

Zakład Badawczo Leczniczy Chorób Nerwowo – Mięśniowych  
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN  
ul. Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa  
Tel/ fax /4822/ 608 65 26

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i elektronowym

Nr: 48/12

Imię i nazwisko :

Wiek: 50

Rozpoznanie: Dystrofia kończynowo-obrzeczowa

Data pobrania wycinka: 24 IX 2012r.

Mięsień: quadriceps sin.

Barwienie: H-E, trichrom Gomoriego, DHB, DHM, DPNH, ATP-azy

W pobranym wycinku obserwuje się bardzo dziwne zjawisko. W czterech dużych pęczkach włókna mięśniowe wykazują jednolitą wielkość prawidłową strukturę i aktywność dehydrogenaz i ATP-az. W dwu pęczkach nieco obwodowo położonych wśród włókien prawidłowych widoczne są włókna o znacznie mniejszej średnicy wykazujące w enzymach oddechowych zmiany przypominające „undulating fibres”. Ten rodzaj defektu był opisywany w calpainopatii o długim przebiegu zachowania. Obraz wymaga przybliżenia struktury tych włókien w analizie ultrastrukturalnej. Znane są przypadki calpainopatii z brakiem klinicznych objawów ale wysokim CK.

W fragmencie mięśnia zatopionym w spurze do badania w M-E nie znaleziono włókien o mniejszej średnicy. Pozostałe nie wykazują zmian w strukturze.

4714921  
Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot  
prof. dr hab. med.  
Anna Maria Fidziańska-Dolot  
specjalista neurolog  
02-770 Warszawa  
ul. Nesołerska 3 m. 4/

Przypadek 48/12 (57/12 ME)

Rozpoznanie: Dystrofia kończynowo-obrzeczowa

Fig. 1,2. Obraz ultrastrukturalny włókien mięśniowych w normie. Widoczne prawidłowe, podłużowo położone jądra komórkowe. Zachowany układ sarkomerów. Mitochondria w większości prawidłowe, miejscowo obserwuje się ubytek grzebieni. Obecne nieliczne krople tłuszczu.

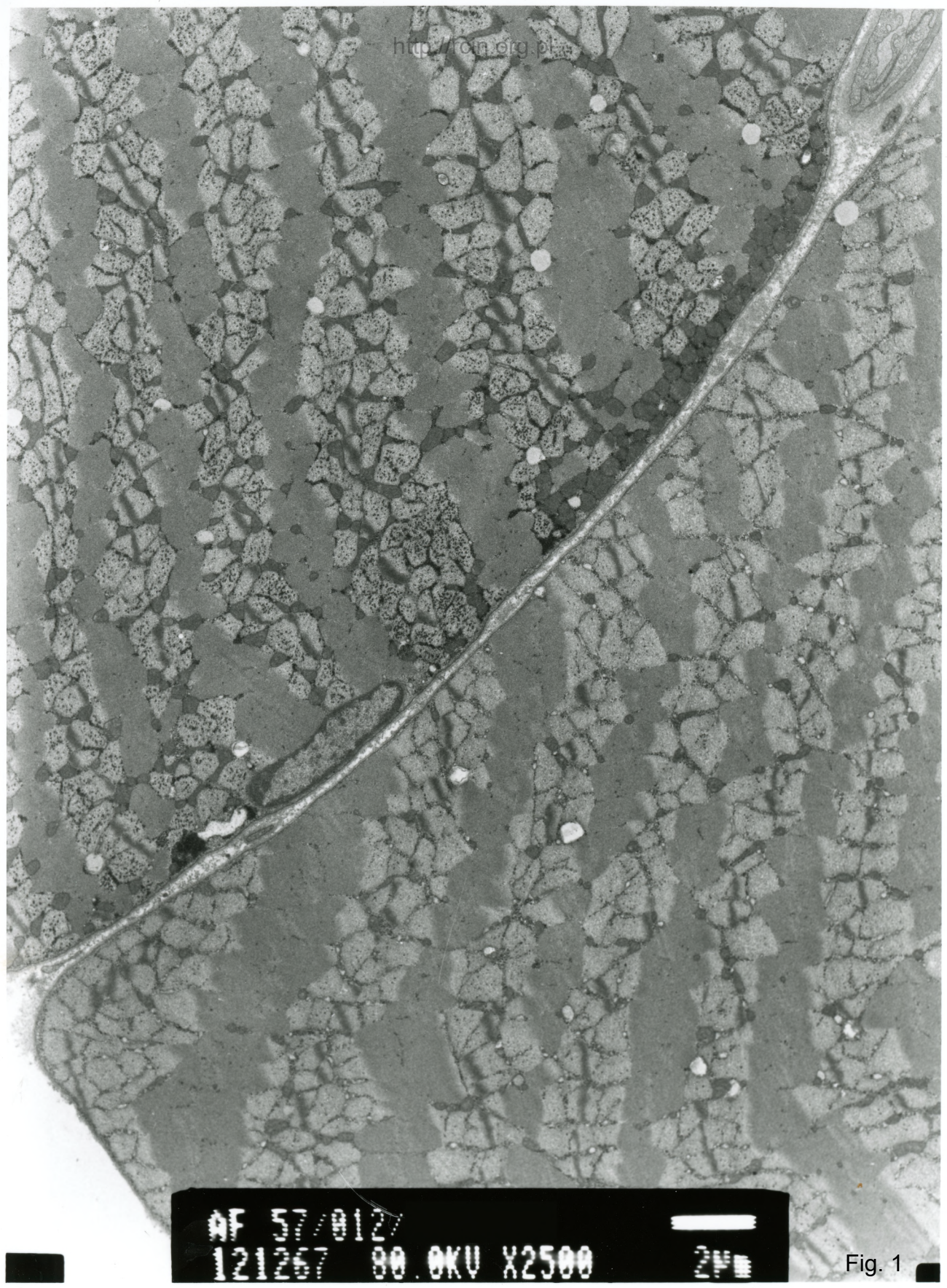
W biopsji nie znaleziono włókien o mniejszej średnicy.

### Summary

A 50-year-old patient with suspected limb-girdle muscular dystrophy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed normal ultrastructure of muscle fibers. The sarcomeres were preserved. Normal nuclei located under sarcolemma were observed. Majority of mitochondria were unchanged, in few loss of mitochondrial cristae was seen. Few fat droplets were present (Fig. 1,2).

No fibers of smaller diameter were found in the biopsy.

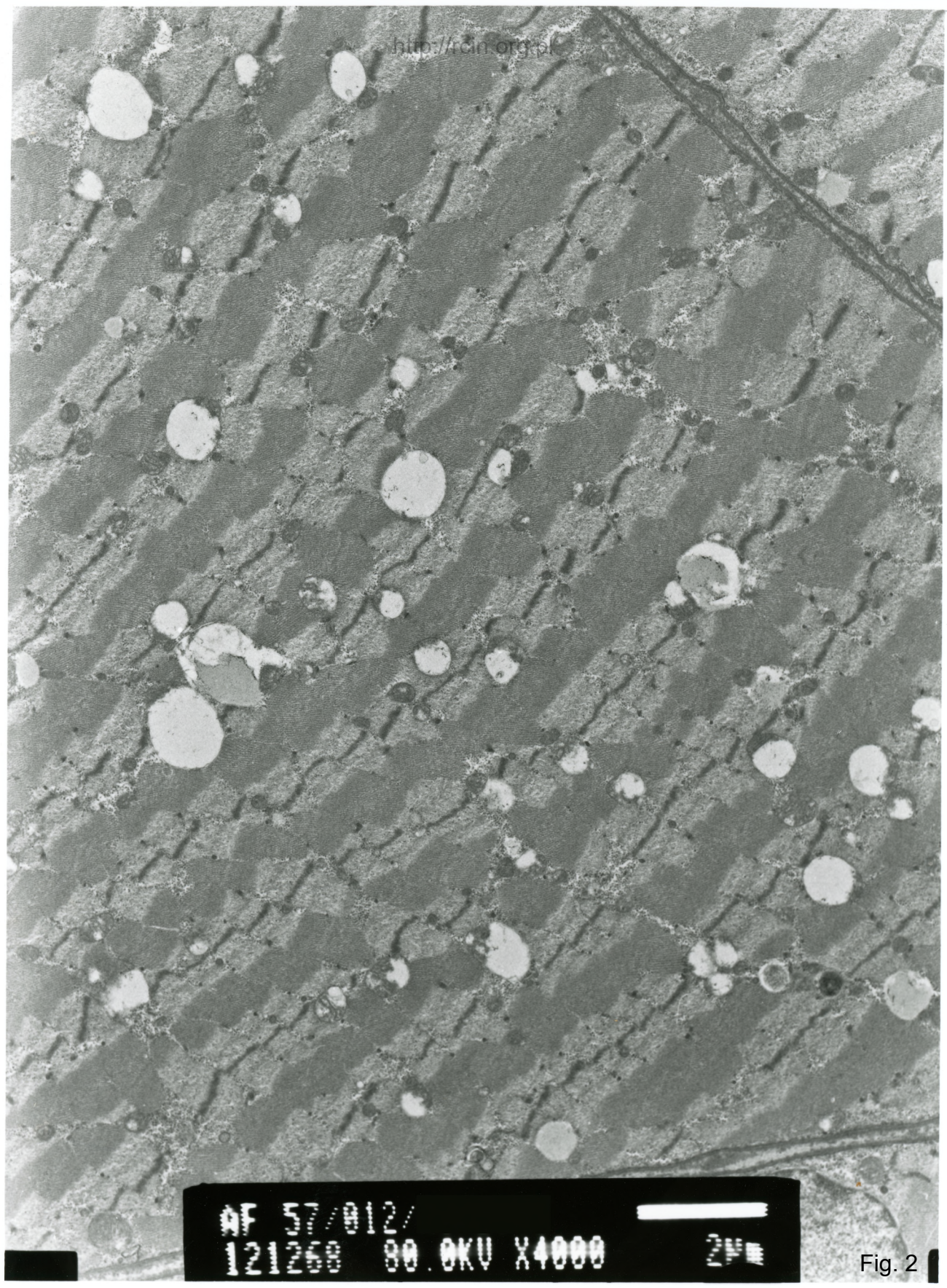


AF 57/0127

121267 80.0KV X2500

2µm

Fig. 1



AF 57/912/  
121268 80.0KV X4000 2µm

Fig. 2