

Zakład Badawczo Leczniczy Chorób Nerwowo – Mięśniowych
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN
ul.Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa
Tel/ fax /4822/ 658 45 01

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym

Nr:5/2011

Imię i nazwisko :

Wiek: 24

Rozpoznanie: Miopatia metaboliczna

Data pobrania wycinka: 24.01.2011r.

Mięsień: biceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z dobrą aktywnością enzymów oddechowych. ATP-azy o prawidłowej aktywności tworzą prawidłowy układ metaboliczny.

Wnioski: pobrany wycinek mięśniowy nie wykazuje odchyleń od norm.

Analiza mikroskopowo elektronowa wykazała zwiększoną ilość tłuszczu sugerując defekt enzymatyczny.

Analiza biochemiczna palmitylotransferazy karniryiny w mięśniu 0,65 nM/mgB/min.

Norma / 6,5 - 18 nM/mgB/min. /

Prof. dr hab. A. Fidziańska- Dolot

nr: 5/11 (6/11 ME)

Rozpoznanie: Miopatia metaboliczna

Fig. 1,2,3,4. Włókna mięśniowe prawidłowe, o zachowanej strukturze sarkomerów, jednak obserwuje się uszkodzenia w obrębie mitochondriów charakteryzujących się jasną macierzą i ubytkiem grzebieni mitochondrialnych. Zwiększona ilość kropli tłuszczu.

Summary

A 24-year-old patient with metabolic myopathy was examined. A biopsy of biceps sinister was performed.

Unchanged muscle fibers with preserved sarcomeres, however, damage within the mitochondria characterized by light mitochondrial matrix and lack of cristae were observed. Also quite numerous fat droplets were seen (Fig. 1,2,3,4).

A defect of carnitine palmitoyltransferase was suspected.

Biochemical evaluation of carnitine palmitoyltransferase in the muscle tissue was performed and the result was 0,65 nM/mgB/min. (Norm 6,5-18 nM/mgB/min.).

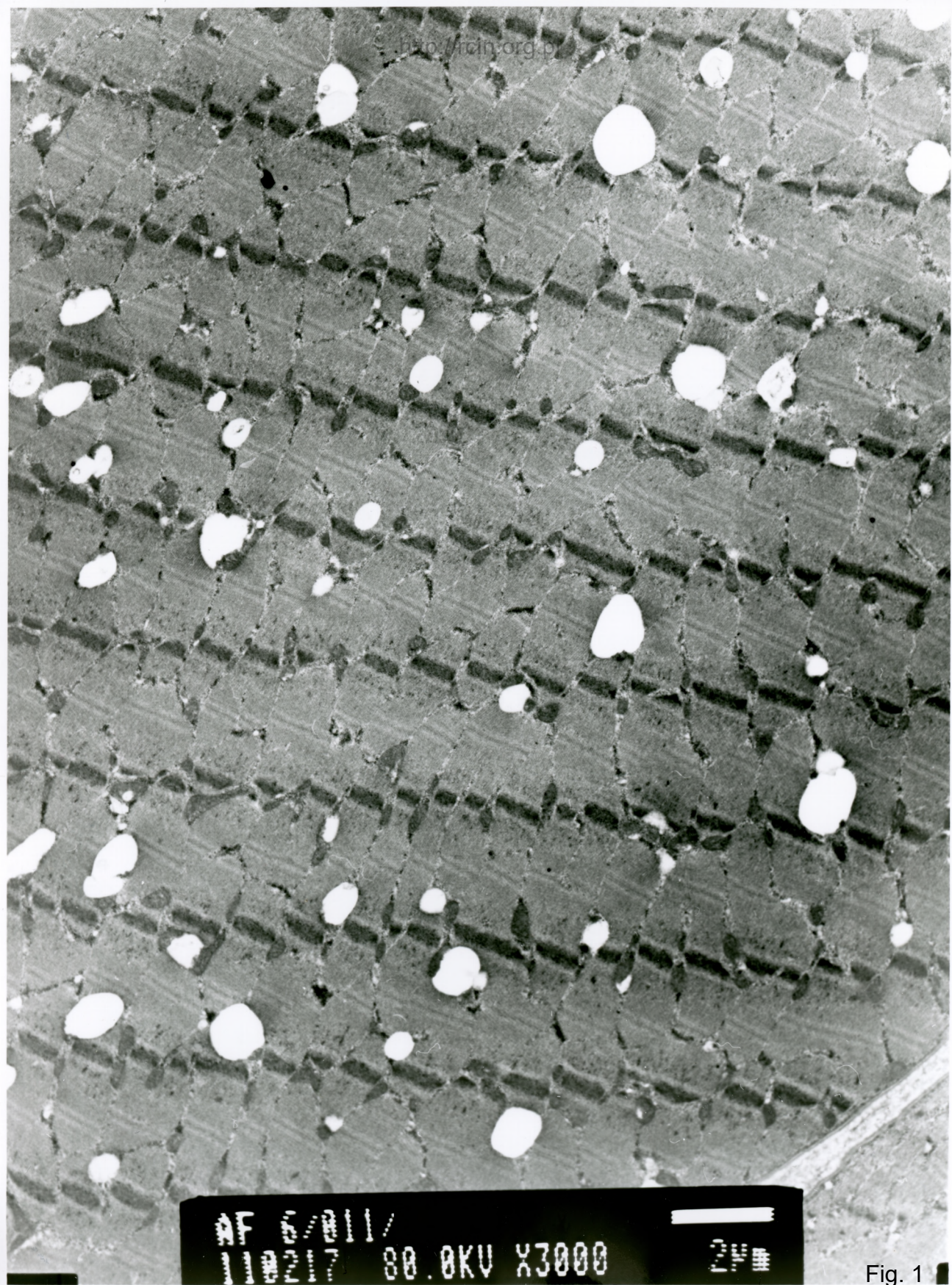
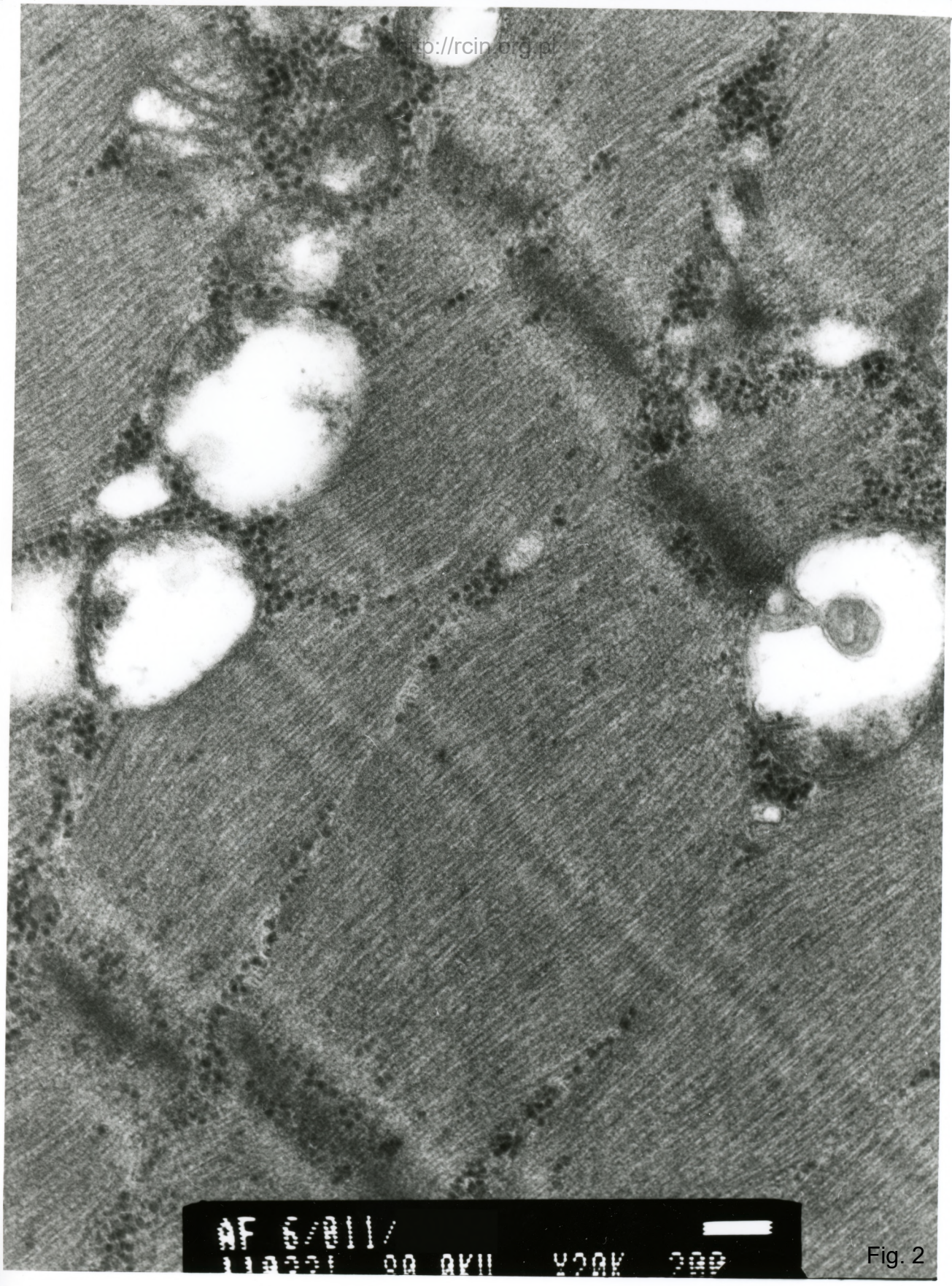
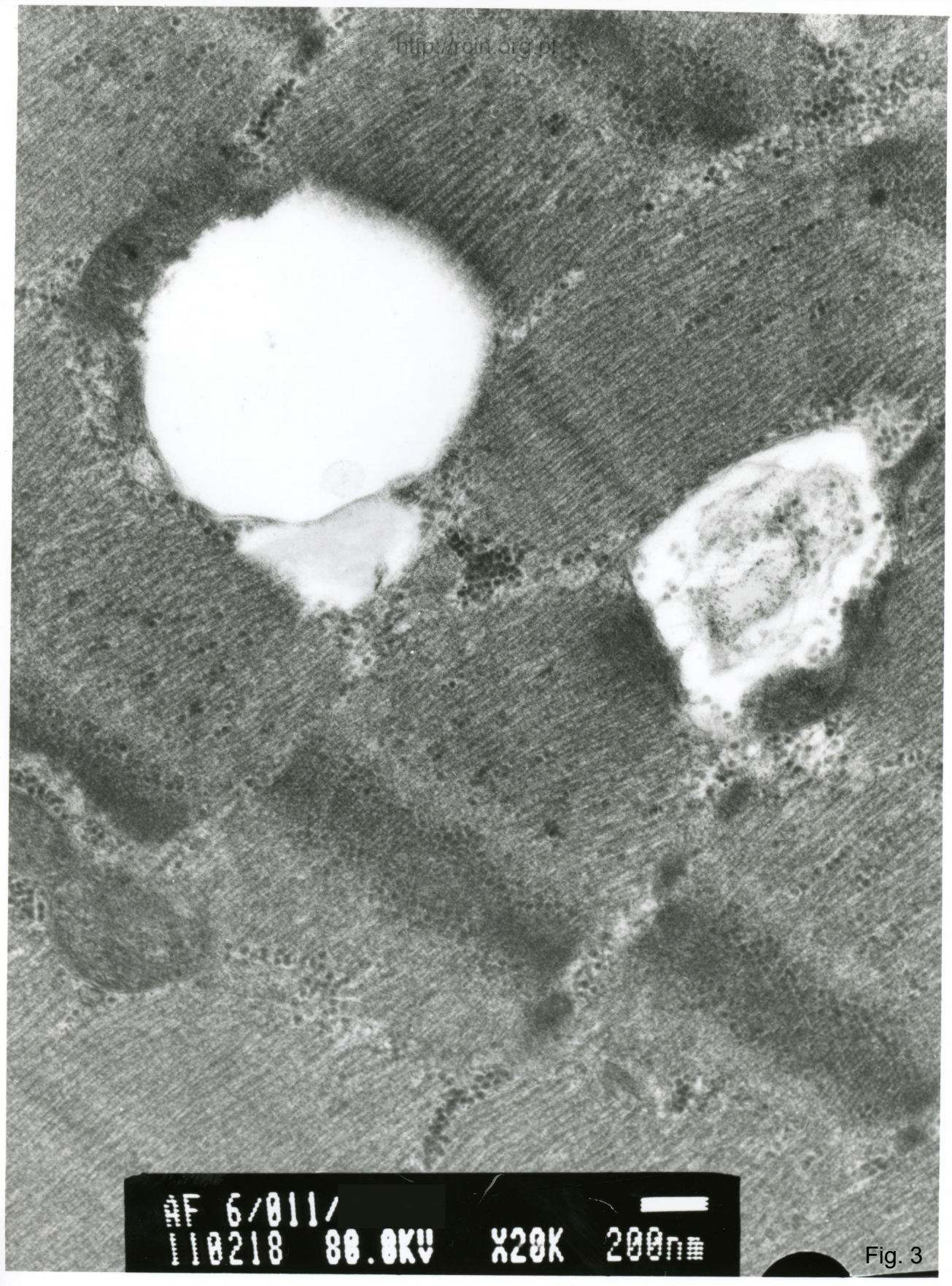


Fig. 1



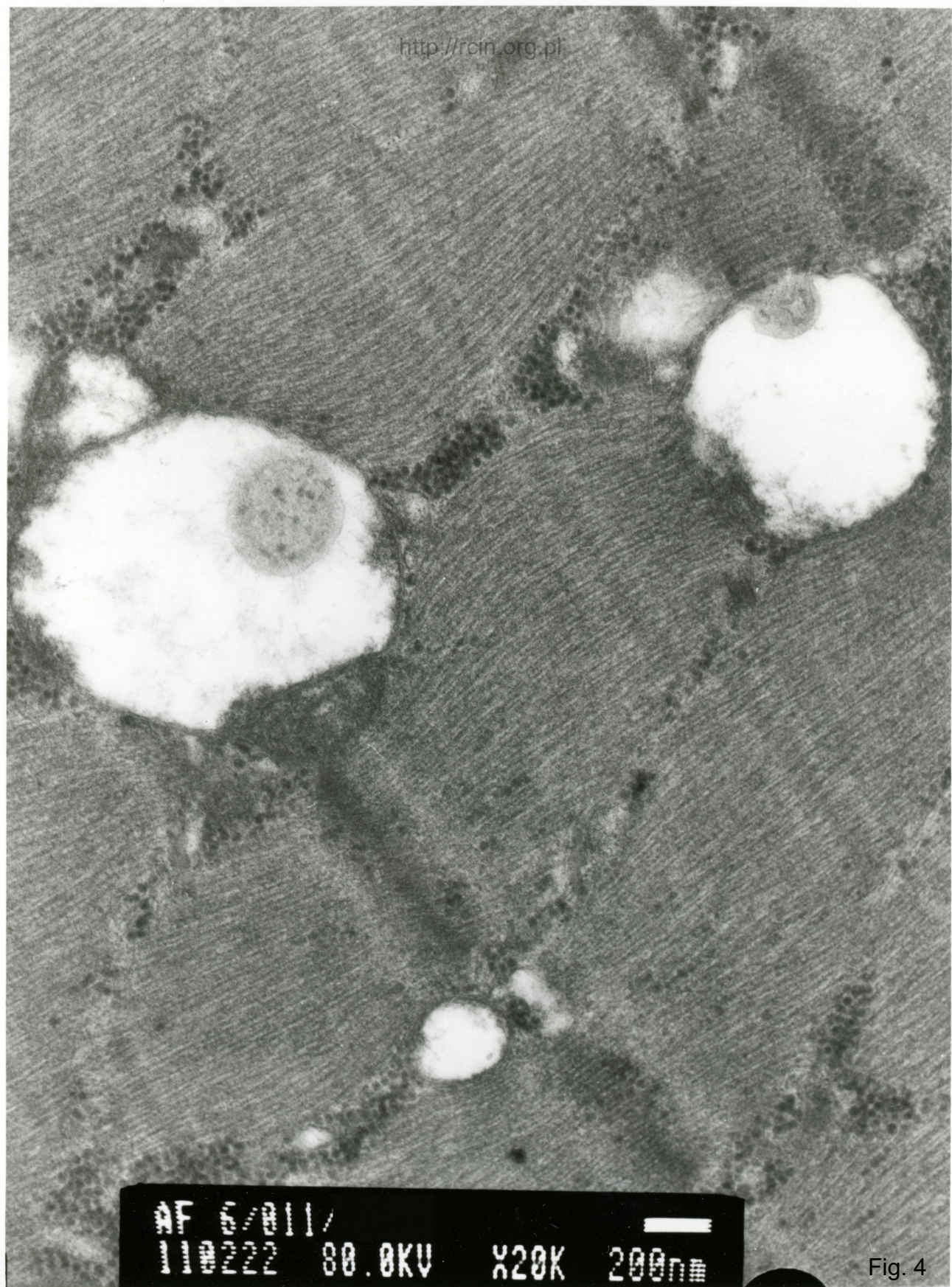
AF 5/011/
110201 00 0K11 Y20K 200

Fig. 2



AF 6/011/
110218 80.0KV X20K 200nm

Fig. 3



AF 5/011/
110222 80.0KV X20K 200nm

Fig. 4