

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i elektronowym

Nr 56/12

Imię i nazwisko:

Wiek: 51

Rozpoznanie: Miopatia? Dystrofia mięśniowa o niejasnej etiologii.

Data pobrania wycinka: 14.11.12

Mięsień: quadriceps sin

W pobranym materiale dominuje niesłychany rozrost tkanki łącznej i tłuszczowej tworząc rozległą siatkę tłuszczowo-łącznotkankową. Wśród wysepek tkanki łącznej widoczne są niewielkie skupiska włókien tak zanikłych iż widoczne są skupiska jąder. Pojedyncze wysepki nieco mniej zanikłych włókien wykazujących reakcję enzymatyczną jednolitą w enzymach oddechowych w postaci drobnych skupisk. To samo zjawisko obserwuje się w ATP-azach, pH 9.4.

Wnioski: Obraz morfologiczny sugeruje zaawansowany proces zaniku. Wymaga jednak oceny w ME. Analiza strukturalna wykazała obecność włókien niedojrzałych miotopodobnych i włókien zanikłych manifestujących na gromadzenie jąder. Na uwagę zasługuje obecność ceroidlipofuscyny w cytoplazmie włókien. Zjawisko nie opisywane w procesie 20 letniego postępu schorzenia mięśni. Podejrzenie choroby Kufsa.

Prof. dr hab. Anna Fidziańska - Dolot

Przypadek 56/12 (65/12 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie dystrofii mięśniowej.

Fig. 1,2,3,4. W biopsji obserwuje się małe włókna o cechach włókien niedojrzałych miotubopodobnych, z ośrodkowo położonymi pojedynczymi jądrami.

Fig. 5,6,7. Obecne także włókna zanikłe, charakteryzujące się nagromadzeniem jąder komórkowych i zaburzonym układem sarkomerów.

Fig. 8,9,10,11,12. W cytoplazmie włókien mięśniowych występują bardzo obfite złogi lipofuscyny.

Fig. 13,14. Pomiędzy włóknami widoczna obfita tkanka łączna i tłuszczowa.

Summary

A 51-year-old patient with muscular dystrophy of unknown etiology was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

Electronmicroscopy analysis of the biopsy revealed small fibers of immature myotube morphology, with centrally located single nuclei (Fig. 1,2,3,4).

Atrophied fibers characterized by an accumulation of cell nuclei and a changed sarcomere system were also observed (Fig. 5,6,7).

Large deposits of lipofuscin in the cytoplasm of muscle fibers were seen (Fig. 8,9,10,11,12).

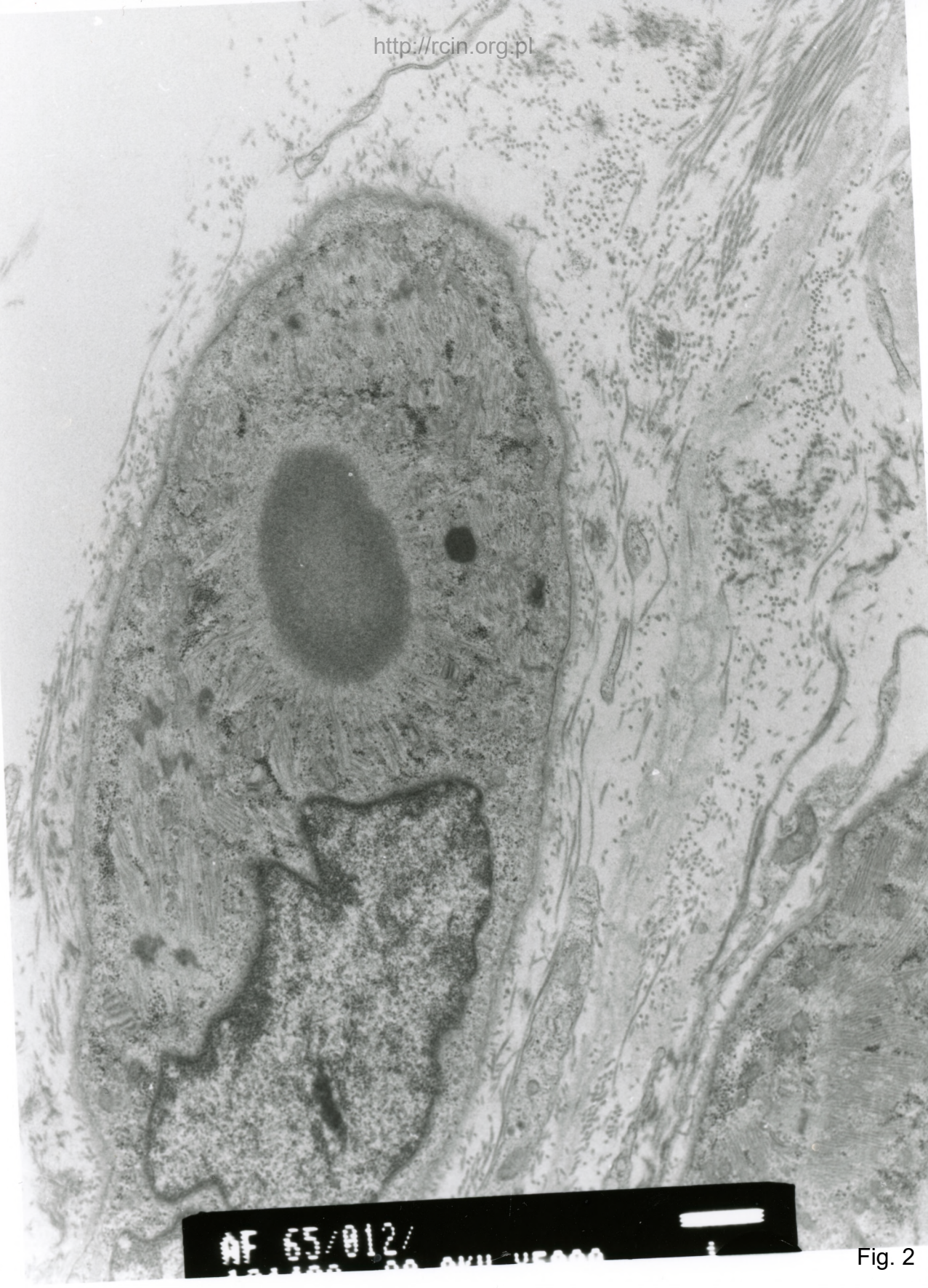
Between the fibers abundant connective and fatty tissue were visible (Fig. 13,14).

The image of the specimen suggests the possibility of adult neuronal ceroid lipofuscinosis (Kuf's disease)



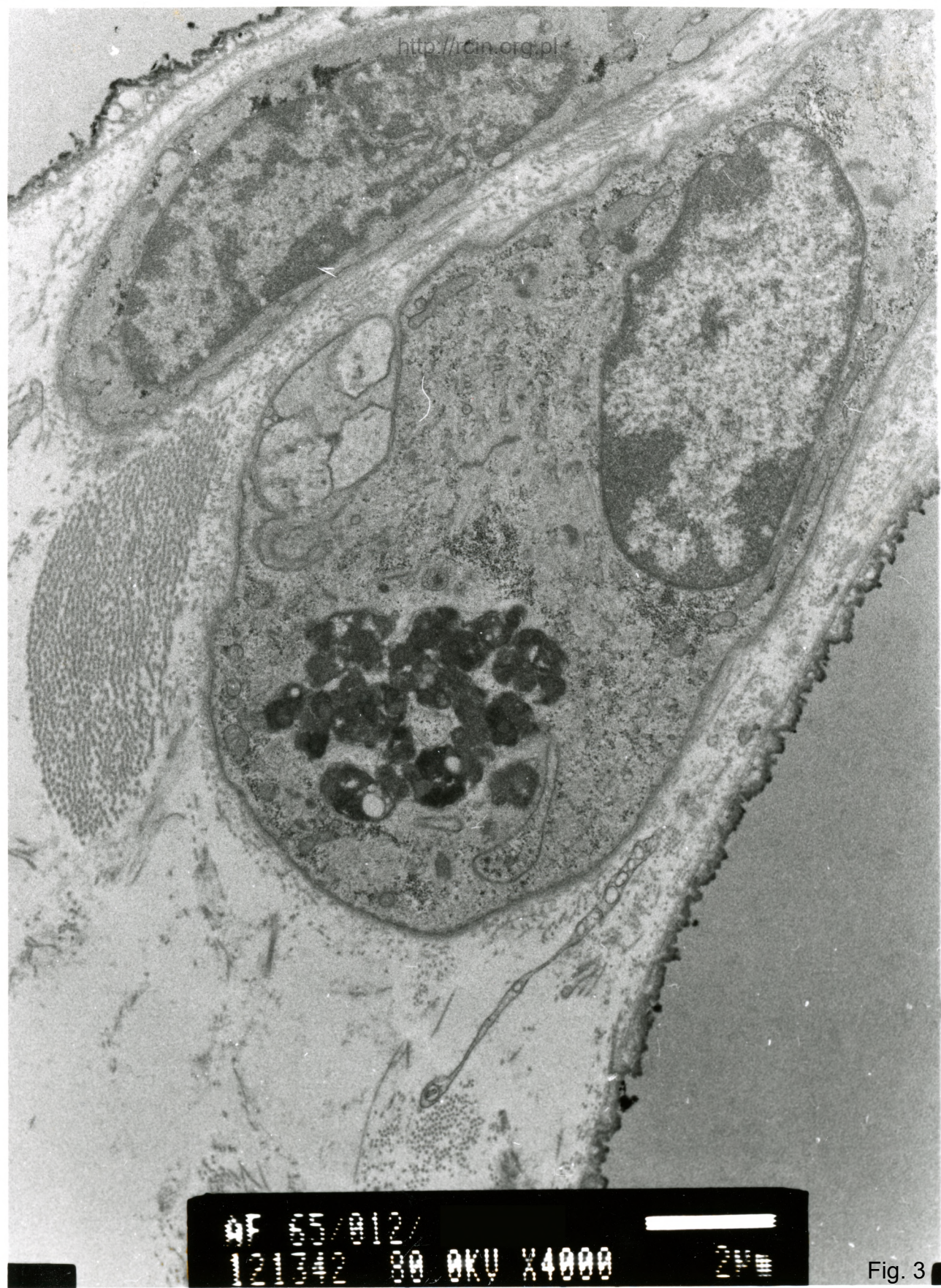
AF 65/012/
131411 00 OKU X5000

Fig. 1



AF 65/012/
121100 00 AVH V5000

Fig. 2



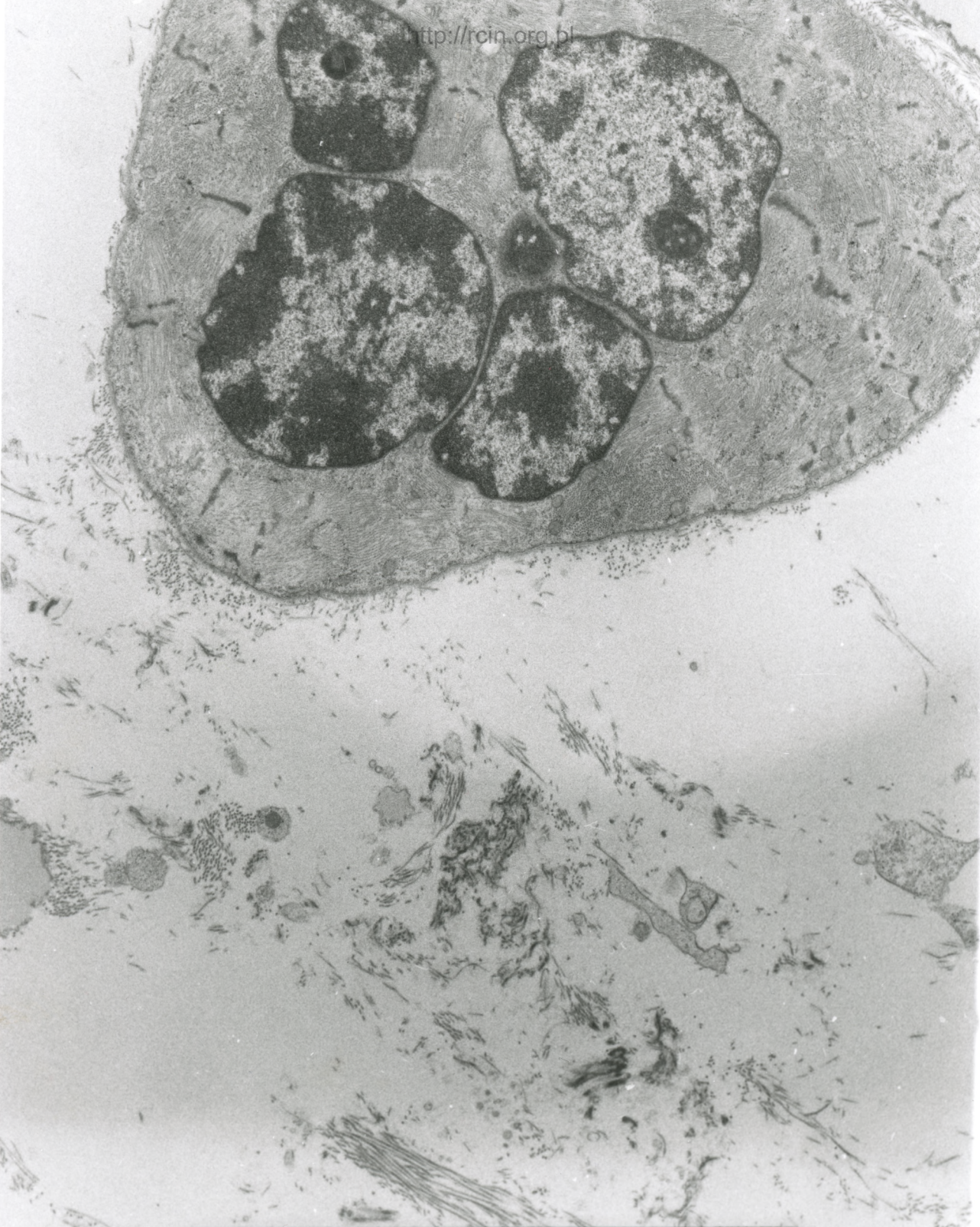
07 03/012
00 0000 00 OKU X4000

Fig. 3



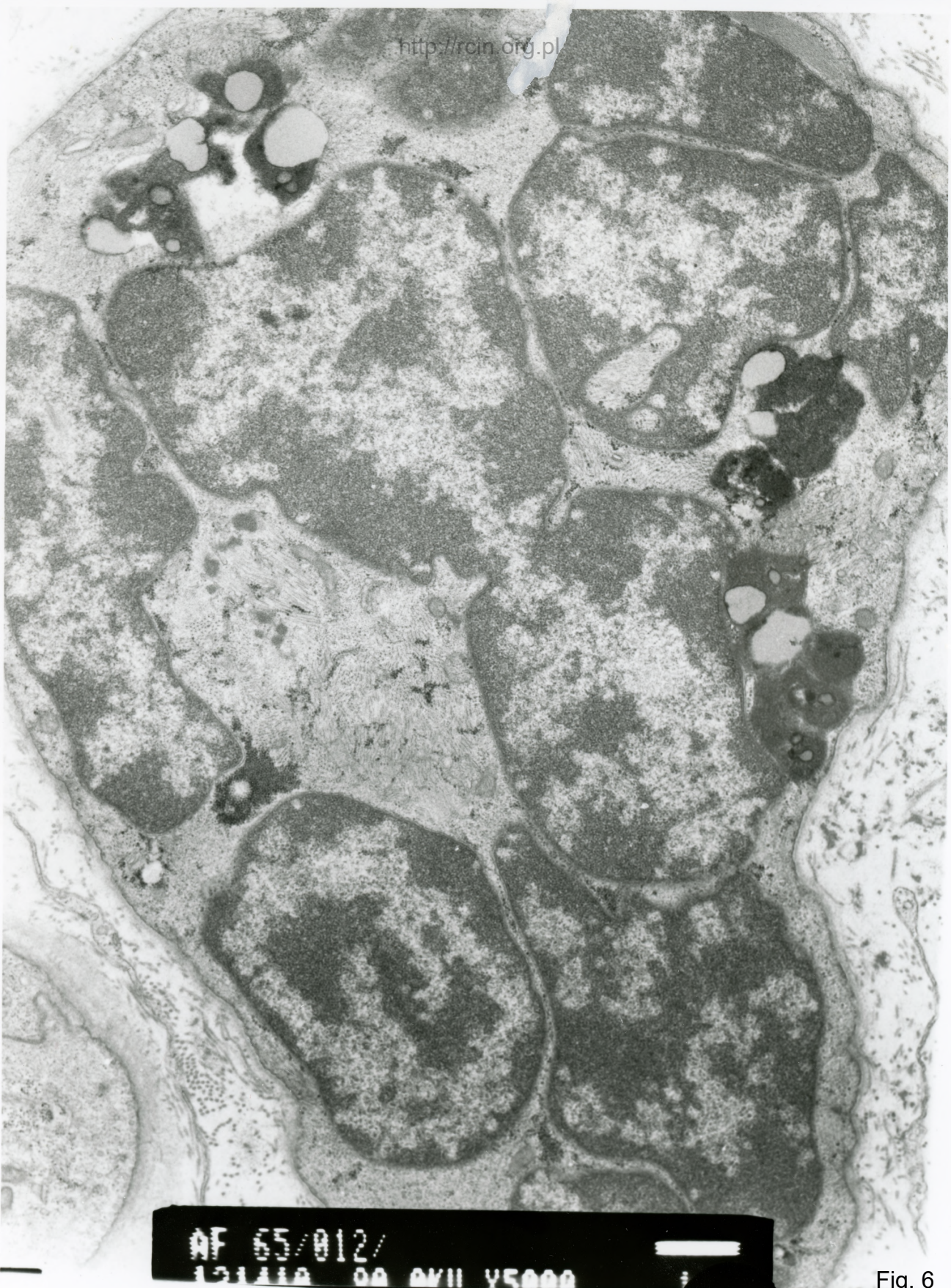
AF 65/12/17/
121415 00.0KV X10K 500

Fig. 4



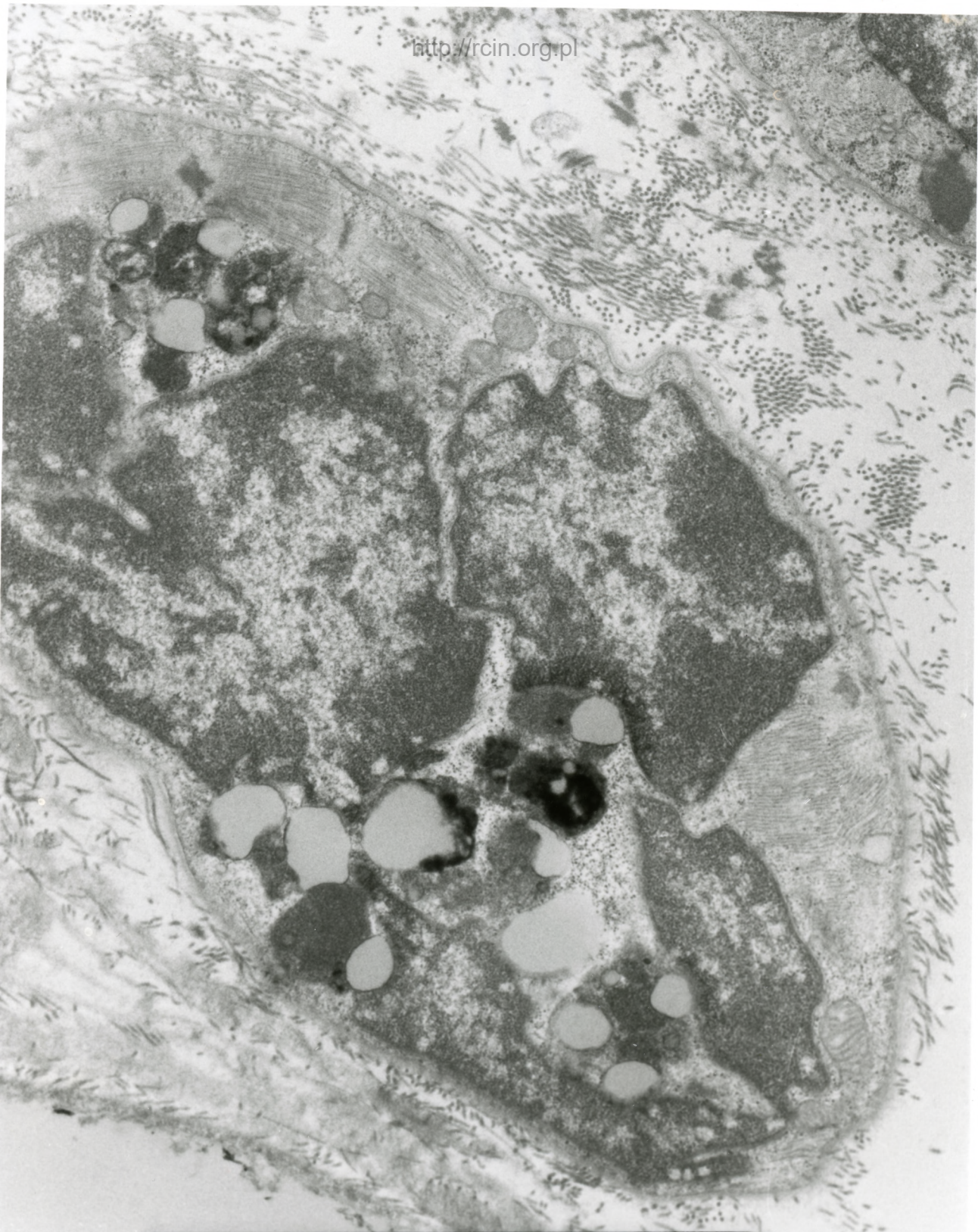
AF 65/012/
121340 80.0KV X3000 24

Fig. 5



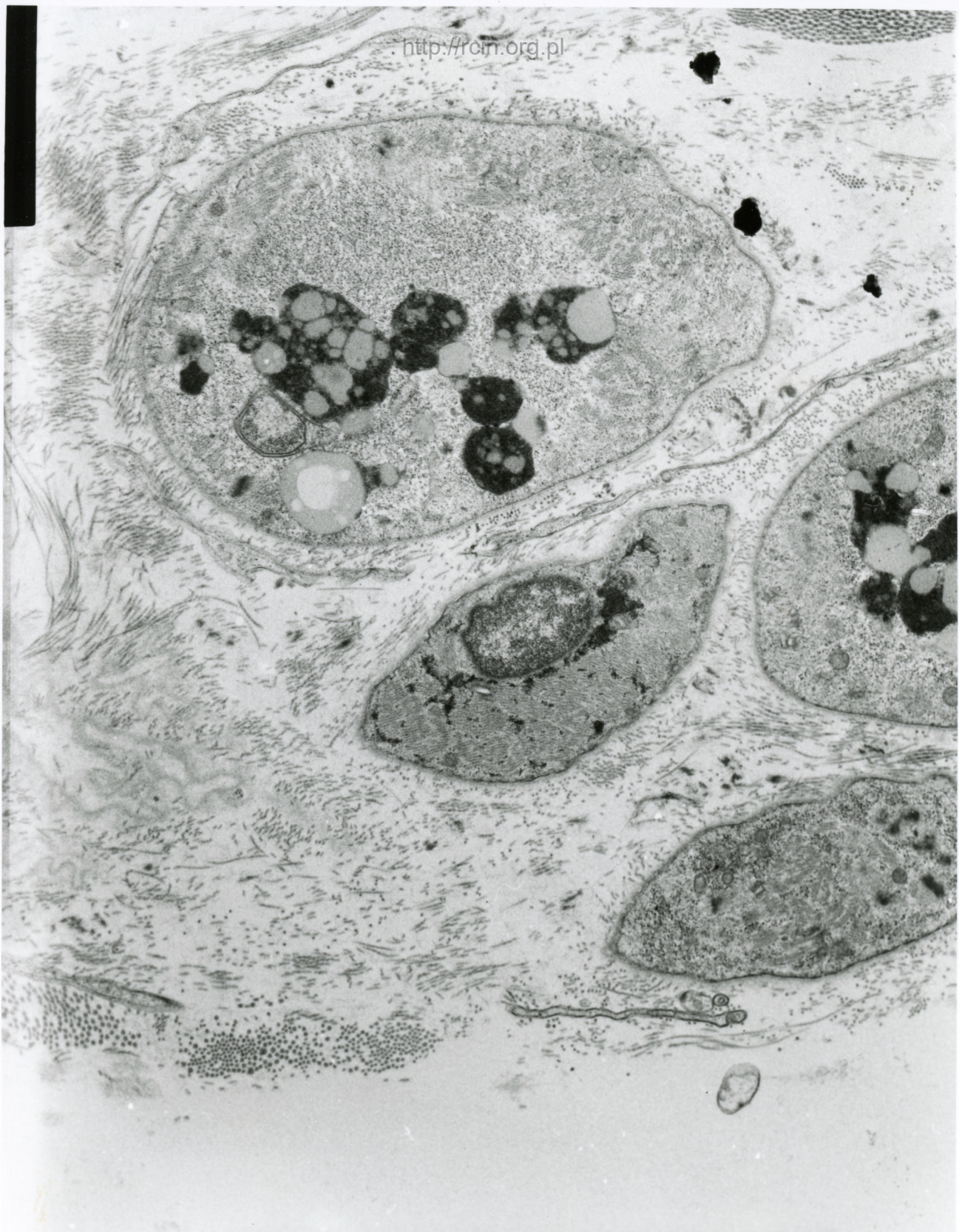
AF 65/012/
121110 00 XVII Y5000

Fig. 6



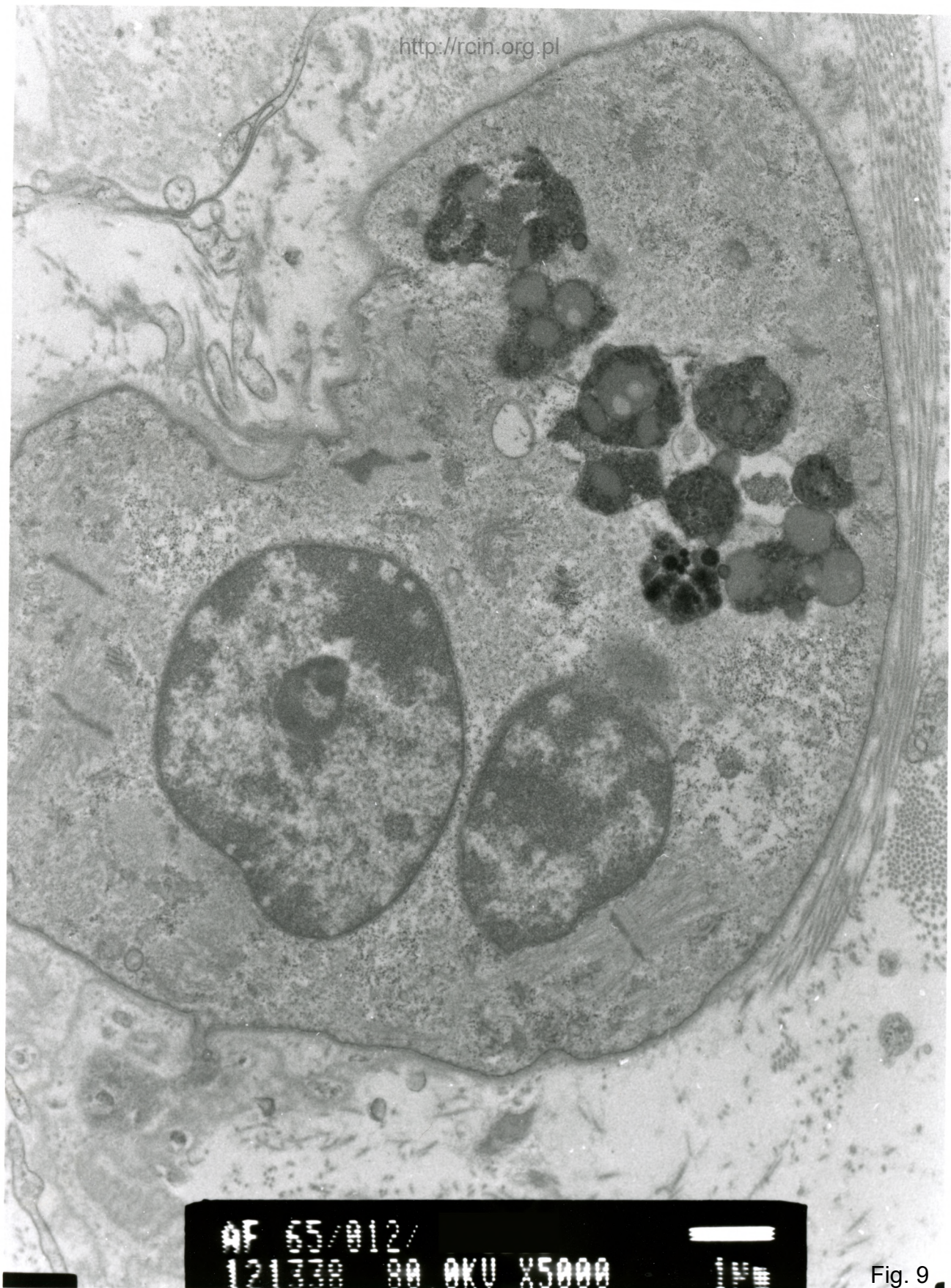
AF 65/12/19/
121424 00.0KV X6000 1V

Fig. 7



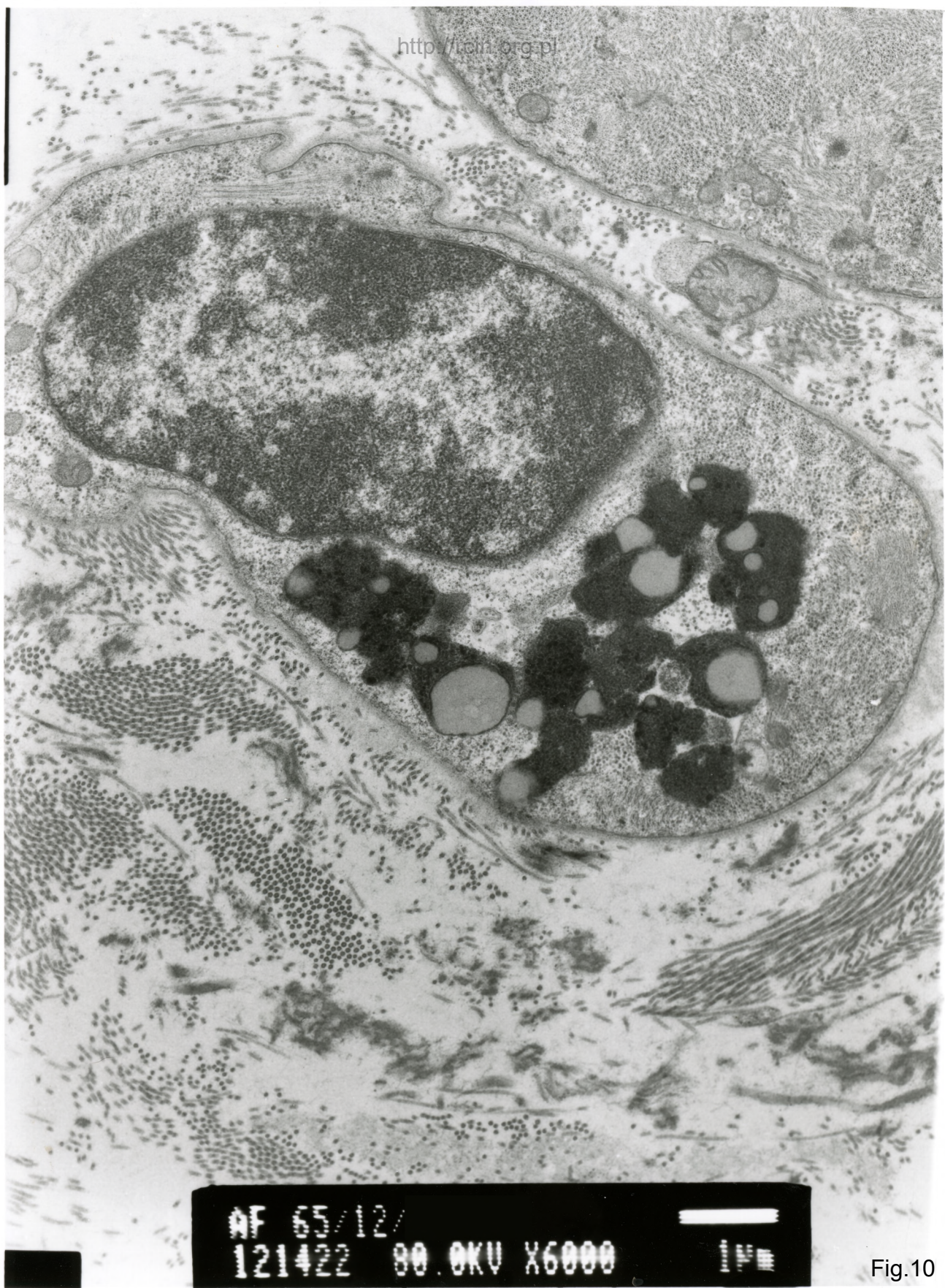
AF 65/012/

Fig. 8



AF 65/012/
121539 BA AKU X5000

Fig. 9



AF 65/12/
121422 80.0KV X6000

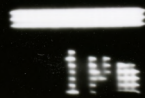
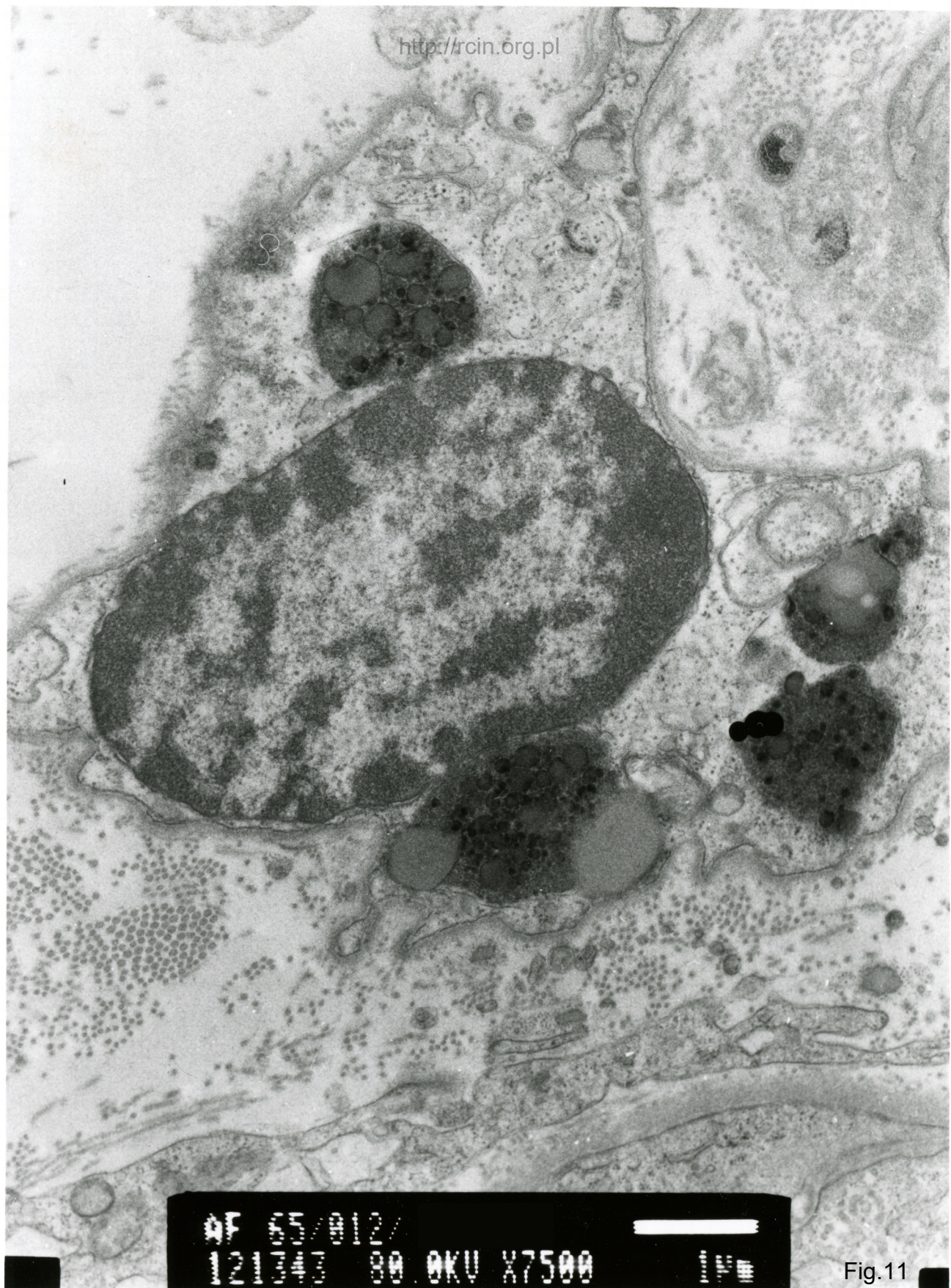


Fig.10



01 05/012/
121 000 00.0KV X7500

Fig.11

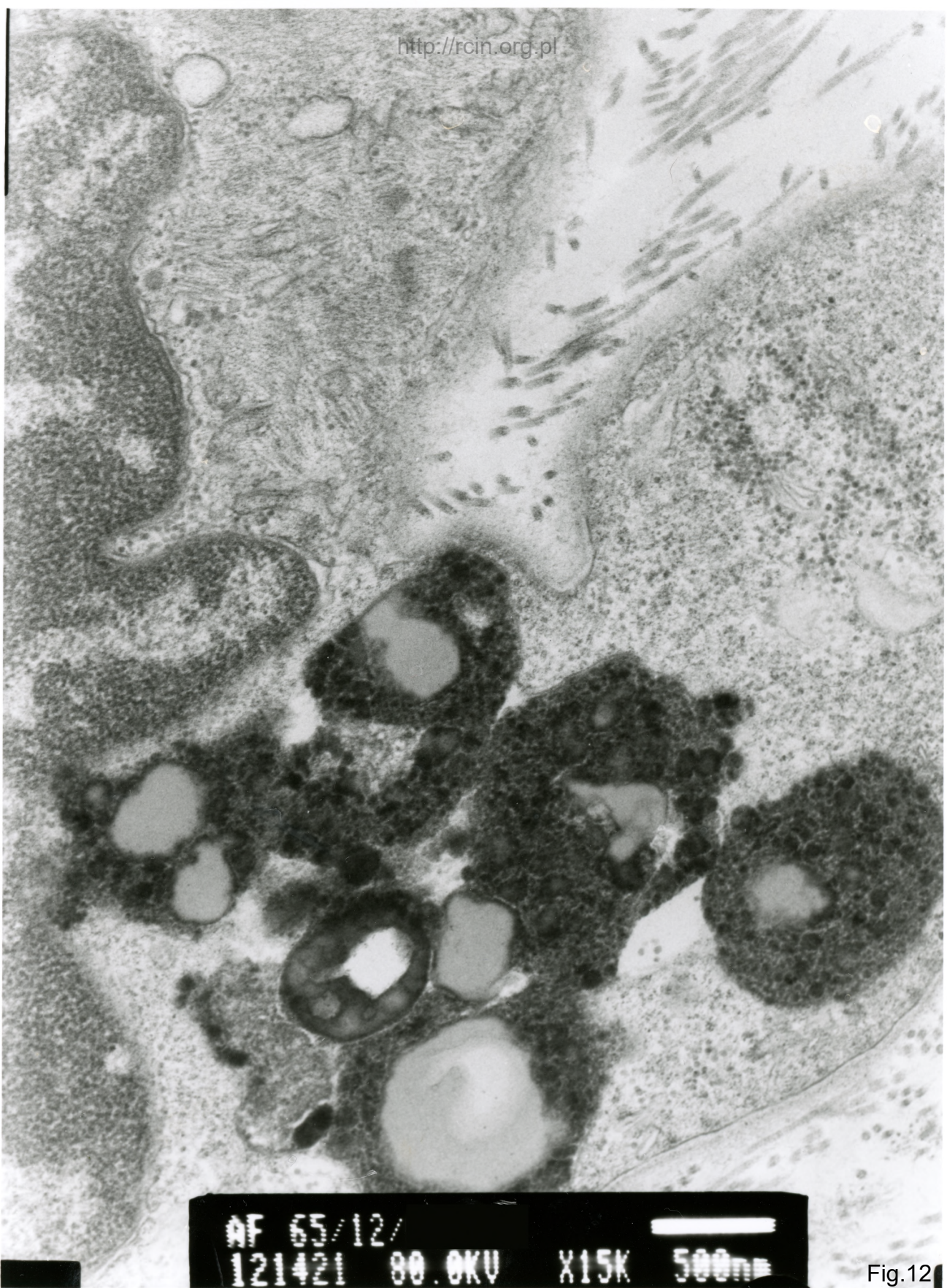
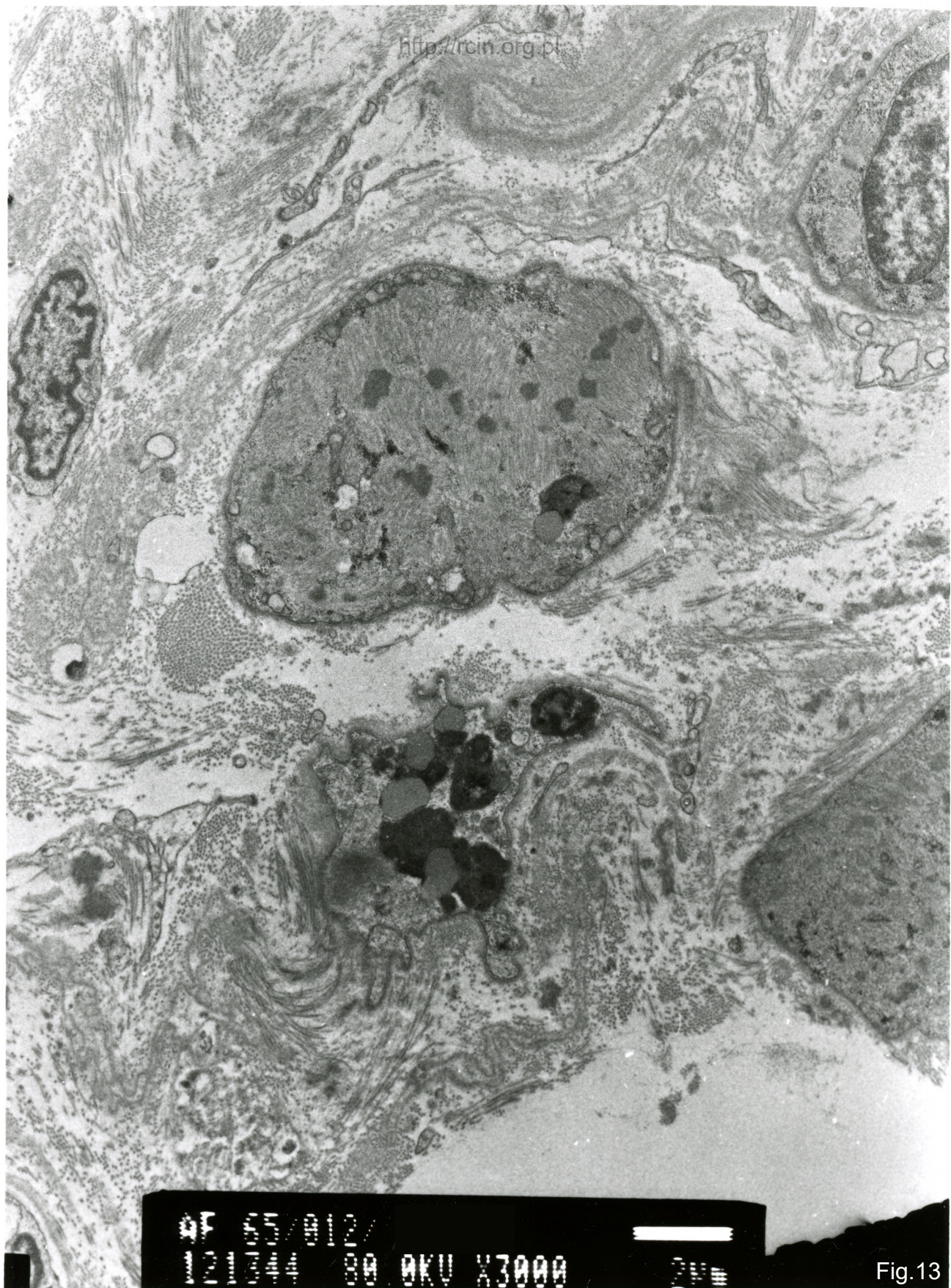
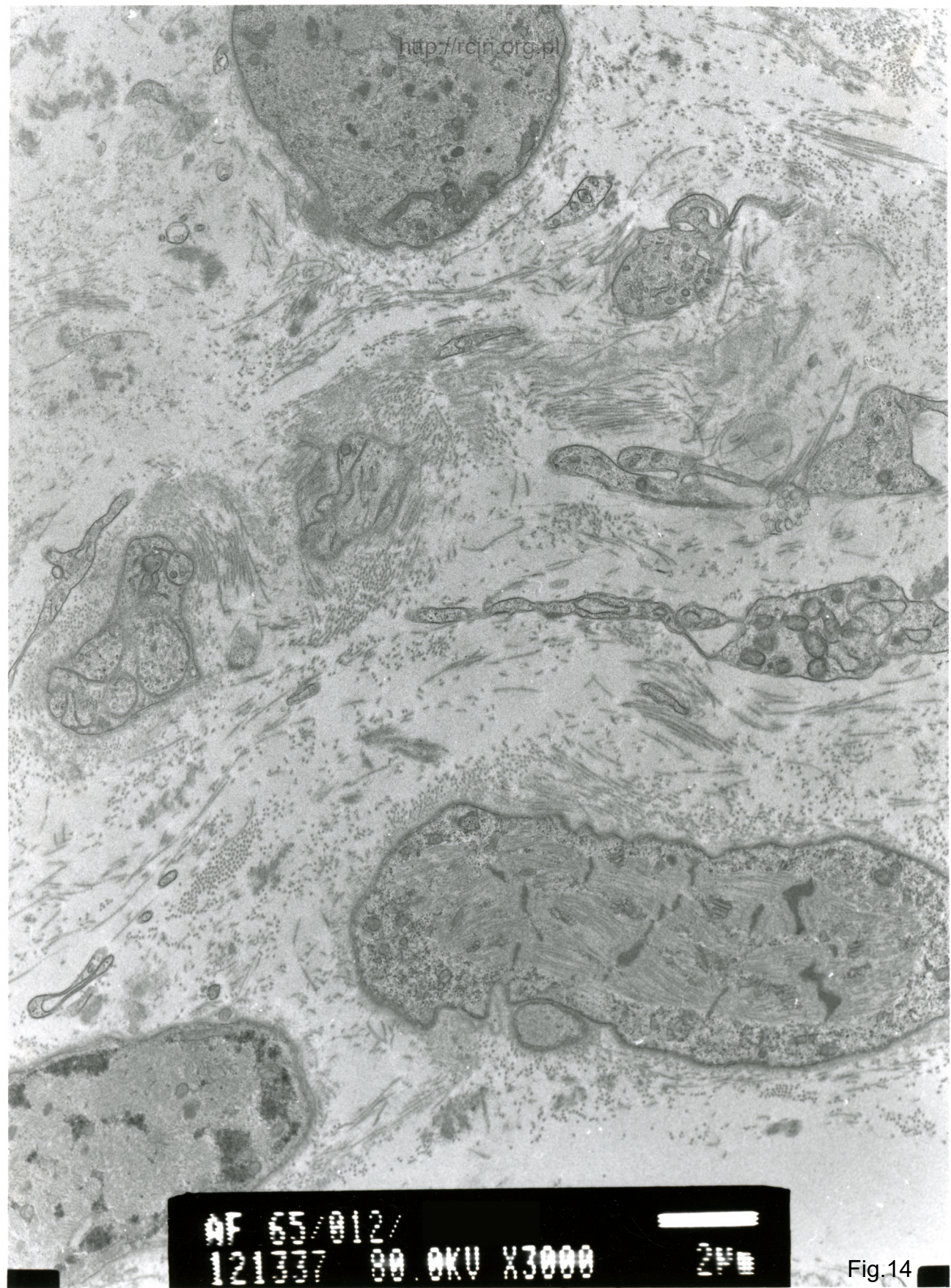


Fig.12



00 OKU X3000

Fig.13



AF 65/912/
121337 80.0KV X3000

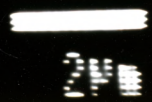


Fig.14