

Zakład Badawczo Leczniczy Chorób Nerwowych – 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: 48/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 41

Rozpoznanie: Obserwacja defektu strukturalnego

Data pobrania wycinka: 25 XI 2013r.

Mięsień: quadriceps sin.

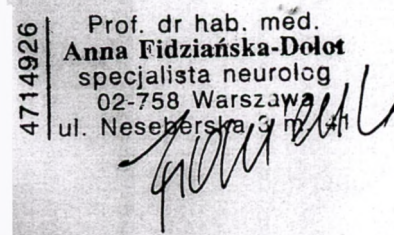
Barwienie: H-E, trichrom Gomoriego, DHB, DHM, DPNH, ATP-azy

W pobranym wycinku ogromna liczba włókien wykazuje prawidłową średnicę i strukturę wśród nich rozrzucone nieregularnie włókna o mniejszej średnicy, na obwodzie pobranego materiału znaleziono pęczek włókien znikłych manifestujących się nagromadzeniem jąder w obrębie znikłego włókna. Brak podziału włókien na typy metaboliczne zarówno w ATP-azach jak i w dehydrogenazie.

Wnioski: cechy niewielkiego defektu unerwienia dalsza ocena w M-E

Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność pojedynczych włókien znikłych manifestujących się ubytkiem miofibrilli i gromadzeniem jąder w znikłych włóknach ponadto we włóknach o prawidłowym diametrze typu 1 widoczny ubytek grzebieni mitochondrialnych z powstawaniem pustych przestrzeni w obrębie mitochondrialnego interioru.

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot



Przypadek: Nr 48/13 (55/13 ME)

Rozpoznanie: Defekt unerwienia?

Fig. 1,2. Włókna mięśniowe zanikłe, charakteryzujące się ubytkiem miofibrilli i gromadzeniem jąder komórkowych.

Fig. 3,4,5. Zmienione ultrastrukturalnie mitochondria o zatartej strukturze grzebieni lub częściowo, a nawet całkowicie ich pozbawione. Miejscami podbłonowo nagromadzenie glikogenu.

Fig. 6. Nieprawidłowe mitochondria o ciemnej macierzy mitochondrialnej i zatartej strukturze grzebieni. Widoczne lizosomy.

Summary

A 41-year-old patient with suspected structural defect was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

Atrophic muscle fibers characterized by loss of myofibrils and accumulation of cell nuclei (Fig. 1,2).

Ultrastructurally altered mitochondria characterized either by blurred mitochondrial cristae or partially/completely devoid of them. Submembrane focal glycogen accumulation was seen (Fig 3,4,5).

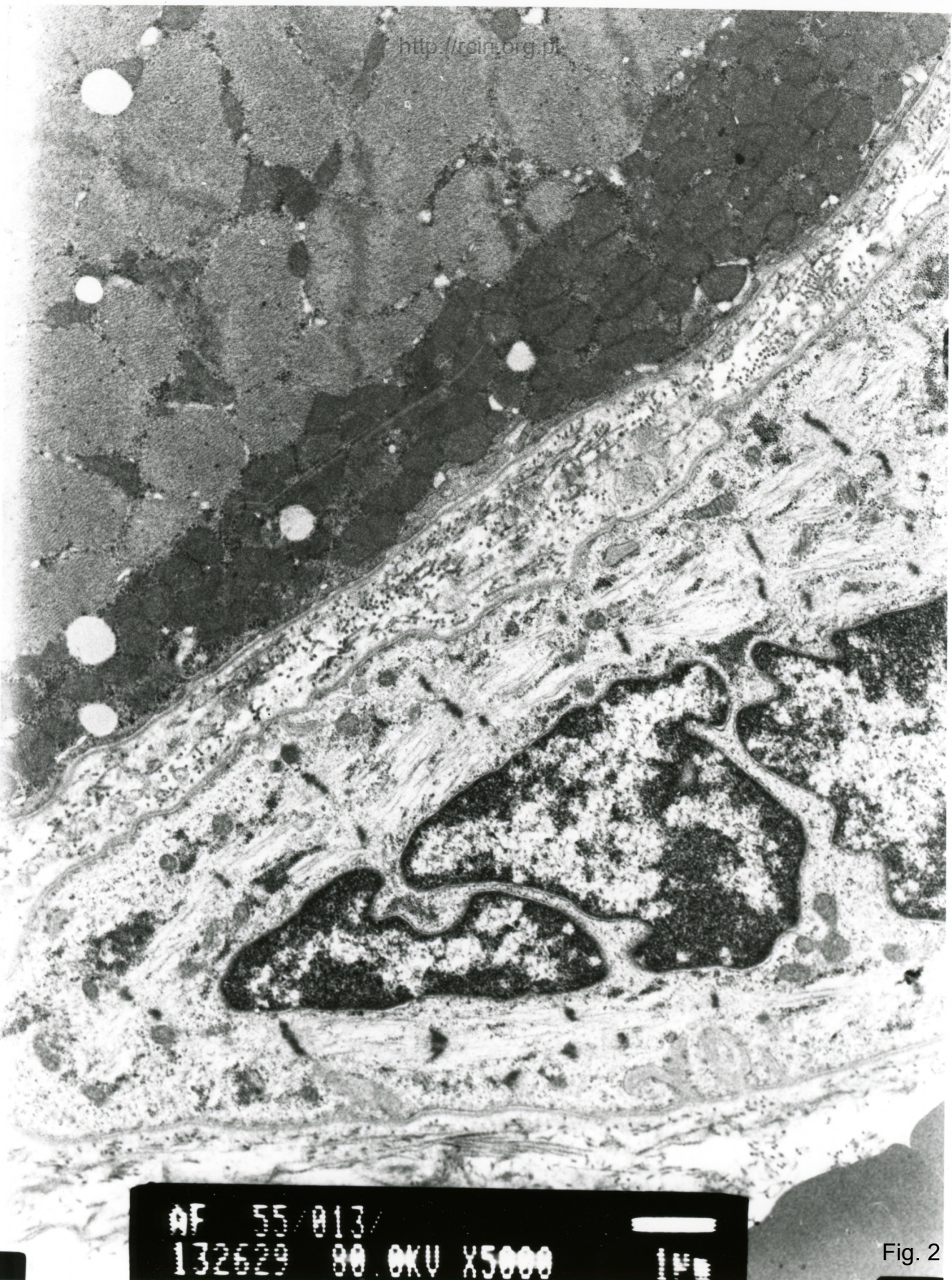
In some myofibers mitochondria with dark mitochondrial matrix and a blurred structure of mitochondrial cristae were observed. Lysosomes were visible (Fig. 6).



Fig. 1

AF 55/013/
132634 80.0KV X4000

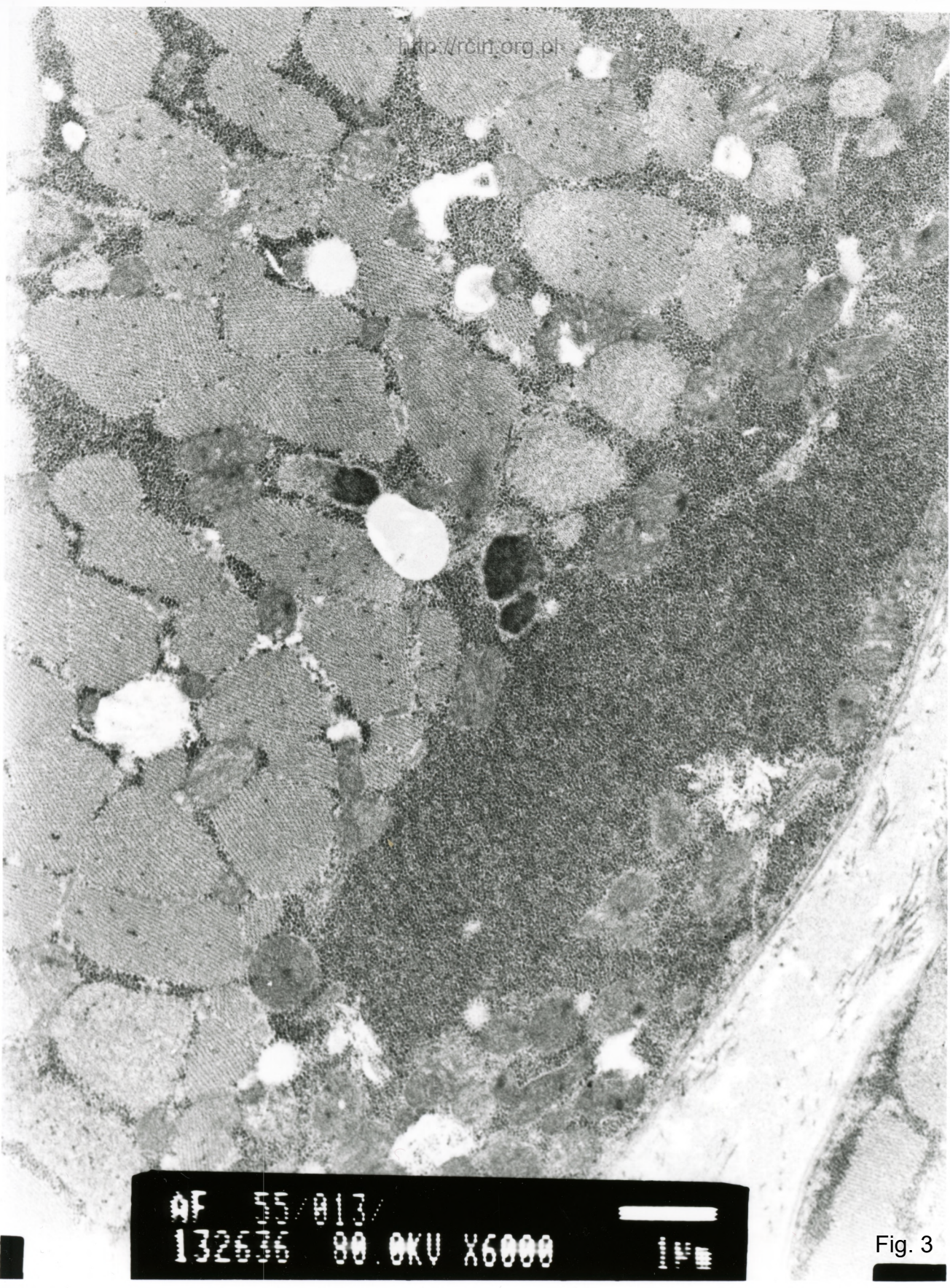
2F



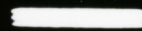
AF 55/013/
132629 80.0KV X5000



Fig. 2

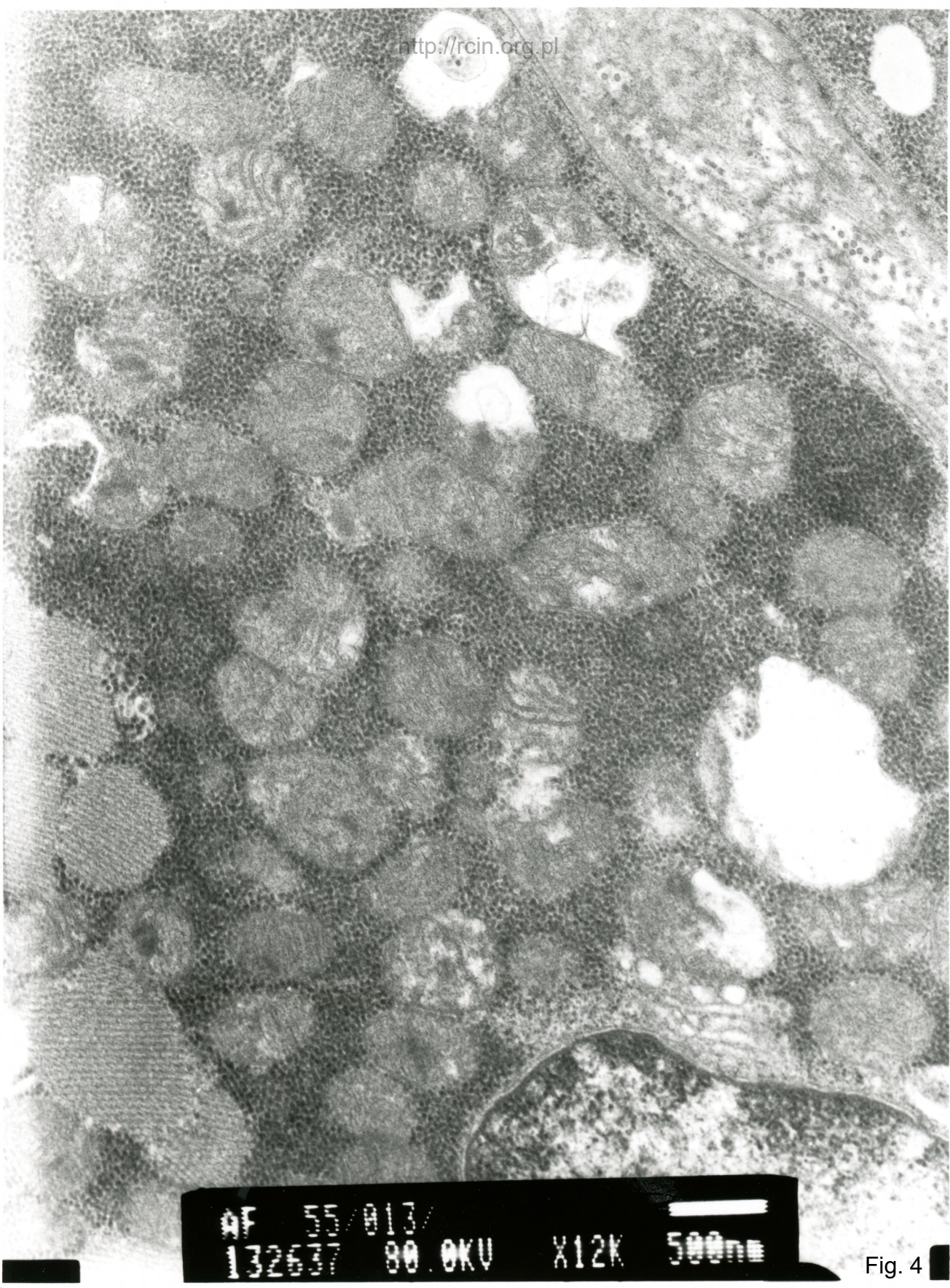


AF 55/013/
132636 80.0KV X6000



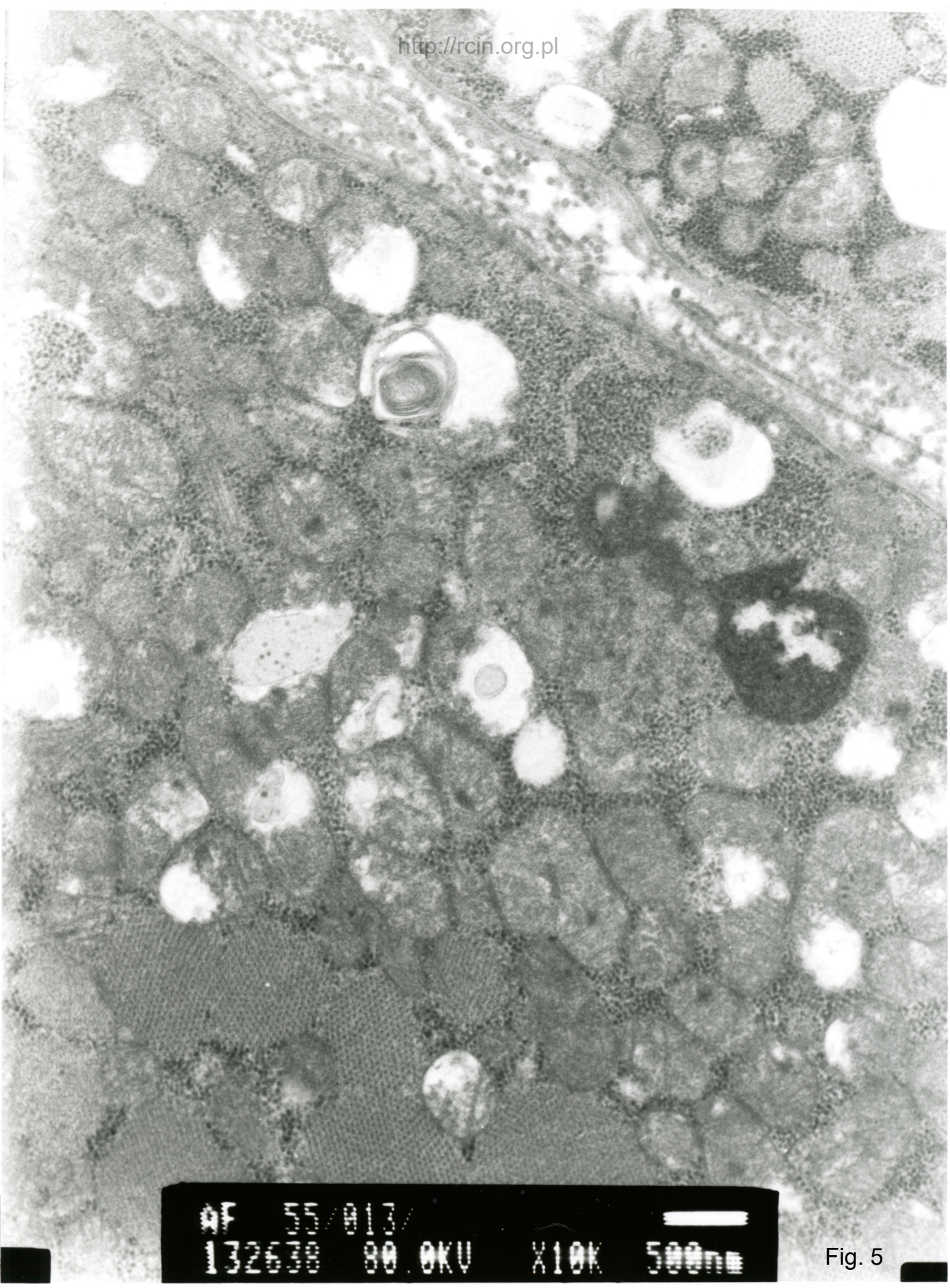
1µm

Fig. 3



AF 55/013/
132637 80.0KV X12K 500nm

Fig. 4



AF 55/013/

132638 80.0KV

X10K

500nm

Fig. 5

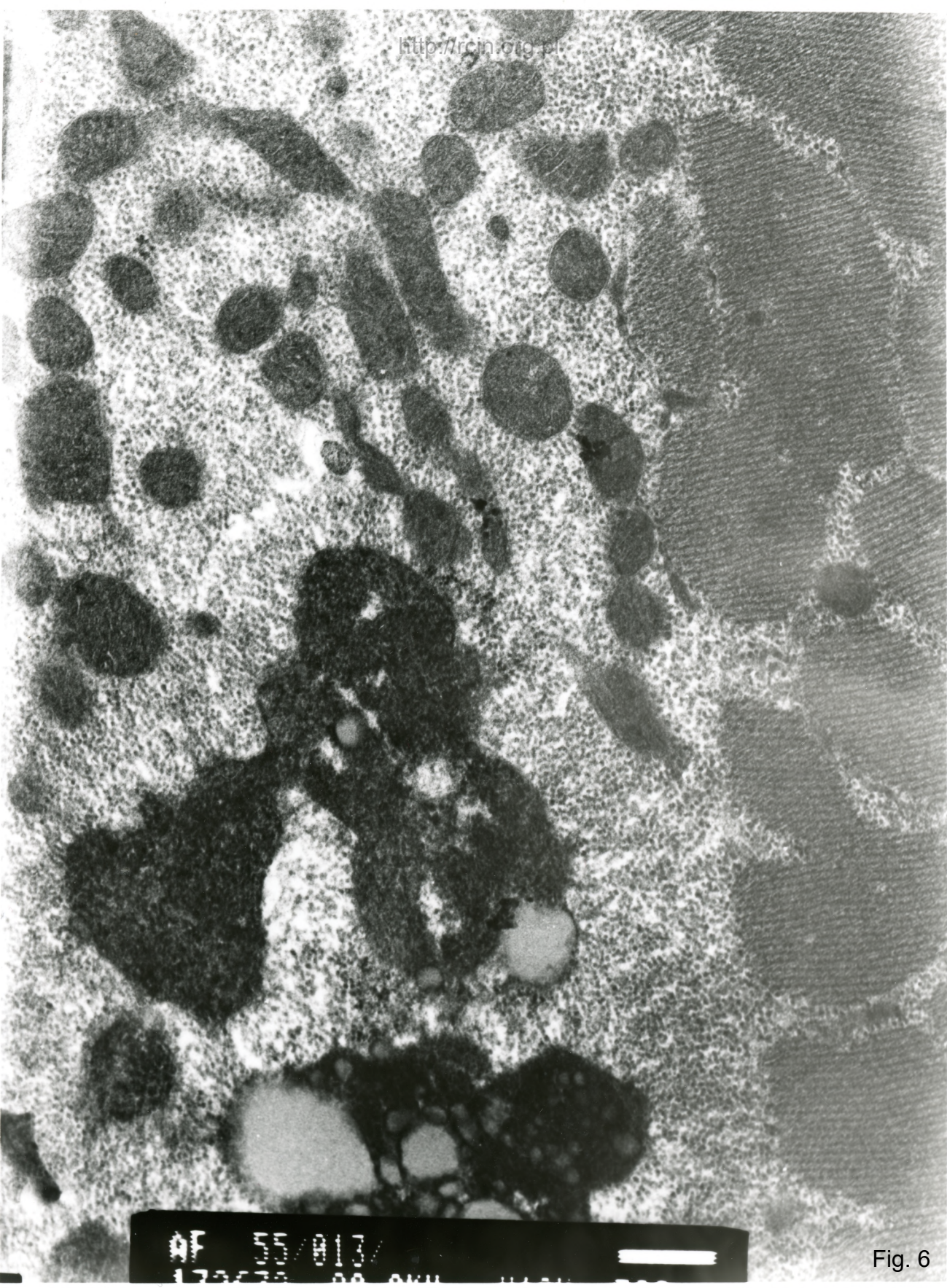


Fig. 6