

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: 50/12

Imię i nazwisko :

Wiek: 42

Rozpoznanie: Miopatia

Data pobrania wycinka: 24 IX 2012r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

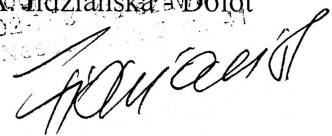
W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy wymieszane nieregularnie między sobą tworzą pęczki oddzielone niewielką ilością tkanki łącznej. W rutynowych barwieniach /H-E, trichrom/ włókna nie wykazują zmian w ich strukturze. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z niewielką przewagą włókien typu 1. Widoczne są pojedyncze ubytki aktywności dehydrogenaz w pojedynczych włóknach.

Wnioski: niewielkie cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego wymagające dalszej oceny w mikroskopie elektronowym.

Analiza ultrastrukturalna nie wykazała zmian w strukturze miofibrilli i jąder komórek mięśniowych. W niektórych włóknach mitochondria wykazują ubytek wewnątrz mitochondrialnych grzebieni co może powodować gorszą funkcję /CPT/ palmitylotransferazy karnityny.

Palmitylotransferaza karnityny w mięśniu 4,33 $\mu\text{M}/\text{mg B}/\text{min}$
norma (6,5 - 18 $\mu\text{M}/\text{mg B}/\text{min}$)

471426
Prof. dr hab. med.
Anna Fiduska-Dolot
Anna Jędrzalska-Dolot
neurolog



badanie

CPT

CPT w mięśniu

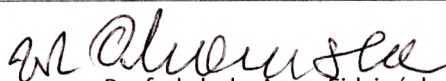
- będp zrobione u nas

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

BAZA BIOPSJI

**Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym
i mikroskopie elektronowym**

Nazwisko		Numer biopsji
Imię		50/12
Rok urodzenia	PESEL	ME 59/12
Data pobrania wycinka	24.09.2012 r.	
Mięsień	czworogłowy uda lewy	
Rozpoznanie kliniczne	Miopatia	
Opis biopsji		
HE i Trichrom, DHB, DHM, NADH, ATPazy. W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy wymieszane nieregularnie między sobą tworzą pęczki oddzielone od siebie niewielką ilością tkanki łącznej. W rutynowych barwieniach (HE, Trichrom) włókna nie wykazują zmian w ich strukturze. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z niewielką przewagą włókien typu 1. Widoczne są pojedyncze ubytki aktywności dehydrogenaz w pojedynczych włóknach. Palmitylotransferaza karnityny – 4,33 nM/mgB/min. Norma (6,5 – 18 nM/mgB/min) ME Analiza ultrastrukturalna nie wykazała zmian w strukturze miofibrilli, jąder komórek mięśniowych. W niektórych włóknach mitochondria wykazują ubytek wewnątrzmitochondrialnych grzebieni co może powodować gorszą funkcję (PTC) palmitylotransferazy karnityny.		
Wniosek		
Niewielkie cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego wymagające dalszej oceny w ME.		


Prof. dr hab. Anna Fidziańska

Prof. dr hab. med.
Anna M. Kamińska
Specjalista neurolog
3710043
Nr umowy 980765216

nr: 50/12 (59/12 ME)

Rozpoznanie: Miopatia

Fig. 1,2,3. Włókna mięśniowe bez zmian w strukturze miofibryli. Prawidłowe, położone podbłonowo jądra komórkowe. Podbłonowo widoczne niewielkie złogi lipofuscyny.

Fig. 4,5. W niektórych włókna obserwuje się uszkodzone mitochondria, charakteryzujące się jasną macierzą mitochondrialną i ubytkiem grzebieni.

Summary

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

Unchanged myofibrils were observed. Normal, located submembranously nuclei were seen. Under the sarcolemma small deposits of lipofuscin were visible (Fig. 1,2,3).

In some fibers damage within the mitochondria were observed. They were characterized by light mitochondrial matrix and lack of cristae (Fig. 4,5).

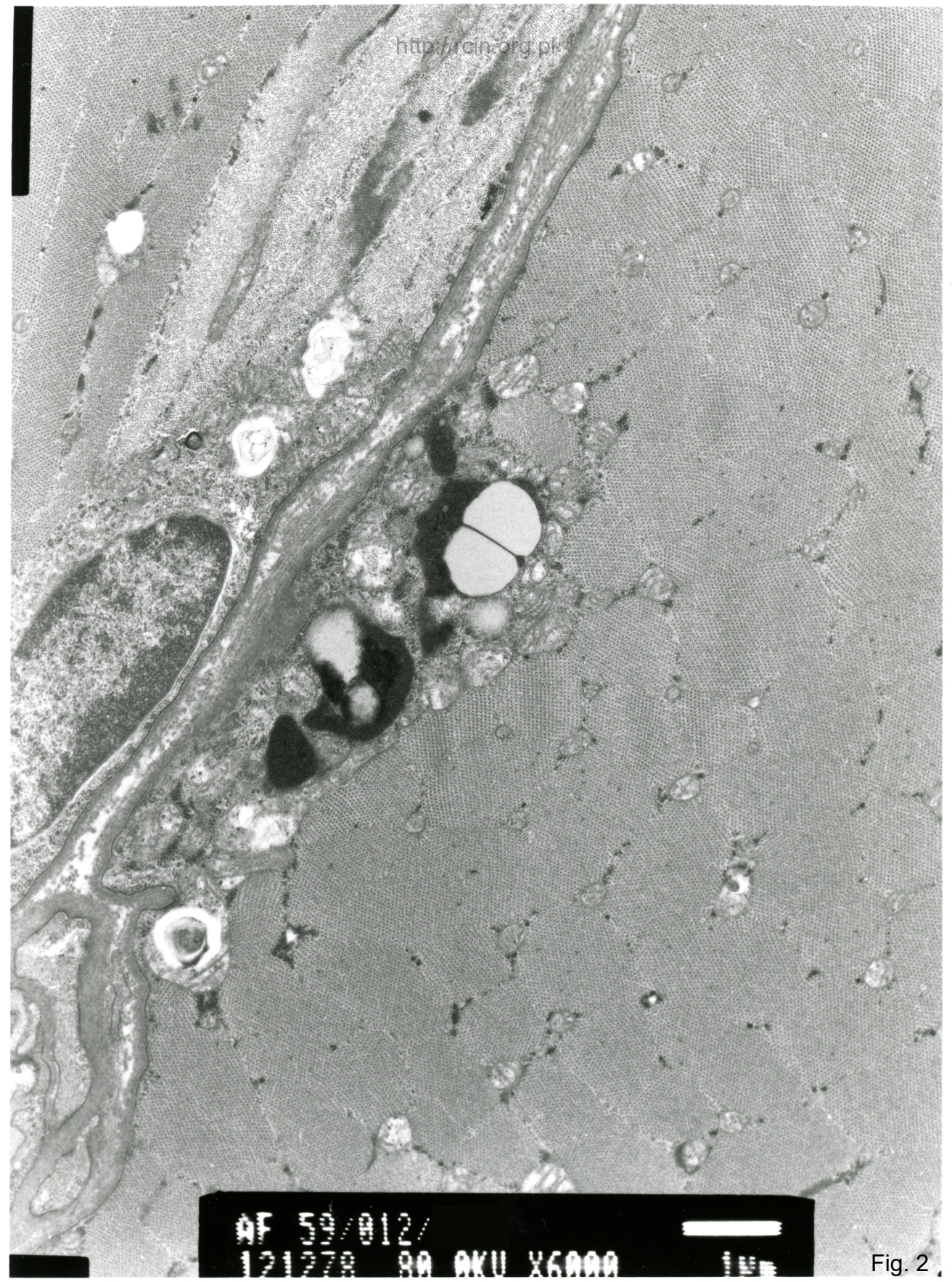
A defect of carnitine palmitoyltransferase was suspected.

Biochemical evaluation of CPT in the muscle tissue was performed and the result was 4,33 nM/mgB/min. (Norm 6,5-18 nM/mgB/min.).



AF 59/012/
121275 80.0KV X2500 2µm

Fig. 1



AF 59/012/
121278 80 OKU X6000

Fig. 2

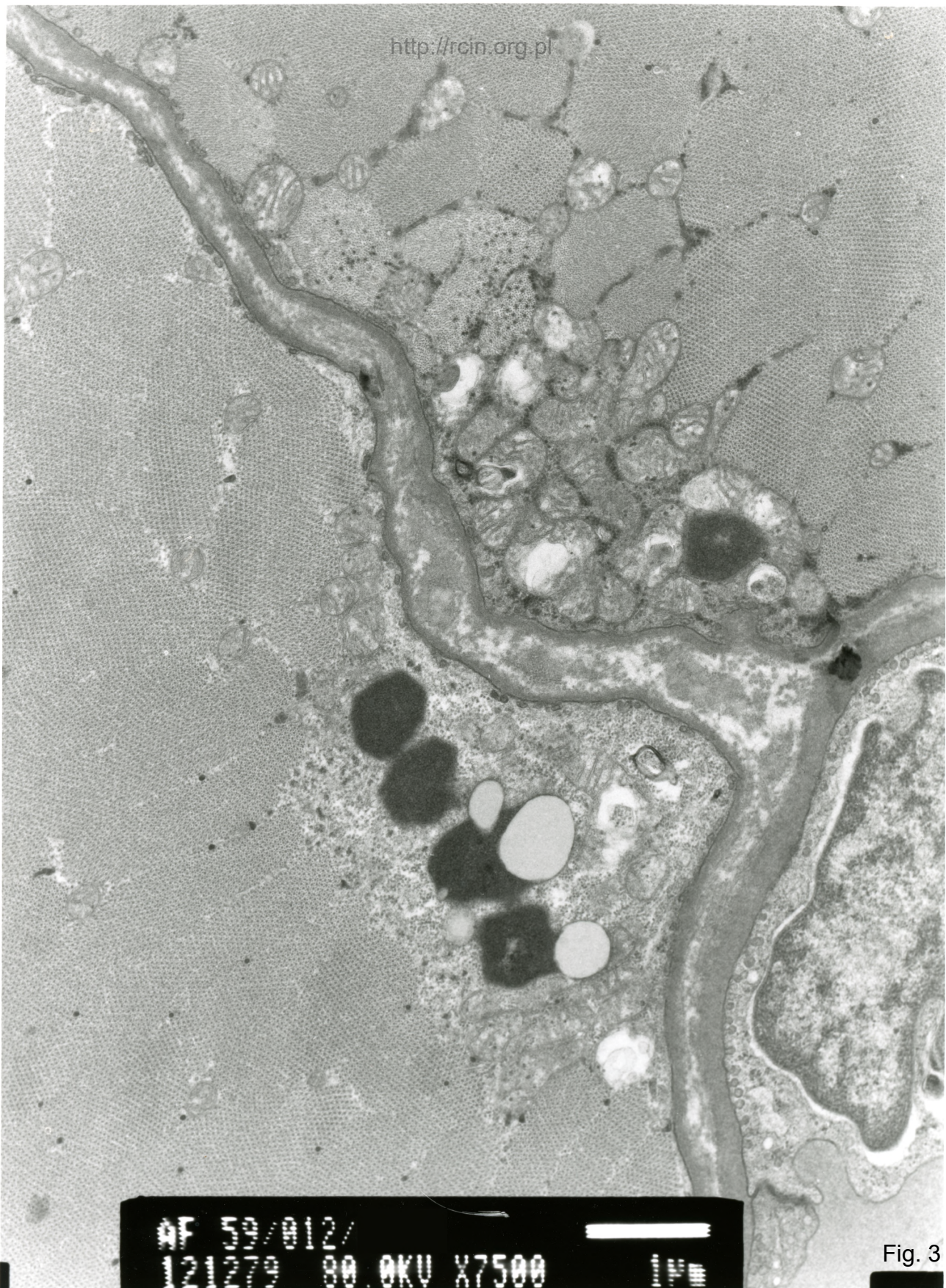
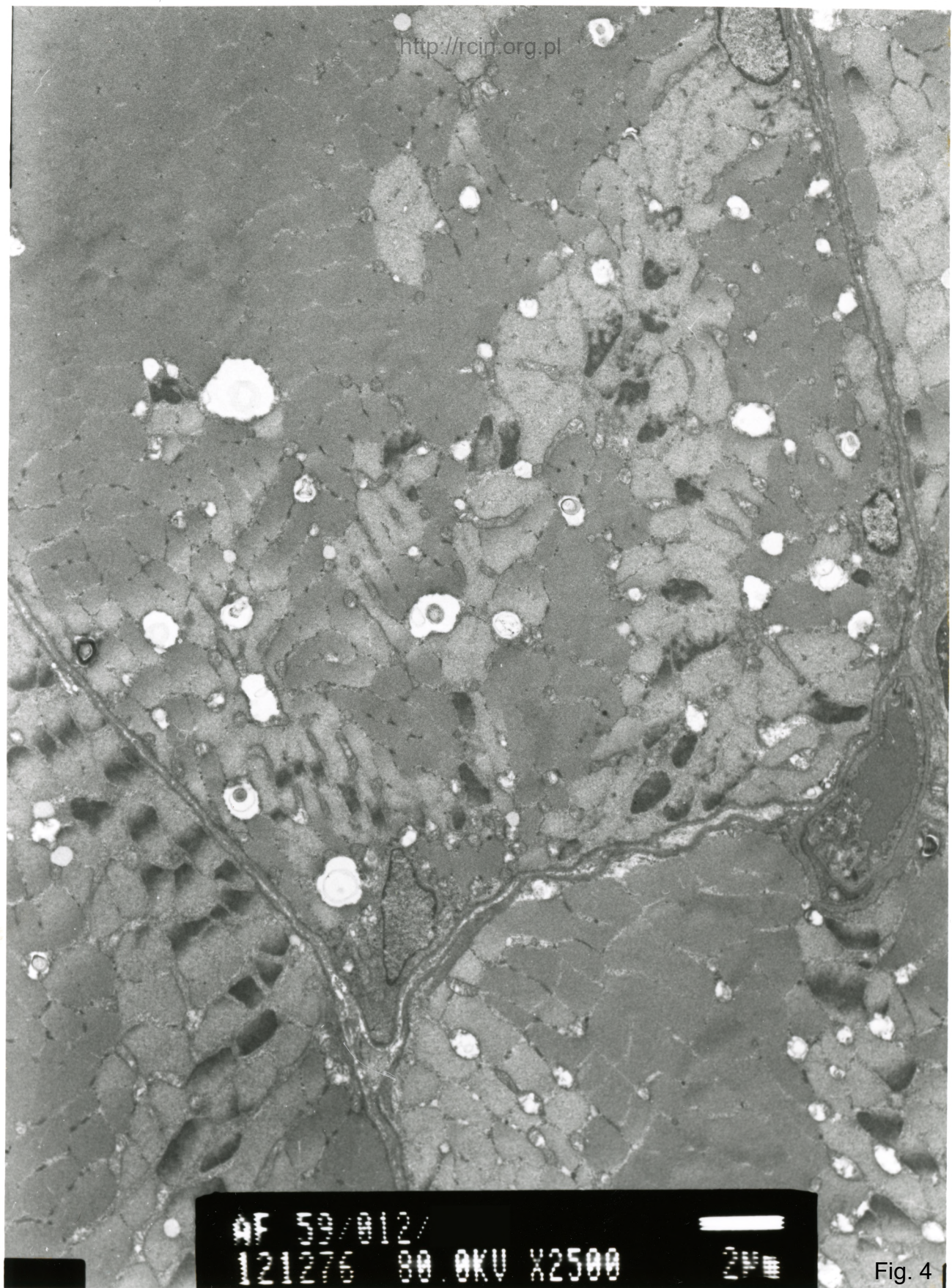


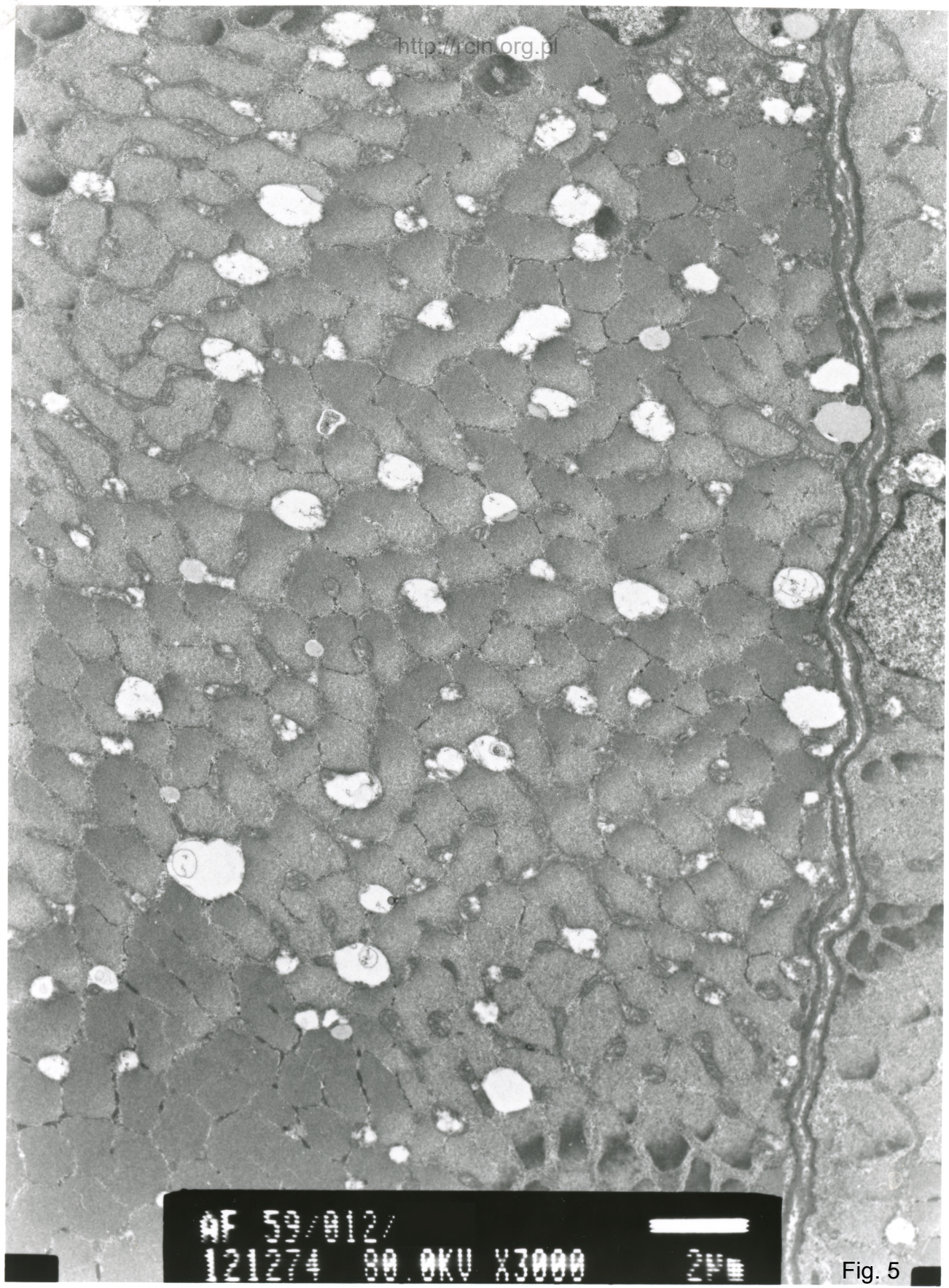
Fig. 3



AF 53/012/
121276 80.0KV X2500

2µm

Fig. 4



01 09/012/
121274 80.0KV X3000 2µm

Fig. 5