

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: 12/14

Imię i nazwisko :

Wiek:28

Rozpoznanie: Podejrzenie mioglobinurii

Data pobrania wycinka: 31 III 2014r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą rozległe pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z dobrze zachowaną aktywnością enzymów oksydacyjnych i ATP-az obraz histopatologiczny pobranego wycinka prawidłowy ze względu na podwyższony poziom CK wymaga dodatkowej oceny w mikroskopie elektronowym.

W mikroskopie elektronowym niektóre włókna typu I wykazują zmianę w architekturze mitochondriów widoczne opustoszenia interioru mitochondrialnego z ubytkiem grzebieni w części centralnej mitochondriów obecność niewielkiej ilości tłuszczu. Podejrzenie deficytu enzymów mitochondrialnych do badania biochemicznego.

Analiza biochemiczna palmitylotransferazy karnityny w mięśniu wykazała  
2,11 nM /mgB/min norma / 6,5 – 18 nM/mgB/min/

4714926 / Prof. dr hab. med.  
Anna Fidziańska-Dolot  
specjalista neurolog  
02-758 Warszawa  
ul. Neseberska 31-010  
Prof.dr hab. A. Fidziańska-Dolot

Przypadek: Nr 12/14

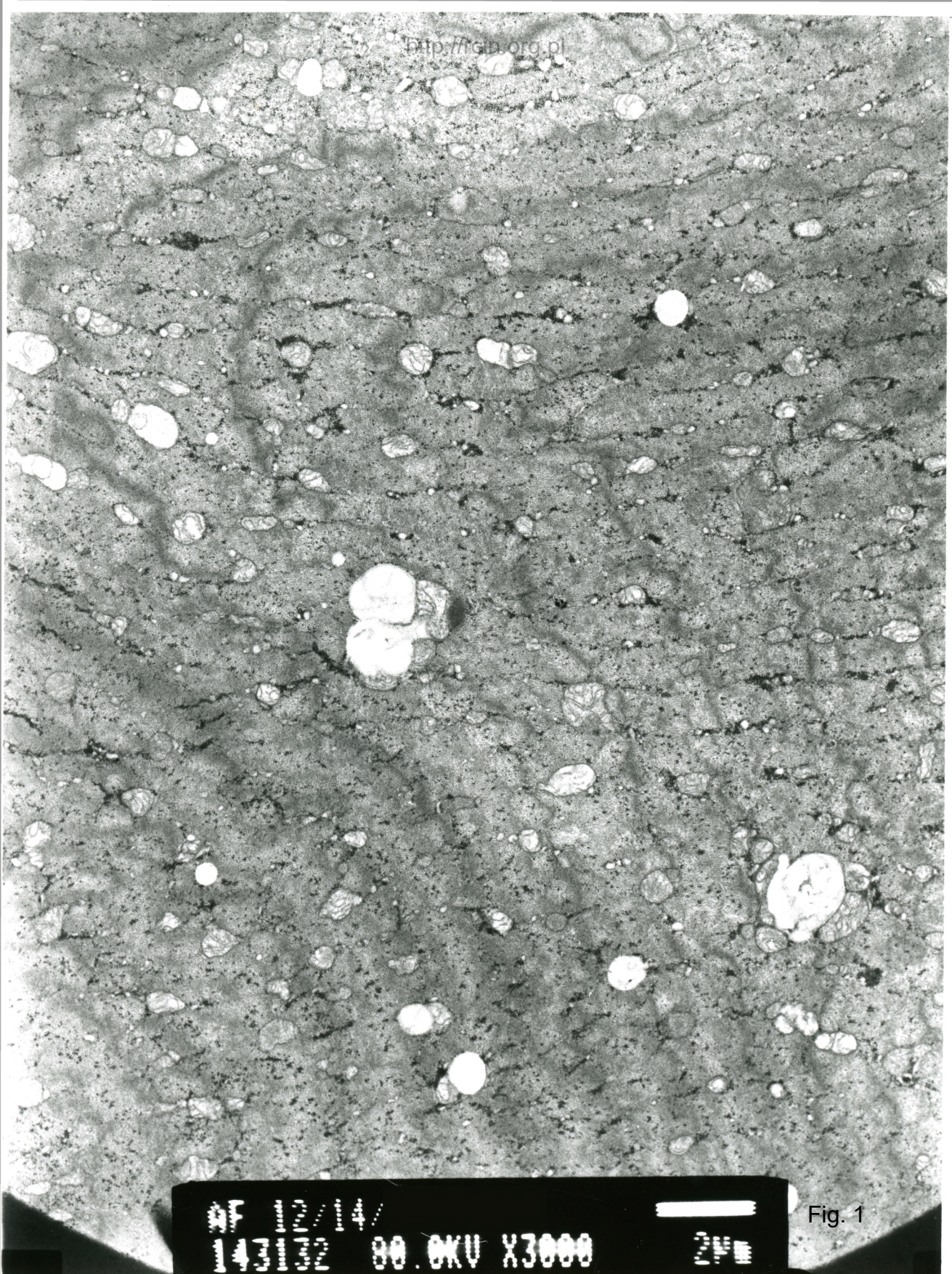
Rozpoznanie: Podejrzenie mioglobinurii

Fig. 1,2,. Nieprawidłowe mitochondria o elektronowo jasnej macierzy, częściowo lub całkowicie pozbawione grzebieni.

Fig 3,4. Lizosomy w części podbłonowej włókien.

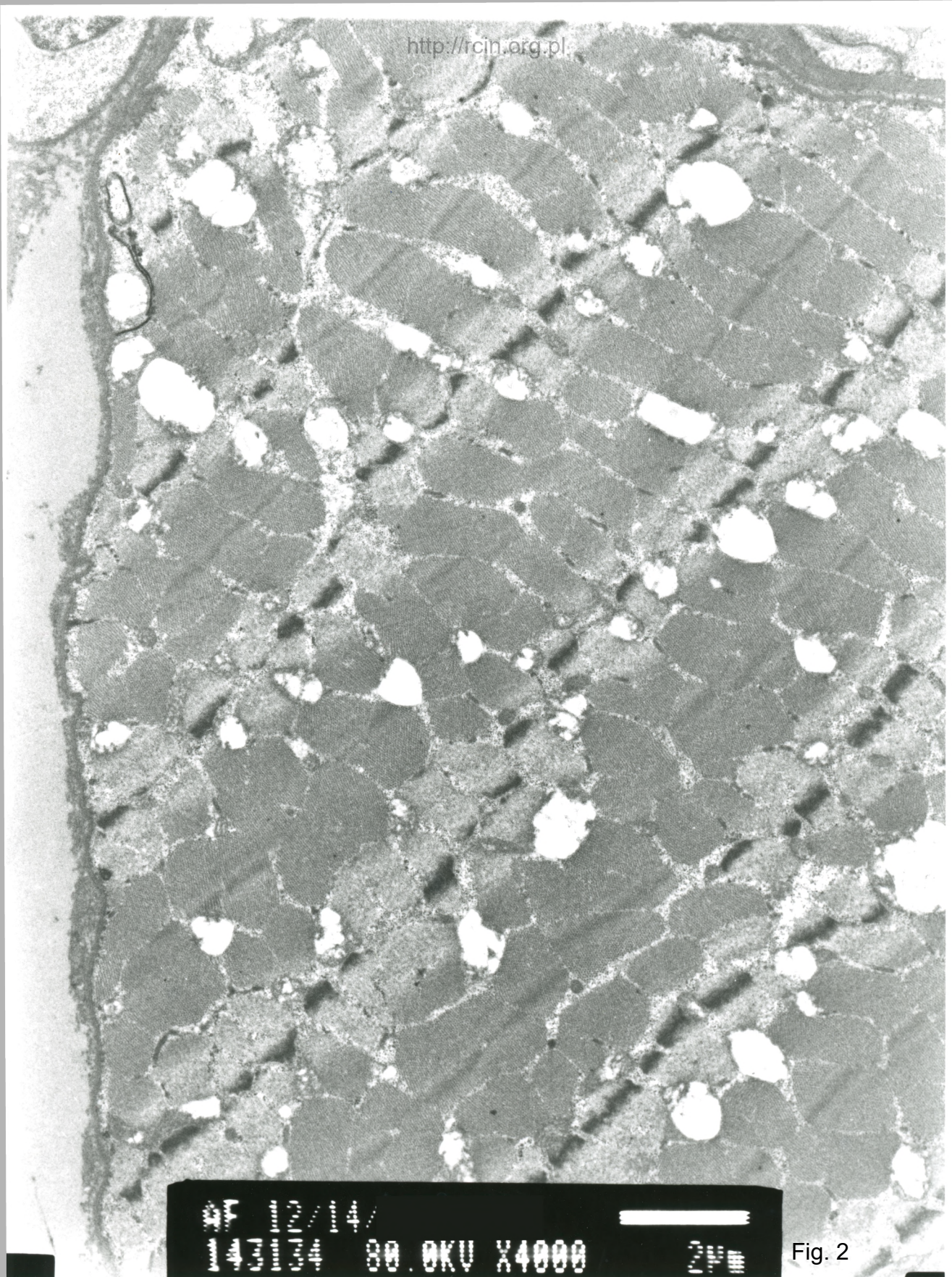
### Summary

An 54-year-old patient with suspected myoglobinuria was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed. Light microscopy analysis didn't revealed any histopathological changes. In order to explain elevated CK level electronmicroscopy analysis was performed. Ultrastructurally altered mitochondria were observed. They were characterised by total or partial lack of mitochondrial cristae (Fig. 1,2). Lysosomes were present in the peripheral part of myocytes. (Fig. 3,4). A defect of mitochondrial enzymes was suspected. Biochemical examination of carnitine palmitoyltransferase was performed and the result was 2,11 nM/mgB/min.



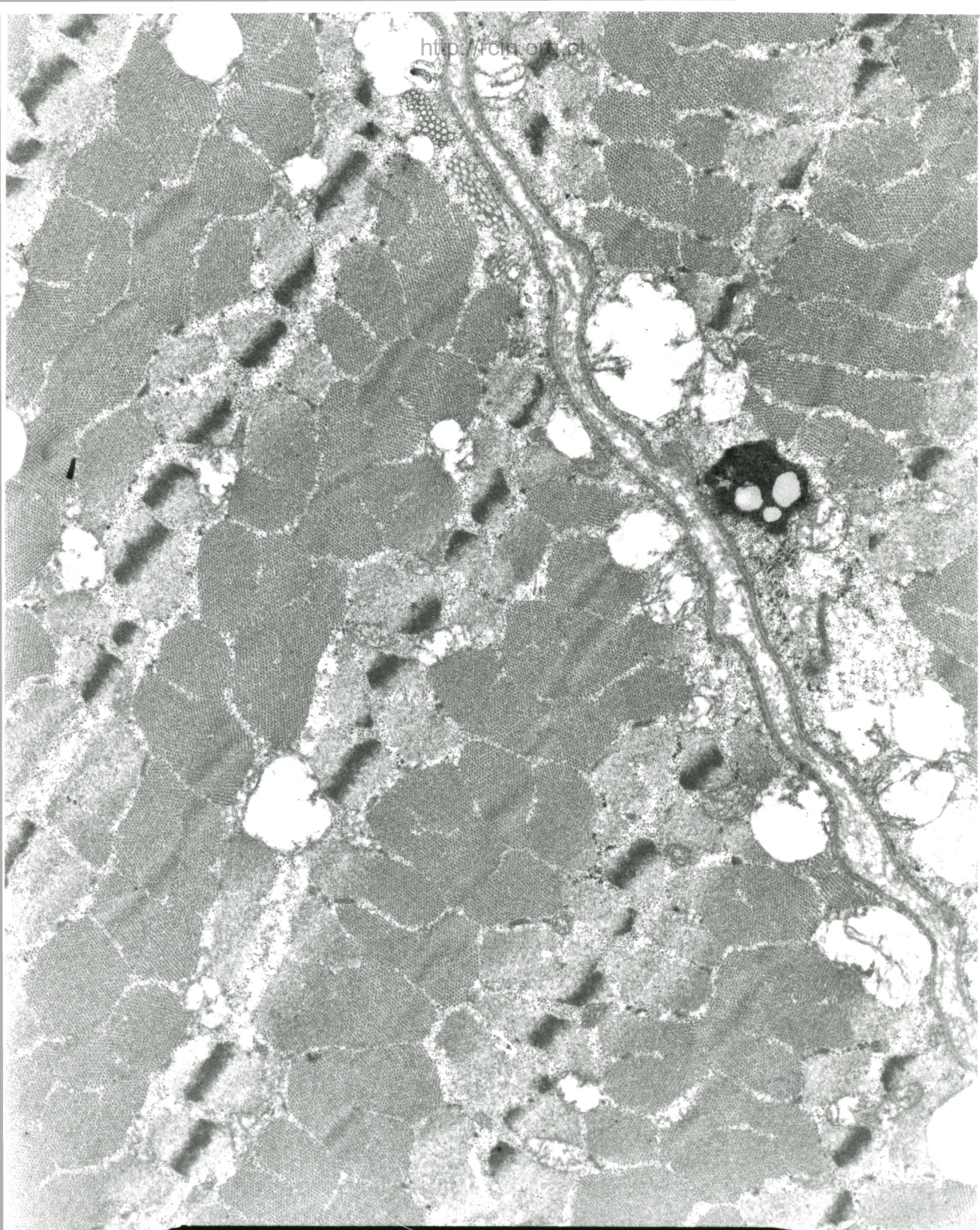
beam 20kV  
mode auto  
date 04/01/2004  
time 10:00  
file 001  
00.0KV X3000 25um

Fig. 1



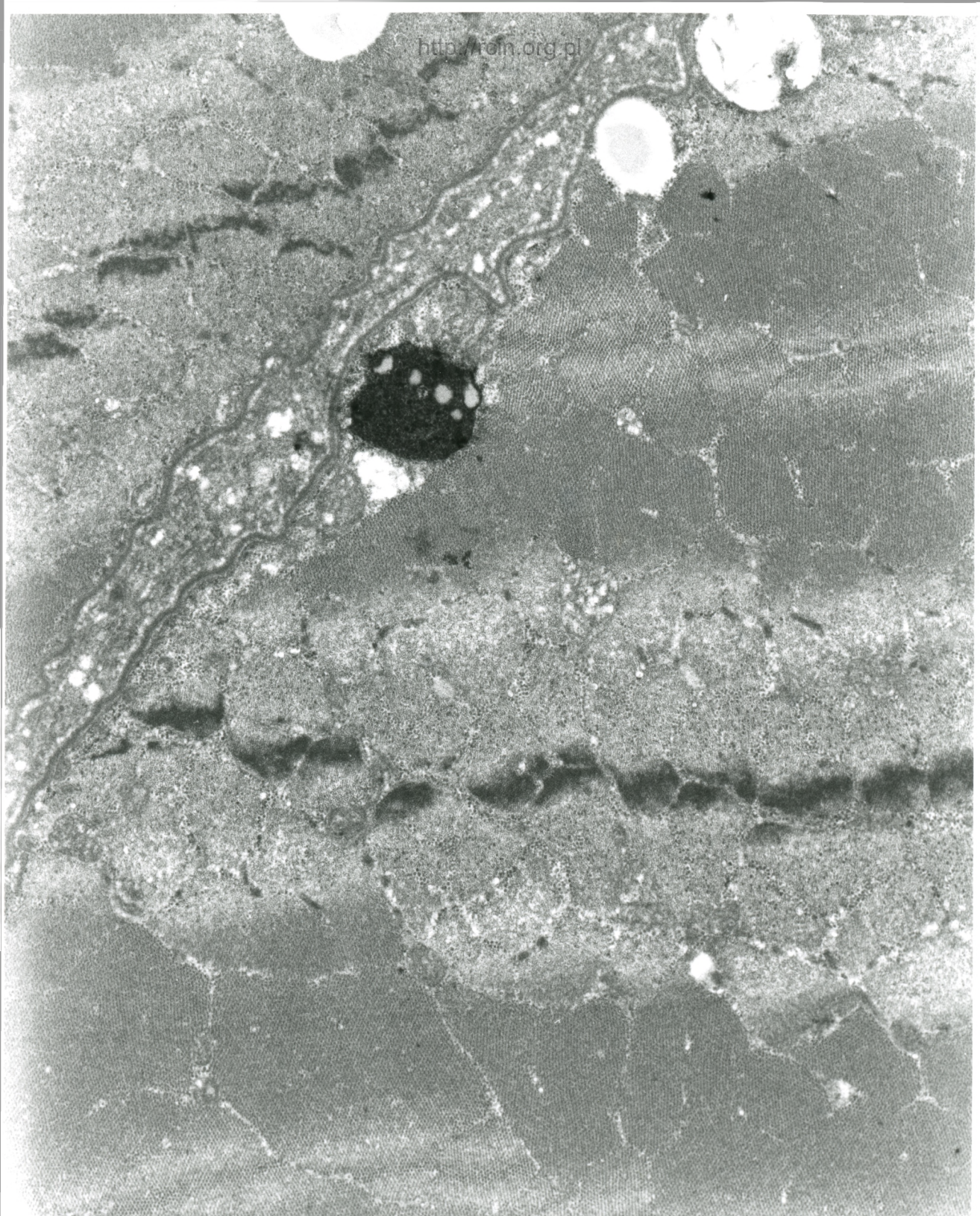
30.0KV X4000

Fig. 2



34  
30000  
80.0KV X5000

Fig. 3



EM 10/14/2002  
80.0KV X6000

Fig. 4