

Zakład Badawczo Lecznicy 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: 13/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 62

Rozpoznanie: Podejrzenie dystrofii mięśniowej

Data pobrania wycinka: 19 III 2013r.

Mięsień:

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe tworzą rozległe pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. Przeważająca ilość włókien o prawidłowej średnicy wśród nich rozrzucone nieliczne włókna mniejsze o angularnym kształcie. W barwieniu trichromem Gomoriego w pojedynczych włóknach widoczne drobne, punkcikowate wakuolki. W barwieniu enzymami oddechowymi podział włókien na typy zachowany prawidłowo. Pojedyncze włókna cechuje obecność struktur typu „ring bingen” /wąski paseczek otaczający włókno/. Aktywność ATP-az zachowana prawidłowo włókna o mniejszej średnicy należą do obu typów włókien.

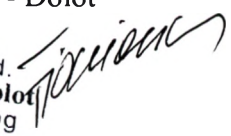
Wnioski: obraz morfologiczny sugeruje cechy miopatii wymagający dalszych analiz morfologicznych.

Badanie ultrastrukturalne wykazało cały wachlarz zmian obok włókien o prawidłowej średnicy widoczne pojedyncze włókna małe jednojądrowe posiadające małe skupiska „ciałek” o strukturze ceroidlipofuscynozy. Włókna o prawidłowej średnicy mają dość liczne mitochondria o opustoszałym interiorze /braki wewnętrznych grzebieni/. W niektórych włóknach obserwuje się znikomą ilość obwodowo położonego glikogenu na uwagę zasługuje także obecność obwodowo ułożonych na przekroju poprzecznym miofibrylli tworzących struktury typu „ring binden”.

Wnioski przybliżenie rodzaju defektu wymaga oceny kliniczno – morfologicznej. .

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

+714926  
Prof. dr hab. med.  
Anna Fidziańska-Dolot  
specjalista neurolog  
02-758 Warszawa  
ul. Neseberska 3 m. 41



Przypadek 13/13 (16/13 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie dystrofii mięśniowej.

Fig. 1,2,3. Jednojądrowe włókna o małym przekroju, widoczne złogi lipofuscyny

Fig. 4,5,6,7,8. Zatarła struktura grzebieni mitochondrialnych lub ich częściowy a nawet całkowity brak. Uszkodzone mitochondria charakteryzują się jasną macierzą mitochondrialną.

Fig. 9,10,11. Widoczny obwodowo położony glikogen. Na przekroju poprzecznym niektórych włókien obserwuje się miofibrille ułożone obwodowo, tworzące struktury typu „ring binden”.

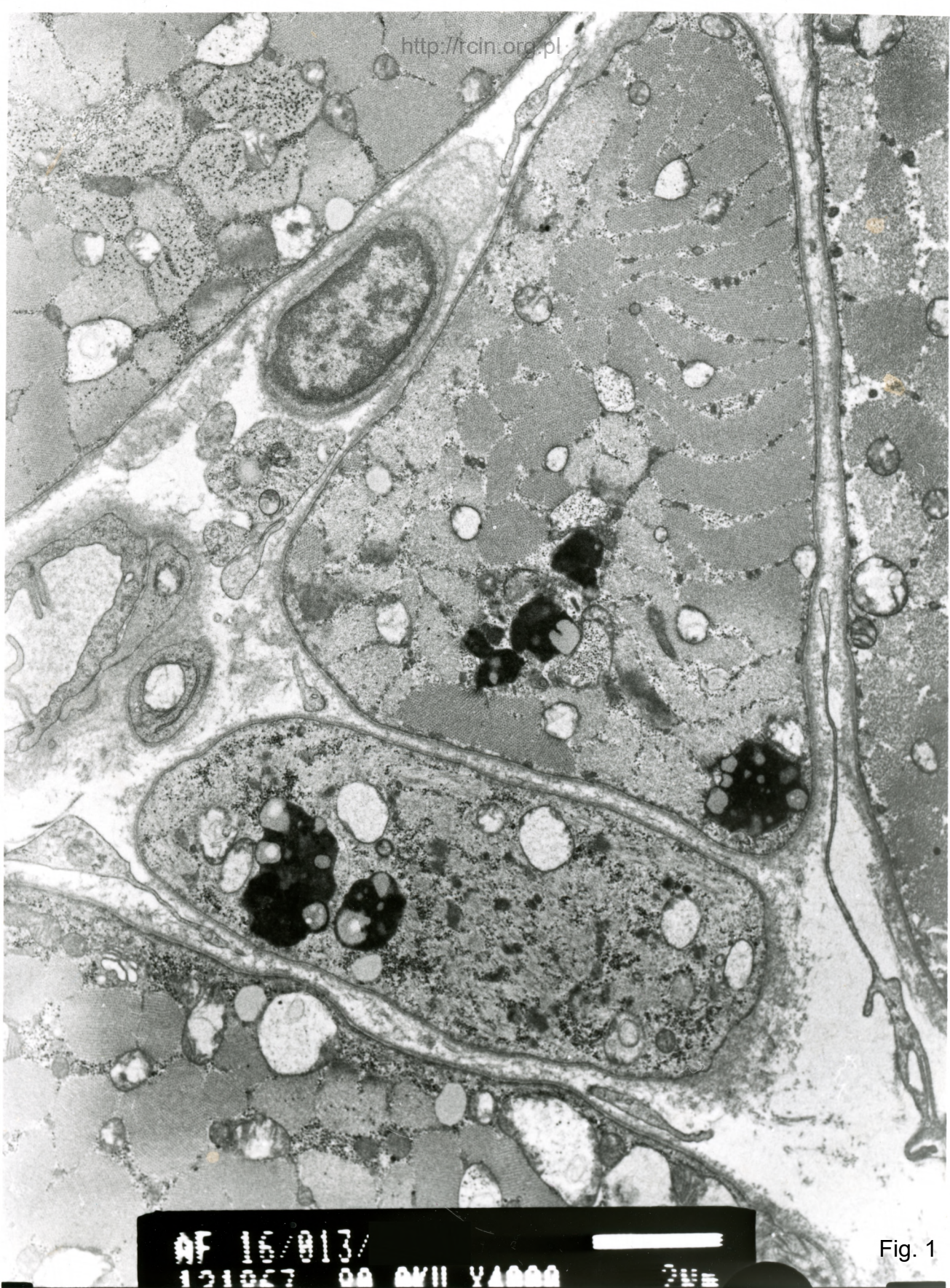
### Summary

A 62-year-old patient with suspected muscular dystrophy was examined.

Electronmicroscopy analysis revealed ultrastructurally changed myofibres. Mononuclear fibers with of small diameter with deposits of lipofuscin were observed (Fig. 1,2,3.)

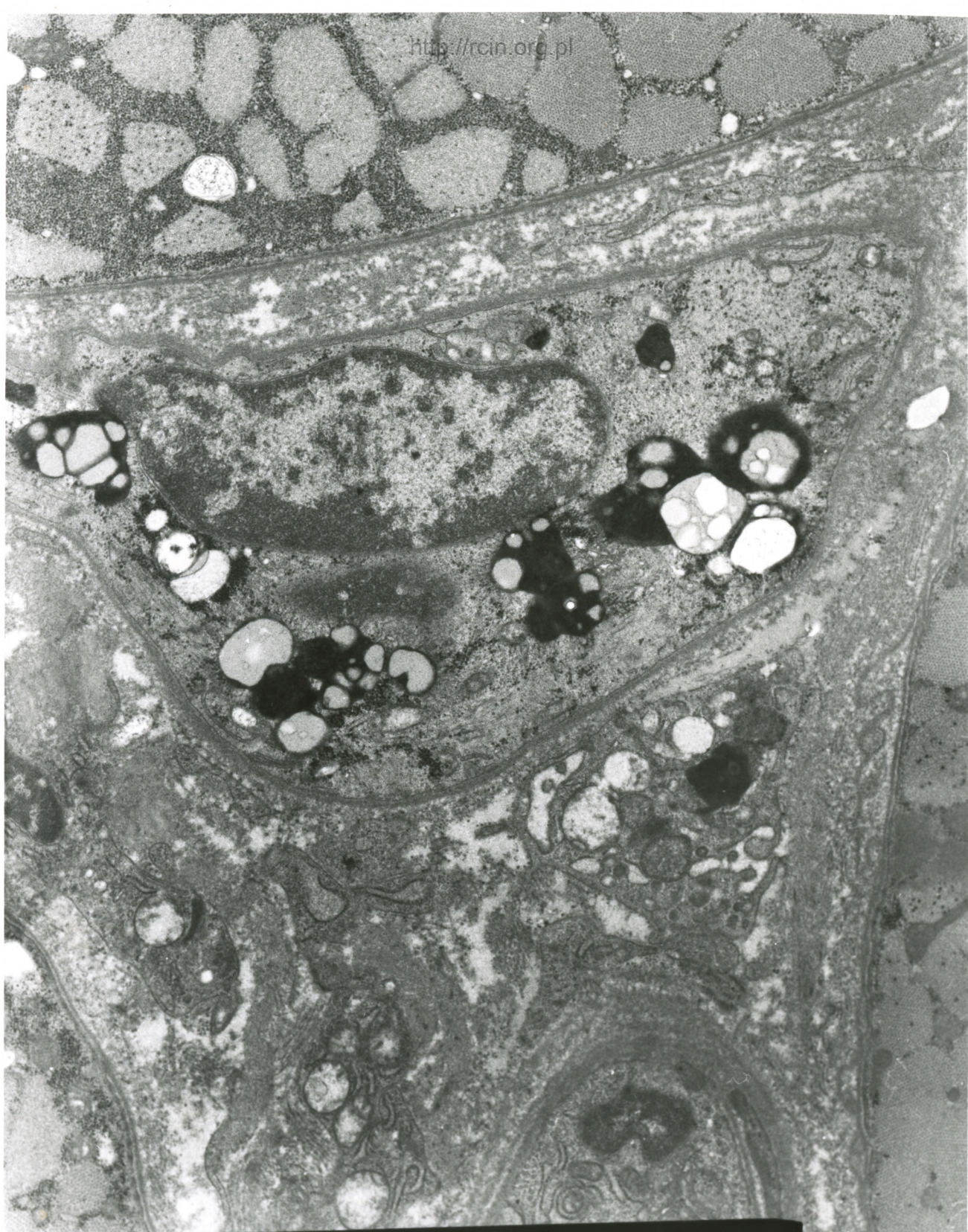
Damaged mitochondria were seen – they were characterized by bright mitochondrial matrix, blurred structure of mitochondrial cristae and their partial or even total lack (Fig. 4,5,6,7,8).

Peripheral glycogen was visible. On the cross-section of some of the fibres, myofibrilles arranged circumferentially, forming “ring binden” structures were observed (Fig. 9,10,11).



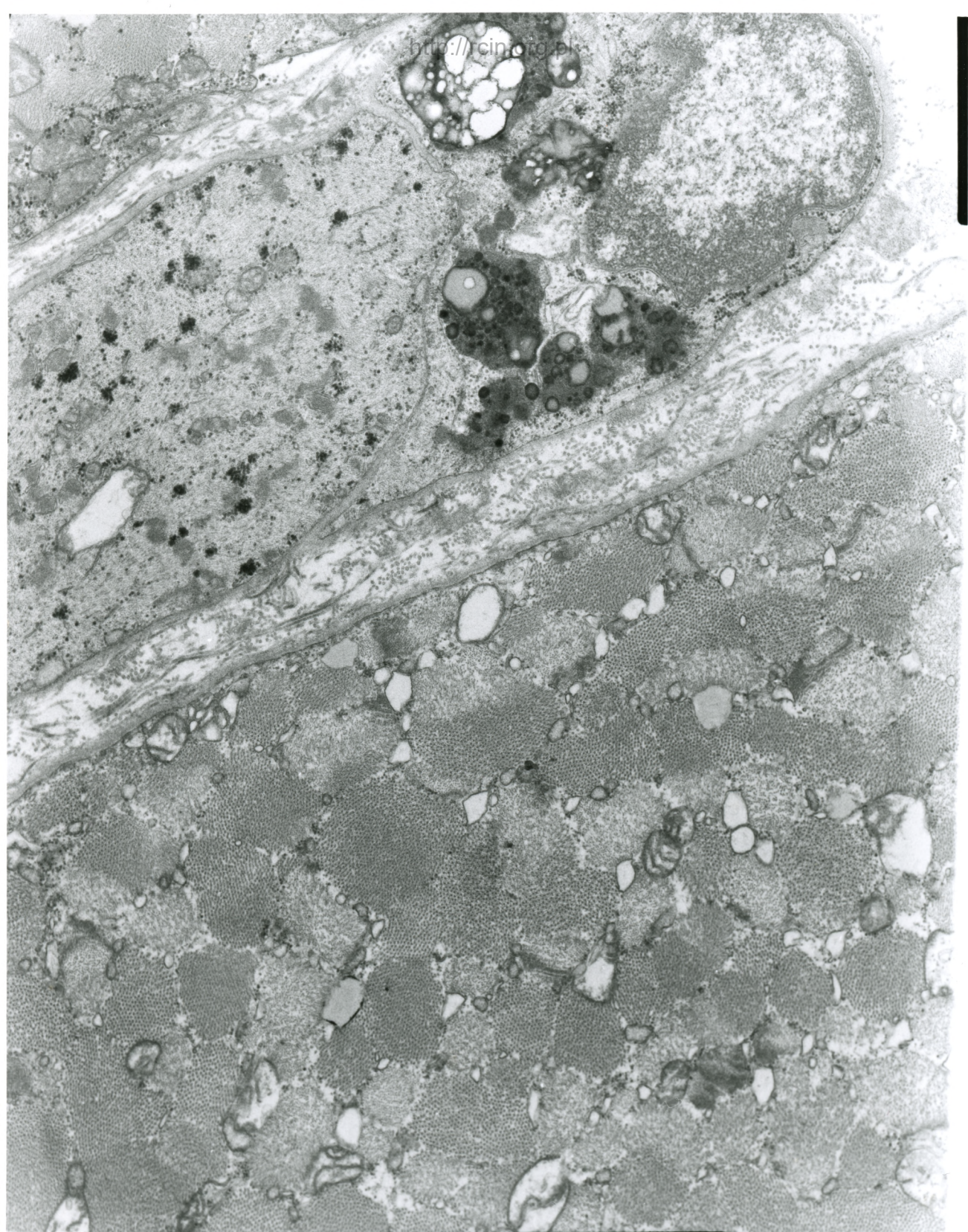
AF 16/013/  
121067 00 XVII Y4000

Fig. 1



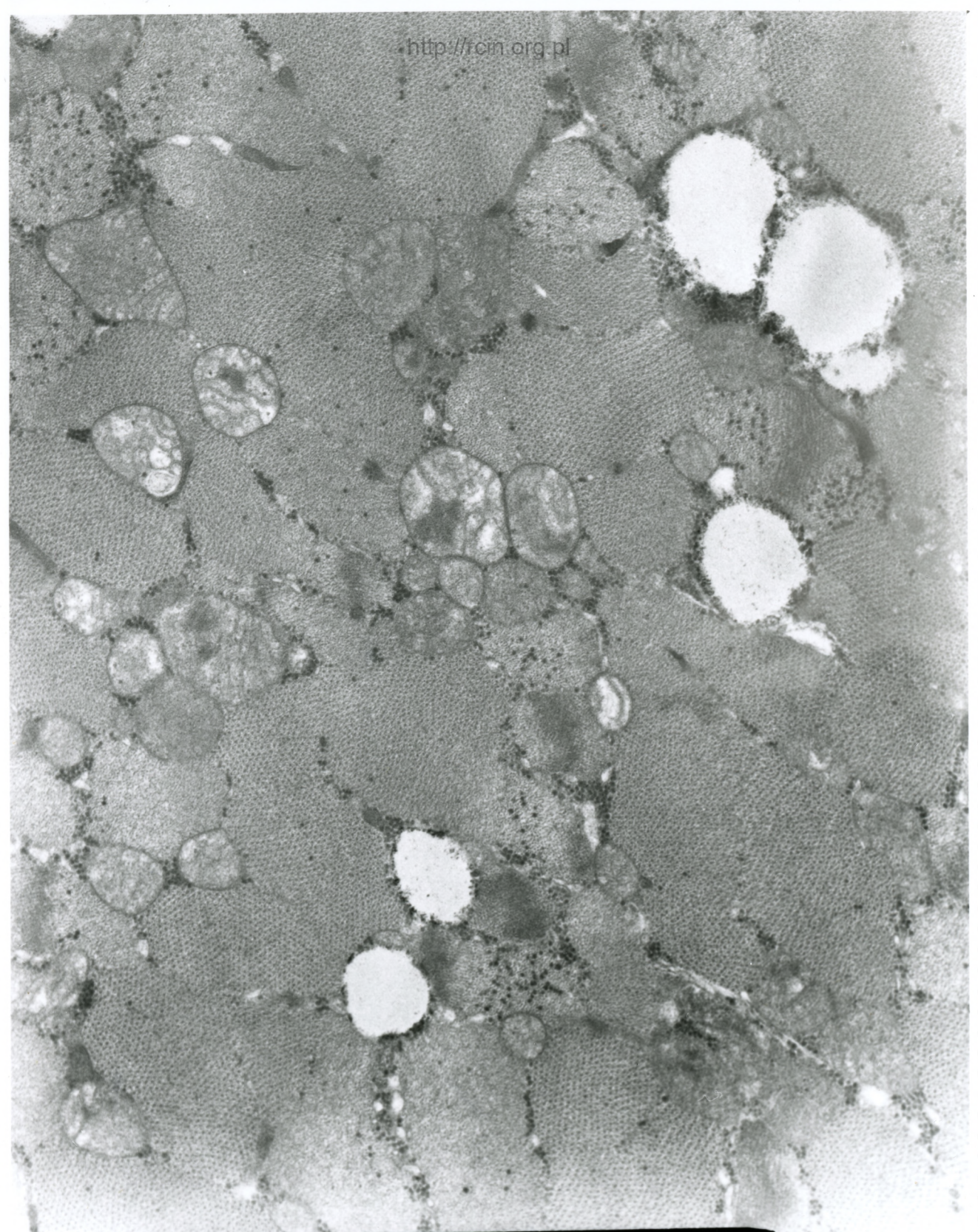
AF 16/013/  
121962 80 OKU X5000

Fig. 2



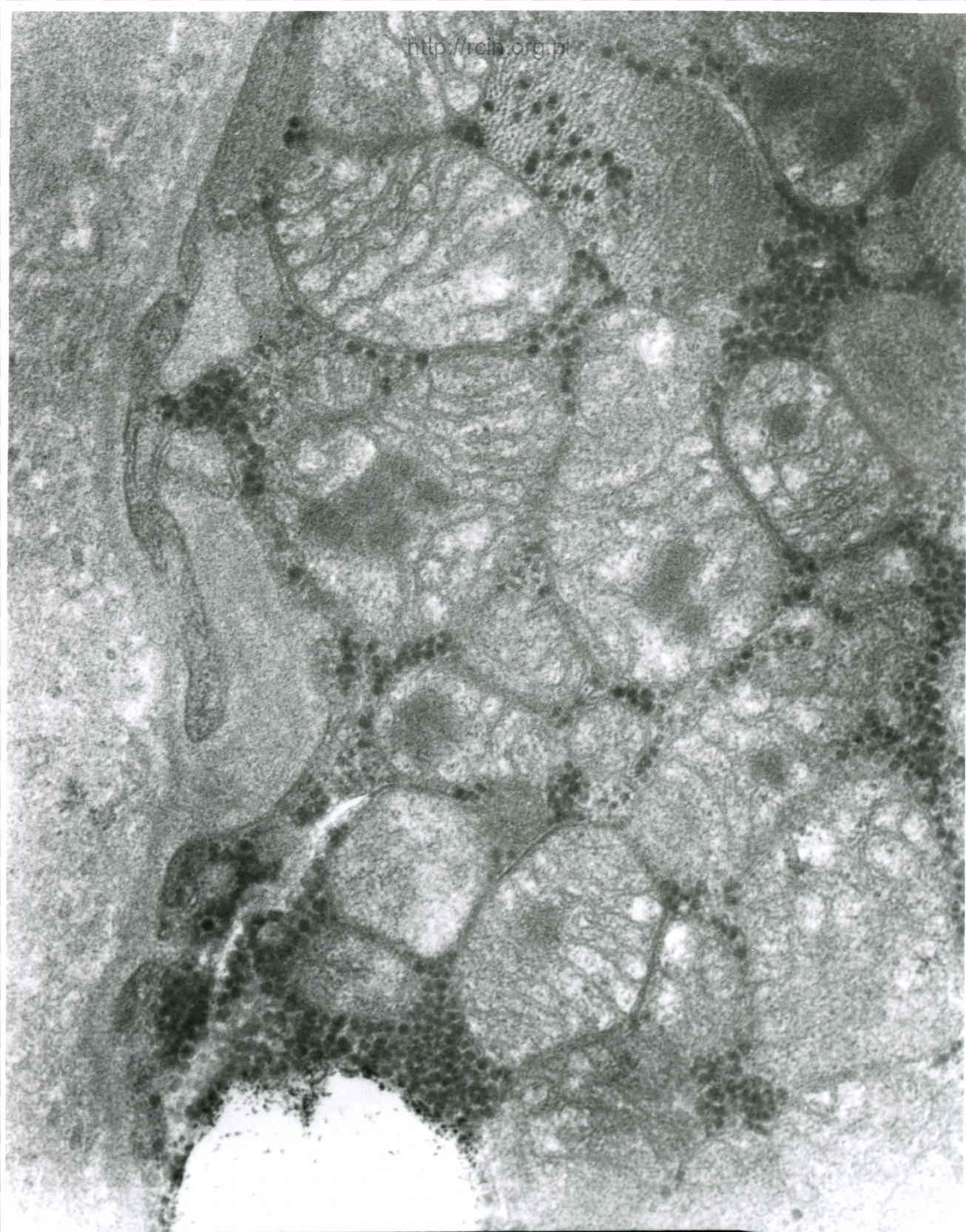
AF 16/813/  
121859 00 AXU X6000 1U

Fig. 3



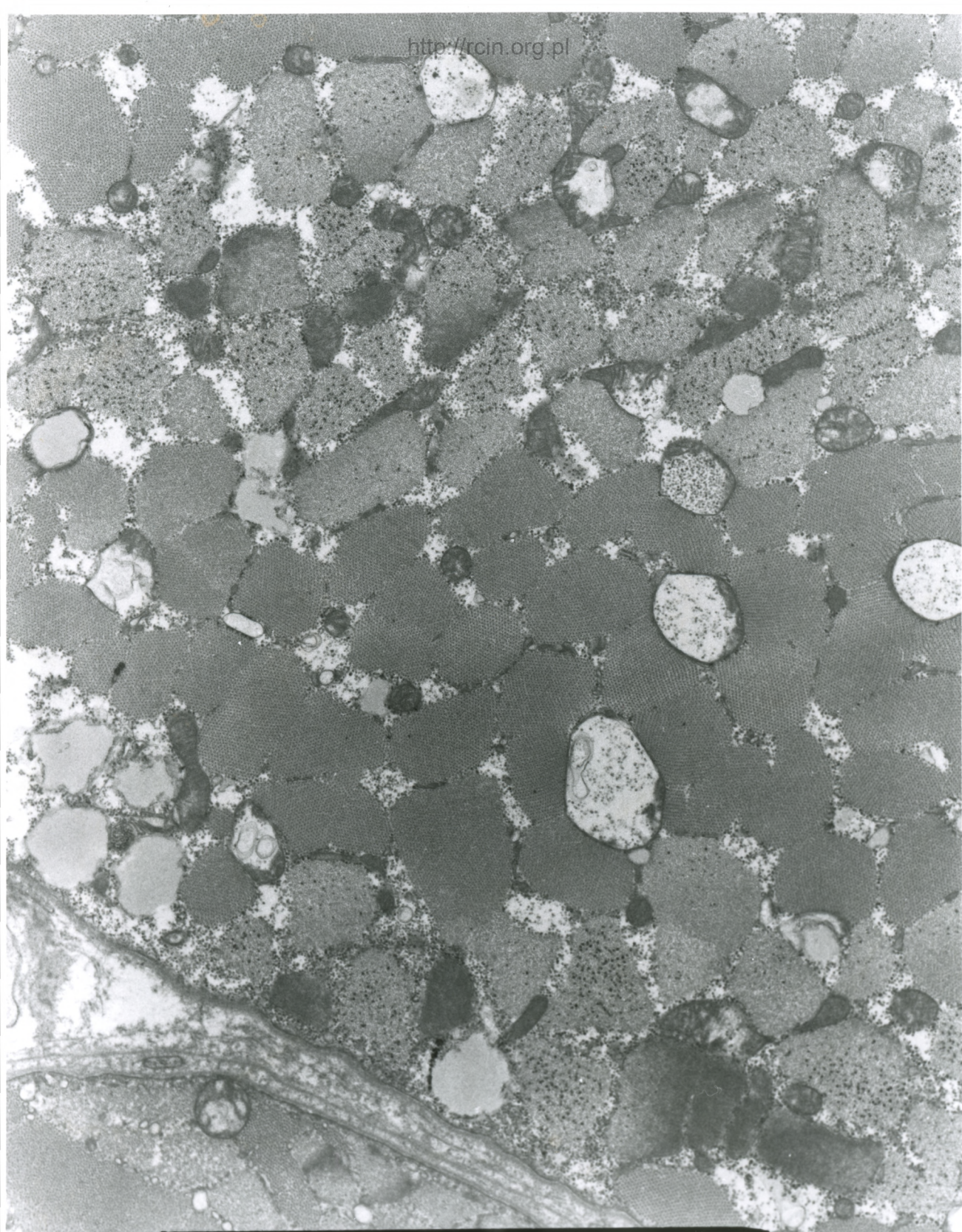
WF 16/13/  
121003 00 000 1100 500x

Fig. 4



AF 16/13/  
121004 00 000 1200 200

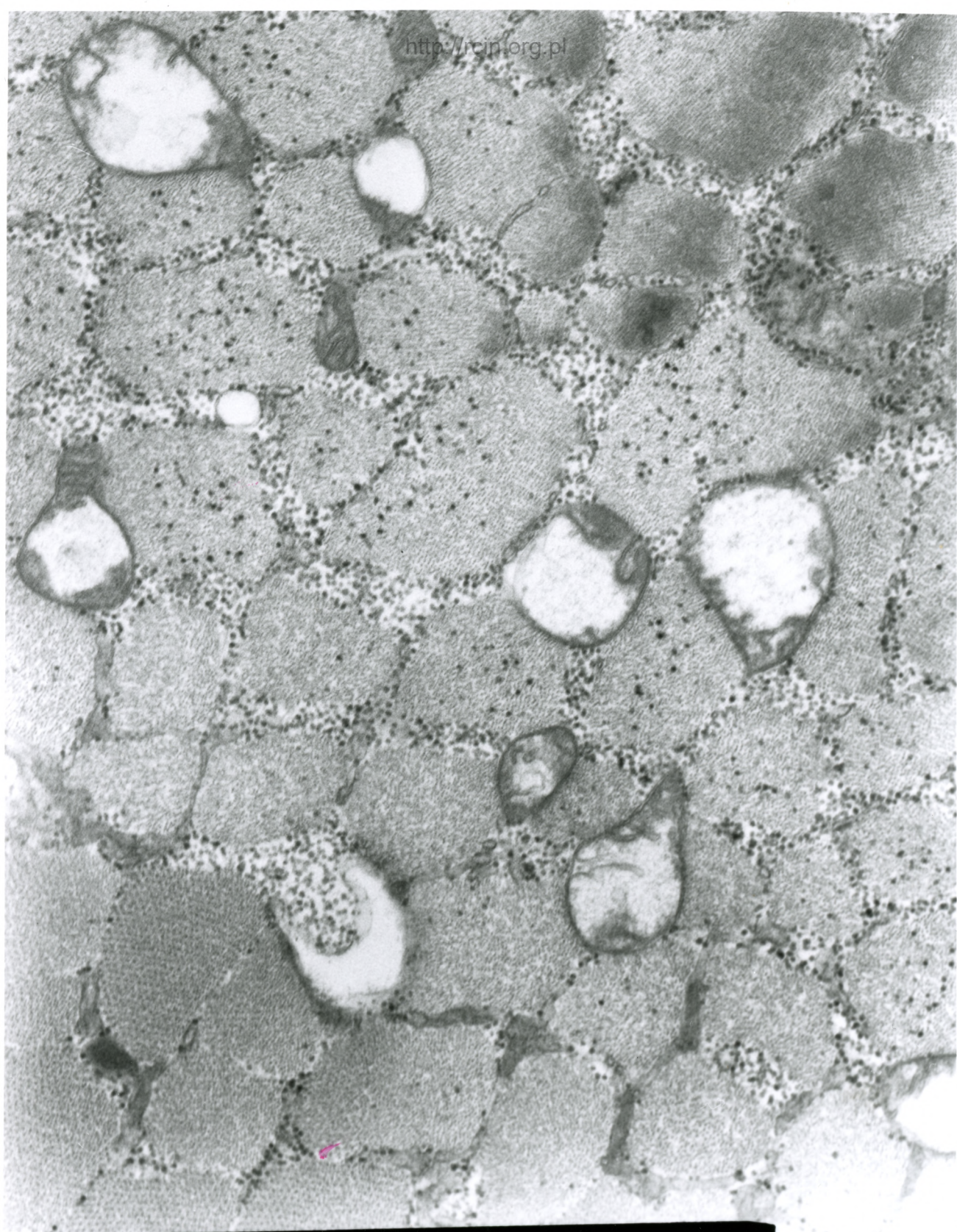
Fig. 5



AF 16/013/  
121050 00 AXII Y5000

Fig. 6





NF 16/13/ [redacted] [redacted]  
101005 [redacted] [redacted]

Fig. 7



AF 16/013/  
121255 00 AXII Y12K 500nm

Fig. 8



AF 16/013/  
121051 00 XVII V4000

Fig. 9



AF 16/013/  
121850 80 OKU X4000 257

Fig.10



AF 16/013/  
121859 80 AXU X6000

Fig. 11