

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

Nr: 38/11

Imię i nazwisko :

Wiek: 56

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii mitochondrialnej lub metabolicznej

Data pobrania wycinka: 28 XI 2011r.

Mięsień: biceps sin.

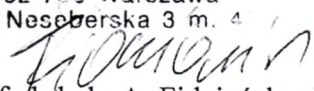
Barwienie: H-E, trichrom Gomoriego, DHB, DHM, DPNH, ATP-azy

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. Podział włókien mięśniowych na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z prawidłową aktywnością enzymów oddechowych i ATP-az.

Wnioski: obraz analizowanego wycinka nie odbiega od normy.

Analiza ultrastrukturalna ujawniła obecność licznych kropli tłuszczu z obecnością pojedynczego gromadzenia niejasnych struktur lipopochodnych.

Analiza biochemiczna palmitylotransferazy karnityny w mięśniu 2,62 nM/mgB/min.  
Norma /6,5 – 18 nM/mgB/min./

4714926 | Prof. dr hab. med.  
Anna Fidziańska-Dolot  
specjalista neurolog  
02-786 warszawa  
ul. Nesołberska 3 m. 4  
  
Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot

Przypadek 38/11 (51/11 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii mitochondrialnej lub metabolicznej.

Fig. 1,2. Niezmienione ultrastrukturalnie włókna mięśniowe o prawidłowym układzie miofibryli, jądro o prawidłowej strukturze usytuowane podbłonowo.

Fig. 3,4,5. Obecne liczne krople tłuszczu i struktury lipopochodne.

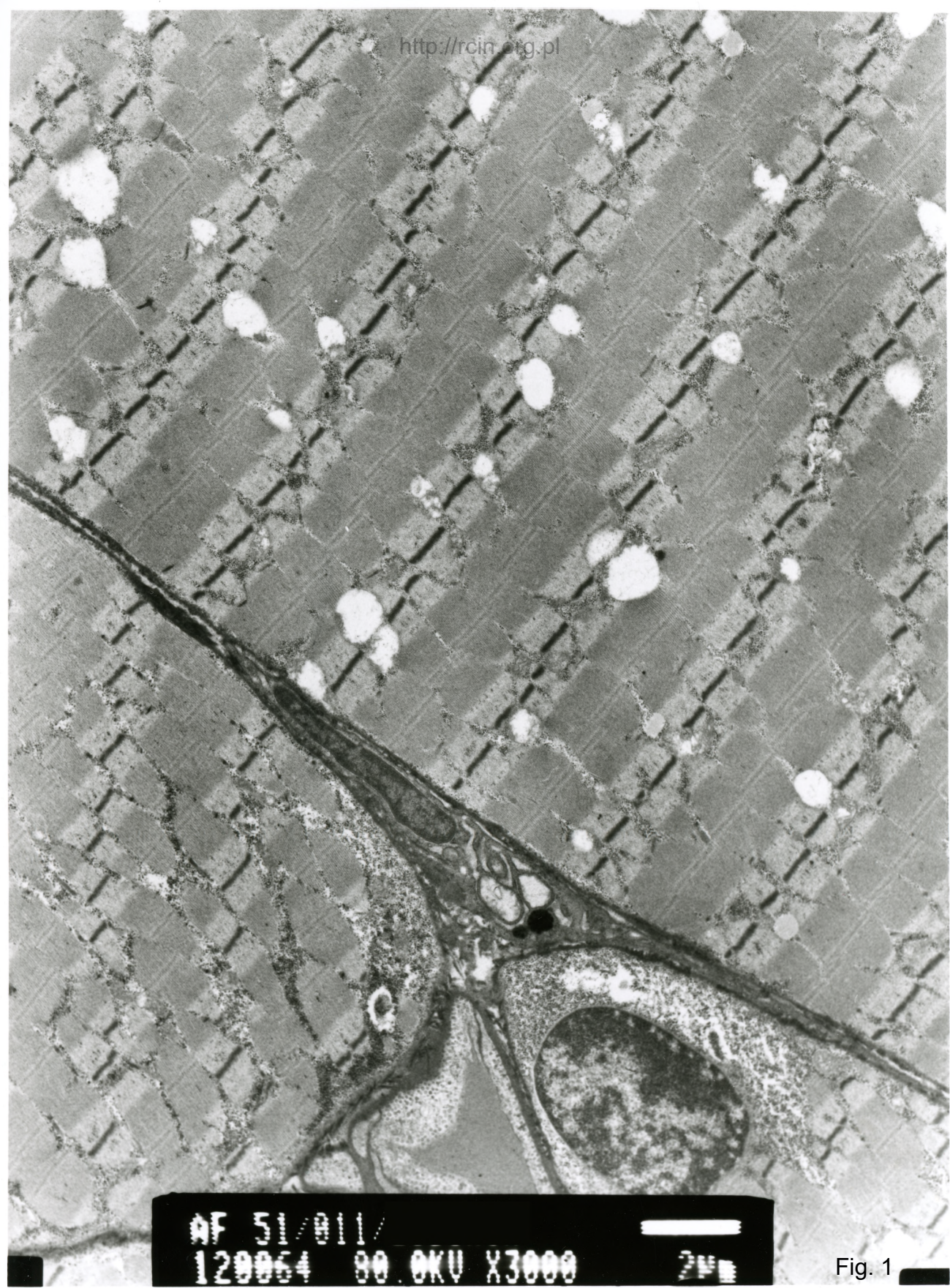
Fig. 6,7. Obserwuje się mitochondria o jasnej macierzy, częściowo pozbawione grzebieni mitochondrialnych.

### Summary

A 56-year-old patient with suspected mitochondrial or metabolic myopathy was examined. A biopsy of *biceps sinister* was performed.

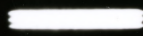
Electronmicroscopy analysis revealed ultrastructurally unchanged muscle fibers of normal myofibrils structure and typical nuclei located under sarcolemma (Fig 1,2). Numerous fat droplets and lipid structures were observed (Fig. 3,4,5). Mitochondria characterized by light mitochondrial matrix and partially devoid of mitochondrial cristae were seen (Fig. 6,7).

Biochemical evaluation of carnitine palmitoyltransferase in the muscle tissue was performed and the result was 2,62 nM/mgB/min. (Norm 6,5-18 nM/mgB/min.).



AF 51/011/

120064 00 OKU X3000



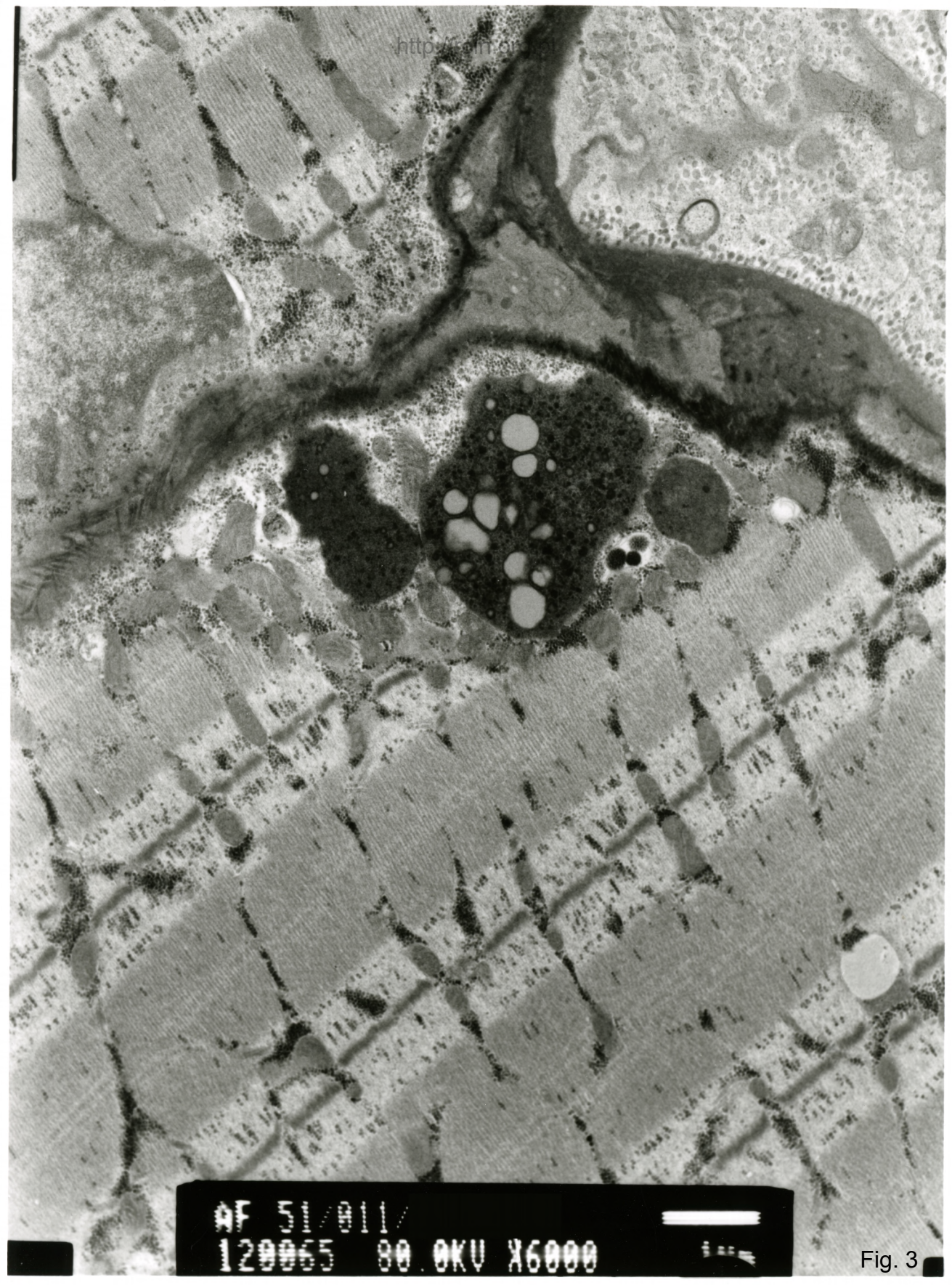
2µm

Fig. 1

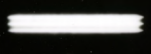


AF 51/011/  
120063 80.0KV X10K 500nm

Fig. 2

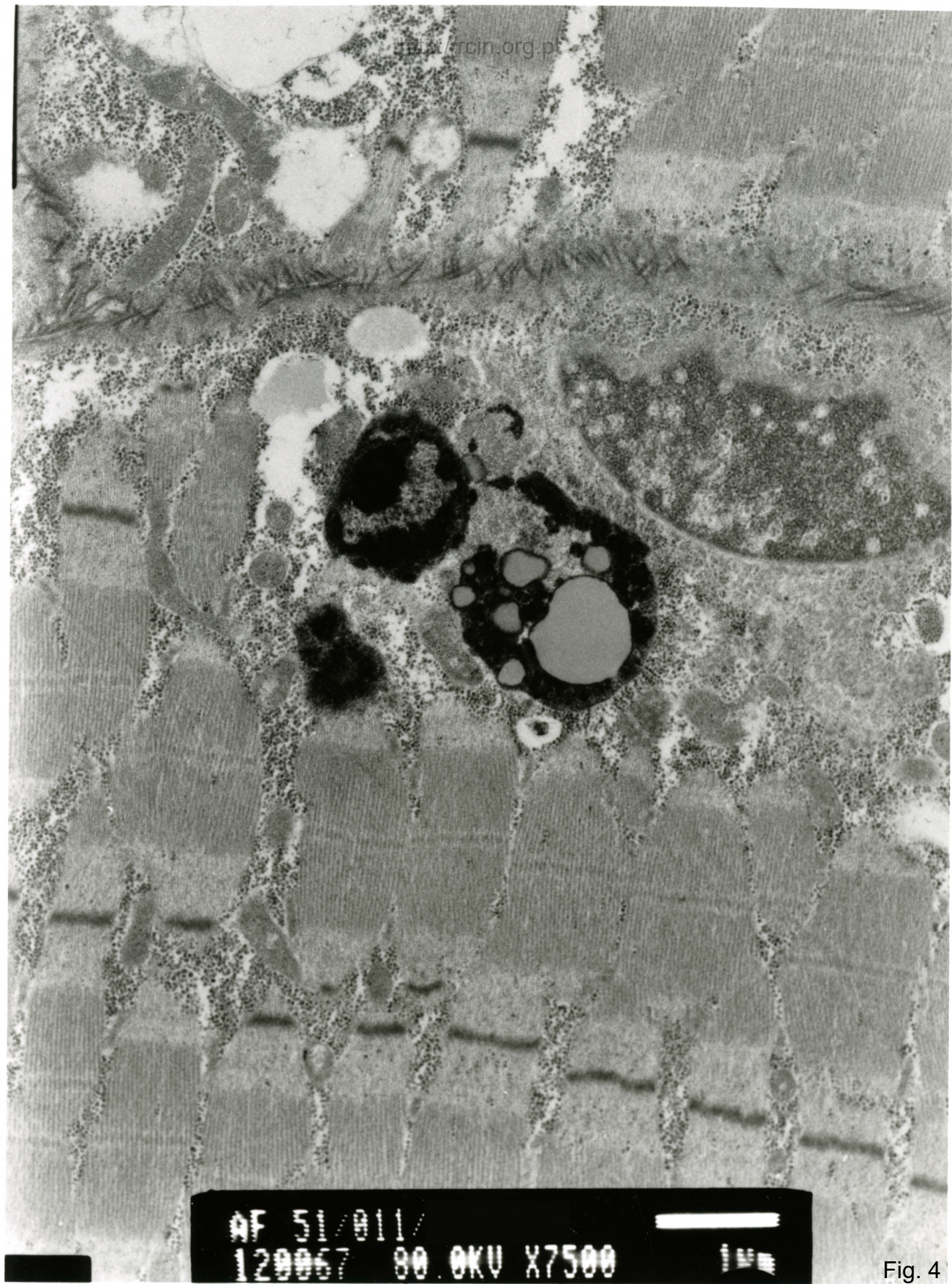


AF 51/011/  
120065 80.0KV X6000

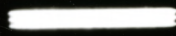


1 μm

Fig. 3

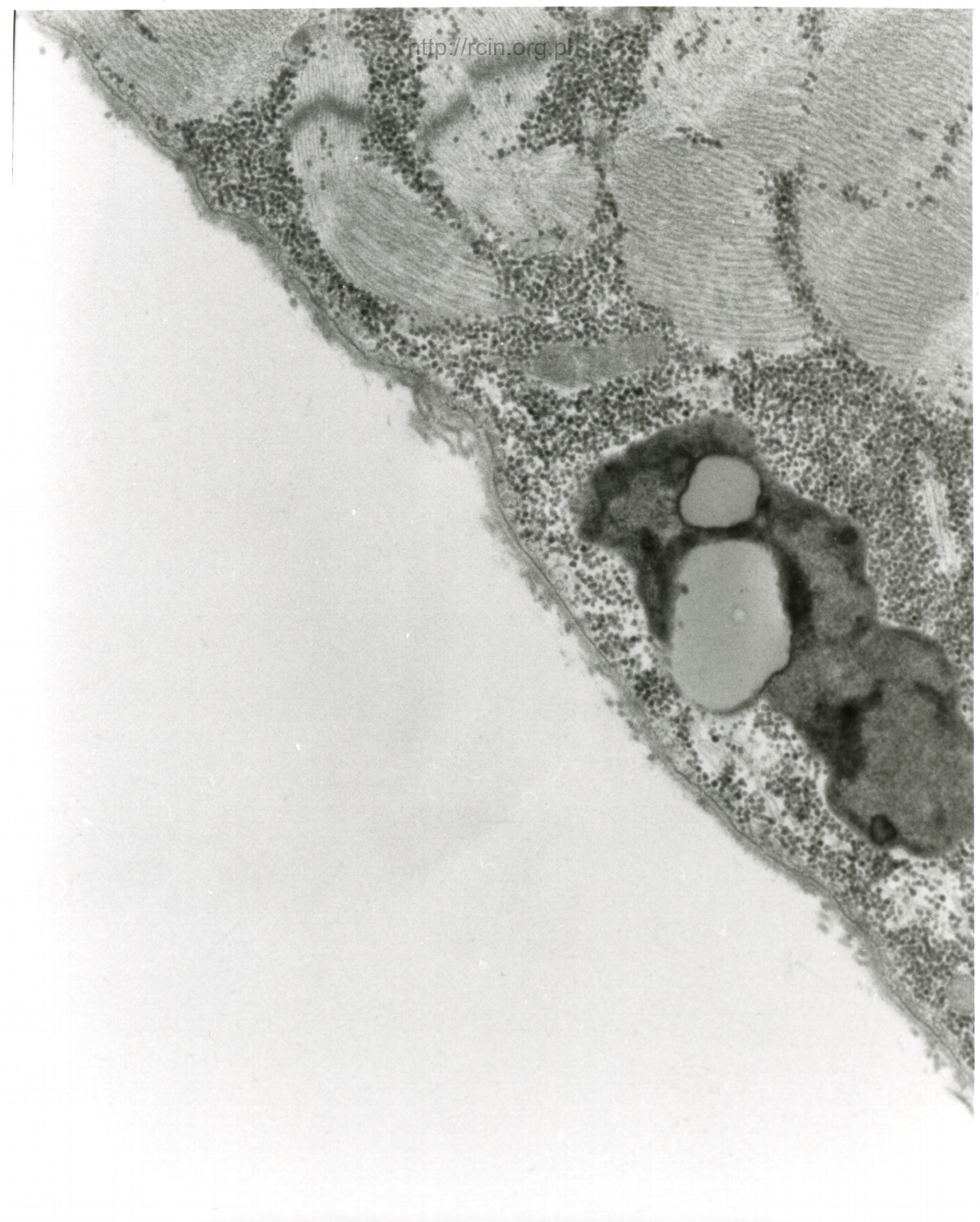


AF 51/011/  
120067 80.0KV X7500



1µm

Fig. 4



AF 51/011/  
120062 00 OKU X12K 500

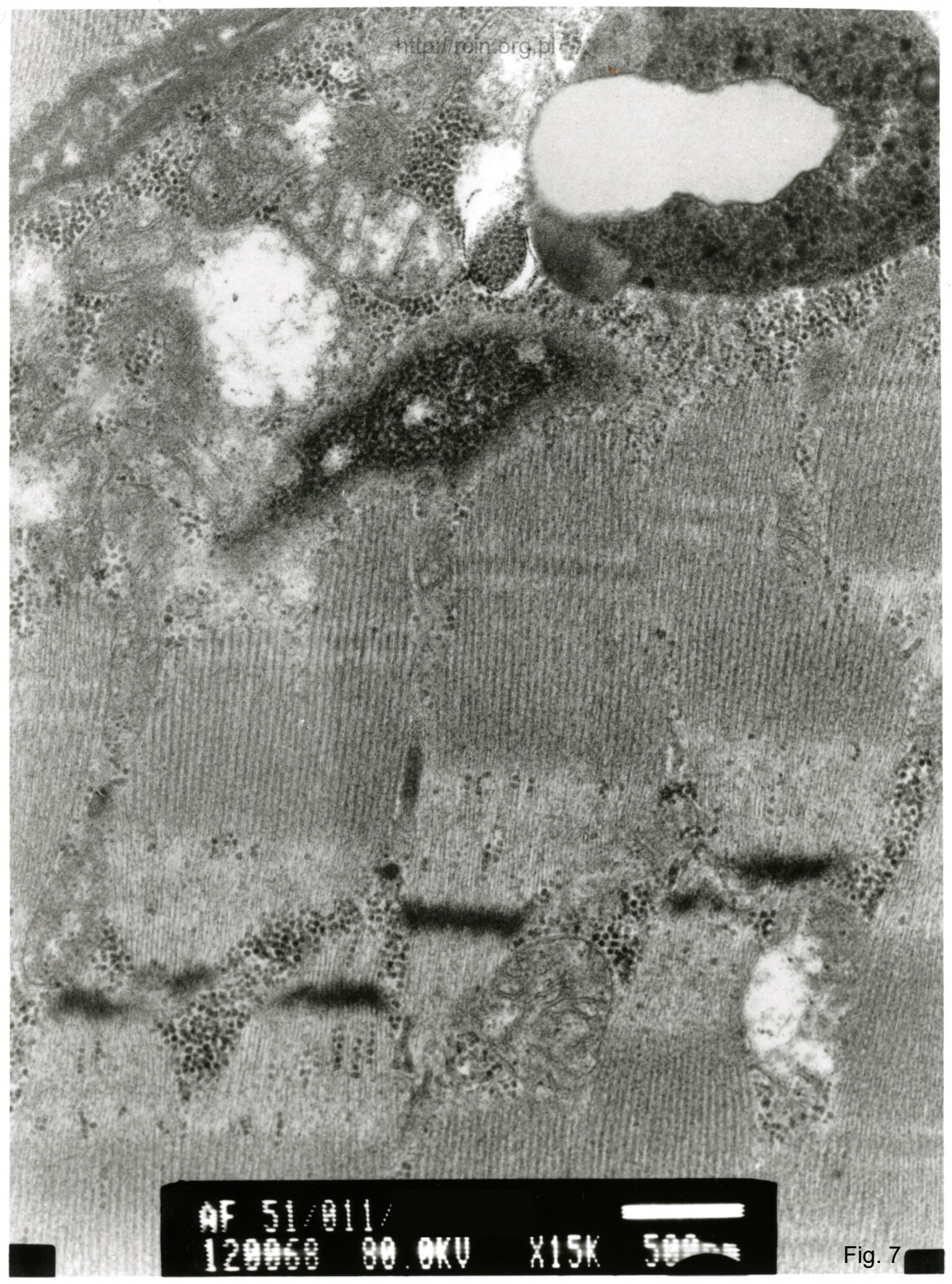
Fig. 5



AF 51/011/  
120069 80.0KV X15K 500nm

Fig. 6





AF 51/011/  
120060 80.0KV X15K 500

Fig. 7