

Zakład Badawczo Lecznicy Chorób Nerwowo – Mięśniowych  
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN  
ul. Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa  
Tel/ fax /4822/ 658 45 01

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym

Nr:25/09

Imię i nazwisko :

Wiek: 48

Rozpoznanie: Miopatia

Data pobrania wycinka: 25 V 09 r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

Włókna przerosłe olbrzymie i włókna o prawidłowej średnicy i zanikłe tworzą pęczki oddzielone tkanką łączną i tłuszczową. Szereg znikłych włókien wykazuje prawie całkowity brak cytoplazmy manifestujący się nagromadzeniem jąder. Brak wyraźnych cech zmian w strukturze włókien. Zwraca uwagę centralne położenie jąder we włóknach przerosłych. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany. Zwraca uwagę jednak ogromna przewaga włókien typu 1 i obecność pojedynczych włókien typu 2.

Wnioski: obraz pobranego wycinka może sugerować defekt mieszany z uszkodzeniem unerwienia włókien mięśniowych i ich pierwotnym defektem.

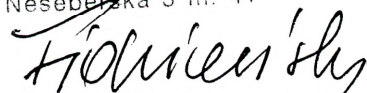
Badania immunocytochemiczne włókien mięśniowych wykazały obecność dystrofiny 10 D i 60 KD w błonie komórek mięśniowych. Dystrofina 30 KD – słaba aktywność.

Aktywność dysferliny – zachowana

DAG 35 – gamma sarcoglycan, DAG 43 – beta dystroglycan, DAG 50 – alfa sarcoglycan, beta sarcoglycan i delta sarcoglycan aktywność zachowana prawidłowo.

Niewytłumaczalne zjawisko punktowego zabarwienia białek sarcolemmy!

4714926 | Prof. dr hab. med.  
Anna Fidziańska-Dolot  
specjalista neurolog  
02-758 Warszawa  
ul. Neseberska 3 m. 41

  
Prof. dr hab. A. Fidziańska- Dolot

Przypadek 25/09 (35/09 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Fig. 1,2,3,4. W biopsji obserwuje się włókna mięśniowe o różnej średnicy, prawidłowe, zanikłe (z nagromadzonymi jądrami) i przerosłe. . Włókna o prawidłowej średnicy wykazują niezmienną budowę ultrastrukturalną, zachowany jest układ sarkomerów. Mitochondria w większości prawidłowe. Widoczne są niezbyt liczne krople tłuszczu.

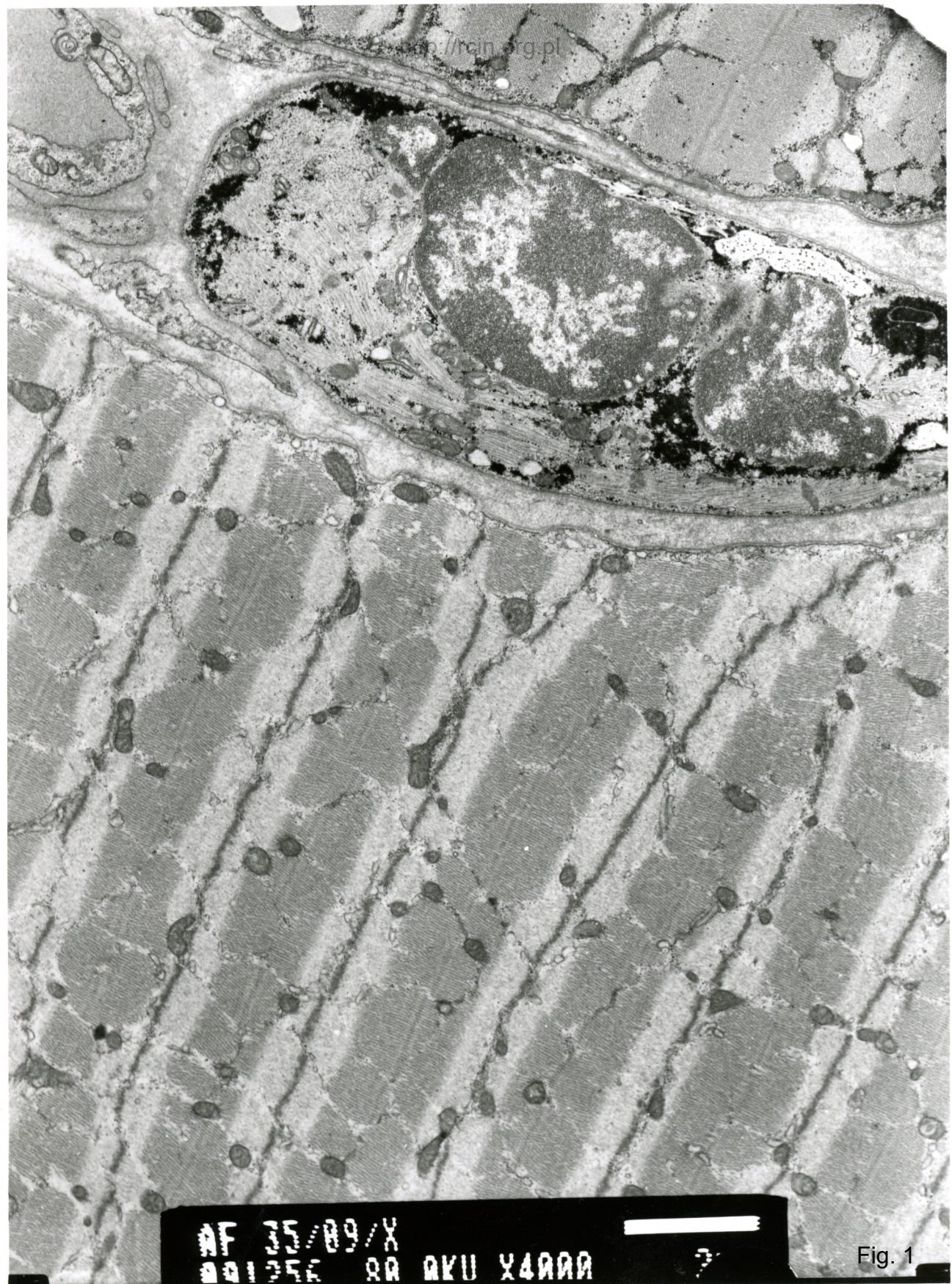
Fig. 5,6,7. W niektórych włóknach część mitochondriów wykazuje cechy obrzęku i uszkodzenia grzebieni.

#### Summary

A 48-year-old patient with suspected myopathy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

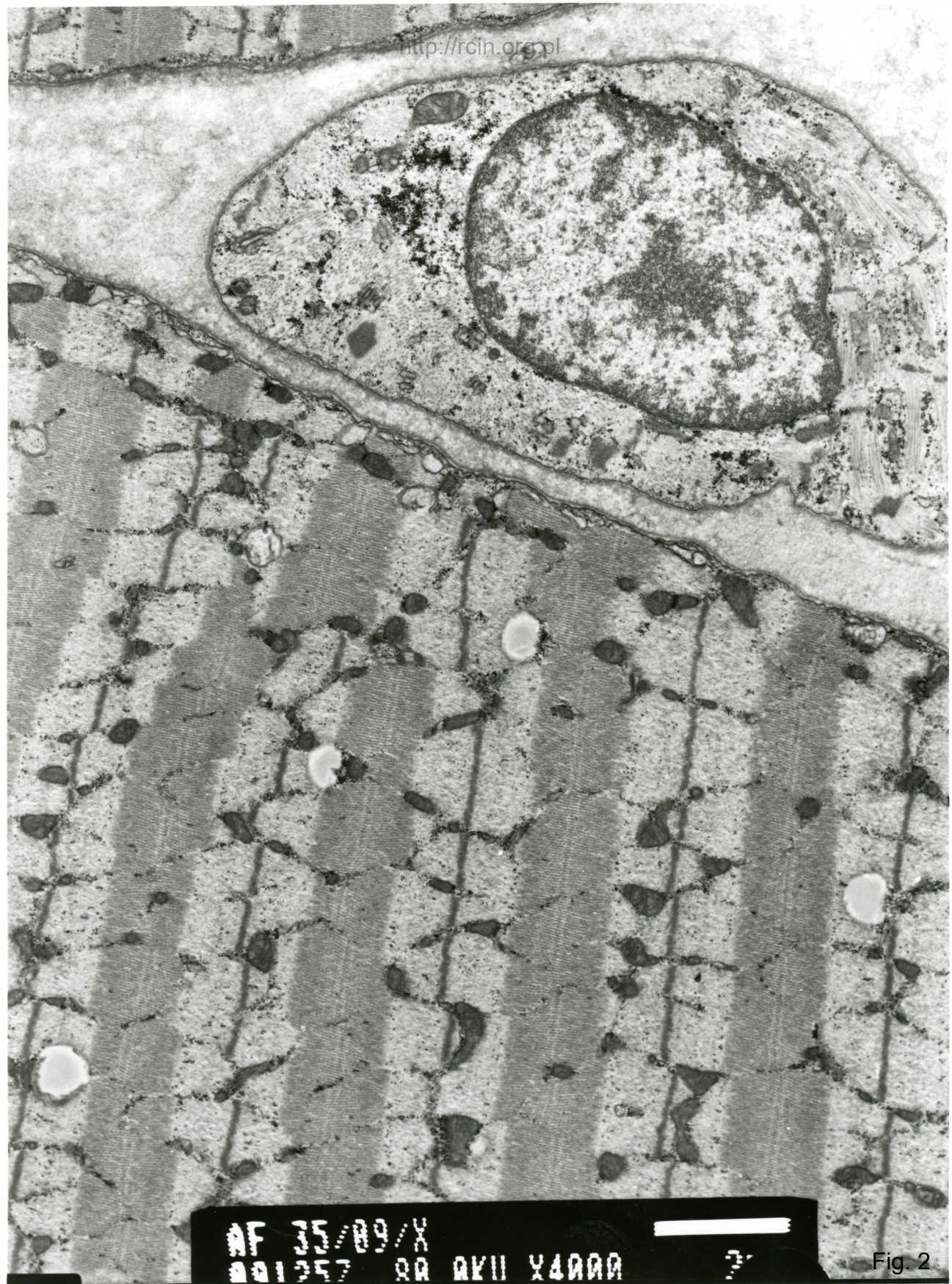
Muscle fibers of various diameters: normal, atrophic (characterized by accumulation of nuclei) and hypertrophic fibers were observed in the biopsy. The fibers of the normal diameter revealed unchanged ultrastructure and preserved sarcomeres system. Most of mitochondria were unchanged. Some fat droplets were seen (Fig. 1,2,3,4).

In some fibers part of mitochondria showed signs of swelling and cristae damage (Fig. 5,6,7).



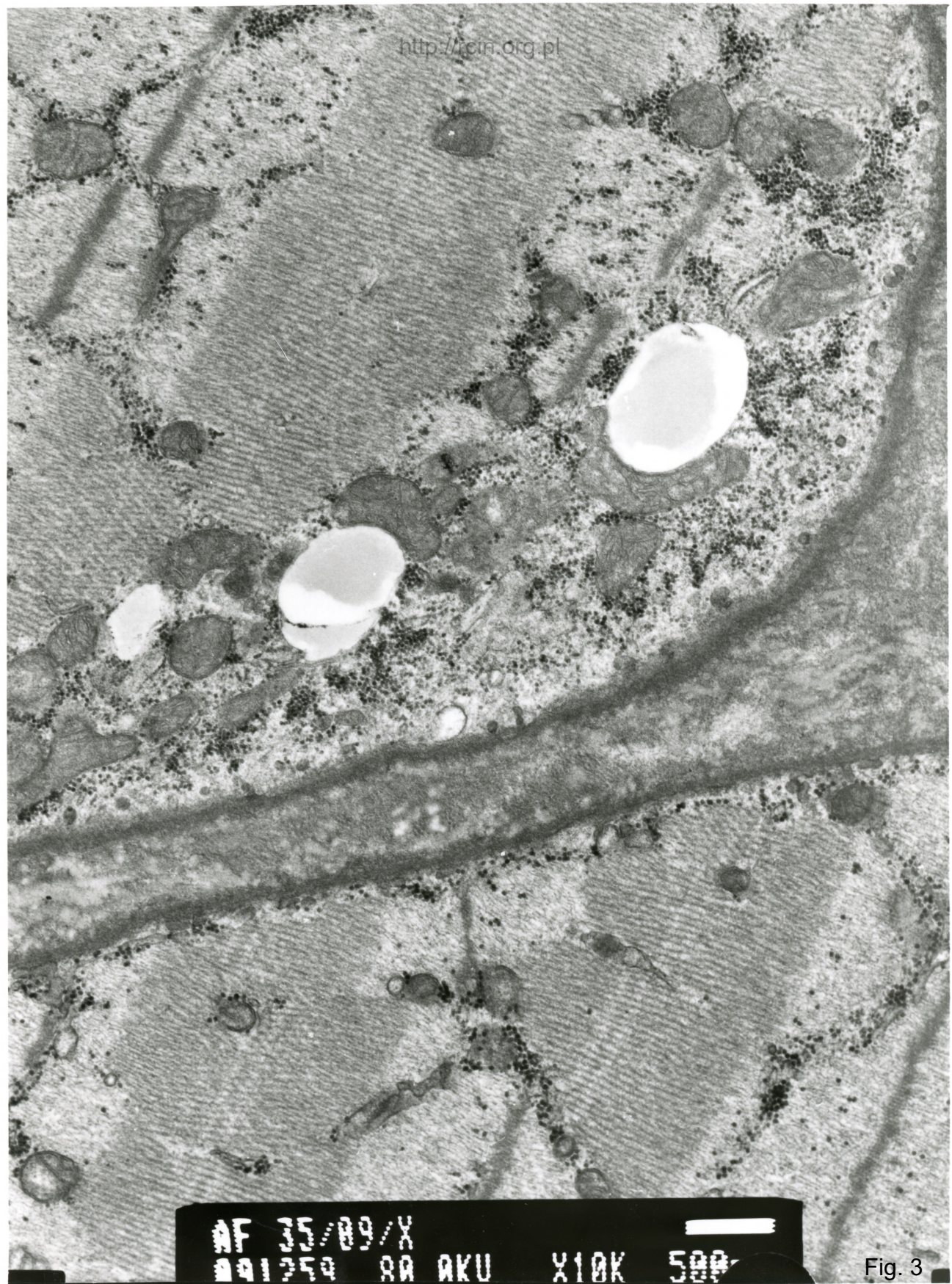
AF 35/89/X  
001256 RR RRU X4000

Fig. 1



AF 35/89/X  
001257 RR RKU Y4000

Fig. 2



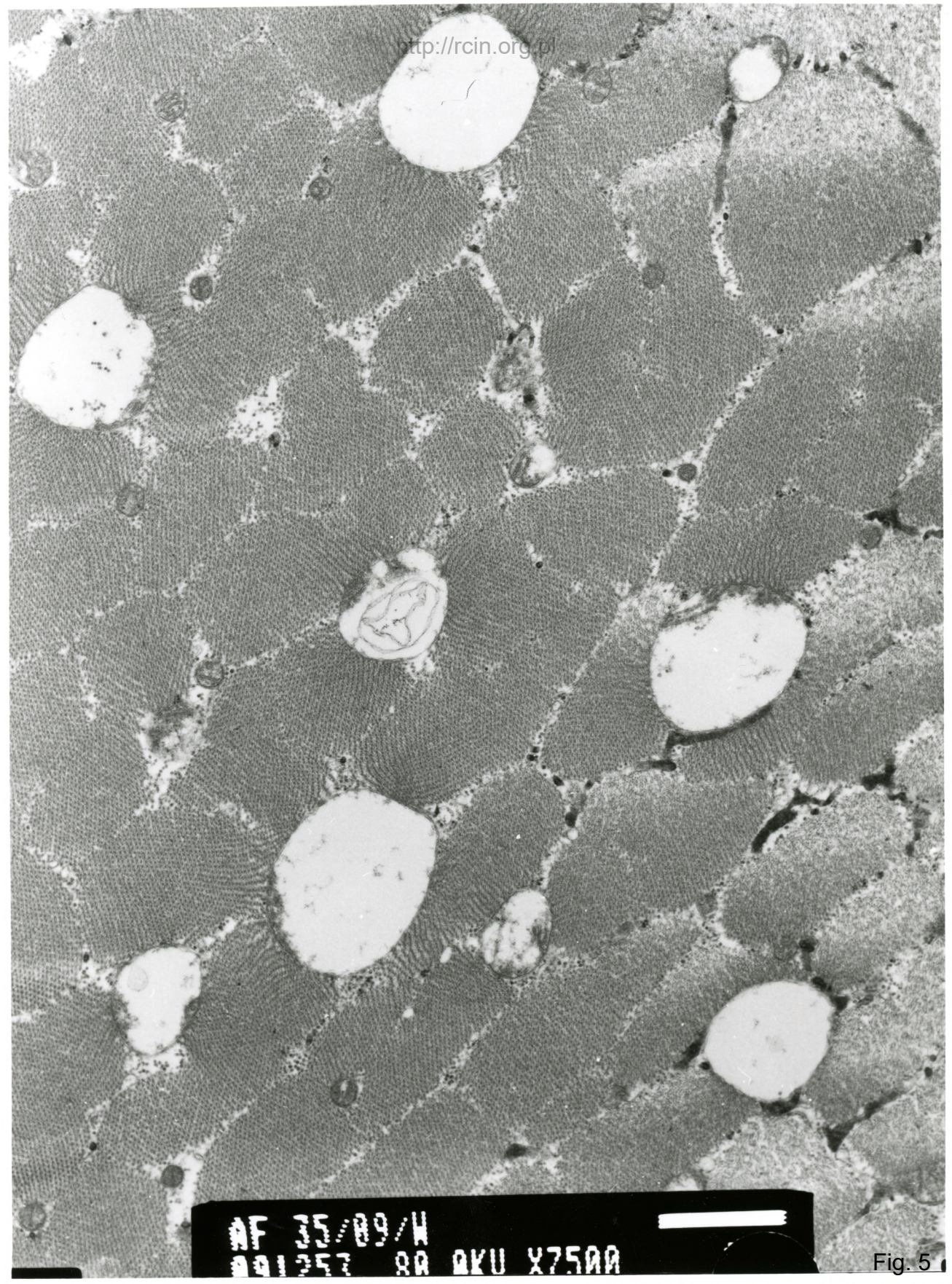
AF 35/89/X  
091259 RR AKU X10K 500

Fig. 3



AF 35/89/X  
001350 RR RKII X15K 500

Fig. 4



AF 35/89/W  
091257 RR BKU X7500

Fig. 5

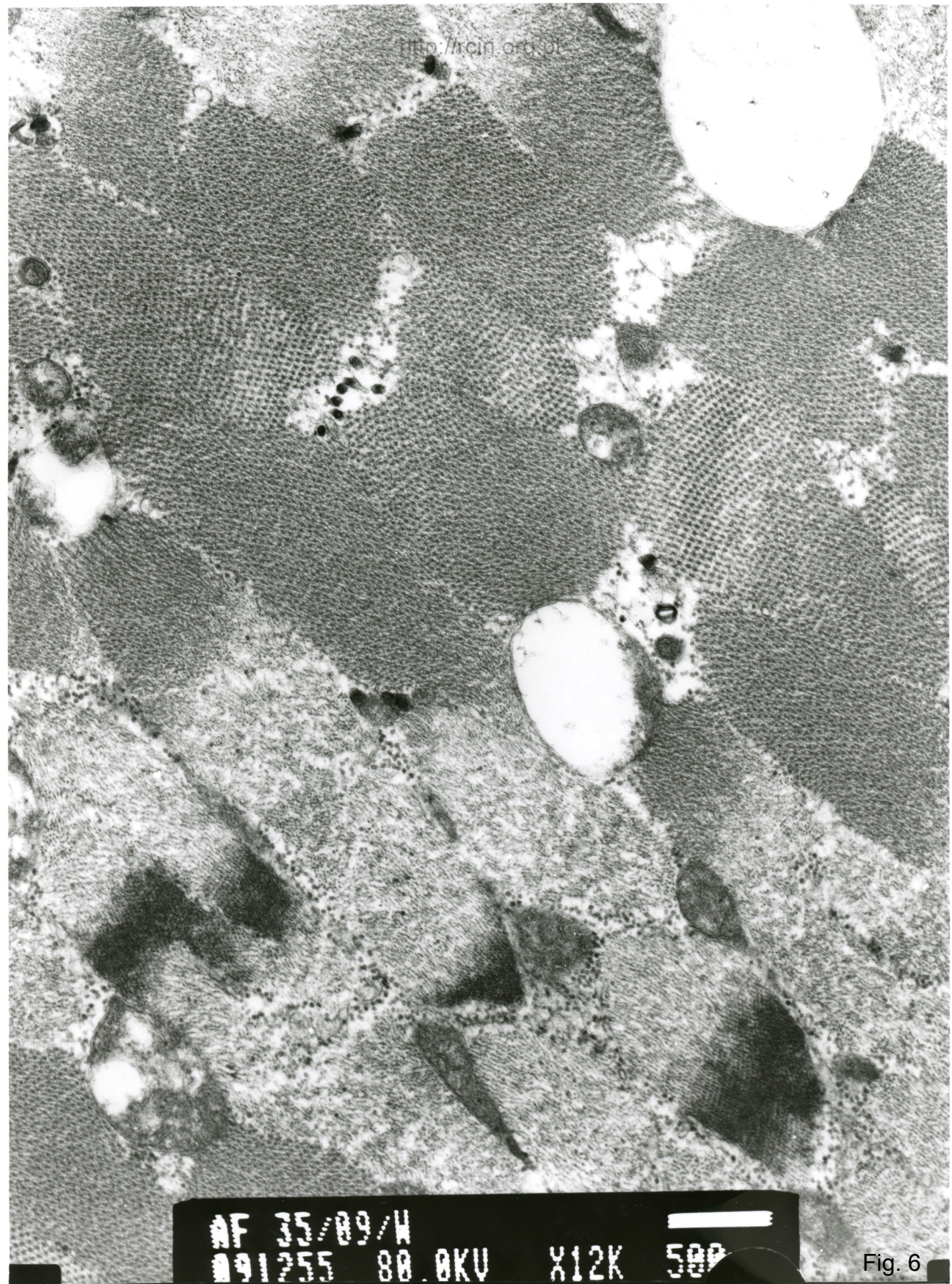
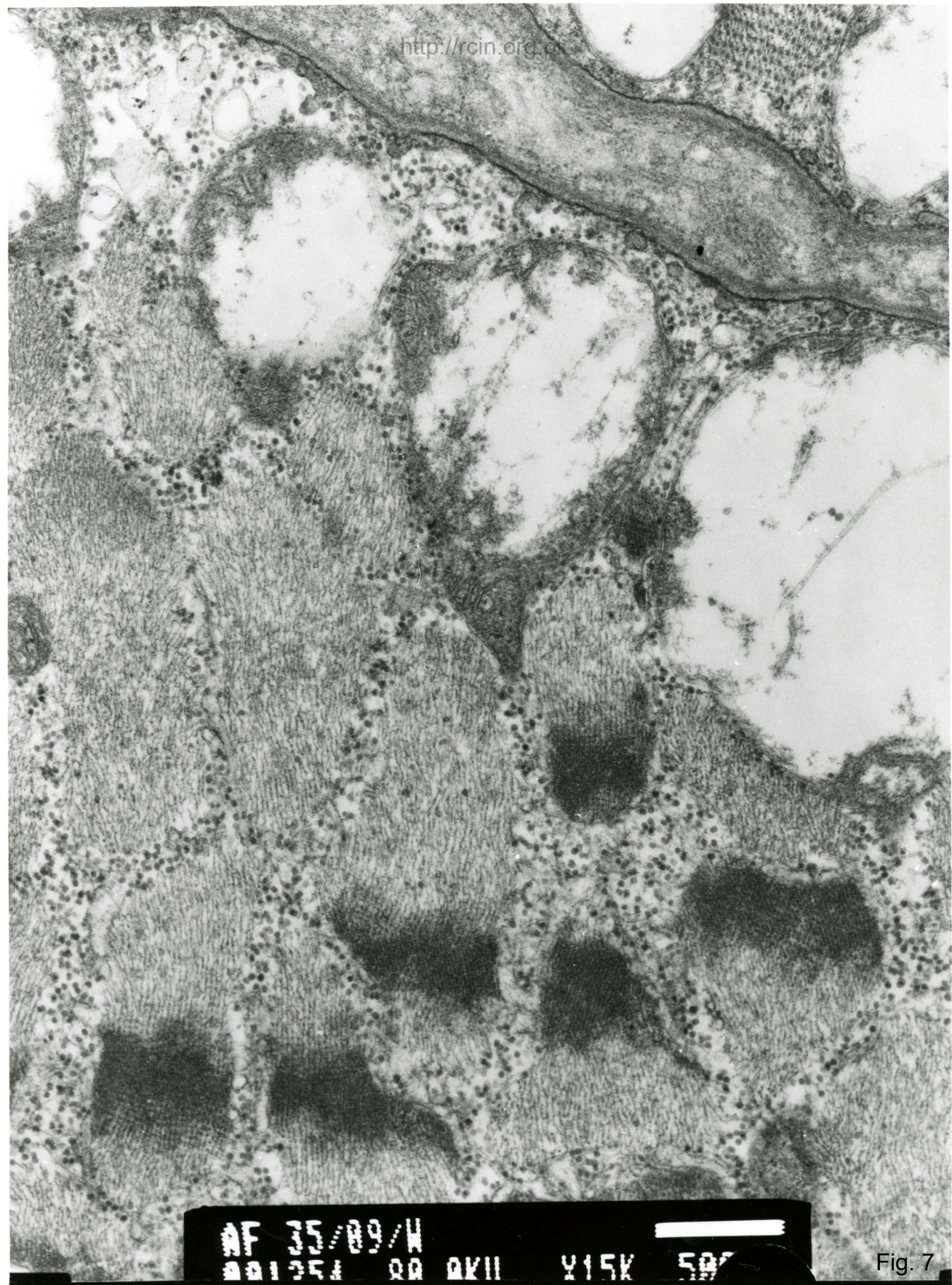


Fig. 6





AF 35/09/W  
001254 00 AKII Y15K 500

Fig. 7