

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: 36/09

Imię i nazwisko :

Wiek: 20

Rozpoznanie: choroba Danona?

Data pobrania wycinka: 22.09.2009 r.

Mięsień: quadriceps

Barwienie:

Włókna mięśniowe o nieco zróżnicowanej średnicy, układają się w pęczki oddzielone niewielką ilością tkanki łącznej. W barwieniu HE i trichromem w obrębie struktury włókien widoczne są drobne puste wakuolki. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowy. W barwieniu diafonazą w niektórych włóknach widoczne drobne skupiska o wzmożonej aktywności. Barwienie PAS wykazało obecność w licznych włóknach PAS pozytywnych skupisk trawionych diastazą.

Wnioski: obraz morfologiczny pobranego wycinka sugeruje chorobę Danona.

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

Przypadek 36/09 (59/09 ME) - Biopsja nr 2 (patrz 10/09)

Rozpoznanie: Podejrzenie choroby Danona

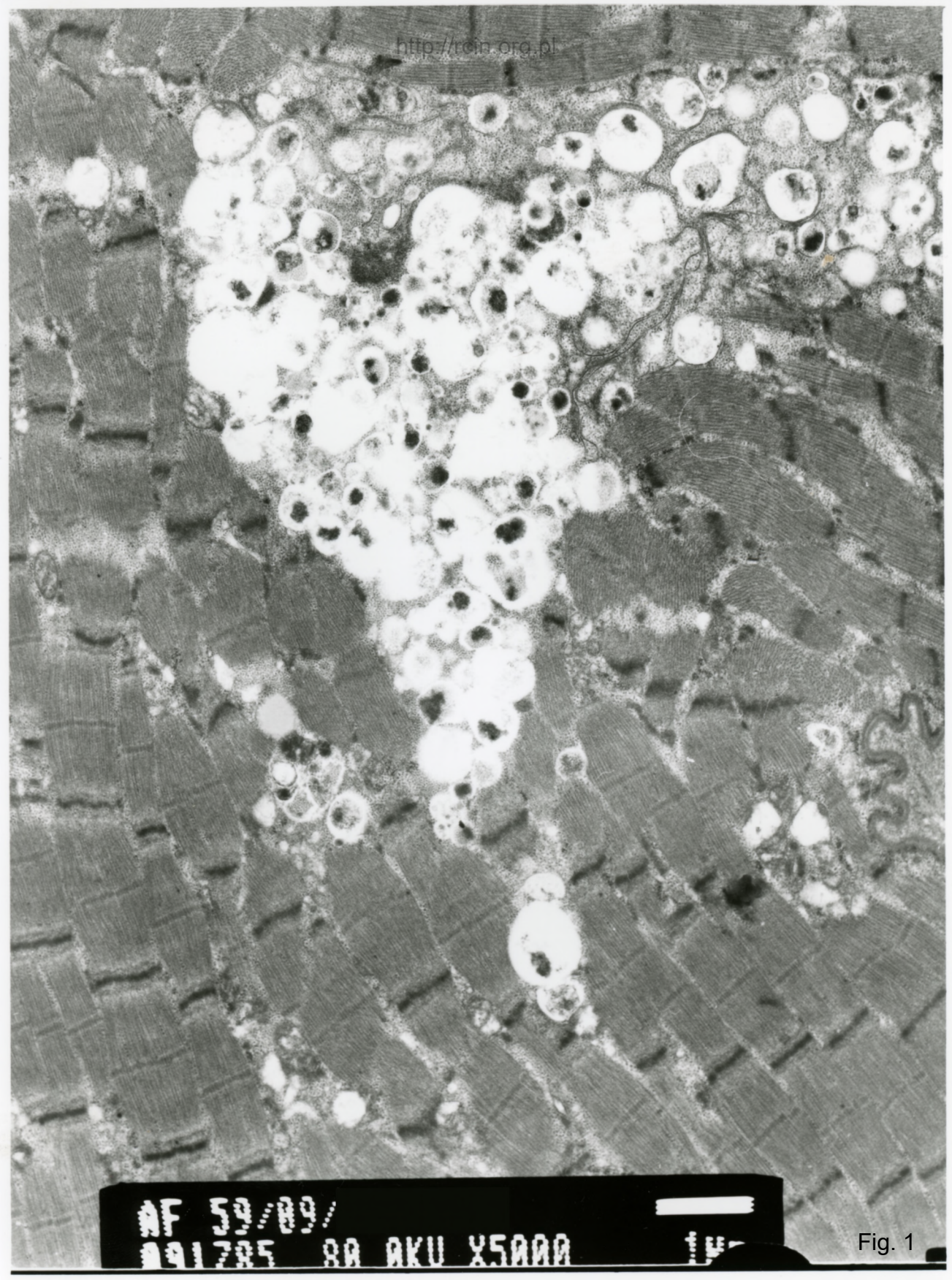
Fig. 1,2,3,4. Zaobserwowano liczne małe wakuole o charakterze autofagalnym, na co wskazuje obecność różnych szczątków cytoplazmatycznych oraz materiałów ziarnistych o dużej gęstości elektronicznej w ich wnętrzu.

Summary

A 20-year-old patient with suspected Danone disease was examined. A biopsy of *quadriceps dexter* was performed.

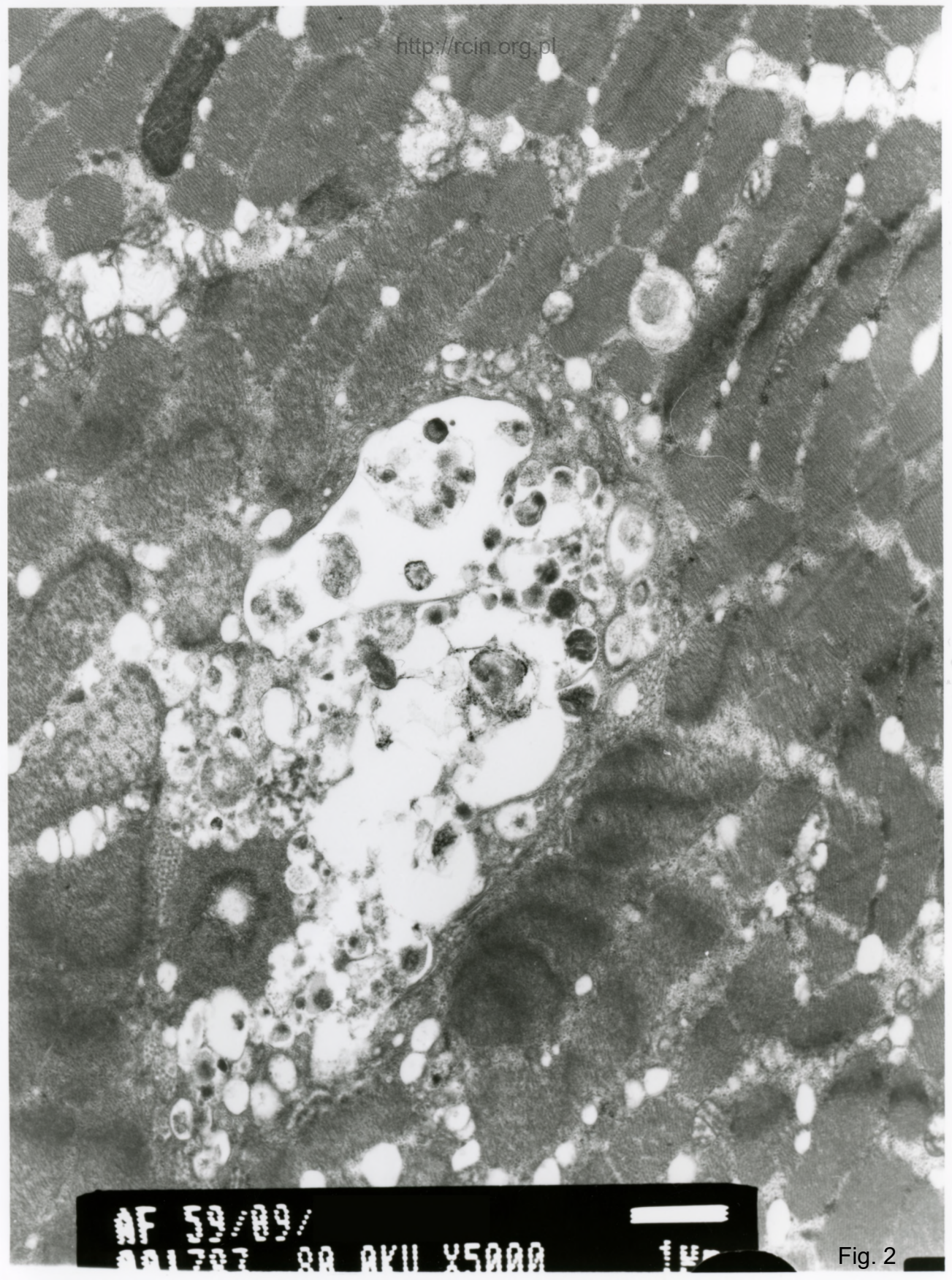
Numerous small vacuoles of autophagic nature as indicated by the presence of electron-dense granular materials and variable cytoplasmic debris were observed. (Fig. 1,2,3,4).

Ultrastructural image suggests Danone disease.



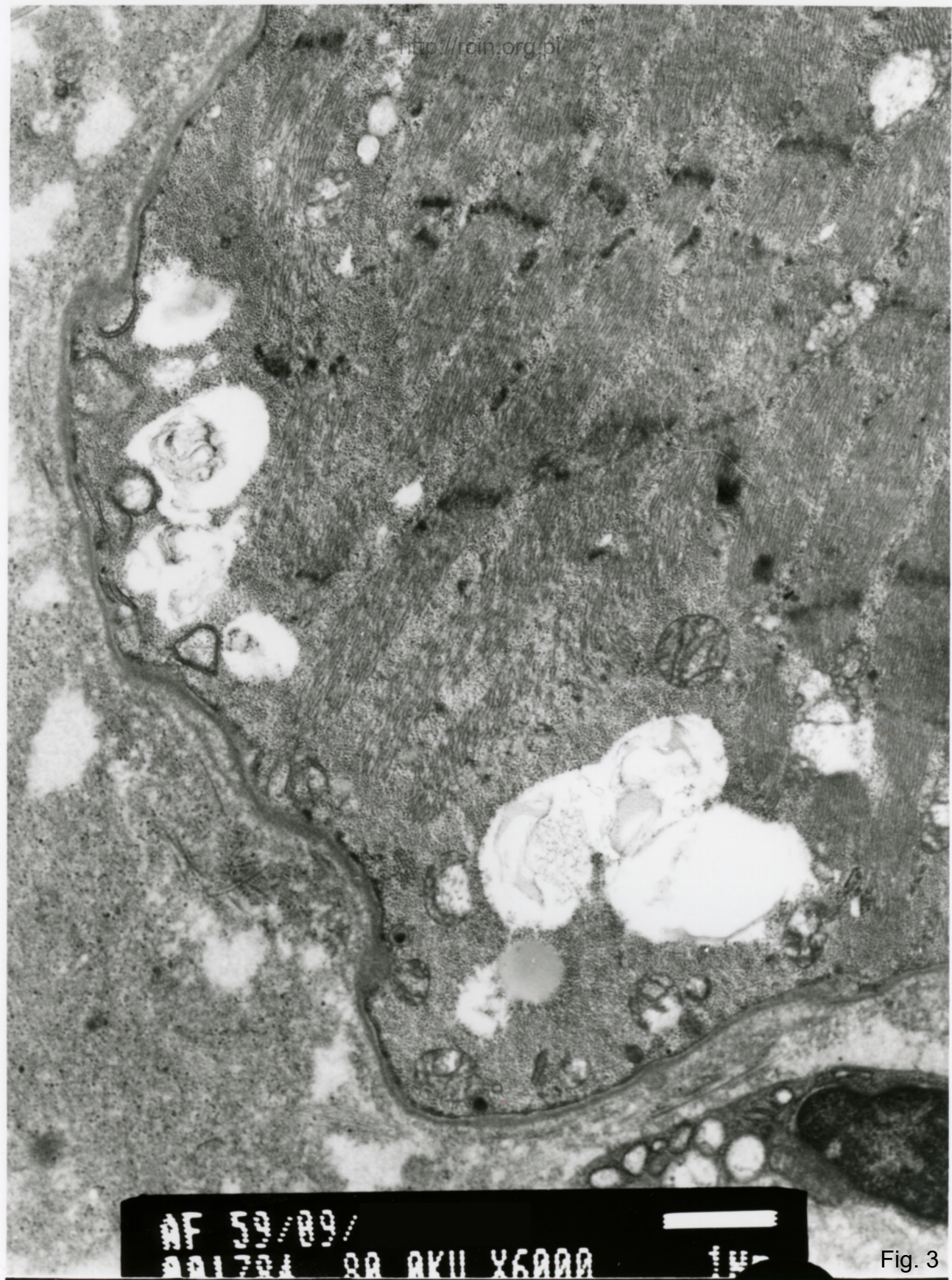
AF 59/09/
091785 80 OKU X5000

Fig. 1



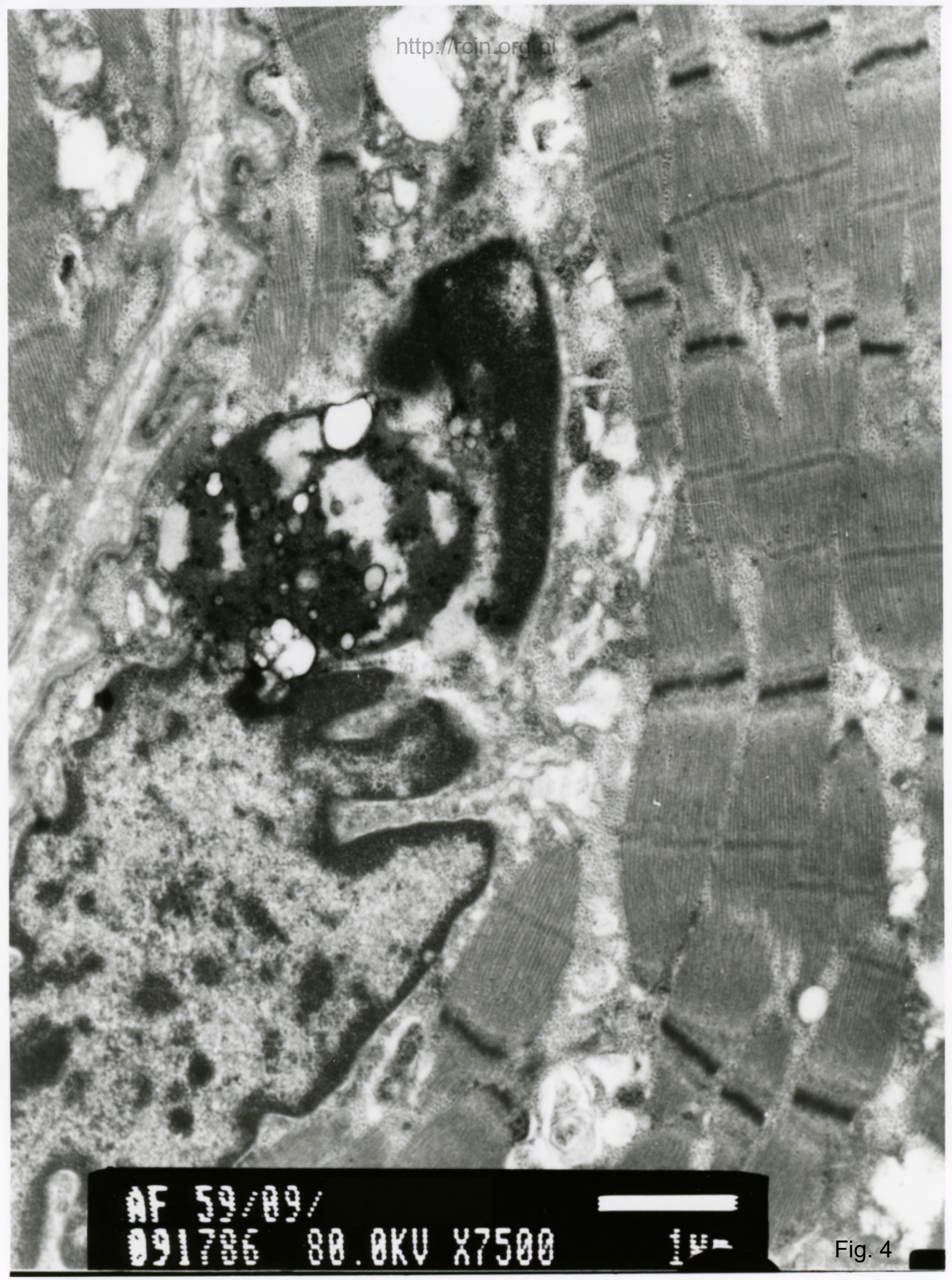
AF 59/89/
001707 80 OKU X5000 14

Fig. 2



AF 59/09/
001701 80 AKU X6000 1M

Fig. 3



AF 58/09/

091706

80.0KV X7500

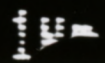
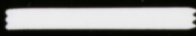


Fig. 4