

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: 7/14

Imię i nazwisko :

Wiek: 27

Rozpoznanie: Podejrzenie Miopatii metabolicznej

Data pobrania wycinka: 14 II 2014r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

Włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą pęczki oddzielone śladową ilością tkanki łącznej. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z wyraźną aktywnością enzymów oddechowych i ATP-az. Obraz morfologiczny w granicach normy.

Analiza ultrastrukturalna wykazała w niektórych włóknach typu I cechy obrzęku mitochondriów z ubytkiem grzebieni wewnętrznych mitochondrialnych. Mitochondria z opustoszałym wnętrzem mitochondrialnym mogą wykazywać upośledzoną funkcję niektórych enzymów mitochondrialnych.

Analiza biochemiczna palmitylotransferazy karnityny w mięśniu wykazała 4,5 nM/mgB/min
Norma /6,5 – 18 nM/mgB/min /

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

1714926
Prof. dr hab. med.
A. Dolot
Fidziańska
Warszawa
10.02.2014 r. 3 m. 4*

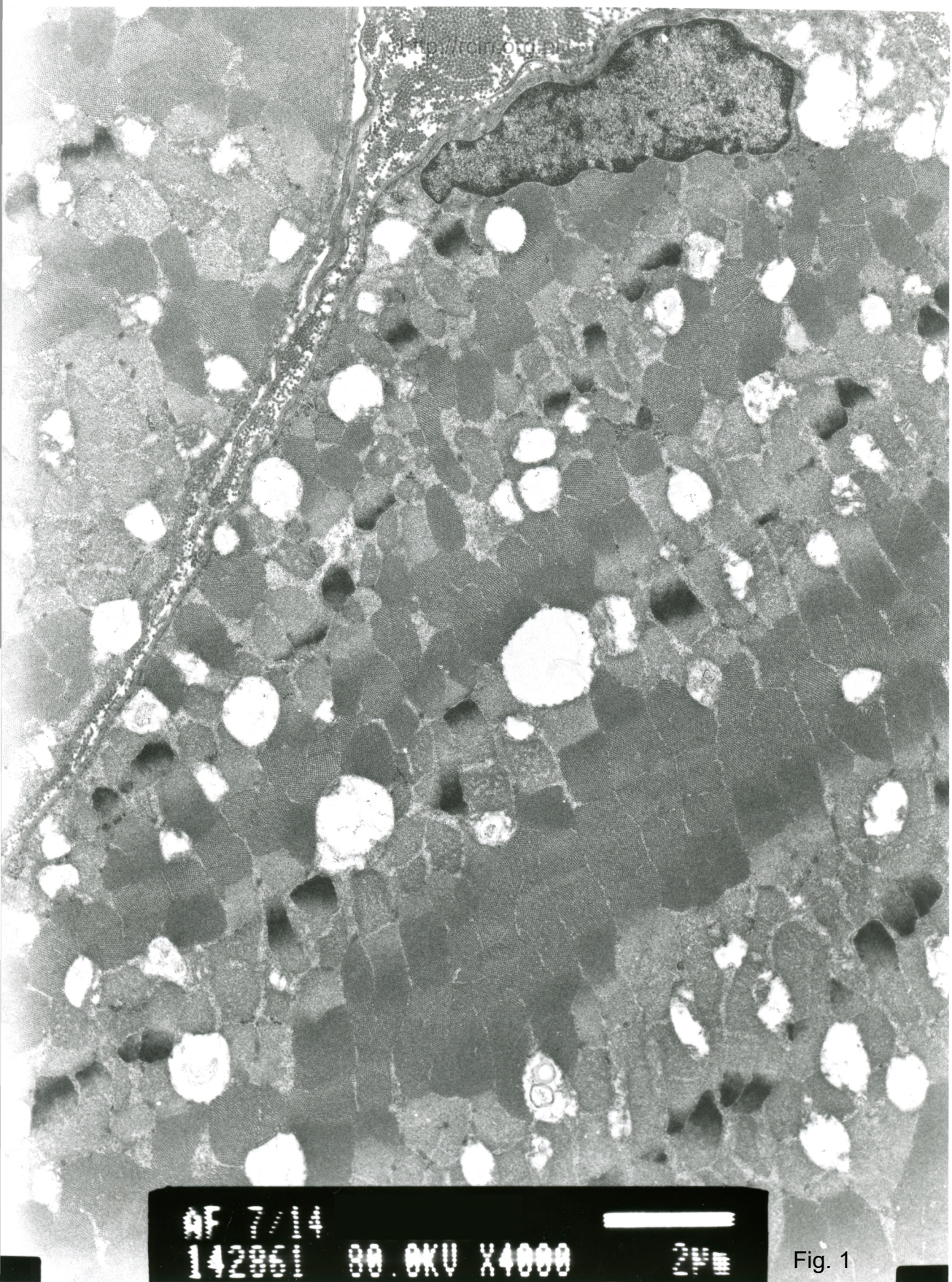
Przypadek: Nr 7/14

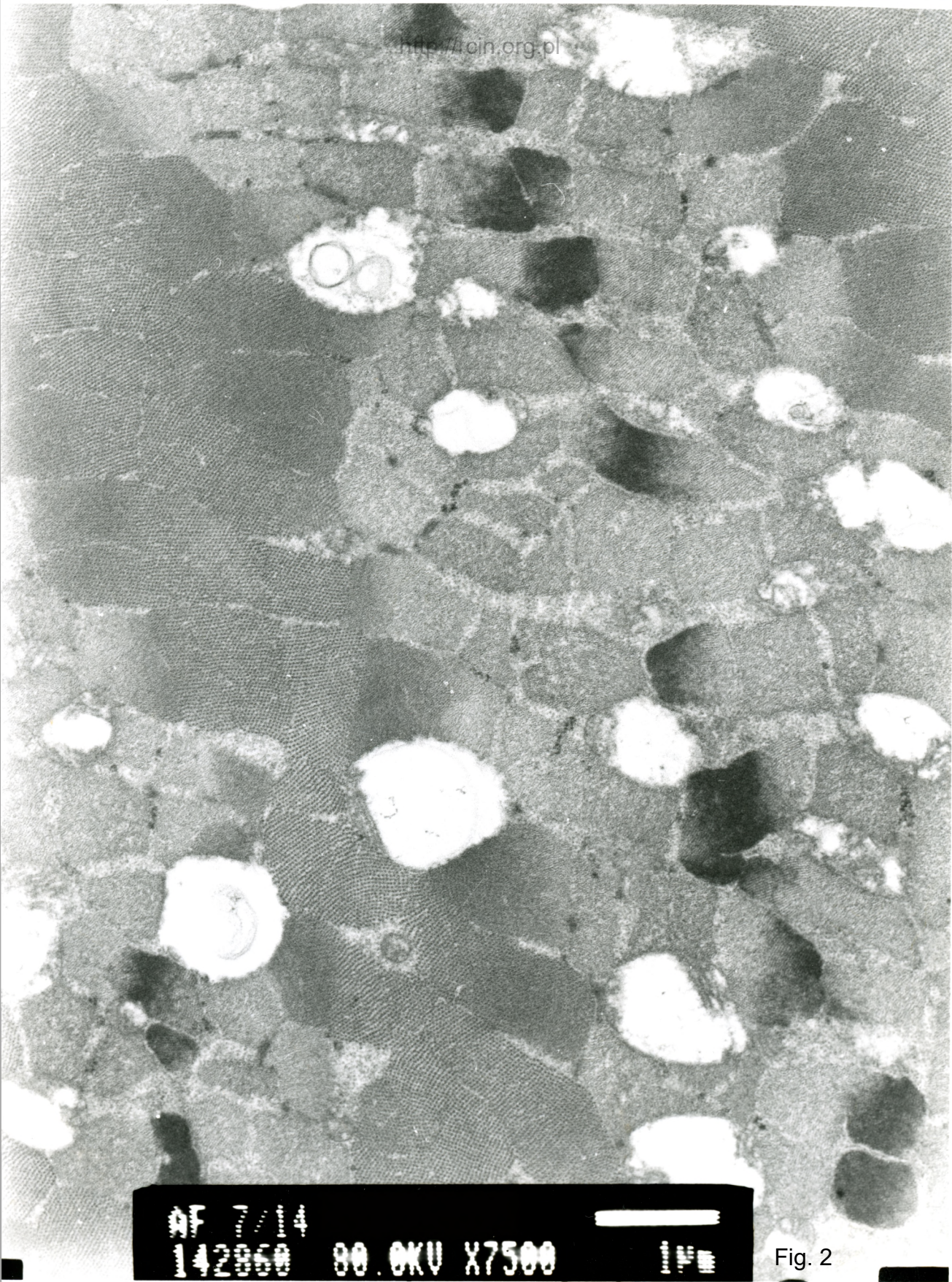
Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii metabolicznej

Fig. 1,2,3. Widoczny obrzęk mitochondriów, w niektórych włóknach obserwuje się zupełny brak grzebieni mitochondrialnych

Summary

An 27-year-old patient with suspected metabolic myopathy was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed. Electronmicroscopy analysis revealed swollen mitochondria. Mitochondrial cristae were disrupted and in some muscle fibres light mitochondrial matrix and total lack of mitochondrial cristae were observed (Fig. 1,2,3).





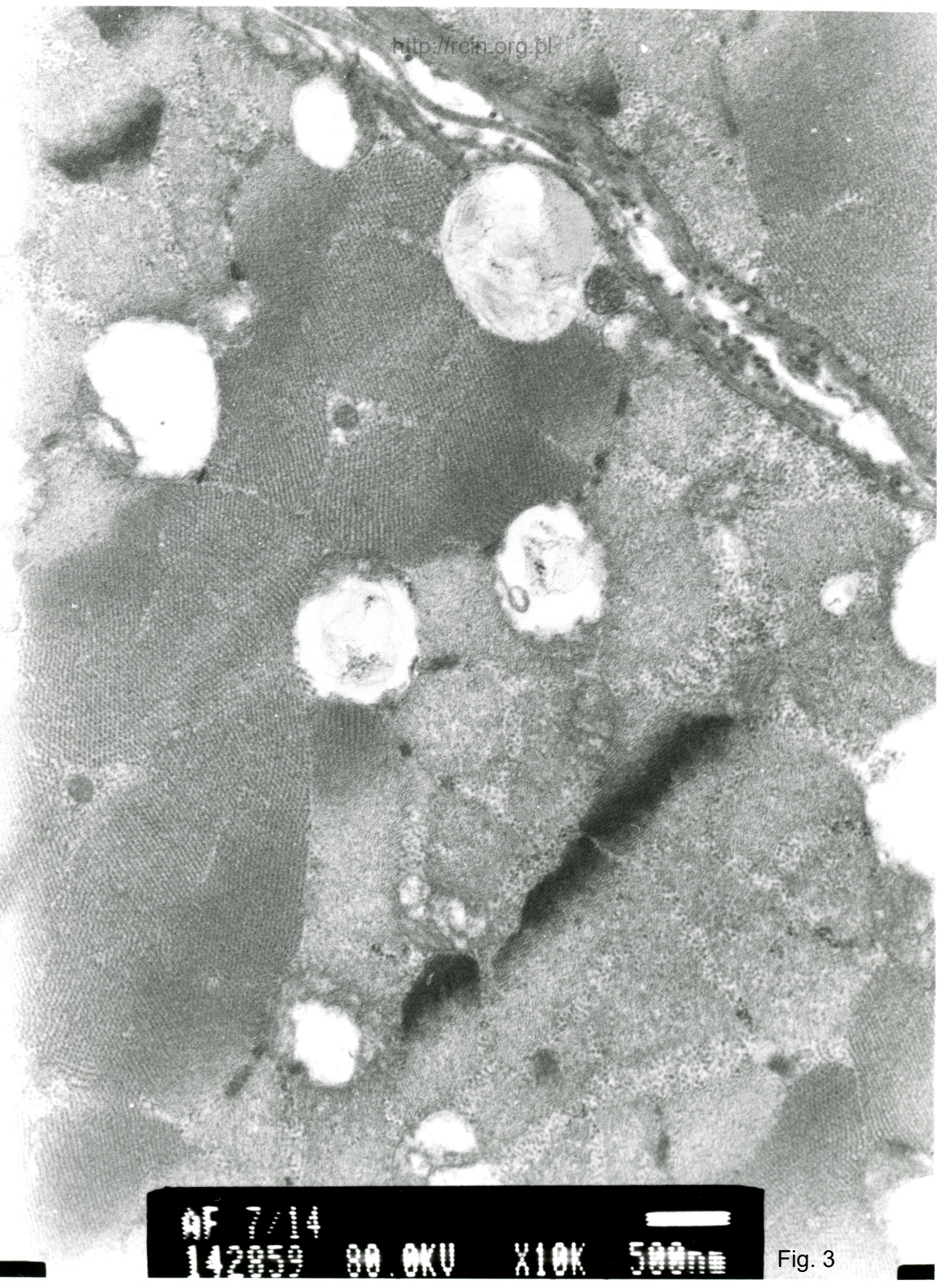
AF 7/14

142060

80.0KV X7500

14

Fig. 2



AF 7/14

142959

80.0KV

X10K

500nm

Fig. 3