

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 elektronowym

Nr: 28/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 6

Rozpoinanie: Progresywna encefalopatia o niewyjaśnionej etiologii

Data pobrania wycinka: 26 VI 2013r.

Mięsień:

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze ściśle przylegające do siebie tworzą pęczki. Rutynowe barwienia H-E i trichromem Gomoriego nie ujawniły zmian w strukturze. Badanie enzymatyczne z użyciem enzymów oddechowych wykazało prawidłowy podział na typy metaboliczne. W barwieniu DHM niektóre włókna typu 1 wykazują obecność wąziutkich rąbków wzmożonej aktywności wymaga to oceny czy mitochondria obwodowo ułożone we włóknach typu 1 wykazują prawidłową strukturę.

Analiza ultrastrukturalna nie wykazała wyraźnych odchyłeń w architekturze włókien strukturze miofibrilli i kształcie i strukturze jąder. Na uwagę zasługują liczne mitochondria pozbawione grzebieni wewnątrz mitochondriów z opustoszeniem mitochondrialnej matrix. Zmiany te są głównie we włóknach typu 1.

Prof.dr Hab. A. Fidziańska- Dolot

4714928
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-258 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41

Przypadek: Nr 28/13 (35/13 ME)

Rozpoznanie: Progresywna encefalopatia o niewyjaśnionej etiologii

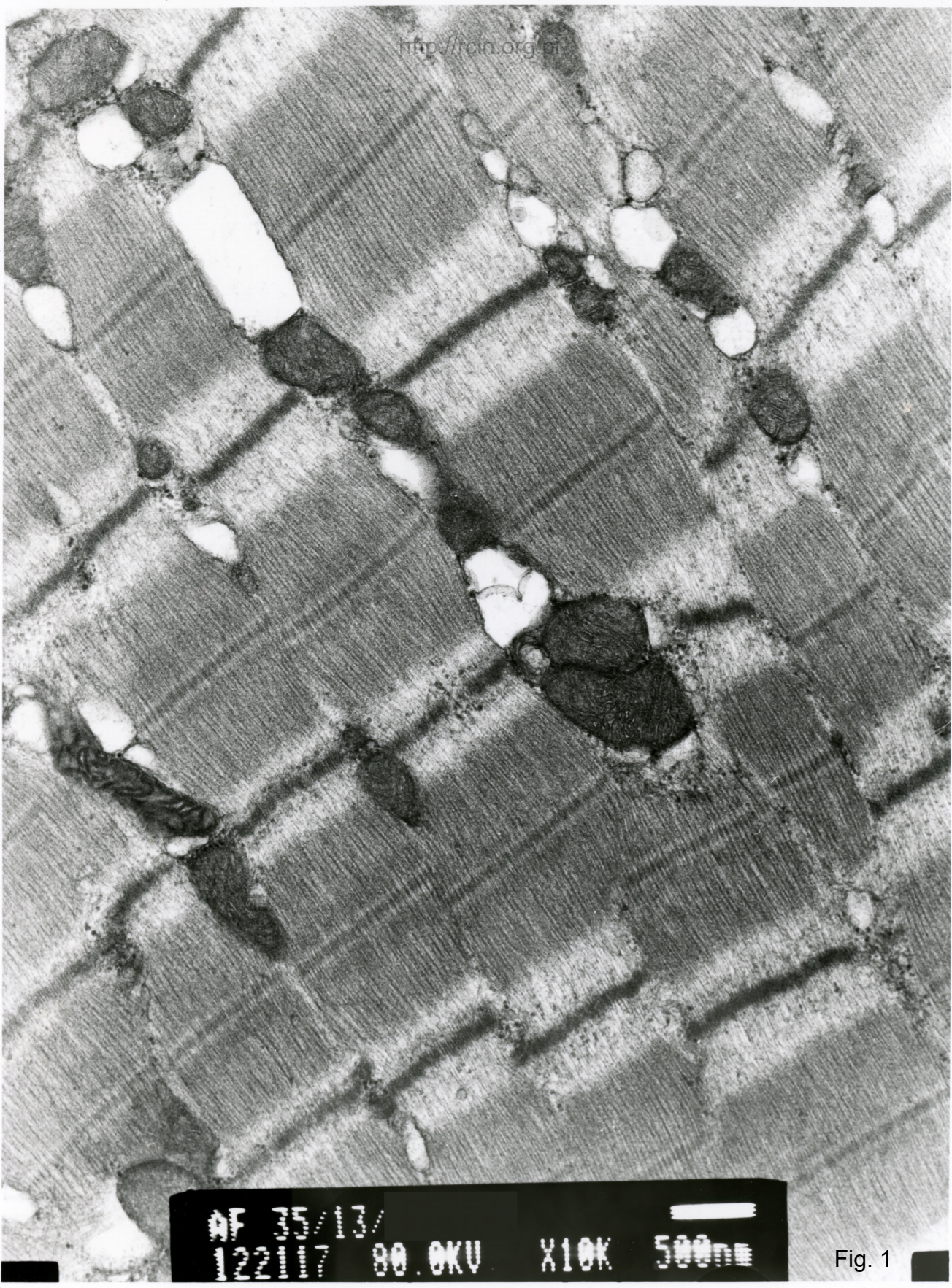
Fig. 1. Niezmieniona ultrastruktura włókien mięśniowych, zachowana architektura sarkomerów.

Fig 2,3,4,5. Zmienione ultrastrukturalnie mitochondria o jasnej macierzy, częściowo lub całkowicie pozbawione grzebieni mitochondrialnych.

Summary

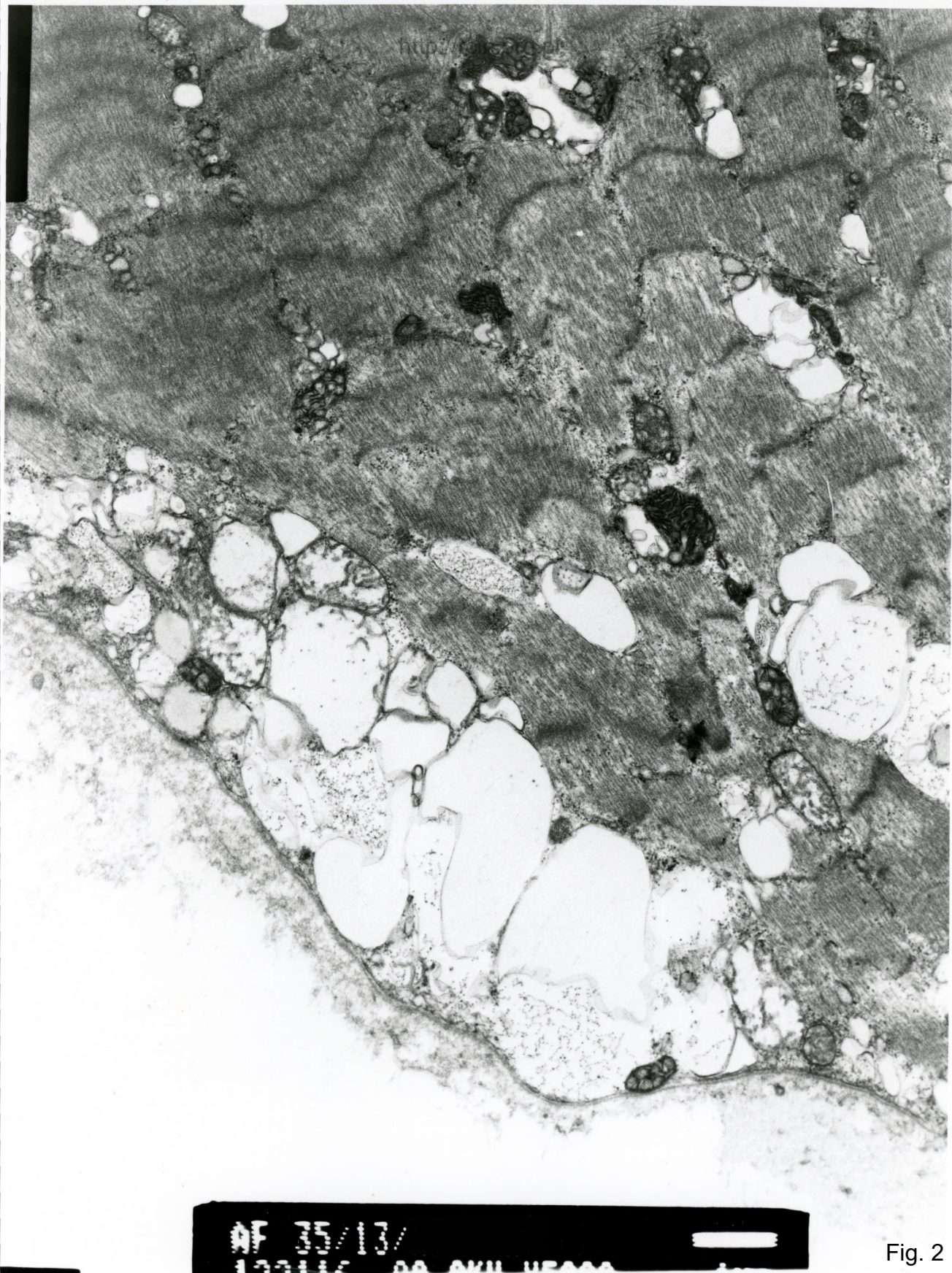
A 6-year-old patient with progressive encephalopathy of unknown etiology was examined.

Electron microscopy analysis did not reveal ultrastructural changes in the structure of the muscle fibers (Fig. 1.) Most of the mitochondria were characterized by light mitochondrial matrix and partly devoid of mitochondrial cristae (Fig. 2,3,4,5).



AF 35/13/
122117 80.0KV X10K 500nm

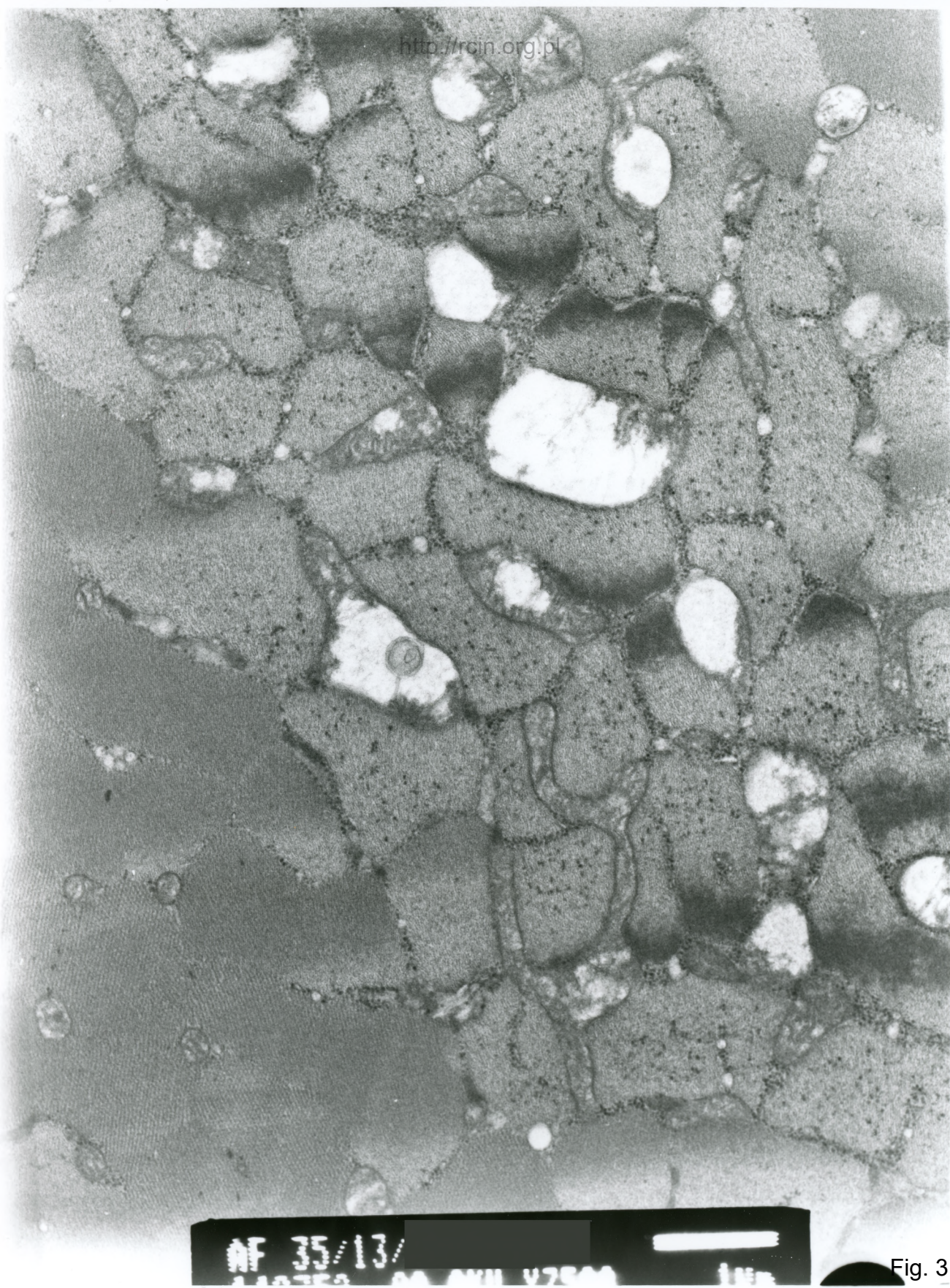
Fig. 1



AF 35/13/

122116 00 AXU HE000

Fig. 2



NF 35/13/

110752 00 AXII V7500

100



Fig. 4

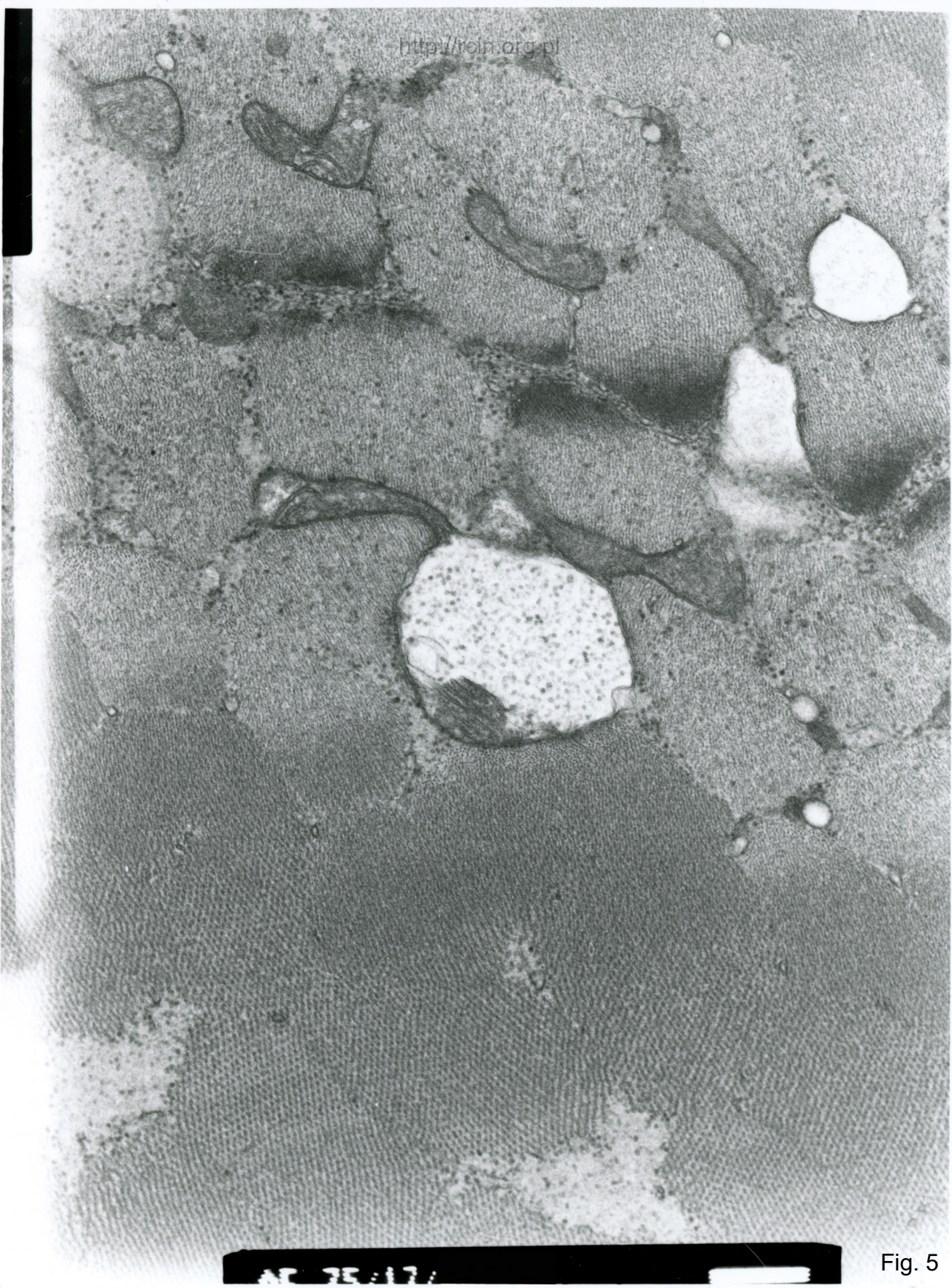


Fig. 5