

Zakład Badawczo Leczniczy 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:45/09

Imię i nazwisko :

Wiek: 11

Rozpoznanie:Miopatia wrodzona

Data pobrania wycinka: 26 X 09 r.

Mięsień: biceps sin.

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

W pobranym wycinku widoczne włókna o różnej średnicy wymieszane nieregularnie między sobą z znacznym rozrostem tkanki łącznej w endo i perimysium. Widoczne liczne drobne nerwy wewnątrz mięśniowe i jedno wrzeczono wewnątrz mięśniowe. Podział włókien na typy metaboliczne słabo zachowany zarówno w enzymach oddechowych jak i w ATP-azach. Zwraca uwagę obecność drobinek dekorujących obwód niektórych włókien o wzmożonej aktywności dehydrogenazy mleczanowej.

Wnioski: obraz morfologiczny typowy dla uszkodzenia pierwotnie mięśniowego wymaga oceny w mikroskopie elektronowym.

Badanie immunohistochemiczne z użyciem przeciwciał przeciw białkom sarkolemy- DAG 35 – gamma sarcoglycan , DAG 43 –beta dystroglycan ,DAG 50 – alfa sarcoglycan, beta sarcoglycan,delta sarcoglycan,dysferlina ,dystrofina 10 D,30 KD i 60 KD wykazały zachowaną aktywność wymienionych białek.

Analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka – W strukturze włókien mięśniowych poza różnicami w diametrze tych włókien nie wykazała zmian.Struktura miofibryli i mitochondriów nie odbiega od normy na uwagę zasługuje obecność wokół kapilarów skupisk kolagenu i pojedynczych komórek jednojądrzastych /limfocytów/.Widoczne są także w śródbłonku naczyń pojedyncze lipid bodies.

Wnioski: niewielkie odchylenia mogłyby świadczyć o przebytej sprawie „odnaczyniowej”.

4714936

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

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

Nr: 45/2009

Imię i nazwisko :

Wiek: 11

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona

Data pobrania wycinka: 26 X 2009r.

Mięsień: biceps sin.

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

W pobranym wycinku widoczne włókna o różnej średnicy wymieszane nieregularnie między sobą ze znacznym rozrostem tkanki łącznej w endo i perimysium. Widoczne liczne drobne nerwy wewnątrz mięśniowe i jedno wrzeczono wewnątrz mięśniowe. Podział włókien na typy metaboliczne słabo zachowany zarówno w enzymach oddechowych jak i w ATP-azach. Zwraca uwagę obecność drobinek dekorujących obwód niektórych włókien o wzmożonej aktywności dehydrogenazy mleczanowej.

Wnioski: obraz morfologiczny typowy dla uszkodzenia pierwotnie mięśniowego wymagający oceny w M-E.

Analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka w strukturze włókien mięśniowych poza różnicami w diametrze tych włókien nie wykazała zmian. Struktura miofibrilli mitochondriów nie odbiega od normy na uwagę zasługuje obecność wokół kapilarów skupisk kolagenu, pojedynczych komórek jednojądrzastych /limfocytów/ widoczne są także w śródbłonku naczyń pojedyncze lipid bodies.

Wnioski: niewielkie odchylenia mogłyby świadczyć o przebytej sprawie „odnaczyniowej”.

Badanie immunohistochemiczne z użyciem przeciwciał przeciw białkom sarkolemy DAG 35, DAG 43, DAG 50, sarcoglikan beta i delta, dysferlina, dystrofina 10D, 30KD i 60KD wykazały zachowaną aktywność wymienionych białek. Badanie kollagenu VI wykazało jego intensywne świecenie. Aktywność merozyny zachowana.



Przypadek 45/09 (71/09 ME)

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona

Fig. 1. Zachowana ultrastruktura włókien mięśniowych - włókna mięśniowe o prawidłowym układzie miofibrili, obraz mitochondriów nie odbiega od normy.

Fig. 2,3. Wokół naczyń kapilarnych obserwuje się skupiska kolagenu.

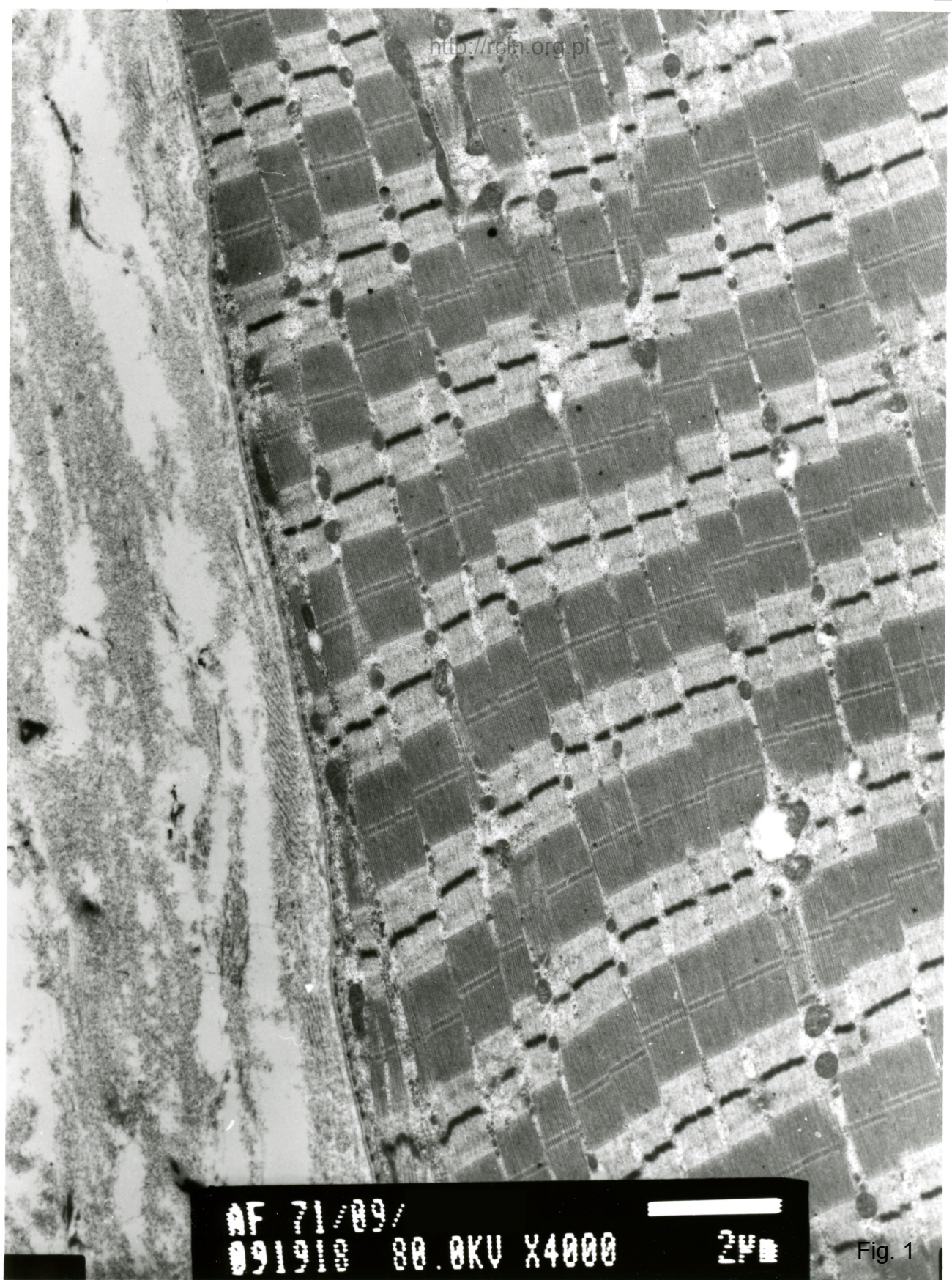
Fig. 4. Naczynie kapilarne otoczone kolagenem, widoczny limfocyt.

Fig. 5,6. W śródbłódkach kapilar widoczne pojedyncze krople tłuszczu, wokół naczyń duża ilość kolagenu .

Summary

A 11-year-old patient was examined. Biceps biopsy was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed ultrastructurally unchanged myofibres and normal structure of mitochondria (Fig. 1.) Large amount of collagen was observed around the capillary vessels (Fig. 2,3), at Fig.4 also a lymphocyte was present. Fat droplets were visible in the capillaries, and again, abundant connective tissue around the vessels was seen (Fig. 5,6).



AF 71/89/

091918 80.0KV X4000

2µm

Fig. 1

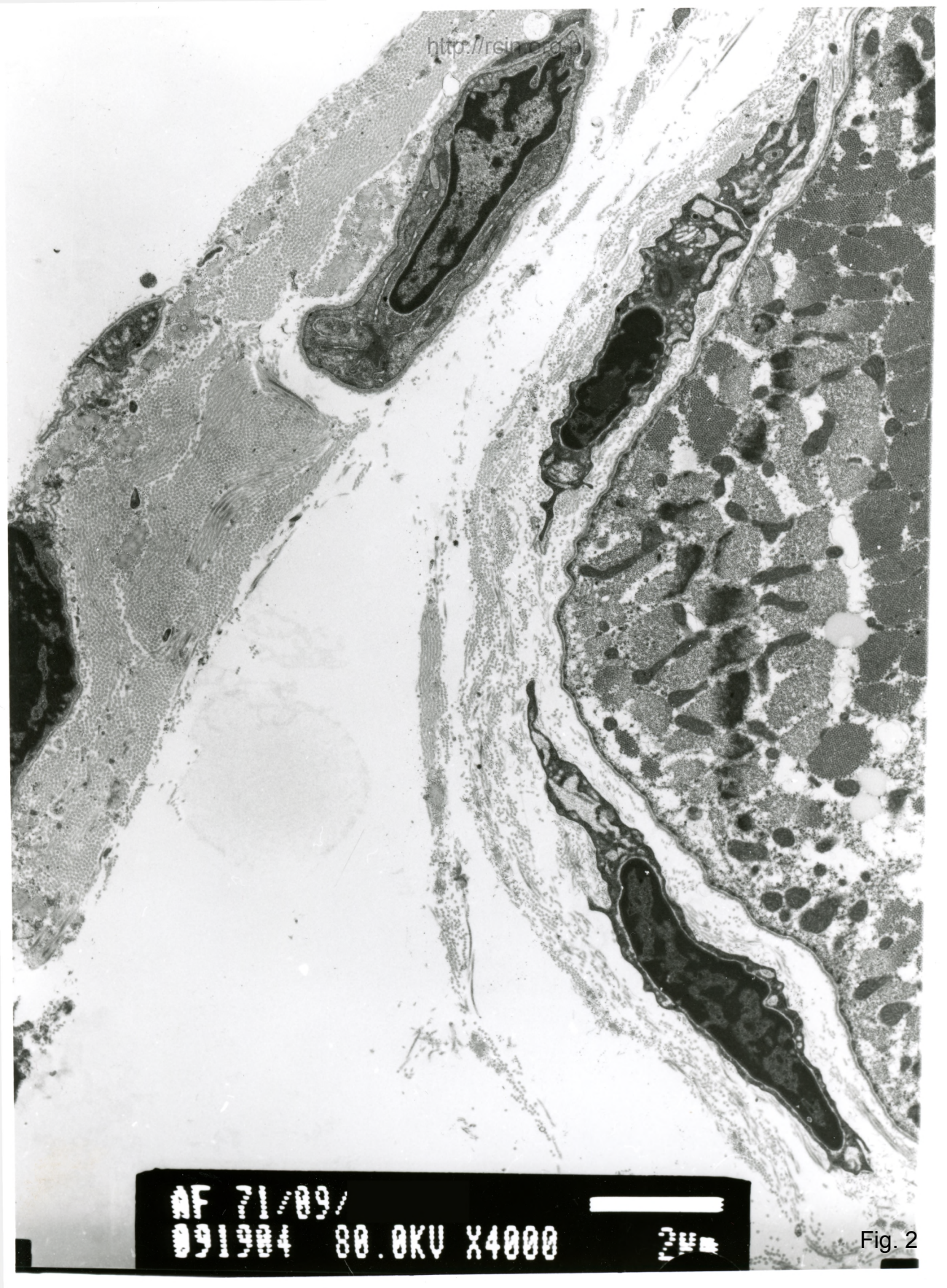
<http://resim.org>

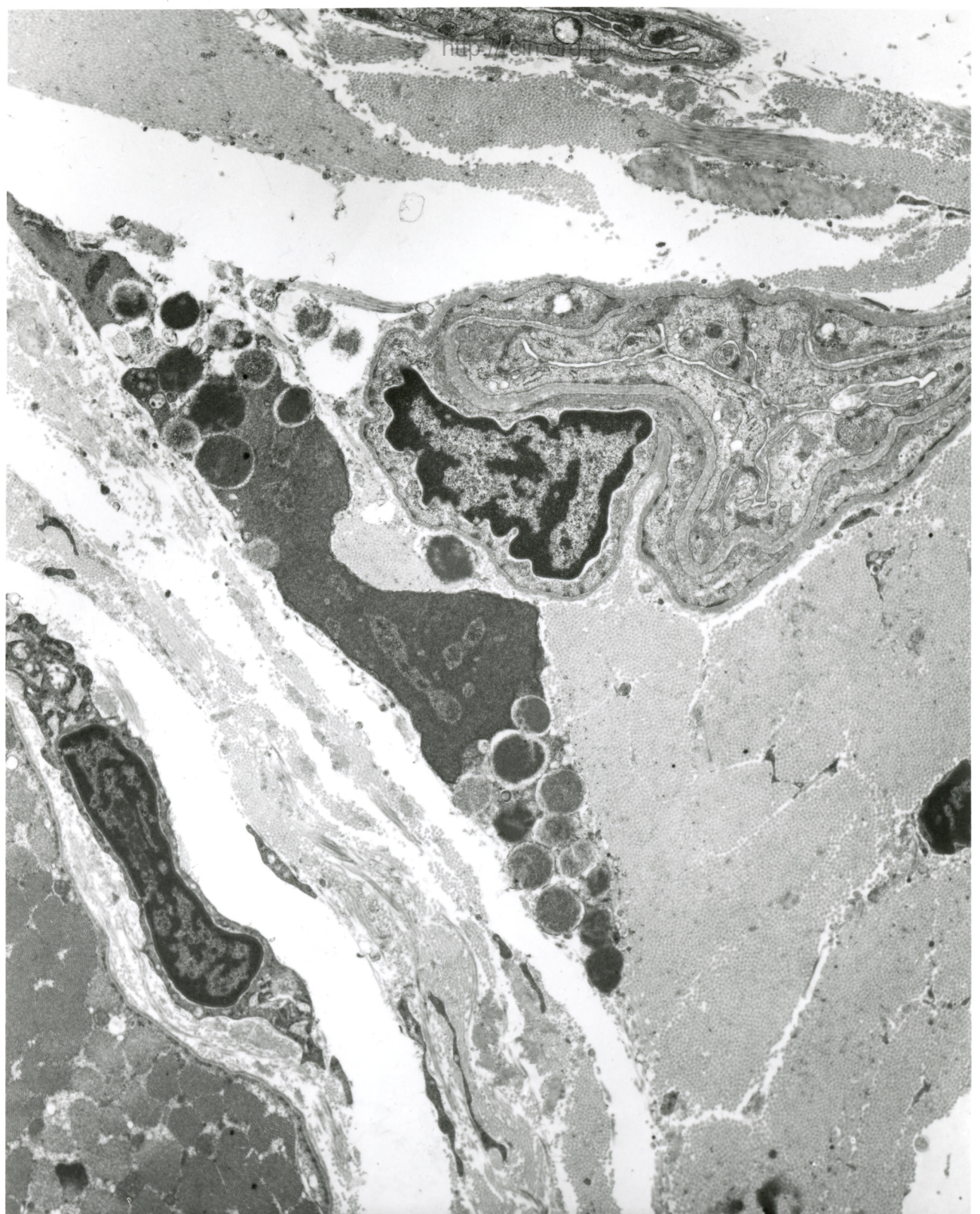
AF 71/89/

091904 80.0KV X4000

2µm

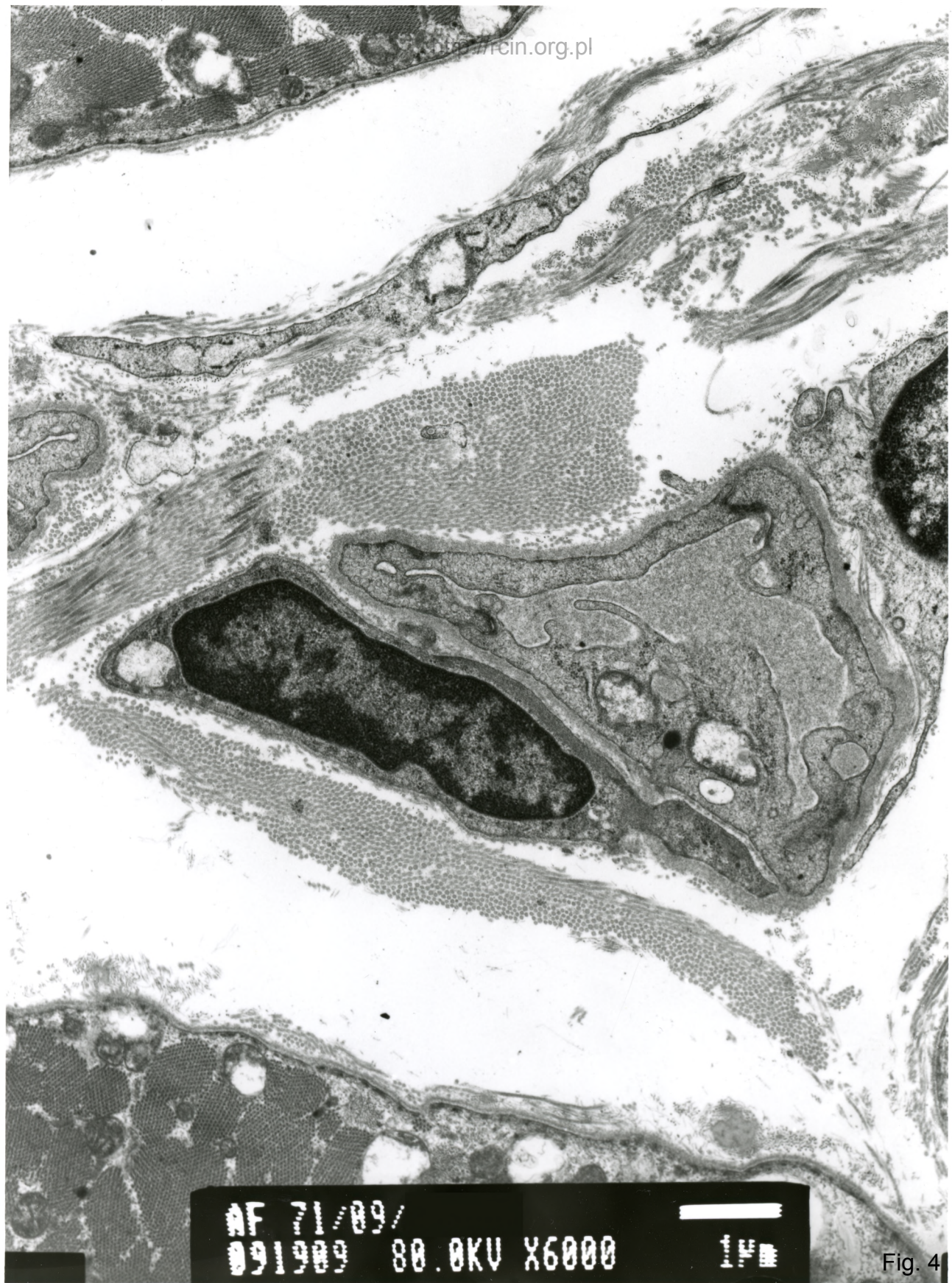
Fig. 2





AF 71/89/
091907 80.0KV X4000 2µm

Fig. 3



AF 71/09/
091909 80.0KV X6000

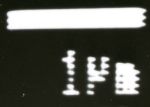
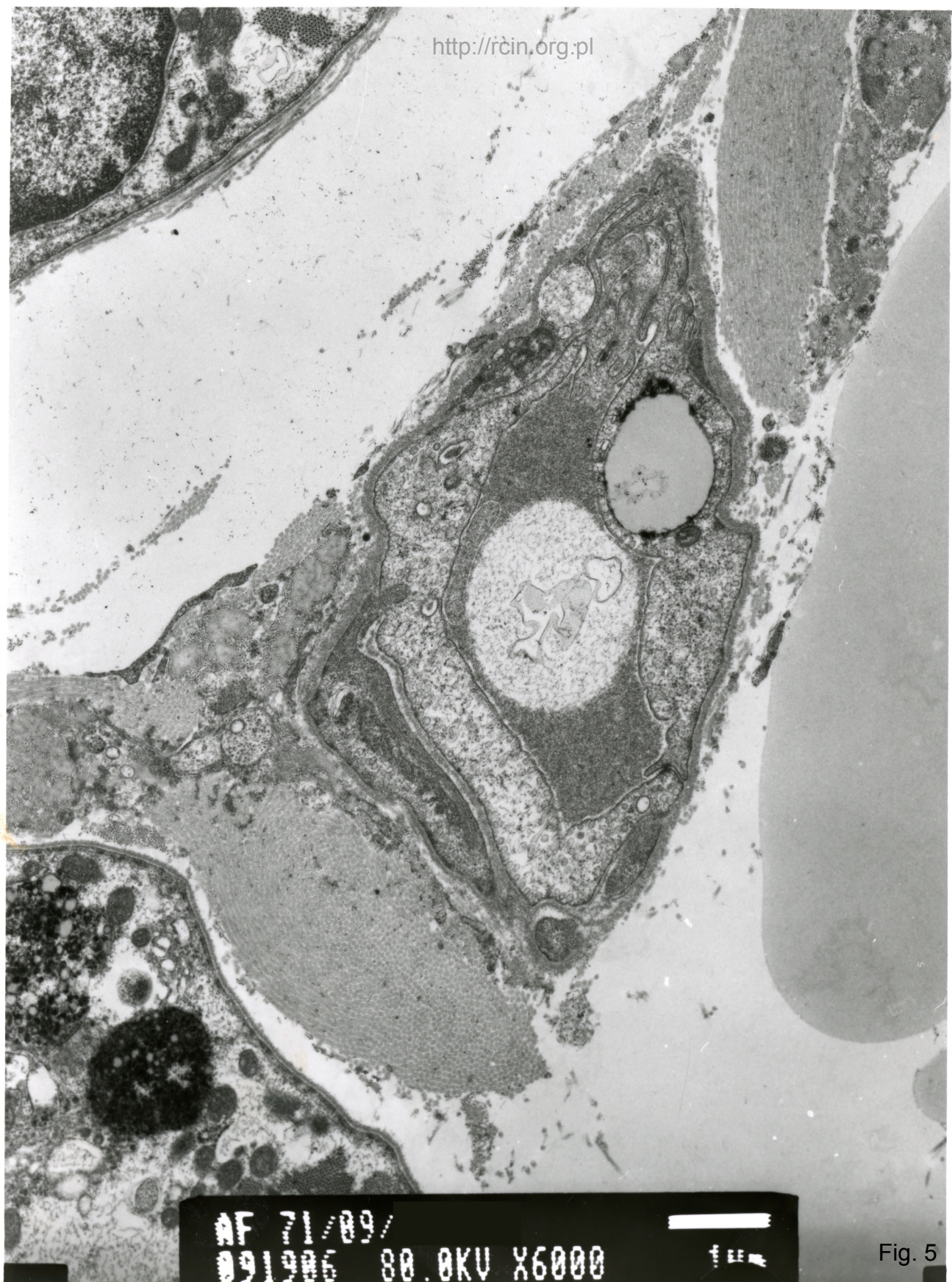
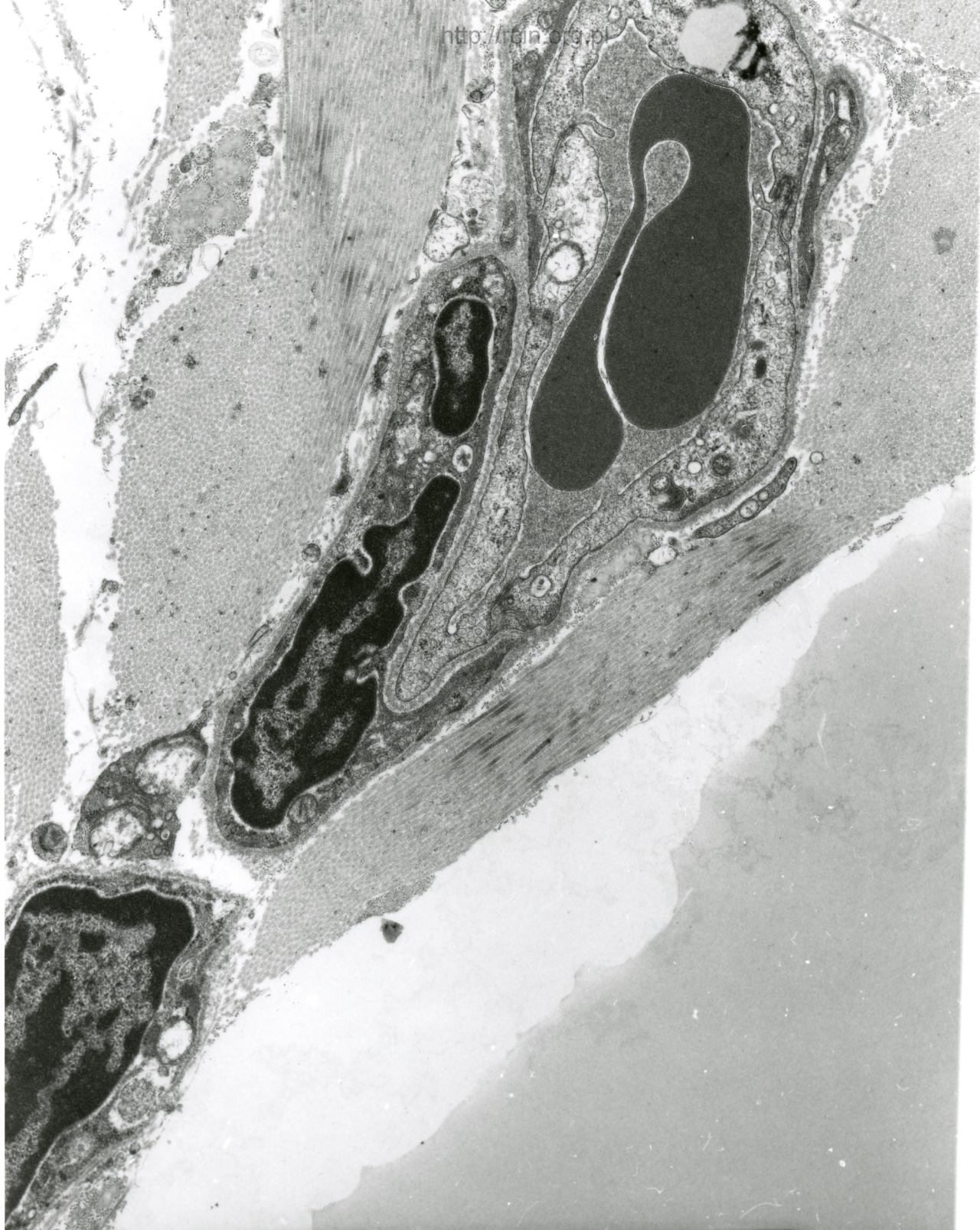


Fig. 4



AF 71/89/
091906 80.0KV X6000

Fig. 5



AF 71/89/
091405 80 OKU X6000

Fig. 6