

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: 24/14

Imię i nazwisko :

Wiek:5 miesięcy

Rozpoznanie: Podejrzenie zespołu miastenicznego

Data pobrania wycinka: 17 VI 2014r.

Mięsień: quadriceps

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy tworzą pęczki oddzielone zwiększoną ilością tkanki łącznej. Dość liczne włókna małe z centralnie ułożonymi jądrami wykazują cechy niedojrzałości – miotubopodobne. W barwieniu enzymami oddechowymi /dehydrogenazy/ brak różnicowania na typy metaboliczne. Aktywność ATP-az słabo zaznaczone różnicowanie na typy w barwieniu ATP-ph 9,4 widoczna przewaga włókien typu I. Włókna te wykazują szczelinowate ubytki aktywności.

Wnioski: obraz morfologiczny wykazuje cechy niedojrzałości i cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego wymaga to oceny w mikroskopie elektronowym.

Ocena ultrastrukturalna pobranego wycinka wykazała szereg nieprawidłowości w architekturze włókien mięśniowych. Różna średnica włókien z obecnością włókien niedojrzałych, masywny ubytek miofibrilli z powstawaniem opustoszałych pól czasem wypełnionych zbitymi homogennymi strzępkami miofibrillopodobnymi. Liczne obrzmiałe mitochondria z ubytkiem grzebieni mitochondrialnych, ogniskowe gromadzenie glikogenu w polach pozbawionych elementów kurczliwych. Na uwagę zasługują nieprawidłowe wielokształtne jądra z gromadzeniem heterochromatyny ubytkiem nukleoplazmy i zjawiskiem odszczepiania zewnętrznej błony jądrowej. Wszystko powyższe wskazuje za zaawansowanymi zmianami pierwotnie mięśniowymi o cechach nucleopatii.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

4714926
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 8 m. 41

Przypadek: Nr 24/14

Rozpoznanie: Podejrzenie zespołu miastenicznego

Fig. 1,2. Włókna mięśniowe wykazują liczne nieprawidłowości ultrastrukturalne. Obserwuje się miejscowy rozpad miofibrili oraz obrzmiałe mitochondria o jasnej macierzy, charakteryzujące się zanikiem grzebieni mitochondrialnych. W miejscach gdzie doszło do rozpadu aparatu kurczliwego występuje masywne gromadzenie się glikogenu.

Fig. 3. Ubytek miofibrili z powstawaniem opustoszałych pól wypełnionych homogennym materiałem miofibrilopodobnym.

Fig. 4,5,6,7. Nieprawidłowe wielokształtne jądra z charakterystycznym gromadzeniem się heterochromatyny i odszczepiającą się zewnętrzną błoną jądrową. Obserwuje się elektronowo-jasne, obrzękłe mitochondria o zamazanej strukturze grzebieni i błon mitochondrialnych.

Fig. 8,9. Jądra o nieregularnym kształcie z nasilonymi cechami nukleopatii- przerwana błona jądrowa, w obrębie jądra widoczne mitochondria.

Summary

A 5-month-old patient with suspected myasthenic syndrome was examined. A biopsy of *quadriceps* was performed. Electronmicroscopy analysis revealed numerous ultrastructural abnormalities of muscle fibers with features of immaturity. Local disintegration of myofibrils and swollen mitochondria were observed. Mitochondria were characterized by partial or total lack of mitochondrial cristae. Massive glycogen depositions were seen (Fig. 1,2). In some part of myocytes loss of myofibrils were visible. Empty areas were filled with homogeneous myofibril-like material (Fig. 3). Multi-shaped nuclei with the characteristic accumulation of heterochromatin and cleavage of the outer nuclear membrane were observed. Mitochondria were swollen, with blurred cristae and mitochondrial membranes (Fig 4,5,6). Nuclei of irregular shape with clear features of nucleopathy (disrupted nuclear membrane, mitochondria within the nuclei) were seen (Fig 8,9).

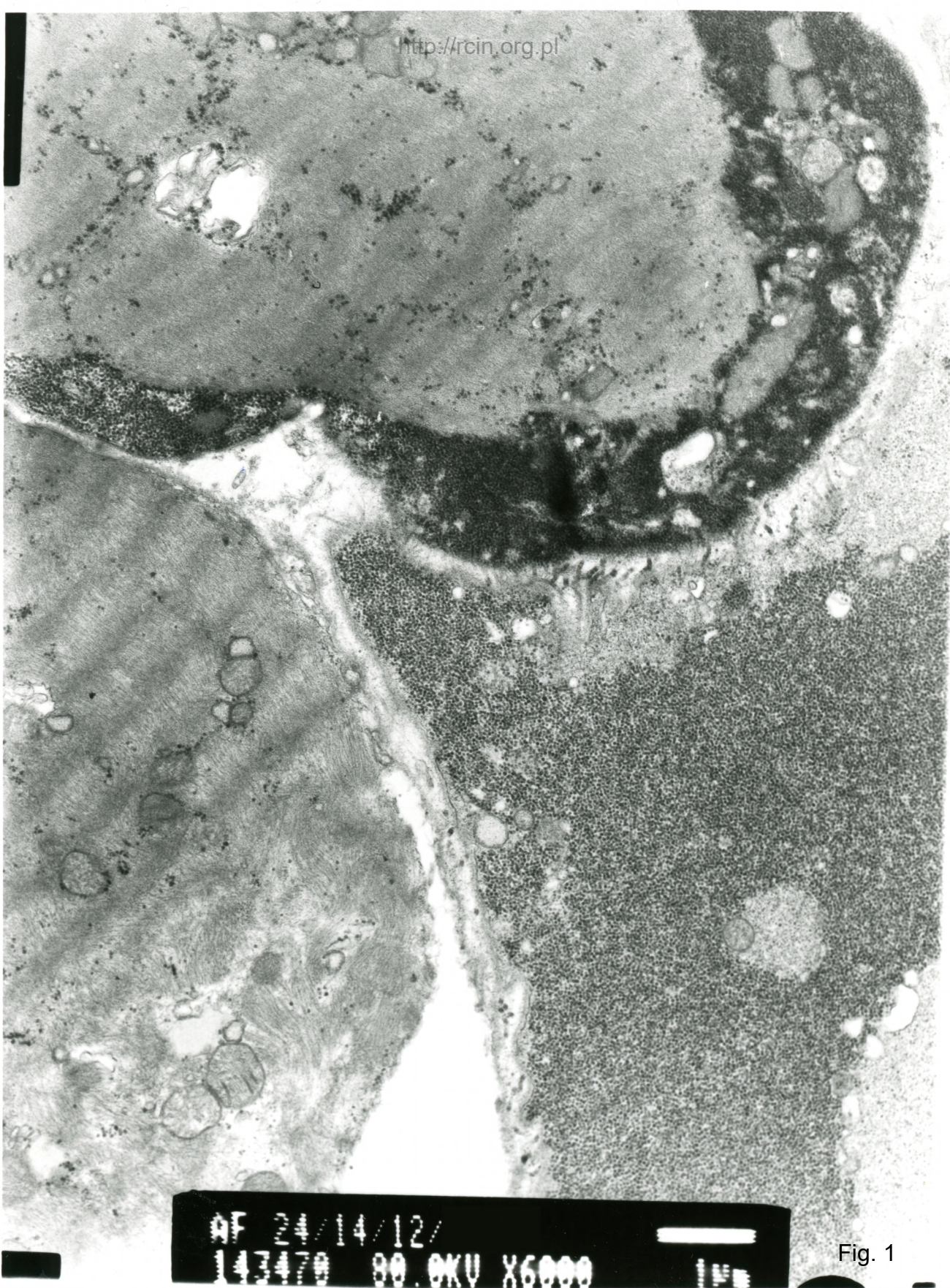


Fig. 1

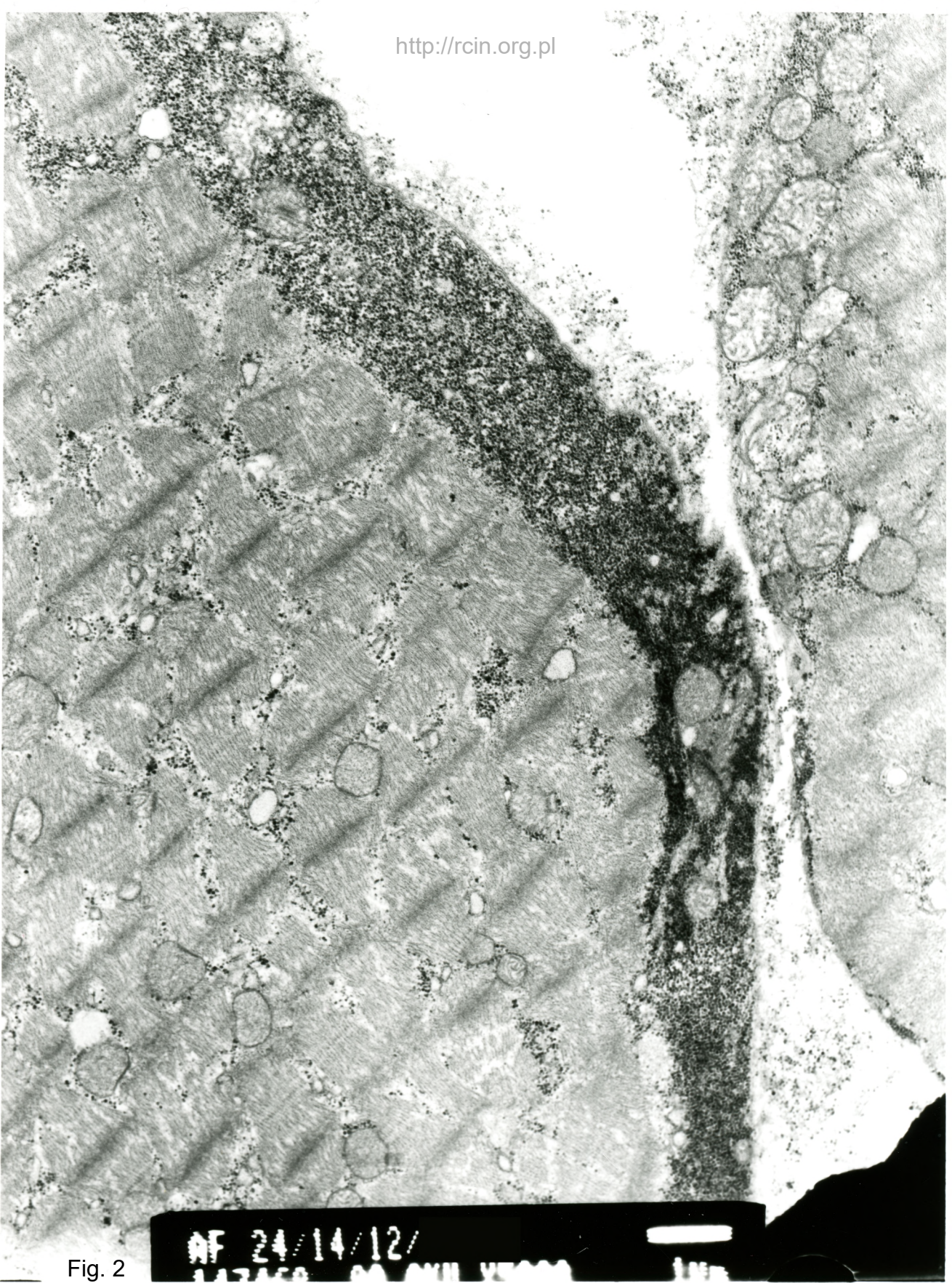
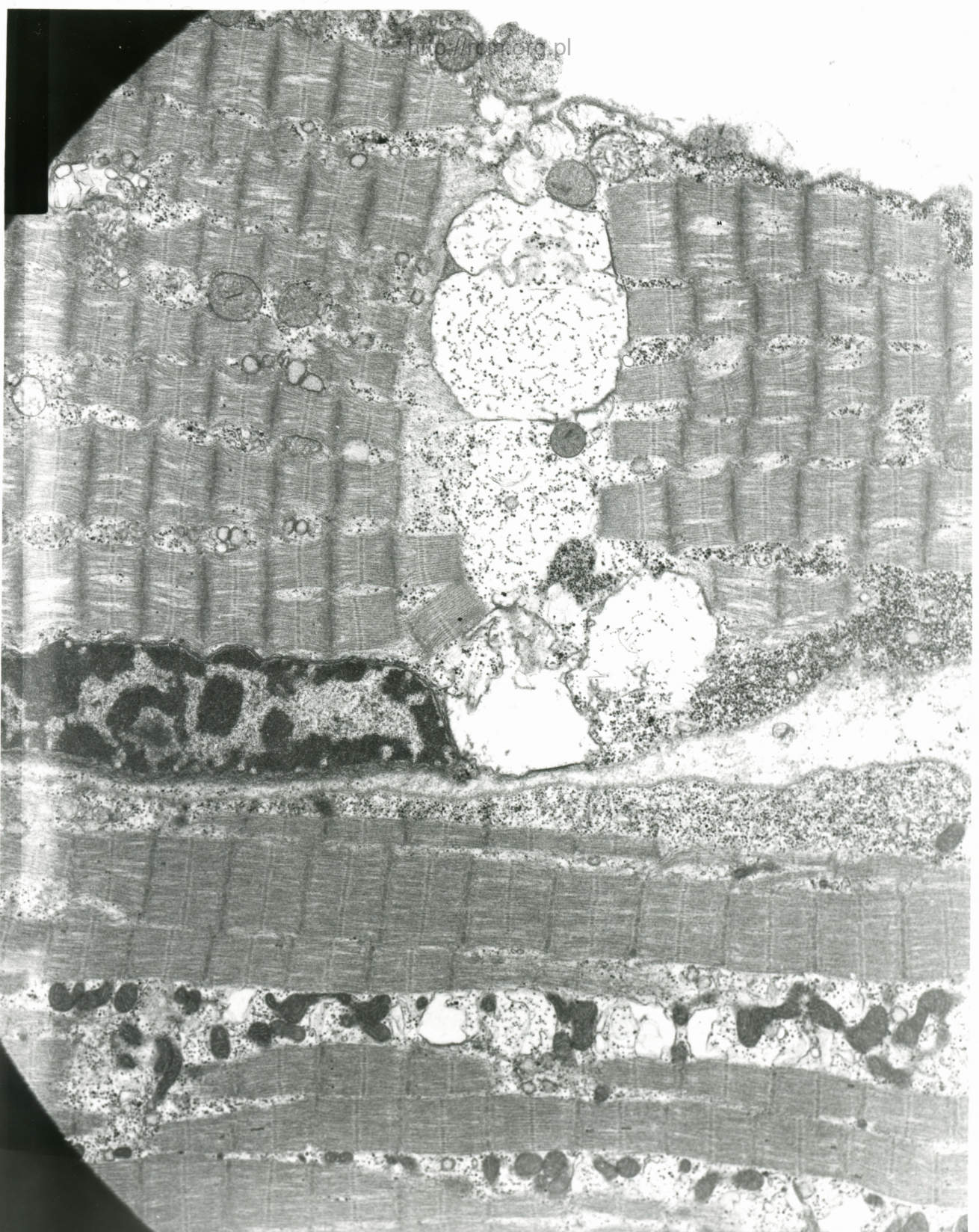


Fig. 2

NF 24/14/12/
147450 00 0000 111



AF 24/14/12/
143459 80 OVII X4000 2µm

Fig.3

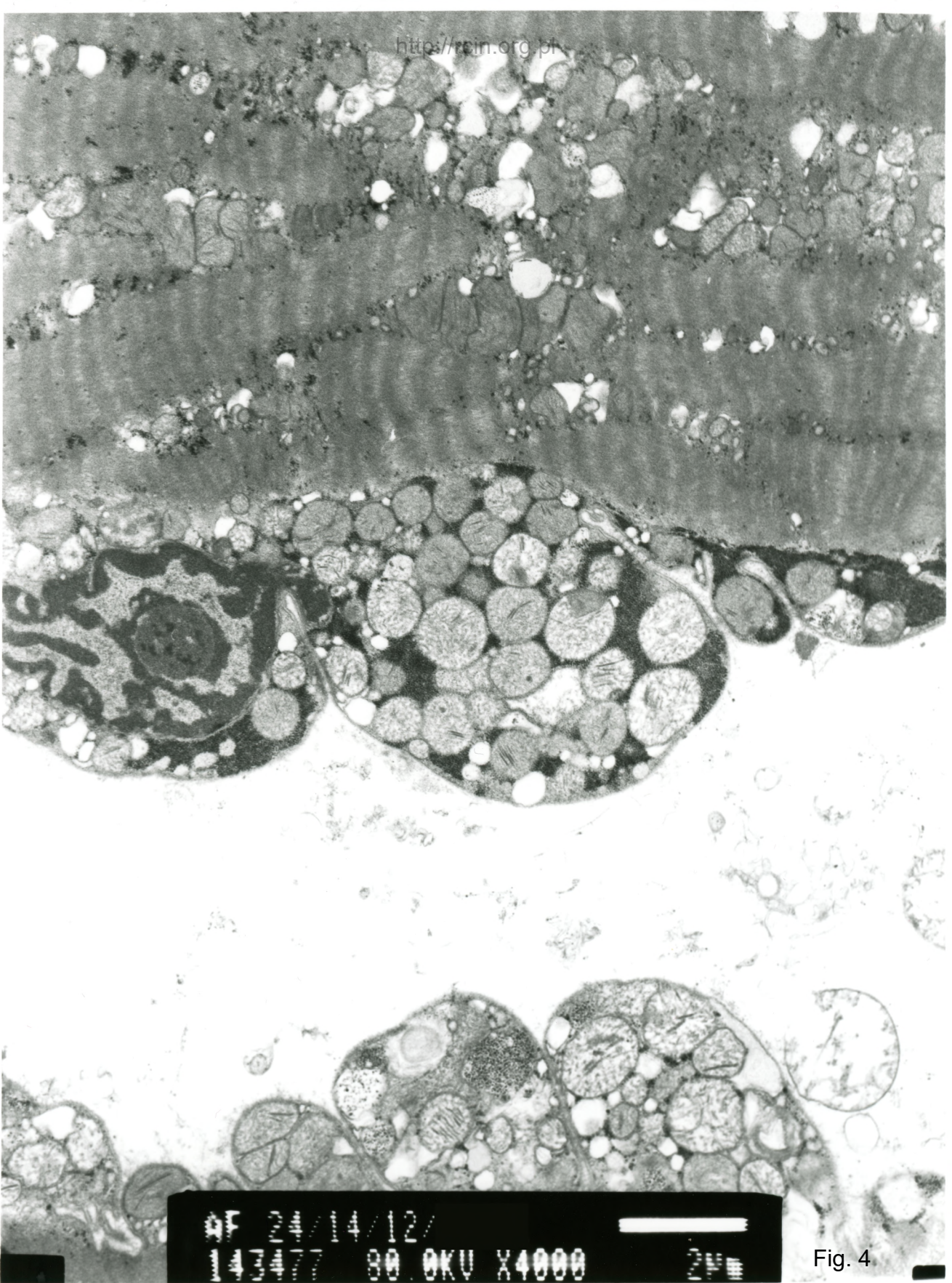


Fig. 4



AF 24/14/12/
143473 80 OKU X6000

Fig. 5



MF 24/14/12/

143472 80.0KV X6000

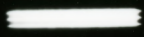
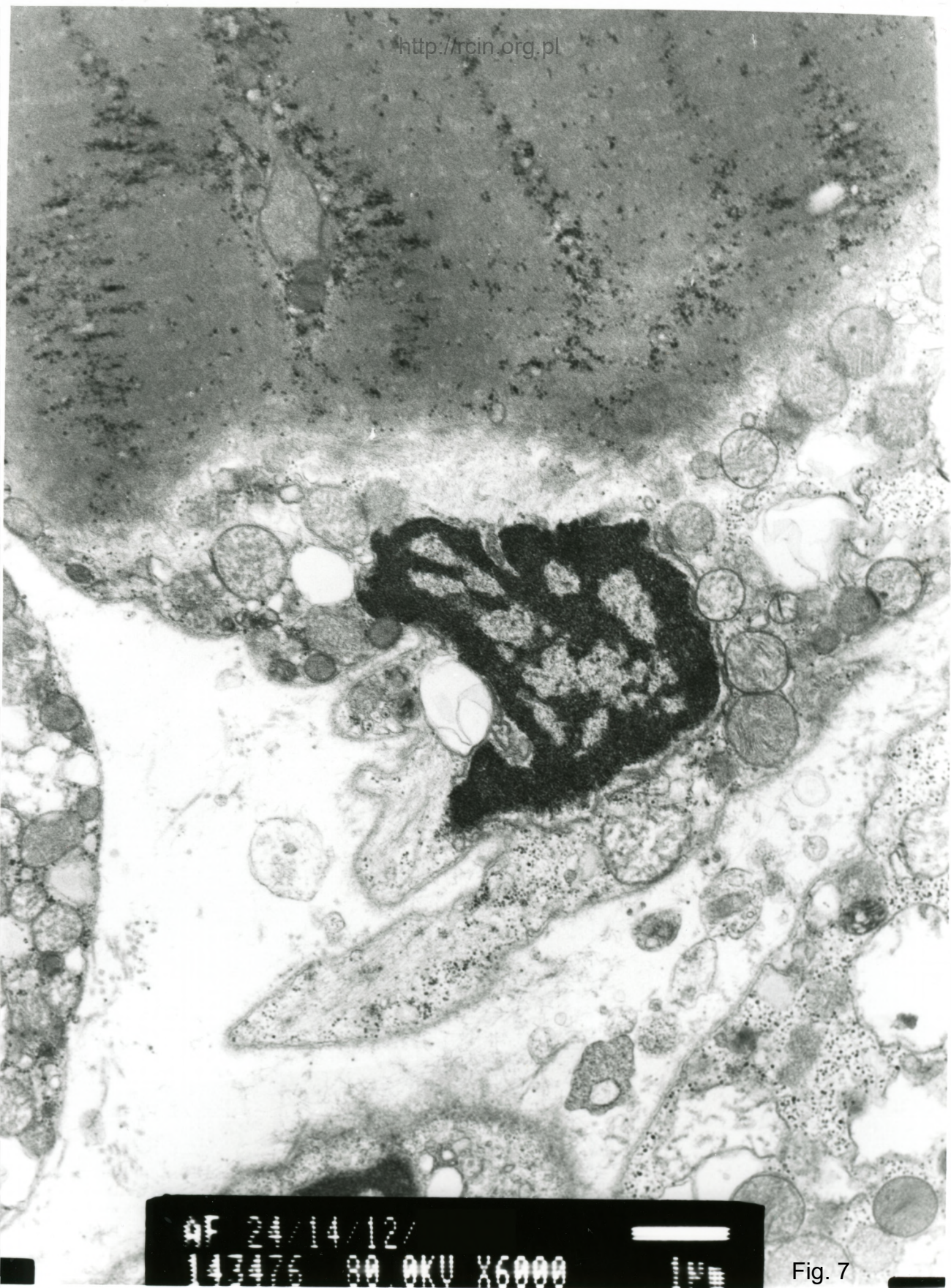
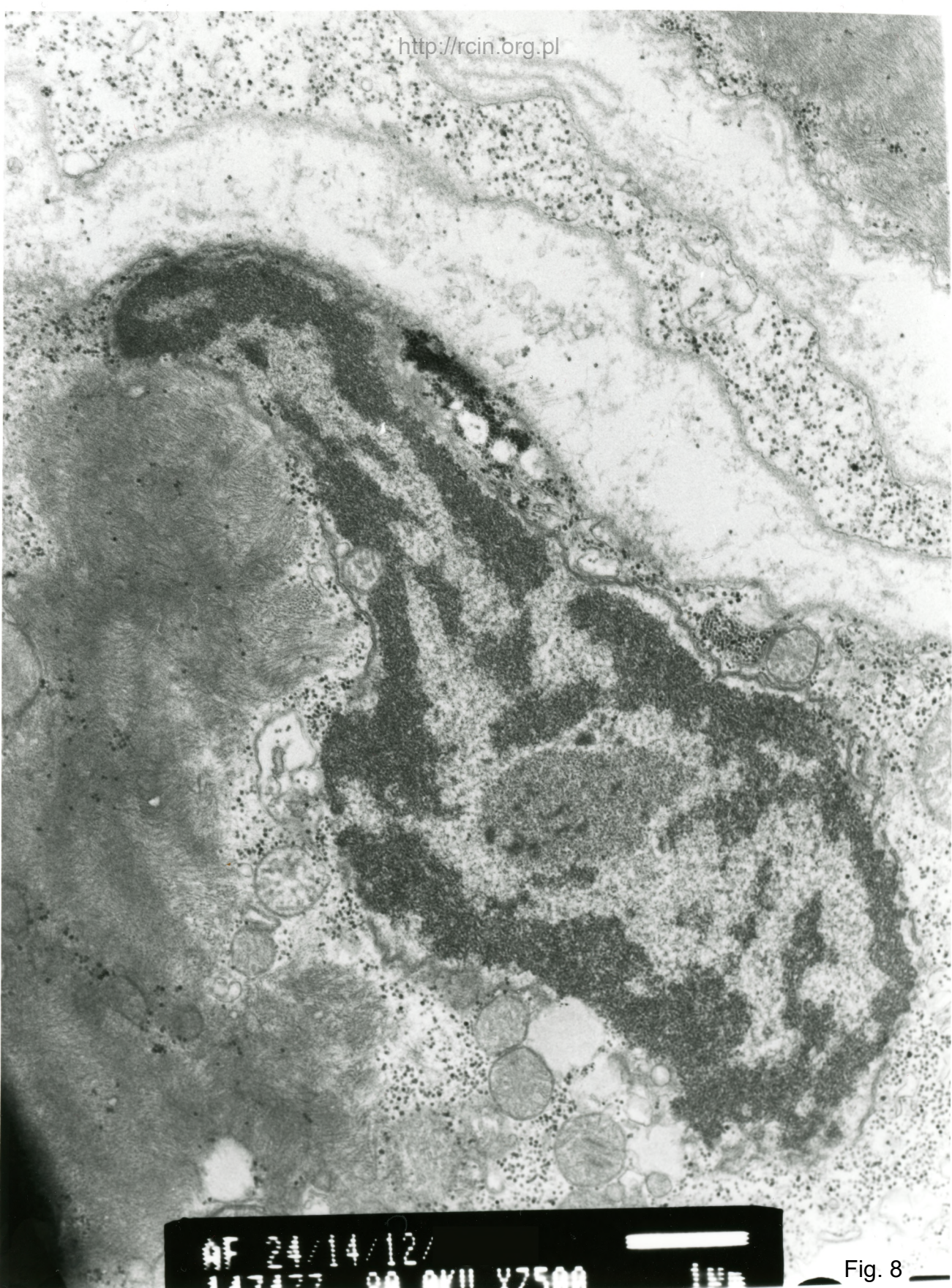


Fig. 6



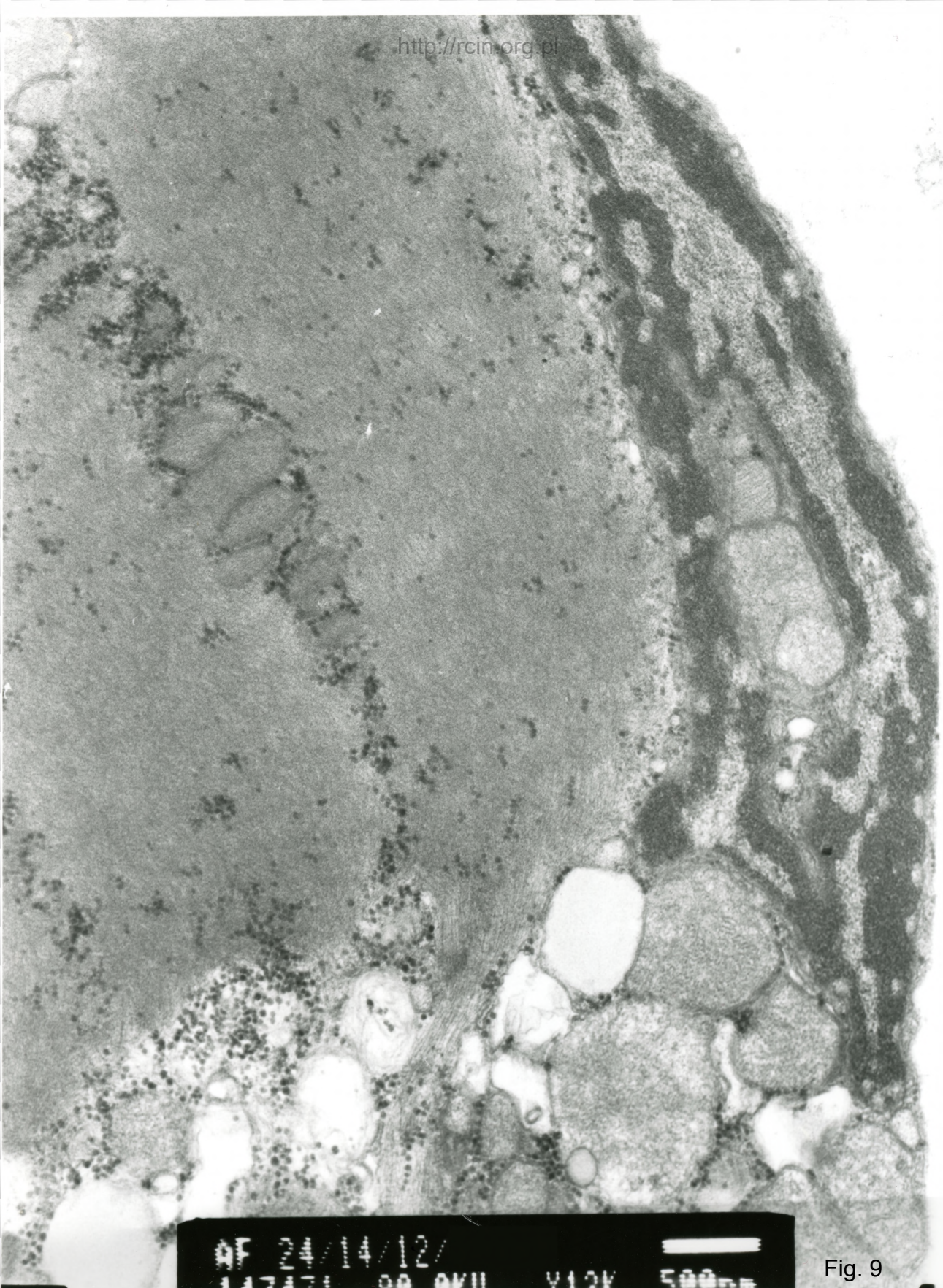
AF 24/14/12/
143476 80 OKU X6000

Fig. 7



AF 24/14/12/
117477 99 OKU Y2500

Fig. 8



AF 24/14/12/
117431 00 OKU X12K 500nm

Fig. 9