

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: 44/2012

Imię i nazwisko :

Wiek: 31 VII 2012r.

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona

Data pobrania wycinka: 8 VIII 2012r.

Mięsień: quadriceps

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

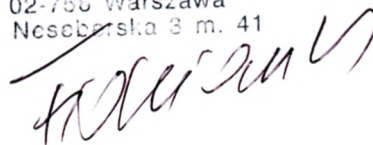
W pobranym wycinku widoczne są bardzo małe włókna o średnicy 4 – 5 u stanowiące większość włókien w obrębie wycinka. Wśród nich rozrzucone nieregularnie włókna o wymiarach 10 – 15 u w enzymach oddechowych brak różnicowania na typy metaboliczne, aktywność ATP –azy pH 9,4 wskazuje iż włókna o większych rozmiarach należą do typu 2.

Analiza ultrastrukturalna wykazała cechy niedojrzałości włókien o małej średnicy /myotube like/ zjawisko odszczepienia błony zewnętrznej od błony wewnętrznej wielu jąder a także całkowity brak błony jądrowej w niektórych włóknach.

Wnioski: powyższe odchylenie wskazuje na znaczne zatrzymanie w rozwoju włókien mięśniowych cechy defektu z kręgu nukleopatii.

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

4714926 | Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-750 Warszawa
ul. Niesieberska 8 m. 41



Przypadek 44/12 (51/12 ME)

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona

Fig. 1,2,3,4,5. Włókna mięśniowe o małej średnicy, wykazujące morfologię miotub, jądra położone ośrodkowo.

Fig. 6,7,8,9,10,11. W wielu jądrach komórkowych obserwuje się zjawisko rozszczepienia błony jądrowej zewnętrznej od wewnętrznej.

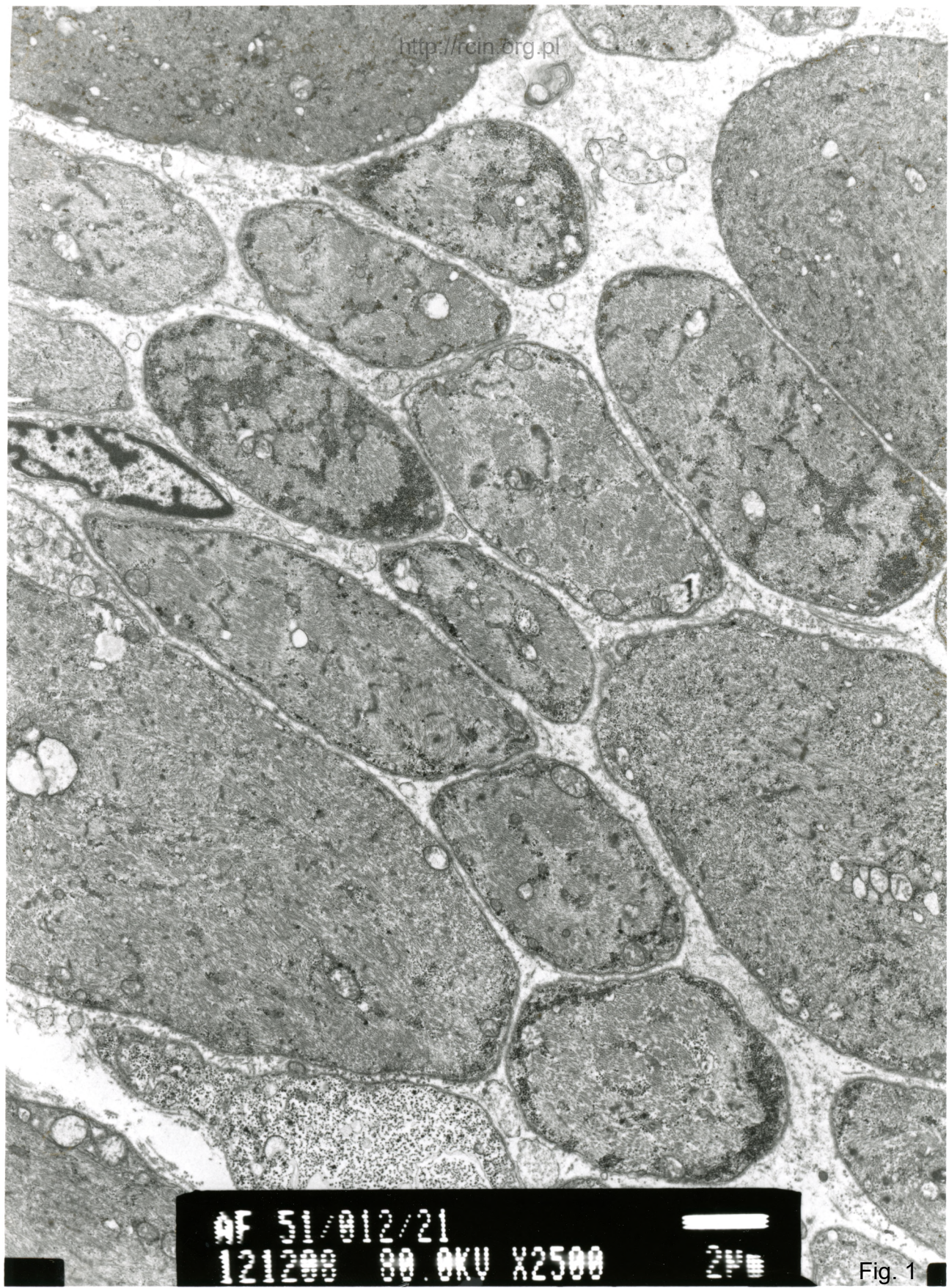
Fig. 12,13,14,15. Niektóre jądra komórkowe są częściowo lub całkowicie pozbawione błony jądrowej.

Summary

A new-born baby with suspected congenital myopathy was examined. A biopsy of quadriceps was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed some muscle fibers of small diameter and centrally located nuclei, showing myotube-like morphology (Fig. 1,2,3,4,5). Numerous cell nuclei were characterized by the fission of the outer and inner membranes (Fig. 6,7,8,9,10,11). Some cell nuclei were partially or completely devoid of a nuclear membrane (Fig. 12,13,14,15).

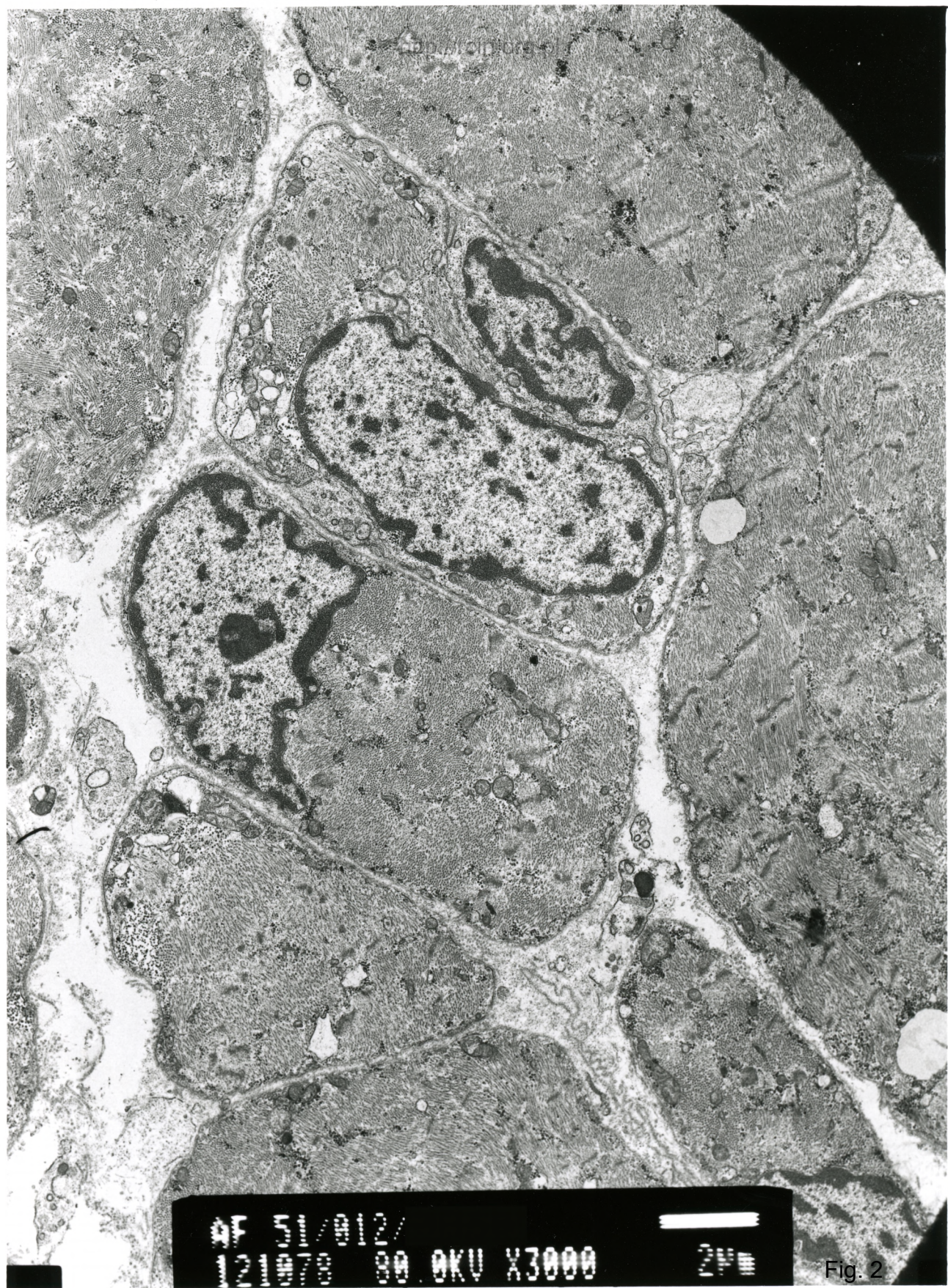
The ultrastructural image indicates retention in the development of muscle fibers and features of nucleopathy.



#F 5/1/912/21
121200 80.0KV X2500

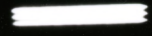


Fig. 1



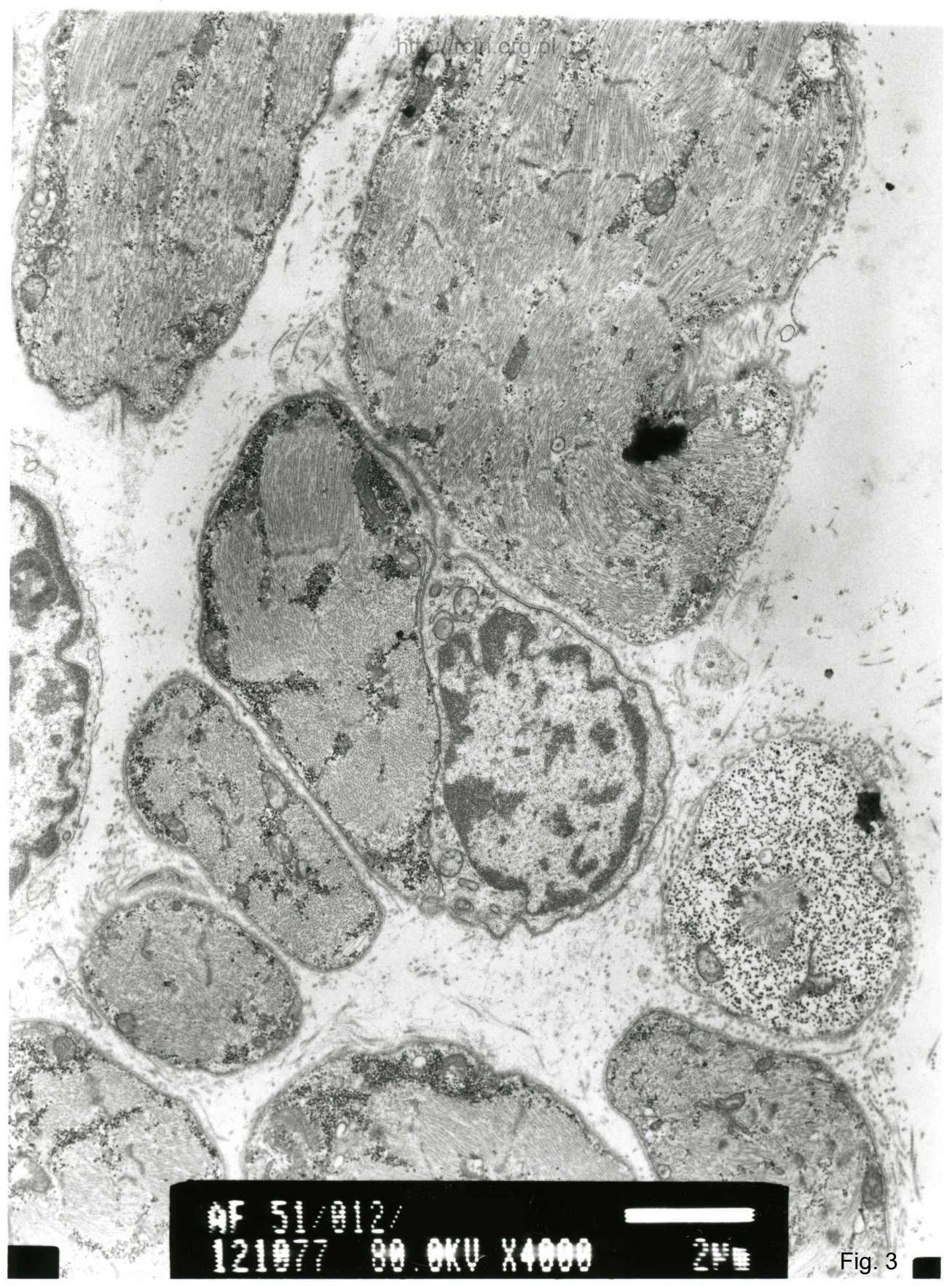
07 12/01/98

00.0KV X3000



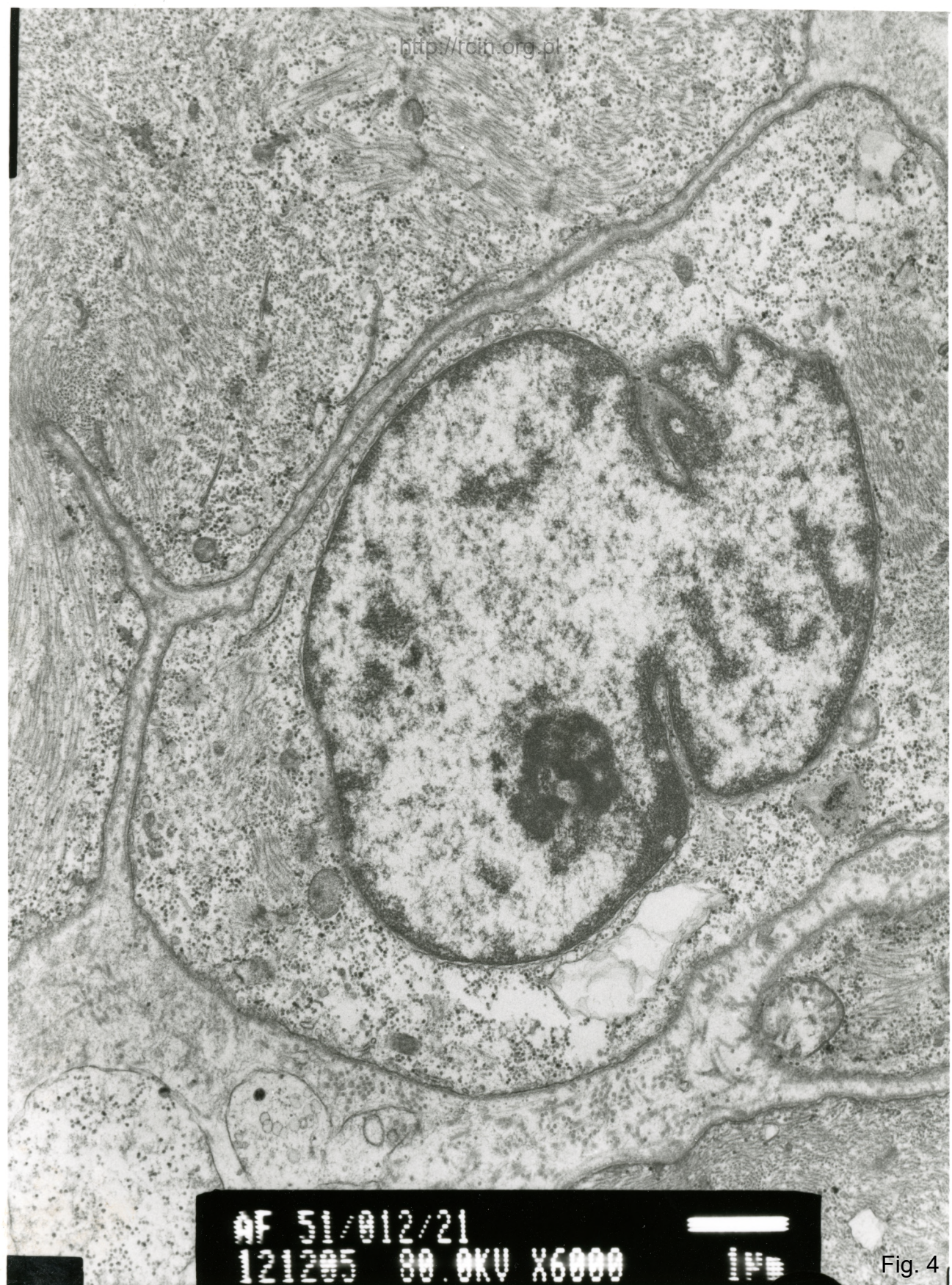
012/2μm

Fig. 2



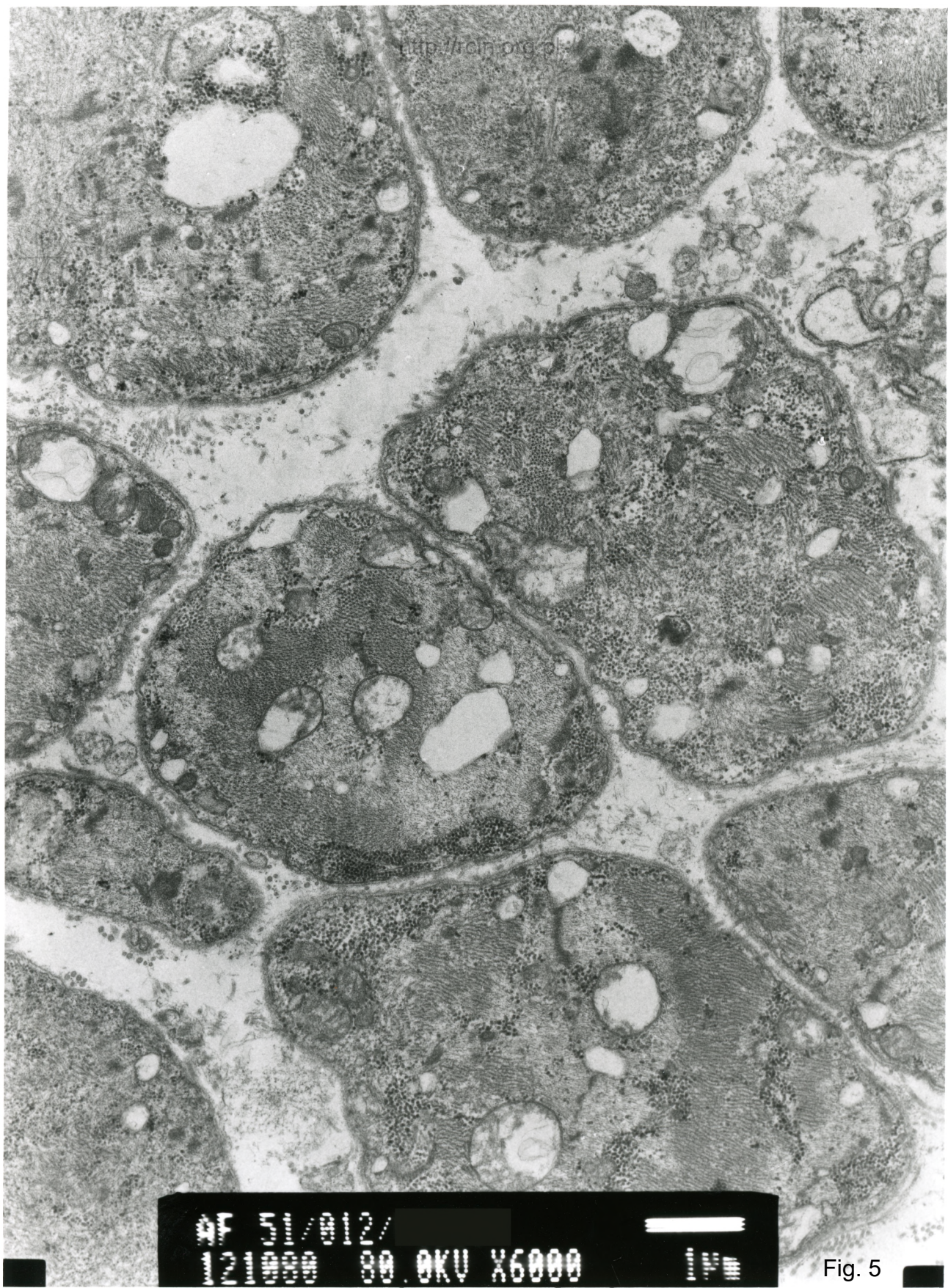
AF 5/912/
12107 90 OKU X4000 2µm

Fig. 3



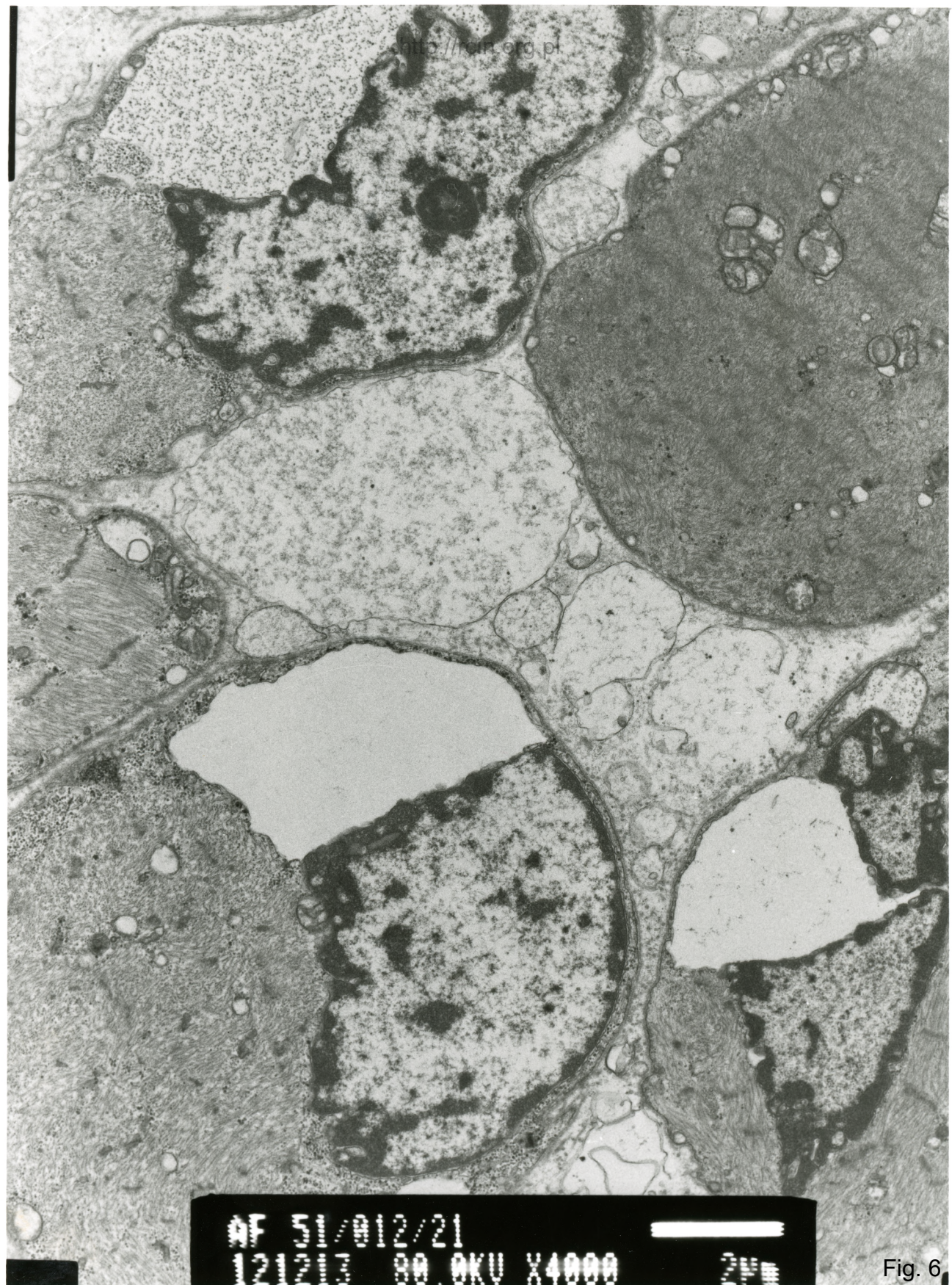
AF 51/012/21
121205 80.0KV X6000

Fig. 4

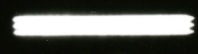


AF 51/012/
121000 80.0KV X6000

Fig. 5



AF 51/912/21
121203 80.0KV X4000



2µm

Fig. 6

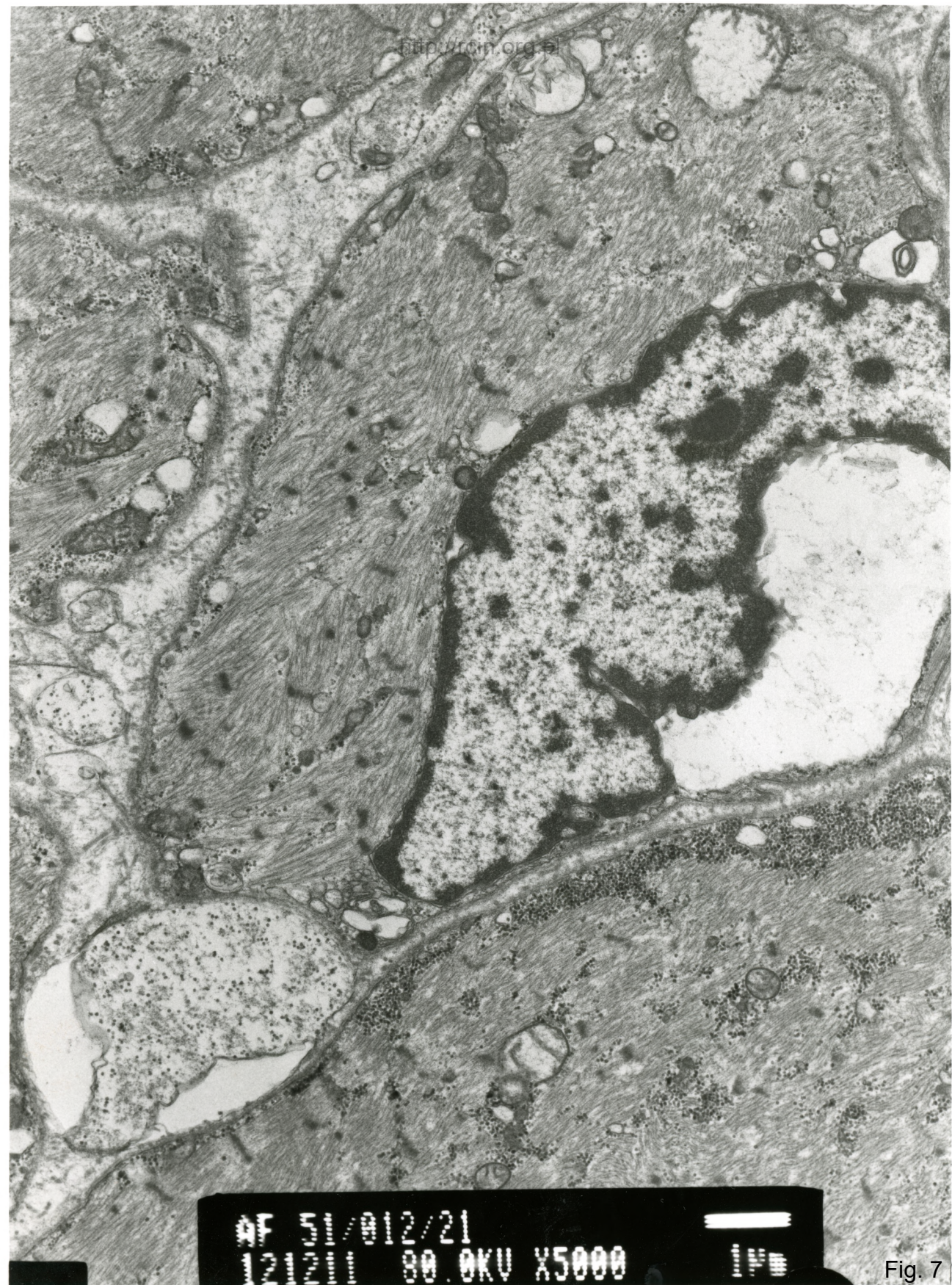
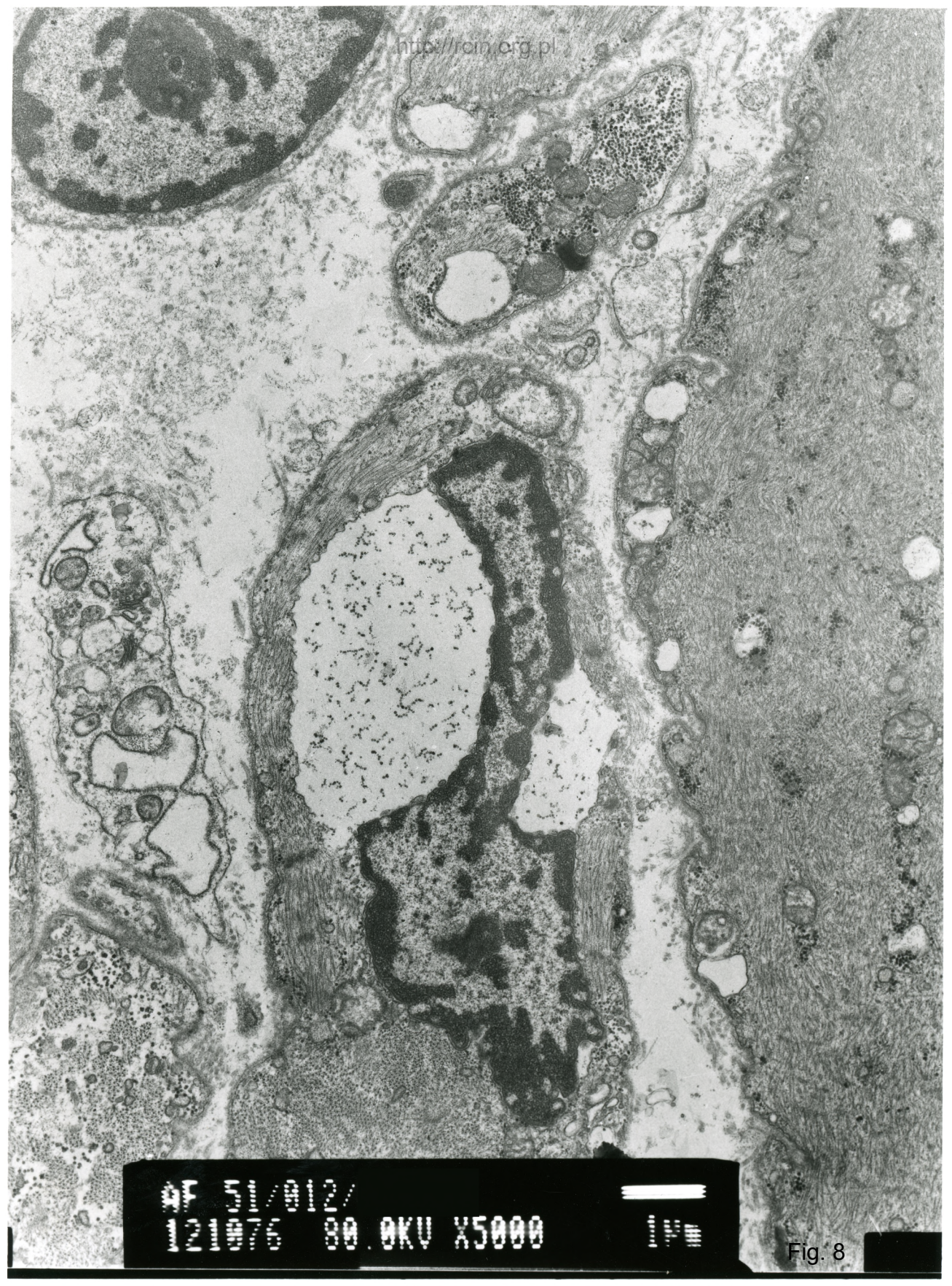
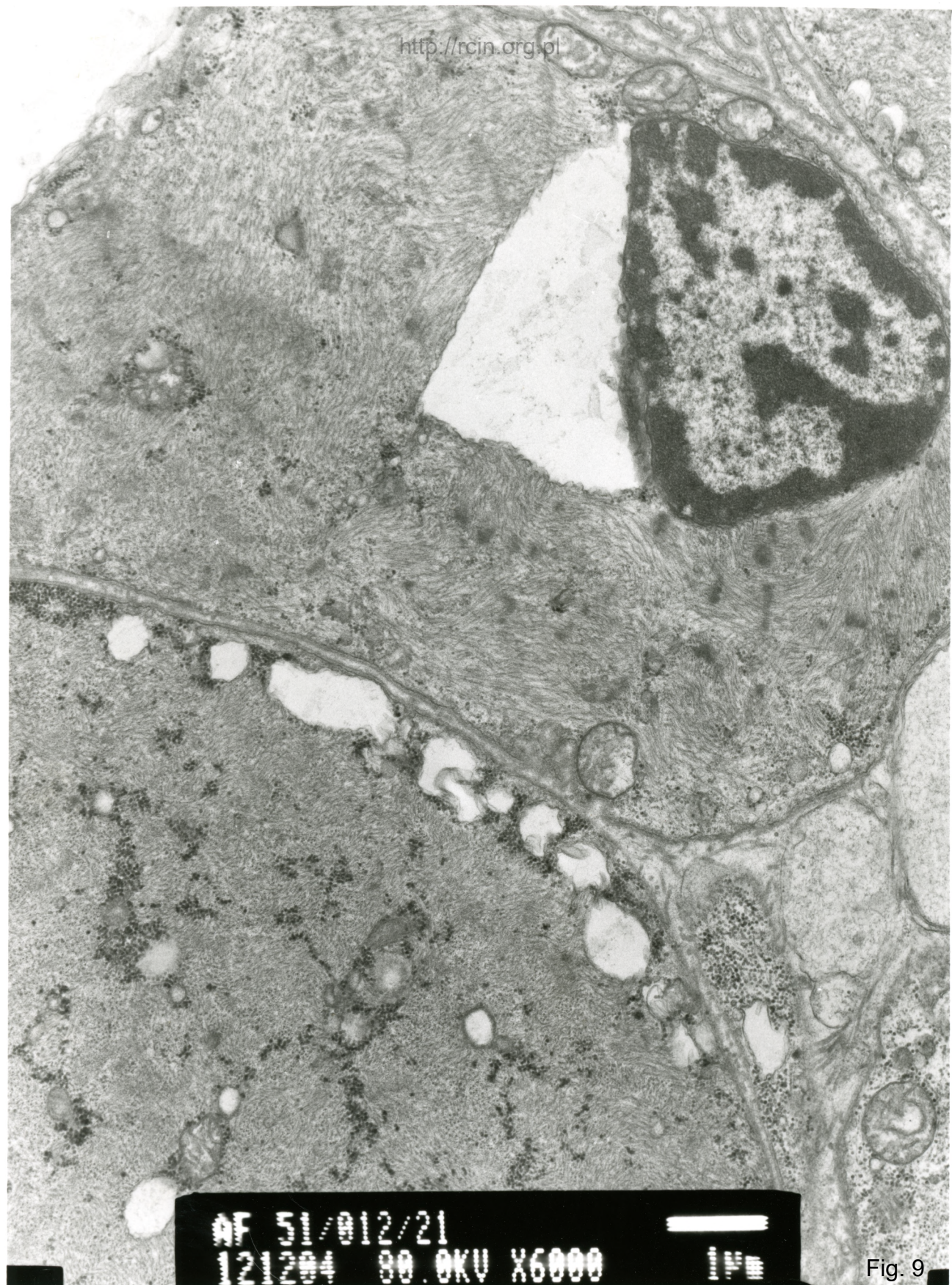


Fig. 7



97 12/06/91
12 00 00 80.0KV X5000

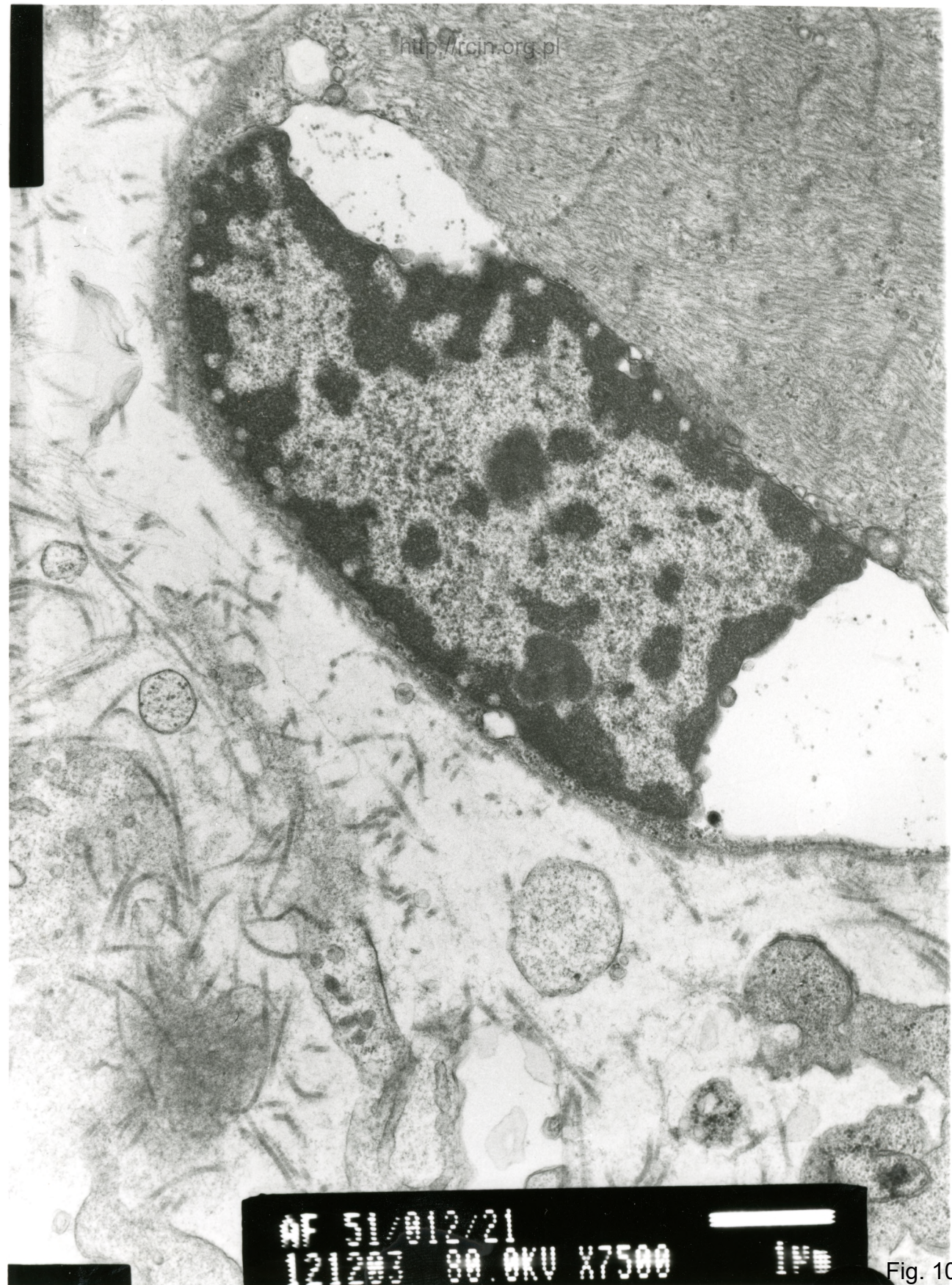
Fig. 8



MF 51/012/21
121204 00.0KV X6000



Fig. 9



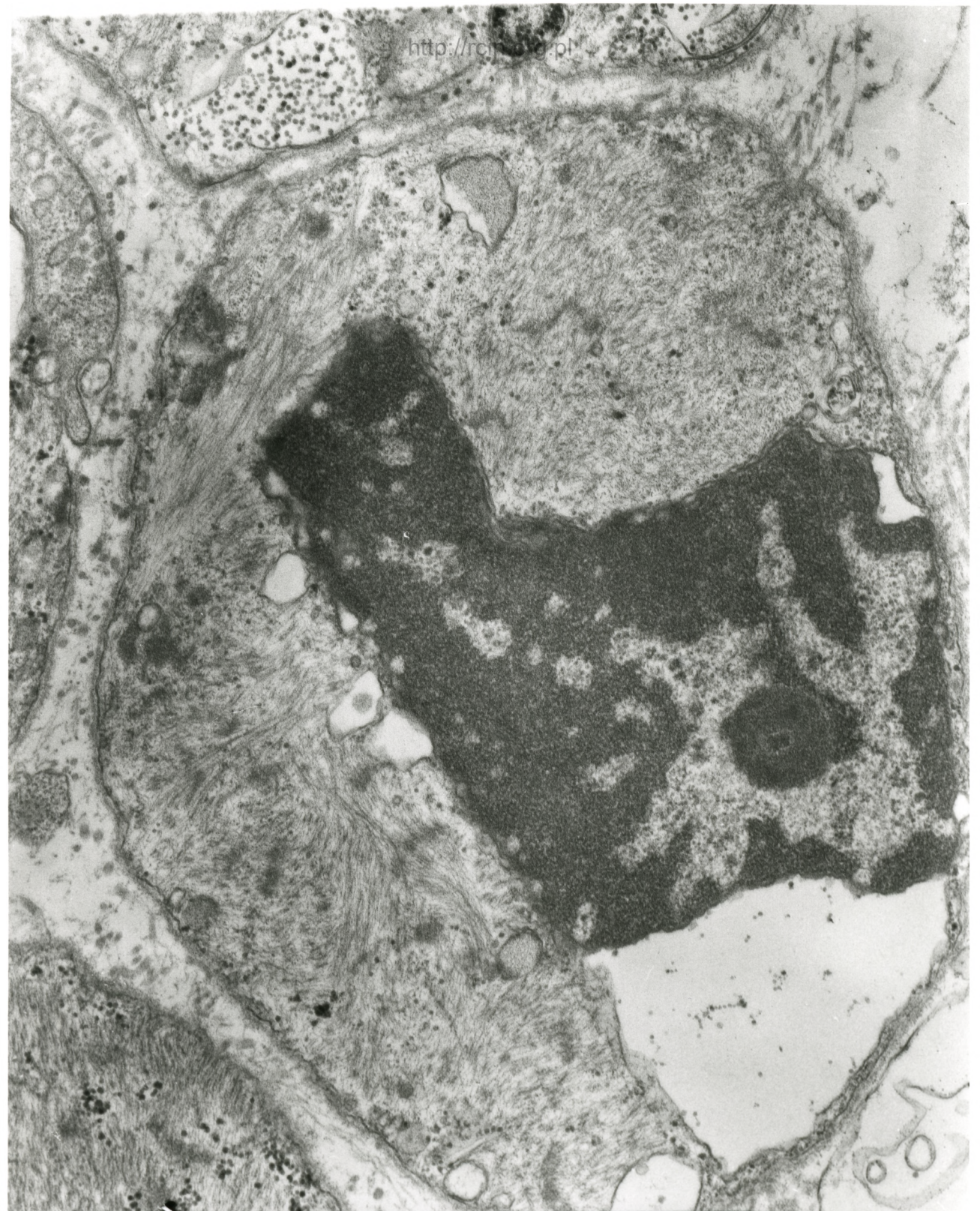
AF 51/012/21

121203 80.0KV X7500



1µm

Fig. 10



AF 5/1/912/
121001 80.0KV X10K 500nm

Fig. 11

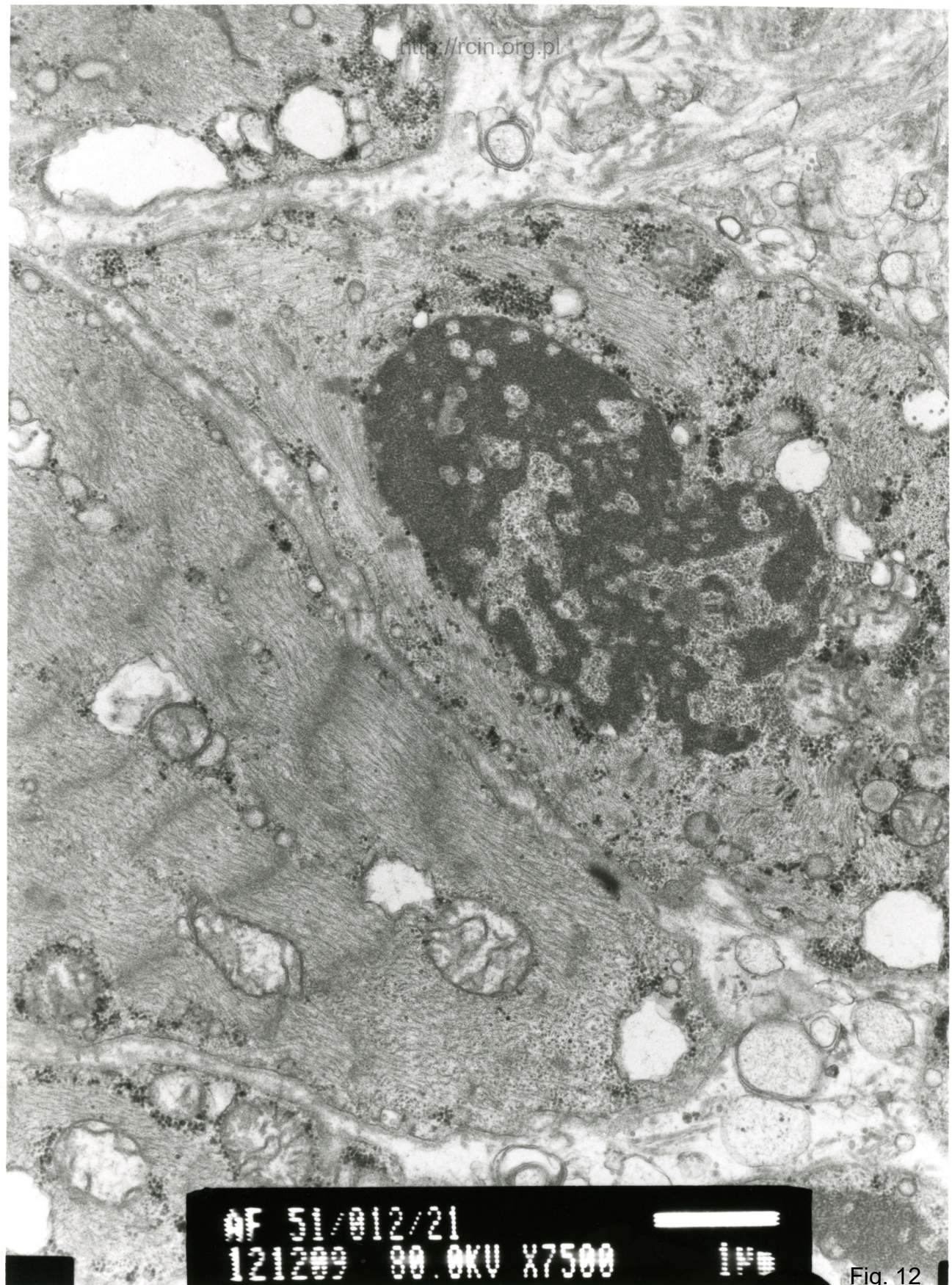
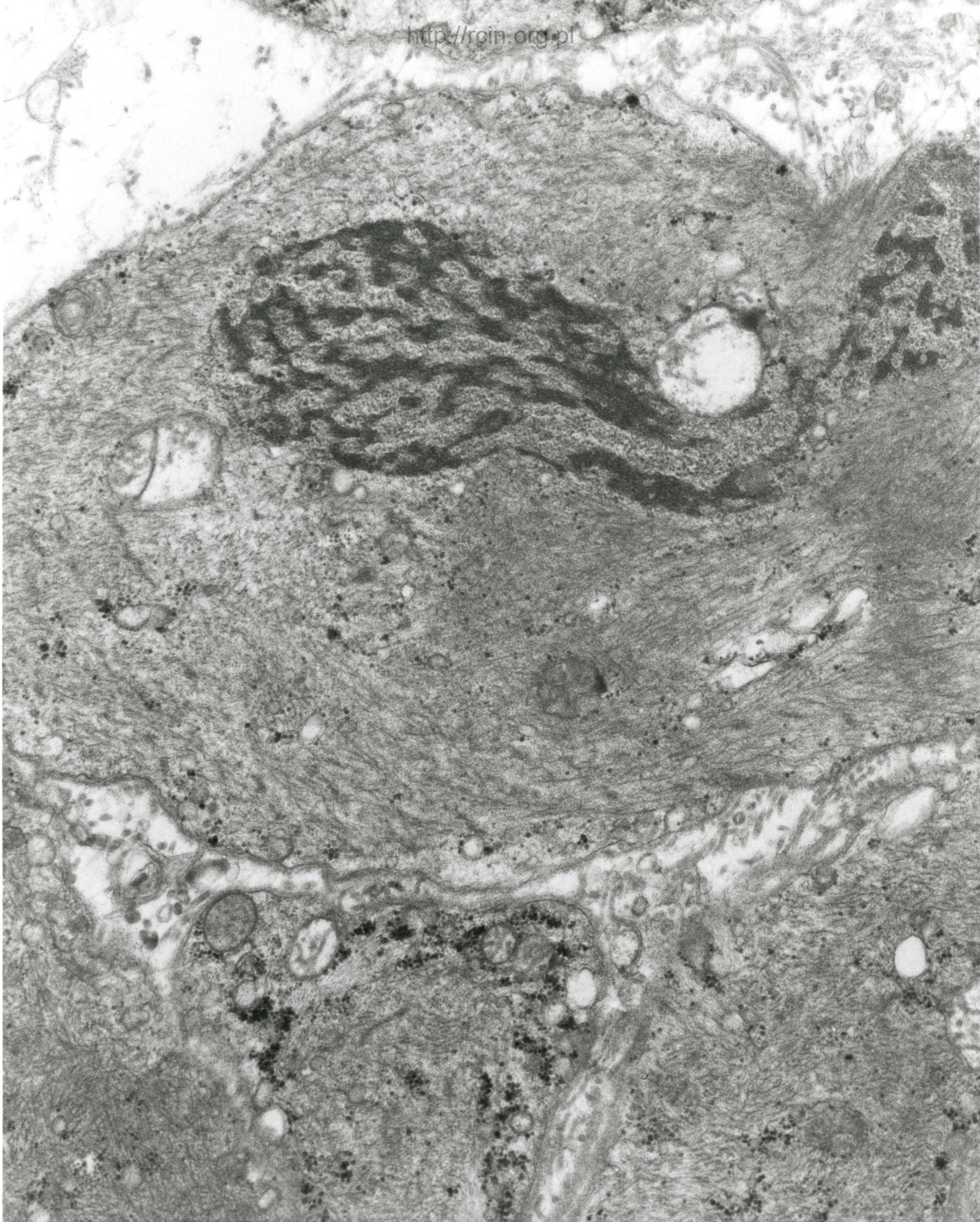
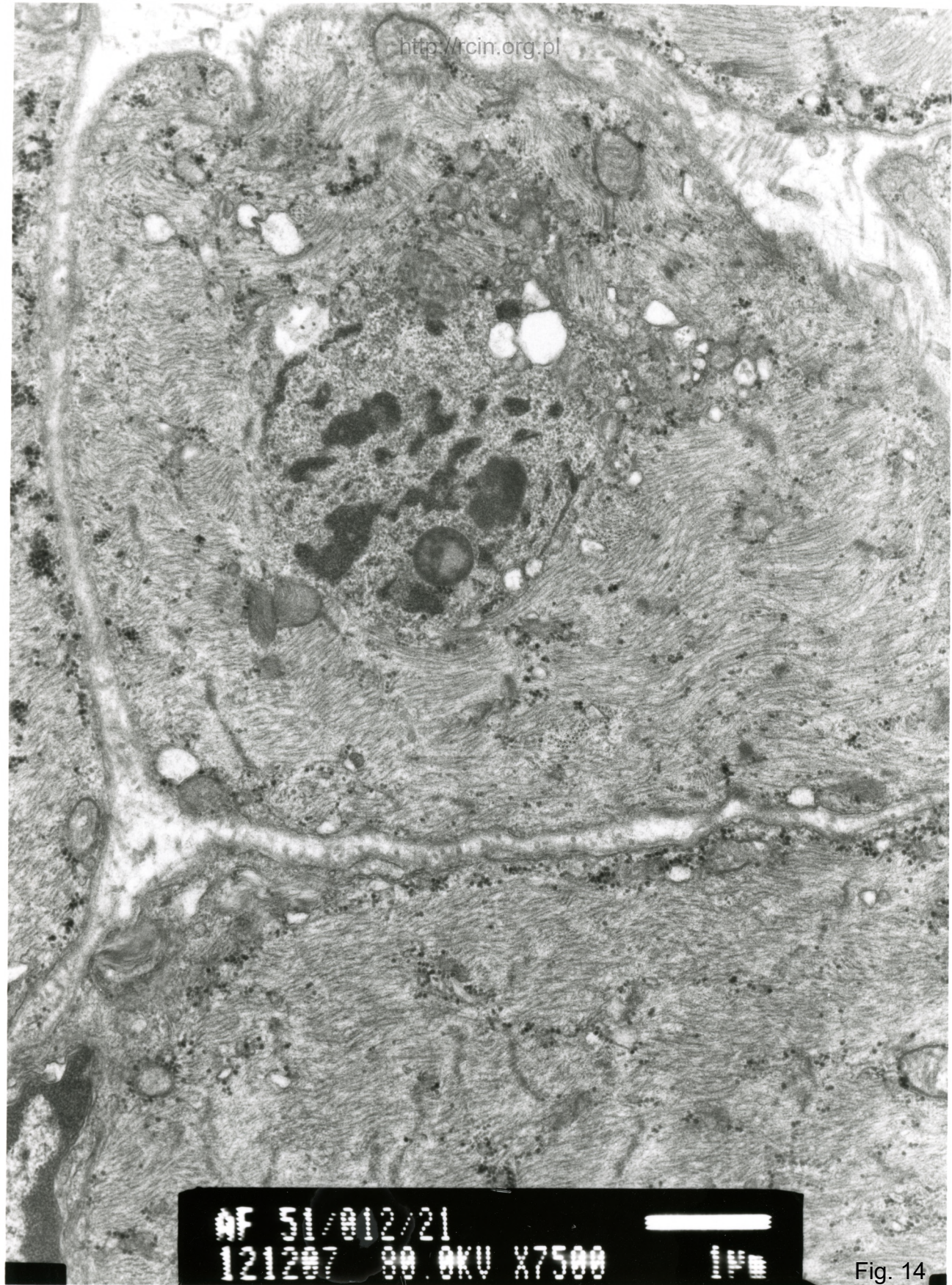


Fig. 12



XF 51/912/21
121202 80.0KV X7500

Fig. 13



#F 51/912/21
121207 80.0KV X7500

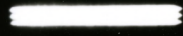
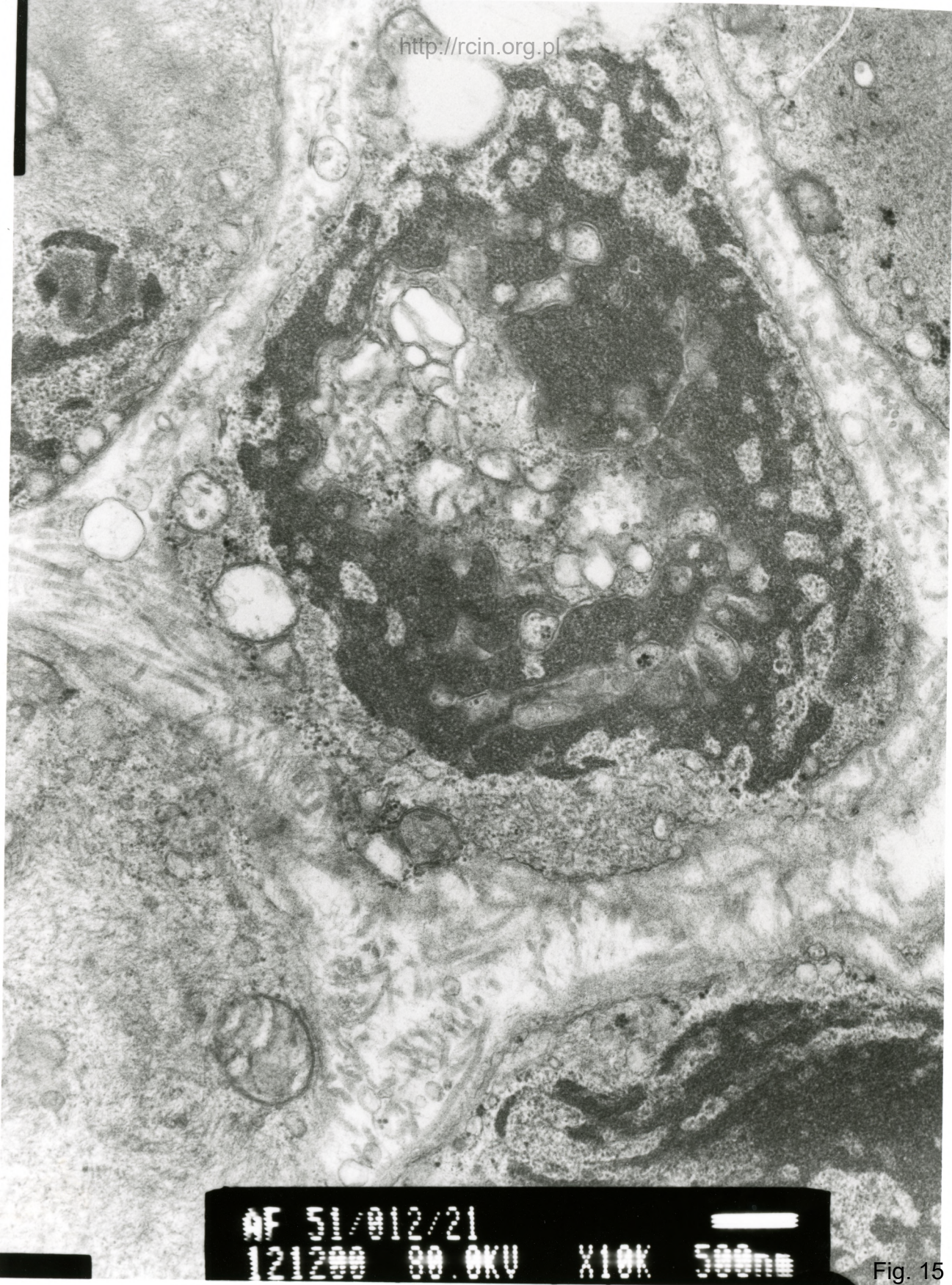


Fig. 14



AF 51/012/21
121200 80.0KV X10K 500nm

Fig. 15