

Zakład Badawczo Lecznicy 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: 27/06

Imię i nazwisko :

Wiek: 2

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii wrodzonej

Data pobrania wycinka: 23 X 2006r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy przerosłe, prawidłowe i o zmniejszonym diametrze wymieszane nieregularnie między sobą tworzą pęczki oddzielone znikomą ilością tkanki łącznej. Pojedyncze włókna wykazują cechy martwicy z fagocytozą. Widoczne są liczne wewnątrz mięśniowe włókna nerwowe nie stwierdzono wyraźnych zmian w strukturze włókien. W barwieniu enzymami oksydacyjnymi podział na typy metaboliczne słabo zachowany ATP-azy pH 4,3 i 9,4 wykazują prawidłowe różnicowanie włókien na typy metaboliczne z niewielką tendencją do grupowania jednego typu włókien.

Wnioski: cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego nie charakterystyczne.

W mikroskopie elektronowym poza różnicą w średnicy włókien nie znaleziono zmian w strukturze włókien, naczyń włosowate bez odchyłań.

Analiza immunohistochemiczna

Gamma – Sarcoglycan / DAG 35/ / - /

Beta – Dystroglycan / DAG 43/ / + /

Alpha - Sarcoglycan / Adhalin 50/ / + /

Beta – Sarcoglycan / + /

Delta – Sarcoglycan / + /

Badanie immunohistochemiczne z użyciem przeciwciał przeciw kolagenowi VI wykazało jego aktywność co wyklucza rozpoznanie dystrofii typu Bethlema.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

4714926

Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 4

Przypadek 27/06 (50/06 ME)

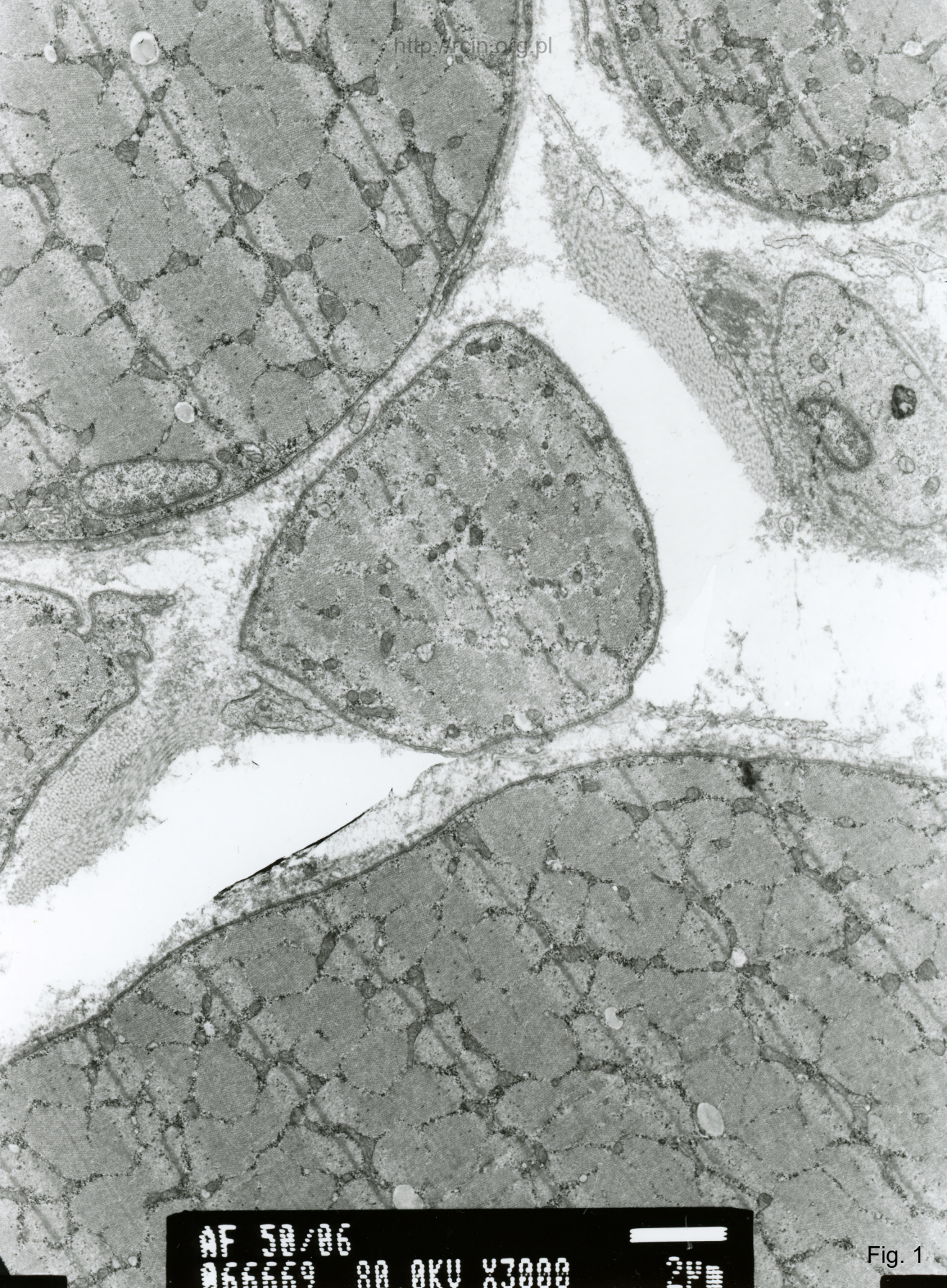
Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii wrodzonej

Fig. 1,2,3,4,5. Włókna mięśniowe o różnej wielkości - obecne włókna o średnicy mniejszej niż norma, strukturze miofibryli i sarkomerów w granicach normy oraz prawidłowych jądrach.

Summary

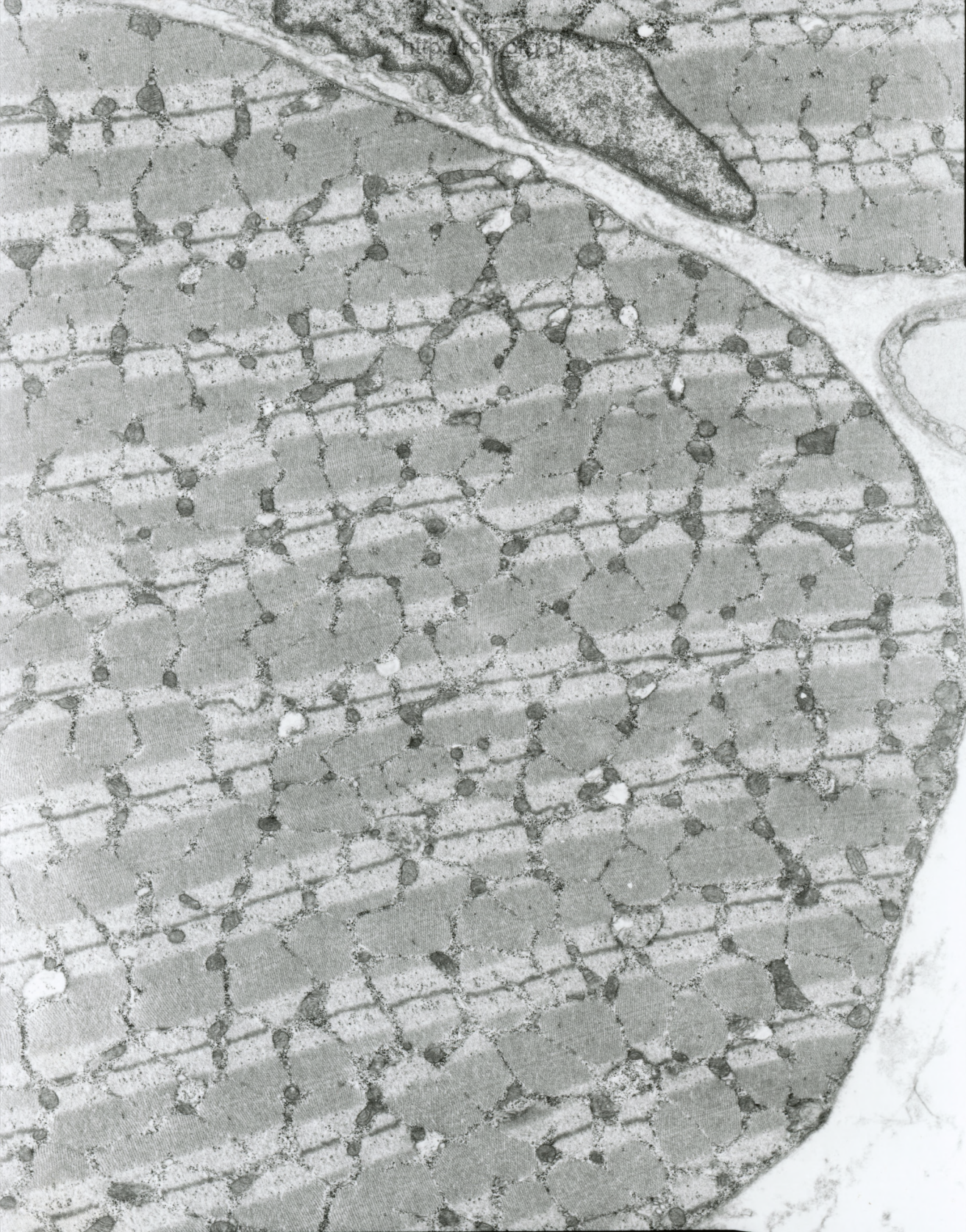
A 2-year-old patient with suspected congenital myopathy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

Myofibres of standard and smaller than normal diameter were observed in the analyzed specimen. Electron microscopy revealed unchanged structure of myofibrils, sarcomeres and normal sub membranous nuclei (Fig. 1,2,3,4,5).



AF 200/86
050000 88 BKU X3000

Fig. 1



200000X 0.01UM 00.0KV X30000 200000X

Fig. 2

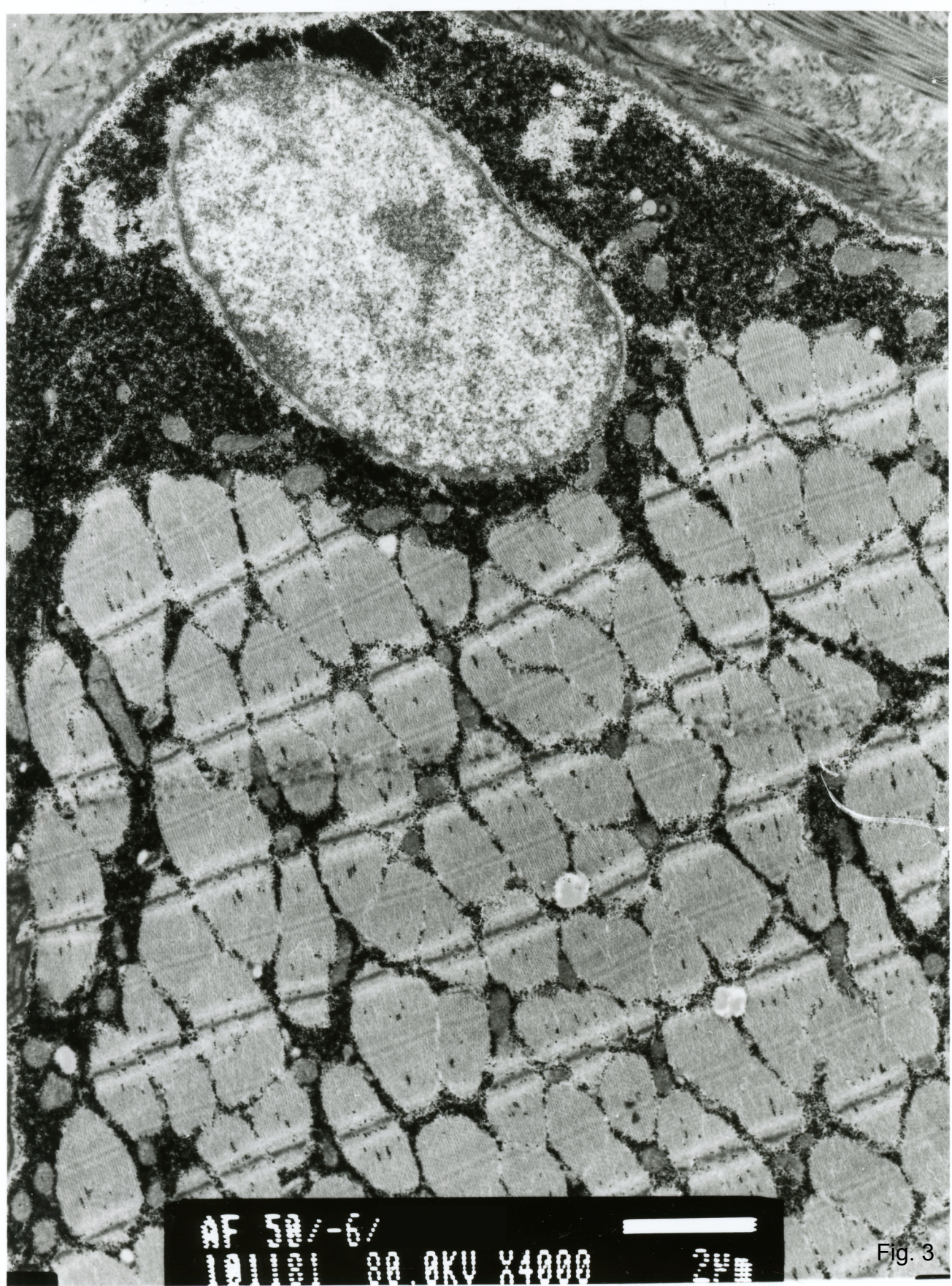
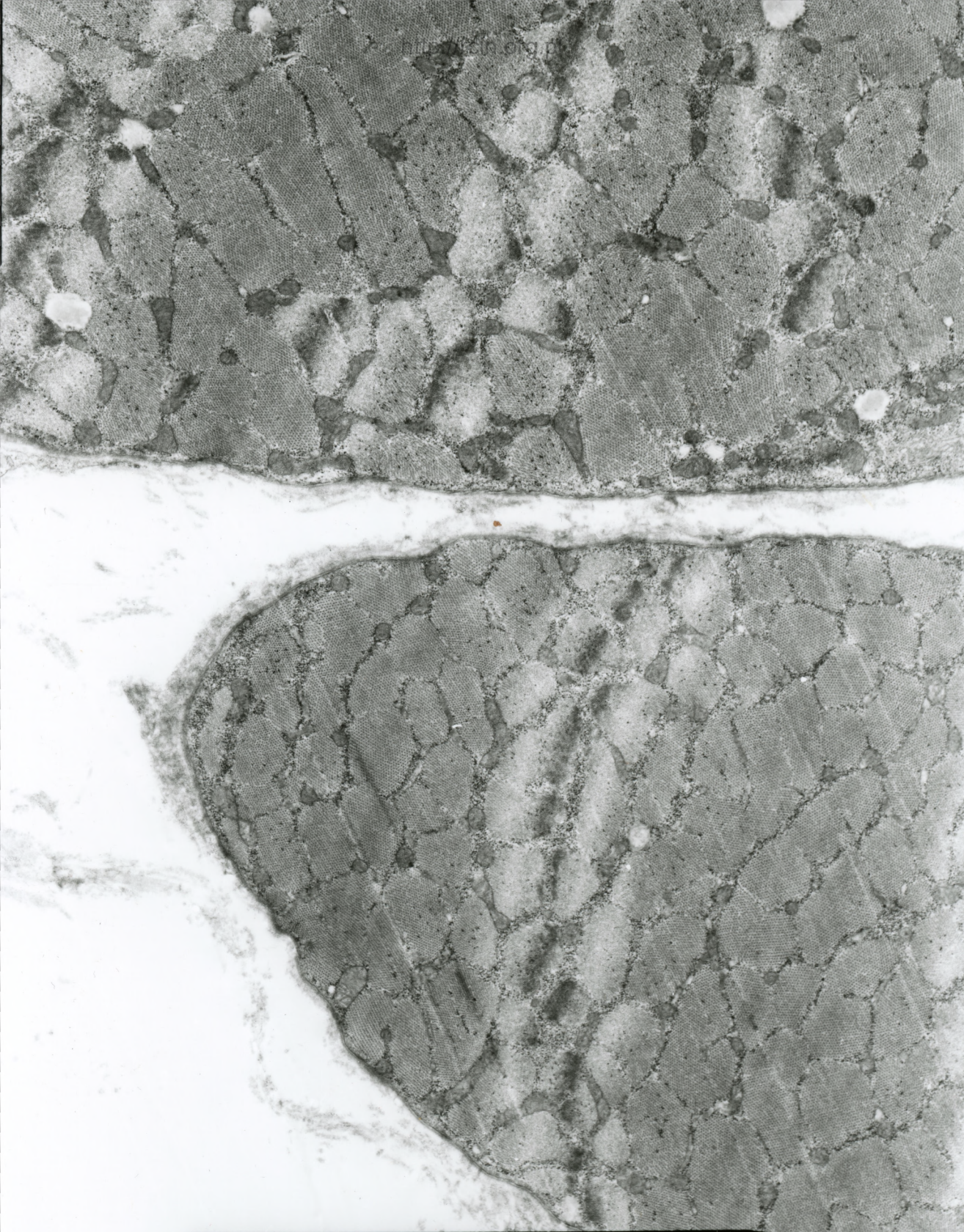
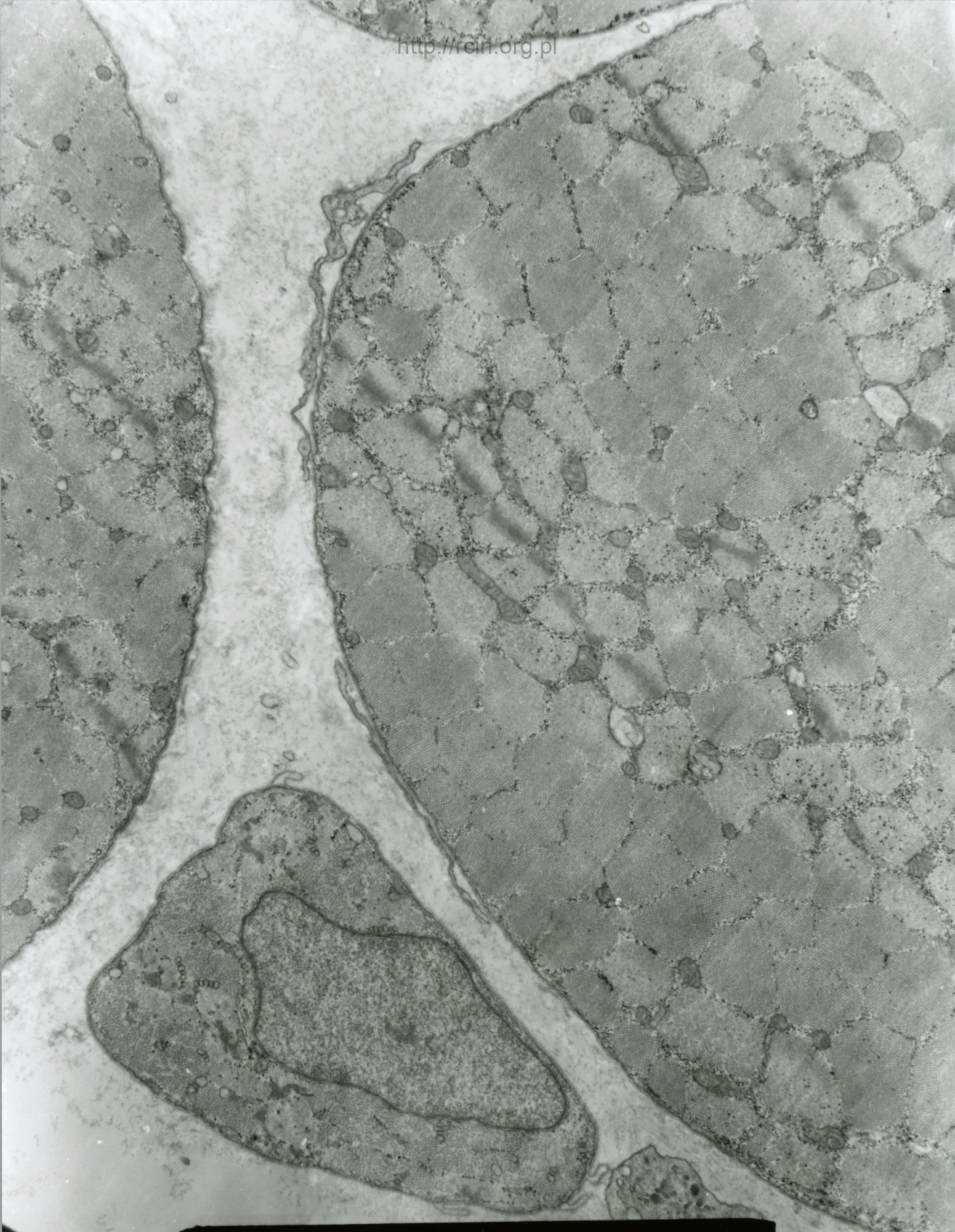


Fig. 3



AF 500/86
030007 00 BKU X4000

Fig. 4



Micrograph showing cellular ultrastructure, likely a cross-section of a cell. The image displays various organelles and membranes, with a prominent, dark, irregularly shaped structure in the lower-left quadrant. A scale bar is visible at the bottom right of the image.

Fig. 5