

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i elektronowym

Nr:34/06

Imię i nazwisko :

Wiek: 13

Rozpoznanie:

Data pobrania wycinka: 27 XI 2006 r.

Mięsień: guadriceps sin.

W pobranym wycinku ogromna większość włókien wykazuje prawidłową średnicę oraz środkowe ułożenie jąder które w niektórych włóknach układają się po kilka na jednym przekroju. Pojedyncze mniejsze włókna wykazują struktury typu „ring binden” na obwodzie włókien. W barwieniach enzymami oddechowymi włókna typu pośredniego stanowią ogromną przewagę wśród nich pojedynczo rozrzucone włókna typu 2. Wyraźne zaburzenia aktywności diaforazy manifestują się ogromnym ubytkiem enzymu przypominającym typ „core – like” struktury. Podobne ubytki aktywności widoczne w barwieniu na ATP – azy. Nerwy wewnątrz mięśniowe widoczne w przestrzeni między włókienkowej

Wnioski: Cechy miopatii wrodzonej. Konieczna ocena w mikroskopie elektronowym. Badania immunohistochemiczne wykazały wzmożoną aktywność desminy w miejscach tworząc „core line structures” w pojedynczych włóknach także ogniskowo zmieniona aktywność tropomiozyny i alfa actyniny.

Prof.dr hab. Anna Fidziańska - Dolot

Przypadek: Nr 34/06 (60/06 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii wrodzonej

Fig 1. Włókno mięśniowe o prawidłowej średnicy.

Fig. 2, 3, 4. Jądra miocytów położone centralnie.

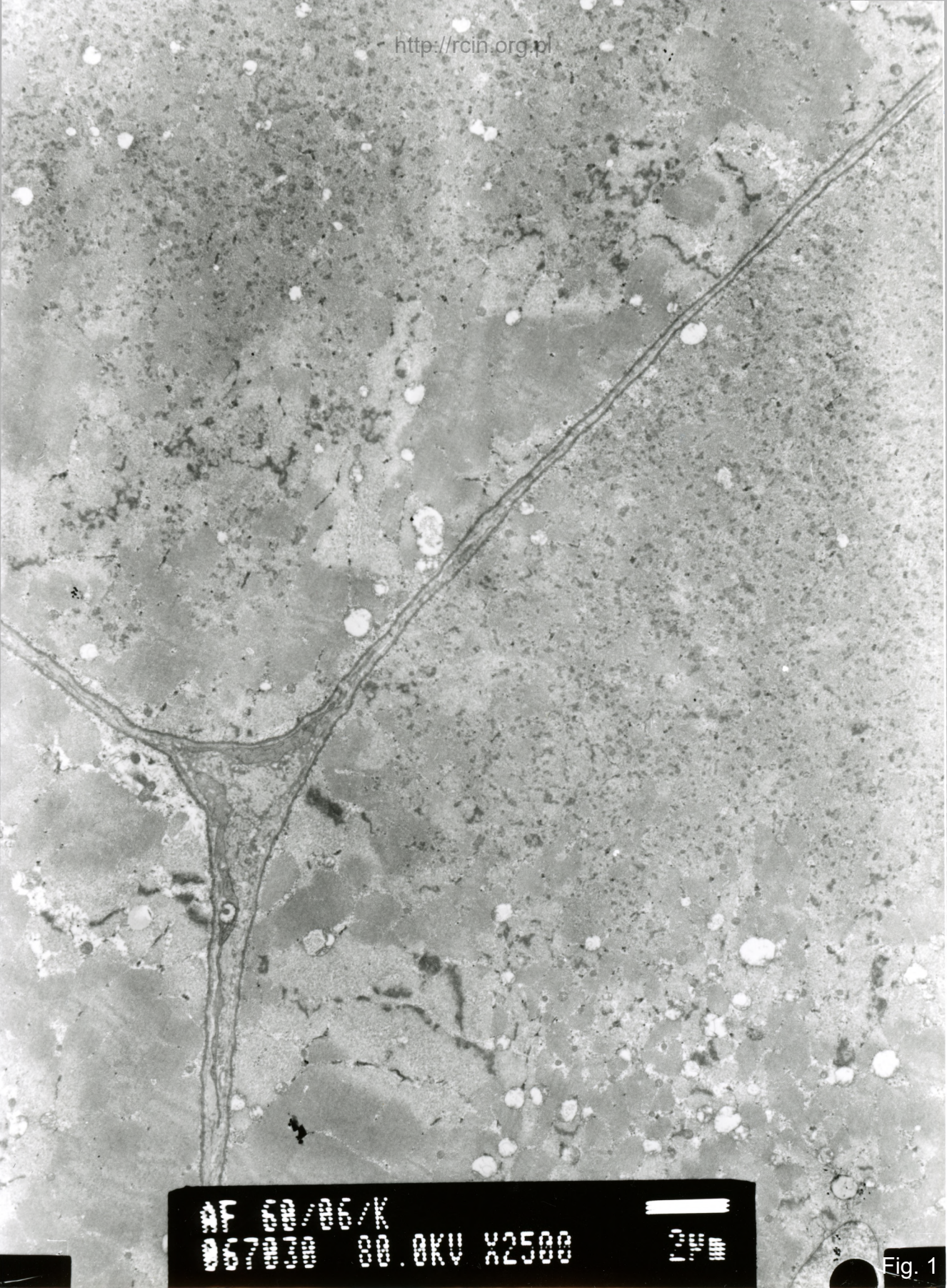
Fig. 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11. Dezorganizacja miofibrilli w obrębie aparatu kurczliwego.

Fig. 12, 13, 14. Uszkodzone mitochondria z widocznymi ubytkami grzebieni

## Summary

A 13-year-old patient with suspected congenital myopathy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

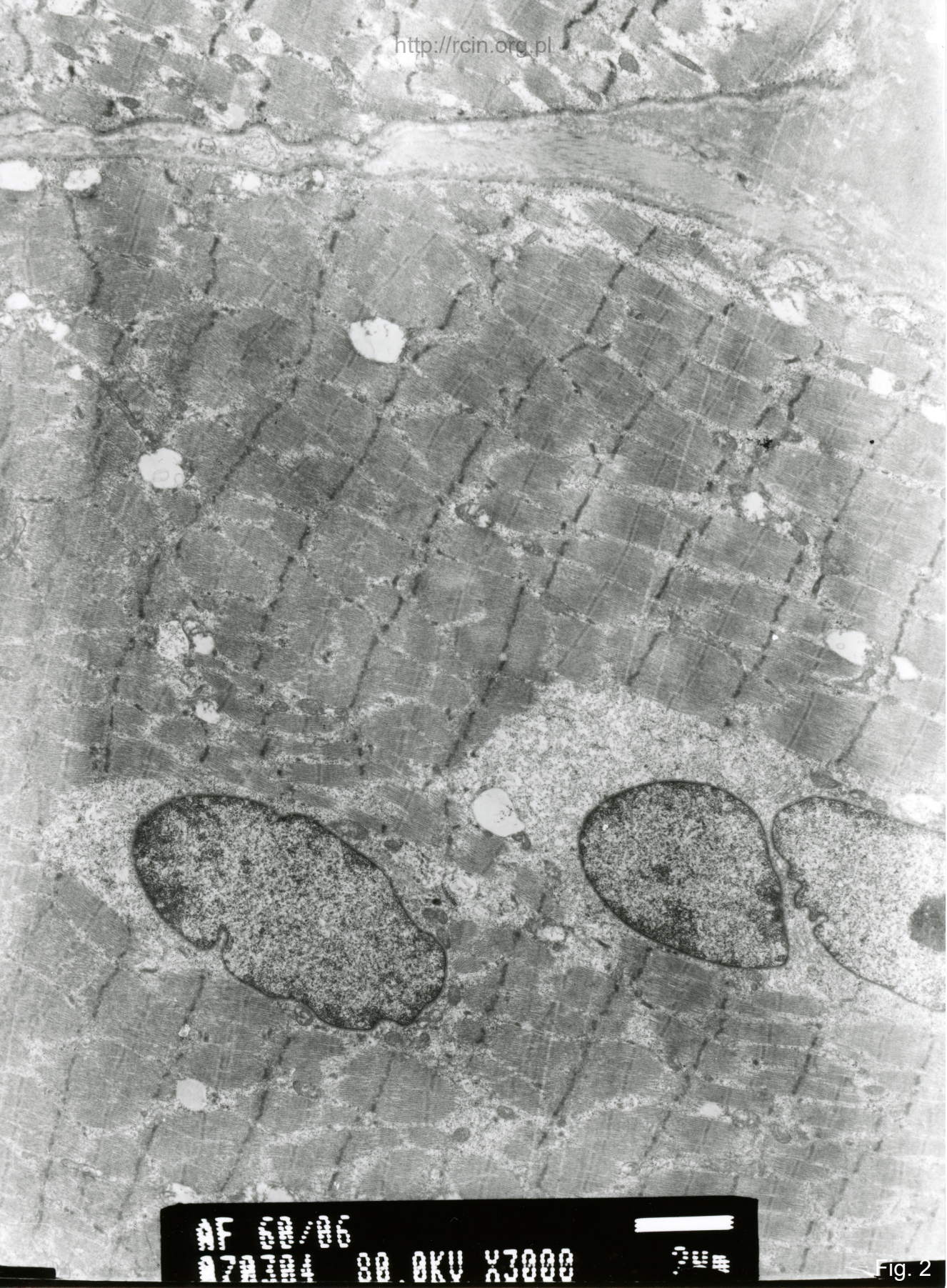
Electronmicroscopy analysis revealed most of the muscle fibers of the correct diameter (Fig. 1). In such fibers, centrally located myocyte nuclei were present (Fig. 2,3,4). In some myocytes disorganization of the myofibrils of the contractile apparatus was observed (Fig. 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11). The mitochondria in the ultrastructurally altered myocytes were damaged, characterized by light mitochondrial matrix and lack of mitochondrioial cristae (Figs. 12, 13, 14).



AF 00/05/K  
067000 00.0KV X2500 2µm

Fig. 1

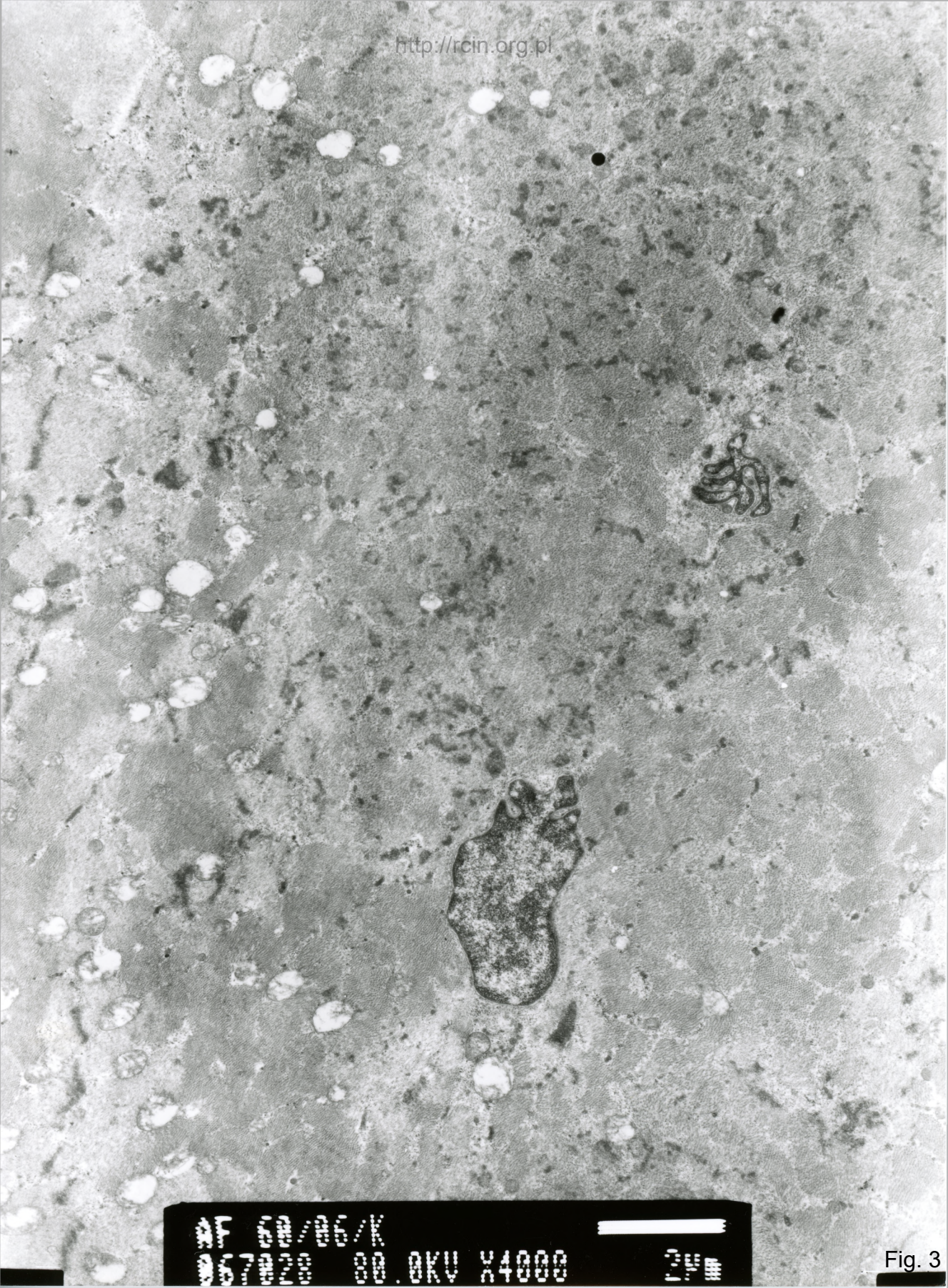




AF 50/06  
070104 80.0KV X3000 3um

Fig. 2





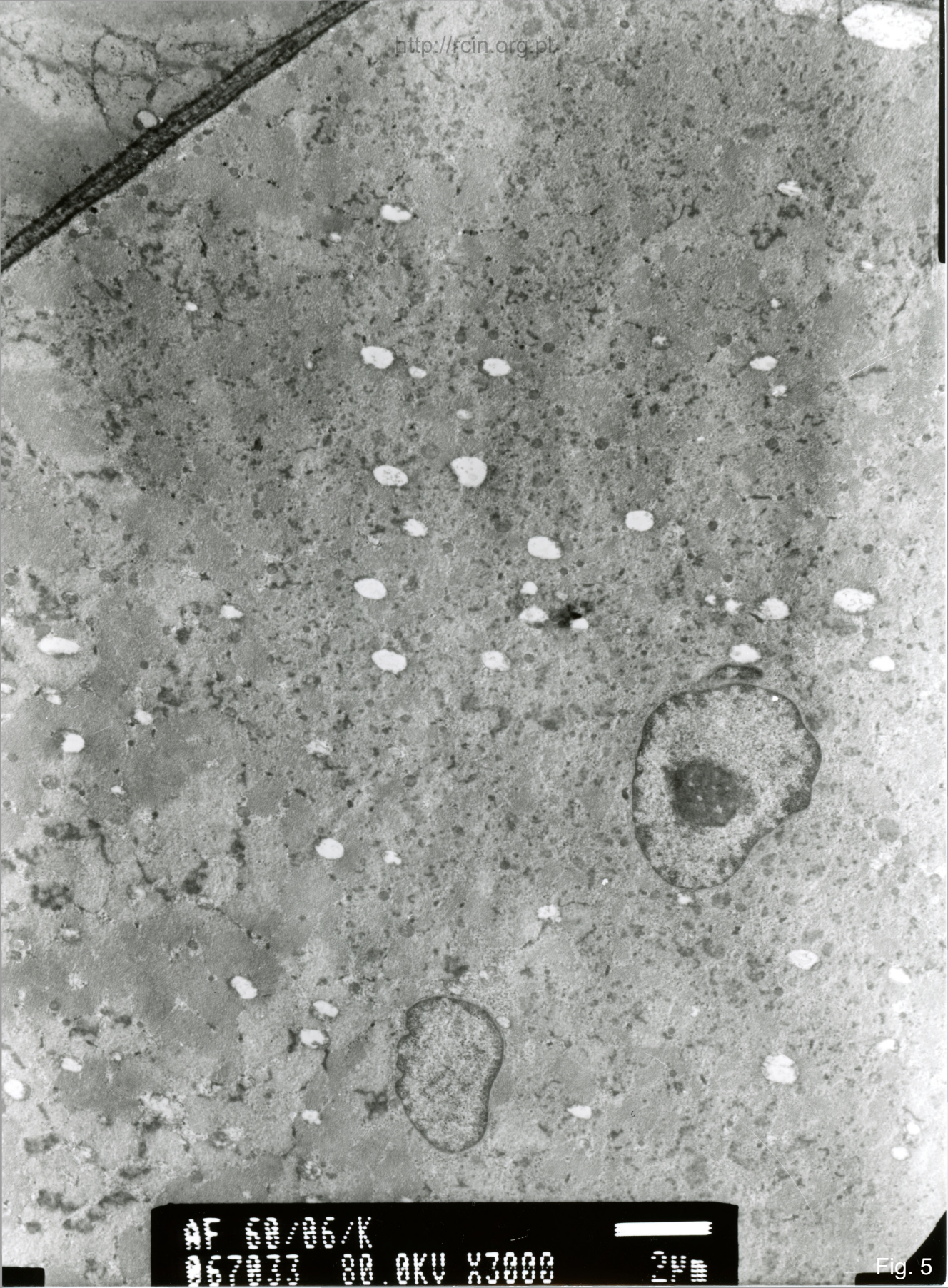
AF 00/05/K  
067000 00.0KV X4000

Fig. 3





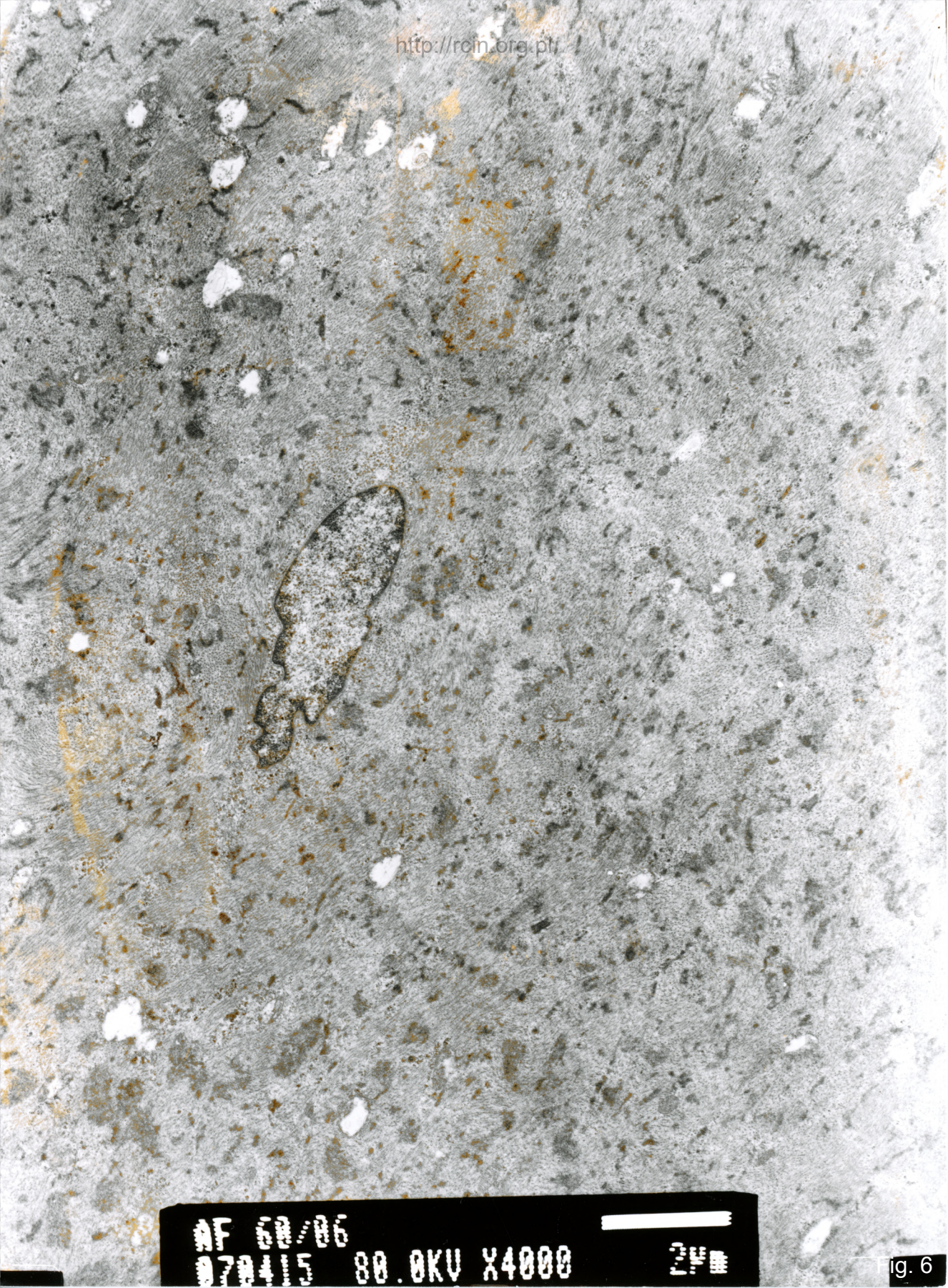




AF 00/05/K  
007000 00.0KV X3000

Fig. 5

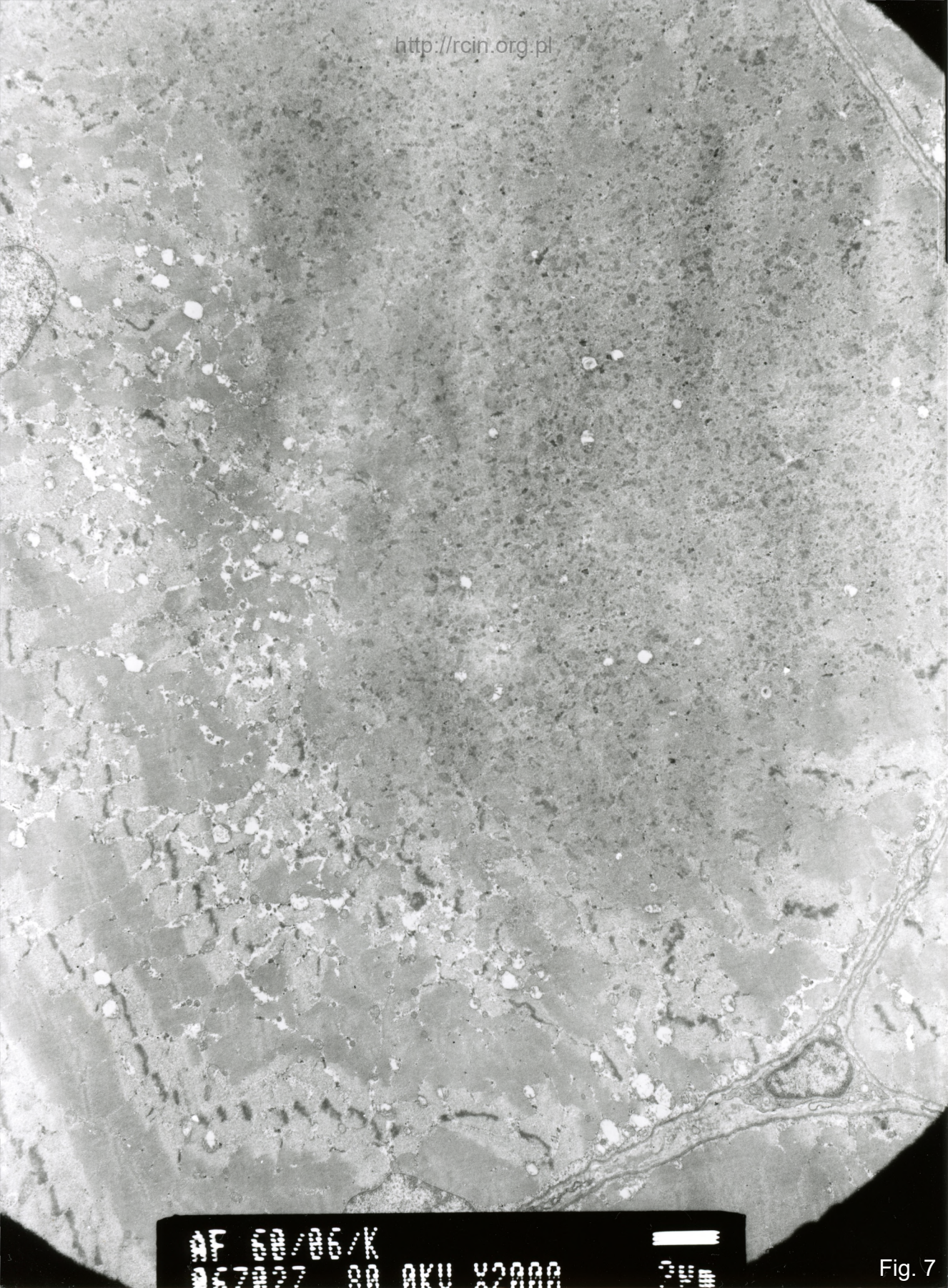




AF 00/06  
070415 80.0KV X4000 2µm

Fig. 6





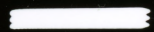
AF 08/06/K  
067007 00 AKU X2000 3µm

Fig. 7





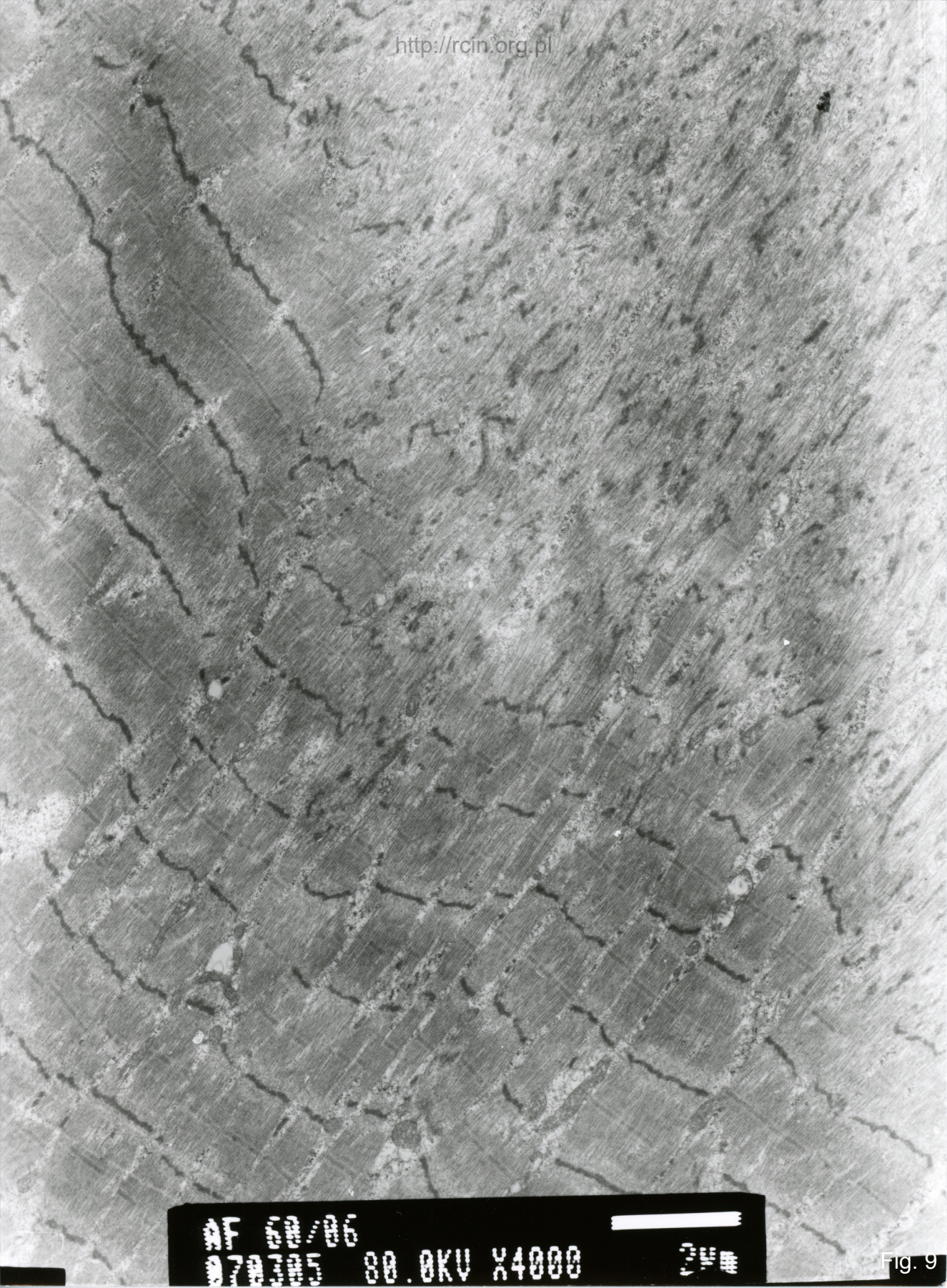
AF 00/06  
070413 80.0KV X6000



1 μm

Fig. 8





AF 00/05  
070/05 00.0KV X4000

Fig. 9

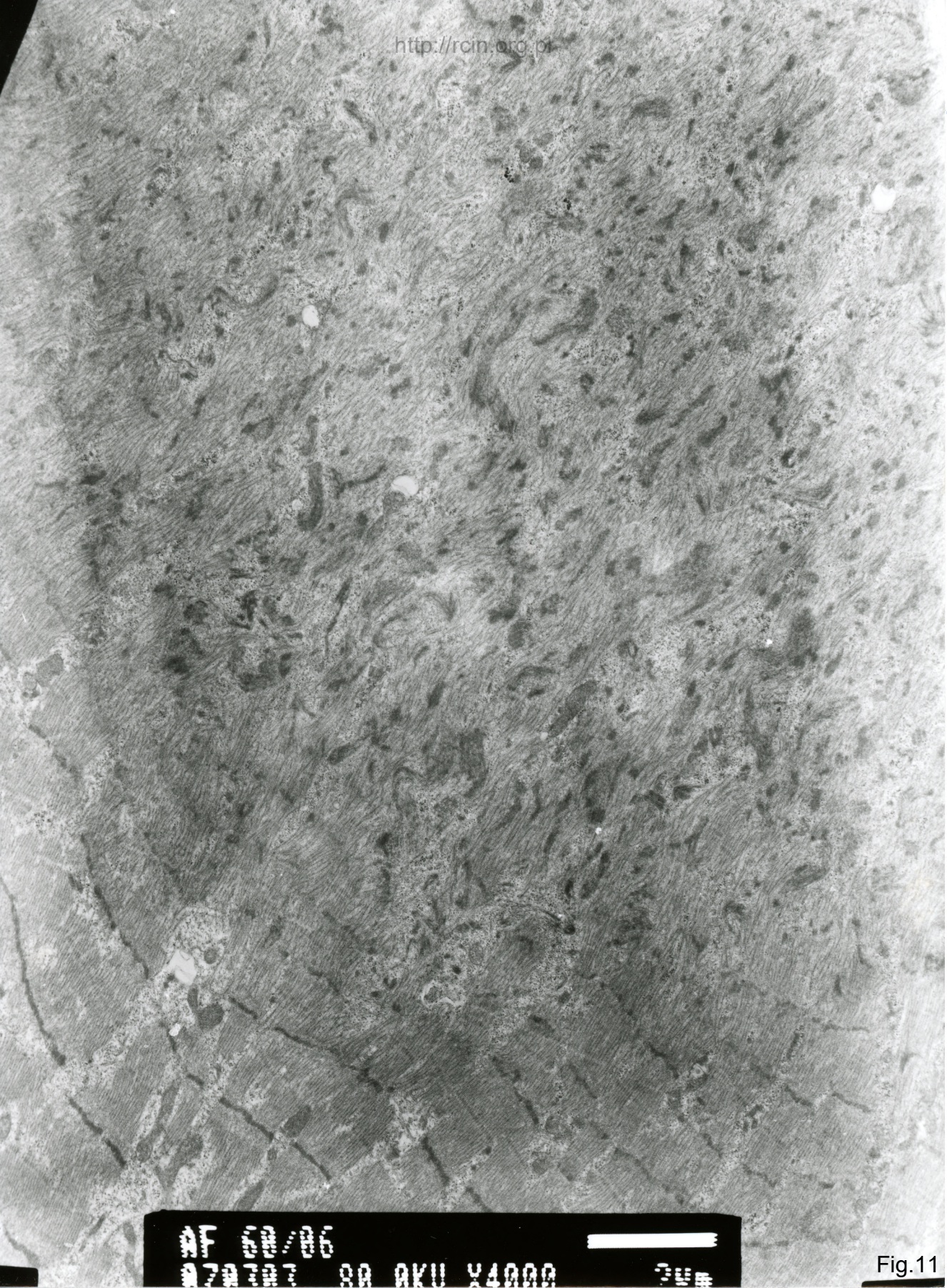




AF 07/08/06  
07/08/06 00 AKU X4000

Fig.10

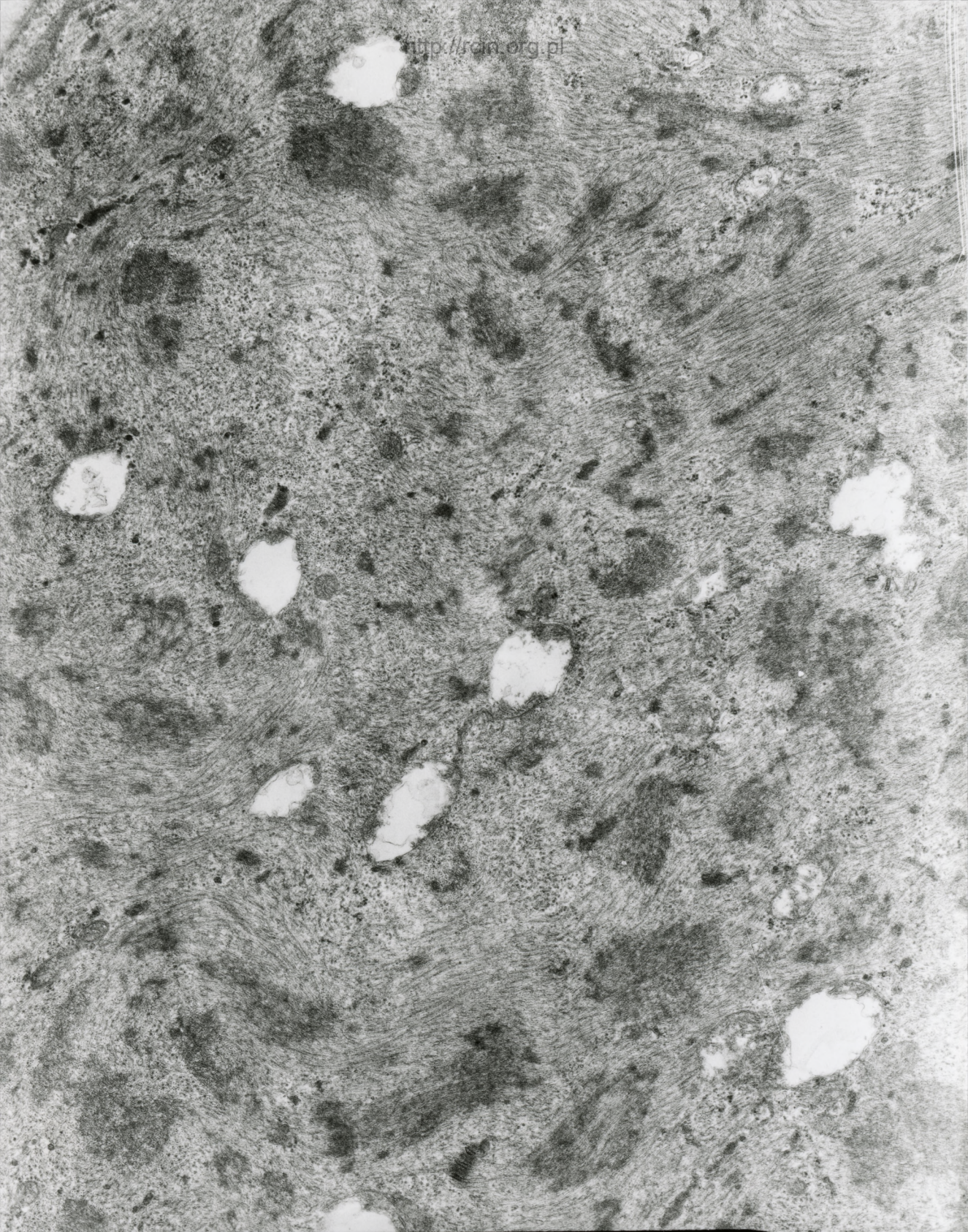




AF 22/86  
#70107 SA AKU X4000 3um

Fig.11





AF 60/06  
070414 80 OKU X7500 1/4

Fig.12

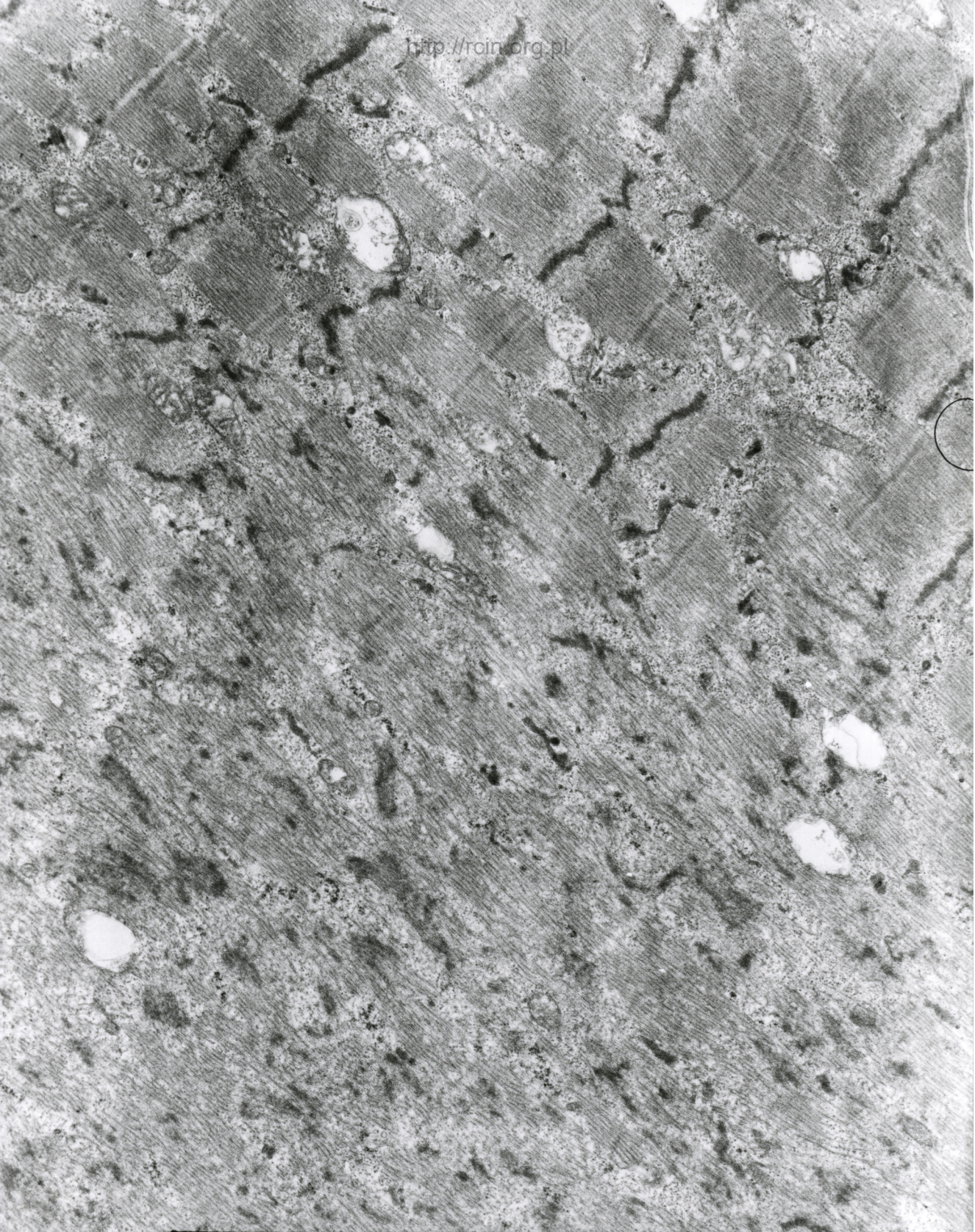




AF 08/06/K  
037032 88 AKU X25K 200nm

Fig.13





AF 60/06  
070409 80.0KV X6000 1/4

Fig.14