

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym

Nr 7/94

Imię i nazwisko:

Wiek: 15

Rozpoznanie : Miopatia wrodzona rodzinna

Mięsień naramienny lewy

Data pobrania wycinka : 12 I 94

Włókna mięśniowe o różnej średnicy wymieszane nieregularnie tworzą pęczki oddzielone niewielką ilością tkanki łącznej. W barwieniu HE w niektórych włóknach widoczne kwasochłonne wtręty o różnej średnicy i kształcie ułożone ośrodkowo lub obwodowo. W pojedynczym włóknie widoczna duża....plaqua obwodowo umieszczona. W barwieniu Trichromem część wtrętów barwi się intensywniej zielono, inne wykazują metachromatyczne czerwone zabarwienie. Różnicowanie włókien na typy metaboliczne zachowane z widoczną ogromną przewagą włókien typu 1 w których widoczne są ubytki aktywności różnego kształtu i wielkości odpowiadające prawdopodobnie wtrętom obserwowanym w barwieniu HE., ubytki aktywności widoczne także w ATP -azach.

Wnioski: Obraz odpowiada zmianom pierwotnie mięśniowym z obecnością wtrętów. Wtręty barwią się pozytywnie w dystrofinie 60 KD i dezminie.

Dezminopatia ?

Prof. dr hab. Anna Fidziańska-Dolot

## Przypadek 7/94

1. 15

Rozpoznanie: Miopatia wrodzona rodzinna

Fig. 1. W biopsacji obserwuje się miejscami włókna mięśniowe o zachowanej strukturze miofibrilli i prawidłowym układzie sarkomerów oraz podbłonowo położonych jądrach.

Fig. 2,3,4. Widoczne zmienione jądra, zwiększona odległość między wewnętrzną i zewnętrzną błoną jądrową, błona jądrowa miejscami przzerwana.

Fig. 5,6,7,8. Zaburzenia w układzie sarkomerów, w miocytach widoczne wtręty o różnej wielkości i kształcie.

Fig. 9,10. W niektórych komórkach mięśniowych występowały ciała mielinopodobne.

## Summary

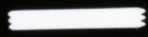
A 15-year-old patient with congenital familial myopathy was examined. A biopsy of left deltoid muscle was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed some myofibres with preserved sarcomers and myofibrils structure and submembranously located nuclei (Fig. 1). Many altered nuclei were seen. Distance between the inner and outer nuclear membranes was widened and some breaks in the nuclear envelope were observed (Figs. 2,3,4). Changed sarcomere pattern and inclusions of various sizes and shapes were visible in myocytes (Figs. 5,6,7,8). In some muscle cells myelin-like bodies were observed (Figs. 9,10).





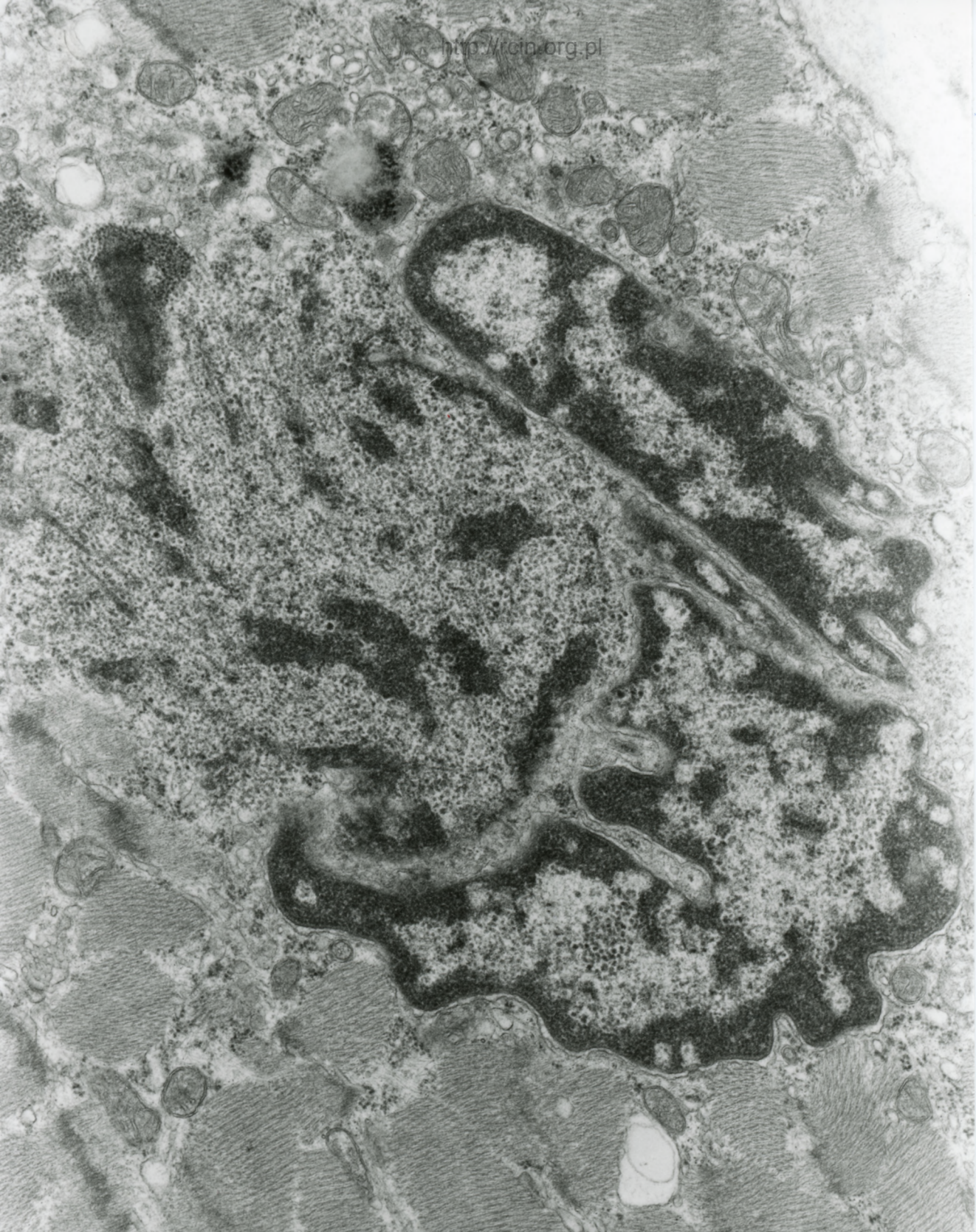
AF 7/94/RA  
94121A 88.0KV X6000



IV

Fig. 1

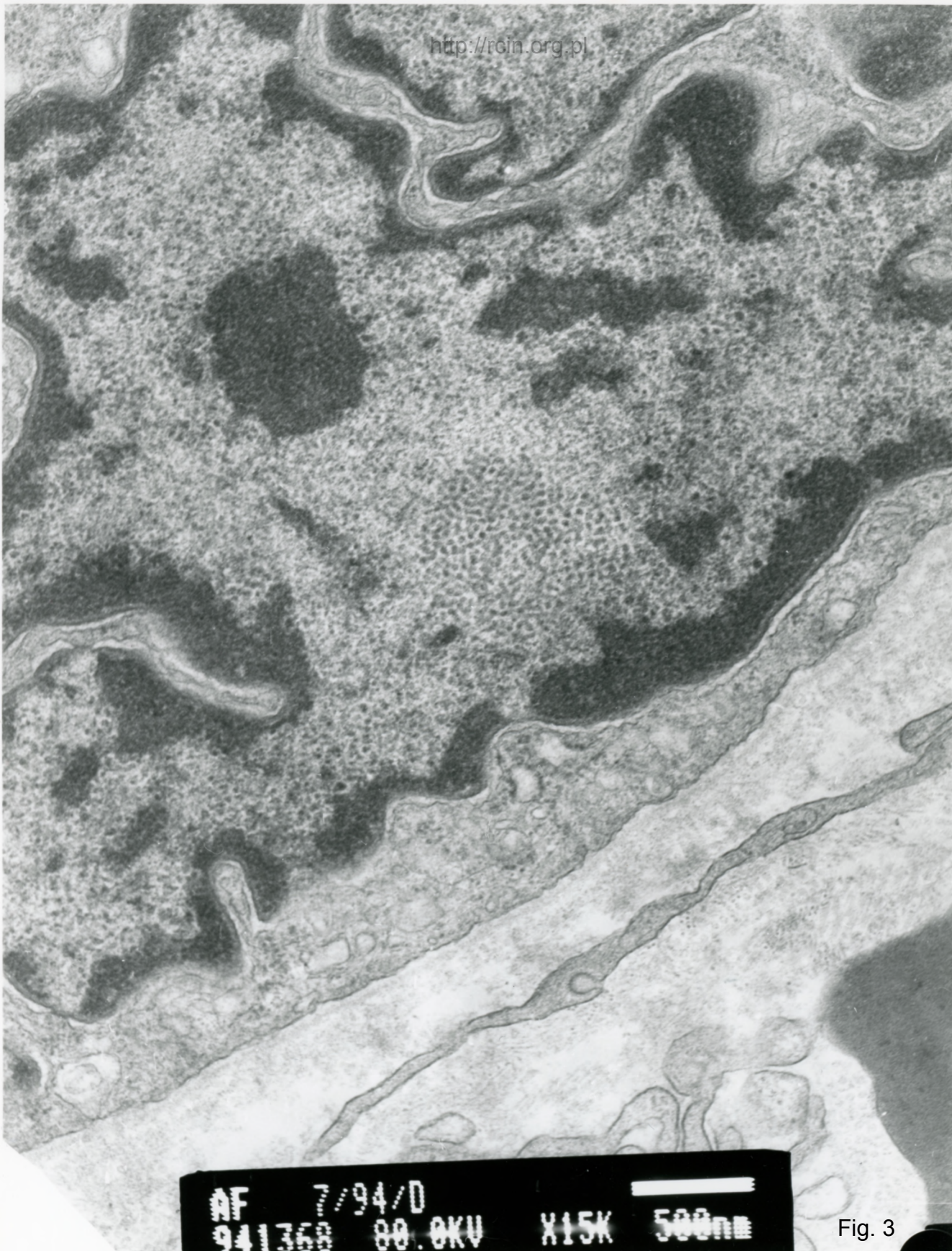




AF 7/94/T/  
286182 SA AKU 1 X10K 500nm

Fig. 2

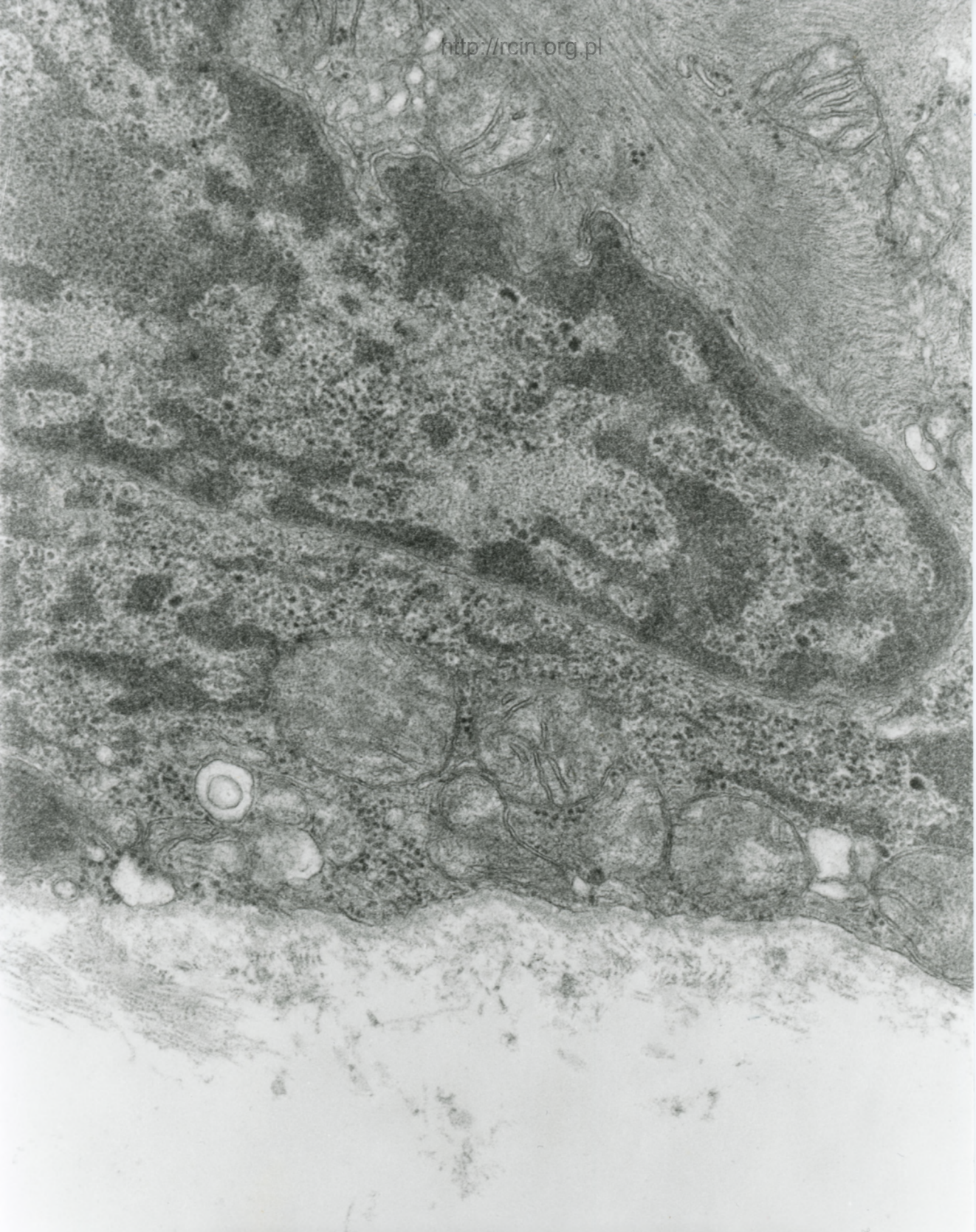




AF 7/94/D  
941368 80.0KV X15K 500nm

Fig. 3

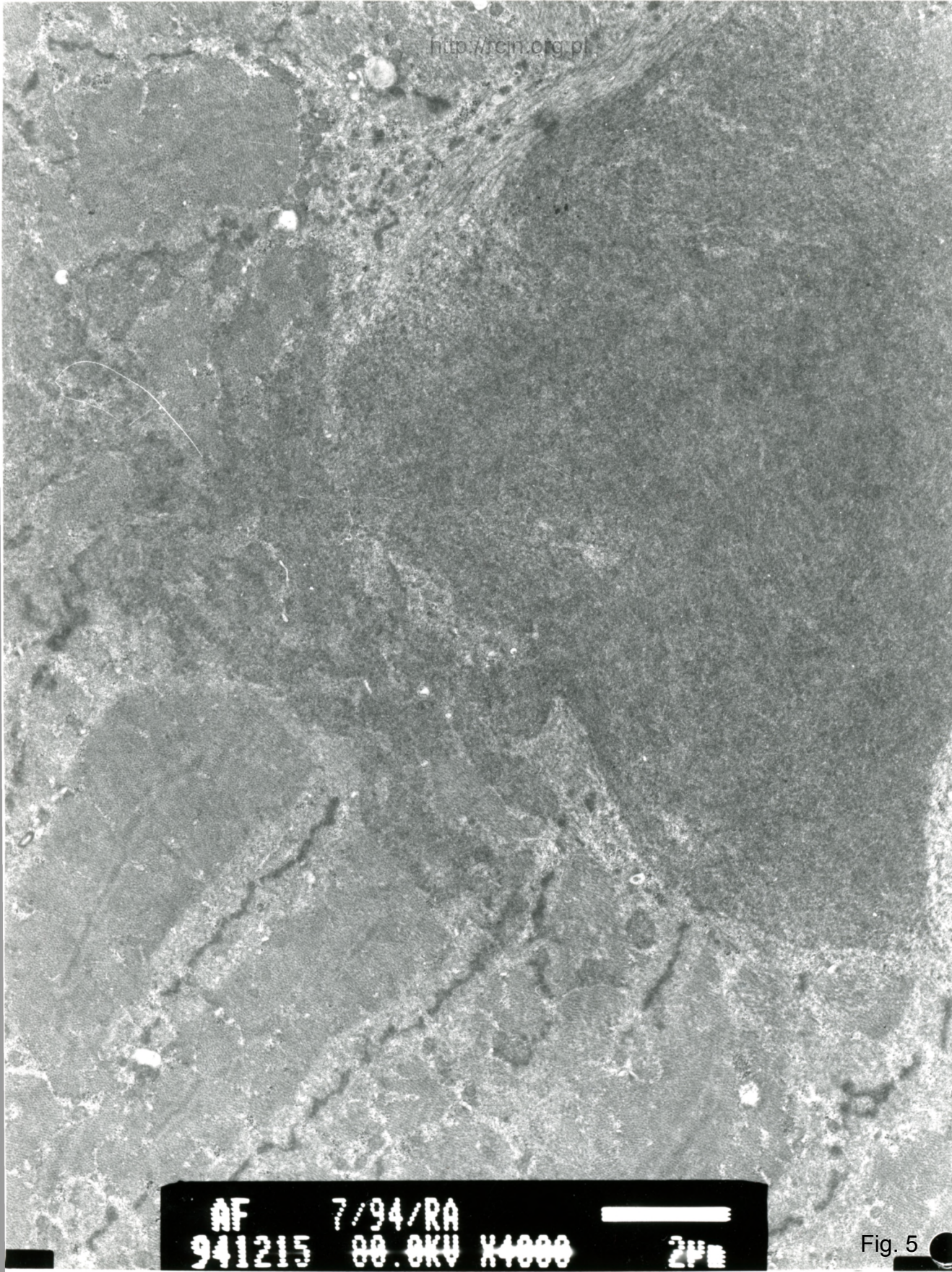




AF 7/94/T/  
206104 80 AKU 1 X20K 200nm

Fig. 4

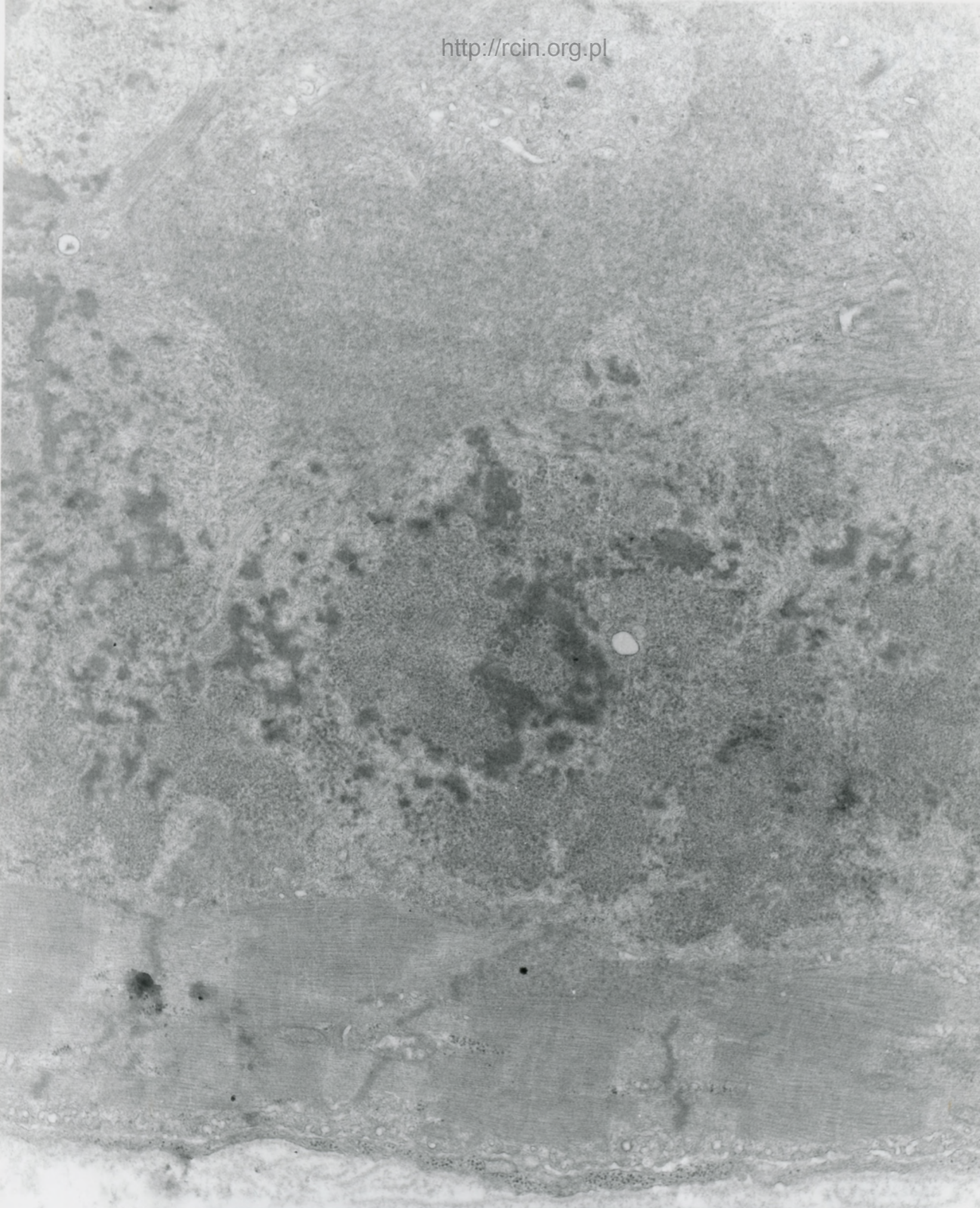




AF 7/94/RA  
941215 00.0KV X4000 2µm

Fig. 5

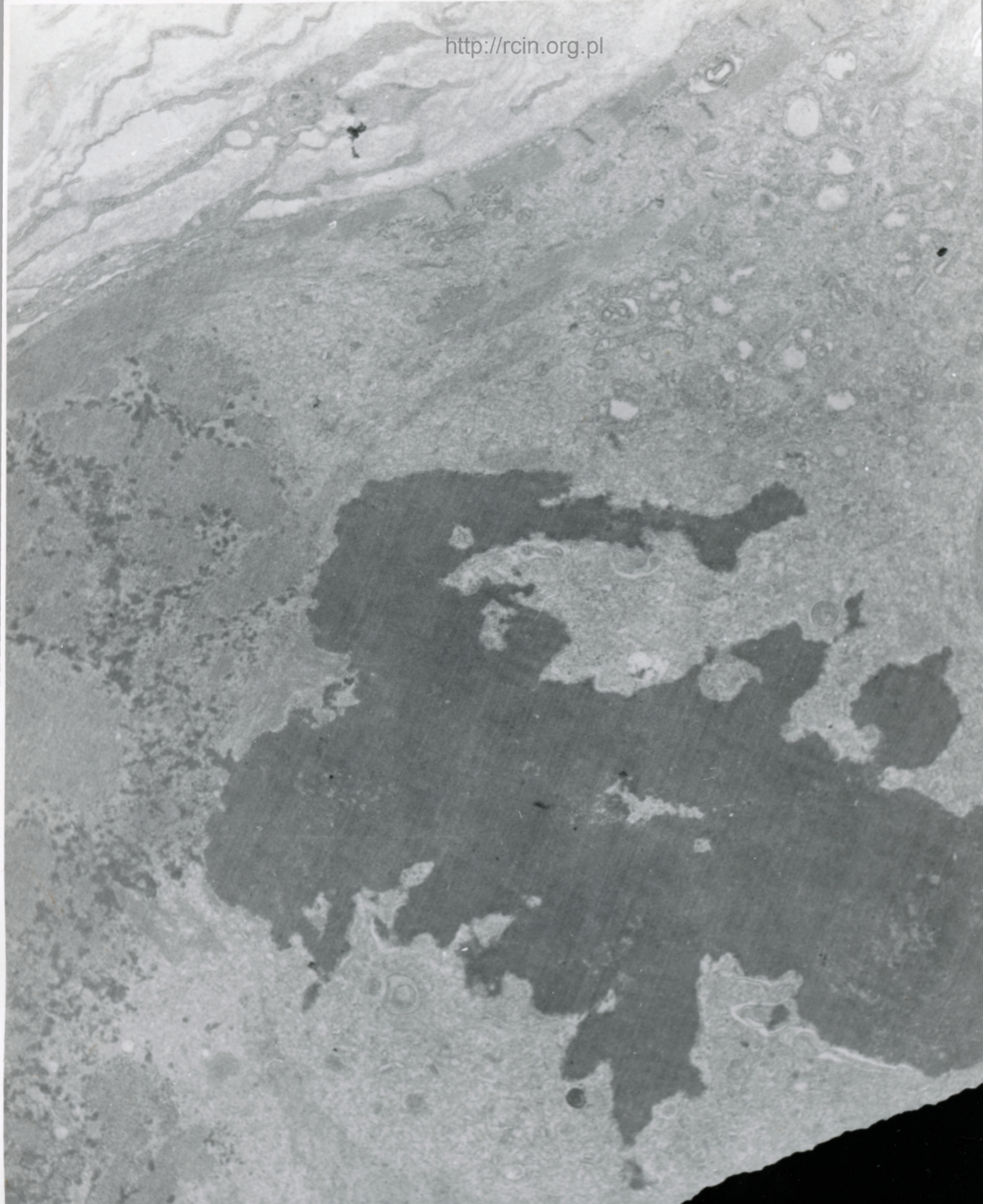




AF 7/94/B  
942104 00.0KV X7500 IFE

Fig. 6

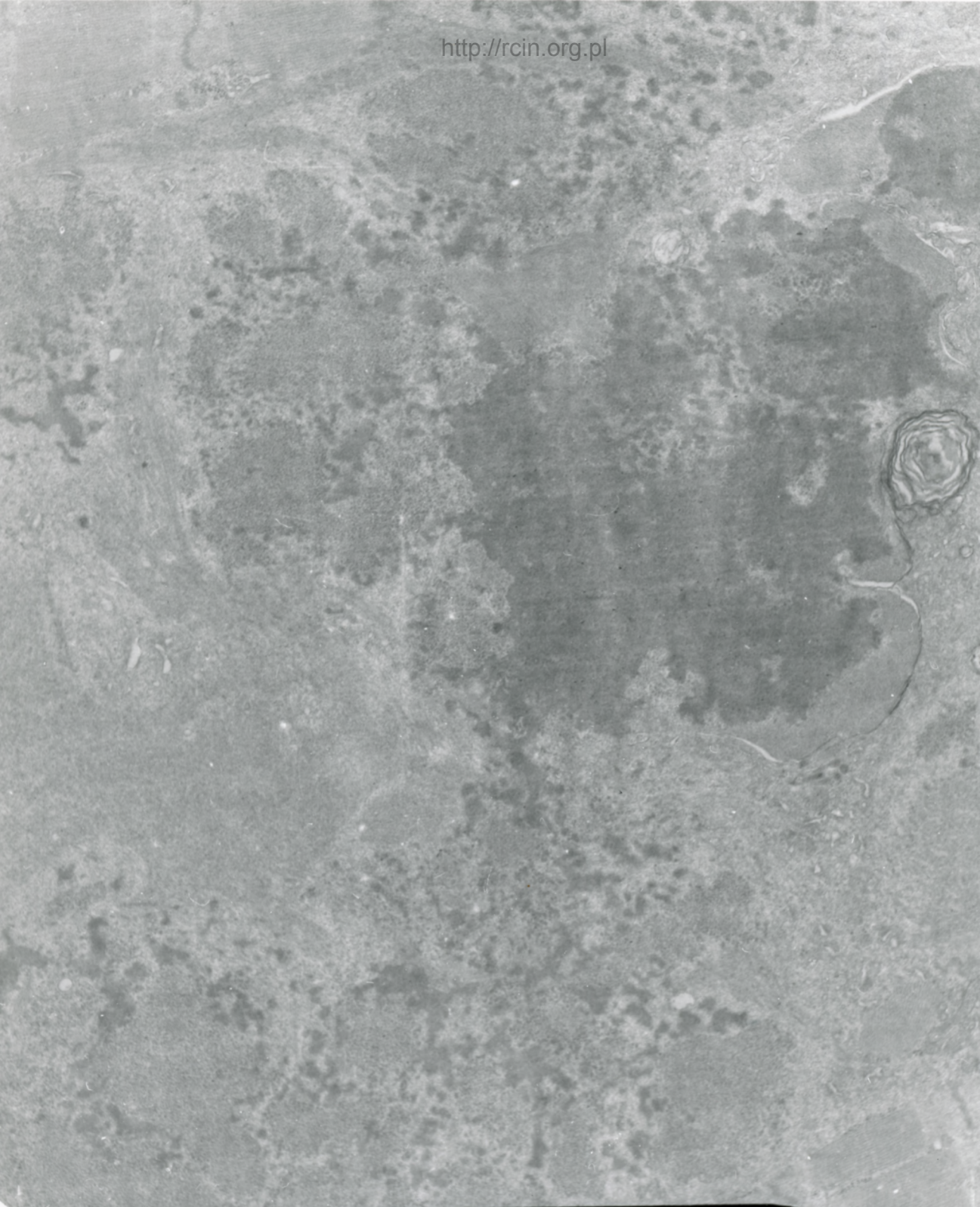




AF 7/94/B  
942683 00.0KV X3000 2µm

Fig. 7





AF 7/94/B  
941361 80.0KV X5000



Fig. 8

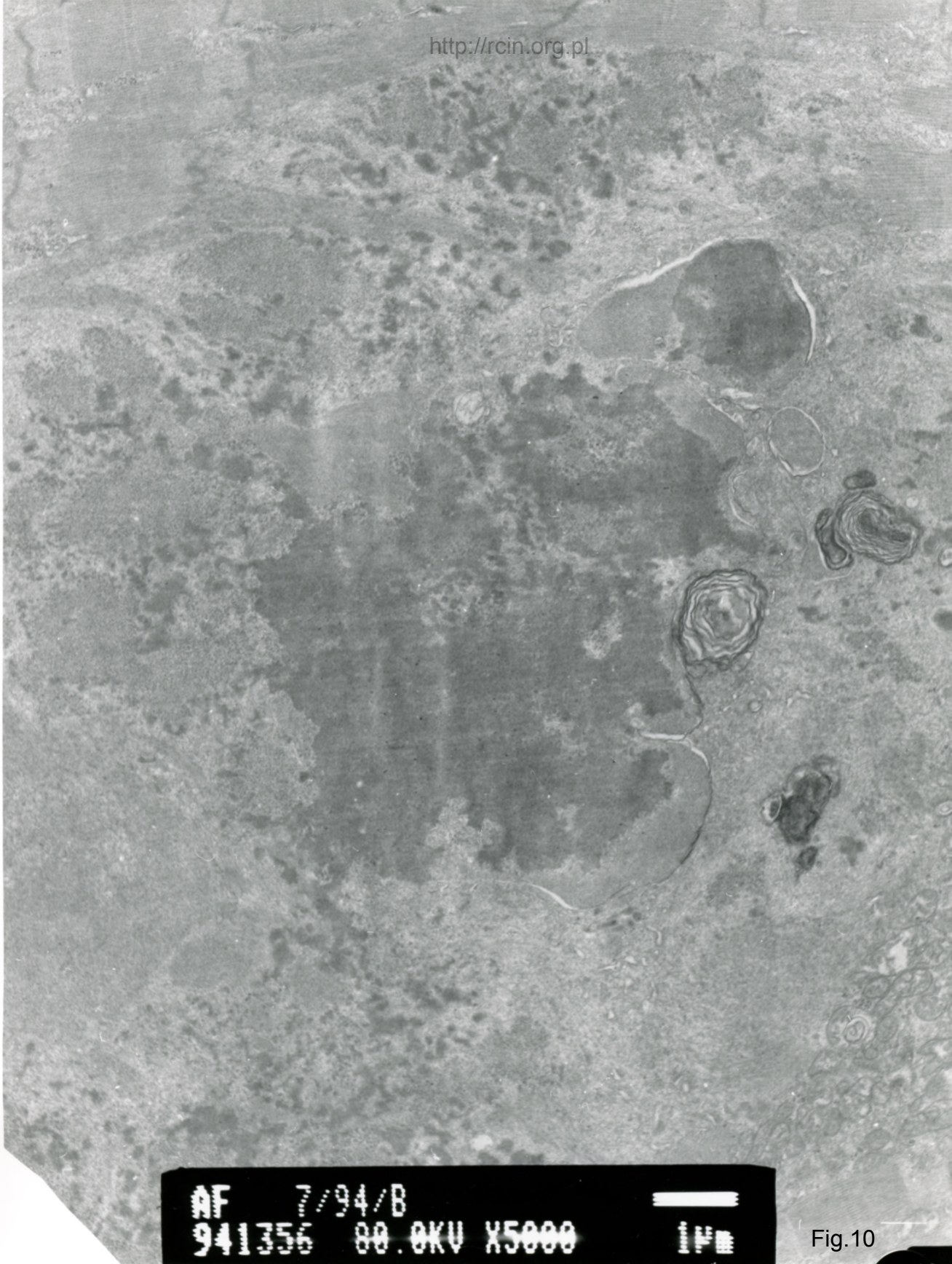




AF 7/94/B  
941355 00.0KV X3000 2µm

Fig. 9





AF 7/94/B  
941356 80.0KV X5000



Fig.10