

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i elektronowym

Nr 188/02

Imię i nazwisko:

Wiek: 44

Rozpoznanie : ADEMD Susp.

Mięsień : dwugłowy lewy

Data pobrania wycinka: 18. 12. 2002

Włókna mięśniowe o różnej średnicy wymieszane nieregularnie wykazują szereg zmian w strukturze. Liczne włókna ulegają częściowemu lub całkowitemu rozszczepieniu. Widoczne przemieszczanie jąder do środka oraz liczne, małe kwasochłonne wtręty barwiące się trichromem metachromatycznie.

Podział włókien na typy metaboliczne zachowany. W obu typach włókien widoczne ubytki aktywności o różnym kształcie i średnicy oraz małe wtręty nieco intensywniej barwiące się.

Wnioski: Podejrzenie miopatii z gromadzeniem desminy. Konieczne badanie immunohistochemiczne i ME. Badanie immunohistochemiczne z użyciem przeciwciał przeciw desminy i przeciwciał Alfa, Beta-kryształinie wykazały nieprawidłowe gromadzenie desminy potwierdzone dodatkowymi badaniami w mikroskopie elektronowym.

Dystrofina 10KD dekoruje mocno wtręty i błony komórkowe. Dystrofina 60 KD-bardzo słabo.

Prof. dr hab. Anna Fidziańska-Dolot

Przypadek 188/02 (198/02 ME) – patrz też 27/03 serce

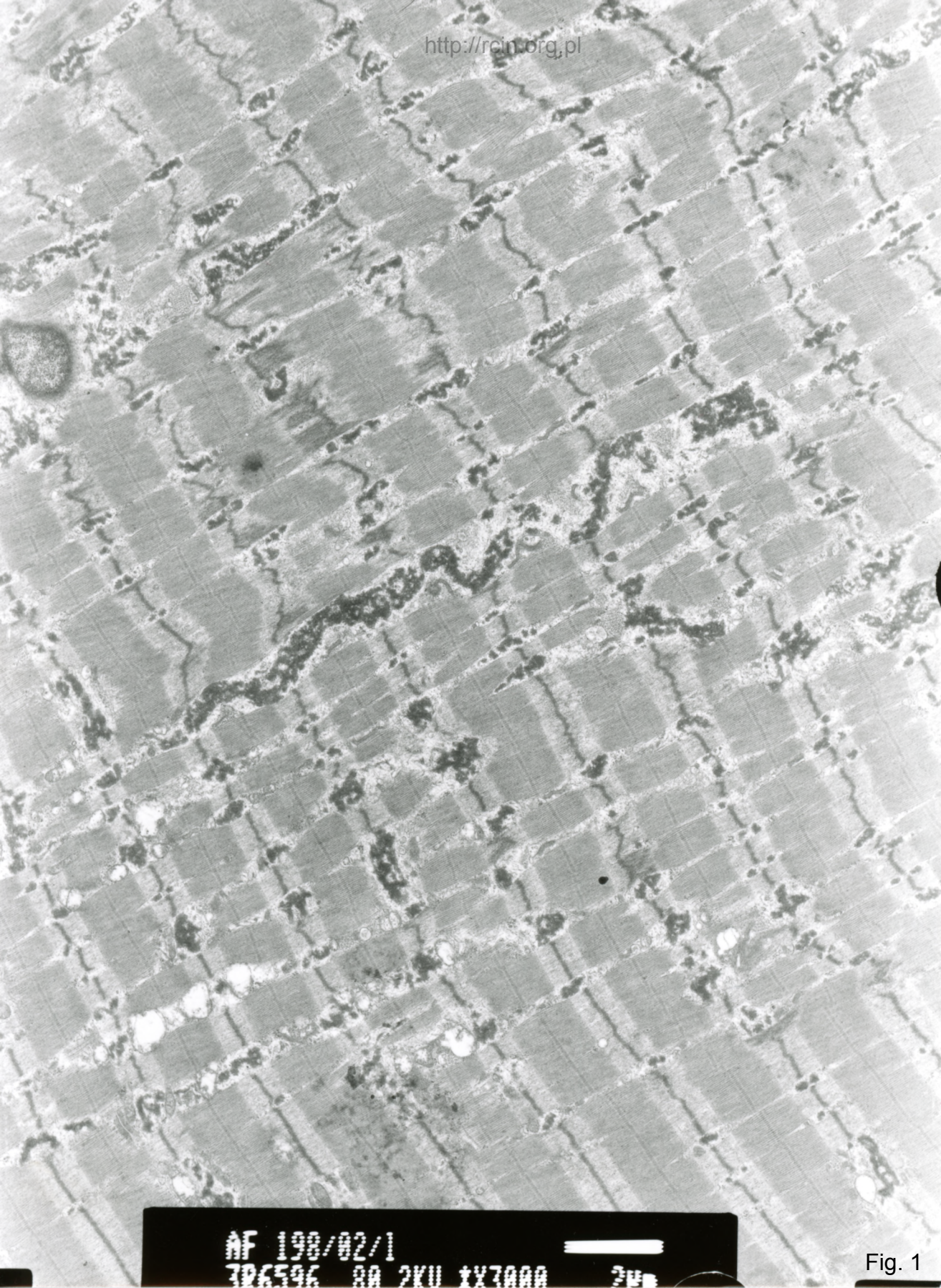
Rozpoznanie:

Obserwowano włókna mięśniowe o zachowanej strukturze miofibryli i prawidłowym układzie sarkomerów, charakteryzujące się masywnym odkładaniem ziarnisto-włókienkowego, elektronowo-gęstego materiału (Fig.1-12). Widoczne były liczne ciała mielinopodobne (Fig. 13-19). W bioptacie obecne prawidłowe, podbłonowo położone jądra (Fig. 20), ale też licznie występowały jądra położone ośrodkowo (Fig.21,22). Obserwowano obrzmiałe, zmienione mitochondria o jasnej macierzy i znacznym ubytku grzebieni mitochondrialnych (Fig. 23-25), a także mitochondria zawierające charakterystyczne wtręty (Fig. 26, 27).

#### Summary

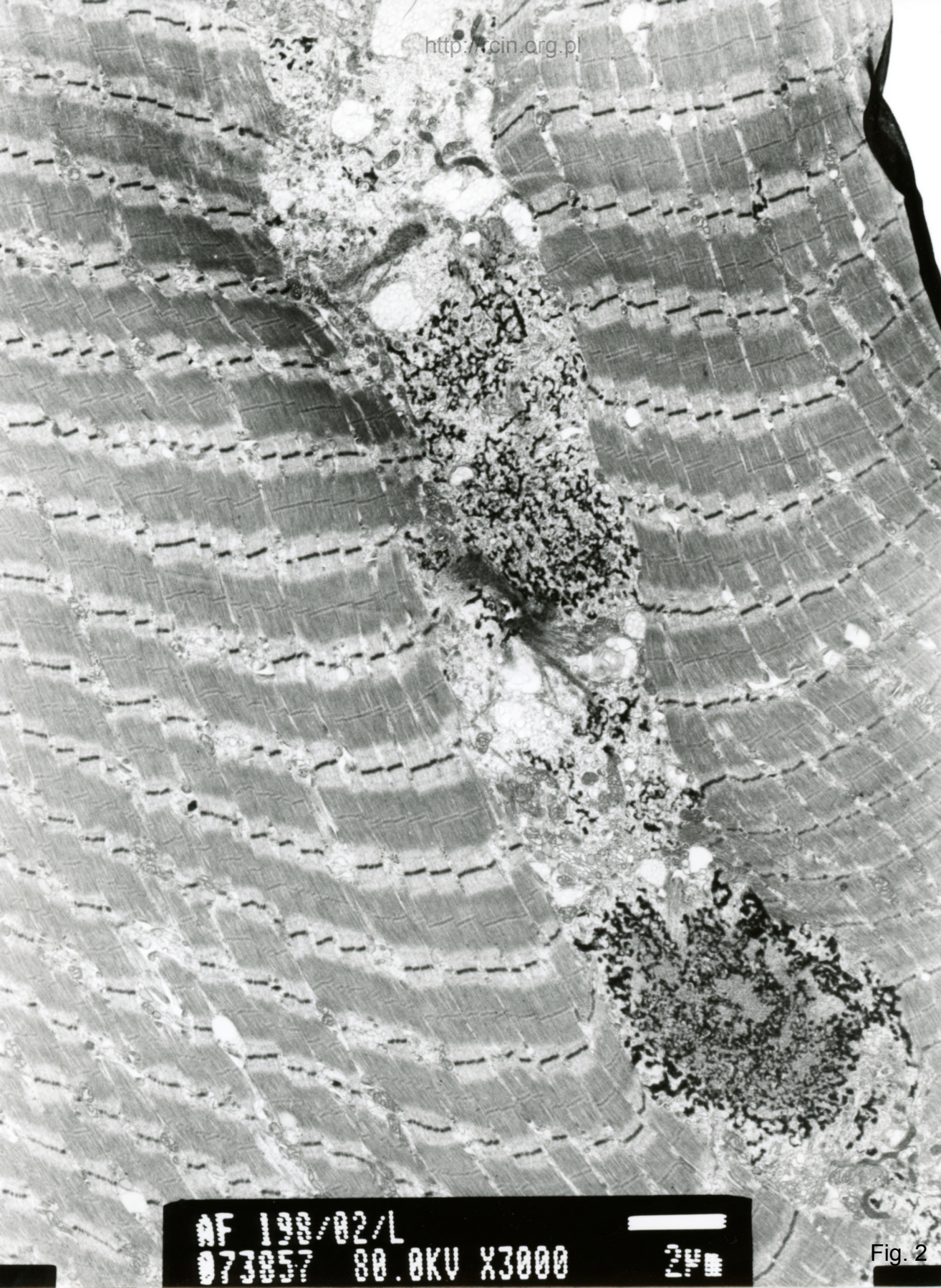
A 44-year-old patient was examined. A biopsy of biceps sinister was performed.

The muscle fibers with preserved myofibril structure and unchanged sarcomeric arrangement were observed. Myocytes were characterized by massive deposition of granulo-filamentous, electron-dense material (Figs.1-12). Normal, located under sarcolemma nuclei were present in the biopsy (Fig. 20), but also numerous centrally located nuclei were observed (Figs. 21,22). Swollen, altered mitochondria characterized by bright matrix and significant loss of mitochondrial cristae were seen (Figs. 23-25). A few mitochondria containing characteristic inclusions were observed (Figs. 26, 27).



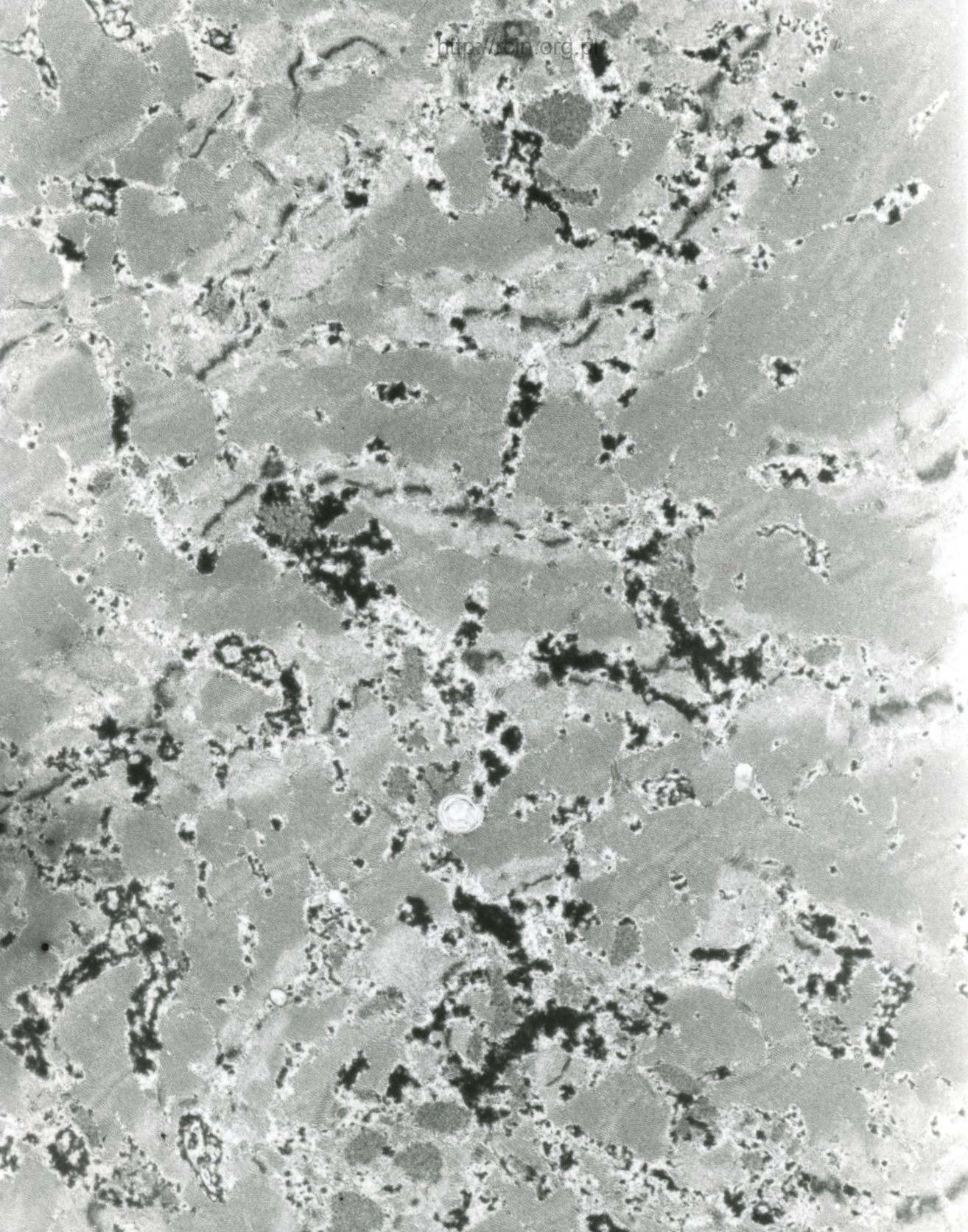
AF 198/02/1  
3P6596 RA 2KU TX3AAA 2M

Fig. 1



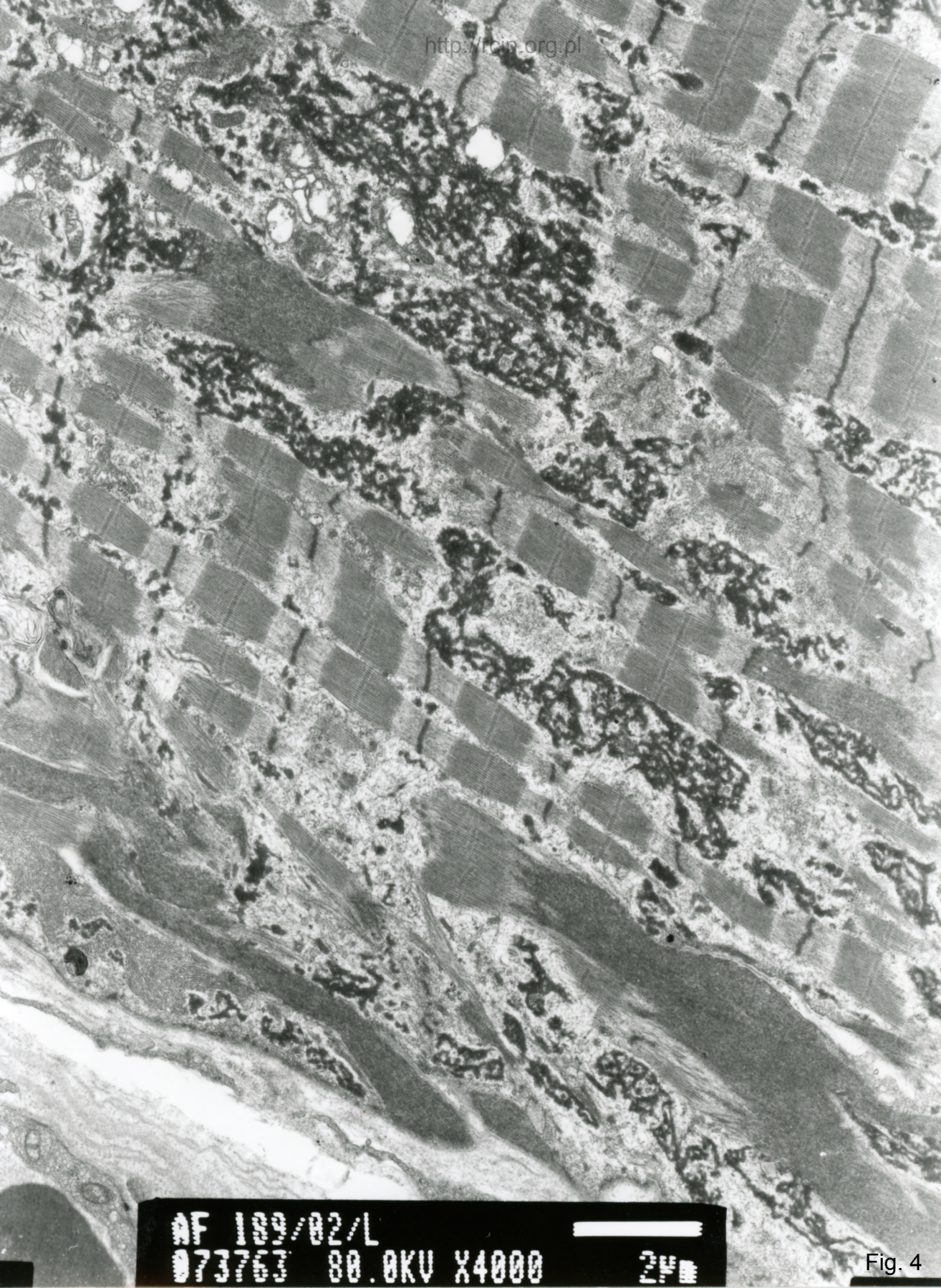
AF 198/02/L  
073057 80.0KV X3000 2µm

Fig. 2



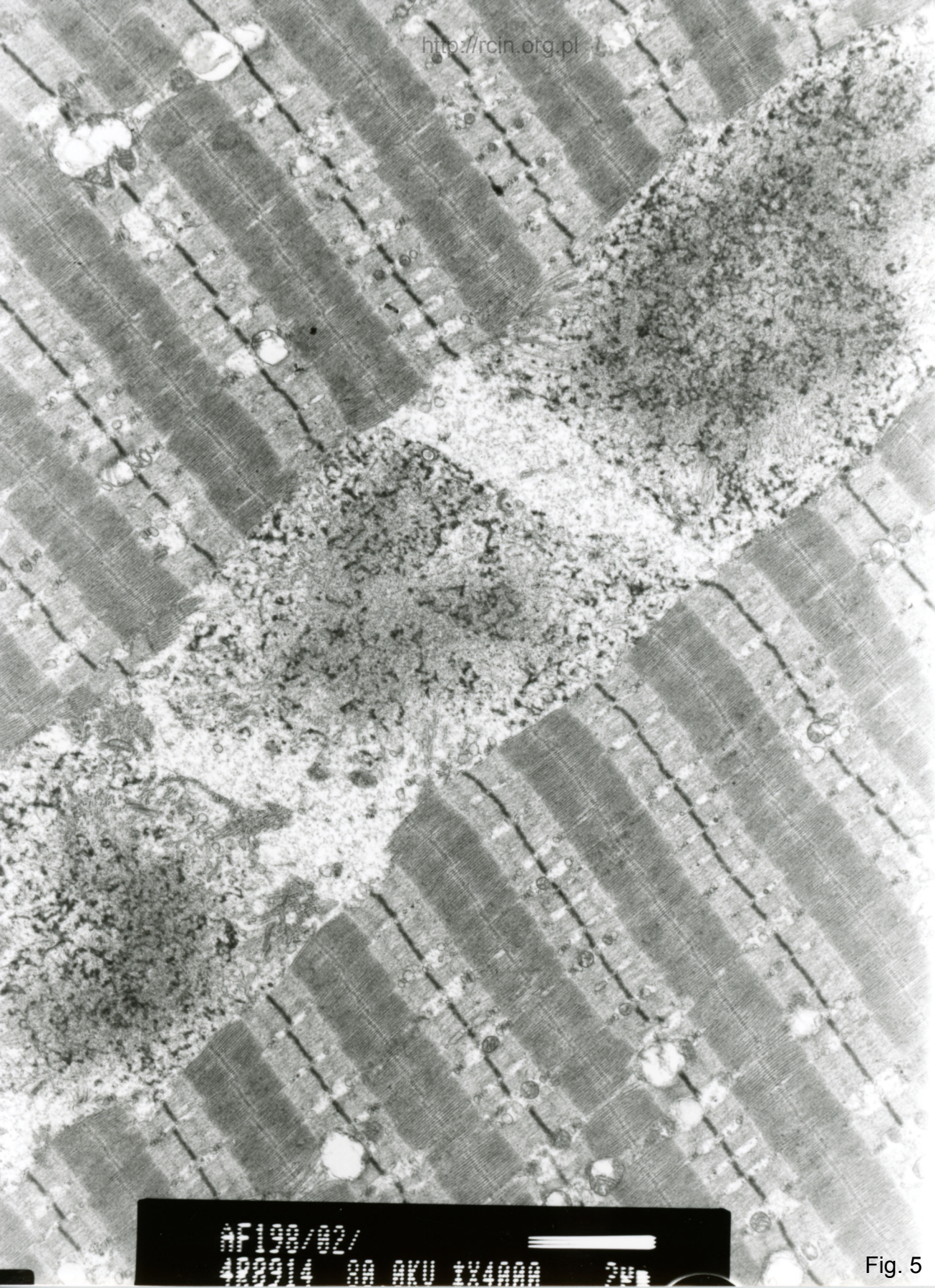
AF 199/02/L2  
073050 80.0KV X4000 2µm

Fig. 3



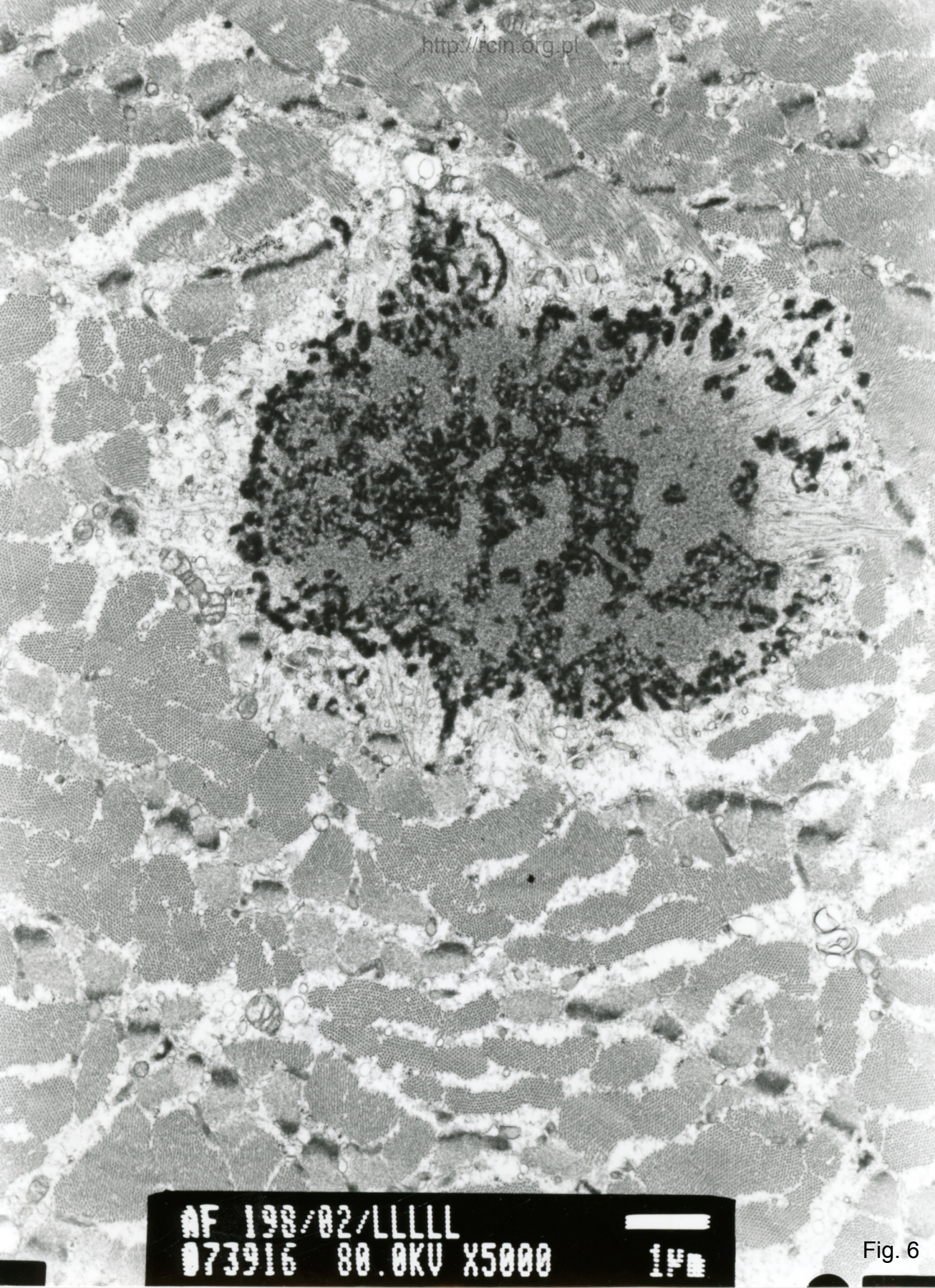
AF 189/02/L  
073763 80.0KV X4000 2µm

Fig. 4

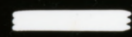


NF198/02/  
489914 30 BKU TX4000 30µm

Fig. 5



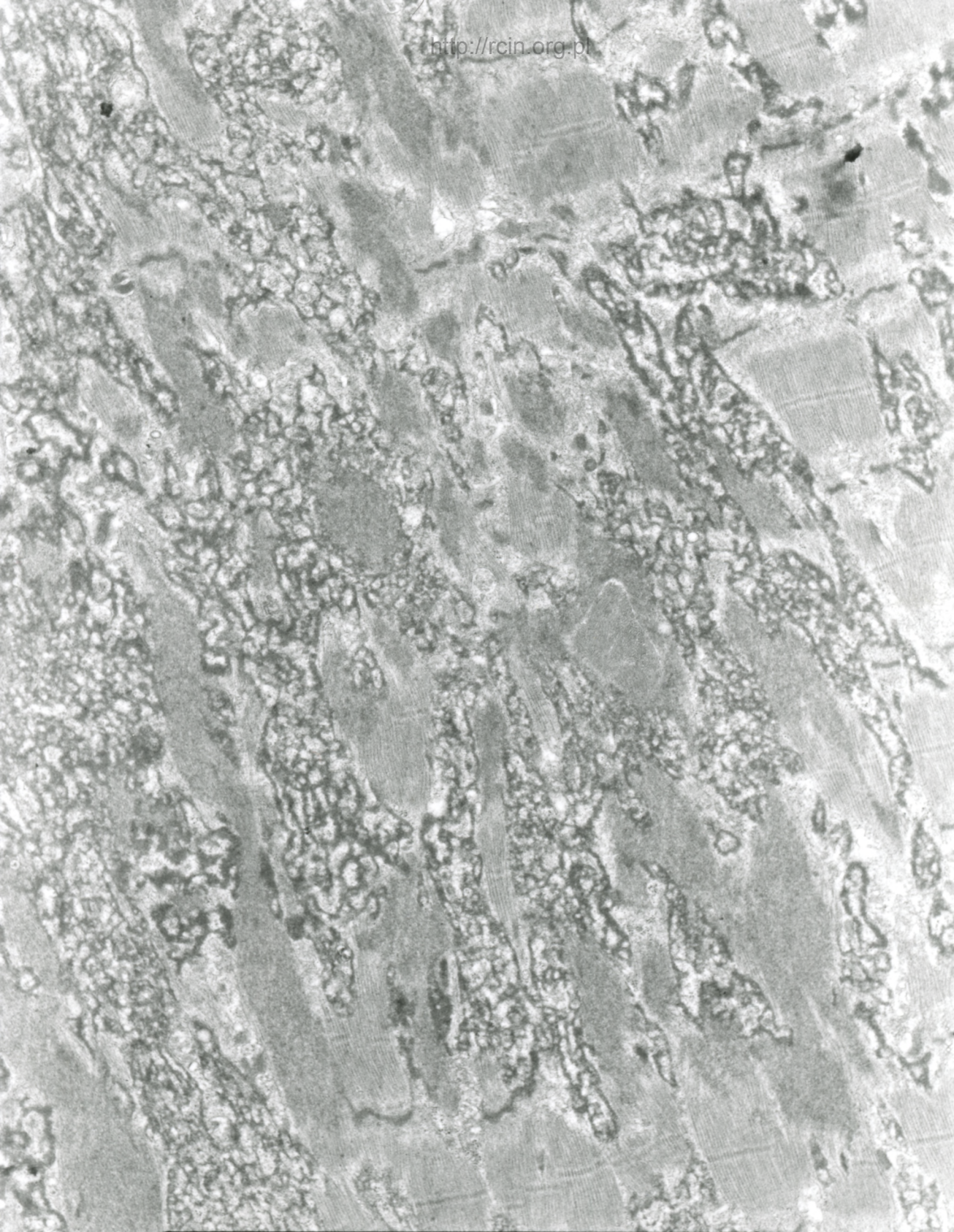
AF 198/02/LLLLL  
073916 80.0KV X5000



1µm

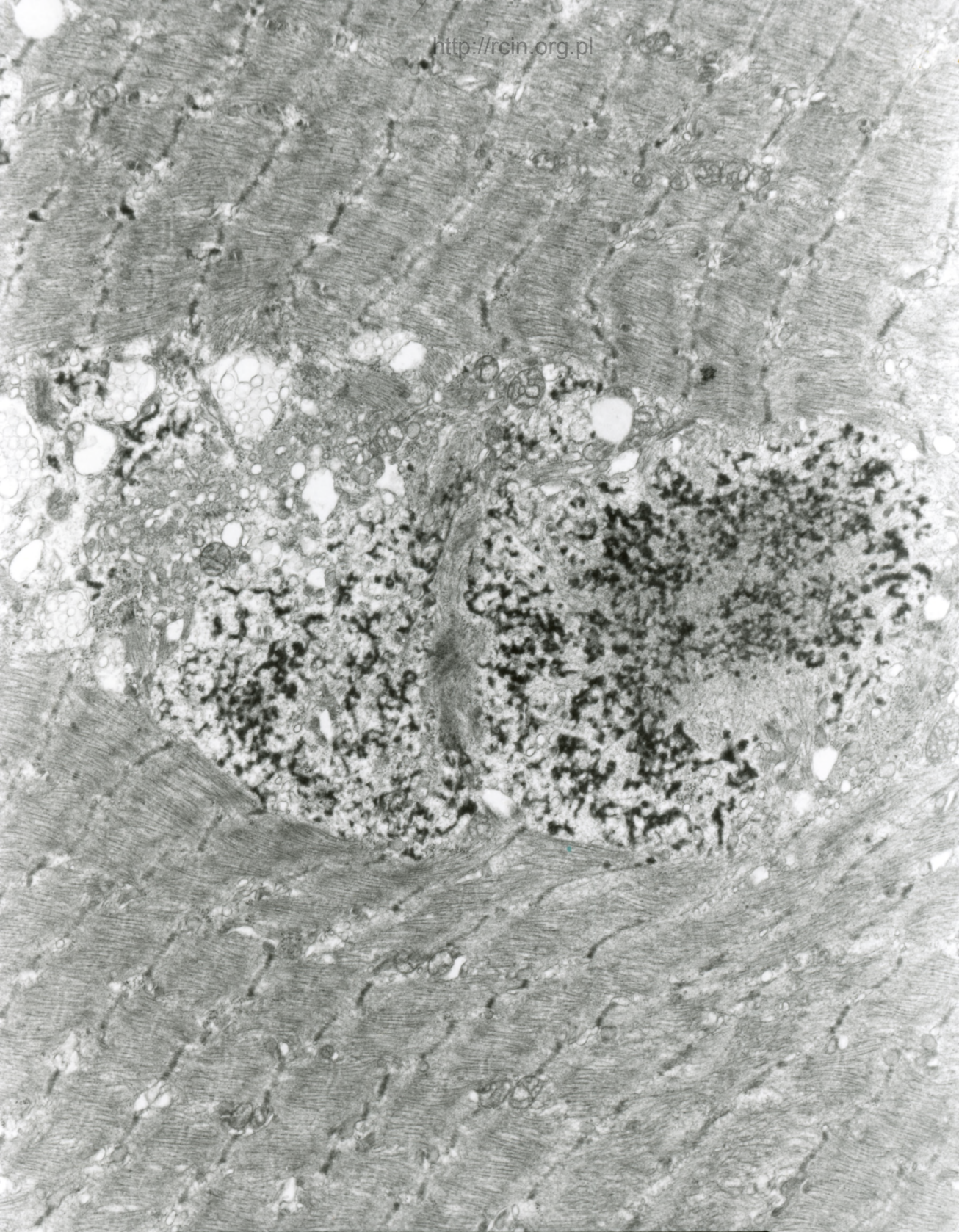
Fig. 6





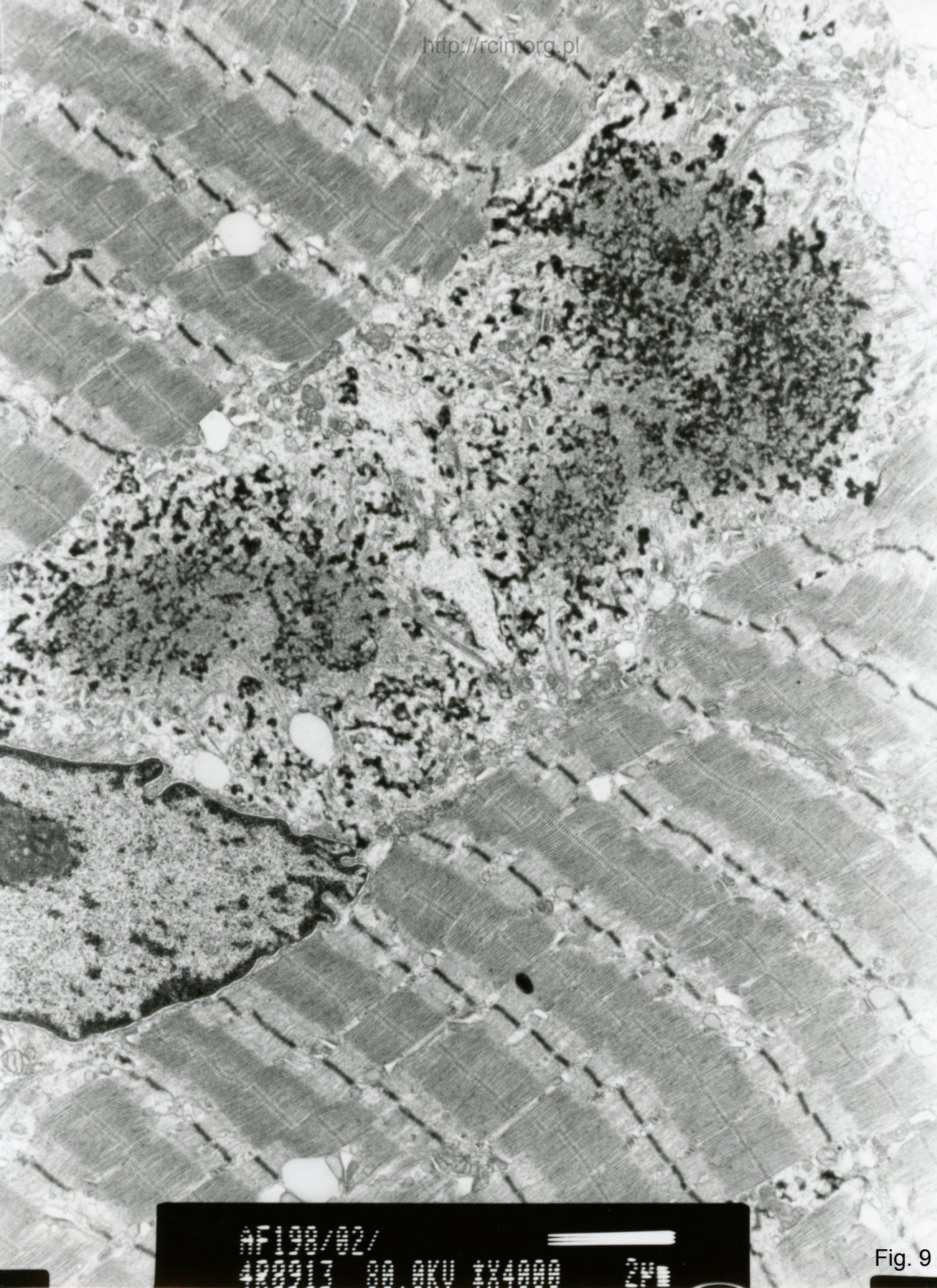
AF 198/0-2/1/  
206528 00 2KV 1X5000 1P0

Fig. 7



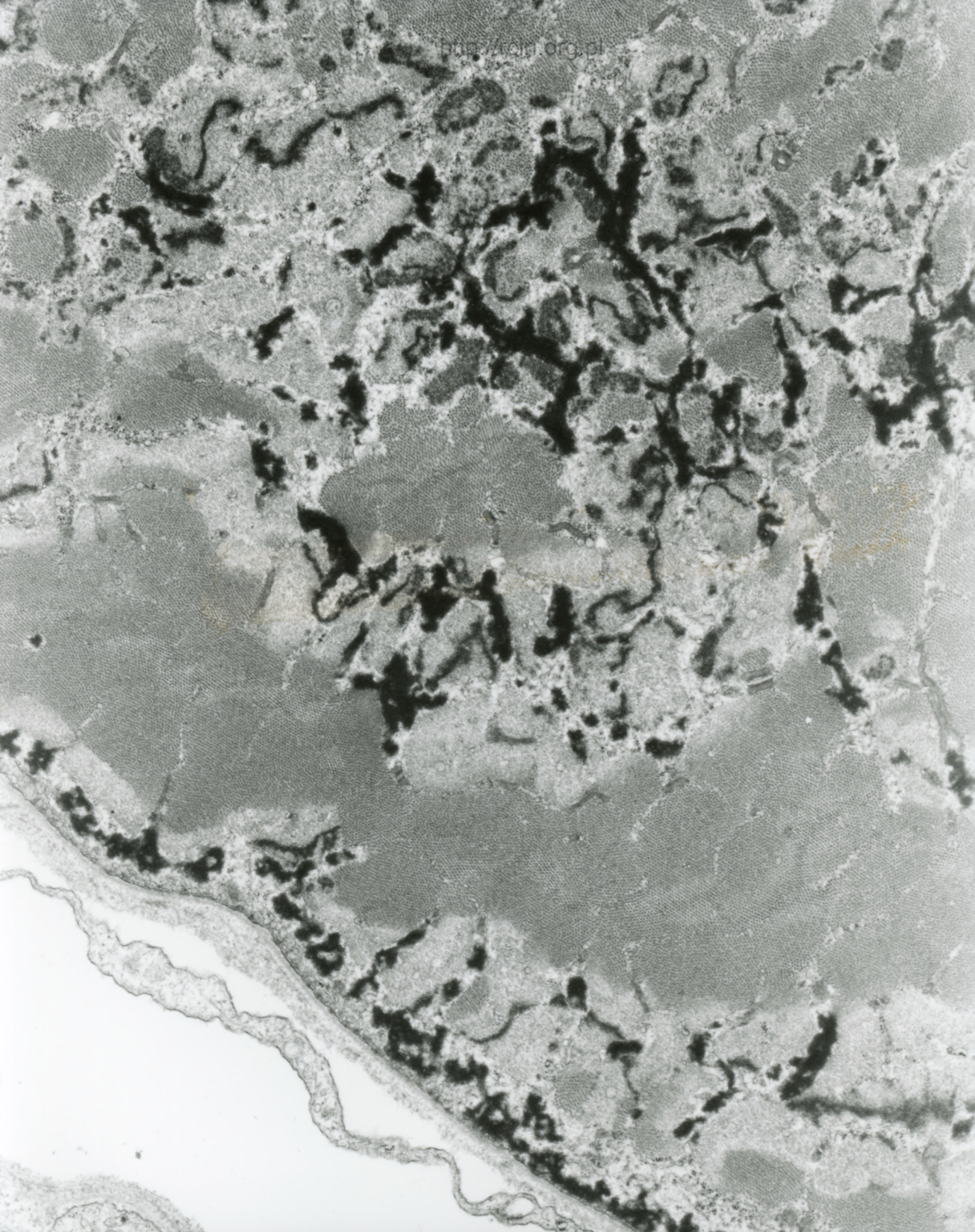
491198/82/ 55 BKU 1X5000

Fig. 8

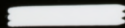


AP000/02/  
000000 00.0KV X34000 20um

Fig. 9

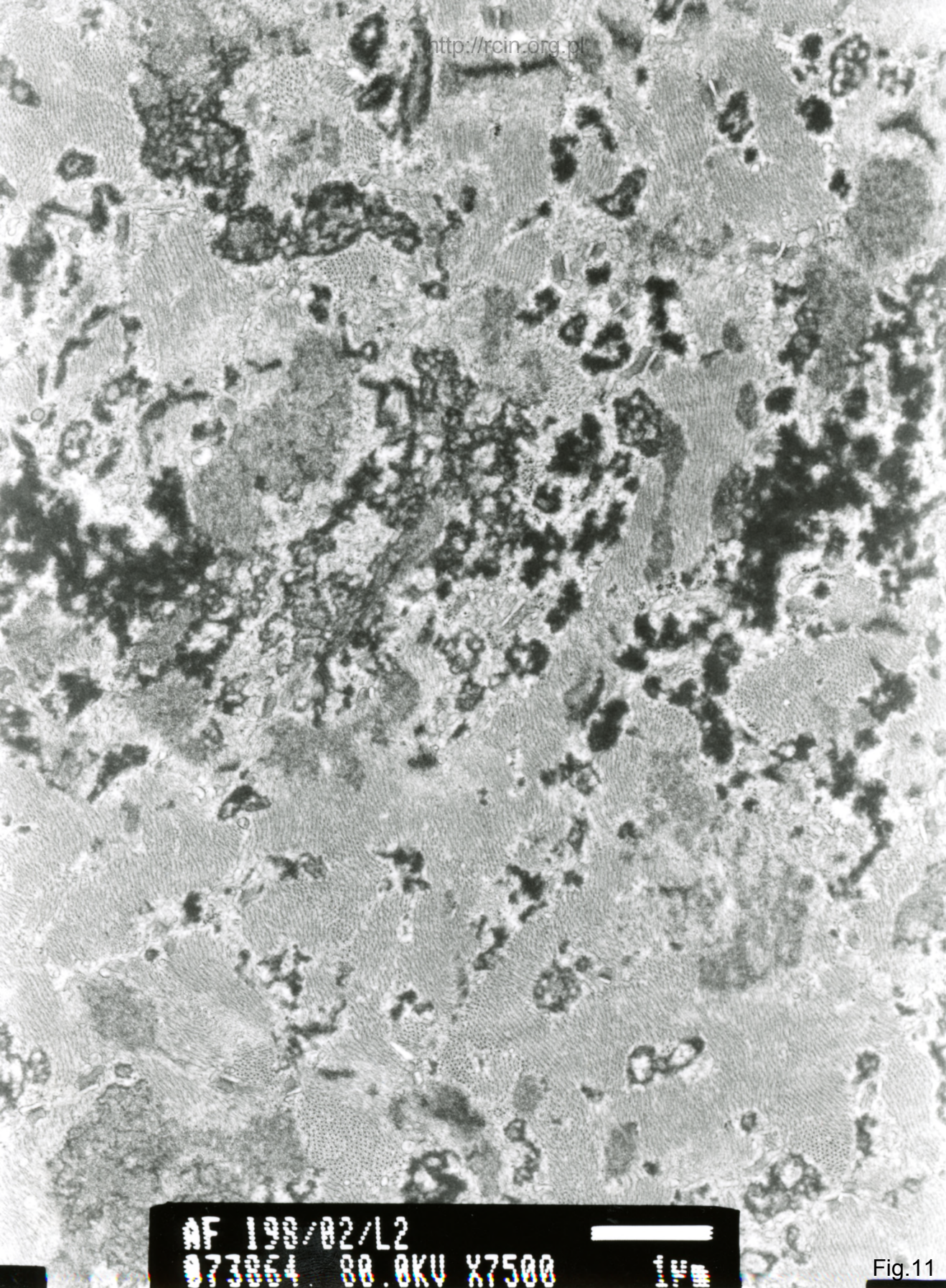


AF 198/02/L2  
073062 80.0KV X5000



1µm

Fig.10



AF 198/02/L2  
073064 80.0KV X7500

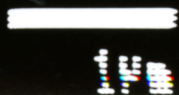
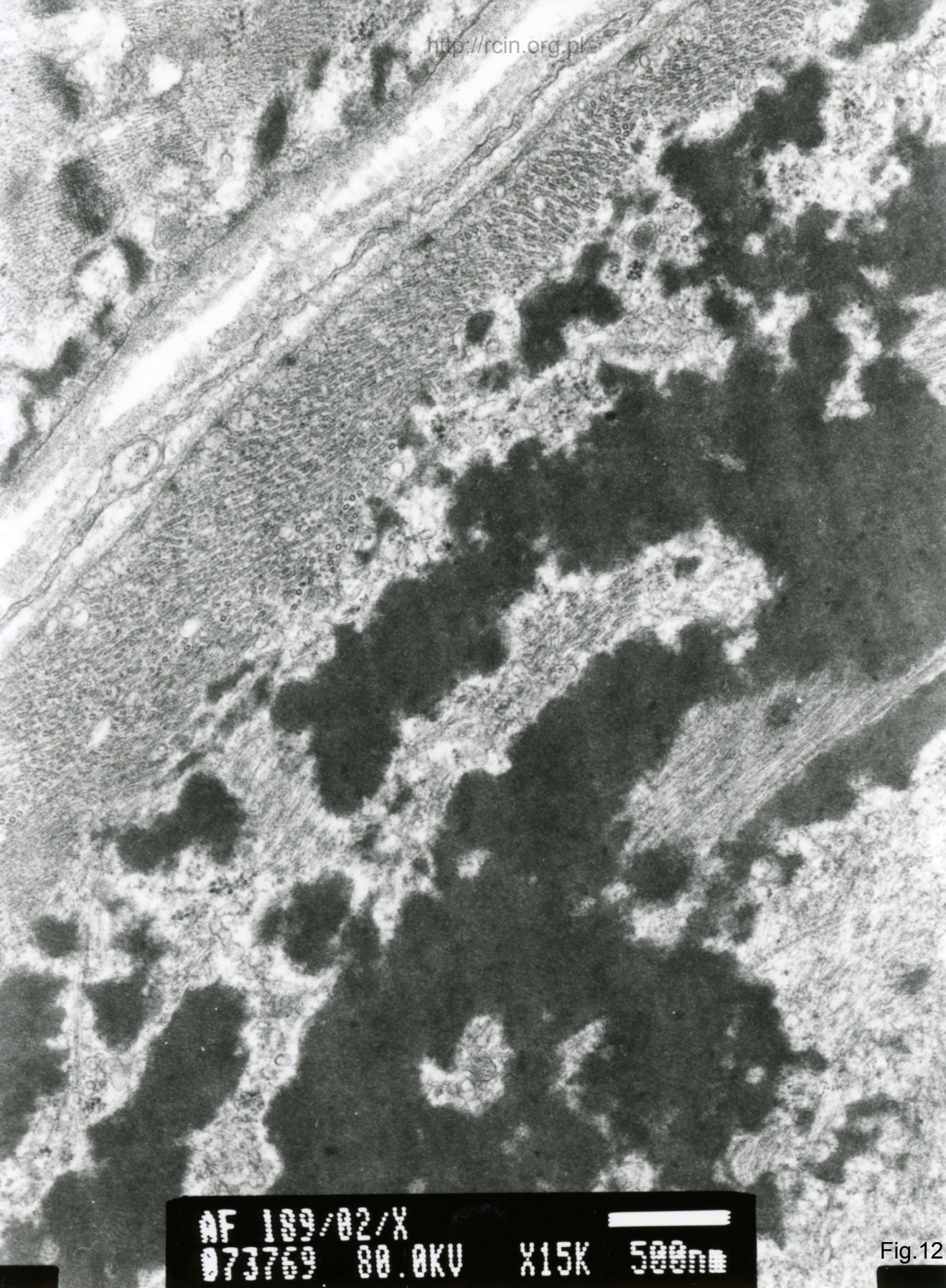
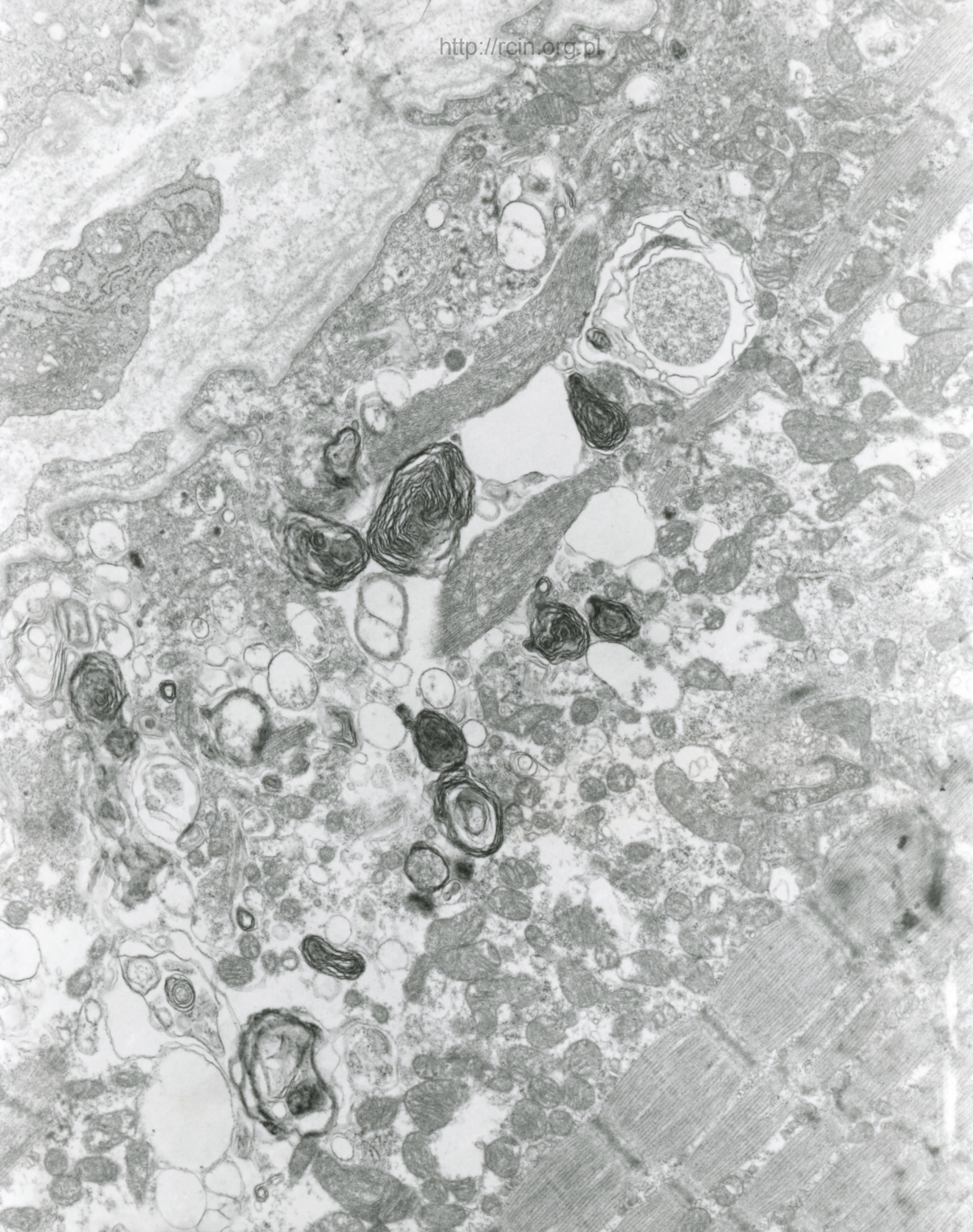


Fig.11



AF 129/02/X  
073769 80.0KV X15K 500nm

Fig.12



AF 198/02/1  
3R6604 80.2KV X5000 1P

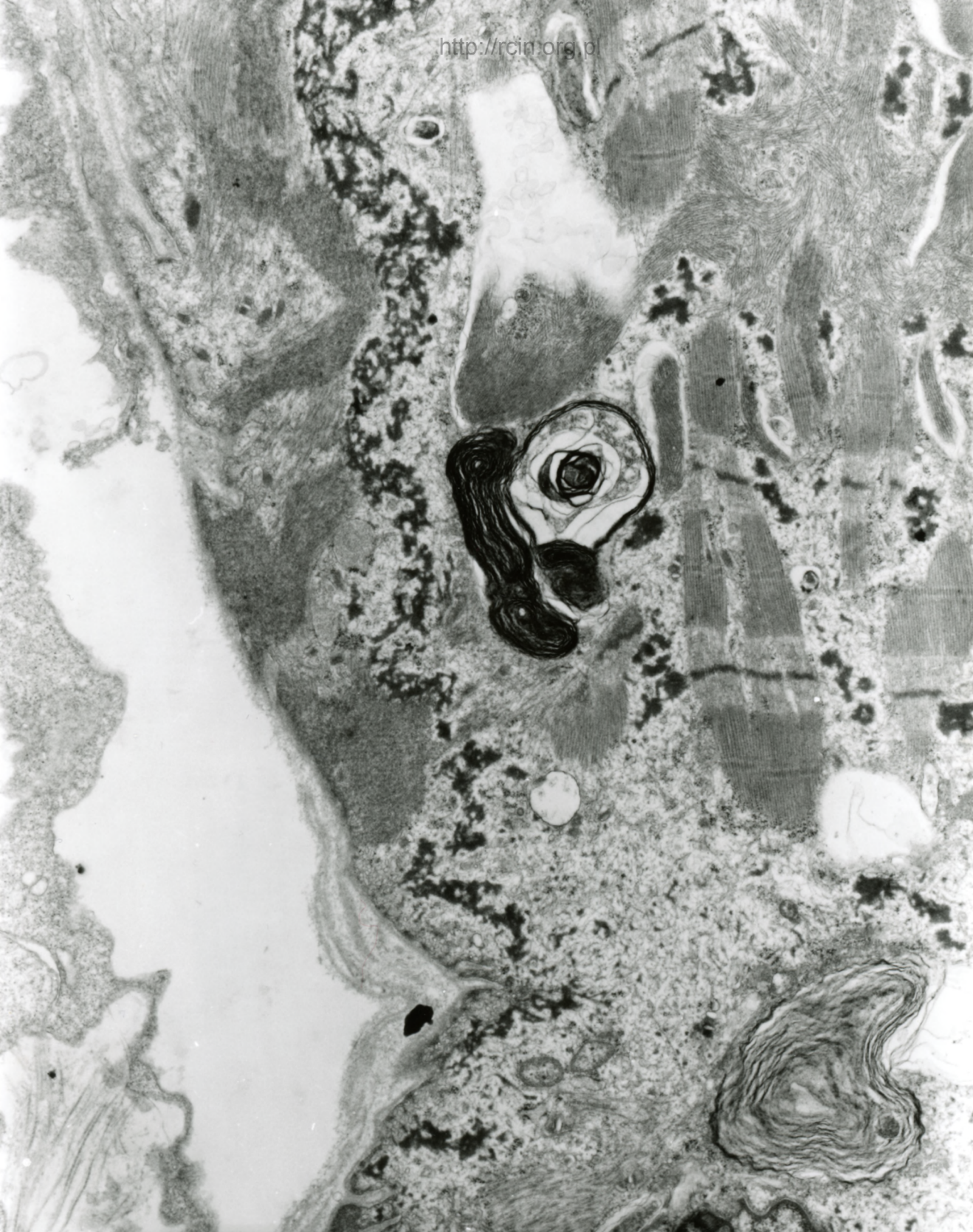
Fig.13



AF 198/02  
074356 80 0KV X5000

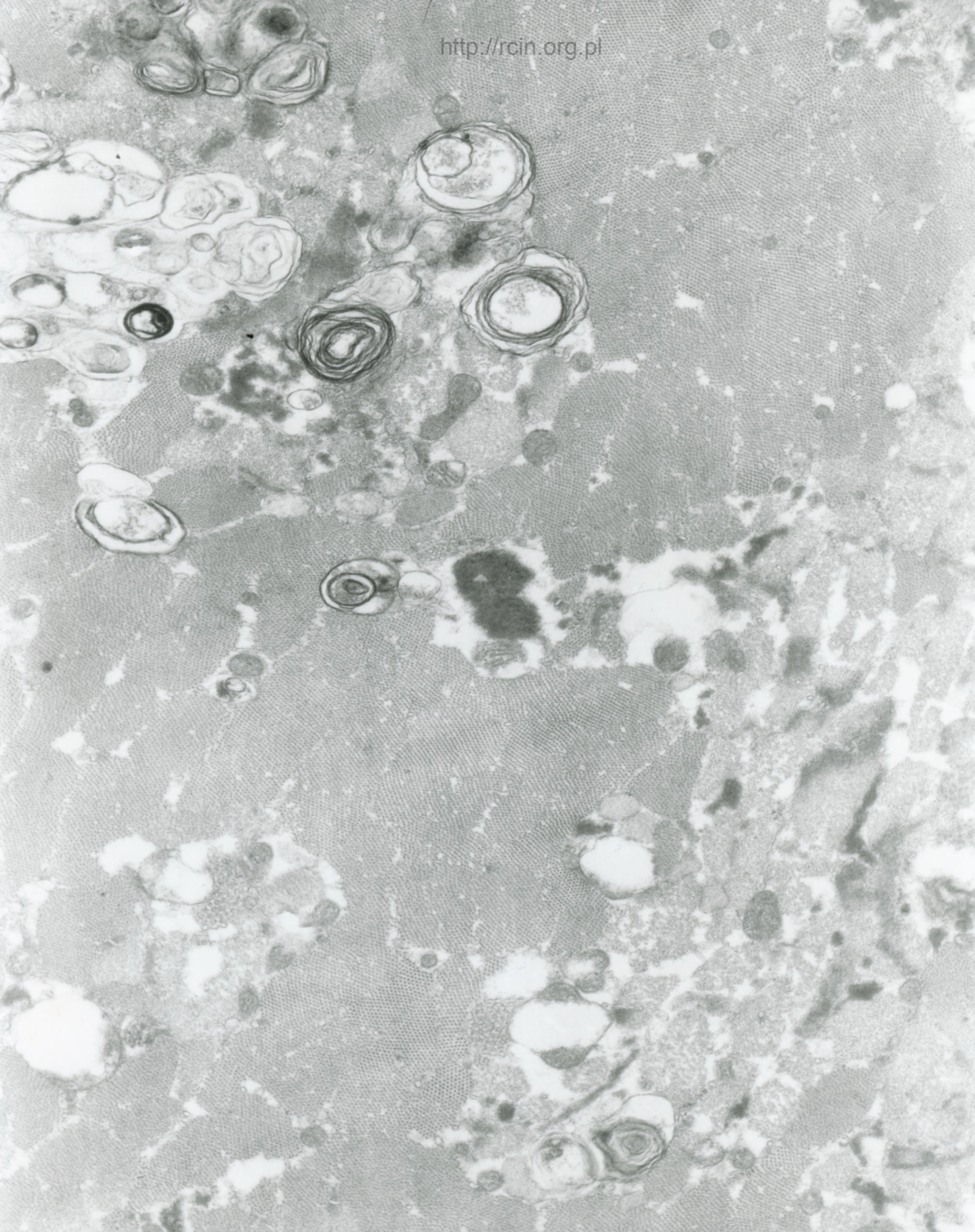
Fig.14





AF 198/02  
074354 80.0KV X5000

Fig.15



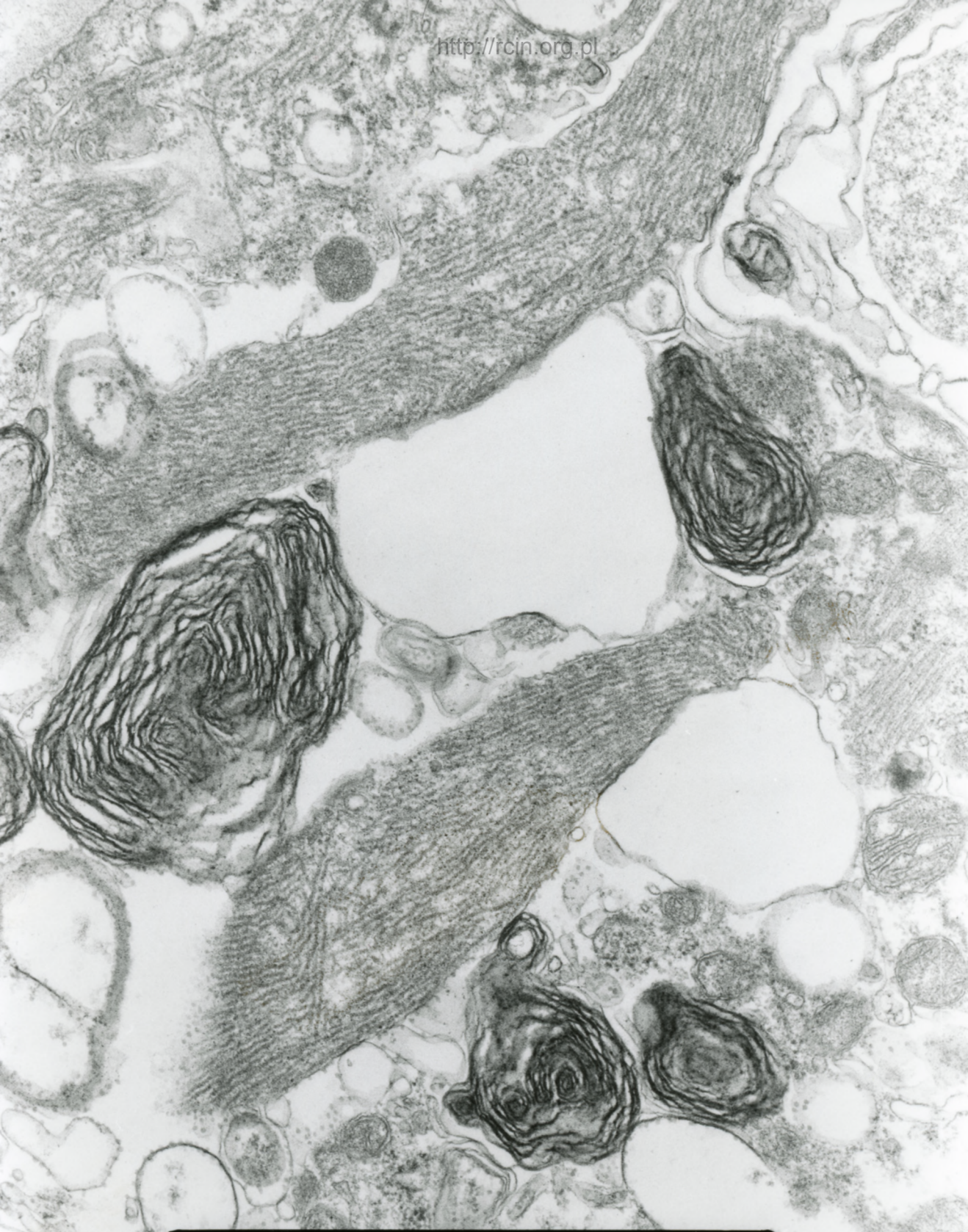
AF 198/02/v  
2R6535 80.2KV  $\times$ 6000 1P

Fig.16



AF 198/02  
074351 80.0KV X7500

Fig.17



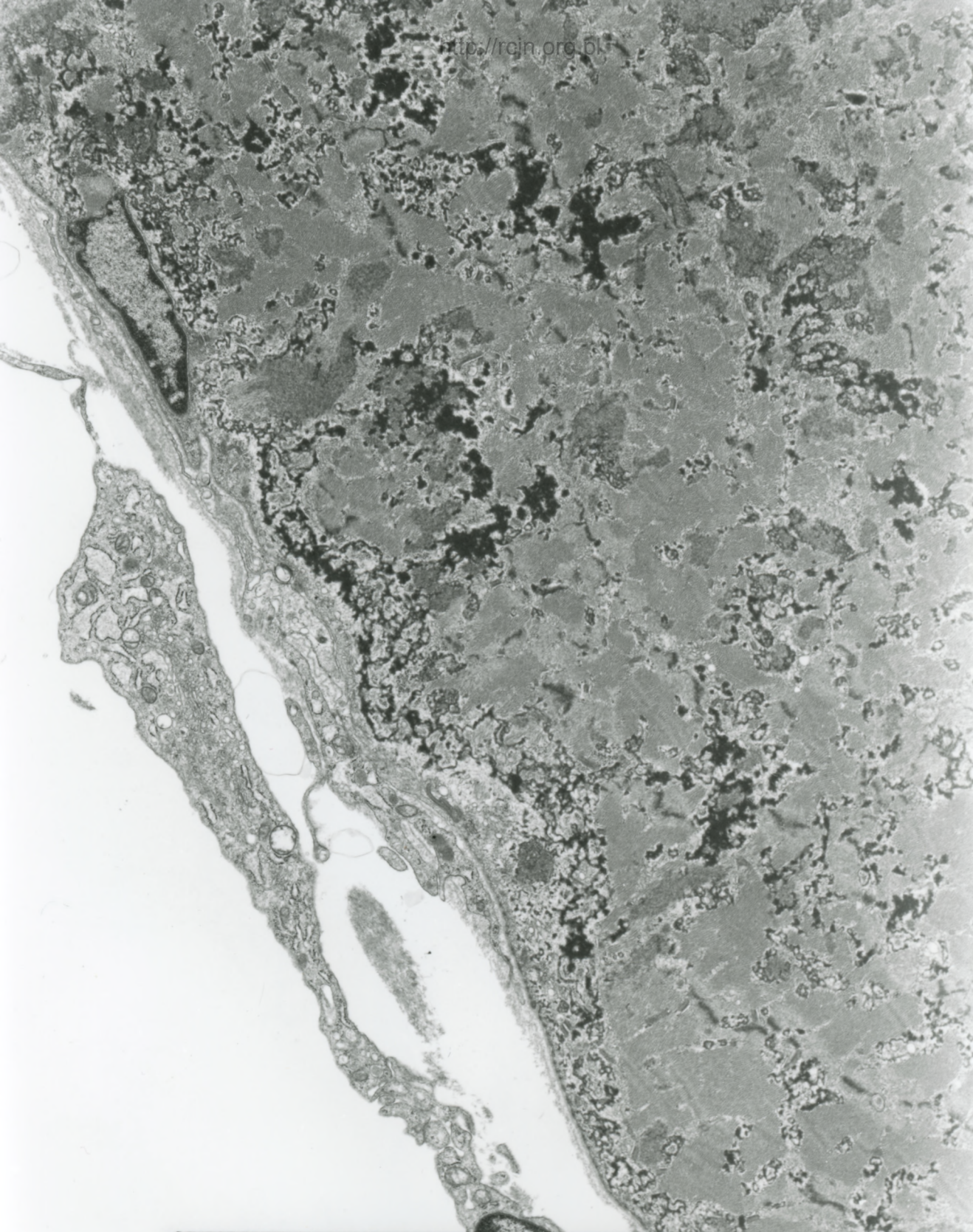
AF 198/02/1  
3R6605 80.2KV \* X15K 500nm

Fig.18



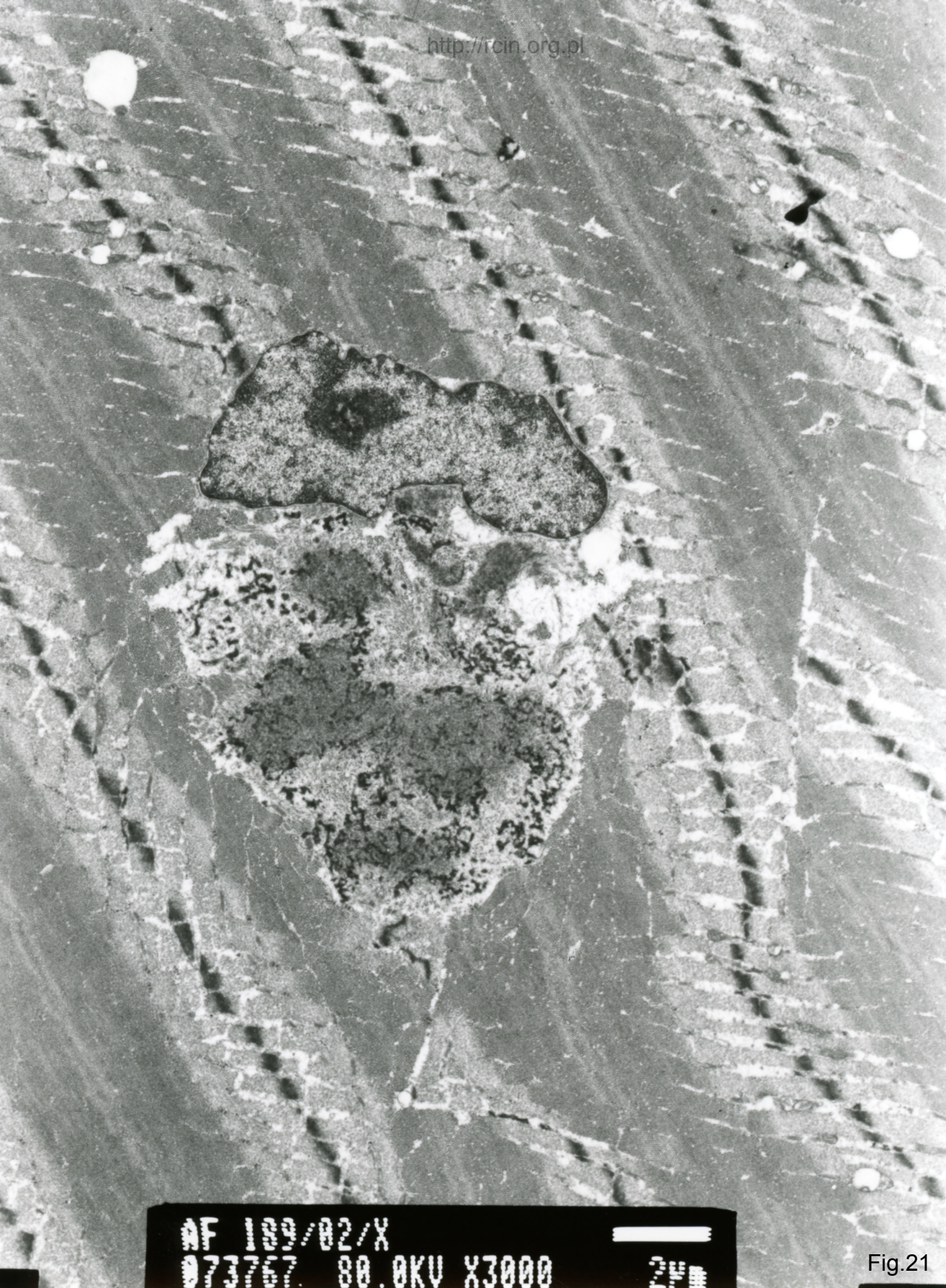
AF 198/02  
074352 80 0KV X20K 200nm

Fig. 19



NF 198/02/LLLLL  
073918 80.0KV X3000 2µm

Fig.20



AF 109/02/X  
073707 80.0KV X3000

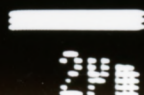


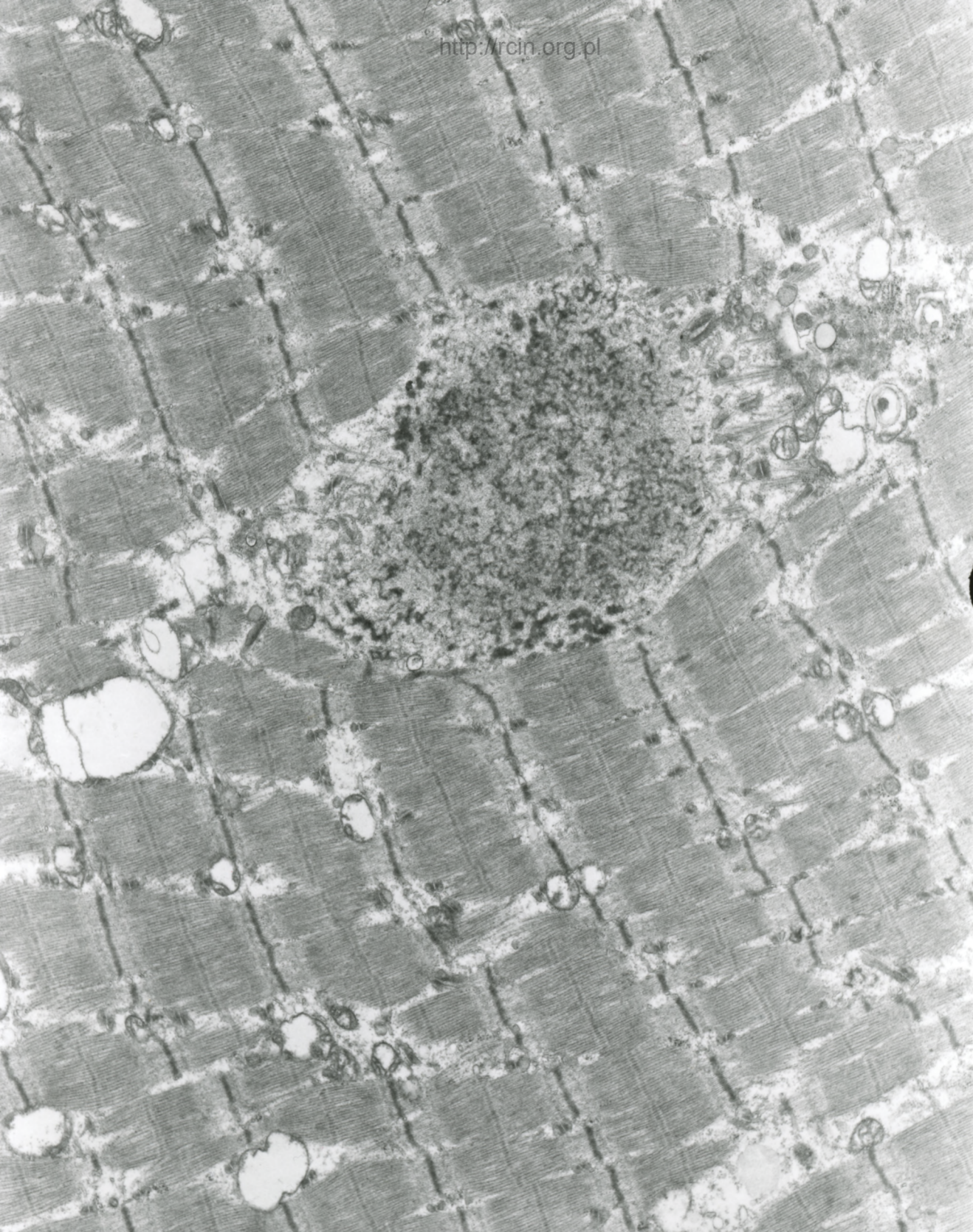
Fig.21



AF 198/0-2/1/  
2R6530 80.2KV ± X10K 500nm

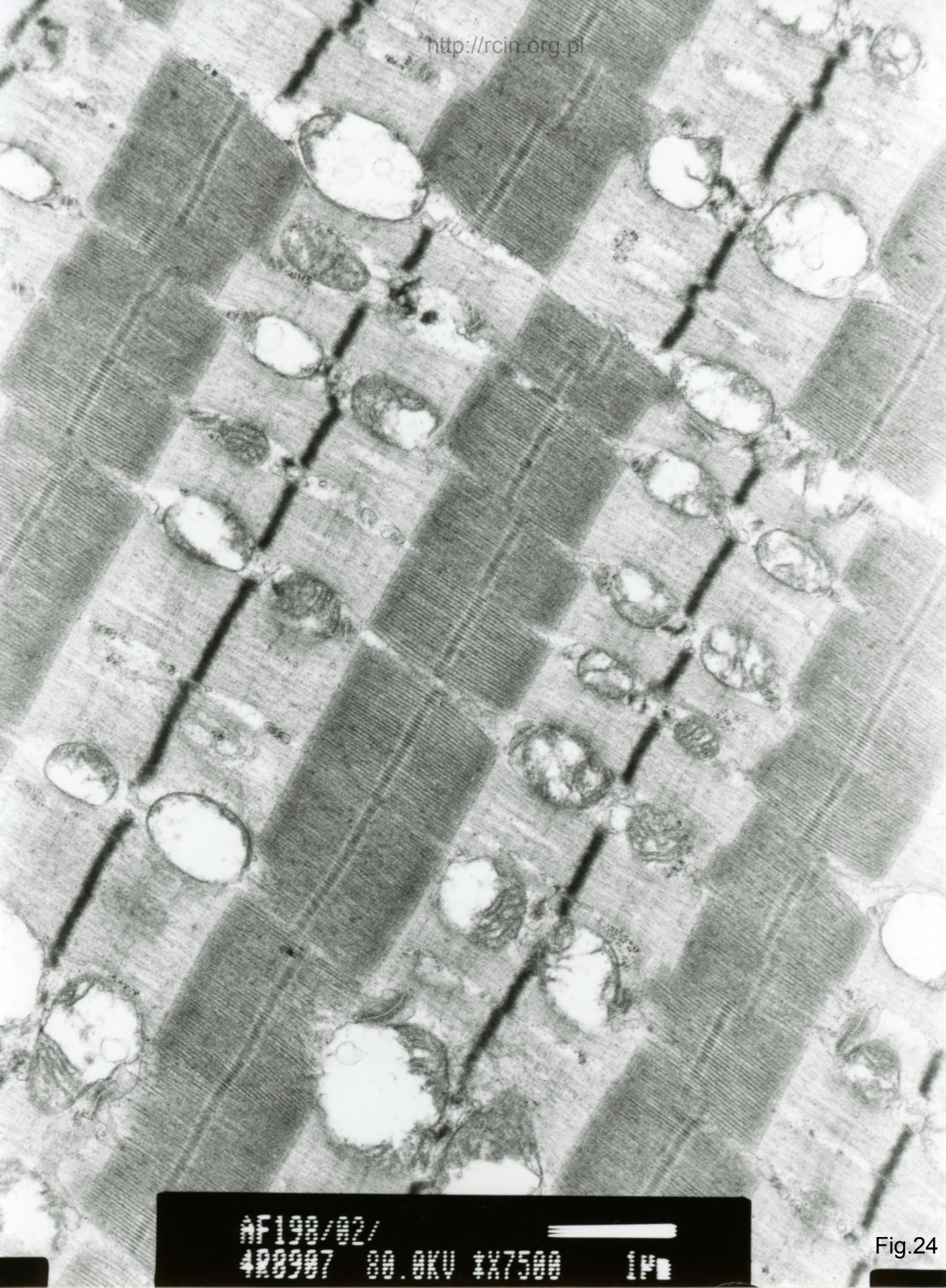
Fig.22





AF 198/02/b  
2R6510 80.2KV X5000 IP

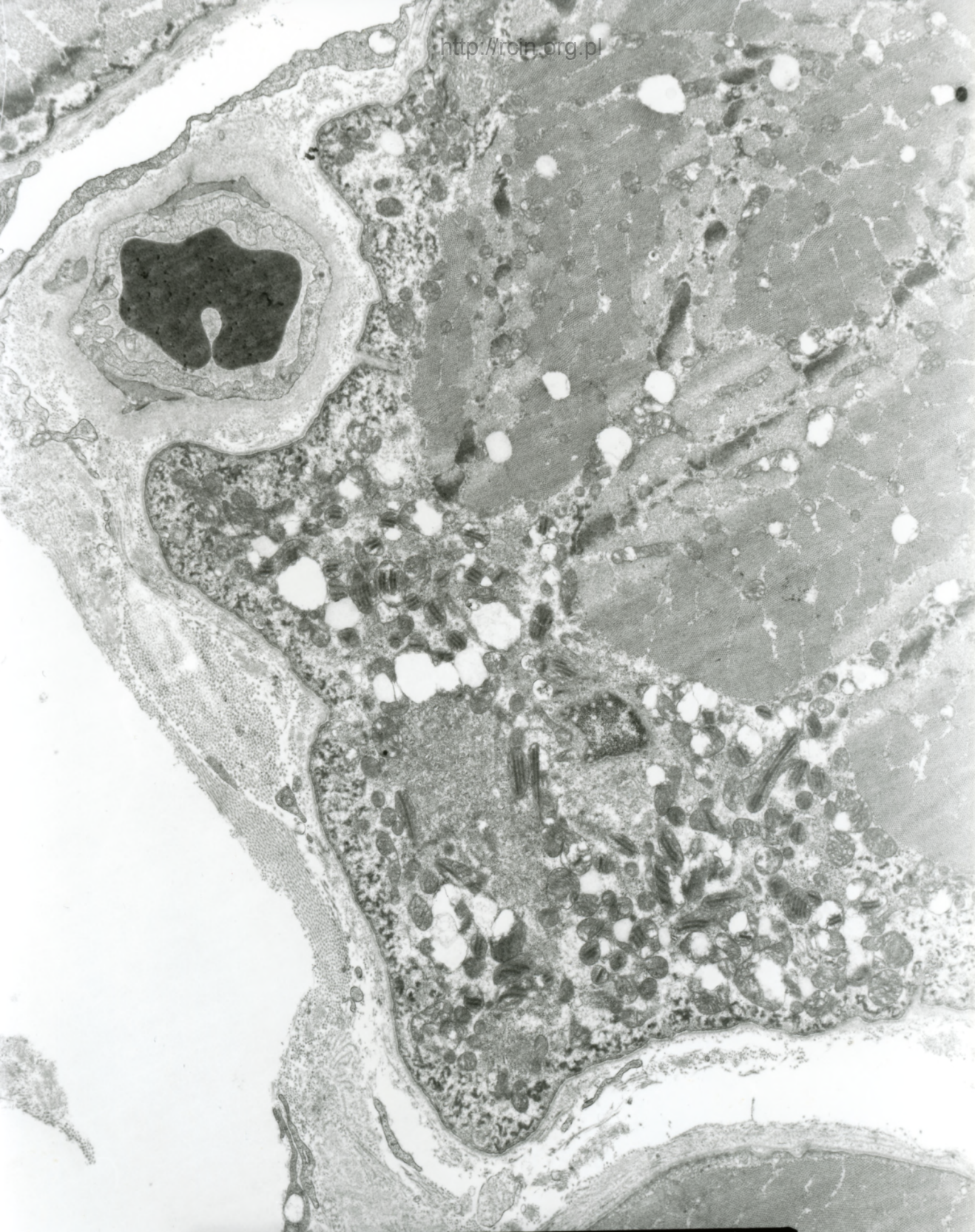
Fig.23



AF198/82/  
498987 88.8KV X7500 1µm

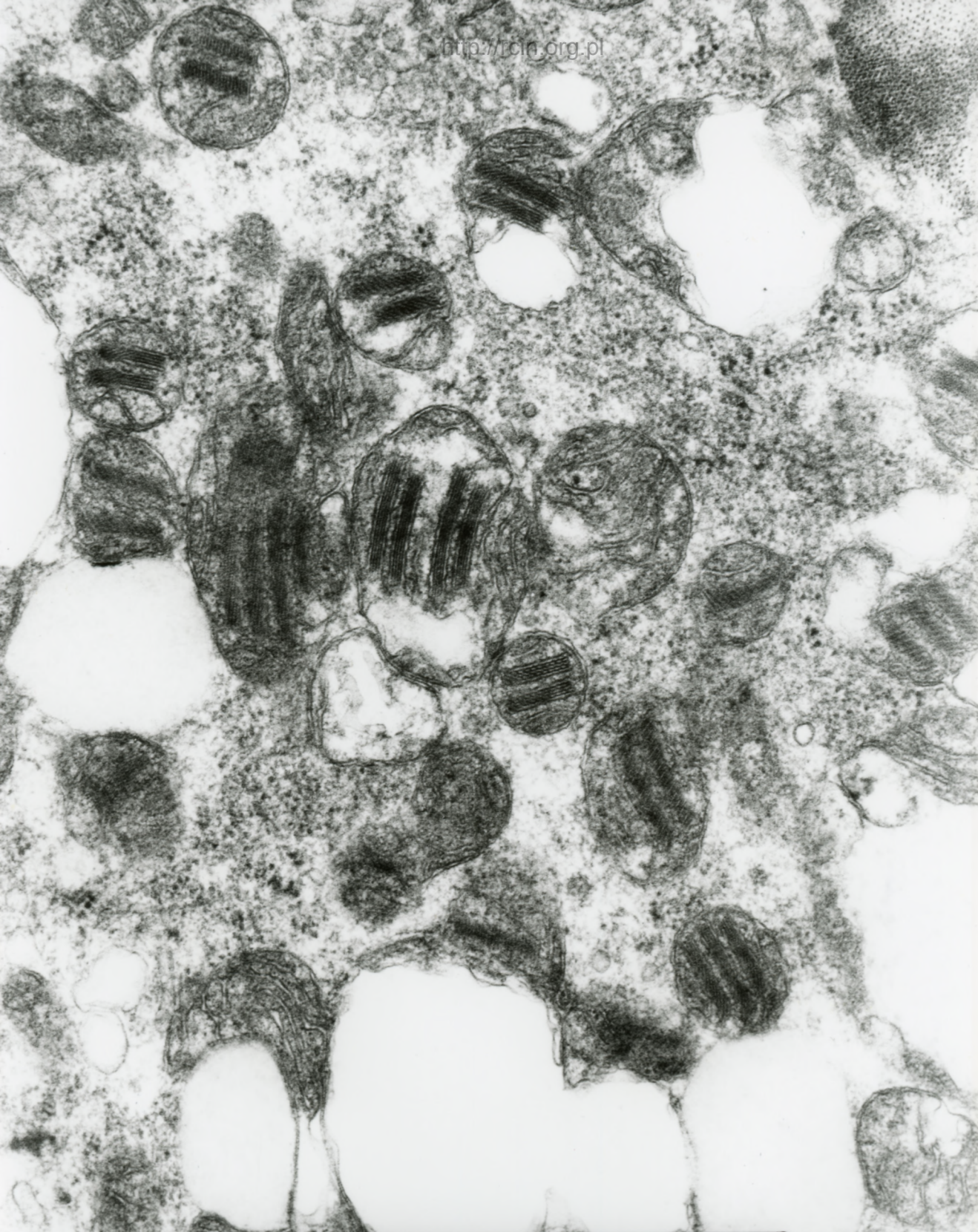
Fig.24





441100/02  
400KV 1X3600 24

Fig.26



AF 1199/02  
403440 00.0KV 1 X20K 200nm

Fig.27