

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 elektronowym

Nr:60/13

Imię i nazwisko :

Wiek:5

Rozpoznanie: Dystrofia mięśniowa- podejrzenie miopatii

Data pobrania wycinka: 15 V 2013r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

Analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka wykazała cały szereg odchyleń w architekturze włókien mięśniowych. Obok włókien o prawidłowej średnicy dla wieku pacjenta, widoczne są liczne włókna mięśniowe opóźnione w rozwoju miotuby pierwotne /komórki z 1 jądrem ośrodkowo ułożonym/ i miotuby dojrzałe /3 komórki pod wspólną błoną w różnym etapie rozwoju/. We włóknach o prawidłowej średnicy widoczne są mitochondria „rozdęte” z ubytkiem grzebieni mitochondrialnych wewnątrz ich interioru. Zjawiskiem zaskakującym jest obecność obrzmiałych wakuoli obłonionych o średnicy 5u - 13u zlokalizowanych we włóknach o większych rozmiarach na szczególną uwagę zasługuje zjawisko odszczepienia błony zewnętrznej jądrowej od wewnętrznej w komórkach miotubopodobnych.

Wnioski: w celu przybliżenia rodzaju defektu białkowego wycinek wymaga oceny immunofluorescencyjnej z użyciem szeregu przeciwciał przeciw białkom błony komórkowej i błony jądrowej.

Prof.dr hab.med. A. Fidziańska-Dolot

## Przypadek 60/13

Rozpoznanie: Dystrofia mięśniowa-podejrzenie miopatii

Fig. 1,2,3,4,5. Włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i w większości zachowanym układzie sarkomerów. Obserwuje się jednak znaczne zmiany w obrębie mitochondriów, które charakteryzują się obrzękiem, jasną macierzą i częściowym lub całkowitym ubytkiem grzebieni mitochondrialnych.

Fig. 6,7,8. W włóknach o prawidłowej średnicy występują oblonione wakuole o różnych rozmiarach.

Fig. 9-16. W biopsacie obserwuje się także włókna o morfologii miotuby o różnym stopniu dojrzałości (miotuby pierwotne i dojrzałe). Pomiędzy włóknami występuje dość obfita tkanka łączna.

Fig. 17,18,19. W włóknach miotubopodobnych ma miejsce odszczepienie błony jądrowej zewnętrznej od wewnętrznej i obserwuje się powstawanie wakuoli przyjądrowych

## Summary

A 5-year-old patient with muscular dystrophy and suspected myopathy was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

Muscle fibers of the correct diameter and mostly preserved sarcomeres structure were visible. However, significant changes within the mitochondria were observed. They were swollen, characterized by light matrix and partial or complete loss of mitochondrial cristae (Fig. 1,2,3,4,5).

In fibers of the correct diameter vacuoles of various sizes were seen (Fig. 6,7,8).

Electronmicroscopy analysis of the biopsy revealed also presence of fibers of different degrees of maturity myotube morphology (primary and mature myotubes). There was quite abundant connective tissue between muscle fibers (Fig. 9-16)

In myotube-like fibers, the separation of the outer and inner nuclear envelopes with the formation of vacuoles adjacent to nuclei were observed (Fig. 17,18,19).



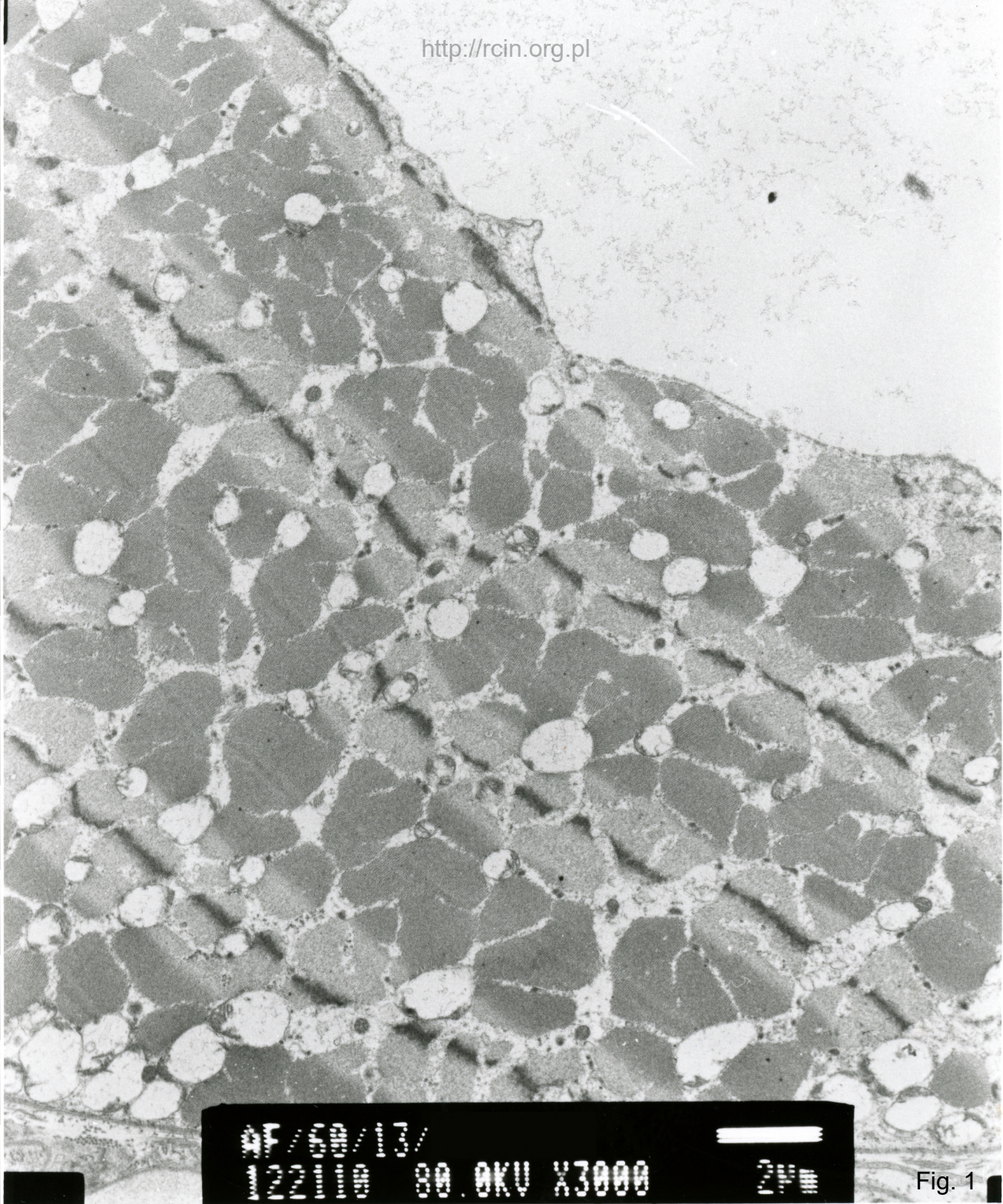
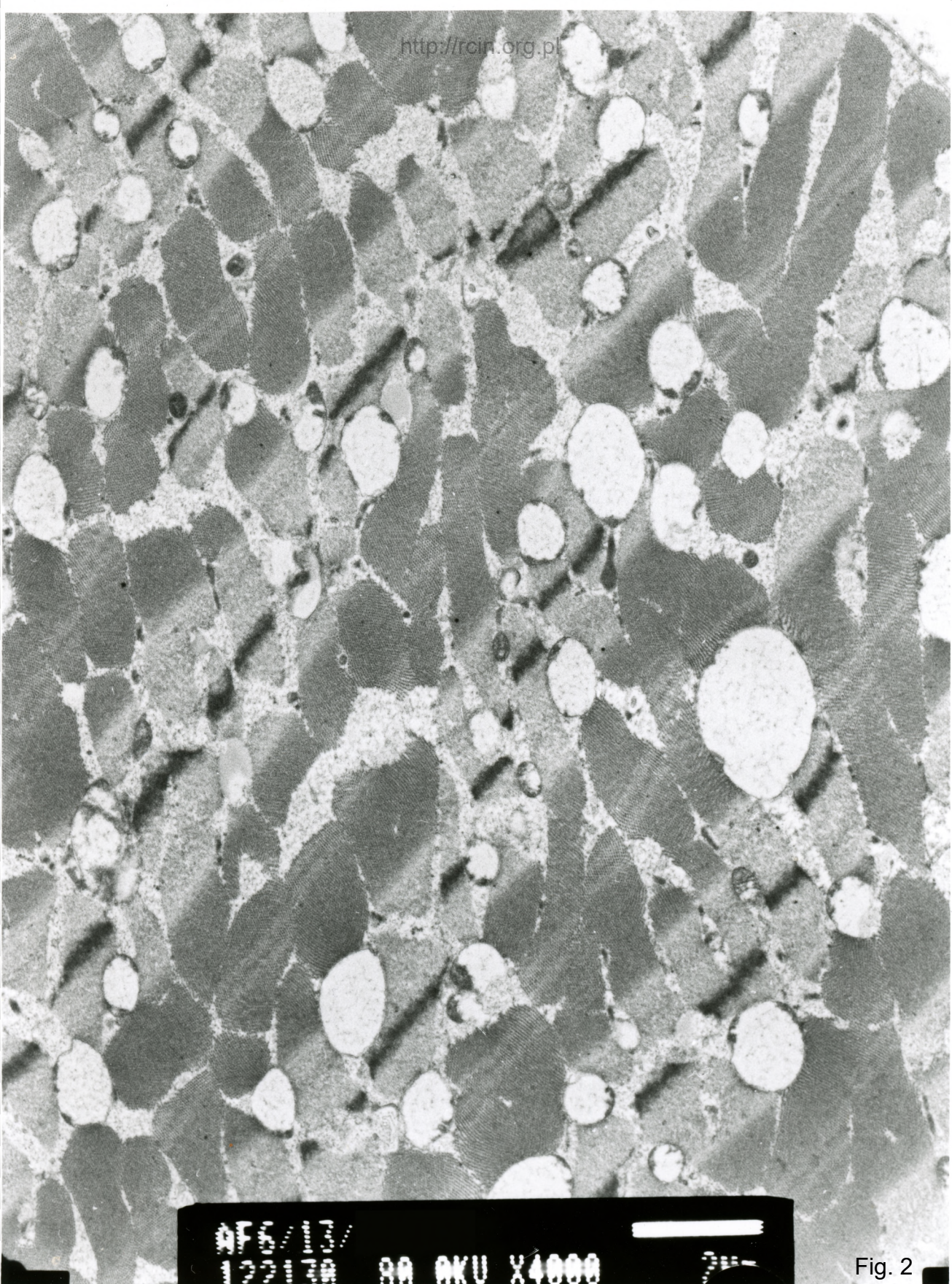


Fig. 1





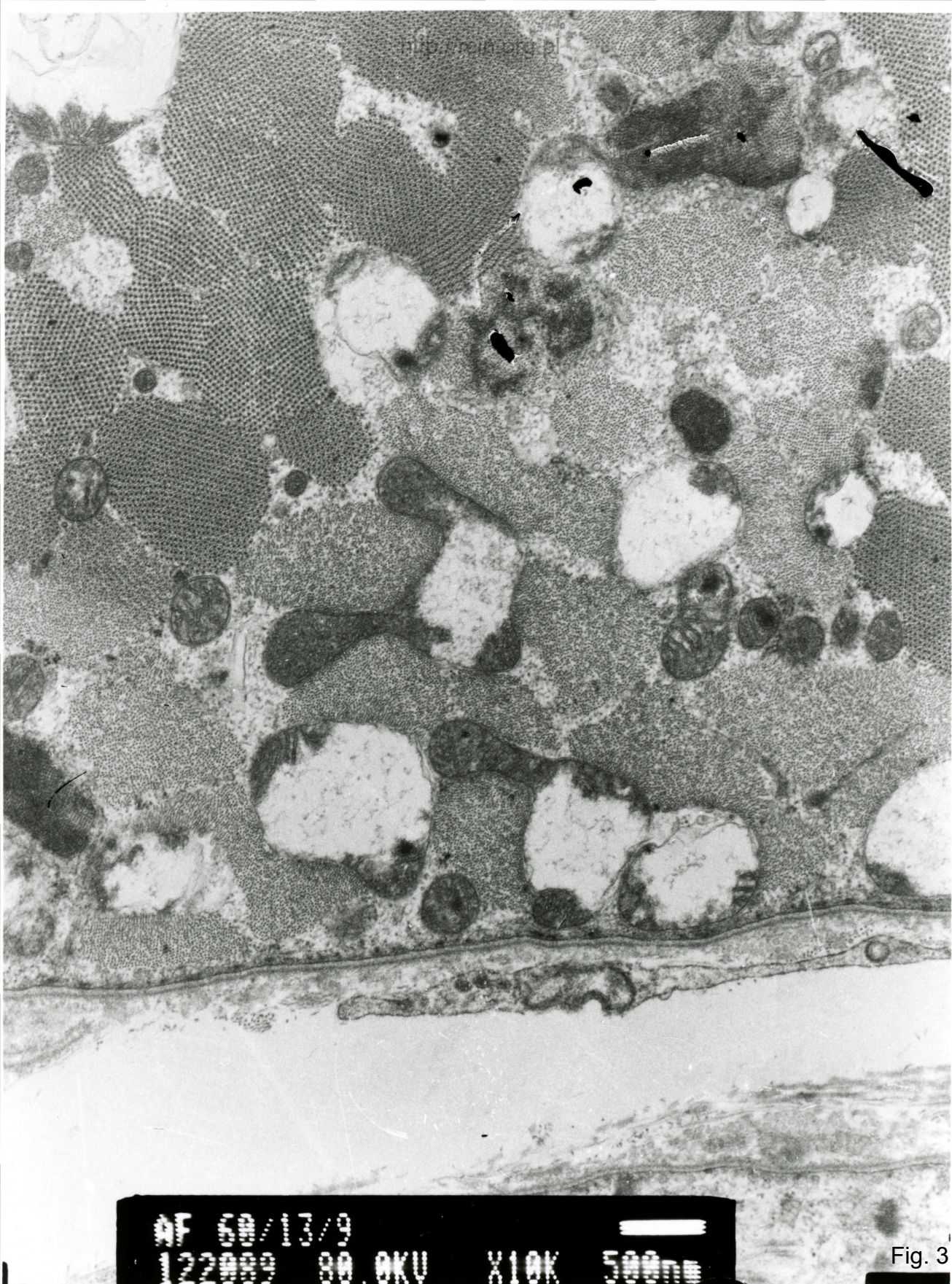
AF5/13/  
122130

00 OKU X4000

24

Fig. 2





AF 60/13/9

122009 80.0KV

X10K

500nm

Fig. 3



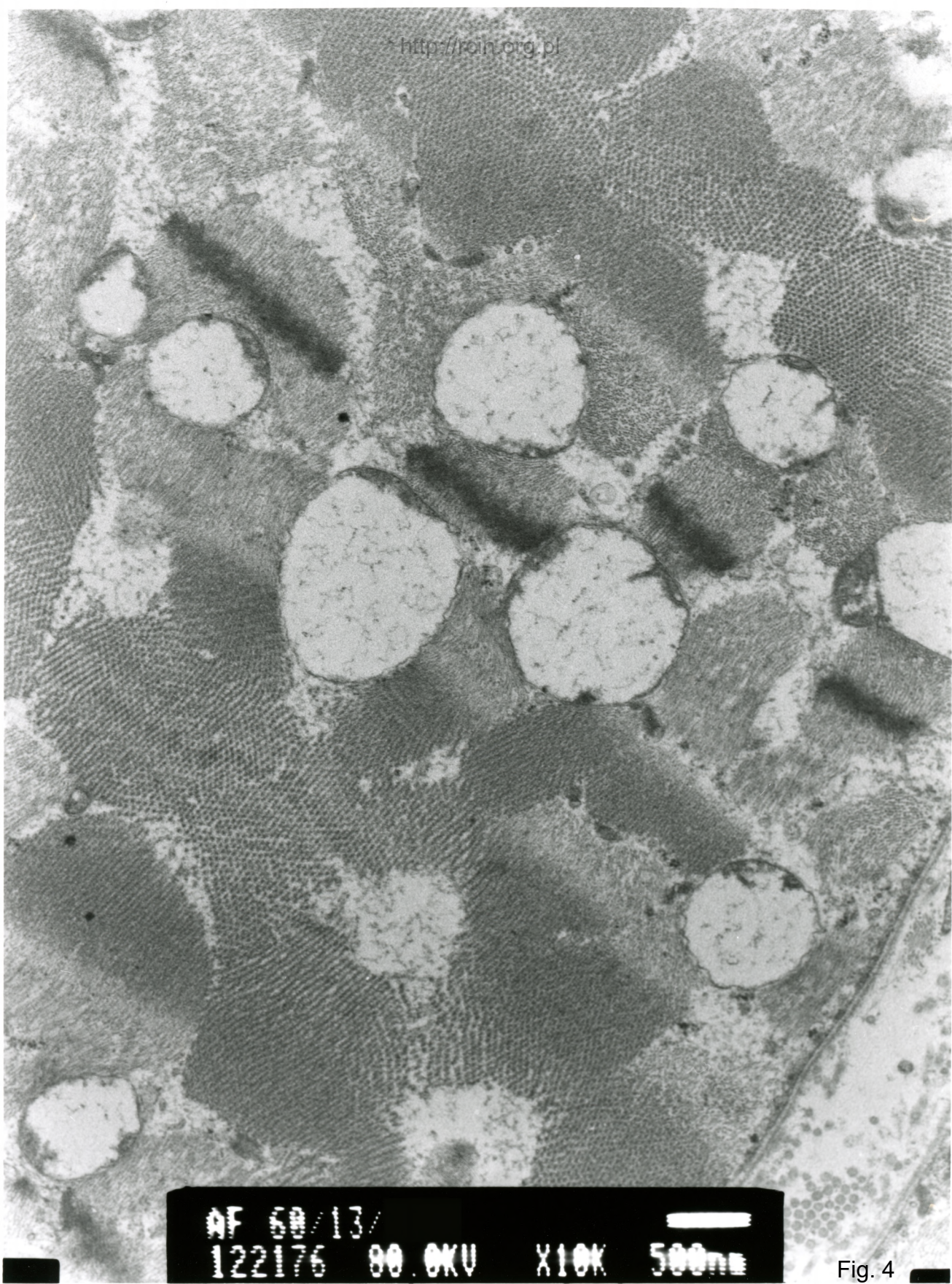


Fig. 4



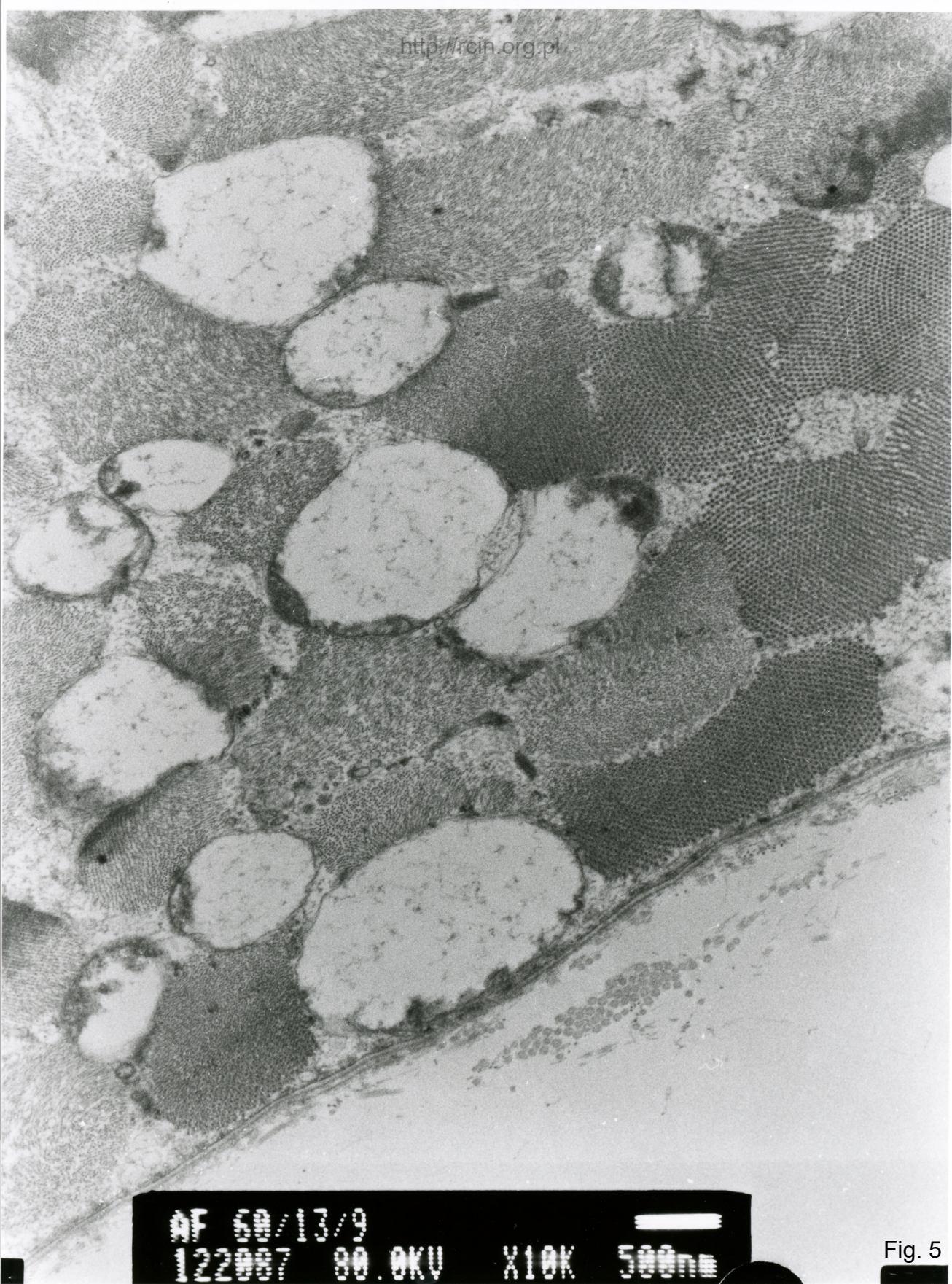


Fig. 5



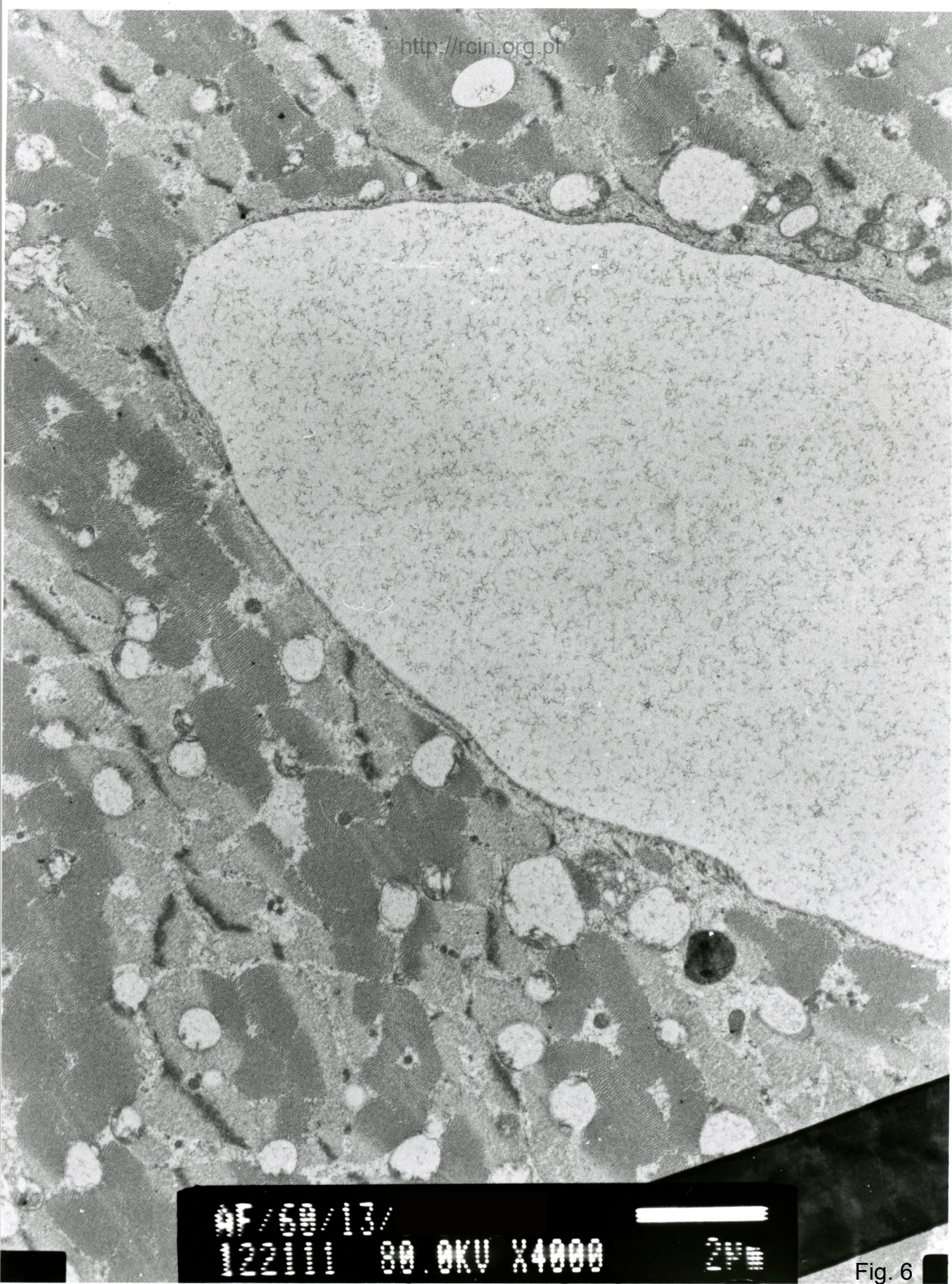


Fig. 6



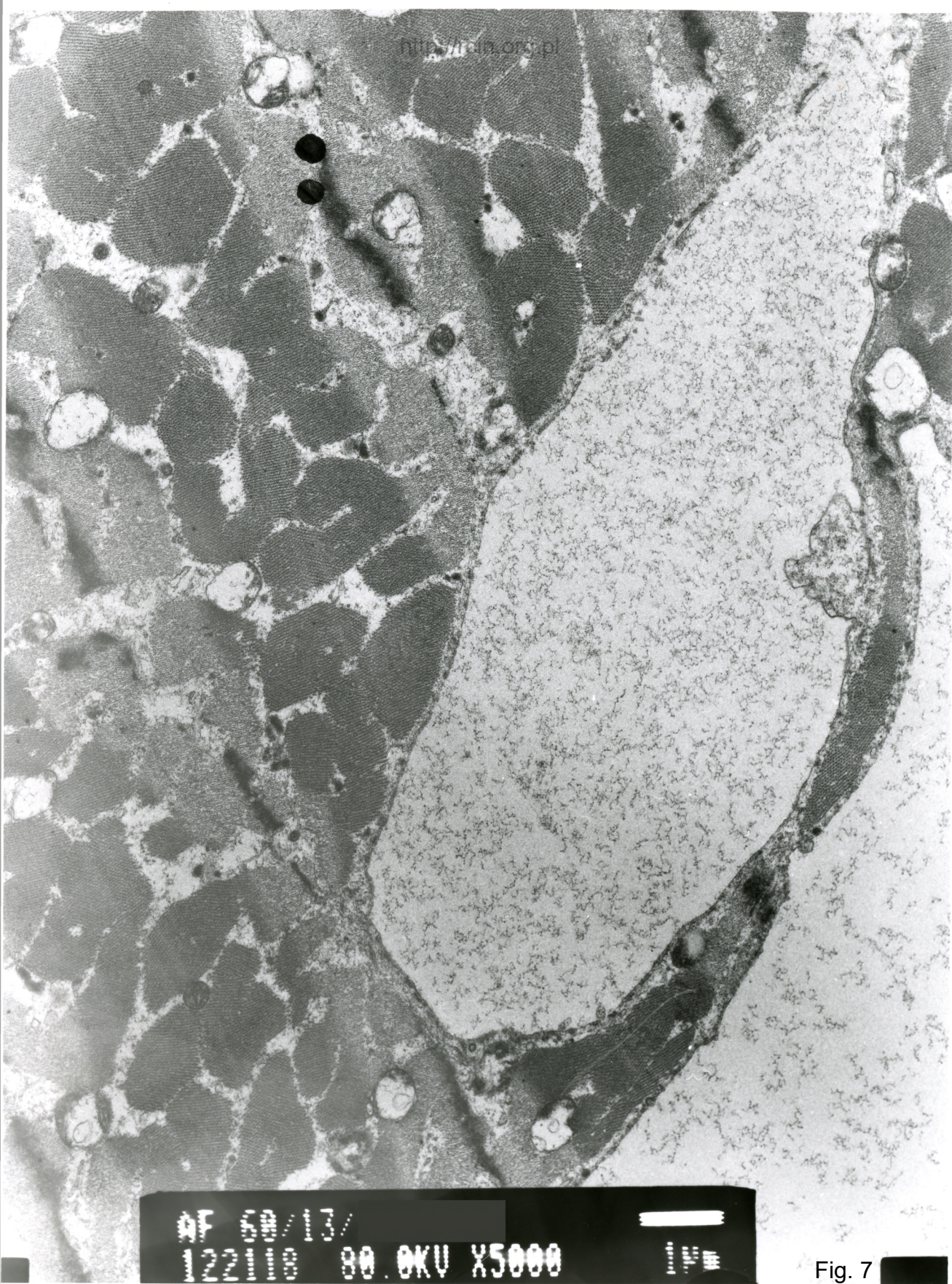
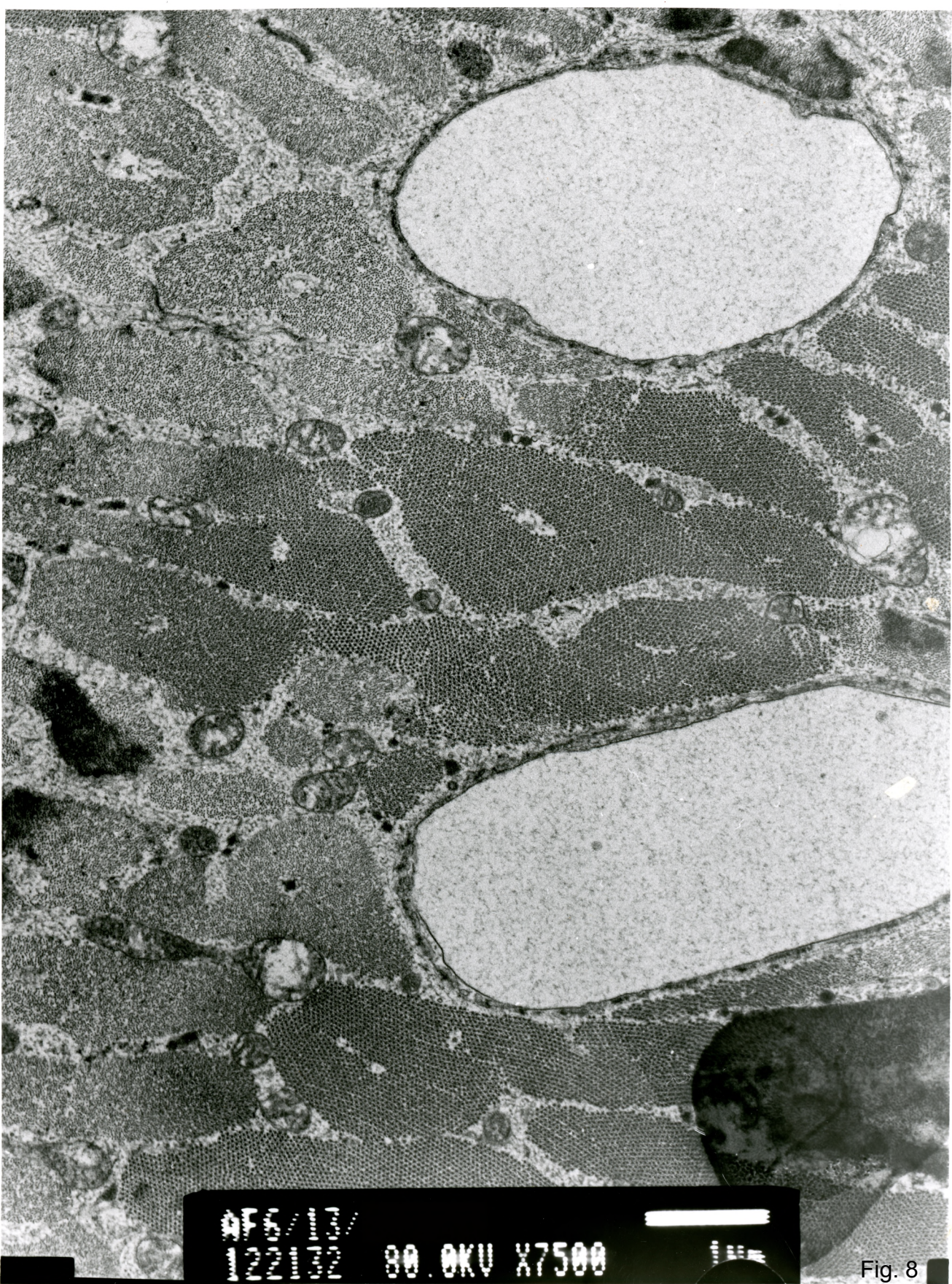


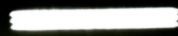
Fig. 7





AF5/07  
122102

80.0KV X7500



1µm

Fig. 8



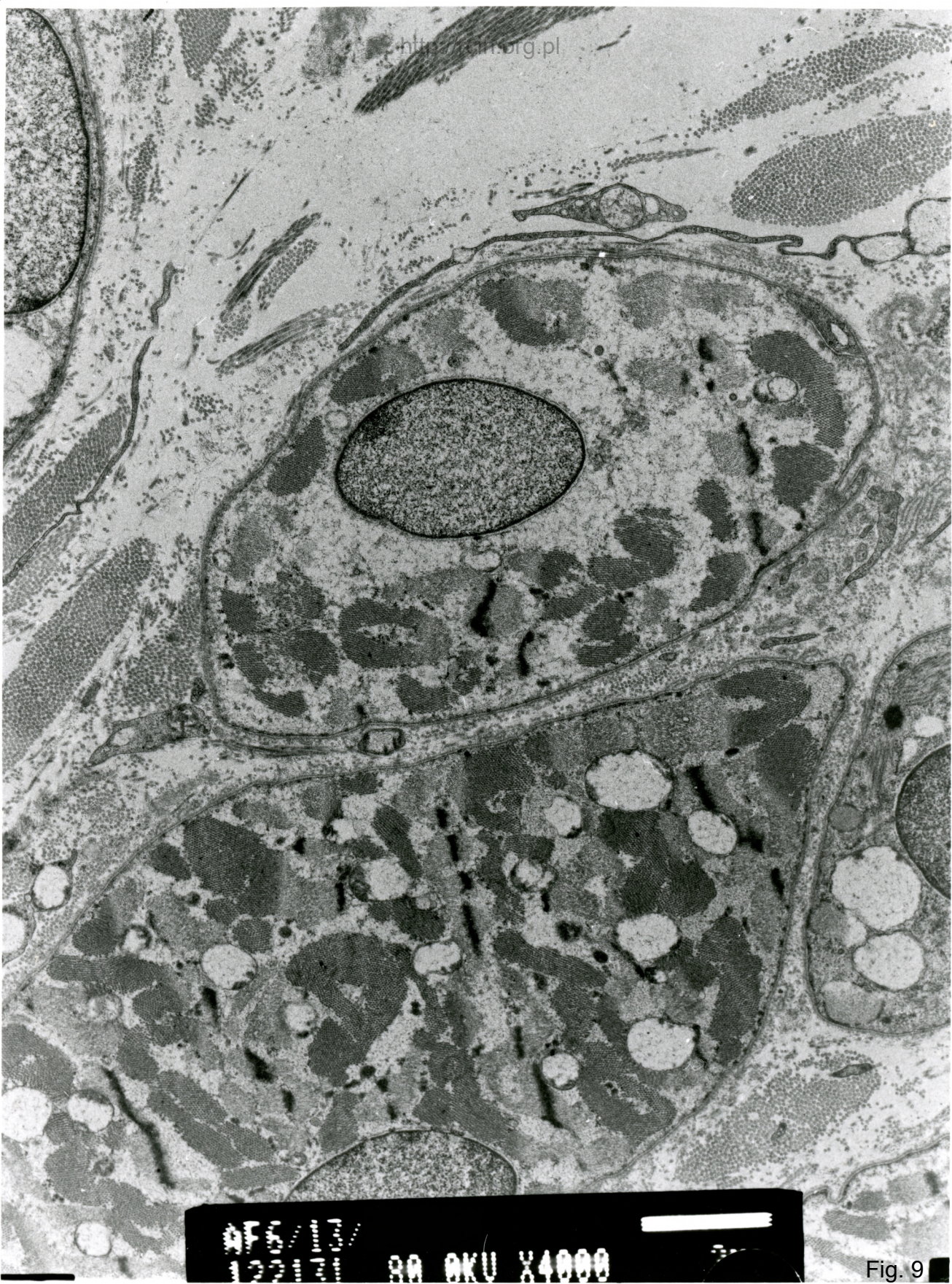
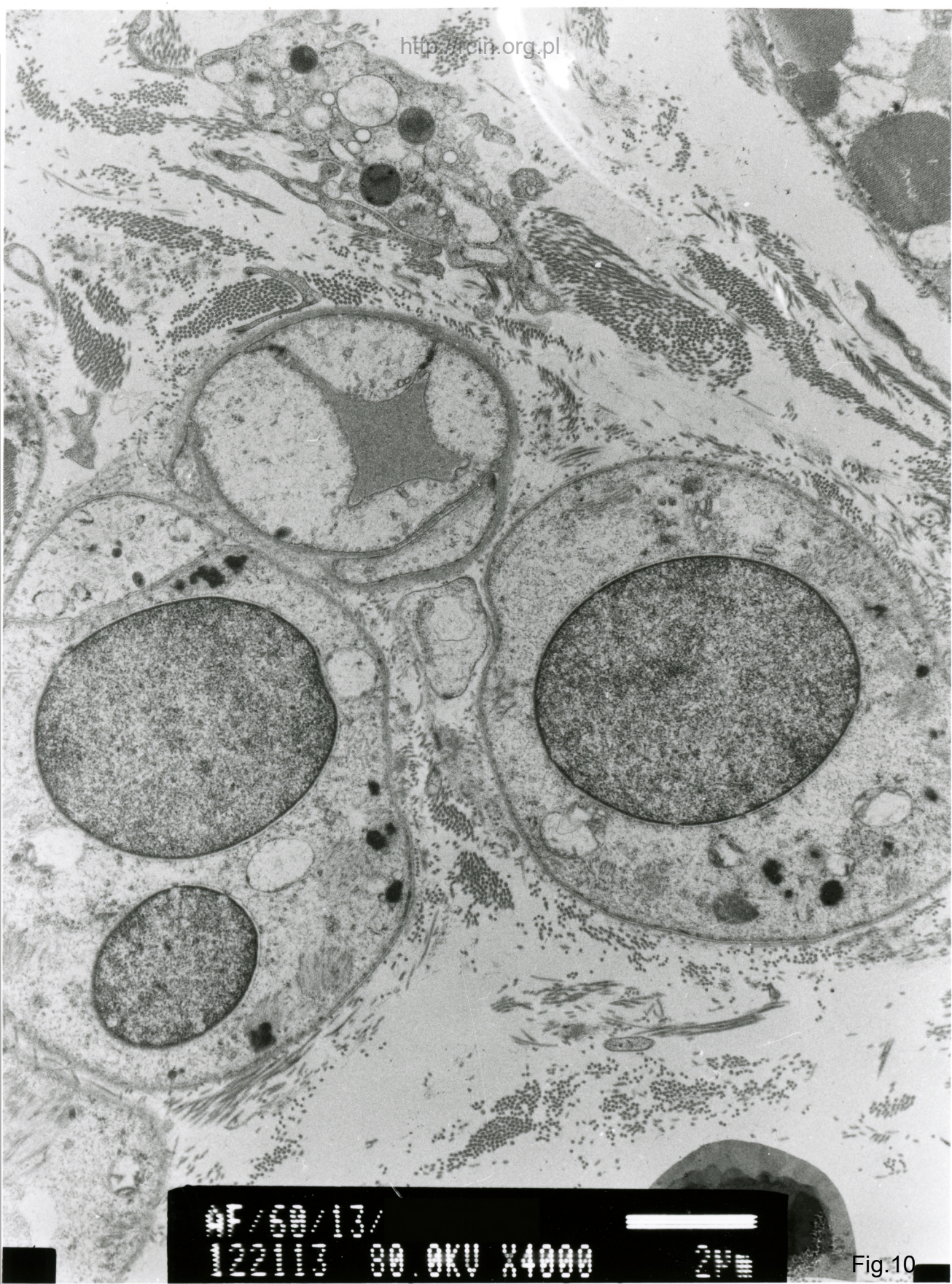


Fig. 9





AF/00/13/  
123103 80.0KV X4000

2 μm

Fig.10



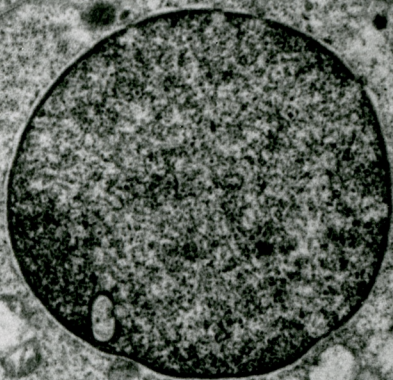


Fig.11





AF 68/13/  
122164 88.0KV X4000

2µm

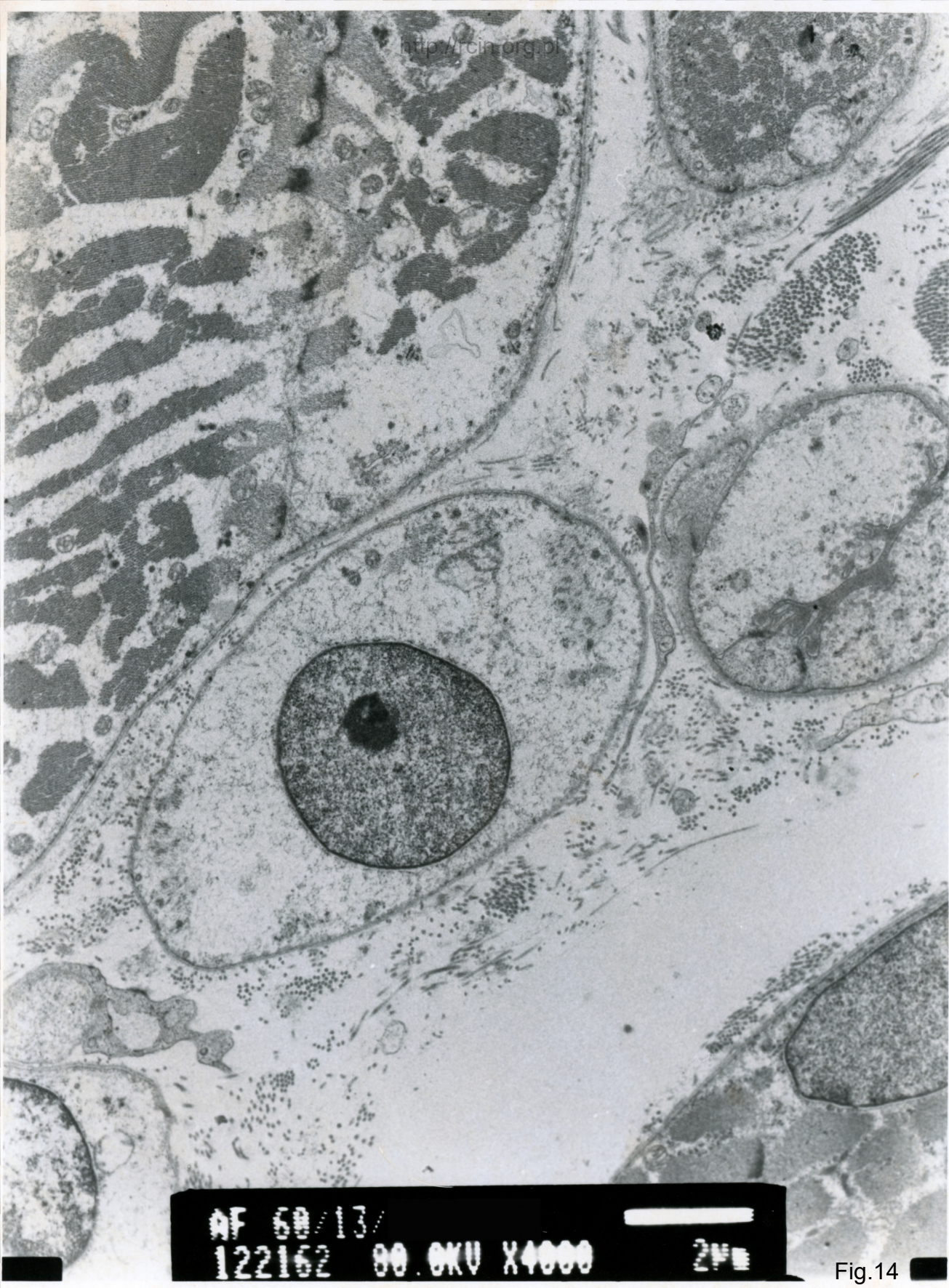
Fig. 12





Fig.13





AF 60/13/  
122162 00.0KV X4000

2µm

Fig.14





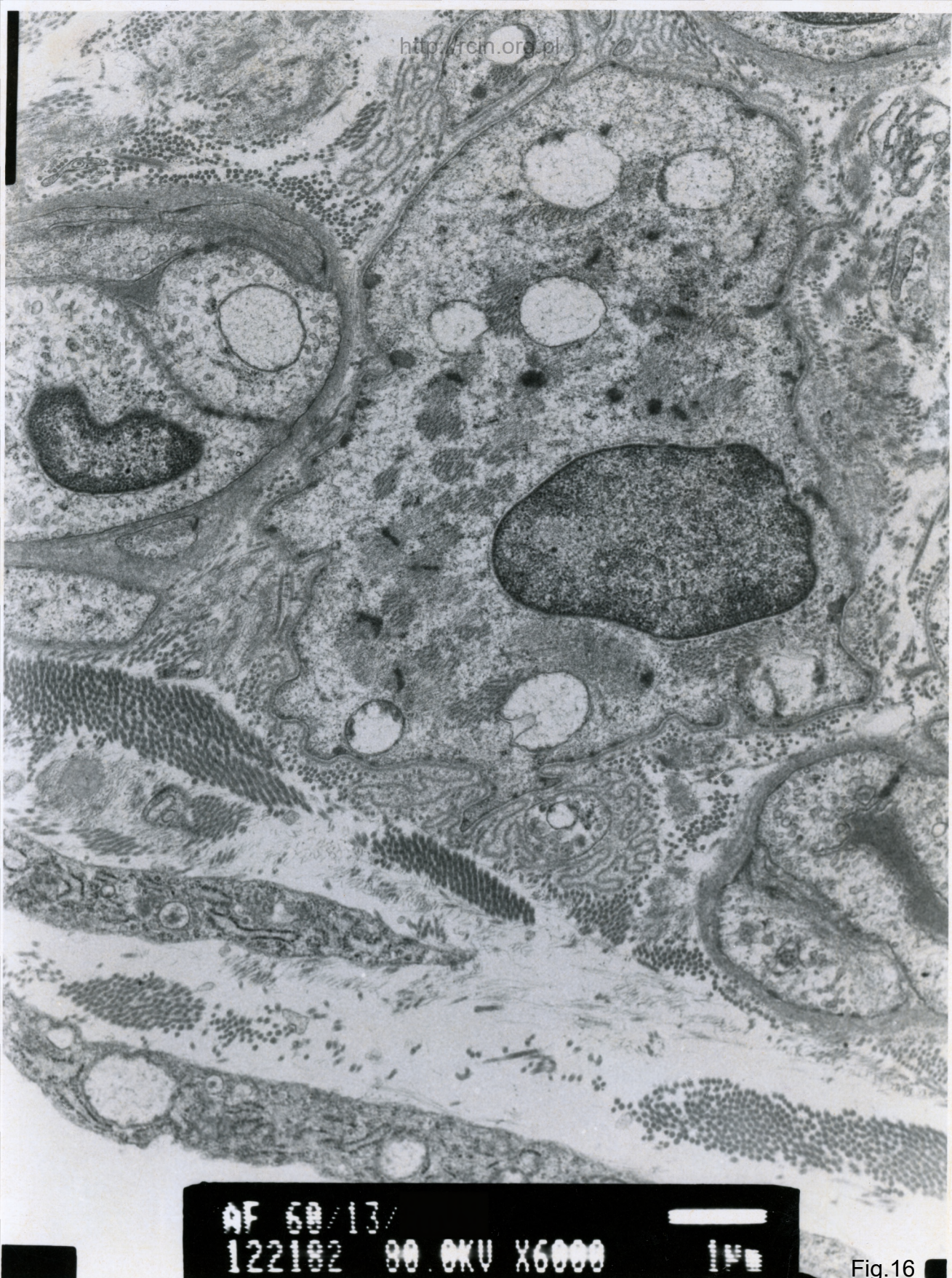
AF 60/13/

122168 80.0KV X7500

14

Fig. 15





AF 60/13/

122102

80.0KV X6000

145

Fig.16



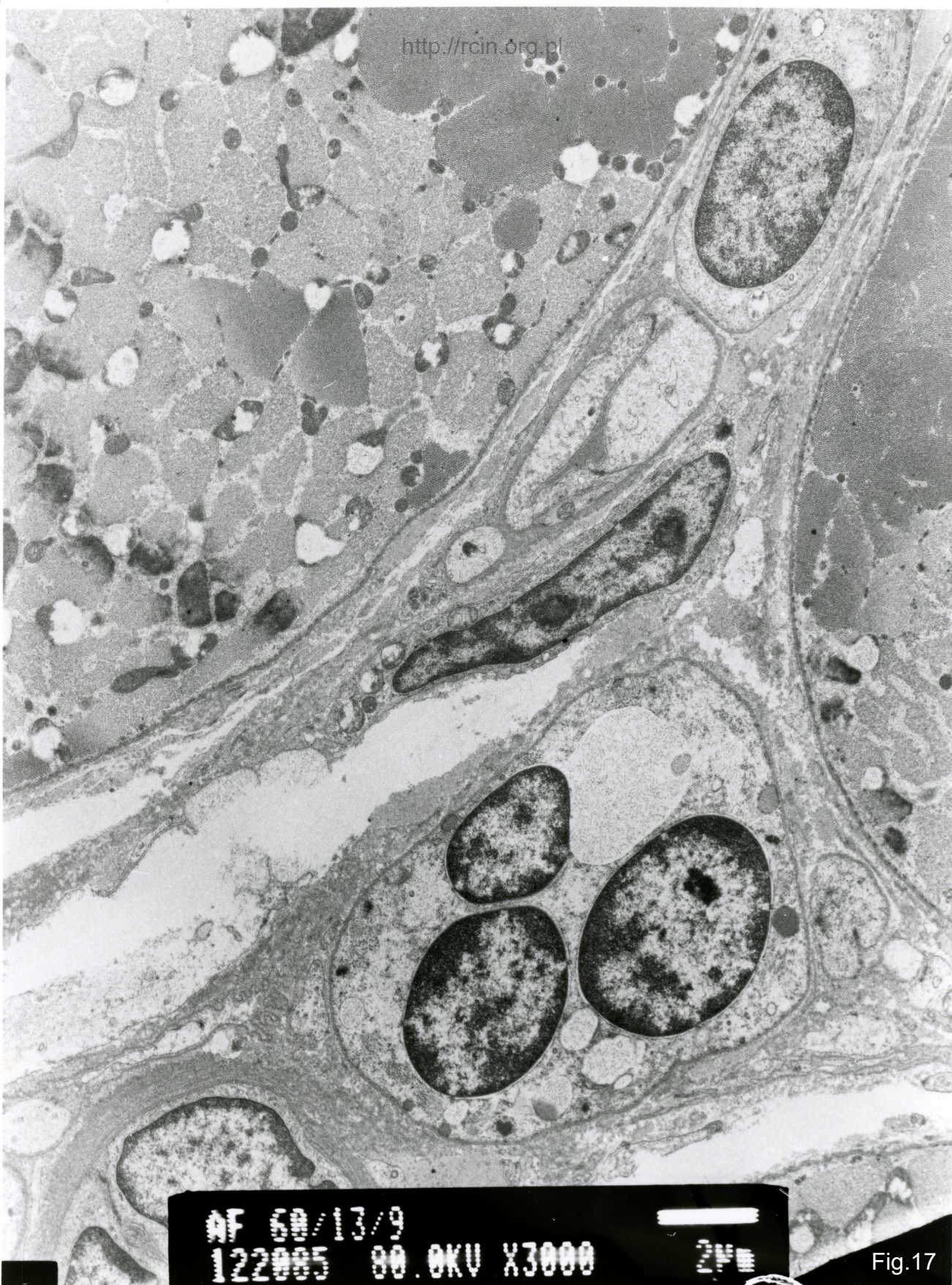
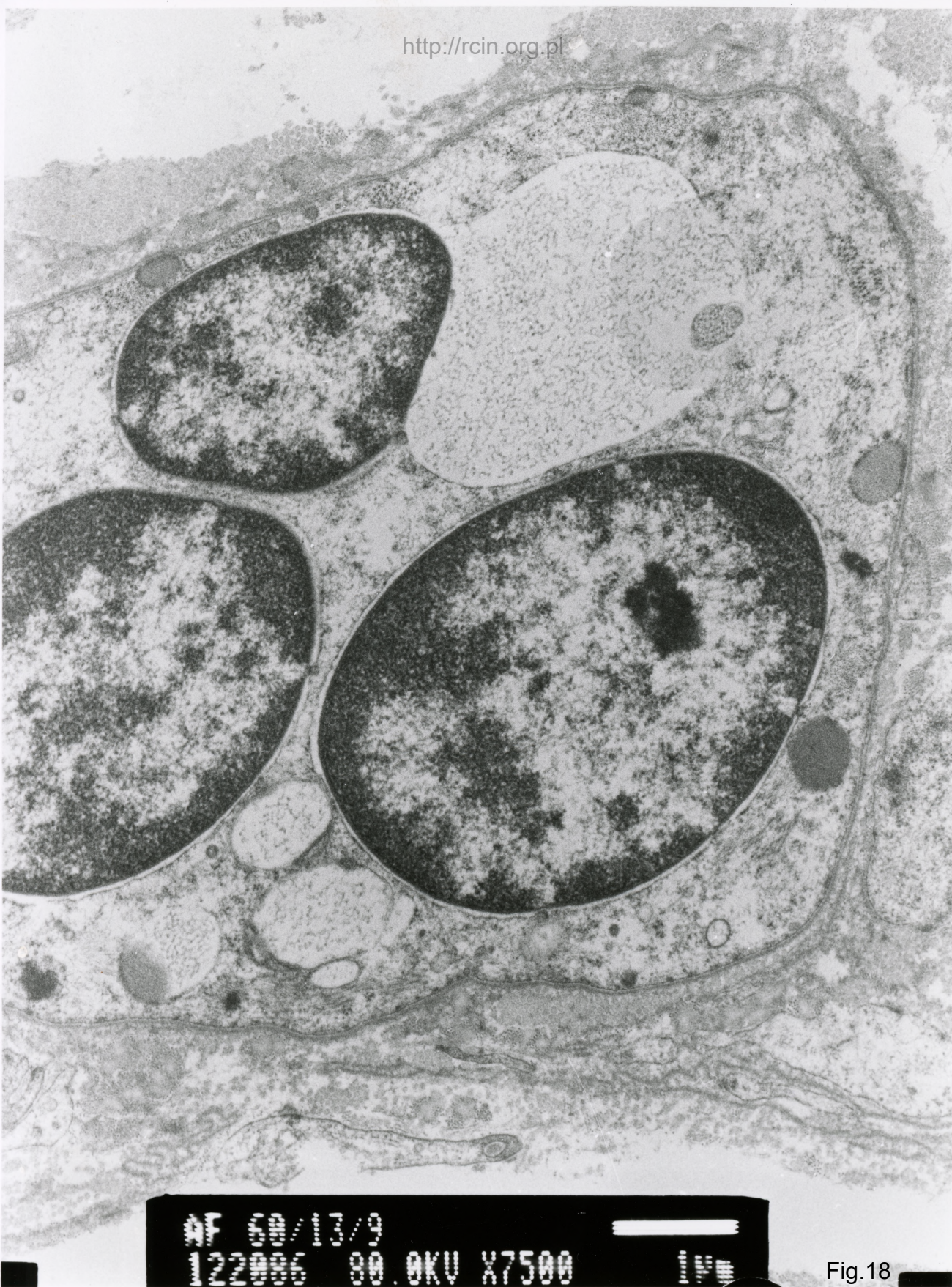


Fig.17





AF 60/13/9

122086 80.0KV X7500

IV

Fig.18





AF 68/13//13

122001 00 PKU X5000

IN

Fig. 19