

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: 34-32/13

Imię i nazwisko :

Wiek

Rozpoznanie:

Data pobrania wycinka:

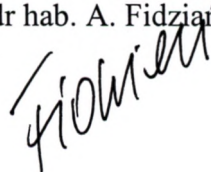
Mięsień:

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

W pobranym wycinku widoczne są dwa typy włókien mięśniowych o prawidłowej średnicy i architekturze i włókna bardzo małe jednojądrowe. Włókna te na przekroju podłużnym zawierają kilka miofibryli o prawidłowym układzie sarkomerów i obwodowo umieszczone jądra. Na przekroju poprzecznym ściśle przyleganie błony podstawnej do sarkolemy, pojedyncze jądra sugerują niedojrzałość włókien. Na uwagę zasługuje struktura jąder komórek mięśniowych cechująca się zagęszczeniem heterochromatyny, nieregularnym jej rozmieszczeniem i nieregularnym kształtem jąder /mishapen nuclei/. W pojedynczych jądrach obserwuje się ubytek błony jądrowej. Struktura niektórych jąder przypomina jądra apoptotyczne. W nadmiernie rozbudowanej tkance łącznej widoczne są „gołe” apoptotyczne jądra.

Wnioski: obserwowany obraz może sugerować defekt białek jądrowych – nucleopatię.  
Opisywane są dystrofie wrodzone związane z defektem laminy A.

4714926 | Prof. dr hab. med.  
Anna Fidziańska-Dolot  
specjalista neurolog  
02-758 Warszawa  
ul. Neseberska 3, m. 41  
Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot



Przypadek: Nr 34-32/13

Rozpoznanie:

Fig. 1. Włókna mięśniowe bez zmian w strukturze miofibryli, o prawidłowym przekroju.

Fig. 2. Bardzo małe, jednojądrowe włókna, jądra umieszczone na obwodzie włókien.

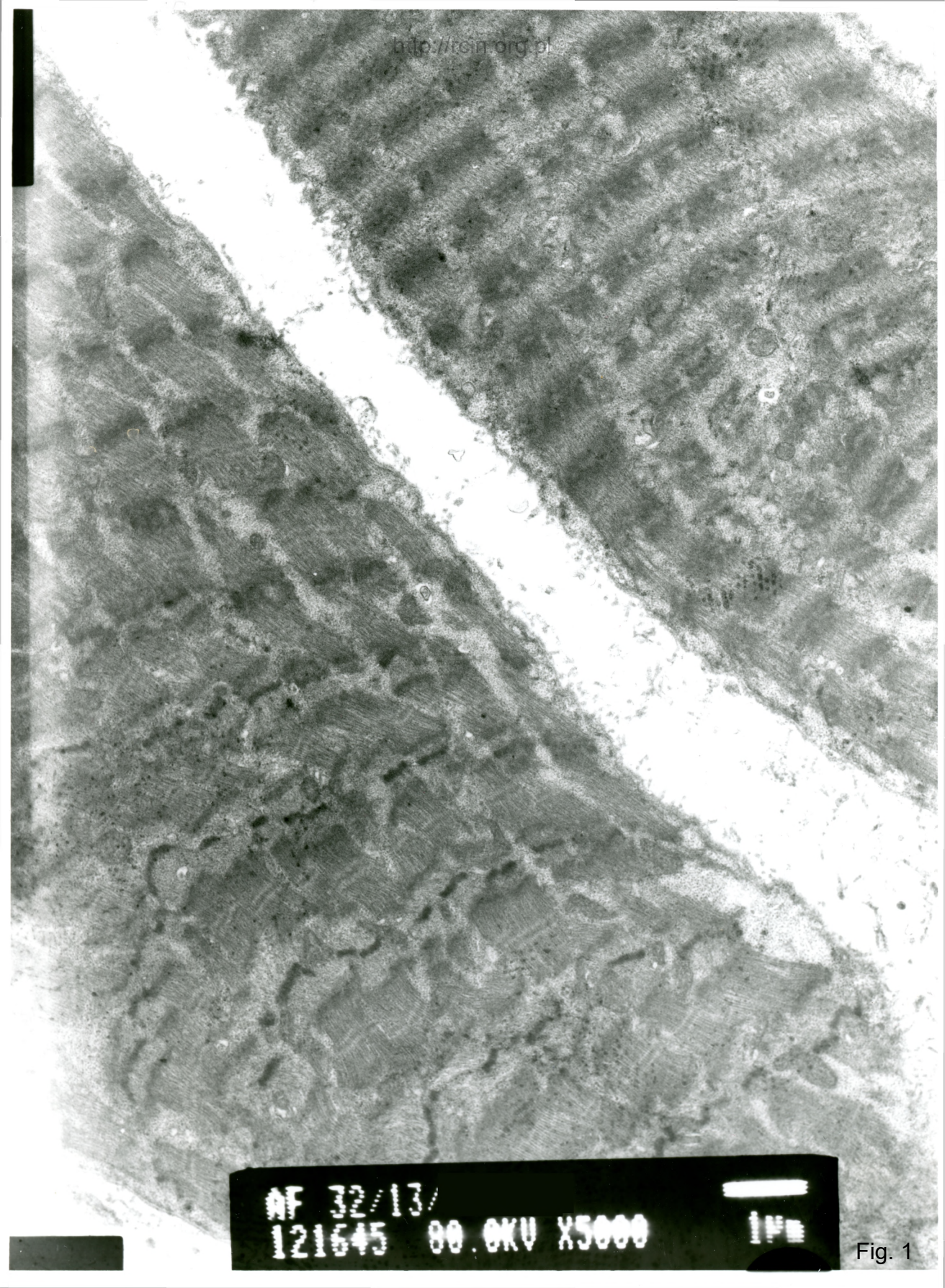
Fig. 3,4, 5. W jądrach komórek mięśniowych widoczne znaczne zagęszczenie heterochromatyny, jej nieregularne rozmieszczenie. Jądra o nieregularnym kształcie.

Fig. 6. W obficie występującej tkance łącznej obecne jądra bez cytoplazmy, o znacznym stopniu zagęszczenia heterochromatyny .

### Summary

An 2-month-old patient was examined. A biopsy of skeletal muscle was performed. Electronmicroscopy analysis revealed normal structure and size of some muscle fibers (Fig. 1) Other fibers were characterized by very small diameter and single nuclei located on their periphery (Fig. 2). Nuclei had irregular shapes and a large amount of heterochromatine were observed (Fig. 3,4, 5). Nuclei characterized by a large amount of heterochromatine were also present within abundant connective tissue (Fig. 6).



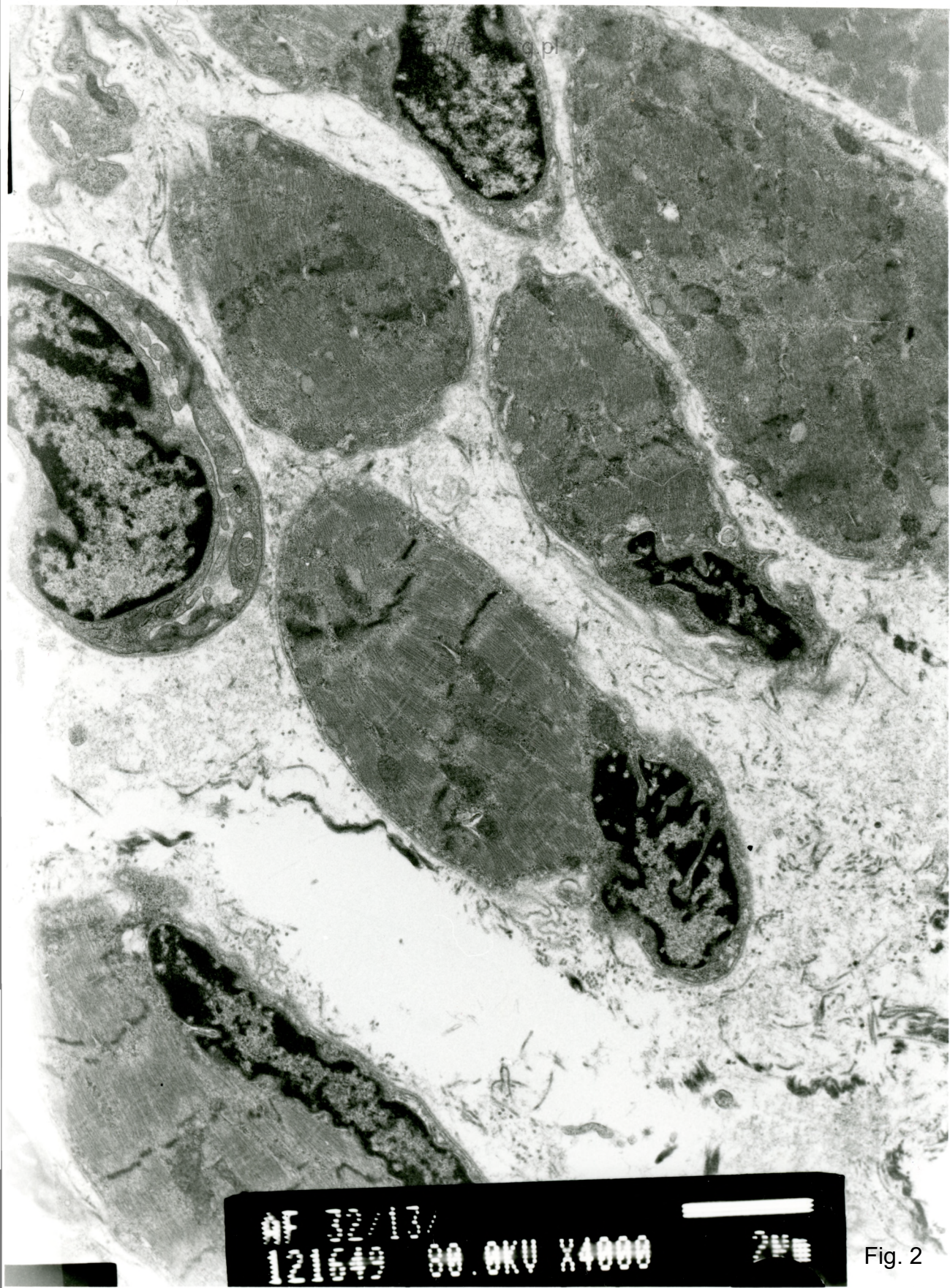


AF 32/13/  
121645 00.0KV X5000

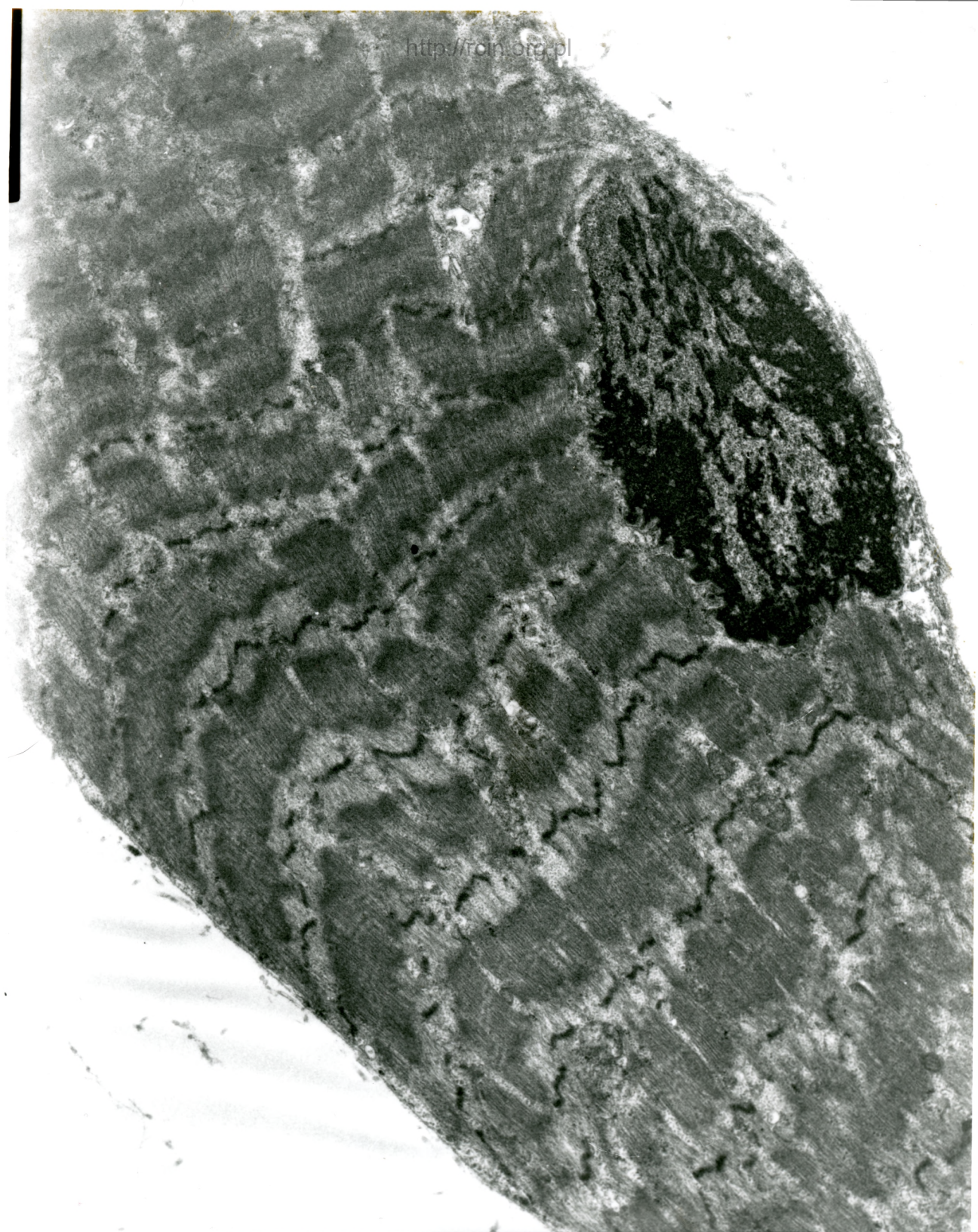
1µm

Fig. 1









AF 32/13/

121646 90.0KV X6000

1V

Fig. 3

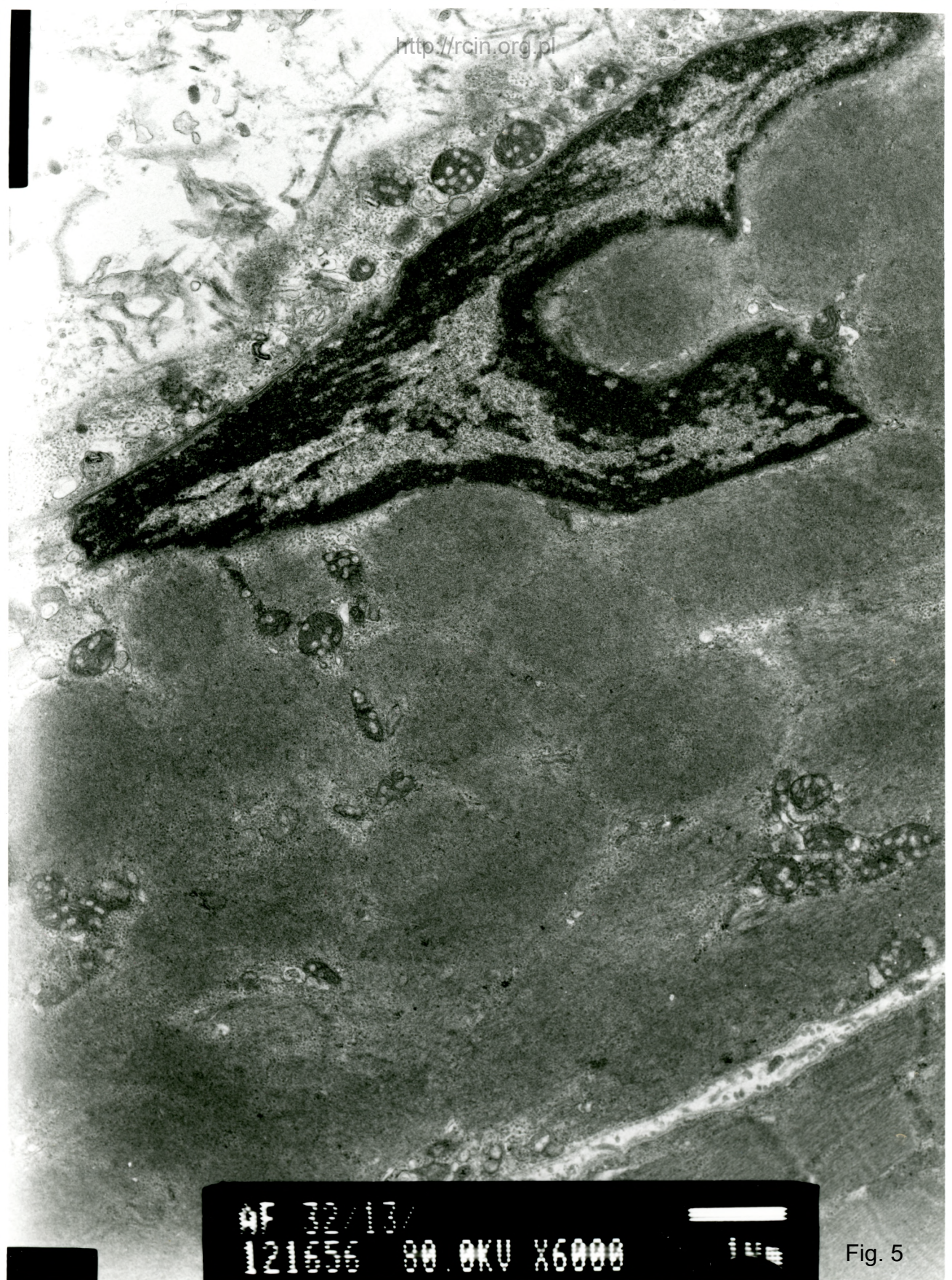




AF 32/13/  
121647 80.0KV X12K 500nm

Fig. 4





AF 32/13/  
121656 80.0KV X6000

Fig. 5



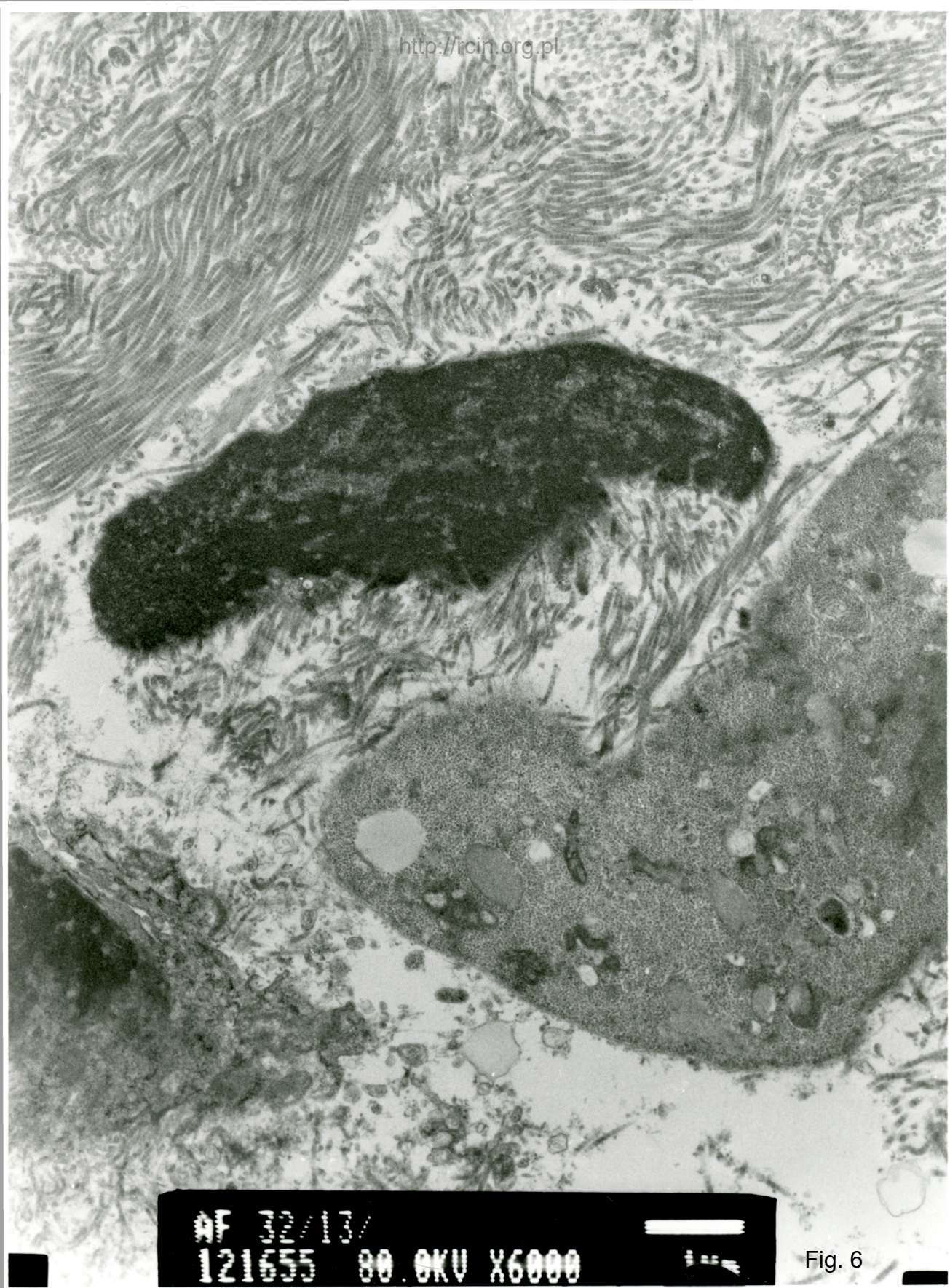


Fig. 6