

Zakład Badawczo Leczniczy 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 świetlnym i elektronowym

Nr: 61/12

Imię i nazwisko :

Wiek: 9

Rozpoznanie: Miopatia

Data pobrania wycinka: 12 XII 2012r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku na uwagę zasługuje ogromny rozrost tkanki tłuszczowej dominujący w obrębie pobranego materiału wśród tkanki tłuszczowej pojedyncze małe skupienia dwu rodzajów włókien mięśniowych o prawidłowej średnicy i bardzo małych włókien z tendencją do tworzenia małych skupisk. Podział włókien na typy metaboliczne nieprawidłowy z ogromną przewagą włókien typu 1.

Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność dwu typów włókien mięśniowych, włókna ulegające zanikowi manifestujące się gromadzeniem jąder i włókna bardzo małe jednojądrowe przypominające morfologię miotuby /niedojrzałe komórki/. Powyższe komórki zatopione są w nadmiernie rozbudowanym kolagenie. Zdziwiającym zjawiskiem jest separacja zewnętrznej błony jądrowej od jej części wewnętrznej. Ten typ zmian opisywano w defekcie typu LBR – białka błony jądrowej.

Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot

Anna Fidziańska-Dolot
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-788 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41

4714926

Przypadek 61/12 (71/12 ME)

Rozpoznanie: Miopatia

Fig. 1,2. Włókna ulegające zanikowi, charakteryzujące się rozpadem aparatu kurczliwego i gromadzeniem jąder, zewnątrzkomórkowo obficie występuje kolagen.

Fig. 3. Włókna o małe średnicy, jednojądrowe, przypominające morfologię miotuby.

Fig. 4,5. W jednojądrowych włóknach o charakterze niedojrzałych komórek obserwuje się niekiedy separację zewnętrznej błony jądrowej od jej części wewnętrznej.

Summary

A 9-year-old patient was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

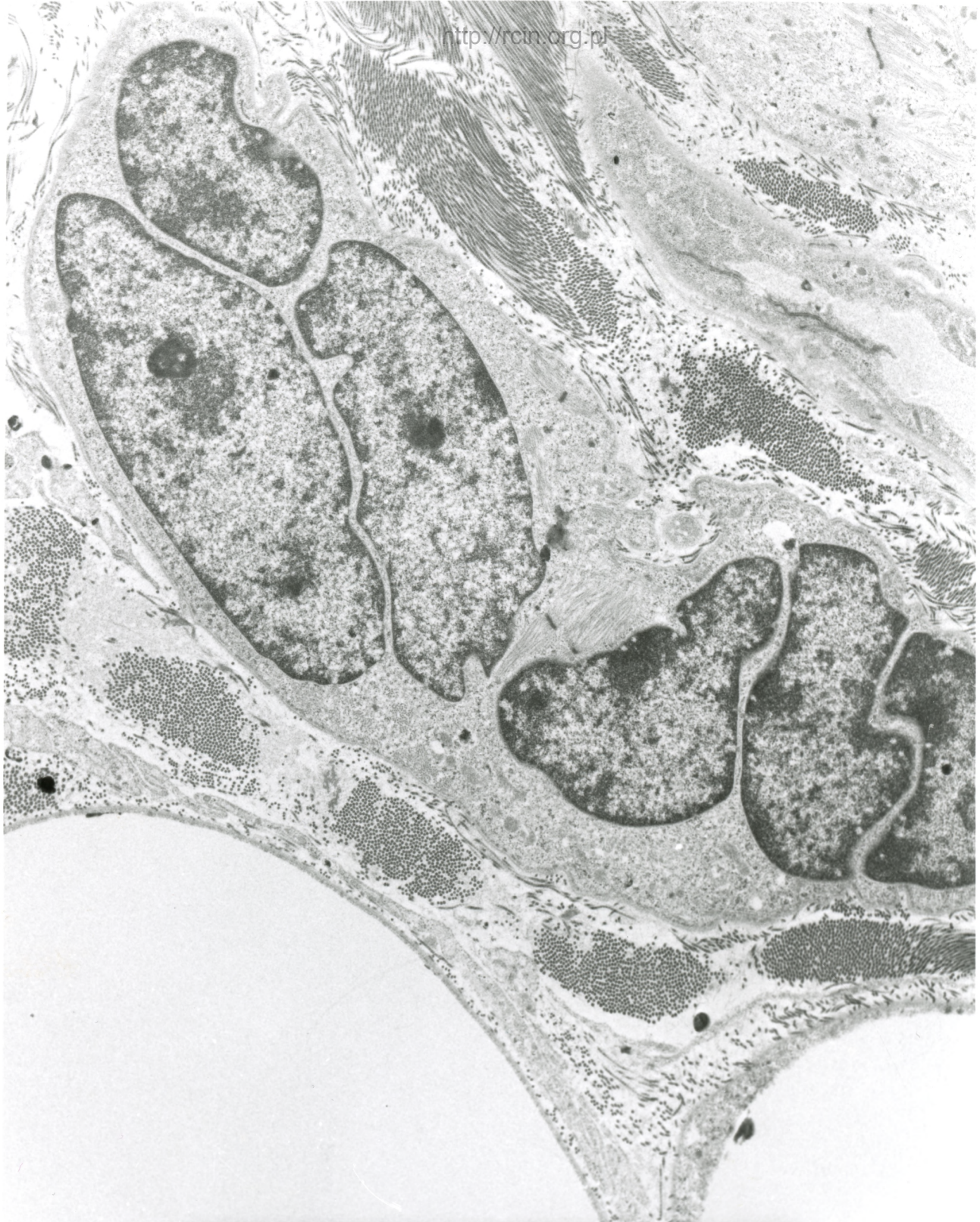
Electronmicroscopy analysis revealed two types of fibers. First type was characterized by disruption the contractile apparatus and the accumulation of nuclei. Abundant fibrous tissue, especially collagen was observed (Fig. 1,2). Second type of fibers were small diameter, had one nucleus and reminiscent myotube morphology (Fig. 3). In this type of fibers separation of the outer nuclear membrane from its inner part were observed (Fig. 4,5).



Fig. 1

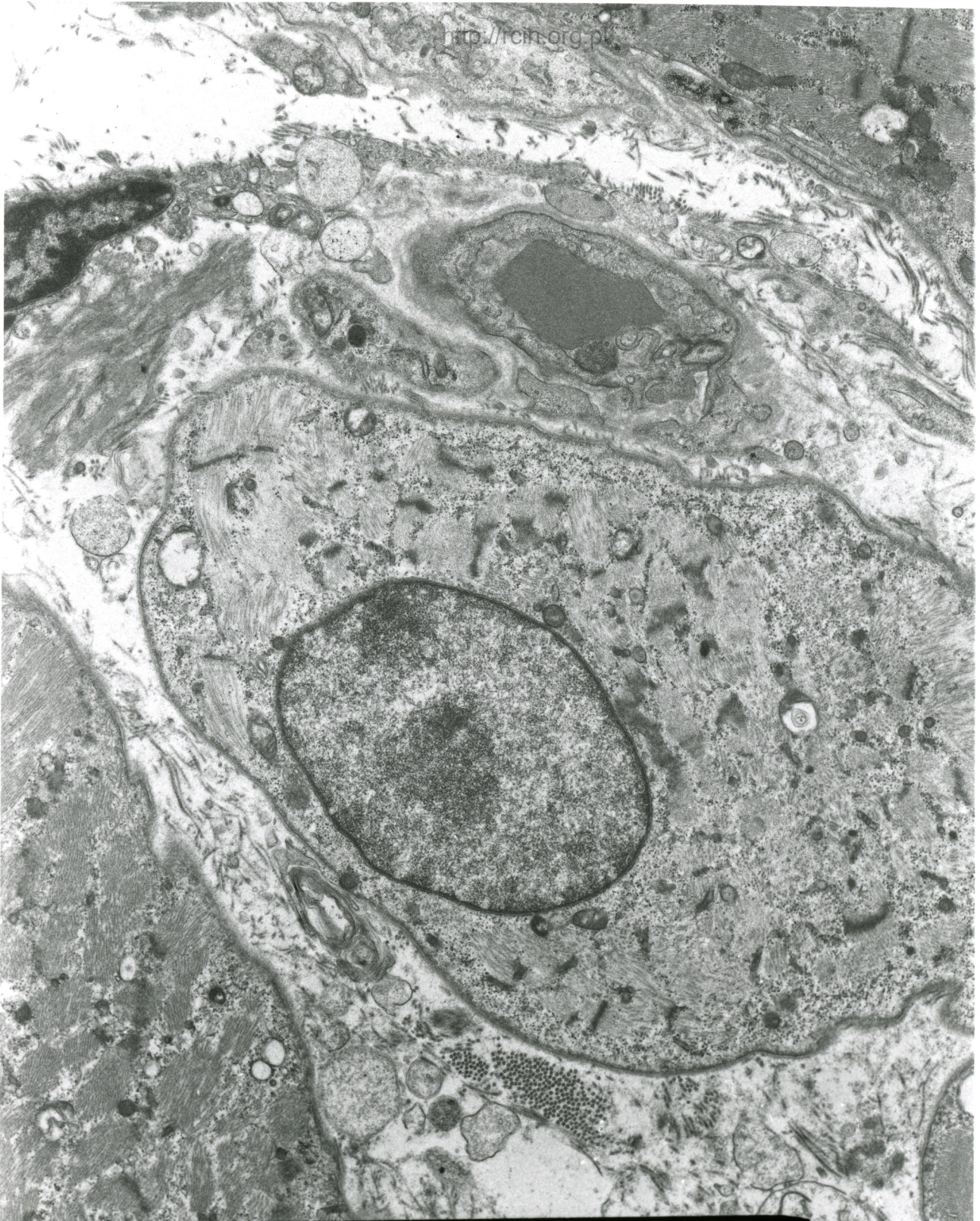
AF 71/12
121457 88 OKU X4000

20µm



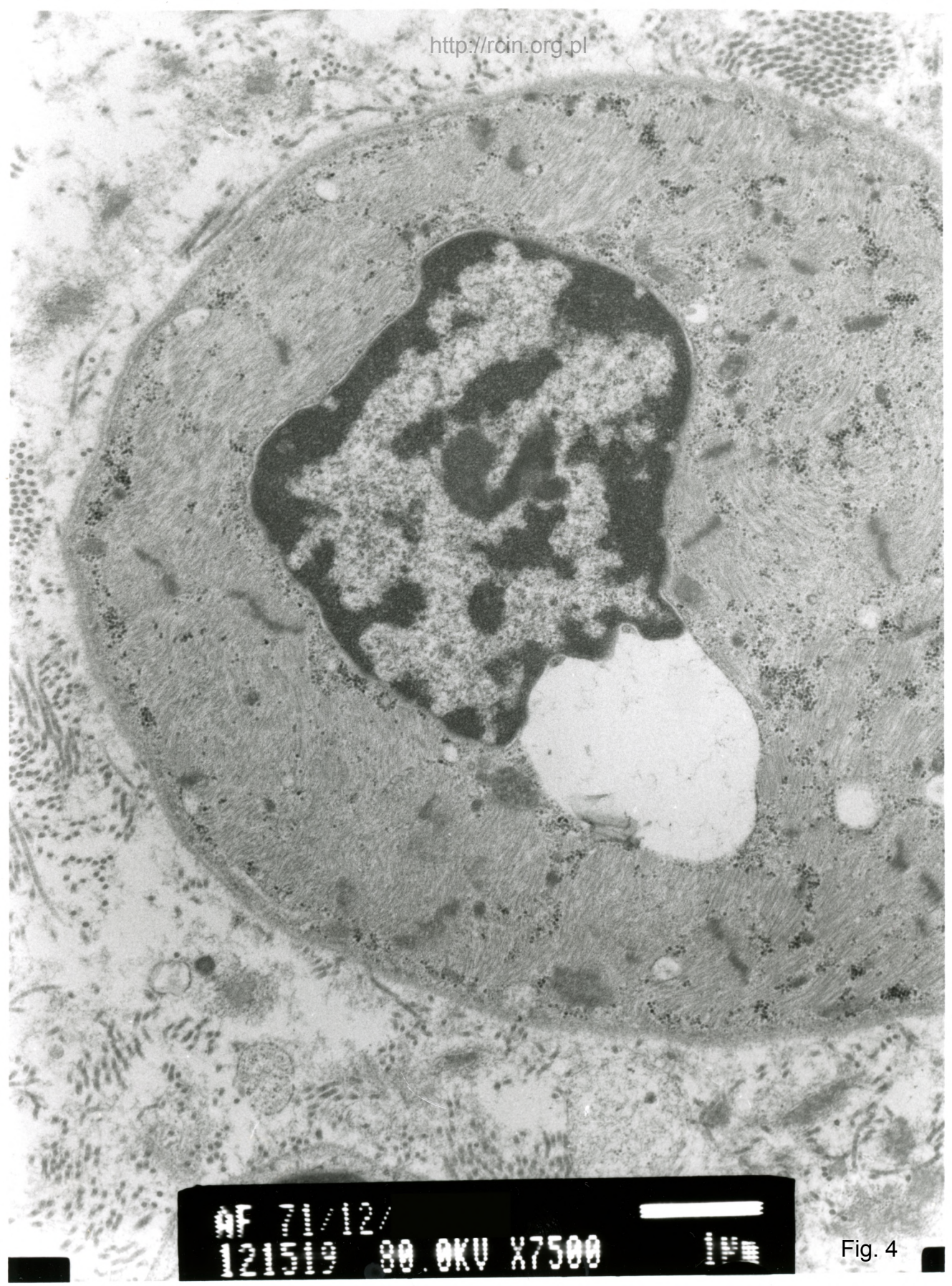
AF 71/12/
121456 80.0KV X3000 2µm

Fig. 2



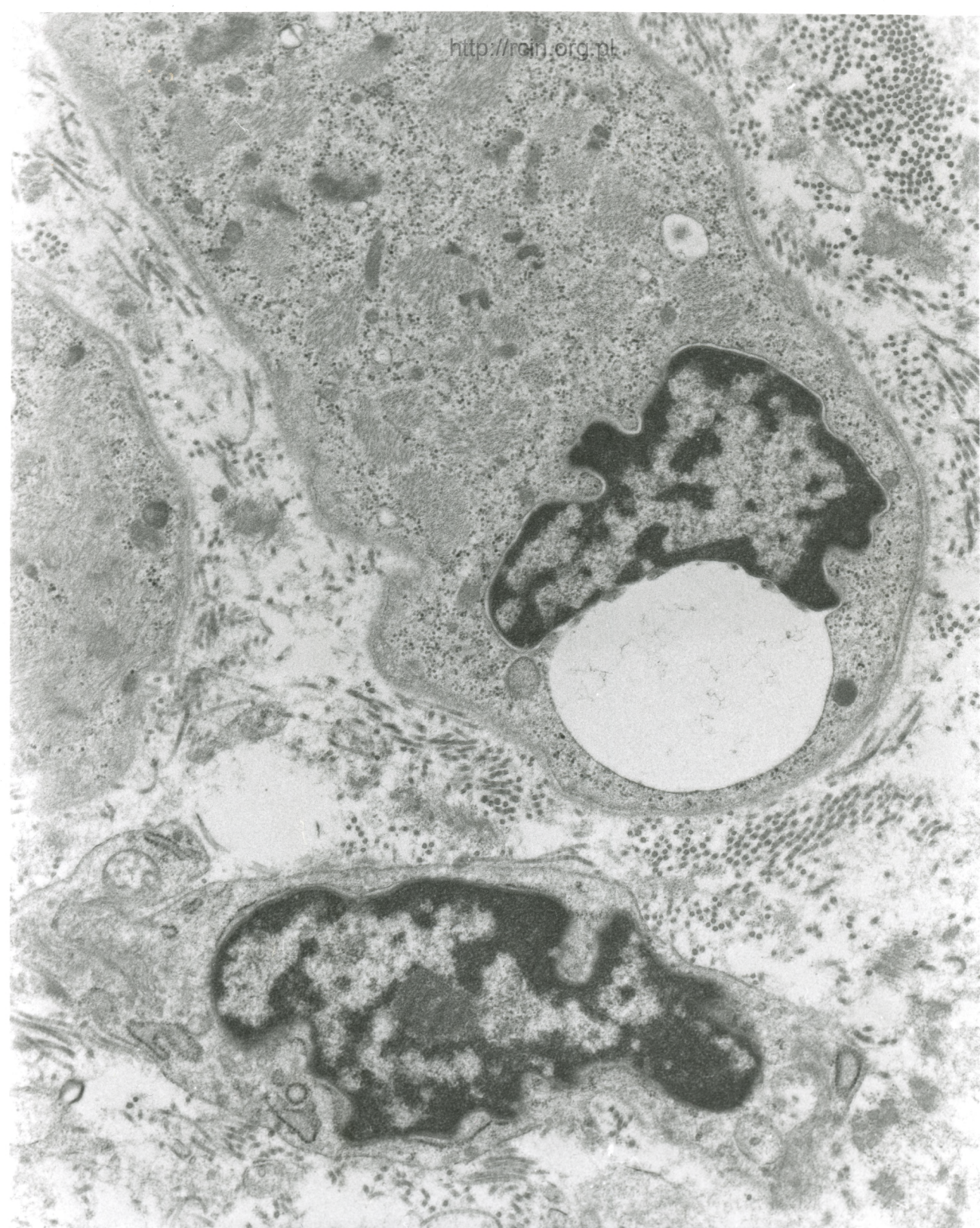
AF 7/12/
121523 80.0KV X4000 2µm

Fig. 3



AF 7/12/
121300 80.0KV X7500

Fig. 4



AF 7/12/
121320 80.0KV X7500

Fig. 5