

Zakład Badawczo Leczniczy Chorób Nerwowo – Mięśniowych
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN
ul. Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa
Tel/ fax /4822/ 658 45 01

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym

Nr:36/2010

Imię i nazwisko :

Wiek:

Rozpoznanie:

Data pobrania wycinka: 17 XII 2010r.

Mięsień: quadriceps

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

W pobranym wycinku włókna mięśniowe o różnej średnicy liczne włókna przerosłe układają się w pęczki oddzielone zwiększoną ilością tkanki łącznej. Struktura włókien trudna do oceny z powodu utrzymywania wycinka w soli fizjologicznej. Podział na typy metaboliczne wydaje się zachowany ich niska aktywność też jest związana z nieprawidłowym przechowywaniem materiału mimo tych niedociągnięć pobrany materiał wykazuje cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego z kręgu dystrofii wrodzonej być może ocena w mikroskopie elektronowym pozwoli na lepszą ocenę materiału.

Analiza immunohistochemiczna wykazała zachowaną obecność białek – DAG 35,43 ,50, Sarcoglycanu beta i delta w sarkolemmie oraz śladową aktywność frakcji laminy A4 w błonie jądrowej.

Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność licznych włókien pozbawionych materiału kurczliwego – myofibrilli oraz „falbankowate” jądra. Powyższe odchylenia mogą sugerować dystrofię wrodzoną z kręgu envelopatii jądrowej z deficytem aktywności LMNA AC. Wskazana analiza molekularna.

471 4926 | Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41
Prof. dr hab. A. Fidziańska- Dolot

Przypadek 36/12 (57/10 ME)

Rozpoznanie: Miopatia

Fig. 1,2,3. W niektórych włóknach mięśniowych aparat kurczliwy zachowany, ale o zaburzonej strukturze.

Fig. 4,5,6,7. Włókna charakteryzujące się rozpadem aparatu kurczliwego.

Fig. 8,9,10,11. Włókna mięśniowe całkowicie pozbawione miofibrili, obserwowano apoptotyczne jądra komórkowe oraz jądra o „falbankowanej” błonie.

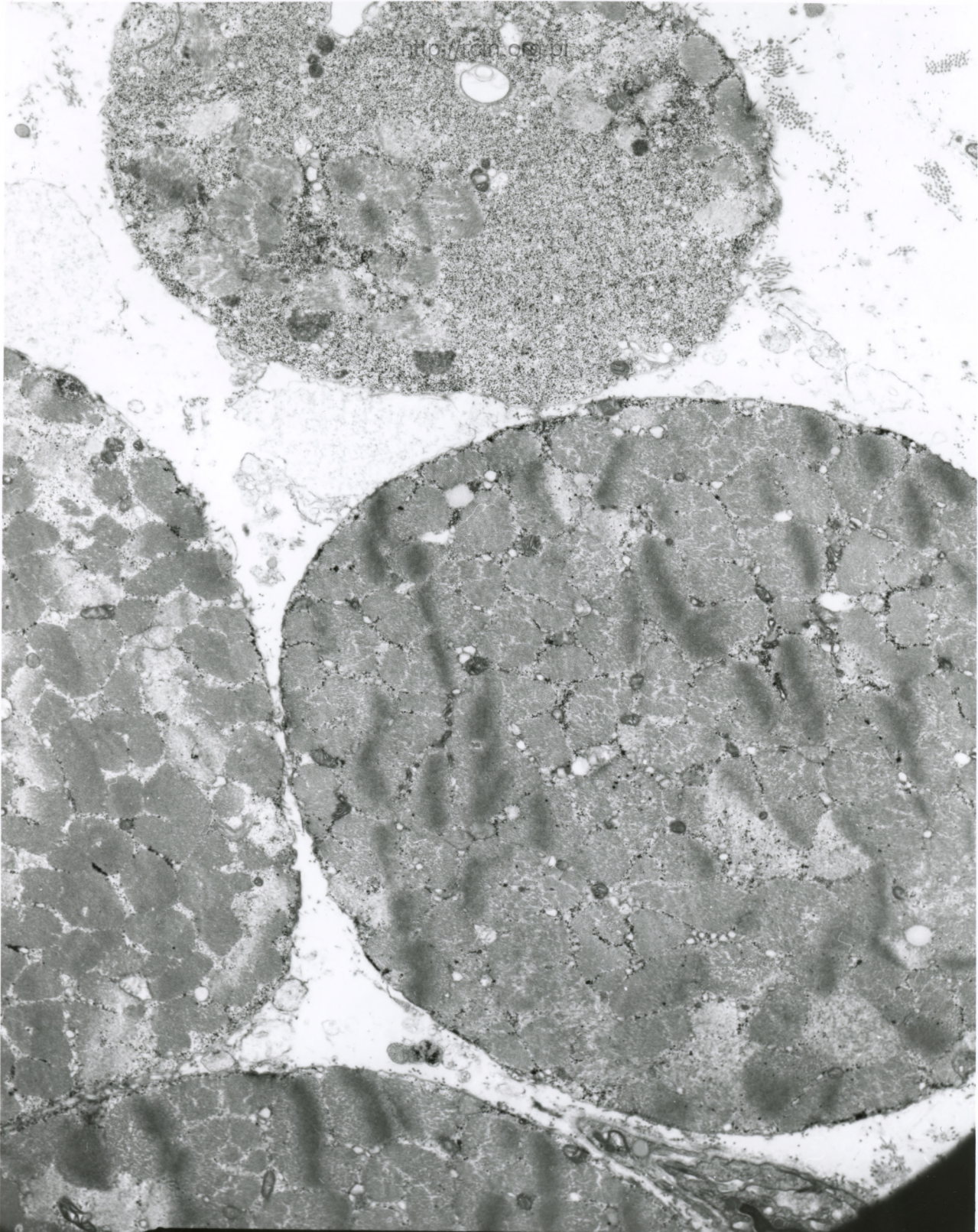
Fig. 12. W niektórych włóknach widoczne zmienione mitochondria..

Summary

A biopsy of *quadriceps* of a newborn baby was performed.

Electronmicroscopy analysis revealed fibers characterized by disrupted structure of the contractile apparatus (Fig. 1,2,3) or even disintegration of myofibrils (Fig. 4,5,6,7). Some of myofibers were totally devoid of contractile apparatus and apoptotic nuclei, some of which were characterized by “ruffle-like” nuclear membrane were observed (Fig. 8,9,10,11). Altered mitochondria were also seen (Fig.12).

Ultrastructural image may suggest defects LMNA gene and deficiency in laminine A/C, what is associated with a wide spectrum of diseases. Molecular analysis is recommended.



http://www.oxfordjournals.org/

AF 57/010

1100001 80.0KV X2500



2µm

Fig. 1

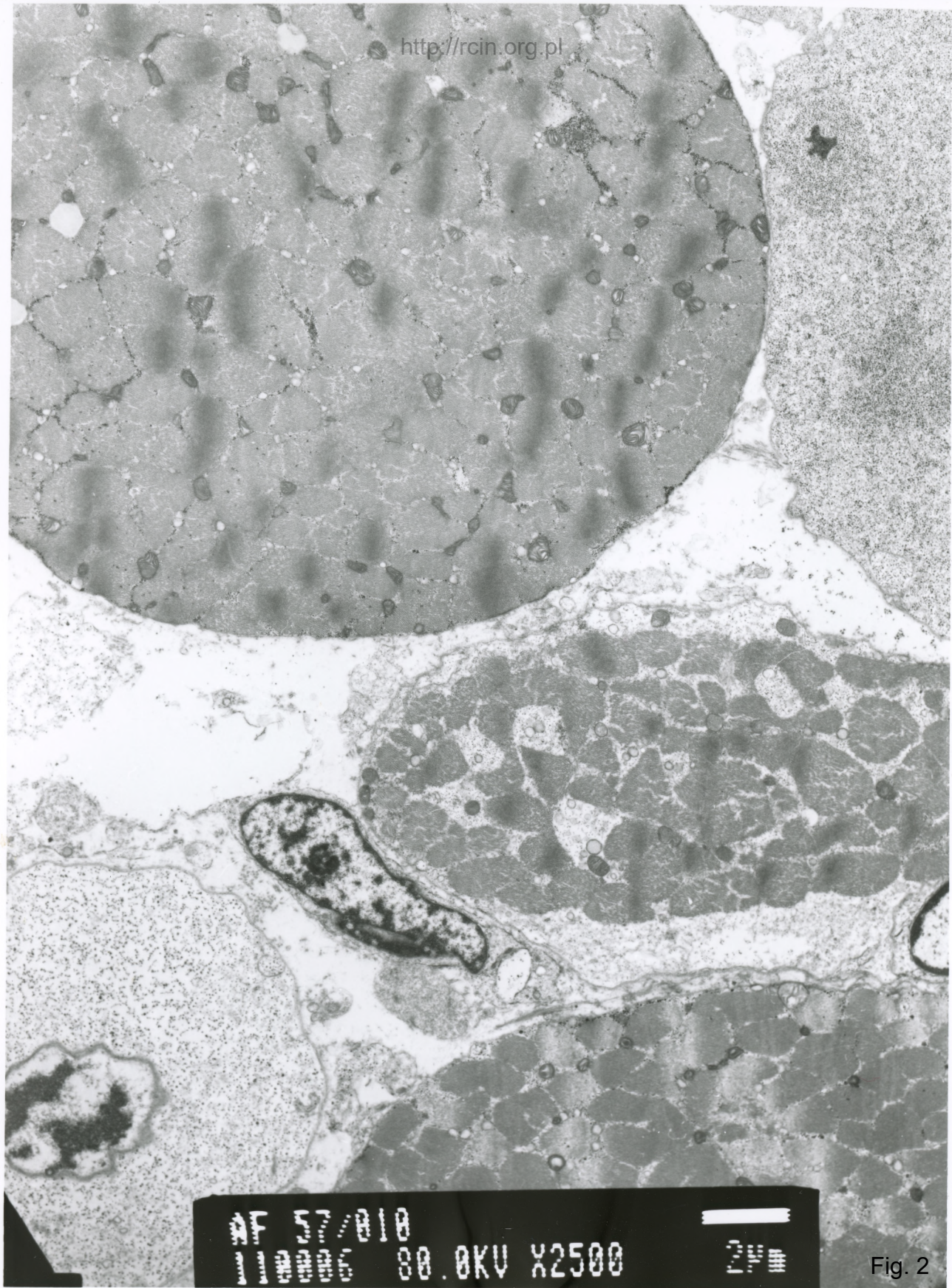
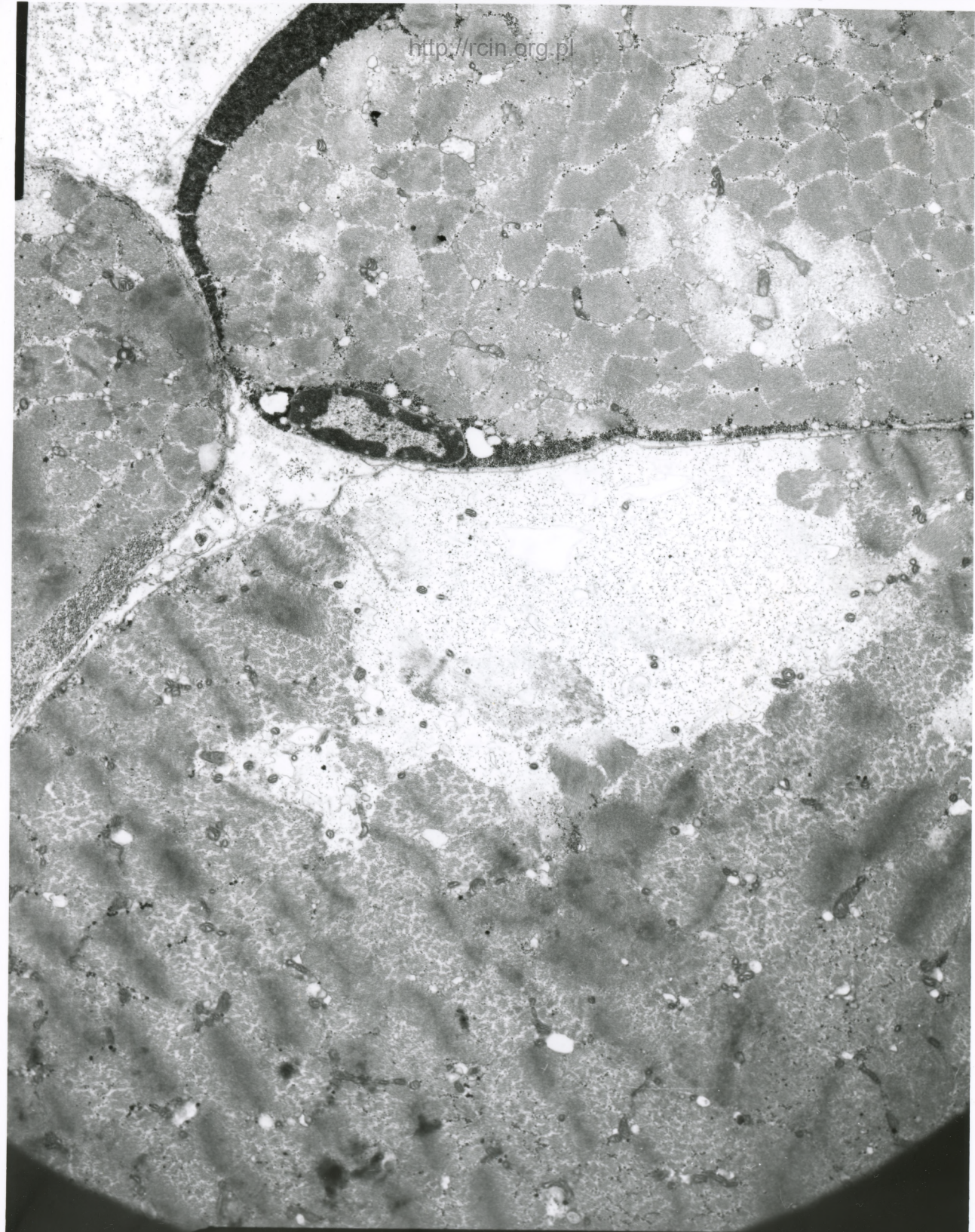
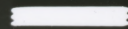


Fig. 2



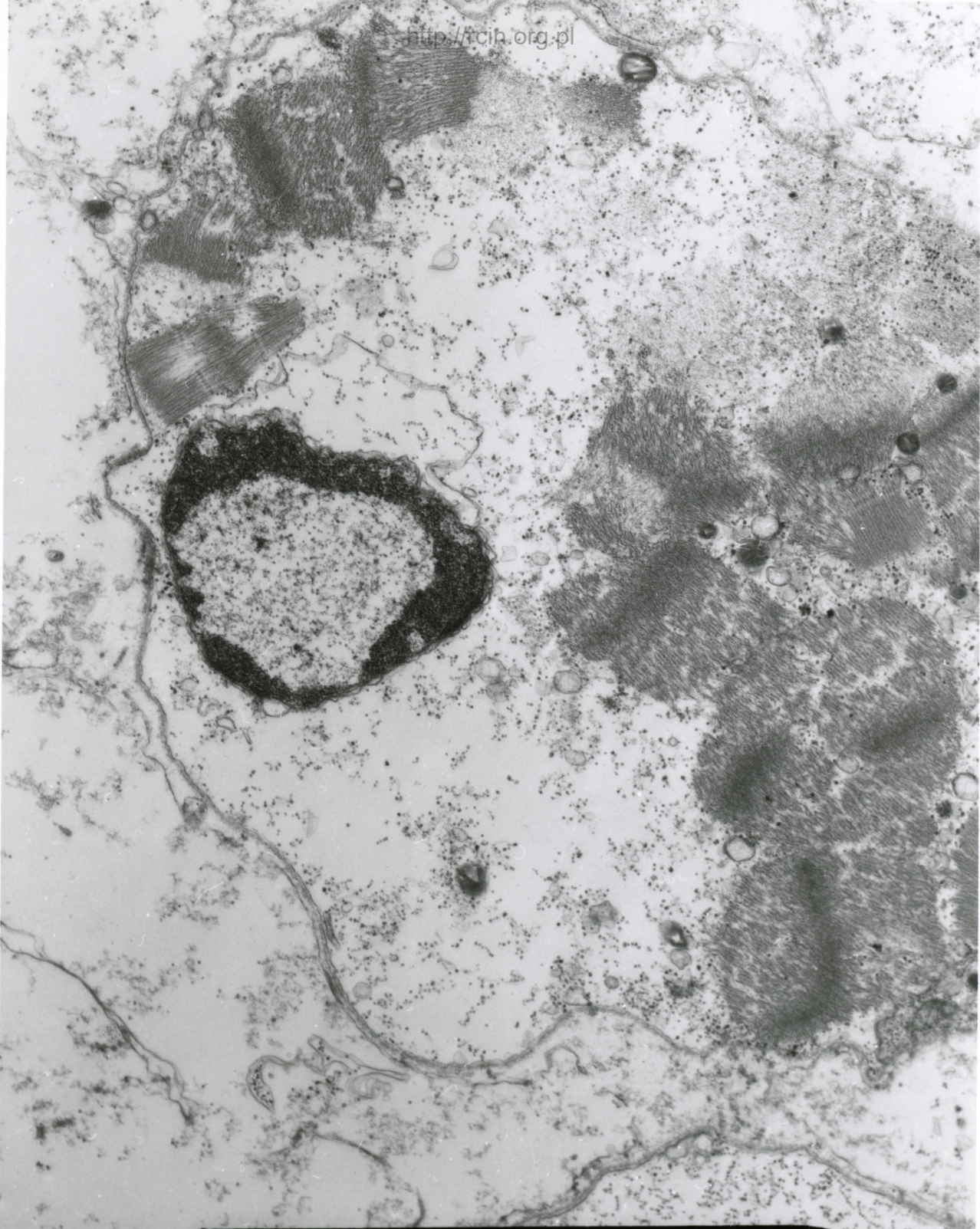
AF 57/010

11/00/07 00 AKU X2500



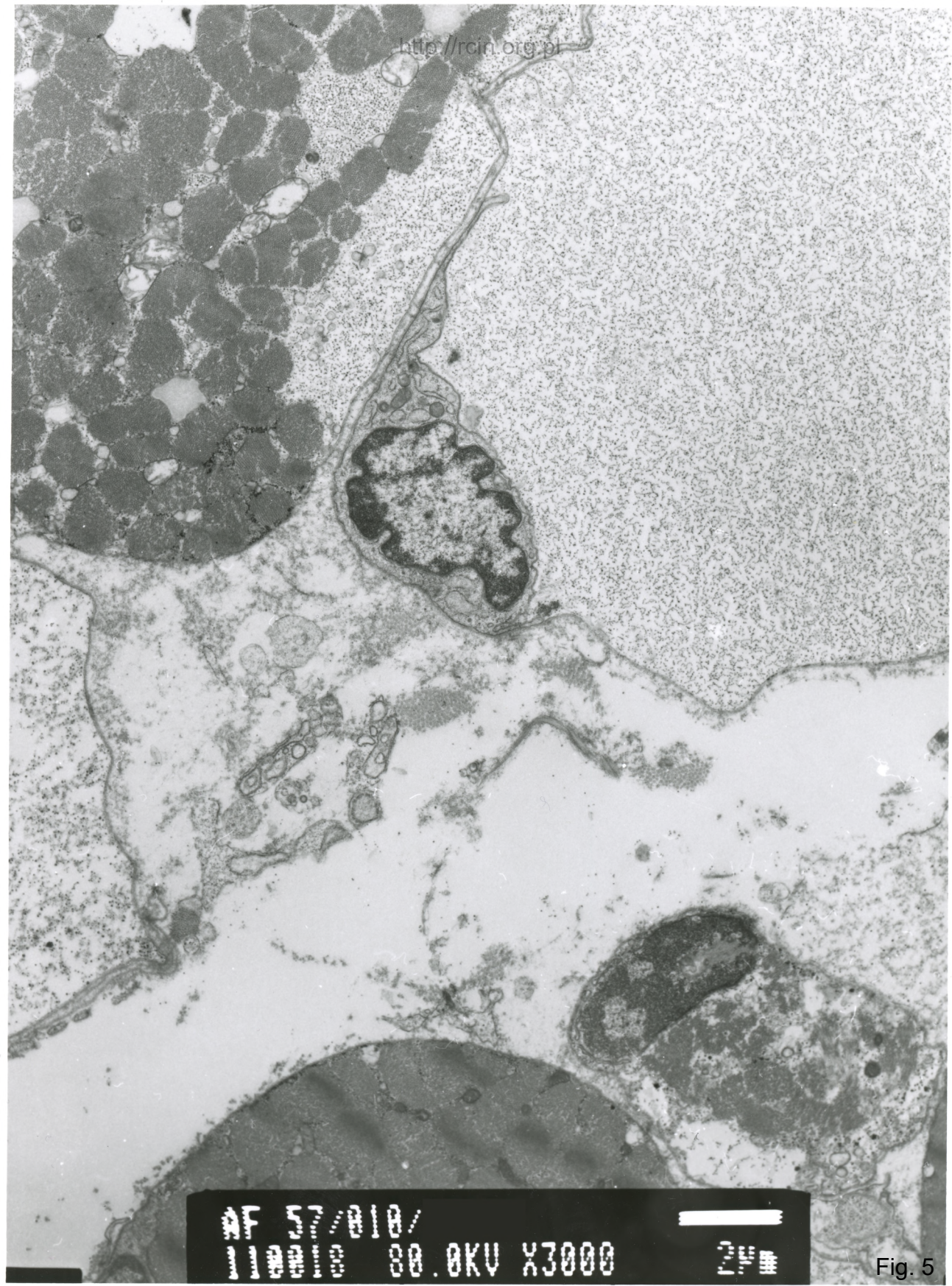
3000

Fig. 3



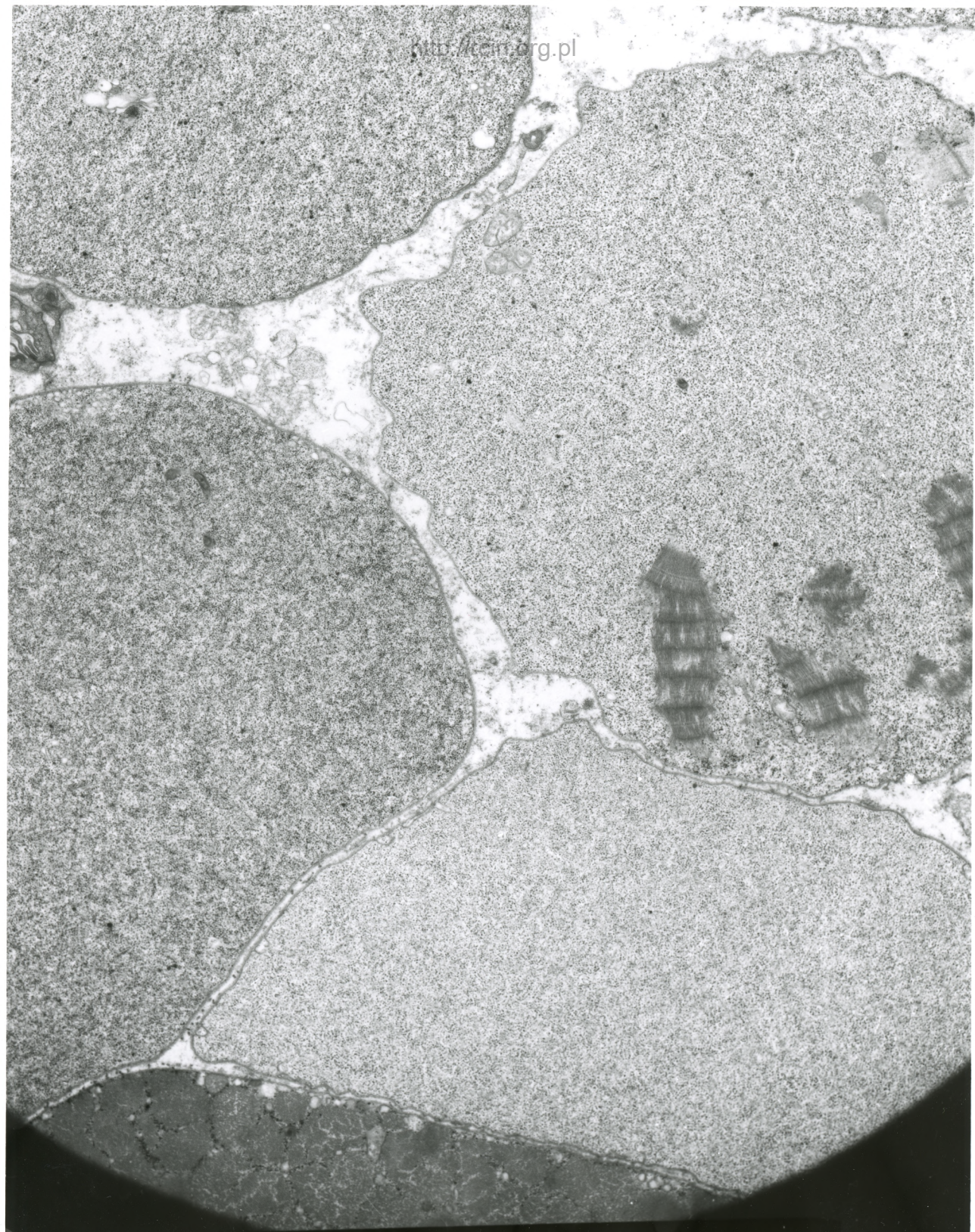
AF 57/818
110007 80.0KV X6000

Fig. 4



AF 57/010/
110000 80.0KV X3000 2μm

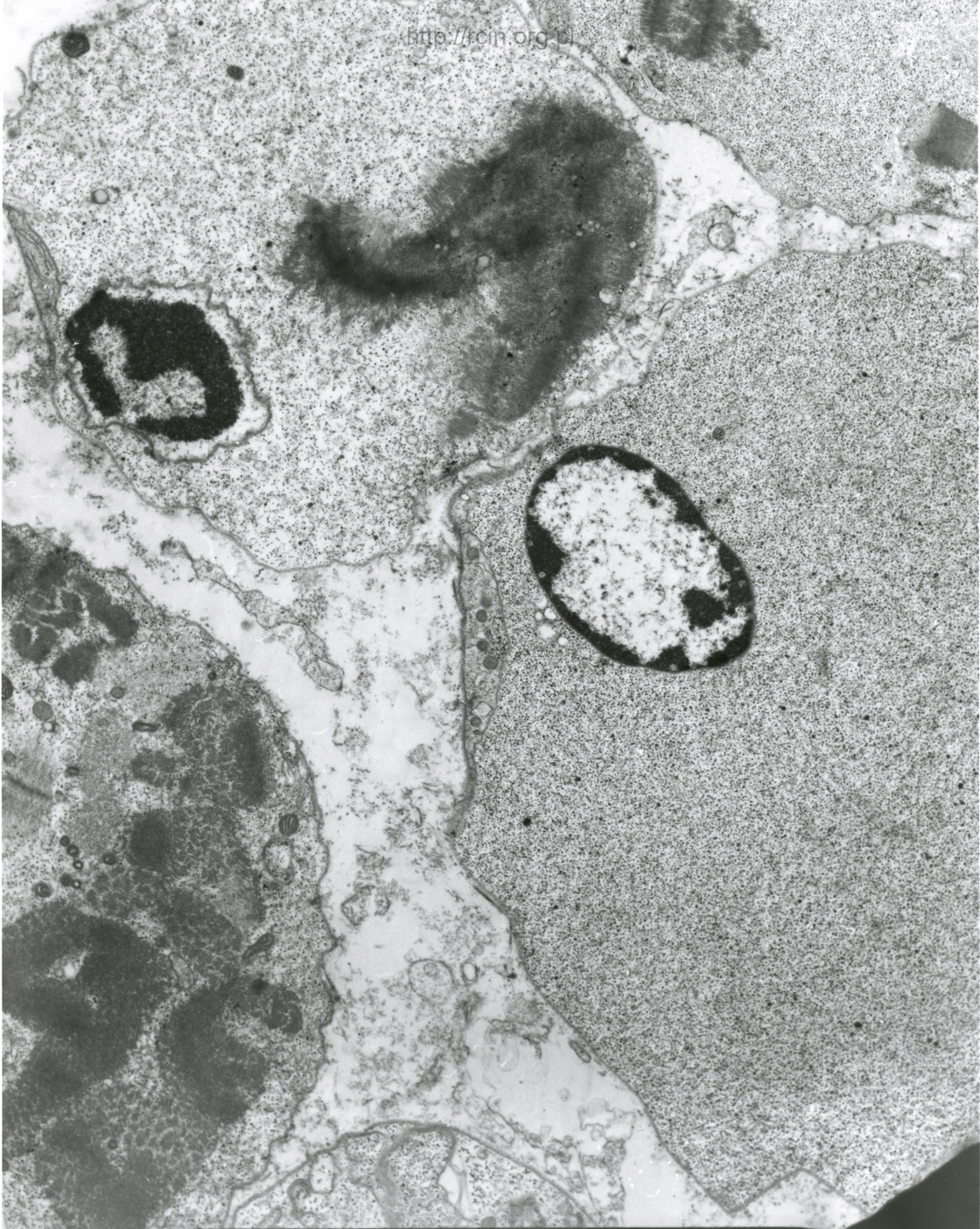
Fig. 5



AF 57/010
11/10/00 80.0KV X2500

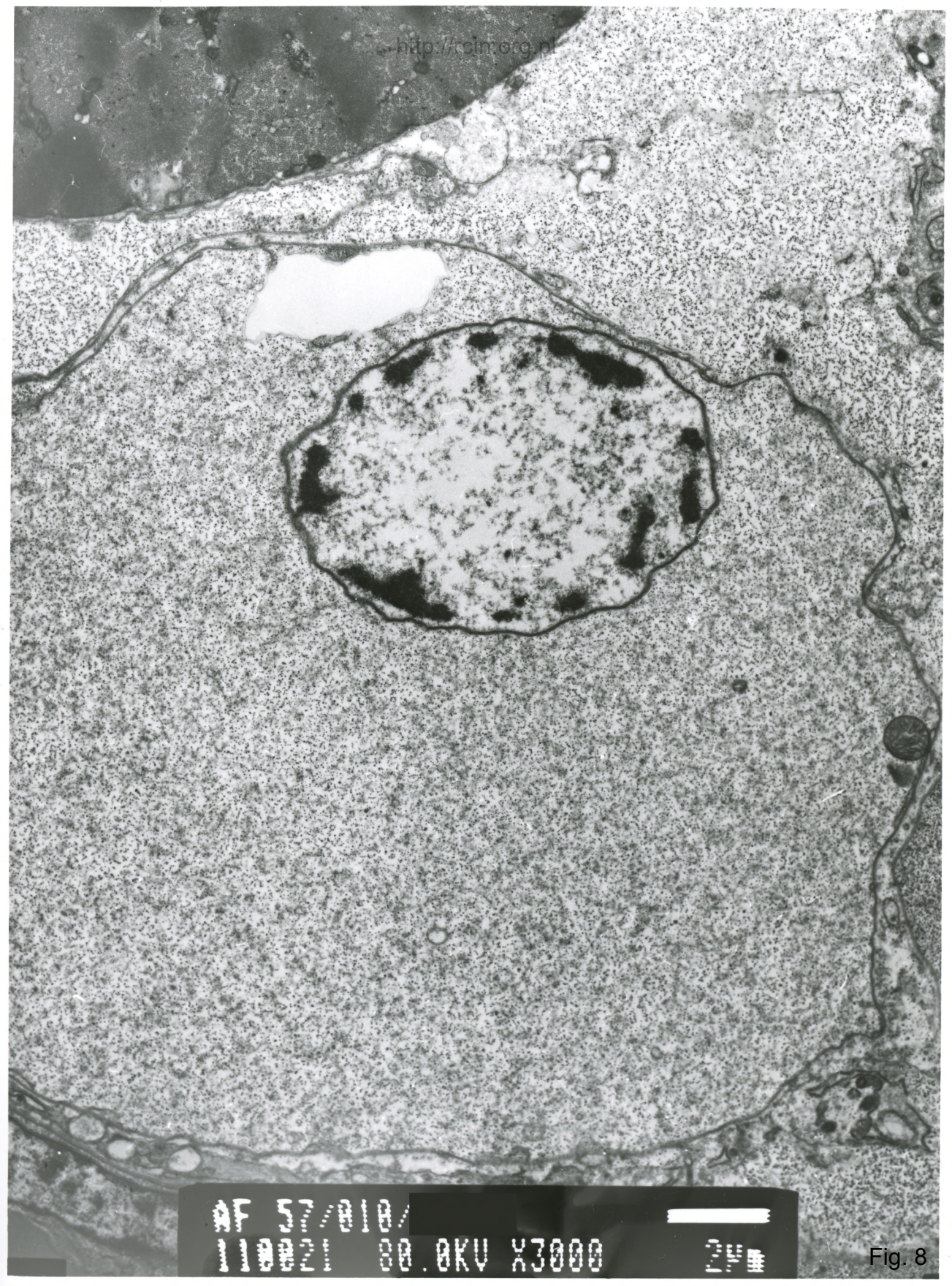


Fig. 6



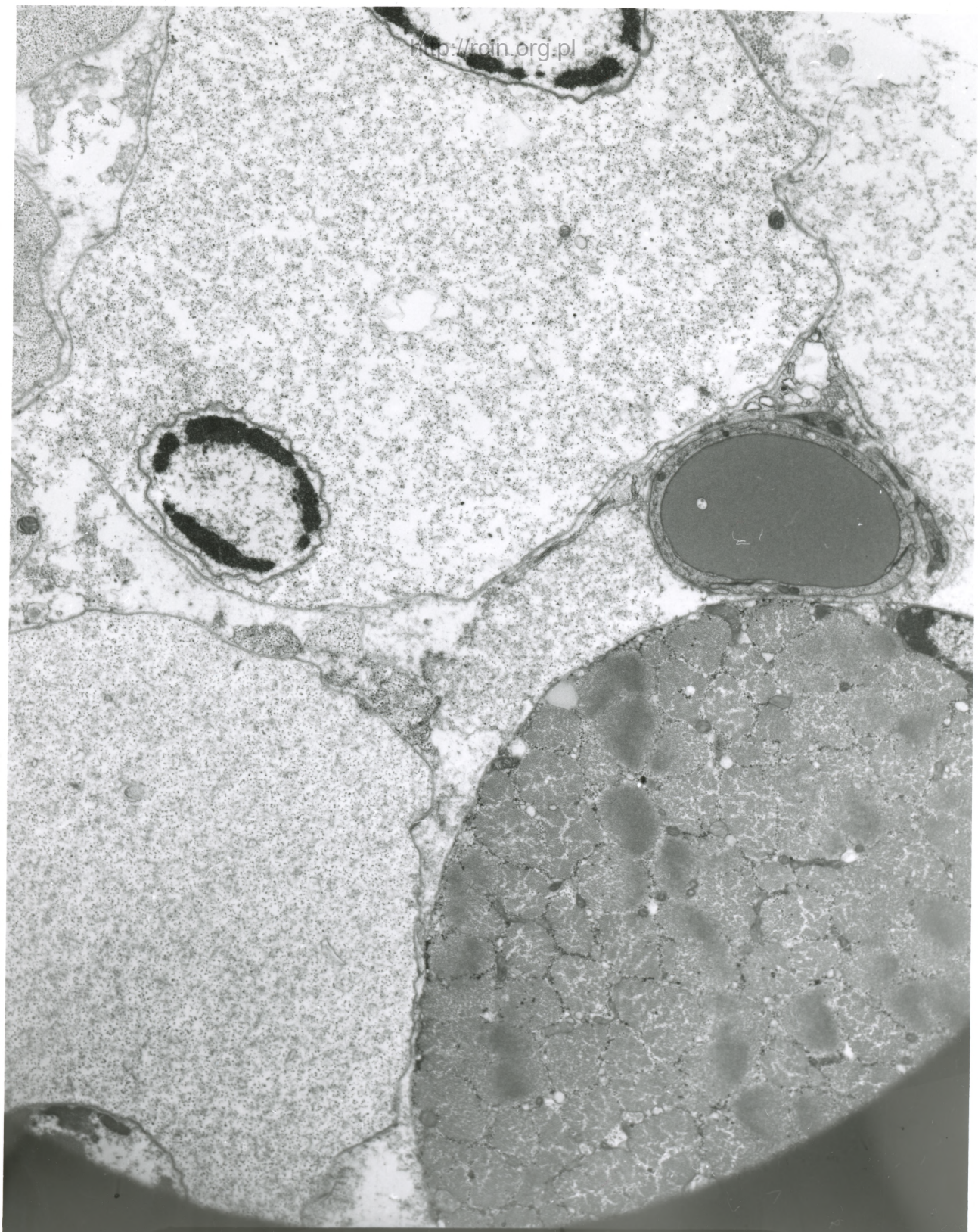
1982/010
00.0KV X3000

Fig. 7



AF 57/010/
110021 00.0KV X3000

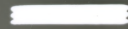
Fig. 8



18/07/2018

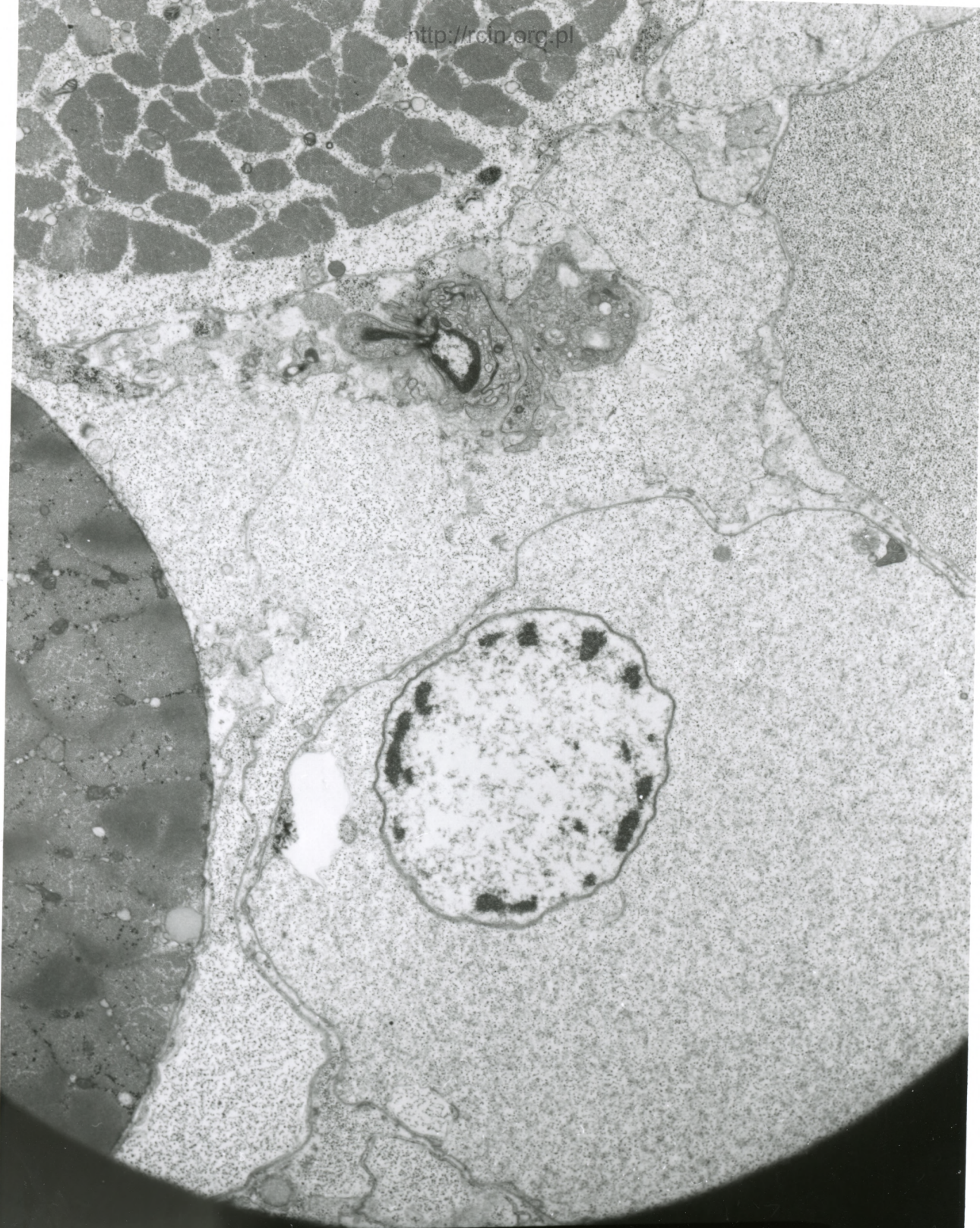
000000

80.0KV X2500



2µm

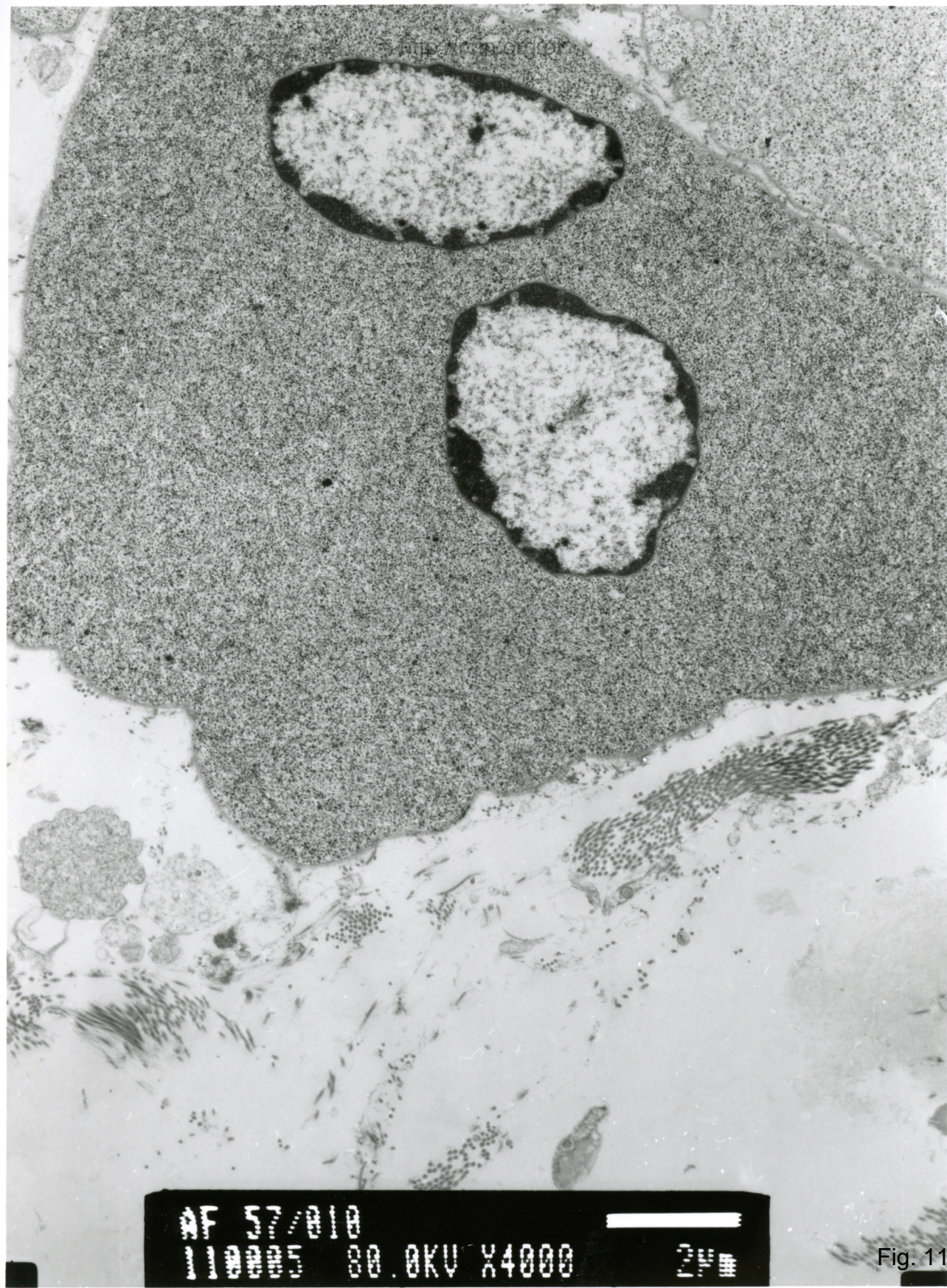
Fig. 9



AF 57/010
110000 80.0KV X2500



Fig. 10

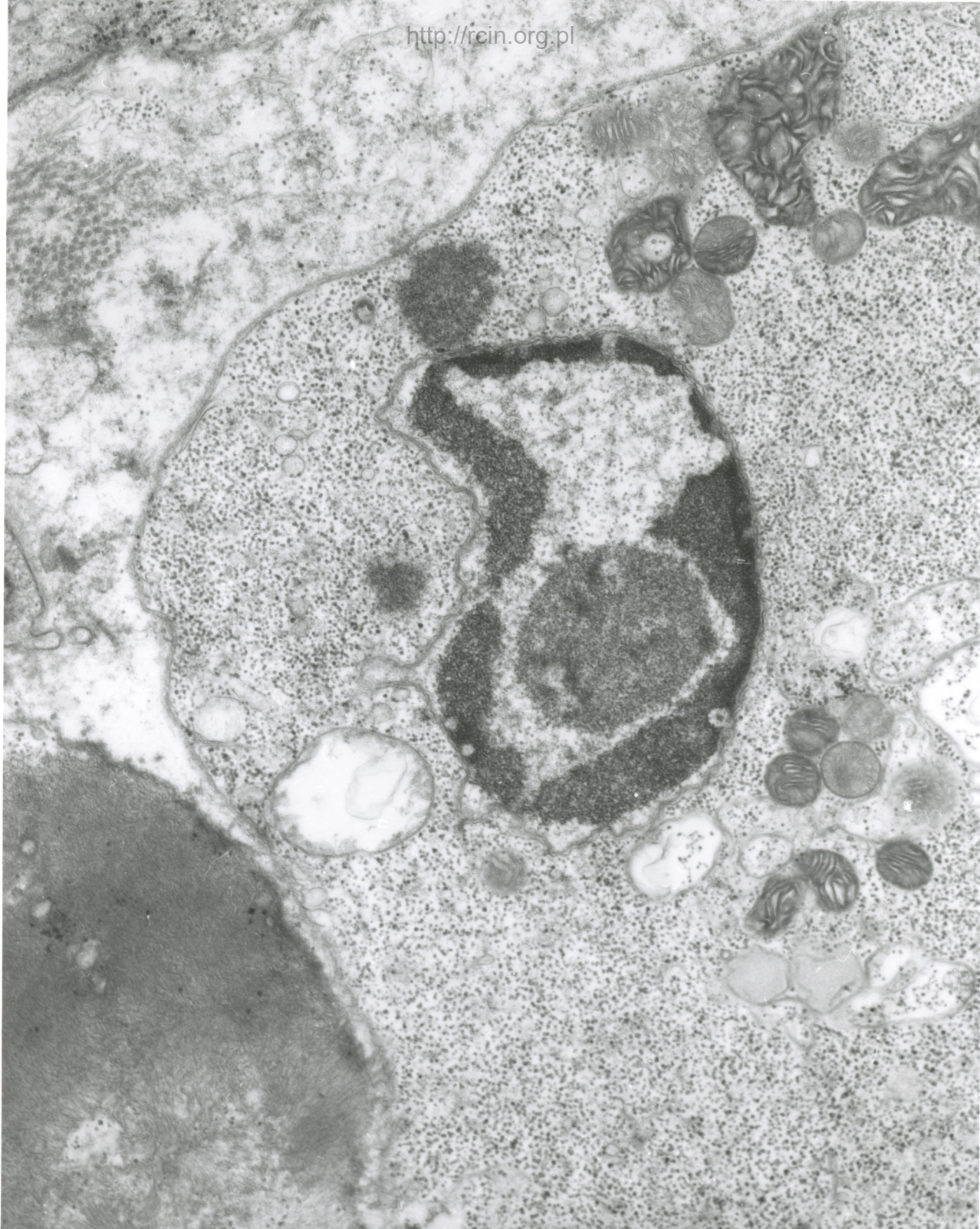


WF 57/818

1100005 80.0KV X4000

2µm

Fig. 11



AF 57/010/
110020 00.0KV X7500

Fig. 12