

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 świetlnym i elektronowym

Nr: 44/13

Imię i nazwisko :

Wiek: 40

Rozpoznanie: FSHD

Data pobrania wycinka: 29 X 2013r.

Mięsień: biceps dx.

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

Włókna mięśniowe o różnej średnicy bardzo małe o średniej wielkości i przerosłe wymieszane nieregularnie tworzą pęczki oddzielone znaczną ilością tkanki łącznej i tłuszczowej widoczny jest także rozrost tkanki łącznej w endomysium. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z przewagą włókien typu 1. Włókna te w barwieniu NADH i DHM wykazują piankowy układ dehydrogenaz. Włókna tego typu zwane „lobulated fibres” obserwowano w calpainopatiach wydaje się że skrawek wymaga dalszej oceny w M-E.

Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność obok włókien o prawidłowej średnicy z obwodowo ułożonymi 3 – 4 miofibrillami poprzecznie do podłużnego przebiegu włókna oraz dwa typy włókien o małej średnicy włókna z pojedynczymi jądrami typu myotubo-like zatrzymane w rozwoju lub regenerujące o nieprawidłowej strukturze sarkoplazmy i włókna zanikłe z nagromadzonymi jądrami. Widoczne włókna nerwowe końcowe z cechami „onion bulbe” także niektóre złącza nerwowo-mięśniowe wydają się posiadać ubogi aparat postsynaptyczny.

Prof. dr hab. A. Fidziańska - Dolot

471492
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Nieszeberska 41 m. 41

Przypadek 44/13 (51/13 ME)

Rozpoznanie: Dystrofia twarzowo-łopatkowo-ramieniowa (FSHD)

Fig. 1,2,3,4. Włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy, charakteryzujące się obecnością 2-4 miofibrili ułożonych obwodowo, poprzecznie do podłużnego przebiegu włókna.

Fig. 5,6. Obecne włókna zanikłe z nagromadzonymi jądrami komórkowymi.

Fig. 7. Włókna mięśniowe jednojądrowe, o morfologii miotuby, wykazujące znaczny rozpad aparatu kurczliwego i chaotyczny układ.

Fig.8,9,10. Niektóre złącza nerwowo-mięśniowe charakteryzują się ubogim aparatem postsynaptycznym.

Fig. 11,12,13. Widoczne włókna nerwowe końcowe z cechami „onion bulb”

Summary

A 40-year-old patient with suspected facio-scapulo-humeral dystrophy (FSHD) was examined. A biceps biopsy was performed.

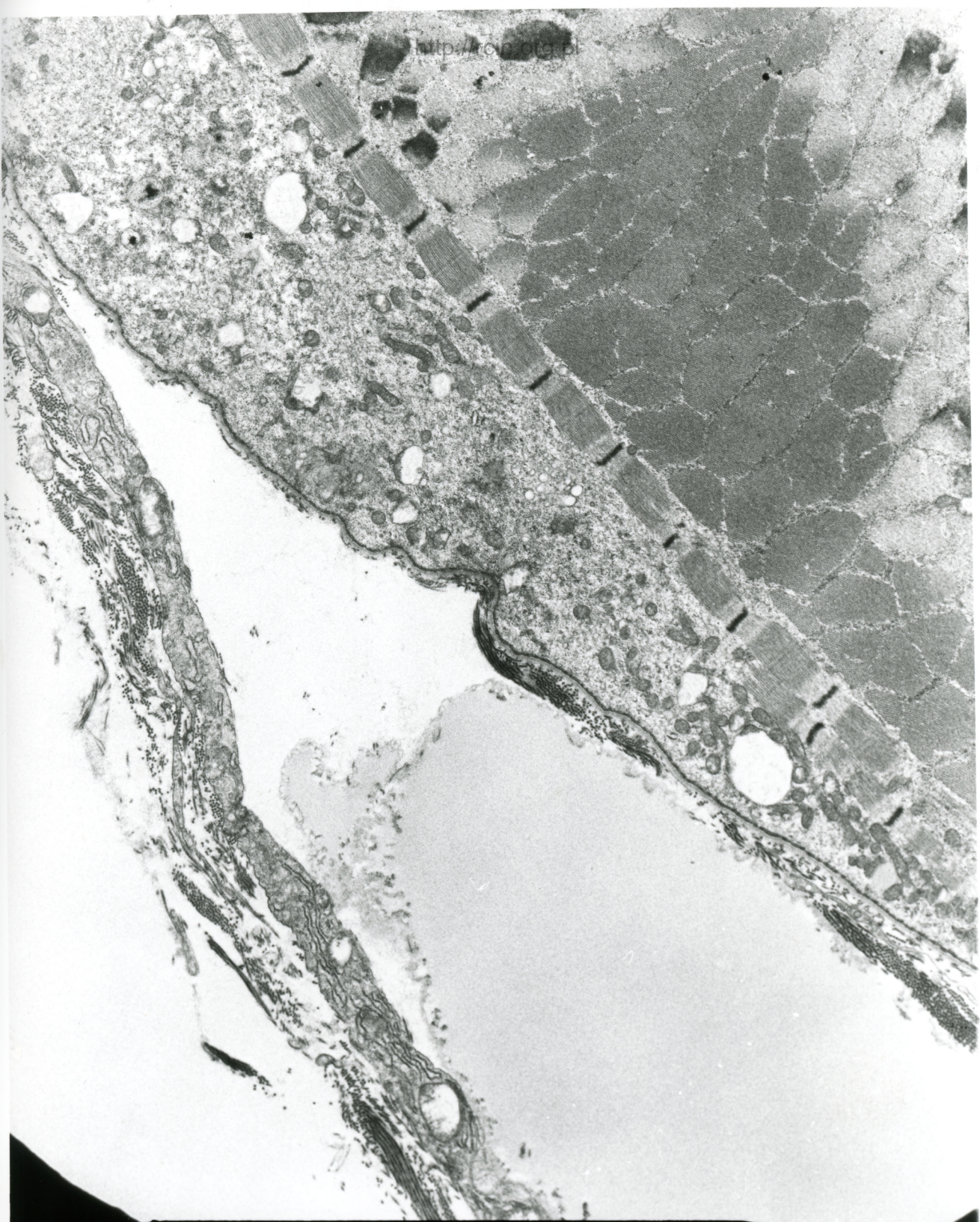
On the cross-section of some normal diameter fibres, myofibrilles arranged circumferentially and forming “ring binden” structures were observed (Fig. 1,2,3,4).

Atrophied fibres characterized by accumulation of nuclei were seen (Fig. 5,6)

Some mononuclear muscle fibers of small diameter with myotube-like morphology showing significant disrapture of the contractile apparatus were observed (Fig. 7)

Some of neuromuscular junctions were characterized by poor postsynaptic apparatus (Fig. 8,9,10).

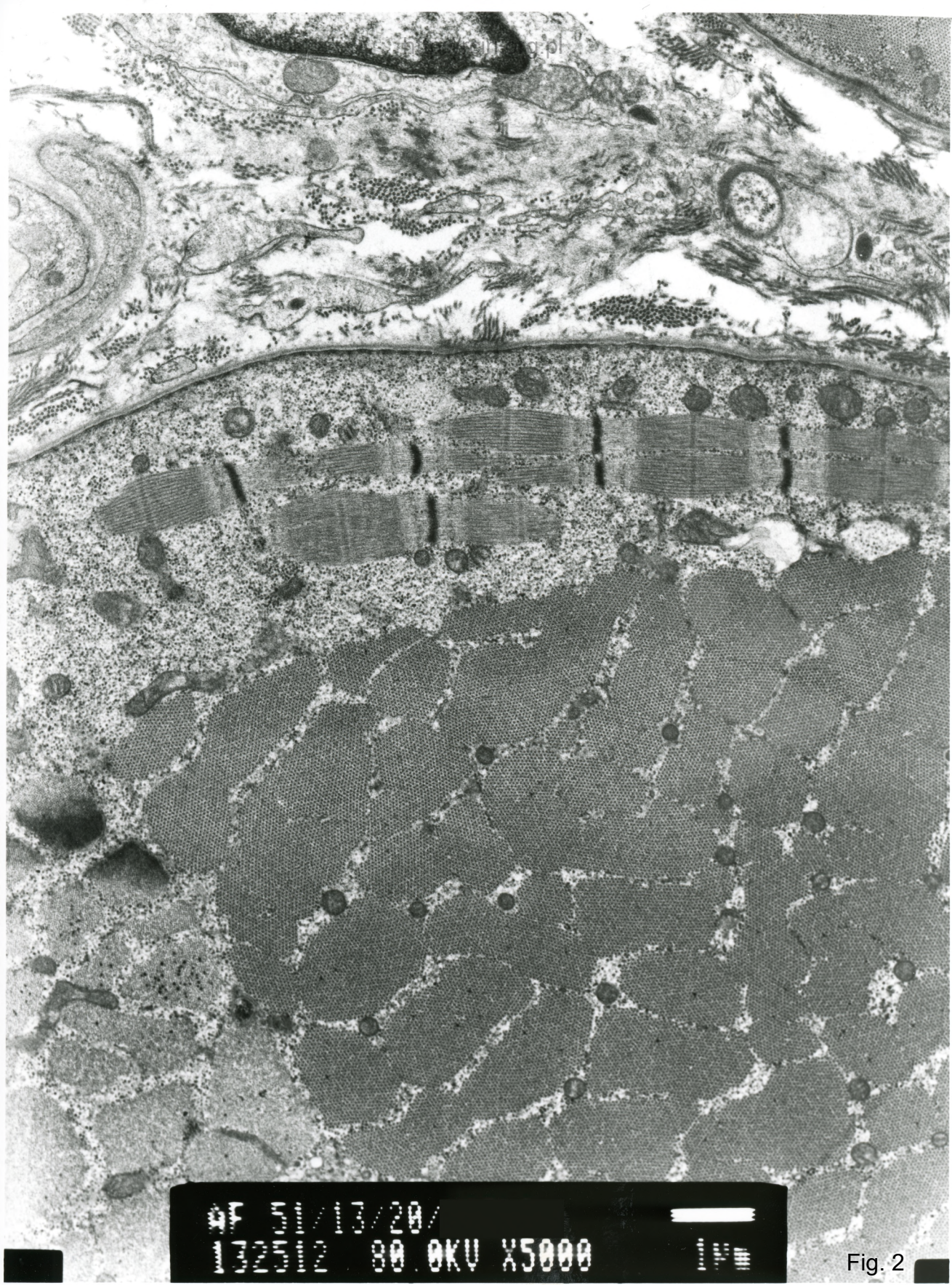
Nerve fibres with the characteristics of “onion bulb” were seen (Fig. 11,12,13).



0F 2/13/20/
132000 80.0KV X3000



Fig. 1



97 13/20/
13200 80.0KV X5000

Fig. 2

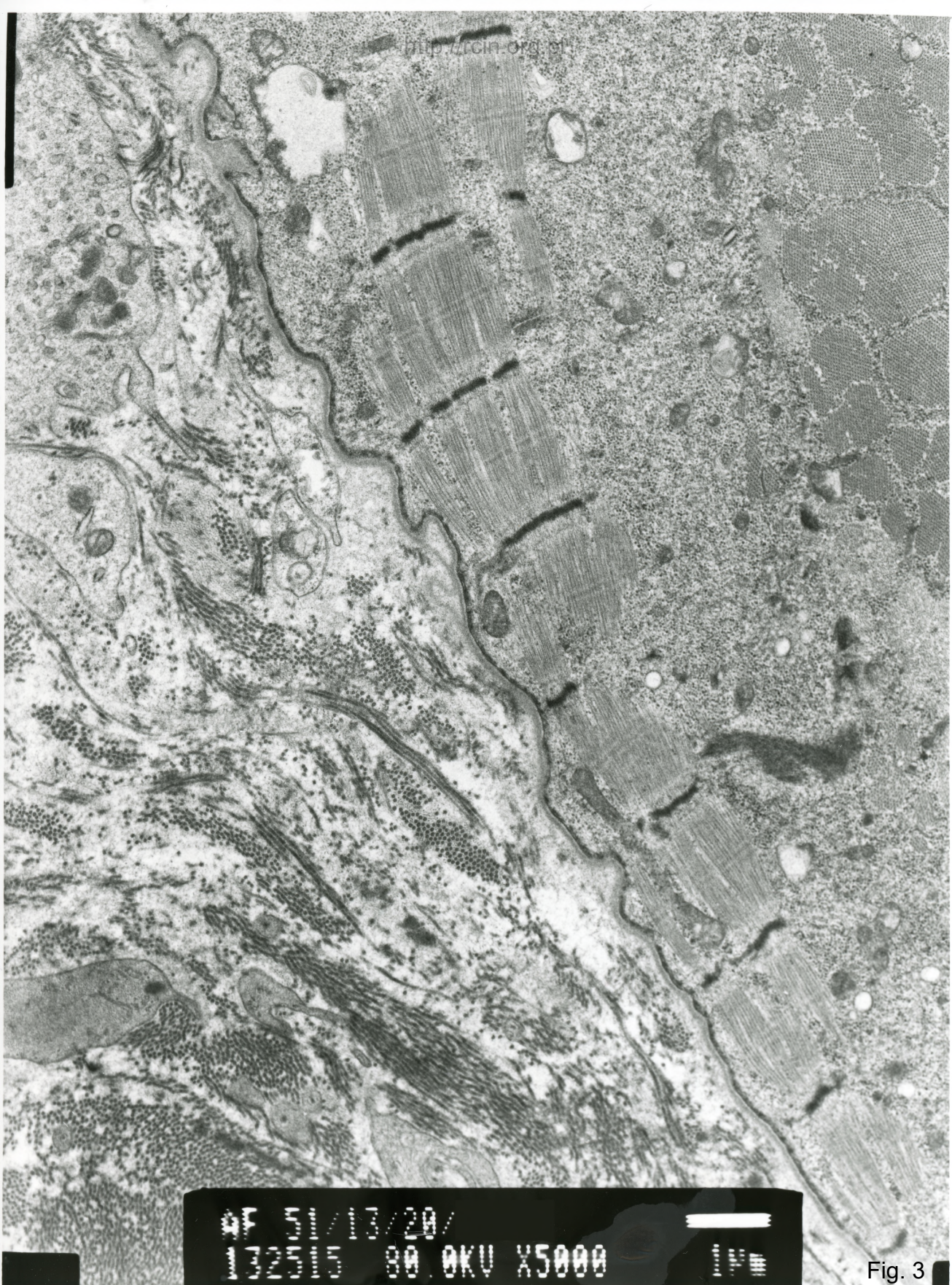
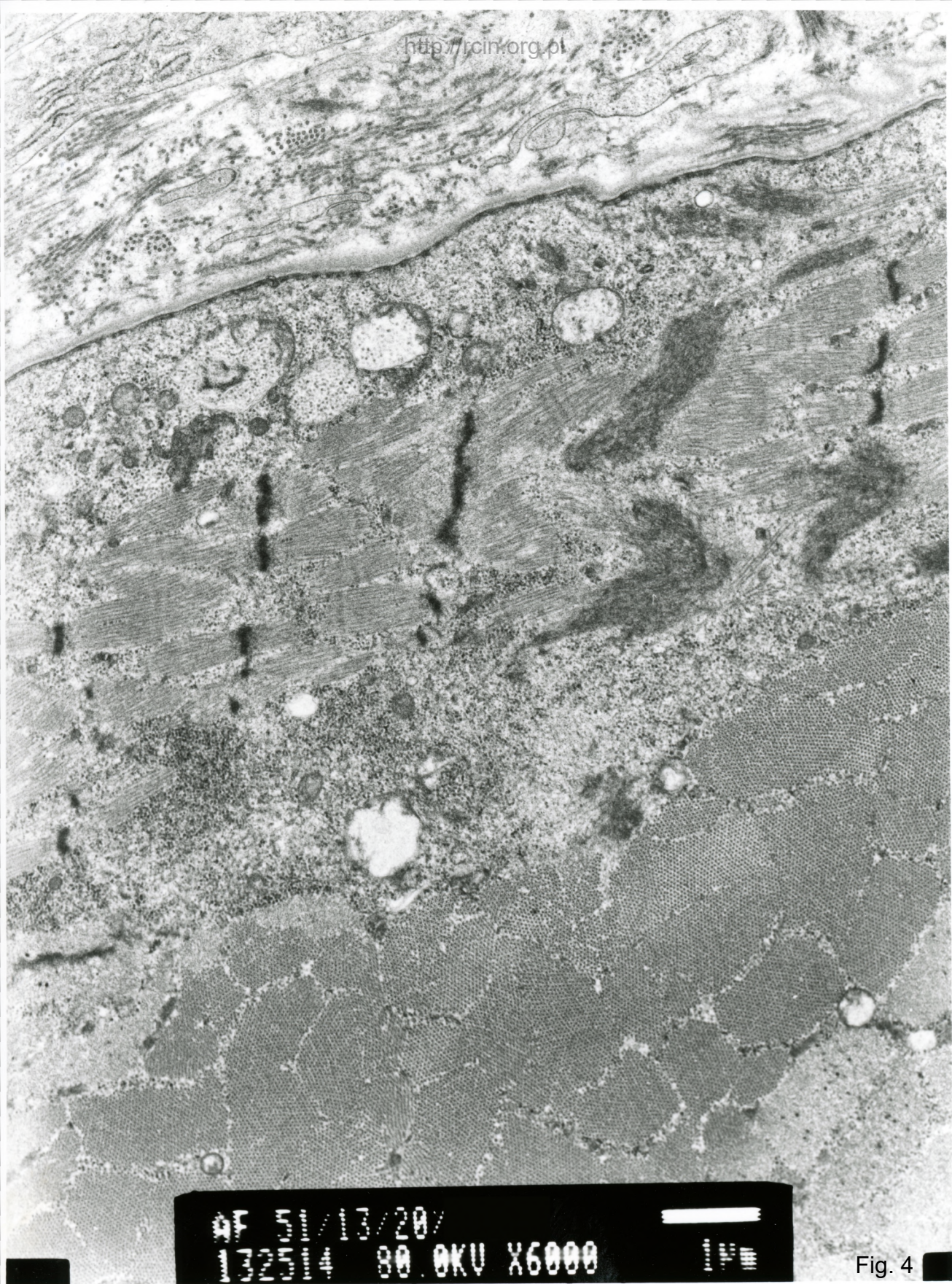
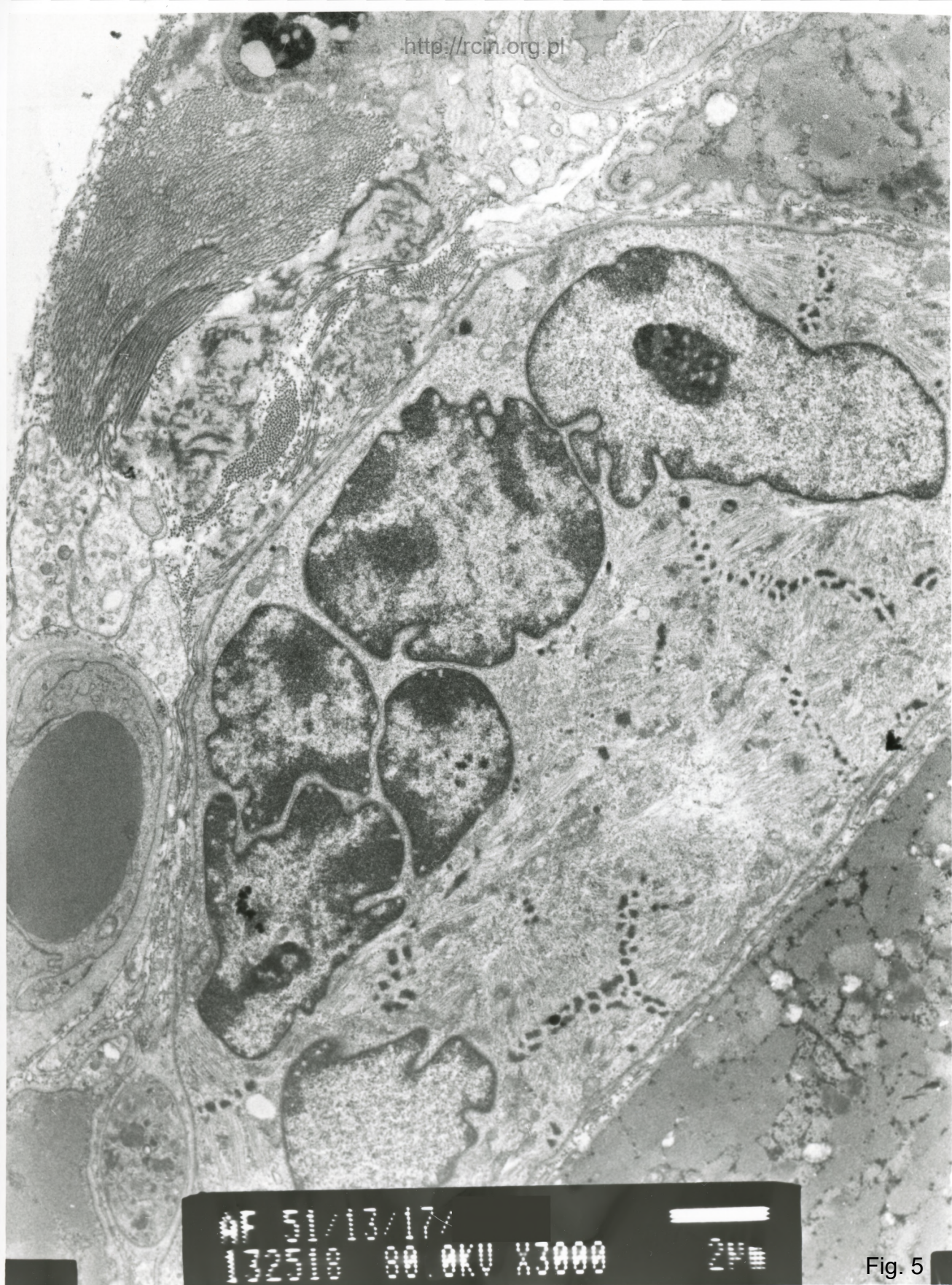


Fig. 3



09 07 13/207
12 04 80.0KV X6000

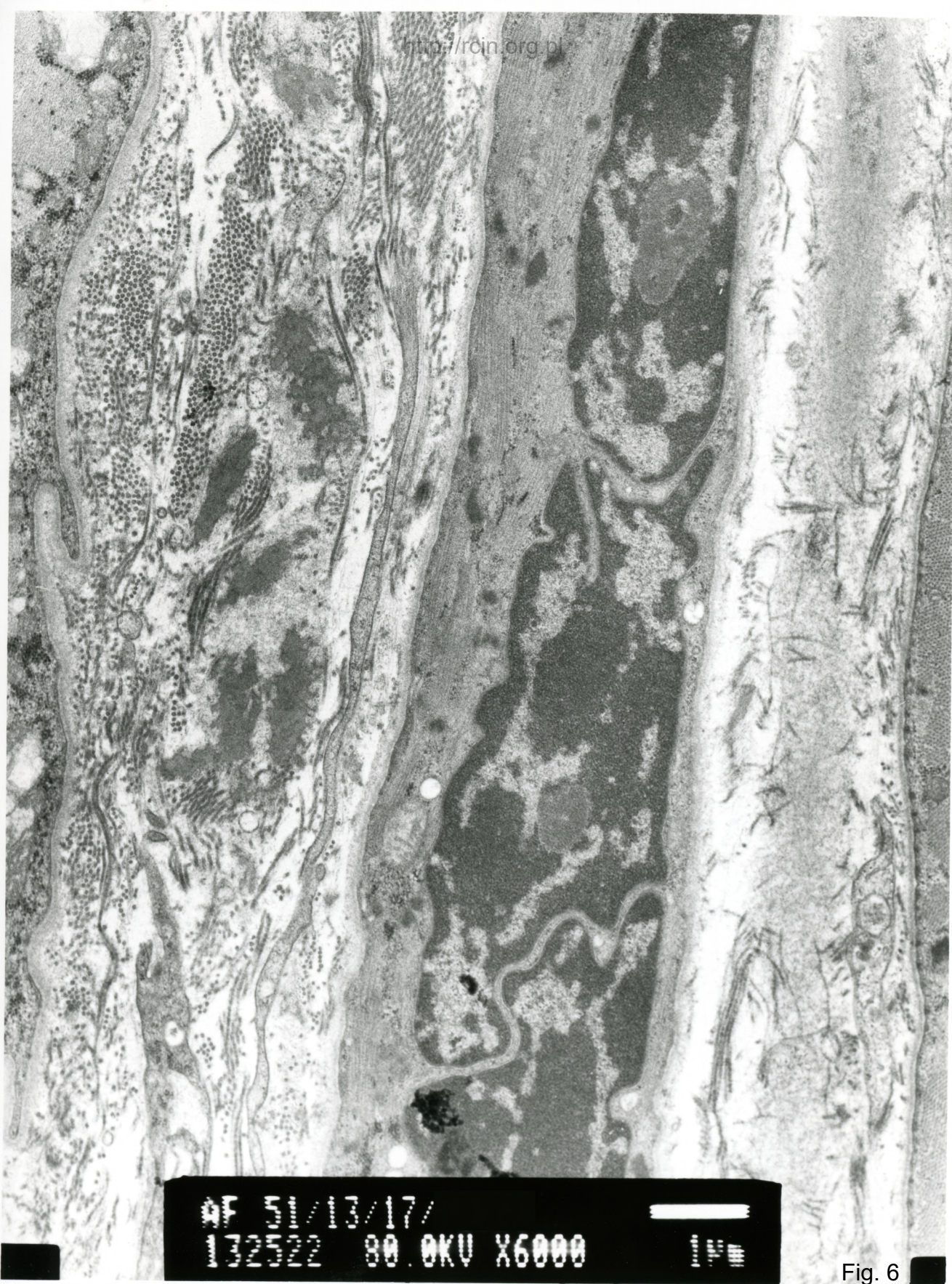
Fig. 4



03/17/88 09.00KV X3000

2µm

Fig. 5



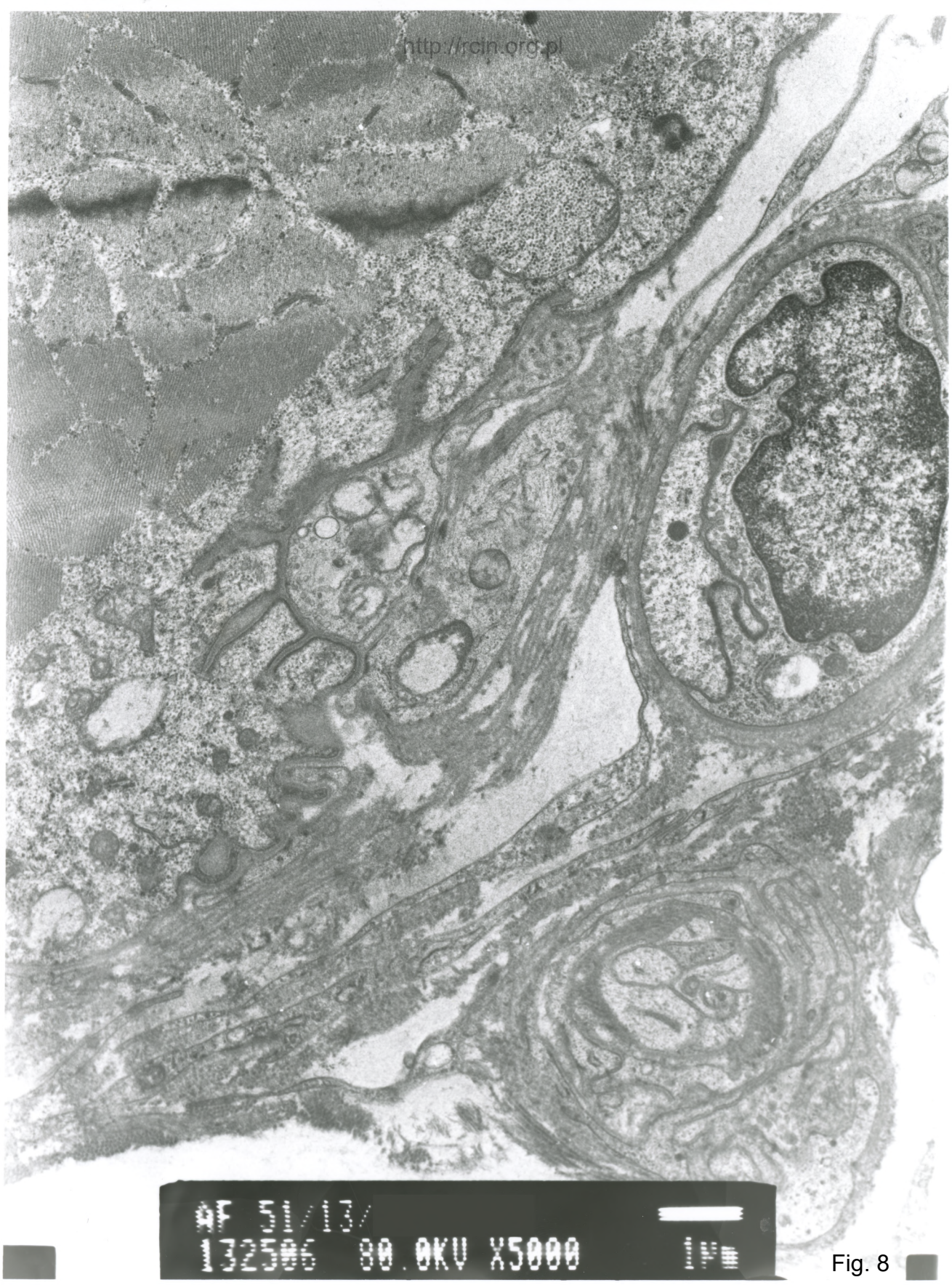
04F 05/13/17/
132022 80.0KV X6000

Fig. 6



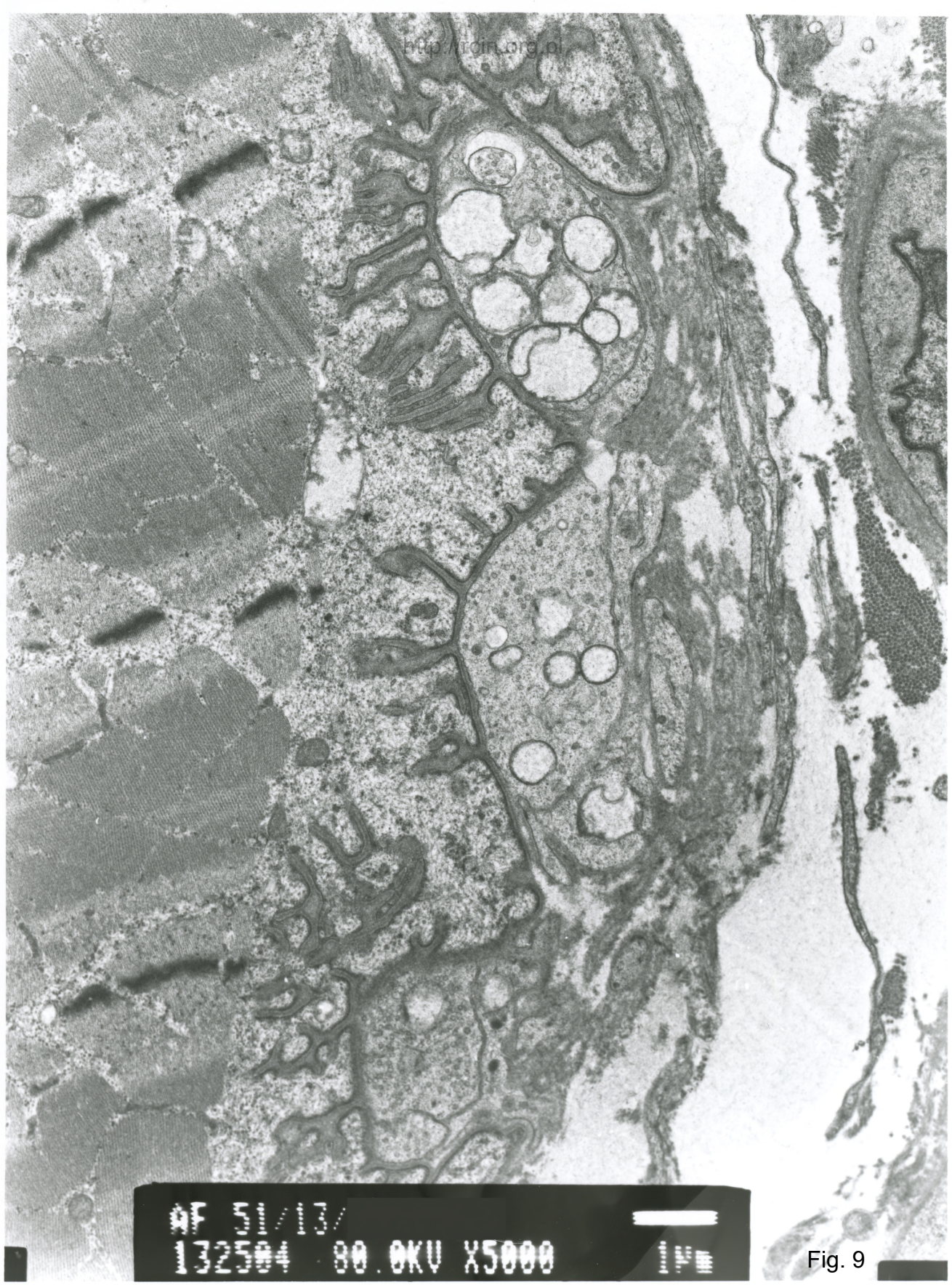
03/17
00 0KV X5000

Fig. 7



80.0KV X5000

Fig. 8



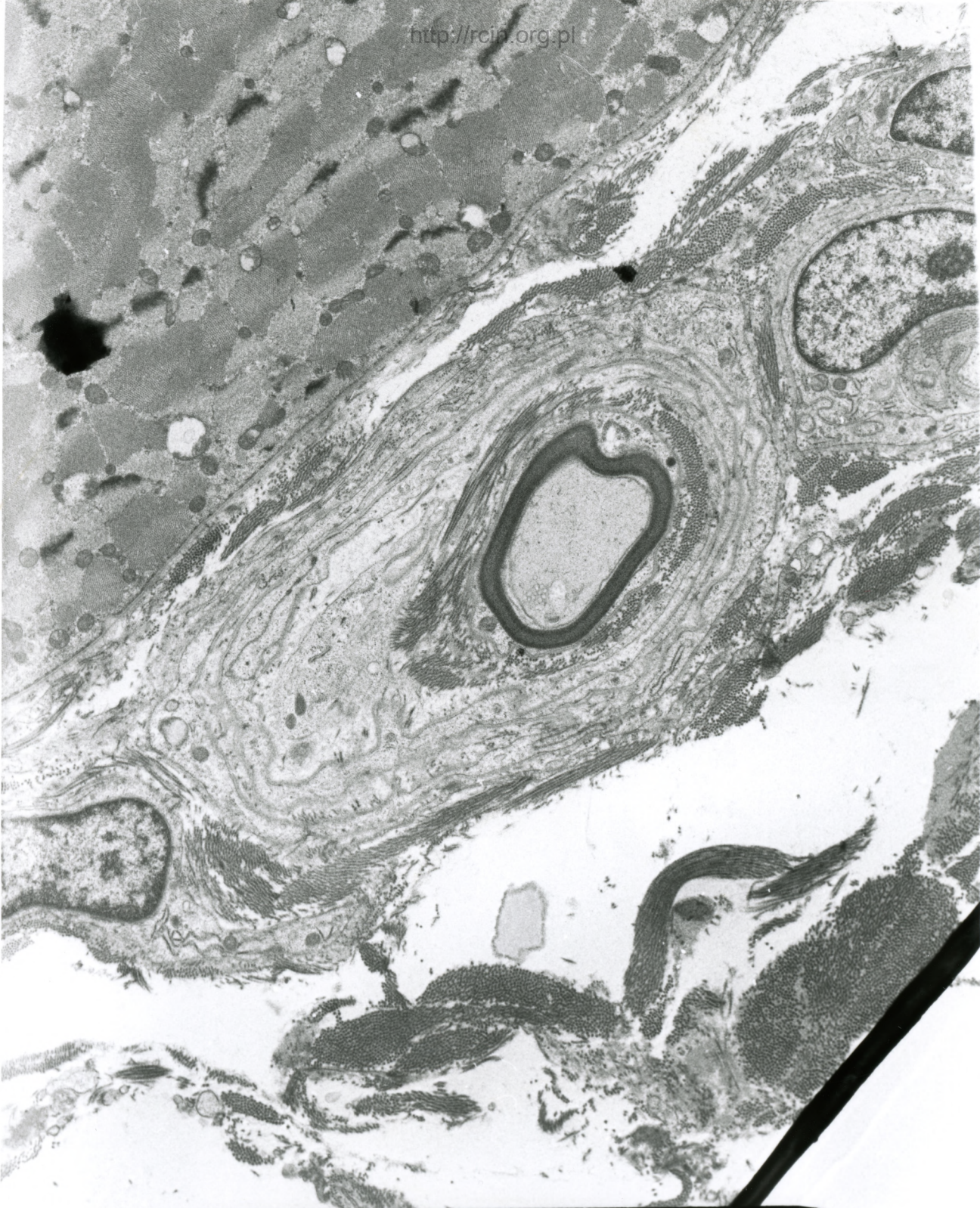
9F 2/13/13
132504 80.0KV X5000

Fig. 9



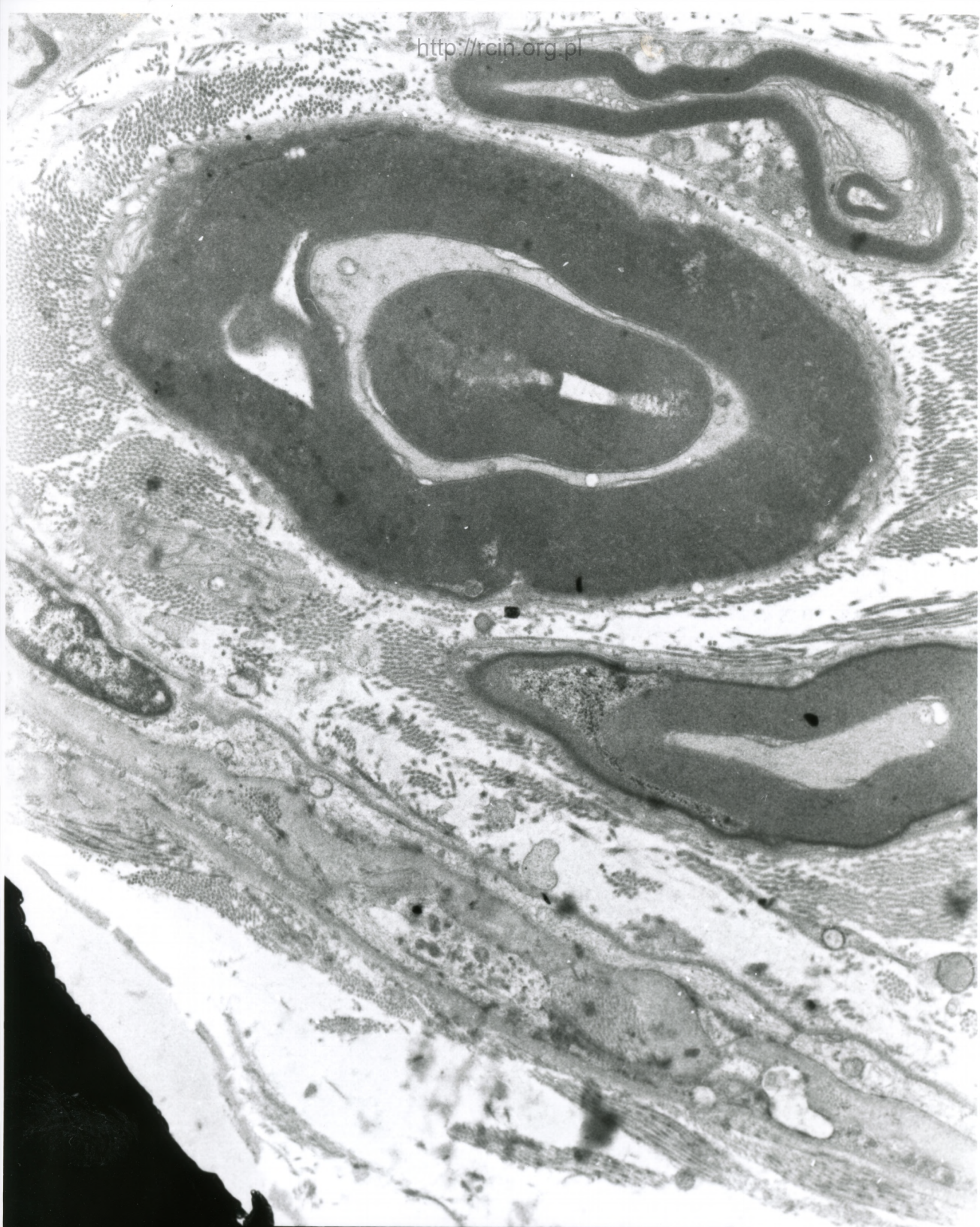
00.0KV X5000

Fig. 10



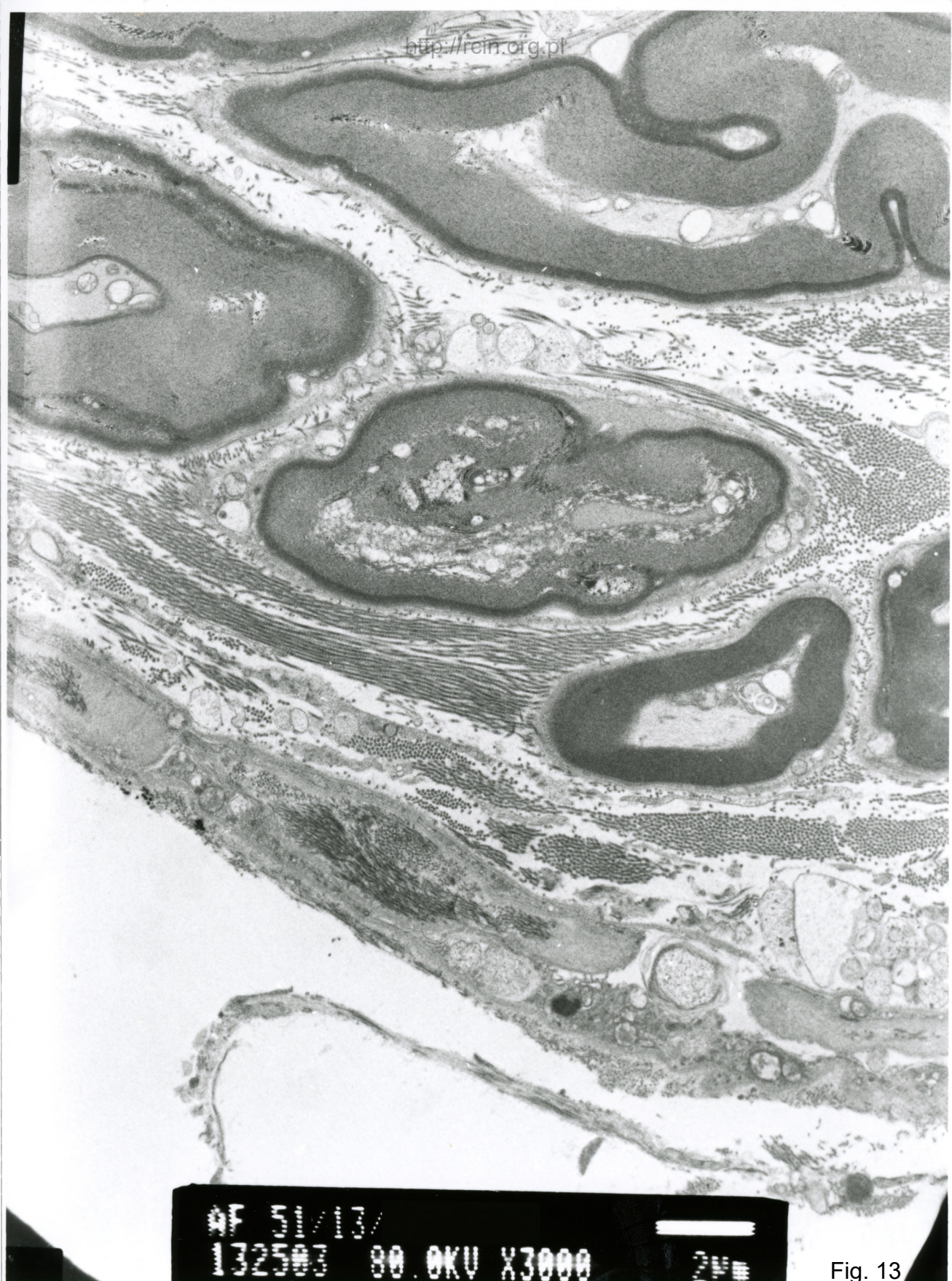
AF 5/13/
132502 80.0KV X3000 24

Fig. 11



32 400 100 80.0KV X4000 2µm

Fig. 12



97 132503 80.0KV X3000 24

Fig. 13