

Zakład Badawczo Lecznicy 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:14/2011

Imię i nazwisko :

Wiek: 3

Rozpoznanie: Podejrzenie w kierunku dystrofii

Data pobrania wycinka: 21.03.2011r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku zwraca uwagę specyficzny układ włókien mięśniowych. Większość włókien o prawidłowej średnicy i strukturze wykazuje cechy metaboliczne typu 2, wśród nich widoczne są bardzo małe włókna układające się w drobne grupki. Włókna te wykazują cechy metaboliczne typu 1. Powiększenie obrazu w mikroskopie świetlnym nie pozwala na wypowiedzenie się czy małe włókna powstają w wyniku rozszczepienia, zaniku czy niedojrzałości. Brak rozrostu tkanki łącznej i zmian zwyrodnieniowych włókien raczej wyklucza rozpoznanie dystrofii konieczna ocena w mikroskopie elektronowym.

Analiza ultrastrukturalna wykazała prawidłową architekturę włókien typu 2. Włókna typu 1 o bardzo małej średnicy 6 - 8 μ wykazują obwodowo ułożone na kształt czapeczki wąskie pasmo miofibryli. Obraz sugeruje zmiany typu „congenital fibre type dysproportion” z podejrzeniem mutacji w genie TPM3.

4714926
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Nasse 1
Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot
Anna Fidziańska-Dolot

Przypadek 14/11 (20/11 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie dystrofii

Fig. 1,2,3,4. Włókna mięśniowe typu drugiego o zachowanej strukturze.

Fig. 5-17. Włókna mięśniowe typu 1 o bardzo małej średnicy, charakteryzujące się obecnością ułożonego obwodowo na kształt „czapeczki” pasma miofibryli. Obraz sugeruje zmiany typu „congenital fibre type disproportion”.

Summary

A 3-year-old patient with suspected dystrophy was examined. A biopsy of quadriceps sinister was performed.

Electron microscopy revealed normal structure of type 2 muscle fibres (Fig. 1,2,3,4).

Type 1 muscle fibers of very small diameter, characterized by the presence of a peripherally arranged myofibril band forming a „cap”. (Fig. 5-17).

Microscopic image of the biopsy suggests congenital fiber-type disproportion.



MF 20/011/F/
110700 00 PKU X0500

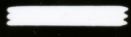


Fig. 1



HF 200/011/F/
110027 80.0KV X2500

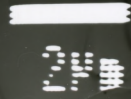


Fig. 2



F 20/011/F/
003 00.0KV X5000

Fig. 3



AF 20/011/F/
110705 SA AKU X3000

Fig. 4

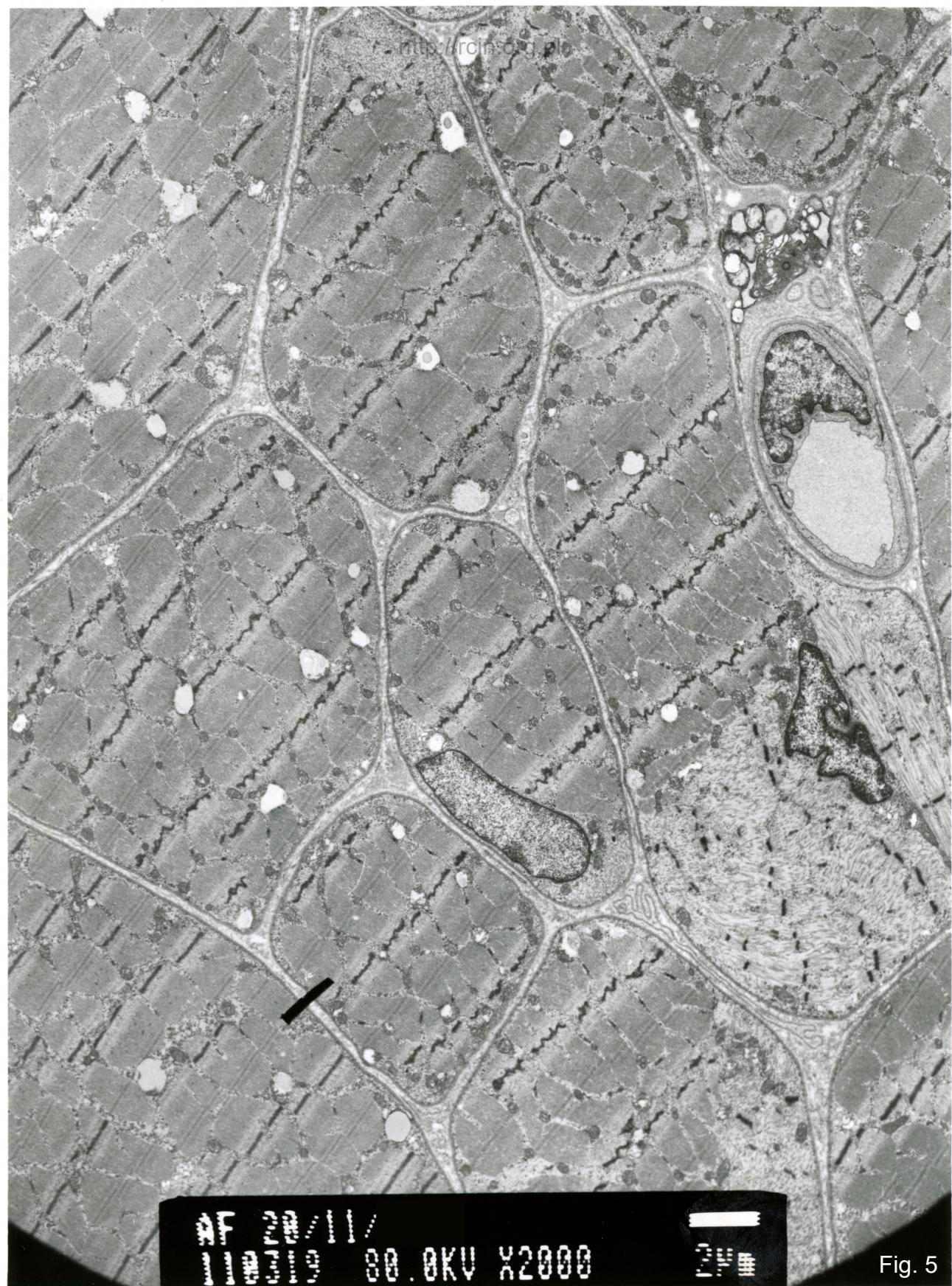
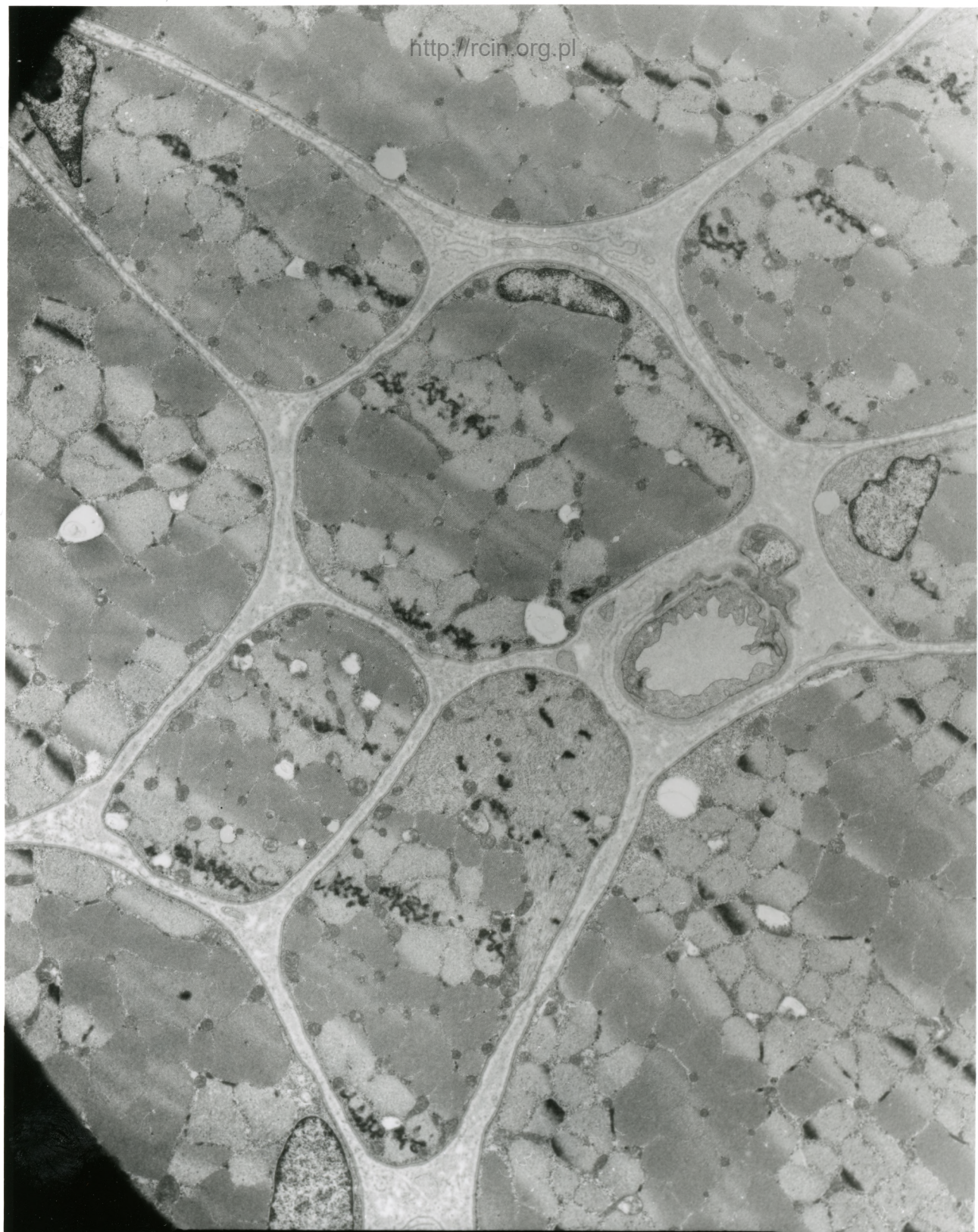
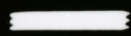


Fig. 5

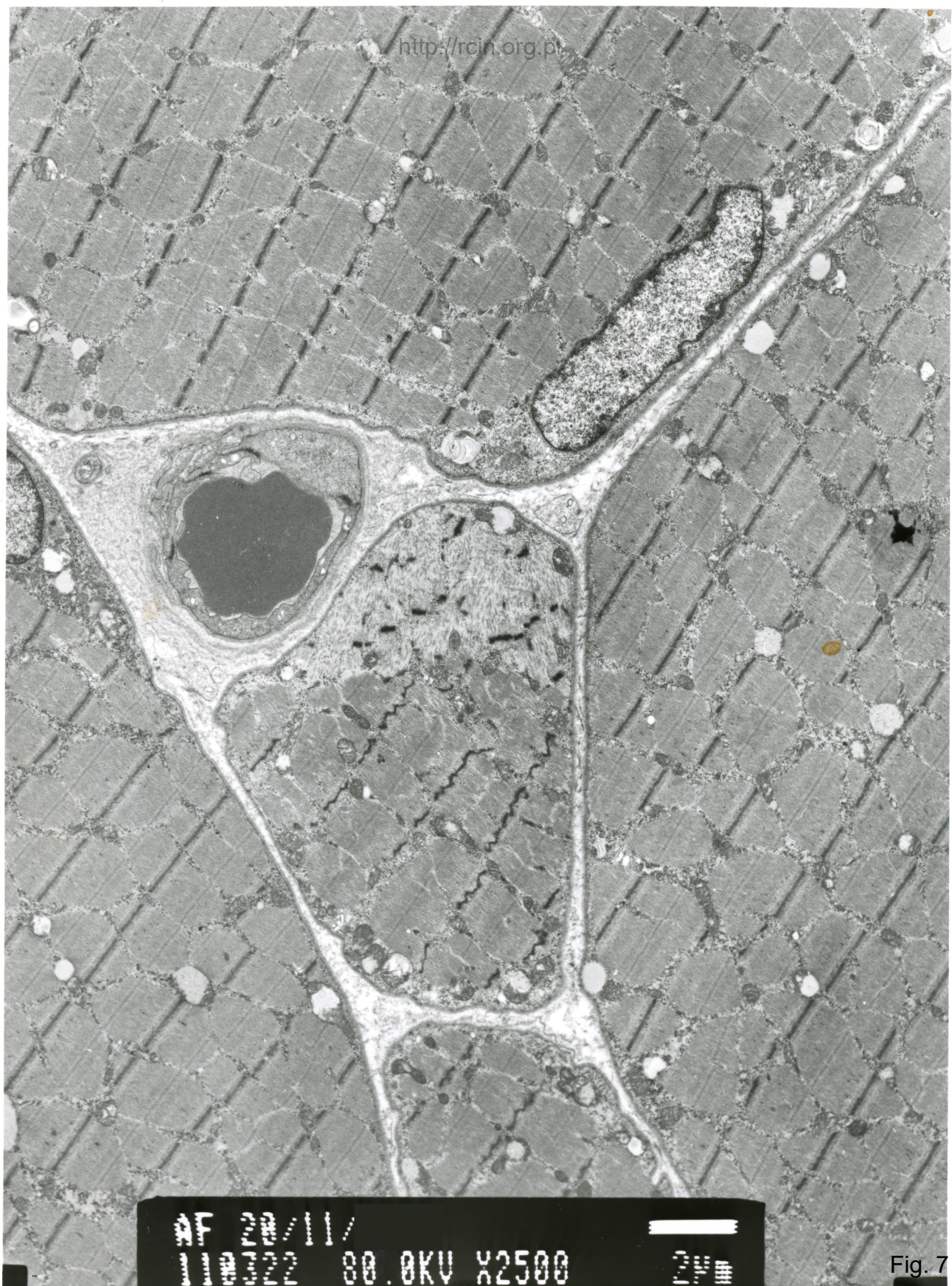


110784 RR OKU X2500



25 μm

Fig. 6



PL 2001/11
022 00.0KV X2500

Fig. 7



AF 20/011/F/
110728 80.0KV X2500

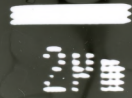
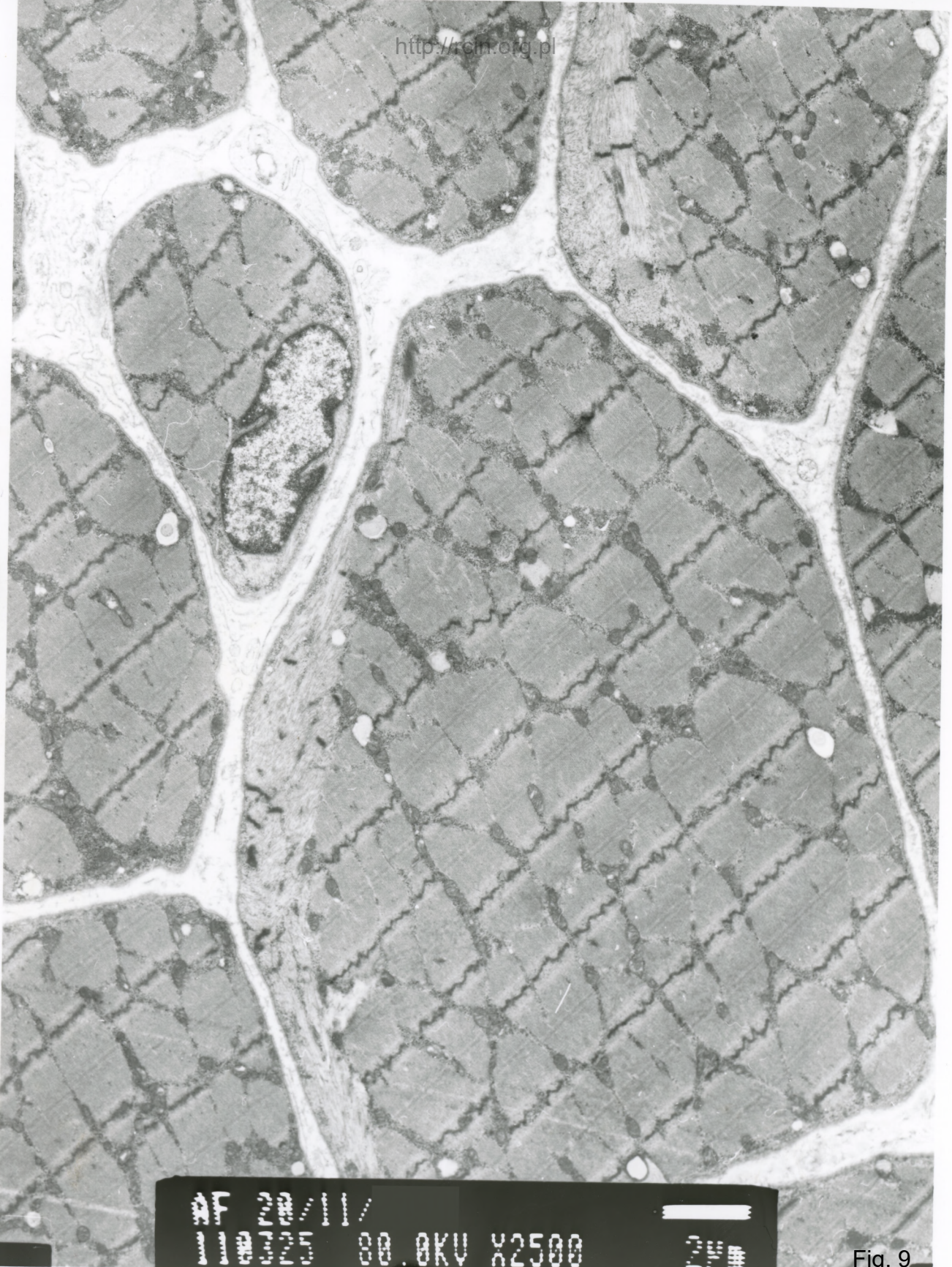
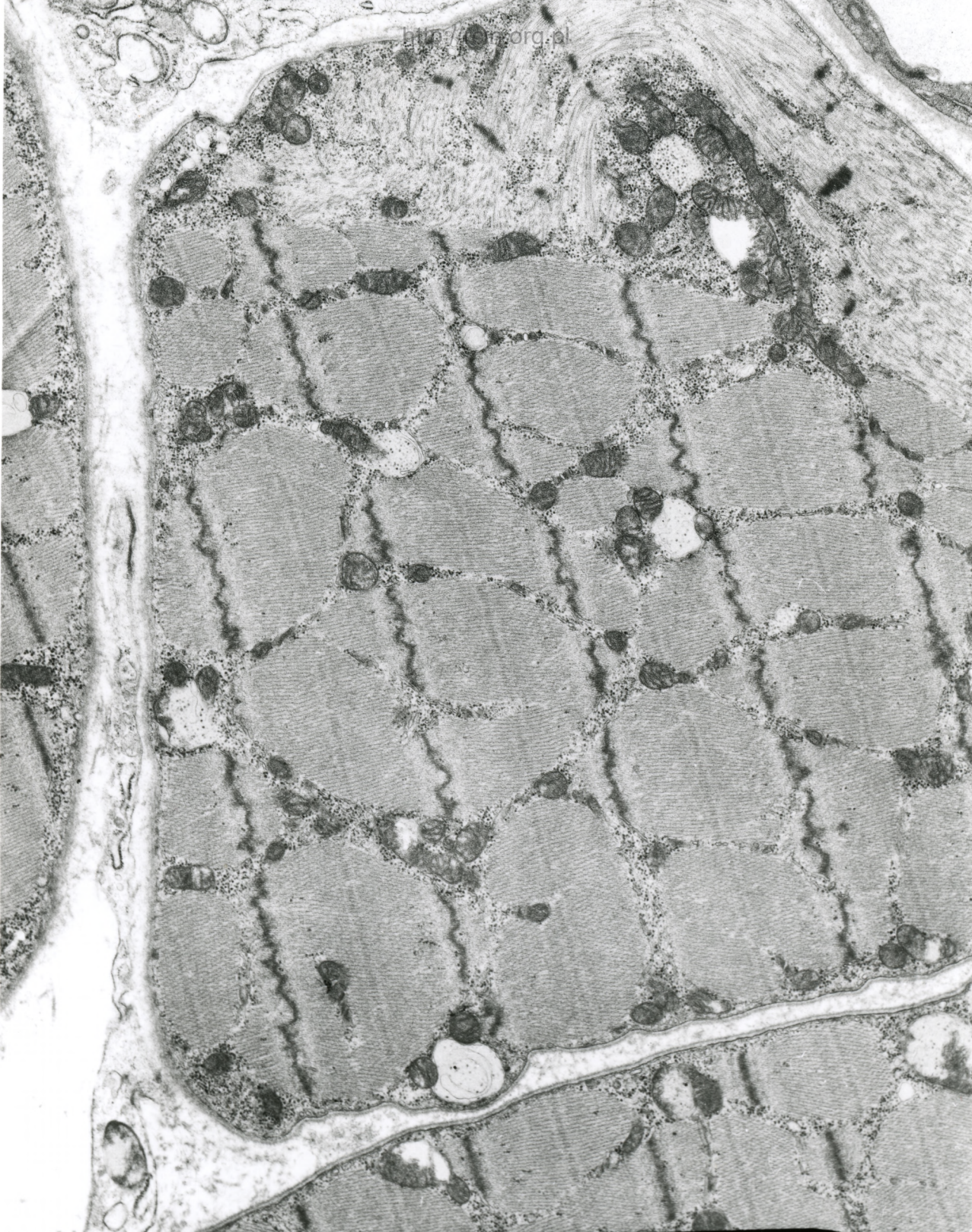


Fig. 8



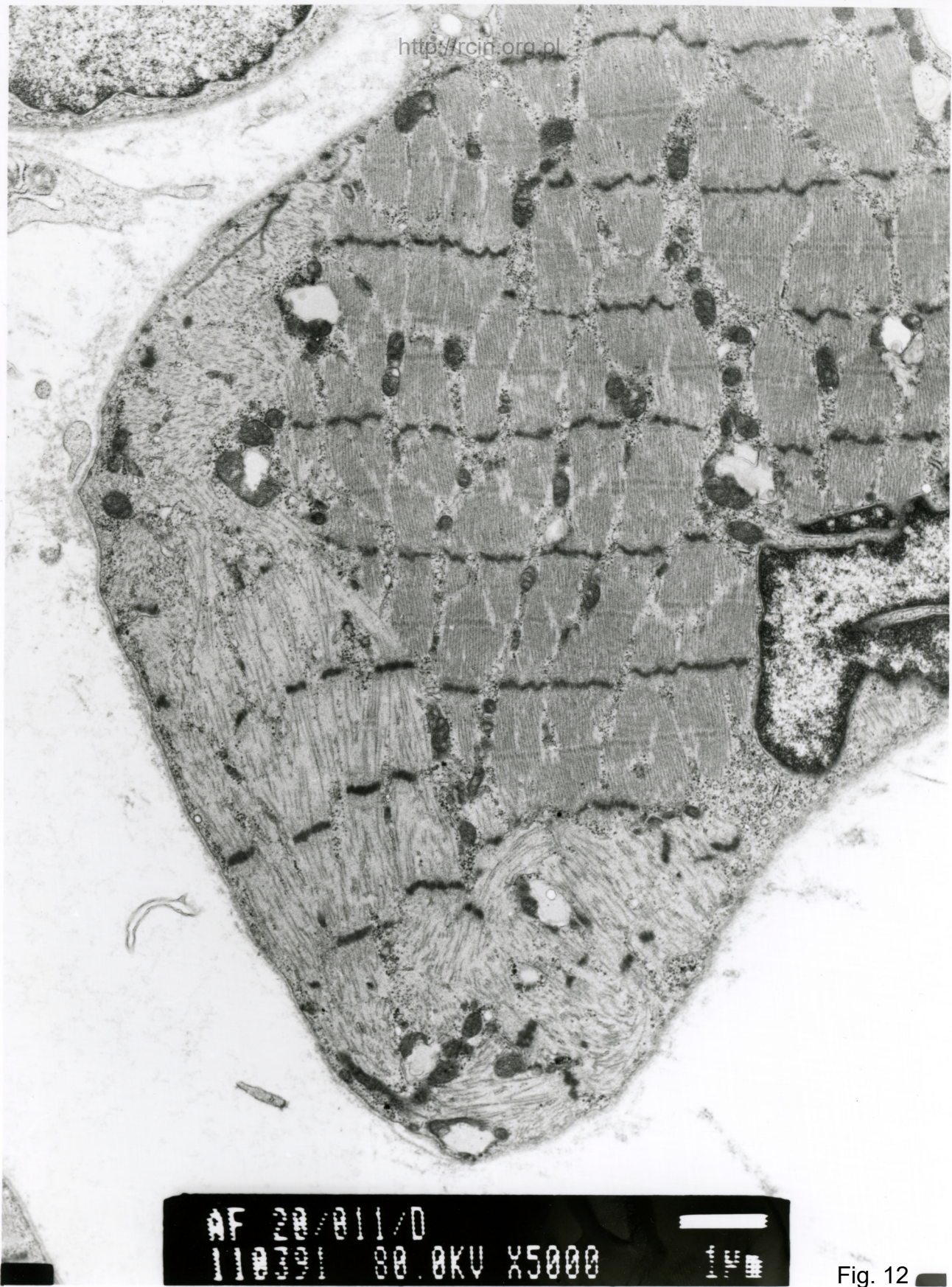
11/03/2008 08.0KV X2500

Fig. 9



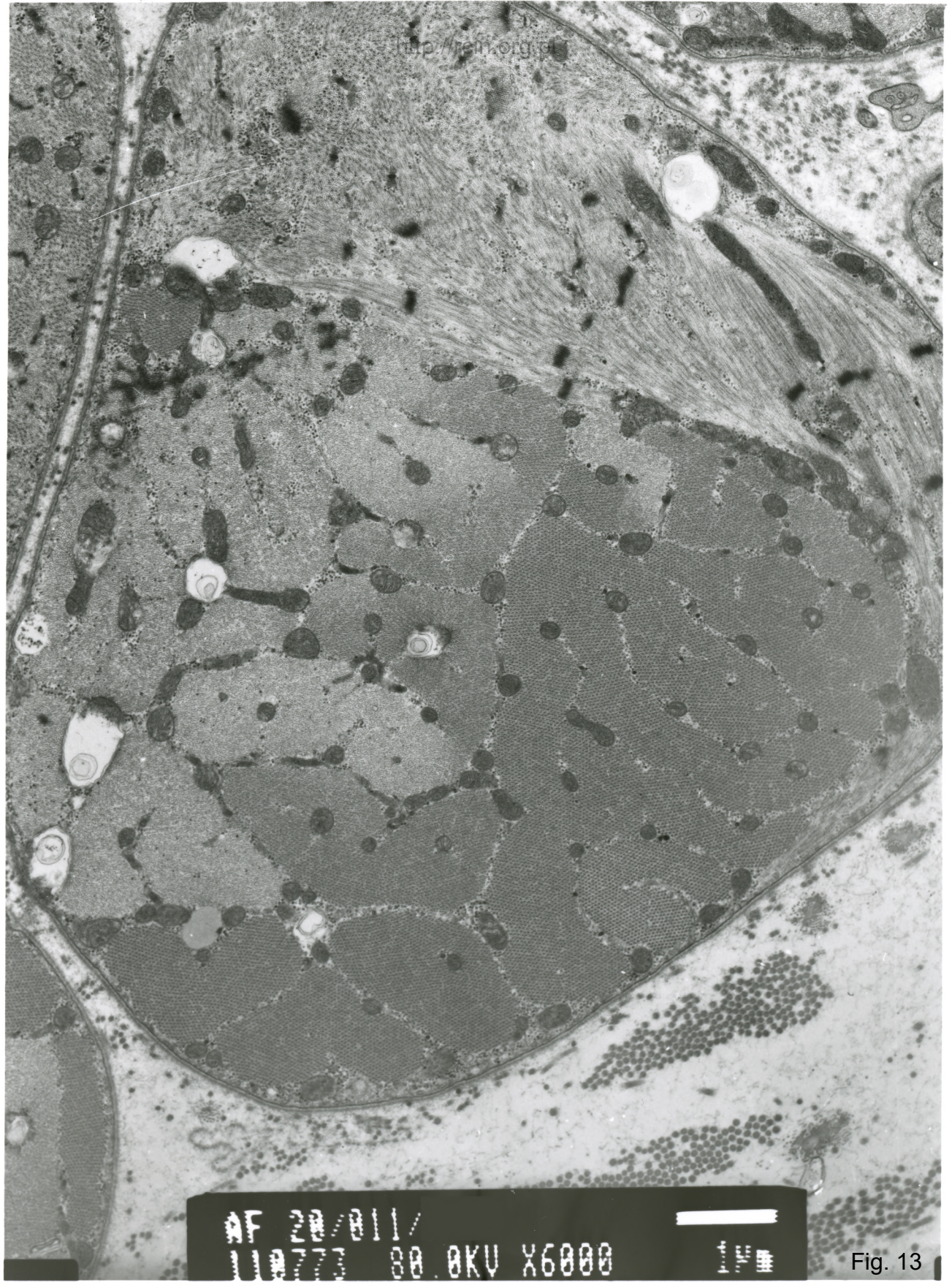
AF 20/011/D
11077 00 0XU X5000

Fig. 11



AF 20/011/0
110201 80.0KV X5000

Fig. 12



XF 20/011/
00.0KV X6000

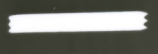
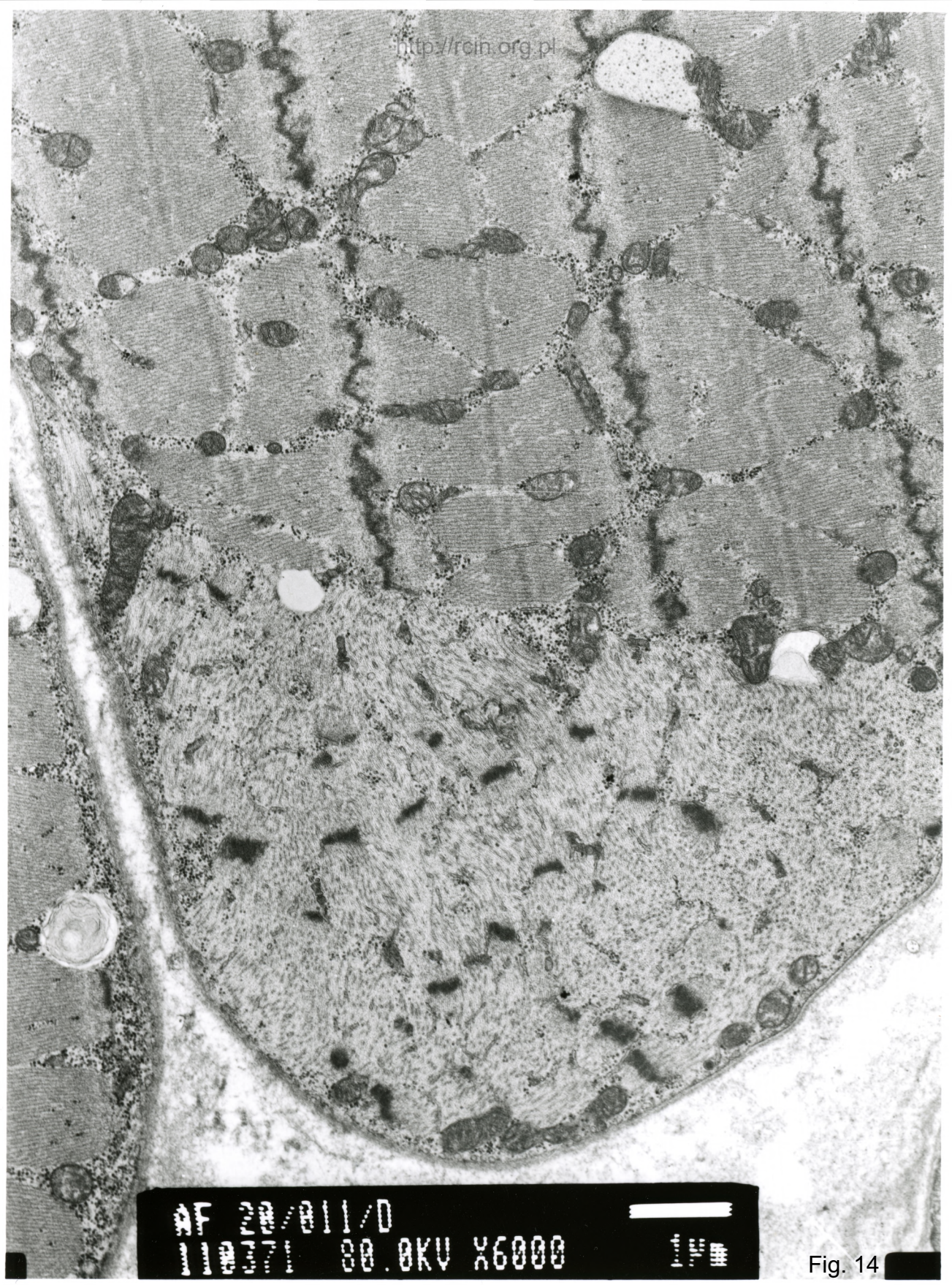
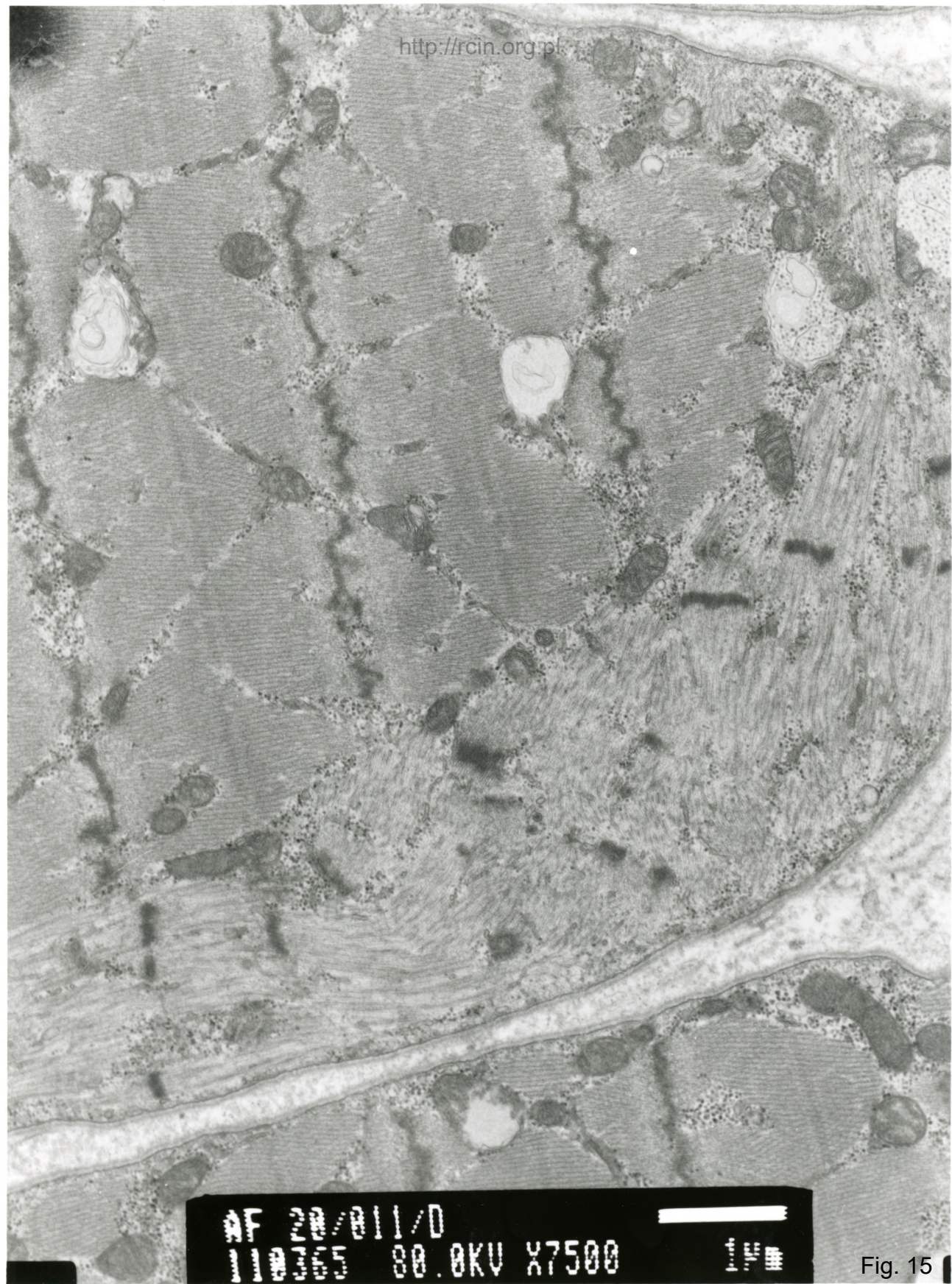


Fig. 13



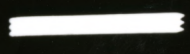
AF 28/011/D
110071 30.0KV X6000

Fig. 14



AF 20/011/D

110305 80.0KV X7500

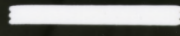


1µm

Fig. 15



AF 20/011/D
110366 80.0KV X7500



1 μm

Fig. 16



110795 80 AKU X7500

Fig. 17