

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym i w mikroskopie elektronowym

Nr: 19/07

Imię i nazwisko :

Wiek: 20

Rozpoznanie: Danon ?

Data pobrania wycinka: 4 .06.2007r.

Mięsień: quadriceps dx.

Włókna mięśniowe o prawidłowej średnicy i strukturze tworzą rozległe pęczki oddzielone wąskimi przestrzeniami pozbawionymi tkanki łącznej. Struktura włókien w typowych barwieniach nie wykazuje zmian. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany prawidłowo z prawidłową aktywnością enzymów oddechowych i ATP-az.

Wnioski: Obraz morfologiczny wycinka nie odbiega od normy. Badania ultrastrukturalne wykazały obecność w pojedynczych włóknach mięśniowych autofagalnych wakuoli typu AVi /wczesne/ i AVd /późne/ .

Badanie immunocytochemiczne z użyciem przeciwciał przeciw dystrofinie / n- terminal/ w pojedynczych włóknach widoczne pojedyncze wakuole znakowane dystrofiną.

Badania immunohistochemiczne z użyciem przeciwciał przeciw LAMP=2 wykazały brak aktywności -na wakuolach wewnątrz włókien barwiących się dystrofiną 60 KD

Prof.dr Hab. A. Fidziańska - Dolot

Przypadek 19/07 (42/07 ME)

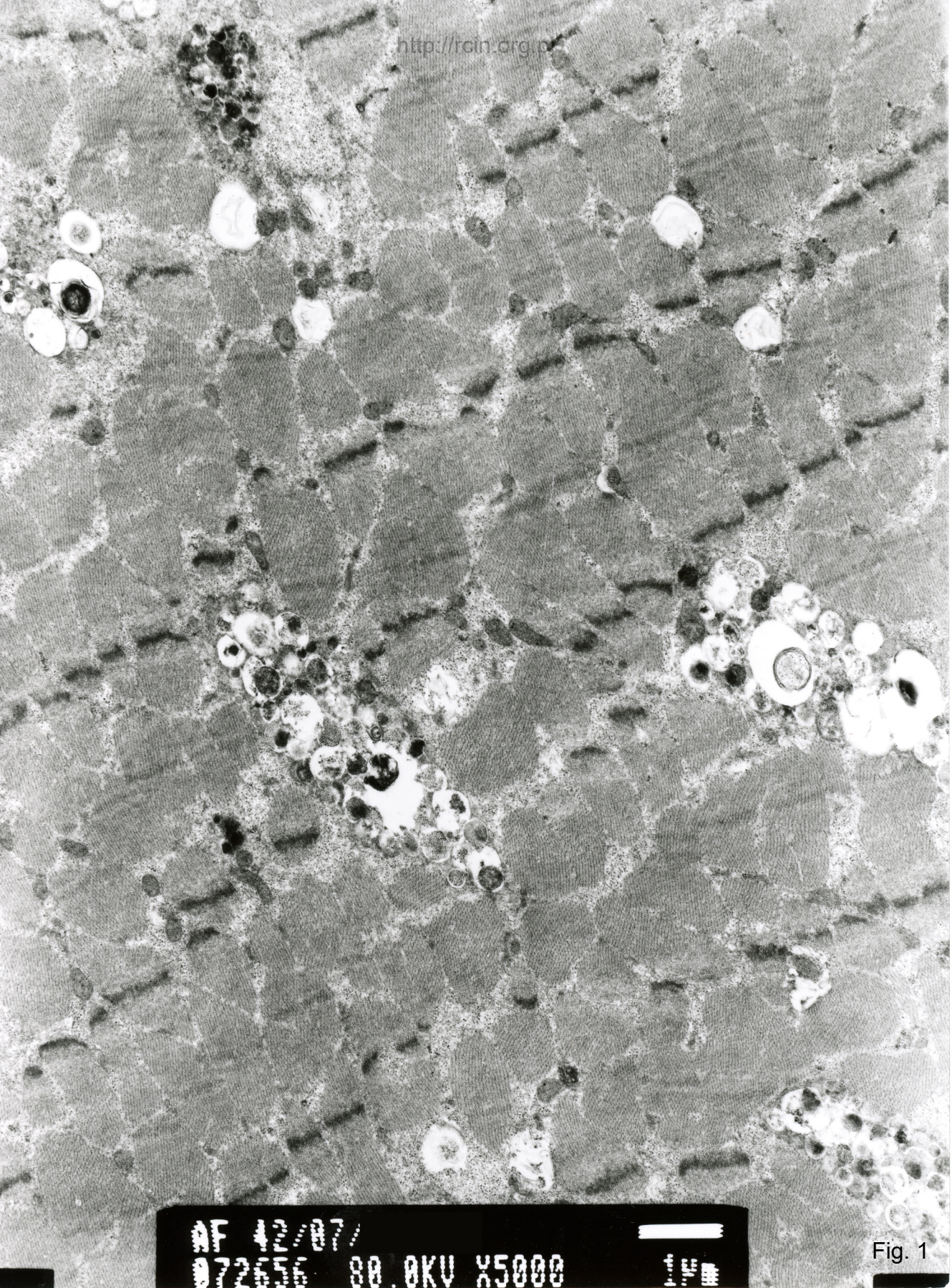
Rozpoznanie: Podejrzenie choroby Danona

Fig. 1,2,3,4,5,6. Włókna mięśniowe o średnicy nie odbiegającej od normy i zachowanej architekturze miofibrili. W niektórych (5-8%) włóknach mięśniowych obserwuje się obecność wakuoli autofagalnych.

Summary

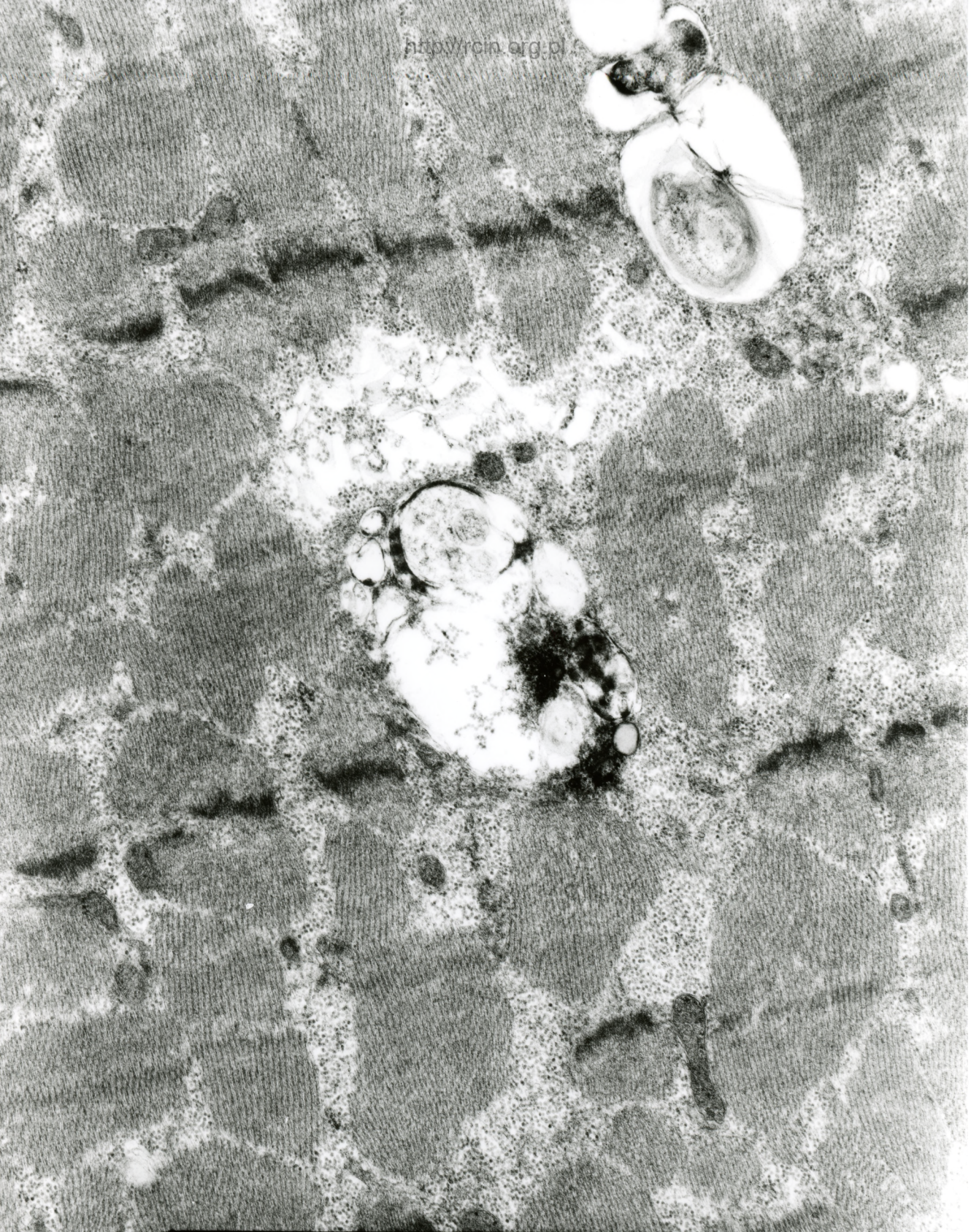
A 20-year-old patient with suspected Danon's syndrome was examined. A biopsy of quadriceps dexter was performed.

Muscle fibers of a diameter within a normal range, with preserved myofibril architecture. In some (5-8%) of muscle fibres autophagic vacuoles containing various cytoplasmic debris, electron dense material and glycogen granules were seen. (Fig. 1,2,3,4,5,6).



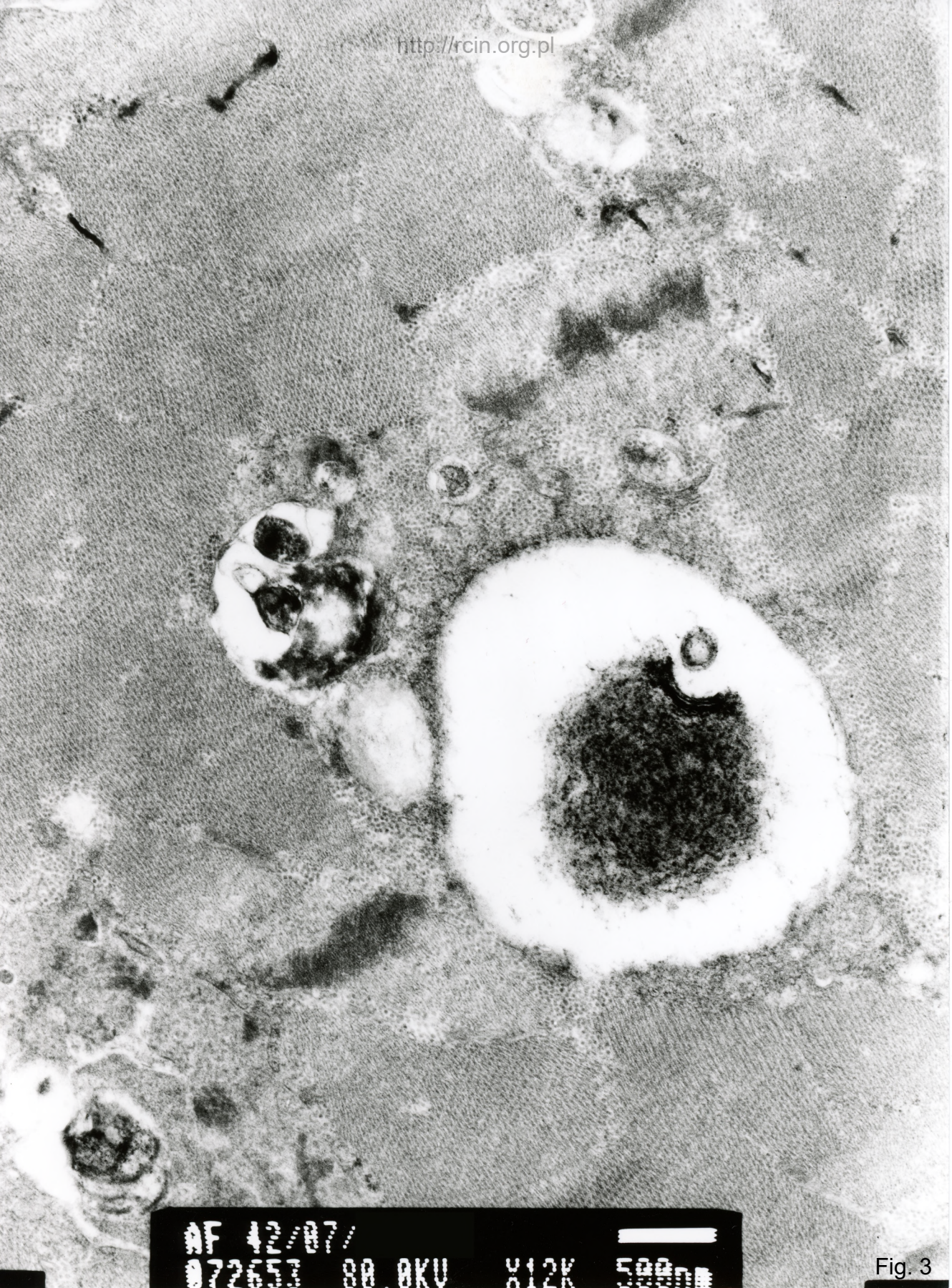
AF 12/07
072556 80.0KV X5000

Fig. 1



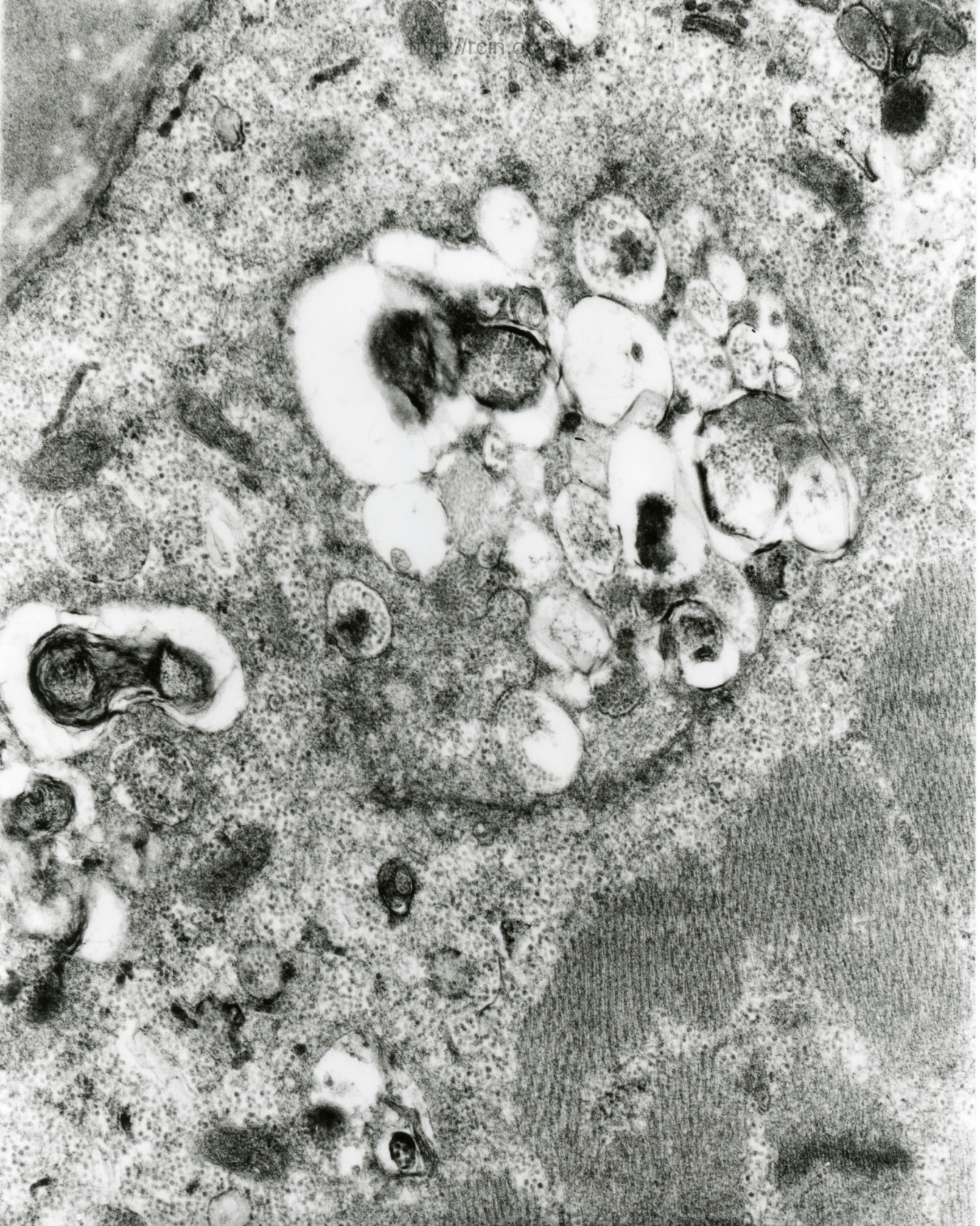
AF 42/07/
072659 88 BKU X10K 500nm

Fig. 2



AF 42/07/
072653 80.0KV X12K 500nm

Fig. 3



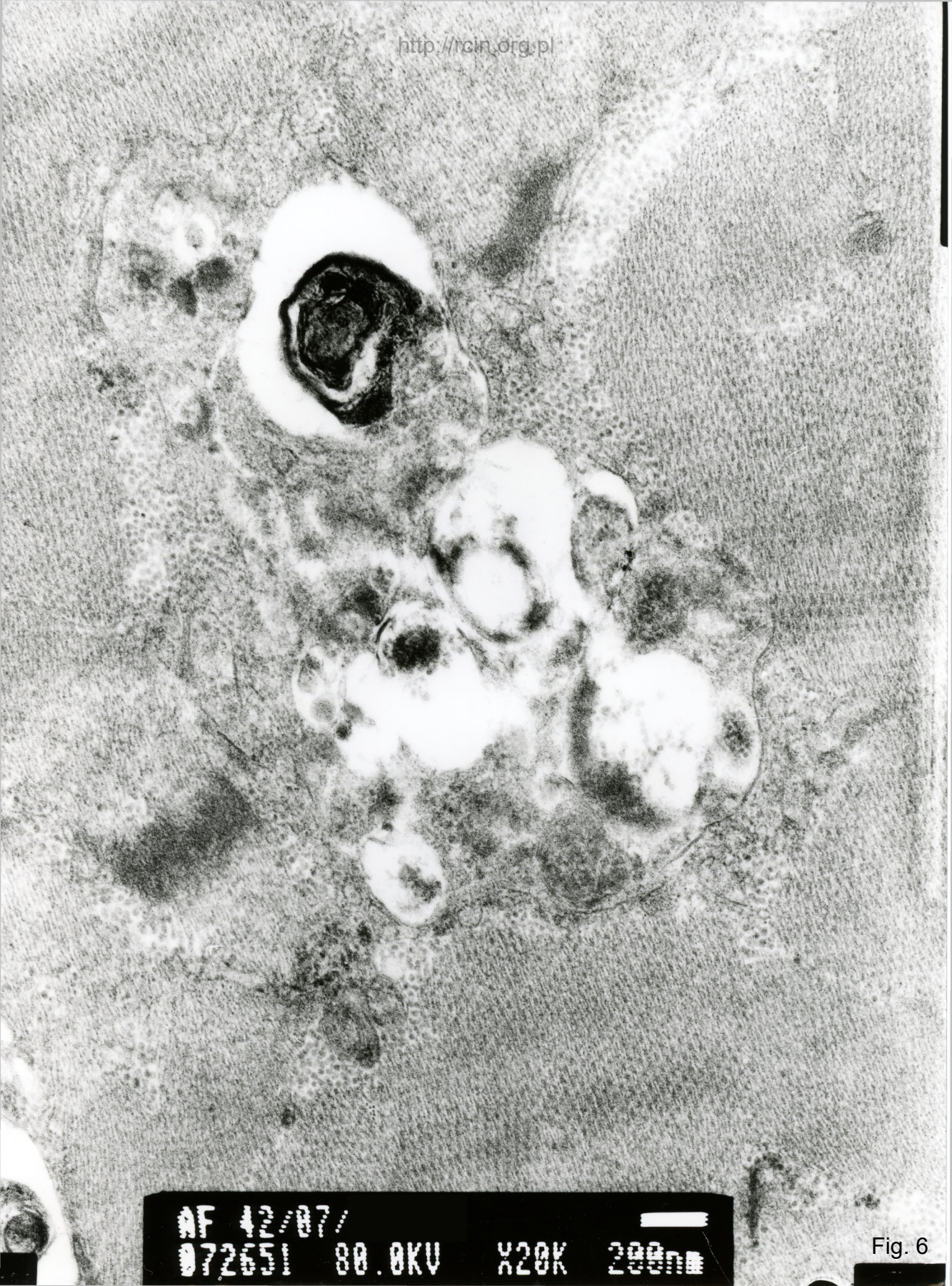
AF 42/07/
072657 80.0KV X15K 500nm

Fig. 4



AF 42/07/
073051 80.0KV X20K 200um

Fig. 5



AF 12/07/
072651 80.0KV X20K 200nm

Fig. 6