

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

Nr: 4/2012

Imię i nazwisko :

Wiek: 3

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Data pobrania wycinka: 23 I 2012r.

Mięsień: quadriceps sin.

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

W pobranym wycinku widoczne są włókna mięśniowe o różnej średnicy od bardzo małych z pojedynczymi jądrami do włókien przerosłych. W barwieniu trichromem Gomoriego ujawniają się w obrębie włókien mięśniowych liczne wakuole o różnej wielkości. Znaczny rozrost tkanki łącznej widoczny zarówno w endomysium jak i perymysium. Podział włókien na typy metaboliczne słabo zachowany, enzymy oddechowe i ATP-azy o słabej aktywności wykazują centralne ubytki aktywności przypominające zmiany typu „core like”. Obraz morfologiczny w rutynowych barwieniach wskazuje na dość intensywne zmiany w strukturze włókien i wymagają dalszej oceny w mikroskopie elektronowym.

Analiza ultrastrukturalna wykazała obecność licznych wakuoli autofagalnych we włóknach o prawidłowej średnicy, obserwuje się także obecność licznych małych jednojądrowych włókien o cechach włókien niedojrzałych miotubo-podobnych. Obraz morfologiczny może sugerować miopatię typu XMEA.

4714926

Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
Specjalista neurolog
02-756 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41

Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot

Przypadek 4/12 (6/12 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Fig. 1,2,3,4,5,6,7. W obrębie włókien mięśniowych o prawidłowej średnicy widoczne są liczne struktury autofagalne.

Fig. 8,9,10,11. Liczne są włókna mięśniowe o bardzo małej średnicy, wykazujące morfologię niedojrzałej miotuby

Fig 12,13,14,15. Pomędzy włóknami mięśniowymi występuje obfita tkanka łączna.

Summary

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

Electronmicroscopy analysis revealed the presence of numerous autophagous structures within the muscle fibers of normal diameter (Fig. 1,2,3,4,5,6,7). Also the numerous small fibers of miotube morphology were observed (Fig. 8,9,10,11).

There was abundant fibrous tissue between muscle fibers (Fig 12,13,14,15).

An ultrastructural image of the biopsy may suggest X-linked myopathy with excessive autophagy (XMEA).

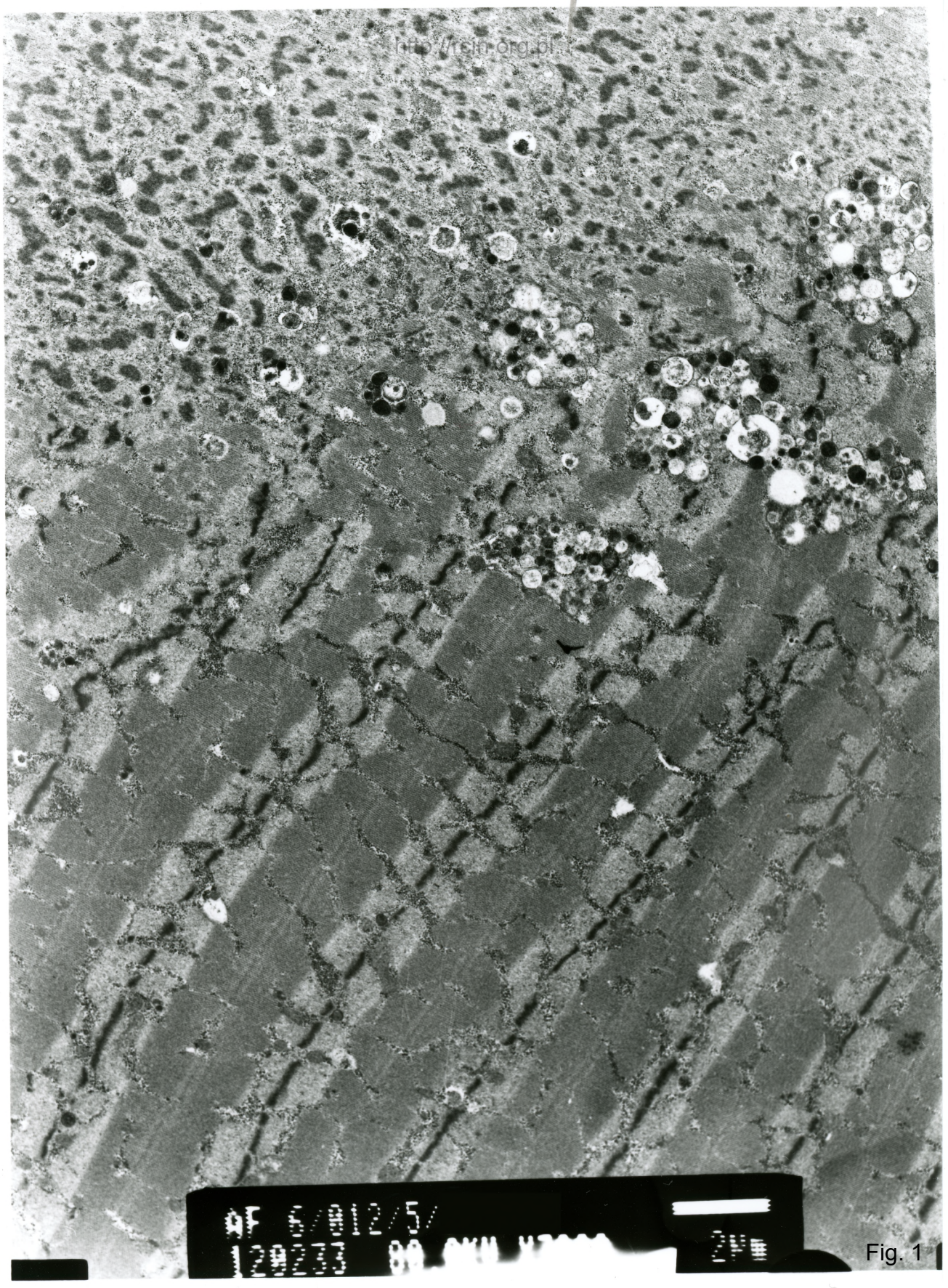
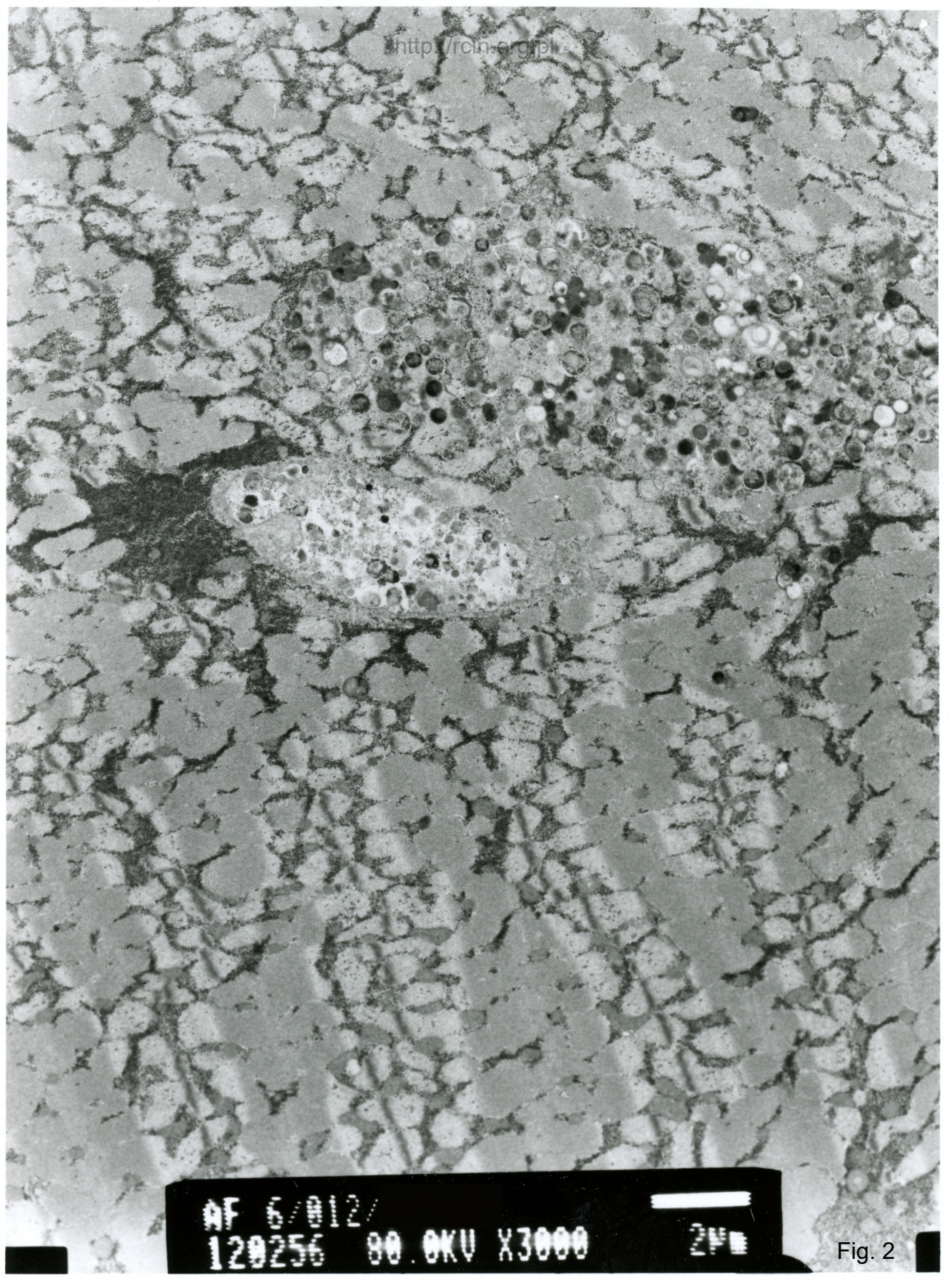
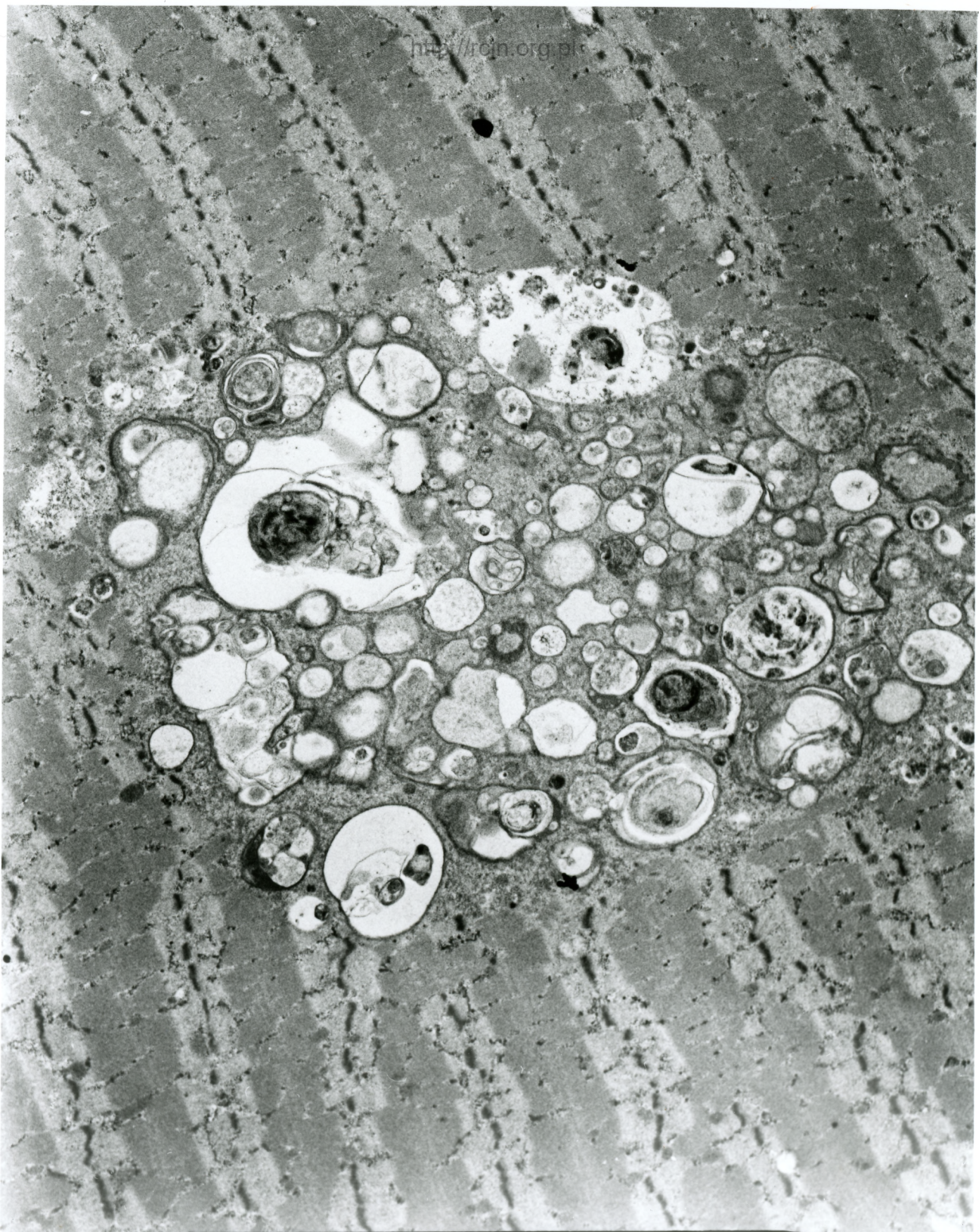


Fig. 1



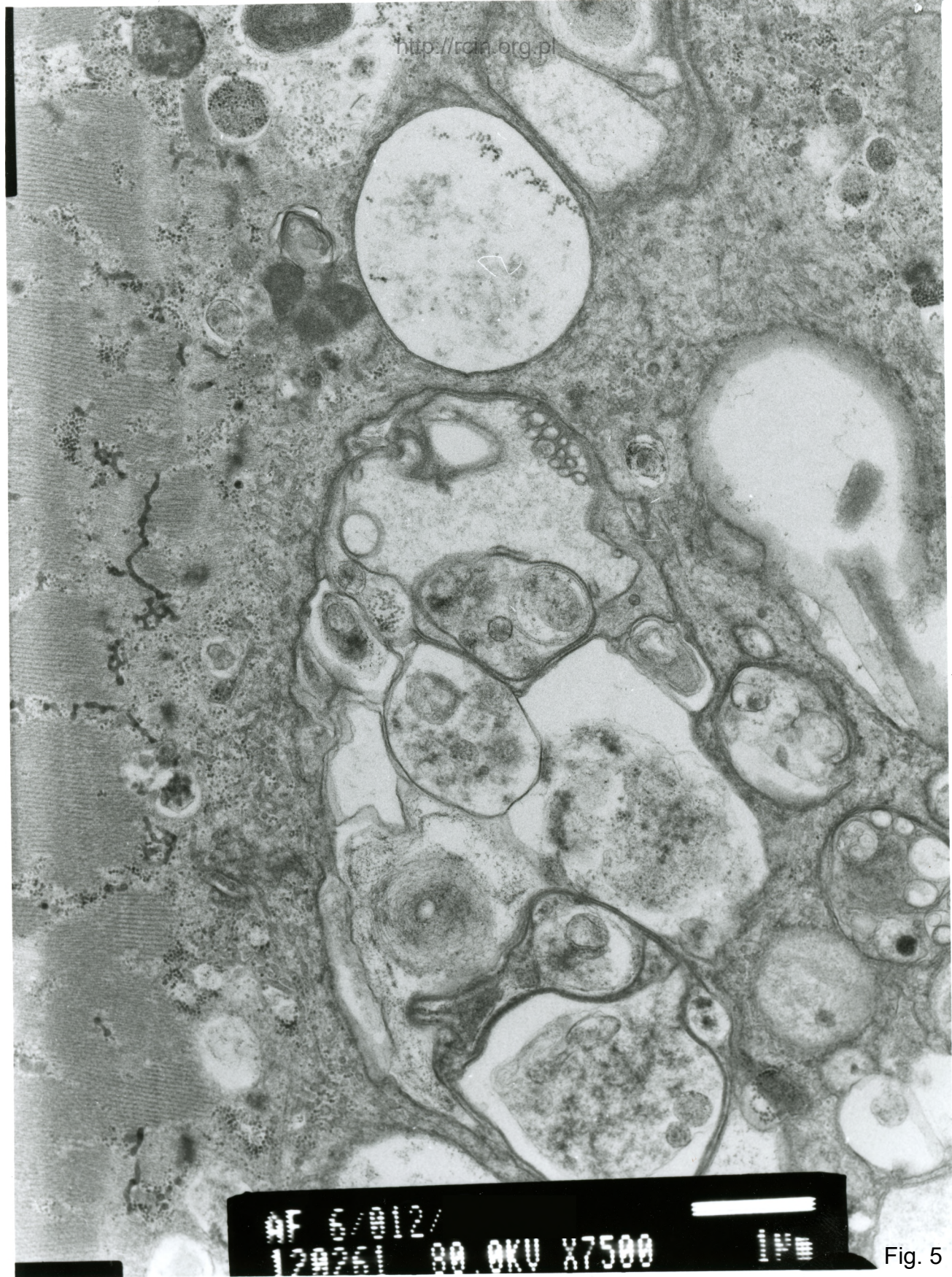
AF 6/012/
120256 80.0KV X3000 2µm

Fig. 2



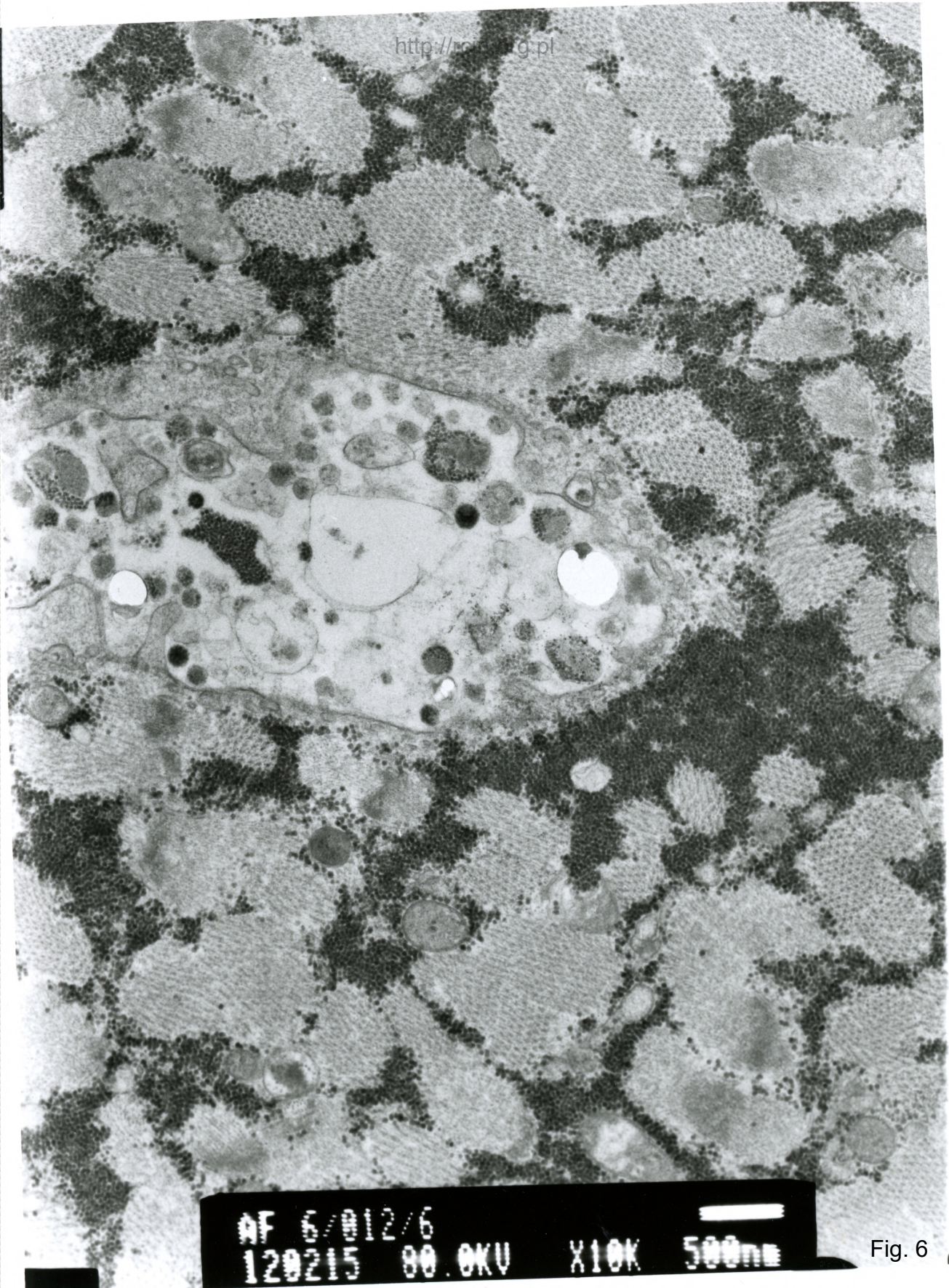
AF 6/012/5
120408 00 OKU X2500 2V

Fig. 4



AF 6/912/
129261 80.0KV X7500 14

Fig. 5



AF 6/012/6
120215 80.0KV X10K 500nm

Fig. 6

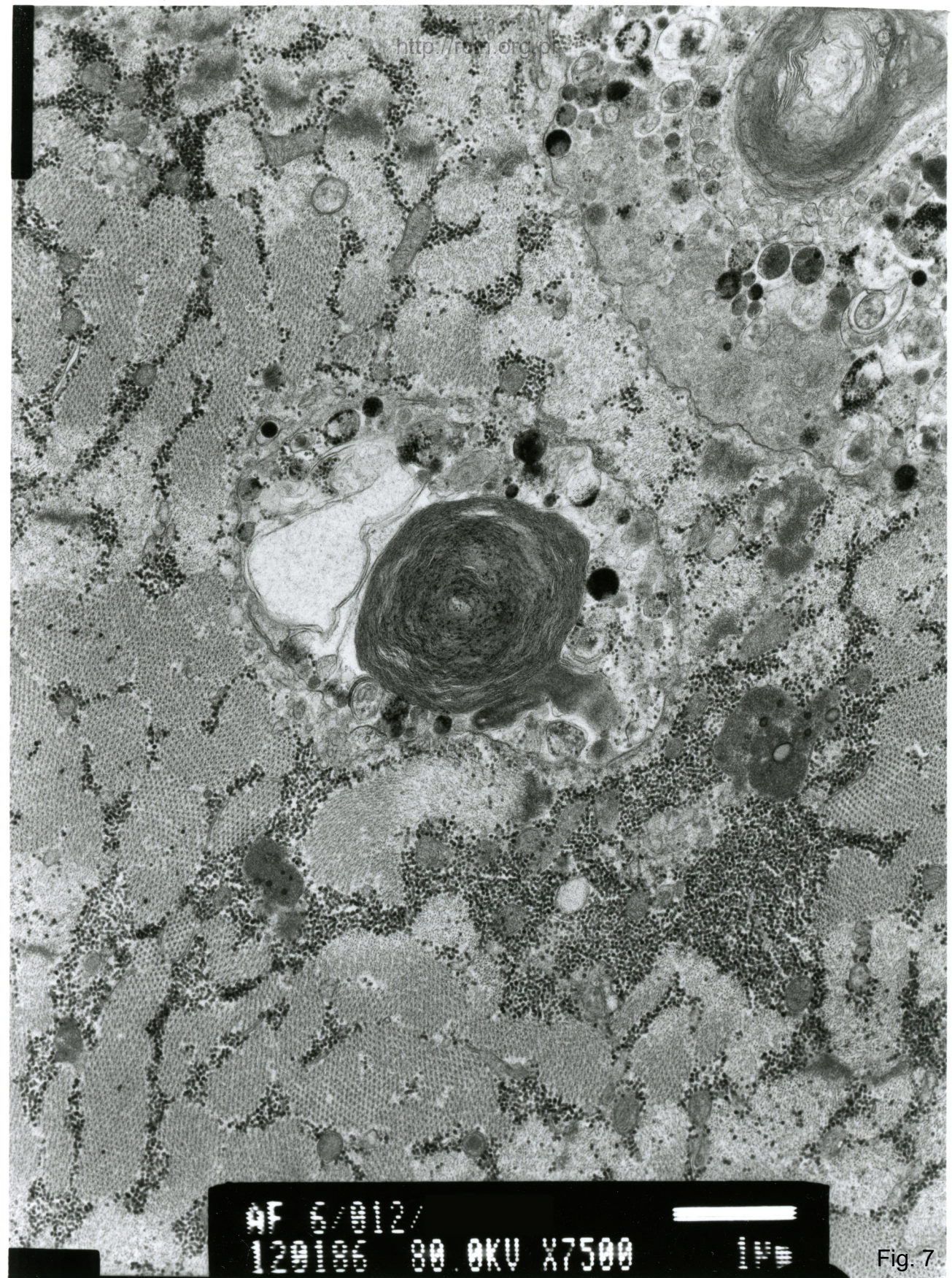
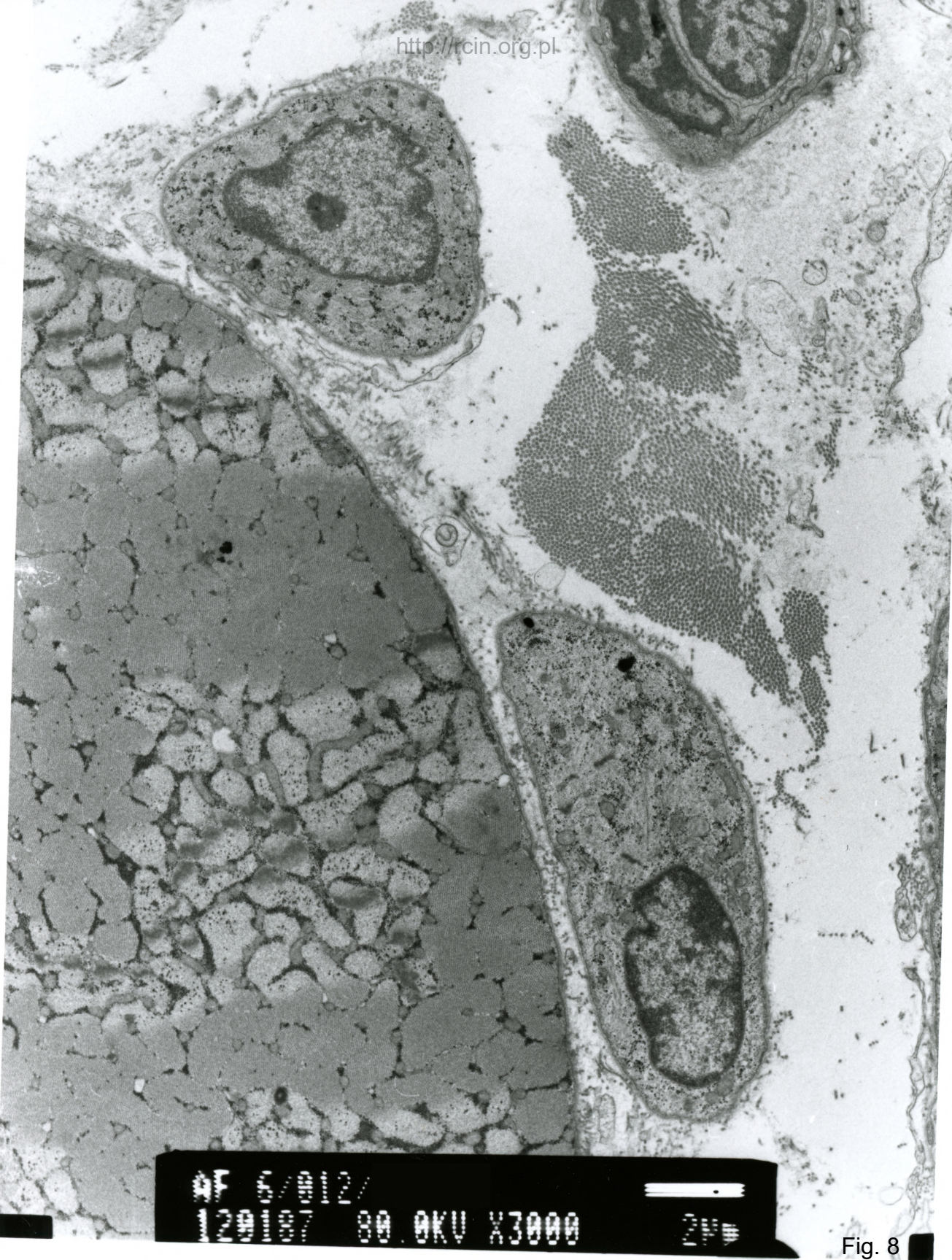
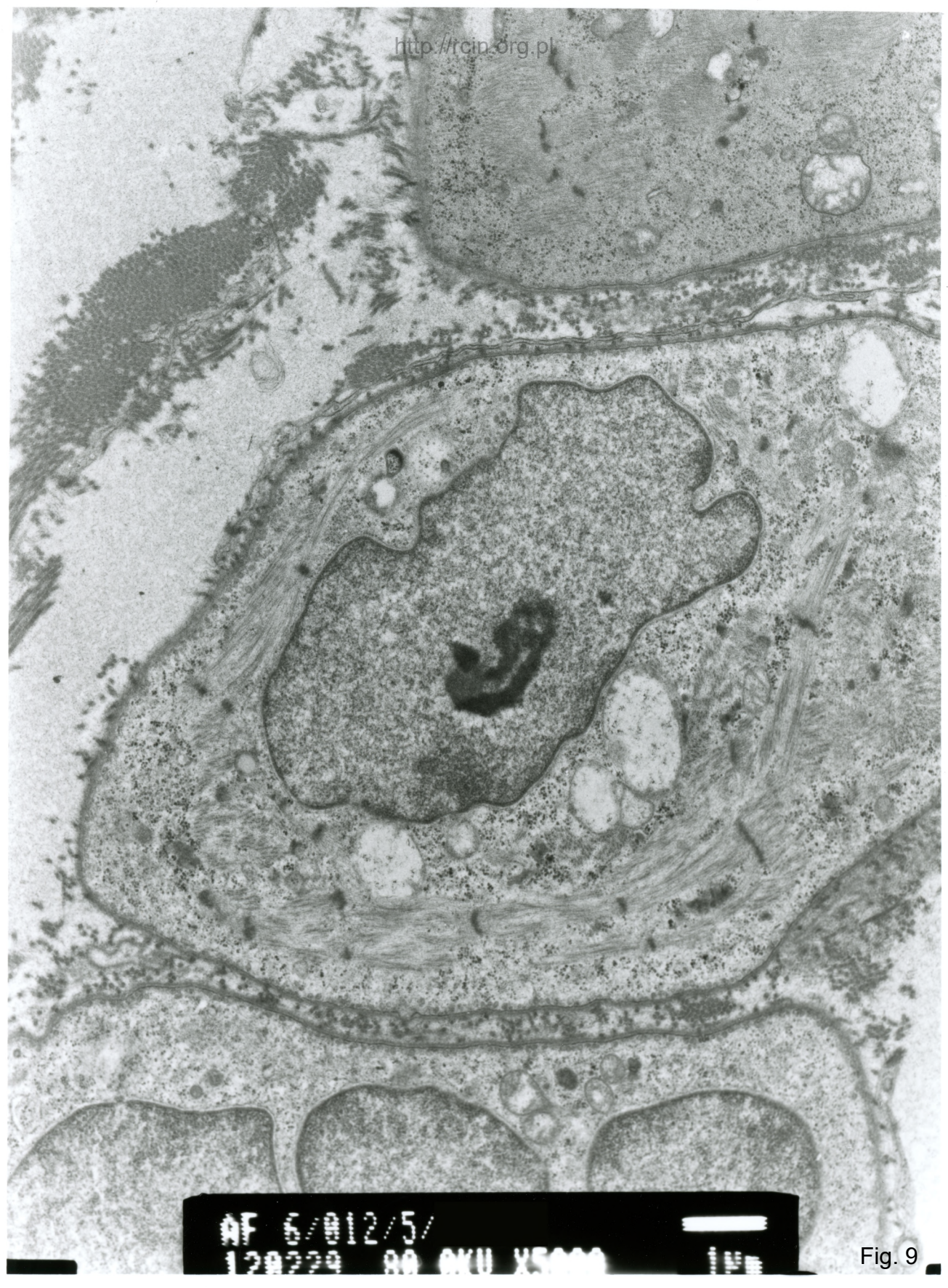


Fig. 7



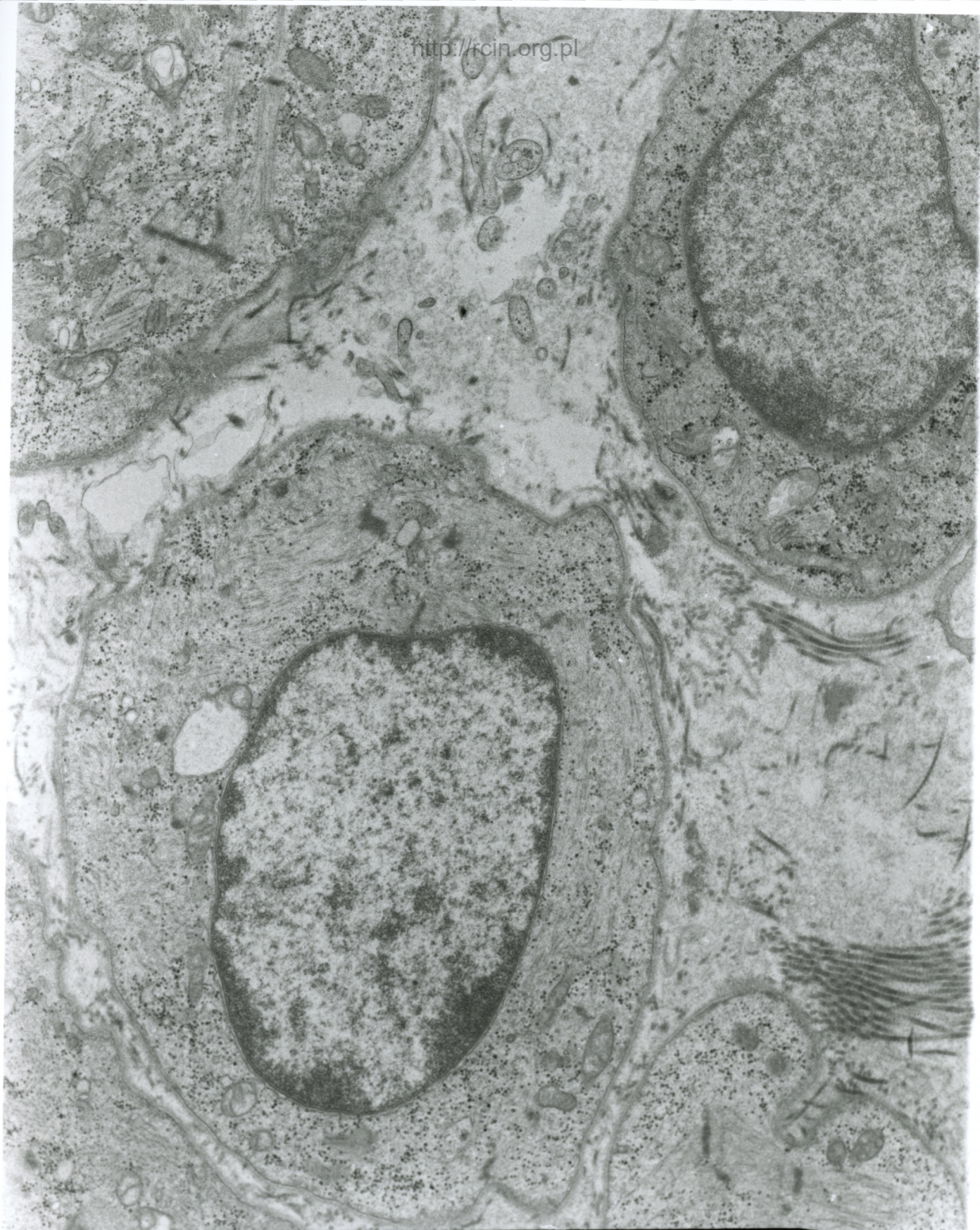
DF 000002
1200 000002 80.0KV X3000 20µm

Fig. 8



AF 6/012/5/
120229 80 OKU X5000 140

Fig. 9



AF 6/012/7
120200 00.0KV X5000



Fig. 10

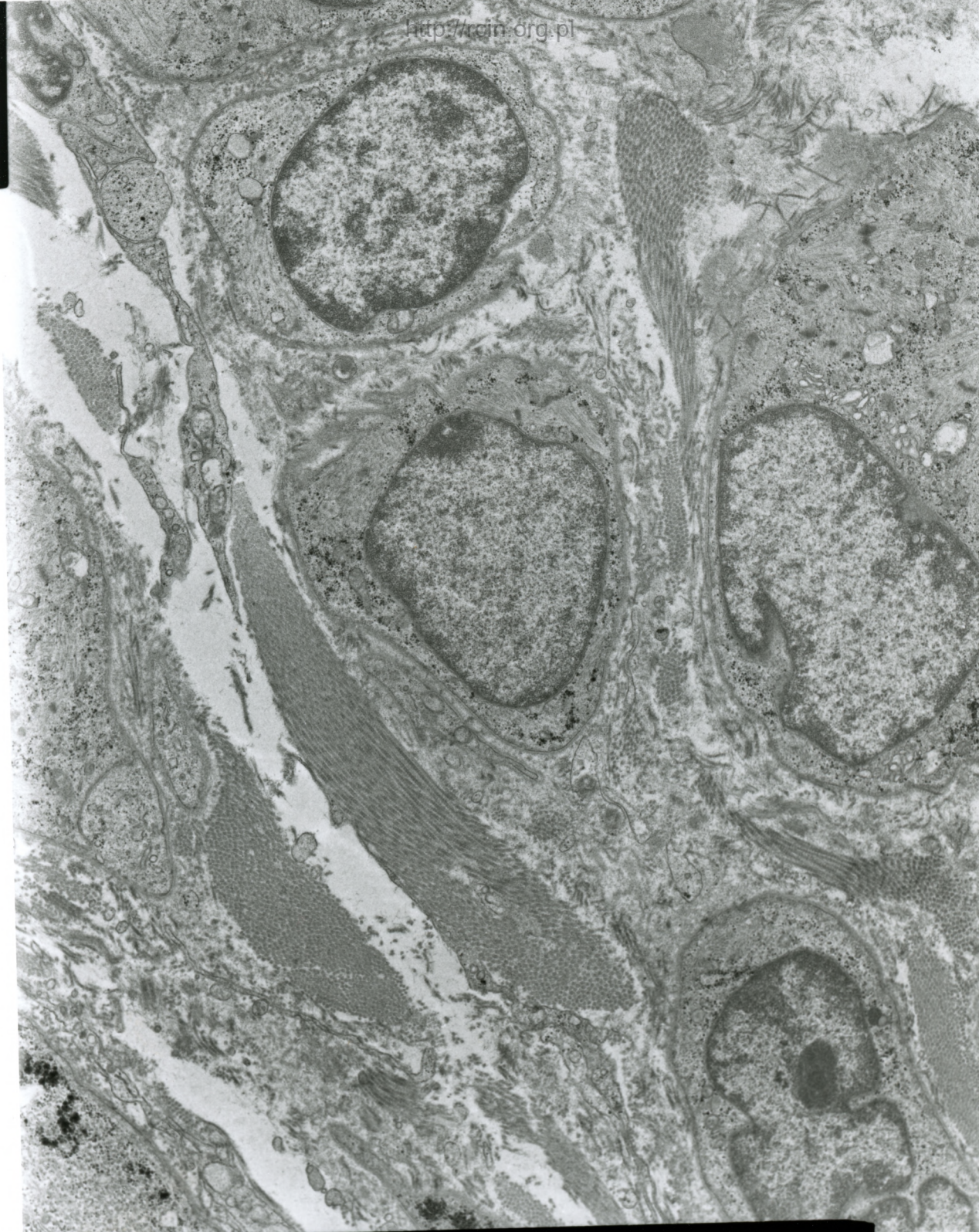


AF 6/012/

120344 80 OKU X4000

2µm

Fig. 11



AF 6/012/7

120209 00.0KV X3000

ZV#

Fig.12

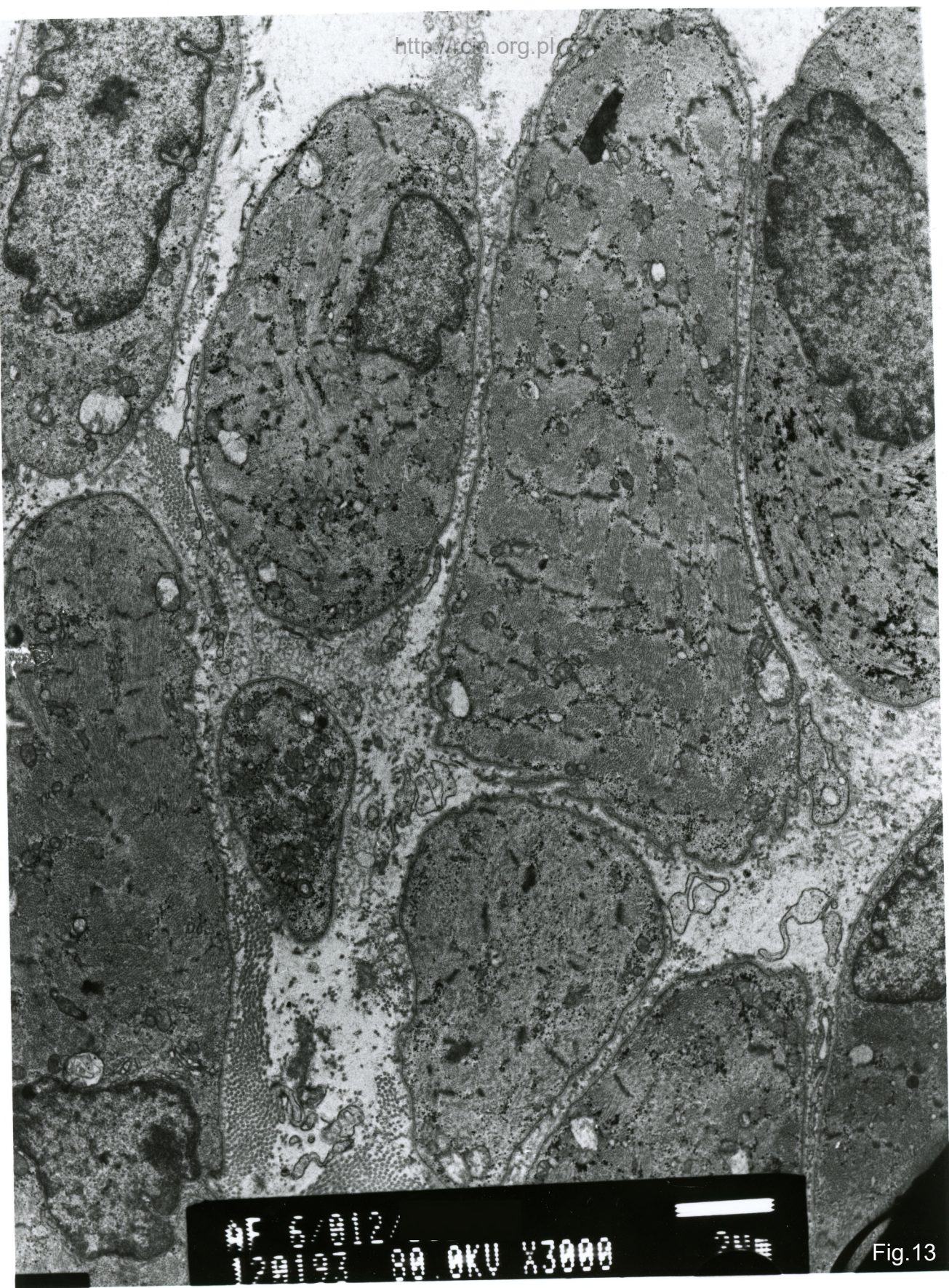
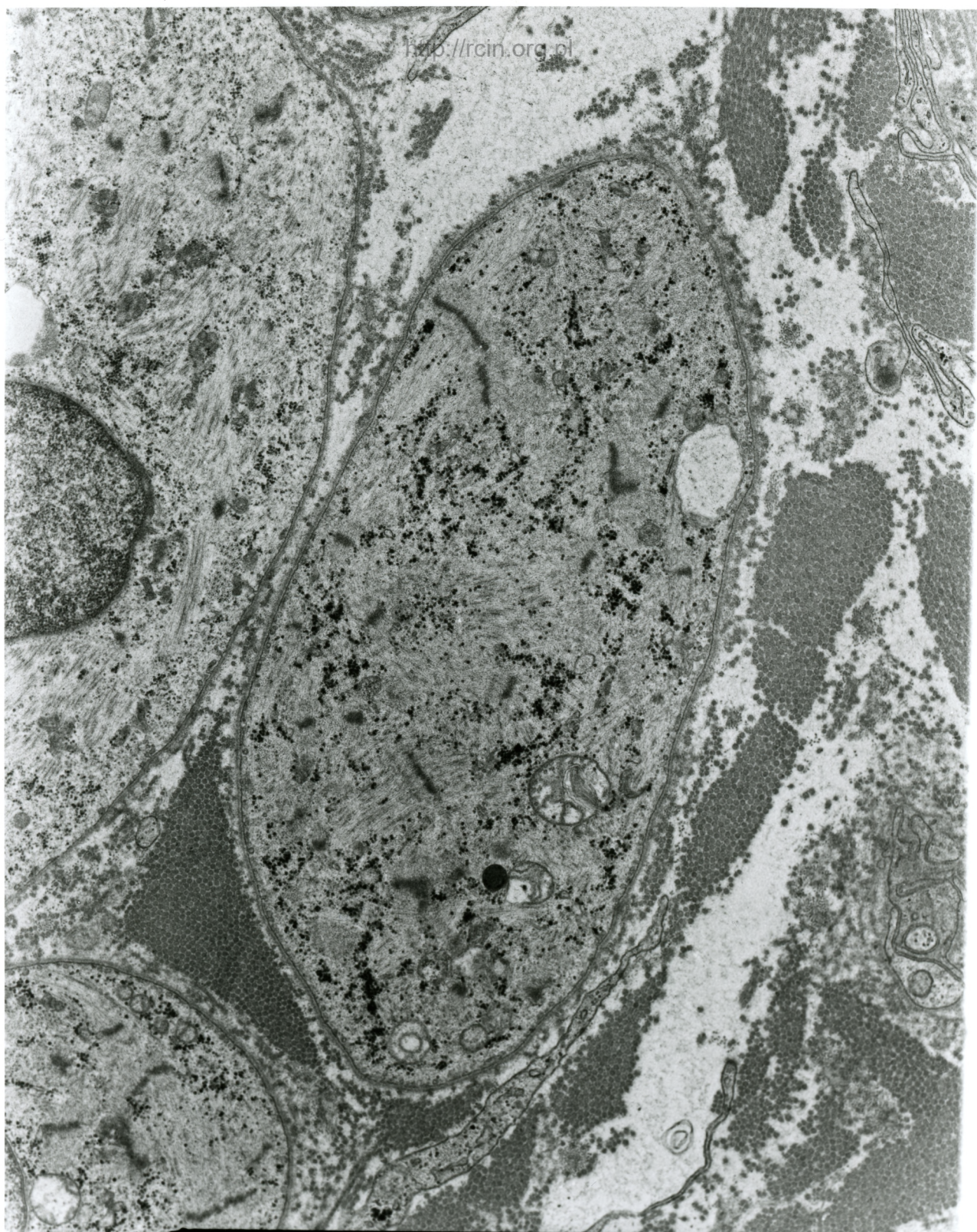


Fig. 13

000 OKU X3000



AF 6/012/
120202 80.0KV X5000



Fig.14

http://www.ck12.org



24 05/02/ 129572 80.0KV X6000

Fig. 15