

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 elektronowym

Nr: 222/13

Imię i nazwisko :

Wiek

Rozpoznanie:

Data pobrania wycinka:

Mieśień:

Analiza ultrastrukturalna wykazała szereg nieprawidłowości w pobranym wycinku mięśniowym. Obok nielicznych włókien o prawidłowym diametrze dla wieku, obserwowano przewagę włókien bardzo małych jednojądrowych „myotubo-like”. Komórki te wykazywały szereg zmian w strukturze jąder jak ubytek błony jądrowej penetracja sarkoplazmy do wnętrza jądrowego, odszczepienie błony jądrowej zewnętrznej od wewnętrznej także miofibrille włókien miotubopodobnych wykazują ubytek włókien miozyny,

Wnioski: zaawansowane zmiany w strukturze włókien mięśniowych z cechami rozwojowymi i cechami nucleopatii.

Prof.dr hab. A. Fidziańska - Dolot

Przypadek: 222/13

Rozpoznanie:

Fig.1. W biopsji widoczne nieliczne włókna o prawidłowej dla wieku średnicy i zachowanej strukturze oraz bardzo liczne włókna małe, jednojądrowe, o morfologii miotuby, wykazujące znaczne braki w aparacie kurczliwym.

Fig. 2,3,4,5. Włókna miotubo-podobne, o znacznie mniejszej niż normalna średnicy i ośrodkowo położonych jądrach. W jądrach komórek mięśniowych, poza ich nieprawidłowym położeniem, zaobserwowano zjawisko oddzielenia błony jądrowej zewnętrznej od wewnętrznej z tworzeniem przyściennych wakuoli.

Fig. 6,7,8. Obserwowano szereg zmian w obrębie jąder komórkowych, w tym ubytek błony jądrowej i penetrację sarkoplazmy do wnętrza jąder.

Summary

Electronmicroscopy analysis revealed a few fibers of normal diameter and preserved structure. Numerous miotube-like fibers of diameter much smaller than normal and centrally located nuclei, showing significant deficiencies in the contractile apparatus were observed (Fig.1).

In the nuclei of miotube-like the phenomenon of separation the outer and inner nuclear membranes with the formation of perinuclear vacuoles was observed (Fig. 2,3,4,5).

Within the cell nuclei a number of changes were observed, including loss of the nuclear membrane and penetration of the sarcoplasm into the nucleus (Fig. 6,7,8).

Conclusions: Advanced abnormalities in the structure of muscle fibers with significant features of the immaturity of the muscular system and nucleopathy were seen.

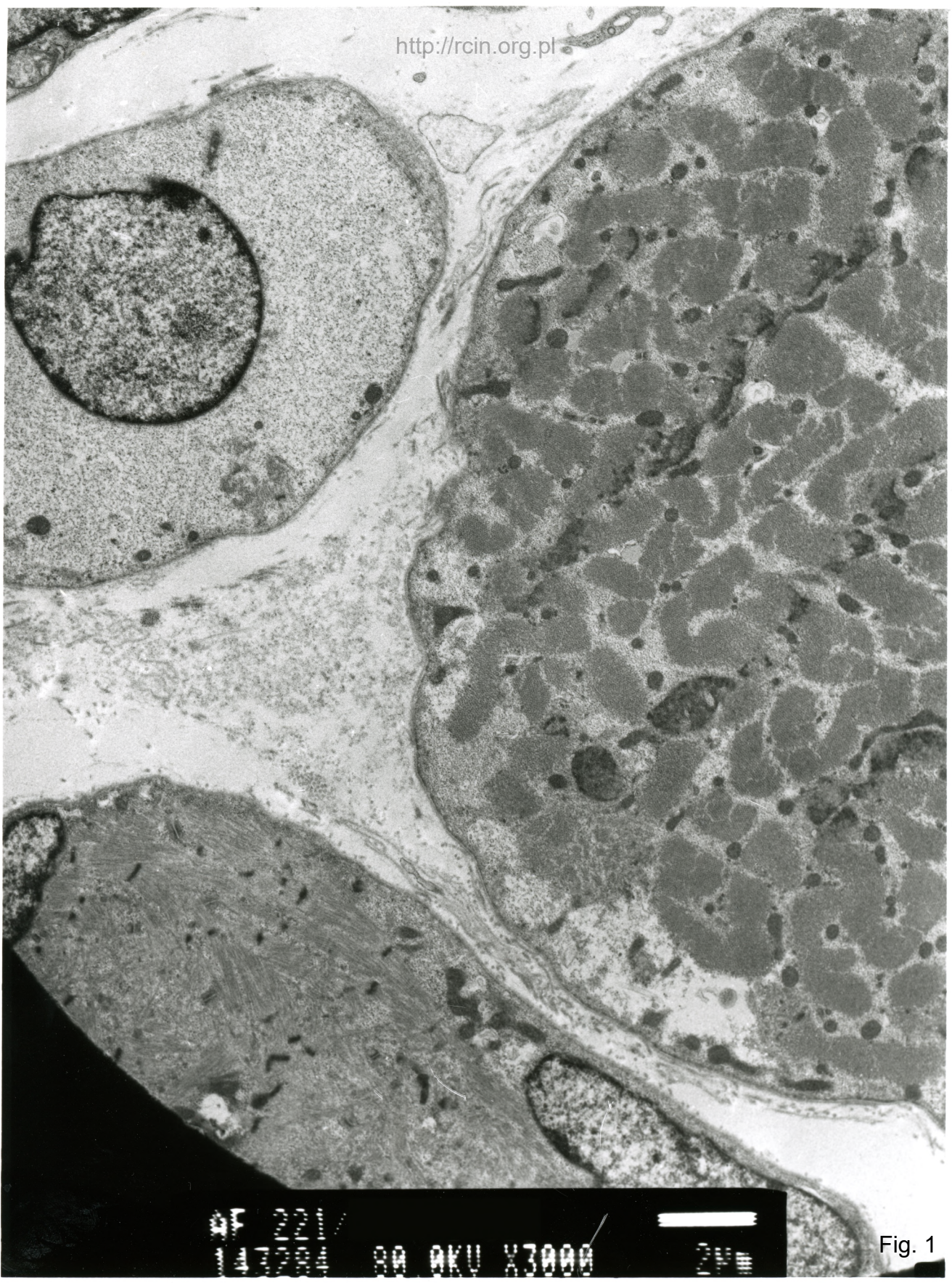
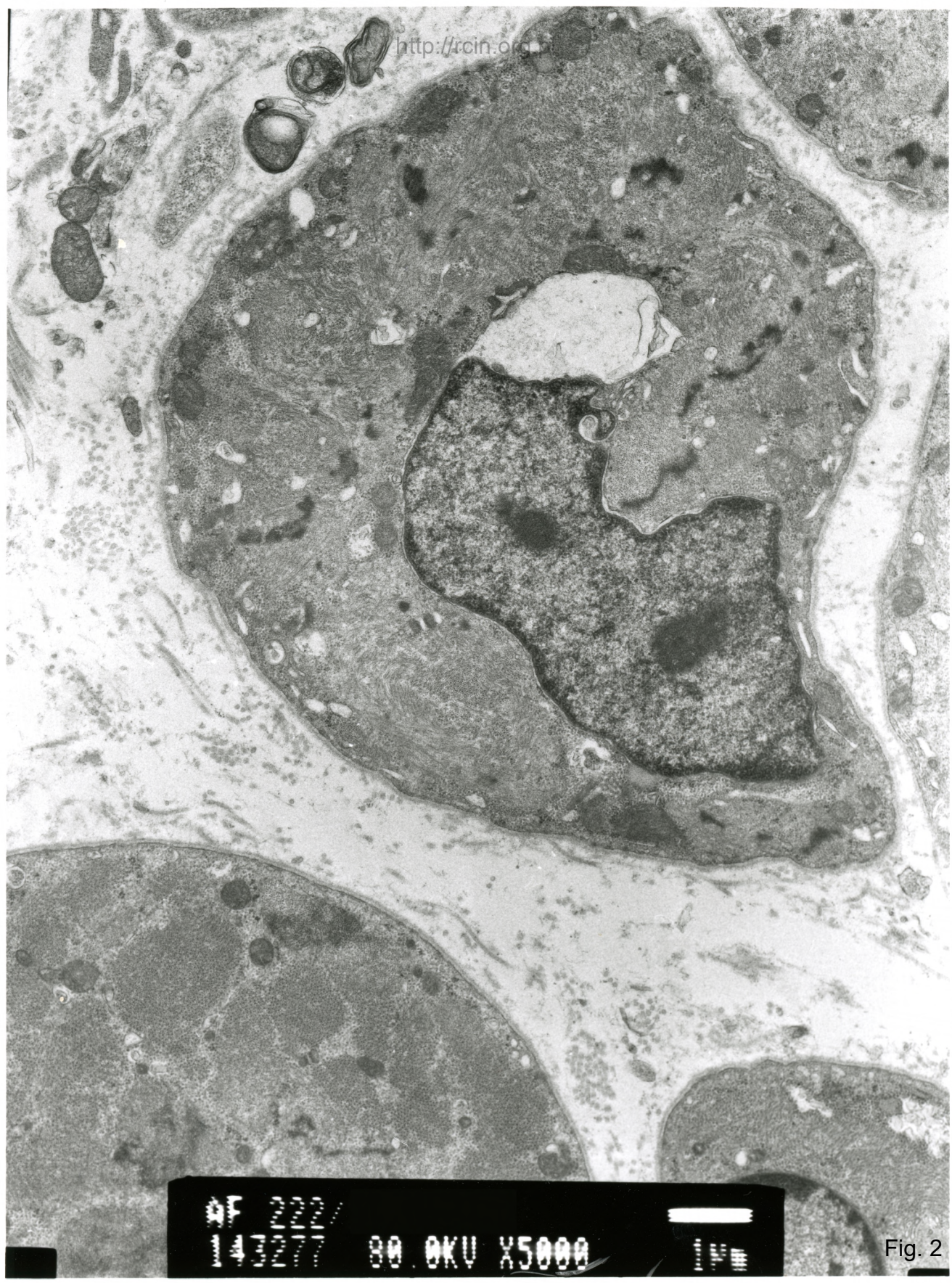


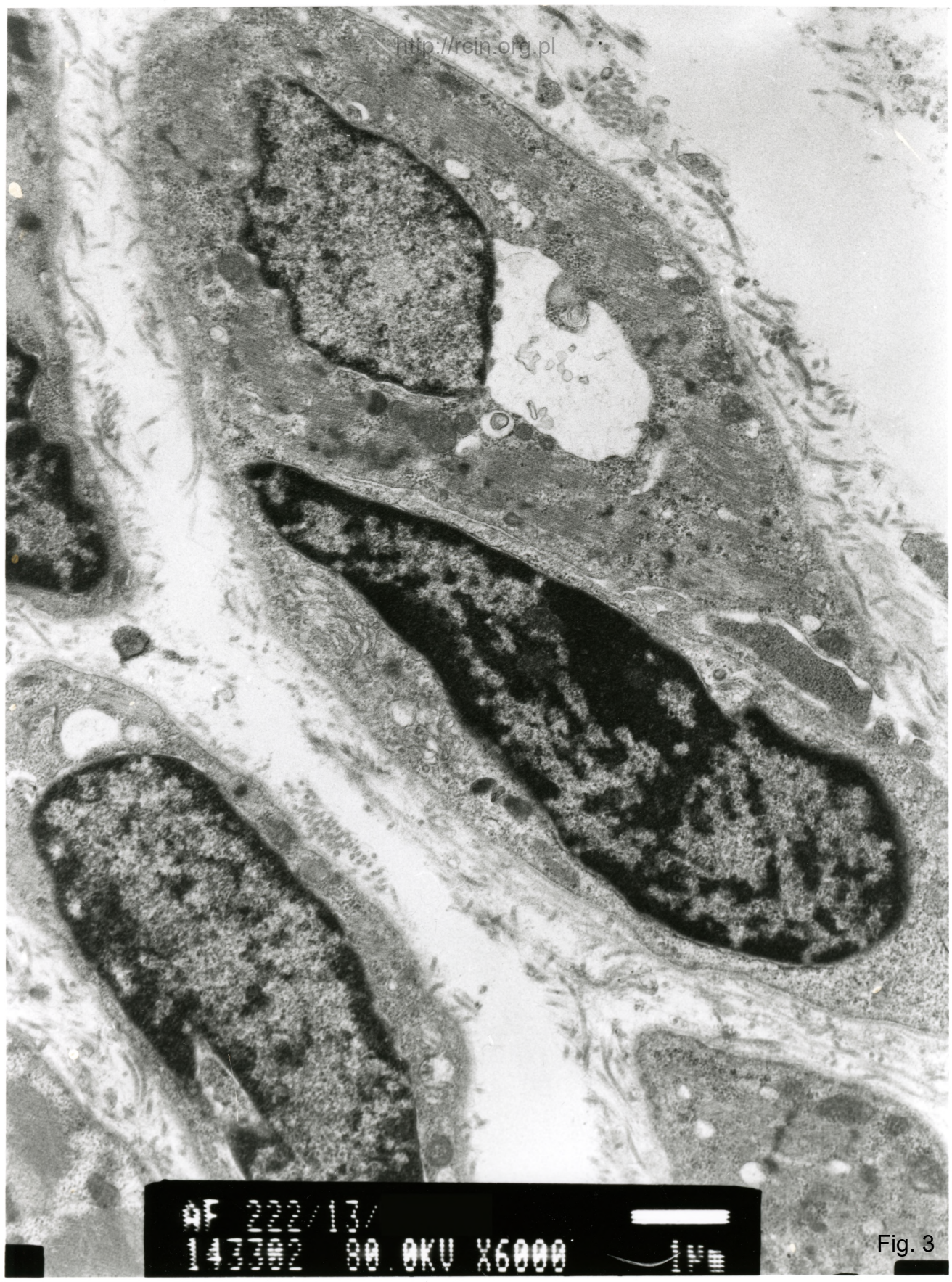
Fig. 1

AKU X3000



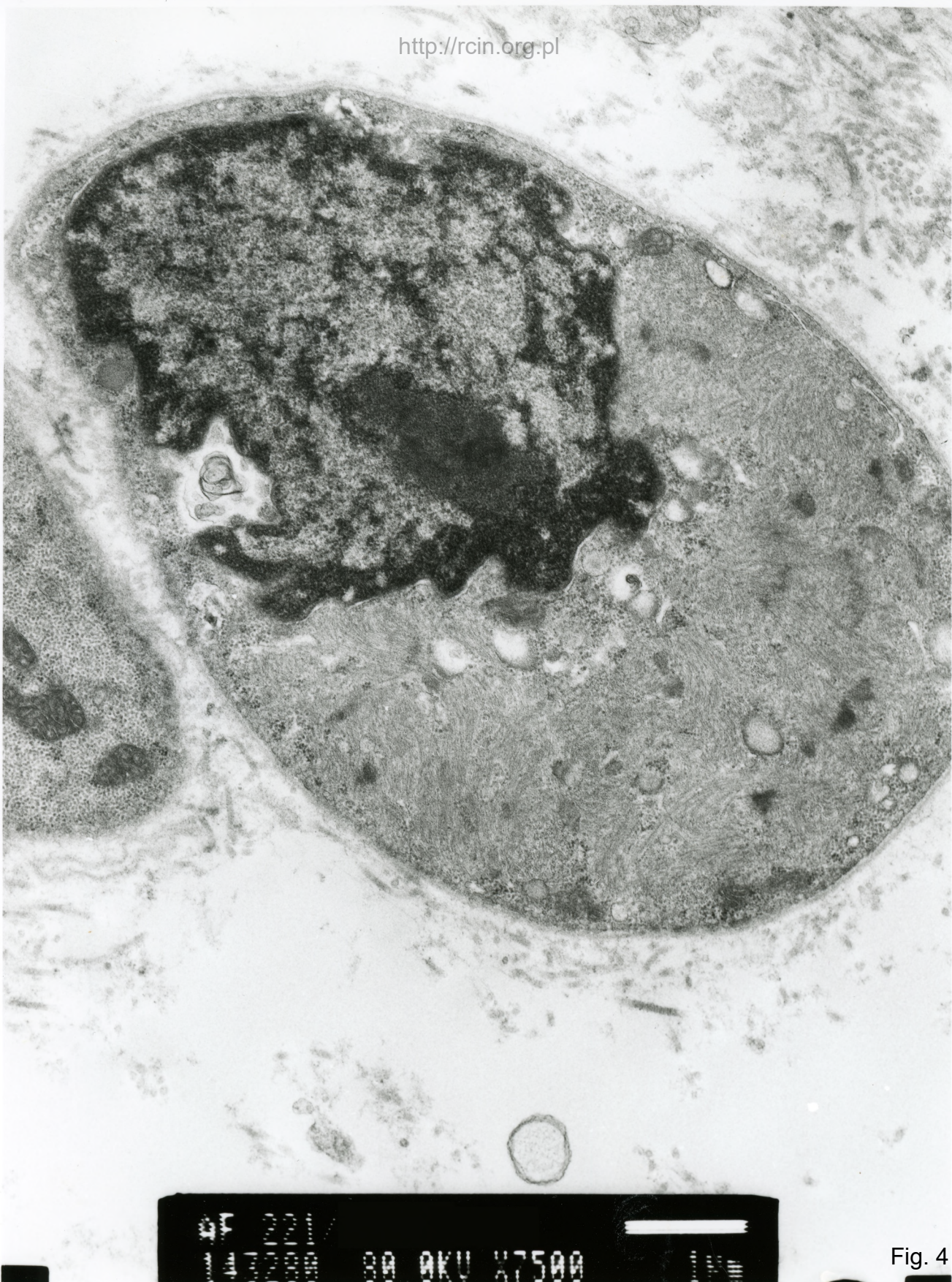
AF 142/22
80.0KV X5000

Fig. 2



04 2012/12
04 2012/12 30.0KV X6000

Fig. 3



AKU X7500

Fig. 4

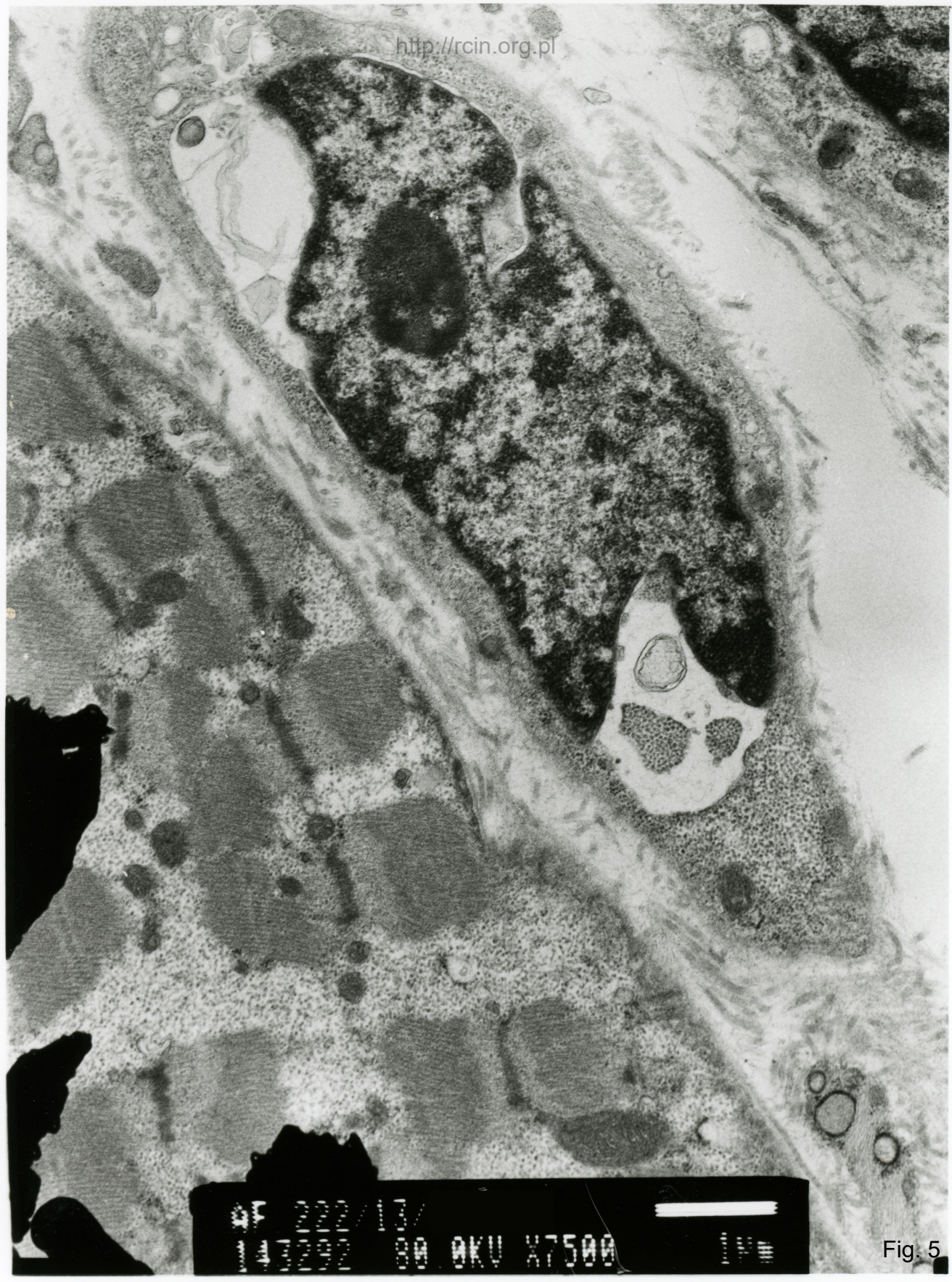
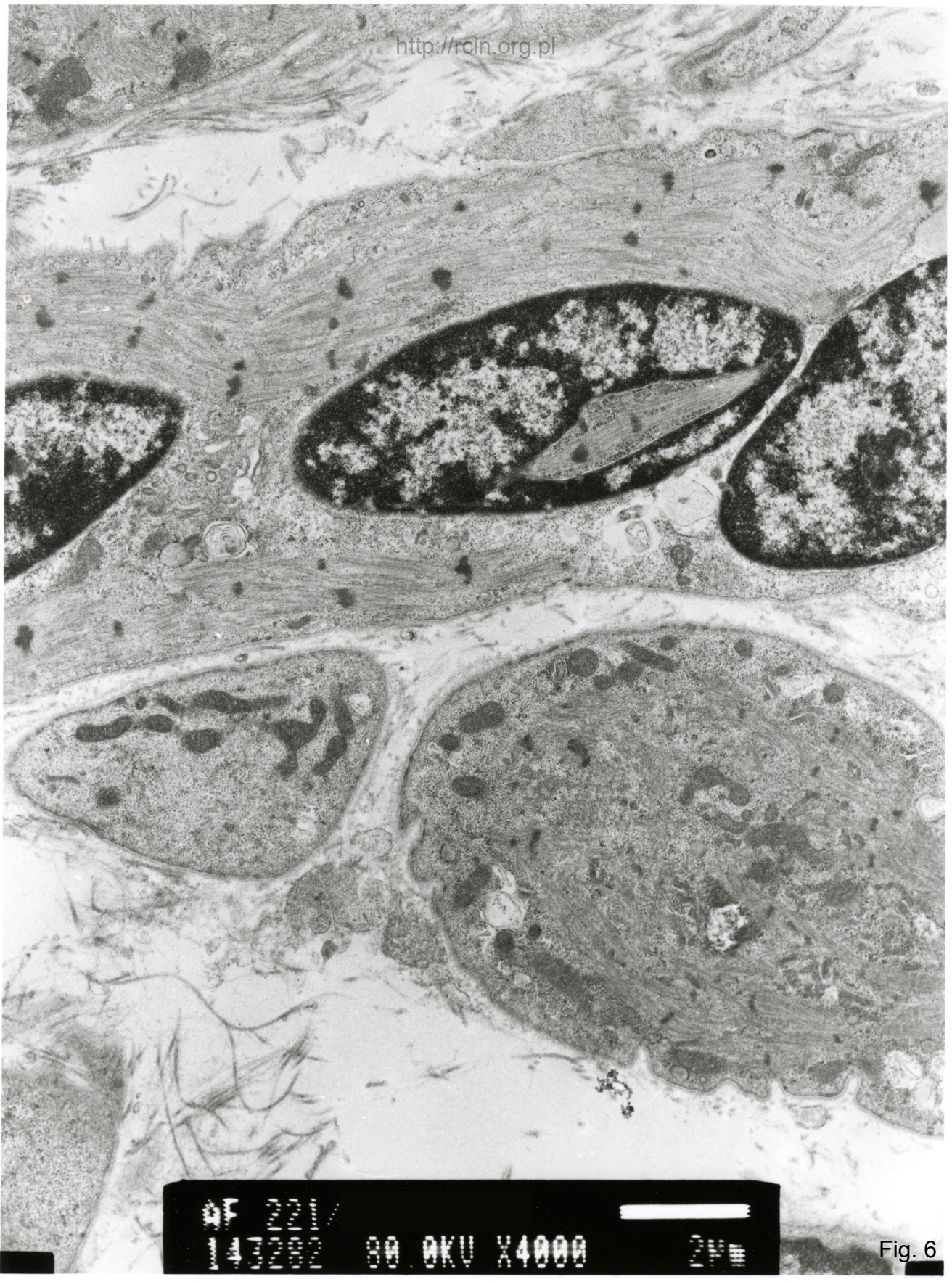


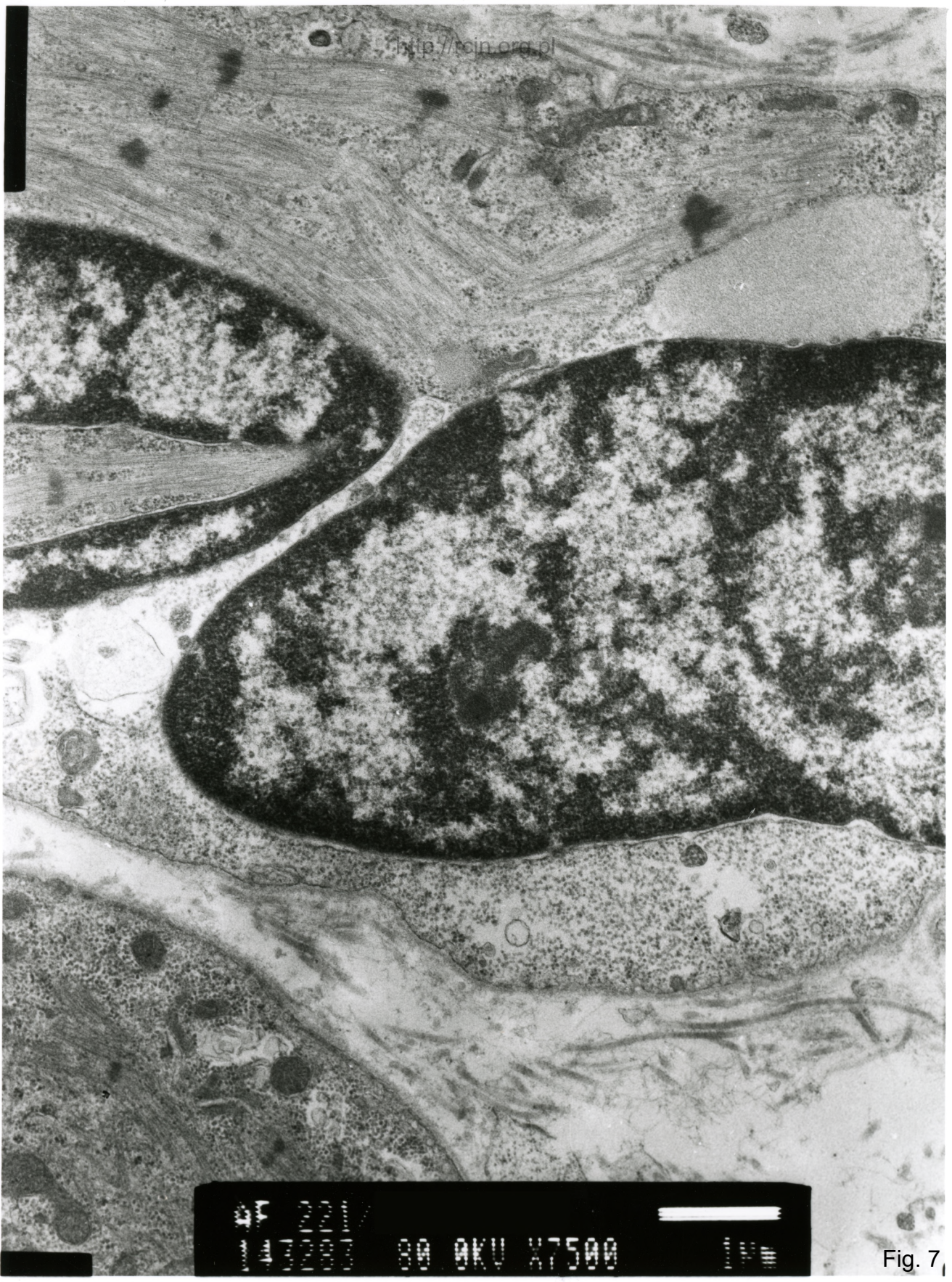
Fig. 5

04 00000000 00 0KV X7500



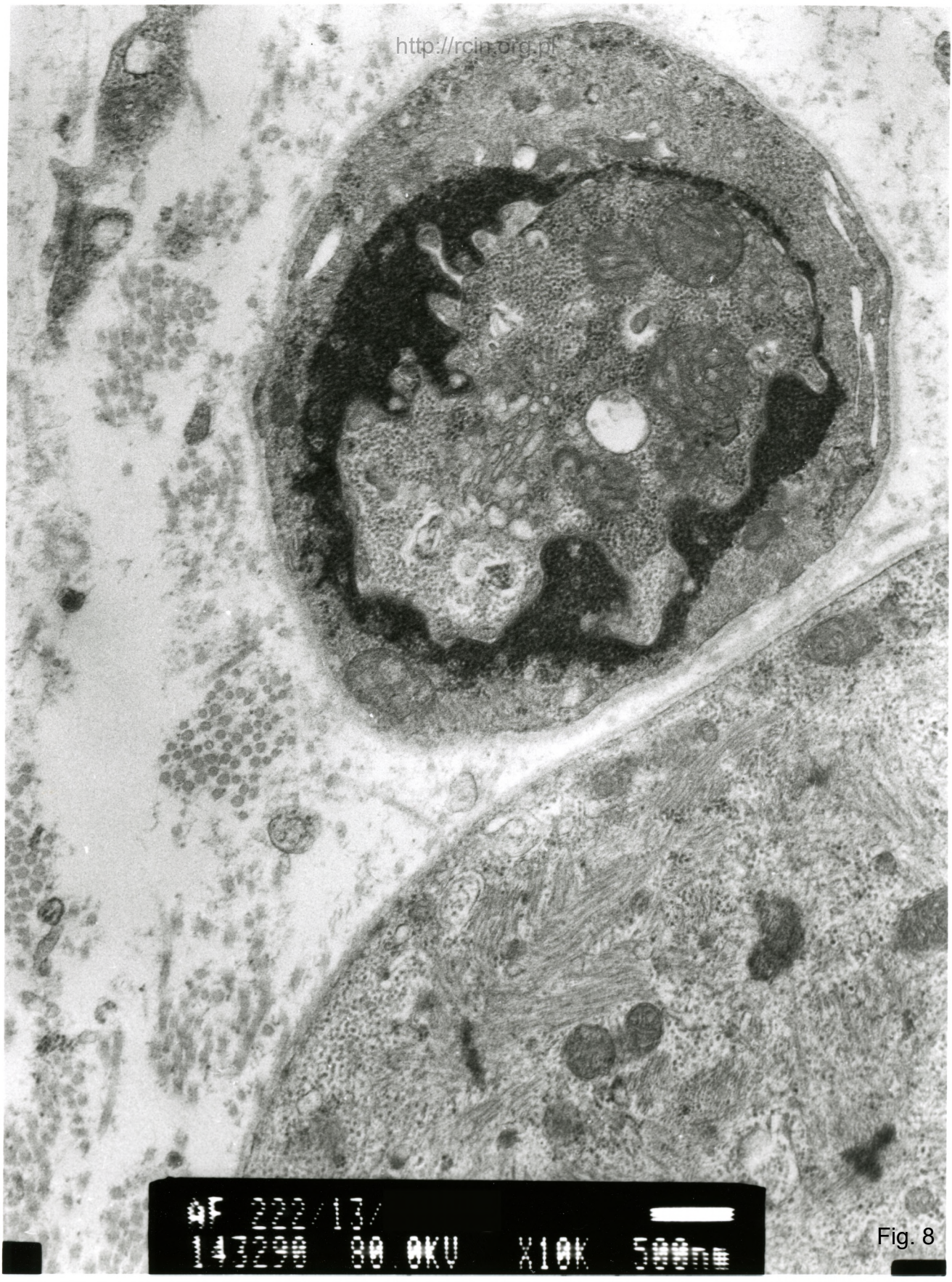
00.0KV X4000

Fig. 6



00 0KV X7500

Fig. 7



222/13/
143200 80 0KV X10K 500nm

Fig. 8