

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: 8/11

Imię i nazwisko :

Wiek: 3

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Data pobrania wycinka: 26 I 3011r.

Mięsień: quadriceps sin.

Badanie ultrastrukturalne wykazało obecność dwu typów włókien różnicujących się średnicą i lokalizacją jąder. Włókna mniejsze o dobrze zachowanej strukturze miofibrilli, ścisłym przyleganiem błony podstawnej i dużymi euchromatynowymi jądrami sugerują morfologiczny obraz włókien miotubopodobnych, na uwagę zasługują włókna nerwu wewnątrz mięśniowego wykazujące obecność włókien multiaksonalnych, włókien z cechami „myelin splitting” włókien z nie pełną mielinizacją. Wszystko powyższe może wskazywać na defekt w procesie dojrzewania układu mięśniowego.

4714920
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Nalewowska 3 m. 41

Przypadek: 8/11-2 (8/11 ME)

Rozpoznanie: Podejrzenie miopatii

Fig. 1,2,3. W biopsji widoczne nieliczne włókna o prawidłowej średnicy oraz liczne włókna małe o morfologii miotuby - o dużych, pojedynczych, euchromatynowych, zlokalizowanych centralnie jądrach, nie wykazujące większych zmian w strukturze miofibryli.

Fig. 4,5,6. W części włókien obserwuje się znacznie uszkodzone, obrzmiałe mitochondria, charakteryzujące się ubytkiem grzebieni mitochondrialnych.

Fig. 7,8,9,10. Włókna nerwu wewnątrzmięśniowego wykazują obecność włókien multiaksonalnych.

Fig. 11,12. Obserwowano włókna z cechami „myelin splitting” i niepełną mielinizacją.

Summary

A quadriceps sinister biopsy from 3-year-old patient with suspected myopathy was taken and examined.

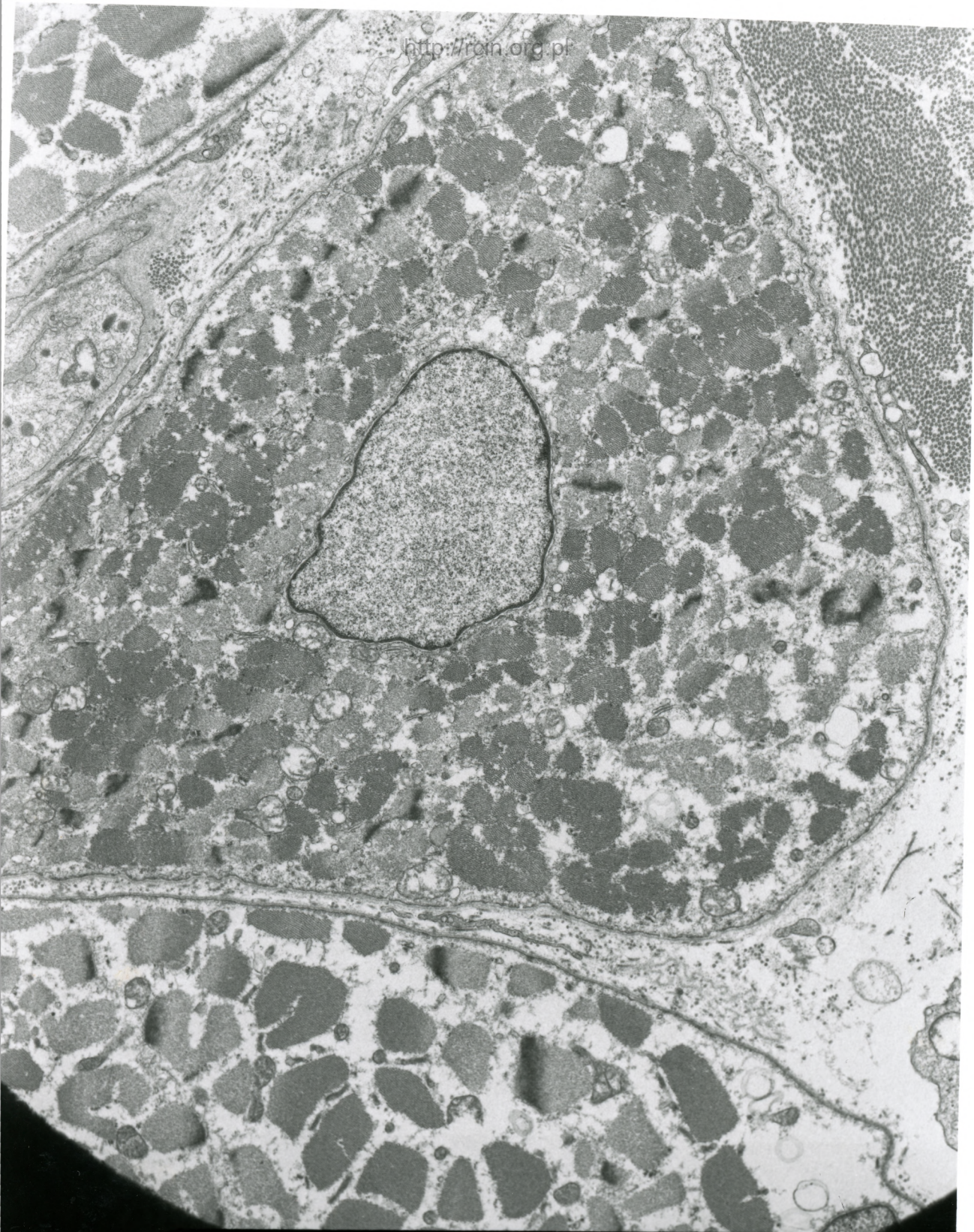
Electronmicroscopy analysis revealed a few fibers of normal diameter and numerous myotube-like fibers. Myotube-like fibers were much smaller than normal and possessed centrally located, large, singular, composed mainly of euchromatin nuclei. No significant deficiencies in the myofibrils structure were observed (Fig. 1,2,3).

In some of the fibers significantly damaged, swollen mitochondria, characterized by a loss of mitochondrial cristae were seen (Fig. 4,5,6).

The fibers of the intramuscular nerve show the presence of multiaxonal fibers (Fig. 7,8,9,10).

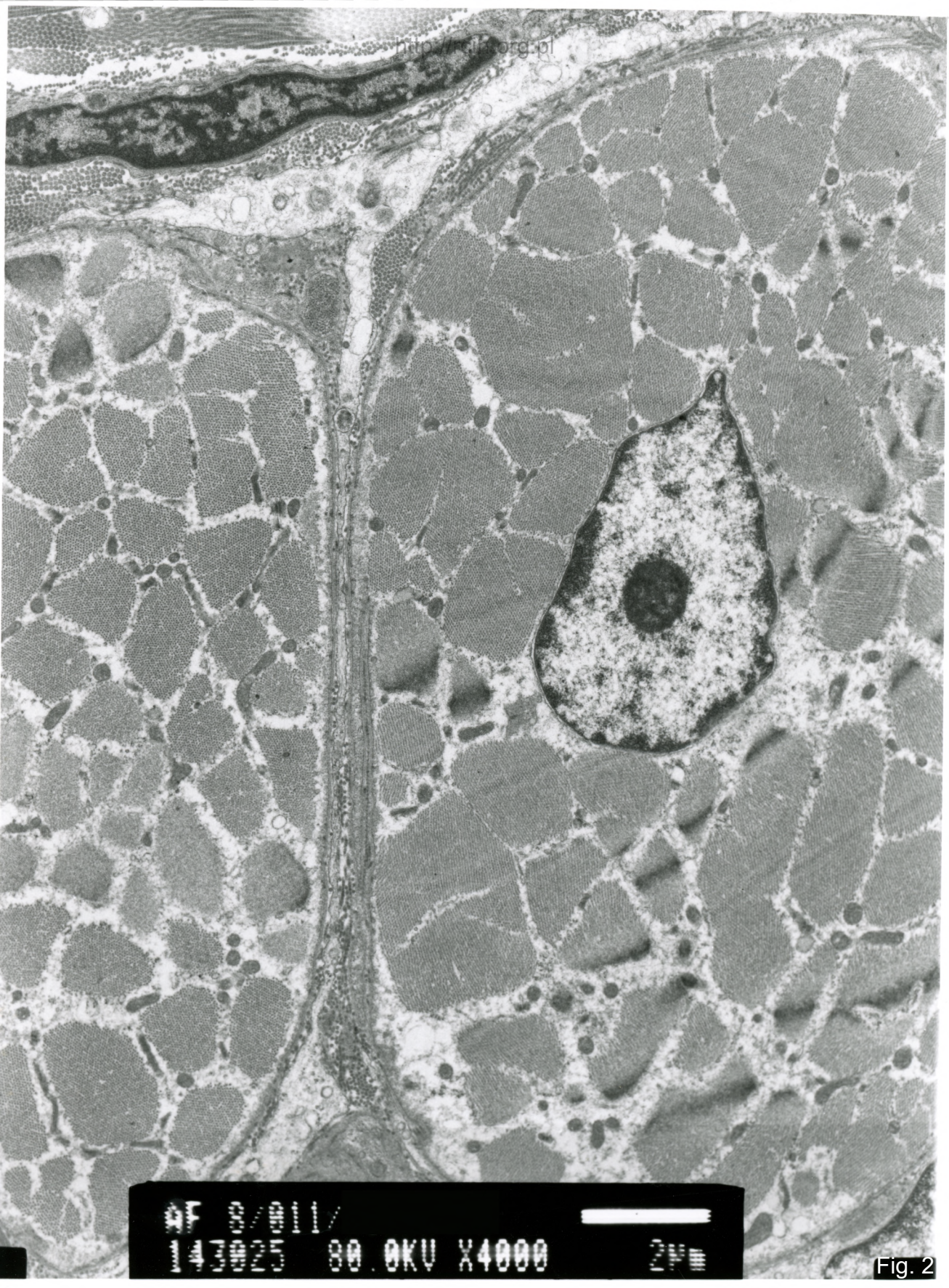
Fibers characterized by myelin splitting and incomplete myelination were observed (Fig. 11,12).

Conclusions: microscopic image may indicate a defect in the maturation process of the muscular system.



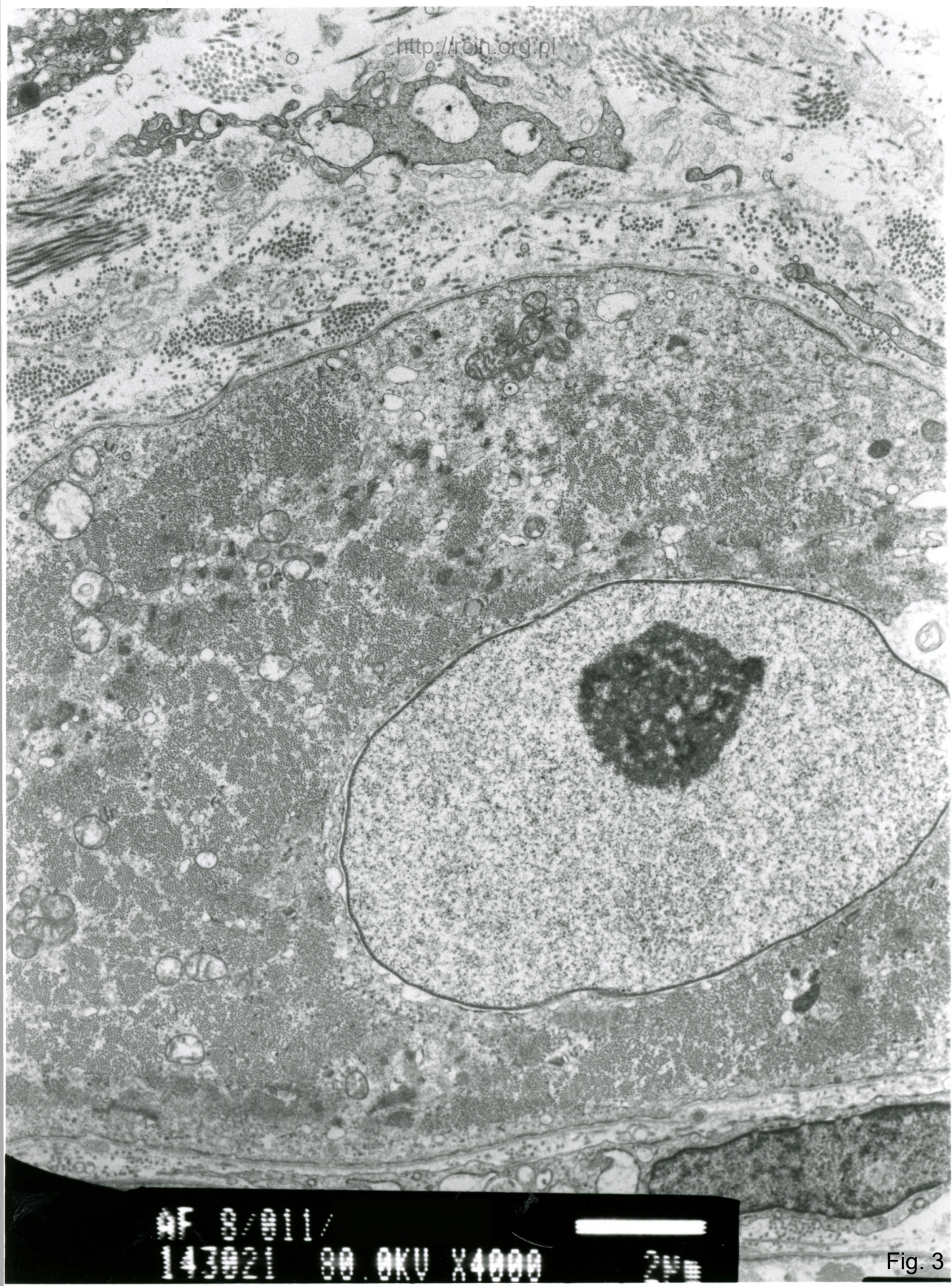
94 05/00
143020 80.0KV X3000 2µm

Fig. 1



09 03/09 11/ 00.0KV X4000 2µm

Fig. 2



AF 03/011/
143021 80.0KV X4000 2µm

Fig. 3

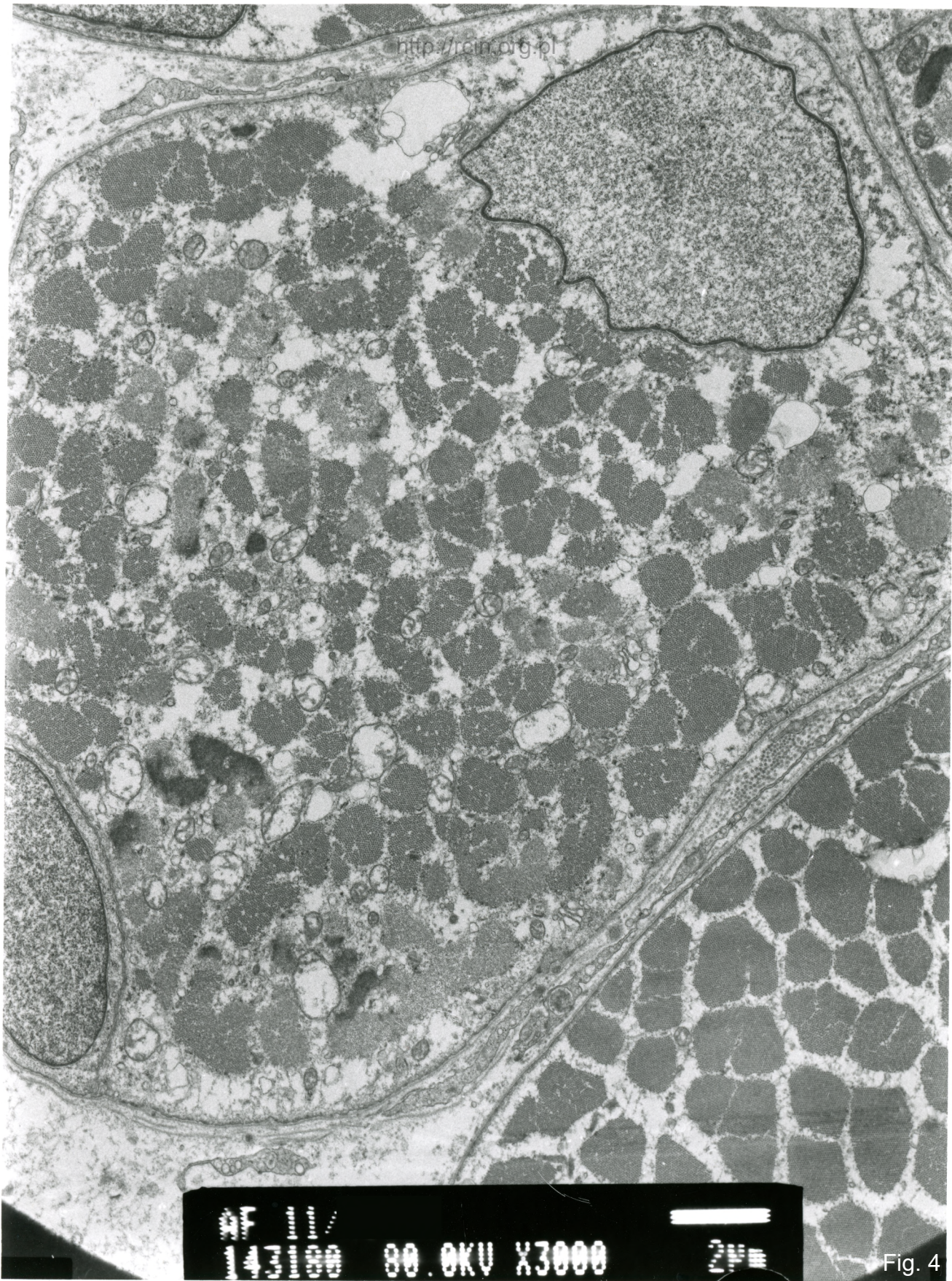
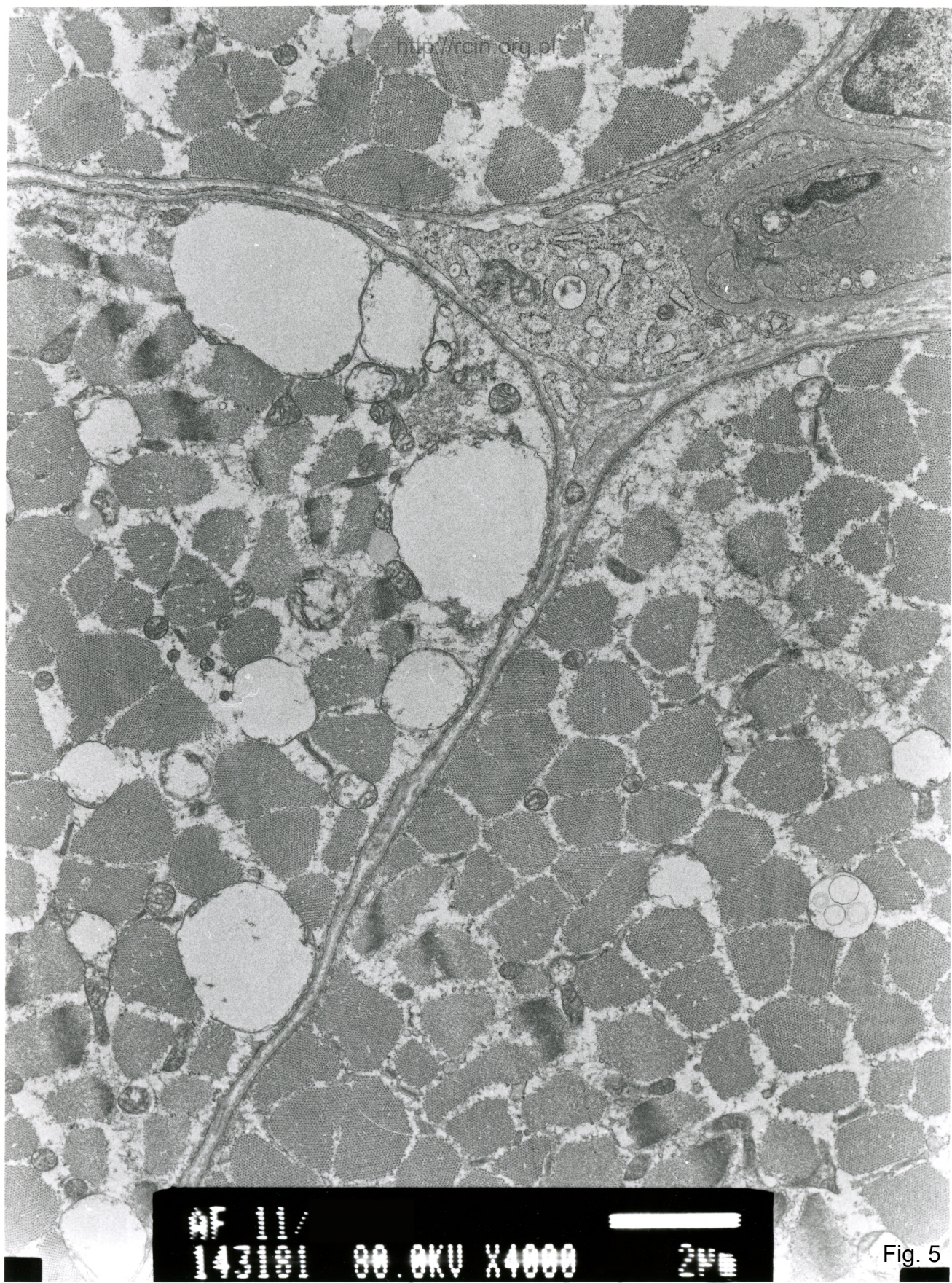


Fig. 4



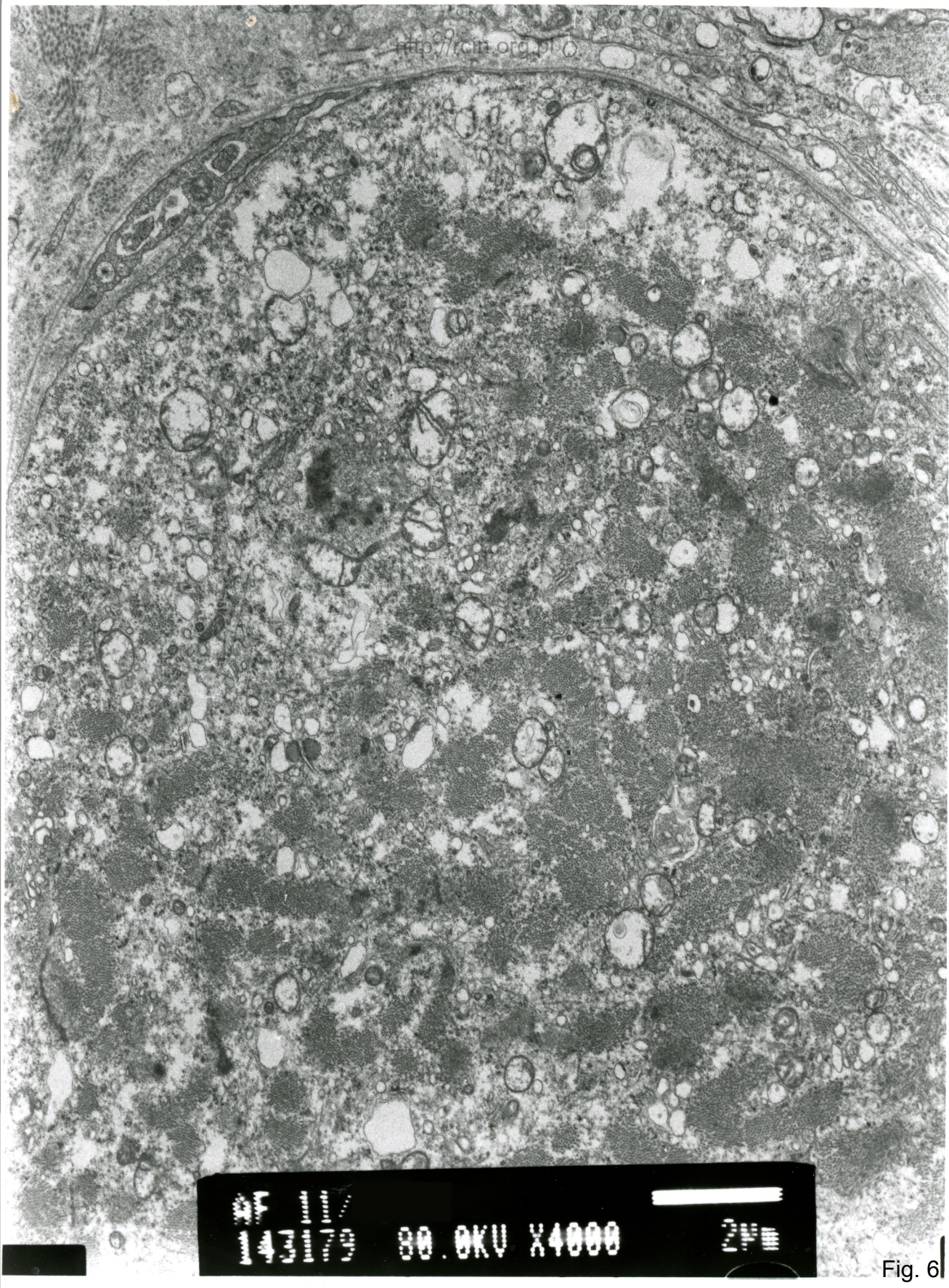
Scale bar
100 nm

00.0KV X4000



200 nm

Fig. 5



microscopie.org

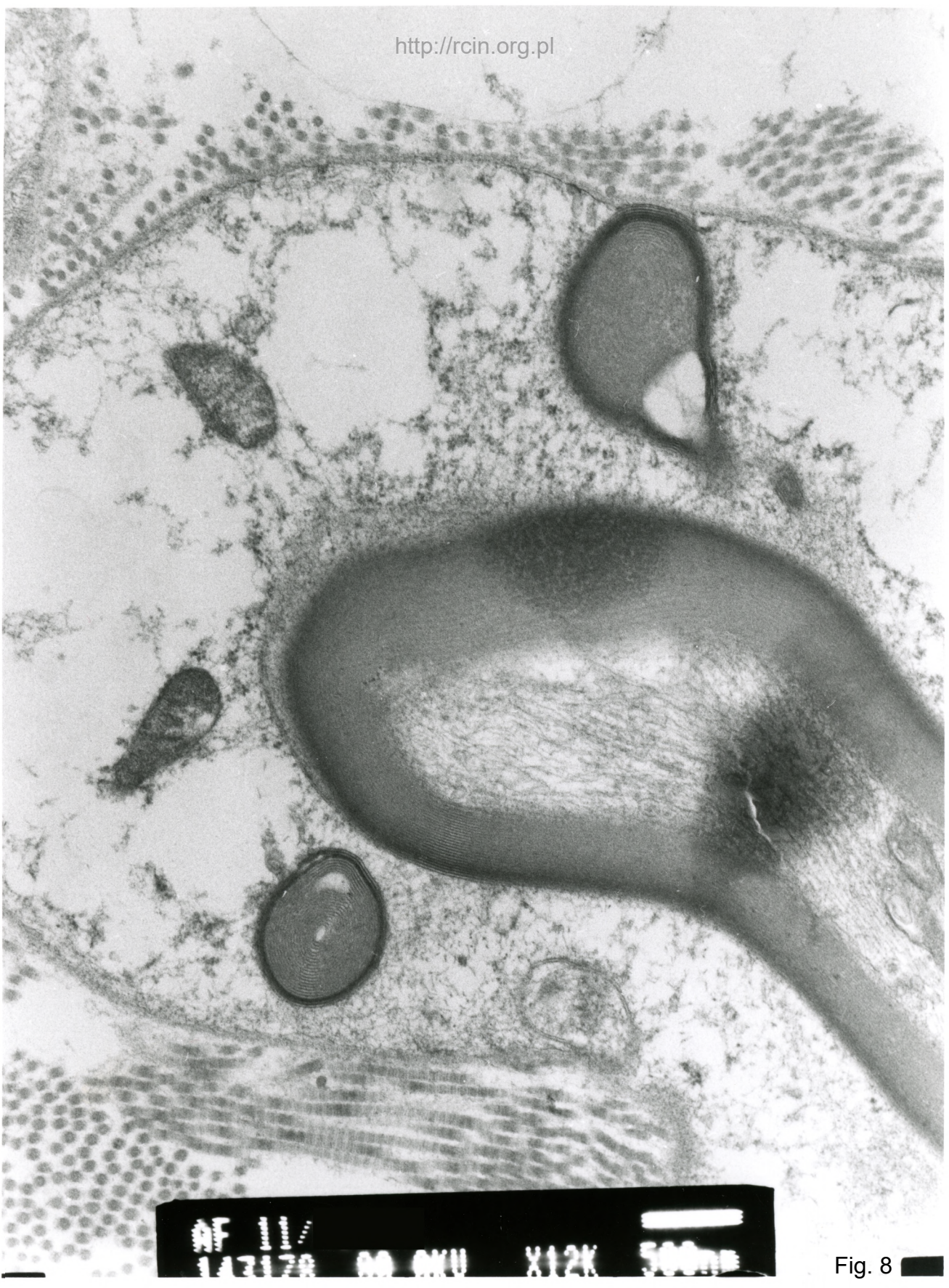
JEOL JEM-1000 EX
100KV X40000
2µm

Fig. 6



9F 00/00 ml/ 143022 80.0KV X7500

Fig. 7



AF 1
147178 00 010 X12K 500nm

Fig. 8

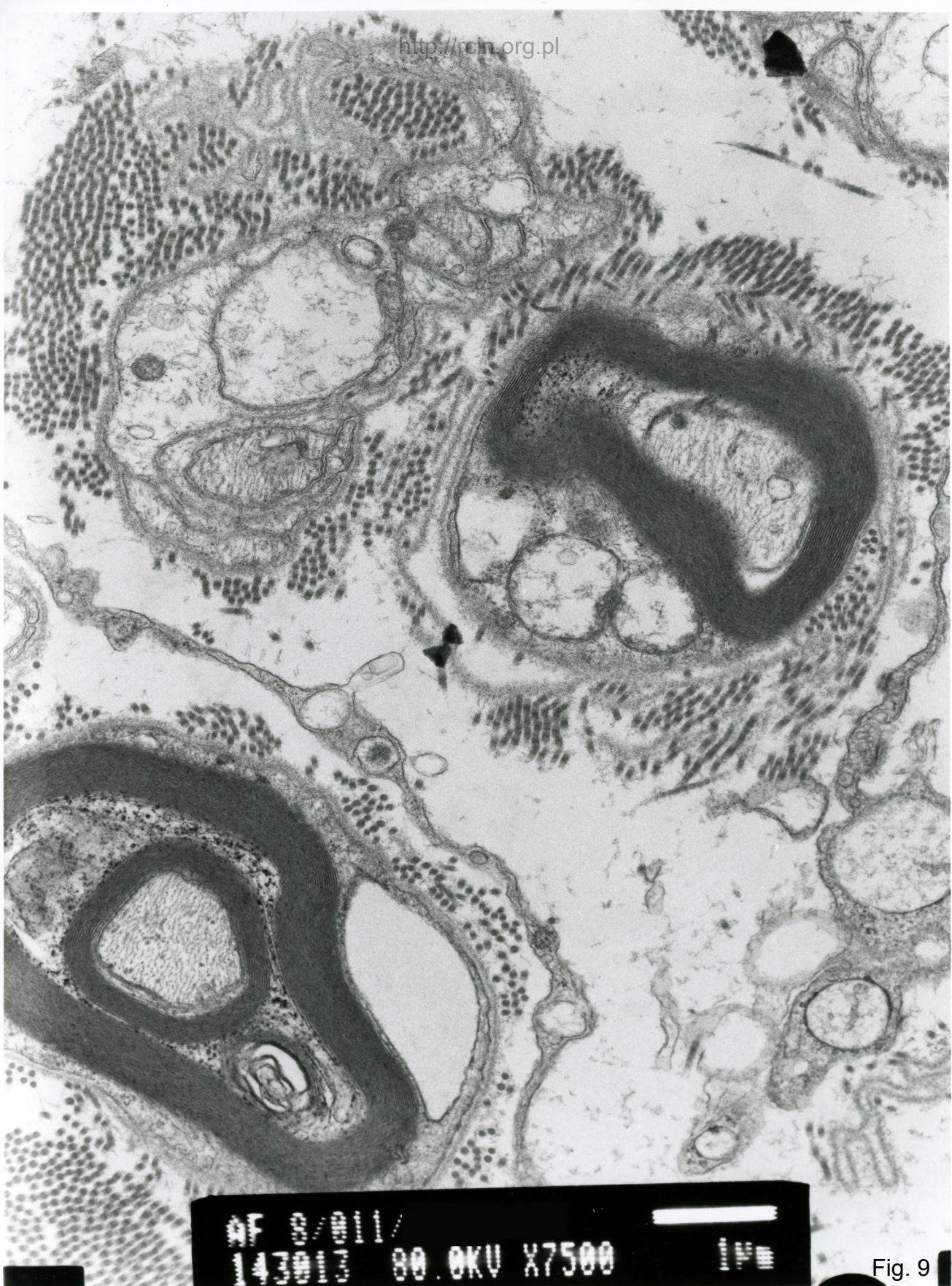
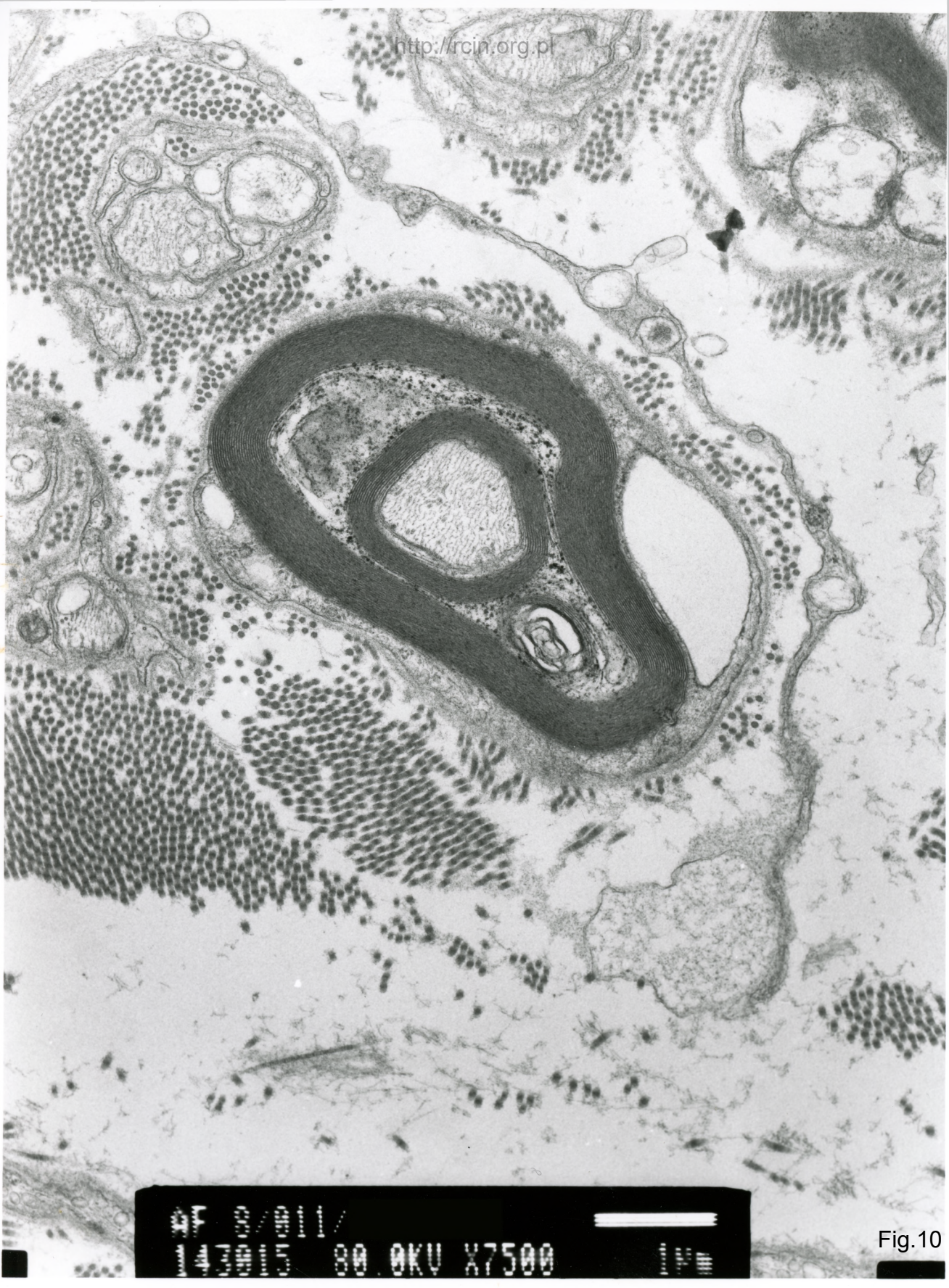


Fig. 9



47 00/00/00/ 80.0KV X7500

Fig.10

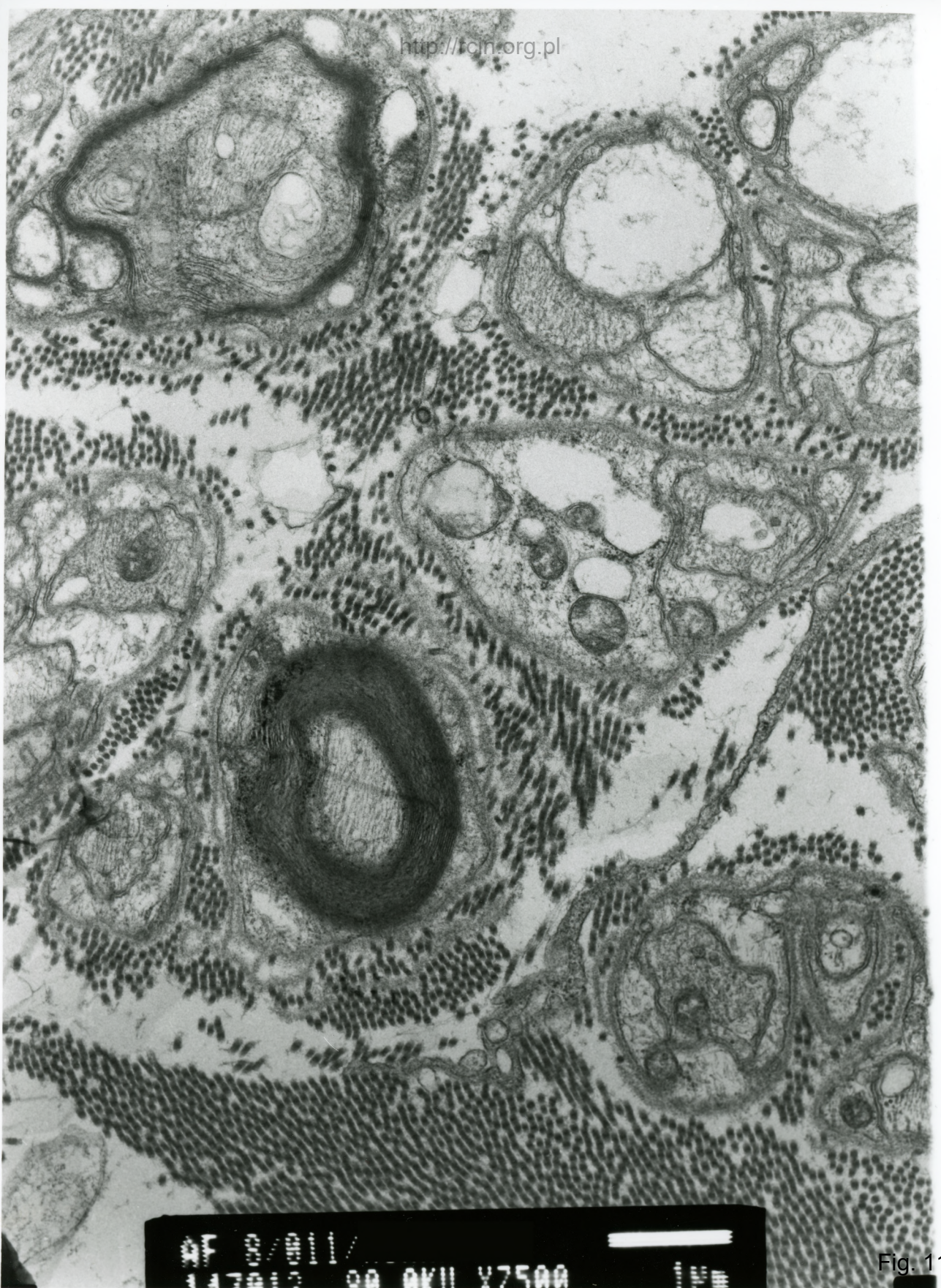
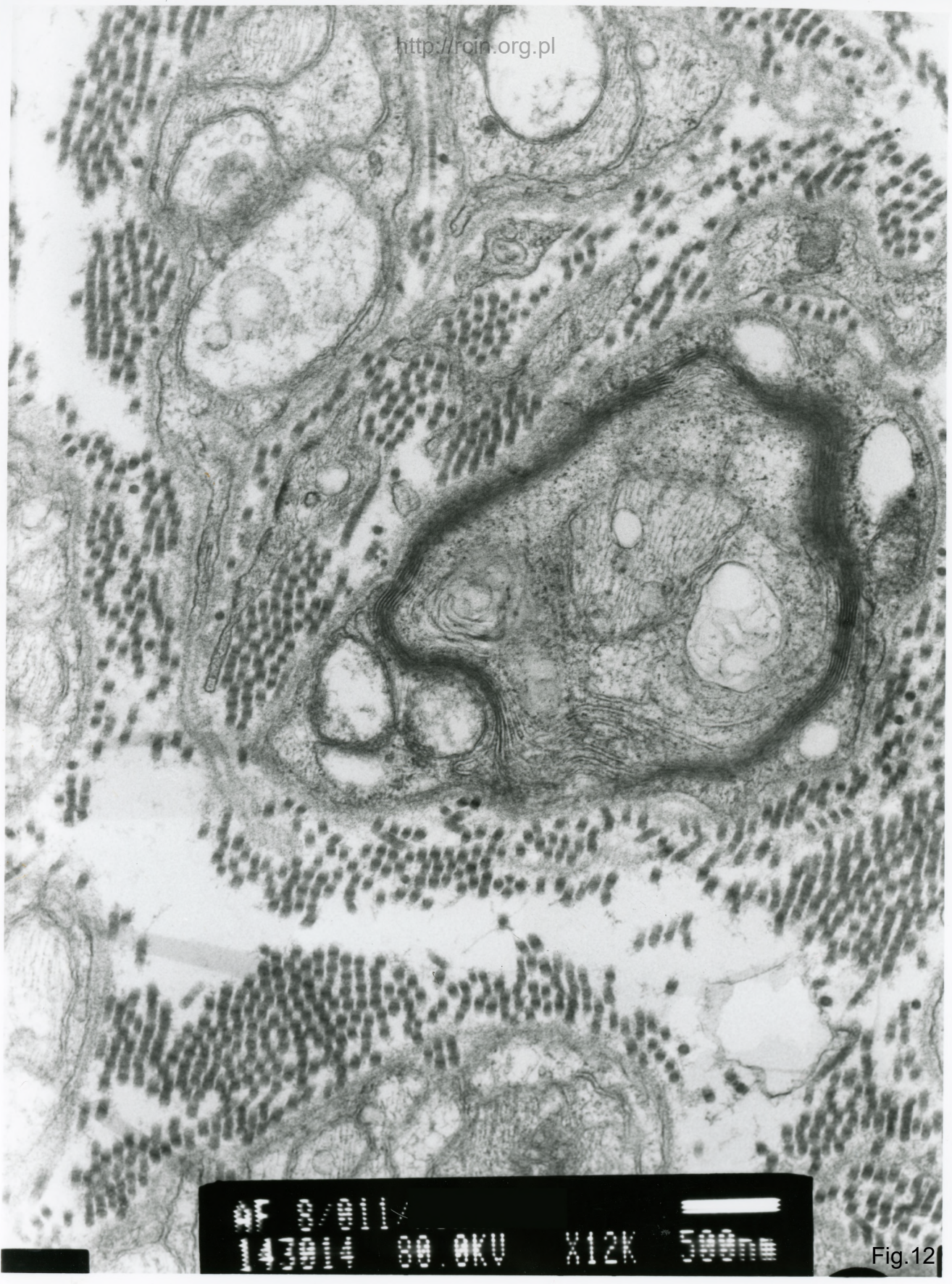


Fig. 11



300KV X12K 500nm

Fig.12