

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:15/2010

Imię i nazwisko :

Wiek: 28

Rozpoznanie:Dystrofia obręczowo - kończynowa

Data pobrania wycinka: 24 V 2010 r.

Mięsień: quadriceps sin.


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

W pobranym wycinku widoczne są 3 typy włókien mięśniowych, włókna o prawidłowej średnicy i strukturze, włókna o znacznie zmniejszonej średnicy z cechami „lobulated fibres” i włókna bardzo małe 5u okrągłe z wzmożoną aktywnością enzymów oddechowych tworzących aktywny pierścień wokół włókien. Podział włókien na typy metaboliczne zachowany z ogromną przewagą włókien typu 1. Do typu 2 należą włókna o prawidłowej średnicy. Włókna typu lobulated i bardzo małe włókna 5u wykazują cechy włókien typu 1. Ogromny rozrost tkanki łącznej i tłuszczowej w perimysium.

Wnioski: cechy uszkodzenia pierwotnie mięśniowego. Wskazana ocena w mikroskopie elektronowym.

Prof. dr hab. A. Fidziańska-Dolot

4714926
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
specjalista neurolog
02-758 Warszawa
ul. Neseberska 3 m. 41



Przypadek 15/10 (22/10 ME)

Rozpoznanie: Dystrofia obręczowo-kończynowa

Fig. 1,2. Część włókien o prawidłowej średnicy, zachowanej strukturze miofibrilli, niezmiennym układzie sarkomerów i zachowanej strukturze miofibrilli oraz typowych, podbłonowo położonych jądrach. W niektórych mitochondriach obecne wtręty krystaliczne.

Fig. 3-7. Widoczne mitochondria, charakteryzujące się obecnością we wnętrzu wtrętów krystalicznych.

Fig.8-11. Oprócz włókien o normalnej średnicy i zachowanej strukturze miofibrilli, obecne również mniejsze włókna o zaburzonej strukturze sarkomerów zawierające mitochondria wykazujące cechy obrzęku, o jasnej macierzy mitochondrialnej i znacznym ubytku grzebieni.

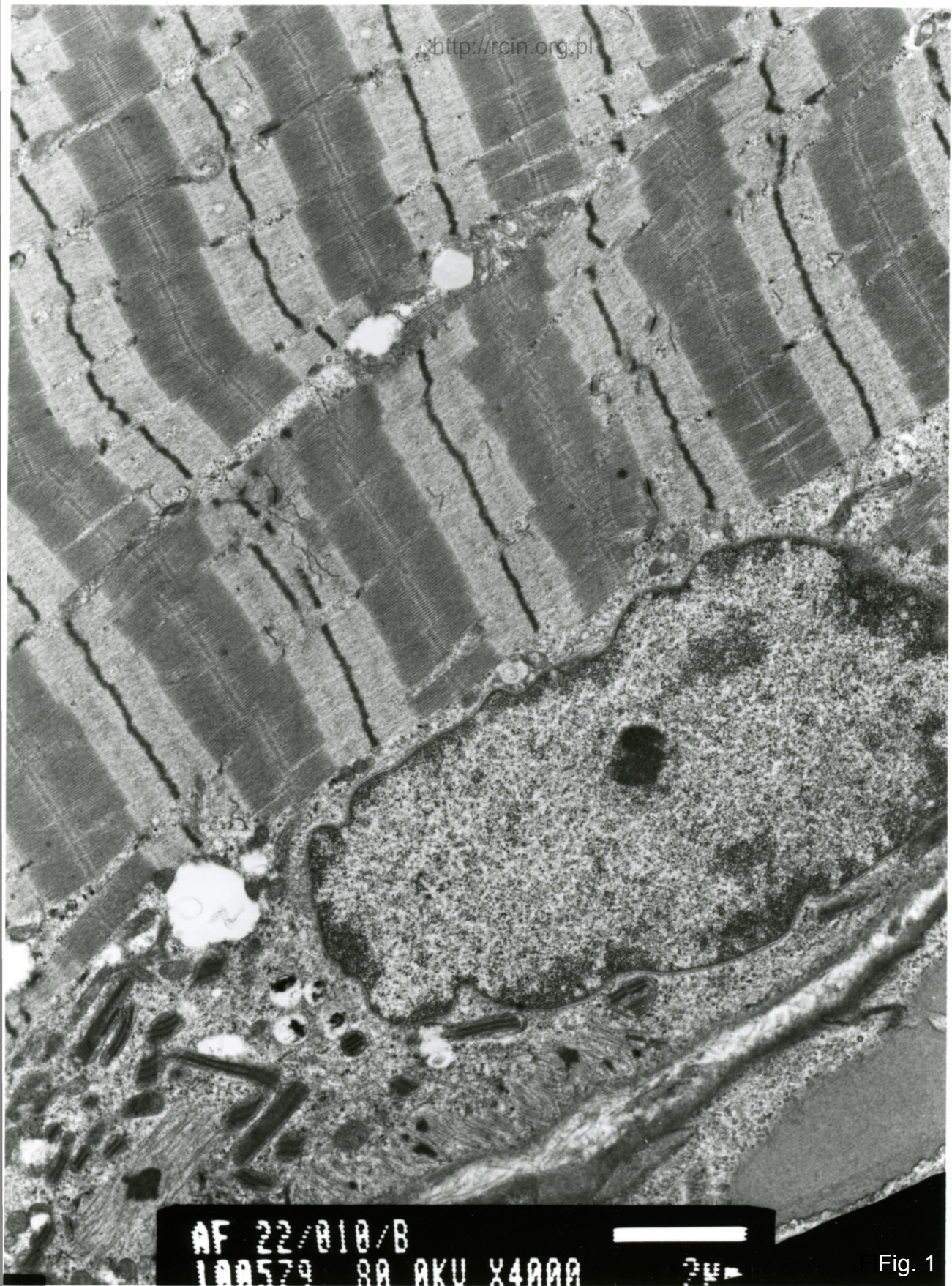
Fig. 12. Obserwuje się także włókna mięśniowe o morfologii miotuby, jednym, ośrodkowo położonym jądrze komórkowym, wykazujące znaczny rozpad aparatu kurczliwego i/lub chaotyczny układ.

Summary

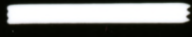
A 28-year-old patient with limb-girdle muscular dystrophy was examined. A biopsy of *quadriceps sinister* was performed.

Electronmicroscopy analysis of the biopsy revealed some fibers of the correct diameter, preserved myofibrils and sarcomere structure and typical, located under the sarcolemma nuclei. Crystalline inclusions were present in some mitochondria. (Fig.1,2). Mitochondria characterized by the presence of crystalline inclusions were observed (Fig. 3-7). Except fibers of the correct diameter and preserved myofibrils, small fibers with disturbed sarcomere structure were seen. Significantly damaged, swollen mitochondria characterized by loss of mitochondrial cristae were observed (Fig. 8-11). Some of the fibers showed miotube morphology, single centrally located nuclei and revealed abnormalities of the contractile apparatus (Fig. 12).

The image of changes suggests primary muscular damage.



AF 22/010/B
100579 80 AKU X4000



2µ

Fig. 1



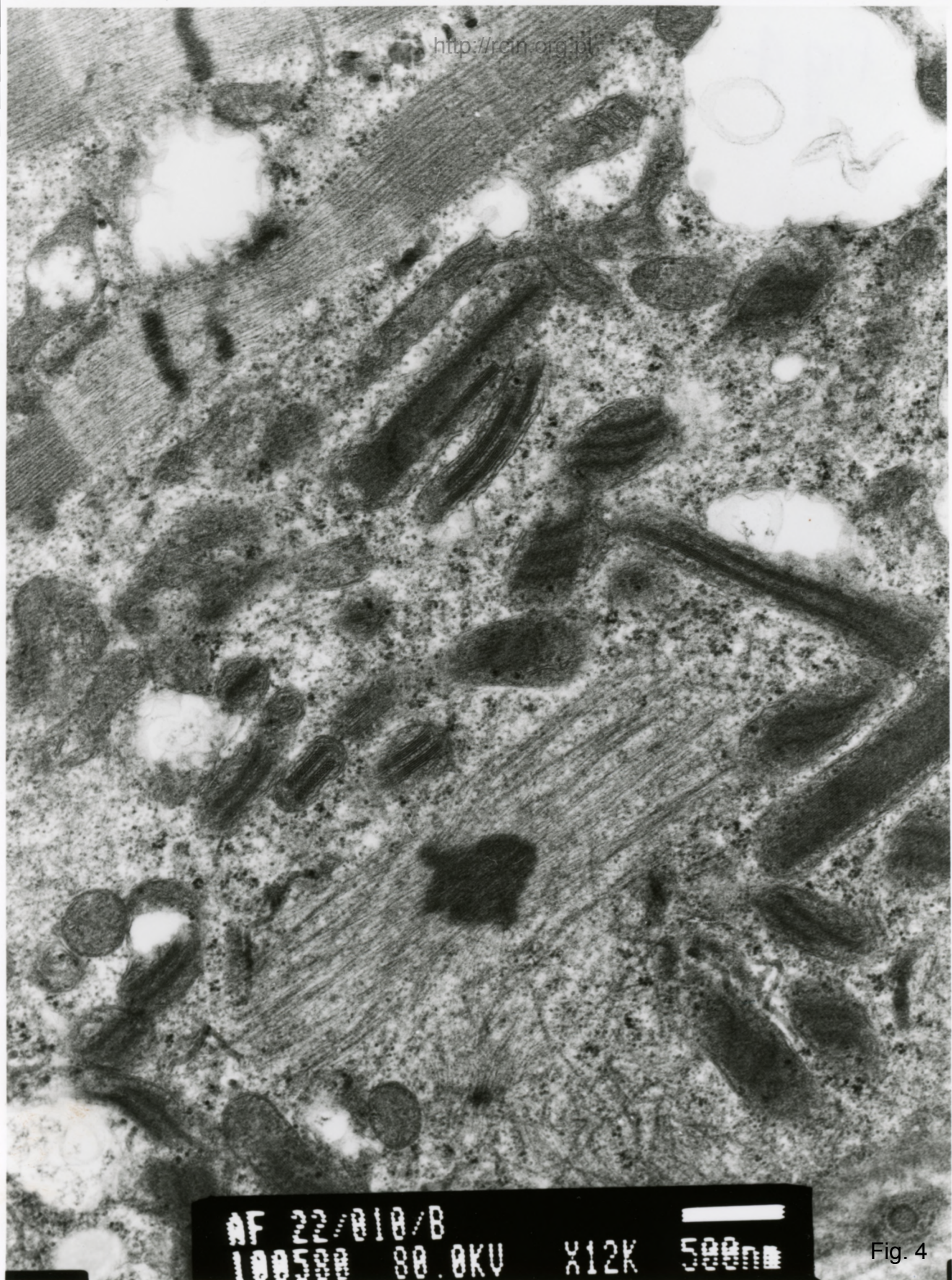
AF 22/010/B
100525 88 AKU Y3000
2µm

Fig. 2



AF 22/010/B
100507 80 0KV X7500

Fig. 3



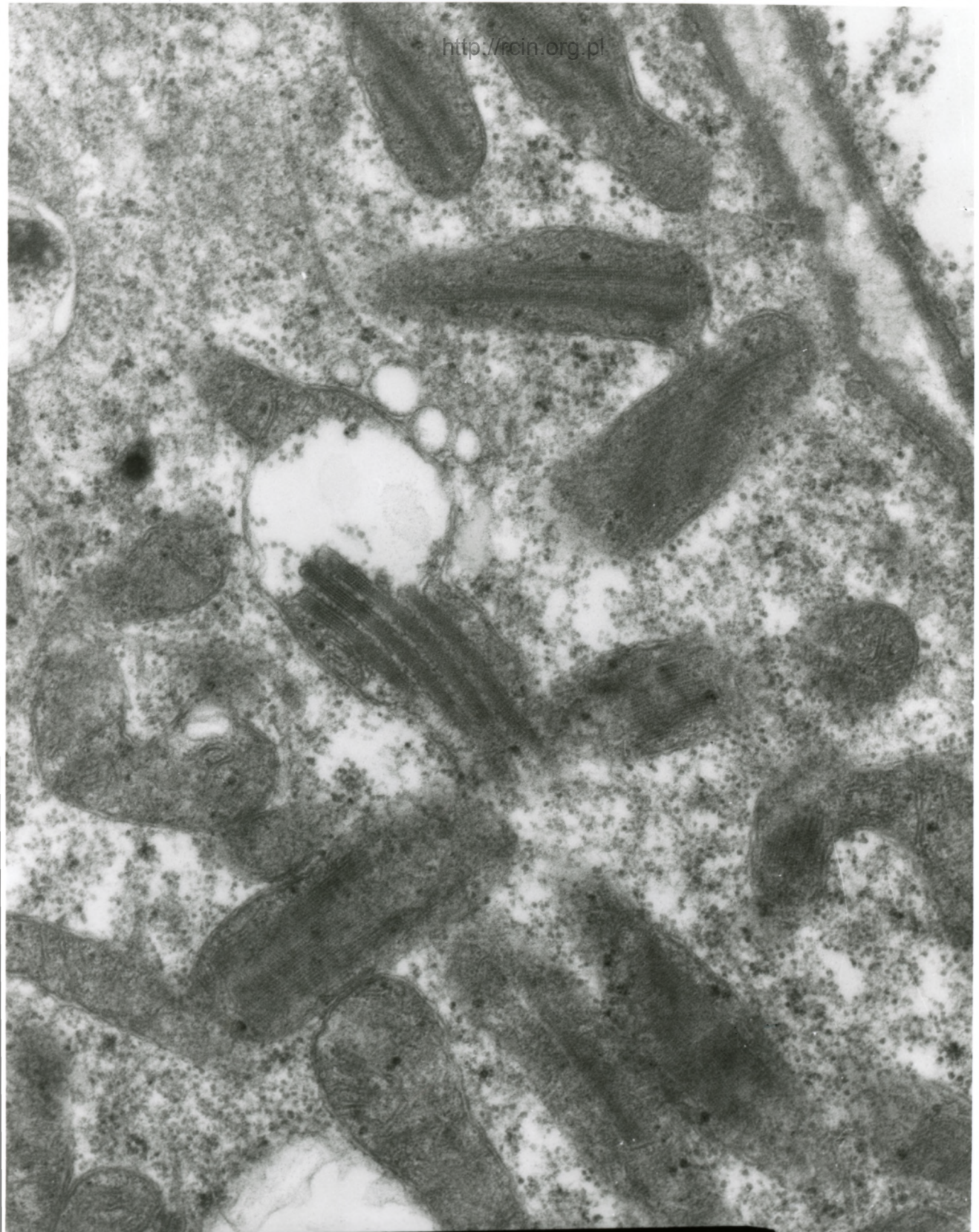
AF 22/010/B
100500 80.0KV X12K 500nm

Fig. 4



AF 22/010/B
100501 80.0KV X15K 500nm

Fig. 5



AF 22/010/B
100515 00 AKU Y20K 2000

Fig. 6



AF 22/010/B
100506 80 AKU X25K 200nm

Fig. 7

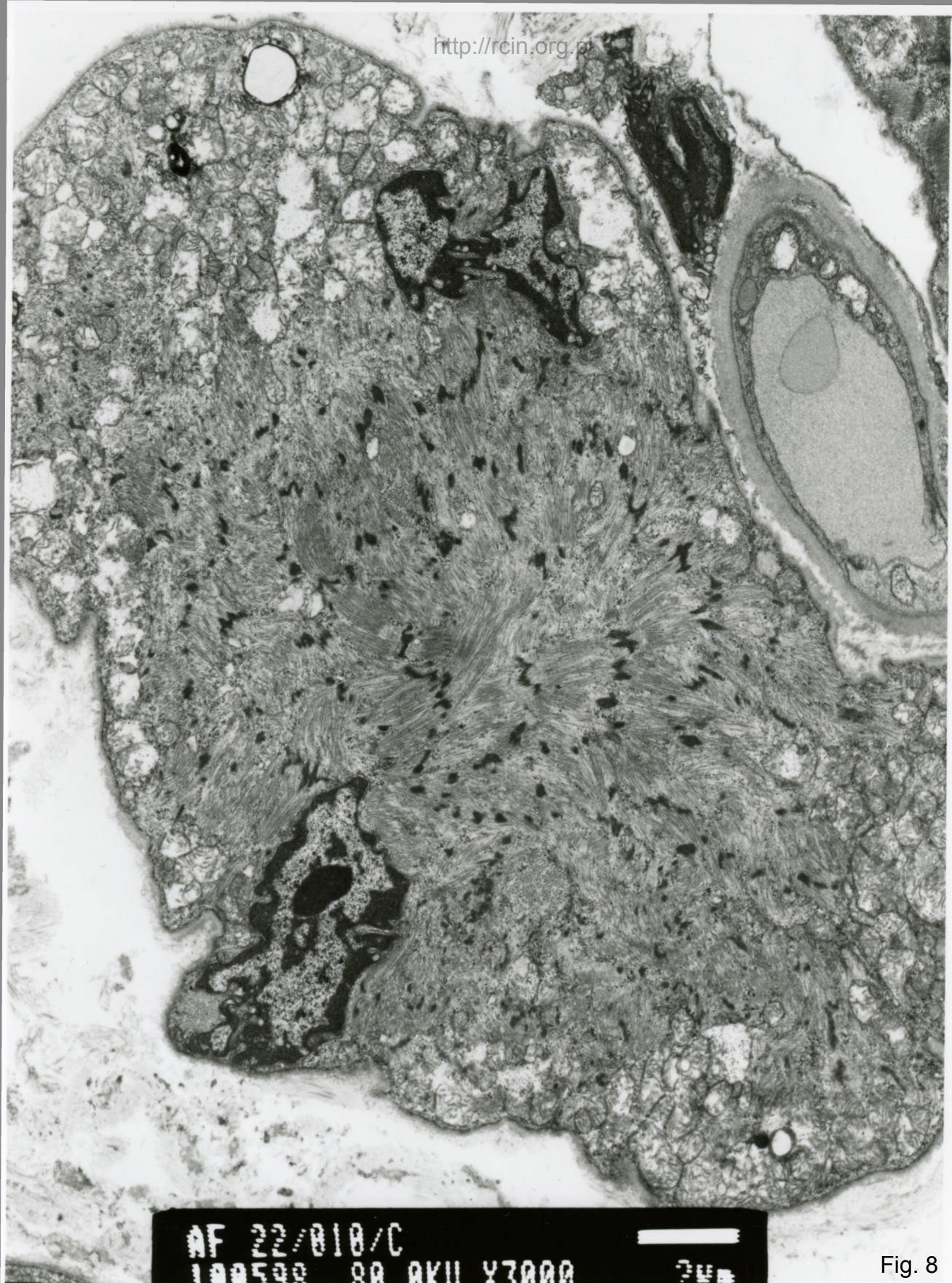
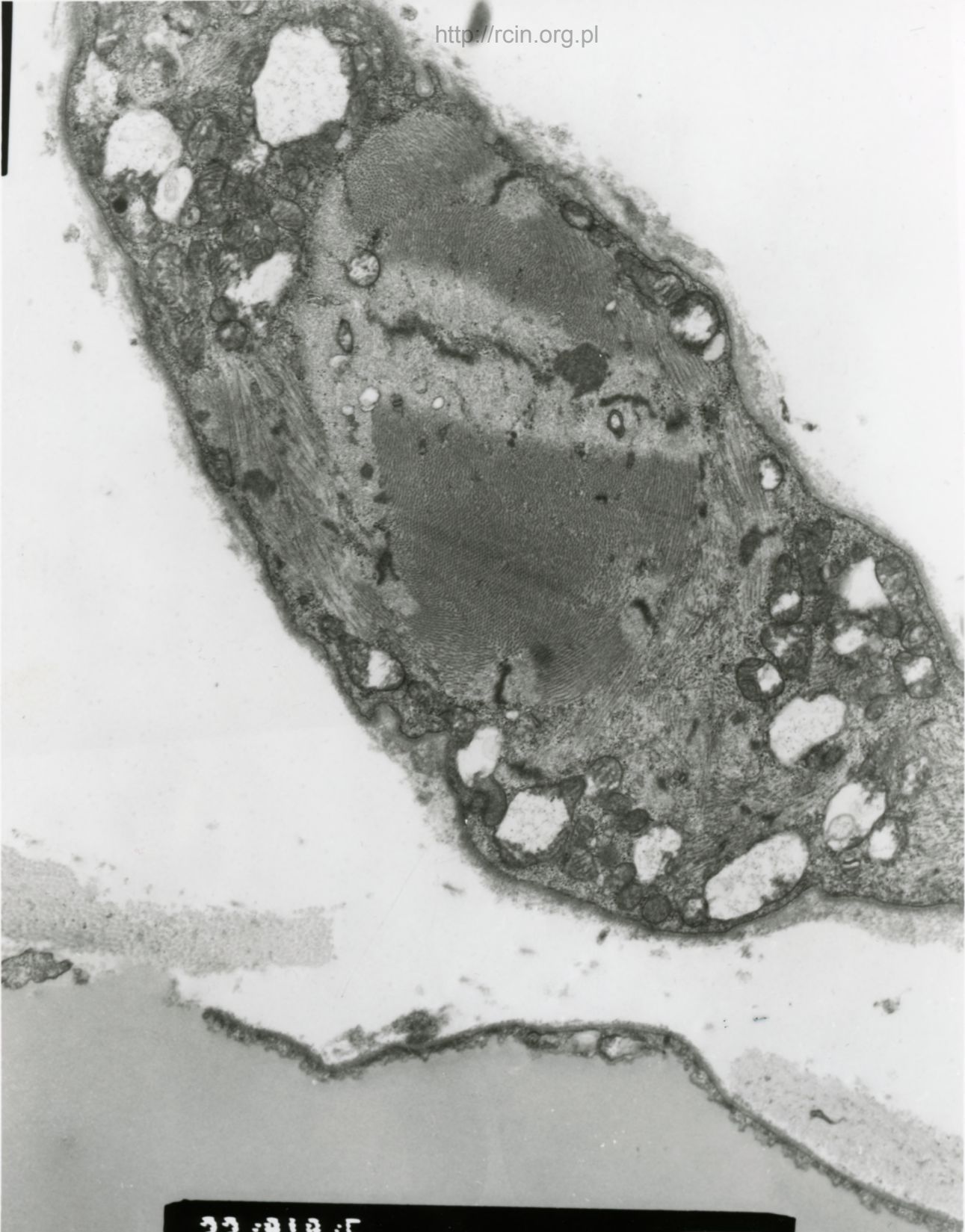
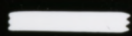


Fig. 8

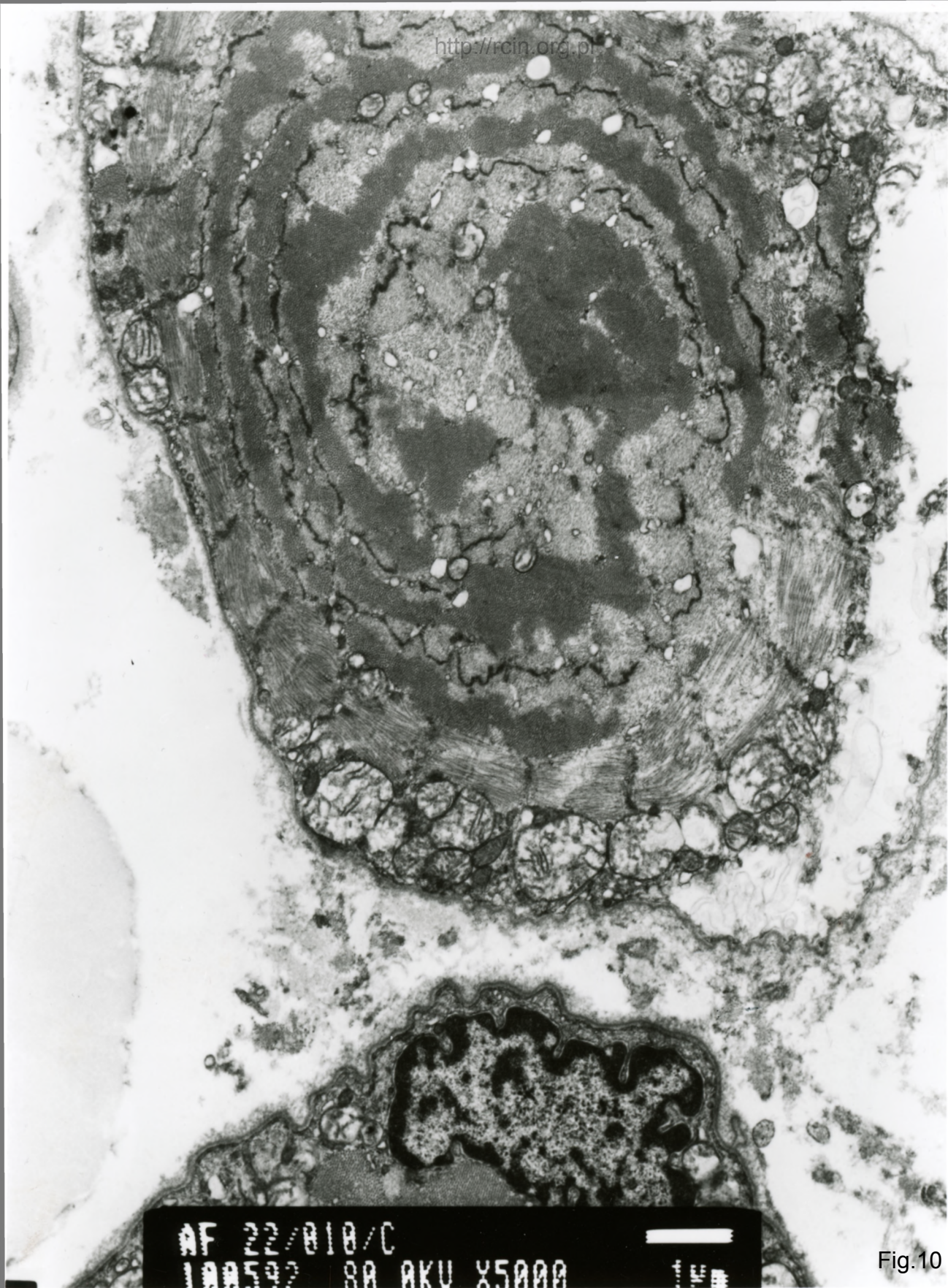


22/010/E
100663 80.0KV X5000



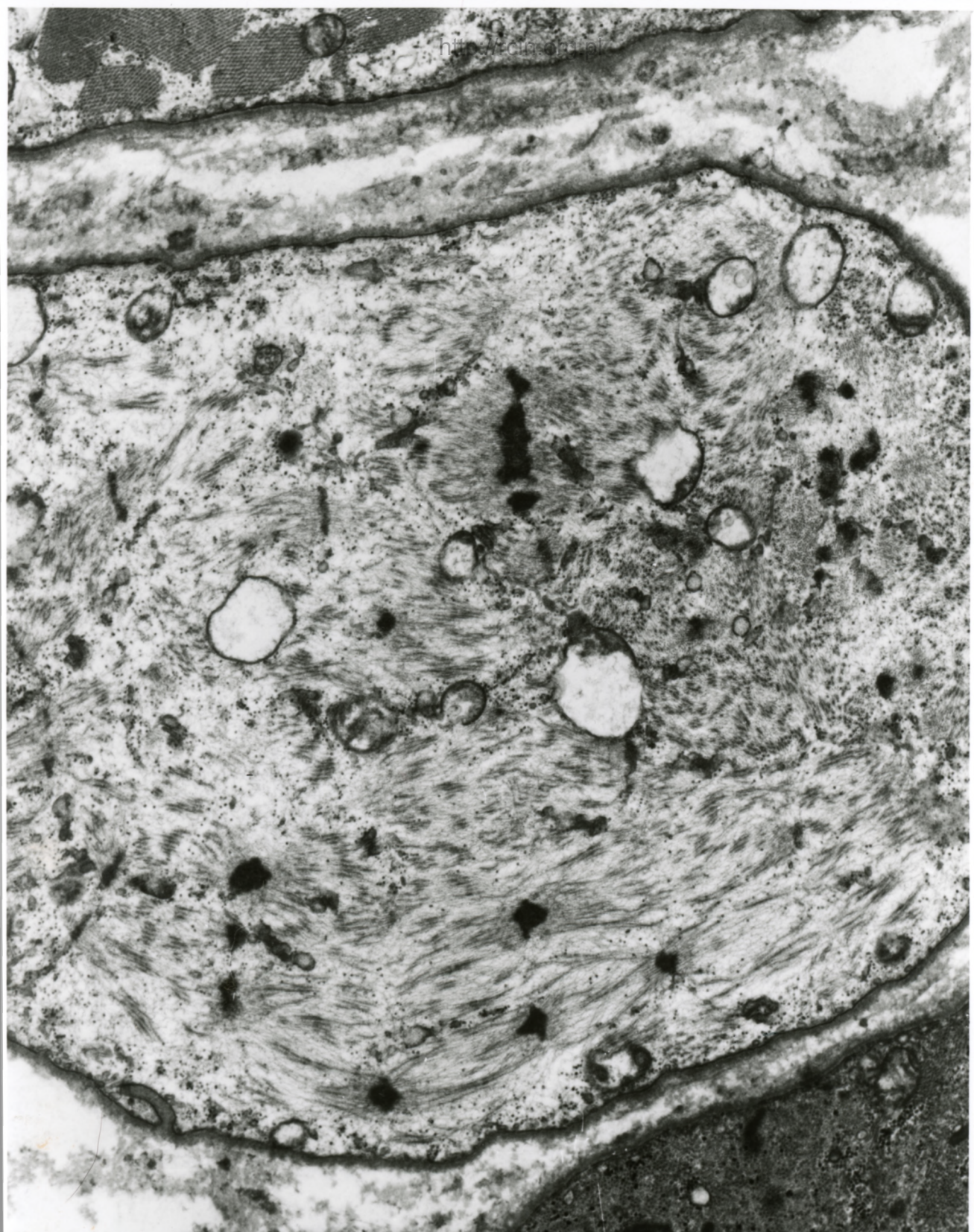
1µm

Fig. 9



AF 22/010/C
100592 80 AKU X5000

Fig.10

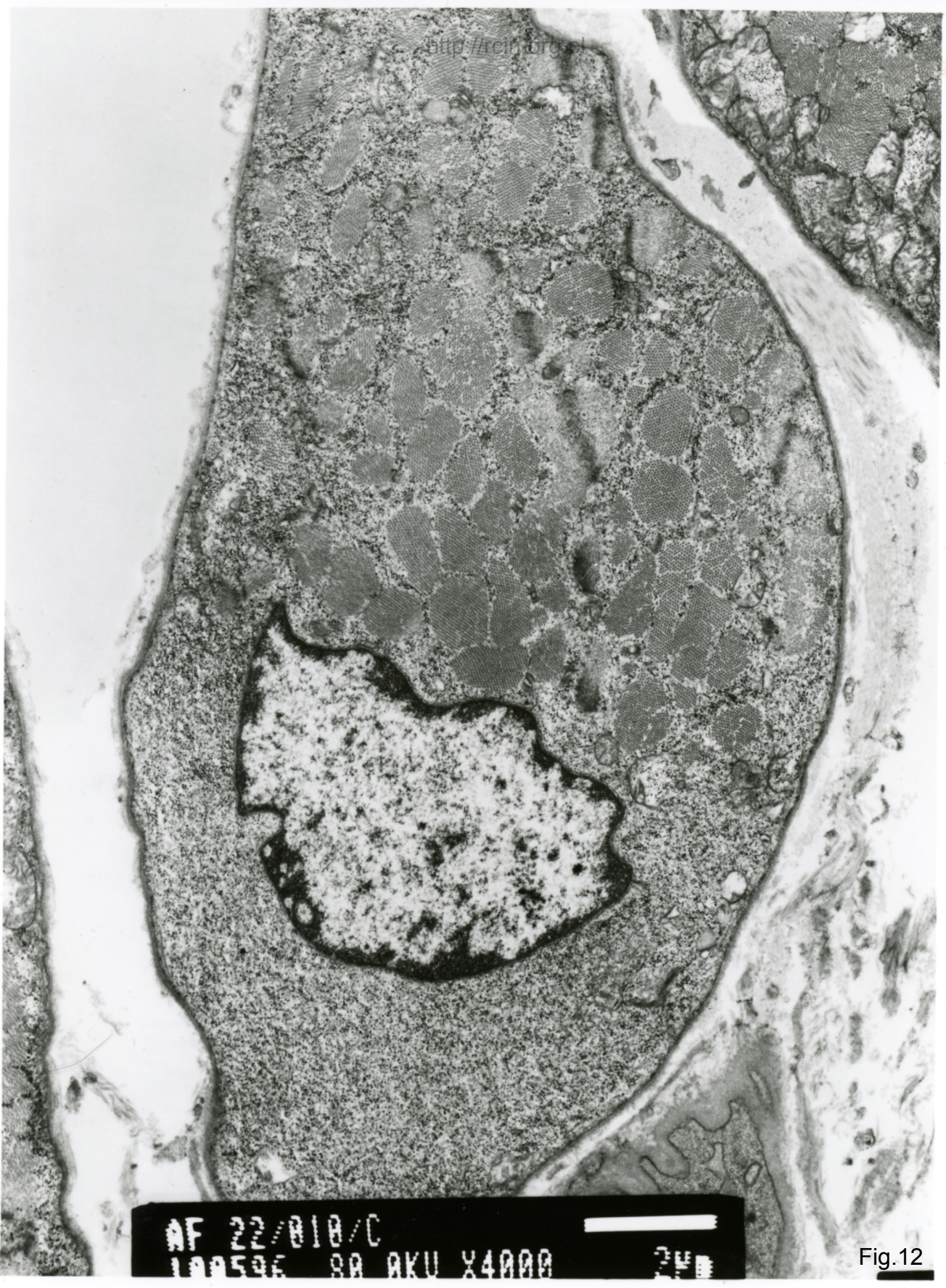


http://www.oxfordjournals.org/

AF 22/010/C
100597 80 AKU X6000

Fig. 11

<http://icb.oxfordjournals.org/>



AF 22/010/C
100596 80 AKU X4000

Fig.12