

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 serca w mikroskopie elektronowym

Nr: 56/13

Imię i nazwisko :

Wiek:30

Rozpoznanie: Kardiomiopatia restrykcyjna

Data pobrania wycinka: 16 XII 2013r.

Mięsień: serca

Analiza ultrastrukturalna ujawniła szereg zmian w badanym materiale. Znaczny ubytek myocytów z rozrostem tkanki łącznej głównie kolagenu. Powstawanie rozległych opustoszeń w obrębie kardiomiocytów w następstwie ubytku miofibrili. Znaczna deformacja jąder manifestująca się ich znacznym wydłużeniem, obkurczeniem, pofałdowaniem, ogniskowym ubytkiem błony jądrowej. W niektórych jądrach obserwowano penetrację sarkomeru lub jej organelli w głąb nucleoplazmy jądrowej na szczególną uwagę zasługuje obecność gęstych osmofilnych „plaques” o różnym kształcie i wielkości obrzeżających połączenia typu ICD i AJ.

Wnioski: obserwowane zmiany dotyczące architektury jąder myocytów /dość typowe dla laminopatii/ zmiany desmosomalne dotyczące struktur typu „junction” mogą sugerować podwójny defekt genetyczny.

67149/26
Prof. dr hab. med.
Anna Fidziańska-Dolot
opracowała: neurolog
J2-106 Warszawa
Inst. Med. Doświadczalnej i Klinicznej PAN
m. 41

Prof. dr med. hab. A. Fidziańska-Dolot

brak
w d'hibe.

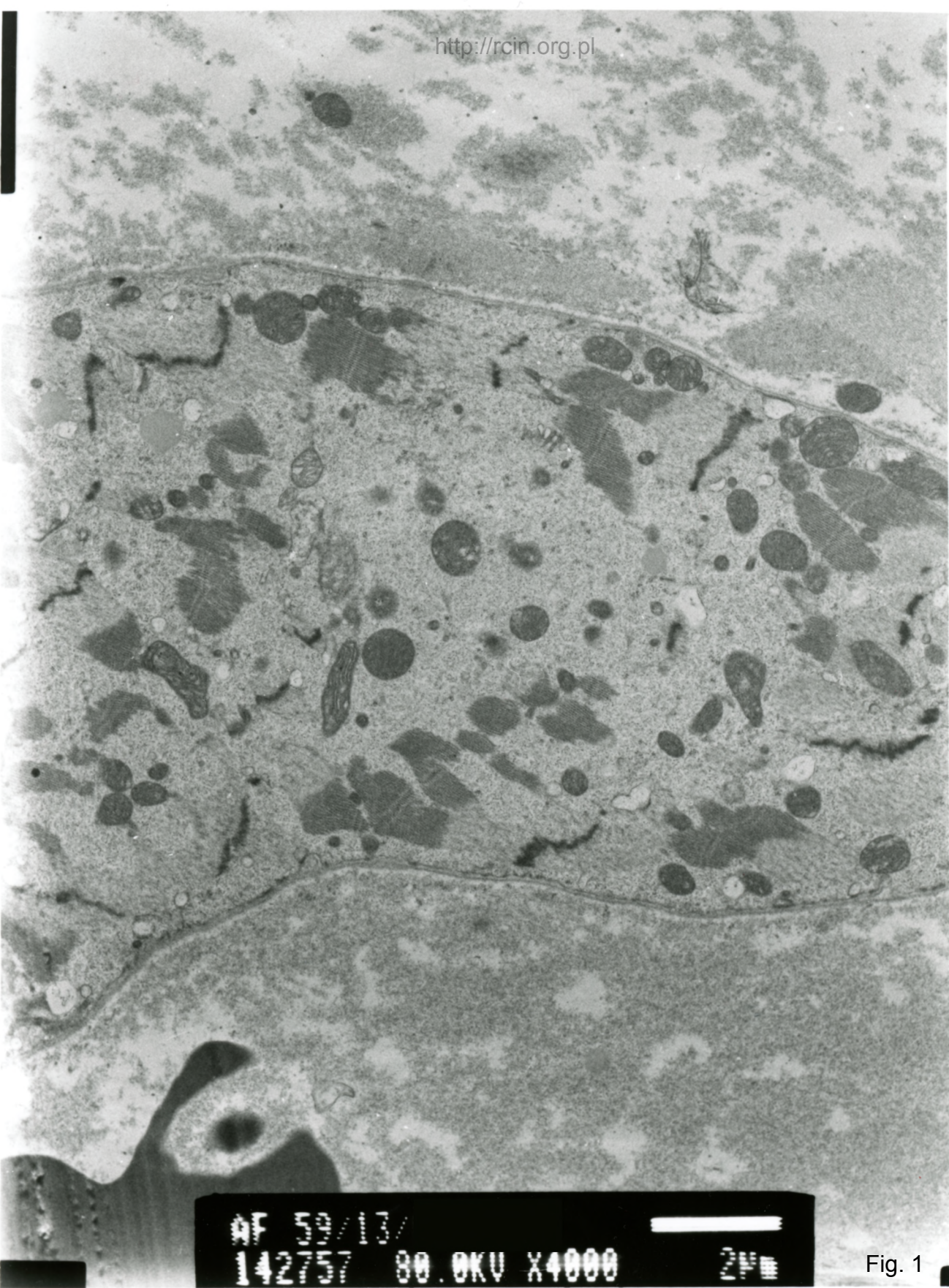
56/13 (59/13 ME)

Kardiomiopatia restrykcyjna

Analiza ultrastrukturalna wykazała liczne zmiany w analizowanym materiale. W obrębie kardiomiocytów obserwowano rozległe obszary całkowicie pobawione miofibrili, w innych miejscach ich dezorganizację (Fig. 1,2). W obszarach pozbawionych miofibrili widoczne były złogi lipofuscyny, a także nagromadzenie nieprawidłowych mitochondriów, charakteryzujących się jasną macierzą i ubytkiem grzebieni mitochondrialnych (Fig. 3-6). Obserwowano cechy charakterystyczne dla laminopatii. Jądra kardiomiocytów były zdeformowane, obserwowano zmiany w ich kształcie m.in. liczne wgłobienia w otoczce jądrowej. Wiele jąder wykazywało także ubytki w błonie jądrowej, co wiązało się z penetracją organelli komórkowych do wnętrza jąder (Fig. 7-12). W przestrzeni zewnątrzkomórkowej obserwowano nasilone włóknienie (Fig. 13).

Restrictive cardiomyopathy

Ultrastructural analysis revealed numerous changes in the analyzed biopsy. Within the cardiomyocytes large areas completely devoid of myofibrils were observed. Myofibrils disorganization was common (Figs. 1,2). In areas devoid of myofibrils, lipofuscin deposits were visible, as well as accumulation of altered mitochondria, characterized by a bright matrix and loss of mitochondrial cristae (Figs. 3-6). Features of laminopathy were observed. Nuclei of cardiomyocytes were deformed, with changes in the shape including numerous indentations in the nuclear envelope. Many nuclei showed breaks in the nuclear membrane, which was associated with penetration of cell organelles into the nuclei (Figs. 7-12). Abundant fibrosis was observed in the extracellular space (Fig. 13).

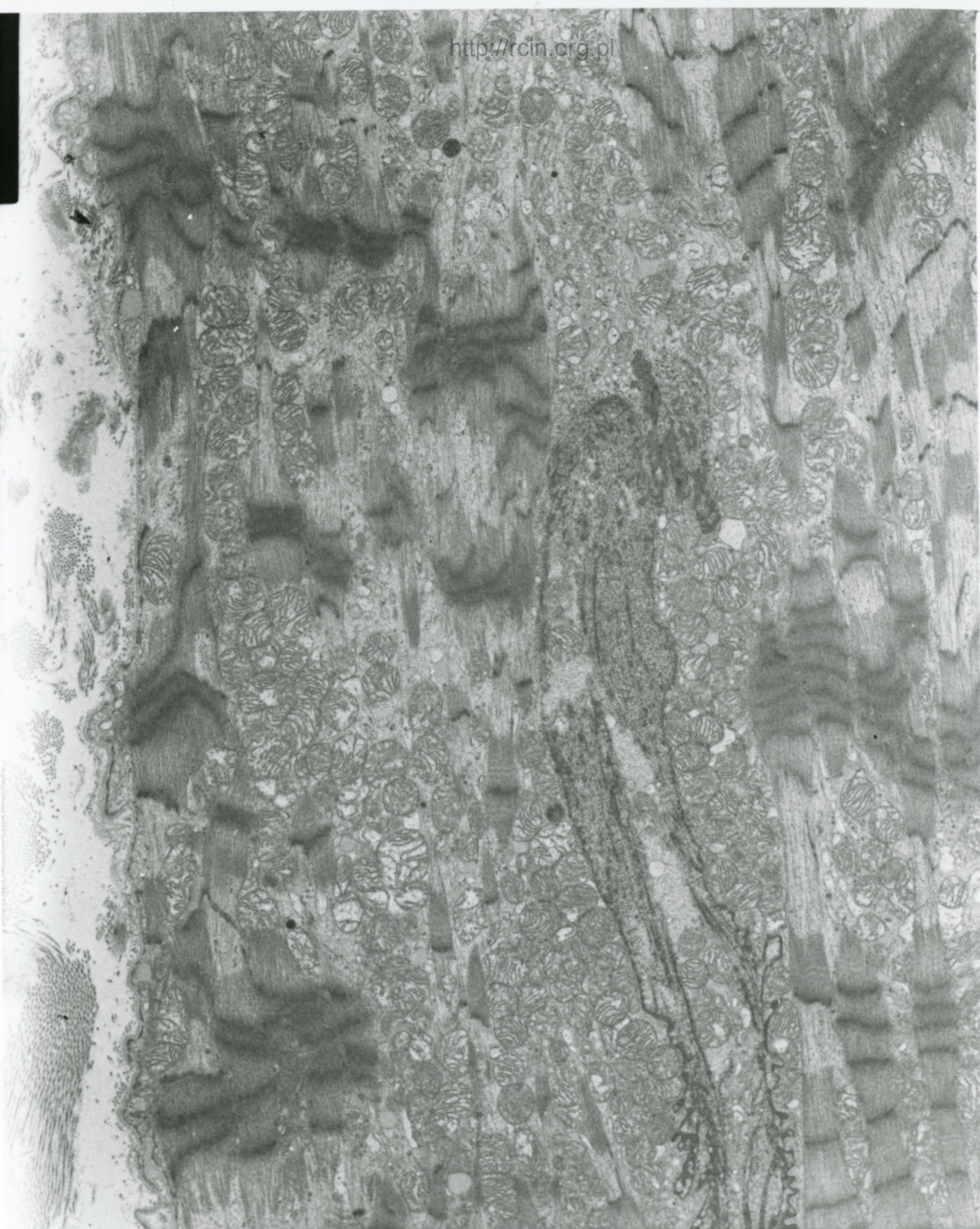


AF 59/13/

142757 80.0KV X4000

2µm

Fig. 1



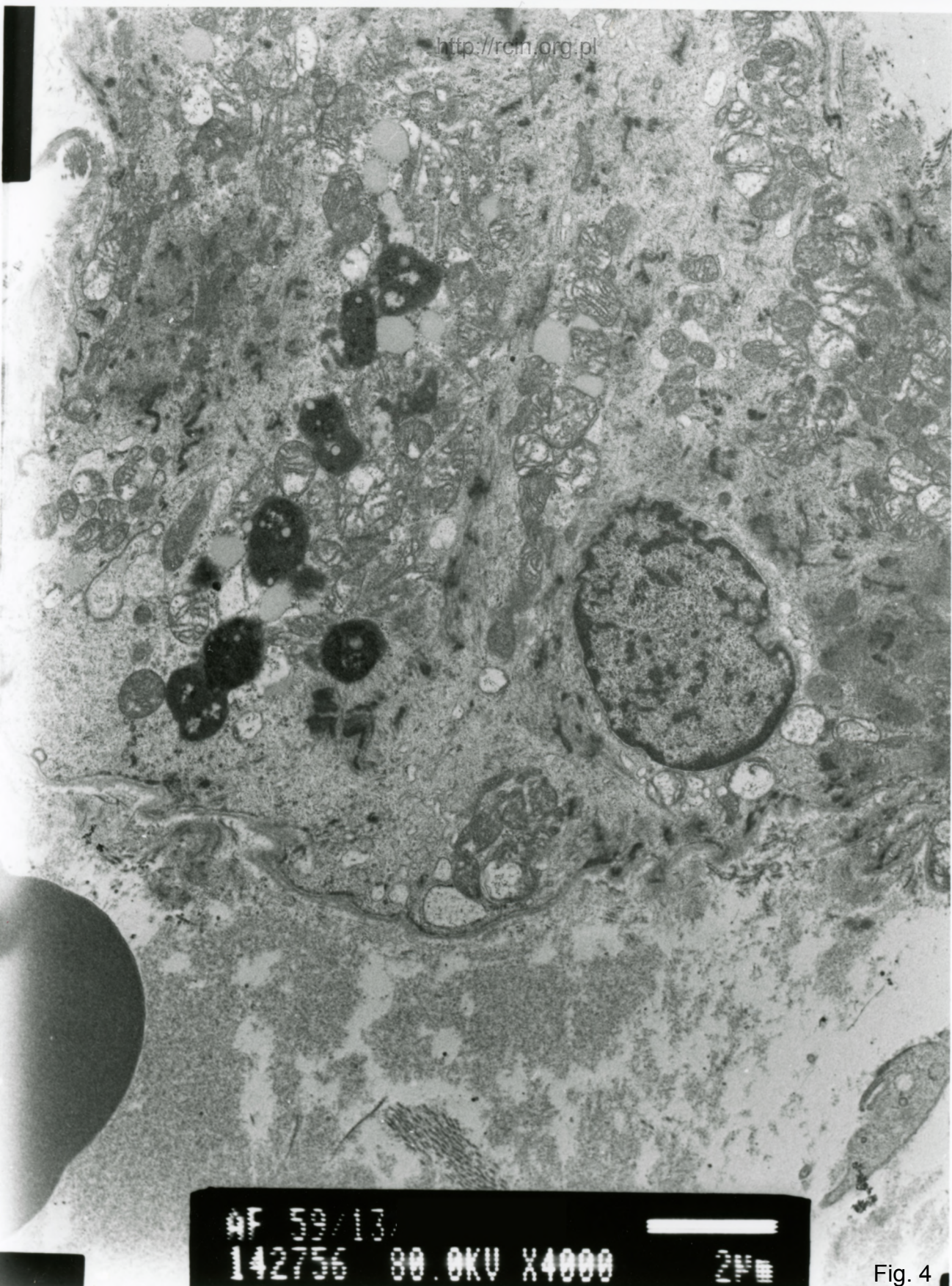
AF 59/13/
142750 00.0KV X3000 2µm

Fig. 2



AF 59/13/
142755 80.0KV X4000 2µm

Fig. 3



9F 59/13

142736 80.0KV X4000



2µm

Fig. 4

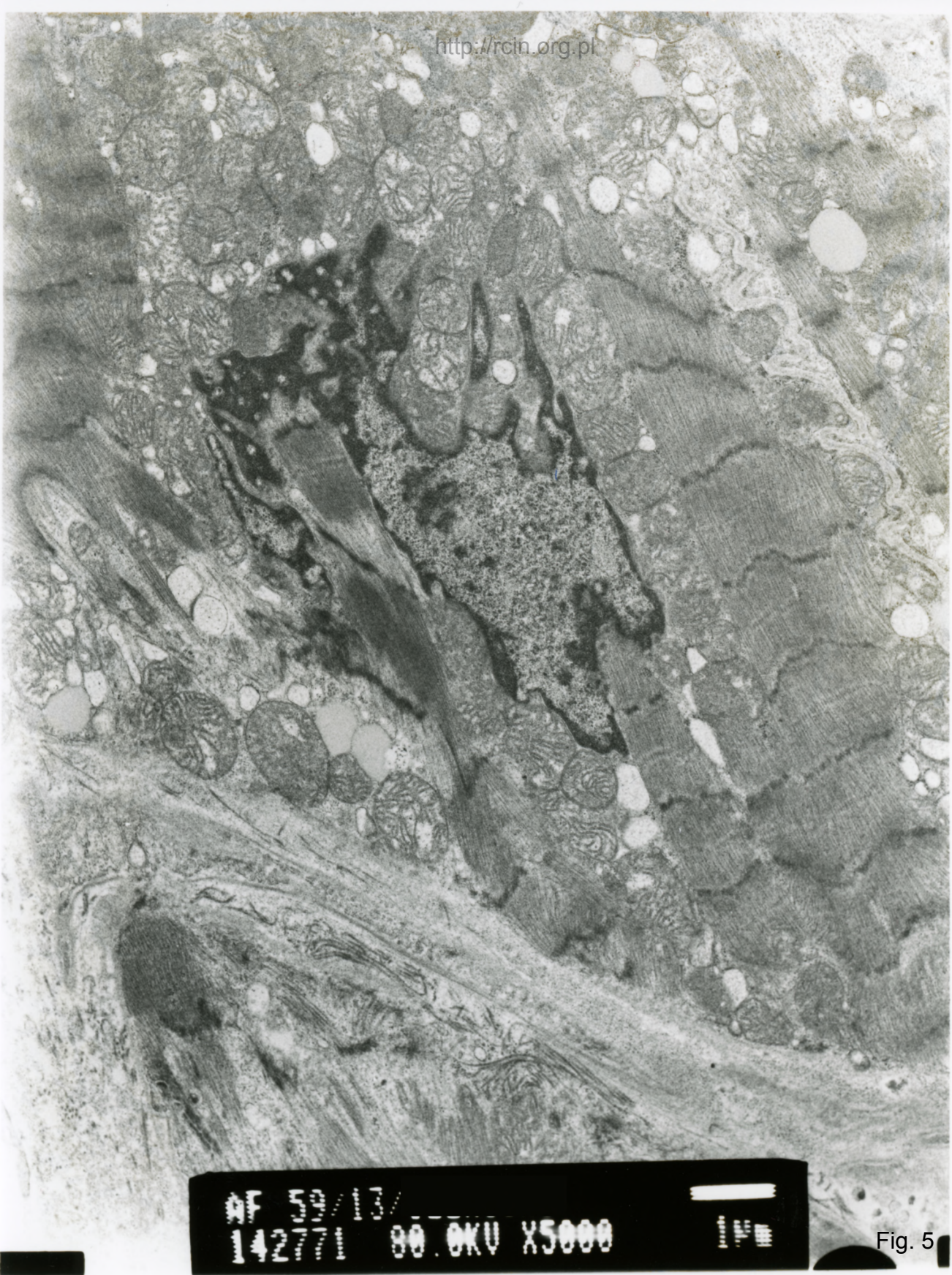
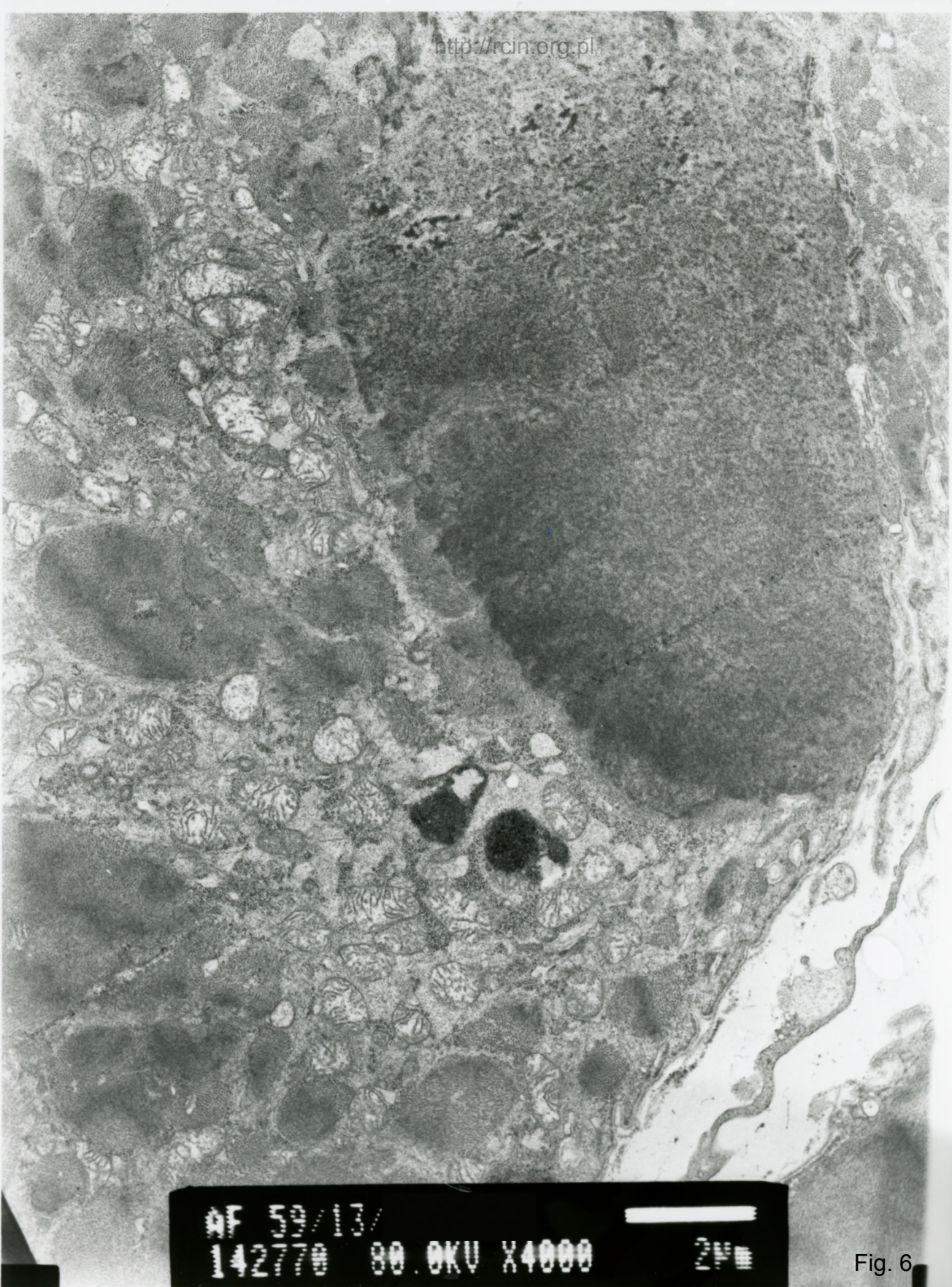
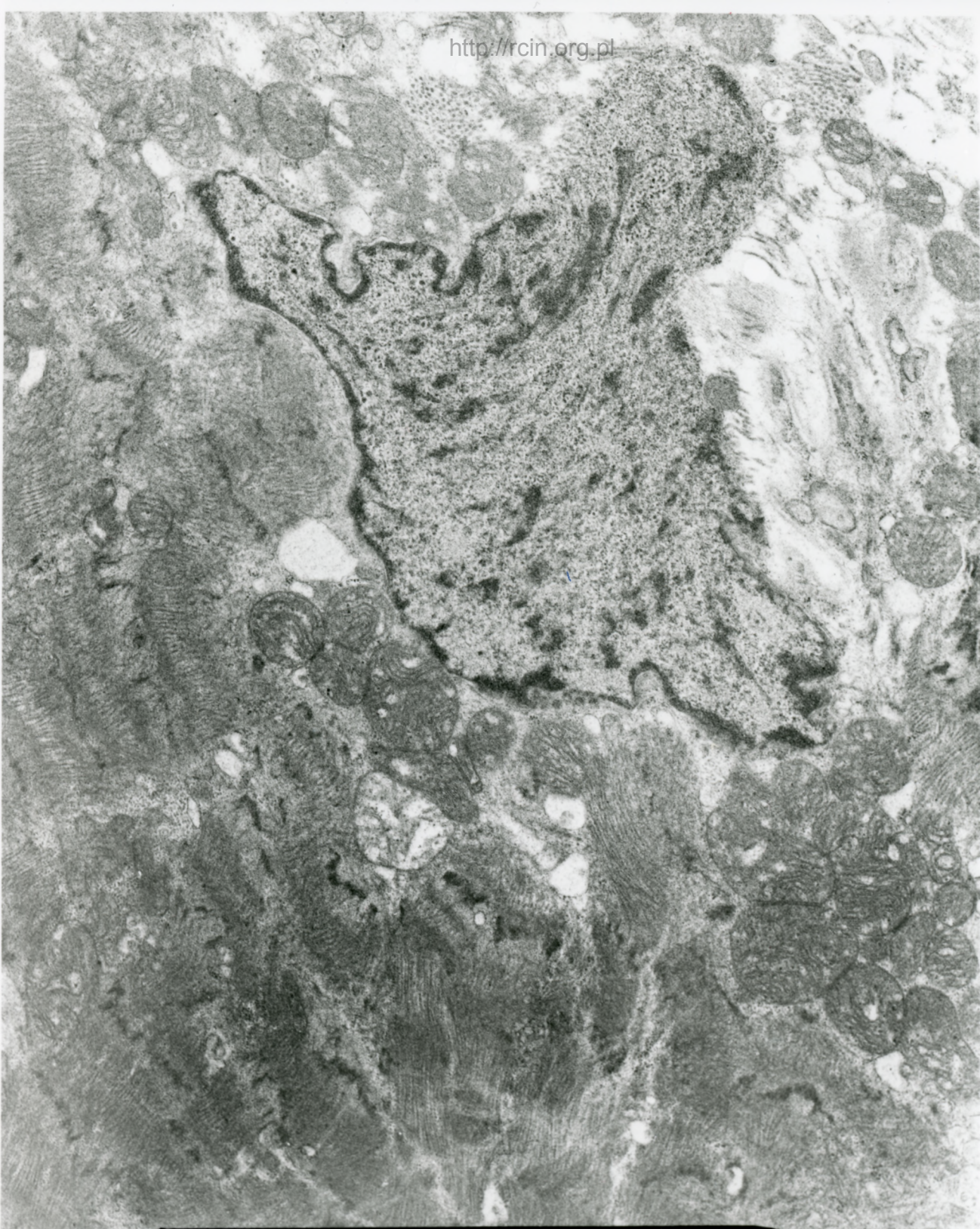


Fig. 5



AF 52/13/
142770 80.0KV X4000 2µm

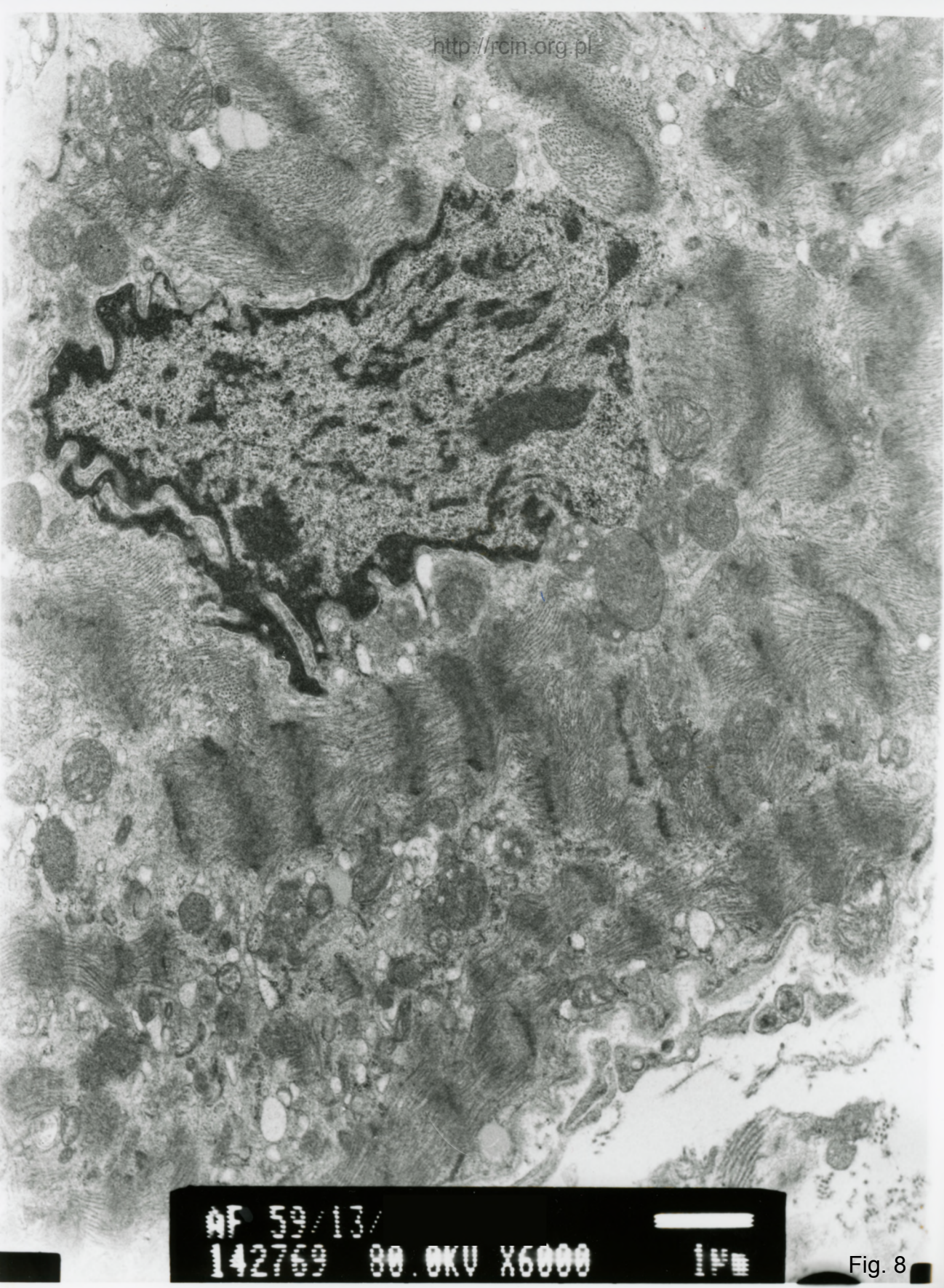
Fig. 6



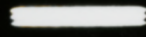
AF 59/13/
142772 80.0KV X6000



Fig. 7



AF 59/13/
142769 80.0KV X6000



1µm

Fig. 8

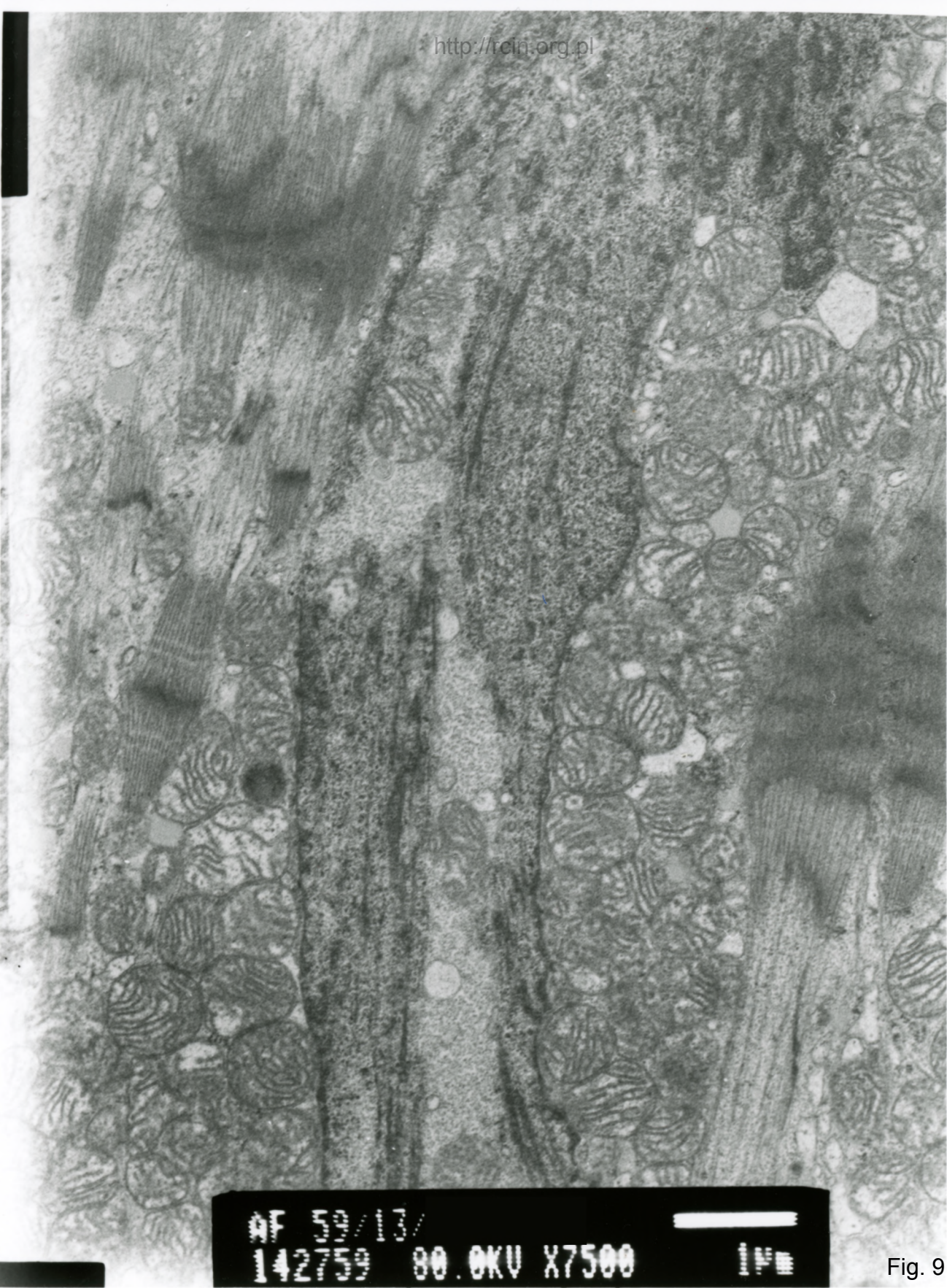
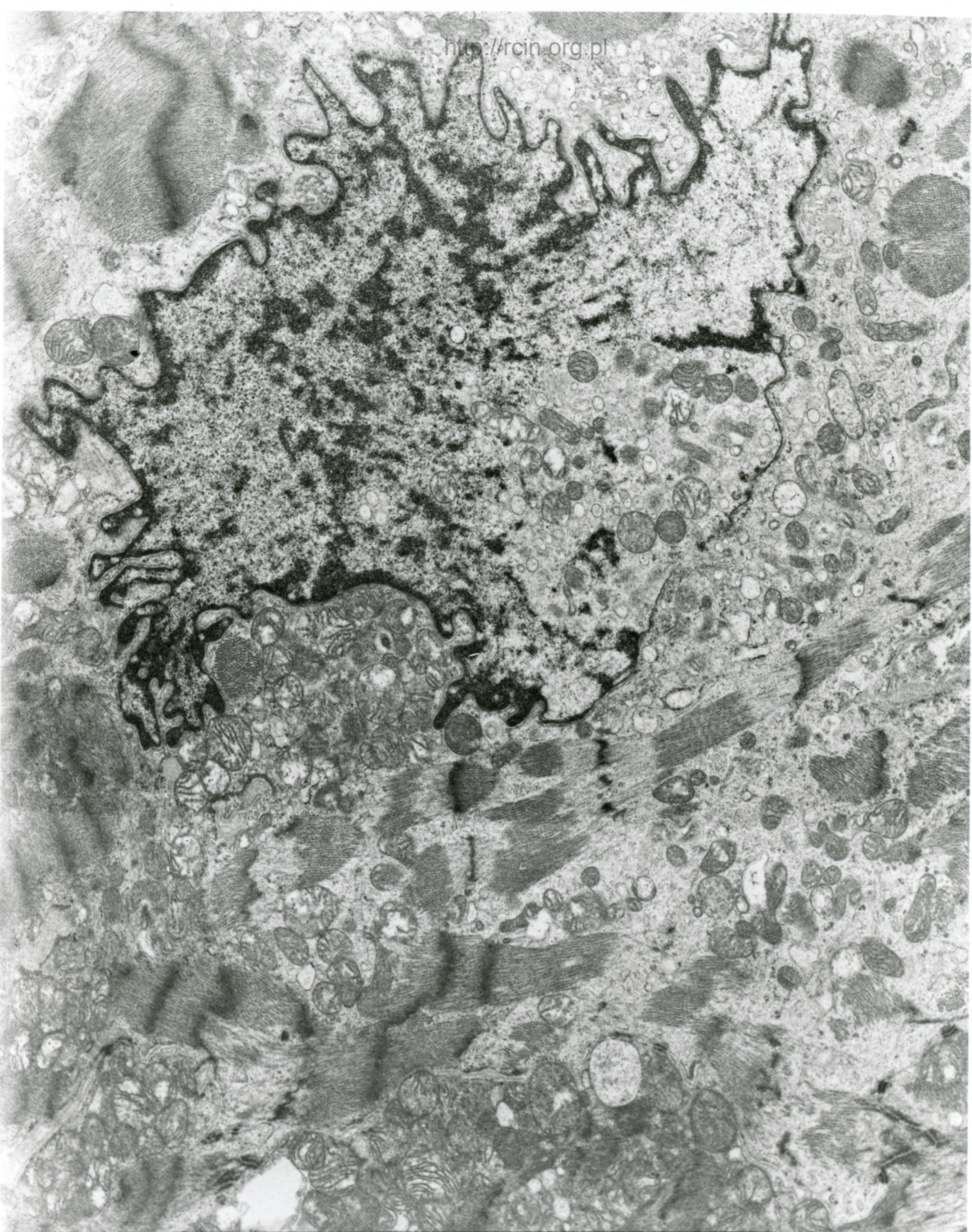
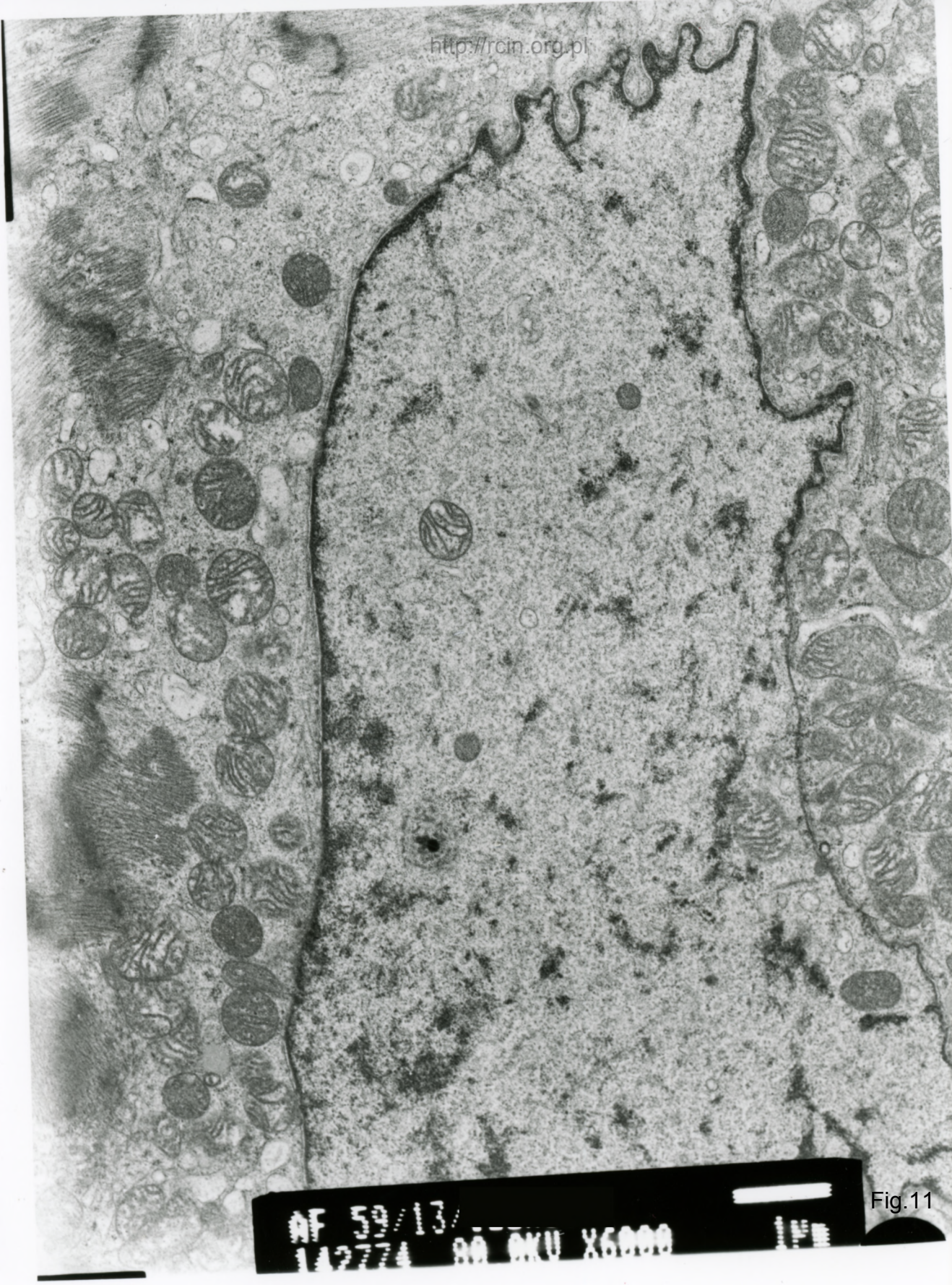


Fig. 9



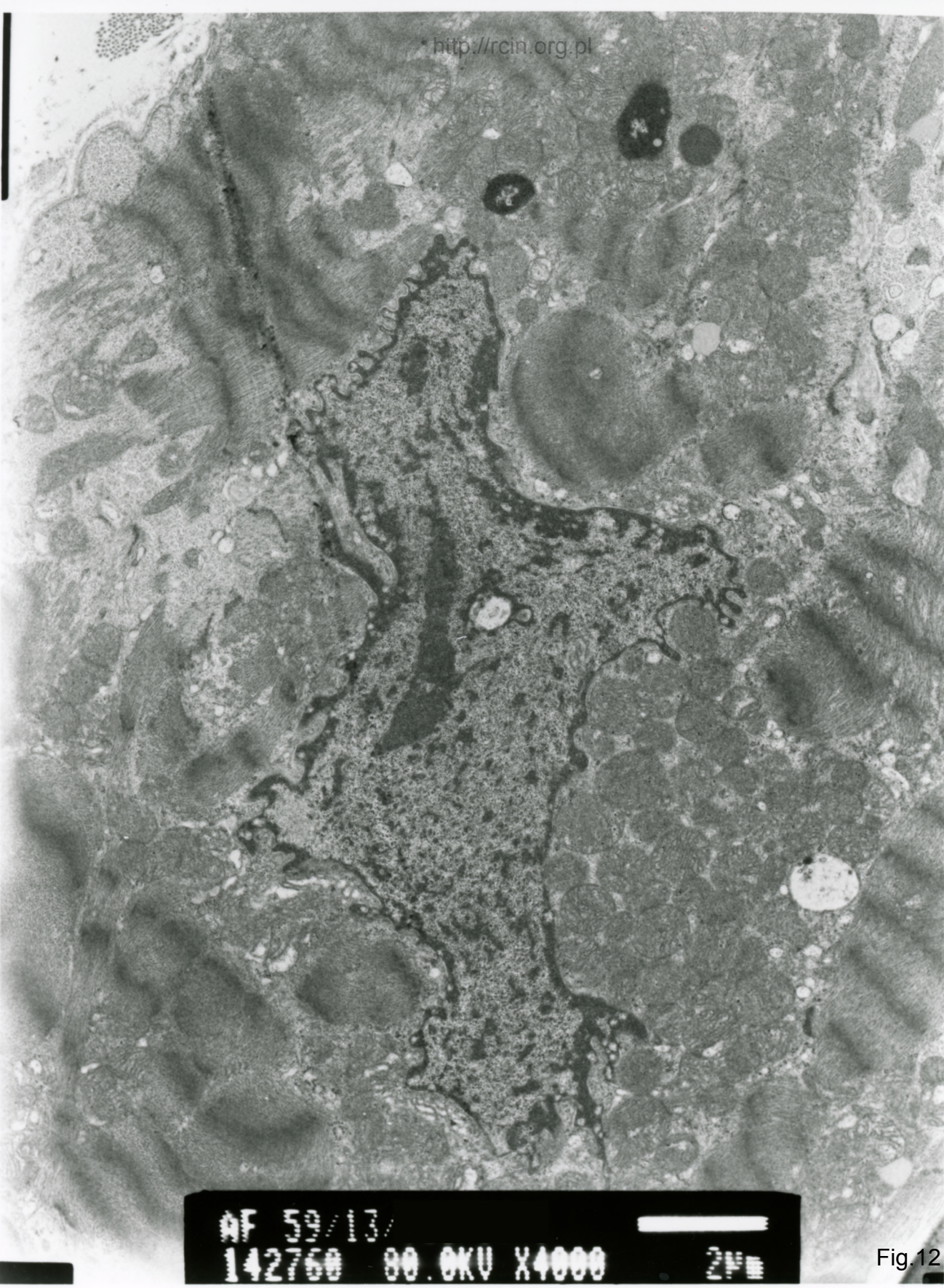
AF 59/13/
142773 80 OKU X4000 24

Fig.10



AF 59/13/
142774 80 OKU X6000

Fig.11



AF 59/13/
142760 00.0KV X4000 2µm

Fig. 12



97 30/13/
142775 80.0KV X4000 2µm

Fig.13