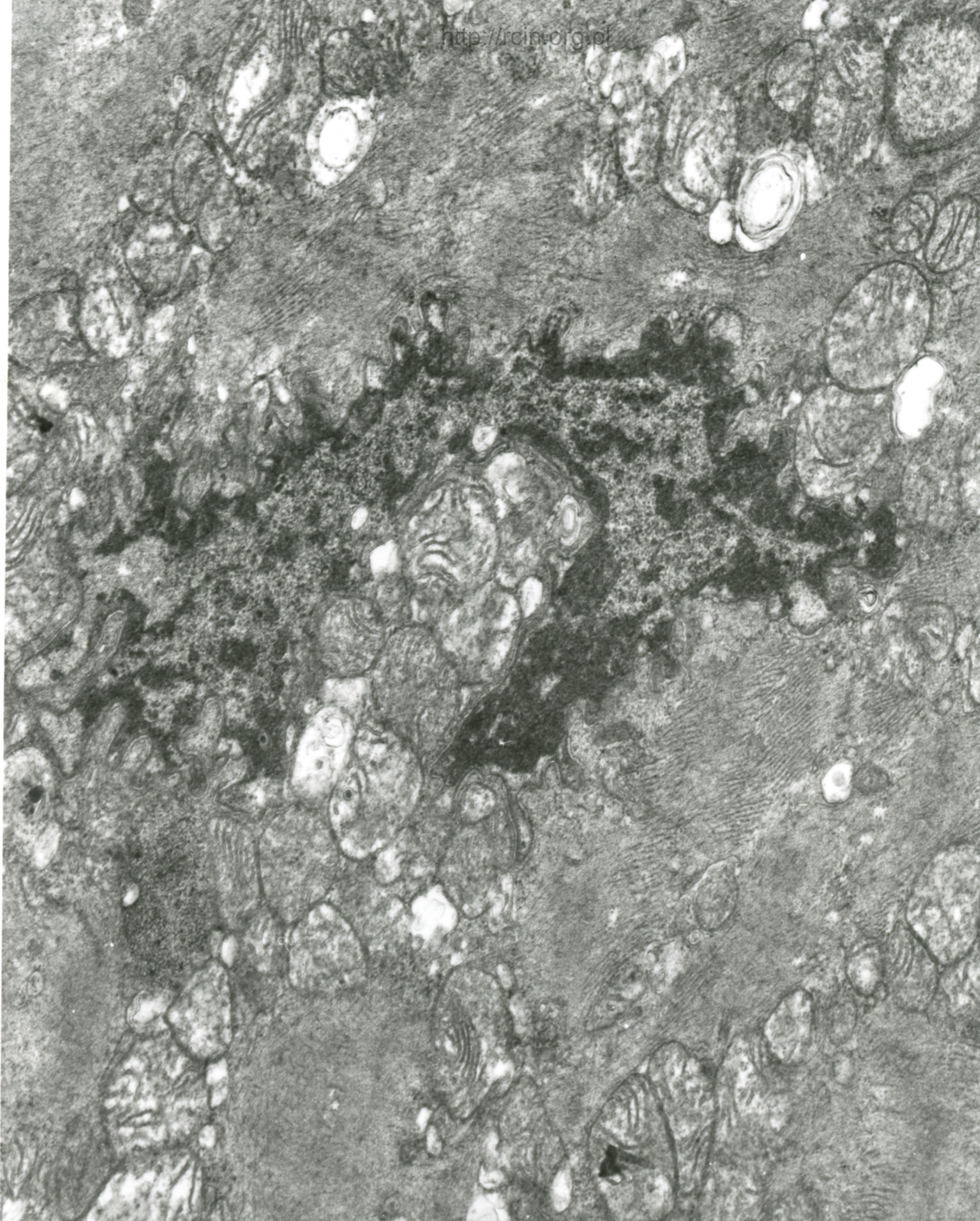


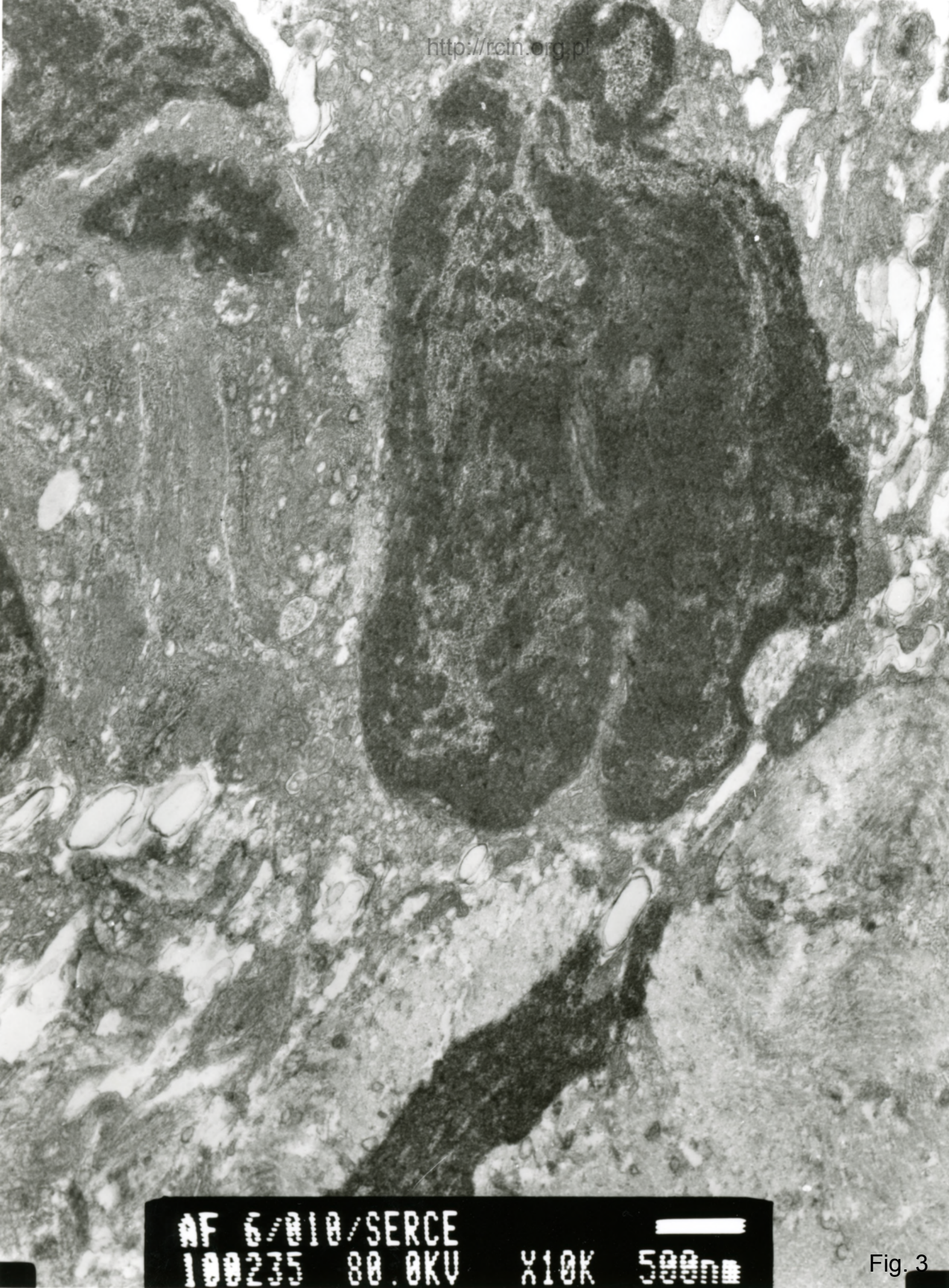
AF 6/010/SERCE
100276 80 AKII Y7500

Fig. 1



AF 6/10/SERCE
100246 80.0KV X10K 500nm

Fig. 2



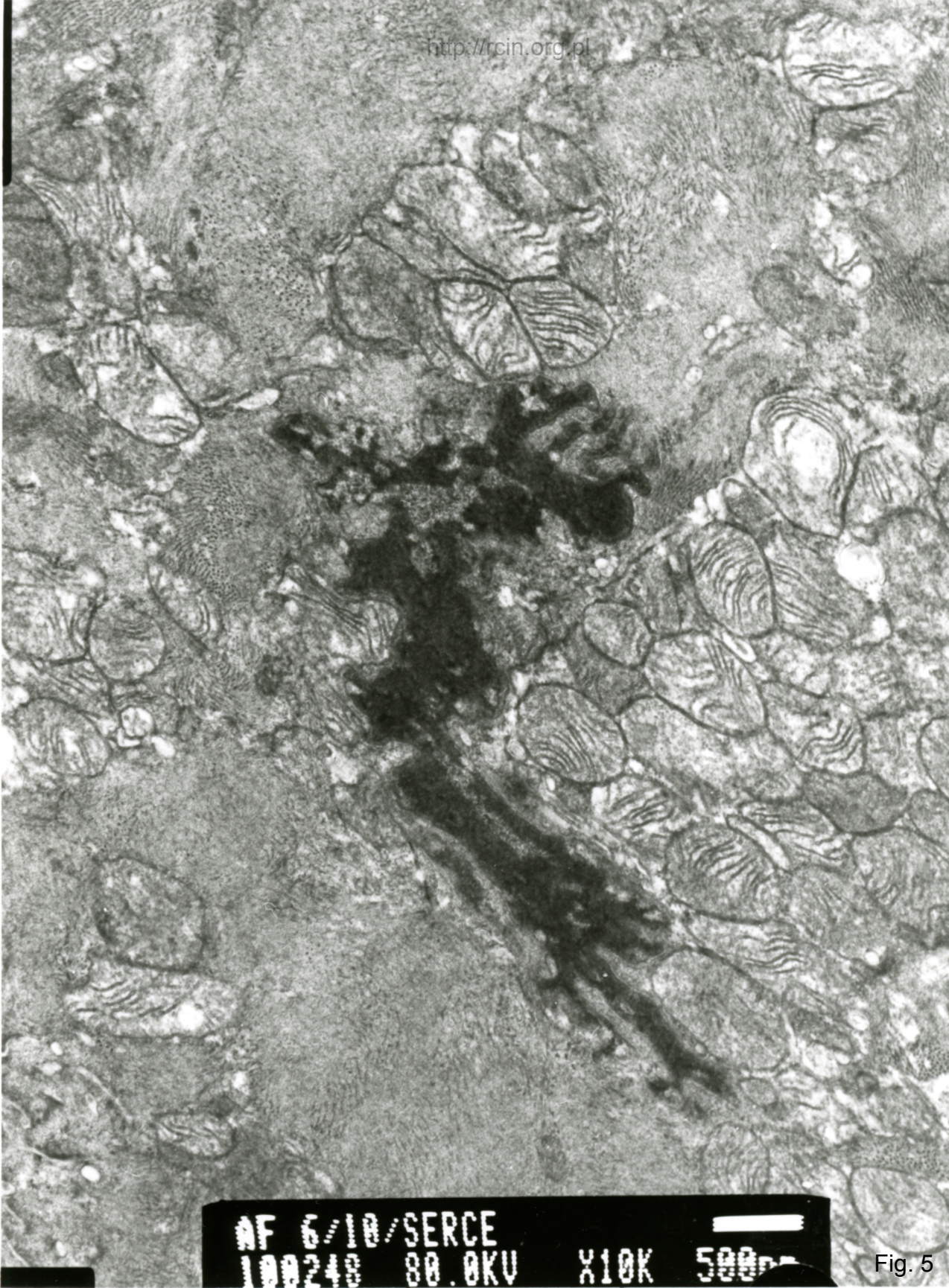
AF 6/010/SERCE
100235 80.0KV X10K 500nm

Fig. 3



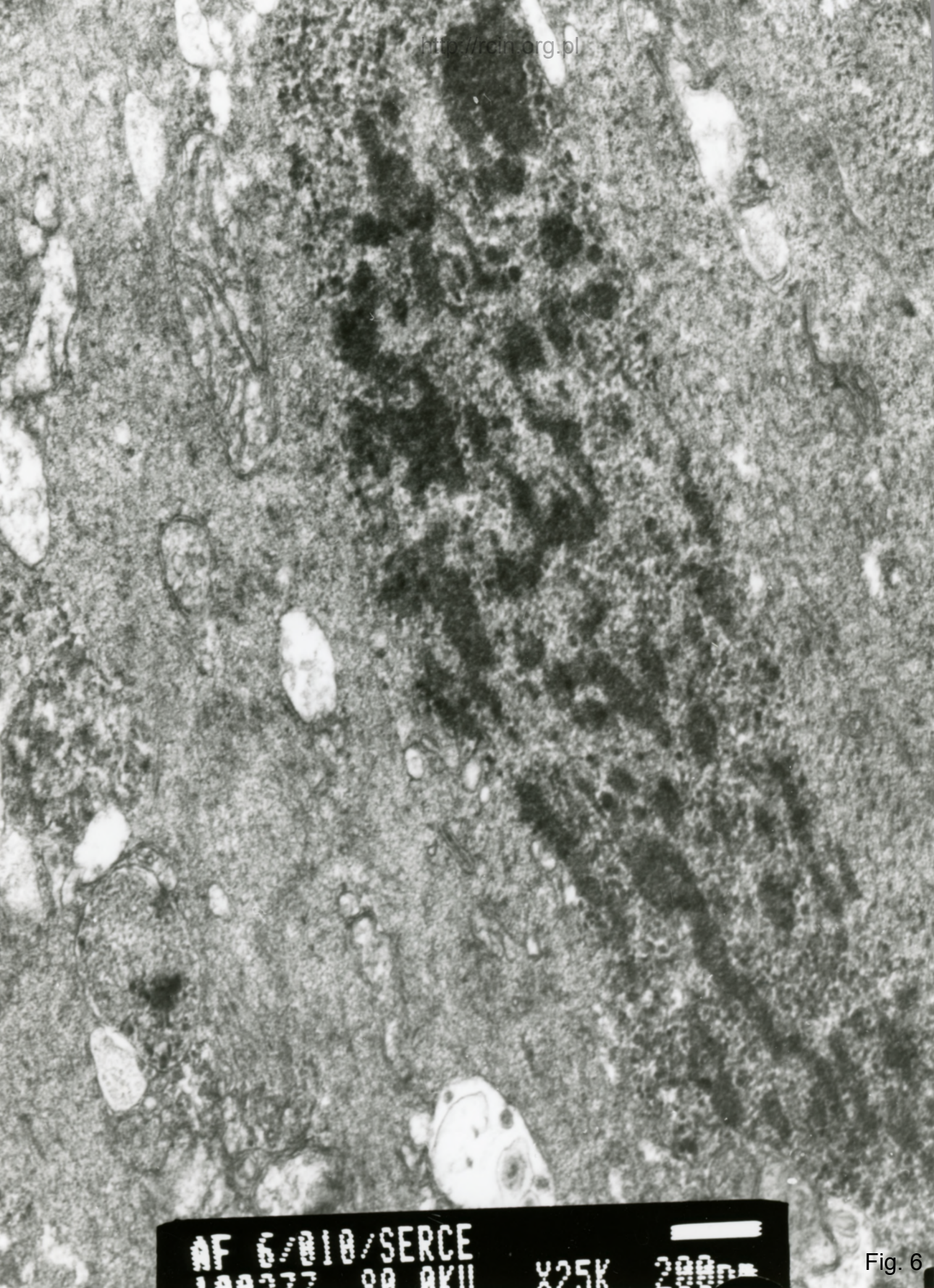
AF 6/010/SERCE
100234 80.0KV X10K 500nm

Fig. 4



AF 6/10/SERCE
100248 80.0KV X10K 500nm

Fig. 5



AF 6/010/SERCE
100277 00 AKU X25K 2000

Fig. 6

6/10

1. 21

Niewydolność mięśnia sercowego, zaburzenia rytmu

Analiza ultrastrukturalna wykazała zaburzenia we wzorze sarkomerów oraz dezorganizację miofibryli. Obserwowano cechy charakterystyczne dla laminopatii. Jądra kardiomiocytów miały nieprawidłowy kształt, otoczka jądrowa była pofałdowana, z licznymi wgłobieniami, w niektórych miejscach przzerwana (Fig. 1-4). Obecne były zmienione mitochondria o jasnej macierzy, charakteryzujące się częściowym bądź całkowitym ubytkiem grzebieni lub ich nieprawidłowym przebiegiem (Fig. 5,6).

Myocardial failure, arrhythmia

Ultrastructural analysis revealed changes in sarcomere pattern and myofibrils disorganization. Features characteristic for laminopathy were observed. The nuclei of cardiomyocytes were abnormally shaped, the nuclear envelope was corrugated, with numerous indentations, in some nuclei breaks of the nuclear membrane were seen (Fig. 1-4). Altered mitochondria characterized by bright mitochondrial matrix, partial or complete loss or/and abnormal arrangement of cristae were present (Fig. 5,6).