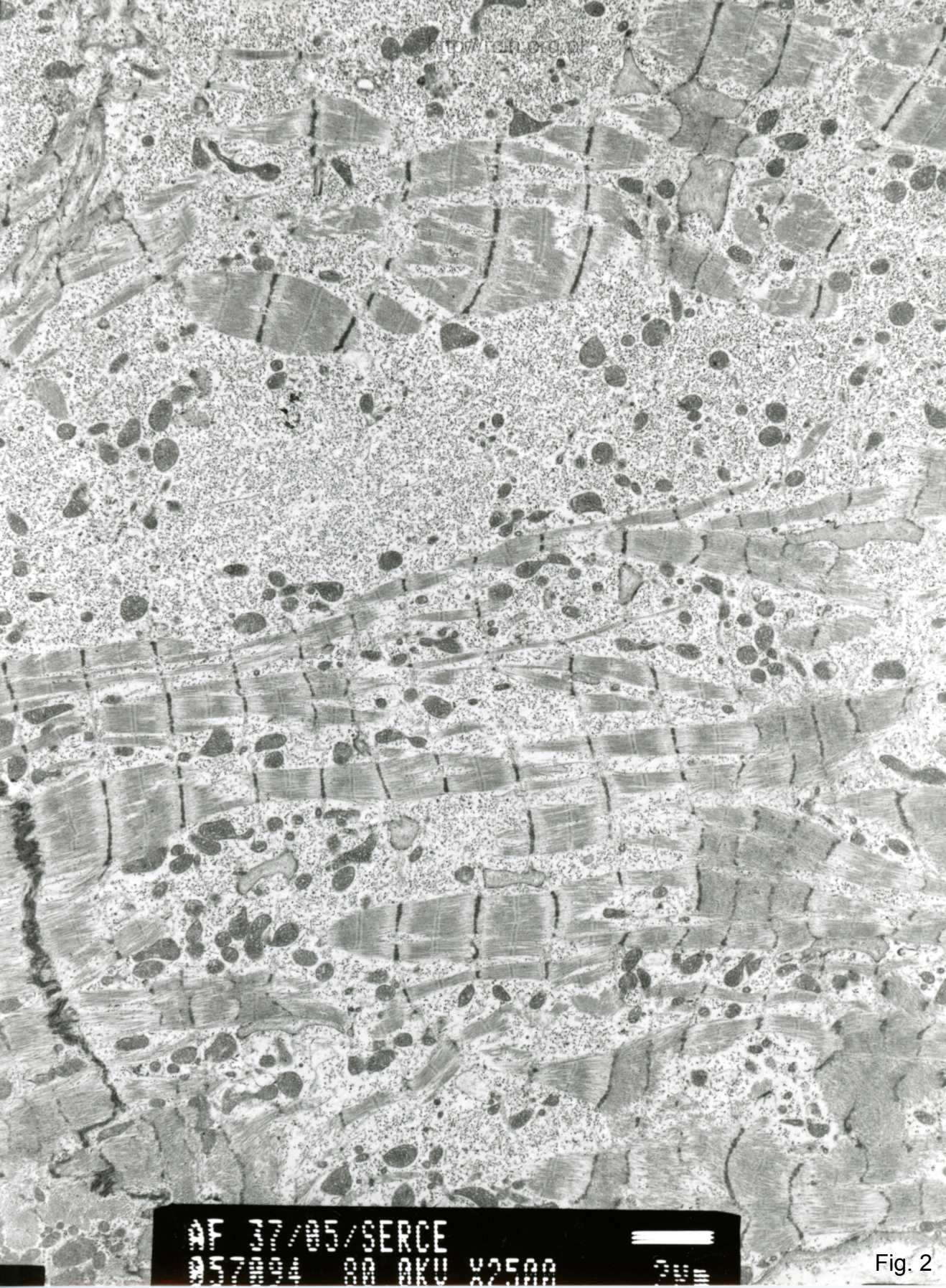




AF 37/85/SERCE
057807 00 0VU 05000

Fig. 1



AF 37/05/SERCE
057094 80 OKU X2500

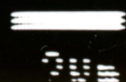
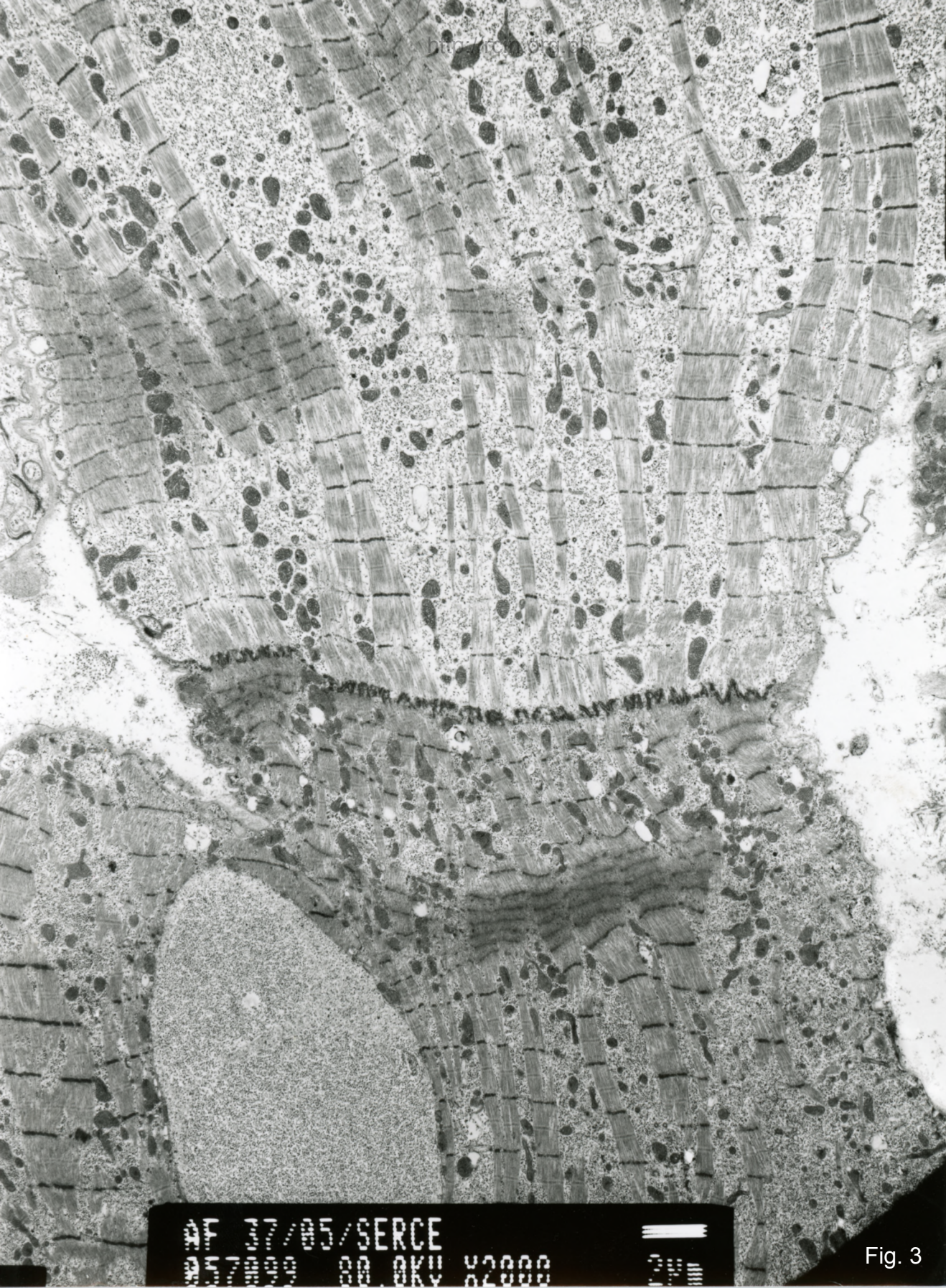


Fig. 2



bioRxiv preprint doi: <https://doi.org/10.1101/010101>; this version posted October 1, 2014. The copyright holder for this preprint (which was not certified by peer review) is the author/funder, who has granted bioRxiv a license to display the preprint in perpetuity. It is made available under aCC-BY-NC-ND 4.0 International license.

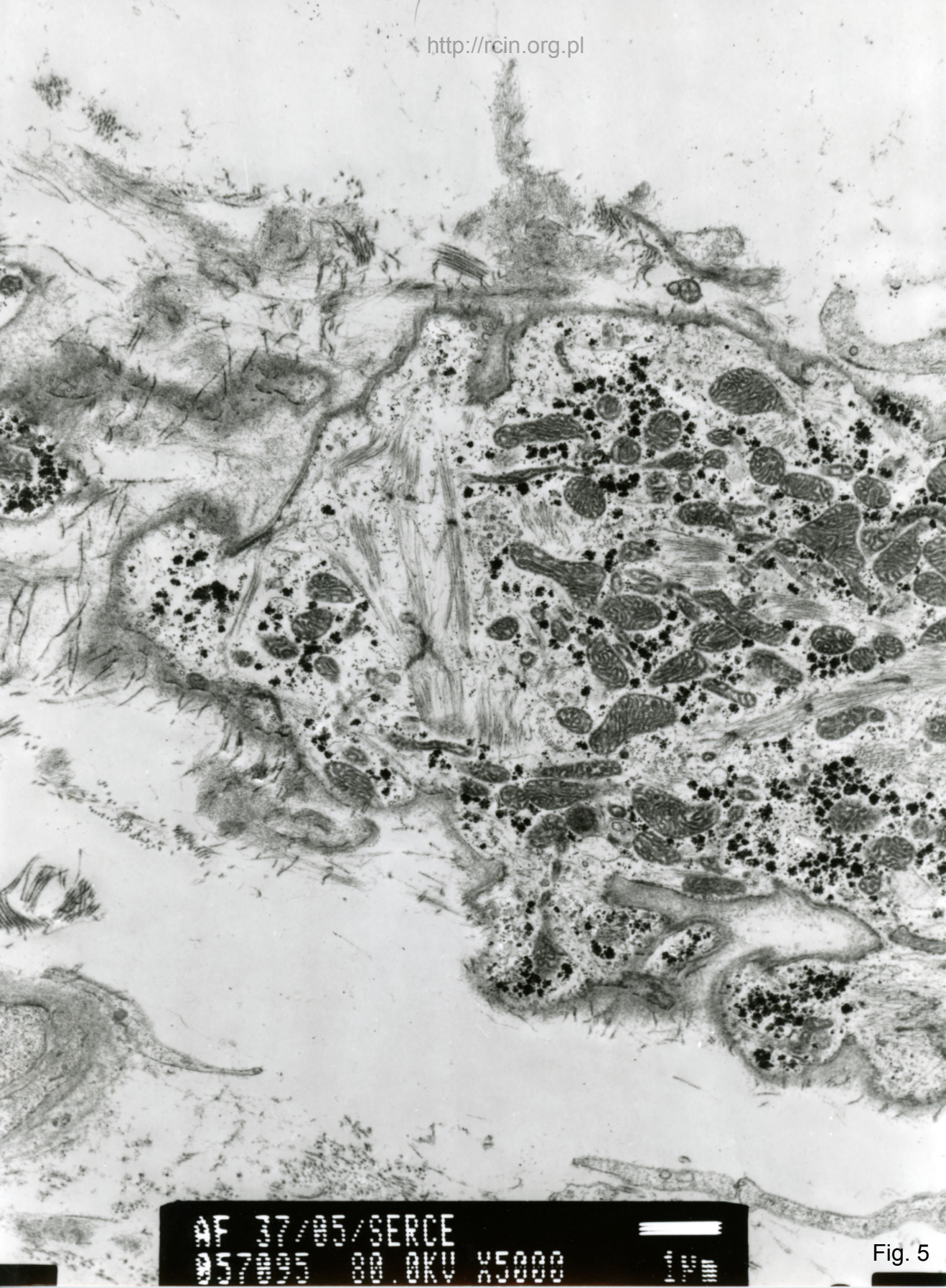
AF 37/05/SERCE
057000 00 OKV X2000

Fig. 3



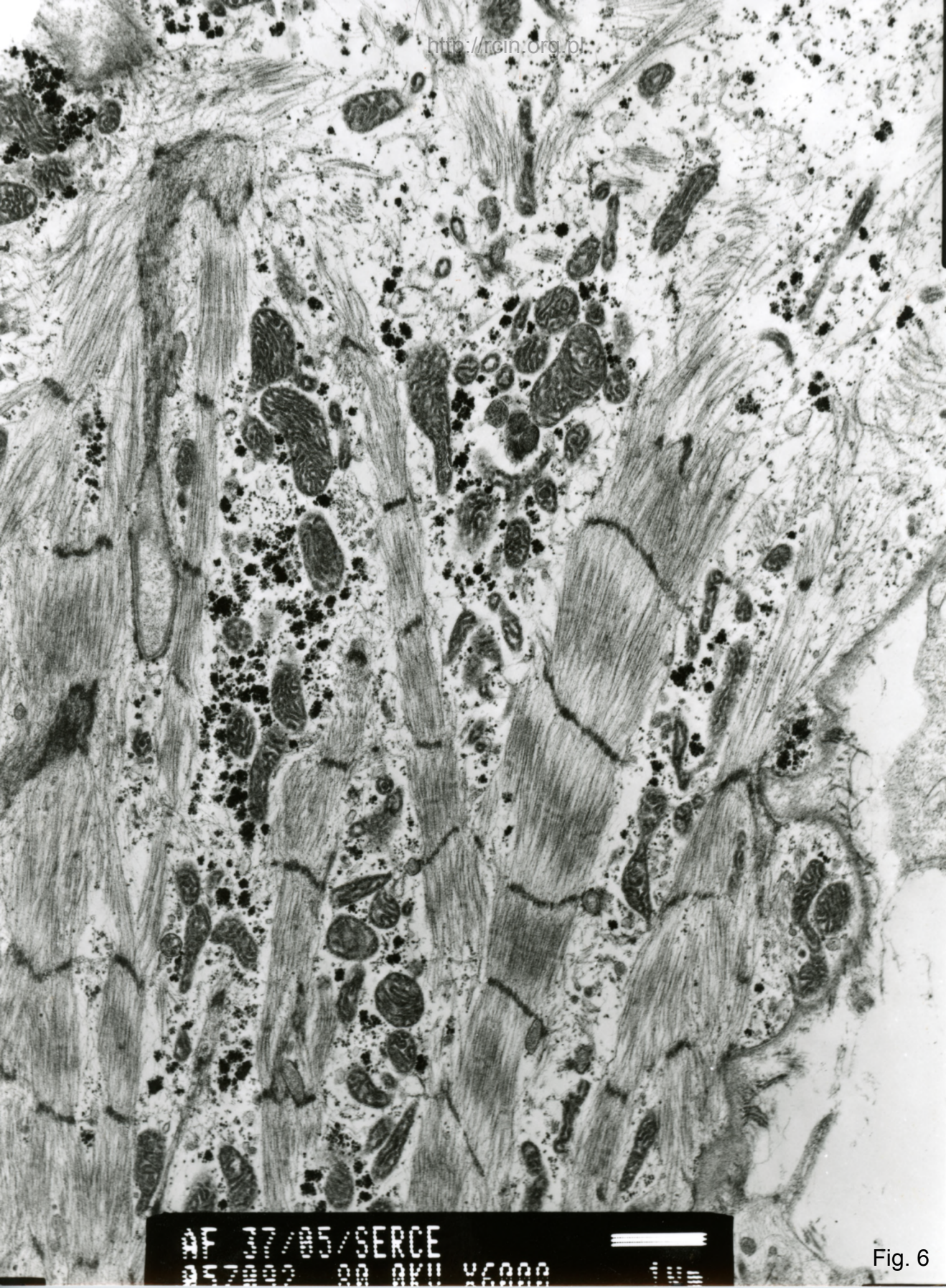
AF 37/85/SERCE
057000 00 0KV 27000

Fig. 4



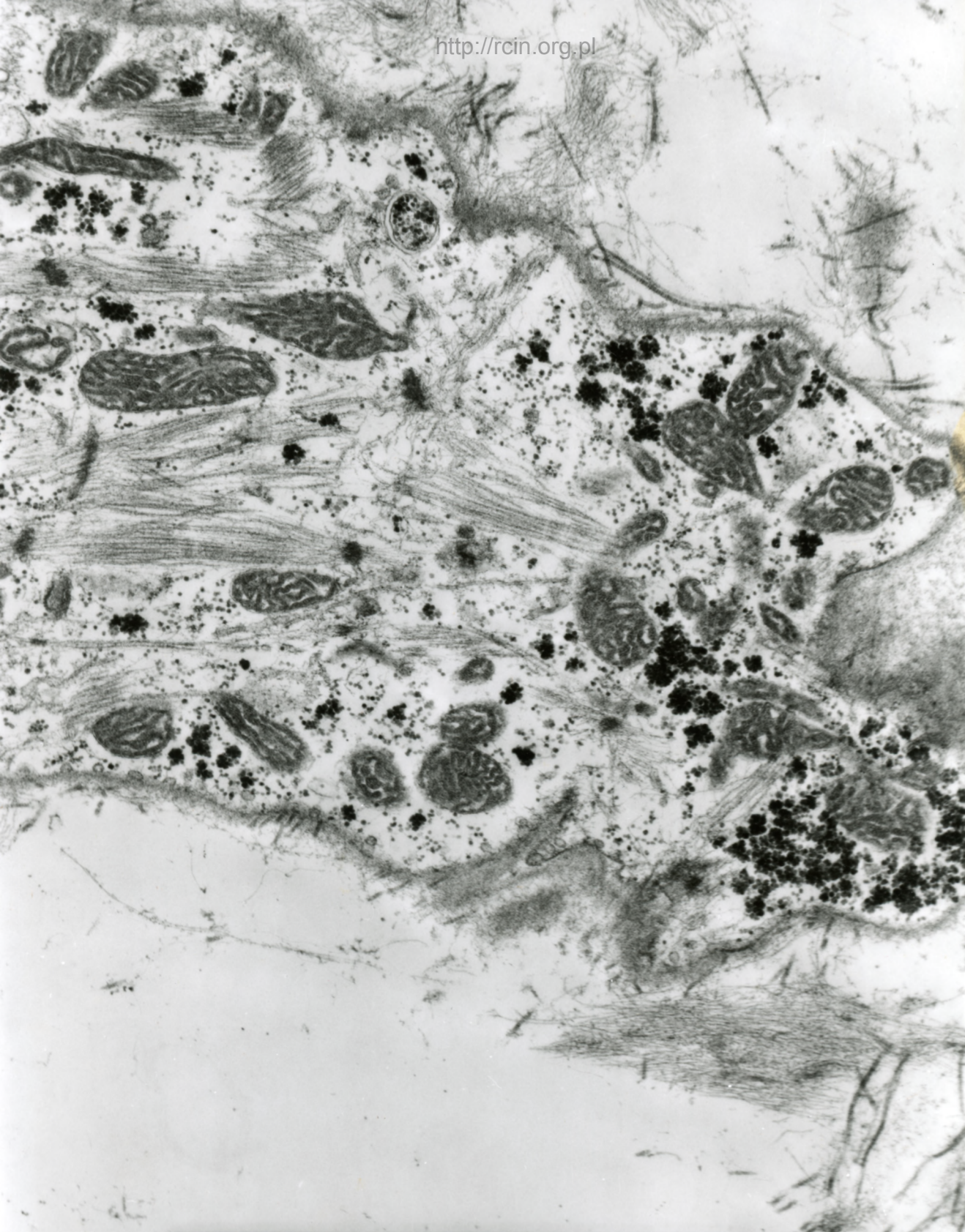
AF 37/85/SERCE
057005 00.0KV X5000

Fig. 5



AF 37/85/SERCE
057002 00 OKU X6000

Fig. 6



AF 27/85/SERCE
857805 80 BKU 810K 500nm

Fig. 7



24 27/05/SERCE
07 07 00.0KV X4000

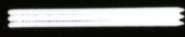


Fig. 8

37/05

Rozpoznanie?

Ocena ultrastrukturalna wykazała we fragmentach bioptatu zachowaną strukturę sarkomerów, podczas gdy w innych częściach była ona zupełnie zaburzona. Obserwowano dezorganizację w układzie miofibryli, a miejscowo zupełny zanik. W sarkoplazmie licznie występowały ziarna glikogenu, także w postaci obłonionych struktur (Fig. 1-4). Pomiędzy rozproszonymi miofibrilami widoczne były zmienione, elektronowo-gęste, o nieprawidłowym przebiegu grzebieni mitochondria (Fig. 5-7). Obserwowano liczne, elektronowojasne wakuole o różnej wielkości (Fig. 8,9).

Ultrastructural evaluation revealed preserved sarcomere structure in parts of the biopsy, while in other parts it was seriously altered. Disorganization of myofibrils and focally their complete loss was observed. Abundant glycogen deposits were seen in the sarcoplasm in a form of free granules and membrane-surrounded clusters (Figs. 1-4). Between scattered myofibrils, altered, electron-dense mitochondria characterized by abnormal cristae arrangement were visible (Figs. 5-7). Numerous bright vacuoles of various sizes were observed (Figs. 8,9).