

Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie świetlnym

Nr: 9/02

Imię i nazwisko:

Wiek: 5

Rozpoznanie : Nosicielka? DMP?

Mięsień : Quadriceps uda lewego Data pobrania: 23.01.2002

Włókna mięśniowe o różnej średnicy wymieszane nieregularnie tworzą bardzo małe pęczki oddzielone niewielką ilością tkanki łącznej. Obok włókien o prawidłowej strukturze widoczne są dwa rodzaje zmian. Małe włókna o piankowej budowie barwiącej się H-E i trichromem oraz włókna posiadające pojedyncze maleńkie wtręty metachromatyczne barwiące się w Trichromie Gomoriego. W barwieniach diaforazą widoczny dobrze zachowany typy. Włókna o piankowej budowie wykazują na obwodzie wzmoczoną aktywność diaforazy. Wtręty metachromatyczne widoczne w obu typach wykazują negatywną aktywność.

ATP-azy 9,4 i 4,3.

Wnioski: Cechy miopatii z wtrętami mieliniowymi.

Włókna o prawidłowej budowie i włókna z wtrętami wymagają oceny ME.

Dystrofina 10 KD, 60 KD zachowane pojedyncze drobniutkie wtręty dystrofinopozytywne.

Obraz ultrastrukturalny wykazuje cały wachlarz zmian w strukturze włókien. Obok włókien prawidłowych widoczne są włókna z okrągłymi naciekami zlokalizowanymi w sąsiedztwie linii Z – co może sugerować znaczne poszerzenie kanałów siatki sarkoplazmatycznej. Niepokojącym zjawiskiem jest obecność włókien wypełnionych całkowicie strukturami autofagalnymi. Niektóre jądra wykazują odszczepienie błony zewnętrznej od wewnętrznej, widoczne są także dość liczne komórki limfoidalne.

Wnioski: Ten rodzaj zmian nie jest typową oceną zapalenia wielomięśniowego „czystego”. Być może proces zapalny wystąpił u pacjentki z uprzednim defektem o niewielkim natężeniu.

Prof. dr hab. Anna Fidziańska-Dolot

9/02

Rozpoznanie: dystrofia mięśniowa postępująca (DMP)

Mięsień: quadriceps uda lewego

Analiza ultrastrukturalna wykazała w większości obecność włókien mięśniowych o prawidłowej budowie. Obok włókien prawidłowych obecne są włókna wypełnione całkowicie strukturami autofagalnymi (Fig. 1-14).

Diagnosis: progressive muscular dystrophy (DMP)

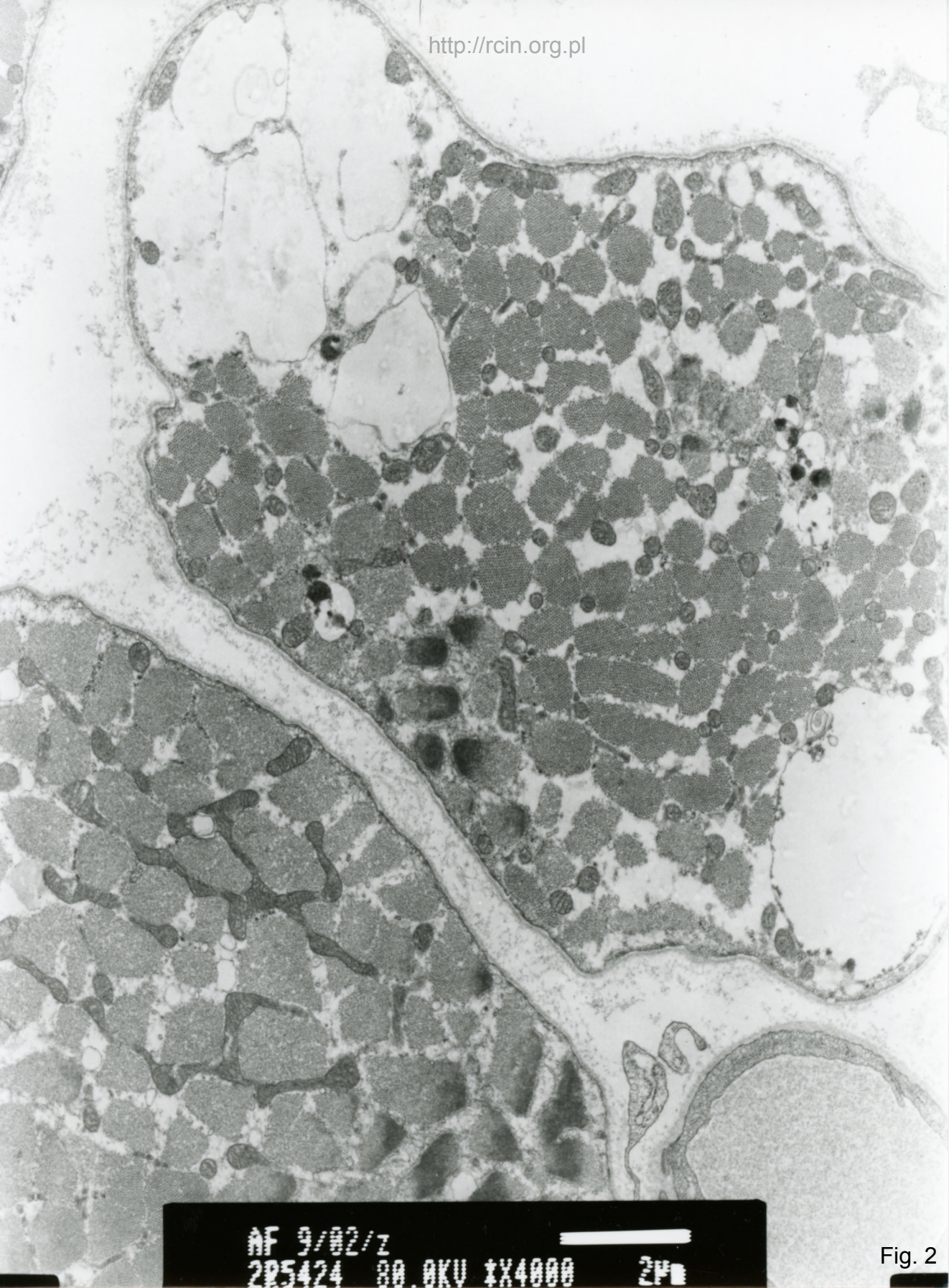
Muscle: left thigh quadriceps

Ultrastructural analysis revealed unchanged muscle fibers in most part of the biopsy. Apart normal fibers, fibers completely filled with autophagic structures were present (Figs. 1-14).



AF 9/02/1/
2056AA SA OKU 1X2000 2P

Fig. 1



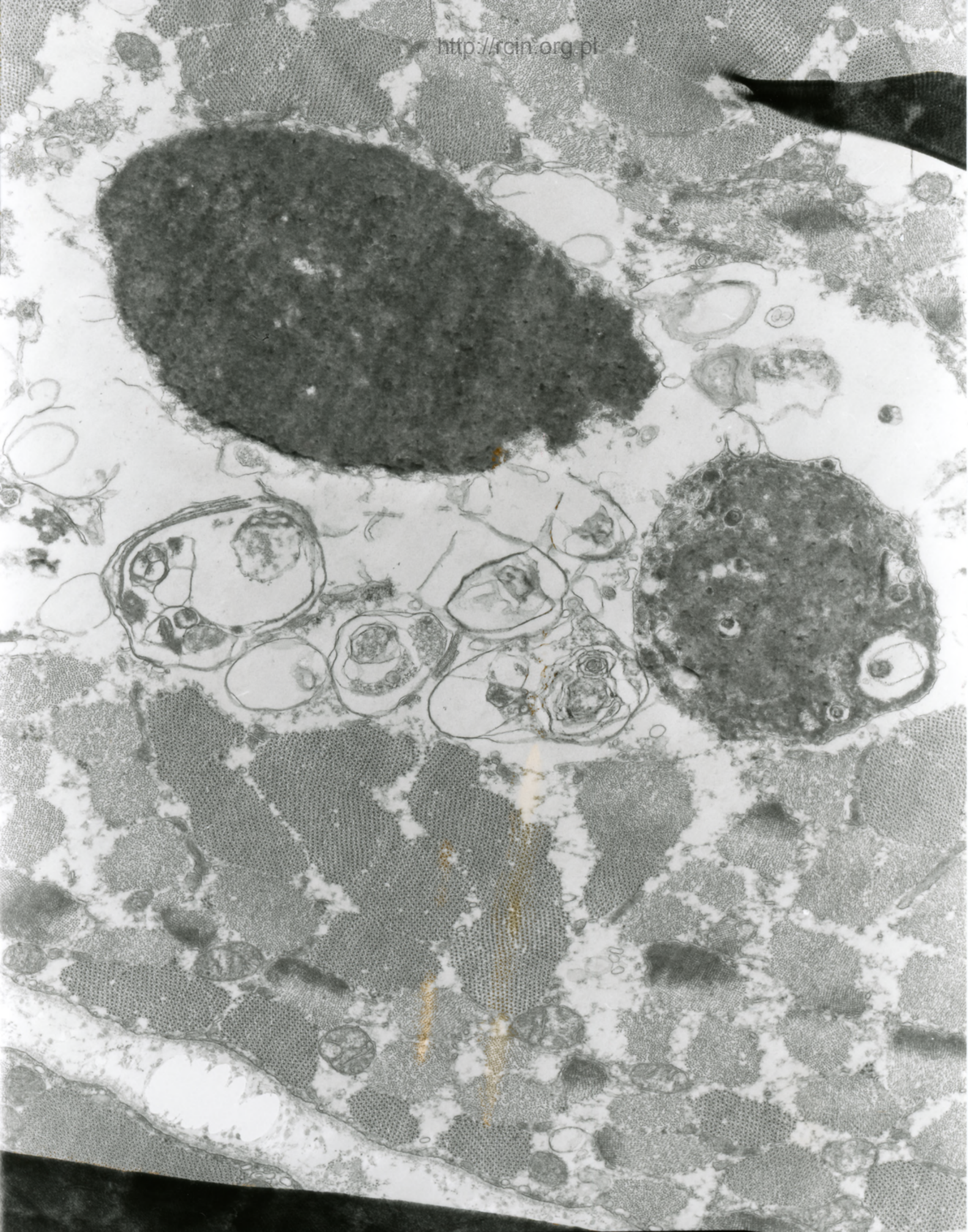
AF 9/02/z
225424 80.0KV 1X4000 2µm

Fig. 2



AF 9/02/1/
2R5430 80.0KV \times 5000 1P

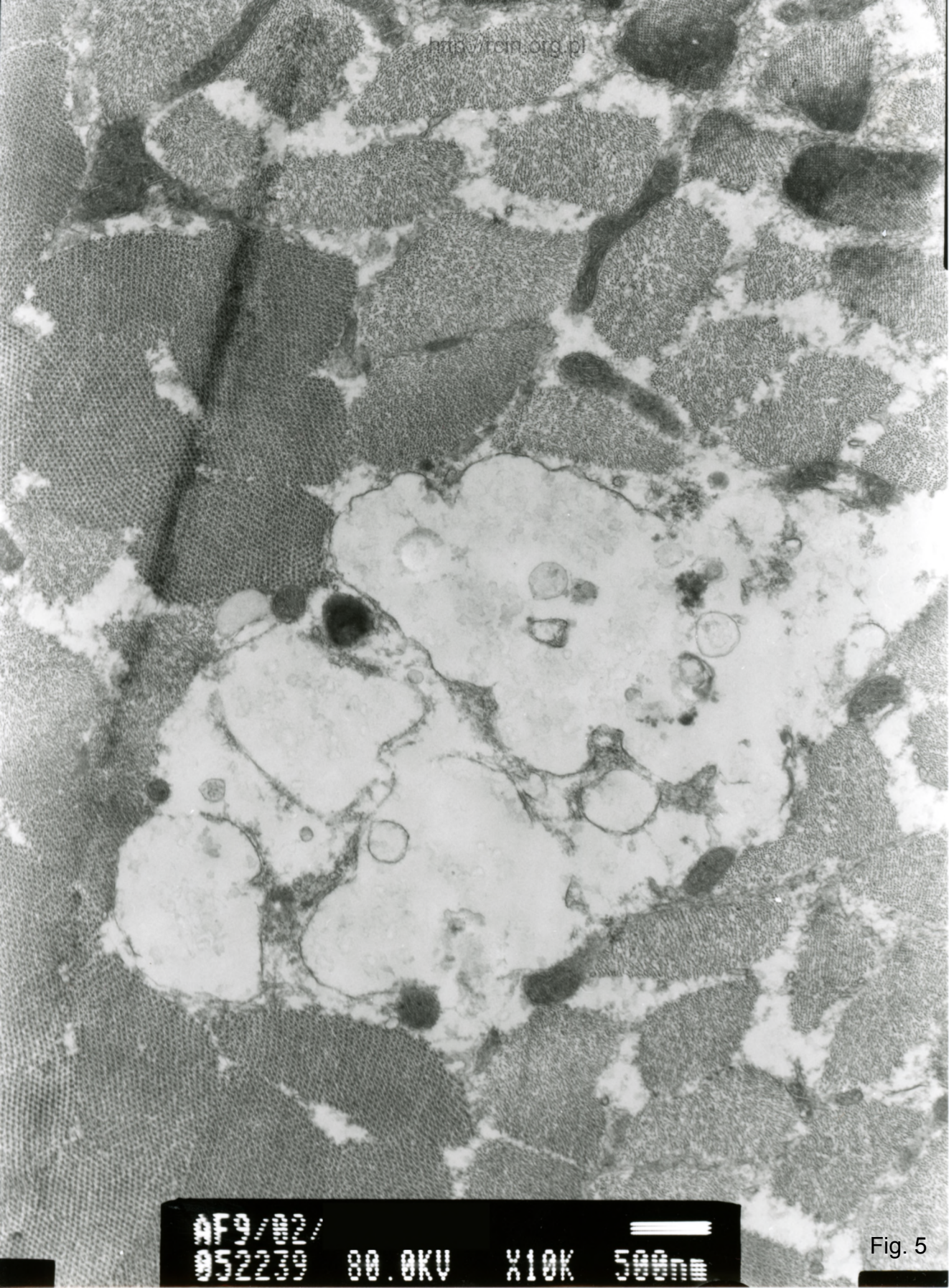
Fig. 3



AF9/02
05224

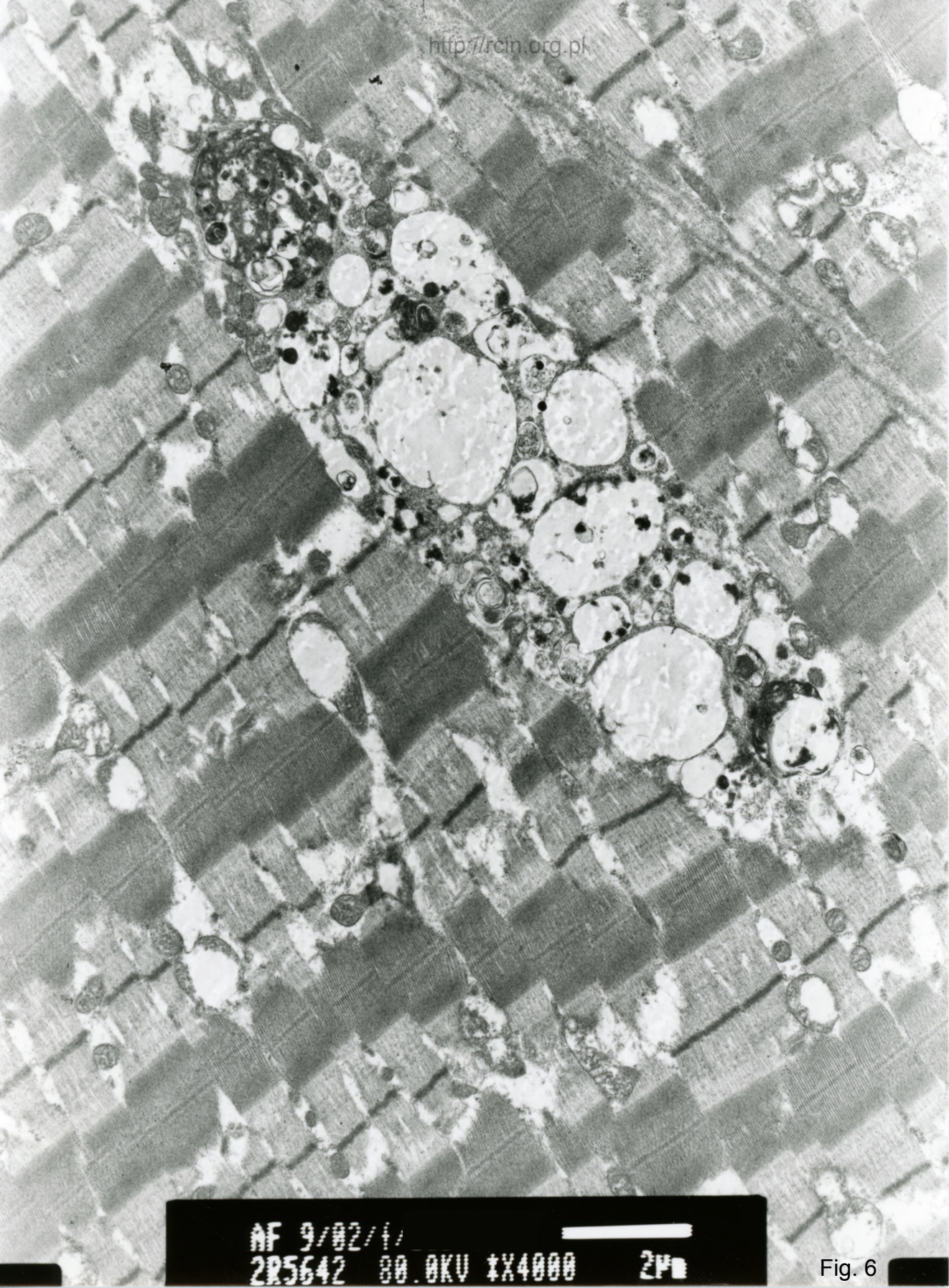
80 0KV X7500

Fig. 4



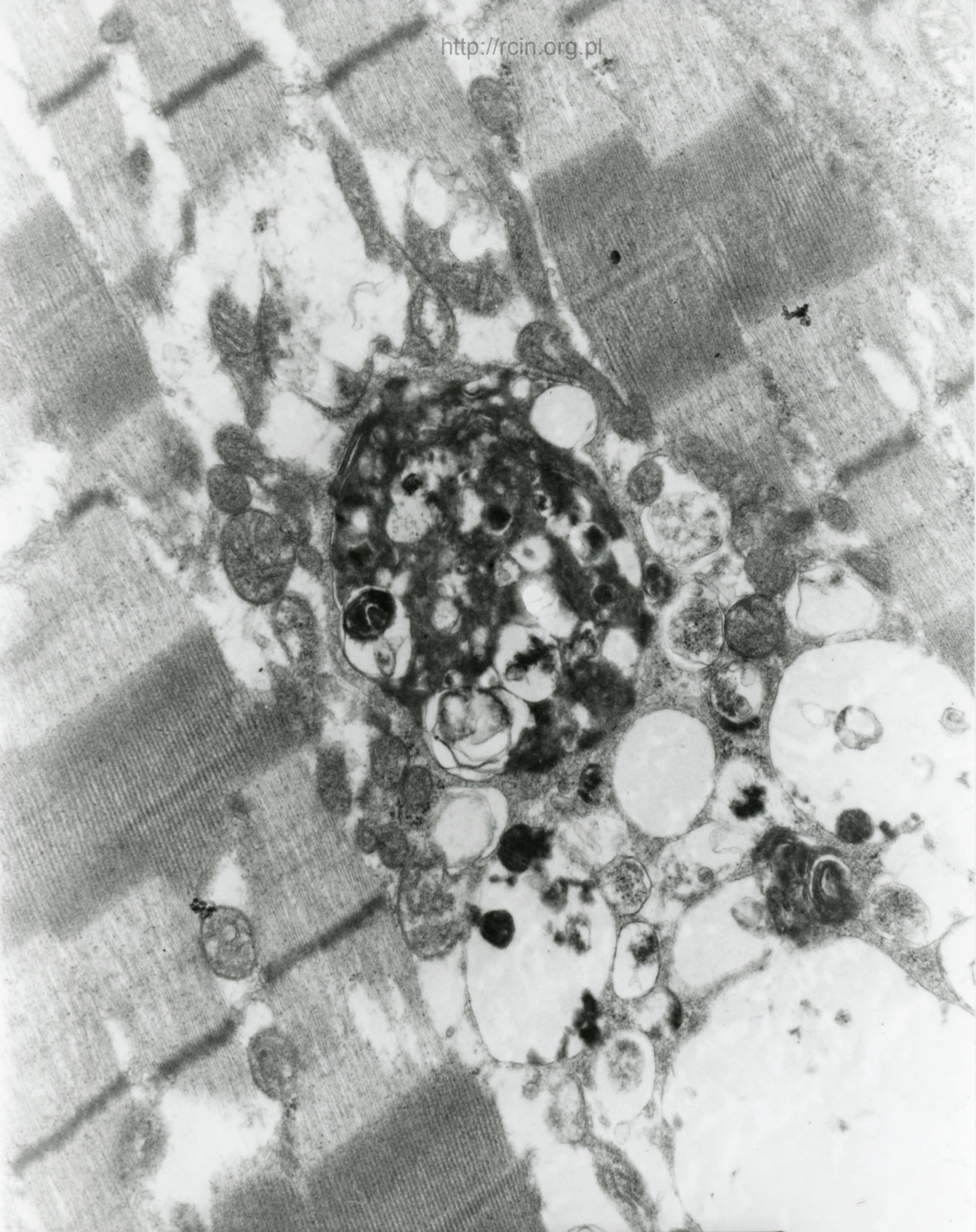
AF9/02/
952239 80.0KV X10K 500nm

Fig. 5



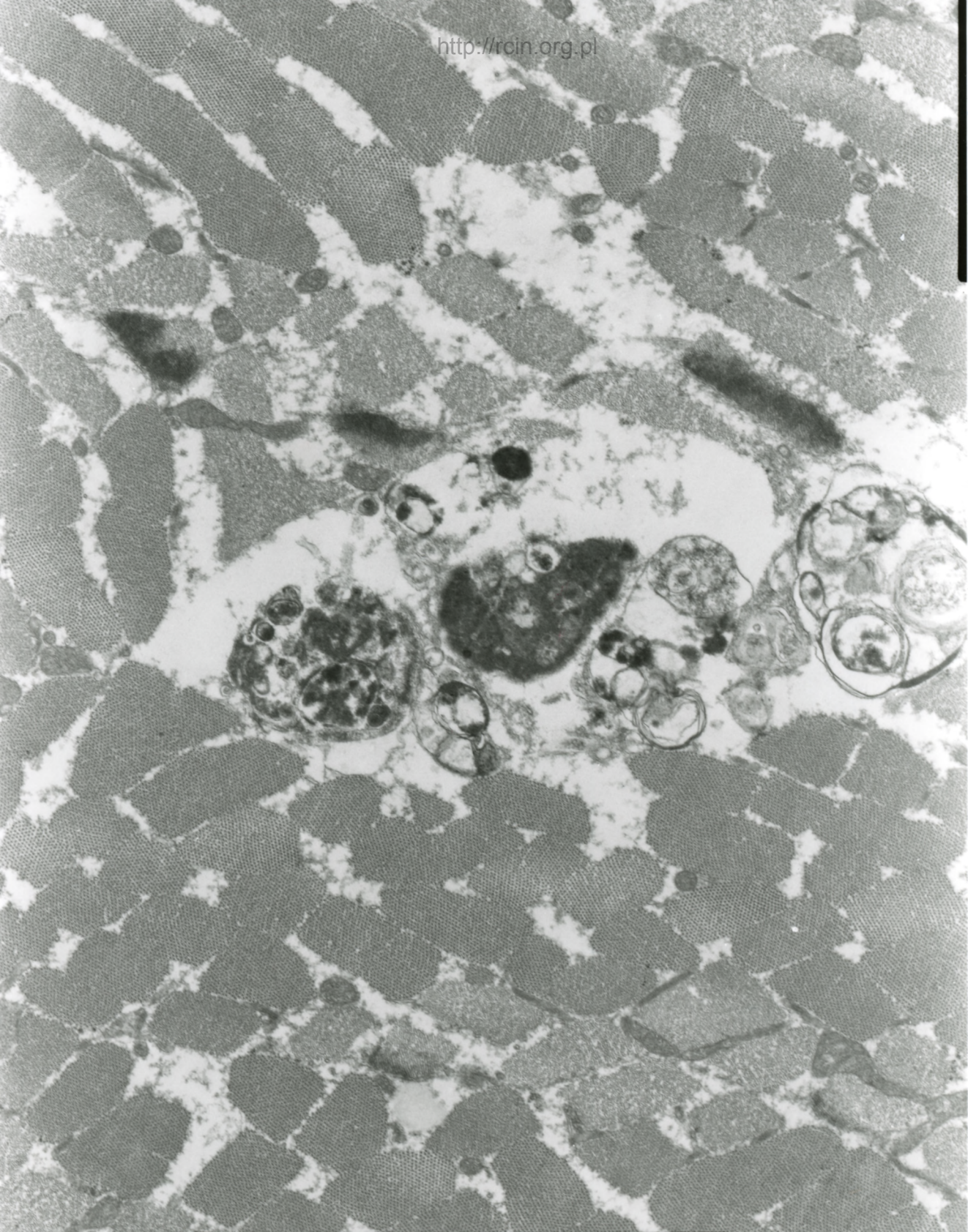
AF 9/02/1/
2R5642 80.0KV 1X4000 2P

Fig. 6



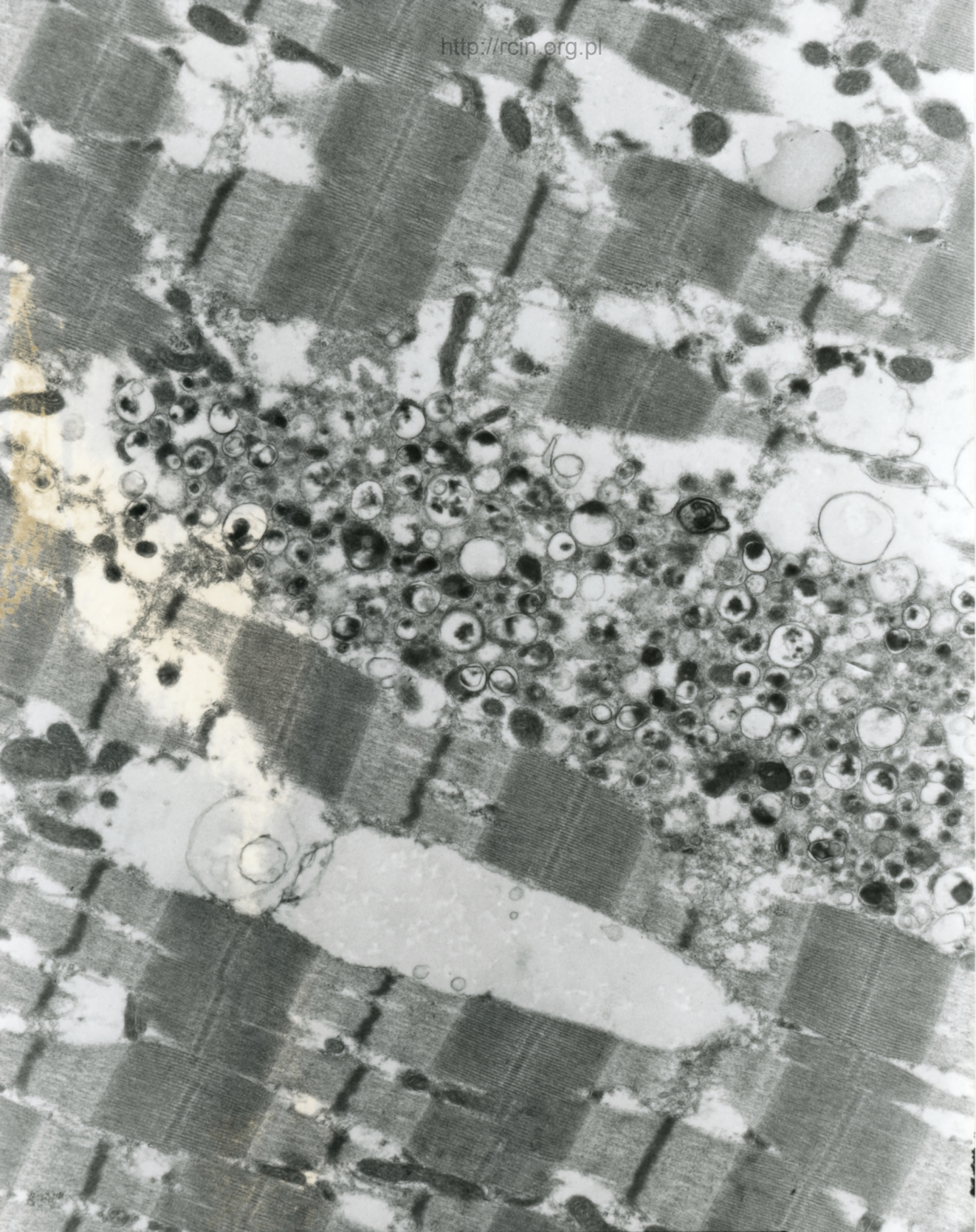
AF 9/02/1/
2R5643 80.0KV ± X10K 500nm

Fig. 7



AF3/00
052/00 80 0KV X6000

Fig. 8

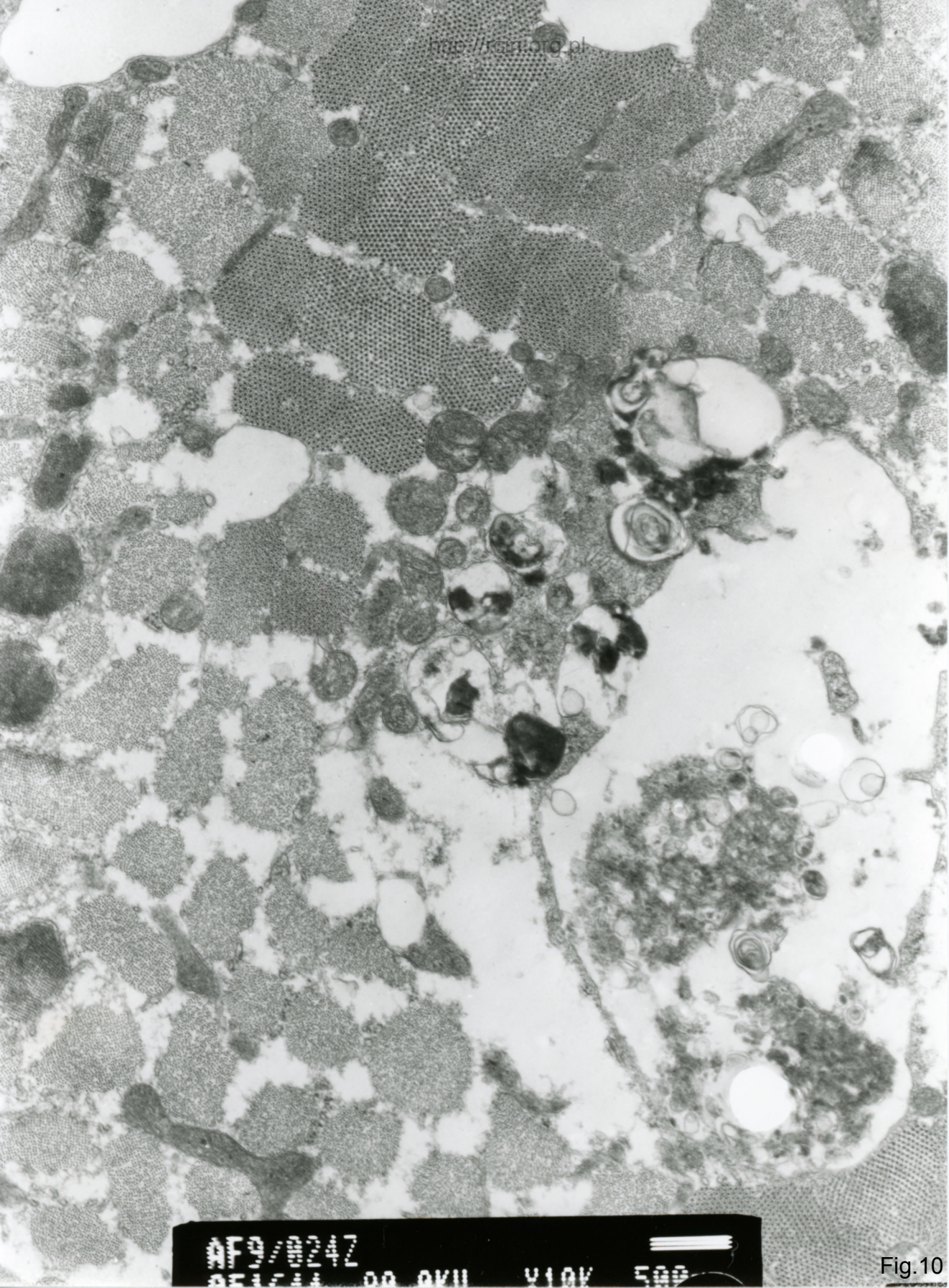


AF 9/02/1
2R5537 80.0KV 1X6000



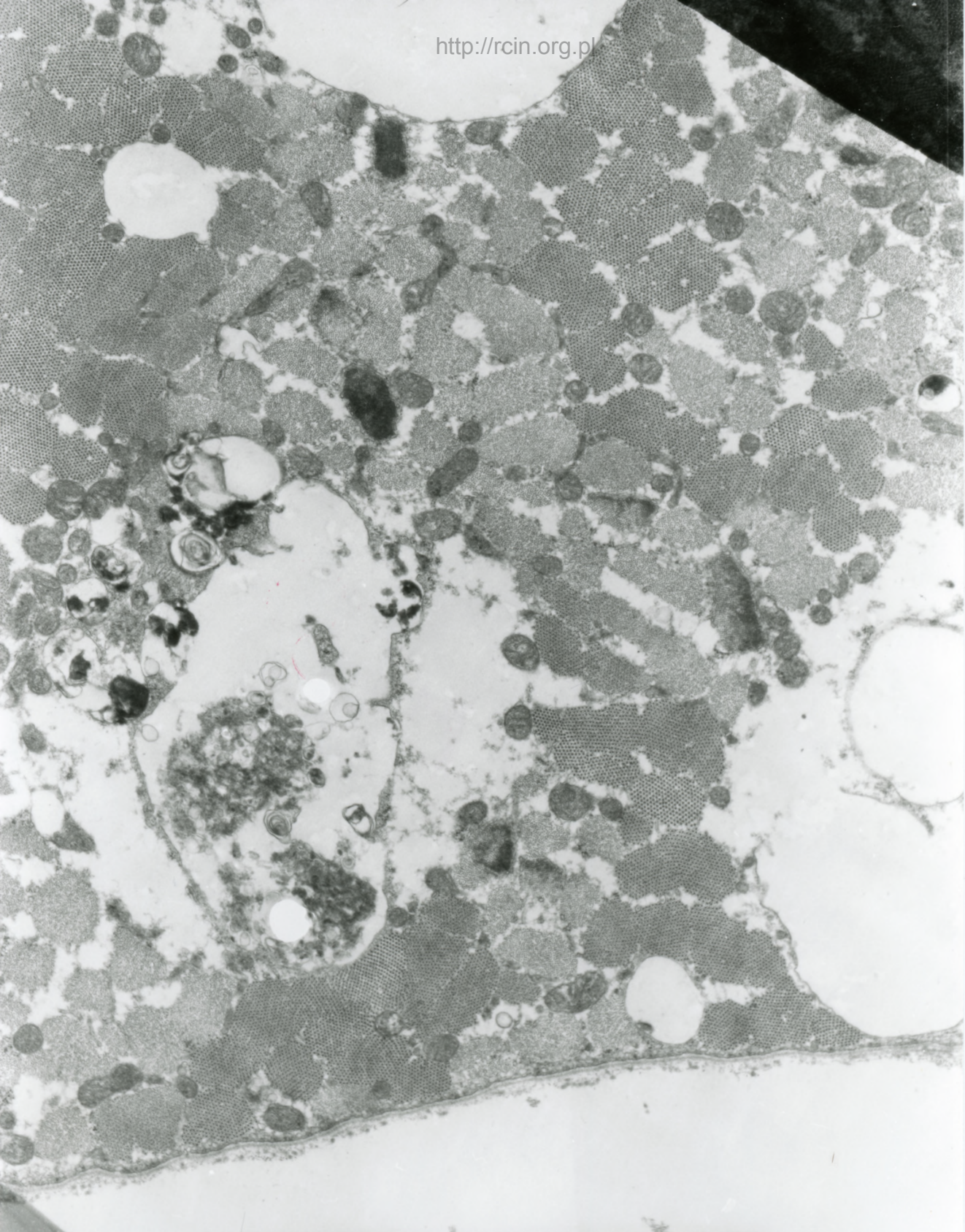
1µm

Fig. 9



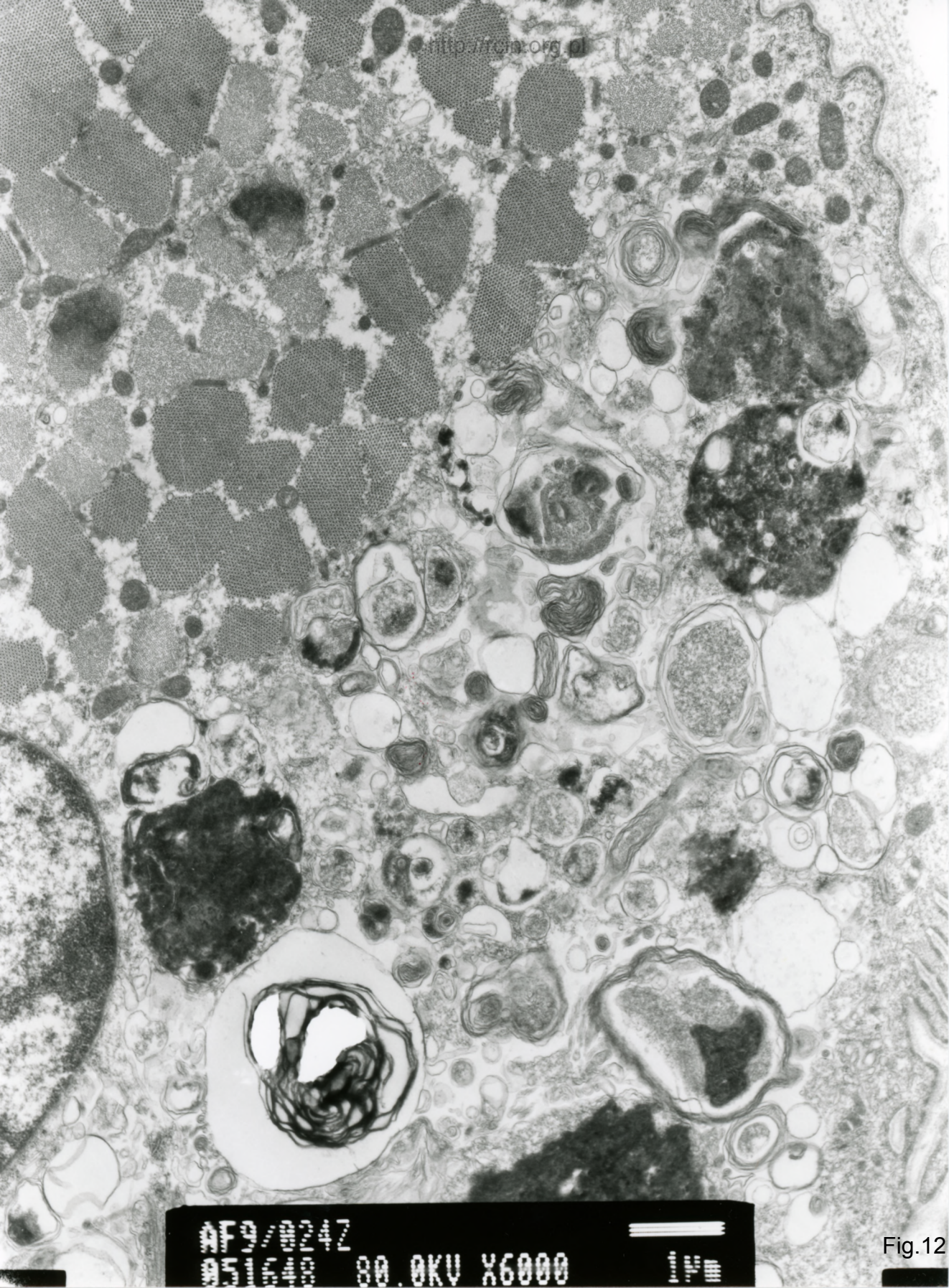
9F9/024Z
9F9/024Z 00 OKU Y10V 500

Fig.10



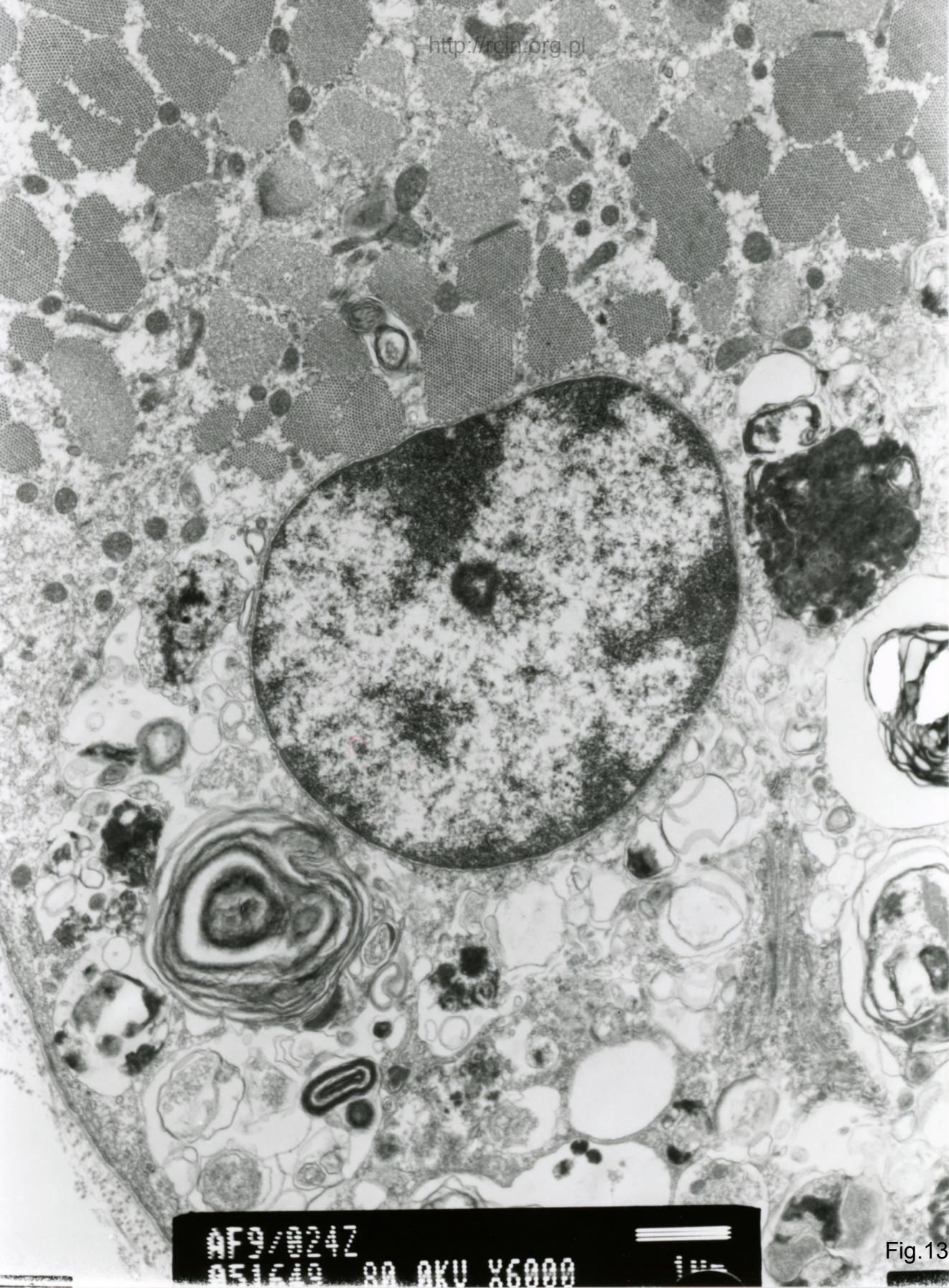
AF9/0947
AF12/0947 00 AKU X5000

Fig.11



AF3/0247
03/04/00 80.0KV X6000

Fig.12



940 00047
80 AKU X6000

Fig. 13

