

Zakład Badawczo Leczniczy Chorób Nerwowo – Mięśniowych  
Instytut Medycyny Doświadczalnej i Klinicznej PAN  
ul.Pawińskiego 5, 02-106 Warszawa  
Tel/ fax /4822/ 608 65 26

### Badanie wycinka mięśniowego w mikroskopie elektronowym

Nr: 43/12

Imię i nazwisko :

Wiek:3

Rozpoznanie:Wrodzona wiotkość mięśni

Data pobrania wycinka: 27 VI 2012r.

Mięsień:

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

Analiza ultrastrukturalna pobranego wycinka mięśniowego nie wykazała zmian w strukturze jąder i miofibrilli komórek mięśniowych.Na uwagę zasługuje znaczne gromadzenie glikogenu tworzącego skupiska między miofibrillami i pod błoną komórki mięśniowej ten rodzaj akumulacji glikogenu może sugerować glikogenezę typu Mc Ardlea wymaga to szeregu badań wycinka z oceną w mikroskopie świetlnym jak PAS ,PAS-dimedon i aktywność fosforylaz.

Prof. dr hab. A. Fidziańska- Dolot

Przypadek 43/12-2 (43/12 ME)

Rozpoznanie: Wrodzona wiotkość mięśni

Fig. 1. Włókna o niezmienionym układzie miofibrili i prawidłowych, położonych podbłonowo jądrach. Widoczne nieliczne krople tłuszczu.

Fig. 2-7. Obserwuje się intensywną akumulację glikogenu. Jego skupiska widoczne są zarówno pod błoną komórek mięśniowych jak i między miofibrilami.

### Summary

A biopsy from 3-year-old patient with congenital muscle limpness was taken and examined.

Ultrastructural analysis revealed preserved myofibril structure. Unchanged nuclei located under the sarcolemma were observed. Few fat droplets were seen (Fig.1).

Intensive accumulation of glycogen was observed. Glycogen deposits were visible both under the sarcolemma and between myofibrils. (Fig. 2-7).

Microscopic image of the biopsy may suggest glycogen storage disease type V (McArdle disease).



Fig. 1

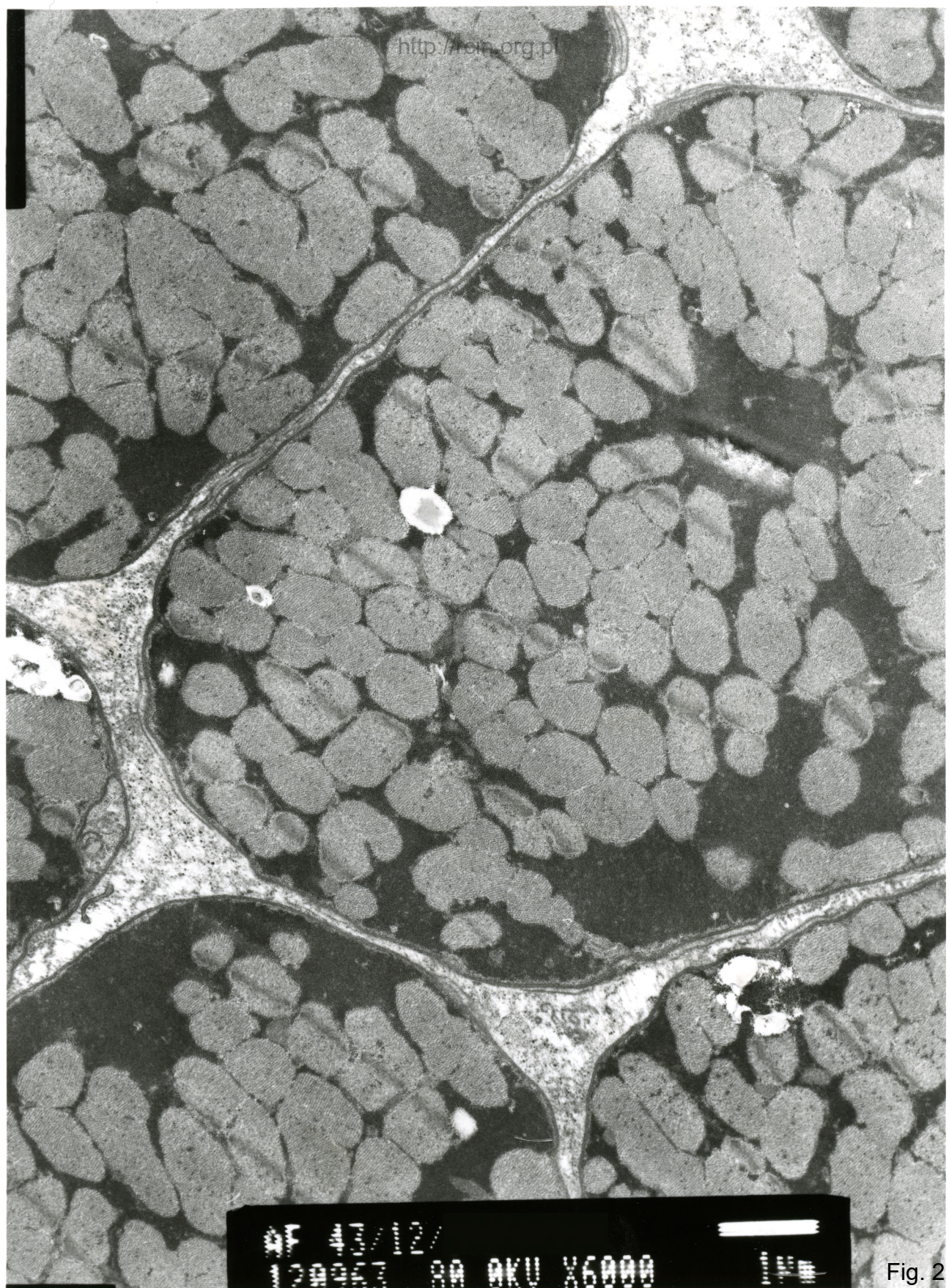
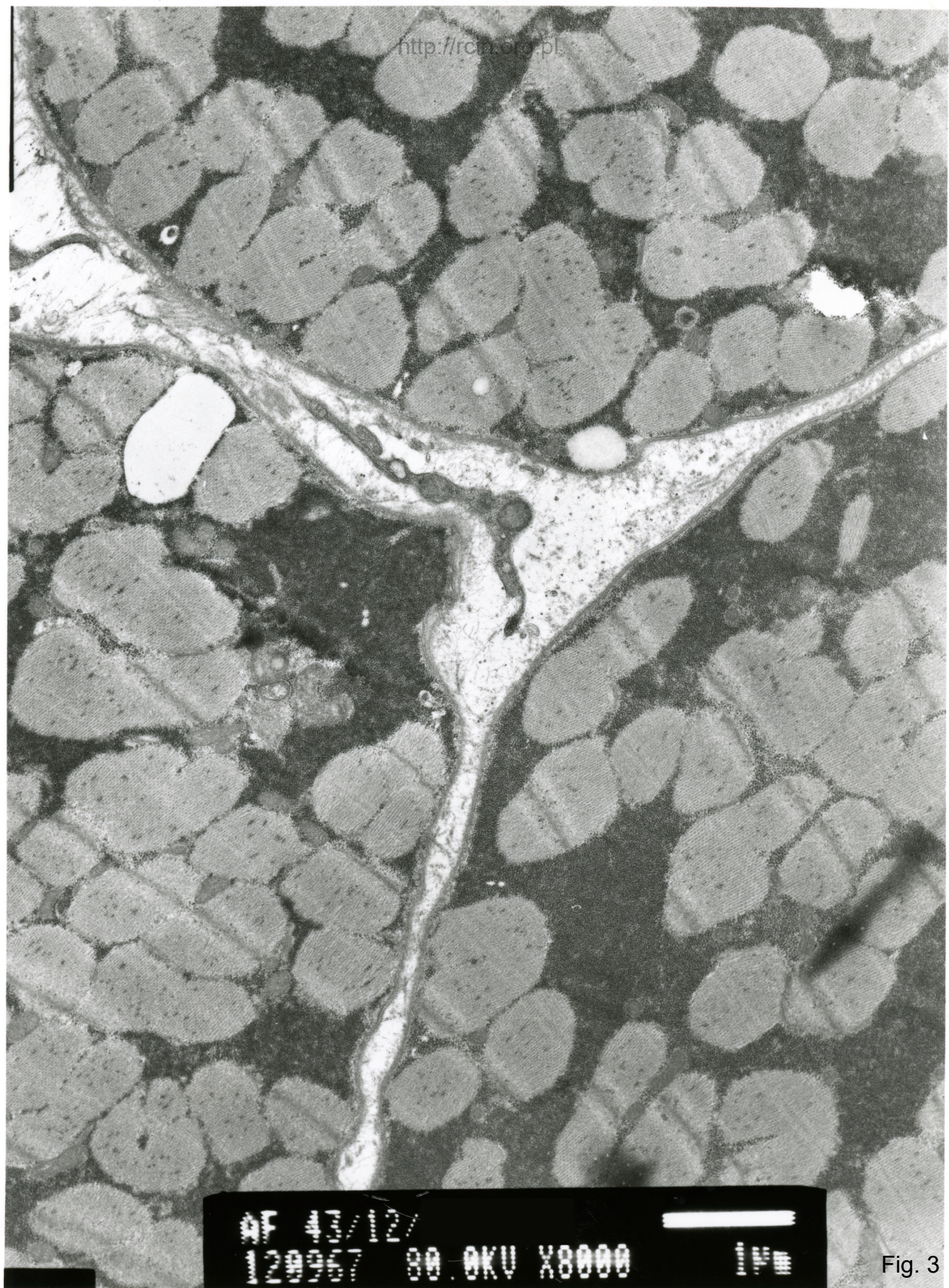


Fig. 2



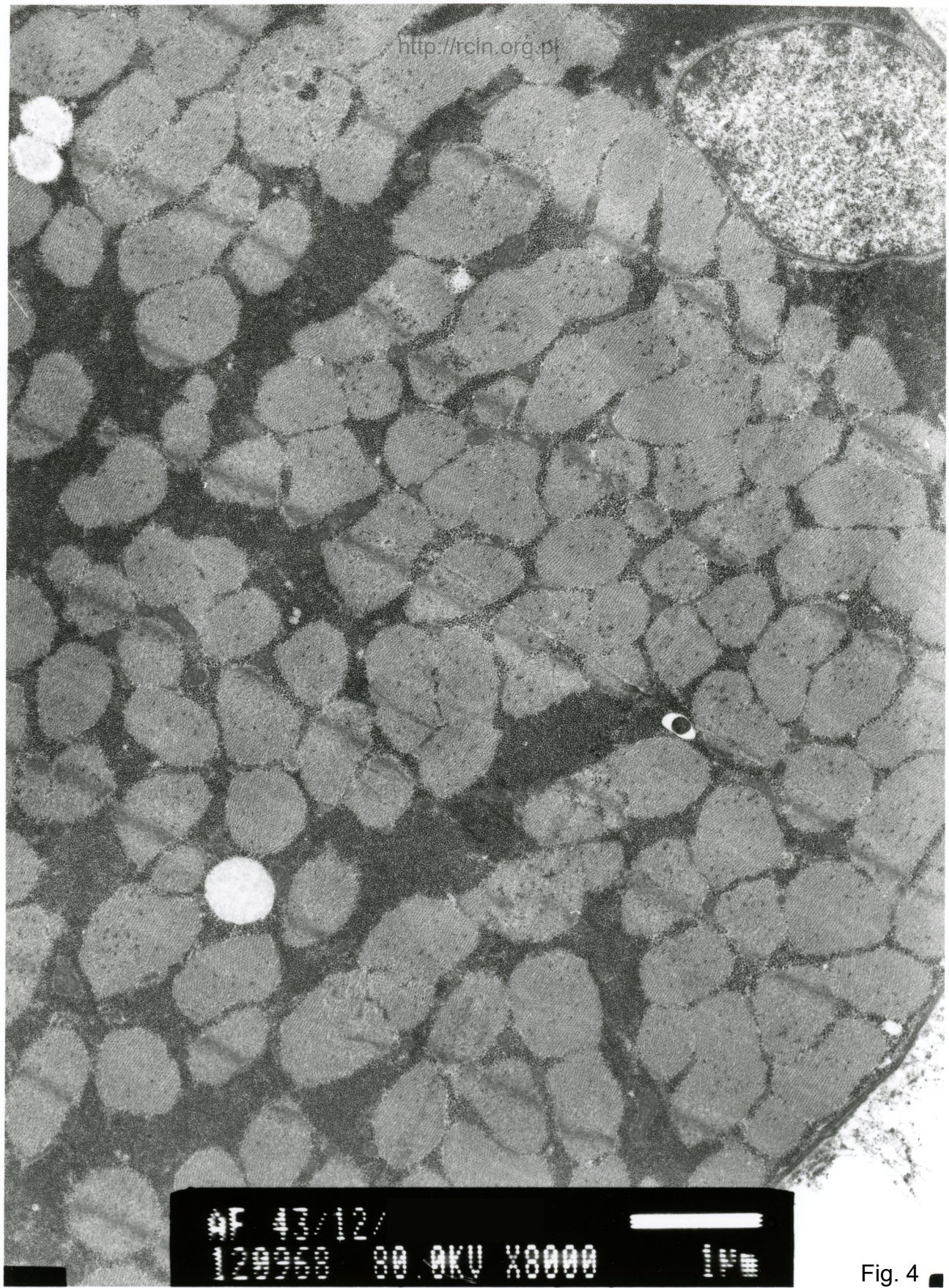
DF #127

120000 80.0KV X8000



1µm

Fig. 3



2014/05/12/

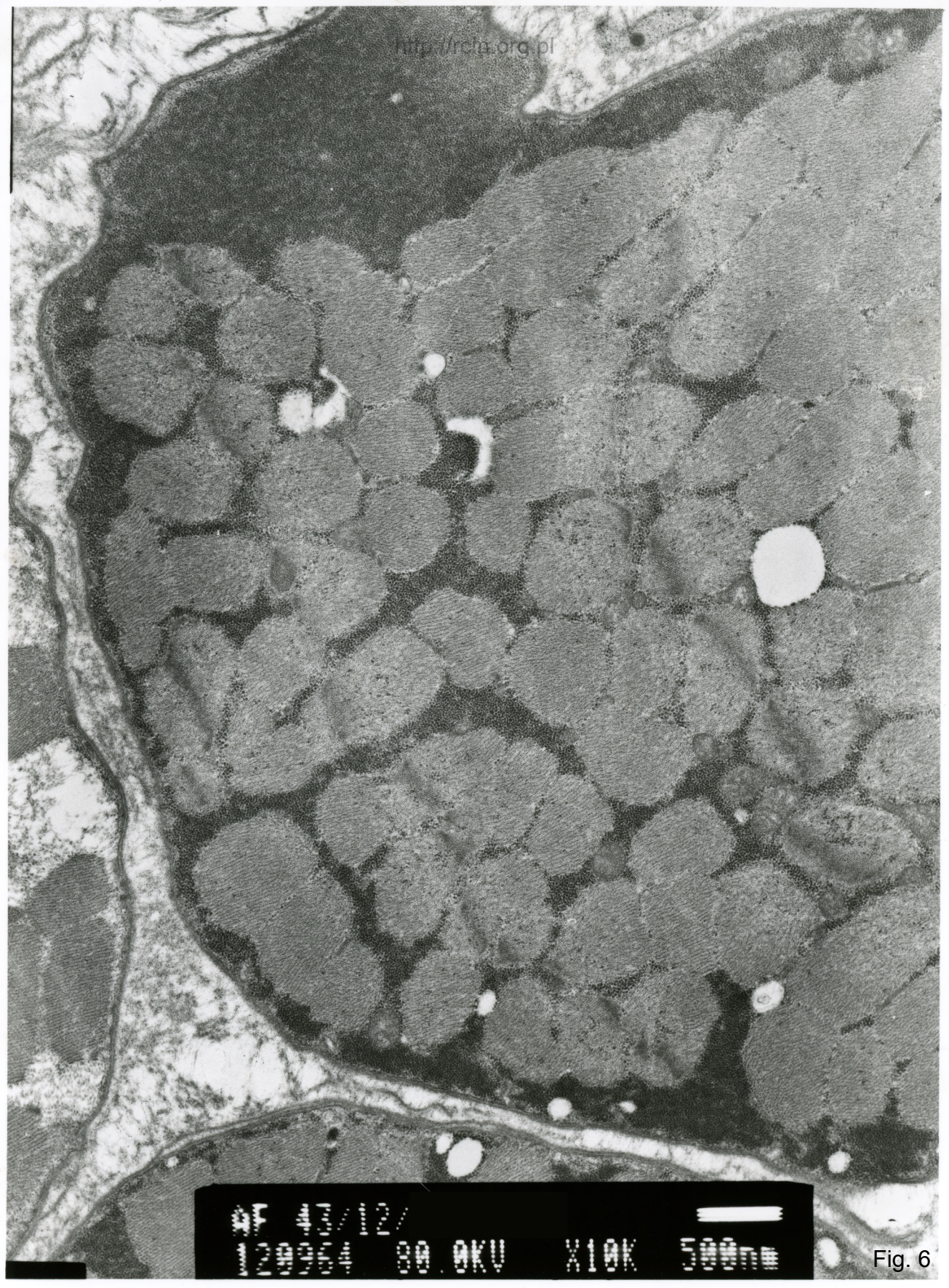
80.0KV X8000

1000

Fig. 4



Fig. 5



04 04/02/2004 00.0KV X10K 500nm

Fig. 6





#F 47/12/  
129955 89.0KV X10K 500nm

Fig. 7