

# OBSAH

Úvod . . . . .	11
<b>ČÁST OBECNÁ.</b> . . . . .	13
Vývoj pojiva . . . . .	15
Kožní fibroblast, jeho morfologie a syntetické schopnosti . . . . .	16
Charakteristika fibroblastu . . . . .	16
Metabolické funkce fibroblastu . . . . .	17
Sekreční činnost fibroblastu. . . . .	17
Úloha enzymů fibroblastu . . . . .	18
Syntéza kolagenu ve fibroblastu . . . . .	18
Úloha fibroblastu při degradaci kolagenu . . . . .	19
Syntéza elastinu v buňce . . . . .	19
Syntéza glykosaminoglykanů . . . . .	20
Produkce dalších látek . . . . .	20
Látky ovlivňující růst fibroblastů. . . . .	20
Rychlost růstu fibroblastů . . . . .	20
Látky, které stimulují růst fibroblastů . . . . .	21
Látky a faktory, které tlumí růst fibroblastů . . . . .	22
Chemotaxe a pohyb fibroblastů . . . . .	23
Diferenciace fibroblastů v jiné buňky . . . . .	24
Vztah fibroblastů k cévám . . . . .	25
Sekrece složek pojiva jinými buňkami než fibroblasty. . . . .	25
Kolagen . . . . .	26
Metabolismus kolagenu . . . . .	26
Složení kolagenu . . . . .	26
Syntéza pro- $\alpha$ -řetězce . . . . .	27
Tvorba příčných vazeb . . . . .	29
Enzymová degradace kolagenu . . . . .	30
Imunologie kolagenu . . . . .	31
Morfologické změny kolagenních struktur v kůži . . . . .	31
Retikulin. . . . .	36
Elastin . . . . .	38
Charakteristika elastinu . . . . .	38
Metabolismus elastinu . . . . .	38

Biosyntéza elastinu . . . . .	38
Enzymy schopné štěpit elastin . . . . .	43
Elastin jako imunogen . . . . .	44
Morfologický vzhled normálního elastinu . . . . .	45
Základní substance (matrix) pojiva . . . . .	49
Charakteristika základní substance . . . . .	49
Histologický obraz základní substance . . . . .	49
Chemické složení základní substance (matrix) . . . . .	49
Syntéza a degradace glykosaminoglykanů a proteoglykanů . . . . .	52
Strukturální glykoproteiny matrix . . . . .	53
Mechanismy patologického narušení složek pojiva . . . . .	57
Obecné principy narušení . . . . .	57
Mechanismy poruch složek pojiva . . . . .	57
Mechanismy poruch kožního kolagenu . . . . .	57
Mechanismy poruch kožního elastinu . . . . .	61
Mechanismy poruch kožních proteoglykanů . . . . .	62
Imunitní faktory, které mají vztah k pojivu . . . . .	62
Možné cesty terapeutického ovlivnění poruch pojiva . . . . .	65
Panniculus adiposus . . . . .	67
Literatura k obecné části . . . . .	67
<b>ČÁST SPECIÁLNÍ . . . . .</b>	<b>71</b>
Nitrobněčné poruchy fibroblastu . . . . .	73
Choroby způsobené myofibroblasty . . . . .	73
Dupuytrenova kontraktura . . . . .	73
Induratio penis plastica . . . . .	74
Choroby způsobené tukovou přeměnou fibroblastu . . . . .	75
Adipositas dolorosa Dercumova . . . . .	75
Choroby způsobené poruchami jaderných bílkovin a poruchou růstu fibroblastů . . . . .	75
Xeroderma pigmentosum . . . . .	75
Syndromy předčasného stárnutí kůže . . . . .	77
Syndrom Wernerův . . . . .	78
Akrogeria Gottronova . . . . .	79
Poikiloderma - poikilodermia . . . . .	79
Syndrom Rothmundův-Thomsonův . . . . .	80
Syndrom Marghescův-Braun Falcův . . . . .	81
Syndrom Zinsserův-Coleův-Engmanův . . . . .	81
Poikiloderma hereditaria sclerotisans . . . . .	81
Scleropoikilodermia . . . . .	82
Choroby způsobené enzymovými vlivy . . . . .	82
Epidermolysis bullosa . . . . .	82
Mukopolysacharidózy . . . . .	85

Deficit prolidasy . . . . .	86
Literatura . . . . .	87
Choroby s atrofií pojiva . . . . .	88
Choroby s atrofií nebo degenerací kolagenních vláken . . . . .	88
Ainhum . . . . .	88
Pulvillus digiti . . . . .	89
Syndrom Bartův - Pumphreyův . . . . .	89
Difúzní kožní elastom Dubreuilhův . . . . .	89
Degenerativní kolagenová ložiska na rukou . . . . .	90
Trpaslík s ptačí hlavou . . . . .	90
Granuloma anulare . . . . .	91
Noduli rheumatici . . . . .	92
Choroby s atrofií elastických vláken . . . . .	93
Anetodermia . . . . .	93
Syndrom Blegvadův - Haxthausenův . . . . .	95
Cutis laxa . . . . .	95
Blepharochalasis . . . . .	96
Syndrom Ascherův . . . . .	97
Morbus moniliformis lichenoides . . . . .	97
Nezánětlivá dermální elastolýza . . . . .	98
Noduli piezogenici . . . . .	98
Anulární atrofická ložiska v obličeji . . . . .	98
Choroby s atrofií nebo degenerací vláken kolagenních i elastických . . . . .	99
Panatrophia localisata . . . . .	99
Atrophoderma reticularis symmetrica . . . . .	99
Atrophia cutis senilis . . . . .	100
Atrophia alba . . . . .	101
Atrophia ab famine . . . . .	101
Syndrom Flynnův - Airdův . . . . .	102
Rombergova nemoc . . . . .	102
Atrofie kůže podmíněné nervově . . . . .	102
Atrophoderma neuritica . . . . .	102
Atrofie po úrazu nervů . . . . .	103
Příznak krčního žebra . . . . .	103
Choroby s atrofií tukového pojiva . . . . .	103
Lipoatrophia anularis . . . . .	103
Lipodystrophia centrifugalis abdominalis infantilis . . . . .	103
Lipodystrophia arteficialis . . . . .	104
Syndrom Lawrenceův - Seipův . . . . .	104
Lipodystrophia progressiva . . . . .	104
Choroby s atrofií po zánětu . . . . .	105
Acrodermatitis chronica atrophicans . . . . .	105
Striae atrophicae distensae . . . . .	106

Stria migrans . . . . .	107
Pseudocicatrices stellatae spontaneae . . . . .	107
Cutis rhomboidalis nuchae . . . . .	108
Atrophoderma idiopathica Pasiniho – Pieriniho . . . . .	108
Folikulární sklerotizující pochody po zánětu . . . . .	109
Sklerotizující folikulitidy . . . . .	109
Pseudopellade Brocqova . . . . .	109
Atrophoderma follicularis . . . . .	110
Literatura . . . . .	111
Choroby s akumulací pojiva . . . . .	113
Skupina sklerodermie . . . . .	113
Skleroderma . . . . .	113
Syndrom Thibiergův – Weissenbachův . . . . .	123
Syndrom Hazena – Askariho . . . . .	123
Syndrom Lundbaekův . . . . .	124
Sklero-kerato-genodermatóza . . . . .	124
Syndrom Schulmanův . . . . .	124
CRST syndrom . . . . .	125
Pseudosklerodermie . . . . .	125
Pachydermoperiostosis . . . . .	126
Syndrom Royův . . . . .	127
Cutis verticis gyrata . . . . .	127
Collagenosis perforans reactiva . . . . .	127
Syndrom páskajícího obličje . . . . .	128
Scleredema adultorum Buschkeho . . . . .	128
Literatura . . . . .	129
Choroby s poruchou vláken pojiva . . . . .	131
Choroby s poruchou stavby elastického vlákna . . . . .	131
Vrásky . . . . .	131
Syndrom zvrásněné kůže . . . . .	131
Syndrom aplasie břišní muskulatury . . . . .	132
Acrokeratoelastoidosis . . . . .	132
Stucco-keratosis . . . . .	132
Elastosis perforans serpiginosa . . . . .	132
Elastoidosis cutanea nodularis cum cystibus et comedonibus Favreova – Racouchotova . . . . .	134
Choroby s poruchou kvality elastického vlákna . . . . .	135
Elastorrhexis . . . . .	135
Elastosis solaris (actinica) . . . . .	137
Elastotické uzly antihelixy . . . . .	138
Syndrom Buschkeho – Ollendorffové . . . . .	138
Lichen sclerosus et atrophicus . . . . .	139
Perforující kalcifikující elastosis . . . . .	140
Amyloidová elastóza . . . . .	141

Choroby s nedokonalou formací vláken do fibril . . . . .	141
Syndrom Ehlersův - Danlosův . . . . .	141
Syndrom Marfanův . . . . .	145
Syndrom Menkesův . . . . .	146
Literatura . . . . .	146
Choroby s poruchami glykosaminoglykanů . . . . .	148
Choroby s defekty glykosaminoglykanů . . . . .	148
Scleromyxoedema . . . . .	148
Myxedema praetibiale . . . . .	148
Syndromy tuhé kůže . . . . .	149
Syndrom Roedererův - Halleův . . . . .	150
Nemoc Winchesterova . . . . .	150
Choroby s glykosaminoglykany v uzavřených útvech . . . . .	150
Mucinosis follicularis . . . . .	150
Pseudomilium colloidal . . . . .	151
Jizva - keloid . . . . .	152
Pseudocysta dorsalis . . . . .	155
Hyalinózy . . . . .	155
Polyfibromatosis hereditaria Touraineova - Ruelova . . . . .	155
Hyalinosis cutis et mucosae . . . . .	156
Juvenilní hyalinní fibromatosis . . . . .	157
Literatura . . . . .	157
Tak zvané kolagenózy . . . . .	159
Lupus erythematosus . . . . .	159
Smíšená pojivová nemoc - MCTD . . . . .	180
Dermatomyositis . . . . .	181
Periarteritis nodosa . . . . .	189
Tubuloretikulární struktury u tak zvaných kolagenóz . . . . .	193
Literatura . . . . .	195
Pojivové névy a nádory . . . . .	197
Pojivové névy . . . . .	197
Pojivový névus lumbosakrální - šagrénová kůže . . . . .	197
Naevus elasticus Lewandowského . . . . .	197
Pojivový névus nodulární . . . . .	197
Elastorrhaxis papulosa . . . . .	198
Hamartoma fibroticum iuvenile . . . . .	198
Fibromy čisté . . . . .	198
Fibróma durum . . . . .	198
Fibroma perifolliculare Zackheimovo - Pinkusovo . . . . .	199
Dermatofibroma lenticulare Schreussovo . . . . .	199
Histiocytoma . . . . .	199
Juvenilní aponeurotický fibrom . . . . .	200
Fibromy smíšené . . . . .	200

187	Fibrokeratoma digitale acquisitum . . . . .	200
187	Koenenovy tumorky . . . . .	201
187	Syndrom Gardnerův . . . . .	201
187	Desmoid . . . . .	202
187	Elastofibroma dorsi . . . . .	202
187	Xanthogranuloma iuvenile . . . . .	202
187	Neurofibromy u Recklinghausenovy nemoci . . . . .	203
187	<b>Klinicky benigní novotvary s neklidným histologickým obrazem</b> . . . . .	203
187	Pseudosarkomatózní dermatofibrom . . . . .	203
187	Fasciitis nodularis . . . . .	204
187	Pseudosarkom po radioterapii . . . . .	204
187	Pseudosarkomatóza jako reakce na epiteliomy . . . . .	204
187	<b>Maligní fibroblastické a histiocytární sarkomy</b> . . . . .	205
187	Dermatofibrosarcoma protuberans Darierovo – Ferrandovo . . . . .	205
187	Fibrosarkom . . . . .	205
187	Maligní fibrózní histiocytom . . . . .	206
187	Sarcoma epitheloides . . . . .	206
187	<b>Literatura</b> . . . . .	207