

# Obsah

1. Úvod .....	7
2. Struktura dermoepidermální junkce (DEJ) .....	10
3. Klinické projevy, histopatologie u EBC .....	13
• Epidermolysis bullosa simplex .....	13
• Klasifikace, způsob dědičnosti .....	14
• Histopatologie, elektronová mikroskopie, imunohistochemická diagnostika .....	16
• Epidermolysis bullosa junctionalis .....	19
• Klasifikace, způsob dědičnosti .....	19
• Histopatologie, elektronová mikroskopie, imunohistochemická diagnostika .....	21
• Epidermolysis bullosa dystrophica .....	22
• Klasifikace, způsob dědičnosti .....	23
• Histopatologie, elektronová mikroskopie, imunohistochemická diagnostika .....	24
4. Prenatální diagnostika .....	30
5. Terapie .....	32
• Epidermolysis bullosa simplex .....	32
• Epidermolysis bullosa dystrophica .....	33
• Epidermolysis bullosa junctionalis .....	38
6. Sledovaný soubor pacientů .....	39
7. Diskuse .....	61
• Incidence EBC v populaci .....	61
• Možnosti zlepšení péče u pacientů s EBC, organizace DEBRA .....	62
• Poznámky ke genetickému vyšetření EBC .....	63
• Diagnostika EBC v novorozeneckém a kojeneckém věku .....	64
• Pomocné znaky k stanovení klinické diagnózy .....	65
• Možnosti a omezení histopatologického vyšetření .....	66
• Diferenciální diagnostika puchýřnatých chorob .....	67
• Souhrn důležitých výsledků našeho souboru a hodnocení klinicko-patologické spolupráce .....	69
8. Závěr .....	71
Obrazová část .....	75
Zkratky .....	113
Citace .....	114

teným dítětem sama a při své vlastní ústředí. Pokud tento neúspěšný výkon není poskytnut v erudované pomoci, pak se konstatuje, že se v nemoci nedá nic dělat, dochází ještě k většinou odstupu postříhané nejdříve rodiny od okolí, které se již osamocení a nemocná