

# OBSAH

<b>Předmluva</b> .....	6	<b>5 Intersticiální plicní postižení u systémové sklerodermie</b> .....	78
<b>Poděkování</b> .....	7	<i>Tomáš Soukup</i>	
<b>1 Historie systémové sklerodermie</b> .....	11	5.1 Epidemiologie plicního postižení .....	78
<i>Tomáš Soukup</i>		5.2 Klinický obraz .....	79
<b>2 Systémová sklerodermie, celkový obraz nemoci</b> .....	20	5.3 Diagnostika plicního postižení .....	79
<i>Tomáš Soukup</i>		5.4 Hodnocení závažnosti postižení plic .....	82
2.1 Úvod .....	20	5.5 Skríníng pacientů s postižením plic u systémové sklerodermie ..	83
2.2 Definice .....	20	5.6 Progredující fibrotizující intersticiální proces (PF-I PP) .....	84
2.3 Epidemiologie .....	21	5.7 Léčba plicního postižení .....	85
2.4 Etiopatogeneze .....	23	5.8 Akutní exacerbace intersticiálního plicního postižení ILD u systémové sklerodermie .....	87
2.5 Klinické formy SSc .....	25	5.9 Transplantace plic .....	88
2.6 Prognóza .....	28	5.10 Závěr .....	88
2.7 Klasifikace a diagnostika .....	30	<b>6 Plicní arteriální hypertenze u systémové sklerodermie</b> .....	90
2.8 Laboratorní vyšetření .....	33	<i>Tomáš Soukup</i>	
2.9 Klinický obraz, obecné projevy .....	42	6.1 Úvod .....	90
2.10 Aktivita onemocnění, poškození a závažnost .....	44	6.2 Definice .....	90
<b>3 Patogeneze, klíčové cíle budoucí léčby</b> .....	47	6.3 Klasifikace plicní hypertenze .....	91
<i>Tomáš Soukup</i>		6.4 Etiopatogeneze plicní arteriální hypertenze .....	91
3.1 Úvod .....	47	6.5 Epidemiologie .....	92
3.2 Genetické vlivy .....	47	6.6 Diagnóza .....	93
3.3 Cévní poškození u SSc .....	48	6.7 Rizikové faktory plicní hypertenze u SSc .....	98
3.4 Role imunitního systému a autoimunity u SSc .....	50	6.8 Skríníng plicní hypertenze u SSc .....	98
3.5 Fibróza .....	52	6.9 Léčba .....	99
3.6 Závěr .....	54	<b>7 Postižení trávicí trubice</b> .....	104
<b>4 Kožní projevy systémové sklerodermie</b> .....	57	<i>Tomáš Soukup, Helena Medková, Ilja Tachecí</i>	
<i>Tomáš Soukup, Michal Tomčík</i>		7.1 Úvod .....	104
4.1 Úvod .....	57	7.2 Epidemiologie .....	104
4.2 Kožní fibróza .....	58	7.3 Patofyziologie .....	104
4.3 Raynaudův fenomén .....	65	7.4 Orofaryngeální postižení .....	105
4.4 Digitální ulcerace .....	67	7.5 Postižení jícnu .....	106
4.5 Teleangiektázie .....	71	7.6 Postižení žaludku .....	112
4.6 Kalcinóza .....	71	7.7 Postižení tenkého střeva .....	113
4.7 Pruritus .....	75	7.8 Postižení tlustého střeva a rektu .....	114
4.8 Nemoci napodobující systémovou sklerodermii .....	75	7.9 Postižení rektu .....	114
4.9 Závěr .....	77	7.10 Hepatální manifestace .....	115
		7.11 Pankreatická manifestace .....	115

<b>8 Malnutrice</b> .....	116	11.6 Nový výskyt sklerodermie během těhotenství	158
<i>Tomáš Soukup, Ilja Tachecí, Jiří Cyrany</i>		11.7 Řízené těhotenství	158
8.1 Úvod .....	116	11.8 Léky a léčba v těhotenství	159
8.2 Etiopatogeneze a diagnostika malnutrice .....	116	11.9 Porod a anestezie .....	161
8.3 Syndrom bakteriálního přerůstání v tenkém střevě .....	117	11.10 Podskupiny nemocí .....	162
8.4 Obecná léčba poruch nutriční .....	119		
<b>9 Renální postižení u systémové sklerodermie</b> .....	121	<b>12 Život ohrožující situace, emergence u systémové sklerodermie</b> .....	163
<i>Tomáš Soukup, Eva Honsová, Roman Šafránek</i>		<i>Tomáš Soukup, Johana Šidáková</i>	
9.1 Úvod .....	121	12.1 Úvod .....	163
9.2 Sklerodermická renální krize .....	121	12.2 Plicní arteriální hypertenze .....	164
9.3 Postižení ledvin při systémové sklerodermii s vyloučením renální krize .....	131	12.3 Srdeční postižení u systémové sklerodermie .....	165
9.4 Závěr .....	132	12.4 Kardiovaskulární postižení aterosklerózou u SSC .....	167
<b>10 Muskuloskeletální projevy</b> .....	134	12.5 Digitální ischemie .....	168
<i>Tomáš Soukup</i>		12.6 Akutní exacerbace plicní fibrózy .....	168
10.1 Úvod .....	134	12.7 Poruchy gastrointestinálního traktu .....	170
10.2 Kloubní postižení .....	134	12.8 Sklerodermická renální krize .....	173
10.3 Kontrakturní ruky .....	138	12.9 Interkurentní infekce a další emergentní události .....	173
10.4 Postižení šlach .....	139	<b>13 Hodnocení funkčního omezení pacientů se systémovou sklerodermií</b> .....	175
10.5 Kalcinóza v souvislosti s klouby .....	139	<i>Tomáš Soukup, Sabína Oreská</i>	
10.6 Periferní nervový systém .....	141	13.1 Úvod .....	175
10.7 Postižení svalů .....	143	13.2 Scleroderma Health Assessment Questionnaire .....	175
10.8 Postižení kostí .....	144	13.3 Cochin Hand Functional Scale .....	179
10.9 Radiografické nálezy .....	148	13.4 UCLA Scleroderma Clinical Trial Consortium Gastrointestinal Tract 2.0 .....	179
10.10 Sérologické nálezy při muskuloskeletálním postižení .....	149	13.5 Závěr .....	183
10.11 Léčba .....	151		
10.12 Závěr .....	151	<b>Přehled použitých zkratk</b> .....	185
<b>11 Systémová sklerodermie a gravidita</b> .....	153	<b>Souhrn</b> .....	188
<i>Tomáš Soukup</i>		<b>Summary</b> .....	189
11.1 Úvod .....	153	<b>Rejstřík</b> .....	191
11.2 Sexualita u žen se SSC .....	153		
11.3 Plodnost .....	154		
11.4 Vliv SSC na těhotenství .....	154		
11.5 Vliv těhotenství na SSC .....	156		