

# 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 Skrining pacientů s postižením plic u systémové sklerodermie ..	83
2.2 Definice .....	20	5.6 Progredující fibrotizující intersticiální proces (PF-IPP) .....	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 Skrining 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 rekta .....	114
4.8 Nemoci napodobující systémovou sklerodermii .....	75	7.9 Postižení rekta .....	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 nutrice	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 Kontraktury 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		