Idiopatické zánětlivé myopatie – novinky v léčbě

MUDr. Heřman Mann, Ph.D.
Revmatologický ústav a Klinika revmatologie 1. LF UK, Praha

Základem léčby všech forem idiopatických zánětlivých myopatií (IZM), s výjimkou myozitidy s inkluzními tělísky, je farmakoterapie imunosupresivními a imunomodulačními přípravky. Různé podtypy onemocnění vyžadují rozdílný terapeutický přístup. Při rozhodování o volbě léčiva hraje důležitou roli průkaz pro myozitidu specifických autoprotilátek, které jsou spojené s charakteristickým klinickým obrazem a odpovědí na léčbu. Vždy je třeba rozlišit skutečnou aktivitu onemocnění od poškození, které farmakoterapií ovlivnit nelze. Vzhledem ke zvýšenému výskytu nádorů je důležitou součástí péče o nemocné s IZM screening malignit. Řada klinických hodnocení s novými léčivy v posledních letech postupně rozšiřuje terapeutické možnosti. Zvláště výsledky buněčné terapie T lymfocyty s chimérickými antigenními receptory vzbudily velkou pozornost, protože jejich jednorázová aplikace má potenciál navodit remisi bez léčby.

Klíčová slova: idiopatické zánětlivé myopatie, antisyntetázový syndrom, imunitně zprostředkovaná nekrotizující myopatie, dermatomyozitida, léčba.

Idiopathic inflammatory myopathies – new developments in treatment

The mainstay of treatment of all subtypes of idiopathic inflammatory myopathies, with the exception of inclusion body myositis, is pharmacotherapy with immunosuppressive and immunomodulatory agents. Different subtypes of the disease require different therapeutic approaches. Detection of myositis-specific autoantibodies, which are associated with a characteristic phenotype and response to therapy, plays an important role in deciding the choice of drug. It is always necessary to distinguish between true disease activity and damage, which cannot be influenced by pharmacotherapy. Given the increased incidence of malignancies, cancer screening is an important part of care. A number of clinical trials with new drugs have gradually expanded the therapeutic options in recent years. In particular, the results of T cell therapy with chimeric antigen receptor have attracted a lot of attention; single course of treatment has a potential to induce drug-free remission.

Key words: idiopathic inflammatory myopathies, antisynthetase syndrome, immune mediated necrotizing myopathy, dermatomyositis, treatment.

Idiopatické zánětlivé myopatie (IZM) jsou heterogenní skupina vzácných, získaných, potenciálně život ohrožujících onemocnění, která jsou charakterizována imunitně zprostředkovaným poškozením příčně pruhovaných svalů spojeným s různým stupněm mimosvalového postižení (Lundberg et al., 2021). Na rozdíl od řady jiných myopatií jsou idiopatické zánětlivé myopatie léčitelná onemocnění. Charakteristickým projevem IZM je svalová slabost a snížená svalová výkonnost, někdy doprovázené myalgiemi. Z mimosvalových projevů jsou nejčastější různé typy kožní vyrážky, artritida a intersticiální plicní postižení. Mimosvalové projevy mohou u některých nemocných dominovat klinickému obrazu a někdy nemusí být postižení svalů patrné vůbec.

Idiopatické zánětlivé myopatie se tradičně dělí na polymyozitidu, dermatomyozitidu, juvenilní dermatomyozitidu, myozitidu asociovanou s jiným systémovým onemocněním po-

DECLARATIONS:

Declaration of originality:
The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:
The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:
Not applicable.

Consent for publication:
Not applicable.

Podpořeno projektem koncepčního rozvoje výzkumné organizace MZČR 023728 (Revmatologický ústav).

Cit. zkr: ***Neurol. praxi.* 2025;26(5):392-398**
https://**doi**.org/**10.36290/neu.2025.013**
Článek přijat redakcí: 24. 1. 2025
Článek přijat k publikaci: 7. 2. 2025

MUDr. Heřman Mann, Ph.D.
mann@revma.cz