jiva, paraneoplastickou myozitidu a myozitidu s inkluzními tělísky (IBM). Dermatomyozitida bez významného svalového postižení se označuje termínem klinicky amyopatická dermatomyozitida. Ze skupiny polymyozitid se postupně vyčlenily imunitně zprostředkovaná nekrotizující myopatie (IZNM) a antisyntetázový syndrom (ASyS). Za samostatnou klinickou jednotku je některými autory navíc považována i myozitida indukovaná protinádorovou léčbou inhibitory kontrolních bodů imunitní reakce (Jayan et al., 2024). Klasifikace idiopatických zánětlivých myopatií není jednotná. Klasifikační kritéria podle Bohana a Petera z roku 1975, založená na kombinaci klinických projevů, elektromyografického nálezu, elevace svalových enzymů a výsledku svalové biopsie jsou v současné době již zastaralá, protože neumožňují diagnózu některých podtypů IZM (např. IBM, ASyS nebo IZNM) a nezohledňují význam průkazu autoprotilátek. V posledních letech vznikla řada dalších klasifikačních nebo diagnostických kritérií pro idiopatické zánětlivé myopatie, ale žádná z nich nebyla bezvýhradně přijata k použití v běžné klinické praxi (Zanframundo et al., 2024).

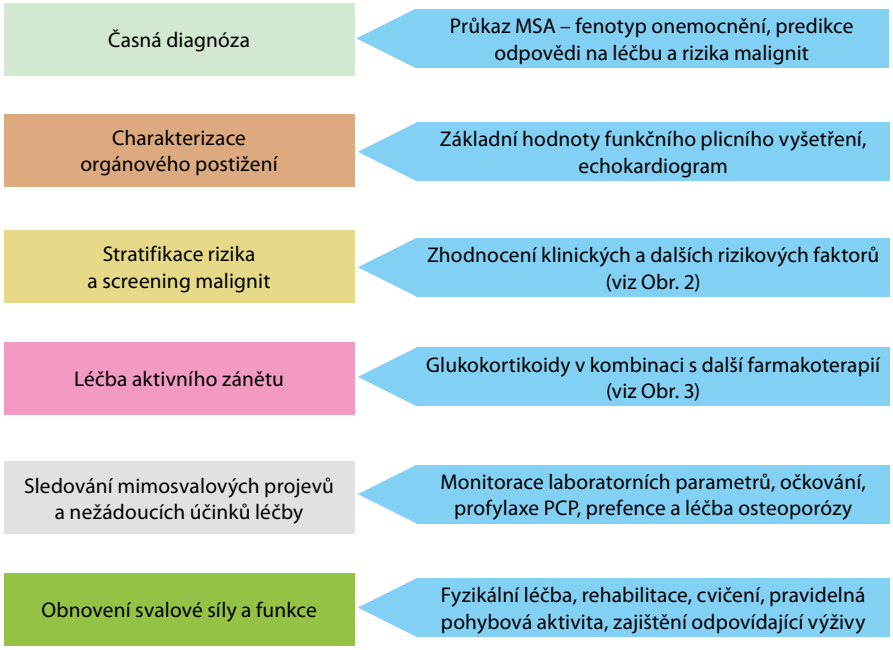
U většiny nemocných s IZM lze v současné době prokázat přítomnost autoprotilátek, které lze rozdělit na tzv. protilátky s myozitidou asociované, které se mohou vyskytovat i u jiných chorob (např. anti-Ro, anti-Ku, anti-Pm/Scl), a na protilátky pro myozitidu specifické. Specifické protilátky hrají zásadní roli v diagnostice a rozhodování o léčbě, protože u daného pacienta se obvykle vyskytuje jen jedna z nich a zároveň každá z těchto protilátek je spojena s charakteristickým klinickým obrazem (Tab. 1) (McHugh et Tansley, 2018).

Tab. 1. *Přehled protilátek specifických pro myozitidu a jejich klinických asociací (podle: Mann et Vencovský, 2021)*

Název	Antigen	Četnost	Klinické projevy
Antisyntetázové protilátky			
Anti-Jo-1 Anti-PL-7 Anti-PL-12 Anti-EJ Anti-OJ Anti-KS Anti-Ha Anti-Zo	tRNA syntetáza histidyl treonyl alanyl glycyl izoleucin asparaginyl fenylalanyl tyrozyl	anti-Jo-1 20–30 % ostatní jsou vzácnější	Antisyntetázový syndrom (myozitida, intersticiální plicní postižení, artritida, horečka, Raynaudův fenomén, prsty mechanika); může dominovat postižení plic (spíše u jiných protilátek než anti-Jo-1)
Protilátky specifické pro IZNM			
Anti-SRP	signál rozeznávající částice	5 %	IZNM, postižení myokardu, refrakterní na léčbu
Anti-HMGCR	3hydroxy-3metylglutaryl-koenzym A reduktáza	6 %	IZNM, většinou v souvislosti s užíváním statinů
Protilátky specifické pro DM			
Anti-Mi2	helikázový protein, část komplexu NuRD	5–10 %	DM, obvykle dobře odpovídá na léčbu
Anti-TIF1	transkripční intermediární faktor	15–20 %	DM, často paraneoplastická
Anti-NXP2	faktor 2 nukleární matrix	1–17 % (častější u dětí)	Kalcinóza, možná asociace s malignitou
Anti-MDA5	protein 5 asociovaný s diferenciací melanomu	0–13 %	Klinicky amyopatická DM, kožní vředy, intersticiální plicní postižení (může být rychle progredující)
Anti-SAE	enzym aktivující malý ubikvitinu podobný modifikátor	6–8 %	Klinicky amyopatická DM s pozdějším rozvojem myozitidy

DM – dermatomyozitida; IZNM – imunitně zprostředkovaná nekrotizující myopatie

Obr. 1. *Základní přístup k IZM (podle: Connolly et Paik, 2023)*



MSA – protilátky specifické pro myozitidu; PCP – pneumocystová pneumonie

Obecný přístup k léčbě idiopatických zánětlivých myopatií

Léčba idiopatických zánětlivých myopatií je obtížná, protože se jedná o vzácná onemocnění s heterogenními klinickými projevy a s jen částečně objasněnou etiopatogenezí. Hlavním cílem léčby je zlepšit svalovou sílu, potlačit mimosvalovou aktivitu onemocnění, a zároveň minimalizovat riziko komplikací spojených s léčbou (Obr. 1) (Connolly et Paik, 2023). Vzestup svalové síly je většinou doprovázen i poklesem svalových enzymů, ale není tomu tak vždy. Je chybou léčit jen na základě hodnot svalových enzymů, hlavním parametrem léčebné odpovědi musí být vždy klinický stav pacienta. Při postižení různých orgánových systémů je nutný interdisciplinární přístup zaměřený na ovlivnění dominantní klinické prezentace. Základem léčby všech forem IZM, s výjimkou myozitidy s inkluzními tělísky, je farmakoterapie imunosupresivními a imunomodulačními přípravky (Tab. 2) (Mann et Vencovský, 2021).