nická hodnocení prokázala dobrou účinnost inhibitoru diesterázy 4 apremilastu na kožní aktivitu dermatomyozitidy (Bitar et al., 2022). Někteří nemocní s dermatomyozitidou trpí pruritem, který lze ovlivnit lokální aplikací promazávacích emulzí, přípravků s obsahem kafru nebo mentolu, případně celkově podávanými sedativními antihistaminiky, gabapentinem nebo pregabalinem. Dysfagie je příznakem závažného onemocnění, je spojená s rizikem aspirace. Obvykle se léčí vysokými dávkami glukokortikoidů, případně IVIg (Zeng et Schmidt, 2020). Základní schéma léčby IZM podle dominantních orgánových projevů je zachyceno na obrázku 3.

Cvičení

V minulosti nebylo nemocným s IZM cvičení a posilování svalů doporučováno pro obavy z možného zhoršení svalového zánětu. V posledních 30 letech přibývá důkazů o bezpečnosti a prospěchu cvičení, především u nemocných s aktivním nebo krátce trvajícím onemocněním (Varone et al., 2024). Bylo navrženo několik různých cvičebních programů založených na cvičení proti odporu, aerobním cvičení nebo na kombinaci obou. Cvičení vede ke zlepšení funkce svalů, aerobního výkonu i kvality života. V současné době nejsou k dispozici žádná jednotná doporučení pro cvičení nemocných s IZM. Obecně platí, že zátěž a intenzita cvičení musí být přizpůsobena stupni svalového postižení, celkovému stavu nemocného a aktivitě onemocnění. Při tvorbě cvičebního plánu je třeba brát v úvahu i komorbidity a užívanou medikaci.

Nové možnosti farmakoterapie

Autoprotilátky hrají důležitou roli v patogenezi autoimunitních onemocnění včetně IZM. Specifické inhibitory neonatálního Fc receptoru (FcRn) zabraňují recyklaci molekul IgG, a tím snižují hladiny patogenních protilátek. Inhibitory FcRn jsou již používány v léčbě myastenie gravis, chronické zánětlivé demyelinizační neuropatie a idiopatické trombocytopenie. V současné době probíhají klinická hodnocení se dvěma inhibitory FcRn: humánní monoklonální protilátkou proti FcRn nipocalimab (NCT05379634) a fragmentem humánního IgG efgartigimod (NCT05523167). V tkáních nemocných s dermatomyozitidou byla prokázaná zvýšená exprese proteinů indukovaných interferony typu I (IFN-I), proto je ovlivnění této signalizační dráhy jedním z možných terapeutických cílů. Brepocitinib je duální inhibitor TYK2/JAK1 inhibující IFN-I, v současné době probíhá klinické hodnocení fáze III u nemocných s dermatomyozitidou (NCT05437263). Humanizovaná neutralizační protilátka proti IFNβ dazukibart (PF-06823859) prokázala ve studii fáze II dobrou účinnost a bezpečnost u nemocných s dermatomyozitidou (Fiorentino et al., 2025). V současné době probíhá klinické hodnocení ve stejné indikaci s daxdilimabem, humanizovanou monoklonální protilátkou proti molekule ILT7 (imunoglobulinu podobný transkript 7) exprimované na plazmocytoidních dendritických buňkách, která inhibuje IFN-I (NCT05669014). Účinek a bezpečnost přípravku ravulizumab, monoklonální protilátky inhibující C5 složku komplementu, u nemocných s dermatomyozitidou ověřuje probíhající klinické hodnocení fáze II/III (NCT04999020). Velký zájem odborné veřejnosti i pacientů s IZM vzbudily v posledních dvou letech výsledky buněčné terapie T lymfocyty s chimérickými antigenními receptory (CAR-T) pro CD19, která má po jednorázové aplikaci potenciál navodit remisi bez léčby i u nemocných s rezistentními formami IZM (Müller et al., 2024). V současné době probíhá několik klinických hodnocení s cílem ověřit bezpečnost a účinnost aplikace autologních i allogenních CAR-T buněk u větších kohort pacientů s IZM.

Závěr

Navzdory významnému pokroku farmakoterapie jsou výsledky léčby nemocných s idiopatickými zánětlivými myopatiemi stále neuspokojivé. Imunosupresivní farmakoterapie u většiny nemocných vede k významnému zlepšení klinického stavu, ale jen vzácně k úplnému uzdravení. Navíc léčba musí být často dlouhodobá až trvalá a je spojena s řadou potenciálně závažných nežádoucích účinků. IZM jsou heterogenní skupina onemocnění, a proto není pravděpodobné, že budeme mít k dispozici univerzální lék. Ukazuje se, že léčba musí být zvolena podle fenotypu a přizpůsobena na míru podle aktivity onemocnění, věku, komorbidit a dalších faktorů u každého nemocného. Pokroky v pochopení etiopatogenetických mechanismů IZM umožnily v posledních několika letech vývoj řady nových léčiv a terapeutických postupů pro jednotlivé podtypy IZM. Věřím, že již v blízké budoucnosti budeme mít pro naše nemocné k dispozici léčbu, která bude výrazně účinnější a bezpečnější než léčba současná.

LITERATURA

1. Aggarwal R, Charles-Schoeman C, Schessl J, et al. Trial of Intravenous Immune Globulin in Dermatomyositis. *N Engl J Med.* 2022;387(14):1264-1278.
2. Aggarwal R, Lundberg IE, Song YW, et al. Efficacy and safety of subcutaneous abatacept + standard treatment for active idiopathic inflammatory myopathy: phase III randomised controlled trial. Arthritis Rheumatol. Published online November 28, 2024.
3. Anderson NC, Lloyd TE. Inclusion body myositis: an update. *Curr Opin Rheumatol.* 2025;37(1):80-85.
4. Bitar C, Ninh T, Brag K, et al. Apremilast in Recalcitrant Cutaneous Dermatomyositis: A Nonrandomized Controlled Trial. *JAMA Dermatol.* 2022;158(12):1357-1366.
5. Connolly CM, Gupta L, Fujimoto M, et al. Idiopathic inflammatory myopathies: current insights and future frontiers. *Lancet Rheumatol.* 2024;6(2):e115-e127.
6. Connolly CM, Paik JJ. Clinical pearls and promising therapies in myositis. *Expert Rev Clin Immunol.* 2023;19(7):797-811.
7. Fiorentino D, Mangold AR, Werth VP, et al. Efficacy, safety, and target engagement of dazukibart, an IFNβ specific monoclonal antibody, in adults with dermatomyositis: a multicentre, double-blind, randomised, placebo-controlled, phase 2 trial. *Lancet.* 2025;405(10473):137-146.
8. Hallowell RW, Danoff SK. Diagnosis and Management of Myositis-Associated Lung Disease. *Chest.* 2023;163(6):1476-1491.
9. Jayan A, Mammen AL, Suarez-Almazor ME. Immune Checkpoint Inhibitor-induced Myositis. *Rheum Dis Clin North Am.* 2024;50(2):281-290.
10. Lundberg IE, Fujimoto M, Vencovsky J, et al. Idiopathic inflammatory myopathies. *Nat Rev Dis Primers.* 2021;7(1):86.
11. Mann H, Vencovský J. Farmakoterapie idiopatických zánětlivých myopatií. *Farmakoterapeutická revue.* 2021;6(3):296-302.
12. McHugh NJ, Tansley SL. Autoantibodies in myositis. *Nat Rev Rheumatol.* 2018;14(5):290-302.
13. Mecoli CA, Danoff SK. Pneumocystis jirovecii Pneumonia and Other Infections in Idiopathic Inflammatory Myositis. *Curr Rheumatol Rep.* 2020;22(2):7.
14. Müller F, Taubmann J, Bucci L, et al. CD19 CAR T-Cell Therapy in Autoimmune Disease – A Case Series with Follow-up. *N Engl J Med.* 2024;390(8):687-700.
15. Oddis CV, Aggarwal R. Treatment in myositis. *Nat Rev Rheumatol.* 2018;14(5):279-289.
16. Oldroyd AGS, Callen JP, Chinoy H, et al. International Myositis Assessment and Clinical Studies Group Cancer Screening Expert Group; Aggarwal R. International Guideline for Idiopathic Inflammatory Myopathy-Associated Cancer Screening: an International Myositis Assessment and Clinical Studies Group (IMACS) initiative. *Nat Rev Rheumatol.* 2023;19(12):805-817.
17. Rivière A, Picard C, Berastegui C, et al. Lung transplantation for interstitial lung disease in idiopathic inflammatory myositis: A cohort study. *Am J Transplant.* 2022;22(12):2990-3001.