být v léčbě IZM použit samostatně, nebo v kombinaci s methotrexátem. U nemocných s nepříznivou prognózou nebo nedostatečnou odpovědí na úvodní léčbu lze zvažovat další imunosupresiva. U nemocných s intersticiálním plicním postižením a u nemocných s antisyntetázovým syndromem doporučuje řada odborníků použití cyklosporinu nebo takrolimu. Mykofenolát mofetil byl, jak samotný tak v kombinaci s jinými imunosupresivy, účinný v léčbě refrakterní IZM a může být imunosupresivem první volby u nemocných s postižením plic. Cyklofosfamid se osvědčil v léčbě různých autoimunitních onemocnění, nicméně vzhledem ke své toxicitě je při léčbě IZM považován za lék druhé volby. Uplatnění najde především u nemocných s intersticiálním plicním postižením, může být podáván v kombinaci s rituximabem. Leflunomid se jeví jako účinný především při léčbě rezistentní dermatomyozitidy. Účinnost intravenózních imunoglobulinů (IVIg) v léčbě IZM byla prokázána před více než 20 lety a na základě výsledků klinického hodnocení ProDERM byla schválena americkým Úřadem pro kontrolu potravin a léčiv (FDA) pro použití u dermatomyozitidy (Aggarwal et al., 2022). IVIg byly úspěšně použity jako úvodní léčba u nemocných s imunitně zprostředkovanou nekrotizující myopatií a kontraindikací glukokortikoidů, jsou také vhodné pro nemocné s imunodeficitem, infekcí nebo u těhotných. Alternativou k IVIg s potenciálně nižším rizikem nežádoucích účinků a lepším komfortem pro nemocné mohou být subkutánně podávané imunoglobuliny (SCIg) (Zhou et al., 2021). Přírodní adrenokortikotropní hormon s prodlouženým uvolňováním (ACTH gel) indukuje tvorbu endogenního kortizolu, ale má i další imunomodulační účinky. V parenterální formě je registrován FDA, jeho použití je ale omezeno vysokou cenou a v České republice není dostupný.

Z biologických léčiv se zatím nejslibněji jeví rituximab, který je používán především u nemocných s intersticiálním plicním postižením a s antisyntetázovým syndromem (Rojas et al., 2025). Slibné výsledky léčby abataceptem v randomizovaném klinickém hodnocení u 20 nemocných s rezistentní idiopatickou zánětlivou myopatií nebyly potvrzeny v následné studii fáze III, i když u nemocných, kteří měli jinou formu onemocnění než dermatomyozitidu, byl určitý efekt patrný (Aggarwal et al., 2025). Zkušenosti s tocilizumabem, blokátorem signální dráhy interleukinu 6, jsou nejednoznačné. O účinnosti inhibitorů tumor nekrotizujícího faktoru (TNFi) nebo anakinry v léčbě IZM nejsou přesvědčivé důkazy, dokonce bylo popsáno několik případů IZM indukované léčbou TNFi. Novou možností léčby IZM jsou inhibitory janusových kináz (Wallwork et al., 2024). Zatím nejvíce zkušeností je s tofacitinibem, který prokázal účinnost při léčbě rezistentní dermatomyozitidy a v terapii intersticiálního plicního postižení u nemocných s pozitivitou anti-MDA5 protilátek, které má velmi nepříznivou prognózu (Wang et al., 2024).

Léčba mimosvalových projevů

Intersticiální plicní postižení spojené s IZM obvykle odpovídá na imunosupresivní léčbu a má lepší prognózu než idiopatická plicní fibróza. Nejlepší data o účinnosti při léčbě plicního postižení mají inhibitory kalcineurinu (cyklosporin, takrolimus), mykofenolát mofetil, cyklofosfamid, rituximab, IVIg a tofacitinib (Hallowell et Danoff, 2023). Především nemocní s anti-MDA5 protilátkami mohou mít život ohrožující, rychle progredující, intersticiální plicní postižení a musí být léčeni od začátku velmi agresivně (Yasui et al., 2024), v této indikaci lze imunosupresivní léčbu kombinovat i s výměnnou plazmaferézou (Yang et al., 2024). Za určitých situací lze u nemocných s progredující plicní fibrózou zvažovat nasazení antifibrotických přípravků nintedanibu nebo pirfenidonu. Přežití po transplantaci plic je u nemocných s IZM srovnatelné s ostatními transplantovanými skupinami, ale postižení svalů je spojené s horší prognózou (Rivière et al., 2022). Kalcinóza postihuje asi 1/3 nemocných s juvenilní dermatomyozitidou, u dospělých je vzácnější, vyskytuje se především u pacientů s anti-NXP2 protilátkami. Rozvíjející se kalcinóza by měla být považována za projev aktivity onemocnění a indikací pro posílení imunosupresivní léčby. Při léčbě kalcifikací byla zkoušena řada různých léčiv, metaanalýza provedených klinických hodnocení připouští možný efekt především u diltiazemu, bisfosfonátů a rituximabu (Traineau et al., 2020). Kazuistická sdělení popisují dobrou účinnost tofacitinibu. Za určitých okolností lze zvažovat i chirurgické odstranění kalcifikací.

Léčba kožních projevů dermatomyozitidy může být velmi obtížná. Důležitou roli hraje ochrana před slunečním zářením, které může vyvolávat exacerbace onemocnění. Lokálně lze aplikovat glukokortikoidy nebo takrolimus. U nemocných s převážně kožní formou dermatomyozitidy s mírnými projevy lze zvolit jako úvodní léčbu hydroxychlorochin. Při závažnějším kožním postižení lze zvažovat agresivní celkovou léčbu IVIg, inhibitory kalcineurinu, mykofenolátem mofetilem, leflunomidem, případně JAKi. Dvě malá kli-

Obr. 3. *Základní schéma léčby IZM podle dominantních orgánových projevů (upraveno podle Connolly et Paik, 2023)*

