

FARMAKOTERAPIJA IDIOPATSKIH UPALNIH MIOPATIJA PHARACOTHERAPY OF IDIOPATHIC INFLAMMATORY MYOPATHIES

Srđan Novak¹

¹Zavod za reumatologiju i kliničku imunologiju KBC Rijeka, Medicinski fakultet, Sveučilište u Rijeci, Rijeka, Hrvatska

Farmakološko liječenje idiopatskih upalnih miopatija (IUM) predstavlja izazov. Za inicijalno liječenje i dalje se primjenjuju glukokortikoidi koji se ovisno o kliničkoj slici mogu primijeniti i u pulsnim dozama (500 mg – 1,0 gram tijekom 3 dana). Prva linija liječenja ovisi o težini kliničke slike te o zahvaćenosti unutarnjih organa (pluća, jednjak, srce), ali i o podtipu IUM. Danas u više od 60 posto IUM možemo naći specifična miozitis protutijela koja se mogu povezati s određenim kliničkim fenotipovima, dok u 20 % imao prisustvo sa miozitisom povezanih protutijela koja uglavnom karakteriziraju preklapajuće oblike miozitisa. U dermatomiozitisima (DM) prva liječenja su obično metotreksat ili azatioprin, a učinkoviti su i kalcineurinski inhibitori (ciklosporin, u novije vrijeme takrolimus), a u rezistentnim oblicima dolazi u obzir i ciklofosamid. Intravenski imunoglobulini (IVIG) niz godina se koriste u liječenju teških IUM, naročito kad imao i progresivnu disfagiju, a rezultati kliničke studije PRODERM etabliraju njihovo mjesto u rezistentnim oblicima DM. Recentni podaci ukazuju i na učinkovitost JAK inhibitora (najviše podataka ima za tofacitinib) kod na terapiju rezistentnih DM. U slučaju progresivne intersticijske bolesti pluća u DM (npr. u anti-MDA5 pozitivnom DM) tofacitinib se također pokazao uspješan, kao i rituksimab. U teškim slučajevima opisan je i dobar učinak plazmafereze. U antisintetaznom sindromu u kojem često imamo i bolest intersticija, primjenjujemo i mikofenolat mofetil, a vrlo uspješnom se pokazala primjena rituksimaba koju možemo i kombinirati s ciklofosamidom ili kalcineurinskim inhibitorom. Imunološki posredovane nekrotizirajuće miopatije obično zahtijevaju što ranije uvođenje immunosupresivnog liječenja. IVIG su često druga linija, a noviji radovi ukazuju na dobar učinak rituksimab, naročito u anti-SRP pozitivnih. Miozitis inkluzijskih tjelešaca koji se obično javlja u muškaraca starijih od 50 g.ž. i koji ima najčešće sporo progresivan tijek te za razliku od ostalih miozitisa dominantno zahvaća distalne mišiće ali i mišiće jednjaka vrlo slabo odgovara na immunosupresivnu terapiju. Jedan od lijekova koji je još u kliničkim istraživanjima za tu indikaciju je sirolimus.

Ključne riječi: idiopatske upalne miopatije, liječenje, intravenski imunoglobulini, rituksimab

E-pošta glavnog autora: srdan.novak@gmail.com

Izjava o sukobu interesa: nema sukoba interesa