

## ANALES MEDICOS

Volumen  
Volume **44**

Número  
Number **4**

Enero-Marzo  
January-March **1999**

*Artículo:*

### Características de las miopatías inflamatorias idiopáticas en la población mexicana

Derechos reservados, Copyright © 1999:  
Asociación Médica del American British Cowdray Hospital, AC

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in  
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



**medigraphic.com**

# Características de las miopatías inflamatorias idiopáticas en la población mexicana

Lilia Andrade-Ortega,\* Fedra Irazoque-Palazuelos\*\*

## RESUMEN

La mayoría de las descripciones epidemiológicas y clínicas respecto a las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) corresponden a población anglosajona y existen muy pocos estudios sobre las características de este grupo de padecimientos en la población mestiza mexicana. En este estudio se analizaron las características de los pacientes con diagnóstico de MII atendidos en el Servicio de Reumatología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicio Social para Trabajadores del Estado de enero 1996 a julio de 1997. Fueron incluidos 42 pacientes con diagnóstico de MII, 34 del sexo femenino y ocho del masculino, todos de raza mestiza. La MII se clasificó como polimiositis en 12 casos, dermatomiositis en 22, juvenil en seis y asociada a otra enfermedad de tejido conectivo en dos. La edad promedio de los grupos adultos fue de 33.3 años y en el grupo juvenil fue de siete años. Un gran porcentaje de pacientes (84%) refirió síntomas inespecíficos previos a la aparición de debilidad muscular o alteraciones cutáneas típicas. La evolución del padecimiento fue limitada en 15 enfermos, con exacerbaciones y remisiones en 23 y progresiva en cuatro. Se encontró mayor frecuencia de MII tipo II que lo reportado en población anglosajona, que se caracterizó además por inicio a edad temprana, evolución más agresiva y peor pronóstico en relación con los otros tipos. Del total de pacientes, sólo el 19% remitió con esteroides, el resto requirió de la adición de uno o más inmunosupresores. Se observó relación estadísticamente significativa entre el menor tiempo de evolución al iniciar el tratamiento y la obtención de remisión.

**Palabras clave:** Miopatías inflamatorias, polimiositis, dermatomiositis, pacientes mexicanos.

## ABSTRACT

*Most of the clinical descriptions of idiopathic inflammatory myopathies (IIM) belong to the American and European literature. There are very few studies describing Mexican patients. We reviewed the characteristics of 42 patients with IIM followed in the Rheumatology Department of the Centro Médico Nacional 20 de Noviembre of the Instituto de Seguridad y Servicio Social para Trabajadores del Estado in Mexico City from January, 1996 to July, 1997. Thirty-four patients were women and 8 were men. The IIM was classified as primary polymyositis in 12, dermatomyositis in 22, childhood IIM in 6, and IIM associated with another connective tissue disease in 2. Median age at diagnosis was 33.3 years in the adult cases, and 7 years in the pediatric cases. There was a high (84%) prevalence of nonspecific symptoms prior to the onset of weakness and skin lesions. The disease was self-limited in 15 patients, had flares and remissions in 23, and was progressive in 4. Dermatomyositis was more prevalent in our population than in other studies. It also had an earlier age of onset, a more aggressive course, and a worse prognosis compared with the other types of IIM. Only 19% of patients remitted with steroid therapy; the remaining required the addition of one or two immunosuppressive drugs. There was a significant statistical relationship between an early treatment and a better chance of remission.*

**Key words:** Inflammatory myopathies, polymyositis, dermatomyositis, Mexican patients.

## INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) se caracterizan por debilidad proximal secundaria a inflamación del músculo estriado y evidencia de un proceso autoinmune. Siendo un grupo poco frecuente dentro de las enfermedades difusas del tejido conectivo (EDTC), muchas veces pasan desapercibidas o no se diagnostican en forma oportuna, en especial por los médicos no familiarizados con el campo de la reumatología. Estu-

\* Hospital ABC y Servicio de Reumatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Instituto de Seguridad y Servicio Social para los Trabajadores del Estado (ISSSTE).

\*\* Servicio de Reumatología, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

Recibido para publicación: 01/08/99. Aceptado para publicación: 01/12/99.

Dirección para correspondencia: Dra. Lilia Andrade Ortega  
Sierra Nevada 770, Lomas de Chapultepec, 11000 México, D.F.  
Tel: 5202-8660. Fax: 5520-0604

dios en poblaciones anglosajonas indican que su incidencia anual varía entre dos y 10 nuevos casos por millón de población según diferentes series<sup>1</sup> y su prevalencia se ha calculado en ocho por 100,000 habitantes.<sup>2</sup>

Dentro del grupo de MII se incluyen en realidad varios tipos, definidos tanto clínica<sup>3-5</sup> como, en forma más reciente, serológicamente.<sup>6-8</sup> Es muy probable que estemos incluyendo en un mismo rubro entidades que pudieran ser independientes, como sucede de manera específica con la miopatía por cuerpos de inclusión.<sup>9</sup> La relación de incidencia por género varía según el tipo, pero en general es de 2:1 a favor de la mujer. La distribución por edad es bimodal, con un pico pequeño entre los cinco y 14 años (que corresponde al grupo IV) y un pico mayor en la edad adulta, entre los 45 y los 65 años.<sup>10,11</sup>

Existe evidencia de un proceso autoinmune que se manifiesta por anticuerpos antinucleares (AAN) positivos en un 80% de los casos y anticuerpos específicos de miositis en hasta el 30%.<sup>12,13</sup> Estudios recientes de estos anticuerpos ha permitido definir mejor a subgrupos de pacientes que comparten manifestaciones clínicas y serológicas. Un ejemplo es la definición del síndrome antisintetasa, que se caracteriza por una mayor prevalencia de enfermedad pulmonar intersticial, artritis deformante, fenómeno de Raynaud, manos del maquinista y la presencia en suero de anticuerpos anti aminoacil-RNA sintetasa.<sup>6-8,14</sup> Desde el punto de vista histológico, se observa necrosis, degeneración y regeneración de las fibras musculares, típicamente dispersa. Las células musculares expresan mayor cantidad de antígenos del CPH de clase I y existe importante infiltrado de células inflamatorias, que en la polimiositis es predominante de células T CD8<sup>+</sup>, localizado entre las fibras, y en la dermatomiositis consiste en células T CD4<sup>+</sup> y linfocitos B, principalmente perivascular.<sup>15</sup>

El diagnóstico en el ámbito clínico suele realizarse con los criterios de Bohan y Peter:<sup>3</sup> 1) Debilidad muscular proximal simétrica; 2) histológicamente, necrosis, regeneración y variación en su tamaño de fibras musculares e infiltrados inflamatorios con predominio de linfocitos; 3) aumento en la concentración de enzimas séricas derivadas del músculo (aldolasa, cinasa de creatina [CK], aspartato aminotransferasa [AST], alanino aminotransferasa [ALT]); 4) cambios electromiográficos característicos de miopatía y 5) afección cutánea típica (para la dermatomiositis del adulto y juvenil). Además de la afección muscular y cutánea características, en las MII pueden existir alteraciones gastrointestinales, respiratorias y cardiovasculares, principalmente.

Las características clínicas y serológicas de las MII pueden no ser iguales en todos los grupos étnicos o en todas las latitudes, como demuestran algunos estudios.<sup>16</sup> La mayoría de las descripciones epidemiológicas y clínicas respecto a las MII corresponden a población anglosajona. En esos estudios, se ha descrito una mayor frecuencia del padecimiento en la raza negra en relación con la caucásica 3-4:1,<sup>10</sup> pero existen muy pocos estudios sobre las características de este grupo de padecimientos en la población mestiza mexicana.<sup>17,18</sup>

Por lo anterior, decidimos analizar las características de los pacientes con diagnóstico de MII atendidos en el Servicio de Reumatología del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del Instituto de Seguridad y Servicio Social para los Trabajadores del Estado (ISSSTE) entre el 1 de enero de 1996 y el 31 de julio de 1997.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una revisión retrospectiva de los expedientes de 42 pacientes con diagnóstico de MII según los criterios de Bohan-Peter. Se analizaron 50 variables relacionadas con: género, edad al momento del diagnóstico, tiempo de evolución, tipo de miopatía según la clasificación clínica, manifestaciones clínicas iniciales y durante la evolución, tiempo transcurrido desde el inicio del cuadro clínico al diagnóstico y características serológicas. También se revisó el proceso diagnóstico, el tratamiento inicial, el curso del padecimiento y la respuesta a los diferentes esquemas terapéuticos. Estadística: Se utilizó análisis descriptivo, prueba de t de Student y  $\chi^2$  (con prueba exacta de Fisher, en caso necesario).

## RESULTADOS

**Tipo de MII.** Se incluyeron en el estudio 42 pacientes. Según la clasificación clínica, 12 tenían polimiositis (tipo I), 22 dermatomiositis primaria (tipo II), no hubo casos de asociación evidente con neoplasia (tipo III), seis tuvieron dermatomiositis juvenil (tipo IV) y los dos restantes asociación con otra EDTC (en este caso esclerodermia [polimiositis-ESP] (tipo V).

**Características demográficas.** De los 42 pacientes, 34 fueron mujeres y ocho varones (relación 4.2:1). La edad promedio de inicio en los grupos adultos (tipos I, II y V) fue de 33.3 años (rango: 17 a 68 años), y en la tipo IV fue de siete años (rango: cinco a 10). Los pacientes con dermatomiositis tuvieron mayor edad al inicio (36.09 años en prome-

dio) que los enfermos con polimiositis primaria (28.16) o que los sujetos que tuvieron otra EDTC asociada (23.1 años).

**Síntomas iniciales.** Las manifestaciones iniciales específicas más frecuentes fueron: debilidad muscular proximal en el 50% de los casos y alteraciones cutáneas típicas (eritema en heliotropo y pápulas de Gottron) en el 23.8%. Una paciente inició con lesiones de paniculitis. Sin embargo, un porcentaje muy alto de los pacientes (84%) refirió síntomas inespecíficos (fatiga, pérdida de peso, malestar general, febrícula, edema de extremidades y cara) previos a la aparición de las manifestaciones características y que, en la mayoría de los casos, dieron lugar a diagnósticos y tratamientos tardíos o equívocos. Por este motivo, se evaluó el tiempo transcurrido entre el inicio de manifestaciones inespecíficas y la aparición de debilidad proximal o alteraciones cutáneas; la instalación se consideró como aguda (menos de un mes de evolución), subaguda (uno a seis meses) o crónica (más de seis meses), la frecuencia fue de cinco, 30 y siete pacientes, respectivamente

**Manifestaciones clínicas.** El *cuadro I* describe las manifestaciones clínicas encontradas durante la evolución de los pacientes. Se detectó afección muscular proximal en todos los sujetos, lesiones cutáneas en 22, trastornos de la deglución en 22, artralgias en 14 (principalmente con patrón poliarticular simétrico), síntomas respiratorios (tos, disnea) en 13, fenómeno de Raynaud en ocho (dos de estos pacientes tuvieron coexistencia de esclerodermia) y artritis en seis. Fueron manifestaciones menos fre-

cuentes hepatitis (dos casos), arritmias cardíacas (dos pacientes), paniculitis (un sujeto) calcinosis (un enfermo) y crisis convulsivas (un individuo).

**Estudios auxiliares.** Se observó elevación enzimática (cinasa de creatina y/o aldolasa) en el 93% de los casos, el rango de elevación de las enzimas musculares fue muy amplio, con valor mínimo de 275 y máximo de 23,560 UI/L (rango normal hasta 269 por técnica de nefelometría). Tres pacientes (dos con dermatomiositis y uno con miopatía juvenil) tuvieron niveles de enzimas musculares normales (aspartato aminotransferasa, alanino aminotransferasa, cinasa de creatina y aldolasa), a pesar de las manifestaciones clínicas y durante todo el tiempo de seguimiento. Veinticuatro sujetos tuvieron anticuerpos antinucleares positivos por técnica de inmunofluorescencia indirecta con patrón homogéneo difuso en 13, moteado fino en nueve y lineal periférico en ocho. El anti-Scl 70 fue positivo en el caso de asociación polimiositis-ESP. En 20 enfermos se investigó la presencia de anti-Jo1 y anti-Mi-2, y sólo un paciente con dermatomiositis tuvo anti-Mi-2 positivo, el resto de los estudios fueron negativos. Al evaluar la especificidad de los anticuerpos antinucleares, ninguno de los pacientes tuvo anti-DNA de doble cadena, anti-Sm o anti-Ro positivos. Se encontró anti-La y anti-U1 RNP en tres y dos casos, respectivamente. La EMG corroboró la miopatía en el 98% de los casos y la biopsia de músculo en el 88%. Se detectó afección respiratoria restrictiva por pruebas funcionales en seis pacientes, con datos radiográficos y tomográficos sugestivos de fibrosis en tres de éstos.

**Evolución.** La evolución del padecimiento fue limitada (un solo episodio clínico con mejoría posterior) en 15 enfermos, caracterizada por exacerbaciones y remisiones en 23 y progresiva en cuatro. El análisis de la evolución según el tipo de miopatía demostró evolución más agresiva en el grupo II, en comparación con el resto (*Figura 1*). Al momento del estudio, 31 pacientes habían alcanzado una remisión de más de dos años de duración; en los 11 restantes 11 la enfermedad seguía activa. El porcentaje de remisión según el tipo de miopatía fue de 83% para el tipo I, 63% para el tipo II, 100% para el tipo IV y 50% para el tipo V. El periodo de seguimiento desde el inicio de la enfermedad fue de  $36 \pm 52$  meses (rango de cuatro meses a 13 años. Ningún enfermo de nuestra cohorte había fallecido para el momento del estudio.

**Tratamiento.** Todos los pacientes recibieron tratamiento esteroideo, con bolos iniciales (1 g de metilprednisolona por uno a cinco días en 15 casos) y/o

**Cuadro I.** Manifestaciones clínicas más frecuentes en las miopatías inflamatorias idiopáticas.

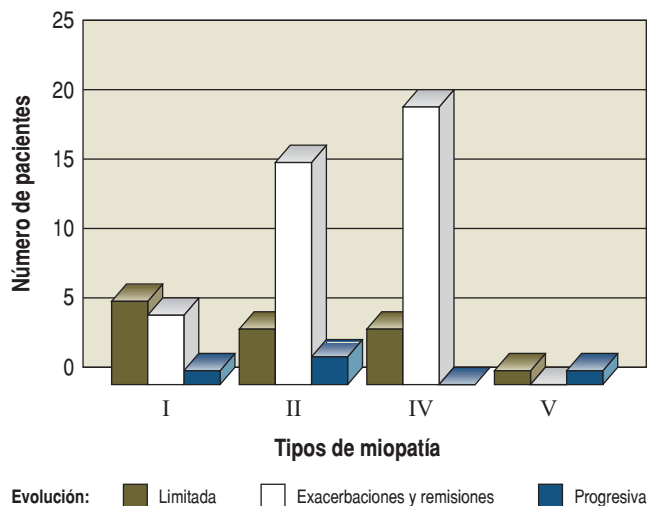
Manifestación	Pacientes	
	n	%
Debilidad muscular proximal	42	100
Pélvica	42	100
Escapular	40	95
Cervical	35	83
Lesiones cutáneas	22	52
Disfagia	22	52
Artralgias	14	33
Síntomas respiratorios	13	31
Raynaud	8	19
Artritis	6	14

dosis altas de prednisona con reducción progresiva posterior. Ocho pacientes (19%) tuvieron buena respuesta con el tratamiento esteroideo aislado (cuatro con MII tipo I y cuatro con tipo IV). El resto requirió la asociación de uno o dos inmunosupresores. Se administró azatioprina (en dosis de 2 a 5 mg/kg/día) en 31 sujetos, obteniéndose remisión en 13 (41.9%). Catorce pacientes recibieron metotrexato (en dosis de 7.5-20 mg por semana), lográndose buena respuesta en nueve (64.2%), siete de los cuales no habían mejorado con esteroides y azatioprina. Un paciente refractario a los tratamientos mencionados mejoró en forma franca con gammaglobulina IV y plasmaféresis. Un enfermo recibió ciclosporina A y otro clorambucil, sin que esto lograra buena respuesta. Se investigó en forma retrospectiva el tiempo que transcurrió entre el inicio de las manifestaciones clínicas y el diagnóstico y tratamiento acertados. El tiempo de evolución promedio fue de 5.3 meses (rango de 15 días a 11 meses).

**Factores pronósticos.** Al analizar los posibles factores relacionados con la obtención o no de remisión, se encontró lo siguiente: *Tipo de MII.* La remisión fue más frecuente en pacientes con MII tipo I (83%) y IV (100%) y menos en los tipos II (63%) y V (50%) ( $p$  no significativa). Además, como ya se mencionó, los enfermos con MII tipo II tendieron a sufrir un curso más tórpido, con exacerbaciones y remisiones. La concentración máxima de enzimas musculares durante la evolución fue menor en los sujetos que alcanzaron remisión comparada con la de los que permanecieron con miopatía activa (4,750 vs. 8,125 UI/L); sin embargo, esta diferencia no fue estadísticamente significativa. Lo mismo ocurrió entre la calificación de la fuerza inicial (3 vs. 2.1) en los pacientes con remisión y sin remisión, respectivamente. El tiempo de evolución al inicio del tratamiento sí fue significativamente menor en los sujetos que alcanzaron remisión clínica (2.75 meses) en comparación con los que permanecieron con enfermedad activa (6.34 meses) ( $p < 0.05$ ).

## DISCUSIÓN

Al comparar las características de este grupo de pacientes mestizos con lo reportado en la literatura para otros grupos raciales, encontramos algunas diferencias interesantes. En nuestro grupo de enfermos predominó la miopatía tipo II (dermatomiositis) (52.3% de los casos), siendo la proporción de este subtipo mayor que la descrita en población sajona. De hecho, se ha descrito que la prevalencia de este



**Figura 1.** Evolución de los casos según el tipo de miopatía.

tipo específico de miopatía parece ser mayor en poblaciones más cercanas a la línea del ecuador.<sup>19</sup> Este subtipo de miopatía se caracterizó además por evolución más agresiva y peor pronóstico en relación con los otros subtipos. Esto es diferente a lo encontrado en la literatura para pacientes caucásicos, en los que la dermatomiositis es un tipo de MII que inicia a mayor edad y que, en general, tiene buena respuesta al tratamiento farmacológico.<sup>20,21</sup>

Aunque la relación exacta entre las MII y las neoplasias no se conoce del todo, la asociación está bien establecida y las diferentes series han reportado una prevalencia de 7 a 28% de MII tipo III, pudiendo la neoplasia preceder o ser posterior a la MII.<sup>22,23</sup> Llama la atención que en nuestro grupo, a pesar de tener un tiempo promedio de seguimiento semejante a otras series<sup>24-26</sup> y de haberse realizado una investigación intencionada en busca de las neoplasias asociadas más comunes (pulmón, tubo digestivo, mamas, útero, próstata), no existió ningún caso de este subtipo de miopatía. La ausencia de casos asociados a cáncer puede explicar también la ausencia de mortalidad en esta cohorte de pacientes, ya que algunas series han encontrado que el principal factor de riesgo de muerte es la asociación con cáncer.<sup>27</sup> Otra explicación es que el pronóstico de las MII parece haber mejorado en la actualidad gracias al mayor conocimiento de este grupo de padecimientos, lo que permite un tratamiento más oportuno.<sup>28</sup>

Respecto a las características demográficas, no existió diferencia en cuanto a la relación de géneros con lo reportado, pero la edad promedio de nuestros

pacientes adultos (33.3 años) al inicio del padecimiento fue menor comparado con lo notificado por otros grupos (45.3 a 50.4 años).<sup>29-32</sup> En especial, los enfermos con dermatomiositis, fueron más jóvenes en comparación con otras series,<sup>29,30,33</sup> aunque Hoclberg<sup>26</sup> y Uthman<sup>16</sup> encontraron una edad similar. A diferencia de lo publicado,<sup>16,29,32</sup> encontramos gran incidencia de manifestaciones inespecíficas como datos clínicos de presentación de las MII. Es muy posible que esta diferencia no sea real y dependa más bien del tipo de signos y síntomas que se investigaron en cada serie. Sin embargo, el inicio subagudo, principalmente con manifestaciones inespecíficas, determinó en muchos casos retraso en el diagnóstico y, por tanto, en el tratamiento adecuado. Esto es un hecho de gran importancia si considerarnos que el tiempo que transcurre entre el inicio del padecimiento y el momento en que se administra el manejo específico puede ser uno de los principales determinantes del pronóstico.

Respecto a las manifestaciones clínicas, las encontradas en nuestro grupo de pacientes no difieren respecto a las publicadas en la literatura anglosajona en series grandes de pacientes,<sup>26,29,30,33</sup> excepto quizá por la paniculitis que, aunque se ha notificado asociada a MII, es una manifestación poco común.<sup>35</sup> Corroboramos la utilidad diagnóstica de las enzimas musculares, la EMG y la biopsia para hacer el diagnóstico de MII.

En relación con el tratamiento, un porcentaje relativamente pequeño de pacientes (19%) tuvo buena respuesta a la terapia esteroidea aislada. El resto de los enfermos requirió de la asociación de uno o más inmunosupresores, obteniéndose mejoría en el 52.3% de los casos. Aunque la prednisona se considera como el agente terapéutico inicial de elección, estos datos sugieren la conveniencia de administrar desde un principio un inmunosupresor aunado al esteroide con objeto de maximizar el beneficio terapéutico. En nuestra experiencia, similar a la de Bohan<sup>36</sup> y Joffe<sup>21</sup> y contraria a la de Dalakas,<sup>37</sup> el metotrexato fue eficaz en un porcentaje importante de pacientes, incluyendo algunos que no habían mejorado con azatioprina. Sin embargo, no existen a la fecha estudios controlados con un número suficiente de casos que comparen en forma directa el beneficio de estos dos medicamentos. Al parecer, la utilidad de otros inmunosupresores (ciclofosfamida, ciclosporina A, gammaglobulina IV, plasmaféresis) sigue siendo anecdótica.

Al analizar el pronóstico de la enfermedad, en nuestra serie la evolución fue mejor en pacientes con

MII tipos I y IV, y peor en los tipos II y V. En general, la literatura señala mejor respuesta al tratamiento en la dermatomiositis de lo encontrado en nuestros pacientes, en los que este tipo de miopatía pareció ser más agresiva, con evolución tórpida. Algunos autores<sup>16</sup> han encontrado que la concentración enzimática y el grado de debilidad inicial constituyen factores pronósticos al ser indicadores de la mayor severidad del padecimiento. En nuestra serie observamos estos mismos datos, aunque la diferencia no alcanzó significancia estadística. El tiempo de evolución previo al diagnóstico y tratamiento sí constituyó en nuestros enfermos un factor determinante en la evolución final (remisión contra no remisión,  $p < 0.05$ ), y esto corrobora lo mencionado por otros autores.<sup>30,38</sup> Este aspecto es muy importante porque, como ya se ha mencionado, un gran porcentaje de los casos puede iniciar su padecimiento en forma insidiosa, con manifestaciones clínicas poco específicas (fiebre, disminución de peso, artralgias, debilidad discreta), y dependerá de la acuciosidad clínica y de la sospecha diagnóstica del médico el que se realice un diagnóstico certero con un tratamiento pronto. Es de esperar que el mayor conocimiento sobre este grupo de padecimientos por parte de los reumatólogos y, sobre todo, de otros especialistas, permita su detección y manejo cada vez más oportunos, lo cual, obviamente repercutirá en el pronóstico.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Medsger TA, Oddis CV. Inflammatory muscle disease. In: Klippel JH, Dieppe PA (eds). *Rheumatology*. 2nd ed. London: Mosby, 1998; 7: 13.1-13.4.
2. Morrow J, Nelson L, Watts R et al. *Polymyositis*. In: *Autoimmune rheumatic disease*. 2nd ed. New York, Oxford: University Press, 1999: 170-190.
3. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975; 292: 344-347, 403-407.
4. Walton JN, Adams Rd (eds). *Polymyositis*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1958.
5. Banker BQ, Engel AG. The Polymyositis and dermatomyositis syndromes. In: Engel AG, Banker BQ (eds). *Myology*. Vol 2. New York: MacGraw-Hill, 1986: 1385-1422.
6. Love LA, Leff RL, Fraser DD et al. A new approach to the classification of idiopathic inflammatory myopathy: Myositis-specific autoantibodies define useful homogeneous patient groups. *Medicine* (Baltimore) 1991; 70: 360-374.
7. Miller FW. Myositis-specific autoantibodies: Touch-stones for understanding the inflammatory myopathies. *JAMA* 1993; 270: 1846-1849.
8. Plotz PH, Rider LG, Targoff IN et al. Myositis: Immunologic contributions to understanding cause, pathogenesis and therapy. *Ann Intern Med* 1995; 122: 715-724.
9. Calabrese LH, Chou SM. Inclusion body myositis. *Rheum Dis Clin North Am* 1994; 955-972.

10. Medsger TA, Dawson WN, Masi AT. The epidemiology of polymyositis. *Am J Med* 1970; 48: 715-723.
11. Oddis CV, Conte CG, Steen VD, Mesger TA Jr. Incidence of PM-DM: A 20-year study of hospital diagnosed cases in Allegheny County, PA 1963-1982. *J Rheumatol* 1990; 17: 1329-1334.
12. Reichlin M, Arnett FC. Multiplicity of autoantibodies in myositis sera. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 1150-1156.
13. Medsger TA Jr. Inflammatory diseases of muscle. In: Kelley WN (ed). *Textbook of internal medicine*. Philadelphia: JB Lippincott; 1989; 1: 1007-1009.
14. Oddis CV, Medsger TA Jr, Cooperstein LA. A subluxing arthropathy associated with the anti-Jo-1 antibody in polymyositis/dermatomyositis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1640-45.
15. Heffner RR, Barron SA, Jenis EH, Valeski JE. Skeletal muscle in polymyositis. *Arch Pathol Lab Med* 1979; 103: 310-313.
16. Uthman I, Vazquez-Abad D, Senecal JL. Distinctive features of idiopathic inflammatory myopathies in French Canadians. *Semin Arthritis Rheum* 1996; 26: 447-458.
17. Salazar-Paramo M, Gonzalez-Covarrubias I, Garcia-De La Torre I. Clinical and serological characteristics in a group of Mexican patients with juvenile dermatomyositis. *Rev Bras Reumatol* 1998; 38: 5.
18. Garcia-De La Torre I, Ramirez-Casillas A, Hernandez-Vazquez L. Acute familial myositis with a common autoimmune response. *Arthritis Rheum* 1991; 34: 744.
19. Okada S, Rider LG, Prasad K, García De La Torre I et al. Latitudinal gradients in the relative prevalence of dermatomyositis and its associated autoantibody, anti-Mi-2 in idiopathic inflammatory myopathy. *Arthritis Rheum* (abst.) 1996; 39: S191 (984).
20. Moyer RA, Phillips CA, Torretti D et al. Clinical features and outcome in inflammatory myopathy. *Arthritis Rheum* 1989; 32: A120-S32.
21. Joffe MM, Love LA, Leff RL et al. Drug therapy of the idiopathic inflammatory myopathies: Predictors of response to prednisone, azathioprine and methotrexate and a comparison of their efficacy. *Am J Med* 1993; 94: 379-387.
22. Schulman P, Kerr LD. A reexamination of the relationship between myositis and malignancy. *J Rheumatol* 1991; 18: 1689-1692.
23. Callen JP, Hyla JF, Bole GG Jr, Kay DR. The relationship of dermatomyositis/polymyositis to malignancy. *J Rheumatol* 1991; 18: 1645-1646.
24. Carpenter JR, Bunch TW, Engerl AG et al. Survival in polymyositis: Corticosteroids and risk factors. *J Rheumatol* 1977; 4: 207-214.
25. Henriksson KG, Sandstedt P. Polymyositis-treatment and prognosis: A study of 107 patients. *Acta Neurol Scand* 1982; 65: 280-300.
26. Hochbert MC, Feldman D, Stevens MB. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: An analysis of clinical and laboratory features and survival in 76 patients with a review of the literature. *Semin Arthritis Rheum* 1990; 20: 114-120.
27. Sigurgeirsson B, Lindelof B, Edhag O et al. Risk of cancer in patients with DM or OM: A population based study. *N Engl J Med* 1992; 326: 363-367.
28. Cronin ME, Plotz PH. Idiopathic inflammatory myopathies. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 655-665.
29. Koh ET, Seow A, Ong B et al. Adult onset polymyositis/dermatomyositis: Clinical and laboratory features and treatment response in 75 patients. *Ann Rheum Dis* 1993; 52: 857-861.
30. Tymms KE, Webb J. Dermatopolymyositis and other connective tissue diseases: A review of 105 cases. *J Rheumatol* 1985; 12: 1140-1148.
31. Holden DJ, Brownell AKW, Fritzler MJ. Clinical and serologic features of patients with polymyositis or dermatomyositis. *Can Med Assoc J* 1985; 132: 649-653.
32. Lundbert I, Nennesmo I, Hedfors E. A clinical, serological and histopathological study of myositis patients with and without anti-RNP antibodies. *Semin Arthritis Rheum* 1992; 22: 127-138.
33. Benbassat J, Gefel D, Larholt K et al. Prognostic factors in polymyositis/dermatomyositis: A computer-assisted analysis of ninety-two cases. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 249-255.
34. Ramirez G, Asherson RA, Kharnashta MA et al. Adult-onset polymyositis/dermatomyositis: Description of 25 patients with emphasis on treatment. *Semin Arthritis Rheum* 1990; 20: 114-120.
35. Sabroe RA, Wallington TB, Kennedy CT. Dermatomyositis treated with high-dose intravenous immunoglobulins and associated with panniculitis. *Clin Exp Derm* 1995; 20: 164-167.
36. Bohan A, Peter JB, Bowman RL et al. A computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore)* 1977; 56: 255-286.
37. Dalakas MC. Clinical, immunopathologic and therapeutic considerations of inflammatory myopathies. *Clin Neuropharmacol* 1992; 15: 327-351.
38. Miller FW. Classification and prognosis of inflammatory muscle disease. *Rheum Dis Clin North Am* 1994; 20: 811-826.