



## Tratamiento y pronóstico

Luís J. Catoggio<sup>a,b,\*</sup>, Enrique R. Soriano<sup>a,b</sup> y Javier E. Rosa<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Sección de Reumatología, Servicio de Clínica Médica, Hospital Italiano de Buenos Aires, Fundación Dr. Pedro M. Catoggio para el Progreso de la Reumatología, Buenos Aires, Argentina

<sup>b</sup> Instituto Universitario Escuela de Medicina Hospital Italiano de Buenos Aires, Fundación Dr. Pedro M. Catoggio para el Progreso de la Reumatología, Buenos Aires, Argentina

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 11 de junio de 2009

Aceptado el 8 de julio de 2009

On-line el 25 de septiembre de 2009

#### Palabras clave:

Miopatías inflamatorias

Miositis

Dermatomiositis

Miositis por cuerpos de inclusión

#### Keywords:

Inflammatory myopathies

Myositis

Dermatomyositis

Inclusion body myositis

### RESUMEN

El diagnóstico preciso es esencial y la biopsia muscular mandatoria para identificar miositis por cuerpos de inclusión. La mayoría de las miopatías inflamatorias se tratan de manera similar, aunque el manejo ha sido empírico en la mayoría de los casos y los estudios controlados escasos. La fuerza muscular y los niveles de enzimas musculares siguen siendo las medidas más útiles en el seguimiento. Los glucocorticoides siguen siendo el pilar del tratamiento aunque no existen estudios controlados. El uso de drogas inmunosupresoras desde el inicio podría ser útil como ahorrador de esteroides. Las drogas más utilizadas son el metotrexato y la azatioprina, y los antipalúdicos en casos de compromiso cutáneo. En casos refractarios a estos tratamientos, el rituximab parecería ser efectivo en algunos (aunque no hay estudios controlados) y hay cierto consenso en usar esta droga antes que la inmunoglobulina endovenosa. Los anticuerpos anti-TNF no han sido efectivos en estas enfermedades. La ciclosporina y el micofenolato de mofetilo han demostrado cierta utilidad, especialmente la ciclosporina en pacientes con compromiso pulmonar. El tratamiento de la miositis por cuerpos de inclusión sigue siendo insatisfactorio.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Treatment and prognosis

#### ABSTRACT

Diagnosis should include mandatory muscle biopsy to identify inclusion body myositis. Most forms of inflammatory myopathies are still treated similarly, although treatment strategies remain empirical and controlled trials are few. Muscle strength and CPK levels remain the most frequently used measures to monitor disease activity and response to therapy. Corticosteroids are the main pillar of drug therapy but simultaneous use of corticosteroid-sparing drugs may be considered from the start.

The most frequently used drugs for combined therapy are methotrexate, azathioprine and antimalarials in cases of dermatomyositis. In refractory cases, especially if life threatening, rituximab has appeared to be effective although there are no controlled trials, and there is some consensus that this should be used prior to Immunoglobulin. Anti TNF antibodies have not been useful in these diseases. Cyclosporin (especially with lung involvement) and Mofetil mycophenolate may also have a role in non responding cases. Treatment of inclusion body myositis remains unsatisfactory.

© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

### Aspectos generales del tratamiento

Es difícil definir un régimen óptimo de tratamiento debido a lo infrecuente de las miopatías inflamatorias (MI), su variable presentación y el número limitado de ensayos clínicos con selección aleatoria doble ciego<sup>1,2</sup>. Se han asociado a un peor pronóstico: demora en el inicio del tratamiento por más de 6 meses luego del comienzo, mayor debilidad en la presentación, presencia de disfagia, debilidad muscular respiratoria, enfermedad intersticial pulmonar, malignidad asociada y compromiso cardíaco<sup>3,4</sup>. La

respuesta al esteroide es mayor en los de síndromes de superposición, seguida por dermatomiositis (DM), polimiositis (PM) y miositis por cuerpos de inclusión que responde pobremente.

Ciertos autoanticuerpos específicos de miositis podrían definir subgrupos que tendrían valor predictivo para la respuesta al tratamiento pero no hay estudios controlados al respecto<sup>5</sup>.

Los objetivos del tratamiento son mejorar la fuerza muscular y evitar el desarrollo de complicaciones extramusculares, además de resolver las manifestaciones cutáneas en la DM.

El tiempo promedio de tratamiento oscila entre 18 y 24 meses, aunque puede ser más prolongado, y deben distinguirse actividad y severidad para poder adecuar la agresividad de éste.

La miositis asociada a cáncer tiene una respuesta dependiente de la enfermedad subyacente.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luis.catoggio@hospitalitaliano.org.ar](mailto:luis.catoggio@hospitalitaliano.org.ar) (L.J. Catoggio).

## Terapia farmacológica

### Glucocorticoides

Siguen siendo el pilar del tratamiento<sup>6</sup>. No existe un régimen "estándar" de tratamiento, pero se sugiere a) iniciar tratamiento con dosis altas durante los primeros meses y b) descender lentamente hasta la dosis mínima efectiva durante un período de 9 a 12 meses. Los orales se indican a una dosis de 1 mg/kg/d pero en la práctica no suelen superar los 80 mg diarios de prednisona o su equivalente, en dosis única matinal o dividida si no responde. Este período suele durar entre 1 y 2 meses hasta lograr el control clínico y enzimático. Existen distintos esquemas de reducción; el esquema sugerido por Oddis y Medsger es el siguiente:

- mantener la dosis inicial hasta que la creatin cinasa (CK) baje a valores normales,
- y reducir la prednisona en un 25% mensual hasta lograr una dosis de mantenimiento de 5-10 mg/d.

Los corticoides orales en días alternos no han demostrado ser útiles en la etapa aguda. El descenso enzimático puede esperarse dentro de las 2 semanas de iniciado el tratamiento; pero su normalización puede llevar más tiempo. El ajuste de la dosis sólo para normalizar enzimas puede conducir a sobretratamiento.

Los glucocorticoides en pulsos endovenosos se utilizan en algunas situaciones graves, como disfagia alta con riesgo de broncoaspiración e incapacidad de deglutir, alveolitis activa o evidencias de miocarditis<sup>7,8</sup>. El esquema convencional es de 3 pulsos de 1 g de metilprednisona/olona, habitualmente seguido de dosis altas orales.

*Toxicidad:* los peores efectos a largo plazo probablemente sean los óseos, especialmente colapsos vertebrales y necrosis ósea avascular. La indicación de calcio y vitamina D, especialmente en mujeres jóvenes, hoy no se discute. Hay evidencia de que los bisfosfonatos son efectivos en prevenir la pérdida ósea en pacientes tratados con esteroides<sup>9</sup>.

La hipertensión inducida por esteroides y la insuficiencia cardíaca tal vez no sean tan comunes en la práctica general. En los pacientes diabéticos está indicado reducir cuanto antes la dosis y el tiempo de uso de los corticoides. La redistribución grasa secundaria al síndrome de Cushing iatrogénico y el hirsutismo son un problema, sobre todo en las mujeres jóvenes.

Con dosis altas hay mayor tendencia a la aparición de infecciones por gérmenes poco frecuentes, y la cobertura con isoniácida (300 mg/d) está indicada en pacientes expuestos. La vacuna antigripal y antineumocócica están indicadas, en lo posible previamente a iniciar una terapia agresiva.

### Drogas inmunosupresoras

Como otros, nuestra práctica es comenzar con estas drogas al mismo tiempo que se inicia la prednisona, dado el potencial que tienen para reducir la dosis acumulativa de los corticoides. Las drogas con las cuales ha habido mayor experiencia son el metotrexato y la azatioprina. Estas drogas no han sido comparadas directamente en ensayos clínicos.

### Metotrexato

No existen estudios prospectivos de metotrexato en MI. La dosis inicial es de 15 mg semanales, con incremento hasta llegar a los 25 mg<sup>10</sup>. Si no es efectiva, se puede pasar a la vía subcutánea, intramuscular o intravenosa. Se han utilizado dosis de hasta 50 mg

semanales, pero los eventos adversos fueron mayores, requiriendo en algún caso rescate con leucovorina.

*Toxicidad:* el monitoreo incluye el control del hemograma y las enzimas hepáticas<sup>11</sup>. La elevación de las transaminasas puede producirse por miositis activa o por toxicidad hepática. Puede requerirse la realización de una biopsia hepática y/o muscular para dirimir el problema.

La depresión medular puede ocurrir por el uso de dosis más altas. Ante la aparición de alveolitis de reciente comienzo, se debe considerar la posibilidad de una neumonitis por metotrexato en el diagnóstico diferencial<sup>7</sup>. No está definido si los pacientes con enfermedad pulmonar preexistente o aquellos con el síndrome antisintetasa deberían o no recibir metotrexato. La realización de biopsia hepática previa está indicada en pacientes con historia de hepatopatía o alcoholismo.

### Azatioprina

Hay considerable experiencia y existe consenso en que tarda un poco más para actuar que el metotrexato<sup>7</sup>. La dosis de inicio es de 1,5-2 mg/kg/d, oscilando habitualmente entre 150 y 200 mg diarios. El uso conjunto con corticoides demostró ser superior a los corticoides solos, tanto en la evolución del cuadro muscular como en la dosis acumulativa de esteroides. Se mantiene la dosis inicial hasta la remisión clínica y enzimática para luego reducir paulatinamente.

*Toxicidad:* se han descrito reacciones sistémicas similares a un estado gripal con fiebre y síntomas gastrointestinales en hasta un 12% de los pacientes. Otros eventos adversos incluyen depresión de médula ósea, pancreatitis, toxicidad hepática y riesgo de malignidad.

### Antimaláricos

Son efectivos en el control de la enfermedad cutánea de la DM, incluso en aquellos con enfermedad vinculada al cáncer, y en el ahorro de esteroides en pacientes con miositis<sup>12</sup>. Se pueden usar por un tiempo prolongado para el control de recaídas. Las recaídas cutáneas puras en pacientes con DM pueden tratarse solamente con antimaláricos.

La dosis "segura" de cloroquina es de 4 mg/kg/d y la de hidroxicloroquina es de 6,5 mg/kg/d. Si la hidroxicloroquina es realmente más segura que la cloroquina es debatible porque los trabajos iniciales sobre toxicidad ocular comparaban dosis más altas de cloroquina que las actualmente utilizadas. Esto es importante ya que la cloroquina es mucho más económica en Latinoamérica.

*Toxicidad:* el efecto adverso más importante es la toxicidad retiniana. Ésta es infrecuente con las dosis recomendadas, y el control ocular incluso se debate actualmente<sup>13</sup>. Sugerimos, sin embargo, hacer controles de fondo de ojo y campo visual por lo menos una vez al año en estos pacientes. Algunos eventos adversos, si bien infrecuentes, pueden confundirse con manifestaciones de la enfermedad, especialmente la erupción fotosensible luego de exposición al sol y la miopatía por cloroquina.

### Enfermedad refractaria

Si falla a azatioprina y metotrexato puede intentarse una combinación de ambos o buscar otras opciones para terapia resistente (fig. 1).

Con excepción de la gammaglobulina endovenosa, ninguna de las drogas ha sido sometida a ensayos clínicos randomizados. A pesar de la escasez de los datos clínicos publicados, actualmente se sugiere utilizar rituximab a dosis de 1 g intravenoso cada 2

semanas (2 dosis en total) para el tratamiento de la enfermedad resistente<sup>14,15</sup> (evidencia grado 2 B).

Si el rituximab no es efectivo, se puede utilizar como agente de segunda línea la gammaglobulina endovenosa (dosis de 1 a 2 g/kg)<sup>2</sup> (evidencia grado 2 B). Hay escasos datos sobre el uso de rituximab y gammaglobulina endovenosa en enfermedad intersticial pulmonar. Los inhibidores de la calcineurina (ciclosporina y tacrolimus) pueden ser efectivos para tratar esta complicación<sup>16,17</sup>. Se recomienda tacrolimus en enfermedad intersticial pulmonar a dosis de 0,2 mg/kg/d en dosis divididas (evidencia grado 2 C). En pacientes que no toleran los inhibidores de calcineurina, el micofenolato de mofetilo es una alternativa (1-1,5 g 2 veces por día)<sup>18</sup>. El uso de agentes alquilantes (ciclofosfamida y clorambucilo) se reserva para casos resistentes a múltiples tratamientos, debido a sus eventos adversos (evidencia grado 1 C); la ciclofosfamida puede ser útil en pacientes con alveolitis. La terapia combinada con azatioprina (hasta 200 mg por día) y metotrexato (hasta 25 mg semanales) tiene una potencial eficacia en los casos resistentes<sup>19</sup> (evidencia grado 2 C). Sin embargo, el riesgo de morbilidad relacionado con este tratamiento obliga a un monitoreo estricto (citopenias y otros eventos adversos).

Actualmente no se aconseja el uso de inhibidores de TNF, a menos que otras opciones de tratamiento hayan fallado<sup>20</sup> (evidencia grado 2 C). En algunos casos de DM existe un rash refractario al tratamiento convencional. Los siguientes fármacos han sido utilizados: tacrolimus tópico, micofenolato de mofetilo (hasta 1,5 g 2 veces por día) y rituximab (375 mg/m<sup>2</sup> i.v. en 4 dosis semanales).

*Monitoreo de la enfermedad*

Los 2 elementos cardinales son el monitoreo de la fuerza muscular y el nivel sérico de las enzimas musculares.

*Fuerza muscular*

La evaluación objetiva de la fuerza muscular usando una escala clínica es útil tanto al inicio como en el seguimiento (tabla 1).

La debilidad muscular aparece por inflamación y daño de fibras musculares y hay que hacer una evaluación adecuada de ambas para no sobretratar. En pacientes con DM puede haber reactivación

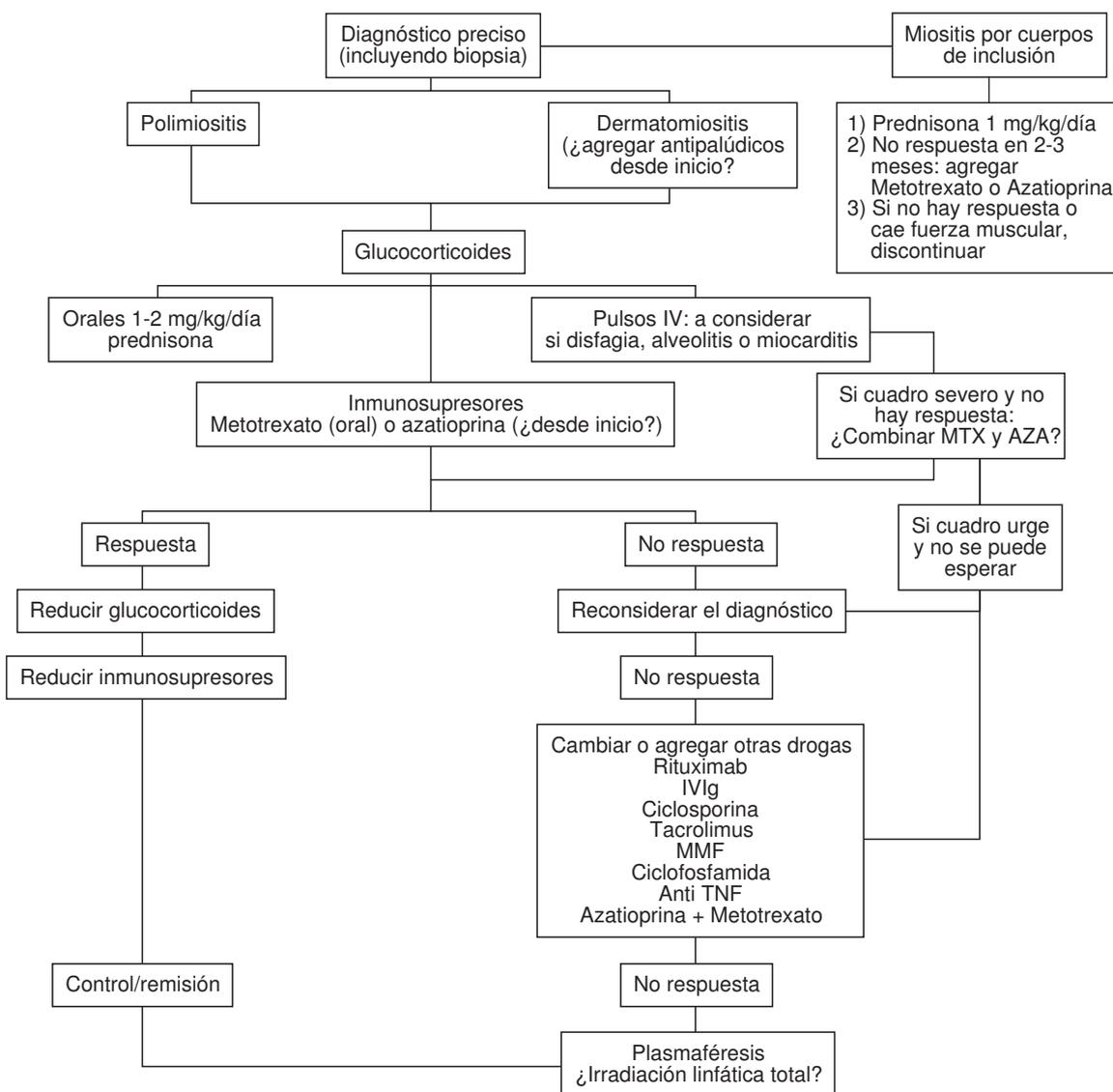


Figura 1. Búsqueda de otras opciones para terapia resistente.

**Tabla 1**  
Evaluación manual de la fuerza muscular

Grado de fuerza	Característica del hallazgo
0	Ausencia de contracción muscular
1	Contracción palpable pero sin movimiento
2	Movimiento posible pero no contra gravedad
3	Movimiento posible contra gravedad
4	Movimiento posible contra resistencia menor
5	Movimiento posible contra resistencia manual considerable

cutánea sin recaída muscular. En estos casos se trata independientemente la piel del músculo.

#### Enzimas musculares

La CK y la aldolasa son las enzimas más comúnmente utilizadas pero las transaminasas (oxaloacética y glutámico-pirúvica- TGO y TGP) y la dehidrogenasa láctica pueden también ser útiles, ya que existen casos con CK normal.

La persistencia de valores elevados de CK y falta de recuperación sugieren falta de control de la enfermedad. Se debe reevaluar el diagnóstico y plantear alternativas al tratamiento instituido. La aparición de debilidad muscular con enzimas normales debe alertar sobre la presencia de miopatía esteroidea.

#### Resonancia magnética nuclear

La resonancia magnética nuclear (RMN) puede ser útil en la detección de inflamación muscular y monitoreo de su evolución<sup>21</sup>. Estaría indicada para seleccionar el lugar de la biopsia, particularmente cuando surgen dudas entre reactivación y miopatía esteroidea, o ante la presencia de debilidad muscular sin correlación enzimática. Un limitante actual sigue siendo el costo.

### Manejo de manifestaciones extramusculares y cutáneas

#### Manifestaciones cardíacas

El compromiso miocárdico es difícil de diagnosticar en el contexto de enfermedad activa, salvo que aparezcan arritmias o insuficiencia cardíaca clara. Ha sido descrito en el subgrupo de pacientes con anticuerpos antipartícula de reconocimiento de señal y tiene mal pronóstico. El tratamiento del compromiso miocárdico no difiere del resto de la enfermedad activa. Su presencia sugiere para algunos el inicio del tratamiento con pulsos de esteroides y terapia combinada con inmunosupresores.

#### Manifestaciones gastrointestinales

La presencia de disfagia severa con riesgo de broncoaspiración es una manifestación de alarma y tendría indicación de tratamiento con pulsos intravenosos de esteroides, especialmente si el paciente no puede deglutir. Hay trabajos que sugieren el uso de gammaglobulina endovenosa y, en casos extremos, se ha recurrido a la miotomía cricofaríngea<sup>22</sup>.

El compromiso del esófago distal, más frecuente en los síndromes de superposición como lesión "esclerodérmica", se trata con medidas antirreflujo, tanto físicas (cabecera de la cama) como farmacológicas (bloqueantes de la bomba de protones, antagonistas H2, antiácidos, etc.). En algunos casos puede ser necesaria la dilatación e incluso la cirugía.

### Enfermedad pulmonar intersticial

La alveolitis puede ser indolente o rápidamente progresiva, requiriendo per se un tratamiento agresivo. Los pacientes con el síndrome antisintetasa y con síndromes de superposición suelen tener más frecuentemente esta manifestación. La alveolitis en el segundo grupo puede responder mejor al tratamiento. En el primero, la terapia debe ser más agresiva y es en este contexto donde ha habido informes con éxito usando pulsos de ciclofosfamida intravenosos<sup>23</sup>. La ciclosporina también ha sido comunicada como efectiva en algunos casos refractarios a la terapia convencional. En casos refractarios a corticoides e inmunosupresores mencionados anteriormente, sobre todo cuando hay progresión de la insuficiencia respiratoria y habiendo descartado la presencia de infecciones oportunistas a través de un lavado broncoalveolar, tiene indicación el rituximab o la gammaglobulina endovenosa.

#### Calcinosis

La calcinosis es más común en las formas infantiles. Es excepcional en la PM y su presencia debe hacer reconsiderar el diagnóstico<sup>7</sup>. Los múltiples tratamientos con bloqueantes cálcicos, inhibidores de la vitamina K y bisfosfonatos han arrojado resultados variables. En algunos casos es necesaria la remoción quirúrgica (glúteos, codos, etc.). La colchicina puede ser útil en episodios de inflamación aguda, similar a la causada por cristales.

#### Manejo de la miositis por cuerpos de inclusión

Actualmente se la considera como el tercer grupo de las formas clínicas de miositis luego de la PM y la DM<sup>7</sup>. Incluso se plantea que muchas formas diagnosticadas como PM y con pobre respuesta al tratamiento han sido miositis por inclusión. El mayor avance en las características histológicas ha permitido un mejor reconocimiento de este subgrupo de pacientes. La miositis por inclusión es más frecuente en hombres mayores de 50 años. El comienzo es insidioso y la debilidad es proximal pero característicamente pueden tener debilidad distal en casi la mitad de los casos, confundiendo así la impresión clínica. Se acompaña de mialgias en un 40% de los casos. Las enzimas musculares son normales o levemente elevadas y los reactantes de fase aguda están usualmente ausentes. En algunos casos el EMG suele mostrar un patrón mixto miopático y neurogénico. La biopsia es esencial y a veces se requiere más de una. Cuanto mayor es la edad al comienzo de la enfermedad, más rápida es la pérdida de fuerza y funcionalidad. Al cabo de 15 años, la mayoría de los pacientes requieren asistencia para las actividades de la vida diaria y algunos quedan postrados o confinados a una silla de ruedas.

En contraste con otras MI, la miositis por cuerpos de inclusión es relativamente resistente a la terapia con corticoides e inmunosupresores. Como la enfermedad se diagnostica muchos años después del comienzo de los síntomas, habiendo ya un daño muscular significativo, el objetivo del tratamiento es prevenir un mayor deterioro en la fuerza muscular y no recuperar fuerza muscular.

#### Recomendaciones<sup>24</sup>

- 1) Iniciar tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/kg/d.
- 2) Si no hay mejoría luego de 2 o 3 meses, considerar el agregado de metotrexato (dosis de inicio de 7,5 mg/semana) o azatioprina (1,5 a 2,5 mg/kg/d) durante un período aproximado de 3 a 6 meses. En la actualidad no hay datos que favorezcan uno sobre otro.
- 3) Considerar suspensión del tratamiento farmacológico si hay una declinación progresiva en la fuerza muscular.

- 4) Si, por el contrario, la fuerza muscular se estabiliza o mejora, usar terapia de mantenimiento con corticoides a dosis decrecientes y/o metotrexato o azatioprina en forma continua.

La eficacia de la gammaglobulina intravenosa fue evaluada en 3 estudios doble ciego y en 2 series abiertas pequeñas<sup>25–29</sup>. En la actualidad, no se recomienda debido al alto costo y sólo tiene un modesto beneficio. Una excepción podría ser su uso en el tratamiento de la disfagia<sup>30</sup>.

## Bibliografía

- Bunch TW, Worthington JW, Combs JJ, Ilstrup DM, Engel AG. Azathioprine with prednisone for polymyositis. *Ann Intern Med.* 1980;92:365–9.
- Dalakas MC, Illa I, Dambrosia JM, Soueidan SA, Stein DP, Otero C, et al. A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *N Engl J Med.* 1993;30:1993–2000.
- Danko K, Ponyi A, Constantin T, Borgulya G, Szegedi G. Long-term survival of patients with idiopathic inflammatory myopathies according to clinical features: A longitudinal study of 162 cases. *Medicine (Baltimore).* 2004;83:35–42.
- Maugars YM, Berthelot JM, Abbas AA, Mussini JM, Nguyen JM, Prost AM. Long-term prognosis of 69 patients with dermatomyositis or polymyositis. *Clin Exp Rheumatol.* 1996;14:263–74.
- Plotz PH, Rider LG, Targoff IN, Raben N, O'Hanlon TP, Miller FW. Myositis: Immunologic contributions to understanding cause, pathogenesis, and therapy. *Ann Intern Med.* 1995;122:715–24.
- Winkelmann RK, Mulder DW, Lambert EH, Howard Jr FM, Diessner JR. Course of dermatomyositis polymyositis: Comparison of untreated and cortisone-treated patients. *Mayo Clin Proc.* 1968;43:545–56.
- Dalakas MC, Hohlfeld R. Polymyositis and dermatomyositis. *Lancet.* 2003;362:971–82.
- Oddis CV. Current approach to the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 2000;12:492–7.
- Homik JE, Craney A, Shea B, Tugwell P, Wells G, Adachi JD, et al. A meta-analysis on the use of bisphosphonates in corticosteroid induced osteoporosis. *J Rheumatol.* 1999;26:1148–57.
- Newman ED, Scott DW. The use of low-dose oral methotrexate in the treatment of polymyositis and dermatomyositis. *J Clin Rheumatol.* 1995;1:99–102.
- Zieglschmid Adams ME, Pandya AG, Cohen SB, Sontheimer RD. Treatment of dermatomyositis with methotrexate. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:754–7.
- Imamura PM, Catoggio LJ, Soriano ER, Baruzzo C, Mayorga LM. Características clínico-serológicas de 34 pacientes argentinos con dermato-polimiositis. *Rev Argentina Reumatol.* 1993;4:90–8.
- Spalton DJ, Verdon Roe DM, Hughes GRV. Hydroxychloroquine, dosage parameters and retinopathy. *Lupus.* 1993;2:355–8.
- Brulhart L, Waldburger JM, Gabay C. Rituximab in the treatment of anti-synthetase syndrome. *Ann Rheum Dis.* 2006;65:974–5.
- Noss EH, Hausner-Sybeck DL, Weinblatt ME. Rituximab as therapy for refractory polymyositis and dermatomyositis. *J Rheumatol.* 2006;33:1021–1026.
- Qushmaq KA, Chalmers A, Esdaile JM. Cyclosporin A in the treatment of refractory adult polymyositis/dermatomyositis: Population based experience in 6 patients and literature review. *J Rheumatol.* 2000;27:2855–2859.
- Oddis CV, Scierba FC, Elmagd KA, Starzl TE. Tacrolimus in refractory polymyositis with interstitial lung disease. *Lancet.* 1999;353:1762–3.
- Pisoni CN, Cuadrado MJ, Khamashta MA, Hughes GR, D'Cruz DP. Mycophenolate mofetil treatment in resistant myositis. *Rheumatology (Oxford).* 2007;46:516–18.
- Villalba L, Hicks JE, Adams EM, Sherman JB, Gourley MF, Leff RL, et al. Treatment of refractory myositis. *Arthritis Rheum.* 1998;41:392–9.
- Hengstman GJ, Van den Hoogen FH, Barrera P, Netea MG, Pieterse A, Van de Putte LB, et al. Successful treatment of dermatomyositis and polymyositis with anti-tumor necrosis factor-alpha: Preliminary observations. *Eur Neurol.* 2003;50:10–15.
- Park JH, Vital TL, Ryder NM, Hernanz-Schulman M, Partain CL, Price RR, et al. Magnetic resonance imaging and P-31 magnetic resonance spectroscopy provide unique quantitative data useful in the longitudinal management of patients with dermatomyositis. *Arthritis Rheum.* 1994;37:736–46.
- Kagen LJ, Hochman RB, Stron EW. Cricopharyngeal obstruction in inflammatory myopathy (polymyositis/dermatomyositis): Report of three cases and review of the literature. *Arthritis Rheum.* 1985;28:630–6.
- Yoshida T, Koga H, Saitoh F, Sakamoto M, Harada M, Yoshida H, et al. Pulse intravenous cyclophosphamide treatment for steroid-resistant interstitial pneumonitis associated with polymyositis. *Intern Med.* 1999;38:733–8.
- Wortmann RL. The dilemma of treating patients with inclusion body myositis. *J Rheumatol.* 1992;19:1327–9.
- Dalakas MC, Koffman B, Fujii M, Spector S, Sivakumar K, Cupler E. A controlled study of intravenous immunoglobulin combined with prednisone in the treatment of IBM. *Neurology.* 2001;56:323–7.
- Dalakas MC, Sonies B, Dambrosia J, Sekul E, Cupler E, Sivakumar K. Treatment of inclusion-body myositis with IVlg: A double-blind, placebo-controlled study. *Neurology.* 1997;48:712–16.
- Walter MC, Lochmuller H, Toepfer M, Schlotter B, Reilich P, Schroder M, et al. High-dose immunoglobulin therapy in sporadic inclusion body myositis: A double-blind, placebo-controlled study. *J Neurol.* 2000;247:22–8.
- Soueidan SA, Dalakas MC. Treatment of inclusion-body myositis with high-dose intravenous immunoglobulin. *Neurology.* 1993;43:876–9.
- Amato AA, Barohn RJ, Jackson CE, Pappert EJ, Sahenk Z, Kissel JT. Inclusion body myositis: Treatment with intravenous immunoglobulin. *Neurology.* 1994;44:1516–18.
- Cherin P, Pelletier S, Teixeira A, Laforet P, Simon A, Herson S, et al. Intravenous immunoglobulin for dysphagia of inclusion body myositis. *Neurology.* 2002;58:326–7.