

Erişkin Still Hastalığı (1) Epidemiyoloji, Etyopatogenez, Klinik Manifestasyonlar

Ahmet Gül

Erişkin Still Hastalığı (ESH), juvenil romatoid artrit (JRA) akut sistemik başlangıçlı formu ile aynı klinik ve laboratuvar özelliklerini gösteren ve en sık 3 ile 4. dekad olmak üzere, onaltı yaşından büyüklerde görülen hastalık tablosu için kullanılan bir tanımdır.

Patognomonik bir klinik ve laboratuvar bulgusu yoktur. Fakat, hektik intermittan ateş, tipik romatoid raş, artralji/artrit, boğaz ağrısı, lenfadenopati, hepatomegali, splenomegali, perikardit, plörit, yüksek eritrosit sedimentasyon hızı, nötrofilik lökositoz, serumda romatoid faktör (RF) ve anti-nükleer antikor (ANA) bulunmaması, karpal eklemlerde anki-loz, çok yüksek ferritin düzeyi gibi bulguların toplamı belirli bir hastalık tablosunu tanımlamaktadır.

G.F. Still çocukluk çağındaki kronik poliartritleri tanımladığı 1987 tarihli yazısında, Fransız hekimlerin, erişkinlerde lenfadenopati ile birlikte seyreden akut sistemik romatoid artrit formu tarif ettiklerini bildirmiştir (1). Short ve arkadaşları, "Rheumatoid arthritis (1957)" kitaplarında JRA'ın erişkin şeklinin olabileceği ihtimalinden söz ediyorlarsa da, ilk defa 1971 yılında Bywaters, erişkinlerde çocuktaki Still hastalığının çok benzeri klinik tablo gösteren 14 vakayı "Erişkinde Still hastalığı" adı ile yayınlamıştır (2).

Wissler'in 1944 yılında "subsepsis hyperergica" ve Fanconi'nin 1946 yılında "subsepsis allergica" ismini verdiği Wissler veya Wissler-Fanconi sendromu adıyla anılan, ateş deri belirtileri, lökositoz ve bazı vakalarda artraljilerle seyreden klinik tablonun da, Still hastalığı ile aynı tablo olduğu, vakaların içinde az sayıda da olsa, erişkin başlangıçlı hastaların bulunduğu görülmüştür (2,3).

Vakaların yaklaşık beşte birinde çocukluk çağında benzer epizod bulunduğu için, "Erişkin başlangıçlı Still hastalığı" yerine ESH tanımının daha uygun olacağı söylenmiştir (4).

Still hastalığı tanımı, ABD ve diğer pek çok ülkede, JRA'ın akut sistemik formu için kullanılmaktadır (5,6). Oysa özellikle İngiltere'de eponimik tanım akut sistemik, poliartiküler ve posiaritiküler formların bütünü için, juvenil kronik artrit yerine kullanılmaktadır (2).

Epidemiyoloji

Yayınlanmış vakalar toplu olarak gözden geçirildiğinde, toplam vaka sayısı çok olmamakla birlikte, gelişmemiş ülkeler hariç, dünyanın her yerinden ESH bildirildiği, özete bir coğrafi dağılımın gözlenmediği, eldeki verilerin rasyal değerlendirme için yeterli olmadığı görülmektedir. Erkek kadın oranı birbirine eşit veya kadınlar lehine çok az artmıştır (7).

Vakaların yaklaşık dörtte üçünde, hastalık 16-35 yaşları arasında başlamaktadır (4,7). Yetmiş yaş gibi oldukça geç başlangıçlar da bildirilmiştir (8). ESH olarak bildirilen vakaların beşte birinde çocukluk çağında benzer epizod görüldüğü, ancak diğer vakaların gerçek erişkin başlangıçlı hastalar olduğu anlaşılmış ve ortalama başlangıç yaşı 29.9 ± 12.4 bulunmuştur.

Etyopatogenez

ESH'nın etyopatogenezi, JRA'te olduğu gibi, bilinmemektedir. Klinik manifestasyon ve laboratuvar bulgularının infeksiyon hastalıklarına benzemesi, aktif hastalık sırasında kızamıkçık, kabakulak ve coxsackie viruslarına, *Mycoplasma pneumoniae*, *Brucella abortus* ve *Yersinia enterocolitica*'ya karşı spesifik antikor titrelerinde artışların saptanması, bazı yazarların infeksiyon ajanlarını patogeneze suçlamalarına yol açmıştır (7,9,10). Fakat anlamlı olarak doku ve sıvılardan kültürleri yapılamamış ve çok sayıda hastada ortak bir patojen suçlanamamıştır. Bir hastada, hastalığın aktif döneminde, viral bir hastalığın göstergesi olabilecek lenfositotoksik antikorlar geliştiği gösterilmiştir (11).

PPD antijeni ile yapılan deri testlerinde yüksek oranda negatif sonuç alınması, CD4/CD8 T lenfosit subgrup oranında azalma gibi hücrel bağışıklıkta bozulma bulgularının saptanmış olması, bazı mikroorganizmalara karşı duyarlılığın artması ve farklı mikroorganizmaların tetiklediği ortak olayların patogeneze rol oynaması şeklinde yorumlara yol açabilir (7,12). Lenf gangliyonu biyopsilerinde parakortikal hiperplazi paterninin bulunması dolaylı olarak da olsa, patogeneze T hücrelerinin rolü olduğunu göstermektedir (13).

Hastaların bir kısmında dolaşan immün komplekslerin (İK) varlığı ve dalak fonksiyonlarında azalma, deri biyopsilerinde İK vaskülitlerinde görülen bulgulara benzer değişikliklerin saptanması, bazı yazarların patogeneze İK hastalığının suçlu olabileceğini düşünmesine yol açmıştır. Bugün için, serum ve sinoviyal sıvıda az miktarda saptanan İK'lerin doğrudan patogeneze mi alâkalı olduğu, sekonder olarak mı geliştiği bilinmemektedir (7,15).

Genetik faktörlerin patogeneze yerini araştırmak amacıyla hastaların bir kısmında HLA antijenleri incelenmiş ve birbirleri ile çelişen sonuçlar bildirilmiştir. Farklı yazarlar tarafından ESH'da, HLA B14, Bw35, Cw4, DR4 ve DR7 antijenlerinin, kontrol gruplarına oranla artmış sıklıkta bulunduğu yayınlanmıştır (4,14,15,16,17). HLA bölgesinin etkisinin sistemik bulgulardan ziyade, eklem tutulması üzerinde daha belirgin olduğu gözlenmiş, fakat prognostik önem taşıyan çok kuvvetli bir ilişki gösterilememiştir (16). JRA'ın akut sistemik formu, en azından HLA tipleri bakımından oldukça heterojen bir hastalık grubudur ve bu heterojen yapı, çocuk ve erişkin başlangıçlı hastalar arasında farklılıklar şeklinde de kendini göstermektedir (17). Ayrıca, ESH olan bir hastanın eş yumurta ikizi kardeşinde, 8 yıl içerisinde hiç bir hastalık belirtisinin gelişmemesi, hastalığın ortaya çıkmasında genetik faktörler kadar çevrenin de önemli rolü olduğunu vurgulamaktadır (18).

Gebelikte veya hemen sonrasında hastalığın ilk kez ortaya çıkabilmesi veya nükslerin görülmesi, hormonal faktörlerin de, patogeneze rolünün olabileceğini düşündürmektedir.

Klinik Manifestasyonlar

Patognomonik bir bulgusunun olmamasına karşın, labo-

Tablo 1. Erişkin Still Hastalığının Klinik Manifestasyonları (7)

Kadın hastalar	% 52
Çocukluk çağıında benzer epizod («15 yaş) 16-35 yaş arasında başlangıç	% 19
Artralji	% 99
Tipik raş	% 88
Artrit	% 94
Ateş (« 39°C)	% 95
Kilo kaybı (« % 10)	% 38
Boğaz ağrısı	% 58
Lenfadenopati	% 60
Splénomegali	% 52
Hepatomegali	% 40
Plörit	% 24
Prömoni	% 13
Perikardit	% 28
Karın ağrısı	% 13
Deformasyon yapıcı artrit	% 31
Böbrek tutulması	% 11

ratuvar özellikleri ile birlikte klinik bulguların karakteristik bir tablo oluşturmaları, klinik manifestasyonların detaylı olarak incelenmesini gerekli kılmaktadır (4). Klinik bulgular başlangıç yaşı hariç, akut sistemik başlangıçlı JRA ile büyük bir benzerlik gösterir (2,21,22,23). Klasik Still hastalığı triadını, yüksek ateş, romatoid raş ve artrit oluşturur.

Ateş "quotidian" veya "double-quotidian" karakterdedir (24) Yüksek ateş günde en az bir kere normal seviyeye inmektedir. İntermittan hektik karakterdedir, sabahları apiretik olan hastalarda, öğleden sonra geç vakitlerde veya akşamın erken saatlerinde en sık olmak üzere günün herhangi bir zamanında, vücut ısısı % 95 vakada 39°C veya üzerine çıkmaktadır (7). Aynı gün hiperpireksi ve subnormal temperatur olabildiğinden, diüurnal fark 5°C'yi bulabilmektedir (5). Yüksek ateş artrite öncülük edebilmekte ve tedavi edilmediği takdirde haftalarca, aylarca, hatta yıllarca sürebilmektedir (ortalama 21 hafta). Ateşe eşlik eden taşikardinin, apiretik dönemde de, myokardit veya konjestif kalb yetmezliği olmaksızın devam edebileceği bildirilmiştir (3).

Major bulgularından bir diğeri olan raş, çocuklarda görülen hiçbir farklılık göstermez (25). Hecmeler halinde batıp çıkan, genellikle pembe renkli (salmon pink), boyları birkaç mm ile cm arasında değişen maküler döküntülerdir. Makülü çevreleyen deriden arterioller kanın deviasyonu sonucu, sıklıkla perimaktiller solukluk bulunur (2). Eritema marginatında olduğu gibi yayılmazlar ve gece kaybolup ertesi gün başka bir yerde yeniden belirirler. Ateşle beraber, genellikle ateşin pik yaptığı akşamüstü saatlerinde ortaya çıkarlar, dikkatle aranırsa sabah da birkaç tane bulunabilir (3). Ertüpsiyonların yeri günden güne farklılık gösterir ve gün içerisinde eritemin derecesi de oldukça değişkendir. Soluk lezyonlar masaj yaparak, kaşıyarak, sıcak uygulayarak, hatta psikolojik stres ile belirgin hale gelebilir (26), fakat bu maküller basmakla solar. Kaşınmış veya hafif travmaya maruz kalmış yerlerde, hatta elbiselerin kat yerlerinin yaptığı basınç ile raş oluşur. Hekimin eliyle yaptığı lineer izlerden birkaç saat sonra izomorfik yanıt (Koebner fenomeni veya dermatografizm ile raş görülür (7,18,22,25,27). Seyrek olarak deriden hafif kabarık, makülopapüler ve konfluan olabilir. Nadiren, % 5 vakada kaşıntılı, genellikle kaşıntısızdır (28). Büyük ol-

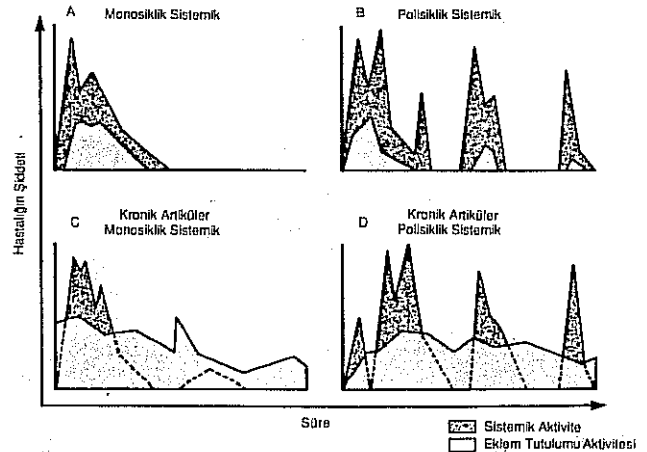
duklarında ortalarında hafif bir solukluk olabilirse de, hiçbir zaman eritema marginatında olduğu gibi kenarları düzenli ve çapı büyük değildir (2).

Raş başlangıçta yaygın iken, daha sonra sıklıkla belirli alanlara sınırlanır. En sık gövdede ve ekstremitelerin proksimal kısmında, daha seyrek olarak boyunda, yüzde, avuç içi ve ayak tabanında görülebilir (25).

Romatoid raşın bu hastalık için karakteristik olduğu söylenmişse de (25), osteokondritli bir çocukta doğumundan itibaren, ayrıca ülseratif kolitli bir kadında ve kronik ürtikerli hastalarda da görülebilmektedir (2).

Son major bulguyu artralji ve artrit oluşturur. Bir vaka hariç bütün hastalarda artralji gözlenmiştir (2,7). Sıklıkla ateşin yükseldiği dönemde alevlenme gösterir. Artrit ise vakaların % 94'ünde saptanmıştır (7). Eklem bulguları hastalığın başlangıç döneminde bulunmayabilir ve tanıyı güçleştirir. Mono, oligo veya poliartiküler başlangıç ve seyir görülebilir, dalgalanmalar olabilir. Başlangıçta romatizmal ateşi düşündürecek şekilde gezici olabilirse de, zamanla fikse olur ve simetrik karakter kazanır. Büyük eklemler el ve ayağın küçük eklemlerine oranla daha sık tutulur. El bileği ekstansiyonunun kısıtlanması en sık rastlanan klinik bulgudur (15). İnterkarpal, karpometakarpal eklemlerde destrüksiyon ve perikapite tipte ossöz ankiloz gelişmesi oldukça karakteristiktir (7,15,29,30). İnterfalangeal eklemlerde, tarsal eklemlerde, servikal vertebra apofizer eklemleri ve korpuslarında ankiloz görülebilir (2,15,31). Çocuklarda olduğu gibi, distal interfalangeal eklemler selektif olarak tutulabilir ve lezyonlar Heberden nodüllerine benzer (15). Erişkin romatoid artritin aksine, metakarpofalangeal eklemlerin tutulmadığı bildirilmiştir (15). Omuz ve kalça gibi kök eklemlerin tutulması genellikle ağır seyirli vakalarda olmakta ve kötü prognostik değer taşımaktadır (17). Sakroiliak eklemlerin tutulması ve yer yer skleroz görülebilirse de, hiçbir zaman spondilitis ankilopoetika'da olduğu gibi bilateral sakroiliit görülmez (2).

ESH nükslerle seyretme eğilimindedir. Eklem bulguları, sistemik bulgularla beraber görülüp, hastalık remisyona sokulduğunda devam etmeyebilir ve hasta tek ataktan sonra (monosiklik sistemik) veya benzer ataklar arasında (polisiklik sistemik) semptomsuz olabilir. Hastaların bir kısmında ise, sistemik bulgular sadece başlangıçta veya nüksler şe-

**Şekil 1. Erişkin Still Hastalığının Major Sistemik ve Artiküler Tutulum Paternleri (30)**

klinde iki veya daha fazla kez görülmekle beraber, eklem tutulması kronik olarak devam eder (kronik artiküler monosiklik sistemik ve kronik artiküler polisiklik sistemik patern) (30). Kronik artiküler tutulması olanlarda görülmek üzere, hastaların yaklaşık üçte birinde deformasyon yapıcı artritis gelişir (7).

Hastaların çoğunda ayrıca kas tutulması da vardır ve bazan eklem ağrılarından daha fazla olabilen miyalji görülebilir. Beş hastada elektromiyogramda anormal bulgular ve yüksek kas enzim seviyeleri ile seyreden kas tutulması (7), bir hastada da eşlik eden polimiyozit ve rabdomiyoliz bildirilmiştir (32). Bir hastada, biceps kası üzerinde bursite bağlı, eklemle ilişkisiz bisiptal şişkinlik tanımlanmıştır (33).

Boğaz ağrısı hastaların yarısından çoğunda, genellikle başlangıçta saptanan, fakat bazı vakalarda akut atak boyunca devam edebilen önemli bir semptomdur. Diğer romatizmal hastalıklarda seyrek görüldüğünden tanıda değerlidir. Defalarca alınan kültürlerde etkin bir patojen üretilmemiştir ve hastalığın bir belirtisi olarak kabul edilmiştir. Hastalık öncesinde değil, akut atak ile birlikte olması ve kültürlerin, ASO titresinin normal bulunması romatizmal ateşten ayırıcıdır (4,7,21).

Vücut ağırlığının % 10'undan fazlasının kaybı, lenfadenopati ve hepatomegali vakaların 1/3 ile 1/2'sinde bulunur (7). Kardiyopulmoner bulgular ve karın ağrısı daha seyrek bulgulardır. Periton inflamasyonuna, mezenter lenf bezlerinin akut olarak büyümesine veya barsakların fonksiyonel obstrüksiyonuna bağlı olduğu düşünülen karın ağrıları, bazan yalancı akut batın tablosu ile eksploratris laparotomilere yol açabilir (4,7).

En sık rastlanan kardiyak bulgu perikardittir. Çok erken ortaya çıkabilir, restriksiyona gidebilir. Üç vakada perikard tamponadı bildirilmiştir. Miyokardit ve endokardit de, daha seyrek olmakla beraber görülebilir (7,34,35,36).

Inflammatuar karakterde ve genellikle perikardit ile birlikte olan plöritler görülebilir. Akciğer tutulması genellikle geçici ve hafiftir ama bazı hastalarda persistan, progressif restriktif akciğer hastalığı bildirilmiştir. Ayrıca erişkinin sıkıntılı solunum sendromu ve trakeostomi gerektiren solunum yetmezliği gelişen hastalar yayınlanmıştır (7,37,38).

Böbrek tutulması, merkezi sinir sistemi tutulması gibi nadirdir. Interstisyel nefrit, subakut glomerülit, IgA nefriti, glomerülonefrit gibi böbrek bozuklukları bildirilmiştir. Az sayıda vakada diyaliz gerektiren kronik böbrek yetmezliği gelişmiştir. Amiloidoz gelişimi de, sekonder olarak böbrek lezyonlarına yol açabilmektedir (7).

Nörolojik tutulmalar, lenfositik meningoensefalopati, beyin kökü kanaması, status epileptikus, piramidal sendrom, kafa çifti parezi/paralizileri, psödötümör orbita şeklinde olabilmektedir (7).

Vakaların küçük bir kısmında, ateşli dönemde saç ve vücut kıllarında dökülmeler bildirilmiştir (7,22).

Keratokonjunktivit sikka saptanan sekiz hastanın ikisine Sjögren sendromu, birine irit, birine de panofalmit tanıları konmuştur. Bir hastada, superior oblik kasın tenosinovitiğine bağlı (Brown sendromu) ağırlı oftalmopleji geliştiği bildirilmiştir (39). Dissemine intravasküler koagülasyon, Coombs negatif ve pozitif hemolitik anemi ve pansitopeniler, amiloidoz ve Takayasu arteriti hastalığın seyrek görülen komplikasyonları olarak yayınlanmıştır (7,40).

Çocuklarda olduğu gibi, erişkin Still hastalarında da romatoid nodül saptanmadığını belirtmek gerekir (5,41)

Kaynaklar

1. Still GF. On a form of chronic joint disease in children. *Med Chir Trans* 1897; 80: 47-9 (as reprinted in *Arch Dis Child* 1941; 15: 156-65)
2. Bywaters EGL. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis* 1971; 30: 121-33
3. Kahn MF, Delaire M. Maladie de Still de l'adulte. In: Kahn MF, Peltier AP, eds. *Maladies dites systémiques*. Paris: Flammarion Médecine-Sciences, 1982: 197-201
4. Esdaile JM, Tannenbaum H, Hawkins D. Adult Still's disease. *Am J Med* 1980; 68: 825-30
5. Calabro JJ. Rheumatoid arthritis beginning in childhood. In: Uttinger PD, Zvaifler NJ, Ehrlich GE, eds. *Rheumatoid arthritis*. Philadelphia: JB Lippincott, 1985: 317-29
6. Brewer EJ Jr, Bass J, Baum J, et al. Current proposed revision of JRA criteria. *Arthritis Rheum* 1977; 20: 195-9
7. Ohta A, Yamaguchi M, Kancoka H, Nagayoshi T, Hiida M. Adult Still's disease: review of 228 cases from the literature. *J Rheumatol* 1987; 14: 139-46
8. Sticffe LA, Cooke CL. Still's disease in a 70-year-old woman. *JA-MA* 1983; 249: 2062-3
9. Hurst NP, Martynoga AG, Nulki G, Sewell JR, Mitchell A, Hughes GRV. Coxsackie B infection and arthritis. *Br Med J* 1983; 286: 605
10. Colebunders R, Stevens WJ, Vanagt E, Snoeck J. Adult Still's disease caused by Yersinia enterocolitica infection. *Arch Intern Med* 1984; 144: 1880-2
11. Bresnihan B, Hughes GRV. Lymphocytotoxic antibodies in Still's disease. *Lancet* 1977; 1: 803
12. Harris ED. Rheumatoid arthritis-pathophysiology and implications for therapy. *N Engl J Med* 1990; 322: 1277-89
13. Valente RM, Banks PM, Conn DL. Characterization of lymph node histology in adult onset Still's disease. *J Rheumatol* 1989; 16: 349-54
14. Terkeltaub R, Esdaile JM, Décarry F, Harth M, Lister J, Lapointe N. HLA-Bw35 and prognosis in adult Still's disease. *Arthritis Rheum* 1981; 24: 1469-72
15. Elkon KB, Hughes GRV, Bywaters EGL, et al. Adult-onset Still's disease, twenty-year followup and further studies of patients with active disease. *Arthritis Rheum* 1982; 25: 647-54
16. Miller ML, Aaron S, Jackson J, et al. HLA gene frequencies in children and adults with systemic onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 146-50
17. Wouters JMGW, Reekers P, van de Putte LBA. Adult-onset Still's disease, disease course and HLA associations. *Arthritis Rheum* 1986; 29: 415-8
18. Brandwein SR, Salusinsky-Sternbach M. Adult Still's disease in only one of identical twins. *J Rheumatol* 1989; 16: 1599-601
19. Stein GH, Cantor B, Panush RS. Adult Still's disease associated with pregnancy. *Arthritis Rheum* 1980; 23: 248-50
20. Yebra Bango M, Garcia Paez JM, Solovera JJ, Merino MF, Giron Gonzales JA. Adult-onset Still's disease: a case with onset during pregnancy. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 957
21. Aptekar RG, Decker JL, Bujak JS, Sheldon MW. Adult onset juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 1973; 16: 715-8
22. Fabricant MS, Chandor SB, Friou GJ. Still disease in adults, a cause of prolonged undiagnosed fever. *JAMA* 1973; 225: 273-6
23. Kaplinsky N, Pras M, Frankl O. An adult form of juvenile rheumatoid arthritis. *Arch Intern Med* 1980; 140: 1073-4
24. Calabro JJ, Marchesano JM. Fever associated with juvenile rheumatoid arthritis. *N Engl J Med* 1967; 276: 11-8.
25. Calabro JJ, Marchesano JM. Rash associated with juvenile rheumatoid arthritis. *J Pediatr* 1968; 72: 611-9
26. Cassidy JT. Juvenile rheumatoid arthritis. In: Kelly WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB, eds. *Textbook of Rheumatology*. Philadelphia: WB Saunders, 1989 .s. 1292
27. Scopellitis E, Perez M, Biundo JJ. Leukopenia in Still's disease. *JAMA* 1984; 252: 2450-2
28. Schaller J, Wedgwood RJ. Pruritus associated with the rash of juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics* 1970; 45: 296

29. Medsger TA, Christy WC. Carpal arthritis with ankylosis in late onset Still's disease. *Arthritis Rheum* 1976; 19: 232-42
30. Cush JJ, Medsger TAJr, Christy WC, Herbert DC, Cooperstein LA. Adult-onset Still's disease, clinical course and outcome. *Arthritis Rheum* 1987; 30: 186-94
31. Healey LA, Willkens RF. Tarsal arthritis with ankylosis in late onset Still's disease. *Arthritis Rheum* 1982; 25: 1254-6
32. Samuels AJ, Bemey SN, Tourtellotte CD, Artymyshyn R. Coexistence of adult onset Still's disease and polymyositis with rhabdomyolysis successfully treated with methotrexate and corticosteroids. *J Rheumatol* 1989; 16: 685-7
33. Doube A, Gow PJ. Bicipital swelling in adult-onset Still's disease. *Br J Rheumatol* 1987; 26: 216-7
34. Vukman RB, Fay GJ. Juvenile rheumatoid arthritis with pericardial tamponade in an adult. *Arch Intern Med* 1981; 141: 1078-9
35. Jamieson TW. Adult Still's disease complicated by cardiac tamponade. *JAMA* 1983; 249: 2065-6
36. Bank I, Marboe CC, Redberg RF, Jacobs J. Myocarditis in adult Still's disease. *Arthritis Rheum* 1985; 28: 452-4
37. Caltor JP, Pitcher WD, Hurd E. Severe restrictive pulmonary defect in a patient with adult-onset Still's disease. *Chest* 1987; 92: 939-40
38. Hirohata S, Kamoshita H, Taketani T, Maeda S. Adult Still's disease complicated with adult respiratory distress. *Arch Intern Med* 1986; 146: 2409-10
39. Kaufman LD, Sibony PA, Anand AK, Gruber BL. Superior oblique tenosynovitis (Brown's syndrome) as a manifestation of adult Still's disease. *J Rheumatol* 1987; 14: 625-7
40. Wilson WA, Morgan OS, Bain B, Taylor JE. Takayasu's arteritis: association with Still's disease in an adult. *Arthritis Rheum* 1979; 22: 684: 8
41. Harris ED. The clinical features of rheumatoid arthritis. In: Kelley WN, Harris ED, Ruddy S, Sledge CB, eds. *Textbook of Rheumatology*. Philadelphia: WB Saunders, 1989: 948