XIII Congreso Nacional de Medicina Interna

MEDINTERN 2022

**Síndrome de Felty. Presentación de un caso.**

**Felty´s syndrome. Case Presentation.**

Autores:

Gloritza Rodríguez Matos 1
Rose Mary Favier Rodríguez 2

1Especialista en Primer grado de MGI y Hematología; Profesor auxiliar ; Investigador agregado. Hospital Provincial de Sancti Spíritus ¨Camilo Cienfuegos¨. Sancti Spíritus. Cuba.

ORCID:<https://orcid.org/0000-0002-7082-3219>

 Gmail: gloritzarodriguez1974@gmail.com

Teléfono: 54460613

2Estudiante de 3er año de Medicina. Alumna Ayudante en Oftalmología. Universidad de Ciencias Médicas de Sancti Spíritus. Facultad de Medicina ¨Faustino Pérez Hernández¨. Sancti Spíritus. Cuba. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-9202-0871

Gmail: rosemaryfavier2002@gmail.com

Teléfono: 55611771

**Resumen:**

La artritis reumatoidea es una patología autoinmune que puede cursar con manifestaciones extraarticulares, una de ellas, aunque rara, es el Síndrome de Felty. El presente caso tiene el objetivo de describir un paciente que debutó con Síndrome de Felty, con una forma de presentación atípica. Se trata de un paciente de 45 años con lesiones dermatológicas, síndrome febril, esplenomegalia, manifestaciones pulmonares, neutropenia y sin historia de manifestaciones articulares; que luego del estudio interdisciplinario se diagnosticó como un síndrome de Felty. Se impone la implementación del método clínico como base para el diagnóstico y el estudio de los pacientes como un todo.

**Palabras Clave:** Síndrome de Felty, artritis reumatoidea, pioderma gangrenoso.

**Abstract**

Rheumatoid arthritis is an autoimmune disease that can present with extra-articular manifestations, one of them, although rare, is Flety's Syndrome. The present case aims to describe a patient who debuted with Felty's Syndrome, with an atypical presentation. This is a 45-years-old patient with dermatological lesions, febrile syndrome, splenomegaly, pulmonary manifestations, neutropenia, and no history of joint manifestations; that after the interdisciplinary study it was diagnosed as a Felty syndrome. The implementation of the clinical method is imposed as a basis for the diagnosis and study of patients as a whole.

**Key Words:** Felty's syndrome, rheumatoid arthritis, pyoderma gangrenosum.

**Introducción:**

La artritis reumatoide (AR) es una poliartritis destructiva autoinmunitaria asociada con genotipos con epítope compartido (HLA-DRB1) en poblaciones caucásicas. Las manifestaciones extraarticulares se han asociado con dos autoanticuerpos que parecen intervenir en la patogénesis: el factor reumatoide, una inmunoglobulina M contra la porción Fc de Inmunoglobulina G (IgG), y los anticuerpos contra proteínas citrulinadas, detectadas como péptidos cíclicos citrulinados (anti-PCC). (1) La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune inflamatoria crónica, que puede ocasionalmente expresarse con manifestaciones extraarticulares graves, particularmente en casos muy activos de larga evolución. Las manifestaciones extraarticulares se presentan hasta en un 40-50%; sin embargo, aquellas graves como el síndrome de Felty y la pericarditis son mucho menos frecuentes. (2)

El síndrome de Felty (SF) es una complicación sistémica rara (menos del 1%) de la artritis reumatoide (AR), caracterizada por la tríada de AR, neutropenia persistente (< 2.000/mm3) y esplenomegalia de tamaño variable. (3)

En 1924, Felty describió una tríada consistente en artritis crónica, esplenomegalia y granulocitopenia, pero no se requiere la tríada completa para el diagnóstico de síndrome de Felty. En algunas ocasiones la esplenomegalia es indetectable a pesar de la marcada neutropenia, pero los pacientes se asemejan a los que tienen la triada completa en la mayoría de los rasgos. (4)

Se estima que el SF afecta a entre el 1% y el 3 % de los pacientes de AR tras una media de 10 a 15 años de padecer artritis. El SF es raro en la población afroamericana. Es unas 3 veces más habitual en mujeres durante las décadas de los treinta a los cincuenta años (en los hombres se manifiesta antes). Clínicamente, la enfermedad se caracteriza por artritis crónica con destrucción articular grave que contrasta con una inflamación moderada o ausente de las articulaciones y manifestaciones extraarticulares graves. (5)

Con esta presentación nos proponemos describir un caso de un paciente que debutó con Síndrome de Felty, una rara entidad pocas veces sospechada y en esta ocasión con una forma de presentación atípica que gracias al empleo adecuado del método clínico se logró llegar al diagnóstico definitivo.

**Presentación de Caso:**

Paciente de 45 años, masculino, de raza blanca, trabajador por cuenta propia, procedente de área rural que desde hace 3 años presenta lesiones dermatológicas en la región del tronco y abdomen con aspecto eritematosas, elevadas, no pruriginosas, algunas ulceradas, que evolucionan a la formación de cicatrices y despigmentación.

Se recoge en la historia clínica el resultado de una biopsia de estas lesiones que informa: Dermatosis neutrofilica con ulceración de la epidermis que puede ser compatible con Pioderma Gangrenoso Postular para lo que se hace imprescindible descartar que la etiología de las lesiones esté determinada por infección Bacteriana.

Fig 1. Imagen que muestra lesiones dermatológicas en la región del tronco del paciente.

El cuadro clínico de este paciente también incluyó hepatoesplenomegalia y sintomatología respiratoria dada por falta de aire y sibilancias, por lo que se le realiza RX de tórax que informa: pleuritis derecha y cisuritis. Imágenes hiperdensas difusas, que confluyen mayormente hacia la base izquierda y pinzan el diafragma. Vértices y campos medios claros. (Ver fig2)

 Fig 2: Imagen del RX de Tórax

Llega al servicio de hematología desde Medicina donde se encontraba ingresado por un síndrome febril además de las lesiones antes mencionadas. Al realizar estudios complementarios se detectó que en sangre periférica el paciente presentaba una neutropenia, acompañada de anemia. En búsqueda de la causa de esta bicitopenia se decide realizar un medulograma en el que se observó una médula marcadamente hipercelular con hiperplasia de los tres sistemas hematopoyéticos, presencia de toda la serie madurativa del granulo sin detención de la maduración y granulaciones tóxicas en los precursores granulopoyéticos; se descartó de esta forma la infiltración medular por procesos malignos hematológicos, la aplasia medular y la agranulocitosis.

Al descartar mediante este estudio las patologías hematológicas, se sospecha que la neutropenia y la anemia fueran periféricas como es el caso de las autoinmunes.

El paciente es evaluado entonces por Reumatología quien por los hallazgos mediante el interrogatorio minucioso y el Examen Físico sospecha una Artritis Reumatoide. Se le realizan estudios al respecto resultando positivos. Como por ejemplo Proteína C Reactiva: 22.2(mg/L). Factor reumatoide positivo en varias ocasiones y eritrosedimentación acelerada.

Luego de todos los estudios complementarios y la clínica se decide concluir con un Síndrome de Felty en el curso de una Artritis reumatoide. Por lo que las citopenias encontradas se determinó que eran de causa autoinmune y se vio demostrado al responder rápidamente al tratamiento inmunosupresor con esteroides.

**Discusión:**

La probabilidad de un afectado de artritis reumatoide, de presentar Síndrome de Felty ha sido estimado en aproximadamente 1- 3%. Sin embargo, en las dos últimas décadas, un estudio demostró la disminución de esta prevalencia. Actualmente la etiología que da lugar a la aparición del síndrome de Felty se desconoce, siendo más común en pacientes que han padecido durante mucho tiempo artritis reumatoide. Cabe destacar el riesgo que tiene la población con este síndrome de padecer más infecciones debido a la disminución de los glóbulos blancos. (2, 4)

En un estudio realizado por Mercado U, con una muestra de 617 pacientes se obtuvo que la frecuencia total de manifestaciones extraarticulares fue de 26% (157 pacientes) de ellos 19 pacientes tenían artritis reumatoide de menos de 12 meses de evolución y 138 la padecían desde hacía más de 12 meses. Se obtuvo además que solo 3 pacientes (0.75 %) su manifestación extraarticular era un Síndrome de Felty (leucopenia, esplenomegalia y artritis reumatoide de larga evolución). (1)

En la bibliografía también se encontró un reporte de caso por parte de Ana Lois Iglesias en el cual se detecta una Leucemia de linfocitos grandes granulares como complicación de artritis reumatoide. En su presentación clínica es similar a la del SF, destacando el aumento de susceptibilidad a infecciones bacterianas asociado a la neutropenia, la anemia y la esplenomegalia, por lo que también se ha denominado «pseudo-Felty».(3)

El síndrome de Felty se observa en menos del 1% de los pacientes con la enfermedad y se asocia a alta morbimortalidad. La tríada clásica de esplenomegalia, neutropenia y AR que lo definen se acompañan frecuentemente de leucopenia, anemia, Factor Reumatoideo positivo, lo que concuerda con el cuadro clínico y los resultados de los complementarios de nuestro paciente. Mariana Lagrutta reportó el caso de una paciente con diagnóstico de AR que presentó remisión espontánea y sostenida de su artritis a partir de un embarazo y años más tarde, en ausencia de actividad inflamatoria articular, desarrolla un síndrome de Felty. En nuestro caso se hizo más difícil la correlación diagnóstica precisamente porque las manifestaciones articulares no aparecían de manera predominante en el cortejo sintomático. (2)

Se estima una mortalidad por encima del 36% en cinco años en estos pacientes con Síndrome de Felty por AR, relacionada con la presencia de infecciones recurrentes. Se caracteriza por la triada diagnóstica ya descrita, no presentándose la triada completa en muchos casos. En nuestro caso el paciente presentó la marcada neutropenia y una Hepatoesplenomegalia. (4)

Berrios Arando A, en el 2015 presentó un caso de una mujer de 46 años, que ingresa por emergencia con dificultad respiratoria, fiebre y neutropenia, se diagnosticó neumonía, durante su ingreso se encontró y le fue diagnosticada una AR de varios años de evolución. Lo enunciado junto a otras evidencias ayudaron a que fuera diagnosticada con SF. En pacientes con AR y neutropenia es importante el desarrollo del diagnóstico diferencial con otras enfermedades como leucemias, aplasias, mielodisplasia, linfomas o enfermedades por drogas. El Mielograma de esta paciente reportada por Berrios mostró hemodilución, hiperplasia severa granulocítica e hiperplasia plasmocitaria, lo que excluyó dichas enfermedades. Algunos de los síntomas de este cuadro clínico concuerdan con los de nuestro paciente que también presentó cuadro febril, la neutropenia ya mencionada y además afectaciones pulmonares, los resultados del medulograma fueron similares. (6)

 El SF presenta una mortalidad de 36% a los 5 años, debido a la presencia de infecciones graves y recurrentes relacionadas con la neutropenia severa, principalmente las de vías respiratorias. (6)

En el caso de la artritis reumatoide puede incluir hasta en un 41% compromiso pulmonar (parénquima, pleura o vasculatura). A pesar de contar con frecuencia de presentación el abordaje sigue siendo tardío, con repercusiones en la calidad de vida y opciones terapéuticas disminuidas. En el caso del sistema respiratorio los cambios tienden a ser más frecuentes a medida que la enfermedad cronifica, como resultado del des-balance inmunitario. (7)

La afectación pulmonar en la artritis reumatoide (AR) se manifiesta sobre todo como pleuritis, nódulos reumatoides y todo un espectro clínico. En nuestro caso se manifestó pleuritis derecha y cisuritis. La enfermedad pleural es la manifestación respiratoria más frecuente de la AR, un 20% de pacientes tiene dolor pleurítico. *Morales Payán JA* reporta un caso del sexo masculino*,* de 51 años de edad en el que se encuentra una artritis reumatoide con manifestaciones extraarticulares de tipo pulmonar con patrón restrictivo. (8)

Uno de los síntomas clínicos iniciales de nuestro paciente fueron las lesiones dermatológicas que se determinó que constituían un Pioderma Gangrenoso (PG). Esta entidad es una dermatosis neutrofílica rara, no infecciosa, destructiva, asociada en el 50% de los casos con una enfermedad sistémica de base como la artritis reumatoide. La resolución de las lesiones ocurre tras la mejoría de la artritis reumatoide, tienden a recurrir con la exacerbación de la artritis. Aproximadamente un 25% de los PG se asocian a artritis reumatoide, si bien ambos procesos también pueden evolucionar de forma independiente. (9), (10), (11), (12)

Desafortunadamente no se pudo realizar a nuestro paciente la determinación de anticuerpos antineutrófilos por no estar disponibles, pero por todo el cuadro clínico y la correlación realizada entre las especialidades se pudo llegar al diagnóstico preciso y proceder al tratamiento.

Coincidimos con el Dr. Berrios al decir que el seguimiento clínico, el desarrollo de la ecografía abdominal, la neutropenia y la interconsulta con reumatología y hematología son importantes para el establecimiento de este diagnóstico. (6)

Consideramos que es muy importante el estudio multidisciplinario de los pacientes y no evaluarlos de manera aislada según los síntomas ya que como en este caso, existen gran número de síndromes que incluyen manifestaciones de diferentes sistemas de órganos, por lo que hay que pensar en ellos; además recordar que las citopenias no siempre son de causa hematológica, existen entre otras, causas secundarias a enfermedades inmunológicas como sucedió en este caso, por lo que se impone la implementación del método clínico como base para el diagnóstico.

**Referencias Bibliográficas:**

1. Mercado U, Barbosa B. Manifestaciones extraarticulares de artritis reumatoide. Med Int Méx. 2016 nov; 32(6):607-611.
2. Lagrutta M, Alle G, Parodi RL, Greca AA. Manifestaciones extraarticulares graves de artritis reumatoide en ausencia de artritis activa, tras remisión espontánea sostenida. Presentación de un caso. Reumatología Clínica. Vol12. Issue4,2016. Pag 223-225. ISSN 1699-258X. Disponible en: [https://doi.org/10.1016j.reuma.2015.07.006.(https://www.sincedirect.com/science/article/pii/S1699258X15001369)](https://doi.org/10.1016j.reuma.2015.07.006.%28https%3A//www.sincedirect.com/science/article/pii/S1699258X15001369%29)
3. Iglesias AL, Sifuentes WA, Corral JB, González AS, Brito E, Mendoza A. Leucemia de linfocitos grandes granulares como complicación de artritis reumatoide. Reumatología Clínica. Vol 8. Issue 6,2012. Pag 365-367. ISSN 1699-258X. Disponible: [https://doi.org/10.1016j.reuma.2011.12.014.(https://www.sincedirect.com/science/article/pii/S1699258X12000630)](https://doi.org/10.1016j.reuma.2011.12.014.%28https%3A//www.sincedirect.com/science/article/pii/S1699258X12000630%29)
4. Torres de Taboada E, Montiel-Jarolín D, Sanguina M, López E. Esplenomegalia gigante por síndrome de Felty. Rev. virtual Soc. Parag. Med. Int.  [Internet]. 2014  Mar[cited  2021  Apr  30] ;  1( 1 ): 49-55. Available from: <http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S23123893201400000007&>lng=en. [https://doi.org/10.18004/rvspmi/2312-3893/2014.01(01)49-055](https://doi.org/10.18004/rvspmi/2312-3893/2014.01%2801%2949-055)
5. Síndrome de Felty: Orhpanet. Disponible en: <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OCExp.phb?Lng=ES&Expert=47612>
6. Berrios Arando A, Mendoza Lopez Videla JN, Ramos Loza Coral M. SÍNDROME DE FELTY: REPORTE DE CASO. Rev. Méd. La Paz  [Internet]. 2015  [citado  2021  Abr  30] ;  21( 2 ): 46-49. Disponible en: <http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S17268958201500020007&lng=es>.
7. Castellanos-Gutiérrez MÁ, Maestre-Serrano R, Santiago-Henríquez E. Manifestaciones pulmonares de artritis reumatoide: cor pulmonale. Rev.Colomb.Reumatol.  [Internet]. 2019  June [cited  2021  Apr  30] ;  26( 2 ): 129-131. Available from: <http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S01218123201900020019>

lng=en.  Epub May 20,2020.  <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2018.03>.

1. Payán, J.A.. (2004). Afectación pulmonar en la artritis reumatoide. Medicina general, ISSN 0214-8986, Nº. 65, 2004, pags. 368-371.
2. Del Río, DY, Velásquez MM, et al. Dermatosis neutrofílicas. Med Cutan Iber Lat Am. 2015; 43 (3): 173-186
3. Carla Ferrándiz-Pulido, Vicente García-Patos Briones, Pioderma gangrenoso. Diagnóstico y tratamiento, Piel, Vol 23, Issue 1, 2008, Pages 24-29, ISSN 02139251,[https://doi.org/10.1016/S02139251(08)709699](https://doi.org/10.1016/S02139251%2808%29709699)

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213925108709699>

1. Cruz TBE, Tovar FR, Juaréz NL. Pioderma gangrenoso. Revisión de la bibliografía. Med Int Mex. 2011;27(6):609-615
2. Nart Figueras I, Martín- Sala S, Abella-Alvaréz A, Jucgla Serra A. La piel en el contexto de la medicina y sus especialidades.Pioderma gangrenoso. Vol27.Núm.3.Mar2012. Pag 132-134. DOI:10:1016/J.piel.2011.10.012