

Síndrome de Felty sin artritis

Fidel Jiménez-García , Paula Fernández-Araque , Joaquín Escobar-Sevilla 

Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen de la Nieves, Granada, España

Recibido: 01/07/2025

Aceptado: 28/10/2025

En línea: 31/12/2025

Citar como: Jiménez-García F, Fernández-Araque P, Escobar-Sevilla J. Síndrome de Felty sin artritis. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2025 (diciembre); 10(3): 115-117. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a10n3a6>.

Cite this as: Jiménez-García F, Fernández-Araque P, Escobar-Sevilla J. *Felty syndrome without arthritis*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2025 (December); 10(3): 115-117. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a10n3a6>.

Autor para correspondencia: Fidel Jiménez-García. fideljim@ucm.es

Palabras clave

- ▷ síndrome de Felty
- ▷ artritis reumatoide
- ▷ pancitopenia

Resumen

Entre las causas de pancitopenia de origen periférico, el hiperesplenismo es la más importante. Se presenta el caso de una mujer de 82 años que ingresó por una celulitis orbital en contexto de una pancitopenia de meses de evolución. En el estudio se descartó causa central y se objetivaron anticuerpos antípéptido cíclico citrulinado positivos y esplenomegalia. Durante el ingreso sobrevino un episodio de poliartritis simétrica de metacarpofalángicas por lo que fue diagnosticada de artritis reumatoide (AR) con síndrome de Felty (SF). Es extremadamente raro que el SF ocurra antes del diagnóstico de AR. La respuesta al metotrexato fue excelente.

Keywords

- ▷ Felty's syndrome
- ▷ rheumatoid arthritis
- ▷ pancytopenia

Abstract

Among the peripheral causes of pancytopenia, hypersplenism is the most significant. We present the case of a 82-year-old woman admitted for orbital cellulitis in the context of pancytopenia for several months. A central cause was ruled out during the workup, and positive anti-cyclic citrullinated peptide antibodies as well as splenomegaly were identified. During hospitalization, the patient developed a symmetrical polyarthritis affecting the metacarpophalangeal joints, leading to a diagnosis of rheumatoid arthritis (RA) with Felty's syndrome (FS). It is extremely rare for FS to occur prior to the diagnosis of RA. The response to methotrexate was favorable.

Puntos destacados

- ▷ Este caso es interesante dada la excepcionalidad en la presentación del síndrome de Felty previo al diagnóstico de artritis reumatoide. Ilustra la importancia del internista a la hora de llegar a un diagnóstico poco evidente en casos de presentación atípica.

Introducción

Se habla de pancitopenia cuando existe una disminución del recuento total en las tres series sanguíneas en sangre periférica. Puede ser causada por mecanismos de origen central como son la infiltración/reemplazo de médula ósea o la aplasia de médula ósea¹.

A nivel periférico se puede producir por consumo o por secuestro de células sanguíneas.

Entre estas últimas figuran las causas ligadas al hiperesplenismo como la hipertensión portal, las neoplasias hematológicas, las enfermedades por depósito y los trastornos inmunomediados (**tabla 1**). Es importante tener en cuenta que algunas enfermedades pueden causar pancitopenia por múltiples mecanismos².

Origen	Causas
Central	<ul style="list-style-type: none"> • Anemia aplásica. • Hemoglobinuria paroxística nocturna. • Infiltración medular (leucemias, linfomas, mieloma, metástasis). • Síndrome mielodisplásico. • Leucemia de linfocitos grandes granulares (LGL). • Linfohistiocitosis hemofagocítica (HLH). • Deficiencias nutricionales (vitamina B₁₂, ácido fólico, zinc, cobre). • Fármacos mielosupresores y quimioterapia.
Periférico	<ul style="list-style-type: none"> • Coagulación intravascular diseminada (CID). • Hiperesplenismo: <ul style="list-style-type: none"> - Cirrosis con hipertensión portal. - Infecciones. - Enfermedades inmunomediadas (artritis reumatoide/síndrome de Felty). - Malignidad (linfomas, neoplasias mieloproliferativas). - Enfermedades por depósito (Gaucher). - Mielofibrosis primaria. • Infecciones (VIH, leishmaniasis, VEB, CMV). • Enfermedades inmunomediadas (LES, sarcoidosis, aplasia medular paraneoplásica). • Fármacos y tóxicos.

Tabla 1. Causas de pancitopenia adquirida.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Se presenta el caso de una mujer de 82 años con antecedentes personales de hipertensión arterial, hiperlipemia, hipotiroidismo y hemangiomas vertebrales típicos. Intervenida de un síndrome de túnel carpiano bilateral, apendicectomía y colecistectomía. Tratamiento habitual con candesartán/hidroclorotiazida, furosemida, empagliflozina, levotiroxina, lansoprazol, calcifediol, megestrol, hierro.

Se encontraba en estudio por parte de Hematología por pancitopenia desde hacía cinco meses sin diagnóstico establecido. La paciente acudió a urgencias por un cuadro de fiebre de hasta 38 °C junto con celulitis orbitaria preseptal bilateral. No presentaba cefalea, focalidad neurológica, alteraciones visuales u otra sintomatología. Tampoco relataba otra sintomatología por órganos y aparatos sugerente de enfermedad sistémica. En dicho episodio se objetivaron citopenias en las tres series por lo que ingresó en Medicina Interna para terapia antimicrobiana dirigida en paciente inmunodeprimida y para completar el estudio de la pancitopenia.

Exploración física

Constantes: T_a 37,2 °C, PA 149/62 mmHg, FC 134 lpm, SpO₂ 95 % respirando aire ambiente. El estado general era bueno, estando consciente y orientada. Signos compatibles con celulitis orbitaria izquierda con motilidad ocular conservada. No había datos de artritis activa ni deformidades articulares. A la auscultación cardiorrespiratoria presentaba tonos rítmicos, sin soplos y murmullo vesicular conservado sin estertores sobreañadidos. Abdomen globuloso, no doloroso a la palpación y sin signos de peritonismo. Esplenomegalia de 3 cm por debajo del reborde costal. Miembros inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias

Analíticamente destacaba hemograma con hemoglobina 7,8 g/dL (11-17), VCM 88,1 fL (80-100), leucocitos 950/mm³ con 100 neutrófilos y 340 linfocitos y plaquetas 46.000/mm³. Bioquímica sin alteraciones relevantes salvo PCR 138,3 mg/dL (0,4-5) y procalcitonina 2,31 ng/mL (0,02-0,5). Estudio de anemia con ferritina 2170 ng/mL (5-205) y vitamina B₁₂ 1700 pg/mL (180-890) e índice de saturación de transferrina (IST) 19,4 %. El frotis de sangre periférica describía anemia normocítica con presencia de reticulocitosis, daciocitosis y 1-2 % de esquistocitos. Confirmó la trombocitopenia sin agregados plaquetarios así como la neutropenia con rasgos disgranulopoyéticos y ausencia de blastos. Autoinmunidad con positividad de anticuerpos antípепtido cíclico citrulinado (anti-CCP) 170 U/mL (VN 0-10 U/mL) y resto negativo incluyendo el FR. Proteinograma sin alteraciones.

Entre las pruebas complementarias que se habían realizado y las que se realizaron posteriormente destacaban:

- Ecografía de abdomen: Esplenomegalia de 15,5 cm sin signos de hipertensión portal.
- PET-TAC: Ausencia de lesiones hipermetabólicas sugerentes de afectación tumoral macroscópica.
- Punción-aspiración de médula ósea: Medulograma sin datos morfológicos de hemopatía central o agranulocitosis.
- Biopsia de médula ósea: Hiperplasia mieloide con marcada desviación a la izquierda. Displasia leve megacariocítica (hipolobulación). Sin fibrosis. Estudio de cobre y zinc negativos.
- Inmunofenotipo en sangre periférica y médula ósea: Sin alteraciones. Estudio de hemoglobinuria paroxística nocturna negativo. FISH, cariotipo, estudio de mutaciones NGS y CNV normales.

- Microbiología en sangre y médula ósea: *Leishmania*, parvovirus B19, virus del Epstein Barr, citomegalovirus, virus del herpes simple tipo 1 y 2, virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis A, B y C, BAAR y cultivo de micobacterias negativos. Galactomanano y β-D glucano negativos.

Evolución

Durante su estancia en planta de hospitalización, la celulitis preseptal se resolvió tras tratamiento antibiótico empírico mediante meropenem y te-dizolid. Sin embargo, la paciente desarrolló posteriormente un síndrome febril sin foco por lo que se amplió cobertura con meropenem, daptomicina, aciclovir y caspofungina. Se inició tratamiento con G-CSF con escasa respuesta, ampliándose estudio con anticuerpos anti-G-CSF que resultaron negativos.

Durante la segunda semana de ingreso, la paciente comenzó con clínica sugerente de artritis simétrica en articulaciones metacarpofalángicas de ambas manos, que se confirmó tras realización de ecografía musculoesquelética determinando la presencia de sinovitis ecográfica. En este punto la paciente cumplía al menos 6 puntos de la clasificación ACR/EULAR 2010³ por lo que se estableció el diagnóstico de artritis reumatoide (AR) de inicio senil y se inició tratamiento con metotrexato 7,5 mg semanales, ácido fólico 10 mg semanal y prednisona 15 mg diarios y fue dada de alta. Durante el seguimiento a los 3 meses la pancitopenia se había resuelto por completo y no había nuevos datos de artritis, el tratamiento fue bien tolerado sin efectos adversos des-tacables.

Diagnóstico

Síndrome de Felty como primera manifestación de artritis reumatoide.

Discusión y conclusiones

El síndrome de Felty (SF) se define por la combinación de AR, esplenomegalia y neutropenia. Se trata de una manifestación poco frecuente encontrándose únicamente en un 0,3-1,5 % de los pacientes con AR. Ocurre típicamente en pacientes con AR seropositiva con una media de al menos 10-15 años de evolución previa al diagnóstico⁴. La clínica articular en pacientes con SF suele ser muy prominente en términos de erosiones y deformidad y las manifestaciones extraarticulares son más frecuentes que en pacientes sin SF. Otros hallazgos clínicos son la linfadenopatía y la hiperpigmentación amarillenta o marrón de piel y mucosas. Entre las complicaciones se encuentran las infecciones bacterianas o fúngicas, la hiperplasia nodular regenerativa hepática (HNR) con hipertensión portal y el aumento del riesgo de malignidad (hasta 5 veces, el doble que en pacientes sin SF)⁵.

Se trata de un diagnóstico de exclusión por lo que es primordial en todos los casos descartar una causa hematológica o central de las citopenias. En este caso por edad era importante considerar el síndrome mielodisplásico y lupus eritematoso sistémico que fueron descartados por estudio de médula ósea y autoinmunidad poco sugerentes, así como la trombosis esplénica que la ausencia de otros datos de hipertensión portal hacía poco probable. Aunque la fisiopatología es desconocida, se sabe que hay ciertos mecanismos tales como el secuestro esplénico, la disregulación de la vía JAK/STAT, el incremento de la NETosis, la expresión del HLA-DRB1 y la supresión de la hematopoyesis por la expansión de linfocitos T granulares grandes (T-LGL)⁶. Este último mecanismo es importante porque existe en el SF una expansión poli u oligoclonal de T-LGL hasta en el 30-40 % de los casos que es importante diferenciar de la expansión monoclonal que ocurre en la leucemia de T-LGL, enfermedad que puede manifestarse de manera clínicamente indistinguible de la AR con SF.

Es extremadamente raro que el SF se presente previo a la aparición de la AR. Sin embargo, es importante considerar la AR como una posible causa de neutropenia con esplenomegalia si no existe otra etiología evidente. En una revisión sistemática en la que se describían los 15 casos publicados hasta la fecha de SF sin AR, en 3 de ellos hubo artritis simultánea al diagnóstico y en la mayoría de los casos como en el nuestro ocurrió en el seguimiento⁷. La positividad de los anti-CCP parece ser constante mientras que el FR como en nuestro caso puede ser negativo por lo que es importante solicitar ambos parámetros.

El tratamiento es el de la propia AR, siendo de primera línea el metotrexato. Otras opciones incluyen rituximab, leflunomida, corticosteroides, abatacept, tocilizumab e hidroxicloroquina. La respuesta al tratamiento como ocurrió en nuestro caso suele ser buena con resolución de las citopenias en un plazo de semanas, lo cual establece el diagnóstico. En el caso del metotrexato el riesgo de toxicidad en ancianos es elevado por lo que es importante vigilar periódicamente función renal, perfil hepático y hemograma y garantizar el aporte de ácido fólico.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso y la identidad de la paciente ha sido mantenida en el anonimato a lo largo del informe.

Bibliografía

1. Valent P. Low blood counts: immune mediated, idiopathic, or myelodysplasia. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2012; 2012: 485–91. doi: <https://doi.org/10.1182/asheducation-2012.1.485> (último acceso dic. 2025).
2. Gnanaraj J, Parnes A, Francis CW, Go RS, Takemoto CM, Hashmi SK. Approach to pancytopenia: diagnostic algorithm for clinical hematologists. Blood Rev. 2018; 32(5): 361–67. doi: <https://doi.org/10.1016/j.blre.2018.03.001> (último acceso dic. 2025).
3. Aletaha D, Neogi T, Silman AJ, Funovits J, Felson DT, Bingham CO, et al. 2010 Rheumatoid arthritis classification criteria: an American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism collaborative initiative. Ann Rheum Dis. 2010; 69: 1580–88. doi: <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2010.138461> (último acceso dic. 2025).
4. Jain T, Mittal C, Sengupta R, Rubin B. Non-articular Felty's syndrome: an uncommon diagnosis. Neth J Med. 2015; 73(9): 435–36. Accesible en: <https://www.njmonline.nl/getpdf.php?id=1637> (último acceso dic. 2025).
5. Rozin A, Hoffman R, Hayek T, Balbir-Gurman A. Felty's syndrome without rheumatoid arthritis? Clin Rheumatol. 2013; 32(5): 701–04. doi: <https://doi.org/10.1007/s10067-012-2157-3> (último acceso dic. 2025).
6. Wegscheider C, Ferincz V, Schöls K, Maier A. Felty's syndrome. Front Med (Lausanne). 2023; 10: 1238405. doi: <https://doi.org/10.1007/s10067-012-2157-3> (último acceso dic. 2025).
7. Aslam F, Cheema RS, Feinstein M, Chang-Miller A. Neutropaenia and splenomegaly without arthritis: think rheumatoid arthritis. BMJ Case Rep. 2018; 2018: bcr-2018-225359. doi: <https://doi.org/10.1136/bcr-2018-225359> (último acceso dic. 2025).