Что означает диагноз «синдром Фелти» и как его формулировать?

Муравьев Ю.В.

ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва, Россия
115522, Москва, Каширское шоссе, 34А

Статья посвящена дискуссионной проблеме, обусловленной отсутствием в медицинской литературе консенсуса относительно формулировки диагноза синдрома Фелти, являющегося ревматоидным артритом с внесуставными (гематологическими) проявлениями.

Ключевые слова: синдром Фелти; ревматоидный артрит; внесуставные проявления ревматоидного артрита; нейтропения; лейкопения; спленомегалия.

Контакты: Юрий Владимирович Муравьев; murawyu@mail.ru

Для ссылки: Муравьев ЮВ. Что означает диагноз «синдром Фелти» и как его формулировать? Современная ревматология. 2019;13(2):124–125.

What does the diagnosis of Felty's syndrome mean and how to formulate it?

Muraviev Yu. V.

*V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia
34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522*

The paper deals with the debatable problem due to a lack of consensus in the medical literature regarding the formulation of the diagnosis of Felty's syndrome that is rheumatoid arthritis with extra-articular (hematological) manifestations.

Keywords: Felty's syndrome; rheumatoid arthritis; extra-articular manifestations of rheumatoid arthritis; neutropenia; leukopenia; splenomegaly.

Contact: Yuri Vladimirovich Muraviev; murawyu@mail.ru

For reference: Muraviev YuV. What does the diagnosis of Felty's syndrome mean and how to formulate it? *Sovremennaya Revmatologiya=Modern Rheumatology Journal*. 2019;13(2):124–125.

DOI: 10.14412/1996-7012-2019-2-124-125

У ревматологов, встречающихся с сочетанием у больного ревматоидного артрита (РА), нейтропении и спленомегалии, характерным для синдрома Фелти, обычно возникают проблемы с формулировкой диагноза, что наглядно подтверждается примерами из выписных эпикризов:

1. Больной А., 1963 года рождения. Диагноз: РА, ревматоидный фактор (РФ) +, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП) +, поздняя клиническая стадия, эрозивный (рентгенологическая стадия III), синдром Фелти (гепатоспленомегалия, лейкопения в анамнезе), активность средняя (DAS28=3,5), функциональный класс (ФК) 2.

2. Больной М., 1957 года рождения. Диагноз: РА по типу синдрома Фелти (лейкопения за счет нейтропении, спленомегалия), РФ +, АЦЦП +, неэрозивный, рентгенологическая стадия II, ФК 2.

3. Больной В., 1959 года рождения. Диагноз: РА, серопозитивный полиартрит, АЦЦП +, поздняя стадия, эрозивный (рентгенологическая стадия IV), активность 2 (DAS28=4,48), с системными проявлениями (синдром Фелти, гепатоспленомегалия, нейтро- и тромбоцитопения, лейкопения), ФК 2.

Указанные затруднения с оформлением диагноза, очевидно, обусловлены тем, что в медицинской литературе синдром Фелти представлен как внесуставное проявление, осложнение или особая форма РА. Конечно, формулируя диагноз можно придерживаться пословицы: «Хоть горшком назови, только в печку не ставь», однако такой подход не решает проблемы. Согласно МКБ-10, синдром Фелти, или РА

со спленомегалией и лейкопенией (код M05.0), включен в раздел «Серопозитивный РА» (код M05) как самостоятельная болезнь [1]. В Российских клинических рекомендациях «Ревматология» в разделе «Ревматоидный артрит» также указано: «Особые клинические формы РА: синдром Фелти (M05.0)» [2, 3]. В действительности клиническое состояние, которое называют «синдром Фелти», является сочетанием РА и таких внесуставных проявлений, как лейкопения (нейтропения) и спленомегалия. Об этом сочетании впервые сообщил американский врач A.R. Felty в 1924 г., описав 5 больных с артритом, спленомегалией и лейкопенией [4]. Спустя 8 лет больному с аналогичной клинической картиной была проведена спленэктомия и впервые поставлен диагноз «синдром Фелти» [5].

В дальнейшем большинство авторов стали считать синдром Фелти вариантом тяжелого серопозитивного РА, который развивается после длительного течения менее чем у 1% больных и характеризуется рецидивами локальной и системной инфекции, — основной причины смерти при этой патологии [6–11]. Обычно это больные 55–65 лет, преимущественно (60–70%) женщины, со средней длительностью артрита 10–15 лет до возникновения нейтропении и спленомегалии.

Полная триада не является непременным условием, но стойкая лейкопения и нейтропения с абсолютным числом нейтрофилов $<1,5 \times 10^9/\text{л}$ обязательны для того, чтобы обсуждать диагноз синдрома Фелти [9]. На самом деле, нейтропения — наиболее распространенный и важный его признак,

ДИСКУССИЯ

в отличие от спленомегалии, которая наблюдается не всегда и не одновременно с нейтропенией [12]. Лейкопенией считают количество лейкоцитов $<3 \times 10^9/\text{л}$ с абсолютным числом нейтрофилов $<2,0 \times 10^9/\text{л}$ [13], но наибольшее число инфекций отмечалось, когда число нейтрофилов снижалось до $<0,5 \times 10^9/\text{л}$ [9]. Описаны случаи синдрома Фелти без вовлечения суставов [14–16]. Причем у отдельных больных суставной синдром развивался спустя 9 мес – 10 лет после возникновения нейтропении. Обращает на себя внимание выраженная деструкция суставов при минимальных проявлениях или отсутствии синовита. Так, из 100 больных с синдромом Фелти, наблюдавшихся в клинике Мейо в течение 5 лет, 35 не потребовалось лечения из-за отсутствия симптомов артрита [9, 11, 15]. Синдром Фелти может быть асимптоматичным, но обычно проявляется локальной или системной инфекцией, а кожа и легкие – наиболее распространен-

ные области инфицирования [17]. Нарастание частоты инфекций – главное следствие нейтропении [13, 17, 18], приводящее к увеличению смертности [19]. Поэтому очень важен правильный диагноз, поскольку рецидивы бактериальной инфекции можно эффективно контролировать, а неактивная болезнь суставов может отвлечь внимание клиницистов от нейтропении.

Таким образом, синдром Фелти, который наблюдается как до возникновения поражения суставов, так и после многолетнего течения серопозитивного РА, целесообразнее считать РА с внесуставными проявлениями (нейтропения, спленомегалия) и отражать это соответствующим образом в диагнозе. *Например: Синдром Фелти (M05.0: Ревматоидный артрит серопозитивный, развернутая стадия, активность I, эрозивный (рентгенологическая стадия IV), с внесуставными проявлениями (нейтропения, спленомегалия), ФК 2.*

ЛИТЕРАТУРА

1. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр. Том 1 (часть I). Женева: Всемирная организация здравоохранения; 1995. [International statistical classification of diseases and health problems. 10th revision. Volume 1 (part I). Geneva World: Health Organization; 1995].
2. Насонов ЕЛ, редактор. Ревматология: Клинические рекомендации. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2010. 752 с. [Nasonov EL, editor. *Revmatologiya: Klinicheskie rekomendatsii* [Rheumatology: clinical guidelines]. Moscow: GEOTAR-Media; 2010. 752 p.].
3. Насонов ЕЛ, редактор. Российские клинические рекомендации. Ревматология. Москва: ГЭОТАР-Медиа; 2017. 464 с. [Nasonov EL, editor. *Rossiiskie klinicheskie rekomendatsii. Revmatologiya* [Russian clinical guidelines. Rheumatology]. Moscow: GEOTAR-Media; 2017. 464 p.].
4. Felty AR. Chronic arthritis in the adult associated with splenomegaly and leucopenia. *Bulletin of the Johns Hopkins Hospital*. 1924; 35:16–20.
5. Hanrahan EM, Miller SR. Effect of splenectomy in Felty's syndrome. *JAMA*. 1932;99:1247–9.
6. Goldberg J, Pinals RS. Felty syndrome. *Semin Arthritis Rheum*. 1980 Aug;10(1):52–65.
7. Barnes CG, Turnbull AL, Vernon-Roberts B. Felty's syndrome. A clinical and pathological survey of 21 patients and their response to treatment. *Ann Rheum Dis*. 1971 Jul;30(4):359–74.
8. Sienknecht CW, Urowitz MB, Pruzanski W, Stein HB. Felty's syndrome. Clinical and serological analysis of 34 cases. *Ann Rheum Dis*. 1977 Dec;36(6):500–7.
9. Campion G, Maddison PJ, Goulding N, et al. The Felty syndrome: a case-matched study of clinical manifestations and outcome, serologic features, and immunogenetic associations. *Medicine (Baltimore)*. 1990 Mar; 69(2):69–80.
10. Denko CW, Zumpft CW. Chronic arthritis with splenomegaly and leukopenia. *Arthritis Rheum*. 1962 Oct;5:478–91.
11. Ruderman M, Miller LM, Pinals RS. Clinical and serological observations on 27 patients with Felty's syndrome. *Arthritis Rheum*. 1968 Jun;11(3):377–84.
12. Rosenstein ED, Kramer N. Felty's and pseudo-Felty's syndromes. *Semin Arthritis Rheum*. 1991 Dec;21(3):129–42.
13. Breedveld FC, Fibbe WE, Cats A. Neutropenia and infections in Felty's syndrome. *Br J Rheumatol*. 1988 Jun;27(3):191–7.
14. Cornwell GG, Zacharski LR. Neutropenia, elevated rheumatoid factor, splenomegaly, and absence of rheumatoid arthritis. *Ann Intern Med*. 1974 Apr;80(4):555–6.
15. Bradley JD, Pinals RS. Felty's syndrome presenting without arthritis. *Clin Exp Rheumatol*. 1983 Jul-Sep;1(3):257–9.
16. Armstrong RD, Fernandes L, Gibson T, et al. Felty's syndrome presenting without arthritis. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1983 Nov 26;287(6405):1620.
17. Moore RA, Brunner CM, Sandusky WR, Leavell BS. Felty's syndrome: long-term follow-up after splenectomy. *Ann Intern Med*. 1971 Sep;75(3):381–5.
18. Bucknall RC, Davis P, Bacon PA, Jones JV. Neutropenia in rheumatoid arthritis: studies on possible contributing factors. *Ann Rheum Dis*. 1982 Jun;41(3):242–7.
19. Thorne C, Urowitz MB. Long-term outcome in Felty's syndrome. *Ann Rheum Dis*. 1982 Oct;41(5):486–9.

Поступила 4.02.2018

Исследование не имело спонсорской поддержки. Автор несет полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Окончательная версия рукописи была одобрена автором.