

**Conclusions:** Fostamatinib has been evaluated in >4000 patients across different disease populations. Fostamatinib has a consistent and manageable safety profile. No new safety signals and no cumulative toxicity were observed with up to 81 months (6.8 years) of continuous treatment.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.274>

#### DETECÇÃO DE HEMOFAGOCITOSE EM SANGUE PERIFÉRICO EM PACIENTE COM LINFOMA FOLICULAR – RELATO DE CASO

AP Barbosa, CF Matias, LAM Oliveira, S Ripoli, AF Sandes

*Grupo Fleury, São Paulo, SP, Brasil*

**Objetivo:** Relatar a detecção de hemofagocitose em amostra de sangue periférico em um paciente com linfoma folicular. **Material e métodos:** Recebemos hemograma de uma paciente de 67 anos, sexo feminino, diagnosticada com linfoma não Hodgkin folicular, internada na unidade de terapia intensiva por piora do quadro inflamatório. O exame foi processado em analisador hematológico automatizado, tendo sido obtidos os seguintes parâmetros: leucócitos: 1920/mm<sup>3</sup>, neutrófilos: 1770/mm<sup>3</sup>, linfócitos: 10/mm<sup>3</sup>, monócitos: 140/mm<sup>3</sup>, hemácias: 2,82 milhões/mm<sup>3</sup>, HB: 8,5 g/dL, HT: 25,4%, plaquetas: 36000/mm<sup>3</sup>. O esfregaço sanguíneo foi corado em equipamento semi-automatizado e realizada a análise microscópica óptica. **Resultado:** Na análise morfológica do esfregaço sanguíneo foi observada a presença de hemofagocitose, com presença de monócitos fagocitando neutrófilos. **Discussão:** A Síndrome Hemofagocítica é uma doença caracterizada por resposta inflamatória exacerbada associada à excessiva, porém ineficiente, atividade do sistema imune. Ela pode ser classificada como primária (hereditária) ou secundária (adquirida). A síndrome hemofagocítica adquirida pode ser secundária a infecções, neoplasias, doenças reumatológicas ou doenças metabólicas. O diagnóstico clínico de síndrome hemofagocítica baseia-se na presença de cinco dos nove critérios clínicos e laboratoriais: febre, esplenomegalia, citopenias em duas ou mais linhagens no sangue periférico, hipertrigliceridemia, hipofibrinogenemia, elevação de ferritina, diminuição de atividade de células NK, elevação do CD25 solúvel e detecção de hemofagocitose na medula óssea, no baço ou linfonodos. Para detecção de hemofagocitose é necessário a realização de exames invasivos, como mielograma e biópsia de medula óssea. No entanto, a detecção de hemofagocitose em sangue periférico pode ser considerada como um critério positivo para síndrome hemofagocítica, como observado no presente caso. **Conclusão:** A síndrome hemofagocítica é uma doença grave cujo diagnóstico é dependente da detecção de hemofagocitose em medula óssea, além de outros critérios clínicos e laboratoriais. A avaliação cuidadosa de um esfregaço de sangue periférico em pacientes com suspeita de síndrome hemofagocítica pode auxiliar na detecção precoce de hemofagocitose, evitando a realização de exames invasivos.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.275>

#### ÚLCERA MUCOCUTÂNEA EPSTEIN-BARR POSITIVA: RELATO DE CASO

VL Oliveira, NAHL Silva, MS Magalhães, FL Nogueira, PHFDCL Casas, MMS Silva, LP Almeida

*Hospital Luxemburgo (HL), Belo Horizonte, MG, Brasil*

**Objetivo:** Diante de uma entidade rara, conhecer sua apresentação clínica é de extrema importância para que a úlcera mucocutânea Epstein-Barr positiva (UMCEBV) seja considerada e seu diagnóstico, realizado. **Material e métodos:** Relato de caso. **Resultados:** Paciente de 54 anos, sexo feminino, diagnosticada com Leucemia linfocítica crônica há 3 anos, tratada com 3 linhas de tratamento devido a adenomegalias, sendo a última 8 ciclos de RCVP (rituximabe, ciclofosfamida, vincristina e prednisona), término em outubro de 2021, com boa resposta. Intercorreu com úlcera em cavidade oral com erosão do corpo da mandíbula. PET-TC demonstrou hipermetabolismo em linfonodos cervicais parotídea direita (SUV 12.4), em torácicos e cadeia axilar esquerda (SUV 12.23); erosão de mandíbula (16 mm), Deauville 4. Realizada biópsia da lesão de mandíbula, cujo anatomopatológico evidenciou mucosa escamosa ulcerada e presença de denso infiltrado linfo-histiocitário atípico. Solicitada revisão da biópsia e imuno-histoquímica, observando-se expressão de CD20, CD30, PAX5 e hibridização com EBV, favorecendo o diagnóstico de UMCEBV. Sorologia para EBV IgM e IgG reagentes, com PCR para EBV positivo. Dosagem de imunoglobulinas normais. Pelo receio de transformação para Richter, tentou-se biopsiar um linfonodo axilar, mas sem sucesso, pela equipe da cirurgia geral, que sugeriu abordagem cervical, porém paciente resistente. Diante disso e da evolução indolente, optou-se por tratamento conservador, mantendo estabilidade do quadro desde então. **Discussão:** Trata-se de uma entidade clinicopatológica recentemente reconhecida pela Organização Mundial de Saúde (WHO) como uma doença linfoproliferativa associada à imunodeficiência iatrogênica ou relacionada à idade, com ligeira predominância masculina e idade média de 70 anos. Apresenta-se como úlcera cutânea ou mucosa unifocal, em pele, trato gastrointestinal e, especialmente, em cavidade oral, com característica histológica de proliferação de células B atípicas positivas para EBV, sendo raros os sintomas sistêmicos. À microscopia, abaixo da úlcera, em geral há um infiltrado polimórfico com imunoblastos ou células similares a Reed-Stemberg. As células B mostram forte positividade de CD30 e EBV. Menos da metade de todas as UCMEBV mostram rearranjo clonal do gene IG, muitas vezes revelando um padrão oligoclonal ou restrito por PCR. Apesar de histologia semelhante ao do linfoma difuso de grandes células B ou linfoma de Hodgkin, seu comportamento clínico difere e é crucial para seu diagnóstico. Nesse contexto, a literatura sugere que possui curso benigno com frequente regressão espontânea e resposta à redução da imunossupressão, assim como no caso apresentado. Naqueles em que não há a possibilidade de redução da imunossupressão, pode-se considerar uso de rituximabe, radioterapia ou quimioterapia. **Conclusão:** UCMEBV é uma entidade histológica e geneticamente difícil de distinguir do