

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/mm³, neutrófilos: 1770/mm³, linfócitos: 10/mm³, monócitos: 140/mm³, hemácias: 2,82 milhões/mm³, HB: 8,5 g/dL, HT: 25,4%, plaquetas: 36000/mm³. 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-Stenberg. 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

linfoma, sugerindo que a coleta de informações clínicas, particularmente daquelas relacionados ao histórico médico, localização da lesão e exames laboratoriais podem levar a um diagnóstico preciso de uma doença de bom prognóstico.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.276>

AMILOIDOSE LOCALIZADA EM PALATO: RELATO DE CASO

JMD Nascimento^a, LC Afonso^a, RC Mattar^a,
MJMD Nascimento^b

^a Hospital Regional do Câncer de Passos (HRC),
Passos, MG, Brasil

^b Centro Universitário Presidente Tancredo de
Almeida Neves (UNIPTAN), São João del Rei, MG,
Brasil

Objetivos: Por se tratar de doença rara, de causas desconhecidas e de difícil diagnóstico, relatamos esse caso tratado no HRC de Passos. Esse foi o primeiro caso de amiloidose localizada (AL), em nosso serviço, e foi um desafio diagnosticar e definir o tratamento. **Materiais e métodos:** Fizemos revisão de prontuário do paciente JCA, 78 anos, previamente hipertenso, submetido à TC de crânio para investigação de episódio de confusão mental. TC com lesão expansiva de 5,9 x 3,7 cm acometendo palato e septo nasal. Biópsia de palato revela coloração de vermelho congo sob luz polarizada. TC torax e abdome sem alterações. Biópsia de medula óssea sem alterações. Hemograma, função renal, fator reumatoide provas inflamatórias, beta 2 microglobulina, eletroforese de proteínas, dosagens de IgM, IgG, IgA e relação de cadeias leves livres normais. **Discussão:** Diante dos achados, definido como AL, em sítio incomum, com proposta de tratamento localizado. Discutido com cirurgia de cabeça de pescoço e diante do tamanho da lesão, optado por tratamento com radioterapia (15 x 2,0 Gy). **Conclusão:** A amiloidose é uma doença desafiadora quanto ao diagnóstico e tratamento e sua classificação é essencial na conduta. A AL pode ser tratada com cirurgia ou radioterapia, devendo optar pelo menos agressivos e de menor efeito colateral. É importante a discussão do caso entre as especialidades e foi determinante no caso.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.277>

DOENÇA DE ROSAI-DORFMAN-DESTOMBES: RELATO DE CASO

NPV Silveira, FPS Michel, LF Negri, AP Gouvêa,
AC Fenili, FL Moreno, LCG Trindade, S Vidor,
TB Soares, MEZ Capra

Hospital Nossa Senhora da Conceição (HNSC),
Grupo Hospitalar Conceição (GHC), Porto Alegre,
RS, Brasil

Introdução: A doença de Rosai-Dorfman-Destombes é uma rara histiocitose de células não-Langerhans de etiologia

desconhecida, com características heterogenias que podem ocorrer de forma isolada ou em associação com outras doenças autoimune, hereditárias ou malignas. Devido a carência de relatos na literatura, relatou-se o caso clínico de um paciente com diagnóstico desta patologia. **Relato de caso:** Paciente masculino, 33 anos, previamente hígido, realizou cirurgias endoscópicas nasossinusal em 2019 e 2020 por rinossinusites crônicas com pólipos nasais. O anatomopatológico do material nasal evidenciou doença de Rosai-Dorfman-Destombes. Foram realizadas 15 sessões de radioterapia adjuvante em face em 2020. Paciente retorna com sintomas de abaulamento em região medial da órbita direita dois anos pós-tratamento. Foi realizada ressonância magnética em março de 2023 com evidência de extensas alterações pós-operatórias na cavidade nasal e junto à via de drenagem do seio maxilar esquerdo. Além de sinusopatia difusa, destacando-se áreas de baixo sinal T2 e realce ao gadolínio ocupando algumas células etmoidais, parte da fossa nasal direita, junto aos óstios de drenagem do seio esfenoidal e ocupando a subtotalidade do seio maxilar direito, que são suspeitas de lesões da patologia de base do paciente. Áreas sem realce sólido ao meio de contraste no seio esfenoidal, em células etmoidais e ocupando a totalidade dos seios frontais, destacando-se áreas de isossinal e alto sinal T1 nos seios frontais e células etmoidais, a correlacionar com sinusopatia inflamatória crônica/mucocele. Destaca-se afilamento ósseo no seio frontal junto à parede medial e superior da órbita direita, com afilamento da cortical, característica de mucocele, deslocando o globo ocular. Também se repetiu a endoscopia nasal com evidência de alterações pós-cirúrgicas em cavidade nasal e sem lesões visíveis. Dessa forma, com a evidência de recidiva da mucocele frontal e dos sintomas do paciente não podemos descartar recidiva da doença, assim como sequela da radioterapia. **Discussão:** A doença de Rosai-Dorfman-Destombes apresenta uma prevalência de 1:200000 e uma estimativa de 100 novos casos/ano nos Estados Unidos da América. Mais comum em homens, jovens e negros em que na maioria das vezes se manifesta por linfadenopatias. É uma doença benigna com presença de histiócitos policlonais, em que alguns estudos associam a doença com infecções virais. A característica histológica é observada em pacientes com linfoma de Hodgkin e não-Hodgkin também. O tratamento pode incluir desde observação até o uso de corticoide, realização de radioterapia, quimioterapia (cladribina, alcaloides da vinca, mercaptopurina e metotrexato), imunomoduladores. **Conclusão:** Devido a raridade da doença de Rosai-Dorfman-Destombes e o caso clínico apresentado com suspeita de recidiva, devemos sempre nos atentar para a revisão do diagnóstico inicial estabelecido, dado que a comprovação de doença em atividade expõe o paciente a tratamentos agressivos, como radioterapia e quimioterapia. A formulação de consensos clínicos para o tratamento desta doença ainda é escassa, mas com o maior número de diagnósticos e relatos a tendência é que se defina melhores recomendações.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2023.09.278>