

Carcinoma Espinocelular de Pavilhão Auricular em Paciente com Doença de Jorge Lobo: Relato de Caso

<https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2024v70n4.4793>

Squamous Cell Carcinoma of the Pinna in a Patient with Jorge Lobo Disease: Case Report

Carcinoma de Células Escamosas del Pabellón Auricular en Paciente con Enfermedad de Jorge Lobo: Informe de Caso

Rafael Bustamante de Castro¹; Matheus de Vasconcelos Araújo²; Fernando Porto Carreiro Filho³; Ana Carla Albuquerque dos Santos⁴; Igor Santos Costa⁵; Cleto Dantas Nogueira⁶

RESUMO

Introdução: A lobomicose (também chamada de doença de Jorge Lobo) é uma doença granulomatosa crônica, causada pelo fungo *Lacazia loboi*, acomete principalmente trabalhadores rurais, geralmente após traumas locais em áreas cutâneas expostas. É mais comum em homens, de 20 a 40 anos, caracterizando-se por progressão lenta, no decorrer dos anos, de lesões cutâneas variadas, notadamente nódulos e placas coalescentes de aspecto queiloideano. Sabe-se que lesões crônicas como essas podem malignizar, resultando principalmente no carcinoma espinocelular. Ao analisar os cânceres de pele, sugere-se que a lobomicose também tem correlação com a carcinogênese, embora seja pouco descrita na literatura e uma elucidação completa ainda não tenha sido traçada. **Relato do caso:** Homem, 63 anos, natural do Pará, trabalhador rural, portador de lobomicose e com história prévia de carcinoma basocelular com diferenciação escamosa em lóbulo da orelha e região pré-auricular direitas. Ele foi submetido à ressecção da lesão com margens em 2018, porém evoluiu após cerca de três anos com o surgimento, nas mesmas topografias, de nova lesão tumoral, desta vez com maior agressividade e com anatomopatológico compatível com carcinoma espinocelular. **Conclusão:** Tendo em vista a raridade da lobomicose em áreas não amazônicas, o caso em questão é fundamental para evidenciar que essa afecção pode associar-se com neoplasias de pele, contribuindo como fator de risco em razão da formação de cicatrizes e úlceras crônicas, além de alertar para a necessidade de diagnóstico e tratamento precoces, a fim de evitar a degeneração carcinomatosa.

Palavras-chave: Lobomicose; Carcinoma de Células Escamosas; Neoplasias Cutâneas.

ABSTRACT

Introduction: Lobomycosis (also called Jorge Lobo's Disease) is a chronic granulomatous disease caused by the fungus *Lacazia loboi*, affecting mainly rural workers, generally after local trauma to exposed skin areas, more common in men, aged 20 to 40, characterized by slow progression over the years, of varied skin lesions, notably nodules and coalescent plaques with a keloid appearance. It is known that chronic lesions such as these can become malignant, resulting mainly in squamous cell carcinoma. After analyzing skin cancers, it is suggested that lobomycosis also correlates with carcinogenesis, although it is little described in the literature and a complete elucidation has not yet been achieved. **Case report:** Male patient, 63 years old, born in Pará, rural worker, suffering from lobomycosis with a previous history of basal cell carcinoma with squamous differentiation in the right earlobe and pre-auricular region, having undergone resection of the lesion with margins in 2018, but evolving after nearly three years with the appearance, on the same sites, of a new tumor lesion, this time with greater aggressiveness and pathology compatible with squamous cell carcinoma. **Conclusion:** Considering the rarity of lobomycosis in non-Amazonian areas, the case in question is essential to demonstrate that this condition can be associated with skin neoplasms, contributing as a risk factor due to the formation of scars and chronic ulcers, in addition to warning on the need for early diagnosis and treatment to avoid carcinomatous degeneration.

Key words: Lobomycosis; Carcinoma, Squamous Cell; Skin Neoplasms.

RESUMEN

Introducción: La lobomicosis (también llamada enfermedad de Jorge Lobo) es una enfermedad granulomatosa crónica, causada por el hongo *Lacazia loboi*, que afecta principalmente a hombres trabajadores rurales, generalmente después de traumatismos locales en áreas expuestas, de 20 a 40 años, caracterizada por progresión lenta durante años de diversas lesiones cutáneas, en particular nódulos y placas coalescentes de aspecto queiloide. Se sabe que lesiones crónicas como estas pueden volverse malignas, resultando principalmente en carcinoma de células escamosas. Al analizar los cánceres de piel, se sugiere que la lobomicosis también tiene correlación con la carcinogénesis, aunque está poco descrita en la literatura y aún no se ha dilucidado por completo. **Informe del caso:** Hombre, 63 años, nacido en Pará, trabajador rural, con lobomicosis y antecedentes de carcinoma basocelular con diferenciación escamosa en lóbulo de oreja y región preauricular derechas, sometido a resección de la lesión con márgenes en 2018, pero evolucionando después de tres años con la aparición, en las mismas topografías, de una nueva lesión tumoral, esta vez con mayor agresividad y compatible en el examen anatomopatológico con carcinoma de células escamosas. **Conclusión:** Considerando la rareza de la lobomicosis en zonas no amazónicas, el caso es fundamental para demostrar que esta condición puede estar asociada a neoplasias de la piel, contribuyendo como factor de riesgo por la formación de cicatrices y úlceras crónicas, además de alertar a la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precoces para evitar la degeneración carcinomatosa.

Palabras clave: Lobomicosis; Carcinoma de Células Escamosas; Neoplasias Cutáneas.

^{1,3,4}Hospital Geral de Fortaleza (HGF), Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, Fortaleza (CE), Brasil. E-mails: rafaelbusta@gmail.com; fernandoporto1964@gmail.com; carla.med39@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0005-9114-7394>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0004-0455-1608>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-7981-7544>

²Universidade Estadual do Ceará, Fortaleza (CE), Brasil. E-mail: matheus.vasconcelosmed@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0004-5663-0084>

^{5,6}Laboratório Argos, Fortaleza (CE), Brasil. E-mails: igorsantos@yahoo.com.br; cletonogueira@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-0127-3698>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-4515-2222>

Endereço para correspondência: Rafael Bustamante de Castro, Rua Fausto Cabral, 240 – Papicu, Fortaleza (CE), Brasil. CEP 60175415. E-mail: rafaelbusta@gmail.com



INTRODUÇÃO

A doença de Jorge Lobo, também chamada de lacaziose ou lobomicose, originalmente descrita em Recife, PE, pelo médico dermatologista Dr. Jorge Lobo em 1931, é uma doença granulomatosa crônica, causada pelo fungo *Lacazia loboi*¹, que acomete principalmente trabalhadores rurais ou pessoas que desempenham atividades que tenham contato com o solo ou história de viagem para regiões de florestas, como a Amazônia². Após a invasão do fungo em lesões cutâneas traumáticas, acredita-se que o período de incubação seja de um a dois anos. A infecção se manifesta por meio da formação de lesões cutâneas variadas, tais como nódulos queloides, úlceras ou lesões com aspecto verrucoso, podendo cursar com progressão lenta para diversas partes do corpo no decorrer dos anos².

Somando-se ao tema, o carcinoma epidermoide é caracterizado pelo crescimento anormal e desenfreado de células escamosas na epiderme, com uma fisiopatologia complexa e multifatorial. O tumor geralmente se apresenta como uma lesão cutânea crostosa e áspera, desenvolvendo-se preferencialmente em áreas expostas ao sol, como face, pescoço, orelhas e membros superiores³.

Os registros de tumores de pele em pacientes com doença de Jorge Lobo são muito raros na literatura¹. Neste artigo, apresenta-se um caso de carcinoma espinocelular volumoso com extensão desde pavilhão auricular direito até região pré-auricular ipsilateral, em paciente com doença de Jorge Lobo e histórico de carcinoma basocelular em lóbulo da orelha e pré-auricular direitos, a fim de ilustrar e discorrer sobre um caso em que pode ter havido a malignização de uma lesão granulomatosa proveniente da lobomicose ou mesmo a associação dessa afecção rara com o processo de carcinogênese, tendo em vista os fatores de risco a ela relacionados, enfatizando a importância do diagnóstico e tratamento precoces da lobomicose, assim como do seu acompanhamento.

O presente trabalho foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Geral de Fortaleza (HGF) no dia 9 de fevereiro de 2024 sob o número de parecer 6.646.738 (CAAE: 76900523.0.0000.5040), com base na Resolução n.º 466/2012⁴ do Conselho Nacional de Saúde. O caso clínico foi correlacionado com a literatura especializada sobre o tema e realizada revisão bibliográfica sobre o assunto pelas seguintes bases de dados: SciELO, PubMed e portal periódicos da Capes.

RELATO DO CASO

Homem, pardo, 63 anos, procedente de Crateús, CE, natural do Pará, trabalhador rural, hipertenso, nefropatia crônica não dialítica e portador da doença de Jorge Lobo

de longa data, com histórico de ressecção de carcinoma basocelular com diferenciação escamosa, em lóbulo de orelha e região pré-auricular direitos, com rotação de retalho, em 2018, no Hospital Haroldo Juaçaba. Iniciou o acompanhamento no HGF em 2022, em função da nova lesão tumoral na mesma topografia, com extensão para concha auricular, meato acústico externo e crura inferior da anti-hélice (Figura 1A).

O paciente possuía histopatológico recente da referida lesão evidenciando carcinoma sólido infiltrante com áreas reticuladas e sinais de diferenciação escamosa com pérolas córneas, sendo indicado tratamento cirúrgico. Além disso, apresentava lesões ulceradas em membro inferior esquerdo (Figuras 1B e 1C), assim como múltiplas lesões queloidianas disseminadas em todo o corpo, principalmente em membros inferiores (Figura 1D). O paciente realizou uma tomografia computadorizada (TC) de pescoço, com contraste, um mês antes da operação (Figuras 2A e 2B), que evidenciou lesão expansiva sem plano de clivagem bem definido.

Na operação, foi realizada biópsia por congelação da lesão em região pré-auricular e em pavilhão auricular

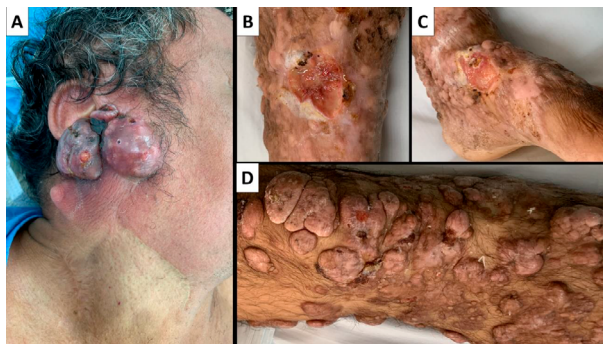


Figura 1. A. Lesão tumoral em pavilhão auricular direito com extensão para região pré-auricular no dia da operação. B. Destaque para a lesão ulcerada na face anterior de porção distal da perna esquerda. C. Destaque para a lesão ulcerada em tornozelo esquerdo. D. Placas de aspecto queloidiano disseminadas por todo o membro inferior direito

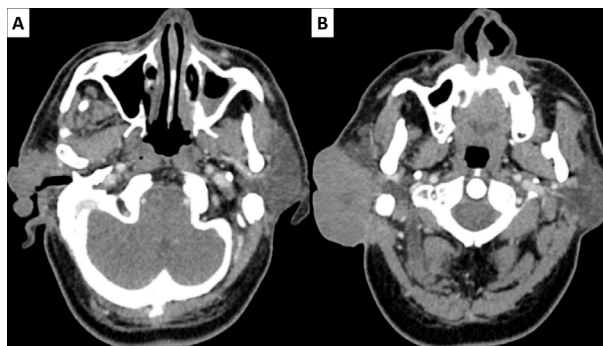


Figura 2. A. Lesão expansiva heterogênea infiltrativa de aspecto neoplásico, acometendo os planos adiposos superficiais e profundos da região periauricular. B. Extensão da lesão neoplásica até lobo superficial da glândula parótida direita e próximo à inserção do músculo esternocleidomastoideo, sem plano de clivagem bem definido

direitos, com confirmação de carcinoma espinocelular, sendo optado, portanto, por ressecção de toda a lesão com margens, além de esvaziamento cervical supraomoióideo e rotação de retalho de músculo peitoral maior direito, com aposição de drenos cervical e torácico, assim como biópsia das lesões ulceradas em membros inferiores.

Como a via aérea do paciente foi considerada bastante difícil pela equipe da anestesia e havia riscos de evoluir com insuficiência respiratória aguda, por causa da ampla manipulação cirúrgica da região cervical à direita, o anestesista optou por levá-lo intubado para a UTI pós-operatória. Em decorrência da dificuldade de desmame ventilatório e dos riscos de complicações de uma possível falha de extubação, a equipe da cirurgia de cabeça e pescoço realizou a traqueostomia precoce, dois dias após a abordagem cirúrgica.

A análise da lesão que se estendia da região pré-auricular direita ao pavilhão auricular ipsilateral, de 7,0 x 4,2 x 4,3 cm, foi compatível com grau II histológico, moderadamente diferenciado (Figuras 3A e 3B), com invasão em derme, margens circunferenciais livres e margem profunda comprometida, com acometimento macroscópico de partes moles, músculo, glândula parótida e cartilagem auricular.

A microscopia das lesões ulceradas em membro inferior esquerdo mostrou intenso infiltrado macrofágico parasitado por microrganismos ovais, de tamanho usualmente homogêneo (cerca de 10 micrômetros), todos intracelulares e apresentando arranjos catenulados, sugestivo de lobomicose, com áreas de fibrose associada, sem sinais de neoplasia.

O paciente permaneceu internado na UTI por cerca de um mês, por evoluir com dificuldade de desmame ventilatório e pneumonia associada à ventilação mecânica,

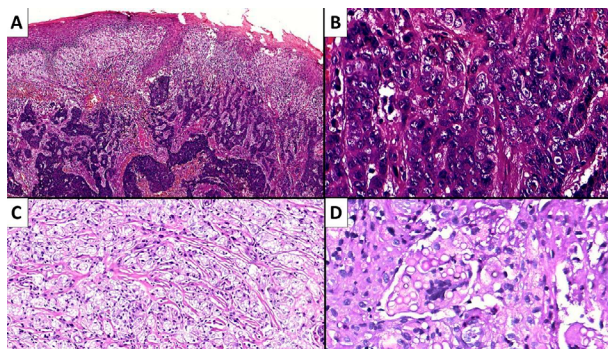


Figura 3. A. Corte histológico da lesão tumoral em pavilhão auricular e região pré-auricular direitos, compatíveis com carcinoma espinocelular grau II histológico, moderadamente diferenciado, com invasão em derme (hematoxilina-eosina 20x). B. Corte histológico evidenciado em A com maior aumento (hematoxilina-eosina, 40x). C. Corte histológico de lesões ulceradas em membro inferior esquerdo do paciente, evidenciando arranjos catenulados num padrão conhecido como "colar de pérolas", característico de lobomicose (PAS, 20x). D. Corte histológico de maior aumento de lesão em C, exibindo célula multinucleada com grande quantidade de fungos no seu interior (PAS, 40x)

tendo sido isolado *Pseudomonas aeruginosa* em aspirado traqueal. O paciente teve melhora do quadro infeccioso, porém apresentou necessidade de hemodiálise após uso de amplo esquema antimicrobiano. Durante o referido internamento, também foi iniciado o tratamento da doença de Jorge Lobo, com uso de clofazimina e itraconazol, conforme orientação da infectologia.

Em paralelo, o paciente mostrou boa recuperação pós-operatória, com viabilidade de retalho e acompanhamento conjunto com equipe da estomatologia relativo a áreas cruentas em virtude da ampla falha cirúrgica após retirada de lesão tumoral extensa, a fim de viabilizar o retalho do músculo peitoral maior. Por fim, o paciente evoluiu com melhora clínica, tendo sido retirada a traqueostomia e recebido alta hospitalar, após cerca de dois meses de internação, para seguimento ambulatorial.

Em retornos subsequentes, após cicatrização completa de ferida operatória e regressão de edema cervical, o paciente foi encaminhado para a radioterapia em hospital de referência para doenças oncológicas. A audiometria, realizada antes da radioterapia, evidenciou perda auditiva mista de grau moderado bilateral. O paciente segue em acompanhamento ambulatorial no setor de otorrinolaringologia e cirurgia de cabeça e pescoço do HGF.

DISCUSSÃO

A doença de Jorge Lobo predomina em homens entre 20 e 40 anos e caracteriza-se pelo aparecimento de lesões polimórficas com crescimento lento. Essa doença abrange nódulos semelhantes a queloides, ulcerados ou com aspecto de placas verrucosas, notadamente em locais de trauma, em áreas expostas do corpo, tais como orelhas, face, braços, pernas e tórax, não tendo sido relatado nenhum caso em membranas mucosas. As lesões dessa doença se disseminam tanto por contiguidade, como por autoinoculação e por via linfática¹.

A fisiopatologia da lobomicose ainda é pouco compreendida, porém parece estar associada a uma resposta inflamatória crônica do sistema imunológico ao fungo *Lacazia loboi*. A infecção fúngica em questão leva à formação de granulomas, que se originam a partir da tentativa de encapsulamento do microrganismo a fim de evitar sua disseminação. Os fungos são encontrados principalmente no interior de vacúolos de macrófagos, com reprodução principalmente por brotamento, formando cadeias lineares com parede celular birrefringente que contém melanina².

Diagnósticos diferenciais para a doença de Jorge Lobo compreendem: hanseníase, leishmaniose, esporotricose, paracoccidiomicose, blastomicose, histoplasmose, sarcoma de Kaposi, tuberculose cutânea, tumores benignos e ma-

lignos, metástases cutâneas, entre outros¹. O diagnóstico da lobomicose é realizado pela anamnese e análise macroscópica das lesões, além de microscopia direta, cultura e avaliação histopatológica².

Desde o século XIX, a malignização de lesões de pele foi reportada, inicialmente, em sequelas de queimaduras, por Jean-Nicholas Marjolin. Nesse contexto, a malignização das lesões ulceradas decorrentes de úlceras crônicas e lesões cicatriciais de diversas etiologias, inclusive aquelas de natureza infecciosa, como a lacaziose, são conhecidas como “úlceras de Marjolin”⁵.

Cicatrizes antigas e úlceras crônicas de qualquer tipo podem levar ao desenvolvimento de carcinoma espinocelular, tendo sido descritas por muitos autores em pacientes com doenças granulomatosas crônicas, embora a associação específica com a doença de Jorge Lobo seja pouco evidente na literatura⁶. O carcinoma espinocelular é o câncer de pele mais comum nesses casos e resulta da proliferação maligna de queratinócitos⁷.

A exposição crônica à radiação ultravioleta (UV), advinda dos raios solares, é um dos principais fatores de risco para o desenvolvimento do carcinoma espinocelular, induzindo mutações no DNA das células da epiderme, tendo como consequência a promoção da carcinogênese. Além disso, também é possível se correlacionar essa neoplasia com os fatores de risco: tabagismo, infecção pelo papilomavírus humano (HPV), pele clara, idade avançada, exposição a substâncias químicas carcinogênicas (como o arsênico) e predisposição genética⁸.

O tratamento de escolha para a doença de Jorge Lobo varia desde antifúngicos sistêmicos, eletrocoagulação, crioterapia até exérese cirúrgica com margens amplas, a depender da manifestação clínica, porém a recorrência é frequente, a despeito de qualquer terapia, além do comprometimento estético e funcional notáveis⁶.

CONCLUSÃO

Uma vez que a doença de Jorge Lobo é muito pouco conhecida, sobretudo em regiões não amazônicas e a maioria dos casos ocorra no país, o presente artigo tem um importante papel de colocar em evidência essa afecção, em um paciente que apresentou um carcinoma espinocelular na mesma topografia em que anteriormente fora diagnosticado, cerca de três anos antes, um carcinoma basocelular com diferenciação escamosa. É fundamental conhecer o caráter crônico dessa doença fúngica, que leva à formação de granulomas nas mais diversas partes do corpo, os quais podem evoluir para úlceras e culminar com um processo de malignização, aumentando a morbidade e os estigmas em uma afecção já com manifestações dermatológicas bem marcantes.

Questiona-se, no relato de caso exposto, se a lesão inicial em pavilhão auricular direito foi decorrente da doença de Jorge Lobo e se esta evoluiu para uma úlcera que posteriormente resultou em carcinomas de pele, ou se a lobomicose atuou apenas como fator de risco, alimentando a carcinogênese local, em razão do estímulo inflamatório persistente dessa doença fúngica, que no paciente retratado estava sem o acompanhamento adequado até o desenvolvimento do carcinoma basocelular.

Desse modo, o diagnóstico e tratamento precoces, assim como o seguimento desses pacientes, são de grande importância para prevenir uma neoplasia futura e as consequências inerentes a ela.

CONTRIBUIÇÕES

Todos os autores contribuíram substancialmente na concepção e no planejamento do estudo; na obtenção, análise e interpretação dos dados; na redação e revisão crítica; e aprovaram a versão final a ser publicada.

DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSES

Nada a declarar.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não há.

REFERÊNCIAS

1. Brito AC. Invasive squamous-cell carcinoma in Jorge Lobo's disease: report of two cases and review of the literature. *Med Mycol Case Rep.* 2022;37:13-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.mycr.2022.04.002>
2. Araújo MG, Santos SNMB, Guedes ACM, et al. Lobomycosis: a therapeutic challenge. *An Bras Dermatol.* 2018;93(2):279-81. doi: <http://dx.doi.org/10.1590/abd1806-4841.20187044>
3. Cavalcante MLLL, Pinto ACD, Brito FF, et al. Squamous cell carcinoma and folliculitis decalvans: a case report on this uncommon association. *Surg Cosmet Dermatol.* 2015;7(3 Supl 1):S56-8. doi: <http://dx.doi.org/10.5935/scd1984-8773.2015731656>
4. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. *Diário Oficial da União, Brasília, DF.* 2013 jun 13; Seção I:59.
5. Nogueira L, Rodrigues CAC, Talhari S, et al. Lobomycosis and squamous cell carcinoma. *An Bras Dermatol.* 2013;88(2):293-5. doi: <https://doi.org/10.1590/s0365-05962013000200024>

6. Brito AC, Bittencourt MJS, Gonçalves TS, et al. Jorge Lobo's disease with malignant degeneration to squamous cell carcinoma: case report. *An Bras Dermatol.* 2021;97(1):93-5. doi: <https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.08.001>
7. Lima WC, Gadelha SQ, Souza MLG, et al. Lobomycosis: exuberant presentation with malignant transformation. *An Bras Dermatol.* 2021;96(3supl1):762-64. doi: <http://dx.doi.org/10.1016/j.abd.2021.05.004>
8. Waldman A, Schumults C. Cutaneous squamous cell carcinoma. *Hematol Oncol Clin N Am.* 2019;33(1):1-12. doi: <https://doi.org/10.1016/j.hoc.2018.08.001>

Recebido em 12/7/2024

Aprovado em 29/8/2024

