

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

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

Carcinoma Espinocelular de Pavilhão Auricular em Paciente com Doença de Jorge Lobo: Relato de Caso Squamous Cell Carcinoma of the Pinna in a Patient with Jorge Lobo Disease: Case Report

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

RESUMEN

Introducción: La lobomycosis (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 queloide. 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 lobomycosis 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 lobomycosis 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 lobomycosis 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: Lobomycosis; Carcinoma de Células Escamosas; Neoplasias Cutáneas.

RESUMO

Introdução: A lobomycose (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 queloidiano. Sabe-se que lesões crônicas como essas podem malignizar, resultando principalmente no carcinoma espinocelular. Ao analisar os cânceres de pele, sugere-se que a lobomycose 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 lobomycose e com história prévia de carcinoma basocelular com diferenciação escamosa em lóbulo da orelha e região pré-auricular direitos. 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 lobomycose 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: Lobomycose; 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.

^{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>

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



INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Jorge Lobo, llamada también de lacaziosis o lobomicosis, originalmente descrita en Recife, Pernambuco, por el médico dermatólogo Dr. Jorge Lobo en 1931, es una enfermedad granulomatosa crónica, causada por el hongo *Lacazia Loboii*¹, que ataca principalmente a trabajadores rurales o personas que desempeñan actividades que tengan contacto con el suelo o antecedentes de viaje hacia regiones de selva, como la Amazonia². Tras la invasión del hongo en lesiones cutáneas traumáticas, se cree que el período de incubación sea de uno a dos años. La infección se manifiesta a través de la formación de diversas lesiones cutáneas, tales como nódulos queloides, úlceras o lesiones con aspecto verrugoso, pudiendo cursar con progresión lenta hacia diversas partes del cuerpo en el transcurso de los años².

Sumándose al tema, el carcinoma epidermoide se caracteriza por el crecimiento anormal y desenfrenado de células escamosas en la epidermis, con una fisiopatología compleja y multifactorial. El tumor generalmente se presenta como una lesión cutánea costrosa y áspera, desarrollándose preferencialmente en áreas expuestas al sol, como cara, cuello, orejas y miembros superiores³.

Los registros de tumores de piel en pacientes con enfermedad de Jorge Lobo son muy raros en la literatura¹. En este artículo, se presenta un caso de carcinoma de células escamosas voluminoso con extensión desde el pabellón auricular derecho hasta la región preauricular ipsilateral, en paciente con enfermedad de Jorge Lobo y antecedentes de carcinoma basocelular en el lóbulo de la oreja y preauricular derechos, con el fin de ilustrar y disertar sobre un caso en el que puede haberse malignizado una lesión granulomatosa proveniente de la lobomicosis o incluso la asociación de esa afección rara con el proceso de carcinogénesis, teniendo en consideración los factores de riesgo relacionados con ella, enfatizando la importancia del diagnóstico y tratamiento tempranos de la lobomicosis, así como de su seguimiento.

El presente trabajo fue aprobado por el Comité de Ética en Pesquisa (CEP) del Hospital General de Fortaleza (HGF) el día 9 de febrero de 2024 con el número de parecer 6.646.738 (CAAE: 76900523.0.0000.5040), con base en la Resolución n.º 466/2012⁴ del Consejo Nacional de Salud. El caso clínico fue correlacionado con la literatura especializada sobre el tema y se realizó la revisión bibliográfica sobre el asunto en las siguientes bases de datos: SciELO, PubMed y portal periódicos de la Capes.

INFORME DEL CASO

Hombre, pardo, 63 años, procedente de Crateús, CE, natural de Pará, trabajador rural, hipertenso, nefrótico

crónico no dialítico y portador de la enfermedad de Jorge Lobo de larga data, con antecedentes de resección de carcinoma basocelular con diferenciación escamosa, en lóbulo de oreja y región preauricular derechos, con rotación de colgajo, en 2018, en el Hospital Haroldo Juaçaba. Empezó el acompañamiento en el HGF en 2022, en función de la nueva lesión tumoral en la misma topografía, con extensión hacia la concha auricular, meato acústico externo y pilar inferior del antehélix (Figura 1A).

El paciente tenía un examen histopatológico reciente de la referida lesión evidenciando carcinoma sólido infiltrante con áreas reticuladas y señales de diferenciación escamosa con perlas córneas, indicándosele tratamiento quirúrgico. Además, presentaba lesiones ulceradas en el miembro inferior izquierdo (Figuras 1B y 1C), así como múltiples lesiones queloides diseminadas en todo el cuerpo, principalmente en miembros inferiores (Figura 1D). El paciente realizó una tomografía computarizada (TC) de cuello, con contraste, un mes antes de la operación (Figuras 2A y 2B), que evidenció una lesión expansiva sin plano de clivaje bien definido.

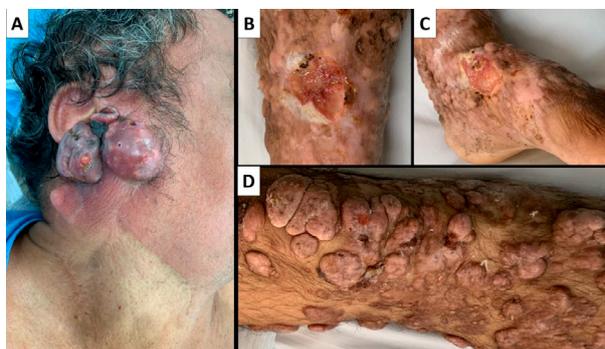


Figura 1. A. Lesión tumoral en pabellón auricular derecho con extensión hacia la región preauricular en el día de la operación. B. Destaque para la lesión ulcerada en la cara anterior de porción distal de la pierna izquierda. C. Destaque para la lesión ulcerada en tobillo izquierdo. D. Placas de aspecto queloide diseminadas por todo el miembro inferior derecho

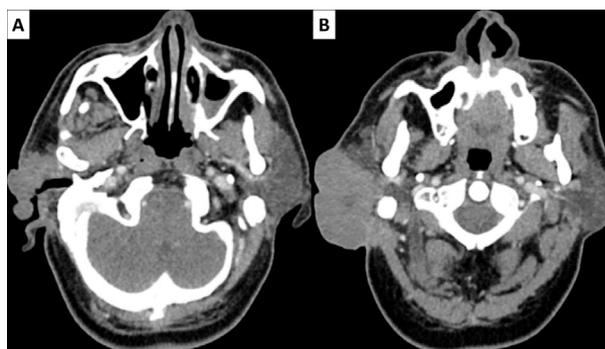


Figura 2. A. Lesión expansiva heterogénea infiltrativa de aspecto neoplásico, acometiendo los planos adiposos superficiales y profundos de la región periauricular. B. Extensión de la lesión neoplásica hasta el lóbulo superficial de la glándula parótida derecha y próximo a la inserción del músculo esternocleidomastoideo, sin plano de clivaje bien definido

En la operación, se realizó biopsia por congelación de la lesión en región preauricular y en pabellón auricular derechos, con confirmación de carcinoma de células escamosas, optándose, por lo tanto, por la resección de toda la lesión con márgenes, además de vaciamiento cervical supraomohioideo y rotación de colgajo de músculo pectoral mayor derecho, con aposición de drenajes cervical y torácico, así como biopsia de las lesiones ulceradas en miembros inferiores.

Como la vía aérea del paciente fue considerada bastante difícil por el equipo de anestesia y había riesgo de evolucionar hacia insuficiencia respiratoria aguda, por causa de la amplia manipulación quirúrgica de la región cervical a la derecha, el anestesista optó por llevarlo intubado hacia la UCI posoperatoria. Como consecuencia de la dificultad del destete ventilatorio y de los riesgos de complicaciones de una posible falla de extubación, el equipo de la cirugía de cabeza y cuello realizó la traqueostomía temprana, dos días después de la intervención quirúrgica.

El análisis de la lesión que se extendía de la región preauricular derecha hacia el pabellón auricular ipsilateral, de 7,0 x 4,2 x 4,3 cm, fue compatible con grado II histológico, moderadamente diferenciado (Figuras 3A y 3B), con invasión en dermis, márgenes circunferenciales libres y margen profundo comprometido, con acometimiento macroscópico de partes blandas, músculo, glándula parótida y cartílago auricular.

La microscopía de las lesiones ulceradas en miembro inferior izquierdo mostró intenso infiltrado macrofágico parasitado por microorganismos ovals, de tamaño usualmente homogéneo (cerca de 10 micrómetros), todos intracelulares y presentando disposiciones catenulares,

sugere de lobomicosis, con áreas de fibrosis asociada, sin señales de neoplasia.

El paciente permaneció internado en la UCI cerca de un mes, por evolucionar con dificultad de destete ventilatorio y neumonía asociada a la ventilación mecánica, habiendo sido aislado *Pseudomonas aeruginosa* en aspirado traqueal. El paciente tuvo una mejora del cuadro infeccioso, aunque presentó necesidad de hemodiálisis después del uso de un amplio esquema antimicrobiano. Durante el referido internamiento, también se inició el tratamiento de la enfermedad de Jorge Lobo, con el uso de clofazimina e itraconazol, según lo indicado por infectología.

En paralelo, el paciente mostró buena recuperación posoperatoria, con viabilidad de colgajo y acompañamiento conjunto con el equipo de estomatología relativo a áreas cruentas debido a la amplia falla quirúrgica tras el retiro de la lesión tumoral extensa, con el fin de viabilizar el colgajo del músculo pectoral mayor. Finalmente, el paciente evolucionó con mejora clínica, habiendo sido retirada la traqueostomía y recibió el alta hospitalaria, después de unos dos meses de internación, para seguimiento ambulatorio.

En retornos subsiguientes, después de la cicatrización completa de la herida operatoria y regresión del edema cervical, el paciente fue encaminado hacia radioterapia en un hospital de referencia para enfermedades oncológicas. La audiometría, realizada antes de la radioterapia, evidenció pérdida auditiva mixta de grado moderado bilateral. El paciente sigue en acompañamiento ambulatorio en el sector de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello del HGF.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Jorge Lobo predomina en hombres entre 20 y 40 años y se caracteriza por la aparición de lesiones polimórficas con crecimiento lento. Esta enfermedad abarca nódulos semejantes a queloides, ulcerados o con aspecto de placas verrugosas, notoriamente en lugares de trauma, en áreas expuestas del cuerpo, tales como orejas, cara, brazos, piernas y tórax, no habiéndose informado ningún caso en membranas mucosas. Las lesiones de esta enfermedad se diseminan tanto por contigüidad, como por autoinoculación y por vía linfática¹.

La fisiopatología de la lobomicosis es aún poco comprendida, aunque parece estar asociada a una respuesta inflamatoria crónica del sistema inmunológico al hongo *Lacazia loboi*. La infección fúngica en cuestión lleva a la formación de granulomas, que se originan a partir del intento de encapsulamiento del microorganismo con el fin de evitar su diseminación. Los hongos se encuentran

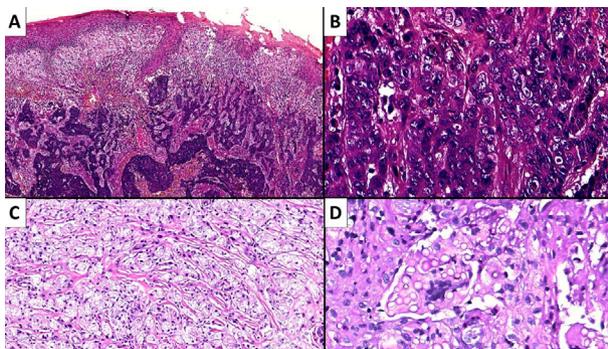


Figura 3. A. Corte histológico de la lesión tumoral en pabellón auricular y región preauricular derechos, compatibles con carcinoma de células escamosas grado II histológico, moderadamente diferenciado, con invasión en dermis (hematoxilina-eosina 20x). B. Corte histológico evidenciado en A con mayor aumento (hematoxilina-eosina, 40x). C. Corte histológico de lesiones ulceradas en miembro inferior izquierdo del paciente, evidenciando disposiciones catenulares en un patrón conocido como "collar de perlas", característico de lobomicosis (PAS, 20x). D. Corte histológico de mayor aumento de lesión en C, exhibiendo célula multinucleada con gran cantidad de hongos en su interior (PAS, 40x)

principalmente en el interior de vacuolas de macrófagos, con reproducción principalmente por brote, formando cadenas lineales con pared celular birrefringente que contiene melanina².

Diagnósticos diferenciales para la enfermedad de Jorge Lobo comprenden lepra, leishmaniosis, esporotricosis, paracoccidiodomicosis, blastomicosis, histoplasmosis, sarcoma de Kaposi, tuberculosis cutánea, tumores benignos y malignos, metástasis cutáneas, entre otros¹. El diagnóstico de la lobomicosis se realiza por la anamnesis y análisis macroscópico de las lesiones, además de microscopía derecha, cultivo y evaluación histopatológica².

Desde el siglo XIX, las lesiones de piel que se malignizaron fueron reportadas, inicialmente, en secuelas de quemaduras, por Jean-Nicholas Marjolin. En este contexto, las lesiones ulceradas malignizadas resultantes de úlceras crónicas y lesiones cicatriciales de diversas etiologías, inclusive aquellas de naturaleza infecciosa, como la lacaziosis, son conocidas como “úlceras de Marjolin”⁵.

Cicatrices antiguas y úlceras crónicas de cualquier tipo pueden conducir al desarrollo de carcinoma de células escamosas, habiendo sido descritas por muchos autores en pacientes con enfermedades granulomatosas crónicas, aunque la asociación específica con la enfermedad de Jorge Lobo sea poco evidente en la literatura⁶. El carcinoma de células escamosas es el cáncer de piel más común en esos casos y resulta de la proliferación maligna de queratinocitos⁷.

La exposición crónica a la radiación ultravioleta (UV), procedente de los rayos solares, es uno de los principales factores de riesgo para el desarrollo del carcinoma de células escamosas, induciendo mutaciones en el ADN de las células de la epidermis, teniendo como consecuencia la promoción de la carcinogénesis. Además, también es posible correlacionarse esa neoplasia con los factores de riesgo: tabaquismo, infección por el virus del papiloma humano (VPH), piel clara, edad avanzada, exposición a sustancias químicas carcinogénicas (como el arsénico) y predisposición genética⁸.

El tratamiento de elección para la enfermedad de Jorge Lobo varía desde antifúngicos sistémicos, electrocoagulación, crioterapia hasta extirpación quirúrgica con márgenes amplios, dependiendo de la manifestación clínica, aunque la recurrencia es frecuente, a pesar de cualquier terapia, además del compromiso estético y funcional notable⁶.

CONCLUSIÓN

Dado que la enfermedad de Jorge Lobo es muy poco conocida, sobre todo en regiones no amazónicas y la mayoría de los casos ocurra en el país, el presente artículo tiene un importante papel colocando en

evidencia esta afección, en un paciente que presentó un carcinoma de células escamosas en la misma topografía en que anteriormente fuera diagnosticado, unos tres años antes, un carcinoma basocelular con diferenciación escamosa. Es fundamental conocer el carácter crónico de esta enfermedad fúngica, que lleva a la formación de granulomas en las más diversas partes del cuerpo, los cuales pueden evolucionar hacia úlceras y culminar con un proceso que malignice, aumentando la morbilidad y los estigmas en una afección ya con manifestaciones dermatológicas bien notorias.

Se cuestiona, en el informe de caso expuesto, si la lesión inicial en el pabellón auricular derecho fue el resultado de la enfermedad de Jorge Lobo y, si esta evolucionó hacia una úlcera que posteriormente resultó en carcinomas de piel, o si la lobomicosis actuó solo como factor de riesgo, alimentando la carcinogénesis local, en función del estímulo inflamatorio persistente de esta enfermedad fúngica, que en el paciente retratado estaba sin el acompañamiento adecuado hasta el desarrollo del carcinoma basocelular.

De esta forma, el diagnóstico y tratamiento tempranos, así como el seguimiento de esos pacientes, son de gran importancia para prevenir una neoplasia futura y las consecuencias inherentes a ella.

APORTES

Todos los autores contribuyeron substancialmente en la concepción y en el planeamiento del estudio; en la obtención, análisis e interpretación de los datos; en la redacción y revisión crítica; y aprobaron la versión final a publicarse.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Nada a declarar.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

REFERENCIAS

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.mmycr.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

