

Noma, ¿aún existe?

Rosario Torres¹, René Herrera².

RESUMEN

Se reporta un caso de noma en una niña de 2 años 10 meses de edad. Esta enfermedad infecciosa se presenta en niños con factores de riesgo como pobreza, desnutrición crónica, mala higiene oral, vivienda con precarias condiciones sanitarias y cercanas a establos. Se plantea el diagnóstico diferencial en nuestro medio con la Leishmaniasis mucocutánea. Se comenta medidas preventivas y tratamiento.

Palabras claves: Noma, *Prevotella intermedia*, *Fusobacterium necrophorum*, gingivostomatitis necrotizante aguda.

SUMMARY

A case of noma is reported in a 2 years 10 months of age girl. This infectious disease appears in children with risk factors as poverty, chronic malnutrition, bad oral hygiene, and houses with precarious sanitary conditions and near to stables. We make the differential diagnosis with mucocutaneous Leishmaniasis. Preventive measures and treatment are commented.

Key words: Noma, *Prevotella intermedia*, *Fusobacterium necrophorum*, acute necrotizing gingivitis-stomatitis.

INTRODUCCIÓN

La noma, entidad infecciosa que destruye tejidos blandos y duros de la cavidad oral y para-oral (mandíbula, maxilar, nariz, piso infraorbitario), es tan antigua como el hombre, fue conocida como "Cancrum Oris" en la época de Hipócrates; pero es recién en 1680 que el holandés Cornelio van de Voorde le acuña el nombre de noma derivada de la palabra griega "nomein" que significa "que devora"⁽¹⁾. Constituyó una patología muy frecuente durante los siglos XVIII y XIX en el norte de Europa y América⁽¹⁾; siendo erradicada con la mejora en las condiciones sanitarias (servicio de agua potable), nutrición, toma de medidas de salud pública (vacunaciones) y mejora en la calidad de vivienda. Posteriormente vuelve en el siglo XX durante la 2da guerra Mundial en los campos de concentración de Aushwitz y Bergenbelsen⁽²⁾; y aún subsiste en países en desarrollo como en el África subsahariana (Malasia, Níger, Nigeria, Senegal), el sureste asiático y América del Sur⁽²⁾. Es pues representante de la "verdadera cara de la pobreza"⁽³⁾.

Se reporta un caso clínico de noma en nuestro país, llamando la atención la existencia de esta entidad que

no sólo mata sino mutila a los niños cuando no se instaura un tratamiento precoz.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer de 2 años 10 meses de edad, natural y procedente de Sultucanchis (Junín). Antecedentes familiares: madre soltera de 20 años, pastora de ovejas y cabras. Tiene un hermano de 4 años; el ingreso mensual familiar es de 40 soles (13 dólares americanos). Antecedentes generales: vivienda de adobe, techo de calamina, servicio higiénico: letrina y pozo séptico, servicio de agua: pilón público, cocina a kerosene, no poseen energía eléctrica, disposición de la basura a campo abierto, animales domésticos: perro. Su condición social se cataloga como pobreza extrema.

La paciente presenta un tiempo de enfermedad de un mes, en el que presenta "absceso dental" en zona premolar derecha, no recibiendo tratamiento alguno en 15 días, luego de los cuales se acentúan los signos de flogosis comprometiendo partes blandas de la zona malar, por lo que ingresa primero al Hospital local y posteriormente al Instituto de Salud del Niño (ISN).

¹ Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Instituto de Salud del Niño.

² Médico Asistente del Servicio de Quemados del Instituto de Salud del Niño.

Correo electrónico: charotorres@yahoo.es

Al ingreso la paciente presentaba temperatura de 37°C, frecuencia cardiaca de 120x', frecuencia respiratoria de 12x' y peso de 7 kg. Al examen la piel es seca, pálida, con ulceración que abarca la zona malar derecha y el paladar blando, comprometiendo hueso y mucosas, exponiendo piezas dentarias, bordes necrosados y olor fétido (**Fotografía 1**). Boca en mal estado de higiene y conservación con múltiples caries. Aparato respiratorio: murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares. Aparato cardiovascular: ruidos rítmicos, soplo holosistólico en todos los focos. Abdomen: hepatomegalia a 2cm debajo del reborde costal derecho. Miembros inferiores con discreto edema.



Fotografía 1. Paciente con pérdida de partes blandas y óseas del maxilar superior y paladar, así mismo exposición de piezas dentarias. Desnutrición crónica severa

Exámenes auxiliares: Hematocrito 26%, leucocitos 5 000/mm³, neutrófilos 1 200/mm³, plaquetas 30 000/mm³, proteínas totales 5.09g/dl, albúmina 2.1g/dl, globulina 2.97g/dl, sodio 129mmol/l, potasio 2.9mmol/l, inmunoglobulina A, G y M dentro de límites normales.

Tomografía helicoidal de senos paranasales: asimetría por ausencia de partes blandas de mejilla del lado derecho, pérdida parcial del paladar blando, ausencia de molares de ese lado y del cuerpo del maxilar también en forma parcial, así como del arco cigomático, visualizándose en forma incompleta la órbita derecha. La nariz presenta solución de continuidad en el lado derecho. Opacidad en senos maxilares. No signos de osteomielitis.

Ecografía cardiaca: comunicación interventricular perimembranosa de 0.45cm. Dilatación de cavidades izquierdas de grado leve. No persistencia de conducto arterioso.

Interconsulta a otorrinolaringología: Mastoiditis crónica.

Diagnóstico de ingreso: Leishmaniasis mucocutánea a descartar enfermedad de Wegener.

Pancitopenia secundaria a proceso infeccioso.

Posteriormente se tiene resultados de leishmanina negativo y cultivo para leishmania negativo; hemocultivo negativo.

Tratamiento: Recuperación del estado nutricional con dieta hipercalórica e hiperproteica.

Antibioticoterapia: inicio con ceftriaxona, luego ciprofloxacina y clindamicina.

Posteriormente se realiza limpieza quirúrgica de la úlcera malar (**Fotografía 2**). La evolución es favorable con formación de tejido de granulación (**Fotografías 3 y 4**). Se le realizó mastoidectomía.



Fotografía 2. Limpieza quirúrgica de la úlcera de la zona malar derecha



Fotografía 3. Mejora en el estado nutricional (se le había realizado una limpieza quirúrgica de la zona malar derecha).



Fotografía 4. Cierre de úlcera malar con formación de tejido de granulación.

Luego de 6 meses fue sometida en dos oportunidades a injerto con colgajo libre pero fue rechazado, pero a pesar de ello el resultado estético y funcional fue favorable.

DISCUSIÓN

La noma es una enfermedad infecciosa que destruye tejidos blandos y duros de la cavidad oral y para-oral como en el caso de nuestra paciente, pero también se describen formas atípicas que comprometen oído, cuello, extremidades, cuero cabelludo y perineo⁽⁴⁾. Generalmente se presenta en niños de 2 a 16 años, con mayor frecuencia entre los 3 a 6 años. La incidencia en países como los del África subsahariana es de 1-7 casos /1 000 habitantes, con 100 00 nuevos casos por año, de los cuales 20 000 sobreviven con severa desfiguración^(1,3,5,6).

Existen factores de riesgo que tenemos en común los países en desarrollo para presentar Noma como son la pobreza, hacinamiento, nivel sanitario bajo, niños con desnutrición crónica, pobre higiene oral y con exposición creciente a factores infecciosos y cuyas viviendas están cerca de establos^(5,6), factores presentes en el entorno de nuestra paciente. Se describen infecciones predisponentes como sarampión, herpes simple, citomegalovirus y tuberculosis⁽⁷⁾. La desnutrición crónica conlleva a un déficit de aminoácidos esenciales, ascorbato, zinc, vitamina C y a su vez a un aumento en el cortisol libre de la saliva promoviendo la infección interdental^(7,8).

Pero no todo niño con estos factores de riesgo presenta noma, es así que se postula que la asociación simbiótica de bacilos fusiformes, espiroquetas y estreptococos no hemolíticos son necesarios para el desarrollo de la noma. En publicaciones recientes se aísla tanto *Prevotella intermedia* en el 75%, como *Fusobacterium Necrophorum* en el 87% de lesiones de noma⁽⁷⁻⁹⁾. La *Prevotella intermedia* (Pi) es un coco-bacilo gram negativo anaerobio, asociado a lesiones periodontales y abscesos de cabeza y cuello. Su capacidad destructiva está dada por la presencia de enzimas proteolíticas como la dipeptidil peptidasa y cistein proteasa^(7,8,10). En cuanto al *Fusobacterium necrophorum* (Fn) es un comensal del tracto gastrointestinal y genitourinario de animales herbívoros; en el humano se describen lesiones necróticas de la cavidad oral por contaminación fecal animal a membranas mucosas dañadas. Su virulencia está dada por la producción de endotoxinas, toxinas dermo-necróticas citoplasmáticas, hemolisinas, enzimas proteolíticas (fosfatasa B), compuestos azufrados vo-

látiles, leucotoxinas y factor de crecimiento para Pi^(8,10).

En la clínica se describen tres estadios, en una primera fase el compromiso es gingival a nivel generalmente del borde alveolar de las premolares, acompañado de sialorrea, olor fétido, linfadenopatía regional, anorexia y conforme progresa se evidencia una decoloración negruzca en la piel adyacente. En esta fase un tratamiento adecuado detiene el proceso, de lo contrario rápidamente pasa al estadio ulcerativo con compromiso de mucosa y hueso, como fue el caso de nuestra paciente. En esta fase se registra una mortalidad del 70-90% por septicemia. Los que sobreviven a esta fase pasan a un estadio de secuelas, produciéndose desfiguración e impotencia funcional dependiendo del sitio anatómico, extensión de la lesión y edad en que se presenta. La desfiguración está dada por la pérdida del maxilar, paladar y presencia de fístulas oro-nasales y la impotencia funcional por anquilosis de la articulación temporomandibular, regurgitación nasal, pérdida salival y falla al hablar y al masticar⁽⁴⁾.

El diagnóstico diferencial se realiza con la noma "neonatorum" causado por "*Pseudomona auriginosa*" en prematuros y neonatos de bajo peso⁽¹¹⁻¹⁴⁾, así mismo con la leishmaniasis mucocutánea en países como el nuestro, Brasil y Bolivia^(4,7). También se describen lesiones similares a la noma en pacientes con infección por VIH que reciben azidothimidina⁽¹⁵⁾. El tratamiento en su fase inicial es realizar una buena higiene oral, rehabilitación nutricional, administración de antibióticos (clindamicina, metronidazol, penicilina), control de infecciones virales y disminuir el riesgo de contaminación animal fecal en el ambiente. En la segunda fase se adiciona a estas medidas el desbridamiento de los tejidos desvitalizados y corrección del desbalance hidro-electrolítico y favorecer la formación de tejido de granulación para que en el estadio final se realice el cierre del defecto con injertos locales, pediculados o libre^(16,17), que requiere un alto financiamiento y una estancia prolongada del paciente en la institución, como en nuestra paciente que fue de un año.

Dentro del programa de la Organización Mundial de la Salud para erradicar la noma y que sea una enfermedad del pasado se incluye su detección e informe inmediato, mantener la vigilancia epidemiológica, promover los programas de inmunizaciones y buena higiene oral, instaurar programas de educación sanitaria y la no convivencia con animales; además de continuar la investigación del o los agentes etiológicos y mejorar los tratamientos de las secuelas⁽¹⁸⁾.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BAEJUM V, SCHEUTZ F. Periodontal diseases in Africa. *Periodontology*. 2000;29:79-103.
2. ADELSBERGER L. Medical observations in Auschwitz concentration camp. *Lancet*. 1945;1:317-320.
3. LECLERCQ M-H. The face of poverty. *Noma Contact*. 1999.
4. SHAFER WG, HINE MK, LEVY BM. A textbook of oral pathology. 4th (ed). W.B. Saunders & Co; 1983.
5. OBIENCHINA AE, AROTIBA JT, FASOLA AO. Cancrum Oris (NOMA): Level of education and occupation of parents of affected children in Nigeria. *Odonto-Stomatologie Tropicale*. 2000;90:11-13.
6. IDIGBE EO, ENWONWU CO, FALKLER WA, et al. Living conditions of children at risk for noma: Nigerian experience. *Oral Diseases*. 1999;5:156-162.
7. ENWONWU CO. Oro-facial gangrene (noma/cancrum oris): pathogenetic mechanisms. *Crit Rev Oral Biol Med*. 2000;11(2):159-71.
8. ENWONWU CO, FALKLER WA JR, IDIGBE EO, AFOLABI JM, IBRAHIM M, et al. Pathogenesis of cancrum oris (noma): confounding interactions of malnutrition with infection. *Am J Trop Med Hyg*. 1999;60(2):223-32.
9. ENWONWU CO, FALKLER JR, IDIGBE EO, SAVAGE KO. Noma (cancrum oris): questions and answers. *Oral Diseases*. 1999;5:144-149.
10. FALKLER WA, JR, ENWONWU CO, IDIGBE EO. Microbiological understandings and mysteries of noma (cancrum oris). *Oral Diseases*. 1999;5:150-155.
11. GHOSAL SP, GUPTA PC, MUKHERJEE. Noma neonatorum: its aetiopathogenesis. *Lancet*. 1978;2:289-290.
12. ATTYEH BS, HASHIM HA, RUBETZ MT, et al. Necrotising infection of the orofacial tissues in neonatos (Noma Neonatorum). *Scand J Plast Reconstr Hand Surg*. 1998;32:343-345.
13. JUSTER-REICHER A, MOGILNER EM, LEVI G, et al. Neonatal noma. *Am J Perinatol*. 1993;10:409-411.
14. EVANS IM, LANE H, JONES MK. Cancrum oris in a Caucasian male with Type 2 diabetes mellitus. *Diabet Med*. 2001;17:246-248.
15. BARRIOS TJ, ARIA AA, BRAHNEY C. Cancrum Oris in an HIV-positive patient. *J Oral Maxillofac Surg*. 1995;53:851-855.
16. ADOLPH HP, YUGUEROS P, WOODS JE. Noma: a review. *Ann Plast Surg*. 1996;37:657-668.
17. MARCK KW, BRUIJN HP. Surgical treatment of noma. *Oral Diseases*. 1999;5:167-171.
18. BOURGEOIS DM, LECLERCQ MH. The World Health Organization initiative on noma. *Oral Diseases*. 1999;5:172-174.