

Noma. Presentación de 3 casos.

Gangrenous stomatitis. A three case report.

Oilda Menéndez Torres(1), Licebet Martínez Leiva(2), Olga Carrera Nodal(3), Gabriel Ca(4).

RESUMEN

Se presentan tres casos de Noma en niños atendidos en el servicio de pediatría del Hospital Simao Mendes en la República de Guinea Bissau, con edades de 3,5 y 6 años respectivamente. En los niños se constataron antecedentes de Paludismo, Sarampión, Malnutrición, signos de avitaminosis indistintamente en un medio socioeconómico adverso. Fue signo constante, el hallazgo de lesión en mucosa gingival, labio y mejilla, con pérdidas de las estructuras óseas y muscular en maxilar, labio, nariz, órbita, con gran fetidez. Un paciente perdió la visión de ambos ojos, todos salvaron la vida y quedaron en espera de cirugía reconstructiva.

Palabras claves: NOMA, NIÑO

1. Especialista 2do grado en Pediatría. Profesor Auxiliar.
2. Especialista de 1er grado en Pediatría.
3. Especialista de 1er grado en Pediatría. Profesor Asistente.
4. Especialista en Pediatría. Servicio de Pediatría en el Hospital Nacional Simao Mendes en Guinea Bissau.

INTRODUCCIÓN

El Noma ha recibido diversas denominaciones: estomatitis gangrenosa, cancrum oris, gangrena infecciosa de la boca, carbunculus oris. (1)

Es una enfermedad rara de tipo gangrenoso de rápida extensión, propia de los tejidos bucales y faciales que aparecen más específicamente en niños y excepcionalmente en jóvenes y adultos. (2)

Generalmente son niños con déficit inmunológicos, malnutrición o aparece después de enfermedades intercurrentes como el Sarampión, Escarlatina, Fiebre Tifoidea y Kalazar, Tuberculosis e Inmunodeficiencia, entre otros. Se ha reportado además consecutiva a avitaminosis específicas como el escorbuto y la pelagra.

Puede aseverarse que la enfermedad nunca aparece en individuos sanos y bien alimentados. Aparece con mayor incidencia en Asia, Africa y Suramérica, por el contrario en Europa y Norteamérica la literatura reporta que ha desaparecido.

La etiología es dudosa, aunque la simbiosis es indiscutible, se insiste por algunos en señalar como desencadenantes del proceso a los microorganismos de Vincent, asociados secundariamente a otros gérmenes patógenos inespecíficos. Otros autores invocan una infección bacteriana de la boca (anaerobios, actinomicosis, estreptococo, bacilos diftéricos). (3,4)

La afección gangrenosa tiene predilección por los niños entre 2 y 6 años de edad, aunque en el primer año de vida el llamado Noma neonatorum característicos con lesiones gangrenosas en labio, nariz, boca y región anal que padecen sepsis a pseudomona y son niños bajo peso y mal nutridos. Afecta a ambos sexos con una ligera incidencia en las niñas.

La enfermedad comienza inadvertidamente por la mucosa del carrillo, donde se observa una zona grisácea poco dolorosa, al mismo tiempo se advierte en la mejilla correspondiente una mancha cárdena, azulada, relacionada con la zona de necrosis mucosa. Esta se propaga rápidamente ulcerándose y transformándose en un área gangrenosa de color

negro-verdoso, que toma con profundidad y extensión toda la mejilla la que adquiere un color negruzco.

Es frecuente la propagación hacia dentro con afectación de las encías y el periostio que penetra hasta el maxilar desnudo, el cual se necrosa, entonces aparece toda la porción enferma con aspectos gangrenosos y gran fetidez, síntoma siempre presente. El proceso puede también afectar el cuero cabelludo, cuello, hombros, perine y vulva. (1,5)

Hay toma del estado general, fiebre, taquicardia, obnubilación, adinamia y oliguria. En la antigüedad la enfermedad era mortal, actualmente deben tomarse medidas terapéuticas urgentes, antibióticoterapia intensiva, introducir gradualmente una dieta adecuada con énfasis en la administración de proteínas y vitaminas cuando puedan ser ingeridas ya que al inicio debe utilizarse alimentación parenteral. La cirugía reconstructiva puede estar indicada cuando la curación es completa. (6,7,8)

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso No. 1: Paciente LS masculino de 6 años de edad peso 12,5 kg remitido de la provincia de Bula por lesión en labio inferior de tres días de evolución. Antecedentes de paludismo a repetición, mala alimentación, diarreas por poliparasitismo. Medio socioeconómico precario. Hacía una semana había pasado el sarampión.

Se detecta el examen físico lesión gangrenosa que toma todo el labio inferior y maxilar dejándolo descubierto. Llega en estado crítico, con toma del estado general, adinamia obnubilación gran fetidez. Hemoglobina Hb: 80 g/l , Leucograma $19,4 \times 10^9/l$, segmentados -0.85, linfocitos 0,15.

Se trató con Penicilina, Gentamicina, multivitaminas e hidratación. Curas locales, con debridamiento del tejido necrosado, dieta líquida y blanda hiperproteica que se fue introduciendo acorde a las posibilidades del niño. Fue dado de alta curado en espera de la cirugía reconstructiva por pérdida de todo el labio inferior y la mejilla.

Caso N0. 2: DF femenina de 5 años de edad procedente de Farin peso 18 kg. Remitida por presentar lesión en la mejilla izquierda con gran fetidez que en los días sucesivos fue perdiendo todo el tejido esfacelado de dicha zona, extendiéndose a fosa nasal izquierda y párpado inferior de ese lado que dejó al descubierto las zonas antes mencionadas.

Se constata al examen físico adinamia, toma del estado general deshidratación isotónica moderada con acidosis metabólica y fiebre. Palidez cutáneo mucosa, A. Resp: FR: 52/min; FC: 144/min complementarios: HB 90 g/l leucocitos $25 \times 10^9/l$, segmentados 0,90 y linfocitos 0,10. Gota gruesa: anillos de Plasmodium Falciparun. Tratamiento: hidratación, Penicilina, polivitaminas y curas locales, antipalúdicos, la dieta se fue introduciendo cuidadosamente, líquida y blanda hiperproteica adecuada según sus posibilidades. Fue dado de alta a los dos meses, curado, pendiente de cirugía reconstructiva por las secuelas del Noma.

Caso N0. 3: ND femenina de 3 años de edad, procedente del barrio del Aeropuerto en la Provincia de Bissau.

Desde hace 10 días tiene Sarampión, llega al cuerpo de guardia con lesión exudativa y esfacelada de piel y mucosa del labio inferior y la encía que exhalaba gran fetidez e inflamación de la mejilla izquierda y párpado, impidiendo visualizar el ojo, de donde salía pus.

El examen físico: Toma del estado general, sensorio deprimido, temperatura 39 grados centígrados con gran falta de higiene personal, aspecto malnutrida, piel seca y decamativa, mucosas hipocoloreadas, peso 7,5 kg. FR.: 60/min FC.: 140/min, pulsos presentes. Complementarios: Hb: 80g/l Leucograma: Leucocitos $16 \times 10^9/l$ con un diferencial que muestra segmentados 0.88, eosinófilos 0.02 monocitos 0.02 linfocitos 0.08, eritro 88mm. Gota gruesa: numerosos anillos de Plasmodium Falciparun. Exudados de la secreción: no crecimiento. Tratamiento: Cuidados generales, hidratación, penicilina, gentamicina, bicarbonato 4%, alimentación parenteral en la primera etapa con Plasminol y complejo B. Vitamina A, Vitamina C, colirio de Gentamicina, transfusión de sangre y antipalúdicos

Fue dada de alta a los 2 meses curada de su Noma ,pero con secuelas a resolver por cirugía plástica ya que la niña perdió la visión de ambos ojos, quedó expuesto el maxilar por falta de las estructuras de la hemicara izquierda.

DISCUSIÓN

El Noma aparece en la niñez y con excepción en jóvenes adolescentes y adultos. La padecen niños con mala alimentación y condiciones higiénicas desfavorable, después de enfermedades como, Sarampión, TB y paludismo.

Como reporta la Literatura (1,2,3,4) los tres pacientes en edades pediátricas entre 3 y 6 años proceden de Guinea Bissau, uno de los trece Países más pobres del mundo, desarrollados por tanto en un medio socioeconómico adverso, que consecuentemente portan una malnutrición; con antecedentes de padecer Paludismo, el cual es endémico en ese País.

Dos de los tres niños tuvieron además Sarampión que como se sabe es una enfermedad anergizante.

Se constató la lesión exudativa con esfácelos de piel y mucosas de labio inferior que se extiende a la mejilla, o comienza en esta, propagándose a encía, nariz, ojo, como reporta la bibliografía, de características gangrenosa con fetidez marcada y típica.

Analizando los complementarios hay una leucocitosis con desviación franca a polimorfonucleares, una eritosedimentación acelerada que nos conduce a pensar en una infección bacteriana. No se pudo constatar desde el punto de vista etiológico el germen causal. En este sentido hay controversia entre los diferentes autores, unos están a favor de que el Noma es una forma grave de estomatitis gangrenosa fusoespirilar y otros bacteriana. El papel específico de los anaerobios en esta enfermedad es inexacto, ya que generalmente se aíslan simultáneamente varios microorganismos potencialmente patógenos. (1,3,5)

Las complicaciones o secuelas como pérdida de las estructuras de la cara, labios, ala de la nariz, ojo, mejilla y maxilar, fueron encontradas en estos niños y es la cirugía reconstructiva la que resuelve en parte la situación de estos pacientes.

Hay reportada una alta mortalidad de estos pacientes ,si no se actúa enérgicamente con una terapéutica adecuada. (1,7,9)

El tratamiento con antibióticos, Vitaminas, dieta rica en proteínas y un cuidado esmerado con curas locales, logró salvarles la vida, no obstante la recuperación de la visión de una de las niñas no fue posible por el estado en que ingresó.

ABSTRACT

Three cases of Gangrenous Stomatitis are reported in children assisted at the pediatric service of the Simao Mendes Hospital in Guinea Bissao, their ages were 3, 5 and 6 years of age respectively. These children had history of malaria, measles, malnutrition, signs of avitaminosis in an adverse socioeconomic environment. Such lesions were constantly found at the gingiva, lip and cheek areas; muscular and osseous losses have been found on maxilla, lip, nose and orbit; having a foul odor. One of the patients lost sight of both eyes, all of them saved their lives and remained awaiting reconstructive surgery.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stephen SA. Infecciones anaerobias. En: Behrman RE, Kliegman RM, Harbin AM. Edit. Nelson Tratado de Pediatría. 15 ed. TII Madrid: Editorial Interamericana; 1998. p. 1032.
2. Paster BJ, Falkler JR. Prevalent bacterial species and novel phenotypes in Advanced Noma Lesions. J Clin Microbiol 2002 Jun; 40(6): 2187-2191.
3. Enwonwu CO, Falder WA, Idigbe EO, Oro-facial gangrene (Noma/cancrum oris); Pathogenetic mechanisms. Crit Rev Oral Biol Med 2000; 11(2): 159-71.
4. Enwonwu CO, Sanders C. Nutrition: impact on oral and systemic health. Compend Contin Educ Dent 2001 Jul; 22(3): 12-18.
5. Darmstadt GL, Lane AI. Enfermedades de las mucosas. En: Behrman RE, Kliegman RM, Harbin AM, edit. Nelson tratado de Pediatría. 15 ed. TII. Madrid : Editorial Inter. americana; 1998. p.2355.
6. Barthelemy I, Martin O, Sannajust JP, Marck K, Pistre V, Mondie JM. Prefabricated Superficial Temporal fascia flap combined with a submental flap in Noma surgery. Plast Reconstruct Surg 2002 mar; 109(3): 936-940.
7. Marco KW, Spijkervet FQ. Noma: The face of poverty: Nestijdschr tandheelkd 2002 Dec; 108(12): 496-499.
8. Erdmann D, Schierte N, German G, Lenperle G. Reconstruction of severe facial defects in Noma. Der Chirurg 1998; 69(11): 1257-1262.
9. Stingl P. Noma in Africa. The face of poverty. Fortschv Med 2000 Feb 24; 142(8): 34.