

Manifestaciones oftalmológicas del Noma

Ophthalmological manifestations of Noma

Manifestações oftalmológicas do Noma

*Noel García-Fajardo

*Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Iníguez. Holguín. Cuba. Doctor en Medicina. Especialista en primer grado en Medicina General Integral y Oftalmología. Profesor asistente. noelgarcia@nauta.cu ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1840-4367>

Resumen

En este artículo se presentó un caso referido al Noma, una patología gangrenosa agresiva orofacial que daña a tejidos duros y blandos de la boca y la cara. Es un proceso multifactorial en el que intervienen factores como la malnutrición, las enfermedades debilitantes (infecciones sistémicas bacterianas o víricas, inmunodepresión asociada al VIH.) y las infecciones intraorales, que infrecuentemente se acompaña de afección oftálmica. Al ser una enfermedad desconocida en Cuba, se decide la presentación del mismo para ser trabajado en el proceso docente de los estudiantes y residentes de medicina. Como método se utilizaron la revisión de documentos, la observación y el método clínico. Esta patología requiere de un diagnóstico e intervención inmediata, La antibiótico terapia sistémica y el desbridamiento quirúrgico, con monitorización intensiva, consiste en la terapéutica adecuada. Siendo poco frecuente la afectación del órgano de la visión.

Palabras clave: Enfermedad de Noma; cancrum oris; estomatitis gangrenosa

Resumo

Neste artigo, foi apresentado um caso referente a Noma, uma patologia gangrenosa orofacial agressiva que lesa os tecidos duros e moles da boca e da face. É um processo multifatorial no qual intervêm fatores como desnutrição, doenças debilitantes (infecções bacterianas ou virais sistêmicas, imunossupressão associada ao HIV) e infecções intraorais, raramente acompanhadas de doença oftálmica. Por se tratar de uma doença desconhecida em Cuba, decide-se apresentá-la para ser trabalhada no processo de ensino de estudantes de medicina e residentes. A revisão documental, a observação e o método clínico foram utilizados como método. Esta patologia requer diagnóstico e intervenção imediatos. A antibioticoterapia sistêmica e o desbridamento cirúrgico, com monitoramento intensivo, consistem em terapia adequada. Sendo infrequente a afetação do órgão de visão.

Palavras-chave: Noma disease; cancrum oris; estomatite gangrenosa

Abstract

In this article a case was presented referring to Noma, an aggressive orofacial gangrenous pathology that damages hard and soft tissues of the mouth and face. It is a multifactorial process in which factors such as malnutrition, debilitating diseases (systemic bacterial or viral infections, HIV-associated immunosuppression) and intraoral infections intervene, which are infrequently accompanied by ophthalmic disease. As it is an unknown disease in Cuba, it is decided to present it to be worked on in the teaching process of medical students and residents. Document review, observation and the clinical method were used as a method. This pathology requires immediate diagnosis and intervention. Systemic antibiotic therapy and surgical debridement, with intensive monitoring, make an adequate therapy. The affection of the organ of vision is infrequent.

Key words: Noma disease; cancrum oris; gangrenous stomatitis

Introducción

El vocablo Noma proviene del latín “voῦν”, interpretado como “devorar”, en la literatura se registra que fue utilizado en la antigüedad para referirse a los pastos o para señalar un proceso que se propaga rápidamente, siendo conocido también como “Cancrum Oris” o estomatitis gangrenosa agresiva oro facial que daña a tejidos duros y blandos de la boca y la cara, dejando en la mayoría de los casos severas secuelas y los que logran sobrevivir les impiden llevar una vida habitual y que daña preferentemente a la edad pediátrica, se estima que su origen está causada por una combinación de factores como malnutrición, enfermedades debilitantes como infecciones sistémicas producidas por bacterianas o víricas, sistema inmune comprometido asociado al VIH, entre otros. Así como la colonización de gérmenes en la cavidad bucal. Siendo un proceso no contagioso ni recurrente, lo que si no se instaura tratamiento inmediato es fatal en breve tiempo, y los que padecen esta enfermedad y logran quedar con vida presentan graves resultados que dificultan su vida y sus relaciones con el resto de las personas que lo rodean, quedando con daños físicos y psíquicos de forma permanentes.

Esta enfermedad data desde la época del historiador griego Polibio que menciona la palabra noma, refiriéndose a una herida que se hacía cada vez mayor y extendiéndose con rapidez, algo similar es referido en algunos pasajes bíblicos: “[...] y la palabra de ellos carcomerá como gangrena” (Reina Valera 1960, 2 Timoteo, 2: 17). Otros personajes de la época como Hipócrates, Celso y Galeno emplearon la nomenclatura Noma para incumbir a patologías de rápida progresión, los mismos no se referían en específico a entidades de la región facial. En el año 1595 el autor Carolus Battus describía por vez primera el mal de Noma, dejando sus vivencias plasmadas en su *Handboeck der Chirurgien*, refiriendo que es un tipo de úlcera de rápida progresión y que se debía ser rápido en su tratamiento y certero por lo peligroso que sería para la vida del paciente. En la región de Europa esta entidad fue tomando fama y en los años 1600 se comenzó a documentar la misma; en la zona de los países bajos específicamente en Holanda por el año 1680 el cirujano Cornelis van de Voorde se refiere al Noma como las úlceras en los tejidos blandos y húmedos de los niños, especialmente en la boca. Se puede encontrar descrito en la literatura como sinónimo “cancrum oris”, utilizado este término por el médico británico Arnoldus Boot. (Marck, 2003, p.147.)

Las úlceras descritas, típicas en esta enfermedad fueron características además luego de alguna enfermedad infecto contagiosa como el sarampión, siendo relatadas estas observaciones en 1794 por el inglés J. A. Symmonds, dilucidado el tema por otros médicos más adelante por medio de estudios como el de Gabriel Lund, el cual presentó en Suecia en la Academia Real de las Ciencias, una investigación de once pacientes que padecieron de Noma, teniendo como resultado 1 sobreviviente, otros autores al igual que Lund, describen la alta incidencia en la edad pediátrica especialmente en el rango de edad entre 1 y 10 años, con marcada mal nutrición y pobreza, lo cual respondería a las propuestas de muchos autores de tratamiento con medidas higiénicas y fármacos, aunque algunos como Leendert Stelwagen en el año 1781 cerró con buenos resultados una lesión sugerente al Noma utilizando la misma técnica que se emplea para el labio leporino.

En el año 1828, el autor Adolph Leopold Richter, plasma los apuntes y estudios previos sobre este mal en el libro: *Der Wasserkrebs der Kinder*, siendo el único que trata el tema hasta esa fecha y durante años posteriores, hasta el año 1848 en que el francés J. Tourdes estableció la definición vigente de Noma: “[...] una enfermedad gangrenosa que afecta a la boca y la cara de los niños que viven en condiciones pobres de higiene y que sufren enfermedades debilitantes, especialmente fiebre eruptiva, comenzando con una úlcera en la mucosa oral que rápidamente se extiende hacia afuera y destruye los tejidos blandos y duros de la cara. Casi siempre es fatal”. (Tourdes, 1848, p.13.)

Esta enfermedad fue ganando terreno y se empezó a manifestar de forma común en la población de bajos ingresos, mal nutrición, condiciones higiénico sanitarias deplorables, reportándose un importante número de *cancrum oris* en la región de Europa, Estados Unidos y Alemania, esta última aportó mucho en el tratamiento quirúrgico, siendo esto un pilar fundamental en el protocolo de dicha entidad. Para los años 1880 se observa un decline en la tasa de incidencia pues se adoptaron medidas para una mejor nutrición, y una mejora de las condiciones higiénico sanitarias. No solo se trabajó los agentes externos antes descritos sino que apoyándose en los estudios de la microbiología se postula la teoría de la existencia de un bacilo, causante de dicha enfermedad dándole el nombre de “*bacillus nomae*”, demostrándose en los estudios prácticos en Inglaterra en el año 1912 por M.J. Stewart, quien plantea que es una enfermedad oportunista que podía ser causada por la flora normal de la boca. Esta teoría se ratificó con la presencia de

microorganismos como *Borrelia vincenti* y *Fusiformis fusiformis*, descartándose el primero, y confirmando el segundo, que tomó como nombre *Fusobacterium nucleatum*.

Al tener un germen al cual se puede estudiar e instaurar tratamiento específico con antibióticos, se encontraría un descenso de esta entidad en la población afectada en algunos lugares por los efectos de la Segunda Guerra Mundial, y los que se encontraban en los campos de concentración, donde se describe la muerte de múltiples pacientes que padecían de malnutrición asociado al Noma. La instauración de la antibiótico terapia produjo que en el siglo XX esta patología fuera desapareciendo y cada día con menos incidencia en el mundo, quedando circunscrita a algunas áreas del tercer mundo, en la actualidad se ha extinguido prácticamente de los países desarrollados, afectando casi siempre a la edad pediátrica de lugares menos favorecidos, como el continente africano en el que aún persiste gran insalubridad y déficit en el sistema de salud.

Otros autores han investigado esta enfermedad, entre ellos: Jelliffe (1952) y otros, Falkler y otros (1999) (2002), Baratti-Mayer y otros (2003, 2004), Okbureke y Okbureke (2010), Lubala (2012), Feller (2014), Leila (2015), entre otros.

La organización de salud (OMS) sigue de cerca estos casos por lo que se reportan y codifican A69.0 (Other spirochaetal infections), estimándose cada año un aproximado de 140.000 nuevos casos, reportándose 500.000 personas afectadas. Esta patología es compleja y multifactorial, investigadores y organizaciones han trabajado para tratar de dar a conocer la cruel realidad y así poder ponerle un final adecuado, pero el marco político, económico, social y educativo en los países que más la sufren, así como la falta de interés en el sector de la salud, trae aparejado un retroceso en este aspecto tan vital.

En 1994 la OMS decide que la enfermedad Noma fuese cuestión prioritaria, pues luego de varios brotes en África, se inició una campaña global contra la enfermedad (International Network Against Noma) y un programa de acción piloto resultante de la unión entre el Instituto Nacional de Salud de los Estados Unidos y la Universidad de Maryland.

Para la zona de África la enfermedad tiene un gran impacto social por la elevada mortalidad en niños, así como las secuelas que subsisten. La incidencia varía según distintas zonas geográficas, siendo mayor en países subsaharianos como Níger, Nigeria, Senegal o Burkina Faso. Toda esta región, conocida como “el cinturón de noma”, se caracteriza por sus condiciones desérticas y

población con alto grado de pobreza. En dichas zonas se realizaron estudios durante el año 1997 que arrojaron que la incidencia anual de noma era de 140.000 niños (1-7 casos por cada 1000 niños, más de 12 por cada 1000 en las comunidades más afectadas). De estos, alrededor de un 80% morían por la enfermedad o complicaciones asociadas a la misma. La prevalencia fue de 770.000 personas. La tasa de mortalidad sin tratamiento farmacológico se estima sea del 90%. En el 2003 se reporta que en el noreste de Nigeria 6.4 de cada 1000 niños enfermaban anualmente, se estimó una incidencia de 25600 casos para los países próximos al desierto del Sahara.

Por lo que se puede plantear, sin temor a errar que donde hay Noma es que hay una violación de los derechos humanos, pues no existe una adecuada alimentación y atención sanitaria. Precisamente una de las causas para publicar este artículo es evitar que el cancro oris no quede como una enfermedad olvidada y del pasado, propia de los campos de concentración o del África solamente. Este artículo sirve para ofrecer información actualizada, fuera de un libro de medicina que no se lee por estar obsoleto, o porque la era digital es más rápida y mejor. La nueva generación de médicos debe tener presente que enfermedades como estas aún persisten en África, y persistirán mientras todos los seres humanos no vivan en condiciones sanitarias y de alimentación adecuadas, por lo que se espera poder aportar al arsenal de su aprendizaje.

En la actualidad, organizaciones no gubernamentales e instituciones científicas de Europa y los Estados Unidos promueven iniciativas para dar a conocer la enfermedad, poder contribuir a la sensibilización social y a la mejora de las vidas de los que la padecen. Su labor, además de poner en marcha programas de prevención, tratamiento, educación e incluso acogida temporal de niños en otros países, es tratar de transferir a los pacientes a hospitales bien equipados o hacer posibles las intervenciones quirúrgicas necesarias en hospitales locales.

Teniendo en cuenta la letalidad de la enfermedad, y que en Cuba no se han reportado casos de dicha entidad, tema además desconocido en esta área geográfica, se decide presentar este artículo para que la nueva generación que se encuentra en formación pedagógica obtenga los conocimientos acerca de la enfermedad objeto de estudio, tenga las nociones para su diagnóstico y tratamiento, teniendo como base la experiencia de sus profesores mediante vivencias en la región africana. Por lo tanto, se contribuye a nutrir el proceso docente educativo de los residentes y estudiantes de medicina.

Materiales y métodos

Para la elaboración del presente artículo, y durante el desarrollo de la investigación se aplicaron métodos como el análisis documental, el método clínico, el estudio de caso y la observación, los que contribuyeron a determinar causas, factores de riesgo y comportamiento de la enfermedad a través del tiempo.

Resultados y discusión

Presentación de caso:

Paciente masculino de 6 años de edad, que llega al servicio por interconsulta procedente de máxilo facial, con oclusión total de hemicara derecha y mal estado nutricional. Se recogen antecedentes personales de HIV positivo a pesar de que ambos padres no padecen dicha patología, se sospecha que contrajo la enfermedad por transfusión sanguínea.

Examen físico:

Paciente con aspecto enfermo, que presenta extensa necrosis de toda la región geniana, extendiéndose hasta órbita, huesos nasales, cigomáticos y maxilares, pérdida de labio superior y párpado, toda la región de los anexos oculares estaba constituida por tejido necrótico, secreción amarilla y sanguinolenta y solo se conservaba una ínfima porción del párpado superior. Los análisis de sangre evidencian: HB 6.3g/dl, HTO 21%, leucocitos $2.5 \times 10^9/l$, plaquetas $291 \times 10^9/l$, TS 3.3 min, TC 7.3mto, Glicemia 100mg/dl, Creatinina 0.22mg/dl, TGO 12U/L, VIH (+).

Examen ocular:

Se observa pérdida de los párpados solo quedando una región necrótica adherida al maxilar, el globo ocular y el contenido orbitario totalmente necrosado.

PIO:

OD: imposible.

OI: tono ocular normal.

Agudeza Visual:

OD: nulo.

OI: normal.

Segmentos y medios:

OD: no se identifican estructuras oculares.

OI: normal.

Fondo de ojo:

OD: imposible.

OI: normal.

Movimientos oculares:

OD: imposible.

OI: normal.

Reflejos pupilares:

OD: imposible.

OI: normal.

Se lleva al salón de operaciones donde se realiza mediante anestesia general oro traqueal, la eliminación de todos los tejidos necrosados, se coordina su traslado al servicio de cuidados intensivos del hospital pediátrico y se estabiliza el estado general del paciente, con estrecho seguimiento por interconsulta en conjunto oftalmología y máxilo facial. La evolución después de 4 meses es satisfactoria y se encuentra en rehabilitación y en trámites para implante de prótesis facial.

Figura 1: Al llegar



Figura 2: Al mes



Figura 3: A los 4 meses



Conclusiones

La enfermedad Noma, es una infección de rápida progresión, potencialmente fatal, que requiere de un diagnóstico e intervención inmediata. La antibiótico terapia sistémica y el desbridamiento quirúrgico, con monitorización intensiva, consiste en la terapéutica adecuada.

Resulta poco frecuente la afectación del órgano de la visión y su mayor incidencia se encuentra en África subsahariana.

La enfermedad es desconocida en Cuba y por tanto se requiere vías para insertar en el proceso docente educativo de estudiantes de medicina, elementos para el conocimiento, diagnóstico y tratamiento de la misma.

Referencias

- Baratti-Mayer, D., Pittet, B., Montandon, D., Bolivar, I., Bornard, J. E., Hugonnet, S., Jaquinet, A. R. & Schrenzel, J. (2003). Noma: an infectious disease of unknown aetiology. *Lancet Infect Dis*, 3(7), 419-431. <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:7092>
- Baratti-Mayer D, Pittet B, Montandon D. (2004). GESNOMA (Geneva Study group on Noma): une recherche médicale de pointe à but humanitaire. *Ann Chir Plast Esthet*, (49), 302-305.
- Chidzonga, M. M. (1996). Noma (cancrum oris) in human immunodeficiency virus/acquired immune deficiency syndrome patients. *J Oral Maxillofac Surg*, 54(9), 1056–1060.

- Enwonwu, C. O., Falkler (Jr), W. A., Idigbe, E. O., Afolabi, M. B., Ibrahim, M., Onwujekwe, D., & Meeks, V. I. (1999). Pathogenesis of cancrum oris (noma): confounding interactions of malnutrition with infection. *Am J Trop Med Hyg*, (60), 223-232.
- Enwonwu, C. O., Phillips, R. S., Ibrahim, C. D., Danfillo, I. S. (2004). Nutrition and oral health in Africa. *Int Dent J*, 54(6)(Suppl 1), 344-351.
- Enwonwu, C. O., Falkler, W. A. (Jr), Phillips, R. S. (2006). Noma (cancrum oris). *Lancet*, (368), 147-156.
- Feller, L., Altini, M., Chandran, R., Khammissa, R. A. G., Masipa, J. N., Mohamed, A., & Lemmer, J. (2014). Noma (cancrum oris) in the South African context. *J Oral Pathol Med*, (43), 1-6.
- Falkler, W. A. (Jr), Enwonwu, C. O., Idigbe, E. O. (1999). Microbiological under-standings and mysteries of noma (cancrum oris). *Oral Dis*, (5), 150-5.
- Jelliffe, D. B. (1952). Infective gangrene of the mouth (cancrum oris). *Pediatrics*, 9(544), 50.
- Leila Srouf, M., Marck, K. W., Baratti-Mayer D. (Jan 21, 2015). *Noma: neglected, forgotten and a human rights issue. International Health*, 7(3), 149-150. doi: <https://doi.org/10.1093/inthealth/ihv001>
- Lubala, T. K., Mutombo, A. M., Mukuku, K. O., Ilunga, M. P., Shongoya, M. P. (2012). Association noma aigu –VIH– malnutrition sévère chez l’enfant: à propos de 2 cas. *Pan AfrMed J*, (13), 1-7.
- Mafart, B., Thiery, G., & Dubosq, J. C. (Mars, 2002). Noma: past, present and future? *Med Trop*, 62(124), 5.
- Masipa, J. N., Baloyi, A. M., Khammissa, R. A. G., Altini, M., Lemmer, J., Feller, L. (2013). Noma (Cancrum Oris): A Report of a Case in a Young AIDS Patient with a Review of the Pathogenesis. *Head Neck Pathol*, (7), 188-192.
- Marck, K. W. (2003). A history of noma, the “face of poverty”. *Plast Reconstr Surg*, (111), 1702-1707.

- Marck, K. W. (2003). Cancrum oris and noma: some etymological and historical remarks. *British Journal of Plastic Surgery*, (56), 524-527. doi: [10.1016/S0007-1226\(03\)00224-8](https://doi.org/10.1016/S0007-1226(03)00224-8)
<https://www.jpr Surg.com/article/S0007-1226%2803%2900224-8/pdf>
- World Health Organization. (1995). *Application of the International Clasification of Diseases to Dentistry and Stomatology*. Geneva [3rd ed].
http://extranet.who.int/iris/restricted/bitstream/10665/40919/1/9241544678_eng.pdf
- Ogbureke, K. U. & Ogbureke, E. I. (2010). NOMA: a Preventable “Scourge” of African Children. *Open Dent J*, (4), 201-206.
- Richter, A. L. (1828). *Der Wasserkrebs der Kinder*. Enslin.
- Tourdes, J. (1848). *Du noma ou du sphacele de la bouche chez les enfants*. [Thesis, Strasbourg].
- Reina Valera (1960).