

Cancrum oris (Noma), infección orofacial. Una actualización

Cancrum oris (noma), orofacial infection. An update

Adolfo Pérez Jaramillo: Odontólogo, Maestría SO, Universidad Antonio Nariño. adoprez@uan.edu.co

Paola Andrea Calle: Odontóloga, Cirujana oral, Maestría en gerencia y servicios de salud. Universidad Antonio Nariño.

Luz Adriana Trujillo Franco: Odontóloga, Universidad Antonio Nariño

Erika Alejandra Rios Rios: Odontóloga, Universidad Antonio Nariño



Resumen

El Noma afecta a niños entre 2 y 13 años de edad con avanzada desnutrición y compromiso inmunológico, presentándose más en los últimos años en pacientes con VIH. La etiología microbiana como agente causal principal sigue siendo incierta, la literatura hasta el momento refiere que es ocasionada por una acción simultánea de varias especies microbianas. La enfermedad comienza con una lesión ulcerada gingival, se extiende a otros tejidos necrosándolos. El tratamiento y pronóstico oportuno ha mejorado en los últimos años la mortalidad (10%), afecta gravemente los tejidos orales y faciales. las reconstrucciones faciales requeridas debido a las secuelas que deja la entidad patológica, han mostrado grandes avances debido a la experticia de los cirujanos y los avances tecnológicos. A nivel oral se requieren tratamientos complejos para restablecer la funcionalidad masticatoria

y fonética, debido a la pérdida de la mayoría de dientes y hueso maxilar involucrados. La articulación temporomandibular suele presentar anquilosis. Para obtener buenos resultados, las circunstancias sistémicas subyacentes deben tratarse adecuadamente. La Organización mundial de la salud ha realizado en el año 2016 una guía clínica de prevención, diagnóstico y tratamiento, hay que tener presente que estos tratamientos varían de paciente a paciente según muestra la literatura reportada. Cada vez el reporte de casos de los países en vía de desarrollo es menor, los países en pobreza extrema principalmente del África, son los que reportan más del 90% los casos. En los últimos años ha sido reportado en Bolivia un caso.

Palabras claves: Noma, Cancrum Oris, Estomatitis Gangrenosa, Malnutrición.

Abstract

The Noma affects children between 2 and 13 years of age with advanced malnutrition and immunological compromise, appearing more in recent years in patients with HIV. The microbial etiology as the main causal agent remains uncertain, the literature so far reports that it is caused by the simultaneous action of several microbial species. The disease begins with an ulcerated gingival lesion, extends to the surrounding tissues, penetrating the maxilla until it necroses. Treatment and timely prognosis have improved the mortality rate in recent years (10%), severely affecting the oral and facial tissues. Facial reconstructions required due to the sequelae left by the pathological entity, have shown great progress due to the expertise of surgeons and technological advances. At the oral level, complex treatments are required to

restore the masticatory and phonetic functionality, due to the loss of the majority of teeth and maxillary bone involved. The temporomandibular joint usually presents ankylosis. To obtain good results, the underlying systemic circumstances must be adequately addressed. The World Health Organization has carried out in 2016 a clinical guide for prevention, diagnosis and treatment, it must be borne in mind that these treatments vary from patient to patient, according to the literature reported. Each time the case report of the developing countries is smaller, the countries in extreme poverty, mainly in Africa, are those that report more than 90% of the cases. In Latin America in recent years a case has been reported in Bolivia.

Keywords: Noma, Cancrum Oris, Gangrenous Stomatitis, Malnutrition.

Antecedentes

El Noma ha sido conocido con varios nombres diferentes, tales como estomatitis gangrenosa, cancrum oris, y gangrena infecciosa de la boca, entre otras denominaciones. Es una enfermedad rara de los tejidos orofaciales, se extiende rápidamente principalmente en niños, se han descrito una serie de factores predisponentes y ninguno por sí sólo es capaz de explicarlo (1-6). Se sigue mencionando que los microorganismos, como las espiroquetas y *Fusobacterium*, son los causantes del proceso (7,8). Generalmente son niños con déficit inmunológicos, malnutrición severa, sarampión, VIH, tuberculosis y fiebre tifoidea (7,9,10). Aparece principalmente en África, Asia, con menos incidencia en Suramérica, inexistente en Norteamérica y Europa y (9,11,12).

Es desconocida la prevalencia de la enfermedad, pero una estimación conservadora es que 770 000 personas están afectadas actualmente

por noma o sus secuelas (2), se observa principalmente en los niños de edades entre los 3 - 12 años (13), se estima una incidencia que en años pasados se presentaba a nivel mundial de 140,000 casos al año (11,14). Actualmente se dice que la incidencia ha bajado a 30,000 – 40,000 casos anuales (15). La enfermedad no sólo ataca a pacientes pediátricos, también los adultos son afectados, sin embargo, la condición primordial para contraer esta patología es el debilitamiento severo del sistema inmune, especialmente en pacientes portadores de discrasias sanguíneas (2,11,12).

La enfermedad comienza generalmente con gingivitis necrosante aguda y las producidas por el virus del herpes, posteriormente involucran carrillo, Se puede observar una zona grisácea que no causa mucho dolor. Al mismo tiempo, en la mejilla correspondiente hay una mancha circunscrita azulada que está relacio-

nada con una zona de necrosis mucosa. Esta mancha se propaga rápidamente y se ulcerá, convirtiéndose en un área gangrenosa de color negro-verdoso que se extiende profundamente por toda la mejilla. Como resultado, la mejilla adquiere un color negruzco. (16,17).

La propagación con afectación de las encías y el periostio es común y puede extenderse hasta el maxilar, causando su necrosis. Posteriormente, toda la zona afectada presenta un aspecto gangrenoso y produce un olor desagradable, un síntoma que siempre está presente. La afección también puede extenderse al cuero cabelludo, cuello y hombros. Los factores de riesgo son la pobreza, malnutrición, inmunosupresión (incluida la infección por el VIH), mala higiene bucal, nivel Socioeconómico bajo, leucemia y enfermedades infecciosas causadas por el sarampión y herpes virus (4,7,12,17,18). La causa es desconocida, pero la combinación de varios elementos se han identificado, como la desnutrición, el sistema inmunológico, mala higiene bucal, lesiones de la mucosa gingival y un desconocido factor bacteriano actuando como un activador de la enfermedad (2,7,8,11).

La escasa información encontrada en las diferentes bases de datos, no permitió hacer una selección con rigurosidad metodológica de los artículos por año tipo de estudio, en su mayoría fueron reporte y series de casos, de manera que la condición fue ser reportados en revistas

indexadas. Las palabras claves utilizadas fueron Noma, Estomatitis Gangrenosa, Cancerum Oris, en español e inglés, se utilizaron bases de datos (*Proquest, Pubmed, Gale Cengage Learning, Science Direct, Ebsco y Springer*), se describió la epidemiología, factores de riesgo, microbiología y manejo de la enfermedad

Características clínicas

Es enfermedad infecciosa que empieza como una ulceración gingival que se disemina rápidamente a través de los tejidos oro faciales (2,8,10,12,16). Presentan pérdida de tejidos blandos, presencia de absceso que se extiende desde región parotídea por todo el espacio masticador, musculatura pterigoidea bilateral y fosa infra temporal (2,7,14,16,19). Se aprecia una úlcera en la mucosa gingival que se extiende hacia a los carrillo, base de la nariz y labios. Hay una gran cantidad de tejido necrosado en la cara, lo que produce un olor fétido. (9,12), Hay presencia de pus y se desprende una gran cantidad de tejido, lo que expone los huesos maxilares y produce una comunicación bucosinusal clínica. Perdida de las funciones de la cavidad oral. En pacientes con infección por VIH y bajos recuentos de linfocitos CD4, las aftas suelen aparecer en forma de brotes en la mucosa oral no queratinizada. Estas aftas son muy dolorosas y pueden persistir durante meses, lo que dificulta la alimentación (20).

La propagación con afectación de las encías y el periostio es común y puede extenderse hasta el maxilar, causando su necrosis. Posteriormente, toda la zona afectada presenta un aspecto gangrenoso y produce un olor desagradable, un síntoma que siempre está presente.

Factores de riesgo

La información reportada en la literatura establece unos posibles factores etiológicos sin ser evidenciados científicamente, en su gran mayoría son estudios descriptivos, su etiología es infecciosa, afectando a personas en extrema pobreza principalmente a niños y población en edad avanzada, afectando levemente más a las mujeres que a los hombres con una relación 1:1.2 (21). El 87% de los reportes de casos son población del África subsahariana. Las personas presentan un alto nivel de desnutrición, siendo este último el factor más desencadenante, acompañado con algún tipo de alteración sistémica y de inmunodeficiencia (5,12,14,18) en pacientes con sarampión, malaria, anemia, bronconeumonía, otitis media, leucemia mieloide, reportes de los últimos años lo asocian muy frecuentemente en pacientes con VIH (2,4,6,7,12,18,22,23). A nivel oral se ha encontrado una inadecuada higiene oral con presencia de gingivitis aguda, gingivitis ulceró-necrotizante aguda y enfermedad periodontal, abscesos (2,7,14,19).

Microbiología

Se han aislado una amplia variedad de microorganismos, incluyendo *Prevotella melanogena*, *Bacteroides fragilis*, *Fusobacterium necrophorum*, *Fusobacterium nucleatum*, *Borrelia Vincent* y *Fusobacterium*, *Prevotella intermedia*, *Bacillus cereus*, *Trueperella pyogenes*, *espiroquetas*, así como *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* y *Klebsiella*. También se han identificado *Prevotella intermedia*, *Peptostreptococcus micros*, *Staphylococcus aureus* y *Pseudomonas spp*, *Veillonella parvula* y *Corynebacterium pyogenes* (2,4,7,12, 16,18,24,25). Las relaciones simbióticas entre bacilos fusiformes y estreptococos no hemolíticos y estafilococos han sido considerados factores importantes en el desarrollo de la

noma,(13,22,23,25) El microorganismo directamente responsable no se ha podido definir, la *Prevotella intermedia* y *Peptostreptococcus*, han sido asociados como iniciadores del Noma (25), otros autores han sugerido que el *Fusobacterium necrophorum* es la bacteria desencadenante del noma, este microorganismo produce varias toxinas y se ha asociado con infecciones necrosantes en animales y puede infectar a los niños. (7,9) Igualmente los patógenos periodontales conocidos como *Aggregatibacter actinomycetemcomitans*, *Capnocytophaga*, *Porphyromonia* y *Fusobacteria* también se les atribuye ser agentes causantes primarios. (26)

Medicación

Se emplearon diferentes tratamientos, según la evolución y la confirmación de la patología; la Organización mundial de la salud OMS (8), determinó un protocolo en el año 2016 que recomienda aplicar de manera rápida:

- **Opción 1:** Amoxicilina y ácido clavulánico por vía intravenosa, 50 mg / kg cada 6 horas durante 14 días + gentamicina por administración intravenosa lenta, 5 mg / kg cada 24 horas durante 5 a 7 días + metronidazol por administración intravenosa lenta, 15 mg / kg cada 12 horas durante 14 días.

- **Opción 2:** ampicilina por vía intravenosa, 100 mg / kg cada 6 horas durante 14 días + gentamicina por administración intravenosa lenta 5 mg / kg cada 24 horas durante 5 a 7 días + metronidazol por administración intravenosa lenta, 15 mg / kg cada 12 horas durante 14 días. Enjuague bucal con clorhexidina 0,2%, 10 ml 3 veces al día

Rehabilitación

En el tratamiento quirúrgico, la mayoría de los pacientes suelen ser derivados a cirugías de reconstrucción. Para ello, se utilizan comúnmente grandes colgajos libres con el objetivo

Es esencial contar con sólidos conocimientos en cirugía craneomaxilofacial y microcirugía para abordar con éxito la compleja cirugía de las secuelas. De lo contrario, las intervenciones quirúrgicas pueden dejar graves secuelas en los pacientes.

de reconstruir tejidos blandos yugales, reducir el alto riesgo de recurrencia de la constricción mandibular (colgajo miocutáneo de serrato anterior). Asimismo, para la reconstrucción de pérdidas óseas, se emplean colgajos óseos vascularizados, como el de hueso craneal vascularizado. Es esencial contar con sólidos conocimientos en cirugía craneomaxilofacial y microcirugía para abordar con éxito la compleja cirugía de las secuelas. De lo contrario, las intervenciones quirúrgicas pueden dejar graves secuelas en los pacientes. (6,27). A Nivel de la articulación temporomandibular se presenta fibrosis y anquilosis (28). A nivel oral queda una gran pérdida de los dientes y hueso de los maxilares, la rehabilitación de las funciones a nivel oral debe de ser el trabajo del odontólogo, cirujano maxilofacial y fonoaudiólogo, para restablecer la masticación y el habla. Problemas de masticación y defectos de fonación pueden solucionarse con prótesis.

Sobrevivencia

La enfermedad tiene una alta mortalidad, entre el 70% al 90% (4,14,18,19), sin embargo, con el uso de los antibióticos, la tasa de mortalidad ha bajado al 10% (4,14,18,29). Los pacientes mueren por las múltiples complicaciones derivadas de la patología o sus secuelas o por enfermedades de base. Más de un 90% de los pacientes que sobreviven, presenta secuelas muy graves que ocasionan disminución en la calidad de vida por compromisos funcionales y estéticos, a

nivel de la cara, en su mayoría son intervenidos por cirugía estética. Para obtener buenos resultados, las circunstancias sistémicas subyacentes deben tratarse adecuadamente. Se debe brindar una atención integral en las áreas de rehabilitación quirúrgica, psicosocial y nutricional de los pacientes (19,27).

Discusión

La enfermedad afecta a niños principalmente entre los 2 y 13 años de edad con una desarrollada desnutrición y compromiso inmunológico, presentándose más en los últimos años en pacientes con VIH. La etiología microbiana principal sigue siendo incierta, la literatura hasta el momento refiere que es ocasionada por una acción simultánea de varias especies microbianas.

El tratamiento y pronóstico ha mejorado mucho en los últimos años siempre y cuando la atención sea inmediata; las secuelas que deja la enfermedad, han sido tratadas con reconstrucciones faciales cada vez con mejores resultados gracias a la experiencia de cirujanos y los avances tecnológicos reconstructivos, cabe resaltar que debe ser manejado por personal con mucha experiencia. A nivel oral se requiere tratamientos complejos para restablecer la funcionalidad masticatoria y fonética, hay gran perdida de los dientes y hueso, se rehabilita con prótesis y cirugías, un gran porcentaje presentan anquilosis de la articulación tempomandibular.

Aunque la Organización mundial de la salud (OMS) ha realizado en el año 2016 una guía clínica de prevención, diagnóstico y tratamiento (8), hay que tener presente que estos tratamientos varían de paciente a paciente según muestra la literatura reportada.

La cantidad de casos reportados de países en vías de desarrollo está disminuyendo progresivamente. Siendo casi inexistente en los países con una alta calidad de vida, las comunidades en pobreza extrema principalmente del África, son los que reportan más del 90% de los casos. Para controlar la enfermedad, se debe mejorar las condiciones en que viven las personas. En los últimos años ha sido reportado un caso en Bolivia (30). Es muy importante considerar el carácter agudo de la enfermedad, su relación con las condiciones de pobreza y la muerte si no se recibe atención oportuna. Lo anterior contribuiría a que no sea reportada la enfermedad en los entes de salud como *Cancrum Oris*.

Bibliografía

1. Faye D, Kanouté A, Lo CM. Community Approach to Fight against Noma in a Developing Country: The Case of Senegal. *Journal of International Oral Health*. 2016;8(5):560-3.
2. García-Moro M, García-Merino E, Martín-del-Rey Á, García-Sánchez E, García-Sánchez JE. La enfermedad de Noma/cancrum oris: una enfermedad olvidada. *Revista Española de Quimioterapia*. 2015;28(5).
3. Leila Srour M, Marck KW, Baratti-Mayer D. Noma: neglected, forgotten and a human rights issue. *International health*. 2015;7(3):149-50.
4. Braimah R, Adeniyi A, Taiwo A, Ibikunle A, Gbotolorun M, Aregbesola S, et al. Risk factors and mortality rate of acute cancrum oris (noma) in Sokoto North-West Nigeria: A 13-year survey. *Journal of Pediatric Dentistry*. 2017;5(1):1-5.
5. Madabhavi I, Revannasiddaiah S, Sarkar M. *Cancrum oris (noma): An early sign of acute lymphoblastic leukemia relapse*. *Indian Journal of Dermatology, Venereology, and Leprology*. 2018;84(3):373.
6. Pedro K, Smit DA, Morkel JA. *Cancrum Oris (noma) in an HIV-positive adult: A case report and literature review*. *South African Dental Journal*. 2016;71:248-52.
7. Ashok N, Tarakji B, Darwish S, Rodrigues JC, Altamimi MA. A Review on Noma: A Recent Update. *Global Journal of Health Science*. 2016;8(4):53-9.
8. WHO. *NOMA is a severe disease*. 2016 <http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/254579/2/978-929023354-1-eng.pdf%3fu>.
9. Baratti-Mayer D, Gayet-Ageron A, Hugonet S, Francois P, Pittet-Cuenod B, Huyghe A, et al. Risk factors for noma disease: a 6-year, prospective, matched case-control study in Niger. *Re Lancet Global health*. 2013;1(2):e87-e96.
10. Zawar V, Pawar M, Kumavat S, Shah M, Chaddha C. A progressive ulcer in immunocompetent man: cancrum oris. *Tropical doctor*. 2018;48(1):60-2.
11. Marck KW. Noma: a neglected enigma. *The Lancet Global Health*. 2013;1(2):e58-e9.
12. Jain A, Ranka R. The Real Face of “Face of Poverty”: An Insight on Noma. *Hos Pal Med Int Jnl*. 2017;1(2):00011.
13. Enwonwu CO. Noma — The Ulcer of Extreme Poverty. *New England Journal of Medicine*. 2006;354(3):221-4.
14. Feller L, Altini M, Chandran R, Khammissa R, Masipa J, Mohamed A, et al. Noma (cancrum oris) in the South African context. *Journal of Oral Pathology & Medicine*. 2014;43(1):1-6.
15. Srour ML, Marck K, Baratti-Mayer D. Noma: Overview of a Neglected Disease and Human Rights Violation. *Re Ameri-*

- can journal of tropical medicine and hygiene.* 2017;96(2):268-74.
16. Enwonwu CO, Falkler WA, Idigbe EO. Oro-facial gangrene (noma/cancrum oris): pathogenetic mechanisms. *Critical reviews in oral biology and medicine : an official publication of the American Association of Oral Biologists.* 2000;11(2):159-71.
 17. Montandon D. Surgery of noma: a 20-year experience. *Stomatologie.* 2007;104(1):1-9.
 18. Wazir SM, Khan SU. Cancrum oris. *Journal of Pakistan Association of Dermatology.* 2016;18(2):110-2.
 19. Ibikunle AA, Adeniyi SA, Taiwo AO, Braimah RO, Gbotolorun OM, Soyele OO, et al. Management of 159 cases of acute cancrum oris: Our experience at the noma children hospital, Sokoto. *Archives of Medicine and Health Sciences.* 2017;5(2):172.
 20. Krishnamurthy A ,Vaidhyanathan A , Srinivas S , Sundarsingh s, Reconstruction of a large cheek defect caused by cancrum oris *Journal of Head and Neck Surgery,* September-December 2010;1V3:167-169.
 21. Adeniyi S, Taiwo A, Ibikunle A, Braimah R, Gbotolorun O, Ogbeide M, et al. Pattern of tissue destruction among patients diagnosed with cancrum oris (Noma) at a Northwestern Nigerian Hospital, Sokoto. *Saudi Journal of Oral Sciences.* 2017;4(2):101-5.
 22. Chidzonga MM, Mahomva L. Recurrent noma (cancrum oris) in human immunodeficiency virus infection and acquired immunodeficiency syndrome (HIV and AIDS): report of a case. *Journal of oral and maxillofacial surgery : official journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons.* 2008;66(8):1726-30.
 23. Chidzonga MM, Mahomva L. Noma (cancrum oris) in human immunodeficiency virus infection and acquired immunodeficiency syndrome (HIV and AIDS): clinical experience in Zimbabwe. *Journal of oral and maxillofacial surgery : official journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons.* 2008;66(3):475-85.
 24. Sharma A, Mishra V, Jain H, Gupta R. Cancrum oris: Secondary to tooth extraction. *Journal of Cranio-Maxillary Diseases.* 2015;4(1):105-.
 25. Bolivar I, Whiteson K, Stadelmann B, Baratti-Mayer D, Gizard Y, Mombelli A, et al. Bacterial diversity in oral samples of children in niger with acute noma, acute necrotizing gingivitis, and healthy controls. *PLoS Negl Trop Dis.* 2012;6(3):e1556.
 26. Huyghe A, François P, Mombelli A, Tangamo M, Girard M, Baratti-Mayer D, et al. Microarray Analysis of Microbiota of Gingival Lesions in Noma Patients. *PLoS Neglected Tropical Diseases.* 2013;7(9):e2453.
 27. Pittet B, Rüegg E, Baratti-Mayer D, Jaquinet A. Tratamiento quirúrgico de las secuelas del noma. *EMC-Cirugía Plástica Reparadora y Estética.* 2015;23(2):1-18.
 28. Adeola DS, Obiadzie AC. Protocol for managing acute cancrum oris in children: an experience in five cases. *African journal of paediatric surgery : AJPS.* 2009;6(2):77-81.
 29. Marck KW. A history of noma, the “Face of Poverty”. *Plastic and reconstructive surgery.* 2003;111(5):1702-7.
 30. Bonilla RA. Noma. Presentación de un caso. *Revista de la Sociedad Boliviana de Pediatría.* 2015;43(1).