

ESTOMATITIS GANGRENOSA (NOMA)

Estudio de dos casos

- **Dr. Omar Valera Q.**
Departamento de Pediatría.
- **Dr. F. García Tamayo.**
Departamento de Pediatría.
- **Dr. Nectario Durango N.**
Servicio de Dermatología.
- **Dr. Esteban Urdaneta.**
Departamento de Pediatría.
Hospital Universitario.
Maracaibo.

La estomatitis gangrenosa o noma, es una enfermedad poco frecuente que se observa generalmente en niños desnutridos o convalecientes de enfermedades anergizantes. De etiología aún desconocida; tiene una evolución que suele ser fatal por la dificultad que tienen estos pacientes para desarrollar una inmunidad efectiva. El noma se observa principalmente en el África y países del sudeste asiático. Es una enfermedad relativamente rara en América⁹. No conocemos trabajos que informen sobre casos de noma en nuestro país. Consideramos de interés exponer el estudio clínico, histológico y de laboratorio, de dos niñas con esta enfermedad, que ingresaron al Departamento de Pediatría del Hospital Universitario de Maracaibo.

CASUÍSTICA

I) A. C. V. R. Edad: 15 meses. Historia N° 04-76-02. Fecha de ingreso: 28-2-66. **Motivo de consulta:** úlcera del labio inferior.

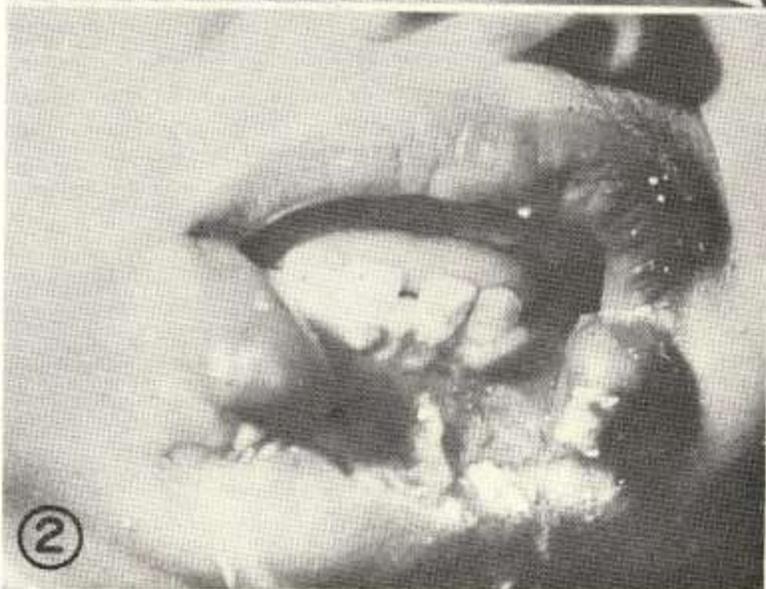
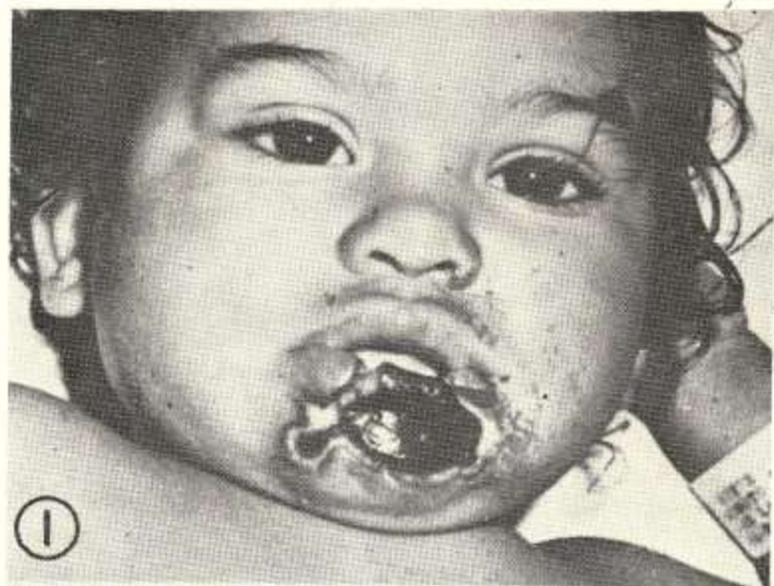
Enfermedad actual: la madre refiere que hace cinco días la niña presentó fiebre y un enrojecimiento pequeño y prominente en el mentón, localizada a 1 cm. por debajo del labio inferior, en la línea media. Esta lesión inicial, eritematopapulosa, evolucionó rápidamente a vesiculopustulosa. La niña fue llevada a un Centro de Salud donde se le indicó tratamiento a base de penicilina. Dos días más tarde, en una consulta de control en el mismo Centro de Salud, se comprobó que la lesión, rebelde al tratamiento, había continuado extendiéndose. La pústula presentaba ahora un color eritematovioláceo y se acompañaba de edema del mentón y parte de la cara. Se continuó la administración de penicilina y se agregó tetraciclina. Dos días después, en vista de que comenzaba a formarse una escara húmeda, fue referido

al Servicio de Dermatología del Hospital Universitario, donde se hospitalizó con el diagnóstico de noma.

Antecedentes: producto de segundo embarazo, pesó al nacer 3 kgrs. y presentó ictericia moderada después de las 24 horas de nacida. Recibió alimentación natural hasta los 3 meses y luego complementada con leche completa; la dieta actual es completa y bien balanceada. Recibió 3 dosis de vacuna triple y 2 dosis de antipoliomielítica Sabin, en 1965. Presentó un cuadro de otitis media izquierda 4 meses antes de la presente enfermedad. Los padres son jóvenes y sanos. No tienen antecedentes patológicos familiares de importancia. La madre trabaja como auxiliar de enfermería.

Examen físico al ingreso: temperatura: 37.5°C; peso: 10 kgrs.; talla: 80 cms. Buen estado general; buena nutrición y desarrollo. Piel de aspecto normal, bien hidratada. Discreto edema de los pies. Normocéfala. Oídos, nariz y faringe, sin lesiones. Úlcera necrotizante en el labio inferior, de 3 x 3 cms., que se extiende hasta el mentón. Adenopatías cervicales, pequeñas, móviles, no dolorosas. Auscultación cardiopulmonar, normal. Abdomen ligeramente globuloso; hígado palpable a 4 cms. del borde costal. Exploración neuromuscular normal.

Evolución: el labio inferior se transforma, poco tiempo después, en una escara, que al desprenderse, deja al descubierto una úlcera de bordes bien limitados, con un fondo irregular, no sangrante, cubierto parcialmente por una secreción blanco amarillenta (Figs. 1 y 2). La niña no tiene fiebre desde el día de su ingreso y recibe como tratamiento, penicilina sódica y clortetraciclina. Se comprueba leucocitosis moderada (13.550 glóbulos blancos), con fórmula normal; hemoglobina baja (8 grs. %). La velocidad de sedimentación está elevada; el V. D. R. L. no es reactivo; la orina, normal. El estudio radiográfico del tórax es normal. Un cultivo de la secreción, tomado varios días después de su ingreso contiene levaduras, pseudomona aeruginosa y gafkia tetrada. En cultivos posteriores se aíslan estreptococos, escherichia coli y pseudomona aeruginosa. Una vez desprendida la escara, la lesión deja de extenderse y comienza a cicatrizar. Se observa tejido de granulación y la secreción va desapareciendo. Se continúa la terapia antibiótica, modificándola de acuerdo a los resultados de las pruebas de sensibilidad a antibióticos que



periódicamente se investigan. A los nueve días de hospitalización se toma biopsia de la piel y mucosa del labio inferior. Microscópicamente se observa inflamación no específica del estroma, con infiltración de linfocitos y leucocitos. Se ve escaso número de bacilos y cocos gram negativos. No se observan microorganismos gram positivos. Varios días más tarde, luego de una transfusión de sangre, se practica reconstrucción quirúrgica del labio inferior. El postoperatorio es satisfactorio. Se da el alta, en buenas condiciones, a los 45 días de su ingreso.

II) N. C. D. Edad: 14 meses. Historia N° 10-16-73. Fecha de ingreso: 1-11-67. **Motivo de consulta:** ulceración en la nariz.

Enfermedad actual: refiere la madre que hace cinco días la niña presentó enrojecimiento y edema en la nariz, alrededor de las fosas nasales. Consultó a un médico, quien indicó tratamiento a base de penicilina procaínica; pero no hubo mejoría. Dos días más tarde, la nariz tenía un color rojo violáceo, que se hizo negro al día siguiente. La niña presentaba abundante secreción mucosa por ambas fosas nasales.

Antecedentes: embarazo controlado; parto simple, eutócico, a término, atendido en Hospital. Peso al nacer: 3.500 grs.; período neonatal sin complicaciones. Alimentación natural por 3 meses; luego complementada con leche completa; la dieta actual es completa para su edad, mal balanceada. Inmunizaciones: BCG. Hace un mes, presentó diarrea con deshidratación y fue hospitalizada en Cabimas durante varios días. No tiene antecedentes patológicos familiares de importancia.

Examen físico al ingreso: temperatura: 38°C; peso: 6.400 grs.; talla: 76 cms. Regular estado general; déficit ponderal del 33%. Piel pálida, con escaso panícula adiposo. Cabeza de configuración normal. Conjuntivas pálidas. Tímpanos bien. A nivel de la región nasal, se aprecia zona amplia de necrosis que se extiende hasta el límite de las mejillas; bien limitada, de color negro, superficie áspera y húmeda; se aprecia pérdida de sustancia en ala derecha de la nariz. Mucosas húmedas. Tórax simétrico, no hay disnea. Murmullo vesicular normal, estertores bronquiales en ambos campos pulmonares. Ruidos cardíacos rítmicos; frecuencia: 100 por minuto. Abdomen blando; hígado a 4 cms. del reborde costal; bazo no palpable. Sensorio deprimido.

Evolución: desde su ingreso se indica como tratamiento, penicilina sódica y antihistamínicos. Es vista al día siguiente por el Servicio de Dermatología, quienes aprecian "proceso gangrenoso, necrótico, ligeramente supurativo, de evolución rápida, localizado en región nasal. Impresión diagnóstica: noma. Tratamiento: penicilina y antihistamínicos; compresas de solución salina, localmente, dos veces al día, luego secar y aplicar Violeta de Genciana no fenicada al 0.5%". A este tratamiento se agrega complejo B parenteral y se continúa por 6 días. La paciente recibe, además, una transfusión de sangre. Se observa, que la lesión deja de extenderse, que los bordes de la escara comienzan a desprenderse del tejido sano y continúa abundante la secreción mucosa por las fosas nasales; éstas están parcialmente obstruidas e impiden la respiración nasal. La lesión ha destruido el vestíbulo y las alas de la nariz (Figs. 3 y 4).

Las condiciones generales de la niña siempre fueron aceptables. Tuvo fiebre el día de su ingreso, pero luego la temperatura cedió y se mantuvo normal los días siguientes. Un cultivo de la lesión, tomado a las pocas horas de la hospitalización, reveló *Pseudomonas aeruginosa*, variedad cromógena. En otros exámenes practicados, se encontró una velocidad de sedimentación elevada; 8 grs. % de hemoglobina, con un hematócrito de 27%; cuenta blanca de 6,600, con 50% de segmentados y 50% de linfocitos. El proteograma fue el característico de un niño desnutrido y lo mismo las cifras de calcio, fósforo y fosfatasas alcalinas. La orina fue de reacción alcalina y en el sedimento se encontraron hongos, bacterias y glóbulos de pus. Cultivos posteriores revelaron que las *Pseudomonas* persistían en la lesión y por esto, al séptimo día de su ingreso, se modificó la terapia antibiótica y se indicó Polimixina B; continuando igual el tratamiento local y los antihistamínicos. Después, se utilizó la colimicina durante varios días. Al décimo día de hospitalización, se desprende la escara. La niña presenta una lesión ulcerada que ha destruido totalmente ambas alas nasales, columela y parte del labio superior. Se recomienda curación diaria con agua y jabón, para eliminar las costras y luego, irrigaciones locales con solución de nitrato de plata al 0.5%, para combatir la infección por *Pseudomonas*. Posteriormente se hará la reconstrucción de la secuela.



COMENTARIOS

El noma es una enfermedad necrosante que progresa rápidamente. Por lo general, comienza como una simple reacción inflamatoria de la mucosa gingival, labial o nasal, que luego se ulcera y en pocos días se extiende a las mejillas, la nariz, las orejas o el cuello y deja destruida un área amplia de mucosa y piel. Como la boca es su localización habitual, se la ha denominado estomatitis gangrenosa, pero aún se utiliza el término "noma" (de la palabra griega "nemein": devorar), que le dio Barón en 1816⁶. Otros sinónimos de uso frecuente son: "cancrum oris" y "cáncer acuático", este último, por la sialorrea marcada que generalmente lo acompaña. Aparentemente, la historia de la enfermedad puede remontarse varios siglos antes de la era Cristiana, pues ya Hipócrates la describe entre la gente de su tiempo y, años más tarde, lo hace Galeno¹⁴. Bathus en el siglo XVII, fue el primero en presentarla como una entidad clínica⁴.

El noma es una enfermedad de la niñez. La mayoría de los casos ocurren en menores de 5 años^{4, 5, 7}, pero también puede observarse en los adultos^{12, 13}. Raras veces se presenta en un niño bien nutrido y sin antecedentes patológicos⁹. Generalmente el paciente vive hacinado, en muy pobres condiciones de higiene y nutrición; de allí que los países subdesarrollados presenten las casuísticas más elevadas^{7, 11}. En los campos de concentración de la Segunda Guerra Mundial, la enfermedad tomó proporciones endémicas. Parece, que el deterioro físico acentuado es un prerequisite indispensable al cual el paciente puede llegar por hambre, o por haber sufrido, recientemente, una enfermedad debilitante o anergizante, o por los dos factores asociados. Las enfermedades que más frecuentemente se citan como un antecedente inmediato al noma son el sarampión, paludismo, kala-azar, fiebre tifoidea, tuberculosis, leucemia, septicemia y nefrosis. También la administración de citostáticos. Algunas veces, la estomatitis gangrenosa se observa en niños sin antecedentes patológicos y, en oportunidades más raras, estos niños pueden ser eutróficos. Tal es uno de los casos que presentamos. De modo que, es discutible el concepto, defendido por algunos autores, de que el noma no es una enfermedad en sí misma sino un signo terminal de cualquier enfermedad debilitante. Y es curioso que, mientras tal punto de vista se apoya en la comprobación hecha

por europeos y asiáticos, en cambio en Madagascar, lo habitual es que el paciente no tenga antecedentes patológicos recientes¹¹.

Además de los factores señalados, cuyo papel predisponente está hoy aceptado, existen otros que, con menor frecuencia, han sido presentados y defendidos como causa más o menos directa de la estomatitis gangrenosa. Selye considera el noma, como una falta de adaptación al stress, ya que en animales de laboratorio ha conseguido provocar la enfermedad mediante el trauma mecánico de la mucosa; y luego ha suprimido esta respuesta, administrando ACTH¹². La elevada incidencia de noma en niños desnutridos, ha permitido suponer, que la deficiencia de uno o más miembros del complejo de vitaminas B, pudiera tener relación con la enfermedad¹⁰. El factor traumatismo, también ha sido considerado importante⁹. Puede existir una relación entre la extracción de un diente y el sitio de la lesión. Por otra parte, ya varios autores han establecido cierta correlación entre la aparición del noma y la primera dentición, haciendo notar, que nunca han observado casos en menores de 1 año y que la mayor frecuencia está entre los 3 y los 4 años¹¹. Se ha especulado, además, sobre un probable mecanismo alérgico, a fármacos por ejemplo, que directa o accidentalmente, se ponen en contacto con el tejido que luego se necrosa. Sin embargo, no se conoce con certeza la etiopatogenia. Lo mismo que en la estomatitis ulcerativa de Vincent, en el noma pueden encontrarse gran número de microorganismos fusiformes y espiroquetales. Algunos de ellos han sido aislados en forma casi constante mediante procedimientos ingeniosos⁵. Por otra parte, el comienzo inflamatorio del noma, con una o varias úlceras, sugiere que sea el resultado de una propagación bacteriana más que de una trombosis vascular. En nuestro caso, consideramos como contaminantes de la lesión y nunca como agentes etiológicos de la misma, los gérmenes que se aislaron en los cultivos practicados. Es interesante destacar, que la madre de nuestro primer paciente trabaja en un Dispensario de Salud como auxiliar de enfermería y que el segundo caso (niña distrófica y con antecedentes patológicos recientes) había sido hospitalizado, un mes antes del comienzo de su lesión nasal. Coincide, en estas dos niñas, una relación más o menos directa con el ambiente hospitalario.

Microscópicamente, la lesión puede revelar una trombovasculitis y necrosis hidrópica; que es terreno abonado para la pro-

liferación bacteriana. En nuestro primer caso se practicó una biopsia y se tomaron fragmentos de tejido en los bordes de la lesión. No se encontraron características anatomopatológicas específicas.

El diagnóstico diferencial es sencillo. Prácticamente, sólo la acatalasemia¹⁵ puede necrosar tan rápidamente la mucosa oral o nasal y extenderse en la misma forma impresionante que lo hace el noma o en una más destructiva aún, ya que frecuentemente destruye los huesos maxilares. Esta enfermedad, descrita por Takahara en 1947, consiste en la ausencia de la enzima catalasa en los tejidos. En estas circunstancias, una infección, generalmente dental, por estreptococo hemolítico o ciertos neumococos (que son gérmenes productores de peróxido de hidrógeno), conduce a la necrosis del tejido invadido. El mecanismo consiste en que, como no hay catalasa que degrade el peróxido de hidrógeno, éste se combina con la hemoglobina y la transforma en metahemoglobina, la cual es incapaz de oxigenar el tejido donde asienta la infección. La ulceración del caso II permite recordar la enfermedad de Chagas, pero la forma de instalarse la lesión y la evolución, son diferentes a las del noma.

La evolución del noma es impresionantemente rápida y destructiva. La lesión inicial, generalmente gingival o labial, es de color rojo, edematizada y caliente. Pronto se ve substituida por pequeñas úlceras que tienden a confluir o por un área negra de necrosis que se extiende rápidamente, se esfacela y deja una úlcera que puede descubrir el hueso. El tejido óseo también puede afectarse, particularmente en los alvéolos, con caída del diente y formación de un secuestro. Estos signos se acompañan de mal estado general, fiebre, anorexia, halitosis, intoxicación y, finalmente, puede ocurrir la muerte por complicaciones graves como bronconeumonía o septicemia. En nuestros casos, nos llamó la atención que las condiciones generales de las niñas siempre fueron buenas y que evolucionaron prácticamente sin fiebre y sin complicaciones intercurrentes. Quizás en esto, y en lo poco que se extendieron las lesiones, influyera el hecho de que ambas niñas recibieron antibióticos desde el comienzo de su enfermedad.

Actualmente, el diagnóstico precoz y la terapia antibiótica, ayudan a mejorar el pronóstico que antes era fatal en una gran mayoría de los casos¹. La penicilina y las tetraciclinas han dejado

a los cirujanos plásticos^{2, 3, 4}, la parte más ardua en el tratamiento del noma. La mortalidad que aún se puede encontrar, está en relación directa con las costumbres y la cultura de los pueblos subdesarrollados donde existe toda la serie de condiciones predisponentes que señalamos y donde el tratamiento empírico y la visita a los brujos y curanderos siempre precede a la consulta al hospital.

RESUMEN

Se presentan dos casos, una niña eutrófica y otra distrófica, con lesiones úlcernecrotizantes de las mucosas y piel, que fueron diagnosticadas como estomatitis gangrenosa o noma. Se trata, probablemente, de los primeros casos sobre esta enfermedad descritos en Venezuela. Se hacen comentarios sobre la etiología, clínica y tratamiento.

SUMMARY

Two cases of gangrenous stomatitis or noma are described. Comments are made concerning etiology, clinical aspects and treatment of the disease. This is the first description of the disease in Venezuela.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.— AMPOFO, O.; FINDLAY, G. M. "Oral aureomycin in the treatment of tropical ulcers and cancrum oris". *Trans. Roy. Soc. Trop. Med. Hyg.* 44: 307-310. 1950.
- 2.— BORCBAKAN, C. "Two cases of noma sequelae treated with scalp flaps". *Plast. Reconstr. Surg.* 10: 283-287. 1952.
- 3.— CARAYON, A.; RESILLOT, A.; AUPHAN, P.; COLOMAR, R. "Chirurgie réparatrice du noma par tubes cutanés migrants". *Bull. Soc. Med. D'Afrique Noire.* 10: 129-138. 1965.
- 4.— D'AGOSTINO, F. J. "A review of noma". *Oral Surg.* 4: 1000-6. 1951.
- 5.— ECKSTEIN, A. "Noma". *Amer. J. Dis. Child.* 59: 219-237. 1940.
- 6.— FARINA, R.; SERSON NETO, D.; PAULA SANTOS, S.; CASTRO, O. "Surgical treatment of sequelae of gangrenous stomatitis (noma)". *Plast. Reconstr. Surg.* 16: 47-56. 1955.

- 7.— JELLIFFE, D. B. "Infective gangrene of the mouth (cancrum oris)". *Pediatrics*. 9: 544-550. 1952.
- 8.— KRAGULJAC, V. "Neki problemi u vezi sa plastionon rekonstrukcijom defekta lica posle obljenda od nome". *Vojno. Sanit. Pregl.* 17: 461-466. 1960.
- 9.— LINENBERG, W. B.; SCHMITT, J.; HARPOLE, H. J. "Noma". *Oral Surg.* 14: 1138-1141. 1961.
- 10.— LUDER, J. "Cancrum oris". *Great Ormond Steert J.* 9: 22-30. 1955.
- 11.— PHAM-DINH-TUAN. "Le noma au Viet-Nam". *Sem. Hop. Paris.* 36: 963-967. 1960.
- 12.— RUBEN, M. P.; MILLER, M. "Noma: its association with nutritional deprivation and physical debilitation". *Oral Surg.* 18: 167-175. 1964.
- 13.— STARK, S. "Noma or gangrenous stomatitis". *Oral Surg.* 9: 1076-1079. 1956.
- 14.— SUNG, C. C. W.; SUNG, R. Y. "Some clinical observations concerning noma". *Amer. J. Orthod. Oral Surg.* 33: 284-289. 1947.
- 15.— TAKAHARA, S. "Progressive oral gangrene due to acatalasaemia". *Laryngoscope.* 64: 685-688. 1954.

"Las universidades deben tener la suprema finalidad de la investigación científica desinteresada".

Bernardo A. Houssay
"La Investigación Científica"

"No es poco común para aquellos que se oponen a una innovación, basar su juicio sobre una actitud de "todo o nada", es decir, si la innovación no provee una solución completa al problema práctico, no sirve. Esta irrazonable actitud previene o retarda algunas veces, la adopción de adelantos que podrían ser muy útiles en ausencia de algo mejor".

"El estudiante que posea verdadero talento para la investigación no tiene, por lo general, dificultad en encontrar problemas apropiados. Si durante el curso de sus estudios, no ha notado inconsistencia o fallas en los conocimientos o no ha desarrollado alguna idea propia, entonces su futuro como investigador científico no es promisorio".

W. I. B. Beveridge

"El Arte de la Investigación Científica".