

Cancrum Oris na Infância. Apresentação de Caso Clínico

GABRIELA VALADAS, MARIA JOSÉ LEAL

Serviço de Cirurgia Pediátrica — Hospital de Dona Estefânia

Resumo

Cancrum oris, noma ou estomatite gangrenosa é uma doença que afecta principalmente crianças mal nutridas e imunodeprimidas. Frequente em países subdesenvolvidos atinge igualmente imunodeprimidos por leucemia ou SIDA na Europa e América. Doença anteriormente fatal apresenta-se hoje como um grande desafio médico para a cura das sequelas mutilantes que provoca.

Os autores descrevem um caso clínico de Noma numa criança de 3 anos, raça negra, da Guiné-Bissau. Apresentava-se num estágio avançado desta doença com amputação parcial dos lábios, face e nariz. Discute-se a terapêutica inicial da área infectada, onde a utilização do ácido acético foi fundamental, e a reconstrução com retalho frontal transposto de dupla face.

Palavras-chave: Noma, Cancrum oris, estomatite gangrenosa, patogenia, tratamento.

Summary

Cancrum oris, noma or gangrenous stomatitis affects mainly immunodepressed and malnourished children. It is frequent in under developed countries but also appears in Europe and America in immunodepressed patients with leukemia and AIDS. Once fatal, the disease has become today a considerable challenge to the surgeon due to the mutilating lesions it produces.

The authors report a clinical case of cancrum oris in a 3 year old negro child, born in Guiné-Bissau. In an advanced state, the child had partial amputation of the lips, cheek and nose. The initial treatment of the infected area and the importance of the use of acetic acid is discussed as is the reconstruction using a double-sided forehead flap.

Key-words: Noma, cancrum oris, gangrenous stomatitis, pathogenesis, treatment.

Introdução

Já descrito por Hipócrates e Galeno, *cancrum oris* ou Noma deriva do vocábulo grego «devorar». Tourdes, em 1848, define Noma como uma «afecção gangrenosa principalmente da face atacando as crianças de constituição alterada por má higiene e doenças graves especialmente febres eruptivas, iniciando como uma úlcera da mucosa com edema da face estendendo-se de dentro para fora, rapidamente destruindo os tecidos moles e o osso e sendo quase sempre fatal»⁽¹⁾. A lesão pode ter outras localizações, sendo as mais frequentes: couro cabeludo, pescoço, perineo e vulva.

Passados tantos anos, a descrição de Tourdes mantém-se actual, havendo uma única diferença: no prognóstico. Se hoje estamos longe de taxas de mortalidade na ordem dos 80-90%, as sequelas que esta doença acarreta (uma morbilidade de 100%) mantêm-se como um grande desafio ao cirurgião, escrevendo mesmo Mead, em 1946, que «não há nada que se lhe compare»^(2, 3).

A doença inicia-se com uma pequena úlcera na mucosa bucal ou gengival, progredindo em menos de 72 h para uma placa gangrenosa, estendendo-se de dentro para fora podendo destruir na sua progressão a arcada dentária, o maxilar superior e todos

os tecidos moles da face, resultando numa ferida profunda e perforante. Clinicamente nota-se uma pápula eritematosa, arroxeadada, endurecida e dolorosa da face, acompanhada de edema. Há sialorreia profusa e um exsudado purulento de cheiro fétido⁽⁴⁾.

Após a fase gangrenosa aguda, a cicatrização através da retracção dos tecidos periféricos e a fibrose leva a uma distorção grave da região da boca, com a frequente exposição dos dentes. As sequelas envolvem a mutilação de todo o tecido mole da face e esqueleto periférico à lesão com trismus e perda de dentição, dificuldade da mastigação, regurgitação nasal, dificuldade da fala — e seu desenvolvimento — perda de saliva e por fim um mau desenvolvimento da face com assimetria da mesma.

Não é fácil ter informação segura sobre a frequência e o início da doença, pois estas crianças vivem habitualmente em zonas afastadas de qualquer centro médico. Conhecem-se no entanto alguns factores predisponentes como as doenças virais contagiosas, endémicas debilitantes. Dentro destas o sarampo encabeça a lista, Tempest⁽⁵⁾ calculou em 70% dos casos, seguida pela escarlatina, febre tifóide, pertussis, tifo, sífilis, tuberculose ou mesmo leucemia em fase de regressão. São crianças imunodeprimidas por imunodeficiência adquirida, com um desequilíbrio endócrino associado a uma má nutrição crónica (92,8%) que permite a progressão de qualquer infecção ulterior na altura de maior vulnerabilidade, desmame, dos 2-5 anos^(6, 7).

Adelsberger em 1946 refere-se a casos encontrados em doentes vítimas de desidratação e má nutrição severa no campo de concentração de Auschwitz⁽⁸⁾. Há casos descritos de Noma

neonatorum em prematuros doentes, de baixo peso, sendo quase sempre fatal^(9, 10). Foi também descrita num rapaz de 13 anos com alterações transitórias do estado imunológico após uma apendicite perfurada com pneumoperitoneu⁽³⁾ e em índios nativos da América do Norte, lactentes e imunodeprimidos⁽¹¹⁾. A SIDA é igualmente mencionado na literatura como factor predisponente^(12, 13). A má higiene da cavidade oral e a gengivite ulcerativa pode anteceder o Noma⁽¹⁴⁾. Na literatura mundial citam-se ainda casos em adultos na Europa e na América, imunodeprimidos, com má higiene oral ou doenças periodontais avançadas, com factores predisponentes como a leucemia mieloide aguda^(15, 16).

Foi isolado o organismo de Vincent (ou *Borellia vincenti*) do fundo das lesões em fase aguda. Sabe-se também que a bactéria fusiforme (*Fusobacterium necrophorum*) e os bacterioides melanogenicus (ou o *saccharolyticus*) também isolados da lesão originam uma endotoxina necrosante^(4, 17). *Pseudomonas aeruginosa* foi isolada em prematuros nascidos na Índia, e em casos desta doença tratados nos EUA, tanto na lesão, como em hemoculturas^(9, 18). Ghosal analisou histopatologicamente as zonas das lesões referindo que pareciam ter origem dentro e na periferia dos vasos sanguíneos, subcutis e camada muscular, estendendo-se depois, mais superficialmente, às camadas diferentes da derme. A epiderme encontra-se necrosada quando a camada papilar da derme está envolvida⁽⁹⁾. Outros autores descrevem microembolos e trombozes localizados à região das artérias da face e maxilares internas, bem como capilarites infecciosas, que levam a uma necrose isquémica⁽⁴⁾. Com o aparecimento dos antibióticos a mortalidade reduziu-se para 6-10%, percentagem esta originada pelo fundo de imunodepressão grave com evolução para a septicémia e em casos de envolvimento ósseo.

O estado nutricional parece ter igualmente um papel importante nestes casos de Noma. São crianças com deficiências proteicas e de outros nutrientes essenciais como sejam vitaminas (complexo-B, ac. ascórbico, ac. fólico) e minerais (zinco, magnésio, ferro). Uma deficiência prolongada de ac. fólico altera a integridade das células epiteliais gengivais. Há também uma permeabilidade aumentada do epitélio gengival sulcular. O ácido ascórbico encontra-se normalmente em altas concentrações nos leucócitos neutrófilos polimorfonucleares sendo necessário para uma função óptima fagocítica. Esta destruição periodontal é mais severa em crianças com concentrações extremamente baixas de ácido ascórbico levando a uma diminuição acentuada do número e função fagocítica dos PMN⁽¹⁴⁾.

Presentemente a doença encontra-se praticamente limitada aos países subdesenvolvidos de África, Ásia e América do Sul. O caso clínico que apresentamos é originário da Guiné-Bissau tendo sido internada no Hospital de Dona Estefânia ao abrigo de um acordo existente entre Portugal e os Países Africanos de Língua Oficial Portuguesa (PALOP's).

Caso Clínico

J. N. criança de 3 anos, do sexo feminino, raça negra, natural de Bissau, Guiné, é internada no Hospital Simão Mendes em Bissau a 17/03/92 por ferida infectada peri-bucal direita, com início três dias antes evoluindo rapidamente para uma necrose profunda. Foi medicada com ampicilina e metronidazol. Devido à extensão e gravidade da lesão foi transferida para Portugal

passados 6 meses, para o Hospital de Dona Estefânia onde deu entrada, sem qualquer acompanhamento familiar, a 15/09/92 com o diagnóstico de Noma da face.

O estado geral da criança era regular, embora de baixo peso e estatura para a idade. Na hemiface direita apresentava uma ferida mutilante muito infectada, que abrangia o lábio superior, a comissura, a região jugal e asa do nariz, com perda persistente de saliva pela lesão e com uma anquiose temporo-maxilar que condicionavam uma amplitude diminuída da abertura da boca.

Elementos do estado imunológico e viral da criança estão representados no quadro I.

QUADRO I
Estudo viral da criança e elementos do estado imunitário

| | | |
|------------|----------|-----------------------|
| Ag HBs | negativo | |
| Ac HBs | positivo | |
| HIV 1 e 2 | negativo | Ig G - 21,3 |
| Ac HBe | positivo | Ig A - 1,19 |
| Ag HBe | negativo | IG M - 3,14 |
| Ac HBe | positivo | Ig E Tot. - 556 UI/ml |
| Ac HAV IgM | negativo | |
| FTA IgM | negativo | |

O estudo da imunofenotipagem dos linfócitos do sangue periférico com técnica de imunofluorescência directa e ulterior análise por citometria de fluxo, colocaram em evidência um aumento de células citotóxicas. O estudo da fagocitose por teste do NBT mostraram uma ligeira diminuição da fagocitose.

A biópsia da lesão foi pouco específica: «marcada fibrose com infiltração peri-vascular constituída por linfócitos e histiócitos com eosinófilos».

Exames bacteriológicos iniciais da lesão mostraram a presença de *Staphylococcus aureus* e de *Candida albicans* numa raiz dentária. Posteriormente a flora diversificou-se isolando-se *Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus influenzae*, bem como estirpes de *Streptococcus*, *Staphylococcus* e *Providencia stuartii*. O tratamento sistémico foi orientado por antibiogramas sucessivos, mas sem êxito. Localmente a lesão ia sendo tratada com lavagens mecânicas, água oxigenada, soluto de Dakin e nistatina pomada, também sem grande eficácia, mantendo-se o exsudato purulento e o aspecto tórpido dos bordos da lesão.

Iniciou-se então a utilização de compressas embebidas em ácido acético a 1% durante 15 min., aplicando depois gentamicina pomada seguida de nistatina pomada em penso aberto. Com esta terapêutica conseguiu-se uma limpeza local, com consequente epitelização dos bordos, o que permitiu avançar para a cirurgia de reconstrução (Fig. 1).

Simultaneamente foi avaliado o estado de nutrição e corrigidos os déficits, nomeadamente proteico e vitamínico. Foram feitas pesquisas de parasitas para a necessária desparasitação e melhorado o estado de dentição com limpeza da cavidade oral, tendo feito extracção dos dentes 5-3 e 5-4 por se apresentarem com exposição do colo e destruição dos alvéolos.

Os objectivos para a fase de reconstrução consistiram em: corrigir o trismus, eliminar a perda de saliva tornando a criança «impermeável» reparando os defeitos mutilantes.



FIGURA 1



FIGURA 3

Foi avaliada minuciosamente a deformidade, extensão, abertura da boca e existência de sinostoses. A Tomografia Axilar Computorizada (TAC) demonstrou não haver ainda lesão intrínseca articular pelo que se deduziu ser a limitação articular devida a fibrose peri-articular.

Os tempos operatórios de reconstrução foram os seguintes:

1.º Tempo – 11/01/93

Isolamento de retalho frontal de dimensões adequadas, com base direita e aplicação de enxerto de pele total «dupla face» no reverso do retalho. (Fig. 2)

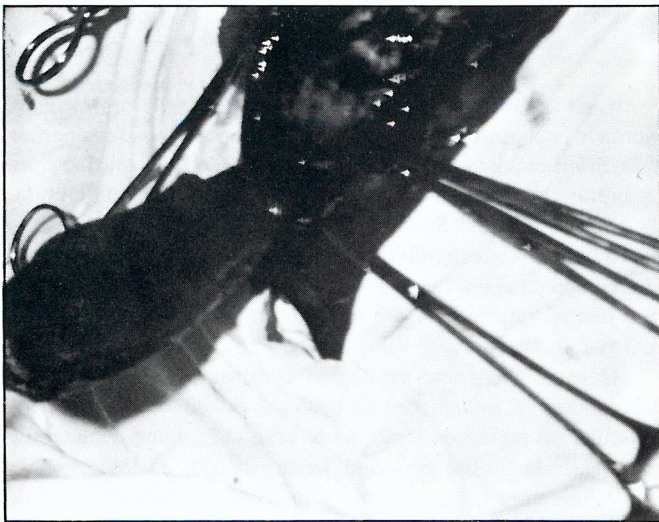


FIGURA 2

2.º Tempo – 01/02/93

Limpeza e preparação dos bordos da lesão da face.
Libertação de fibrose extra articular.

Transposição do retalho frontal para a região mutilada da face. (Fig. 3)

3.º Tempo – 01/03/93

Libertação do pedículo do retalho rodado e aplicação de enxerto de pele espessa na região frontal cruenta, deixada a granular durante o intervalo das duas intervenções.

4.º Tempo – 12/04/93

Comissuroplastia com retalho de rotação do lábio vermelho inferior. (Fig. 4)



FIGURA 4

5.º Tempo – 02/07/93

Retalho de rotação do lábio vermelho superior esquerdo para reconstrução do bordo mucoso do lábio superior direito.

Libertação de bridas cicatriciais endobuciais jugo gengivais das arcadas superior e inferior direitas. (Fig. 5)

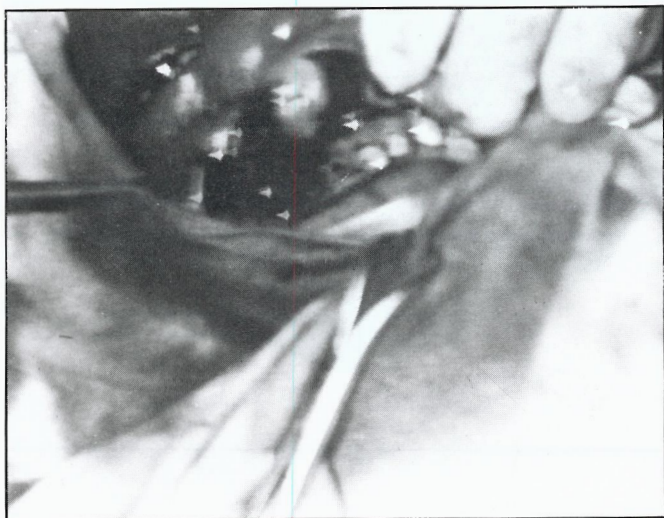


FIGURA 5

Em pré-operatório e durante os intervalos das intervenções procedeu-se à reabilitação da abertura oral, utilizando-se um dispositivo tipo mola para progressivo aumento da amplitude da abertura bucal.

Foi decidida a alta em Agosto de 1993 e regresso à Guiné devido ao prolongado internamento com separação familiar e cultural, nesta fase ainda incompleta do tratamento, mas com resultado estético e funcional socialmente aceitável. (Fig. 6)



FIGURA 6

No plano de tratamento foram ensinadas à criança e prescritas para o médico, local, técnicas simples de reabilitação oral; está previsto reavaliação dentro de 2-3 anos que incluirão reconstrução da narina direita, revisão de cicatrizes e eventualmente tratamento da limitação temporo-maxilar.

Discussão

O caso clínico que se apresenta, originário da Guiné-Bissau é o segundo caso proveniente desse país que – à semelhança dos países vizinhos – é constituído por uma população de parcos recursos e onde as crianças sofrem na sua maioria de má nutrição que condiciona uma maior susceptibilidade à doença.

Embora não tivesse sido possível apurar factores predisponentes, perante o quadro clínico e história mesmo que incompleta, estávamos sem dúvida perante um caso clínico de Noma.

O tratamento desta doença foi sistematizado por Tempest e com as modificações de Adekeye^(20, 21) pode-se cronizá-la numa fase aguda e numa de sequelas. A abordagem terapêutica na fase aguda está esquematizada no quadro II. No nosso caso dada a evolução temporal da doença, parte destas medidas já estavam ultrapassadas.

QUADRO II Procedimentos na fase aguda

| |
|---|
| Hidratação |
| Correcção da Anemia (transfusões) |
| Antibióticos – Penicilina |
| Metronidazol |
| Corticosteroides – na criança gravemente doente |
| Alimentação por sonda |
| Correcção de má nutrição |
| ac. fólico |
| ac. ascórbico |
| complexo B |
| Limpezas cirúrgicas – sequestrectomias |
| Escarectomias para promover cicatrização |
| Remoção de dentes |
| Limpeza tópica da ferida |

Tendo por base uma má higiene da cavidade oral, a zona mutilada encontrava-se com uma infecção grave nos seus bordos e de difícil erradicação. Num estado avançado da doença, a flora encontrava-se diversificada, mas a lesão estava já bem delimitada e não aumentou. Seria difícil encontrar a bactéria fusiforme ou bacteroides saccharolyticus após tantos meses de evolução. Houve amostras em que a *Pseudomonas aeruginosa* foi isolada, mas não se tratava de *Noma neonatorum* cujos prematuros morrem por septicemia por *Pseudomonas*.

O exame anatomo-patológico confirmou o que Ghosal e Montandon já tinham descrito acerca do envolvimento peri-vascular da região da lesão, neste caso já bastante adiantado e com marcada fibrose peri-vascular nos bordos da lesão.

A literatura médica refere-se pouco ao tratamento local da ferida, que como vimos é uma etapa importante para a progressão no tratamento. Há referência ao uso local de água oxigenada e lavagens com soro fisiológico, sendo a lesão coberta por compressas embebidas em Eusol ou solução de flavina^(5, 20, 15, 13). Não encontramos referência à eficácia do ácido acético a par do penso aberto, que como vimos foi fundamental neste caso clínico para o controle da infecção local.

Pouco se poderá dizer acerca do estado imunológico da criança visto ter sido estudado numa fase avançada, no entanto assinala-se que passados 6 meses do início da doença ainda

havia uma diminuição da fagocitose, devida talvez às várias deficiências do estado nutricional ainda não corrigidas na altura. Foi importante para a recuperação da criança a correcção das deficiências proteicas e vitamínicas desde o início deste internamento.

Na fase de tratamento das sequelas, a reconstrução deve ser baseada na simplicidade, num reduzido número de intervenções, ser esteticamente aceitável, ser satisfatoriamente funcional e ser segura, isto é, com o menor número de complicações possível⁽⁵⁾. O intervalo entre o início da doença e a cirurgia de reconstrução foi de 9 meses, tempo este para resolução do estado infeccioso da lesão.

Pela classificação de Montandon⁽⁴⁾ quadro III, o caso descrito integra-se nos grupos 1 e 2. Para atingir o objectivo de reparar os defeitos mutilantes, tornando a criança impermeável para a perda de saliva, corrigindo o trismus, a opção de cobrir o defeito com tecido vizinho com recurso a retalho único pareceu apropriado, e contemplado por Montandon.

QUADRO III
Classificação de Montandon, 1990

1. Localização – lábio comissura, ou deformidade da face que pode ser coberta por tecido vizinho e recoberto por retalho único.
2. Amputação do lábio superior e nariz.
3. Amputação do lábio inferior e mandíbula.
4. Defeitos grandes envolvendo lábios, face, palato, maxila e base da órbita.

A anquilose, que é uma complicação frequente e de difícil resolução⁽²⁾ verificou-se neste caso tratar-se de anquilose por fibrose e não da tão temida lesão óssea.

Considerou-se o retalho frontal de dupla face, pelos resultados aceitáveis que foram obtidos, pela relativa simplicidade de execução e segurança que proporciona, uma boa opção para este caso.

BIBLIOGRAFIA

1. Tourdes I. Thèse de Strasbourg, 1848. Cited by Tempest MM. Cancrum oris. *Brit J Surg* 1966; 53-11: 949-69.
2. Adams-Ray WE, James JH. Cancrum Oris: functional and reconstruction in patients with ankylosis of the jaws. *Brit J Plast Surg* 1992; 42: 193-8.
3. Katz E, Engelhard D, Kerem E, Eid A, Berlatzi Y. Noma in a Unusual Case of Perforated Appendicitis With Pneumoperitoneum. *J Pediatr Surg* 1987; 22 (1): 1017-8.
4. Montandon D, Lehmann C, Chami N. The Surgical Treatment of Noma. *Plast Reconstr Surg Jan* 1991; 87 (1): 76-86.
5. Tempest MN. Cancrum Oris. *Brit J Surg* 1966; vol 53 – 11: 949-69.
6. Ellouz M, Adouani A, Seghir M. À propos d'une maladie africaine: le noma. *Ann Chir Plast Esthét* 1989; 34 (4): 334-8.
7. Sawyer DR, Nwoku AL. Malnutrition and the oral health of children in Ogbomosh, Nigeria. *J Dent Child March-April* 1985: 141-5.
8. Adelsberger L. Medical observations in Auschwitz concentration camp. *Lancet* 1946; 1: 317.
9. Ghosal SP, Gupta PC, Mukherjee AK, Choudhury M, Dutta N, Sarkar AK. Noma neonatorum: its aetiopathogenesis. *Lancet* 1978; 2: 289-91.
10. Borle RM, Agrawal M. Noma neonatorum. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1987 Oct; 16 (5): 626-9.
11. Rotbart HA, Levin MJ, et al. Noma in children with severe combined immunodeficiency. *Journal of Ped* 1986; 109 (4): 596-600.
12. Giovanini M, Zuccotti GV, Fiochi A. Gangrenous stomatitis in a child with AIDS. *Letter Lancet* 1989 Dec 9; 2 (8676): 1400.
13. Akula SK, Creticos CM, Weldon-Linne CM. *Letter Lancet* 1989 April 29; 1 (8644): 955.
14. Enwonwu CO. Infectious oral necrosis (cancrum oris) in Nigerian children: a review *Com Dent Oral Epid* 1985; 13: 190-4.
15. Nash ES, Cheng LH, Smart K. Cancrum oris-like lesions. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1991; 29: 51-53.
16. Stassen FA, Batchelor AGG, Rennie JS, Moos KF. Cancrum oris in an adult caucasian female. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1989; 27 (5): 417-22.
17. Cariou JL. Le noma dans la corne de l'Afrique. Approche thérapeutique. *Ann Chir Plast Esthét* 1986; 31 (4): 374-80.
18. Eisele DW, Inglis AF Jr, Richardson MA. Noma and noma neonatorum. *Ear Nose Throat J* 1990 Feb; 69 (2): 119-20, 122-3.
19. Sawyer DR, Nwoku AL. Cancrum oris (noma). Past and present. *ASDC J Dent Child. March-April* 1981; 48: 138-41.
20. Adekeye EO, Ord RA. Cancrum Oris: Principles of Management and Reconstructive Surgery. *J max-fac Surg* 1983; 11: 160-170.
21. Adekeye EO, Lavery KM, Nasser NA. The versatility of Pectoralis Major and Latissimus Dorsi Myocutaneous Flaps in the reconstruction of Cancrum Oris Defects of Children and Adolescents. *J max-fac Surg* 1986; 14: 99-102.

Agradecimento:

Os autores agradecem à Dr.^a Leonor Carvalho a colaboração prestada neste caso clínico.

Correspondência: Dr.^a Maria José Leal
Serviço de Cirurgia Pediátrica
Hospital de Dona Estefânia
1100 Lisboa – Portugal