

K.W. Marck¹
F.K.L. Spijkervet²

Noma: 'the face of poverty'

Samenvatting

Trefwoorden:

- Noma
- Infectieziekte
- Reconstructieve chirurgie

Uit 'de Nederlandse Noma Stichting in Goutum en 'de afdeling Mondziekten, Kaakchirurgie en Bijzondere Tandheelkunde van het Academisch Ziekenhuis Groningen.

Noma (cancrum oris, waterkanker) betreft een orofaciaal gangreen dat kan ontstaan bij ondervoede en door ziekten (o.a. mazelen) verzwakte kinderen. Men neemt aan dat het microbiologisch beginpunt van het gangreen een acute necrotiserende gingivitis is, een afwijking die veel voorkomt bij ondervoede kinderen in minder ontwikkelde landen. Noma kwam vroeger ook veelvuldig in Nederland voor. De aandoening verdween in Nederland in de periode 1860-1880, toen door toegenomen welvaart ook de allerarmsten hun kinderen afdoende konden voeden. Jaarlijks krijgen naar schatting 140.000 kinderen in de wereld noma. De letaliteit bedraagt circa 90%. De patiënten die noma overleven, hebben veelal ernstige gelaatsdeformiteiten. Behalve mutilatie zijn er vaak ook gestoorde functies van de mond, zoals trismus/ankylose, incontinentia oris en een gestoorde spraak. Zowel de preventie van noma (betere voeding, mazelenvaccinatie) als de behandeling van hen die noma krijgen, verdienen wereldwijd aandacht en ondersteuning.

MARCK KW, SPIJKERVET FKL. Noma: 'the face of poverty'. Ned Tijdschr Tandheelkd 2001; 108: 496-499.

Datum van acceptatie:
30 oktober 2001.

Adres:
Dr. K.W. Marck
De Pólle 24
9084 BT Goutum

Inleiding

Noma betreft een orofaciale infectie waarbij delen van het gelaat gangreneus worden. De aandoening doet zich vrijwel uitsluitend bij kinderen voor. Andere benamingen zijn onder andere cancrum oris, necrotiserende ulcererende stomatitis, stomatitis gangraenosa en (in goed Nederlands) waterkanker. De toegenomen welvaart van de afgelopen anderhalve eeuw heeft noma uit Nederland doen verdwijnen en daarmee uit het collectieve geheugen van (tand)artsen en bevolking. In andere delen van de wereld, vooral in de minder ontwikkelde landen, eist noma nog talrijke slachtoffers. Naar schatting van de Wereldgezondheidsorganisatie (WHO) krijgen jaarlijks circa 140.000 kinderen op de wereld noma (Bourgeois en Leclercq, 1999). Door een toenemende globalisering van onze belevingswereld hernieuwt zich de belangstelling voor deze mutilerende en veelal dodelijke aandoening.

Afb. 1. Een jong kind met noma. (Bron: Pel, 1846).

Afb. 2. Kaakosteotomie bij een zesjarig kind met ernstige trismus (Bron: Von Bruns, 1857).

Geschiedenis

Reeds bij klassieke artsen als Celsus zijn ziektebeschrijvingen aangetroffen die het aannemelijk maken dat

noma de mensheid door de gehele geschiedenis heen vergezelt als een trouwe paladijn van honger en armoede. Uit de vele publicaties over noma uit vroeger eeuwen komt naar voren dat noma tot voor kort ook veelvuldig in Europa voorkwam.

Cornelis van de Voorde, stadsgeneesheer in Middelburg, maakte in 1680 een duidelijk onderscheid tussen deze 'ulceratie der Kindermond' en kanker, om welke reden hij de benaming 'waterkanker' als verwarrend afwees en er de voorkeur aan gaf te spreken van noma (Marck, 2001). Noma is een oud Grieks woord dat 'weidegrond' betekent, alsook 'het grazen' en van oudsher ook 'een zich snel verspreidende zweer'.

Uit de eerste gezondheidsstatistieken van ons land komt naar voren dat noma halverwege de negentiende eeuw betrekkelijk vaak voorkwam, maar desondanks geen belangrijke oorzaak was voor de zeer aanzienlijke kindersterfte die er toen bestond (de helft van de kinderen overleed voor het tiende levensjaar). Toch werd noma in die tijd als een intrigerende aandoening beschouwd, hetgeen blijkt uit het feit dat in de periode 1838-1860 er in ons land zes proefschriften over noma verschenen (afb. 1).

In het buitenland, vooral in Duitsland, bevond de heelkunde zich in die tijd op een hoger plan dan in Nederland en had men al uitgebreide ervaring met de operatieve behandeling van patiënten die noma hadden overleefd. Met name Von Bruns beschreef uitgebreide reconstructies (Von Bruns, 1857; 1859). Voor de behandeling van een volledige trismus (ankylose) bij een zesjarig jongetje ging hij zelfs een osteotomie van de mandibula niet uit de weg (afb. 2).

In de tweede helft van de negentiende eeuw verdween noma geleidelijk aan uit de Nederlandse klinieken. Door toegenomen welvaart was het voor het eerst mogelijk dat ook de allerarmsten hun kinderen voldoende voedsel konden geven. Aan het eind van de negentiende eeuw komen we noma in de medische literatuur nog maar weinig tegen, en dan vooral als zeldzame aandoening in een casuïstische mededeling of als iets 'uit de oude doos'.



In de twintigste eeuw is noma min of meer verdwenen uit Europa. Een uitzondering vormt de periode van de Tweede Wereldoorlog. Niet alleen in concentratiekampen, maar ook tijdens de hongervinter (1944-1945) in West-Nederland is de ondervoeding zodanig dat noma weer de kop opstak (afb. 3)(Dawson, 1945; Boering, 1969).

Oorzaken en ontstaanswijze

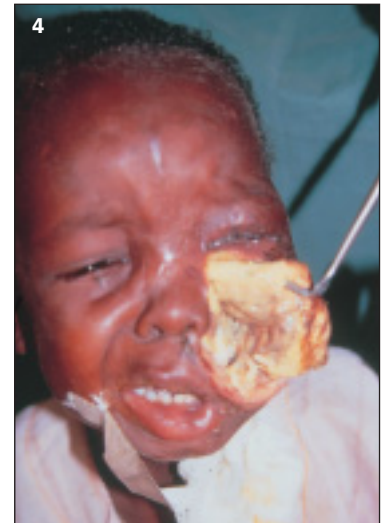
Noma is een opportunistische infectie. Alleen ernstig verzwakte kinderen – en zeer zelden volwassenen – kunnen noma krijgen. Die verzwakking wordt door gaans door meerdere factoren bepaald (Enwonwu *et al*, 2000).

Een cruciale rol speelt ondervoeding. Hierbij gaat het om een gecombineerd gebrek aan eiwitten en calorische waarde van de voeding, het 'proteïne-energiemalnutritie-syndroom' (Enwonwu *et al*, 1999). Behalve ondervoeding spelen ook andere factoren een rol bij het ontstaan. Veel patiënten met noma blijken voorafgaand aan het gangreen ziek te zijn geweest. De meest genoemde ziekte is mazelen, maar ook typhus, malaria en tuberculose kunnen aan noma voorafgaan. Als verklaring geldt dat door deze bijkomende ziekte de afweer zakt onder een kritische grens, waarbij de microbiologische druk vanuit de mond niet meer kan worden weerstaan, en het lichaam als het ware overweldigd wordt door een snel invaderende gangreneuze infectie.

Een derde belangrijke factor is de aanwezigheid van gingivitis, acute necrotiserende gingivitis (ANG) in het bijzonder. ANG vormt vrijwel zeker het microbiologische beginpunt van noma. ANG wordt in onze samenleving nog maar zelden gezien en dan vooral bij immunogecompromitteerde patiënten met bijvoorbeeld acute leukemie of een HIV-infectie. In minder ontwikkelde landen wordt ANG veelvuldig waargenomen bij ondervoede kinderen (Spijkervet *et al*, 2000; Spijkervet *et al*, 2001). Het is tot op heden niet zeker welke micro-organismen noma veroorzaken. Het meest waarschijnlijk gaat het om de normale mondflora. Zowel in ANG als in noma zijn fusiforme bacillen, alsmede spirocheten aangetroffen. Het meest waarschijnlijk speelt een combinatie van deze micro-organismen de belangrijkste rol (Eckstein, 1940; Emslie, 1963).

In de westerse wereld wordt noma incidenteel waargenomen. Zeer zeldzaam is een aparte vorm: noma neonatorum, waar meestal *Pseudomonas aeruginosa* wordt geïdentificeerd als verwekker van de infectie. Ook zijn er schaarse beschrijvingen van noma bij leukemie, aids en anorexia nervosa.

Beschouwen we het ontstaan van noma niet vanuit een medisch-biologisch maar vanuit een sociaal-economisch standpunt, dan is de bepalende factor die noma veroorzaakt het onvermogen kinderen voldoende te voeden, ofwel structurele hongersnood bij extreme armoede. Om die reden wordt noma ook wel 'the face of poverty' genoemd.



Klinisch beeld

Precieze eigentijdse beschrijvingen van het natuurlijk beloop van noma ontbreken, omdat dergelijke observaties uiteraard samengaan met behandeling. Uit oude zeer gedetailleerde beschrijvingen komt naar voren dat de aandoening begint als een paarsrood plekje aan de binnenzijde van de mond, meestal op de gingiva of, zelden, aan de binnenzijde van de wang. Binnen een paar dagen ontwikkelt zich een diep ulcus dat zich verspreidt over de binnenzijde van de lip of de wang. Karakteristiek in deze fase is een pijnlijk gezwollen gelaat, een overmaat aan speeksel (vandaar de benaming 'waterkanker') en een vrijwel ondragelijke foetor ex ore (Richter, 1828).

Hierna vertoont de lip of wang spoedig een grauwe verkleuring en ontstaat er snel een uitgebreid gangreen. Op de plaats van het ontstaan laten tanden en kiezen los en komt de onderliggende mandibula of maxilla veelal bloot te liggen. Zonder behandeling overlijdt het merendeel van de patiënten in deze fase, doorgaans een dag of veertien na aanvang van de ziekte, als gevolg van sepsis. Onbehandeld overleeft naar schatting 10% van de patiënten het orofaciaal gangreen (Tempest, 1966). Bij hen wordt het necrotisch weefsel langzamerhand afgestoten (afb. 4), en volgt vaak sekwestratie van dood bot. Granulaties ontstaan en geleidelijk aan groeit het weefseldefect waar mogelijk dicht door contractie van het littekenweefsel en reëpithelialisatie van granulerende wonden.

Late gevolgen van noma

Late gevolgen van noma zijn verminking van het gelaat, trismus (ankylose), incontinentia oris, spraakproblemen en gebitsafwijkingen (Tempest, 1966). Vrijwel alle patiënten hebben een zichtbaar gelaatsdefect, niet alleen van de weke delen, maar vaak ook van een deel van de mandibula, maxilla of het neusskelet. Deze mutilatie leidt vrijwel zonder uitzondering tot ernstige psychosociale gevolgen. Daarnaast is ongeveer de helft van de patiënten niet in staat de mond normaal te openen. Soms is slechts sprake van een gering afgeno-

Afb. 3. Noma in de Tweede Wereldoorlog: een Nederlands kind in de hongervinter (met dank aan Boering, Groningen).

Afb. 4. Noma in de acute fase: na demarcatie van het gangreen wordt het necrotische weefsel afgestoten.

Afb. 5. Late gevolgen van noma: 10-jarig meisje met een ernstige gelaatsdeformatie, pseudo-ankylose en een 'anarchie dentaire'.



men mondopening, maar meestal kan de mond slechts weinig of zelfs geheel niet worden geopend. Bestaat er ankylose dan gaat het bijna altijd om een pseudo-ankylose door fibrosering in het gebied van de kauwspieren op het niveau van de processus coronoideus. Een ware ankylose met een benige verbinding tussen mandibula en maxilla of met destructie van het kaakgewricht is bij noma zeldzaam.

Gebitsafwijkingen zijn bij vrijwel alle patiënten aanwezig. De meesten hebben elementen verloren in de acute fase van de aandoening. Immers, ontwikkelt zich een ernstige trismus of een (pseudo-)ankylose dan ondervindt de patiënten problemen met gebitsreiniging. Ook kunnen als gevolg van de contractuurvorming tijdens de genezing groteske misvormingen van het gebit ontstaan: een 'anarchie dentaire' (afb. 5). Ten slotte ontwikkelen veel patiënten een parodontitis omdat het gebit en de gingiva uitdrogen door ontbrekende bescherming van lip of wang. Als gevolg daarvan treedt ook elementverlies op.

Afb. 6.a. Late gevolgen van noma: 15-jarige jongen met een ernstige gelaatsdeformatie en een ernstige trismus.
b. Behandelingsresultaat met behulp van een voorhoofdflap, een plattysmalap, een deltopectorale buislap en huidtransplantaties in de hals en op de romp.

Preventie en behandeling

Noma kan eenvoudigweg voorkomen worden door kinderen afdoende te voeden. Helaas stelt de wereldeconomie velen hiertoe niet in staat. Medische preventie is mogelijk met vaccinatieprogramma's onder andere tegen mazelen. Juist bij de allerarmsten in deze wereld is de vaccinatiegraad vaak zeer laag.



De behandeling van noma (het acute stadium) dient te bestaan uit vier onderdelen. De bacteriële infectie wordt bestreden met een antibioticum zoals amoxicilline, eventueel in combinatie met metronidazol. De onderliggende oorzaak van ondervoeding wordt bestreden met hyperalimentatie en suppletie van vitaminen. Ook dienen bijkomende ziekten zoals malaria, tuberculose en worminfecties behandeld te worden. Ten slotte is er een kleine rol voor chirurgie door na demarcatie een beperkte necrotectomie te verrichten. Hierbij moet direct worden aangetekend dat de meeste kinderen die noma krijgen in het geheel niet behandeld worden, omdat gezondheidszorgvoorzieningen ontbreken of omdat hun ouders deze voorzieningen niet kunnen betalen. Indien een kind in een vroeg stadium van noma wel adequaat wordt behandeld, stijgt de kans op overleven van 10 naar 80% (Tempest, 1966).

De behandeling van de late gevolgen van noma vormt een van de uitdagingen van de faciale reconstructieve chirurgie. De behandeling dient zich te richten op correctie van de mutilatie en herstel van de gestoorde mondfunctie (trismus, incontinentia oris). De essentie van de behandeling is dat een excisie plaatsvindt van het aanwezige littekenweefsel en dat de trismus/ankylose wordt opgeheven, waarna de verkregen weefseldefecten worden gereconstrueerd met weefselverplaatsing. In minder ontwikkelde landen, waar doorgaans deze behandelingen plaatsvinden, zijn vrije gerevasculariseerde weefseltransplantaties met microvaatanastomosen niet goed toepasbaar, en beperkt het reconstructief arsenaal zich tot lokaal gesteelde lappen, afkomstig van het voorhoofd, de schedel, de wang, de schouder en de borstwand (Tempest, 1966; Marck en De Bruijn, 1999). Een voorbeeld hiervan is te zien op de afbeeldingen 6a en 6b.

Epiloog: de Nederlandse Noma Stichting

De afgelopen decennia zijn er in diverse landen meerdere niet-gouvernementele organisaties (NGO's) opgericht voor onderzoek, preventie en behandeling van noma. Sinds 1998 is de Nederlandse Noma Stichting actief in Sokoto, een stad in Noordwest-Nigeria. In 1999 is in Sokoto het Noma Children Hospital geopend, waar jaarlijks één of meerdere Nederlandse medische teams van vrijwilligers (operatiekamerpleegkundigen, anesthesisten, plastisch chirurgen en kaakchirurgen) gedurende twee weken werkzaam zijn. Naast deze reconstructief-chirurgische activiteiten wordt in Sokoto inmiddels ook gewerkt aan een groot vaccinatieprogramma tegen onder andere mazelen, en wordt er in dit ziekenhuis microbiologisch onderzoek verricht.

Literatuur

- BOERING G. Aandoeningen van de mond en de speekselklieren. Leiden: Stafleu, 1969.
- BOURGEOIS DM, LECLERCQ MH. The World Health Organization initiative on noma. Oral Diseases 1999; 5: 172-174.

- BRUNS V VON. Chirurgische Atlas. Tübingen: Verlag der H. Laupp'schen Buchhandlung, 1857.
- BRUNS V VON. Handbuch der Praktische Chirurgie. Tübingen: Verlag der H. Laupp'schen Buchhandlung, 1859.
- DAWSON J. Cancrum oris. Br Dent J 1945; 79: 151-157.
- ECKSTEIN A. Noma. Am L Dis Child 1940; 59: 219-237.
- EMSLIE RD. Cancrum oris. The dental practitioner 1963; 13: 481-495.
- ENWONWU CO, FALKLER WA, IDIGBE EO, *ET AL.* Pathogenesis of cancrum oris (noma): confounding interactions of malnutrition with infection. Am J Trop Med 1999; 60: 223-232.
- ENWONWU CO, FALKLER WA, IDIGBE EO. Oro-facial gangrene (noma/cancrum oris): pathogenetic mechanisms. Crit Rev Oral Biol Med 2000; 11: 159-171.
- MARCK KW, BRUIJN HP DE. Surgical treatment of noma. Oral diseases 1999; 5: 167-171.
- MARCK KW. Noma, het ware gezicht van echte armoede. Alphen aan den Rijn: Belvédère/Medidact, 2001.
- PEL N. De ulcere noma. Rijksuniversiteit Groningen: Groningen, 1846. Academisch proefschrift.
- TEMPEST M. Cancrum Oris. Br J Surg 1966; 53: 949-969.
- RICHTER AL. Der Wasserkrebs der Kinder. Berlin: TCF Enslin, 1828.
- SPIJKERVET FKL, VISSINK A, STEGENGA B. Orofaciale ontstekingen. In: Stegenga B, Vissink A, Bont LGM de, red. Mondziekten en kaakchirurgie. Assen: Van Gorcum, 2000: 53-88.
- SPIJKERVET FKL, VISSINK A, BOL P. Kliniek en therapie van niet-odontogene orofaciale ontstekingen. Ned Tijdschr Tandheelkd 2001; 108: 216-222.

Dankwoord

De auteurs danken dr. P. Bol voor de kritische kanttekeningen die hij bij het manuscript plaatste.

Noma: 'the face of poverty'

Noma (cancrum oris, water cancer) is an orofacial gangrene that may develop in malnourished children debilitated by concomitant diseases as measles. It has been hypothesized that the gangrene originates from acute necrotizing gingivitis, common in malnourished children in developing countries. In previous centuries noma was common in the Western world. The affection disappeared when economical progress permitted the poorest to feed their children sufficiently. The yearly incidence of noma in the world is estimated as 140.000. The mortality is \pm 90%. The facial deformities of those who survive noma are generally serious. Beside facial mutilations, oral functions are hampered (trismus, oral incontinence, impaired speech). Both prevention (improved feeding, measles vaccination) as the treatment of those who contract and survive noma are a challenge for the 'global village' of the modern world.

Summary

Key words:

- Noma
- Infectious disease
- Reconstructive surgery