

## INFECTIEZIEKTEN EN DE HUID: 22. NOMA

E.E. Zijlstra

**Noma (cancrum oris) is een infectieziekte die nu alleen nog in ontwikkelingslanden wordt gezien bij kinderen. De ziekte ontstaat door een samenspel van factoren: het is geassocieerd met armoede, ondervoeding en slechte hygiëne; na een luxerende ziekte zoals mazelen kan er zeer snel een ernstige weefseldestructie optreden in het gelaat door infectie door aantal bacterie soorten. De mortaliteit is hoog. De behandeling is met antibiotica, verwijdering van loszittende botdelen en tanden en ondersteunende maatregelen zoals adequate voeding. In een later stadium is plastische chirurgie vaak noodzakelijk.**

### INLEIDING

Noma wordt ook wel cancrum oris genoemd; de aandoening wordt gekenmerkt door destructie van weefsel rond de mond en in het gelaat. Het is een infectieziekte die zich razendsnel verspreid en het sterfte cijfer is 70-90% wanneer niet onmiddellijk behandeling wordt ingesteld. Hippocrates en andere geneeskundigen uit de oudheid kenden de ziekte al en de aandoening werd ook in Nederland gezien tot laat in de 19de eeuw, maar is vrijwel verdwenen door verbeterde hygiënische omstandigheden en voeding. Wel zijn er gevallen beschreven in de concentratiekampen in de Tweede Wereldoorlog. De Nederlandse geschiedenis van noma werd onlangs treffend beschreven door Marck (Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 2001;145:2482-2487). Hij beschrijft dat diverse Nederlandse artsen hebben bijgedragen aan de beschrijving van dit ziektebeeld wat aangeduid werd als "water canker". Het woord "canker" duidt op wat destijds een verzamelnaam was voor maligniteiten en ernstige zweren en "water" zou duiden op het overvloedig speeksel verlies in het begin van de ziekte. Cancrum oris is de Latijnse benaming en betekent "canker" van de mond. Noma is afgeleid van de latinisering van het Griekse "νομπ" wat "het-al-voortgaande-grazen" van vuur of zweren betekent. In Europa wordt noma alleen nog gezien wanneer een patiënt ernstige immunodeficientie heeft zoals bij leukemie en ook bij AIDS. Het is tegenwoordig typisch een aandoening die in ontwikkelingslanden voorkomt bij kinderen

met slechte (mond) hygiëne en ondervoeding; vaak gaat hieraan een infectie vooraf. In de ervaring van de auteur (EZ) wordt het echter niet gezien bij (terminale) volwassen patiënten met AIDS in Malawi.

### PATHOGENESE

De pathogenese van noma is multifactorieel; armoede, ondervoeding en slechte hygiënische omstandigheden liggen er aan ten grondslag. In de meeste gevallen heeft het kind een recente infectieziekte doorgemaakt; de relatie met mazelen is het beste beschreven. Daarnaast kunnen ook malaria, tuberculose, waterpokken, viscerale leishmaniasis en andere infecties een rol spelen; er wordt aangenomen dat deze infecties de reeds gecompromiteerde immuniteit nog verder onderdrukken. Ook niet infectieuze oorzaken lijken een rol te kunnen spelen; uit eigen ervaring wordt noma ook bij brandwondpatiënten gezien en het is bekend dat brandwonden op zich ook de immuniteit (ernstig) kunnen onderdrukken.

Vervolgens lijkt het nu aannemelijk dat mede door intercurrente virale infectie in de mond bijvoorbeeld door herpes virus, de lokale afweer in de mond mucosa verder afneemt, de structuur van de mucosa wordt aangetast en er selectieve groei van bepaalde normaliter in de mond voorkomende bacteriën optreedt. Dit leidt dan tot de infectie door deze bacteriën (die normaliter niet pathogeen zijn) die noma luxeert: de acute necrotiserende gingivitis (ANG). Het is echter niet zo dat alle kinderen die de bovenbeschreven risicofactoren hebben ANG krijgen;

recentelijke is gepostuleerd dat bij degenen die ANG en daarna noma krijgen twee bacterie soorten frequent voorkomen: de *Fusobacterium necrophorum* en in mindere mate de *Prevotella intermedia*. Met name de isolatie van de *Fusobacterium* is van belang omdat deze bacterie bekend is uit de veterinaire geneeskunde; het kan bijvoorbeeld leverabscessen geven bij koeien, maar ook necrotische lesies in de mondholte. Ook bij de mens kan spontaan (dwz. zonder risicofactoren voor verminderde immuniteit) infectie met *Fusobacterium necrophorum* optreden, bijvoorbeeld de necrotiserende tonsillitis met post-angineuse sepsis (syndroom van Lemierre). Het is nog niet geheel duidelijk of de *Fusobacterium* stammen die bij dieren en mensen zijn geïsoleerd, ook daadwerkelijk identiek zijn. Men neemt aan dat de kinderen die noma ontwikkelen met de fusobacterie besmet raken door contact met dierlijk faecaal materiaal, of door besmetting via voedsel of water. De rol van *Prevotella intermedia* is minder duidelijk maar het is aangetoond dat fusobacteriën de groei van *Prevotella* stimuleren en beide bacterie soorten zouden middels enzym of toxine productie kunnen bijdragen tot de weefseldestructie.

### KLINISCHE PRESENTATIE

Noma begint als een kleine pijnlijke rode plek op het wangslimvlies van de onderkaak tegen over de molaren of premolaren; hierna ontstaat er een ulcus wat zich razendsnel kan uitbreiden in de breedte maar ook in de diepe lagen (figuur 1 a,b). Grote defecten kunnen ontstaan waarbij





Figuur 1A. Een patiënt met brandwonden op hoofd en nek, die noma ontwikkelde op beide wangen. De linkerkant laat een vroeger laesie zien, die nog bedekt is met een korst.



Figuur 1B. Dezelfde patiënt met noma op de rechterkant van het gelaat, nadat de korst er af gevallen is.



Figuur 2. Een patiënt met kala-azar (visceral leishmaniasis) met ernstig noma met een totale perforatie van de wang waarbij een deel van de bovenkaak los is komen te liggen. De patiënt overleed 1 week later ondanks antibiotica toediening en andere ondersteunende maatregelen. (Met toestemming overgenomen uit: *Leishmaniasis in Sudan, Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene* 2001;95:suppl 1).

delen van de onder- en bovenkaak en tanden bloot komen te liggen, los kunnen raken en eruit kunnen vallen (figuur 2). Het is niet verwonderlijk dat vanuit dergelijk grote weefsel defecten sepsis kan ontstaan wat uiteindelijk tot de dood kan leiden. Vreemd genoeg is het wel bekend dat in sommige patiënten de aandoening tot staan komt met



Figuur 3. Een patiëntje die noma had ontwikkeld als gevolg van ernstige ondervoeding met een intercurrente infectie. Het defect is met behulp van plastische chirurgie gesloten.

fibrose vorming en ontwikkeling van littekenweefsel. Dit zou een uiting kunnen zijn van (gedeeltelijk) herstel van de immuniteit wellicht omdat de patiënt van de onderliggende ziekte zoals mazelen geneest.

#### BEHANDELING

Zodra noma wordt vermoed moet er direct met antibiotica worden begonnen; penicilline in hoge doseringen wordt gegeven, vaak met metronidazole erbij. Daarnaast is adequate voeding en rehydratie natuurlijk van groot belang. Necrotisch weefsel, loszittende botdelen en tanden kunnen worden verwijderd. Wanneer de wond tot rust is gekomen kan in een later stadium reconstructie worden verricht met behulp van plastische chirurgie (figuur 3).

#### PREVENTIE

Het mag duidelijk zijn dat verbetering van de economische and hygiënische omstandigheden belangrijke randvoorwaarden zijn voor de preventie van noma; dit was samen met de verbeterde medische zorg immers de reden dat noma in Europa vrijwel is verdwenen. Daarnaast zijn sommige luxerende infecties zoals mazelen middels vaccinatie te voorkomen. Wanneer een kind toch mazelen

krijgt is de toediening van vitamine A nu routine daar dit de overleving en de kans op complicaties verkleint.

#### ABSTRACT

Noma (cancrum oris) is an infectious disease that now typically occurs in children in developing countries. Its cause is multifactorial: it is associated with poverty, malnutrition and poor hygiene; often after a preceding illness such as measles a number of bacterial species cause rapid destruction of tissue in the face often leading to high mortality. Treatment is with antibiotics and removal of loose bone or teeth together with supportive measures such as adequate nutrition; later on plastic surgery is often needed.

**\* Dr EE Zijlstra is internist-infectioloog met speciale aandacht voor tropische ziekten; hij is verbonden als Associate Professor aan het College of Medicine van de Universiteit van Malawi, in Blantyre, Malawi.**

#### LITERATUUR

1. Enwonwu CO, Falkler WA Jr, Idigbe EO, Afolabi BM, Ibrahim M, Onwujekwe D, Savage O, Meeks VI. Pathogenesis of cancrum oris (noma): confounding interactions of malnutrition with infection. *American Journal of Tropical Medicine and Hygiene* 1999; 60:223-232.
2. Falkler WA Jr, Enwonwu CO, Idigbe EO. Isolation of *Fusobacterium necrophorum* from cancrum oris (noma). *American Journal of Tropical Medicine and Hygiene* 1999;60:150-156.
3. Marck KW. Noma: de Nederlandse geschiedenis van een inmiddels bijna vergeten aandoening. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 2001;145:2482-2487.