

NOMA: UMA REVISÃO DE LITERATURA

NOMA: A LITERATURE REVIEW

SHEILANE MOREIRA ALVES^{1*}, SHEILA MOREIRA ALVES¹, IARA PADILHA¹, ROSINEI SILVA DE SOUZA¹, GLEIDSON CARDOSO²

1. Acadêmicos do curso de graduação em Farmácia do Centro Universitário Luterano de Ji-Paraná-RO; 2. Professor, Mestre em Ciência de Materiais (2012) pela Universidade Federal de Mato Grosso (UFMT), docente no Centro Universitário Luterano de Ji-Paraná-RO.

*Rua Manoel Franco n 981, Nova Brasília, Ji-Paraná, Rondônia, Brasil. CEP: 76908-442. sheilane-moreira@bol.com.br

Recebido em 15/11/2017. Aceito para publicação em 05/12/2017

RESUMO

Cancrum oris ou Noma é definida como uma afecção gangrenosa que afeta principalmente a face de crianças, destruindo os tecidos da esfera oro facial, estando associada à má higiene. Embora a Noma tenha sido descrita como doença a mais de 150 anos, ainda não se sabe qual microrganismo é responsável pela doença. Ocorre principalmente em crianças com idade entre 2 e 7 anos. Hoje Noma é vista na África subsariana, na Ásia e no sul da América, tendo poucos casos relatados em países desenvolvidos. A OMS estima que 140 mil crianças são afetadas pela Noma por ano, em algumas partes da África a incidência varia de 2 a 4 casos para cada 10.000 crianças. A taxa de mortalidade se não tratada é de 80% a 90%. Entretanto, se tratada em tempo hábil o uso de antibióticos pode diminuir a mortalidade da Noma aguda para cerca de 8%. O mais chocante é que mesmo sendo tão voraz, se descoberta no início, a chance de cura é imensa e o tratamento possui um custo relativamente baixo, no entanto as pessoas mais acometidas são de regiões precárias e com difícil acesso a saúde e por isso, quase sempre são sentenciadas à morte.

PALAVRAS-CHAVE: Noma, Estomatite Gangrenosa, *Cancrum oris*.

ABSTRACT

Cancrum oris or Noma is defined as a gangrenous condition that mainly affects the face of children, destroying the tissues of the facial oro sphere, being associated with poor hygiene. Although Noma has been described as a disease for more than 150 years, it is not yet known which micro-organism is responsible for the disease. It occurs mainly in children aged 2 to 7 years. Today Noma is seen in sub-Saharan Africa, Asia, and southern America, with few reported cases in developed countries. The WHO estimates that 140,000 children are affected by Noma each year, in some parts of Africa the incidence ranges from 2 to 4 cases per 10,000 children. The untreated mortality rate is 80% to 90%. However, if treated in a timely manner the use of antibiotics may decrease acute Noma mortality to about 8%. The most shocking is that even though it is so voracious, if discovered at the beginning, the chance of cure is immense and the treatment has a relatively low cost, however the most affected people are from poor regions and with difficult access to health and therefore, are almost always sentenced to death.

KEYWORDS: Noma; Gangrenous stomatitis; *Cancrum oris*.

1. INTRODUÇÃO

Cancrum oris ou noma é uma doença muito antiga, sido descrita como doença a mais de 150 anos, possui nome científico *cancrum oris* e descende do grego *nomein*, que significa "devorar"¹. Com o decorrer dos anos e as descobertas sobre a doença, vários autores a descrevem de pontos de vistas diferentes, porém com suas similaridades. É caracterizada por uma afecção gangrenosa que afeta principalmente a face, podendo esporadicamente atingir pescoço, couro cabeludo, períneo e vulva¹.

Criança diagnosticada com *cancrum oris*, tendo mucosa da boca e outros tecidos da face destruídos (Figura1).



Figura 1 criança com *cancrum oris*. Fonte: <http://goryfiles.blogspot.com.br/2011/12/noma-disease-that-destroys-smiley-faces.html>

Suas principais vítimas são crianças entre 2 e 7 anos com problemas nutricionais e que vivem em condições de extrema pobreza^{2,3,4}. Porém, pode acometer adultos imunodeprimidos^{5,6,7}. Sabe-se que a doença afeta países subdesenvolvidos tendo uma maior prevalência na África. Ziegler (2013)⁸ relata em seu livro que as crianças acometidas pela doença irão ter dificuldade de fala e mastigação e, ainda, carregarão por toda a vida as marcas deixadas pela Noma⁸.

Ainda não se sabe qual microrganismo é responsável pela doença. No entanto, acredita-se que esta pode ser causada por uma combinação de fatores, nos quais é possível citar: má nutrição, agentes infecciosos como vírus e bactérias, falta de uma higiene bucal adequada e doenças debilitantes como

imunossupressão^{9,10,11,12,13}. Estudos apontam que a ocorrência da Noma não advém de um único gatilho microbiano, mas de uma flora microbiana perturbada e alterada¹⁴.

O início da doença se dá com uma pequena úlcera na mucosa bucal ou gengival, que avança em menos de 72 horas formando uma placa gangrenosa, que se estende de dentro para fora da boca, essa violação de barreira possibilita a entrada de bactérias com força o bastante para destruir a arcada dentária o maxilar superior e todos os tecidos moles da face, resultando numa ferida profunda e perfurante. É possível observar uma pápula eritematosa, arroxeadada, endurecida e dolorosa na face, que se dá acompanhada de edema. Há também sialorréia profusa e um exsudado purulento de odor fétido¹⁵. Após a fase gangrenosa aguda ocorre a cicatrização através da retração grave dos músculos da região bucal, com frequente fibrose que causa uma distorção grave da região da boca e leva à exposição dos dentes¹⁶. As crianças que sobrevivem a Noma são, muitas vezes, motivo de desprezo e chacota em decorrência da mutilação de sua face e, por isso, são escondidas em aldeias remotas na região africana pelo resto de suas vidas⁸.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Esta pesquisa trata-se de uma revisão de literatura, realizada no ano de 2017, nos meses de julho, agosto, setembro, outubro e novembro, tendo sido consultados livros, artigos científicos selecionados através de bancos da Scielo, PubMed. A busca nos bancos de dados foi realizada utilizando às terminologias cadastradas nos Descritores em Ciências da Saúde criados pela Biblioteca Virtual em Saúde desenvolvido a partir do Medical Subject Headings da U.S. National Library of Medicine, que permite o uso da terminologia comum em português, inglês e espanhol.

Ao final do levantamento bibliográfico, foram efetivamente utilizados 68 artigos e livros, selecionados conforme a qualidade e relevância com o tema proposto.

Não se delimitou período de publicação para a seleção do material de literatura.

3. DESENVOLVIMENTO

História da Doença

A partir de 1600, a doença foi aparecendo mais regularmente nos livros de escritos europeus. Arnoldus Bota (médico e estudioso de línguas clássicas) utilizou pela primeira vez o termo *cancrum oris* em seu livro "*Observationes medicae de omissis affectibus*". Logo após, Cornelis van de Voorde, um cirurgião holandês, descreveu a doença em 1680, como um sinônimo para "comer", em menção à palavra "Noma"^{17,18,19}. Lund descreve a Noma em 1762 como sendo uma doença que provoca destruição principalmente da face dos indivíduos acometidos, os principais afetados são as

crianças entre um e quatro anos de idade que vivem em países em desenvolvimento. Enwonwu e colaboradores (2006)⁹, afirmam que sua incidência em algumas regiões da África varia de dois a quatro casos da doença para cada dez mil crianças⁹.

Em 1794 o inglês J.A. Symmonds notou que o sarampo geralmente antecedia este tipo de lesão, uma indagação que seria confirmada por outros autores em séculos posteriores. Embora tenha sido descritos casos após ocorrência de infecção viral, até o final do século XVIII a maioria dos autores adotavam apenas o tratamento farmacológico com antibacterianos e de higiene como forma de eliminar a doença. No ano de 1781 Leendert Stelwagen realizou com sucesso sutura para fechar os buracos deixados pela doença na face dos indivíduos afetados por ela, ele utilizou a mesma técnica para fechar o lábio leporino^{17,18}.

No ano de 1848 Tourdes deu sua visão sobre a Noma definindo-a como, uma afecção gangrenosa que afeta principalmente a face de crianças, destruindo os tecidos da esfera oro facial e que está associada à má higiene e se desenvolve após algumas doenças, como sarampo, malária, gengivite ulcerativa necrosante e febres eruptivas^{1,9,20,21}. O *cancrum oris* recebeu vários nomes, sendo os mais e conhecidos estomatite gangrenosa e Noma. A Noma também recebe o nome de mucosite ulcerativa aguda e é definida como uma estomatite necrosante e destrutiva^{22,23}. Ela é frequentemente mortal, porém não é detectada facilmente na fase inicial, sendo que mesmo estando presente a doença, o indivíduo permanece com a mesma microbiota mista⁸. Rinaggio e colaboradores (1999)²⁴ alegam que a doença não é provocada por um vetor.

Parikh e colaboradores (2006)²⁵, descrevem a *noma neonatorum*, que é uma forma gangrenosa rara de noma. Durante o curso a doença provoca destruição progressiva e mutilante dos tecidos moles e ossos. Afetando crianças recém-nascidas, no nascimento ou durante o primeiro mês de vida. Caracterizando-se por um processo gangrenoso envolvendo junções mucocutâneas de área oral, nasal e anal e, ocasionalmente, as pálpebras e o escroto. Em bebês com baixo peso ao nascer é quase sempre mortal²⁵.



Figura 2. Recém-nascido com peso ao nascer de 1,8 kg, sexo feminino. **Fonte:** Nayak et al. (1988)²⁶

Conforme a Figura 2 um recém-nascido que apresentou febre repentinamente que explodiu no quinto dia e formou uma úlcera com febre de alto grau a úlcera envolvia lábio e nariz superiores²⁶.

Recém-nascido com quadro clínico positivo para Noma na fase aguda da evolução, associada com a infecção por HIV em fase clínica e biológica IV (Figura 3)²⁷.



Figura 3. recém-nascido HIV positivo apresenta lesões necróticas ulcerosas na margem anal. **Fonte:** Lubala et al. (2013)²⁷

Criança diagnosticada com Noma em tratamento sendo na figura A foto tirada duas semanas após a internação da criança: na qual foram retirados os tecidos moles desgastados, exceto a lesma nasal. Figura B demonstra a face após a retirada de todo o tecido macio desgastado. Por fim a figura C revelando a criança já curada (Figura 4)¹⁴.



Figura 4. Criança em tratamento apresentava destruição grave do nariz, lábios, bochechas que se estendem até a margem infra-orbital, mandíbula anterior e maxilar anterior. **Fonte:** Masipa et al. (2013)¹⁴

4. DISCUSSÃO

Existem relatos de casos da noma em várias regiões do mundo, porém sua maior prevalência é na África subsariana. Apesar de a doença atingir pacientes de qualquer faixa etária, as crianças são mais susceptíveis a desenvolvê-la²⁹. Geralmente ocorre em pessoas fracas

ou com deficiências nutricionais, sendo observadas entre crianças de 2 a 6 anos, embora ocasionalmente também possa afetar adultos. Pode atingir ambos os sexos e com maior incidência no sexo feminino³⁰.

Alguns autores defendem que a noma afeta principalmente crianças entre 2 e 16 anos de idade, apresentando uma maior incidência entre 3 e 6 anos de idade³¹. A doença ocorre principalmente em crianças com idade entre 2 e 7 anos é notória a devastação deixada por onde a doença passa ficando um rastro de complicações e desfiguração, como a anquilose e perda parcial dos maxilares, lábios e bochechas^{2,3,4}. Ziegler (2013)⁸ descreve que a doença está presente com maior incidência em crianças entre 1 e 4 anos de idade e está presente nos países em desenvolvimento. Ele relata ainda que a Noma devora o rosto de crianças que sofrem com a má nutrição e que possuam entre um e seis anos de idade. Entretanto, a doença também pode vitimar crianças maiores e excepcionalmente adultos⁸.

Hoje Noma é retratada na África subsariana, na Ásia e no sul da América, tendo poucos casos relatados em países desenvolvidos. A Noma primária é exclusivamente uma doença de infância. A Organização Mundial de Saúde (OMS) estima que 140 mil crianças sejam afetadas pela Noma por ano. No entanto, a maior parte dos atingidos não consegue entrar em contato com serviços médicos e a taxa de mortalidade se não tratada é de 80% a 90%²⁸. Se tratada em tempo hábil o uso de antibióticos pode diminuir a mortalidade da Noma aguda para cerca de 8%. As crianças que sobrevivem à Noma são muitas vezes, motivo de desprezo e chacota e por isso são escondidas em aldeias remotas na África pelo resto de suas vidas^{18,33,34,35}. Os casos de Noma em adultos são raros e, diferentemente das crianças, foram relatados em países desenvolvidos, porém alguns casos em adultos podem ser atribuídos à desnutrição e a predisposição a doenças infecciosas³⁶. É uma doença considerada pela OMS como uma prioridade de saúde pública sendo que em algumas partes da África a incidência varia de 2 a 4 casos para cada 10.000 crianças⁹.

Fisiopatologia da doença

De uma maneira geral a doença é descrita na literatura como *cancrum oris* ou Noma³⁷, também conhecida como estomatite ulcerativa necrosante (EUN)³⁸, é uma doença infecciosa gangrenosa que se caracteriza por ser altamente agressiva, causando destruição e necrose dos tecidos da esfera orofacial^{9,21} tem seu início quando o tecido necrosado característico dos processos periodontais necrosantes atravessam a junção muco gengival³⁷. Esta ocorrência está evidenciada na literatura, que indica que a noma tem seu desenvolvimento a partir de uma gengivite ulcerativa necrosante (GUN) precedente³⁹, sendo esta uma gengivite que consiste na formação de edema e inflamação que rapidamente evolui para uma necrose com hemorragia e causa dor intensa⁴⁰. Está associada a altos índices de morbidade e mortalidade^{9,21}, que se

justificam pelas condições sistêmicas e imunológicas dos indivíduos afetados^{9,21,41}

A etiopatogenia da Noma não é conhecida, no entanto, acredita-se que pode ser provocada por uma combinação de fatores, nos quais é possível citar: má nutrição, agentes infecciosos como vírus e bactérias, falta de uma higiene bucal adequada e doenças debilitantes como imunossupressão^{42,43}.

Alguns autores defendem que a Noma não é uma doença contagiosa, pois nos locais onde ocorrem inexistem surtos, o que corrobora com a hipótese que a Noma não é uma doença transmissível, assim como é rara sua recorrência. O que sustenta essa afirmação é o fato de que em uma família no Niger, gêmeos que foram afetados pela doença a desenvolveram em anos diferentes^{44,45,46}. Acredita-se que seu desenvolvimento está relacionado ao avanço ou complicações da Periodontite Ulcerativa Necrosante (PUN), que é capaz de gerar extensas áreas de necrose de tecidos moles podendo se estender por mais de 10mm da região afetada^{47,48}.

Noma advém de fatores predisponentes como as doenças virais contagiosas, sendo descritos a febre tifoide, sífilis, tuberculose e leucemia^{49,50,51}. O sarampo e doenças relacionadas com a da família herpesvídeas como principais fatores predisponentes da Noma^{44,52}.

De acordo com estudos de Whiteson e colaboradores (2014)⁵³, a ocorrência da Noma não advém de um único gatilho microbiano, mas de uma flora microbiana perturbada e alterada, que levam a doenças da desnutrição e comprometem o sistema imunológico⁵³.

Os principais microrganismos relatados nas lesões da Noma foram: *Fusobacterium necrophorum*, *Fusobacterium nucleatum*, *Actinomyces pyogenes*, *Prevotella melaninogenica*, *Bacteroides fragilis*, *Bacillus cereus*, entre outros¹⁴. Segundo Whiteson e colaboradores (2014)⁵³, a vasta quantidade de microrganismo, sugere-se que a Noma é uma doença caracterizada por uma infecção oportunista, na qual as mudanças ocorrem no equilíbrio das bactérias que causam alterações nas defesas do hospedeiro⁵³.

Ziegler (2013)⁸ descreve em seu livro que a Noma atravessa três estágios sucessivos, sendo que a doença (1) começa como uma gengivite simples e aparece na boca uma ou várias aftas, que se detectadas neste estágio são facilmente curadas. (2) Se não há um tratamento, essas aftas vão se tornar uma chaga sanguinolenta. A gengivite é a porta de entrada para formação da necrose, nesta fase a criança vai apresentar convulsões febris. (3) O último estágio o rosto da criança incha e, em seguida, a necrose destrói gradualmente todos os tecidos moles. Logo após, os lábios e as bochechas desaparecem e há o aparecimento de buracos na face. O osso orbital é desfeito e os olhos perdem a sustentação, simultaneamente a mandíbula se contrai e a criança não consegue abrir e fechar a boca. A mutilação da boca não permite que a criança articule palavras e elas passam a emitir grunhidos e ruídos guturais. Por vergonha, as mães escondem as crianças e

a morte não demora a abraçá-las⁸.

Montandon e colaboradores (1991)¹⁵, relatam que doença tem início com a formação de uma pequena úlcera na mucosa bucal ou gengival, evoluindo em menos de 72 horas para uma placa gangrenosa, que se apresenta de dentro para fora da boca, essa violação de barreira proporciona a entrada de bactérias com força o suficiente para aniquilar a arcada dentária, o maxilar superior e todos os tecidos moles da face, resultando numa ferida profunda e perfurante. É possível perceber uma pápula eritematosa, arroxeadada, endurecida e dolorosa na face, que acontece acompanhada de edema. Ocorre também sialorreia profusa e um exsudado purulento de odor malcheiroso¹⁵. Após a fase gangrenosa aguda, a cicatrização através da retração grave da região da boca, com frequente a fibrose leva a uma distorção grave da região da boca, com frequente exposição dos dentes¹⁶.

A lesão pode ocorrer unilateralmente ou bilateralmente, sendo que a maioria das crianças acometidas apresenta lesão unilateral^{9,54}. Se não tratada rapidamente é fatal e os pacientes que sobrevivem a ela enfrentam sequelas terríveis deixadas pela sua ferocidade⁸. As principais sequelas são: mutilação de todo o tecido mole do rosto, deslocamento dentário, desfiguração, cicatrizes profundas, alterações da fala e da capacidade de deglutição, regurgitação nasal, e por fim, rejeição social¹⁶.

No momento da avaliação e retrada na figura 6, a criança pesava 6 kg e tinha 70 cm de comprimento. Mãe relata que a criança foi acometida por infecção por sarampo algumas semanas antes do desenvolvimento da lesão orofacial⁵⁵.



Figura 5. Imagem de uma criança nigeriana de 2 anos de idade diagnosticada com Noma. **Fonte:** Enwonwu et al. (2005)⁵⁵

Na (Figura 6) observa-se uma criança de três anos de idade, apresentando um quadro de malária e febre tifoide, com lesão que se estende aos lábios e bochechas, com grande quantidade de tecido necrótico, sem presença de pus⁵⁶.

Apesar de o *cancrem oris* ter sido descrito como doença há mais de 150 anos, os agentes causadores da mesma ainda não foram esclarecidos de forma convincente, pois os microrganismos presentes nas lesões também são encontrados na flora normal do ser humano⁵⁷.



Figura 6. criança de 3 anos de idade, pesando 6,3 kg, mucosa pálida e um tamanho de 72 cm, desnutrida. **Fonte:** Pimenta et al. (2011)

Fator de risco

A pobreza é o principal fator de risco para o desenvolvimento da doença - pois pode ocorrer com a falta de saneamento básico, má higiene bucal, ingestão de água e alimentos impróprios para consumo, residências próximas a animais, susceptibilidade a infecções virais e bacterianas, entre outros. Além da desnutrição⁵⁷, fator mais considerado no desenvolvimento da doença, pois a Noma não foi relatada em crianças bem nutridas voltando a ser vista na Europa após a fome vivenciada por presos dos campos de concentração^{34,58}.

Ziegler (2013)⁸ relata que os casos de Noma por ele vivenciados na África ocorrem em mães gravemente subalimentadas, sendo que a má nutrição dessas crianças começa *in útero*, onde o desenvolvimento delas é retardado antes mesmo que venham ao mundo.

A Noma geralmente aparece a partir do quarto filho, onde a mãe está fragilizada pelas gravidezes anteriores e já não dispõe mais de leite o suficiente. Quanto mais a família cresce mais se é necessário dividir e os últimos a chegarem sempre são os perdedores⁸.

Diagnóstico

Quanto ao diagnóstico, não é fácil se obter informações seguras sobre a frequência e o início da doença, isso se dá pelo fato de que estas crianças vivem habitualmente em zonas afastadas de qualquer centro médico^{59,60}. Para fazer o diagnóstico da doença de forma correta em seus estágios é muito importante conhecer o histórico do paciente, se este apresentou

febre recente, doença debilitante, inchaço na região facial, úlcera oral, salivação excessiva, entre outros fatores característicos da doença^{61,62}. No diagnóstico diferencial, é importante considerar outras lesões ulcerativas como leishmanias, lesões bucais malignas e algumas manifestações de casos de sífilis^{17,63,64}.

Tratamento

O tratamento deve seguir uma sucessão com certas prioridades, iniciando com alívio dos sintomas na fase aguda, seguido do tratamento da condição pré-existente, do tratamento corretivo e, por fim, o tratamento de suporte ou fase de manutenção. O tratamento da fase aguda apresenta dois grandes objetivos, sendo eles, deter a progressão da doença e consequente destruição dos tecidos e, ainda, controlar a sensação de dor ou desconforto do paciente que possa estar a interferir com as suas necessidades básicas, como por exemplo, a alimentação e a higiene oral⁶⁵.

Winkler e Robertson (1992)⁶⁶, descrevem que o tratamento deve ser dividido em quatro fases. Fase de urgência ou imediata, onde é feito o debridamento mecânico dos tecidos necróticos e aplicação de PVPI a 10%.

Concomitantemente administra-se antimicrobiano sistêmico, sendo o de primeira escolha o metronidazol 250mg, administrado quatro vezes ao dia por um período de quatro a cinco dias. Na segunda fase, utiliza-se antimicrobiano local, sendo a clorexidina 0,12% o de primeira escolha. A terceira fase consiste no acompanhamento do paciente, sendo que este deve ser reavaliado após 24 horas do início do tratamento, para se constatar se há necessidade de um novo debridamento dos tecidos necróticos, assim como realizar raspagem e alisamento radicular, buscando a remoção de placas e cálculos, isto é, se a condição local e a sintomatologia possibilitar. Por fim, a quarta fase, onde o acompanhamento com profissional de saúde deve ser mensal para que haja um controle da doença e reforços nos cuidados de higiene oral⁶⁶.

Outra forma de tratamento descrita na literatura é dividi-lo em duas fases principais; sendo elas a intervenção da fase aguda e a restauração cirúrgica das sequelas na fase crônica tardia. A terapia empregada na fase aguda é a nutrição do paciente, com intuito de corrigir as deficiências de proteínas e micronutrientes, reidratação, administração de vitaminas e administração de antimicrobianos de largo espectro, sendo os mais utilizados, metronidazol, penicilina e a clindamicina^{35,67,68}. Além disso, também deve ser realizada a limpeza do ferimento com gaze mergulhada em antisséptico^{35,49}. A cirurgia não é recomendada antes que complete um ano da cura do paciente, a menos que o custo benefício desta seja imprescindível na qualidade de vida do indivíduo. Mas não se pode avançar para completar a cauterização da ferida. Ainda não há um procedimento padrão com relação à cirurgia, pois esta depende da extensão, localização e gravidade das lesões. Após a cirurgia o paciente deve ser acompanhado durante pelo menos dois anos. O

resultado da cirurgia ainda esta longe de ser perfeito, no entanto garantem aos pacientes uma melhor funcionalidade, estética e reintegração na sociedade¹⁷.

Ziegler (2013)⁸ divide o tratamento em três estágios consecutivos: o primeiro estágio ocorre cerca de três semanas após o aparecimento das primeiras aftas na boca, sendo a fase mais fácil de ser tratada, realizando-se uma higiene adequada da boca e fornecendo à criança uma dieta de 800-1600 calorias, assim como vitaminas e minerais, o próprio organismo será capaz de eliminar a gengivite e as aftas. No segundo estágio o tratamento consiste em uma higiene rigorosa da boca, alimentação adequada e antibioterapia. O uso de antimicrobianos deve durar cerca de dez dias e custará em torno de três euros. No entanto, se a mãe não possui os três euros nem foi capaz de detectar a doença no início, a Noma torna-se invencível, dificilmente essa criança conseguirá sobreviver. Klaas Marck e Kurt Bos são médicos especialistas no tratamento da Noma na África e relatam que a cirurgia para reconstrução do rosto tem por necessidade de cinco a seis operações corretivas sucessivamente e, todas elas, são terrivelmente dolorosas e, na maioria dos casos, só é possível restaurar parcialmente o rosto dos afetados⁸.

5. CONCLUSÃO

Noma é uma doença cruel e mortal, e assim como a doença de chagas, por exemplo, é imensamente negligenciada pelas autoridades. Sabe-se que afeta principalmente crianças que vivem em condições de extrema pobreza em países subdesenvolvidos, tendo relatado maior numero de casos na África, no entanto, sabe-se que no Brasil existem pessoas vivendo nas mesmas condições e sem saneamento básico, que são fatores considerados como gatilho para o desenvolvimento da doença. O mais chocante é que mesmo sendo tão voraz, se descoberta no início, a chance de cura é imensa e o tratamento possui um custo relativamente baixo, em média dez reais, no entanto as pessoas mais acometidas são de regiões precárias e com difícil acesso a saúde e por isso, terminam por serem, quase sempre, sentenciadas à morte.

REFERÊNCIAS

[1] Tourdes, J. Thèse de Strasbourg 1848. Cited by Tempest MN. *Cancrum oris*. *Br. J. Surg.* 1966;53:949-969.
 [2] Enwonwu CO. Epidemiological and biochemical studies of necrotising ulcerative gingivitis and (noma) cancrum oris in Nigerian children. *Arch. Oral. Biol.* 1972;17:1357-1371.
 [3] Kekere-Ekun TA. *Cancrum oris*. 2 - Kekere-Ekun T.A. *Nig. Med. Pract.* 1981; 2, 4-9.
 [4] Chindia ML, Guthua SW, Kimaro SS, Moshy J. Gangrenous stomatitis (cancrum oris): Clinical features, etiologic factors and complications. *Quintessence International*. 1997; 28, 277-81.
 [5] Adolph HP, Yugueros P, Woods JE. Noma: a review. *Ann*

Plast Surg 1996; 37:657-668.
 [6] Bakaletz LO. Viral potentiation of bacterial superinfection of the respiratory tract. *Trends Microbiol* 1995; 3:110-114.
 [7] Barmes DE, Enwonwu CO, Leclercq MH, Bourgeois D, Falkler WA. The need for action against orofacial gangrene (noma). *Trop Med Int Health* 1997; 2:1111-1114.
 [8] Ziegler J. *Destruição em massa: geopolítica da fome*. 1ª ed. São Paulo: Cortez, 2013.
 [9] Enwonwu CO, Falkler WA Jr, Phillips RS. Noma (cancrum oris) *Lancet*. 2006; 368:147-156.
 [10] Ogbureke KU, Ogbureke EI. Noma: a preventable "scourge" of African children. *Open Dent J*. 2010; 4:201-206.
 [11] Leila SM, Marck KW, Baratti-Mayer D. Noma: neglected, forgotten and a human rights issue. *Int Health*. 2015; 7 (3): 149-50. [acesso 08 ago.2017] Disponível em: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/?term=Leila%20Sour%20M%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=25609756.
 [12] Barmes DE, Enwonwu CO, Leclercq MH, Bourgeois D, Falkler WA. The need for action against orofacial gangrene (Noma). *Trop Med Intern Health* 1997; 2:1111-4.
 [13] Baratti-Mayer D, Pittet B, Montandon D. GESNOMA (Geneva Study group on Noma): une recherche médicale de pointe à but humanitaire. *Ann Chir Plast Esthet* 2004; 49:302-5.
 [14] Masipa JN, Baloyi AM, Khammissa RAG, Altini M, Lemmer J, Feller L. Noma (Cancrum Oris): A Report of a Case in a Young AIDS Patient with a Review of the Pathogenesis. *Head Neck Pathol*. 2013; 7(2): 188-192. [acesso 08 ago. 2017] Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3642262/>.
 [15] Montandon D, Lehmann C, Chami N. The Surgical Treatment of Noma. *Plast Reconstr Surg* Jan 1991; 87 (1); 76-86.
 [16] Valadas G, Leal MJ. Cancrum Oris na Infancia. Apresentação de Caso Clínico. *Acta Ped. Port* 1995; nº 4, vol. 26, 213-217. [acesso 01 jul. 2017] Disponível em: http://repositorio.chlc.min-saude.pt/bitstream/10400.17/1747/1/Acta%20Ped%20Port%201995_26_213.pdf.
 [17] Tempest MN. *Cancrum oris*. *Br J Surg* 1966; 53:949-69.
 [18] Marck KW. A history of noma, the "face of poverty". *Plast Reconstr Surg* 2003; 111:1702-7.
 [19] Marek KW. *Cancrum oris* and noma: some etymological and historical remarks. *Br J Plast Surg* 2003; 56:524-7.
 [20] Regezi J, Sciubba J, Jordan R. *Oral Pathology; Clinical Pathologi Correlation*. 4th ed. Saunders, Elsevier 2003.
 [21] Enwonwu CO, Falkler WA Jr, Idigbe EO, Savage KO. Noma (cancrum oris); questions and answers. *Oral Diz* 1999; 5:144-9.
 [22] Deeb GR, Yih WY, Merrill RG, Lundeen RC. Noma: report of a case resulting in bony ankylosis of the maxilla and mandible. *Dentomaxillofac Radiol*. 1999; v.28, nº 6, p. 378-382.
 [23] Rinaggio J, Neiders ME, Aguirre A, Kumar V. Using immunofluorescence in the diagnosis of chronic ulcerative lesions of the oral mucosa. *Compend Contin Educ Dent* 1999; v. 20, n. 10, p. 943-950.
 [24] Melnick SL, Roseman JM, Engel D, Cogen RB. Epidemiology of acute necrotizing ulcerative gingivitis. *Epidemiol Rev* 1988; v. 10, p. 191-211.
 [25] Parikh TB, Nanavati RN, Udani RH. Noma neonatorum.

- Indian J Pediatr 2006; 2013: 439-40.
- [26]Nayak PA, Nayak UA, Khandelwal V, Gupta A. *Epidemiol Rev.* 1988;10:191-211. [acesso 08 jul. 2017] Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3670039/>.
- [27]Lubala TK, Mutombo AM, Mukuku KO, Ilunga MP, Shongoya MP, Pan Afr Med J. 2012; 13: 1.Masipa JN, Baloyi AM, Khammissa RAG, Altini M, Lemmer J, Feller L. Noma (Cancrum Oris): noma (cancrum oris): a report of a case in a young aids patient with a review of the pathogenesis. *Head Neck Pathol.* 2013; 7(2): 188–192. [acesso 08 jul. 2017] Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3642262/>.
- [28]-Ogbureke KUE, Ogbureke EI. NOMA: A Preventable “Scourge” of African Children. *Open Dent J.* 2010; 4: 201–206. [acesso 08 jul. 2017] Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3020568/>.
- [29]Emslie RD. Cancrum oris. *Dental Practitioner and Dental Record* 1963; 13:481-495.
- [30]Wazir SM, Khan SU. Cancrum oris. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists* 2008; 18: 110-112. [acesso 06 nov. 2017] Disponível em: <http://jpad.com.pk/index.php/jpad/article/view/576/549>.
- [31]Tempest MN. Cancrum oris. *Br J Surg* 1966, 53:949-969.
- [32]Enwonwu CO. Epidemiological and biochemical studies of necrotizing ulcerative gingivitis and noma (cancrum oris) in Nigerian children. *Arch Oral Biol.* 1972; 17:1357-1371.
- [33]Buchanan JA, Cedro M, Mirdin A, Joseph T, Porter SR, Hodgson TA. Necrotizing stomatitis in the developed world. *Clin Exp Dermatol* 2006; 31:372–4.
- [34]Enwonwu CO. Noma: a neglected scourge of children in sub-Saharan Africa. *Bull World Health Organ* 1995; 73:541–545.
- [35]Adekeye EO, Ord RA. Cancrum oris: principles of management and reconstructive surgery. *J Maxillofac Surg* 1983; 11:160–70.
- [36]Santos PS da S, Neri NBD, Chiattonne CS. Noma-like lesion in a patient with acute promyelocytic leukemia. *Rev.Bras. Hematol. Hemoter* 2011; Vol.33 (4):315-22. [acesso 10 jul. 2017] Disponível em: <http://www.scielo.br/pdf/rbhh/v33n4/v33n4a22.pdf>.
- [37]Novak MJ. Necrotizing ulcerative periodontitis. *Ann Periodontol* 1999; 4(1):74-77.
- [38]Armitage GC. Development of a classification system for periodontal diseases and conditions. *Ann Periodontol* 1999; 4:1-6.
- [40]-Horning G, Cohen M. Necrotizing ulcerative gingivitis periodontitis, and stomatitis: clinical staging and predisposing factors. *Journal of Periodontology* 1995; 66(11), p. 990-998.
- [41]Claffey N, Russell R, Shanley D. Peripheral blood phagocyte function in acute necrotizing ulcerative gingivitis. *J Periodont Res* 1986; 21:288–297.
- [42]Enwonwu CO, Falkler WA Jr, Idigbe EO, Afolabi MB, Ibrahim M, Onwujekwe D, *et al.* Pathogenesis of cancrum oris (noma): confounding interactions of malnutrition with infection. *Am J Trop Med Hyg* 1999; 60:223-32.
- [43]Enwonwu CO, Phillips RS, Ibrahim CD, Danfillo IS. Nutrition and oral health in Africa. *Int Dent J* 2004; 54(6)(Suppl 1):344-51.
- [44]Baratti-Mayer D, Pittet B, Montandon D, *et al.* Noma: uma doença "infeciosa" de etiologia desconhecida. *Lancet Infect Dis.* 2003; 3: 419-431.
- [45]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. [acesso 06 nov. 2017] Disponível em: <http://journals.plos.org/plosntds/article?id=10.1371/journal.pntd.0001556>.
- [46]Tempest MN. *Cancrum oris.* *Br J Surg.* 1966; 53:949-969.
- [47]Porter S, Scully C. HIV: the surgeon's perspective. Part 2. Diagnosis and management of non-malignant oral manifestations. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1994; 32: 231-240.
- [48]Chapple ILC, Hamburger J. The significance of oral health in HIV disease. *Sex Transm Infect* 2000; 76:236-243.
- [49]Auluck A, Pai KM. Noma: life cycle of a devastating sore - case report and literature review. *J Can Dent Assoc.* 2005; 71 (10): 757.
- [50]Brady-West DC, Richards L, Thame J, Moosdeen F, Nicholson A. Cancrum oris (Noma) em um paciente com leucemia linfoblástica aguda. *West Indian Med J.* 1998; 47 (1): 33-4.
- [51]Akar N. Noma. *The Lancet* 2006; n° 9540, vol. 389, p 989. [acesso 10 nov. 2017] Disponível em: [http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(06\)69411-7/fulltext](http://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(06)69411-7/fulltext).
- [52]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: 159–171.
- [53]Whiteson KL, Lazarevic V, Tangomo-Bento M, Girard M, Maughan H, Pittet D, *et al.* Noma Affected Children from Niger Have Distinct Oral Microbial Communities Based on High-Throughput Sequencing of 16S rRNA Gene Fragments. *PLoS Negl Trop Dis.* 2014; 8(12): e 3240. [acesso 10 jul. 2017]. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4256271/>
- [54]Berthold P. Noma: a forgotten disease. *Dent Clin North Am.* 2003; 47(3):559-74.
- [55]Enwonwu CO, Phillips RS, Ferrell CD. Temporal relationship between the occurrence of fresh noma and the timing of linear growth retardation in Nigerian children. *Tropical Medicine & International Health* 2005; 10: 65–73.
- [56]Pimienta EMR, Ortega MAB, Betancourt M del CR. Cancrum oris. *Presentación de un caso. Gaceta Médica Espirituana* 2011; 13(3). [acesso 10 jul. 2017]. Disponível em: <http://www.medigraphic.com/pdfs/espirituana/gme-2011/gme113n.pdf>.
- [57]Enwonwu CO, Falkler WA Jr, 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: 159–171. [acesso 03 jul. 2017]. Disponível em: <http://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/10454411000110020201>.
- [58]Dawson J. Cancrum oris. *Br Dent J* 1945;79:151–7.
- [59]Bourgeois DM, Diallo B, Friehe C, Leclercq MH. Epidemiology of the incidence of oro-facial noma: a study of cases in Dakar, Senegal, 1981-1993. *Am J Trop Med Hyg* 1999; 61:909-13.

- [60]Fieger A, Marck KW, Busch R, Schmidt A. An estimation of the incidence of noma in north-west Nigeria. *Trop Med Int Health* 2003; 8:402-7.
- [61]Baratti-Mayer D, Gayet-Ageron A, Hugonnet S, François P, Pittet-Cuenod B, Huyghe A, *et al.* and the GESNOMA study group. Risk factors for noma disease: a 6-year, prospective, matched case-control study in Niger. *Lancet Glob Health* 2013; 1: e 87-96.
- [62]Stones HH. *Oral and Dental Diseases*. 3rd Edition, Chap. 32. Edinburgh: Livingstone 1954; p 638-40.
- [63]Sung EC, Sung BY. Some clinical observations concerning noma. *Am J Orthod Oral Surg*. 1947; 33:284-292.
- [64]Ruben MP, Miller M. Noma: its association with nutritional deprivation and physical debilitation. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1964; 18:167-175.
- [65]Herrera, D. *et al* (2014). Acute periodontal lesions. *Periodontology* 2000; 65(1), p. 149-177.
- [66]Winkler JR, Robertson PB. Periodontal disease associated with HIV infection. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1992; 73(2):145-150.
- [67]Adeola DS, Obiadazie AC. Protocol for managing acute cancrum oris in children: an experience in five cases. *Afr J Paediatr Surg* 2009; 6:77-81.
- [68] Behanan AG, Auluck A, Pai KL. Cancrum oris. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2004; 42:267-9.