

TRAITEMENT DU NOMA

G. THIERY, O. LIARD, J-C. DUBOSCQ

Med Trop 2002 ; 62 : 193-198

RESUME • Le noma est une pathologie des pays en développement. Les patients qui en survivent, grâce à une antibiothérapie précoce, présentent des séquelles faciales, fonctionnelles et esthétiques. Les auteurs se proposent de décrire le traitement à la phase initiale, et celui des séquelles. Ce dernier est chirurgical. Il dépend du type de lésions, du site opératoire, du plateau technique, et de la formation du chirurgien. Il fait appel aux techniques des lambeaux. Ces dernières s'étendent des plus simples, les autoplasties, aux plus complexes faisant appel à la microchirurgie.

MOTS-CLES • Noma - Séquelles faciales - Chirurgie - Lambeau facial - Pays en développement.

TREATMENT OF NOMA

ABSTRACT • Noma is a disease specific to developing countries. Early antibiotic treatment can stop disease progression. Surviving patients may present disfigurement with functional and cosmetic sequels. The purpose of this report is to describe treatment of active disease and its sequels. Treatment of defects requires reconstructive surgery. Surgical modalities depend on the extent and location of lesions, available technical facilities and surgeon skill. Various flap techniques can be used ranging from simple flaps and autoplasty to complex procedures involving microsurgery.

KEY WORDS • Noma – Facial sequels – Surgery – Face flap – Developing countries.

Le noma évolue en deux phases cliniques dont la prise en charge thérapeutique médico-chirurgicale reste très insuffisante actuellement dans les pays en développement ce qui explique la mortalité inacceptable de cette affection.

LA PHASE INITIALE

Le noma débute à bas bruit chez un jeune enfant dénutri, polyparasité, par une stomatite localisée, à type de vésicule, de bulle hémorragique. En 24 à 48 heures, cette stomatite devient ulcéreuse, exhale une odeur fétide et s'associe à un oedème jugal cartonné. Des signes généraux sont associés : fièvre, pâleur, soif. La phase d'état est un tableau de toxi-infection grave, engageant le pronostic vital, et aboutissant en l'absence de traitement, à court terme, à la mort dans près de 80 % des cas. La zone atteinte présente une tuméfaction rouge, luisante, de 5 à 10 cm de diamètre. Puis, un sillon d'élimination apparaît autour d'un placard violacé, noirâtre. Cette escarre évolue vers un cône gangreneux, qui emporte toute l'épaisseur des tissus de la joue et des lèvres, laissant une zone cruentée propre.

• *Travail du Service de Chirurgie maxillo-faciale et plastique de la face (G.T., Assistant du SSA ; O.L., Spécialiste du SSA ; J-C.D., Spécialiste du SSA, Chef de Service), Hôpital d'Instruction des Armées Laveran, Marseille, France.*

• *Correspondance : G. THIERY, Service de Chirurgie maxillo-faciale et plastique de la face, Hôpital d'Instruction des Armées Laveran, 13998 Marseille Armées. • Fax : +33 (0) 4 91 61 73 25 • e-mail : thiery.gaetansophie@free.fr •*

• *Article sollicité.*

LA PHASE DES SEQUELLES

Les survivants ont des constrictions permanentes des mâchoires (CPM) et des pertes de substances décrites par Cariou (1986), et Montandon (1991) (Fig. 1, 2).

TRAITEMENT DE LA PHASE INITIALE

Traitement général.

Une antibiothérapie doit être entreprise le plus tôt possible, d'où la nécessité d'un diagnostic précoce. Le noma, à cette phase, est une urgence médicale. Un traitement associant la pénicilline G avec du métronidazole (Flagyl®) par voie parentérale est la règle pour lutter contre la flore aéro-anaérobie.

Il faut y associer impérativement:

- une correction des troubles hydro-électrolytiques et de l'état nutritionnel (lait, soja...), d'une carence vitaminique (vitamines B,C,D), d'une anémie par du fer et éventuellement des transfusions;
- un traitement des parasitoses digestives et antipaludiques systématique ;
- un traitement des foyers infectieux ORL et stomatologiques.

Traitement local.

Il consiste en des irrigations, de la droppothérapie et des pulvérisations à base d'antiseptiques (Hexomédine®, soluté de Dakin, collutoire au bleu de méthylène) et de lavage à l'eau oxygénée.

Boulnois et Rabadarocitent des résultats similaires à la pénicilliothérapie G avec l'utilisation d'injections *in situ* de Streptomycine, 25 cg diluée au 1/10^e dans du sérum physiologique

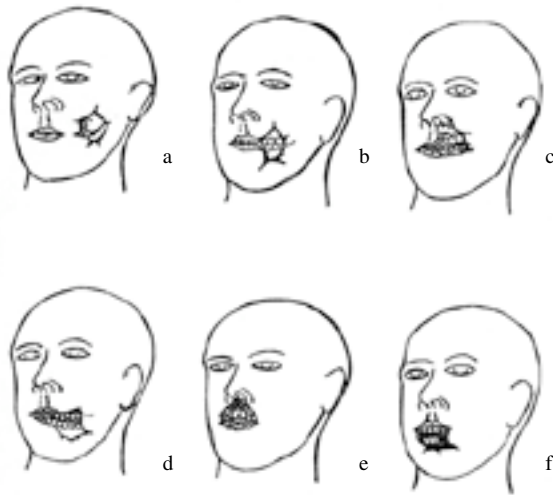


Figure 1a - Classification de Cariou (7) des formes cliniques simples de noma : a) Perforation jugale ; b) Destruction commissurale ; c) Mutilation commissuro-labiale supérieure ; d) Mutilation commissuro-labiale inférieure ; e) Amputation médiane labiale supérieure ; f) Amputation médiane labiale inférieure.

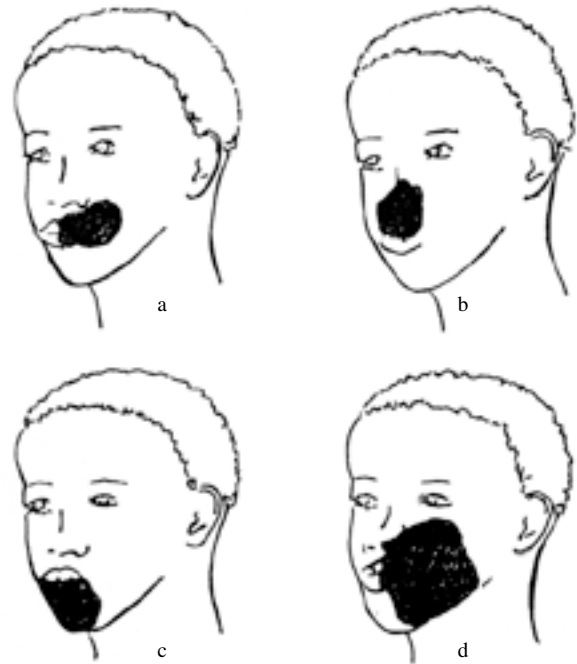


Figure 2 - Classification de Montandon (8) : a) perte de substance localisée de la joue ; b) amputation de la lèvre supérieure et du nez ; c) amputation de la lèvre inférieure et de la région mandibulaire ; d) pertes de substance complexes : joue, nez, paupières, lèvres et os du maxillaire supérieur.

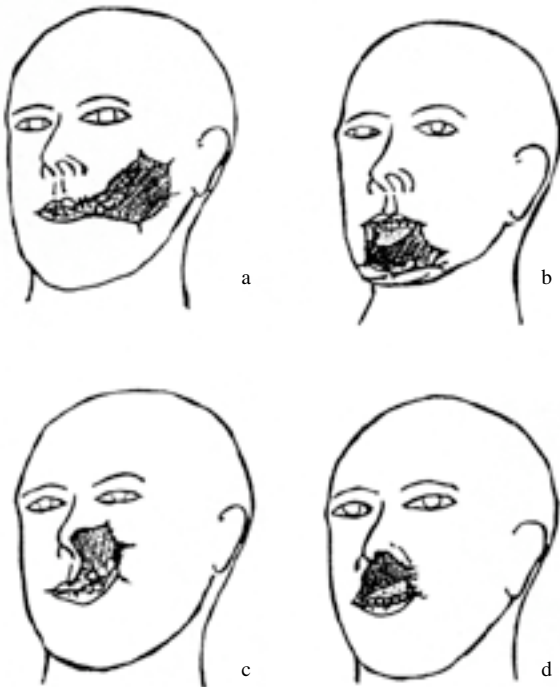


Figure 1b - Classification de Cariou (7) des formes plus étendues de noma : a) Mutilation jugo-massétéreine. b) Amputation labio-mentonnière. c) Mutilation labio-narinaire. d) Amputation labio-maxillo-septo-columellaire.

toutes les 6 heures. La Thyrotrycine aurait la même efficacité.

Certains auteurs préconisent l'extraction précoce de la dent au centre de la lésion.

Une hygiène buccale doit toujours être poursuivie.

Le traitement chirurgical débute dès la phase aiguë. Il s'agit rarement d'une hémostase, plutôt de séquestrectomies. Il faut savoir les « cueillir » délicatement à la pince. L'économie de détrétement doit toujours être la règle.

En Afrique, Cantaloube (1) préconisa l'application de placenta frais sur les lésions pour activer la cicatrisation mais cette méthode est associée désormais à un risque de transmission du virus du SIDA non négligeable. Enfin, certains auteurs pratiquent des greffes de tissu de granulation en phase de cicatrisation ce qui diminue la rétraction tissulaire (2).

La mécano-thérapie.

Dès la fin de la phase d'état, elle doit permettre de limiter les séquelles (CPM, brides et sténoses) dues au processus cicatriciel.

A cet effet, des conformateurs, des exercices et des dilateurs peuvent être fabriqués à peu de frais. Pour Cantaloube (1), ces appareils peuvent être réalisés de façon artisanale. Une pince à linge est ainsi transformée en une cale molaire, adaptée à l'extérieur par un fil et mise en place plusieurs fois dans la journée.

TRAITEMENT DE LA PHASE DES SEQUELLES

Il est principalement chirurgical, même si le traitement médical de l'état général est indispensable comme en phase aiguë.

« Il existe une divergence flagrante entre la fréquence des mutilations faciales en Afrique et la triste modestie des moyens chirurgicaux dont dispose le chirurgien » disait Diop en 1969.

Le problème de la chirurgie de reconstruction dans les pays en développement se pose toujours en termes de :

- disponibilité de moyens en particulier techniques de micro-chirurgie (3);
- formation des spécialistes;
- durée brève des hospitalisations.

C'est une « chirurgie de Cendrillon », comme l'écrivait Sir H. Gillies lors de la première guerre mondiale. Elle doit donc être simple, rapide et efficace.

Les buts de la chirurgie.

Ils visent à rétablir la fonction et, autant que faire se peut, l'esthétique (4, 5).

- Les différents volets en sont :
 - la suppression des constrictions permanentes des mâchoires par ostéoplastie ;
 - la réparation des pertes de substance, plan par plan, avec un plan interne muqueux, un plan externe cutané, éventuellement osseux intermédiaire ;
 - la « retouche » par modelage des lambeaux, commissurotomie, greffes osseuses pour corriger les malformations du développement facial ;
 - le rétablissement d'une denture satisfaisante, éventuellement prothétique.

Indications.

- Elles sont fonction (6) :
 - d'un facteur local avec l'importance de la perte de substance ;
 - de la technicité du chirurgien ;
 - d'un facteur général selon le pays, le confort, le matériel disponible et la psychologie des patients.
- On appréhendera la reconstruction, soit selon les classifications des formes cliniques proposées par Cariou (7), par Montandon (8) ou selon les 3 catégories de Dean (9).
- Laroque considère que les autoplasties de voisinage doivent être choisies en priorité car elles présentent d'énormes avantages :
 - rapidité d'exécution, avec pour corollaire brièveté de l'hospitalisation ;
 - simplicité d'exécution qui les met à la portée de chirurgiens non spécialisés en chirurgie plastique ;
 - excellente qualité des tissus rapportés qui sont bien vascularisés.

Le moment du traitement chirurgical.

- Adeykeye (10) recommande d'attendre un an après la phase inflammatoire et nécrotique.
- Il est aussi possible, à la suite de Laroque, de considérer trois situations:
 - la perte de substance avec retentissement fonctionnel, où il faut intervenir dès que l'enfant se présente à l'hôpital ;
 - la constriction permanente des mâchoires où il faut attendre l'âge de 11 ou 12 ans pour intervenir car, à cet âge, la croissance mandibulaire n'étant pas terminée, les déformations osseuses seront limitées et la coopération de l'enfant vis-à-vis de la mécano-thérapie sera plus facilement obtenue ;
 - la perte de substance sans retentissement fonctionnel, où il est préférable d'attendre l'adolescence pour intervenir, ce qui permet de bénéficier de tissus mobilisables en plus grande quantité.

Les problèmes d'anesthésie.

Dans les cas de CPM, l'intubation par voie orale est souvent difficile, voire impossible.

- Ceci impose de recourir à différentes techniques (5, 11) :
 - l'intubation nasale guidée par fibroscopie est la méthode de choix, mais elle impose des moyens rarement disponibles outre mer ;
 - l'intubation avec guide trans laryngé selon la technique de D.J Waters ;
 - l'intubation nasale à l'aveugle, dangereuse ;
 - la trachéotomie et ventilation transtrachéale; dernier recours, elle doit être exceptionnelle.

L'anesthésique de choix est la Kétamine (Kétalar®). Ce produit ne déprime que très peu les centres respiratoires, ce qui augmente la sécurité des intubations par voie nasale. Le temps d'action de l'anesthésiste est augmenté car le malade n'est pas en apnée.

Les différentes méthodes chirurgicales.

La chirurgie ne peut se concevoir que chez un patient dont la dénutrition et les différentes infections ont été corrigées. Pour les rares nomas traités en Europe, l'imagerie en trois dimensions permet un bilan lésionnel optimal (12).

• Les constrictions permanentes des mâchoires

Elles doivent être levées en premier (3). Le but est de restituer la fonction masticatrice.

- Il existe deux techniques (13) :
 - la première, proposée par Tempest (3) consiste à pratiquer largement l'exérèse des synostoses intermaxillo-mandibulaires, à décoller largement les muscles masticateurs (masséters, temporaux) qui peuvent encore gêner l'ouverture buccale. Il faut noter que l'articulation temporo-mandibulaire elle-même n'est pratiquement jamais touchée (15). Pour éviter la récurrence dans les jours suivants (40 % des cas), il faut apporter du tissu (peaucier, galéa, grand pectoral, ou grand dorsal) ;
 - la seconde consiste à créer une néoarticulation (5) : il existe deux opérations, la première décrite par Lagrot, la seconde par Rizzali et Esmach.
- L'opération de Lagrot, décrite en 1961, consiste en une résection de la branche montante de la mandibule (Fig. 3, 4).
- L'opération de Rizzali et Esmach, proposée en 1957 consiste en une ostéotomie mandibulaire pré-angulaire (Fig. 5). Etant plus éloignée de l'articulation temporo-mandibulaire, elle doit être préférée car plus efficace.
- Adeykeye obtient, en 1983, sur 26 cas, 53 % de réussite dans les nomas sans perte de substance et 37 % en cas de perte de substance (10).

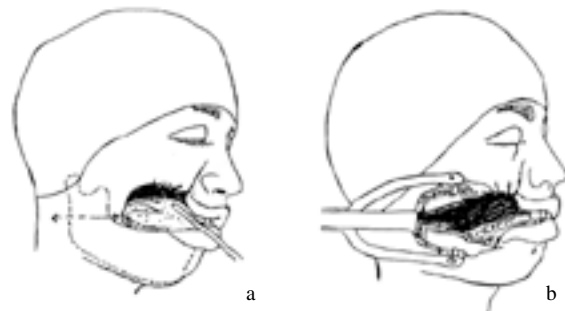


Figure 3 - Technique de Lagrot (19) : a) incision transversale sur la joue (peau et parties molles); b) résection d'un coin osseux de la branche montante du maxillaire inférieure.

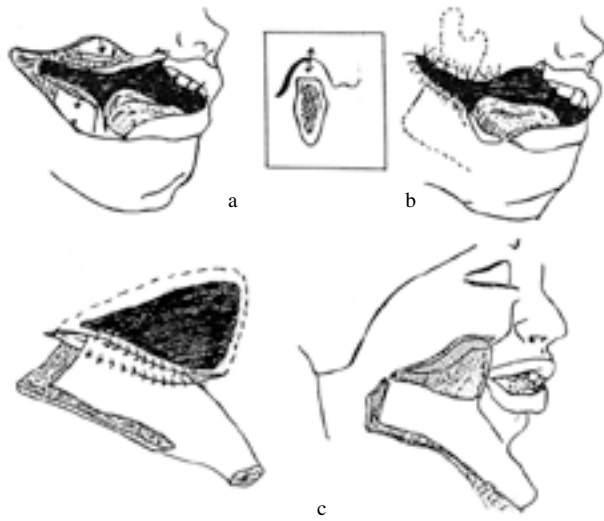


Figure 4 - Technique de Lagrot (suite) (19) : a) décollement des muqueuses et de la peau ; b) suture bord à bord ; c) La palette terminant le lambeau tubulé est portée sur la perte de substance.

Le risque est celui de la récurrence dont la prévention repose sur la mécano-thérapie. Les cures thermiques, l'ionisation et la radiothérapie ne sont pas envisageables en Afrique.

Les pertes de substances.

Le choix du traitement est guidé par l'importance de la perte de substance et par la position de cette dernière par rapport aux tissus mobilisables disponibles (8, 16, 17).

Le traitement doit assurer la couverture cutanée, la doublure muqueuse, éventuellement la reconstruction du plan musculaire et du plan osseux sous-jacent.

Pour combler ces pertes de substances, il est indispensable d'apporter un tissu richement vascularisé. Seule une reconstruction par lambeau de voisinage ou à distance peut être envisagée.

Les autoplasties locales ou régionales sont représentées par les lambeaux de rotation, d'avancement ou de transposition, donnant de très bons résultats (similitude de la texture et de la couleur) pour les petites pertes de substances cutanées ou muqueuses.



Figure 5 - Technique d'ostéotomie avec section du nerf dentaire inférieur type Rizzoli-Esmarch (5) ou variante décrite par Couly et Coll., permettant le respect du nerf dentaire inférieur.

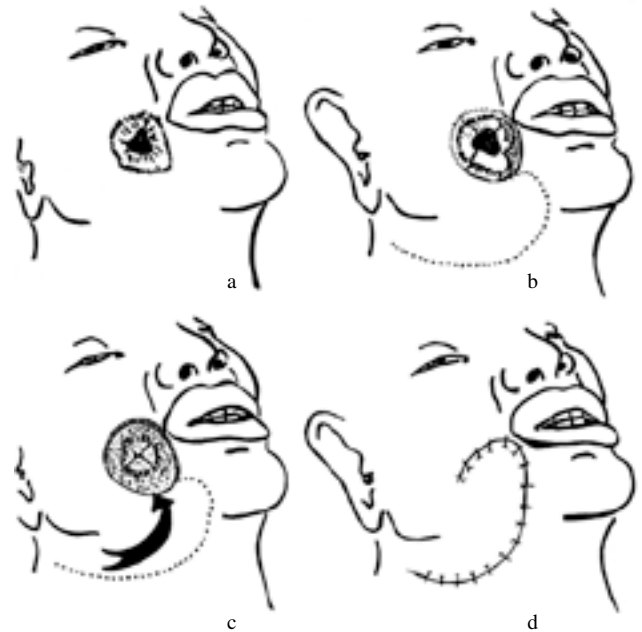


Figure 6 - Technique de la collerette (19) : a) perte de substance jugale transfixiante avec peau cicatricielle péri-orificielle ; b) tracé des incisions et début de retournement de la collerette cicatricielle ; c) zone cruentée à recouvrir après retournement de la collerette ; d) lambeau de rotation en place.

• Autoplasties locales

- cutanée (procédé de la collerette (Fig. 6), lambeau de rotation), surtout pour les orostomes ;
- musculo-muqueux FAMM Flap (Facial Artery-Mucosae Flap) ou lambeau de buccinateur ;

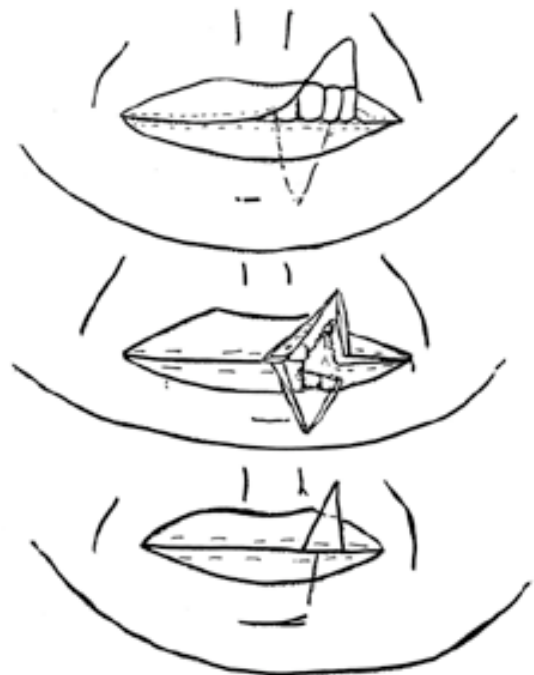


Figure 7 - Technique d'Estlander-Abbe (19).

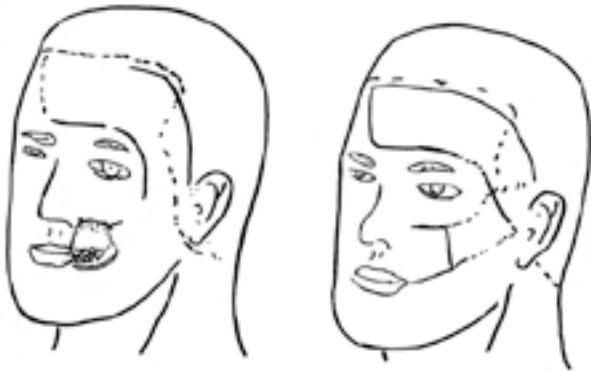


Figure 8 - Lambeau temporo-rétro-auriculaire de Washio (19).

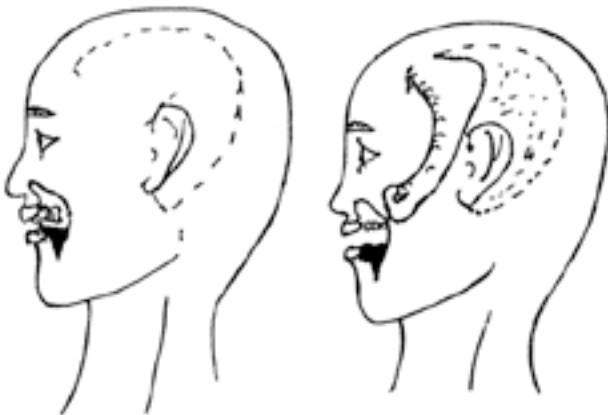


Figure 9 - Lambeau temporo-frontal de Mac Gregor (19).

- composées cutanéomuqueuses (lambeau labial d'avancement, lambeau naso-labial, lambeau naso-génien, lambeau hétéro-labial de Estlander-Abbé (Fig. 7), procédé de Camille Bernard de Webster...), pour les reconstructions labiales, avec le souci de la reconstitution d'une sangle, assurant l'étanchéité de la cavité buccale.

• *Autoplasties régionales*

- lambeau crânien uni ou bi pédiculé ;
- lambeau temporo-frontal de Mac Gregor (Fig. 8) ;
- lambeau temporo-rétro-auriculaire de Washio (Fig. 9) ;
- lambeau cervico-jugal d'avancement rotation selon Disjkstra (18) ;
- lambeau cervical de rotation.

• *Représentation des lambeaux à distance*

- les autoplasties cutanées à distance :
 - + uni-pédiculées: lambeau delto-pectoral de Bakamjian, pour les grands défauts faciaux (15) ;
 - + bi-pédiculée: lambeaux cylindriques migrants, nécessitant plusieurs temps chirurgicaux ;
- les lambeaux musculo-cutanés pédiculés : grand pectoral, grand dorsal, trapèze, platysma, lambeau peaucier du cou de Baron Tessier, lambeaux frontaux médians ou obliques, lambeau frontal scalpant de Converse ;

- les lambeaux libres micro-anastomosés: lambeau anté-brachial dit « chinois » (19), lambeau musculo-cutané de grand dorsal, lambeau parascapulaire, lambeau inguinal, lambeau du dos du pied...

Ces derniers lambeaux requièrent une technicité et un plateau technique lourd. Dans les pays en développement, on leur préfère donc les lambeaux pédiculés. La variété des techniques utilisées est grande, en raison de la diversité des lésions du noma et du site géographique du traitement.

Larroque considère que les autoplasties de voisinage doivent être choisies en priorité. Elles sont rapides d'exécution, simple de réalisation et utilisent des tissus d'excellente qualité, bien vascularisés.

Montandon préfère pour les séquelles simples (localisées), les lambeaux à distance.

Il cite trois points essentiels à respecter dans la démarche chirurgicale :

- il faut éviter de mutiler d'avantage le visage par d'autres cicatrices ;
- devant le risque des échecs, il faut avoir d'autres solutions de remplacement ;
- il faut préserver d'autres sites donneurs pour d'éventuelles corrections futures, les zones reconstruites ne suivant pas une croissance normale (15).

Le lambeau musculo-cutané pédiculé du grand dorsal peut atteindre facilement le 1/3 moyen de la face. Il est moins mutilant que le lambeau myo-cutané du grand pectoral, surtout chez la petite fille.

Un lambeau musculo-cutané libre est utilisé pour le 1/3 supérieur de la face, en utilisant le muscle grand dorsal, en particulier.

Pour les séquelles complexes (grands délabements ostéocutanés), Montandon utilise des lambeaux composites, tel le lambeau sandwich (Fig. 10). Par cette technique, l'apport osseux est vascularisé et immédiatement recouvert d'une protection de tissu mou sur les deux faces. Cela évite la surinfection ou la résorption excessive. Il nécessite deux temps opératoires.

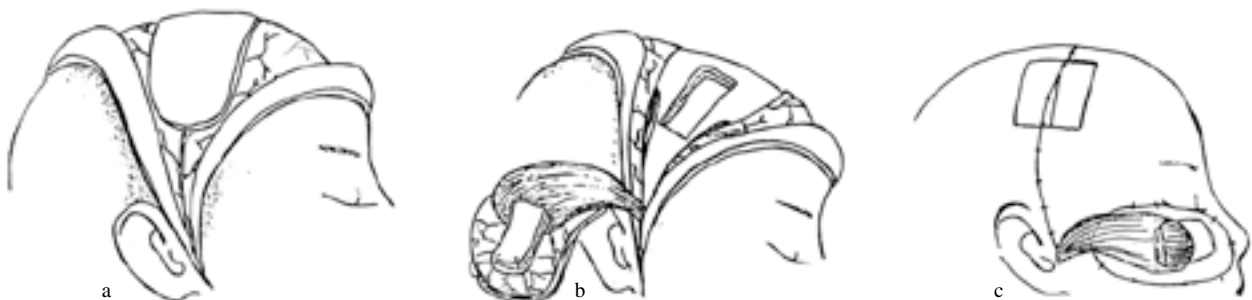


Figure 10 - Lambeau sandwich de Montandon (8) : a) Greffon de peau totale en place sur la galéa autonomisée; b) Dissection du lambeau sandwich comprenant le greffon de peau totale, la galéa, le muscle temporal et la greffe d'os pariétal; c) Positionnement du lambeau dans la région zygomatique.

Pour de plus larges pertes de substances, on utilisera plusieurs lambeaux.

Les techniques de finition.

Bien souvent, cette étape n'est pas réalisée en outre-mer, le patient se contentant du résultat fonctionnel des premières opérations (19).

Ces techniques sont composées de deux parties (17) :

- les «retouches» : modelage, dégraissage des lambeaux, commissurotomies (Pons) ;
- le traitement des destructions et/ou déformations osseuses, séquellaires des anomalies de développement maxillo-mandibulaire («profil d'oiseau», asymétrie faciale).

Pathologie dentaire et trouble de l'articulé dentaire.

La limitation de l'ouverture buccale interdit toute hygiène dentaire, expliquant les nombreuses pathologies dentaires et parodontologiques induites. Leur traitement se résume le plus souvent à l'extraction. Les troubles de l'articulé dentaire sont souvent corrigés par la résection des reliefs maxillaires osseux ou à l'inverse des greffes osseuses (greffe osseuse calvariale) (9).

CONCLUSION

Le noma, visage de la misère, constitue avec la lèpre la pathologie la plus mutilante.

Le réel progrès dans la lutte contre ce fléau a été l'avènement de l'antibiothérapie. Instituée précocement, elle peut sauver le patient. Le noma est une urgence.

Mais, la survie des patients se fait au prix de séquelles fonctionnelles et esthétiques redoutables.

La chirurgie, seule, peut corriger ces dernières.

Les techniques chirurgicales dépendent du type de lésion, du lieu opératoire (dispensaire, hôpitaux), du plateau technique et de la formation du chirurgien.

En zone tropicale, les autoplasties simples, fiables, ne demandant pas d'hospitalisations prolongées, ni de temps opératoires secondaires seront privilégiées.

En Europe, grâce au financement d'ONG, peuvent être réalisées des techniques plus complexes de microchirurgie.

REFERENCES

- 1 - CANTALOUBE D, BELLAVOIR A, RIVES JM, PASTUREL A - Stomatologie tropicale : lymphome de Burkitt. *Encycl Med Chir - Stomatologie et Odontologie* 1990, 22050 T10, 24 p.
- 2 - MARCK KW, DE BRUIJN HP - Surgical treatment of noma. *Oral Dis* 1999; **5** : 167-171.
- 3 - ADOLPH HP, YUGUEROS P, WOODS JE - Noma : a review. *Ann Plast Surg* 1996; **37** : 657-668.
- 4 - CANTALOUBE D, COMBEMALE P - Quel est votre diagnostic, Noma ou Cancrum oris? - *Ann Dermatol Venereol* 1990; **117** : 735-737.
- 5 - SALMAN W - Les constrictions permanentes des mâchoires au cours du Noma (à propos de 145 cas observés au Sénégal). Thèse de Médecine, Toulouse, 1979.
- 6 - DE ROTALIER P, LAVIGNE F, MENAGER C *et Coll* - A propos d'une observation de Noma vu au stade de début: Aspects évolutifs, immunologiques et thérapeutiques - *Med Oceanienne* 1986; **28** : 19-21.
- 7 - CARIOU JL - Le noma dans la corne de l'Afrique: approche thérapeutique. *Ann Chir Esth* 1986; **31** : 374-380.
- 8 - MONTANDON D, LEHMANN C, CHAMIN N - The surgical treatment of noma. *Plast Reconstr Surg* 1991; **87** : 76-86.
- 9 - DEAN JA, MAGEE W - One-stage reconstruction for defects caused by Cancrum oris (noma). *Ann Plast Surg* 1997; **38** : 29-35.
- 10 - ADEKEYE EO, ORD RA - Cancrum oris : principles of management and reconstructive surgery. *J Maxillofac Surg* 1983; **11** : 160-170.
- 11 - TASSONYI E, LEHMANN C, GUNNING K *et Coll* - Fiberoptically guided intubations in children with *Gangrenous stomatitis* (noma). *Anesthesiology* 1990; **73** : 348-349.
- 12 - LEBOUQC N, MONTOYA P, MARTINEZ Y, CASTAN P - Imagerie en trois dimensions et pathologie de la base du crâne chez l'enfant. *Ann Radiol* 1992; **35** : 424-429.
- 13 - MONTANDON D - Traitement des séquelles de Noma. *Encycl Med Chir - Stomatologie et Odontologie* 1993, 22.050 T10, 4 p.
- 14 - TEMPEST M - Cancrum oris. *Br J Surg* 1966; **53** : 949-969.
- 15 - NATH S, JOVIC G - Cancrum oris : management, incidence, and implications of human immunodeficiency virus in Zambia. *Plast Reconstr Surg* 1998; **102** : 350-357.
- 16 - VARENNE B - L'accueil en Europe d'enfants nigériens atteints de séquelles de noma. Thèse de Chirurgie Dentaire, Clermont Ferrand, 1992.
- 17 - DIJKSTRA R, ABATE-GREEN, YOO MC - Le noma. *Europ J Plast Surg*. 1986; **9** : 46-51.
- 18 - DEL BENE M, AMADEI F - Radial forearm fasciocutaneous free flap as a solution in case of Noma. *Microsurgery* 1999; **19** : 3-6.
- 19 - COSTINI B - Cancrum oris ou noma, aspects cliniques, étiopathogénie, et stratégie thérapeutique. Thèse de médecine, Marseille, 1999.