

## Noma frisst Kindergesichter

**Noma ist eine vergessene Krankheit, die Tausenden von Kindern das Gesicht wegfrisst. Kaum einer weiss noch, dass diese Plage bis Anfang des 20. Jahrhunderts auch vielen europäischen Kindern das Gesicht kostete. Zur endgültigen Ausrottung dieser Geissel haben sich zahlreiche Hilfswerke in der Dachorganisation «No-Noma» zusammengeschlossen.**

Yves Schumacher

Noma ist eine gangränöse Stomatitis, die zu schweren Gewebsschädigungen im ganzen Gesicht führt und eine hohe Morbiditäts- und Mortalitätsrate aufweist. Die Stomatitis bricht häufig nach Infektionskrankheiten aus. Anfangs schwillt der Wangenbereich an und die Mundschleimhaut entzündet sich. Als dann bilden sich von der Mundhöhle ausgehend kreisförmige «brennende» Zonen, die Lippen, Wangen, Maxilla, Gaumen oder Mandibula und oftmals auch Nase und Augenlider angreifen. Nach der darauffolgenden Nekroseabstossung ergeben sich in der Regel eitrig-sekretorische Entzündungen. Die mit Noma einhergehende Abwehrschwäche führt meistens zu einer tödlich verlaufenden Pneumonie, Enzephalitis oder Sepsis.

Die genaue Prävalenz und Ätiologie sind nicht bekannt. Noma ist heute in zahlreichen Ländern Afrikas, Südamerikas und Asiens endemisch. Hauptverbreitungsgebiet sind die Armutsräume der Subsahara. Fest steht nur, dass es sich um eine Armutskrankheit handelt, die auf Fehlernährung, Immunschwäche, schlechte Mundhygiene und/oder Verletzungen der Mundschleimhaut zurückzuführen ist.

Vorsichtige Schätzungen gehen von gegenwärtig mindestens 770 000 betroffenen Menschen aus.

### Noma-Pathogenese

Fest steht, dass Mangel- bzw. Fehlernährung, Malaria, Masern sowie schlechte Mundhygiene entscheidende Einflussfaktoren sind. Bei den betroffenen Kindern Afrikas kommt jedenfalls im-

mer mindestens einer dieser Faktoren ins Spiel. So konnte schon im 19. Jahrhundert in einer Serie von 98 Noma-Fällen bei 33 Kindern auch Masern nachgewiesen werden.<sup>3</sup>

Der Zusammenhang mit mangelnder Mundhygiene ist offensichtlich. Ätiologische Untersuchungen der Akuten Nekrotischen Gingivitis (ANG), in Gegenden, wo Kinder keine Zahnbürsten benutzen, erhellen diesen wichtigen Aspekt. Nur ein Fünftel der Kinder Nigerias benutzt eine Zahnbürste.<sup>4</sup> Nigerianische Kinder unter zwölf Jahren, deren Mundhygiene als besonders schlecht eingestuft wurde, weisen in 70 Prozent der Fälle ANG auf. Demgegenüber konnte ANG bei Kindern mit guter Mundhygiene in nur 2,4 Prozent der Fälle festgestellt werden.<sup>5</sup>

### Journalisten werden in Nigeria mit Noma konfrontiert

Ein kleines Mädchen streckt uns die Hände entgegen. Anstelle seines linken Auges klafft eine dunkle Augenhöhle. Bei einem kleinen Jungen ist die Zerstörung des Weichgewebes so weit fortgeschritten, dass die bereits versehrten Kieferknochen sichtbar sind.

Wir sind erschüttert. Keiner der anwesenden Journalisten bringt es fertig, die verunstalteten Kinder zu fotografieren. Die Thesen des Philosophen Emmanuel Levinas (1906–1995) schiessen einem durch den Kopf. Levinas Forderung, die Verwundung jedes einzelnen Gesichtes auf uns wirken zu lassen, wird zur schmerzlichen Erfahrung.



Intrabukkale Läsion in der akuten Noma-Phase. Neben dem nekrotischen Zahnfleisch liegt das darunter liegende Knochengewebe teilweise völlig bloss. Bild: GESNOMA



Beispiel einer Akuten Nekrotischen Gingivitis (ANG). Die Zerstörung der gingivalen Papillen und die spontane gingivale Blutung sind deutlich ersichtlich. Bild: GESNOMA

Im von uns besuchten Krankenhaus hören wir nur den stummen Schrei: «Hilf uns!» oder «Lass mich nicht allein!». Solange die Kinder unter der Obhut des deutschen Arztes Dr. Hartwig Sauter im Spital versorgt werden, sind sie wenigstens nicht allein. 1996 schickte die deutsche AWD-Stiftung Kinderhilfe ein erstes Ärzteteam nach Nigeria. Mittlerweile empfangen Dr. Hartwig Sauters Nachfolger, Dr. Ralf Sautter, und der nigerianische Kinderarzt Dr. Abubakar Hassan vier Ärzteteams pro Jahr. Insgesamt führen sie jährlich 200 bis 300 Operationen durch. Auch Kinder mit schweren Verbrennungen, Tumoren und Lippen-Kiefer-Gaumenspalten werden im Noma-Krankenhaus kostenlos operiert. Die durch Noma verunstalteten Kinder bedürfen in der Regel mehrerer operativer Eingriffe, zumal die Läsionen meistens hochkomplex sind.

### Yves Schumacher

ist Kommunikationsberater und Mitgründer der in Küsnacht ZH ansässigen Organisation Noma-Hilfe-Schweiz ([www.noma-hilfe.ch](http://www.noma-hilfe.ch)). Seine in diesem Beitrag wiedergegebenen wissenschaftlichen Angaben verdankt er mehrheitlich Dr. Denise Baratti-Mayer, Division de chirurgie réparatrice, Département de chirurgie, Hôpitaux universitaires de Genève. Vgl. Baratti-Mayer D., Pittet B., Montandon D., Bolivar I., Bornand J. E., Hugonnet S. et al (2003), Noma: an «infectious» disease of unknown aetiology. Lancet Infect Dis. Vol 3, Issue 7: 419–431

### Jährliche Neuerkrankungen an Noma weltweit<sup>1</sup>

	Durchschnittsalter	Häufigkeit	Mortalität
WHO 2004	2–16 Jahre	12 von 1000	70–90%
WHO 2003	3–5 Jahre	Keine Angaben	90%
WHO 1998	Bis 6 Jahre	7–14 von 100	70–90%
WHO 1994	Bis 6 Jahre	2 von 10 000	70–90%

Angaben über die Etymologie des Begriffes Noma (*Cancrum oris*) sind widersprüchlich. Allgemein wird die Bezeichnung mit dem griechischen Verb *numein* (auffressen) erklärt; auf der anderen Seite auch vom griechischen Wort *nome* (Weiden) abgeleitet. Die von den Schafen abgeweideten Grasflächen sollen das Bild der um sich greifenden und zerstörerischen Kraft der Erkrankung versinnbildlichen<sup>2</sup>. Die älteren deutschen Bezeichnungen «Wangenbrand» und «Wasserkrebs» sind nicht mehr gebräuchlich.

### Noma, Strafe Gottes

«Viele Familien schämen sich, halten die Krankheit für eine Gottesstrafe und verstecken die Erkrankten», erklärt der Westschweizer Philippe Chollet, welcher seit über 20 Jahren als Händler in die entlegensten Dörfer Afrikas reist. Er meint, dass die Dunkelziffer der Noma-Kinder erschreckend hoch ist. Dabei könnte diesen Kindern viel Leid erspart werden, wenn Noma im Frühstadium entdeckt würde.

Immer wieder diskutiert man, ob die sehr aufwendige plastische Chirurgie nicht besser in Europa durchgeführt werden sollte. Die Meinungen sind geteilt.

Im Noma-Krankenhaus gehen Eltern und Angehörige der Kleinen ein und aus. Zuneigung ist für den Genesungsprozess entscheidend. Unvorstellbar, welche Ängste diese Kinder in Europa durchstehen müssten. Für die Menschen aus den nigerianischen Dörfern ist selbst Sokoto eine fremde Welt. Auf der anderen Seite gibt es viele Interventionen, deren Komplexität höchste Anforderungen an die Infrastruktur bedingen und in den Spitälern der betroffenen Regionen kaum durchführbar wären. Die Tätigkeit der Noma-Stiftung RWD gehört zu den seltenen Lichtblicken im maroden Nigeria. Ihre Arbeit wirkt. Und die Veränderungen sind sichtbar im Antlitz des Elends.

### Pionierleistungen

Gesichtschirurgische Pionierleistungen bei Operationen von Noma-Patienten erbringt auch die in Genf ansässige «Organisation Association d'Entraide des Mutilés du Visage (AEMV)». 1979

haben sich verschiedene Spezialisten der wiederherstellenden Chirurgie unter der Leitung von Professor Denys Montandon in diesem Verein zusammengeschlossen und operieren seither regelmässig von Noma geplagte Kinder. Obwohl das pathologische Bild von Noma keineswegs einheitlich ist, schliessen die verschiedenen Behandlungsstrategien auf jeden Fall eine Aufhebung der Mundkontraktur durch das Ablösen des Narbengewebes ein. Ist eine maxillomandibuläre Synostose vorhanden, muss in der Regel, um der Konstriktion entgegenzuwirken, das ossale Verbindungsstück sowie der hypertrophierte und die Mundöffnung hemmende Processus coronoideus entfernt werden. Ausserdem ist, sollte Knochensubstanz zerstört sein, mit Vorteil ein vaskularisierter Knochenflap einzusetzen. Entsprechend gute Resultate hat unter anderem die AEMV in Genf in Zusammenarbeit mit der Organisation «Sentinelles» erzielt.

### Feld- und Grundlagenarbeit durch GESNOMA

Schrittmacherdienste in der Noma-Forschung leistet GESNOMA in Genf (Geneva Study Group on Noma). Ziel dieser Organisation ist Erkenntnisgewinn in punkto Mechanismen und Ursachen von Noma. Die von der Stiftung Gertrud Hirzel finanzierte Organisation initiierte in Zusammenarbeit mit dem von Edmond Kaiser (1914–2000) gegründeten Hilfswerk «Sentinelles» ein Forschungszentrum in Zinder (Niger). Gemäss der Ärztin und Zahnärztin Dr. Denise Baratti-Mayer von der medizinischen Fakultät

der Universität Genf ermöglichten neuere mikrobiologische Untersuchungstechniken eine verbesserte Identifikation und Charakterisierung der in den Läsionen vorhandenen Flora. Festgestellt wurden *Prevotella melaninogenica*, *Corynebacterium pyogenes*, *Fusobacterium nucleatum*, *Bacteroides fragilis*, *Bacillus cereus*, *Prevotella intermedia* sowie *Fusobacterium necrophorum*. Die letzten beiden Erreger sollen nach Ansicht einiger Forscher eine Schlüsselfunktion in der Ätiologie von Noma ausüben.<sup>6</sup>

Dieser bakteriologischen Erkenntnis steht eine nicht minder interessante virale Theorie gegenüber. Demnach sollen Herpes-Infektionen die lokale Immunität schwächen und somit die Entwicklung der pathogenen bakteriellen Flora fördern. Diese Hypothese wurde ursprünglich auf die Ätiologie der Akuten Nekrotischen Gingivitis (ANG) bezogen, später aber auch auf jene von Noma ausgeweitet. Die Rede ist primär vom *Cytomegalovirus* (CMV) und vom *Epstein-Barr-Virus* (EBV) am häufigsten mit periodontalen Erkrankungen verbunden sind. Die bisherigen Untersuchungen sprechen für eine multifaktorielle Ätiologie: einerseits eine Prädisposition für die erwähnten Risikofaktoren, andererseits eine Primärinfektion mit dem *Cytomegalovirus* oder einem anderen Herpesvirus, Läsionen der Mundschleimhaut-Barriere und die ANG. Dazu vermutet man einen unbekanntem bakteriologischen Faktor, der als Auslöser der Noma-Läsion fungiert. Tatsache ist, dass Noma nicht übertragbar ist. Dennoch wird die Krankheit in vielen Gegenden Afrikas als ansteckend betrachtet, was zu einer folgenschweren Ausgrenzung der betroffenen Kinder führt. Obwohl zu Beginn des 20. Jahrhunderts in Europa epidemieartige Prävalenzen verzeichnet wurden, scheint das gehäufte Auftreten von Noma eher eine Folge von erbärmlichen Lebensbedingungen mit identischen Risi-



Dieses 8jährige Mädchen wurde im Alter von 5 Jahren von Noma befallen. Sie weist nomabedingte Folgeschäden mit einer Mundkontraktur auf. Die Mundöffnung wurde durch eine Resektion des Processus coronoideus verbessert. Die Rekonstruktion der linken Wange wurde mit einem freien Muskellappen des grossen Rückenmuskels vorgenommen. Die Rekonstruktion der Lippen und der Labialkommissur erfolgte mit einem örtlichen Schwenklappen. (Fotos: Professor Brigitte Pittet, Universitätsspital Genf)

kofaktoren, als eine echte Übertragung gewesen zu sein.

Experimentelle Übertragungen von nekrotischer Gingivitis in Tierversuchen zeigten nur dann Folgen, wenn die Injektionen von Plaque aus Zahnfleischläsionen mit Injektionen von Corticosteroiden begleitet wurden. Weitere Hinweise, die gegen das Transmissionsrisiko sprechen, gibt es genügend. So wurden beispielsweise verschiedene Geschwisterpaare untersucht, bei denen ein Kind von Noma befallen war. Dabei konnte keine einzige Familie identifiziert werden, in der mehr als ein Mitglied Noma-Symptome aufwies. Bemerkenswert ist auch die Untersuchung eines an Noma leidenden Zwillingspaares durch die Organisation «Sentinelles». Da die Geschwister in einem zeitlichen Abstand von einem Jahr erkrankten, konnte eine Ansteckung ausgeschlossen werden.<sup>7</sup> Diese Fälle bestätigen, dass eine Ansteckung zwar auszuschliessen, wohl aber ein Zusammenhang zwischen ähnlichen intrafamiliären Risikofaktoren und der Krankheit gegeben ist.

#### Behandlungsmöglichkeiten: chirurgische Interventionen nach der akuten Phase

Für eine erfolgreiche Intervention in der akuten Phase sind drei Ansatzpunkte unabdingbar: erstens die Verbesserung des allgemeinen Gesundheitszustandes durch Hydratation, zweitens eine Optimierung der Ernährung sowie die Verabreichung von Vitaminen (namentlich Vitamin A) und drittens eine Behandlung mit Antibiotika. Eine Therapie mit Breitband-Antibiotika – die sich in der Regel sowohl auf die aerobe wie die anaerobe Flora im periodontalen und oropharyngealen Bereich auswirkt – wird empfohlen, solange definitive Daten über die pathogenen Organismen fehlen. Auf intraorale Interventionen ist dabei zu verzichten, um das Risiko einer

#### 1. Noma-Tag vom 22. Mai 2008:

##### Kofi A. Annan übernimmt Schirmherrschaft und Bertrand Piccard das Präsidium

Auf Initiative der internationalen «NoNoma Federation» wird am 22. Mai 2008 ein Noma-Tag in Zusammenarbeit mit der WHO und der WHO/AFRO und mit Unterstützung der FDI (World Dental Federation) organisiert. Der von Piccard präsierte Anlass findet im International Conference Center (CIGG) in Genf statt.

##### Wissenschaftliche Konferenzen

Namhafte Referenten, darunter weltbekannte Wissenschaftler, erfahrene Chirurgen und WHO-Vertreter diskutieren über folgende Aspekte:

- Epidemiologie von Noma und Risikofaktoren
- Medizinische und chirurgische Behandlung
- Forschung und neue Hypothesen

An diesem Expertentreffen unter Leitung von Professor Denys Montandon – Spezialist in Plastischer und Rekonstruktiver Chirurgie – wird zum gegenwärtigen Wissen über Ursachen und Verbreitung von Noma Bilanz gezogen. Ausserdem werden Mediziner aus Europa und Afrika über Strategien zur Behandlung der komplexen Pathologie beraten.

Der Noma-Tag bietet die Chance, die humanitäre Arbeit auf nationalen Ebenen besser zu definieren und Ansätze für einen gemeinsamen Aktionsplan zwischen Hilfswerken und nationalen Programmen zu identifizieren.

Weiterführende Informationen: [www.nonoma.org](http://www.nonoma.org)

Verschlimmerung der Läsionen auszuschalten. Zahnextraktionen sollten nur dann vorgenommen werden, wenn die entsprechenden Zähne ohnehin verloren sind. Ebenso kommen rekonstruktive Eingriffe so lange nicht in Frage, als die Läsionen nicht klar abgegrenzt und vollkommen verheilt sind. Diese zeichnen sich durch fibröse Vernarbungen aus. Um ein Rezidiv von Mundverschluss zu verhindern, ist eine angemessene Physiotherapie erforderlich.

Wohl eine der grössten Herausforderungen an die plastische und rekonstruktive Chirurgie bildet die Korrektur der Noma-bedingten Missbildungen. Erstes Ziel ist die Wiederherstellung des Gesichts, um den Opfern ein normales soziales Leben zu ermöglichen. Dabei geht es um die Wahrung ihrer elementaren Menschenrechte wie die Befähigung zur Schulbildung, die spätere Ausübung einer Erwerbstätigkeit und die Chance, eine Ehe schliessen zu können.

Chirurgische Standardverfahren gibt es nicht. Denn Ausmass und Art der Verunstaltungen sind fallabhängig und erfordern deshalb eine individuelle Operationstechnik.

Nach Abschluss der akuten Phase löst sich das nekrotische Gewebe meistens spontan ab. In vielen Fällen drängt sich aber eine Wundauschneidung auf, um Sekundärinfektionen zu vermeiden und den Heilungsprozess zu begünstigen. Kontraktionen im Mundbereich können zu einer kompletten Schliessung des Mundes führen, was zu verkeilten Zähnen («Anarchie dentaire») und einer Knochenfusion zwischen dem maxillomolaren Bereich und dem Unterkiefer führt. Eine Vorbeugung derartiger Kontraktionen durch konservative Massnahmen tut not! Rekonstruktive Chirurgie kommt kaum vor Ablauf eines Jahres nach Krankheitsausbruch in Frage. Eine Ausnahme besteht dann, wenn die Nahrungsaufnahme nicht mehr möglich ist. Spä-



Der 11jährige Junge zeigt schwere Noma-Folgeschäden. Resultat nach der Rekonstruktion des rechten Kiefer-Wangen-Komplexes durch einen vaskularisierten Schädelknochenlappen. Die Rekonstruktion der Weichgewebe erfolgte durch einen Latissimus dorsi-Lappen und jene des Labialkommissur durch einen lokalen Lappen. Zu beachten ist die Tatsache, dass die Knochenrekonstruktion des Kiefers eine Wiederherstellung des Gesichts in der Höhe des mittleren Drittels ermöglicht.

(Fotos: Professor Brigitte Pittet, Universitätsspital Genf)

**Retten Sie mit 100 Franken die Kinder eines ganzen Dorfes!**  
**NOMA-HILFE SCHWEIZ, Raiffeisenbank rechter Zürichsee, Konto-Nr. 35523.20**



Bertrand Piccard zusammen mit nomakranken Kindern im Haus von Peter Ustinov in Niger, 2006.  
 Bild: Winds of Hope

ter drängt sich eine schrittweise Rekonstruktion der Weichgewebe auf, die von ästhetischen Feinarbeiten begleitet werden muss. Die komplexen Zusammenhänge in der Prävention und Therapie zeigen, dass Noma keineswegs ein rein medizinisches Problem darstellt. Die fachübergreifende Zusammenarbeit von Forschern, Medizinern und Physiotherapeuten mit Ethnologen, Soziologen und Politikern ist der einzige Weg, um diese Plage endgültig aus der Welt zu schaffen.

**Bertrand Piccard und die Stiftung «Winds of Hope»**

Drehscheibe im Kampf gegen Noma ist die Schweizerische Stiftung «Winds of Hope». Treibende Kraft dieser Organisation ist der bekannte Westschweizer Arzt und Ballonfahrer Dr. Bertrand Piccard. Mit der Stiftung «Winds of Hope», die Piccard zusammen mit Brian Jones ins Leben rief, bekämpft er Noma durch konkrete Massnahmen in den betroffenen Staaten. Dabei fokussiert er seine Bemühungen auf die Prävention. Für die Umsetzung seines Programms nützt Piccard die Infrastruktur und das Gewicht der WHO. Im Rahmen einer fünfjährigen Partnerschaft mit der WHO wurde 2003 ein wirksames Aktionsprogramm umgesetzt. Gemäss diesem Programm muss in jedem Dorf eine ausgebildete Person gegen Noma kämpfen. In Niger hatte «Winds of Hope» bereits ab dem Jahr 2000 die Finanzierung des Präventionsprojekts ermöglicht. Entsprechende Massnahmen wurden auch in Benin, Burkina Faso und Mali eingeleitet. Eine Ausdehnung des Programms auf

Togo und Senegal konnte unlängst implementiert werden. Piccard ist es gelungen, Sponsoren zur Deckung der Gemeinkosten in der Schweiz zu gewinnen. Somit ist sichergestellt, dass die Spendengelder vollumfänglich den Nomapatienten zugute kommen.

## Die Waisenkinder der Medizin

**Allein in Europa leiden ungefähr 30 Millionen Patienten an einer von 7000 «Seltene Krankheiten» (orphan diseases). Kommerziell sind diese Krankheiten wenig interessant. In der Schweiz ist diese Problematik noch zu wenig erkannt. Am 29. Februar 2008 wurde der erste europäische Tag der Seltene Krankheiten begangen. In Europa wird eine Krankheit als «selten» bezeichnet, wenn weniger als eine Person von 2000 betroffen ist.**

Anna-Christina Zysset

Idiopathische Lungenfibrose, Cystische Fibrose, Morbus Crohn sowie weitere 6997 Krankheiten gehören zu den seltenen Krankheiten. Da die Erforschung «Seltener Krankheiten» nicht das grosse Geschäft für die forschende pharmazeutische Industrie bedeutet, werden sie auch wie Stiefkinder behandelt. Wird ein Medikament von Swissmedic gar zu den «Seltene Krankheiten» eingereicht, gibt es keinen finanziellen Anreiz mehr, solche Medikamente zu entwickeln. Es gibt weder Referenzzentren noch Forschungsprogramme, noch eine spezifische Finanzierung für «Seltene Krankheiten». Einzig Privatinstitutionen, wie z. B. Téléthon, unterstützen eine ge-

**Das Engagement der WHO**

1994 erklärte die Weltgesundheitsorganisation der Vereinten Nationen (WHO) Noma zu einer Krankheit von öffentlichem Belang. 1998 wurde die weltweite Inzidenz auf über 140 000 geschätzt. Dabei wird mit einer Mortalitätsrate von 70 bis 80 Prozent gerechnet. Im Kampf gegen Noma verfolgt die WHO eine Doppelstrategie, die auf Prävention und Frühdiagnose beruht und die Ausrottung von Noma in Afrika anvisiert.

- <sup>1</sup> Juhás J., Das Verschwinden von Noma in Europa in der ersten Hälfte des 20. Jahrhunderts, Inauguraldiss., Lübeck 2006: 17
- <sup>2</sup> Richter A., Der Wasserkrebs der Kinder, Monographie, Enslin, Berlin (1828): 1–28
- <sup>3</sup> Tourdes J., Du Noma au sphacèle de la bouche chez les enfants, Strasbourg: Faculté de Médecine de Strasbourg, 1848
- <sup>4</sup> Im ländlichen und ärmeren Norden Nigerias werden zur Zahnpflege Stängel aus jungen Zweigen des Miswak-Baums (*Salvadora Persica*) verwendet
- <sup>5</sup> Idigbe EO, Enwonu CO, Falker WA et al. Living conditions of children at risk for Noma: Nigerian experience. *Oral dis* 1999; 5: 156–62, zit. n. D. Baratti-Mayer D. et al., Noma: an «infectious» disease of unknown aetiology, *The Lancet*, July 2003, Vol. 3, Issue 7, 125
- <sup>6</sup> Baratti-Mayer D., Pittet B. Montandon D. Bolivar, I. Bornand. J.E., Hugonnet S. et al (2003), Noma: an «infectious» disease of unknown aetiology. *Lancet Infect Dis* 3: 419–431, 426
- <sup>7</sup> Information von Denise Baratti-Mayer, die dieses Projekt vor der Gründung von GESNOMA durchführte