



Projet noma : une activité chirurgicale et un projet de recherche

Rev Med Suisse 2006; 2: S31-S33

D. Baratti-Mayer
B. Pittet
D. Montandon
A. Jaquinet
D. Pittet

Drs Denise Baratti-Mayer et
Alexandre Jaquinet
Prs Brigitte Pittet, Denys Montandon
et le groupe GESNOMA
Service de chirurgie plastique et
reconstructive
Département de chirurgie
Pr Didier Pittet
Service de prévention et de contrôle
de l'infection
HUG, 1211 Genève 14
Brigitte.Pittet@hcuge.ch

Noma is a gangrenous disease that leads to severe destruction of the face. It is seen exclusively among children living in developing countries, in particular in Sub-Saharan Africa. The aetiology of the disease remains unknown. The Plastic and Reconstructive Surgery Service of Geneva's University Hospitals has a twenty-year experience in operating these children. The less devastating lesions are operated in Niger during surgical missions, and the more complex are corrected in Geneva. This article explains how the surgical activity is organised and the most frequently used surgical techniques. Since 2001, we have an ongoing research project on the aetiology of noma in Niger supported by private funding. Field investigations are conducted in Niger and laboratory processes, analysis and data management are conducted in Geneva. We describe the objectives of the project and preliminary results.

Le noma frappe essentiellement les enfants âgés de deux à six ans dans les pays les plus défavorisés et en particulier en Afrique subsaharienne. Il s'agit d'une gangrène rapidement évolutive des tissus mous et osseux de la face qui, lorsqu'elle ne cause pas la mort en phase aiguë, laisse des séquelles fonctionnelles et esthétiques empêchant dans la majorité des cas toute vie sociale.¹

COLLABORATION

Le Service de chirurgie plastique et reconstructive des HUG opère des enfants souffrant de séquelles de noma depuis 1980. Cette activité a débuté suite à la rencontre du Pr Denys Montandon avec M. Edmond Kaiser, fondateur de Terre des Hommes puis de l'ONG Sentinelles. Une étroite collaboration s'est instaurée entre ces associations et ce service, dirigé par le Pr Denys Montandon puis, depuis octobre 2004, par le Pr Brigitte Pittet.

Sentinelles possède deux centres spécialisés pour la prise en charge des cas de noma. L'un au Burkina-Faso et l'autre, plus grand, à Zinder au Niger.

L'activité principale de ces centres est la prise en charge des cas aigus (antibiothérapie, soins locaux, réhydratation, régime hypercalorique) et le transfert des enfants souffrant de séquelles, en vue d'une correction chirurgicale.

ACTIVITÉ CHIRURGICALE A Genève

Sentinelles transfère à Genève les cas complexes qui nécessitent plusieurs temps opératoires et des interventions impliquant des techniques microchirurgicales et/ou des greffes osseuses.

Ces enfants sont opérés aux HUG où ils restent hospitalisés pour de courts séjours. Entre les différentes opérations, ils

vivent à «La Maison» de Massongex en Valais, lieu d'accueil appartenant à Terre des Hommes. De retour dans leur pays, ils séjournent d'abord quelques semaines au Centre puis sont accompagnés dans leurs familles. Contrairement à d'autres ONG travaillant dans le même domaine, la prise en charge de Sentinelles ne s'arrête pas avec l'intervention chirurgicale, mais le suivi se poursuit pendant des années avec une attention particulière pour les enfants nécessitant une physiothérapie à long terme, ainsi que pour ceux ayant des difficultés économiques ou de réinsertion sociale.

Au Niger

Depuis 1994, notre équipe effectue régulièrement des missions chirurgicales à Zinder. Les cas simples pouvant se résoudre par une seule intervention ainsi que les cas de fentes labio-palatines, sont opérés sur place durant ces missions.

Au cours de ces séjours, l'équipe assure également le suivi postopératoire des enfants opérés auparavant à Genève ou lors de missions précédentes. C'est durant ces consultations sur place que nous sommes présentés les nouveaux cas afin de déterminer lesquels pourront être pris en charge sur place et lesquels nécessiteront un transfert à Genève.

Les techniques

Entre 1985 et 2005 notre service a opéré 201 enfants ou jeunes adultes atteints de séquelles de noma pour un total de 558 opérations, la plupart de ces reconstructions nécessitant plusieurs temps opératoires (figure 1).

Au cours de ces années, de nouvelles techniques chirurgicales ont été développées pour la prise en charge de cette pathologie particulière. Le traitement des séquelles de noma implique souvent la reconstruction de structures anatomiques complexes telles que les lèvres, le nez, la



Figure 1. Reconstruction en plusieurs temps opératoires

A. Patiente de treize ans présentant des séquelles de noma avec destruction du maxillaire, de la joue, de la lèvre supérieure et du nez à droite.
B. Images postopératoires après reconstruction du maxillaire par lambeau de calvarium vascularisé, de la joue par lambeau musculo-cutané microchirurgical du grand-dentelé, de la lèvre par lambeau d'avancement de la lèvre controlatérale et du nez par lambeau frontal préexpandu et greffe de côte.

joue ou encore l'os maxillaire ou la mandibule. Il constitue donc un défi pour le chirurgien. De plus, malgré le fait que les lésions aient été classées en quatre types,² chaque cas est différent et il n'existe pas de véritables recommandations pour la future reconstruction.³ Environ 70% des séquelles comportent également une constriction totale des mâchoires due au processus de cicatrisation du noma qui se caractérise par la présence d'un tissu fibreux extrêmement dense empêchant l'ouverture buccale ou souvent, par une véritable synostose entre la mandibule et le complexe maxillo-malaire. Cette constriction implique une intubation par naso-fibroscopie afin d'éviter la trachéotomie, ce qui nécessite l'implication d'une équipe anesthésique spécifiquement entraînée.⁴ En général, la reconstruction impose plusieurs étapes :

- ouverture buccale ;
- reconstruction osseuse par des lambeaux osseux vascularisés ;
- reconstruction des tissus mous ;
- corrections et reconstruction du nez.

L'ouverture buccale se fait par libération des adhérences et ablation du bloc de synostose maxillo-malaire.

La reconstruction fait intervenir diverses techniques et doit souvent être réalisée en plusieurs interventions. Ces techniques font appel à des lambeaux vascularisés, libres avec des techniques microchirurgicales, parfois des lambeaux compre-

nant de l'os ou d'autres types de lambeaux locaux, grand dorsal ou dentelé, ou le lambeau fascio-cutané de l'avant-bras.^{2,5,6} Il faut recourir d'autres fois à une technique d'expansion cutanée.^{2,6} On finit par les dernières corrections esthétiques, en particulier pour les paupières et la commissure buccale.

La constriction mandibulaire ayant tendance à récidiver, ces cas bénéficieront d'un suivi par physiothérapie pour maintenir l'ouverture buccale retrouvée lors de la reconstruction. Celle-ci est débutée en postopératoire et poursuivie lors du retour de l'enfant dans son pays grâce à la collaboration avec le centre de Sentinelles à Zinder (figure 2).

PROJET DE RECHERCHE

En parallèle à cette activité chirurgicale, s'est développé également un important volet de recherche. En effet, si le noma est bien connu pour la gravité de ses séquelles et les difficultés chirurgicales qui en découlent, son étiologie reste encore méconnue. Ses facteurs de risque (malnutrition, maladies intercurrentes débilifiantes et mauvaise hygiène buccale) sont communs à la presque totalité des enfants de ces régions défavorisées, mais fort heureusement une minorité de ceux-ci développent un noma. Le type de lésion et son évolution a depuis toujours suggéré un facteur étiologique bactérien avec,



Figure 2. Physiothérapie pratiquée au Centre de Sentinelles à Zinder à l'aide d'abaisses-langue pour maintenir l'ouverture buccale et éviter la constriction mandibulaire

éventuellement, une primo-infection à *Herpesviridae* ou une rougeole comme facteur déclenchant.^{1,7}

Grâce au soutien d'une fondation privée, nous avons pu en 2001, constituer un groupe pluridisciplinaire (GESNOMA - Geneva Study group on Noma) qui a mis sur pied un projet de recherche étiologique sur le noma. Ce projet se déroule au Niger en ce qui concerne le travail de terrain et à Genève pour les analyses de laboratoire. Au Niger, nous avons engagé du personnel local qui a été formé au diagnostic et aux techniques de prélèvements par notre responsable de projet, le Dr Denise Baratti-Mayer et par M^{me} Martina Rusconi (responsable du terrain). Quant à l'équipe genevoise, elle est formée de spécialistes en chirurgie plastique et reconstructive, médecine dentaire, épidémiologie, maladies infectieuses et génomiques, virologie, pédiatrie et biologie.

Au Niger

Il s'agit d'une étude «cas-témoins». En vue de la recherche d'un agent bactérien pathogène, ne sont inclus que les cas en phase aiguë âgés de moins de douze ans et vierges de tout traitement antibiotique dans les trois mois précédant le début de la maladie. Après chaque inclusion, notre équipe locale retourne dans le village de l'enfant où elle procède à une enquête épidémiologique détaillée ainsi qu'à l'inclusion des enfants témoins du

même âge (quatre par cas de noma). Chaque enfant (noma ou témoin) bénéficie d'un examen clinique ainsi que de prélèvements de salive, fluide gingival, frottis de muqueuse buccale et prise de sang. Des missions régulières sont organisées pour contrôler le bon déroulement du travail sur le terrain et ramener les spécimens congelés.

A Genève

Des analyses sont ensuite effectuées dans différents laboratoires des HUG (Laboratoire central de virologie et Laboratoire des maladies infectieuses). Des examens sérologiques avec détection d'IgG et IgM pour divers virus du groupe *Herpès* ainsi que pour le virus de la rougeole sont effectués ainsi qu'un bilan sérique nutritionnel et vitaminique. Les recherches de virus à partir des frottis de muqueuse se font par inoculation sur cultures cellulaires. L'analyse de la flore buccale procède par amplification, clonage, séquençage des gènes ribosomiaux et comparaison des librairies génétiques avec les bases de données publiques. La totalité de ces informations est ensuite utilisée pour concevoir des sondes nucléaires qui, déposées sur un micro-array, permettront de détecter la présence de milliers de bactéries différentes dans chaque échantillon. Cette méthode permet une description quantitative et qualitative de la flore présente ainsi que la mise en évidence d'éventuelles bactéries non encore décrites dans les bases de données.⁸

Résultats préliminaires

De septembre 2001 à décembre 2005 ont été inclus 58 cas de noma aigus. Les analyses sont en cours et nous ne pouvons pour le moment que donner quel-

ques résultats préliminaires qui devront être confirmés par l'analyse statistique. L'implication de virus du groupe *herpès* ne semble pas se confirmer, alors que la rougeole semble être un facteur déclenchant important. En ce qui concerne la flore bactérienne, elle semble être composée à plus de 50% par des espèces encore non décrites et les pathogènes qui avaient été pris en considération comme agents étiologiques du noma, à savoir les spirochètes et certaines fusobactéries,

ne semblent en réalité, pas jouer de rôle prépondérant. ■

Les membres de GESNOMA sont :

Dr Denise Baratti-Mayer ; Dr Ignacio Bolivar ; Dr Jacques-Etienne Bornand ; Dr Alain Gervais ; M. Ali El Hadji ; Dr Stéphane Hugonnet ; Dr Alexandre Jaquinet ; Prof Andrea Mombelli ; Pr Denys Montandon ; Pr Brigitte Pittet ; Pr Didier Pittet ; M^{me} Martina Rusconi ; M. Abdou Saley ; Pr Jacques Schrenzel ; M. André Wamba.

Nos remerciements vont à :

La Fondation Gertrude Hirzel, à l'ONG Sentinelles à Lausanne et à Zinder et aux HUG.

Bibliographie

- 1 Baratti-Mayer D, Pittet B, Montandon D, et al. Noma: An «infectious» disease of unknown aetiology. *Lancet Infect Dis* 2003;3:419-31.
- 2 Montandon D, Lehmann C, Chami N. The surgical treatment of noma. *Plast Reconstr Surg* 1991;87:76-86.
- 3 Pittet B, Jaquinet A, Montandon D. Clinical experience in the treatment of noma sequelae. *J Craniofac Surg* 2001;12:273-83.
- 4 Tassonyi E, Lehmann C, Gunning K, et al. Fiberoptically guided intubation in children with gangrenous stomatitis (noma). *Anesthesiology* 1990;73:348-9.
- 5 Montandon D. The sandwich epicranial flap. *Plast reconstr Surg* 1996;97:302-12.
- 6 Pittet B, Montandon D. Nasal reconstruction in children: A review of 29 patients. *J Craniofac Surg* 1998;9:522-8.
- 7 Contreras A, Falkler WA, Enwonwu CO, et al. Human Herpesviridae in acute necrotizing ulcerative gingivitis in children in Nigeria. *Oral Microbiol Immunol* 1997;12:259-65.
- 8 Baratti-Mayer D, Pittet B, Montandon D. GESNOMA (Geneva Study group on Noma): une recherche médicale de pointe à but humanitaire. *Ann Chir Plast Esth* 2004;49:302-5.

Fiche technique

- Titre du projet
Projet Noma: une activité chirurgicale et un projet de recherche
- Responsables genevois du projet
Pr B. Pittet, Pr D. Montandon, Pr D. Pittet et Dr D. Baratti-Mayer
- Institutions partenaires
HUG (Service de chirurgie plastique et reconstructive) ; Sentinelles, Terre des Hommes, Centres spécialisés Sentinelles au Burkina-Faso et Zinder au Niger, GESNOMA (Geneva Study Group on Noma)
- Contact e-mail
Brigitte.Pittet@hcuge.ch
- Soutien financier
Sentinelles, Terre des Hommes, Fondation Gertrude Hirzel, Association d'entraide des mutilés du visage (AEMV)