

# Panüveit, Fasiyal ve Abdusens Sinir Felçleri ile Ortaya Çıkan Kawasaki Hastalığı

## Kawasaki Disease Presenting with Panuveitis, Fascial and Abducens Palsy

<sup>ID</sup> Serpil UĞUR BAYSAL<sup>a</sup>, <sup>ID</sup> Meryem BADEM<sup>b</sup>, <sup>ID</sup> Kayı ELİAÇIK<sup>c</sup>, <sup>ID</sup> Hande ILGAZ<sup>b</sup>, <sup>ID</sup> Mustafa KIR<sup>d</sup>

<sup>a</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sosyal Pediatri BD, İzmir, TÜRKİYE

<sup>b</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları ABD, İzmir, TÜRKİYE

<sup>c</sup>Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, İzmir, TÜRKİYE

<sup>d</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyolojisi BD, İzmir, TÜRKİYE

**ÖZET** Kawasaki hastalığı; küçük ve orta büyüklükte arterleri tutan, etiyojisi bilinmeyen akut sistemik bir vaskülitir. Hastalığın tanısı atipik bulgular nedeni ile gecikebilmektedir. Santral sinir sistemi ve göz tutulumu hastalığın atipik bir başlangıcı olabilir. Bu çalışmada, abducens ve fasiyal sinir felçleri ve panüveit ile başvurduktan sonra Kawasaki hastalığı tanısı alan 8 yaşındaki bir kız olgu sunulmuştur. Olası sebepler dışlandıktan sonra bu bulguların Kawasaki hastalığına ait olduğu düşünüldü. Sinir felçleri ve panüveit tedavi ile geriledi. Bu nedenle, hastalığın erken tanısı ile komplikasyonlar önlenebildiğinden özellikle 5 günden uzun süren ateşe atipik göz bulguları ve nörolojik tutulum eklenen hastalarda ayırıcı tanıda Kawasaki hastalığı akılda tutulmalıdır.

**Anahtar Kelimeler:** Abducens sinir palsisi; fasiyal sinir hasarı; mukokutanöz lenf nodu sendromu; panüveit

**ABSTRACT** Kawasaki disease with unknown etiology is an acute systemic vasculitis involves the small and moderate-sized arteries. The diagnose of the disease may be delayed because of atypical symptoms. The central nervous system and ophthalmological involvement should be an atypical presentation of the disease. In this article, an 8-year-old girl presented with abducens and facial nerve palsy and panuveitis was diagnosed as Kawasaki disease. After the exclusion of possible causes, these findings were thought to be related to Kawasaki disease. Nerve palsies and panuveitis regressed with treatment. Thus, in cases with atypical eye and neurological involvement besides fever lasting more than five days, Kawasaki disease should be kept in mind for differential diagnosis to prevent the complications.

**Keywords:** Abducens palsy; facial nerve injury; mucocutaneous lymph node syndrome; panuveitis

Kawasaki hastalığı (KH); çocukluk çağında en sık görülen ikinci sistemik vaskülit olup, gelişmiş ülkelerde çocuklardaki edinsel kalp hastalıklarının en önde gelen nedenidir. KH'nin tanısı için özgün bir test yoktur. Hastalığın tanısı 4-5 süren yüksek ateşin üzerine bilateral konjonktival hiperemi, orofarenks mukozasındaki değişiklikler, servikal lenfadenopati, polimorf ekzantem ve ekstremitte değişikliklerinden oluşan beş ana ölçütten dört ya da beşinin bulunması ile konulmaktadır. Kalp tutulumu tanı kriterleri arasında yer almamakla birlikte mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir.<sup>1,2</sup> KH, sistemik bir vaskülit

olduğu için kranial sinirler de dâhil tüm nörolojik sistemi tutabilmektedir. Santral sinir sistemi bulguları genellikle irritabilite, letarji ve aseptik menenjit olup, hastaların %1-30'unda gelişir.<sup>3,4</sup> Kranial sinir tutulumu pek az görülmekle birlikte, panüveitin eşlik ettiği ve iki kranial sinirin aynı anda tutulduğu bir hastaya literatürde rastlanmamıştır.

Bu çalışmada, 5 günden uzun süredir ateşi olan, bunun yanında gözde kızarıklık ve kayma yakınmaları gelişen, klinik izlemde ise KH tanısı alan 8 yaşındaki bir kız olgu sunulmuştur.

**Correspondence:** Kayı ELİAÇIK

Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, İzmir, TÜRKİYE/TURKEY

**E-mail:** kayieliacik@gmail.com



Peer review under responsibility of Turkiye Klinikleri Journal of Pediatrics.

**Received:** 13 Jan 2020

**Received in revised form:** 26 Feb 2020

**Accepted:** 16 Apr 2020

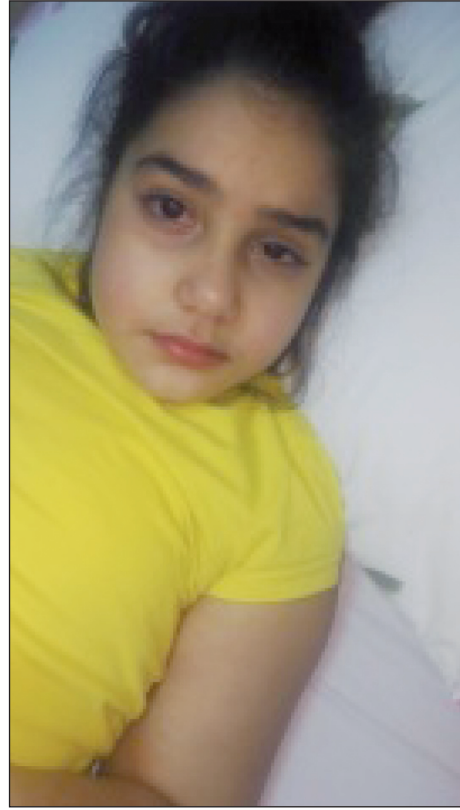
**Available online:** 20 Apr 2020

2146-8990 / Copyright © 2020 by Türkiye Klinikleri. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

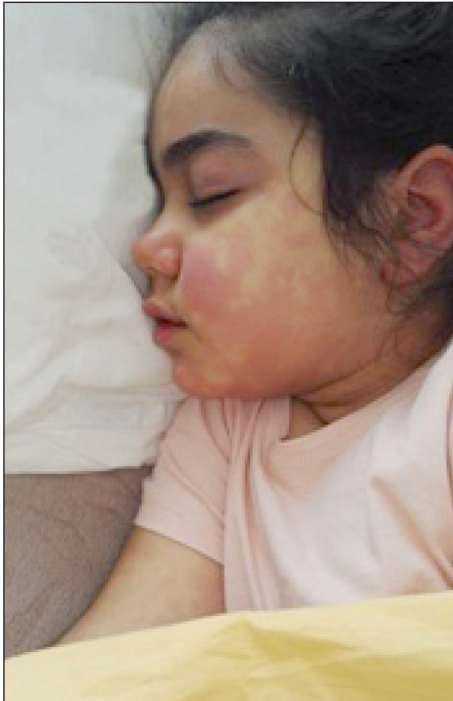
## OLGU SUNUMU

Sekiz yaşındaki kız olgu, 6 gündür sürmekte olan ateş yüksekliği, submandibular bilateral lenadenopati, konjonktival hiperemi, çift görme, sol gözde dışa bakış kısıtlılığı, baş ağrısı, makülopapüler döküntü, diz ve dirsekte aralıklı ağrı, bir gün önce başlayan iki kez sulu dışkılama ve kusma yakınmaları ile çocuk servisine yatırıldı.

Ateş ve boyunda şişlik yakınması ile dışarıda bir merkeze başvurduğunda parenteral antibiyotik tedavisi verildiği öğrenildi. Her gün 39,6°C'ye kadar yükselen ateş tanımlıyordu. Ardından, önce kolların dış yüzlerinde fark edilen, bir iki gün içinde gövde, yüz ve bacaklara yayılan döküntü ortaya çıkmıştı (Resim 1). Fizik muayenede genel durum orta, bilinç açık idi. Ağız-boğaz muayenesinde orofarinks ve tonsiller hiperemik bulundu. Ağızda aftöz lezyon yoktu. Servikal bölgede bilateral multipl lenf nodları mevcuttu. Sol gözde dışa bakış kısıtlılığı mevcuttu (Resim 2). Kas tonusu normaldi. DTR'ler bilateral normoaktifti. Patolojik refleks alınmadı. Gövde ön yüz, kol ekstensör alanlar ile yüzde yaygın eritematöz polimorf döküntü mevcuttu. Gözlerde bilateral



**RESİM 2:** Sağda periferik fasiyal paralizi. Sağda göz kapağı açıklığı sola göre hafifçe geniş, sağ nazolabiyal kıvrım kaybolmuş, ağız köşelerinde hafif asimetri.



**RESİM 1:** Eritematöz polimorf döküntü.

nonpürülan hiperemi mevcuttu. Diğer sistem bakırları olağandı.

Etiyolojiye yönelik laboratuvar incelemelerinde hemogramda: WBC:10.300 UL, mutlak nötrofil sayısı: 8.300/uL Hb: 10,8 g/dL, trombosit: 142.000/uL saptandı. BUN: 11,7 mg/dL, kreatinin: 0,34 mg/dl, AST: 15 U/L, ALT: 16 U/L, CK: 28.00 U/L, LDH: 234 U/L, albumin: 2,97 g/dL, total billirubin: 0,77 mg/dl, direkt billirubin: 0,20 mg/dL saptandı. Ferritin: 628 ng/mL, trigliserid: 232 mg/dL, fibrinojen: 4,3 mg/dL idi.

KH ön tanısı ile çocuk kardiyoloji bilim dalı (BD) ile konsülte edildi. Ekokardiyografik incelemesi normal sınırlarda saptandı. Trigliserid ve ferritin yüksekliği 7 günden uzun süren ateş yüksekliği, anemi ve trombositopeni nedeni ile hemafagositik lenfositozun dışlanması amacıyla çocuk hematoloji BD'ye danışıldı. Kemik iliği aspirasyonu yapıldı. Mevcut bulgular enfeksiyon ya da inflamasyon ile

uyumlu bulundu. Hematolojik malignite ya da hemafagositik lenfositik dıřlandı. Uzamıř ateřin ayırıcı tanısında meningeal iritasyon bulguları negatifti, lomber ponksiyon yapıldı, patoloji saptanmadı. Diplopi ve dıřa bakıř kısıtlılıęı aısından ocuk nrolojisi BD ve gz hastalıkları AD tarafından da deęerlendirildi. ekilen kraniyal difüzyon ve orbita manyetik rezonans görüntüleme incelemesi normaldi. Saę periferik fasiyal ve abduzens felcine yönelik sistemik steroid tedavisi bařlandı. Gz hastalıkları bölümünün biyomikroskop ile deęerlendirmesinde konjontivada hiperemi, kornea alt yarıda epitelyum defekti, ön kürede silme hücre izlendi. Fundus fluorescein anjiyografide periferde sızıntı mevcuttu. Olguya panüveit tanısı konuldu ve 10 günlük topikal tedavi düzenlendi. Panüveitin ayırıcı tanısında Behet hastalıęı için yapılan paterji testi negatif saptandı. Üveit ve uzamıř ateř birliktelięi nedeni ile de sistemik lupus eritematosusun dıřlanmasına yönelik gönderilen ANA, anti-dsDNA negatif bulundu. Sistemik steroid tedavisi ile birlikte olgunun diplopisi geriledi. Tedavi süresi bitiminde gz hastalıklarına rekonsülte edildi. Diplopi yoktu. Gz hareketleri her yöne serbestleřmiřti. Kontrol gz muayenesinde vitreus temiz saptandı. Panüveit klinięi geriledi.

Klinikte izlemin 17. hastalık bařlangıcının 23. gününde parmak uçlarında soyulmalar bařlayan, 3. haftanın bařında trombositoz ortaya ıkan olgu tekrar deęerlendirildi. Beř günden uzun süren ateř, konjunktival hiperemi, servikal lenfadenopati, orofarinkste hiperemi, polimorf döküntü ve parmak uçlarında soyulma nedeni ile KH dıřınıldu (**Resim 3**). Kardiyoloji BD'nin önerisi ile 2 g/kg intravenöz immünglobulin (IVIG) tedavisi uygulandı. Kısa sürede düzelen panüveit ile 6 ve 7. kraniyal sinir fellerinin KH ile iliřkili olabileceęi kanısına varıldı. KH ile izlenen olguda bař ağrısı, kusma, diplopi gerilediğinden asetazolamid ve sistemik steroid tedavileri azaltılarak kesildi. Kontrol ekokardiyografisinde yine patoloji saptanmayan olgu, tedavinin 6. haftasında taburcu edilerek ayaktan izleme alındı.

## TARTIřMA

Ulusal ve uluslararası tıp literatüründe KH hastalarında hafif anterior üveitin sık olduęu bildirilmektedir. Olgumuzda ise panüveit saptandı. Kraniyal sinir



**RESİM 3:** Parmak uçlarında soyulmalar.

felleri ve panüveit, KH'de pek az rastlanan bulgulardır. Fasiyal sinir paralizisinin, vaskülitte baęlı sinir iskemisine ikincil olduęu dıřınılmektedir. Hastalığın 2-37. günlerinde oluşur; sıklıkla IVIG tedavisinden 36 saat sonra düzelme bildirilmiřtir. Ülkemizde, daha önce tanı konulup tedavi verilen, fasiyal paralizinin eřlik ettięi KH hastaları yayımlanmıřtır.<sup>5-7</sup> Bir hastada, fasiyal sinir paralizisine eřlik eden proksimal saę koroner arter dilatasyonu tanımlanmaktadır. Panüveit gelişmemiřtir. Tedaviden (IVIG, 2 g/gün) 2 gün sonra fasiyal paralizisi, 3 hafta sonra koroner arter dilatasyonu düzelmiřtir. Olgumuzda ise kraniyal sinir felleri sistemik steroid tedavisinin ardından gerilemiř ve koroner arterlerde bir komplikasyon gözlenmemiřti.

KH tanısında gz bulguları önemli bir belirteçtir. Konjunktival hiperemi tanı ölçütleri içinde yer almaktadır. Aynı zamanda; yüzeysel punktat keratit, vitreus opasitesi, papilla ödemi, iridosiklit, üveit görülebilir.<sup>8</sup> Kore'den yayımlanan bir alıřmada, KH'nin tanısını erken koyabilmek için üveitin önemli bir gz bulgusu olduęu ileri sürülmektedir.<sup>9</sup> KH tanısı alan 110 eriřkin ve ocuk hasta, 2008-2013 yılları arasında deęerlendirilmiř, 32'sinde üveit saptanmıřtır. Hastalar seilirken, konjunktivit ve uzamıř ateř olan her hasta KH ön tanısı ile üveit aısından biyomikroskopik incelemeye alınmıř ve %80'i KH ile uyumlu bulunmuřtur. Üveit tedavisi için steroidli gz damlasının yeterli olduęu bulunmuřtur.<sup>9</sup>

Olgumuz hâlen izlemde olup, tedavi sonrası herhangi bir komplikasyon görülmemiştir.

Fasiyal sinir felci, literatürde abducens felcine göre daha fazla bildirilmiş olup bazı yazarlar tarafından daha şiddetli hastalık bulguları ve kardiyak tutulum riski olarak değerlendirilmiş, yaptığımız taramada buna yönelik değerlendirme yapmak için yeterli vaka sayısına rastlanmamıştır.<sup>10,11</sup> Bazı yazarlar ise fasiyal sinir felcinin IVIG tedavisinin bir komplikasyonu olduğunu varsaymış, ancak bu konuda yorum yapabilmek için de yeterli vaka sayısına ulaşamamıştır.<sup>6</sup> Bu çalışmadaki olguda her iki kraniyal sinir felci birden saptanmış, sistemik steroid tedavisi ile gerilemiş ve olgumuz hâlen izlemde olup herhangi bir kardiyak komplikasyon gelişmemiştir.

KH 3 klinik fazdan oluşmaktadır: Akut dönem, subakut dönem, iyileşme dönemi. Ateş ve hastalığın diğer klinik bulgularının görüldüğü akut faz 1-2 hafta sürer. Subakut faz ateş, diğer klinik bulguların kaybolmasıyla başlar ve 4. haftaya kadar devam eder. Bu dönemde el ve ayak parmaklarında periungual bölgeden başlayarak soyulma ortaya çıkar. Palmar/plantar alanın epidermal tabakaları progresif olarak dökülür. Trombositoz, koroner anevrizmaların gelişebilir ve ani ölüm riskinin en yüksek olduğu dönemdir. Konvalesan dönem (6-8. hafta) tüm klinik bulguların kaybolmaya başladığı ve sedimentasyon hızının normale dönmesiyle sonlanan evredir.<sup>1</sup> Olgumuz subakut ve konvalesan dönemlerde ani ölüm riski nedeni ile hastanede izlenmiş ve 6. haftada taburcu edilmiştir.

Kraniyal sinir felçleri ve panüveit, KH'de pek az rastlanan nörolojik ve oftalmolojik bulgulardır. Uzun süren yüksek ateş ve nörolojik bulgularla ya da kır-

mızı göz ile başvuran hastalarda KH'ye ait diğer klinik bulgular araştırılmalı, koroner arter anevrizması riskinin yüksek olabileceği bu hastalar kardiyolojik açıdan yakın izlenmelidirler. KH öyküsü bulunan tüm çocuklara sağlıklı beslenme, yeterli fiziksel aktivite, tütün kullanımından ve çevresel tütün dumanından kaçınma ve kan yağlarının aralıklı izlenmesi konusunda danışmanlık verilmelidir.

#### **Etik Onam**

*Bu çalışmaya katılan çocuğun annesinden olgu bildirisi ve fotoğrafların kullanılabilmesi için yazılı onam alınmıştır.*

#### **Finansal Kaynak**

*Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyebilecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.*

#### **Çıkar Çatışması**

*Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.*

#### **Yazar Katkıları**

**Fikir/Kavram:** Serpil Uğur Baysal, Mustafa Kır; **Tasarım:** Serpil Uğur Baysal, Meryem Badem, Kayı Eliaçık, Hande Ilgaz; **Denetleme/Danışmanlık:** Serpil Uğur Baysal, Meryem Badem, Kayı Eliaçık, Mustafa Kır; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Serpil Uğur Baysal, Meryem Badem, Hande Ilgaz; **Analiz ve/veya Yorum:** Serpil Uğur Baysal, Meryem Badem, Hande Ilgaz, Mustafa Kır; **Kaynak Taraması:** Serpil Uğur Baysal, Meryem Badem, Kayı Eliaçık, Hande Ilgaz; **Makalenin Yazımı:** Meryem Badem, Kayı Eliaçık, Hande Ilgaz; **Eleştirel İnceleme:** Serpil Uğur Baysal, Meryem Badem, Kayı Eliaçık.

## KAYNAKLAR

1. Kawasaki T. Kawasaki disease. *Int J Rheum Dis.* 2014;17(5):597-600. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
2. Shulman ST, Rowley AH. Etiology and pathogenesis of Kawasaki disease. *Prog Pediatr Cardiol.* 1997;6(3):187-92. [[Crossref](#)]
3. Stowe RC. Facial nerve palsy, Kawasaki disease, and coronary artery aneurysm. *Eur J Paediatr Neurol.* 2015;19(5):607-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
4. Kanık A, Eliaçık K, Zengin N, Kuyum P, Kamit F, Bayram SN, et al. [A case of Kawasaki disease presenting with meningitis]. *Behcet Uz Çocuk Hast Derg.* 2011;1(3):137-9. [[Crossref](#)]
5. Guven B, Tavli V, Mese T, Yilmazer MM, Aydogan M. Isolated abducens palsy in adolescent girl with Kawasaki disease. *Pediatr Int.* 2010;52(2):334. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Emiroglu M, Alkan G, Kartal A, Cimen D. Abducens nerve palsy in a girl with incomplete Kawasaki disease. *Rheumatol Int.* 2016;36(8):1181-3. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
7. Karbuz A, Kocabaş AB, Özdemir H, Tanyıldız M, Karadeniz C, Özen M, et al. Facial nerve palsy associated with Kawasaki disease: a case report and review of the literature. *Behcet Uz Çocuk Hast Derg.* 2016;6(2):157-61.
8. Anand S, Yang YC. Optic disc changes in Kawasaki disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus.* 2004;41(3):177-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
9. Choi HS, Lee SB, Kwon JH, Kim HS, Sohn S, Hong YM. Uveitis as an important ocular sign to help early diagnosis in Kawasaki disease. *Korean J Pediatr.* 2015;58(10):374-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
10. Poon LK, Lun KS, Ng YM. Facial nerve palsy and Kawasaki disease. *Hong Kong Med J.* 2000;6(2):224-6. [[PubMed](#)]
11. Kaur S, Kulkarni KP, Dubey PN. Facial palsy in a 2-month-old infant with Kawasaki disease. *Rheumatol Int.* 2010;30(10):1407-8. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]