

# Jarcho-Levin Sendromlu Yenidoğanda Bilateral Femur Kırığı: Olgu Sunumu

## Bilateral Femoral Fractures in the Neonate with Jarcho-Levin Syndrome

Alper ÇIRAKLI \*, Murat ERDOĞAN \*, Sevgi ÇIRAKLI \*\*, Hicabi SEZGİN \*,  
Fatma ÇAKMAK ÇELİK \*\*, Canan AYGÜN \*\*

\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Ortopedi ve Travmatoloji Anabilim Dalı

\*\* Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Pediatri Anabilim Dalı

### ÖZET

Yenidoğan döneminde doğum travmaları içerisinde femur kırığı nadir, bilateral femur kırığı ise daha nadirdir. Doğum travması gelişimi açısından risk faktörleri; bebeğe, anneye ve doğuma ait faktörler olarak gruplanabilir. Olgumuzun femur kırığı açısından var olan risk faktörleri; ayak prezentasyonu, annenin multipar ve bebeğin Jarcho-Levin sendromlu olmasıydı. Jarcho-Levin sendromu spondilokostal ve spondylothoracic dizostozis olarak adlandırılan iki alt tipi olan vertebra ve kosta anomalilerinin görüldüğü yaşla bağdaşmayan bir sendromdur. Meningomyelosele mevcut olan olgu yan yatar pozisyonu nedeniyle her iki alt ekstremitesine sabit ve nötral pozisyon verilerek takip edildi. İzleminin 1. ayında direkt radyografide kaynama gözlemlendi. Makalemizde bilateral femur kırığı olan Jarcho-Levin sendromu tanılı yenidoğan olgusu risk faktörlerini içermesi ve nadir görülmesi nedeniyle sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** yenidoğan, bilateral femur kırığı, Jarcho-Levin sendromu, doğum travması

### SUMMARY

While femur fracture due to the birth trauma in the neonatal period is rare, bilateral femur fractures is relatively rarer. Risk factors for the development of birth trauma to the baby can be grouped as maternal, and natal factors. In our case the existing risk factors for fractures of the femur are foot presentation, multiparous mother and Jarcho-Levin syndrome in the baby. Jarcho-Levin syndrome has two subtypes called spondylothoracic and spondylocostal with vertebral and costal abnormalities which is incompatible with life. Because of the lateral decubitus position of the patient with meningomyelocoele, the newborn was followed up with her lower extremities stabilized in their neutral position. One month after in the follow-up period, we have observed radiographic union in the direct graphy. In this article, a newborn with bilateral femur fractures diagnosed as Jarcho-Levin syndrome, and relevant risk factors in the neonatal period were presented because of its rarity.

**Key words:** newborn, bilateral femur fractures, Jarcho-Levin syndrome, birth trauma

### GİRİŞ

Yenidoğan döneminde doğum travmaları içerisinde femur kırığı nadir görülür. En sık 1000 canlı doğumda 2-3,5 oranında bildirilen klavikula kırığı olup, femur kırığı 1000 canlı doğumda 0.13 oranında, daha az sıklıkta humerus ve radius kırıkları bildirilmektedir<sup>(1)</sup>. Burada bilateral femur kırığının eşlik ettiği Jarcho-Levin sendromu tanılı bir olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Otuz iki yaşındaki annenin 3. gebeliğinden 3. canlı doğan bebeği olan hastamız ayak geliş nedeniyle 37. gebelik haftasında sezaryen ile doğmuş, yaşamın birinci gününde meningomyelosele ve solunum sıkıntısı nedeniyle fakültemize sevk edilmişti. Anne-baba arasında akrabalık olmayıp, gebelikte folik asit kullanımı yoktu. Antenatal tanısı olmayan kız bebeğin fizik incelemesinde; vücut ağırlığı 1680 g (<3. p), boyu 37 cm (<3. p) ve baş çevresi 29,5 cm (<3. p) idi. Boynu kısa ve toraksı dar olan bebeğin lumbosakral

**Alındığı tarih:** 11.01.2013

**Kabul tarihi:** 25.04.2013

**Yazışma adresi:** Ass. Alper Çıraklı, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Hastanesi Ortopedi ve Travmatoloji Polikliniği, Kurupelit- Atakum / Samsun

**e-posta:** alperomu@gmail.com

bölgede yaklaşık 6 x 5 cm büyüklüğünde meningo-miyelosel kesesi mevcuttu. Ortopedik muayenesinde gövde ve sırtta asimetri ile şekil bozukluğu, her iki uylukta şişlik, deformite ile patolojik hareket, sol ayak 1. parmakta çekiç parmak deformitesi ve bilateral alt ekstremitelerinin dış rotasyon postüründe ve hareketsiz olduğu tespit edildi. Ekokardiyografisinde patent foramen ovale (PFO), triküspit yetmezlik (TY) ve dekstroversiyon tespit edildi.

Direkt grafileri incelendiğinde; her iki femurda orta 1/3 bölgede komplet deplase fraktür ve Jarcho-Levin sendromu ile uyumlu olarak vertebralarda ve kostalarda patolojik görünüme neden olan torakal bölgede açıklığı sola bakan, lomber bölgede açıklığı sağa bakan skolyoz ve kostalarda yengeç kosta görünümü mevcuttu (Şekil 1).

Meningomyelosel nedeniyle opere edilen olgumuza femur kırıklarına yönelik yan pozisyonda her iki alt ekstremitelerini sabit ve nötral pozisyonda tutacak şekilde desteklenerek takip edildi. Ekstremitelerin dolaşım takibi yapıldı. Pozisyonu sık olarak değiştirilerek dekübit ülseri gelişmesi önlendi. İzleminin 1. ayında direkt grafi ile kemiklerde kaynama gözlemlendi (Şekil 2).



Şekil 1. Bilateral femur fraktürü, vertebralarda ve kostalarda yerleşim ve füzyon anomalileri ve deformasyon.



Şekil 2. Birinci aydaki radyografide kallus formasyonu.

## TARTIŞMA

Doğum sırasında bebeğe uygulanan mekanik güçler nedeniyle bebekte doğum travması gelişebilmektedir. Bu durum yumuşak dokuda, sinir dokusunda ve kemik dokuda hasarlanma şeklinde olabilir. Doğum travmasına bağlı uzun kemik kırığı sıklığı dünyada % 0.67-1.4 arasındadır. Ülkemizde yapılan çalışmalarda bu oran % 0.22-5.2 oranında bildirilmektedir. En sık kırılan uzun kemik klavikuladır ve klavikula kırığı görülme sıklığı 1000 canlı doğumda 2-3,5'dir. Femur kırığı 1000 canlı doğumda 0.13 oranında izlenir. Humerus ve radius kırıkları daha nadirdir <sup>(1)</sup>.

Doğum travması gelişimi açısından risk faktörleri; bebeğe, anneye ve doğuma ait faktörler olarak gruplanabilir. Bebeğe ait faktörler: iri bebek olma, prezentasyon anomalisi (ayak, makat, alın, yüz, omuz ve kol gelişi), multipl anomali, kemik hastalıkları, prematüredir. Anneye ait faktörler: ileri yaşta veya küçük yaşta gebelik, annenin pelvis çapının küçük olması, multiparite, uzamış veya hızlı doğum eylemidir. Çoğul gebelik, cerrahın tecrübesizliği, forceps veya vakum kullanımı ise doğuma ait faktörlerdir <sup>(1,2)</sup>. Femur kırığı riskini arttırdığı bildirilen risk faktörleri ise ikiz gebelik, meningo-miyelosel, preterm doğum ve özellikle ayak ve makat gelişi olmak üzere prezentasyon anomalileridir <sup>(3,4)</sup>. Hastamızın femur kırığı açısından var olan riskleri; ayak prezentasyonu, annenin multipar ve bebeğin Jarcho-Levin sendromlu olmasıydı.

Pubmed taramasında 1992-2012 yılları arasında doğum travmasına bağlı bilateral femur kırığı olan

yalnızca iki olgu olduğu görülmüştür. Cebesoy ve ark.'nın <sup>(5)</sup> bildirdiği olgu, 25 yaşındaki annenin 1. gebeliğinden 39. gebelik haftasında makat geliş nedeniyle sezaryen ile 3350 g doğan kız olgudur. İkinci olgu McCollough ve ark.'nın <sup>(6)</sup> bildirdiği evde doğan bir bebektir. Olgumuzun farkı ayak geliş olması ve Jarcho-levin sendromunun eşlik etmesidir.

Doğum travması hem normal hem de sezaryen doğumda görülebilmektedir. Sezaryen doğumda normal doğuma göre riskin azaldığı düşünülse de risk tamamen ortadan kalkmaz. Başa uygulanan travmadan kaçınılmakla beraber uzun kemik travması riski devam etmektedir. Hatta yeni bir çalışmada sezaryen doğumlarda femur kırığı riskinin 11 kat arttığı bildirilmektedir <sup>(7)</sup>. Olgumuzda da doğum şeklinin sezaryen olması doğum travmasından korumamaktadır.

Jarcho-Levin sendromu, spondilokostal ve spondilotorasik dizostozis olarak adlandırılan iki alt tipi olan vertebra ve kosta anomalilerinin görüldüğü yaşlarla bağdaşmayan bir sendromdur. Görülme sıklığı 10.000'de 0.25'tir <sup>(8,9)</sup>. Jarcho-Levin sendromuna nöral tüp defekti, kardiyak, renal ve gastrointestinal sisteme ait patolojiler eşlik edebilir. Hastamızda sendroma meningomiyelose ve dekstroversiyon eşlik etmekteydi.

Yenidoğan döneminde femur kırıklarının tedavi yöntemleri atel uygulanması, traksiyon, gövde alçısı ve pavlik bandajdır <sup>(10)</sup>. Meningomiyelose operasyonu geçiren hastamız yan yatırılarak izleniyordu. Pozisyon ve elevasyon yetersizliği nedeniyle atel, traksiyon, gövde alçısı ve pavlik bandajı uygun değildi. Hastamız yan yatar pozisyonu nedeniyle her iki alt ekstremiteye sabit ve nötral pozisyon verilerek takip edildi. İzleminin 1. ayında direkt radyografide kaynama gözlemlendi.

Literatürde bilateral femur kırığı olgularının sadece iki tane olması ve hastamızda eşlik eden Jarcho-levin sendromunun bulunması nedeniyle bu olgu sunuldu. Bu olgu ile femur kırığı açısından riskli doğumların önceden belirlenerek doğuma uygun şekilde hazırlık yapılması gerektiği vurgulanmak istendi.

## KAYNAKLAR

1. **Bülül A, Okan F, Nuhuğlu A.** Yenidoğanın fiziksel doğum travmaları. *Haseki Tıp Bülteni* 2006;44:3-5.
2. **Al-Habdan I.** Birth-related fractures of long bones. *Indian J Pediatr* 2003;70(12):959-60. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02723819> PMID:14719783
3. **Matsubara S, Izumi A, Nagai T, Kikkawa I, Suzuki M.** Femur fracture during abdominal breech delivery. *Arch Gynecol Obstet* 2008;278(2):195-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s00404-008-0655-y> PMID:18427823
4. **D' Andrea L, Catena N.** Femoral shaft fracture in a newborn infant treated with axial external fixator: a case report. *J Pediatr Orthop* 2008;28(1):17-9. <http://dx.doi.org/10.1097/bpo.0b013e31815b4dea> PMID:18157041
5. **Cebesoy FB, Cebesoy O, İncebiyık A.** Bilateral femur fracture in a newborn: an extreme complication of cesarean delivery. *Arch Gynecol Obstet* 2009;279:73-4. <http://dx.doi.org/10.1007/s00404-008-0639-y> PMID:18368414
6. **McCollough FL, McCarthy RE.** Bilateral distal femoral epiphyseal fractures following home delivery: a case report. *J Ark Med Soc* 1988;84(9):364-6. PMID:2964438
7. **Toker A, Perry ZH, Cohen E, Krymko H.** Cesarean section and the risk of fractured femur. *Isr Med Assoc J* 2009;11(7):416-8. PMID:19911493
8. **Güzoğlu N, Dilli D, Oğuz ŞS, Kızıkelma A, Erdeve Ö ve ark.** Nöral tüp defektinin eşlik ettiği spondilotorakal tip Jarcho-Levin sendromu: Bir olgu sunumu. *Ankara Üniversitesi Tıp Mecmuası* 2010;63:65-7.
9. **Aydın H, Çifçi E, Hekimoğlu B.** Jarcho-Levin sendromu: Spondilokostal displazili yenidoğanda direk grafi bulguları. *Yeni Tıp Dergisi* 2008;25:245-47.
10. **James H. Beaty, James R.** Kasser. Rockwood and Wilkin's Fractures in Children. Şaylı U, Yıldız C. Lippincott Williams&Wilkins, Altıncı Baskı. 2011;22: 893-936.