

# Sağ Bochdalek hernisi ile intratorasik ektopik böbrek birlikteliği: Olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi

Çağatay Evrim AFŞARLAR, Ayşe KARAMAN, İbrahim KARAMAN, İsmet Faruk ÖZGÜNER, Engin YILMAZ, Fethiye CANPOLAT

Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara

## Özet

Ektopik intratorasik böbrek ve sağ Bochdalek hernisi birlikteliği çok ender bir konjenital anomalidir. Solunum sıkıntısıyla hastanemize kabul edilen 45 günlük kız hasta, sağ Bochdalek hernisi ve intratorasik ektopik böbrek tanısıyla yeni bir olgu olarak sunuldu. Laparotomiyle yapılan cerrahi eksplorasyonda sağ böbrek ve bağırsakların herniasyonu ile birlikte malrotasyon olduğu gözlemlendi. Bu birliktelik çok ender olmakla birlikte, preoperatif görüntüleme yöntemlerinin kullanılmasıyla gözden kaçırılması önlenebilir. Bochdalek hernisine malrotasyonun yüksek oranda eşlik etmesi ve batına indirilen bağırsakların ve ektopik böbreğin dolaşımının doğru değerlendirilebilmesi için operasyonun abdominal yaklaşımla yapılmasının daha uygun olacağı düşünülmektedir.

**Anahtar kelimeler:** Sağ Bochdalek hernisi, renal ektopi, intratorasik böbrek, malrotasyon

## Summary

**Right-sided Bochdalek hernia with ectopic intrathoracic kidney: Case report and review of the literature**

Ectopic thoracic kidney associated with right-sided Bochdalek hernia is an uncommon congenital anomaly. In this study 45-day-old baby girl who was admitted with respiratory distress as a new case of right-sided Bochdalek hernia associated with ectopic thoracic kidney is reported. Surgical exploration via laparotomy revealed malrotation of the intestine in addition to herniation of the bowel and the right kidney. Although this association is seen infrequently, preoperative diagnostic studies may prevent misdiagnosis. We substantially recommend treatment via laparotomy because of the high incidence of malrotation accompanying Bochdalek hernia, as well as, this approach aids in differentiation between the bowel and ectopic kidney blood flows following the reduction of the hernia into the abdominal cavity.

**Key words:** Right-sided Bochdalek hernia, renal ectopia, intrathoracic kidney, malrotation

## Giriş

Bochdalek hernisi yaklaşık olarak 2000 ile 5000 doğumda bir ve ağırlıklı olarak sol tarafta görülen konjenital bir anomalidir. Bochdalek hernilerinin yaklaşık %20'si sağ tarafta görülür ve sol tarafta olanlara nazaran prognozları daha kötüdür<sup>(10)</sup>. Ektopik intratorasik böbrek ender bir konjenital anomali olup, ektopik böbrek anomalilerinin de en az görülen formudur<sup>(6)</sup>. Ayrıca sağ Bochdalek hernisi ile intratorasik böbreğin birlikteliği oldukça ender olup, şu ana kadar lite-

ratürde sadece 6 olgu bildirilmiştir. Bu makalede sağ Bochdalek hernisi ile intratorasik böbreğin birlikteliği olan yeni bir olgu ile birlikte, literatürde daha önce bildirilen olguların değerlendirilmesi yapıldı.

## Olgu

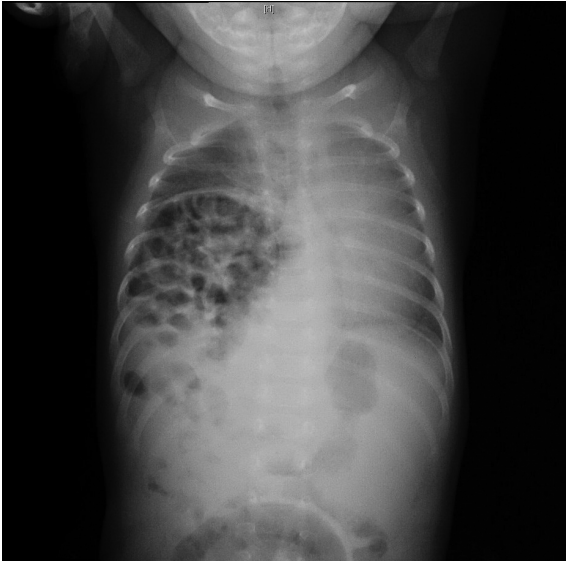
Kırk beş günlük kız bebek ciddi solunum güçlüğü ile hastanemize başvurdu. Fizik muayenede hastanın takipnesi mevcuttu ve sağ hemitoraksta bağırsak sesleri duyuluyordu. Hastanın akciğer grafisinde sağda Bochdalek hernisi olduğu görüldü (Resim 1,2). Abdominal ultrasonografi ve sonrasında çekilen bilgisayarlı tomografi (BT) görüntüleri sağ posterolateral diyafram defektinden bağırsak ansları ile birlikte sağ böbreğin de sağ hemitoraksta karinanın altında ve kalbin posterolateralinde yerleşmiş olduğunu gösterdi (Resim 3). Sağ böbreğin vasküler yapılarının değerlendirmesini

*Bu olgu Mayıs 2011'de İstanbul'da düzenlenen 29. Ulusal Çocuk Cerrahisi Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.*

**Adres:** Uzm. Dr. Çağatay Evrim Afşarlar, Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Cerrahisi Kliniği Babür Caddesi No:44, Altındağ-06080-Ankara

**Alındığı tarih:** 05.02.2013

**Kabul tarihi:** 01.07.2013

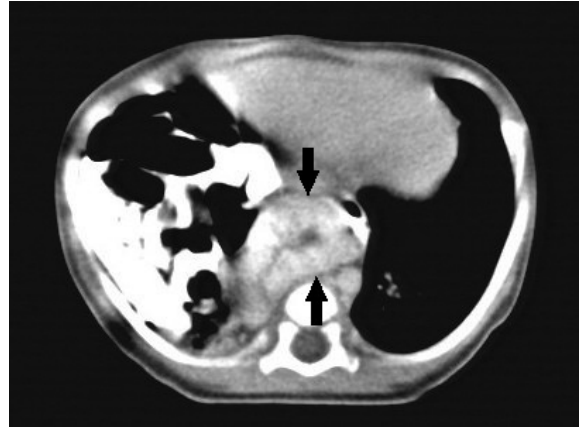


Resim 1. PA akcięer grafisinde, saę hemitoraksta herniye olmuş baęırsak segmentleri grlmektedir.



Resim 2. Lateral akcięer grafisinde, saę posterolateral diyafram hernisi izlenmektedir.

yapmak zere renkli doppler ultrasonografi planlandı ve hem renal arterin hem de renal venin aorta ve vena cava'dan normal anatomik lokalizasyonlarından başılayıp paravertebral blgede seyrederek intratorasik saę bbreęe ulaştıęını gsterdi. Cerrahi eksplorasyon saę subkostal insizyonla gerekleştirildi. Mide ve sigmoid kolon haricinde tm baęırsak segmentleri ve saę bbrek 4 cm apındaki saę posterolateral diyafram



Resim 3. Abdominal BT'de, saę intratorasik ektopik bbrek (oklar) ve saę hemitoraksta herniye olan baęırsak segmentleri grlmektedir.

defektinden toraksa herniye olmuşt. Baęırsak segmentleri karın ierisine redkte edildi. Malrotasyon olduęu grld ve toraksa uzanan Ladd bantları eksiye edilerek malrotasyon dzeltildi. Saę bbrek kalbin posterolaterinde yerleşmişti ve Gerota fasyası insize edilip abdominal kaviteye hemodinamisi bozulmadan rahatlıkla redkte edildi. Ardından diyafram defekti primer olarak onarıldı. Hastanın postoperatif dnemi sorunsuz geti.

### Tartışma

İntratorasik bbrek, renal ektopilerin en ender formudur ve olguların % 5'ini oluşturur. Genel olarak prevalansı 1/10000'den daha az olarak bildirilmekte olup, erkeklerde ve sol tarafta daha sık grlmektedir (8). İntratorasik bbreklerin drt temel tipi tanımlanmıştır; a) kapalı diyaframla birlikte intratorasik renal ektopi, b) diyafram eventrasyonu ile birlikte intratorasik renal ektopi, c) travmatik diyafram rptr ile birlikte intratorasik renal ektopi, d) konjenital diyafram hernisi ile birlikte intratorasik renal ektopi (5). Donat ve ark. (1) Bochdalek hernisi ile intratorasik renal ektopi birliktelięinin intratorasik renal ektopilerin sadece % 0.25'ini oluşturduęunu bildirmişlerdir. Tillig ve ark. (11) ise yakın zamanda yaptıkları bir alıřmada bu birliktelięin daha sık olduęunu nk literatrde bildirilen olguların % 37,5'inde diyafram anomalisi olduęunu bildirmiştir.

İntratorasik renal ektopinin fizyopatolojisi ve embriyolojisi halen aıklıęa kavuřmamasına karřın etiyojide plroperitoneal membranın nemli rol olduęu

düşünülmektedir. Gestasyonun 8. haftasında böbrekler erişkin lokalizasyonuna ulaştığında (L1 seviyesi), plöroperitoneal membran plevral boşlukla peritoneal boşluğu birbirinden ayırır. Diyafram analogunun gecikmiş kapanmasının renal yükselişin uzun sürmesine yol açarak gelecekteki diyaframın seviyesine kadar ulaşmasına mı neden olduğu ya da diyaframın kapanmasından önce böbreğin normal yerinden daha yukarı çıkmasının mı etken olduğu bilinmemektedir<sup>(8)</sup>. Ayrıca konjenital posterolateral diyafram defekti olan Bochdalek hernisinin de gestasyonun 8. haftasında plöroperitoneal membranın kapanmasındaki bozukluk sonucu ortaya çıktığı düşünülmektedir<sup>(10)</sup>. Bochdalek hernisi ve intratorasik renal ektopinin fizyopatolojisindeki benzerlik plöroperitoneal membranın rolünün önemini vurgulamaktadır. Bunlara ek olarak, sağ plöroperitoneal membran sola nazaran daha erken kapanmaktadır, bu nedenle sağ Bochdalek hernisi ile daha az karşılaşılmaktadır<sup>(10)</sup>.

İntratorasik böbreğin en sık karşılaşılan anatomik özellikleri; rotasyon ve deviasyon anomalileri olması, böbreğin uzun bir ureteri ve yüksek yerleşimli veya sıklıkla normal yerinden köken alan renal vasküler yapıları olmasıdır<sup>(7)</sup>. Sunulan olgumuzda böbreğin uzun bir ureteri mevcuttu ve böbrek üst polü mediale deviyeye izlenirken, renal damarlar normal anatomik lokalizasyonlarından köken alarak sağ paravertebral alan boyunca intratorasik böbreğe doğru uzanmaktaydı.

Düz akciğer grafisinde intratorasik böbrek posterior mediastende paravertebral bir kitle olarak izlenir ve diğer toraks kitleleri ile ayırıcı tanısının yapılması gerekir. Özellikle çocukluk çağında duplikasyon kistleri, bronkojenik kistler ve pulmoner sekestrasyonlar göz önünde bulundurulmalıdır. Pelvikalisijel sistemin kontrast tutulumu ve böbrek parankiminin tipik yumuşak doku görünümü en iyi şekilde BT ile gösterilebilmektedir<sup>(5)</sup>. Ayrıca gri skala ultrasonografi solid organları ve diğer eşlik eden bozuklukları değerlendirmede önemlidir. Mevcut olgumuzda olduğu gibi renkli doppler ultrasonografi intratorasik böbreğe ait damarların orijini ve uzanımını göstermede anlamlı bir tanısal araçtır. Normal anatomik orijine sahip ve toraksa uzamış vaskülariteye sahip olması, intratorasik böbreğin abdominal boşluğa kolaylıkla redükte edilmesine olanak sağlar.

Asemptomatik intratorasik böbrekler için cerrahi eksplorasyon gerekmemektedir, ancak Bochdalek hernisi veya posttravmatik diyafram hernilerinde cerrahi eksplorasyon kaçınılmazdır. Birçok olguda, intratorasik böbrek yeterli damar uzunluğuna sahip olduğu için hemodinamik bozulmaya yol açmadan abdominal kaviteye kolaylıkla indirilebilmektedir<sup>(7)</sup>. İndirilen böbrek sonraki takiplerde renal doppler ultrasonografi ve renal kortikal sintigrafi ile izlenmelidir<sup>(9)</sup>.

Bochdalek hernilerinin çoğunluğu yaşamın ilk 24 saatinde ciddi solunum güçlüğü ile başvurur, hastaların

**Tablo 1. Çocukluk çağında bildirilmiş olan sağ Bochdalek hernisi ile birlikte intratorasik ektopik böbreği olan olguların klinik özellikleri.**

Kaynaklar	Yaş	Cinsiyet	Semptomlar	Herniye Organlar	Görüntüleme Yöntemleri	Cerrahi İşlem
Hulks ve ark. <sup>(2)</sup>	13 yaş	Kız	Asemptomatik	Karaciğer ve sağ böbrek	Akciğer grafisi ve BT	Belirtilmemiş
Masturzo ve ark. <sup>(6)</sup>	3 gün	Erkek	Respiratuvar distres	Karaciğer sol lobu, sağ böbrek, ince bağırsak ve kolon	Prenatal Renkli Doppler US (33. gestasyonel hafta)	Laparotomi
Sözübir ve ark. <sup>(9)</sup>	10 gün	Kız	Respiratuvar distres	Sağ böbrek, bağırsak	Akciğer grafisi, US, BT	Laparotomi
Karaoglanoglu ve ark. <sup>(3)</sup>	22 ay	Erkek	Yineleyen Akciğer Enfeksiyonu	Sağ böbrek, kolon	Akciğer grafisi, BT, İVP ve MR anjiyografi	Torakotomi
Keles ve ark. <sup>(4)</sup>	7 ay	Erkek	Respiratuvar distres	Sağ böbrek, bağırsak	Akciğer grafisi, US, BT	Belirtilmemiş
Obatake ve ark. <sup>(7)</sup>	13 gün	Erkek	Respiratuvar distres	Sağ böbrek, karaciğer sol lobu, ince bağırsak	Akciğer grafisi, US, BT, İVP	Torakotomi
Mevcut Olgu	45 gün	Kız	Respiratuvar distres	Sağ böbrek, ince bağırsak ve kolon	Akciğer grafisi, US, renkli Doppler US, BT	Laparotomi

\*BT: bilgisayarlı tomografi, US: ultrasonografi, İVP: intravenöz pyelografi, MR: manyetik rezonans

%10-20'si ise daha geç bulgu vermektedir <sup>(10)</sup>. Günümüze kadar bildirilmiş olan sağ Bochdalek hernisi ile birliktelik gösteren intratorasik böbrek olgularının tanı yaşları değişkenlik göstermekte olup, 3 gün ile 13 yıla kadar değişmektedir. Sunduğumuz olgu ile birlikte toplamda 4 kız, 3 erkek olgu bildirilmiştir. Hulks ve ark. tarafından bildirilen 13 yaşındaki kız hasta haricinde tüm hastalar solunum semptomları ile başvurmuştur <sup>(2)</sup>. Sağ böbrekle birlikte herniye olan abdominal yapılar değerlendirildiğinde; bir hastada karaciğer, 2 hastada karaciğer sol lobu ve 6 hastada ise intestinal yapıların herniye olduğu görülmektedir. Cerrahi tedavi 2 hastada torakotomi, 4 hastada laparotomi ile yapılırken, 2 hastada ise cerrahi yöntem belirtilmemiştir (Tablo 1). Sağ Bochdalek hernisinin varlığı kötü prognoz kriteri olarak bilirse de olgumuzun postoperatif dönemi sorunsuz geçmiştir. Ayrıca daha önceki olguların hiçbirisinde morbitite ve mortalite bildirilmemiştir.

Sonuç olarak, sağ Bochdalek hernisi ile intratorasik ektopik böbreğin birlikteliği çok ender bir durum olup, preoperatif dönemde yapılacak tanısal işlemler bu birlikteliğin atlanmasını önleyebilir. İntratorasik böbreğe en iyi şekilde bilgisayarlı tomografi ile tanı konulmaktadır. Toraks içinde yerleşmiş bir böbreğin vasküler yapısının değerlendirilmesi için de renkli doppler ultrasonografiden yararlanılmasını öneriyoruz. Ayrıca intestinal malrotasyonun Bochdalek hernisi ile birlikte sık görülmesi ve abdominal kaviteye bağırsakların ve böbreğin redüksiyonundan sonra kanlanmalarının değerlendirilebilmesi için cerrahi tedavinin esasen laparotomi yoluyla yapılmasının uygun olduğunu düşünüyoruz.

## Kaynaklar

1. Donat SM, Donat PE: Intrathoracic kidney: a case report with a review of the world literature. *J Urol* 140: 131, 1988  
PMid:3288769
2. Hulks G, Cowan MD, Kerr JW: Asymptomatic renal thoracic ectopia, pulmonary hypoplasia, and Bochdalek hernia. *Thorax* 45: 635, 1990  
<http://dx.doi.org/10.1136/thx.45.8.635>  
PMid:2402730 PMCID:PMC462650
3. Karaoglanoglu N, Turkyilmaz A, Eroglu A, et al: Right-sided Bochdalek hernia with intrathoracic kidney. *Pediatr Surg Int* 22: 1029, 2006  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00383-006-1747-z>  
PMid:17021744
4. Keles S, Artac H, Elmaci M, et al: Late-presenting congenital diaphragmatic hernia associated with ectopic thoracic kidney. *Eur J Pediatr* 165: 571, 2006  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00431-006-0119-y>  
PMid:16622663
5. Lee CH, Tsai LM, Lin LJ, et al: Intrathoracic kidney and liver secondary to congenital diaphragmatic hernia recognized by transthoracic echocardiography. *Int J Cardiol* 113: E73, 2006  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2006.04.021>  
PMid:16765469
6. Masturzo B, Kalache KD, Cockell A, et al: Prenatal diagnosis of an ectopic intrathoracic kidney in right-sided congenital diaphragmatic hernia using color Doppler ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 18: 173, 2001  
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1469-0705.2001.00411.x>  
PMid:11530002
7. Obatake M, Nakata T, Nomura M, et al: Congenital intrathoracic kidney with right Bochdalek defect. *Pediatr Surg Int* 22: 861, 2006  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00383-006-1772-y>  
PMid:16953455
8. Rouanne M, Le Mandat A, Dorgeret S, et al: A rare case of ectopic intrathoracic kidney in a 1-year-old child. *Urology* 76:57, 2010  
<http://dx.doi.org/10.1016/j.urology.2010.03.009>  
PMid:20472271
9. Sözübir S, Demir H, Ekingen G, et al: Ectopic thoracic kidney in a child with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg* 15: 206, 2005  
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2005-837608>  
PMid:15999317
10. Stolar CJH, Dillon PW: Congenital diaphragmatic hernia and eventration, in Grosfeld JL, O'Neil JA Jr., Fonkasrud EW, Coran AG (eds): *Pediatric Surgery*. Philadelphia, PA. Mosby 2006, p:932
11. Tillig B, Creutzfeldt R, Möritz RP: Intrathoracic kidney associated with congenital diaphragmatic hernia - a causal relationship? *Eur J Pediatr Surg* 19: 263, 2009  
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1039005>  
PMid:19199235