© 2026 коллектив авторов.
Работа находится под лицензией
Creative Commons Attribution 4.0 International License

© 2026 by the authors.
This work is licensed under
Creative Commons Attribution 4.0 International License

doi: 10.25005/2074-0581-2026-28-1-252-258

АНЕСТЕЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ОБЕСПЕЧЕНИЕ СИМУЛЬТАННОЙ ЛАПАРОСКОПИЧЕСКОЙ ОПЕРАЦИИ У РЕБЁНКА С ДЕФИЦИТОМ ГЛЮКОЗО-6-ФОСФАТДЕГИДРОГЕНАЗЫ И ТОТАЛЬНОЙ ТРАНСПОЗИЦИЕЙ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

С.А. МАЗАБШОЕВ[1], А.М. ШАРИПОВ[1], И.Б. ШЕРНАЗАРОВ[1], Ф.Х. САФЕДОВ[1], Б.Я. РАХМОНОВ[2]

[1] Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино, Душанбе, Республика Таджикистан
[2] Национальный медицинский центр Республики Таджикистан «Шифобахш», Душанбе, Республика Таджикистан

Описан случай анестезиологического пособия ребёнку с полной зеркальной формой расположения внутренних органов (грудной и брюшной полостей), включая декстрокардию и грыжу пищеводного отверстия диафрагмы слева. Девочка 4 доставлена в клинику с целью проведения спленэктомии. На основании компьютерной томографии выяснилось, что у ребёнка селезёнка справа, печень слева, желудок располагается в грудной полости слева, а сердце симметрично развёрнуто вправо.

Трудности проведения анестезии в данной ситуации были обусловлены сочетанием транспозиции органов и дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. План поведения нескольких хирургических операций одновременно повышал допустимость нежелательных последствий при анестезии, переводя пациентку из группы риска ASA II в категорию ASA III.

При вводе пациентки в анестезию и подключении её к аппарату ИВЛ был задан следующий режим: VC, алгоритм A/C. После создания пневмоперитонеума и низведения органов брюшной полости из грудной клетки был установлен режим VC с алгоритмом SIMV. Анестезия поддерживалась болюсным введением анестетиков, наркотических анальгетиков и миорелаксантов. При проведении общей анестезии гемодинамические показатели были в пределах нормы. Для поддержания стабильности гомеостаза были введены кристаллоидные и коллоидные растворы в объёме 400 мл. Диурез составил 230 мл, наркоз длился 3 часа 20 минут. Осложнений, связанных с проведением анестезии, не отмечено.

Ключевые слова: *situs inversus totalis, дети, анестезия, эзофагогастрофундопликация, спленэктомия, клинический случай.*

Для цитирования: Мазабшоев СА, Шарипов АМ, Шерназаров ИБ, Сафедов ФХ, Рахмонов БЯ. Анестезиологическое обеспечение симультанной лапароскопической операции у ребёнка с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы и тотальной транспозицией внутренних органов: клинический случай. *Вестник Авиценны.* 2026;28(1):252-8. https://doi.org/10.25005/2074-0581-2026-28-1-252-258

ANESTHESIA DURING LAPAROSCOPIC SURGERY IN A CHILD WITH GLUCOSE-6-PHOSPHATE DEHYDROGENASE DEFICIENCY AND *SITUS INVERSUS TOTALIS*: A CLINICAL CASE

S.A. MAZABSHOEV[1], A.M. SHARIPOV[1], I.B. SHERNAZAROV[1], F.KH. SAFEDOV[1], B.YA. RAKHMONOV[2]

[1] Avicenna Tajik State Medical University, Dushanbe, Republic of Tajikistan
[2] National Medical Center of Republic of Tajikistan “Shifobakhsh”, Dushanbe, Republic of Tajikistan

This case describes the anesthetic management of a child with a complete mirror-image disposition of the internal organs (thoracic and abdominal cavities), including dextrocardia and a left-sided diaphragmatic hernia. A 4-year-old girl was admitted for a splenectomy. CT imaging revealed the spleen on the right, the liver on the left, the stomach located in the left thoracic cavity, and the heart rotated to the right.

Anesthetic challenges arose from the combination of situs inversus totalis and glucose-6-phosphate dehydrogenase (G6PD) deficiency. The plan to perform multiple surgical procedures simultaneously increased the risk of adverse anesthetic events, elevating the patient's status from ASA II to ASA III.

Upon induction and initiation of mechanical ventilation, the following modes were used: Volume Control (VC) and Assist/Control (A/C). Following the creation of pneumoperitoneum and the reduction of the abdominal organs from the chest, the ventilator was switched to VC with a Synchronized Intermittent Mandatory Ventilation (SIMV) algorithm. Anesthesia was maintained via bolus administration of anesthetics, narcotic analgesics, and muscle relaxants. Hemodynamic parameters remained stable throughout. To maintain homeostasis, 400 ml of crystalloid and colloid solutions were administered; total urine output was 230 ml. The procedure lasted 3 hours and 20 minutes with no anesthesia-related complications.

Keywords: *Situs inversus totalis, children, anesthesia, esophagogastrofundoplication, splenectomy, clinical case.*

For citation: Mazabshoev SA, Sharipov AM, Shernazarov IB, Safedov FKh, Rakhmonov BYa. Anesteziologicheskoe obespechenie simul'tannoy laparoskopicheskoy operatsii u rebyonka s defitsitom glyukozo-6-fosfatdegidrogenazy i total'noy transpozitsiey vnutrennikh organov: klinicheskiy sluchay [Anesthesia during laparoscopic surgery in a child with glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency and *situs inversus totalis*: A clinical case]. *Vestnik Avitsenny [Avicenna Bulletin].* 2026;28(1):252-8. https://doi.org/10.25005/2074-0581-2026-28-1-252-258

Введение

Больные с *situs inversus totalis* (SIT) склонны к повышенной вероятности развития респираторных осложнений. Требуется агрессивная предоперационная оптимизация и лечение инфекции. Анестезиологу необходимо иметь видение о концепции транспозиции органов грудной и брюшной полостей, для того чтобы грамотно скорректировать анестезиологическое пособие для оптимизации гемодинамики и оксигенации в интраоперационном периоде [1, 2].

Региональная анестезия и общее обезболивание используется при операциях на голове, конечностях, органах брюшного и грудного отделов; основные рекомендации по анестезии у пациентов с SIT связаны с функцией лёгких, включая предоперационные респираторные инфекции, вызванные бронхоэктазами. Также следует контролировать врождённые пороки сердца с возможной обструкцией. Полная предоперационная оценка состояния пациента позволяет обеспечить безопасность общей анестезии [3-5].

На сегодня литературные источники предлагают данные, касающиеся анестезии пациентов с синхронным синдромом Картагенера и билиарной атрезией, а также случаи с ЛОР заболеваниями. Вместе с тем, существуют предложения по анестезии для детей, перенёсших внесердечные операции с невосстановленной D-транспозицией магистральных артерий. Во время анестезии основная задача анестезиолога – обеспечить стабильную оксигенацию, гидратацию, предотвращать развитие ацидоза, поддерживать нормальный уровень углекислого газа, артериального давления и температуры тела пациента [6, 7].

Сугубо хирургические аспекты о пациентке с SIT, которая была прооперирована по поводу грыжи пищеводного отверстия диафрагмы слева и наследственной гемолитической анемии (Г-6-ФДГ) описаны нами в ранее опубликованной работе [8].

В представленной статье будут детально рассмотрены анестезиологическое пособие и возможные последствия, связанные с такими анатомическими аномалиями. Трудности проведения анестезии в данной ситуации была обусловлена сочетанием SIT и дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы. План поведения нескольких хирургических операций одновременно повышал допустимость нежелательных последствий при анестезии, переводя пациентку из группы риска ASA II в категорию ASA III.

Этическое заявление. 26.05.2022 года авторы получили письменное информированное согласие от законных представителей пациентки (родителей) на публикацию медицинских данных и фотографий

Описание клинического наблюдения

Девочка 4 лет весом 10 кг была переведена в детскую хирургическую клинику из гематологического отделения с целью проведения спленэктомии. При поступлении жалобы на усталость, пониженный аппетит и общее недомогание. Ультразвуковое исследование подтвердило левостороннее расположение печени и нетипичную позицию селезёнки – справа. Выявлено аномальное положение тела и дна желудка – они были локализованы преимущественно в грудной полости слева. Аускультативно выявлялось ослабленное дыхание слева и нормальное везикулярное дыхание справа. Была произведена электрокардиография (рис. 1).

Рентгенограмма грудной клетки показала декстрокардию и увеличенные лёгочные сосудистые метки (рис. 2).

Клинико-лабораторные данные. Гемограмма выявила лейкоцитоз (10,0×10⁹/л), повышение скорости оседания эритроцитов (26 мм/ч) и осмотическую неустойчивость эритроцитов с мини-

Introduction

Patients with *situs inversus totalis* (SIT) are at an increased risk of respiratory complications, necessitating aggressive preoperative optimization and treatment of any underlying infections. Anesthesiologists must understand the anatomical transposition of thoracic and abdominal organs to appropriately adjust management and optimize hemodynamics and oxygenation intraoperatively [1, 2].

While both regional and general anesthesia may be used for procedures involving the head, extremities, and trunk, the primary anesthetic recommendations for patients with SIT focus on pulmonary function, particularly the management of preoperative respiratory infections associated with bronchiectasis. Additionally, potential congenital heart defects with obstructive components must be monitored. A comprehensive preoperative assessment is essential to ensure the safety of general anesthesia [3-5].

Current literature provides data on anesthesia for patients with comorbid Kartagener syndrome and biliary atresia, as well as those with ENT diseases. Furthermore, protocols exist for children undergoing non-cardiac surgery with unrepaired D-transposition of the great arteries. During such cases, the anesthesiologist's primary task is to ensure stable oxygenation and hydration, prevent acidosis, and maintain normocapnia, stable blood pressure, and normothermia [6, 7].

The surgical aspects of a patient with SIT undergoing repair of a left-sided diaphragmatic hernia and hereditary hemolytic anemia (G6PD deficiency) were described in our previous publication [8].

This article examines in detail the anesthetic management and potential complications associated with these anatomical anomalies. The anesthetic challenges in this case were compounded by the combination of SIT and G6PD deficiency. The plan to perform several simultaneous surgical procedures increased the risk of adverse events, elevating the patient's status from ASA II to ASA III.

Ethics statement. On May 26, 2022, the authors obtained written informed consent from the patient's legal representatives (parents) to publish clinical data and associated photographs.

Case report

A 4-year-old girl weighing 10 kg was transferred from the Hematology Department to the Pediatric Surgery Clinic for a splenectomy. Upon admission, the patient presented with fatigue, decreased appetite, and general malaise. Ultrasound examination confirmed a left-sided liver and an atypical spleen positioned on the right. An abnormal positioning of the gastric body and fundus was detected, located primarily within the left thoracic cavity. Auscultation revealed diminished breath sounds on the left and normal vesicular breath sounds on the right. An electrocardiogram (ECG) was performed (Fig. 1).

Laboratory results and clinical presentation. The hemogram revealed leukocytosis (10.0×10⁹/L), an elevated erythrocyte sedimentation rate (26 mm/h), and erythrocyte osmotic fragility (minimum 0.45%, maximum 0.36%). Biochemical analysis showed hypoproteinemia (total protein 52 g/L). Liver function tests, including serum bilirubin, creatinine, urea, and electrolytes, were within normal limits. G6PD activity was 20%.

Dextrocardia and associated multisystem anomalies contributed to failure to thrive and weight loss. The patient presented

мальным значением 0,45% и максимальным – 0,36%. В биохимическом анализе крови обнаружена гипопротеинемия (общий белок 52 г/л). Остальные показатели функции печени, уровень сывороточного билирубина, креатинина, мочевины в сыворотке и электролитов находились в пределах нормы. Продуктивность Г-6-ФДГ составила 20%.

Наличие декстрокардии вместе с другими внутриутробными патологиями нескольких органов привело к проблемам с ростом и снижением массы тела. У пациентки отмечались переутомление, высокая предрасположенность к респираторным инфекциям, выраженная слабость, учащённое сердцебиение и бледность кожи. Такие специалисты, как детский кардиолог, гематолог и педиатр, провели медицинское обследование.

В ходе комплексной диагностики выявлены следующие патологии: левосторонняя грыжа пищеводного отверстия диафрагмы, полная инверсия расположения внутренних органов (SIT), наследованное состояние – гемолитическая анемия, дефицит Г-6-ФДГ и выраженная гипотрофия II степени.

На момент обследования у ребёнка не зафиксировано системных жалоб, связанных с какими-либо органами, кроме как с наследственной гемолитической анемией и дефицитом Г-6-ФДГ. После тщательного медицинского обследования было решено, что необходима операция в срочном порядке: спленэктомия, хиатопластика и эзофагогастрофундопликация с использованием манжеты по Ниссену лапароскопическим методом под общим обезболиванием.

Анестезиологическое обеспечение. Предоперационная температура составляла 36,8°C, ЧСС – 112 уд/мин, АД – 90/40 мм Hg и SpO_2 – 94%. Премедикация проведена внутривенно и состояла из 0,1% атропина (0,01 мг/кг), 0,5% диазепама (0,1 мг/кг) и 0,005% фентанила (2 мкг/кг). Для проведения общего обезболивания и корригирующей инфузионной терапии в интра- и послеоперационном периодах в асептических условиях без осложнений была произведена катетеризация подключичной вены справа по Сельдингеру.

Предварительная оксигенация проведена в течение 3 мин, при этом индукция в наркоз выполнялась внутривенно оксибутиратом натрия (100 мг/кг) и 5% кетамином (2 мг/кг); для релаксации и интубации использовался 2% дитилин (2 мг/кг). Пациентка была интубирована эндотрахеальной трубкой «Portex» (Smiths Medical, UK) с манжетой размером 4,0 мм без технических трудностей, гемодинамических изменений или гипоксии. Дыхание было переведено на искусственную вентиляцию лёгких с помощью аппарата «Dräger Savina 300» (Dräger, Lübeck, Germany).

При вводе ребёнка в анестезию и подключении его к аппарату ИВЛ был установлен следующий режим: VC, алгоритм A/C, Рпик – 25 см H_2O, PEEP – 7 см H_2O, I:E = 1:2,1, FiO_2 – 24%. После создания пневмоперитонеума с использованием углекислого газа и низведения органов брюшной полости из грудной клетки, для осторожного «раскрытия» лёгких, были постепенно увеличены Рпик и PEEP до 30-35 см H_2O и 10-15 см H_2O соответственно. С давлением 30-35 см H2O после закрытия диафрагмального дефекта и установки плеврального дренажа был осуществлён переход на новые параметры ИВЛ: установлен режим VC с алгоритмом SIMV, FiO_2 – 22%, Рпик – 14 см H_2O, PEEP – 5 см H_2O. Дыхательный объём составлял 11 мл/кг, ЧД – 24 вдоха в минуту, соотношение вдоха и выдоха (I:E) – 1:2,1, скорость подачи кислорода – 1,5 л/мин.

Перед разрезом внутривенно был введён наркотический анальгетик – 0,005% фентанил в дозе 50 мкг. Анестезия поддерживалась внутривенным болюсным введением 5% кетамина (1 мг/кг каждые 15 мин), 0,005% фентанила (1,5 мкг/кг/ч), 10% окси-

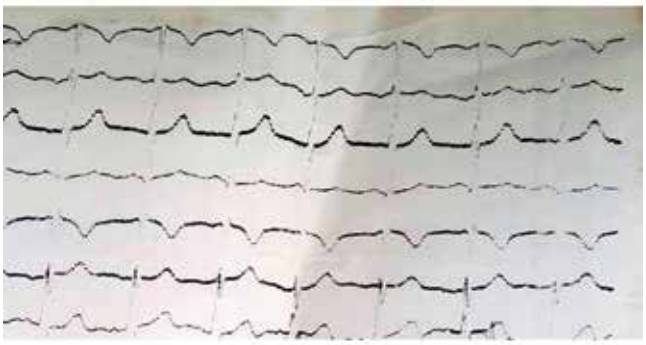

Рис. 1 *ЭКГ больной с декстрокардией, где грудные электроды были расположены зеркально: отмечаются отклонение электрической оси вправо и синусовая тахикардия*

Fig. 1 *ECG of a patient with dextrocardia using mirror-image chest electrode placement: Right-axis deviation and sinus tachycardia are noted*

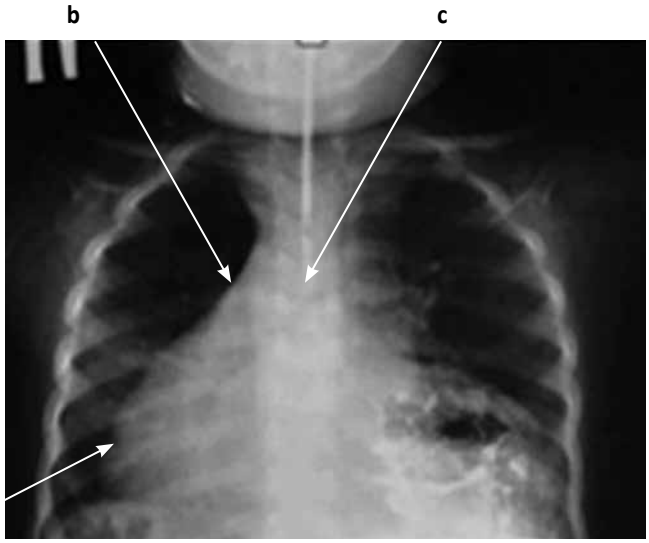

Рис. 2 *Рентгенограмма грудной клетки: декстрокардия, визуализируется смещение сердечной тени вправо: a – верхушка сердца, b – аорта, c – трахея*

Fig. 2 *Chest X-ray demonstrating dextrocardia with rightward displacement of the cardiac silhouette: a – apex of the heart; b – aorta; c – trachea*

with fatigue, high susceptibility to respiratory infections, severe weakness, tachycardia, and pallor. Preoperative examination was conducted by a multidisciplinary team, including a pediatric cardiologist, hematologist, and pediatrician.

Identified pathologies included a left-sided hiatal hernia, SIT, hereditary hemolytic anemia due to G6PD deficiency, and Grade II malnutrition. Despite these conditions, the child had no systemic complaints other than those related to hemolytic anemia. The surgical plan consisted of a laparoscopic splenectomy, hiatoplasty, and Nissen fundoplication under general anesthesia.

Anesthesia induction and management. Preoperative vitals were: temperature 36.8°C, heart rate 112 bpm, blood pressure 90/40 mm Hg, and SpO_2 94%. Intravenous premedication included atropine (0.01 mg/kg), diazepam (0.1 mg/kg), and fentanyl (2 mcg/kg). A right subclavian vein catheter was placed via the Seldinger technique for intraoperative infusion therapy.

бутирата натрия (50 мг/кг) и ардуана (0,04 мг/кг каждые 50 мин). Во время общего обезболивания использовался кардиомонитор «Edan iM60» (Edan Instruments, Shenzhen, China), в интраоперационном периоде температура поддерживалась в пределах нормы, ЧСС находилась в пределах 100-118 ударов в мин, АД – 92/50 – 94/57 мм Hg, АДср – 74-80 мм Hg и SpO_2 – 96-98%. Наркоз длился 3 часа 20 минут.

Мониторинг метаболизма и водного баланса. После проведения пневмоперитонеума анализ газов крови выявил временное снижение pH до 7,30 на пике операции с последующим восстановлением до 7,38 к её завершению. Несмотря на соблюдение заданных параметров вентиляции, концентрация углекислого газа (pCO_2) в венозной крови оставалась относительно стабильной: 39,1; 41,6; 40,2 мм Hg, что свидетельствовало об эффективной регуляции дыхания. В процессе анестезии для нейтрализации эффектов углекислого газа потребовалось увеличение оксигенации в смеси: парциальное давление кислорода (pO_2) увеличилось от значений 34,5 до показателей 62,4 мм Hg, что сигнализировало о гипервентиляции на пике операции. Затем показатели снизились до 43,6 мм Hg. Функционирование буферных систем организма осталось в норме без значительных отклонений. Таким образом, все изменения происходили под контролем и с адекватной коррекцией параметров.

Во время оперативного вмешательства нам удалось избежать гипотермии путём внутривенного введения тёплых растворов, крови, плазмы и обёртывания конечностей пациентки пелёнками. Подсчёт общей величины требующейся жидкости на день основывался на сумме физиологических потребностей (ФП) в жидкости, компенсации текущих патологических потерь (ТПП) и устранении дефицита жидкости (ДЖ). ФП была принята из расчёта 100 мл/кг. ТПП учитывалась по факту, в соответствии с правилом «десяток»: явные потери восполнялись 1:1, а неявные требовали добавки в среднем 2×10 мл/кг/сут с текущими корректировками.

С целью инфузионной терапии применялись кристаллоиды в соотношении глюкозы и солевых растворов 1:2 на общий объём 400 мл (в первые 2 часа – 15 мл/кг и последующий час – 10 мл/кг). Наличие наследственной патологии метаболизма эритроцитов и интраоперационной кровопотери (объём 120 мл и уровень гемоглобина 80 г/л) обусловили необходимость в трансфузии свежезамороженной плазмы и эритроцитарной массы. Мочевыделение во время операции контролировалось по мочевому катетеру, диурез составил 230 мл.

Выведение из наркоза. В конце операции введение анестетиков было прекращено, и после восстановления адекватной мышечной силы была произведена экстубация трахеи. При стабильных гемодинамических показателях и поддержании SpO_2 выше 96% кислородом с помощью маски Вентури, пациентка была переведена в отделение анестезиологии реанимации и интенсивной терапии. В ближайшем послеоперационном периоде для облегчения боли использовалось внутривенное введение фентанила с помощью перфузора. Через сутки девочка была переведена в общую палату и выписана на 10-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии.

Обсуждение

В ходе *in vitro* исследований установлено, что различные анестетики, включая изофлуран и севофлуран, действуют подавляюще на эффективность Г-6-ФДГ. Поэтому следует воздерживаться от применения этих препаратов, так как они могут усугубить выраженность гемолиза. Также было установлено, что бензодиазепины, а

Following 3 minutes of pre-oxygenation, anesthesia was induced with sodium oxybutyrate (100 mg/kg) and ketamine (2 mg/kg). Suxamethonium (2 mg/kg) was used for neuromuscular blockade to facilitate intubation. The patient was intubated with a 4.0 mm cuffed Portex endotracheal tube (Smiths Medical, UK) without difficulty or hypoxic events. Mechanical ventilation was initiated using a Dräger Savina 300 ventilator (Dräger, Lübeck, Germany).

Following induction and initiation of mechanical ventilation, the following settings were established: VC-A/C mode, Ppeak 25 cm H_2O, PEEP 7 cm H_2O, I: E 1:2.1, and FiO_2 0.24. Following the creation of the pneumoperitoneum and reduction of abdominal organs from the thoracic cavity, Ppeak and PEEP were temporarily increased to 30-35 and 10-15, respectively, to recruit lung volume. After defect closure and pleural drainage placement, ventilation was adjusted to VC-SIMV mode with the following parameters: Ppeak 14 cm H_2O, PEEP 5 cm H_2O, FiO_2 0.22, and tidal volume 11 mL/kg. The respiratory rate was 24 breaths per minute, the I:E ratio was 1:2.1, and the oxygen flow rate was 1.5 L/min.

Anesthesia was maintained with a fentanyl bolus (50 mcg), followed by ketamine (1 mg/kg every 15 min), fentanyl infusion (1.5 mcg/kg/h), sodium oxybutyrate (50 mg/kg), and pipecuronium (0.04 mg/kg every 50 min). Intraoperative monitoring was performed using an Edan iM60 cardiac monitor (Edan Instruments, Shenzhen, China). Intraoperatively, normothermia was maintained, with a heart rate ranging from 100 to 118 bpm. Blood pressure remained between 92/50 and 94/57 mm Hg, with a mean arterial pressure (MAP) of 74-80 mm Hg and SpO_2 levels of 96-98%. Total anesthesia time was 3 hours and 20 minutes.

Metabolic and fluid management. Intraoperative blood gas analysis showed a transient decrease in pH to 7.30 at the peak of surgery, recovering to 7.38 by completion. In accordance with the specified ventilation parameters, venous carbon dioxide tension ($PVCO_2$) remained stable (39.1, 41.6, and 40.2 mm Hg), reflecting adequate alveolar ventilation throughout the procedure. To counteract the effects of the CO_2 pneumoperitoneum, minute ventilation was increased. Consequently, the $PVCO_2$ rose from 34.5 to 62.4 mm Hg at the peak of the procedure, reflecting increased alveolar gas exchange. Following the reduction of the pneumoperitoneum, $PVCO_2$ stabilized at 43.6 mm Hg.

During the surgical procedure, we were able to prevent hypothermia by administering warm intravenous solutions, blood, and plasma, as well as wrapping the patient's limbs in blankets. The calculation of the total daily fluid requirement was based on the sum of physiological fluid needs (PFN), compensation for ongoing pathological losses (OPL), and correction of fluid deficit (FD). PFN was estimated at 100 ml/kg. OPL was accounted for based on actual losses, following the "rule of tens": obvious losses were replaced at a 1:1 ratio, while insensible losses required an additional average of 2×10 ml/kg/day with ongoing adjustments.

Total fluid intake was 400 ml, utilizing a 1:2 glucose-to-saline ratio. Due to intraoperative blood loss (120 ml) and pre-existing anemia (Hb 80 g/L), fresh frozen plasma and packed red blood cells were transfused. Total urine output was 230 ml.

Recovery. Following the procedure, anesthesia was discontinued. Once muscle strength was restored, the patient was extubated and transferred to the ICU. Postoperative analgesia was provided via fentanyl infusion. The patient was transferred to the general ward on postoperative day 1 and discharged on day 10 in satisfactory condition.

также кодеин и его производные, пропофол, фентанил и кетамин не провоцируют гемолитические кризы у пациентов с дефицитом Г-6-ФДГ [9, 10]. Для анестезии было решено использовать неингаляционные анестетики, включая кетамин, оксибутират натрия, опиоидный анальгетик фентанил, а также миорелаксанты дитилин и ардуан. Кетамин усиливает действие общих анестетиков, а также опиоидов и прочих медикаментов, влияющих на ЦНС. Оксибутират натрия улучшает метаболизм в тканях, повышая их устойчивость к гипоксии и обладая седативным и миорелаксирующим эффектами. Фентанил был выбран, благодаря способности минимизировать гемодинамические изменения и снижать ответ лёгочных сосудов. При правильном подборе доз недеполяризующий миорелаксант ардуан не оказывает значительного влияния на гемодинамику, в отличие от других препаратов этой группы [9, 10].

Расширенный поиск литературы не выявил записей об отдельных случаях одновременной врождённой транспозиции органов брюшной полости, декстрокардии и наследственной гемолитической анемии, дефицита Г-6-ФДГ. Хотя существует несколько этиологических теорий о данном состоянии, ни одна из них не дала полного объяснения. Тем не менее, было высказано предположение, что это состояние является результатом хромосомных и эмбриональных отклонений в развитии. Недостаточное количество Г-6-ФДГ приводит к повышенной уязвимости эритроцитов к окислению, что равным образом, убавляет их выживаемость. Гемолиз возникает как следствие окислительного стресса, который обычно наблюдается после лихорадки, а также острых инфекций вирусного или бактериального характера. Как правило, эритроцитолиз носит временный характер и проходит самостоятельно, но в редких случаях некоторые пациенты сталкиваются со стойким гемолизом, который продолжается даже в отсутствие окислительного стресса [11].

В доступной литературе мы обнаружили описание лишь нескольких случаев клинического наблюдения транспозиции внутренних органов в сочетании с другими хирургическими патологиями у детей. Так, сообщается о клиническом наблюдении маленького мальчика, которому была выполнена удачная лобэктомия под общим наркозом с использованием однопросветной трубки. В статье упоминаются анестезиологические последствия этого синдрома и обсуждаются ключевые моменты в проведении анестезии при транспозиции внутренних органов [12].

В другой работе описан клинический случай анестезии 11-летнего мальчика с транспозицией внутренних органов, которому была проведена трансплантация печени, в связи с внепечёночной атрезией желчевыводящих путей. Предыдущая диагностическая визуализация подтвердила обратное расположение печени и отсутствие нижней полой вены. Авторы отмечают, что, несмотря на риск лёгочной инфекции, связанный с выделениями из дыхательных путей, и возможную нестабильность гемодинамики, связанную с изменениями в анатомии нижней полой вены, пациенты с транспозицией внутренних органов могут быть безопасно обезболиваемы при тщательном планировании и внимании к процессу заболевания [13].

Описан случай, где 8-летний ребёнок с некорригированной D-транспозицией магистральных артерий был госпитализирован для трепанации черепа с целью дренирования абсцесса головного мозга. Данное сообщение показывает, что при глубоком понимании патофизиологии и тщательном планировании для предотвращения возможных осложнений пациенты могут быть успешно обезболиваемы без каких-либо инцидентов [14].

Discussion

In vitro studies have shown that certain volatile anesthetics, including isoflurane and sevoflurane, may suppress G6PD activity. Therefore, their use should be approached with caution to avoid exacerbating hemolysis. Conversely, benzodiazepines, codeine derivatives, propofol, fentanyl, and ketamine have not been shown to provoke hemolytic crises in G6PD-deficient patients [9, 10]. In this clinical case, a non-inhalational approach was selected, utilizing agents such as ketamine, sodium oxybutyrate, fentanyl, suxamethonium, and pipecuronium. Ketamine was utilized to potentiate the effects of opioids and other agents affecting the central nervous system. Sodium oxybutyrate was included to support tissue metabolism and hypoxia resistance while providing sedative and muscle-relaxant properties. Fentanyl was selected for its ability to maintain hemodynamic stability and minimize pulmonary vascular responses. When dosed appropriately, the non-depolarizing relaxant pipecuronium has a negligible effect on hemodynamics compared to other agents in its class [9, 10].

An extensive literature search revealed no prior reports of this specific combination: SIT, dextrocardia, and G6PD deficiency. While several etiologic theories exist for SIT, it is primarily attributed to chromosomal and embryonic developmental abnormalities. Regarding G6PD deficiency, insufficient enzyme levels increase erythrocyte vulnerability to oxidative stress, reducing red cell survival. While hemolysis is typically transient and triggered by fever or infection, persistent hemolysis can occur in rare cases even in the absence of acute oxidative stress [11].

The available literature contains only a few reports of SIT combined with other pediatric surgical pathologies. One report describes a successful lobectomy in a young boy using a single-lumen endotracheal tube [12].

Another study details the anesthetic management of an 11-year-old with SIT undergoing liver transplantation, emphasizing that despite risks of pulmonary infection and hemodynamic instability often due to vascular anomalies, these patients can be safely managed with meticulous preoperative planning [13].

Similarly, a case involving an 8-year-old with uncorrected D-transposition of the great arteries suggests that a deep understanding of pathophysiology is key to preventing complications during neurosurgical procedures [14].

Conclusion

This clinical observation demonstrates that through detailed preoperative evaluation and individualized anesthetic planning, patients with complex combinations of SIT and G6PD deficiency can successfully undergo simultaneous surgical interventions.

Заключение

В ходе данного клинического наблюдения было установлено, что при детальном предоперационном обследовании и тщательном планировании характера анестезиологического обеспечения пациенту с комбинацией SIT и дефицита глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы можно успешно выполнить даже и симультанные оперативные вмешательства.

Литература

1. Ibrahim R, Daoud H. Kartagener's syndrome: A case report. *Can J Respir Ther.* 2021;57:44-8. https://doi.org/10.29390/cjrt-2020-064
2. Wang L, Zhao S, Liang H, Zhang L, Li S, Li D, et al. Novel compound heterozygous DNAH5 mutations identified in a pediatric patient with Kartagener syndrome: A report clinical case report and literature review. *J BMC Pulm Med.* 2021;21(1):263. https://doi.org/10.1186/s12890-021-01586-4
3. Çiki K, Türer OB, Khyzal M, Tugcu GD, Emiralioglu N, Yalcin E, et al. A rare cause of acute abdominal pain in a patient with primary ciliary dyskinesia and complete inversion of internal organs. *Turk J Pediatr.* 2020;62(1):156-9. https://doi.org/10.24953/turkjped.2020.01.024
4. Lin H, Cao Z, Zhao S, Ye QJ. Left midlobe resection for bronchiectasis in a patient with Kartagener syndrome: A clinical case. *Cardiothorac Surg J.* 2016;11:37. https://doi.org/10.1186/s13019-016-0426
5. Butt SRR, Shakoor H, Khan TJ, Almaalouli B, Ekhator C, Ansari S, et al. A Rare case of Kartagener syndrome presenting with sinusitis, situs inversus, and bronchiectasis: Emphasizing early diagnosis and management strategies. *Cureus*. 2023;15(7):e41890. https://doi.org/10.7759/cureus.41890
6. Kendigelen P, Tyutuncu ACh, Erbabakan SE, Kaya G, Altindash F, Terk J. Anesthesiological management of a patient with synchronous Kartagener syndrome and biliary atresia: A clinical case. *Anaesthesiol Reanim J.* 2015;43(3):205-8. https://doi.org/10.5152/TJAR.2015.94546
7. Cheng L, Dong Y, Liu S. Anesthetic management of patients with Kartagener's syndrome: A systematic review of 99 cases. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2023;37(6):1021-5. https://doi.org/10.1053/j.jvca. 2023.01.033
8. Шарипов АМ, Мухиддинов НД, Рахматова РА, Мазабшоев СА. Транспозиция внутренних органов в сочетании с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы на фоне наследственной гемолитической анемии у ребёнка 4 лет: клиническое наблюдение. *Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии*. 2022;12(3):383-90. https://doi.org/10.17816/psaic1037
9. Botwe BO, Sarkodie BD, Mensah YB, Antwi WK. Congenital transpositions of stomach and spleens with partial pyloric stenosis. *BJR Case Rep.* 2016;3(2):20150196. https://doi.org/10.1259/bjrcr.20150196
10. Akrimi S, Simiyu V. Anesthetic treatment of children with sickle cell anemia. *BJA Educ*. 2018;18(11):331-6. https://doi.org/10.1016/j.bjae.2018.08.003
11. Chaithanya K, Reddy PN, Gandra S, Srikanth A. Anaesthetic management of a case of hereditary spherocytosis for splenectomy and cholecystectomy. *Indian J Anaesth.* 2014;58(3):343-5. https://doi.org/10.4103/0019-5049.135082
12. Sahajananda H, Sanjay OP, Johnny T, Bobby D. General anesthesia for lobectomy in an 8-year-old child with Kartagener syndrome: A clinical case. *Pediatr Anesth J.* 2003;13(8):714-7. https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.01039
13. Uludag Yanaral T, Karaaslan P, Uzunoglu E, Atalay YO, Tobias JD. Liver transplantation in a child with Kartagener syndrome: A case report. *Int Med Case Rep J.* 2021;14:295-9. https://doi.org/10.2147/IMCRJ.S311843
14. Mathur P, Khare A, Jain N, Verma P, Mathur V. Anesthetic considerations in a child with unrepaired D-transposition of great arteries undergoing noncardiac surgery. *Anesth Essays Res.* 2015;9(3):440-2. https://doi.org/10.4103/0259-1162.158511

References

1. Ibrahim R, Daoud H. Kartagener's syndrome: A case report. *Can J Respir Ther.* 2021;57:44-8. https://doi.org/10.29390/cjrt-2020-064
2. Wang L, Zhao S, Liang H, Zhang L, Li S, Li D, et al. Novel compound heterozygous DNAH5 mutations identified in a pediatric patient with Kartagener syndrome: A report clinical case report and literature review. *J BMC Pulm Med.* 2021;21(1):263. https://doi.org/10.1186/s12890-021-01586-4
3. Çiki K, Türer OB, Khyzal M, Tugcu GD, Emiralioglu N, Yalcin E, et al. A rare cause of acute abdominal pain in a patient with primary ciliary dyskinesia and complete inversion of internal organs. *Turk J Pediatr.* 2020;62(1):156-9. https://doi.org/10.24953/turkjped.2020.01.024
4. Lin H, Cao Z, Zhao S, Ye QJ. Left midlobe resection for bronchiectasis in a patient with Kartagener syndrome: A clinical case. *Cardiothorac Surg J.* 2016;11:37. https://doi.org/10.1186/s13019-016-0426
5. Butt SRR, Shakoor H, Khan TJ, Almaalouli B, Ekhator C, Ansari S, et al. A Rare case of Kartagener syndrome presenting with sinusitis, situs inversus, and bronchiectasis: Emphasizing early diagnosis and management strategies. *Cureus*. 2023;15(7):e41890. https://doi.org/10.7759/cureus.41890
6. Kendigelen P, Tyutuncu ACh, Erbabakan SE, Kaya G, Altindash F, Terk J. Anesthesiological management of a patient with synchronous Kartagener syndrome and biliary atresia: A clinical case. *Anaesthesiol Reanim J.* 2015;43(3):205-8. https://doi.org/10.5152/TJAR.2015.94546
7. Cheng L, Dong Y, Liu S. Anesthetic management of patients with Kartagener's syndrome: A systematic review of 99 cases. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2023;37(6):1021-5. https://doi.org/10.1053/j.jvca. 2023.01.033
8. Sharipov AM, Mukhiddinov ND, Rakhmatova RA, Mazabshoev SA. Transpozitsiya vnutrennikh organov v sochetanii s gryzhey pishchevodnogo otverstiya diafragmy na fone nasledstvennoy gemoliticheskoy anemii u rebenka 4 let: klinicheskoe nablyudenie [Transposition of internal organs in combination with a hernia of the esophageal opening of the diaphragm against the background of hereditary gemolytic anemia in a 4-year-old child: A clinical observation]. *Rossiyskiy vestnik detskoy khirurgii, anesteziologii i reanimatologii.* 2022;12(3):383-90. https://doi.org/10.17816/psaic1037
9. Botwe BO, Sarkodie BD, Mensah YB, Antwi WK. Congenital transpositions of stomach and spleens with partial pyloric stenosis. *BJR Case Rep.* 2016;3(2):20150196. https://doi.org/10.1259/bjrcr.20150196
10. Akrimi S, Simiyu V. Anesthetic treatment of children with sickle cell anemia. *BJA Educ.* 2018;18(11):331-6. https://doi.org/10.1016/j.bjae.2018.08.003
11. Chaithanya K, Reddy PN, Gandra S, Srikanth A. Anaesthetic management of a case of hereditary spherocytosis for splenectomy and cholecystectomy. *Indian J Anaesth.* 2014;58(3):343-5. https://doi.org/10.4103/0019-5049.135082
12. Sahajananda H, Sanjay OP, Johnny T, Bobby D. General anesthesia for lobectomy in an 8-year-old child with Kartagener syndrome: A clinical case. *Pediatr Anesth J.* 2003;13(8):714-7. https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.01039
13. Uludag Yanaral T, Karaaslan P, Uzunoglu E, Atalay YO, Tobias JD. Liver transplantation in a child with Kartagener syndrome: A case report. *Int Med Case Rep J.* 2021;14:295-9. https://doi.org/10.2147/IMCRJ.S311843
14. Mathur P, Khare A, Jain N, Verma P, Mathur V. Anesthetic considerations in a child with unrepaired D-transposition of great arteries undergoing noncardiac surgery. *Anesth Essays Res.* 2015;9(3):440-2. https://doi.org/10.4103/0259-1162.158511

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Мазабшоев Саломатшо Аслишоевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино
ORCID ID: 0000-0002-9346-0764
SPIN-код: 6678-2908
E-mail: samikdoctor@mail.ru

Шарипов Асламхон Махмудович, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой детской хирургии, Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино
ORCID ID: 0000-0002-3534-9208
SPIN-код: 3072-5037
E-mail: aslam72@list.ru.

Шерназаров Ибрагим Бекмирзаевич, кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино
ORCID ID: 0009-0006-1573-6979
E-mail: dr_shernazarov@mail.ru

Сафедов Фахриддин Холниёзович, доктор медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино
ORCID ID: 0000-0001-6300-6061
SPIN-код: 1364-3679
E-mail: fsafedov@mail.ru

Рахмонов Бобохон Ятимович, заведующий операционным блоком, Национальный медицинский центр Республики Таджикистан «Шифобахш»
ORCID ID: 0009-0009-2732-6151
E-mail: bobokhanrahman@gmail.com

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Финансовой поддержки со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получали

Конфликт интересов: отсутствует

AUTHORS' INFORMATION

Mazabshoev Salomatsho Aslishoevich, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery, Avicenna Tajik State Medical University
ORCID ID: 0000-0002-9346-0764
SPIN: 6678-2908
E-mail: samikdoctor@mail.ru

Sharipov Aslamkhon Makhmudovich, Doctor of Medical Sciences, Head of the Department of Pediatric Surgery, Avicenna Tajik State Medical University

ORCID ID: 0000-0002-3534-9208
SPIN: 3072-5037
E-mail: aslam72@list.ru

Shernazarov Ibragim Bekmirzaevich, Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery, Avicenna Tajik State Medical University
ORCID ID: 0009-0006-1573-6979
E-mail: dr_shernazarov@mail.ru

Safedov Fakhriddin Kholniyozovich, Doctor of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery, Avicenna Tajik State Medical University
ORCID ID: 0000-0001-6300-6061
SPIN: 1364-3679
E-mail: fsafedov @mail.ru

Rakhmonov Bobokhon Yatimovich, Head of the Operating Unit, National Medical Center of Republic of Tajikistan "Shifobakhsh"
ORCID ID: 0009-0009-2732-6151
E-mail: bobokhanrahman@gmail.com

Information about support in the form of grants, equipment, medications

The authors did not receive financial support from manufacturers of medicines and medical equipment.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Мазабшоев Саломатшо Аслишоевич
кандидат медицинских наук, доцент кафедры детской хирургии, Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибни Сино

734026, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Сино, 29-31
Тел.: +992 (935) 125071
E-mail: samikdoctor@mail.ru

ADDRESS FOR CORRESPONDENCE:

Mazabshoev Salomatsho Aslishoevich
Candidate of Medical Sciences, Associate Professor of the Department of Pediatric Surgery, Avicenna Tajik State Medical University

734026, Republic of Tajikistan, Dushanbe, Sino str., 29-31
Tel.: +992 (935) 125071
E-mail: samikdoctor@mail.ru

ВКЛАД АВТОРОВ

Разработка концепции и дизайна исследования: МСА, ШАМ, СФХ
Сбор материала: ШИБ, РБЯ
Анализ полученных данных: ШИБ, СФХ, РБЯ
Подготовка текста: ШИБ, РБЯ
Редактирование: МСА, ШАМ, СФХ
Общая ответственность: МСА, ШАМ, СФХ

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Conception and design: MSA, ShAM, SFKh
Data collection: ShIB, RBYa
Analysis and interpretation: ShIB, SFKh, RBYa
Writing the article: ShIB, RBYa
Critical revision of the article: MSA, ShAM, SFKh
Overall responsibility: MSA, ShAM, SFKh

Поступила *08.12.24*
Принята в печать *26.02.26*

Submitted *08.12.24*
Accepted *26.02.26*