

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1037>

Научная статья



# Транспозиции внутренних органов в сочетании с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы на фоне наследственной гемолитической анемии у ребенка 4 лет: клиническое наблюдение

А.М. Шарипов<sup>1-3</sup>, Н.Д. Мухиддинов<sup>4</sup>, Р.А. Рахматова<sup>1,2</sup>, С.А. Мазабшоев<sup>1,2</sup><sup>1</sup> Таджикский государственный медицинский университет им. Абуали ибн Сино, Душанбе, Республика Таджикистан;<sup>2</sup> Национальный медицинский центр «Шифобахш», Душанбе, Республика Таджикистан;<sup>3</sup> Республиканский научно-клинический центр педиатрии и детской хирургии, Душанбе, Республика Таджикистан;<sup>4</sup> Институт последипломного образования в сфере здравоохранения, Душанбе, Республика Таджикистан

## Аннотация

Транспозиция внутренних органов (*situs viscerus inversus*) — крайне редко встречающаяся аномалия, при которой органы грудной и брюшной полостей лежат в обратном направлении. При полной транспозиции клинические проявления могут отсутствовать и возникают диагностические и лечебные проблемы при наличии других пороков развития или заболеваний.

Приведен клинический случай четырехлетней девочки, поступившей для лечения в гематологическое отделение Национального медицинского центра Республики Таджикистан с жалобами на тошноту, периодическую рвоту, вялость, отсутствие аппетита, недомогание и бледность кожных покровов. В связи с неэффективностью консервативной терапии было рекомендовано оперативное лечение — спленэктомия. При предоперационном обследовании в результате обзорной рентгенографии и рентгеноконтрастного исследования органов желудочно-кишечного тракта с сернокислым барием выяснилось, что дно и тело желудка находятся в левой половине грудной клетки, сердце симметрично развернуто вправо. При ультразвуковом исследовании выявлены признаки смещения печени в левую половину живота, а селезенки в правую, сердце расположено в правой половине грудной клетки. Диагноз: «Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы слева, *situs inversus totalis*, наследственная гемолитическая анемия, ферментопатия, дефицит глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы». Выполнена операция лапароскопическим способом: спленэктомия, устранение грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, хиатопластика, эзофагогастрофундопликация с созданием манжетки по Ниссену. Девочка была выписана на 10-й день. Контрольный осмотр через 6 и 12 мес.: жалоб нет, растет и развивается согласно возрасту.

Клиническое наблюдение стало первым в русскоязычной литературе, посвященным описанию лечения ребенка с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы на фоне полной транспозиции внутренних органов. Показана необходимость применения методов визуализации при любых неясных симптомах, особенно у детей с наследственными заболеваниями. Выбор минимально инвазивного вмешательства способствовал благоприятному исходу.

**Ключевые слова:** детская хирургия; пороки развития; транспозиция внутренних органов; грыжа пищеводного отверстия диафрагмы; наследственная гемолитическая анемия; лапароскопия; дети.

## Как цитировать:

Шарипов А.М., Мухиддинов Н.Д., Рахматова Р.А., Мазабшоев С.А. Транспозиции внутренних органов в сочетании с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы на фоне наследственной гемолитической анемии у ребенка 4 лет: клиническое наблюдение // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. 2022. Т. 12, № 3. С. 383–390. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1037>

DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1037>

Research Article

# Situs inversus totalis in combination with hiatal hernia and hereditary hemolytic anemia in a 4-year-old child: A case report

Aslamhon M. Sharipov<sup>1-3</sup>, Nuriddin D. Mukhiddinov<sup>4</sup>, Rukhshona A. Rahmatova<sup>1,2</sup>,  
Salomatsho A. Mazabshoev<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Avicenna Tajik State Medical University, Dushanbe, Republic of Tajikistan;

<sup>2</sup> National Medical Center "Shifobakhsh", Dushanbe, Republic of Tajikistan;

<sup>3</sup> Institute of Postgraduate Education in Health Service, Dushanbe, Republic of Tajikistan;

<sup>4</sup> Republican Scientific Clinical Center of Pediatrics and Pediatric Surgery, Dushanbe, Republic of Tajikistan

## Abstract

Situs inversus totalis is an extremely rare anomaly in which the organs of the chest and abdominal cavity lie in the opposite direction. With complete transposition, clinical manifestations may be absent, and diagnostic and therapeutic problems may arise in the presence of other malformations or diseases.

A 4-year-old girl was admitted for treatment in the hematology department of the National Medical Center of the Republic of Tajikistan, with complaints of nausea, periodic vomiting, lethargy, lack of appetite, malaise, and skin pallor. Owing to the ineffectiveness of conservative therapy, surgical treatment was recommended, i.e., splenectomy. During the preoperative examination, radiography and radiopaque examination of the organs of the gastrointestinal tract with barium sulfate revealed that the fundus and body of the stomach were located in the left half of the chest, and the heart was symmetrically deployed to the right. An ultrasound examination revealed signs of displacement of the liver to the left half of the abdomen, the spleen to the right, and the heart in the right half of the chest. The diagnosis was "hiatal hernia on the left, situs inversus totalis, hereditary hemolytic anemia, fermentopathy, and G-6-PD deficiency." Laparoscopic surgery was performed, which included splenectomy, elimination of a hiatal hernia, chiatoplasty, and esophagogastrofundoplication with the creation of a Nissen cuff. The girl was discharged on day 10. On control examination after 6 and 12 months, she had no complaints and has grown and developed according to age.

This clinical case is the first in the Russian literature to describe the treatment of a child with a hiatal hernia against the background of complete transposition of internal organs. This case highlights the need for imaging techniques for any unclear symptoms, especially in children with hereditary diseases. Minimally invasive intervention could contribute to a favorable outcome.

**Keywords:** pediatric surgery; malformations; situs inversus totalis; hiatal hernia; hereditary hemolytic anemia; laparoscopy; children.

## To cite this article:

Sharipov AM, Mukhiddinov ND, Rahmatova RA, Mazabshoev SA. Situs inversus totalis in combination with hiatal hernia and hereditary hemolytic anemia in a 4-year-old child: A case report. *Russian Journal of Pediatric Surgery, Anesthesia and Intensive Care*. 2022;12(3):383–390. DOI: <https://doi.org/10.17816/psaic1037>

Received: 21.11.2021

Accepted: 18.09.2022

Published: 29.09.2022

## ВВЕДЕНИЕ

Транспозиция внутренних органов (*situs viscerus inversus* — обратное, зеркальное расположение) — аномалия, при которой органы грудной и брюшной полости расположены в обратном направлении. Выделяют полное (*situs inversus totalis* — SIT), частичное (*situs inversus partialis*) и удвоенное расположение (*situs ambiguus*) органов. SIT характеризуется перемещением органов грудной клетки и брюшной полости на противоположную сторону тела, оно наследуется по аутосомно-рецессивному типу и связано с множественными генными мутациями [1]. Распространенность SIT варьирует от 1 на 8000 до 1 на 25 000 живых новорожденных [2]. Клинически это состояние протекает бессимптомно, поэтому его обычно диагностируют при консультации по поводу других заболеваний, требующих методов визуализации [3]. При частичной транспозиции изменяют положение на зеркальное органов или грудной (декстракардия) или брюшной полости (*situs inversus* с левокардией). Данная аномалия встречается крайне редко — 1 на 10 000 живорожденных. Имеются описания удвоенного расположения органов грудной или брюшной полости (гетеротаксия), при котором отмечается либо удвоенная правосторонность, либо удвоенная левосторонность [2].

Врожденная диафрагмальная грыжа считается относительно редким заболеванием (1 на 3000 новорожденных), она может быть как изолированным пороком, так и в сочетании с аномалиями развития других органов и систем [4, 5]. На сегодняшний день опубликовано всего лишь несколько клинических наблюдений диагностики и лечения детей с диафрагмальной грыжей на фоне SIT [6–9].

**Цель** — показать на клиническом примере сложность диагностики крайне редко встречающегося сочетания патологии органов грудной и брюшной полостей и успешный исход мини-инвазивного оперативного лечения.

## ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Девочка, 4 года, поступила повторно для стационарного лечения в гематологическое отделение Национального медицинского центра «Шифобахш» Республики Таджикистан 25.01.2021 с жалобами со слов родителей на тошноту, иногда сопровождавшуюся рвотой, вялость, отсутствие аппетита, недомогание и бледность кожных покровов. Из анамнеза выяснилось, что девочка болеет с рождения. Обследовалась и получала неоднократное стационарное лечение в областной больнице по месту жительства и в детском гематологическом отделении Республиканского центра. На основании клинических симптомов и лабораторного обследования с определением сывороточного железа, ферритина, электрофореза (гемоглобин Hb A2 dsit 20 %) установлен диагноз:

«Наследственная гемолитическая анемия, ферментопатия, дефицит глюкоза-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФД)», но постоянного клинического и лабораторного эффекта от проводимого лечения не отмечалось. В связи с неэффективностью консервативной терапии было принято решение об оперативном лечении — удалении селезенки. Пациентка была переведена в торакоабдоминальное отделение центра.

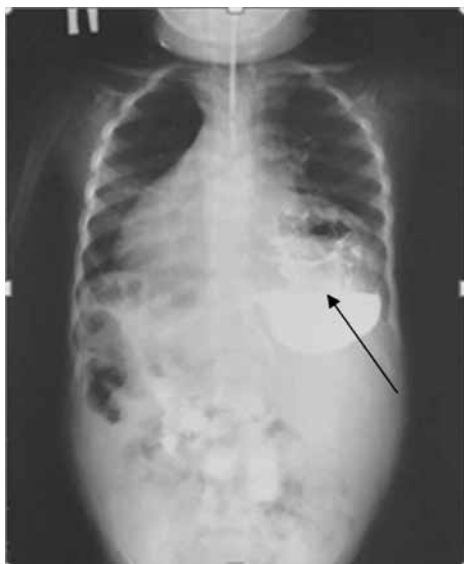
При поступлении объективное состояние пациентки расценивалось как средней степени тяжести. Ребенок отстает в физическом развитии: масса тела 10 кг, дефицит веса составляет 28,6 %. Кожа и видимые слизистые оболочки чистые, бледные. Дыхание через нос свободное, при аускультации в легких справа выслушивается везикулярное дыхание, хрипов нет, слева в проекции верхней доли выслушивается ослабленное дыхание, а в проекции нижней доли дыхание не проводится. Тоны сердца ясные, ритмичные, патологические шумы не выслушиваются. Живот увеличен в объеме, не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Симптомы раздражения брюшины отсутствуют. Печень, селезенка и почки не пальпируются. Мочится свободно. Стул оформленный.

Проведен комплекс клинико-лабораторных исследований, включавший рентгенологическое и ультразвуковое исследование внутренних органов. Со стороны общего анализа крови: эритроциты  $4,0 \cdot 10^{12}/L$ , гемоглобин 121 г/л, цветной показатель 0,9, лейкоцитоз  $10,0 \cdot 10^9/L$ , скорость оседания эритроцитов 26 мм/ч. В биохимическом анализе крови: общий билирубин 15 мкмоль/л, АЛПТ 31,00 Ед/л, АСАТ 22,00 Ед/л, общий белок 52 г/л, креатинин 60 мкмоль/л, мочевина 4,6 ммоль/л. Показатели анализа мочи в пределах нормы.

На обзорных рентгенограммах органов грудной и брюшной полости было заподозрено аномальное смещение внутренних органов и для уточнения диагноза выполнили рентгеноконтрастное исследование органов желудочно-кишечного тракта с сульфатом бария. Под рентгенологическим контролем было прослежено прохождение контраста, при котором выяснилось, что дно и тело желудка находятся в левой половине грудной клетки, а сердце симметрично развернуто вправо (рис. 1).

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости отмечаются признаки смещения печени в левую половину живота, селезенка находится под правым подреберьем размерами 67 × 27 мм (рис. 2). Поджелудочная железа инвертирована, размеры 16 × 13 × 16 мм. Сердце расположено в правой половине грудной клетки.

На основании полученных данных установлен диагноз: «Грыжа пищеводного отверстия диафрагмы слева, *situs inversus totalis*, наследственная гемолитическая анемия, ферментопатия, дефицит Г-6-ФД, гипотрофия II степени». После предоперационной подготовки в плановом порядке 03.02.2021 была проведена операция — лапароскопия, спленэктомия, устранение грыжи



**Рис. 1.** Рентгеноконтрастное исследование желудочно-кишечного тракта. Стрелкой показано расположение желудка в грудной полости слева

**Fig. 1.** Contrasted radiography of the chest and abdominal organs. The arrow shows the location of the stomach in the left chest cavity

пищеводного отверстия диафрагмы, хиатопластика, эзофагогастрофундопликация с созданием манжетки по Ниссену. Весь объем вмешательства осуществлен эндохирургическим способом под внутривенным эндотрахеальным наркозом.

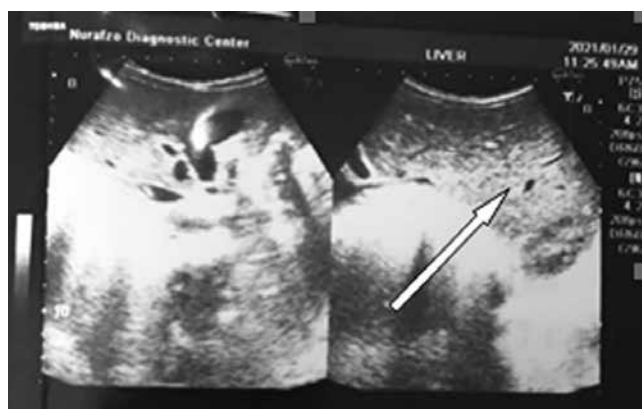
**Техника выполняемой операции.** Первый троакар диаметром 5,0 мм для эндоскопа установили ниже пупка. После этого начинали инсуффляцию в брюшную полость  $\text{CO}_2$  в течение 2–3 мин под давлением от 8 до 12 мм рт. ст. под контролем сатурации крови и основных показателей гемодинамики. Второй троакар диаметром 5 мм — в левое подреберье для манипулятора,

третий и четвертый троакары диаметром 5 мм — в правое подреберье, и пятый троакар (10 мм) — выше павховой области слева для аппарата Лигашу и морцеллятора. При визуальном обследовании брюшной полости селезенка находится в правом, а печень — в левом подреберье. Дно и тело желудка через расширенное пищеводное отверстие диафрагмы располагаются в левой половине грудной клетки. Первым этапом операции была выполнена спленэктомия (артерии и вены лигировали аппаратом Лигашу) с удалением органа с морцеллятором. Затем после погружения желудка в брюшную полость был иссечен грыжевой мешок, а грыжу пищеводного отверстия устранили путем ушивания дефекта, образованного ножками диафрагмы. Через тоннель по задней поверхности пищевода из дна желудка создали манжетку по Ниссену с фиксацией двухэтажным швом. Швы накладывали интракорпорально с помощью эндоскопического степлера (ENDO GIA). Кровопотеря около 100 мл. Швы на кожные раны.

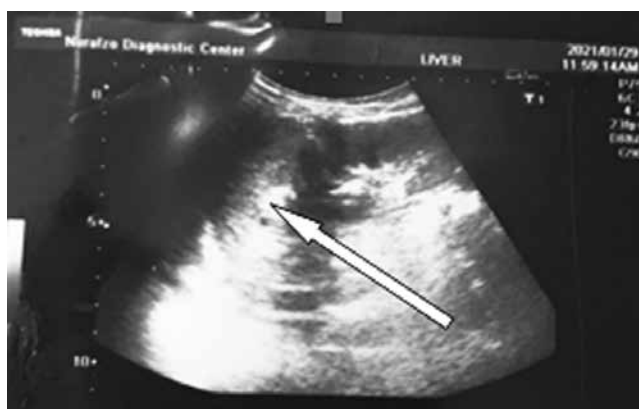
Продолжительность оперативного вмешательства составила 3 ч. Пациентке была проведена комплексная инфузионно-корректирующая терапия. Течение послеоперационного периода благоприятное.

На контрольной рентгенографии органов грудной и брюшной полостей на 6-й день послеоперационного периода легкие с левой стороны расправлены, синус свободен, диафрагма прослеживается, газовый пузырь желудка находится справа (рис. 3).

Девочка была выписана на 10-й день после операции в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение хирурга, педиатра и гематолога. Контрольный осмотр проведен через 6 и 12 мес. Состояние ребенка удовлетворительное, жалоб нет. Физически активна. Растет и развивается соответственно возрасту, находится под наблюдением педиатра и гематолога по месту жительства.



*a*



*b*

**Рис. 2.** Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: *a* — расположение печени в левом нижнем квадранте (стрелка); *b* — расположение селезенки в правом нижнем квадранте (стрелка)

**Fig. 2.** Ultrasound investigation of the abdominal organs: *a* — the arrow indicates the location of the liver in the left lower quadrant; *b* — the arrow indicates the location of the spleen in the right lower quadrant

## ОБСУЖДЕНИЕ

Все три патологических состояния этого ребенка имеют генетическую природу [1, 5, 10]. Врожденная диафрагмальная грыжа чаще диагностируется у новорожденных и в большинстве случаев (83–94 %) — это левосторонний заднебоковой дефект (грыжа Богдалека) [11]. В доступной литературе мы обнаружили лишь клиническое наблюдение С.Д. Tesselaar и соавт. [6], успешно оперировавших новорожденного по поводу грыжи Богдалека на фоне SIT, и С. Ромео и соавт. [7], описавших сочетание у новорожденного правосторонней грыжи Богдалека и синдрома Картагенера, который характеризуется врожденными бронхоэктазами, хроническим синуситом и обратным расположением органов. Оба ребенка оперированы лапаротомным доступом. Еще в двух сообщениях описаны аномалии латеральности в сочетании с диафрагмальной грыжей, эти работы посвящены эвентрации вследствие аплазии диафрагмы справа в сочетании с другими пороками. В обоих случаях произошел летальный исход [12, 13].

В последние годы наличие современной аппаратуры и приобретенный опыт врачей позволяют успешно диагностировать врожденные пороки в период беременности. В.Н. Демидов и соавт. [9] сообщают об успешной пренатальной ультразвуковой диагностике врожденной правосторонней диафрагмальной грыжи в сочетании с обратным расположением органов у плода в 36 нед. беременности. Ультразвуковым признаком, указывающим на обратное расположение внутренних органов, стало правостороннее расположение желудка и кишечника в плевральной полости. При операции на третьи сутки после рождения у ребенка выявлена грыжа Богдалека, произведена торакоскопическая пластика правого купола диафрагмы. Данное сообщение показывает важность пренатальной ультразвуковой диагностики в выявлении пороков развития. Остается сожалеть, что такой уровень квалификации врачи имеют лишь в отдельных медицинских учреждениях.

Все 5 приведенных наблюдений относились к периоду новорожденности. Следует отметить, что грыжи Богдалека чаще бывают в этой возрастной группе [14]. Так, у Р. Mandhan и соавт. [15] из 18 пациентов 13 были новорожденные, а аплазия диафрагмы, грыжи Морганьи (Morgagni) и грыжи пищевода отверстия в единичных наблюдениях пришлось на возраст от 1,5 до 5 лет.

После периода новорожденности мы нашли лишь одно клиническое наблюдение сочетания диафрагмальной грыжи и SIT: R.V. Patel и соавт. [8] описывают историю лечения 8-месячного ребенка с гигантской грыжей пищевода отверстия диафрагмы с тяжелой гастроэзофагеальной рефлюксной болезнью, у которого ранее был диагностирован SIT. Авторы выполнили лапароскопическую фундопликацию по Ниссену, изменив операционную технику, приняв зеркальное отображение различных мест



Рис. 3. Контрольная рентгенография органов грудной и брюшной полости

Fig. 3. Control radiography of the chest and abdominal organs

размещения портов. При последующем наблюдении в течение 6 лет ребенок чувствует себя хорошо.

Выбор метода оперативного лечения в нашем наблюдении определялся наличием современного лапароскопического оборудования в клинике и опыта сотрудников в мини-инвазивных вмешательствах. Тем более что методика лапароскопической фундопликации по Ниссену достаточно широко внедрена в практику детской хирургии при операциях по поводу гастроэзофагеальной рефлюксной болезни у детей и имеет преимущества перед открытыми операциями [16, 17]. Лапароскопическая операция при гастроэзофагеальной рефлюксной болезни у ребенка с SIT описана в единственной работе [18].

Приведенное нами наблюдение имеет сходство с историей пациента R.V. Patel и соавт. [8] лишь по типу проведенной операции. В нашем случае ребенок в течение четырех лет испытывал тошноту, иногда сопровождавшуюся рвотой, аппетит был снижен, кожа бледная, что на фоне изменений в анализах крови врачи относили к клинической картине наследственной гемолитической анемии, протекающей по типу ферментопатии с дефицитом глюкозо-6-фосфатдегидрогеназы (Г-6-ФДГ), распространенной в азиатском регионе [10]. Однако вышеуказанная симптоматика достаточно типична и для синдрома нарушенной эвакуации из желудка, что наблюдается при грыжах пищевода отверстия диафрагмы. Хотя ребенок неоднократно находился на лечении в гематологическом республиканском центре, он не подвергался всестороннему клиническому и инструментальному обследованию, результаты которого могли бы указать на наличие диафрагмальной грыжи и SIT. При наличии показаний

к спленэктомии по поводу гемолитической анемии в рамках дооперационного обследования ему было проведено рентгенологическое и ультразвуковое исследования, в результате которых были выявлены диафрагмальная грыжа и аномальное расположение органов грудной и брюшной полостей.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Приведенное клиническое наблюдение — первое в русскоязычной литературе, посвященное описанию диагностики и лечения ребенка с грыжей пищеводного отверстия диафрагмы на фоне полной транспозиции внутренних органов.

Оно показывает, как важно полноценное обследование с использованием объективных методов визуализации при любых неясных симптомах, особенно у детей, имеющих какие-либо наследственные заболевания (в данном случае гемолитическую анемию).

Выбор минимально инвазивного вмешательства при сочетании указанных пороков развития способствовал легкому течению послеоперационного периода и благоприятному исходу.

## ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

**Вклад авторов.** Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией. Вклад каждого автора: А.М. Шарипов,

Н.Д. Мухиддинов — концепция и дизайн исследования; А.М. Шарипов, Р.А. Рахматова — сбор и обработка материала; А.М. Шарипов — написание текста; С.А. Мазабшоев — редактирование.

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

**Источник финансирования.** Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

**Информированное согласие на публикацию.** Авторы получили письменное согласие законных представителей пациента на публикацию медицинских данных и фотографий.

## ADDITIONAL INFORMATION

**Authors' contribution.** All authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, draft, and revision of the article, final approval of the version to be published, and agree to be accountable for all aspects of the study. The contribution of each authors: A.M. Sharipov, N.D. Mukhiddinov — the concept and design of the study; A.M. Sharipov, R.A. Rakhmatova — collection and processing of material; A.M. Sharipov — writing the text; S.A. Mazabshoev — editing.

**Competing interests.** The authors declare that they have no competing interests.

**Funding source.** This study was not supported by any external sources of funding.

**Consent for publication.** Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Casey B. Genetics of human situs abnormalities // *Am J Med Genet*. 2001. Vol. 101, No. 4. P. 356–358. DOI: 10.1002/ajmg.1220
- Sutherland M.J., Ware S.M. Disorders of left-right asymmetry: heterotaxy and situs inversus // *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2009. Vol. 151C, No. 4. P. 307–317. DOI: 10.1002/ajmg.c.30228
- Fonkalsrud E.W., Tompkins R., Clatworthy H.W. Abdominal manifestations of situs inversus in infants and children // *Arch Surg*. 1966. Vol. 92, No. 5. P. 791–795. DOI: 10.1001/archsurg.1966.01320230139025
- Пороки развития диафрагмы // *Неонатальная хирургия / под ред. Ю.Ф. Исакова, Н.Н. Володина, А.В. Гераськина. Москва: Династия, 2011. P. 332–358*
- McGivern M.R., Best K.E., Rankin J., et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study // *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2015. Vol. 100, No. 2. P. F137–F144. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306174
- Tesselaar C.D., Postema R.R., van Dooren M.F., et al. Congenital diaphragmatic hernia and situs inversus totalis // *Pediatrics*. 2004. Vol. 113, No. 3. P. e256–e258. DOI: 10.1542/peds.113.3.e256
- Romeo C., Turiano N., Gitto E., et al. Right Bochdalek hernia associated with kartagener syndrome: developmental and clinical observations // *European J Pediatr Surg Rep*. 2013. Vol. 1, No. 1. P. 15–17. DOI: 10.1055/s-0033-1343077
- Patel R.V., Jackson P., De Coppi P., et al. Laparoscopic Nissen fundoplication and gastrostomy for a giant hiatal hernia in an infant with situs inversus totalis // *BMJ Case Rep*. 2014. Vol. 2014. P. bcr2013202764. DOI: 10.1136/bcr-2013-202764
- Демидов В.Н., Машинец Н.В., Гус А., и др. Редкий случай врожденной правосторонней диафрагмальной грыжи в сочетании с обратным расположением внутренних органов у плода // *Акушерство и гинекология*. 2015. № 6. С. 136–139.
- Богданов А.Н., Мазуров В.И. Гемолитические анемии // *Вестник Санкт-Петербургской медицинской академии последипломного образования*. 2011. Т. 3, № 3. С. 107–114.
- Torfs C.P., Curry C.J., Bateson T.F., et al. A population-based study of congenital diaphragmatic hernia // *Teratology*. 1992. Vol. 46, No. 6. P. 555–565. DOI: 10.1002/tera.1420460605
- Heitmann F., Erdem S., Langwieder C., et al. Totale laryngo-tracheo-oesophageale Spalte in Kombination mit Situs inversus totalis // *Zwerchfellaplasie rechts und Hypoplasie der rechtsseitigen Lunge*. 1988. Vol. 192, No. 4. P. 181–183.

13. Itoh M., Wada Y., Hashimoto U., et al. A case of intralobar pulmonary sequestration associated with ASD, dextrocardia, hypoplasia of the right lung and eventration of the diaphragm // *Kyobu Geka*. 1987. Vol. 40, No. 13. P. 1099–1103.
14. Yang M.J., Russell K.W., Yoder B.A., Fenton S.J. Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management // *Transl Pediatr*. 2021. Vol. 10, No. 5. P. 1432–1447. DOI: 10.21037/tp-20-142
15. Mandhan P., Memon A., Memon A.S. Congenital hernias of the diaphragm in children // *J Ayub Med Coll Abbottabad*. 2007. Vol. 19, No. 2. P. 37–41.
16. Разумовский А.Ю., Алхасов А.Б., Батаев С.М., Екимовская Е.В. Лапароскопическая фундопликация по Ниссену — золотой

стандарт лечения гастроэзофагеального рефлюкса у детей // *Экспериментальная и клиническая гастроэнтерология*. 2015. № 1(113). С. 72–77.

17. Ru W., Wu P., Feng S., et al. Laparoscopic versus open Nissen fundoplication in children: A systematic review and meta-analysis // *J Pediatr Surg*. 2016. Vol. 51, No. 10. P. 1731–1736. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.07.012
18. Tsung A., Feliz A., Kane T.D. Laparoscopic Nissen fundoplication in an infant with situs inversus // *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2007. Vol. 17, No. 5. P. 698–700. DOI: 10.1089/lap.2006.0244

## REFERENCES

1. Casey B. Genetics of human situs abnormalities. *Am J Med Genet*. 2001;101(4):356–358. DOI: 10.1002/ajmg.1220
2. Sutherland MJ, Ware SM. Disorders of left-right asymmetry: heterotaxy and situs inversus. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2009;151C(4):307–317. DOI: 10.1002/ajmg.c.30228
3. Fonkalsrud EW, Tompkins R, Clatworthy HW. Abdominal manifestations of situs inversus in infants and children. *Arch Surg*. 1966;92(5):791–795. DOI: 10.1001/archsurg.1966.01320230139025
4. Poroki razvitiya diafragmy In: Neonatal'naya khirurgiya. Yu.F. Isakov, N.N. Volodin, A.V. Geraskin, eds. Moscow: Dinastiya; 2011. P. 332–358.
5. McGivern MR, Best KE, Rankin J, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2015;100(2):F137–F144. DOI: 10.1136/archdischild-2014-306174
6. Tesselaar CD, Postema RR, van Dooren MF, et al. Congenital diaphragmatic hernia and situs inversus totalis. *Pediatrics*. 2004;113(3):e256–e258. DOI: 10.1542/peds.113.3.e256
7. Romeo C, Turiaco N, Gitto E, et al. Right bochdalek hernia associated with kartagener syndrome: developmental and clinical observations. *European J Pediatr Surg Rep*. 2013;1(1):15–17. DOI: 10.1055/s-0033-1343077
8. Patel RV, Jackson P, De Coppi P, et al. Laparoscopic Nissen fundoplication and gastrostomy for a giant hiatal hernia in an infant with situs inversus totalis. *BMJ Case Rep*. 2014;2014:bcr2013202764. DOI: 10.1136/bcr-2013-202764
9. Demidov VN, Mashinets NV, Gus A, et al. A rare case of congenital right-sided diaphragmatic hernia in combination with situs inversus in a fetus. *Obstetrics and Gynecology*. 2015;(6):136–139.
10. Bogdanov AN, Mazurov VI. Hemolytic anemia. *St Petersburg Medical Academy of Postgraduate Studies*. 2011;3(3):107–114.
11. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF, et al. A population-based study of congenital diaphragmatic hernia. *Teratology*. 1992;46(6):555–565. DOI: 10.1002/tera.1420460605
12. Heitmann F, Erdem S, Langwieder C, et al. Total laryngo-tracheo-esophageal cleft with situs inversus totalis, aplasia of the right diaphragm and hypoplasia of the lung on the right side. *Z Geburtshilfe Perinatol*. 1988;192(4):181–183. (In German.)
13. Itoh M, Wada Y, Hashimoto U, et al. A case of intralobar pulmonary sequestration associated with ASD, dextrocardia, hypoplasia of the right lung and eventration of the diaphragm. *Kyobu Geka*. 1987;40(13):1099–1103.
14. Yang MJ, Russell KW, Yoder BA, Fenton SJ. Congenital diaphragmatic hernia: a narrative review of controversies in neonatal management. *Transl Pediatr*. 2021;10(5):1432–1447. DOI: 10.21037/tp-20-142
15. Mandhan P, Memon A, Memon AS. Congenital hernias of the diaphragm in children. *J Ayub Med Coll Abbottabad*. 2007;19(2):37–41.
16. Razumovsky AYU, Alkhasov AB, Bataev SM, Ekimovskaya EV. Laparoscopic Nissen fundoplication — the gold standard for the treatment of gastroesophageal reflux in children. *Experimental and Clinical Gastroenterology*. 2015;1(113):72–77.
17. Ru W, Wu P, Feng S, et al. Laparoscopic versus open Nissen fundoplication in children: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg*. 2016;51(10):1731–1736. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.07.012
18. Tsung A, Feliz A, Kane TD. Laparoscopic Nissen fundoplication in an infant with situs inversus. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2007;17(5):698–700. DOI: 10.1089/lap.2006.0244

## ОБ АВТОРАХ

**Асламхон Махмудович Шарипов**, д-р мед. наук, заведующий кафедрой детской хирургии; адрес: Республика Таджикистан, 734026, Душанбе, пр. Рудаки, д. 139;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3534-9208>;  
eLibrary SPIN: 3072-5037; e-mail: [aslam72@list.ru](mailto:aslam72@list.ru)

**Нуриддин Давлаталиевич Мухиддинов**, д-р мед. наук, ректор; AuthorID: 390845; e-mail: [nuridd@mail.ru](mailto:nuridd@mail.ru)

**Рухшона Акрамовна Рахматова**, д-р мед. наук, заведующая отделением детской анестезиологии, реанимации и интенсивной терапии; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1333-5427>;  
e-mail: [ruhsh6868@mail.ru](mailto:ruhsh6868@mail.ru)

**Саломатшо Аслишоевич Мазабшоев**, канд. мед. наук, врач – анестезиолог-реаниматолог;  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9346-0764>;  
eLibrary SPIN: 3072-5037; e-mail: [samicdoctor@mail.ru](mailto:samicdoctor@mail.ru)

## AUTHORS INFO

**Aslamhon M. Sharipov**, Dr. Sci. (Med.), Head of Pediatric Surgery Department; address: 139, I. Rudaki Ave., Dushanbe, 734026, Republic of Tajikistan; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3534-9208>;  
eLibrary SPIN: 3072-5037; e-mail: [aslam72@list.ru](mailto:aslam72@list.ru)

**Nuriddin D. Mukhiddinov**, Dr. Sci. (Med.), Rector;  
AuthorID: 390845; e-mail: [nuridd@mail.ru](mailto:nuridd@mail.ru)

**Rukhshona A. Rahmatova**, Dr. Sci. (Med.), Head of the Department of pediatric anesthesiology, resuscitation and intensive care; ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1333-5427>;  
e-mail: [ruhsh6868@mail.ru](mailto:ruhsh6868@mail.ru)

**Salomatsho A. Mazabshoev**, MD, Cand. Sci. (Med.), anesthesiologist-resuscitator; ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-9346-0764>;  
eLibrary SPIN: 3072-5037; e-mail: [samicdoctor@mail.ru](mailto:samicdoctor@mail.ru)