

УДК 618.33:616.131+616.231-007.271-053.31

Д. Ю. Кривченя\*,  
В. В. Лазоришинець\*\*,  
І. М. Ємець\*\*\*, Я. П. Труба\*\*,  
В. Г. Карпенко\*\*, Є. О. Руденко\*,  
О. С. Кондрачук\*\*\*, Т. Раад\*\*\*

Національний медичний університет  
імені О. О. Богомольця\*; ДУ «Національний  
інститут серцево-судинної хірургії  
ім. М. М. Амосова НАМН України»\*\*;  
Науково-практичний центр дитячої  
кардіології та кардіохірургії МОЗ України\*\*\*  
(Україна, м. Київ)

## ПОДВІЙНЕ СУДИННЕ КІЛЬЦЕ: ПЕТЛЯ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ ТА ПОДВІЙНА ДУГА АОРТИ В ПОЄДНАННІ З ТОТАЛЬНИМ АНОМАЛЬНИМ ДРЕНАЖЕМ ЛЕГЕНЕВИХ ВЕН ТА ВРОДЖЕНИМ СТЕНОЗОМ ТРАХЕЇ – УНІКАЛЬНИЙ ВИПАДОК

**Ключові слова:** подвійне судинне кільце, петля легеневої артерії, подвійна дуга аорти, тотальний аномальний дренаж легеневих вен, реїмплантація легеневої артерії.

**Резюме.** Подвійне судинне кільце, утворене петлею легеневої артерії та судинами дуги аорти є надзвичайно рідкісною вадою. Комбінацію подвійного судинного кільця з тотальним аномальним дренажем легеневих вен та повними хрящовими кільцями раніше в літературі не було описано. В статті представлено випадок подібної складної вади магістральних судин, серця та дихальних шляхів у новонародженої дитини з зони радіоактивного забруднення внаслідок аварії на Чорнобильській АЕС. Дитина мала розлади дихання та гемодинаміки. З метою досягнення певної компенсації інтракардіальної гемодинаміки було виконано балонну атріосептостомію. Корекція подвійного судинного кільця була проведена шляхом розділення відкритої артеріальної протоки, пересічення лівої дуги аорти, реїмплантації лівої легеневої артерії в легеневий стовбур та задньої аортопексії без штучного кровообігу. На 11-й день після операції пацієнт помер. Аналіз цього унікального випадку складної вади у новонародженого дозволяє дійти висновку, що подібну складну комбінацію вроджених вад слід коригувати більш форсовано з корекцією як внутрішньосерцевої гемодинаміки, так і декомпресією дихальних шляхів.

### Вступ

За даними МОЗ України поширеність вроджених кардіоваскулярних вад становить 14,2% серед усіх вад, що реєструються, і вона має значний темп зростання.

Подвійне судинне кільце, утворене петлею легеневої артерії та судинами дуги аорти є надзвичайно рідкісною вадою розвитку [12, 14]. Подвійна дуга аорти зустрічається частіше серед інших варіантів судинного кільця і характеризується наявністю двох дуг аорти, які утворюють кільце навколо трахеї та стравоходу з їх компресією та обструкцією [1, 2, 3].

Петля легеневої артерії, навпаки, є найбільш рідкісною вадою розвитку серед судинних кілець та має складну анатомію. Аномальна ліва легенева артерія змінює місце свого відгалуження і відходить від правої легеневої артерії, має, зазвичай, менший діаметр та на своєму шляху до кореня лівої легені йде між трахеєю та стравоходом, утворюючи неповне судинне кільце (петлю) навколо трахеї з компресією останньої [13]. Компресія посилюється артеріальною зв'язкою. Ця вада може бути ізольованою або спостерігатись в комбінації

з вадами дихальних шляхів та серця. Зустрічаються поодинокі повідомлення про комбінацію петлі легеневої артерії з правобічною дугою аорти, аберантною правою підключичною артерією та дефектом міжшлуночкової перетинки [6, 12, 14], внутрішньолегеневими судинними аномаліями [11], секвестрацією легені [10], а також стенозом трахеї з повними хрящовими кільцями та аномальним бронхіальним розгалуженням [7, 9, 15]. Вада є високолетальною, навіть в ізольованому вигляді. Наявність комбінації з іншими вадами серця та дихальних шляхів значно погіршує прогноз, навіть при своєчасному та адекватному хірургічному лікуванні [6].

Ми представляємо випадок складної комбінації вад серця та дихальних шляхів, що включає подвійне судинне кільце (петля легеневої артерії та подвійна дуга аорти), тотальний аномальний інтракардіальний дренаж легеневих вен та стеноз трахеї. Слід зазначити, що дитина була народжена в зоні зараження після аварії на Чорнобильській атомній електростанції. В доступних літературних джерелах ми не знайшли описання подібної комбінації вад.

© Д. Ю. Кривченя, В. В. Лазоришинець, І. М. Ємець, Я. П. Труба, В. Г. Карпенко, Є. О. Руденко, О. С. Кондрачук, Т. Раад

**Описання випадку**

Новонароджений хлопчик народився з масою тіла 3700 г, довжиною 52 см на 40 тижні гестації від першої вагітності, перебіг якої був ускладнений гестозом першої половини та загрозою переривання в 12-15 тижнів, а також гострою респіраторною вірусною інфекцією в 27 тижнів. Пологи самостійні, без ускладнень. Стан дитини після народження задовільний. Оцінка за шкалою Апгар 8/9 балів. Стан дитини різко погіршився через 20 годин після народження з розвитком дихальних розладів, приглушенням серцевих тонів. Кисневий тест був негативний. Була запідозрена вроджена вада серця, дитину було заінтубовано та переведено до інституту серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова.

Під час ехокардіографії на 1 добу було виявлено колектор легеневих вен ззаду від лівого передсердя та інтракардіальний тип аномального дренажу легеневих вен, розширення коронарного синусу, обструктивне міжпередсердне сполучення з утрудненням кровотоку з правого передсердя в ліве, зменшення порожнин шлуночка та передсердя зліва. Передсердя та шлуночок справа були збільшеними з гіпертрофією стінки правого шлуночка.

При кардіоангіографії, виконаній на 2 день, виявлено дві функціонуючі дуги аорти з домінуючою правою дугою, відгалуження плечоголовних судин окремими стовбурами, відкриту артеріальну протоку, відгалуження лівої легеневої артерії від правої з формуванням слінга та інтракардіальний тип тотального аномального дренажу легеневих вен. З метою компенсації інтракардіальної гемодинаміки було проведено рентгенхірургічне втручання – балонну атріосептостомію (процедура Рашкінда).

Фібротрахеобронхоскопія показала нормальну структуру гортані та циркулярне конусоподібне звуження просвіту трахеї до 2 мм, починаючи з 15 мм від голосової щілини. Зона звуження була ригідною та непрохідною для апарату діаметром 3,2 мм. Був визначений вроджений стеноз трахеї з повними хрящовими кільцями.

З метою уточнення стану респіраторної системи проведено комп'ютерну томографію органів грудної порожнини з внутрішньовенним контрастуванням. Виявлено подвійну дугу аорти з обома функціонуючими дугами та домінуванням правої дуги. Максимальний діаметр правої дуги аорти був 0,55 см, мінімальний – 0,4 см проти 0,5 та 0,25 см лівої дуги аорти відповідно. Найбільш вузьке місце (коарктація) лівої дуги було на 0,3 см дистальніше місця відгалуження лівої підключичної артерії від дивертикула Коммерреля. Низхідна аорта лівобічна. Ліва легенева артерія аномально відходить від правої, проходить між трахеєю та

стравоходом одразу ж під правою дугою аорти, формуючи петлю легеневої артерії. Діаметр правої та лівої легеневих артерій становив 0,6 та 0,35 см відповідно. Всі легеневі вени формують венозний колектор з відносним розміром 1,5x0,8 см, який розташований позаду від різко зменшеного лівого передсердя та дронується в розширений коронарний синус. Ліва легеня в стані тотального ателектазу, середостіння зміщене ліворуч, великі ділянки ущільнення паренхіми правої легені (пневмонія); звуження трахеї від рівня верхівок легень до біфуркації з максимальним звуженням до 0,1 см на рівні подвійної дуги аорти (рис. 1, 2).

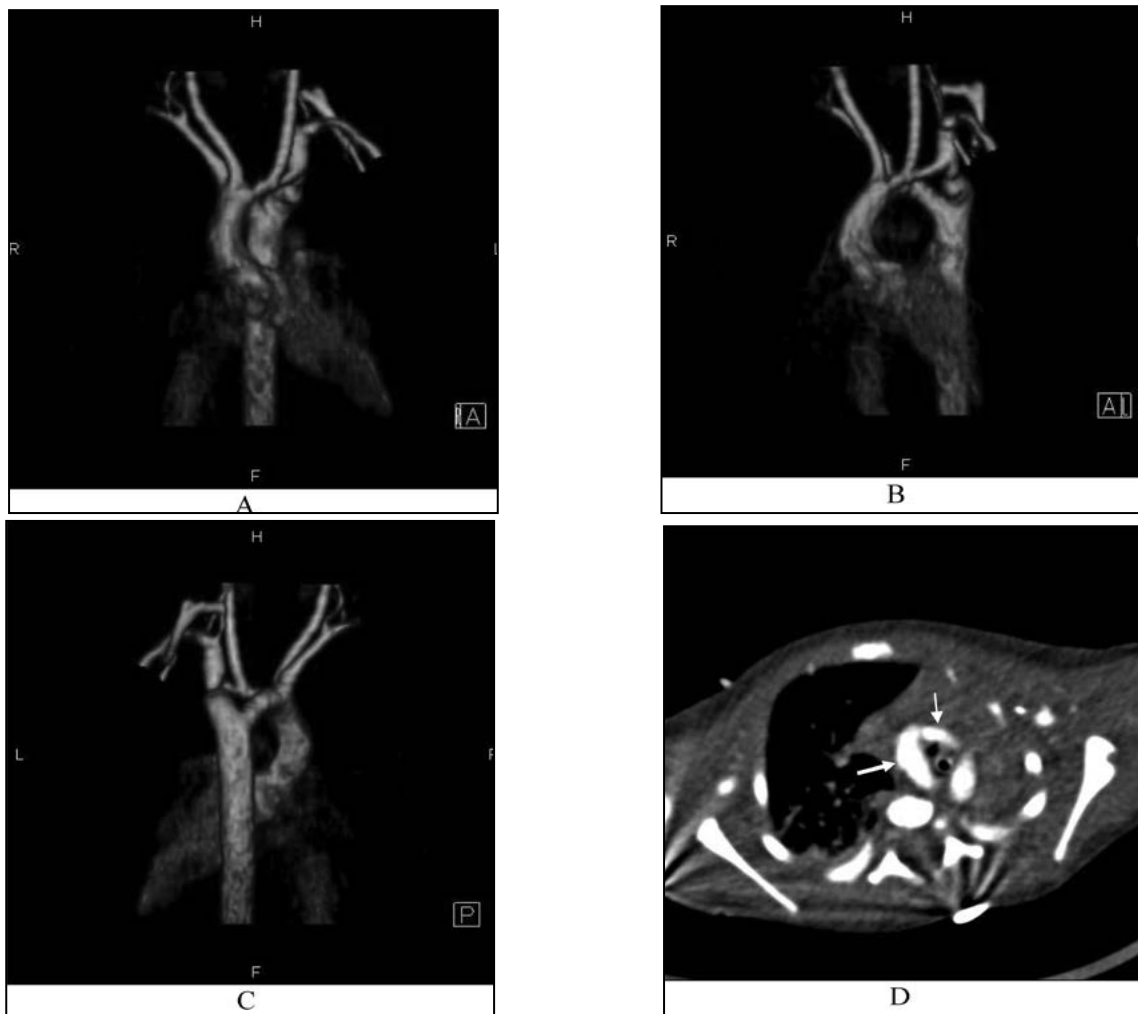
Дитина знаходилась на штучній вентиляції легень, отримувала антибіотики, допамін, добутамін та діуретики. Сатурація кисню була в межах 65-75%, аналіз газів крові показував гіперкапнію (pCO<sub>2</sub> 74-88 mm Hg) та гіпоксемію (pO<sub>2</sub> 32-51 mm Hg). В зв'язку з неефективністю інтенсивної терапії та нестабільністю стану дитини було вирішено провести операцію з приводу корекції подвійного судинного кільця.

На 21 день життя дитину було прооперовано (проф. Д.Ю. Кривченя). Операція включала пересічення відкритої артеріальної протоки, пересічення лівої дуги аорти, реімплантацію лівої легеневої артерії в легеневий стовбур, задню аортопексію. Доступ – лівобічна торакотомія через III міжребер'я. Ліва легеня в ателектазі. Відкрита артеріальна протока мала діаметр 0.3 см і була пересічена. Передня (ліва) дуга аорти мала діаметр 0.4 см і була пересічена проксимальніше місця відгалуження лівої підключичної артерії, яка відходила від дивертикула Коммерреля. Досягнуто декомпресії трахеї та стравоходу з поліпшенням вентиляції лівої легені.

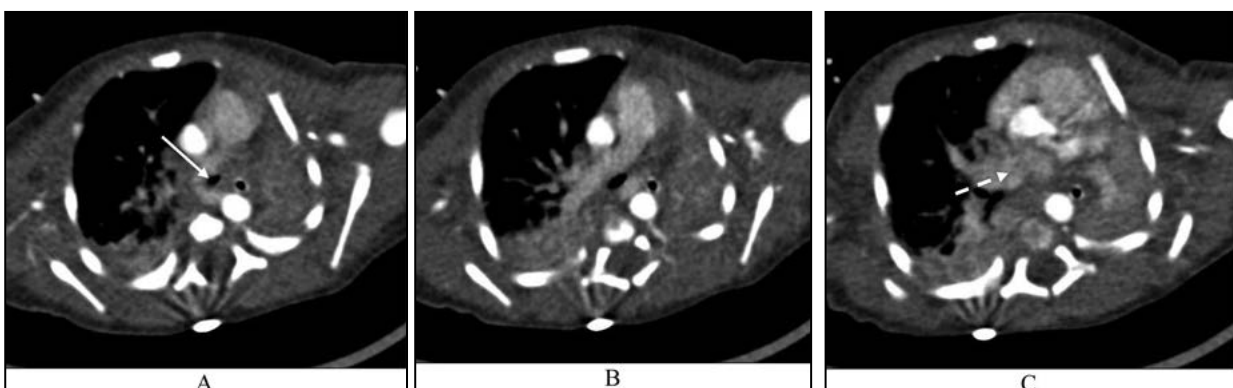
Ліву легеневу артерію виділено глибоко в середостінні і відсічено від місця її відгалуження та виведено з-за трахеї. Після продольної перикардіотомії вентрально від n. phrenicus та формування в перикарді вікна підготовлено умови для реімплантації її анастомозом кінець в бік. Для цього проведено бокове відтиснення легеневого стовбура під контролем параметрів гемодинаміки. В стовбурі легеневої артерії зроблено клаптеподібне вікно у вигляді «риб'ячого рота» для збільшення периметру анастомозу. Бокову стінку лівої легеневої артерії було поздовжньо розсічено для адаптації розмірам утвореного вікна. Діаметр анастомозу 1,2 см, нитка Prolene 7/0. Спосіб міжсудинного анастомозу захищений патентом України [4]. Зшивання судин проводилось з використанням операційних окулярів з 4-х кратним збільшенням. Після декомпресії трахеї з'явилась пневматизація та екскурсія лівої легені, показники пульсоксиметрії піднялись з 65-70% до 85-90%,

більш ніж удвічі знизилось  $pCO_2$  (з 130 до 50 мм Hg). З метою збільшення декомпресії проведено задню аортопексію – дистальну частину передньої дуги аорти з підключичною артерією за адвентицію дивертикула Коммереля підшито до ендото-

ракальної фасції в зоні реберно-вертебрального кута. Потреби у використанні штучного кровообігу не було, хоча апарат було підготовлено. На перикард накладено окремі шви, торакотомна рана пошарово ушита з плевральним дренажем.



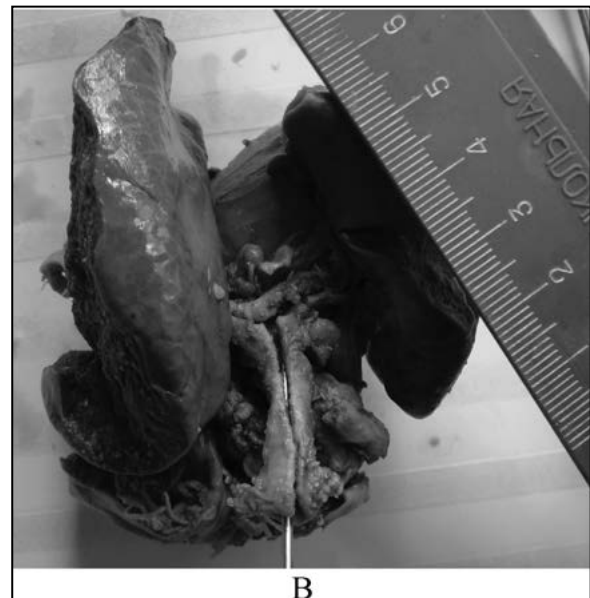
**Рис. 1.** Мультиспіральна КТ з контрастуванням та 3-вимірною реконструкцією подвійної дуги аорти в передньо-задній (А), боковій (Б) та задній (С) проекціях. (D) аксіальна проекція, подвійна дуга аорти з домінуючою правою дугою. Дуги аорти позначені стрілками. Компресія трахеї. Тотальний ателектаз лівої легені.



**Рис. 2.** Мультиспіральна КТ грудної клітки з контрастуванням. Ліва легенева артерія (стрілка) відходить від правої легеневої артерії, формуючи петлю легеневої артерії та звужуючи просвіт трахеї (А, В). (С) колектор легеневих вен (пунктирна стрілка), який впадає в праве передсердя – тотальний аномальний дренаж легеневих вен, інтракардіальний тип.

Перебіг післяопераційного періоду був тяжким, на тлі пневмонії, стенозу трахеї, рецидивуючого ателектазу лівої легені з нестабільною компенсацією респіраторної системи. Проводилась подовжена ШВЛ. На 10 добу після операції проведено діагностично-лікувальну трахеоскопію, під час якої з'ясовано, що має місце циркулярне звуження трахеї на 2,5 см нижче голосової щілини, діаметром 2,5-3,0 мм, протяжністю 2,5 см. Після аспірації слизу відмічено розправлення лівої легені з підвищенням сатурації кисню до 95-100%. Проте, в подальшому протягом доби у дитини спостерігались розлади гемодинаміки та вентиляції легень, пов'язані з перерозподілом системного та легеневого кровотоку, розвитком синдрому малого серцевого викиду, який ускладнився гострою нирковою недостатністю, посиленням стенозу трахеї внаслідок набряку слизової оболонки та гіперволемії малого кола кровообігу. На 11 добу після операції дитина померла.

На аутопсії було підтверджено клінічний діагноз та виявлено складну вроджену ваду серця, що включала інтракардіальний тип тотального аномального дренажу легневих вен, подвійне судинне кільце (подвійна дуга аорти з домінуючою правою дугою та петля легеневої артерії), відкрите овальне вікно (0,4 см в діаметрі), а також повні хрящові трахеальні кільця та ателектаз лівої легені (рис. 3).



**Рис. 3.** Легенево-серцевий препарат новонародженого з подвійним судинним кільцем. Зовнішніх ознак стенозу трахеї немає (А), рівномірний просвіт трахеї на всьому її протязі (В).

### Дискусія

Петля легеневої артерії була вперше описана в 1897 році Glaeveske та Doehle [8]. Вада зустрічається рідко, буває як ізольованою, так і в сполученні з іншими мальформаціями. Згідно з даними літератури, в 30-50% випадках петля

легеневої артерії є асоційованою з кардіоваскулярними вадами, а найчастіше – з дефектами міжпередсердної та міжшлуночкової перетинки, відкритою артеріальною протокою та лівою верхньою порожнистою веною [5, 7]. Дуже рідкісним є сполучення з тетрадою Фало [15]. Подвійне судинне кільце, утворене петлею легеневої артерії та судинами дуги аорти є також надзвичайно рідкісним [12, 14]. Зустрічаються поодинокі повідомлення про комбінацію петлі легеневої артерії та правобічної дуги аорти, аберантною правою підключичною артерією та дефектом міжшлуночкової перетинки [6, 12, 14], внутрішньолегневими судинними аномаліями [11], секвестрацією легені [10]. Поєднання ж подвійного судинного кільця з тотальним аномальним дренажем легневих вен у відомій літературі не знайдено.

З 1982 року ми маємо власний (проф. Д. Ю. Кривченя) досвід діагностики та хірургічного лікування 77 пацієнтів з різними варіантами судинного кільця, серед яких подвійна дуга аорти – 35, правобічна дуга аорти – 14, аберантна права підключична артерія – 11, петля легеневої артерії – 4, аномалії плечоголового стовбура – 13 [1, 2, 3]. З випадками подвійного судинного кільця ми зустрілись вперше.

Унікальність цього випадку полягає в комбінації кількох вад розвитку магістральних судин та серця:

подвійної дуги аорти та петлі легеневої артерії, що утворюють подвійне судинне кільце, асоційоване з тотальним аномальним дренажем легневих вен, відкритою артеріальною протокою та вродженим стенозом трахеї з повними хрящовими кільцями.

Очевидною є патофізіологія гемодинамічних порушень та її важкість в зв'язку з гіперволемією не тільки легень, але й інших органів грудної клітки (в першу чергу трахеї та бронхів) з немінучим набряком слизових оболонок і вторинним звуженням дихальних шляхів.

Вимушена інтубація трахеї, повторні санаційні трахеобронхоскопії збільшили звуження трахеї, обумовлене повними хрящовими кільцями та подвійним судинним кільцем. Невідкладно виконана в першу добу життя операція Рашкінда полегшила стан дитини та надала необхідний час для дообстеження та зменшення важких респіраторних порушень.

Операція декомпресії дихальних шляхів роз'єднанням судинного кільця з пересіченням артеріальної протоки і задньою аортопексією забезпечила компенсацію головних життєвих функцій протягом першого тижня.

Морфологічні особливості стенозу трахеї внаслідок повних хрящових кілець ще під час операції декомпресії трахеї були помічені. Зовнішній діаметр трахеї був адекватним розмірам проксимального сегмента, тобто наочного стенозу її не було. Покращення респіраторних параметрів після декомпресії трахеї зняло питання реконструкції трахеї. Для нормалізації гемодинаміки необхідна була корекція аномального дренажу легеневих вен. Однак розширення операційного доступу та

продовження часу операції з штучним кровообігом було визнано у даному випадку надзвичайно ризикованим, небезпечним та недоцільним. Але те, що така корекція не була застосована на 7-й день після операції, вважаємо своєю помилкою.

Повторну трахеоскопію з проведенням тубуса бронхоскопа через звужений просвіт набряклої трахеї також слід визнати необґрунтованою процедурою, що не покращила прохідність трахеї, а посилила стеноз посттравматичним набряком слизової оболонки. Як показала аутопсія, просвіт трахеї на всьому її протязі був однаковим та достатнім для такого віку дитини. Стенозу трахеї, який би потрібно було корегувати, не знайдено (рис. 3). Тільки корекція серцевої вади з транслокацією легеневих вен у ліве передсердя сприяла би зменшенню набряку дихальних шляхів та легень. Отвір в міжпередсердній перетинці після процедури Рашкінда був недостатнім (діаметр 0,4 см) для забезпечення адекватної гемодинаміки.

Проведений аналіз унікального випадку складної вади у новонародженого (який, до речі, народився в зоні ураження після аварії на Чорнобильській АЕС) дозволяє дійти висновку, що подібну складну комбінацію вроджених вад слід коригувати більш форсовано з корекцією як внутрішньосерцевої гемодинаміки, так і декомпресією дихальних шляхів.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Кривченя Д. Ю. Хирургическое лечение компрессионных стенозов дыхательных путей и пищевода при аномалиях развития дуги аорты у детей / Д. Ю. Кривченя // Грудная хирургия. – 1985. – № 6. – С. 31-35.
2. Кривченя Д. Ю. Судинні компресії трахеї та респіраторний дистрес-синдром. Діагностичні та тактичні проблеми / Д. Ю. Кривченя, Є. О. Руденко, Т. Д. Кривченя // Хірургія дитячого віку. – 2008. – Т. V, № 2 (19). – С. 6-15.
3. Кривченя Д. Ю. Сосудистые компресии дыхательных путей врожденного генеза у детей: клиника, диагностика и хирургическое лечение / Д. Ю. Кривченя, А. К. Слепов, Е. О. Руденко // Детская хирургия. – 2009. – № 5. – С. 16-22.
4. Пат. 56491 Україна, МПК А 61 В 17 / 00, А 61 В 17 / 11. Спосіб формування міжсудинного анастомозу / Кривченя Д. Ю., Лазориниць В. В., Руденко Є. О., Труба Я. П., Карпенко В. Г., Жежера Р. В.; заявник та патентовласник ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова НАМН України». – № 01011621; заявл. 30.09.10; опубл. 10.01.11, Бюл. № 1.
5. Chen HM Concomitant management of airway and its adjacent vascular pathology in addition to repair of congenital cardiac defects / HM Chen, IS Chiu, SJ Chen // Int. J. Cardiol. – 2000. – № 73. – P.181-189.
6. Dagar KS Concurrent vascular ring and occult left pulmonary artery associated with ventricular septal defect: report of an uncommon constellation / KS Dagar, TY Hsia, R Yates // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1999. – № 118. – P.1127-1129.
7. Dohlemann C. Pulmonary sling: morphological findings. Pre- and postoperative course / C. Dohlemann, K. Mantel, T. Vogl // J. Eur. J. Pediatr. – 1995. – № 154. – P. 2-14.
8. Glaevecke Uber eine selten angeborne Anomalie der Pulmonalarteren / Glaevecke, Doehle // MMW. – 1897. – № 44. – P. 950-953.
9. Grillo H. C. Surgery of the Trachea and Bronchi / Grillo H. C. – BC Decker, Hamilton, 2004. – P.179-181.
10. Hedge AN Pulmonary Artery Sling – A Case Report / AN Hedge, JA Halankar, SB Desai // Ind. J. Radiol. Imag. – 2004. – № 14 (4). – P.405-407.
11. Huh J. Atypical pulmonary artery sling with diffuse-type pulmonary arteriovenous fistula / J Huh, JY Choi, YW Kim // J. Korean. Med. Sci. – 1999. – № 14. – P.80-84.
12. Jeong DH. Unusual association of pulmonary artery sling with right aortic arch and aberrant left subclavian artery / DH Jeong, HS Han, YS Hahn // J. Korean. Med. Sci. – 2000. – № 15. – P.119-121.
13. Potts WJ. Anomalous left pulmonary artery causing obstruction to right main bronchus: report of a case / WJ Potts, PH Holinger, AH Rosenblum // J. Am. Med. Assoc. – 1954. – № 155. – P.1409-1411.
14. Rosenblatt M. Atrioventricular Canal Defect, Pulmonary Artery Sling, and Aortic Arch Anomaly in a Patient with Down Syndrome / M. Rosenblatt // Journal of Diagnostic Medical Sonography. – 2010. – № 26 (3). – P.150-152.
15. Takeda Y. Pulmonary artery sling associated with Tetralogy of Fallot / Y. Takeda, T. Asou, D. Fakhri // Asian Cardiovascular and Thoracic Annals. – 2005. – № 13 (1). – P.77-78.

**ДВОЙНОЕ СОСУДИСТОЕ КОЛЬЦО: ПЕТЛЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ И ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ В СОЧЕТАНИИ С ТОТАЛЬНЫМ АНОМАЛЬНЫМ ДРЕНАЖЕМ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН И ВРОЖДЕННЫМ СТЕНОЗОМ ТРАХЕИ**

*Д. Ю. Кривченя\**, *В. В. Лазорішинец\*\**,  
*И. Н. Ємець\*\*\**, *Я. П. Труба\*\**, *В. Г. Карпенко\*\**,  
*Е. О. Руденко\**, *А. С. Кондрачук\*\*\**, *Т. Раад\*\*\**

Национальный медицинский университет имени  
А. А. Богомольца\*; ГУ «Национальный институт  
сердечно-сосудистой хирургии им. Н. М. Амосова»  
НАМН Украины\*\*;  
Научно-практический центр детской кардиологии  
и кардиохирургии МОЗ Украины  
(Украина, г. Киев)

**Резюме.** Двойное сосудистое кольцо, образованное петлей легочной артерии и сосудами дуги аорты – чрезвычайно редкий порок развития. Комбинация двойного сосудистого кольца с тотальным аномальным дренажем легочных вен и врожденным стенозом трахеи ранее не описана в литературе. В статье представлен случай такого сложного порока магистральных сосудов, сердца и дыхательных путей у новорожденного из зоны радиоактивного загрязнения вследствие аварии на Чернобыльской АЭС. У ребенка отмечались дыхательные и гемодинамические расстройства. Для достижения определенной компенсации гемодинамики была проведена баллонная атриосептостомия. Коррекция двойного сосудистого кольца была выполнена путем разделения открытого артериального протока, пересечения левой дуги аорты, реимплантации левой легочной артерии в легочный ствол и задней аортопексии без искусственного кровообращения. На 11-й день ребенок умер. Анализ этого уникального случая сложного порока развития у новорожденного позволяет прийти к выводу о том, что подобную сложную комбинацию врожденных пороков следует корректировать более форсировано, с коррекцией как внутрисердечной гемодинамики, так и декомпрессией дыхательных путей.

**Ключевые слова:** двойное сосудистое кольцо, петля легочной артерии, двойная дуга аорты, тотальный аномальный дренаж легочных вен, реимплантация легочной артерии.

**DOUBLE VASCULAR RING: PULMONARY SLING AND DOUBLE AORTIC ARCH ASSOCIATED WITH TOTAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE AND COMPLETE TRACHEAL RINGS**

*D. U. Krivchenya\**, *V. V. Lazorishinets\*\**,  
*I. N. Yemets\*\*\**, *Ya. P. Truba\*\**, *V. G. Karpenko\*\**,  
*E. O. Rudenko\**, *A. S. Kondrachuk\*\*\**, *T. Raad\*\*\**

National O. O. Bogomolets medical university\*;  
Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery  
of the National Academy of Medical Sciences  
of Ukraine\*\*;  
Ukrainian children's cardiac center\*\*\*  
(Ukraine, Kyiv)

**Summary.** Double vascular ring formed by pulmonary artery sling and vessels of aortic arch is an extremely rare malformation. The combination of double vascular ring with total anomalous pulmonary venous drainage and complete tracheal rings was not described in literature before. The authors present a case of a newborn child having such complicated association of great vessels, cardiac and airways malformations that was born in the zone of radioactive contamination after Chernobyl Atomic Power Plant disaster. The child presented with respiratory distress and hemodynamic disorders. In order to achieve some compensation of intracardiac hemodynamics the balloon atrioseptostomy (Rashkind procedure) was performed. The authors performed the surgical correction of double vascular ring including division of patent ductus arteriosus, division of the left aortic arch and the reimplantation of the left pulmonary artery into pulmonary trunk and posterior aortopexy without cardiopulmonary bypass. On the 11<sup>th</sup> day after operation patient expired. Our analysis of this unique case gives us a better understanding and lets us conclude that the correction of similar complex malformations should be accelerated and performed along with the correction of both intracardiac hemodynamics and airway's decompression.

**Key words:** double vascular ring, pulmonary artery sling, double aortic arch, total anomalous pulmonary venous drainage, pulmonary artery reimplantation.

**Рецензент:** *завідувач кафедри дитячої хірургії  
Одеського національного медичного університету  
д.м.н., професор Лосєв О. О.*

**РЕКОМЕНДАЦІЇ ДЛЯ ВПРОВАДЖЕННЯ У ПРАКТИКУ**

УДК: 616.34-053.31-085.246

**Т.К. Знаменська\***,  
**Ю.Д. Годованець\*\***ДУ «Інститут педіатрії, акушерства  
і гінекології НАМН України» \*

(Україна, м. Київ)

ВДНЗ «Буковинський державний медичний  
університет МОЗ України»\*\*

(Україна, м. Чернівці)

**ПРОБІОТИЧНА КОРЕКЦІЯ ПОРУШЕНЬ  
ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ КИШЕЧНИКА  
У НОВОНАРОДЖЕНИХ ПРИ НАЯВНОСТІ  
ПЕРИНАТАЛЬНОЇ ПАТОЛОГІЇ****Ключові слова:** новонароджений,  
кишечник, пробіотична терапія,  
Лактомунт™**Резюме.** У статті представлені результати клініко-параклінічних досліджень порушень функціонального стану кишечника у новонароджених при перинатальній патології. Виявлені зміни показників рівня альбуміну,  $\alpha$ -1-антитрипсину та sIgA у випороженнях, які свідчать за місцеву запальну, імунологічну реакцію, а також порушення формування мікробіоценозу кишечника. Проведена корекція дисбіотичних порушень із застосуванням пробіотика Лактомунт™ дозволяє нормалізувати склад мікробіоти, що є профілактикою розвитку в дітей запальних захворювань шлунково-кишкового тракту та загального стану здоров'я дитини.**Вступ**

У перші дні після народження важливо забезпечити належний розвиток і підтримку внутрішньої екосистеми малюка, яка буде визначати подальше здоров'я маленької людини. Вплив нормальної флори кишечника на здоров'я та розвиток новонародженого має колосальне значення. Це і боротьба з авітамінозом і ферментативними розладами; ендогенний синтез нуклеотидів, незамінних амінокислот і пептидів; регуляція процесів адаптації; зниження ризику захворювання кишковими інфекціями і формування захисного бар'єру слизової оболонки кишечника, здоровий імунітет та відсутність алергії.

Перинатальний період характеризується становленням різноманітних фізіологічних функцій в організмі дитини, яка народжується, що визначає особливості перебігу адаптаційних реакцій та подальше формування стану здоров'я. При цьому значну роль відіграє становлення імунобіологічної адаптації, що забезпечує сталість гомеостазу [3]. Компенсаторно-приспосувальні реакції закономірно виникають при зміні умов зовнішнього середовища і реалізуються як необхідні ланки індивідуальної адаптації організму. Їх неадекватність за умов реалізації перинатальних факторів

ризиком від загальної неспецифічної ланки адаптації перетворюється в неспецифічну ланку формування функціональної та органічної патології.

Дисбіоз у новонароджених та дітей до року пов'язаний з порушеннями мікробної флори у матері чи інших людей, з якими контактує малюк. Перше заселення кишечника дитини корисними бактеріями проходить під час народження, коли вона контактує з мікрофлорою родових шляхів матері. Ранній початок грудного вигодовування сприяє заселенню організму новонародженого корисними бактеріями через материнське молоко, яке має імуногенні властивості. Тобто це свого роду первинна «вакцинація» малюка, що налаштовує його організм на шлях правильної побудови імунної системи для забезпечення подальшого імунного захисту. Якщо матір страждала на дисбіоз слизових оболонок впродовж вагітності, під час пологів та грудного годування, то бактерії умовно-патогенної мікрофлори передаються й дитині. Як наслідок, новонароджена дитина погано набирає масу тіла; у неї з'являються ознаки порушень функціонального стану кишечника з клінічними проявами запору чи, навпаки, розрідження стільця, кишкові кольки, зригування. Окрім того, факто-

© Т.К. Знаменська, Ю.Д. Годованець