

Учредитель и издатель  
НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН  
Лицензия на издательскую деятельность  
ЛР № 03847 от 25.01.2001 г.

Все права защищены. Ни одна часть  
этого издания не может быть занесе-  
на в память компьютера либо вос-  
произведена любым способом без  
предварительного письменного раз-  
решения издателя.

Ответственность за достоверность  
информации, содержащейся  
в рекламных материалах, несут  
рекламодатели.

Адрес редакции  
119049, Москва, Ленинский пр., 8  
НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН,  
отдел интеллектуальной  
собственности

Телефон редакции (495) 236-92-87  
Факс (495) 236-99-76  
E-mail: izdinsob@yandex.ru  
http: //www.bakulev.ru

Свидетельство о регистрации средства  
массовой информации ПИ № 77-14992  
от 03.04.2003 г.

Зав. редакцией Юшкевич Т. И.  
Телефон (495) 237-88-61

Лит. редактор и корректор  
Чермашенцева Т. Н.

Компьютерная верстка и обработка  
графического материала  
Легеньков В. К.

Номер подписан в печать 16.12.2009

Отпечатано в НЦССХ  
им. А. Н. Бакулева РАМН,  
119049, ГСП Москва,  
Ленинский просп., 8  
Тел. (495) 236-92-87

Детские болезни сердца и сосудов  
2009. № 4. 1-80  
ISSN 1810-0686

Тираж 500 экз.

Подписной индекс 84550

Научный центр  
сердечно-сосудистой хирургии  
им. А. Н. Бакулева РАМН



# ДЕТСКИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

## CHILDREN'S HEART AND VASCULAR DISEASES

Рецензируемый научно-практический журнал  
Выходит 1 раз в три месяца

Основан в 2004 г.

# 4 . 2009

Главный редактор Л. А. БОКЕРИЯ

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Е. Д. Беспалова, Е. Л. Бокерия,  
И. В. Василевская (ответственный секретарь),  
М. Л. Ермоленко, М. А. Зеленикин, А. И. Ким,  
И. В. Кокшенев, М. Р. Туманян,  
К. В. Шаталов (зам. главного редактора)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

А. А. Баранов, Н. Н. Володин, Ю. Ф. Исаков,  
Л. Р. Плотникова, М. П. Чернова

Журнал входит в перечень периодических рецензируемых научных изданий,  
выпускаемых в Российской Федерации, в которых рекомендуется публикация  
основных результатов диссертаций на соискание ученой степени доктора и  
кандидата наук по медицине

## СОДЕРЖАНИЕ

### ЮБИЛЕИ

Академик РАМН Лео Антонович Бокерия (К 70-летию со дня рождения)

### ИСТОРИЯ СПЕЦИАЛЬНОСТИ

Бокерия Л. А., Онищенко Ю. Н., Глянцев С. П. Операции при врожденных пороках сердца у детей раннего возраста в Институте грудной (сердечно-сосудистой) хирургии АМН СССР (1948–1966 гг.)

### ОРГАНИЗАЦИЯ СЛУЖБЫ «ДЕТСКАЯ КАРДИОЛОГИЯ»

Крупянко С. М., Милевская Е. Б., Свободов А. А., Арсланов С. С., Суханов М. С. Роль организационных технологий в повышении качества лечения пациентов с врожденными пороками сердца

### ОБЗОРЫ

Эрметова А. М. Применение севофлурана в комплексе анестезиологического обеспечения во время кардиохирургических операций у детей раннего возраста с врожденными пороками сердца в условиях искусственного кровообращения

### ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

Туманян М. Р., Тихонова О. С. Патогенез внутриутробного инфицирования и влияние перинатальных инфекций у новорожденных с критическими врожденными пороками сердца на течение периоперационного периода

Путято Н. А., Шведунова В. Н., Самсонов В. Б., Зеленикин М. М., Ковалев Д. В., Пурсанов М. Г. Течение госпитального периода после операции Фонтана в модификации экстракардиального кондуита

Тодоров С. С. Рабдомиома сердца и врожденные соединительнотканые дисплазии сердечно-сосудистой системы у ребенка первого года жизни

## CONTENTS

### JUBILEE

Academician of RAMS Leo Antonovich Bockeria (commemorating the 70th anniversary)

### HISTORY OF THE PROFESSION

Bockeria L. A., Onischenko Yu. N., Glyantsev S. P. Surgeries for congenital heart defects in infants at the Institute of Thoracic (cardiovascular) Surgery of RAMS USSR (1948–1966)

### ORGANIZATION OF THE SYSTEM «PEDIATRIC CARDIOLOGY»

Krupyanko S. M., Milievskaya E. B., Svobodov A. A., Arslanov S. S., Sukhanov M. S. The role of managerial technologies in upgrading treatment of patients with congenital heart defects

### REVIEWS

Ermetova A. M. Application of sevofluran in the anesthetic management complex during cardiosurgical procedures in infants with congenital heart defects under cardiopulmonary bypass

### ORIGINAL PAPERS

Tumanyan M. R., Tikhonova O. S. Pathogenesis of intrauterine infection and influence of perinatal infections in newborns with critical congenital defects on the perioperative course

Putyato N. A., Shvedunova V. N., Samsonov V. B., Zelenikin M. M., Kovalev D. V., Pursanov M. G. The course of hospital period after Fontan operation in extracardiac conduit modification

Todorov S. S. Heart rhabdomyoma and congenital connective-tissue dysplasias of cardiovascular system in infants of the first year of life

## МЕТОДИКИ

**Тукаева Э. З.** Метод диагностики нарушений ритма и проводимости сердца у детей посредством пробы с компрессией области желчного пузыря

37

## КРАТКИЕ СООБЩЕНИЯ

**Бокерия Л. А., Шаталов К. В., Арнаутова И. В., Ахтямов Р. Р., Василевская И. В., Тагаева П. Н., Чупина М. А., Сокольников М. В., Гусарова Ю. В., Лобачева Г. В.** Случай успешного выполнения операции Nikaidoh–Bex при транспозиции магистральных артерий в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии у маленького ребенка

40

**Горбачевский С. В., Шмальц А. А., Бродский А. Г., Кныш Ю. Б., Хальвани М. Ю.** Случай успешной коррекции дефекта аортолегочной перегородки с высокой легочной гипертензией у ребенка 9 лет

44

**Шаталов К. В., Арнаутова И. В., Махалин М. В., Ахтямов Р. Р., Василевская И. В., Тимченко Л. И.** Хирургический подход к коррекции отхождения аорты от правого желудочка, сочетающегося с атрезией легочной артерии и гипоплазией левого желудочка

46

**Волков С. С., Зеленикин М. А., Мусатова Т. И., Соболев А. В., Плахова В. В., Лобачева Г. В.** Успешная анатомическая коррекция сложной формы транспозиции магистральных артерий с рестриктивным дефектом межжелудочковой перегородки у ребенка раннего возраста

49

**Бокерия Л. А., Беришвили И. И.** Аномалии атриовентрикулярных клапанов, образовавшиеся вследствие нарушений общих принципов их формирования

51

## TECHNIQUES

**Tukaeva E. Z.** Rhythm disorders and conduction diagnosis methods in children using gallbladder compression test

## BRIEF COMMUNICATIONS

**Bockeria L. A., Shatalov K. V., Arnautova I. V., Akhtyamov R. R., Vasilevskaya I. V., Tagaeva P. N., Chupina M. A., Sokolnikov M. V., Gusarova Yu. V., Lobacheva G. V.** The case of successful Nikaidoh–Bex operation for great arteries transposition in combination with ventricular septal defect and pulmonary artery stenosis in an infant

**Gorbachevsky S. V., Shmalts A. A., Brodsky A. G., Knysh Yu. B., Khalvany M. Yu.** A case of successful correction of aortopulmonary septum defect with high pulmonary hypertension in 9 year child

**Shatalov K. V., Arnautova I. V., Makhalin M. V., Akhtyamov R. R., Vasilevskaya I. V., Timchenko L. I.** Surgical approach to the correction of RV aortic outlet associated with pulmonary artery atresia and left ventricle hypoplasia

**Volkov S. S., Zelenikin M. A., Musatova T. I., Sobolev A. V., Plakhova V. V., Lobacheva G. V.** Successful anatomical correction for great arteries transposition of complicated shape with restrictive ventricular septal defect in an infant

**Bockeria L. A., Berishvily I. I.** Atrioventricular valves anomalies developed due to transgression against the essence of their formation

## К сведению авторов

### Правила оформления статей, направляемых в Издательство НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН для опубликования в журнале

1. Статьи, присылаемые в редакцию, должны иметь визу научного руководителя и сопроводительное письмо руководства учреждения в редакцию журнала.
  2. Статья должна быть напечатана на компьютере с лазерным принтером на одной стороне листа через два интервала (на странице 30 строк, 60 знаков в строке). Статья представляется в двух экземплярах, к ней прикладывается электронный носитель. Запись на электронном носителе должна быть идентична оригиналу на бумаге.
  3. Объем статьи не должен превышать 10–12 страниц, отдельные казуистические сообщения и заметки должны быть не более 3–4 страниц.
  4. В начале 1-й страницы указываются инициалы и фамилии авторов, название статьи, учреждение, из которого вышла работа, инициалы и фамилия руководителя учреждения. Каждая оригинальная статья должна сопровождаться резюме и перечнем ключевых слов (на русском и английском языках). Объем резюме не должен превышать 1/2 страницы. В статье должны быть разделы: материал и методы, результаты и обсуждение, заключение или выводы по пунктам (для оригинальных статей). В конце статьи должны стоять подписи всех авторов с указанием полностью (для размещения на сайте журнала): имени, отчества, должности, точного адреса с почтовым индексом организации. Для размещения в журнале необходимо представить E-mail первого автора. Для связи должны быть указаны номера телефонов (служебного и мобильного).
  5. Рисунки могут быть представлены в виде оригиналов или на электронном носителе, при этом обязательно должна быть приложена распечатка рисунков. Рисунки и фотографии (изображения) могут быть представлены в форматах TIF (\*.tif) либо EPS (\*.eps). Разрешение изображений должно быть не менее: 1) 300 точек на дюйм для цветных и черно-белых полутонных изображений; 2) 1200 точек на дюйм для черно-белых штриховых рисунков. Изображения должны быть «обрезаны» по краям и очищены от «пыли» и «царапин».
  6. Количество графического материала должно быть минимальным. Фотографии должны быть контрастными, рисунки четкими.
  7. Подписи к рисункам, названия таблиц и ссылки на них в тексте обязательны, все условные обозначения должны быть раскрыты. В подписях к микрофотографиям необходимо указывать увеличение окуляра и объектива, метод окраски (или импрегнации срезов).
  8. Фамилии отечественных авторов в тексте статьи даются обязательно с инициалами, фамилии зарубежных авторов — также с инициалами, но в иностранной транскрипции. Библиографические ссылки в тексте приводятся в квадратных скобках с указанием соответствующего номера по списку литературы.
  9. Сокращения слов, имен, названий (кроме общепринятых сокращений мер, физических, химических и математических величин и терминов) не допускаются.
  10. Специальные термины следует приводить в тексте в русской транскрипции.
  11. В конце статьи дается список литературы в строгом соответствии со следующими требованиями: его объем в оригинальных статьях не должен превышать 25, в обзорах — 50 источников. Сначала в алфавитном порядке (фамилия, затем инициалы) приводятся отечественные авторы, потом зарубежные. При оформлении списка литературы должны соблюдаться правила библиографического описания (ГОСТ 7.1-2003).
- Примеры:**
- Константинов, Б. А. Аневризмы восходящего отдела и дуги аорты / Б. А. Константинов, Ю. В. Белов, Ф. В. Кузнецовский. — М.: Астрель, 2006. — 335 с. (описание книги).
- Бокерия, Л. А. Выбор метода хирургического лечения расслаивающей аневризмы восходящей аорты и дуги / Л. А. Бокерия, А. И. Малащенко, Н. И. Русанов и др. // Анналы хир. — 2001. — № 4. — С. 39–44 (описание журнала).
- Robotin, M. C. Unusual forms of tracheobronchial compression in infant with congenital heart disease / M. C. Robotin, J. Bruniaux, A. Serraf et al. // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1996. — Vol. 112, № 5. — P. 415–423 (Suppl. 2) (описание иностранного источника).
- Гаприндашвили, Т. В. Хирургическое лечение расслаивающих аневризм восходящей аорты: дис. ... д-ра мед. наук / Т. В. Гаприндашвили. — М., 1989. — 278 с. (описание диссертации).
12. Редакция оставляет за собой право сокращать и исправлять присланные статьи.
  13. На статьях, принятых к печати без переработки, ставится дата первоначального поступления в редакцию, на статьях, принятых в печать после переработки, — дата поступления после переработки.
  14. Плата за опубликование для всех категорий авторов отсутствует.
  15. Направление в редакцию работ, которые уже были опубликованы или же готовятся к публикации в других изданиях, не допускается.
  16. Статьи направлять по адресу: 119049, Москва, Ленинский пр., 8, НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, Отдел интеллектуальной собственности. Не принятые к печати рукописи авторам не возвращаются, авторам направляется мотивированный отказ.
  17. С правилами, всеми изменениями и дополнениями можно ознакомиться на сайте НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН: [www.bakulev.ru](http://www.bakulev.ru), на странице издательства.