



УДК 616.1

DOI 10.17802/2306-1278-2024-13-4S-276-283

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ РАЗВИТИЯ СИНДРОМА КАМЕННОГО СЕРДЦА У НЕДОНОШЕННОГО РЕБЕНКА ПРИ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА: ДЕФЕКТЫ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ И МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

П.В. Зинчук, И.К. Халивопуло, А.А. Ивкин, Д.В. Борисенко, А.А. Ляпин, Л.А. Богданов

Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», бульвар им. академика Л.С. Барбараша, 6, Кемерово, Российская Федерация, 650002

Основные положения

- Статья расширяет понимание септальных дефектов у детей с врожденными пороками сердца, подчеркивая их частоту и разнообразие клинических проявлений. Описывает радикальные коррекции пороков, которые, несмотря на их рутинность, могут сопровождаться серьезными осложнениями.

Резюме

Септальные дефекты у детей с врожденными пороками сердца не являются редкостью: дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородки часто встречаются как изолировано, так и в составе других сложных пороков сердца. Во многих кардиохирургических центрах операции по закрытию септальных дефектов считаются потоковыми, такие пациенты, как правило, не вызывают сложностей ни до, ни во время, ни после оперативного вмешательства. Несмотря на кажущуюся обыденность, встречаются и такие грозные осложнения, как синдром каменного сердца. Синдром каменного сердца, или ишемическая контрактура миокарда, – состояние, возникающее в результате нарушения кровоснабжения миокарда, что приводит к нарушению энергетического метаболизма кардиомиоцита с развитием ишемической контрактуры. В данной статье представлен клинический случай ребенка с радикальной коррекцией врожденного порока сердца, осложнившейся ишемической контрактурой миокарда с летальным исходом.

Ключевые слова

Синдром каменного сердца • Ишемическая контрактура миокарда • Миокардит • Искусственное кровообращение • Дети

Поступила в редакцию: 26.09.2023; поступила после доработки: 10.10.2024; принята к печати: 27.11.2024

A CLINICAL CASE OF THE “STONE HEART” SYNDROME IN A PREMATURE BABY WITH RADICAL CORRECTION OF A CONGENITAL HEART DEFECT: VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND ATRIAL SEPTAL DEFECT

P.V. Zinchuk, I.K. Khalivopulo, A.A. Ivkin, D.V. Borisenko, A.A. Lyapin, L.A. Bogdanov

Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, 6, Academician Barbarash Blvd, Kemerovo, Russian Federation, 650002

Highlights

- The article aims to expand the understanding of septal defects in children with congenital heart defects, emphasizing their frequency and variety of clinical manifestations, and to describe radical corrections of hearts defects, which, despite their routine nature, can be accompanied by severe complications.

Abstract

Septal defects in children with congenital heart disease (CHD) occur frequently: atrial and inter-ventricular septal defects are quite common, either in isolation or as a part of other complex heart defects. In many cardiac surgical centers, surgical correction of septal defects is considered a “rou-tine” operation; such patients usually do not have complications before, during, or after surgical intervention.

Для корреспонденции: Полина Вадимовна Зинчук, zpv2706@mail.ru; адрес: бульвар им. академика Л.С. Барбараша, 6, Кемерово, Российская Федерация, 650002

Corresponding author: Polina V. Zinchuk, zpv2706@mail.ru; address: 6, Academician Barbarash Blvd, Kemerovo, Russian Federation, 650002

Despite the seemingly commonplace nature of the procedure, there are some severe complications such as “stone heart” syndrome. Stone heart syndrome or ischemic myocardial contracture is a condition caused by impaired blood supply to the myocardium, resulting in impairment of energy metabolism in cardiomyocytes and the development of ischemic contracture. The article presents a clinical case of a child undergoing a radical correction of CHD complicated by fatal ischemic myocardial contracture.

Keywords

Stone heart syndrome • Ischemic myocardial contracture • Myocarditis • Artificial circulation • Children

Received: 26.09.2023; received in revised form: 10.10.2024; accepted: 27.11.2024

Список сокращений

ВПС – врожденный порок сердца

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ИК – искусственное кровообращение

Введение

По разным данным, распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) колеблется от 4 до 50 случаев на 1 000 живорожденных детей, в том числе средней и тяжелых форм, составляющих около 6 случаев из 1 000 [1]. Кардиохирургические вмешательства у детей с ВПС, которые часто приходится на возраст до года, сопровождаются агрессивным воздействием на организм множества факторов, среди которых анестезиологическое пособие, хирургическая травма (срединная стернотомия) и использование аппарата искусственного кровообращения (ИК). ИК играет одну из главных ролей в патологическом влиянии на несформированный организм ребенка. Несмотря на достижения современной перфузиологии, синдром ишемии-реперфузии, активация системы комплемента с дальнейшим формированием системного воспалительного ответа, частое использование режима гипотермии, гемодилюция и необходимость в донорских компонентах крови, гемолиз, гипо- и гипероксия остаются неотъемлемой частью хирургической коррекции ВПС. Все факторы в совокупности влияют на тяжесть послеоперационного периода, выживаемость и качество жизни пациента. По бостонской классификации хирургического риска у детей с ВПС (RACHS), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) и дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) относятся к RACHS 1 – процедуры с низким уровнем летальности. Несмотря на кажущуюся простоту коррекции, операция сопровождается рисками нарушения проводимости сердца, гемодинамическими сдвигами, необходимостью применения инотропной поддержки. Одним из редких и серьезных осложнений является синдром каменного сердца.

Синдром каменного сердца, или ишемическая контрактура миокарда, – состояние, характеризую-

щееся необратимой контрактурой миокарда, устойчивой к лечению и любым другим вмешательствам, часто приводящее к летальному исходу. Критическим иницирующим событием является период тепловой ишемии, при которой в клетках снижается содержание высокоэнергетических фосфатов, за которым следует нечувствительная к Ca^{2+} контрактура миокарда, значительно повышающая сопротивление коронарных сосудов и ухудшающая перфузию, что затрудняет или делает невозможным фармакологическую терапию [2]. Точные механизмы, лежащие в основе контрактуры, до сих пор не изучены. Очевидно, что развитие каменного сердца зависит от недостатка энергии в миокарде. Это согласуется с данными предыдущих исследований, в которых высокое содержание гликогена и/или инсулина могло отсрочить начало ишемической контрактуры и предотвратить травму миокарда [3]. Было высказано предположение, что сокращенное состояние каменного сердца можно сравнить с трупным окоченением поперечнополосатых мышц, при котором сокращение происходит из-за дефицита аденозинтрифосфата. Врожденные пороки сердца приводят к гипертрофии миокарда, что связано с перегрузкой объемом и давлением. Гипертрофированное сердце требует большее количество энергии и, соответственно, в большей степени подвержено риску развития ишемической контрактуры [5].

Представлен клинический случай радикальной коррекции ДМПП и ДМЖП с развитием синдрома каменного сердца.

Клинический случай

Из анамнеза известно: ребенок женского пола, родился путем кесарева сечения (экстренное – преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты) на сроке 30 нед. С рождения состояние тяжелое, оценка по шкале Апгар 2,5 балла.

Вес при рождении 1,72 кг, рост 40 см. Респираторный дистресс-синдром, с рождения проводилась инвазивная искусственная вентиляция легких, на 9-е сут ребенок переведен на неинвазивную искусственную вентиляцию легких с чередованием спонтанного дыхания. Диагностирован ВПС: перимембранозный ДМЖП, ДМПП вторичного типа, стеноз клапана легочной артерии. Выявлены множественные пороки костно-мышечной системы, асимметрия грудной клетки, по данным рентгенографии – агенезия передних отделов реберных дуг с 1 по 5, клиновидный позвонок НГО (заподозрен синдром Поларда). Положительные антитела к цитомегаловирусу, авидность 75%. Поставлен клинический диагноз – врожденный порок сердца: приточный дефект межжелудочковой перегородки, дефект межпредсердной перегородки вторичного типа, хроническая сердечная недостаточность Па степени, 3–4 функционального класса. Высокая легочная гипертензия. Сопутствующие заболевания: тяжелое перинатальное гипоксически-ишемически-геморрагическое поражение центральной нервной системы, шейно-болевой синдром (купирован), синдром формирующихся двигательных нарушений, множественные врожденные пороки развития (врожденный порок сердца, врожденный порок развития костно-мышечной системы – аплазия большой грудной мышцы слева, агенезия передних отделов ребер 1–5 слева, клиновидный позвонок нижнегрудного отдела – между 11 и 12 позвонками справа, возможен синдром Поланда), инфекция мочевыводящих путей неясной этиологии, санация. Неонатальная анемия смешанного генеза, тяжелая в анамнезе (корригирована гемотрансфузией). Застойная пневмония, период реконвалесценции.

Неонатальным кардиологическим консилиумом решено отложить плановое оперативное вмешательство по коррекции ВПС до достижения веса 3,5 кг. В динамике, в возрасте 38 сут, отмечено нарастание дыхательной недостаточности с необходимостью респираторной поддержки – неинвазивной искусственной вентиляции легких с чередованием спонтанного дыхания. По данным эхокардиографии: приточный мышечный ДМЖП размером 8,4 мм с двунаправленным сбросом, ДМПП размером 6,2 мм с двунаправленным сбросом, гемодинамический стеноз клапана легочной артерии. Проведен повторный неонатальный кардиологический консилиум, учитывая гемодинамическую значимость межжелудочкового сообщения, дилатацию камер сердца, гиперволемию малого круга кровообращения (по данным рентгенографии органов грудной клетки), потребность в инвазивной респираторной поддержке, на фоне субмаксимальной терапии сердечной недостаточности (фуросемид 0,4 мг/кг/ч, спиронолактон 1,5 мг/кг/сут, каптоприл 0,5 мг/кг/сут), а также учитывая опыт центра по выполне-

нию радикальной коррекции сложных ВПС с ИК, в том числе у недоношенных и маловесных детей, было решено провести «открытую» операцию в условиях ИК.

До оперативного вмешательства лабораторно и инструментально пациентка скомпенсирована, отмечен моноцитоз 22,1%. На момент оперативного вмешательства состояние ребенка оценивалось как тяжелое, обусловленное некорригированным ВПС, высокой легочной гипертензией, сопутствующей патологией. Физическое развитие ниже среднего, дисгармоничность за счет дефицита массы тела.

Анестезиологическое пособие

На 8-е сут с момента госпитализации выполнено закрытие ДМПП и ДМЖП. Масса тела ребенка на момент операции составляла 2,1 кг, рост – 45 см, площадь поверхности тела 0,16 м². Общая анестезия обеспечивалась ингаляционным анестетиком севофлураном с минимальной альвеолярной концентрацией 1 и внутривенной инфузией пропофола (1 мг/кг/ч), фентанила (5 мкг/кг/ч) и атракурия (0,5 мг/кг/ч). Во время операции выполнены инвазивный мониторинг артериального давления в лучевой артерии, мониторинг частоты сердечных сокращений и сатурации гемоглобина посредством пульсоксиметрии, электрокардиография в трех основных отведениях, NIRS-мониторинг, капнография. Лабораторно: мониторинг кислотно-основного состояния венозной и артериальной крови.

Искусственное кровообращение планировалось в условиях нормотермии с фармакохолодовой кардиopleгией раствором «Кустодиол» с использованием аппарата ИК Maquet HL-20 (Швеция) и оксигенатора Dideco D100 Kids (Италия). Объемная скорость перфузии поддерживалась на уровне, достаточном для обеспечения сердечного индекса – 3,0 л/мин/м². Объем первичного заполнения – 200 мл: эритроцитная взвесь лейкоредуцированная – 40 мл, свежезамороженная плазма – 40 мл, 20% раствор альбумина – 20 мл, стерофундин изотонический (B. Braun, Германия) – 100 мл, 15% раствор маннитола – 7 мл, 5% раствор натрия бикарбоната – 10 мл, гепарин – 600 МЕ. Объем кардиopleгического раствора – 100 мл. Объем ультрафильтрата в процессе модифицированной ультрафильтрации – 300 мл. Время ИК – 281 мин, время пережатия аорты – 66 мин. До начала ИК отмечены стабильные показатели гемодинамики (частота сердечных сокращений – 140 уд/мин, артериальное давление – 64/34 мм рт. ст., центральное венозное давление – 12 см вод. ст.). Кислородное обеспечение тканей было достаточным (SvO₂ 72%), уровень гемоглобина – 117 г/л, Hct 36%.

Во время ИК среднее артериальное давление было в пределах нормы для данного возраста (43 мм рт. ст.), центральное венозное давление – 0 мм

вод. ст., за 281 мин ИК лактат достигал уровня 6,70 ммоль/л. Кардиоплегический раствор вводился антеградно в течение 8 мин с давлением 40–50 мм рт. ст., с объемом из расчета 1 мл/мин/г массы сердца, асистолия наступила на первой минуте кардиopleгии. В связи с выраженной сердечной недостаточностью спустя 120 мин реперфузии сердца и инфузии вазопрессоров (норэпинефрин 0,15 мкг/кг/мин) принято решение о сохранении хирургического диастаза грудины, пациентка переведена на веноартериальное экстракорпоральное мембранное кровообращение. Объемная скорость перфузии – 480 мл/мин (сердечный индекс 3,0), число оборотов – 6 550 в минуту воздушным потоком 0,2 л/мин, уровень АСТ – 200–240 сек, церебральная NIRS – 74%. Собственный ритм сердца – полная АВ-блокада, предсердный ритм с частотой для предсердий 150 уд/мин, для желудочков – идиовентрикулярный с частотой 78–118 уд/мин. Подключен временный электрокардиостимулятор в режиме DDD. Дыхание: искусственная вентиляция легких в режиме SIMV PC + PS (FiO₂ – 50%, пиковое давление в дыхательных путях – 22 см вод. ст., положительное давление конца выдоха – 7 см вод. ст.).

Течение операции

Оба желудочка значительно дилатированы и гипертрофированы. Канюлированы аорта и полые вены, дренаж левого желудочка через правую верхнюю легочную вену. Сразу после начала ИК клипирован общий артериальный проток. Отмечен недостаточный приток в кардиотом, визуальное сердце хорошо дренировано, позиционирование канюли в нижней полой вене без значимого эффекта, при подключении вакуума определено наличие воздуха в канюле нижней полой вены, что препятствовало адекватному венозному дренированию. Решено применить охлаждение до 30 °С, на этом фоне отток крови адекватный, однако при достижении температуры 30 °С возникла фибрилляция желудочков (до конца этапа ИК центральная температура не была ниже 30 °С), принято решение выполнить кардиopleгию. Зажим на восходящую аорту, кардиopleгия раствором «Кустодиол» в восходящую аорту. Визуализация оттока кардиopleгического раствора из коронарного синуса. Сразу после начала кардиopleгии отмечен отек миокарда, миокард резиновой плотности. Правым атриотомным доступом ревизована межпредсердная перегородка, дефект вторичного типа, левожелудочковый дренаж стоит корректно в полости ЛЖ. Миокард обоих желудочков и межжелудочковой перегородки отечный. После завершения кардиopleгии ревизирована межжелудочковая перегородка. Дефект субтрикуспидальный щелевидной формы за счет отека межжелудочковой перегородки, при расправ-

лении дефект примерно 10 × 8 мм. Для лучшей экспозиции дефекта септальная створка рассечена от свободного края к основанию. Дефект закрыт заплатой «КемПериплас» (ЗАО «НеоКор», Россия), фиксированной непрерывно обвивным швом, дополнительно наложены пять П-образных швов на прокладках. Целостность септальной створки восстановлена. Гидравлическая проба на трикуспидальном клапане признана удовлетворительной. При ревизии межпредсердной перегородки дефект вторичного типа 8 × 8 мм закрыт заплатой из ксеноперикарда «КемПериплас», фиксированной непрерывно обвивным швом. Поперечно рассечена легочная артерия, клапан легочной артерии трехстворчатый, пропускает буж 12 мм. Герметизация легочной артерии. Ушивание правого предсердия. После профилактики воздушной эмболии открыта аорта. Сократительная активность миокарда отсутствует, миокард плотный, отечный. После снятия зажима с аорты гемодинамика при 100% перфузионном индексе стабильна, артериальное давление 54/47 мм рт. ст. Согревание больного. Длительная реперфузия. Учитывая выраженно сниженную сократительную функцию сердца переход на веноартериальную экстракорпоральную мембранную оксигенацию. Вшита барьерная пленка из перчаточной резины.

Послеоперационный период

В отделении реанимации на 15-е сут общее состояние ребенка оценивалось как крайне тяжелое, обусловленное сердечно-сосудистой, дыхательной, почечной, печеночной недостаточностью, двусторонней полисегментарной пневмонией, сепсисом и ДВС-синдромом на фоне длительного хирургического диастаза грудины, высокой гуморальной активностью крови, что потребовало коррекции антибактериальной терапии. При попытке уменьшения объемной скорости перфузии наблюдалась нестабильность гемодинамики. На фоне работы аппарата экстракорпоральной мембранной оксигенации, вазопрессорной и кардиотонической поддержки артериальное давление – 50–65/50–55 мм рт. ст., частота сердечных сокращений – 135–145 уд/мин в ритме кардиостимулятора (DDD). Сатурация при пульсоксиметрии – 95–100%, анализ кислотно-основного состояния артериальной крови – 93–96%, венозной – 75–80%. Уровень лактата в динамике снизился до нормальных значений. Сеансы перитонеального диализа раствором № 3, эффективны. Несмотря на применяемое лечение, эффекта достичь не удавалось: сохранялось выраженное снижение сократительной способности миокарда левого и правого желудочков. По данным эхокардиографии: фракция выброса левого желудочка – 7–17%, фракционное изменение площади правого желудочка – 0%.

На 15-е сут. у ребенка отмечена резкая нестабильность гемодинамики, рефрактерная к введению вазопрессорных и кардиотонических препаратов, по анализу давления на входящей и исходящей магистралях диагностирован тромбоз оксигенатора. На фоне реанимационных мероприятий попытка смены оксигенатора неэффективна. Констатирована биологическая смерть.

Результаты посмертного патанатомического исследования

При патологоанатомическом исследовании выявлен недиагностированный миокардит вирусной этиологии. При макроскопическом осмотре сердца эпикард шероховатый, тусклый, серого цвета с наложениями. В полости сердца немногочисленные смешанные свертки и жидкая кровь. Пристеночный и клапанный эндокард тонкий, гладкий с участками утолщения. Миокард бледный, красно-коричневый, дряблый, пестрого вида, с участками сероватого цвета. Папиллярные мышцы утолщены, на разрезе красно-коричневого цвета. Толщина стенок левого желудочка 0,5 (N до 0,3) см, правого – 0,4 (N до 0,2) см. В межжелудочковой и межпредсердной перегородках заплаты из ксеноперикарда, швы состоятельны. Микроскопически: фиброз эндокарда (рис. 1), межклеточные пространства мышечной ткани неравномерно расширены. Искреченность кардиомиоцитов сохранена. Ядра округлые или сигарообразные, определяются во всех местах. Интерстициальный неравномерно выраженный отек с многочисленной лейкоцитарной инфильтрацией (рис. 2). Стенка сосудов неотчетливая, утолщена (рис. 3). Сосуды не спазмированы, полнокровные, в просвете большинства сосудов наблюдается стаз эритроцитов, некоторые сосуды тромбированы, с реканализацией, цитоплазма эндотелиоцитов с включениями неясной природы, ядра эндотелиоцитов округлые.

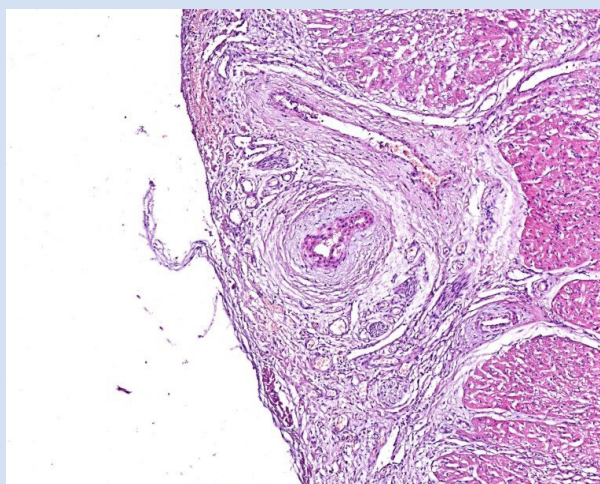


Рисунок 1. Фиброз эндокарда
Figure 1. Endocardial fibrosis

Обсуждение

На основании патологоанатомических изменений и предоперационных маркеров возможно проведение дифференциальной диагностики с миокардитом. Точная заболеваемость миокардита неизвестна, и, вероятно, недооценена, что связано с наличием бессимптомных или малосимптомных форм. Диагностика и соответствующее лечение имеют первостепенное значение при миокардите у детей, поскольку он остается признанной причиной внезапной сердечной смерти у детей и спортсменов – до 12% случаев по данным крупных исследований, преимущественно основанных на аутопсии [4]. С точки зрения патофизиологии патоген, проникающий в клетку-хозяина, активирует воспалительный каскад с участием воспалительных медиаторов (фактор некроза опухоли α , интерлейкин 1β , интерлейкин 6), через несколько дней после заражения адаптивный иммунный ответ через антигенспецифические Т- и В-клетки устраняет вирус, но также вызывает дальнейшее повреждение миоцитов, что приводит к прогрессированию фиброза, который может привести к развитию кардиомиопатии. По-

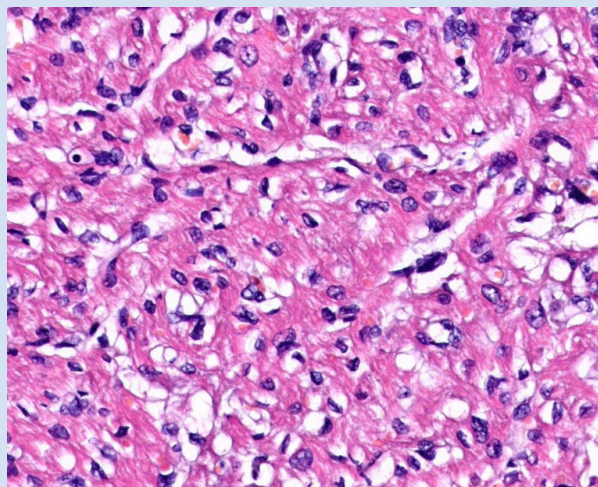


Рисунок 2. Отек интерстиция
Figure 2. Swelling of the interstitium

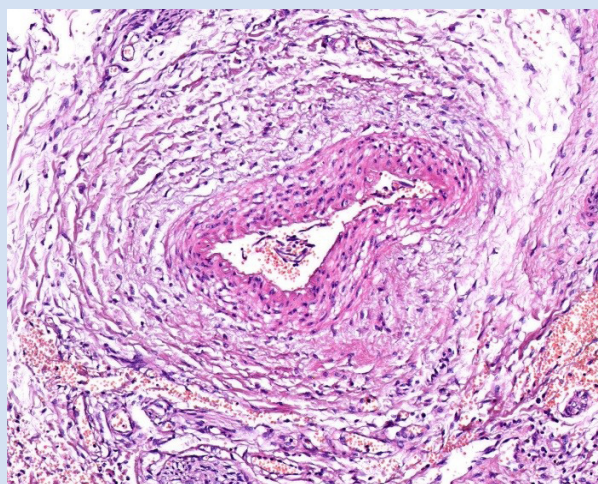


Рисунок 3. Гиперплазия сосудистой стенки
Figure 3. Hyperplasia of the vascular wall

сле уменьшения выраженности воспаления сердце может восстановиться, однако в некоторых случаях сохранение вируса и воспаления может привести к неблагоприятному ремоделированию желудочков [6]. Согласно клиническим рекомендациям Министерства здравоохранения РФ «Миокардит у детей», рутинные лабораторные исследования (клинический и биохимический анализы крови и мочи) в диагностике кардитов недостаточно информативны. В связи с возрастными особенностями лимфоцитоз в представленном нами случае не имел диагностического значения. Моноцитоз до 22% (как предиктор вирусной инфекции), а также информации о наличии титра антител к цитомегаловирусу должны были стать поводом к дополнительному обследованию пациента, в частности к исследованию иммунных (ПЦР и ИФА) и биохимических маркеров (тропонины I и T, лактатдегидрогеназа, креатинфосфокиназа) миокардиального повреждения и началу этиотропной терапии. Течение вирусного миокардита, вероятно, привело к неишемической кардиомиопатии, что в свою очередь связано с ремоделированием миокарда, эхо- и электрокардиографическая картина которого была стерта в связи с наличием некорригированного ВПС [7]. Кардиохирургическое вмешательство, в частности начало ИК, как эпизод ишемии сердца, стало начальной точкой ишемического повреждения кардиомиоцитов [8]. На момент оперативного вмешательства следовало усилить мероприятия, направленные на защиту миокарда и снижение его энергетических потребностей. Поскольку объем и время экспозиции кардиopleгического раствора, а также длительность пережатия аорты были адекватными, применение гипотермии ниже 30 °C могло профилактировать развитие синдрома контрактуры миокарда [9].

Информация об авторах

Зинчук Полина Вадимовна, младший научный сотрудник лаборатории органопroteкции у детей с врожденными пороками сердца отдела хирургии сердца и сосудов федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0009-0006-7717-9856

Халивопуло Иван Константинович, заведующий кардиохирургическим отделением № 2 федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-0661-4076

Ивкин Артем Александрович, заведующий лабораторией органопroteкции у детей с врожденными пороками сердца отдела хирургии сердца и сосудов федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-3899-1642

Заключение

На сегодняшний день данных о синдроме каменного сердца, не связанных с реперфузией, в особенности при радикальной коррекции порока сердца у маловесных недоношенных пациентов с тяжелой сопутствующей патологией, крайне мало. Несмотря на то что осложнение остается редким, оно представляет значительную угрозу жизни пациента, поскольку эффективные методы лечения до сих пор не разработаны. В контексте ишемической контрактуры миокарда единственный доступный метод – профилактика. Крайне важно, чтобы кардиохирургическая бригада помнила о вероятности развития такого осложнения и своевременно диагностировала предпосылки к нему.

Конфликт интересов

П.В. Зинчук заявляет об отсутствии конфликта интересов. И.К. Халивопуло заявляет об отсутствии конфликта интересов. А.А. Ивкин заявляет об отсутствии конфликта интересов. Д.В. Борисенко заявляет об отсутствии конфликта интересов. А.А. Ляпин заявляет об отсутствии конфликта интересов. Л.А. Богданов заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование

Работа выполнена при поддержке комплексной программы фундаментальных научных исследований РАН в рамках фундаментальной темы НИИ КПССЗ № 0419-2024-0002 «Периоперационные нейροпротективные стратегии в хирургии врожденных пороков сердца» при финансовой поддержке Министерства науки и высшего образования Российской Федерации в рамках национального проекта «Наука и университеты», номер государственного учета в НИОКТР: 124041800039-2.

Author Information Form

Zinchuk Polina V., Junior Researcher at the Laboratory of Organoprotection in Children with Congenital Heart Defects, Department of Heart and Vascular Surgery, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0009-0006-7717-9856

Khalivopulo Ivan K., Head of the Cardiac Surgery Department No. 2, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-0661-4076

Ivkin Artem A., Head of the Laboratory of Organoprotection in Children with Congenital Heart Defects, Department of Heart and Vascular Surgery, Federal State Budgetary Institution “Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases”, Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-3899-1642

Борисенко Дмитрий Викторович, врач – анестезиолог-реаниматолог отделения анестезиологии и реанимации федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-1636-9510

Ляпин Антон Александрович, врач – сердечно-сосудистый хирург отделения кардиохирургии № 2 федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0002-1661-1135

Богданов Лев Александрович, научный сотрудник лаборатории молекулярной, трансляционной и цифровой медицины отдела экспериментальной медицины федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научно-исследовательский институт комплексных проблем сердечно-сосудистых заболеваний», Кемерово, Российская Федерация; **ORCID** 0000-0003-4124-2316

Borisenko Dmitry V., Intensive Care Anesthesiologist at the Department of Anesthesiology and Intensive Care, Federal State Budgetary Institution "Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases", Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-1636-9510

Lyapin Anton A., Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiac Surgery No. 2, Federal State Budgetary Institution "Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases", Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0002-1661-1135

Bogdanov Lev A., Researcher at the Laboratory of Molecular, Translational and Digital Medicine, Department of Experimental Medicine, Federal State Budgetary Institution "Research Institute for Complex Issues of Cardiovascular Diseases", Kemerovo, Russian Federation; **ORCID** 0000-0003-4124-2316

Вклад авторов в статью

ЗПВ – интерпретация данных исследования, написание статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ХИК – интерпретация данных исследования, написание статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ИАА – анализ и интерпретация данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БДВ – получение данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

ЛАА – получение данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

БЛА – получение данных исследования, корректировка статьи, утверждение окончательной версии для публикации, полная ответственность за содержание

Author Contribution Statement

ZPV – data interpretation, manuscript writing, approval of the final version, fully responsible for the content

KhIK – data interpretation, manuscript writing, approval of the final version, fully responsible for the content

IAA – data analysis and interpretation, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

BDV – data collection, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

LAA – data collection, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

BLA – data collection, editing, approval of the final version, fully responsible for the content

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии. 2017;16(2):126-133. doi:10.15690/vsp.v16i2.1713
2. Li M., Qin Z., Steen E., Terry A., Wang B., Wohlfart B., Steen S., Arner A. Development and prevention of ischemic contracture ("stone heart") in the pig heart. Front Cardiovasc Med. 2023;10:1105257. doi: 10.3389/fcvm.2023.1105257.
3. Wahlquist Y., Soltesz K., Liao Q., Liu X., Pigot H., Sjöberg T., Steen S. Prevention of Ischemic Myocardial Contracture Through Hemodynamically Controlled DCD. Cardiovasc Eng Technol. 2021;12(5):485-493. doi: 10.1007/s13239-021-00537-8.
4. Harris K.M., Mackey-Bojack S., Bennett M., Nwaudo D., Duncanson E., Maron B.J. Sudden Unexpected Death Due to Myocarditis in Young People, Including Athletes. Am J Cardiol. 2021;143:131-134. doi: 10.1016/j.amjcard.2020.12.028.
5. Hald M., Hønge J., Dall R.P., Larsen S.H. Two cases of "stone heart" with fatal outcome. J Thorac Dis. 2018;10(1):E74-E76. doi:10.21037/jtd.2017.12.09
6. Law Y.M., Lal A.K., Chen S., Čiháková D., Cooper L.T.Jr., Deshpande S., Godown J., Grosse-Wortmann L., Robinson J.D., Towbin J.A.; American Heart Association

- Pediatric Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young and Stroke Council. Diagnosis and Management of Myocarditis in Children: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2021;144(6):e123-e135. doi: 10.1161/CIR.0000000000001001.
7. Tsatsopoulou A., Protonotarios I., Xylouri Z., Papagiannis I., Anastasakis A., Germanakis I., Patrianakos A., Nyktari E., Gavras C., Papadopoulos G., Meditskou S., Lazarou E., Miliou A., Lazaros G. Cardiomyopathies in children: An overview. Hellenic J Cardiol. 2023;72:43-56. doi: 10.1016/j.hjc.2023.02.007.
8. Wittnich C., Maitland A., Vincente W., Salerno T. Not all neonatal hearts are equally protected from ischemic damage during hypothermia. Ann Thorac Surg. 1991;52(4):1000-4. doi: 10.1016/0003-4975(91)91267-y.
9. Sorrell V.L., Paleru V., Altbach M.I., Hilwig R.W., Kern K.B., Gaballa M., Ewy G.A., Berg R.A. Mild hypothermia delays the development of stone heart from untreated sustained ventricular fibrillation--a cardiovascular magnetic resonance study. J Cardiovasc Magn Reson. 2011;13(1):17. doi:10.1186/1532-429X-13-17

REFERENCES

1. Saperova E.V., Vahlova I.V. Congenital Heart Diseases in Children: Incidence, Risk Factors, Mortality. *Current Pediatrics*. 2017;16(2):126-133. doi:10.15690/vsp.v16i2.1713 (In Russian)
2. Li M., Qin Z., Steen E., Terry A., Wang B., Wohlfart B., Steen S., Arner A. Development and prevention of ischemic contracture ("stone heart") in the pig heart. *Front Cardiovasc Med*. 2023;10:1105257. doi: 10.3389/fcvm.2023.1105257.
3. Wahlquist Y., Soltesz K., Liao Q., Liu X., Pigot H., Sjöberg T., Steen S. Prevention of Ischemic Myocardial Contracture Through Hemodynamically Controlled DCD. *Cardiovasc Eng Technol*. 2021;12(5):485-493. doi: 10.1007/s13239-021-00537-8.
4. Harris K.M., Mackey-Bojack S., Bennett M., Nwaudu D., Duncanson E., Maron B.J. Sudden Unexpected Death Due to Myocarditis in Young People, Including Athletes. *Am J Cardiol*. 2021;143:131-134. doi: 10.1016/j.amjcard.2020.12.028.
5. Hald M., Hønge J., Dall R.P., Larsen S.H. Two cases of "stone heart" with fatal outcome. *J Thorac Dis*. 2018;10(1):E74-E76. doi:10.21037/jtd.2017.12.09
6. Law Y.M., Lal A.K., Chen S., Čiháková D., Cooper L.T.Jr., Deshpande S., Godown J., Grosse-Wortmann L., Robinson J.D., Towbin J.A.; American Heart Association Pediatric Heart Failure and Transplantation Committee of the Council on Lifelong Congenital Heart Disease and Heart Health in the Young and Stroke Council. Diagnosis and Management of Myocarditis in Children: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*. 2021;144(6):e123-e135. doi: 10.1161/CIR.0000000000001001.
7. Tsatsopoulou A., Protonotarios I., Xylouri Z., Papagiannis I., Anastakis A., Germanakis I., Patrianakos A., Nyktari E., Gavras C., Papadopoulos G., Meditskou S., Lazarou E., Miliou A., Lazaros G. Cardiomyopathies in children: An overview. *Hellenic J Cardiol*. 2023;72:43-56. doi: 10.1016/j.hjc.2023.02.007.
8. Wittnich C., Maitland A., Vincente W., Salerno T. Not all neonatal hearts are equally protected from ischemic damage during hypothermia. *Ann Thorac Surg*. 1991;52(4):1000-4. doi: 10.1016/0003-4975(91)91267-y.
9. Sorrell V.L., Paleru V., Altbach M.I., Hilwig R.W., Kern K.B., Gaballa M., Ewy G.A., Berg R.A. Mild hypothermia delays the development of stone heart from untreated sustained ventricular fibrillation--a cardiovascular magnetic resonance study. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2011;13(1):17. doi:10.1186/1532-429X-13-17

Для цитирования: Зинчук П.В., Халивопуло И.К., Ивкин А.А., Борисенко Д.В., Ляпин А.А., Богданов Л.А. Клинический случай развития синдрома каменного сердца у недоношенного ребенка при радикальной коррекции врожденного порока сердца: дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородки. *Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний*. 2024;13(4S): 276-283. DOI: 10.17802/2306-1278-2024-13-4S-276-283

To cite: Zinchuk P.V., Khalivopulo I.K., Ivkin A.A., Borisenko D.V., Lyapin A.A., Bogdanov L.A. A clinical case of the "stone heart" syndrome in a premature baby with radical correction of a congenital heart defect: ventricular septal defect and atrial septal defect. *Complex Issues of Cardiovascular Diseases*. 2024;13(4S): 276-283. DOI: 10.17802/2306-1278-2024-13-4S-276-283