

ISSN 1607-0771(Print); ISSN 2408-9494 (Online)  
<https://doi.org/10.24835/1607-0771-2023-3-24-36>

# Диагностика амилоидоза сердца с применением современных ультразвуковых технологий

Е.В. Трубина<sup>1, 2\*</sup>, М.С. Сургутская<sup>2</sup>

<sup>1</sup> ФГБОУ ВО “Алтайский государственный медицинский университет”

Минздрава России; 656038 Барнаул, пр. Ленина, 40, Российская Федерация

<sup>2</sup> КГБУЗ “Алтайский краевой кардиологический диспансер”; 656055 Барнаул, ул. Малахова, д. 46, Российская Федерация

Амилоидоз является системным заболеванием, которое обусловлено отложением нерастворимых белковых фибрилл. При амилоидном поражении сердца развивается тяжелая сердечная недостаточность, зачастую рефрактерная к терапии. При этом степень тяжести сердечной недостаточности не соответствует степени снижения систолической функции левого желудочка, так как в большей степени нарушается диастолическая функция. В настоящее время существуют схемы лечения данного заболевания, поэтому важна его диагностика на ранней стадии. “Золотым стандартом” диагностики кардиального амилоидоза является биопсия миокарда. Однако на современном этапе весомое значение имеют и неинвазивные методы.

**Цель работы:** обзор признаков амилоидоза сердца, выявляемых с помощью эхоД

кардиографии, в том числе с применением современных ультразвуковых технологий, позволяющих заподозрить амилоидное поражение сердца и инициировать дальнейшее дообследование.

**Ключевые слова:** амилоидоз сердца; амилоидная кардиомиопатия; эхокардиография; спекл-трекинг-эхокардиография; продольная деформация; скручивание левого желудочка; раскручивание левого желудочка

**Конфликт интересов:** авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Цитирование:** Трубина Е.В., Сургутская М.С. Диагностика амилоидоза сердца с применением современных ультразвуковых технологий. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2023; 3: 24–36. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-2023-3-24-36>.

Трубина Елена Викторовна – канд. мед. наук, доцент кафедры ультразвуковой и функциональной диагностики с курсом ДПО ФГБОУ ВО “Алтайский государственный медицинский университет” Минздрава России; заведующая отделением функциональной диагностики КГБУЗ “Алтайский краевой кардиологический диспансер”, Барнаул. <http://orcid.org/0000-0002-4655-2068>

Сургутская Мария Сергеевна – врач отделения функциональной диагностики КГБУЗ “Алтайский краевой кардиологический диспансер”, Барнаул. <http://orcid.org/0000-0003-3780-7337>

**Контактная информация\*:** Трубина Елена Викторовна – e-mail: tev1967.88@mail.ru

## ВВЕДЕНИЕ

Амилоидоз сердца, или амилоидная кардиомиопатия, – инфильтративное заболевание, характеризующееся отложением нерастворимого белка амилоида в межклеточном пространстве миокарда. В результате инфильтрации происходит утолщение стенок, что приводит к их ригидности и нарушению расслабления. Следует отметить, что термины “гипертрофия левого желудочка” и “утолщение левого желудочка” используются взаимозаменяюще при описании гипертрофического фенотипа [1]. Считается, что амилоидная кардиомиопатия является классической моделью рестриктивной кардиомиопатии, поэтому основным проявлением данного заболевания является тяжелая сердечная недостаточность, обусловленная диастолической дисфункцией. Систолическая дисфункция возникает на поздних стадиях заболевания [2]. Распространенность амилоидоза сердца до конца не изучена, так как амилоидоз не имеет специфических клинических проявлений. Различные типы амилоидоза встречаются с различной частотой. К сожалению, данных по заболеваемости системным амилоидозом в России нет [3, 4].

В Англии по данным эпидемиологического исследования заболеваемость системным амилоидозом превышает 0,8 на 100 000 населения [5]. В популяции пациентов 85 лет и старше по данным аутопсии у 25% определяют амилоидные депозиты [6]. Среди пациентов с признаками гипертрофии левого желудочка (ЛЖ) от 5 до 16% случаев кардиомиопатий могут быть обусловлены транстиретиновым (ATTR) кардиальным амилоидозом [7]. В США ежегодно регистрируется от 1275 до 3200 новых случаев заболевания на основе данных о заболеваемости, полученных в ходе крупного эпидемиологического исследования [8]. Среди пациентов, направленных на коррекцию аортального стеноза, амилоидоз сердца встречается в 8–16% случаев [9, 10].

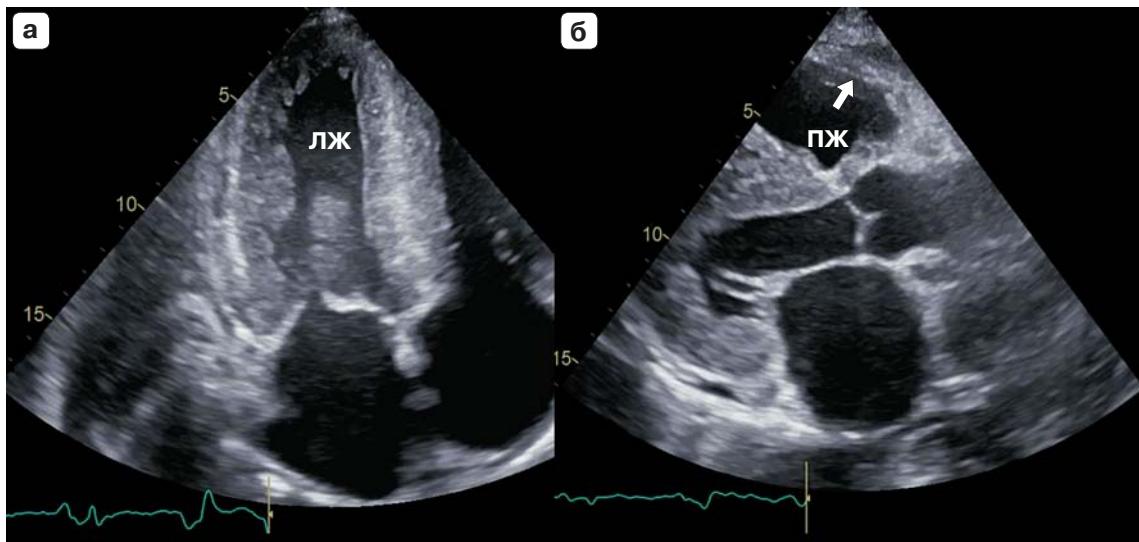
Однако отсутствие настороженности врачей приводит к неоправданно низкой выявляемости заболевания на ранних стадиях [4]. Кроме того, амилоидоз до сих пор недооценивается практическими врачами как причина тяжелой сердечной недостаточности, и, в первую очередь с сохраненной фракцией выброса. Как правило, диагноз

амилоидоза, если и ставится, то на далеко зашедшей стадии заболевания. В настоящее время существуют жизнеспасающие схемы лечения, поэтому крайне важна ранняя неинвазивная диагностика амилоидной кардиомиопатии.

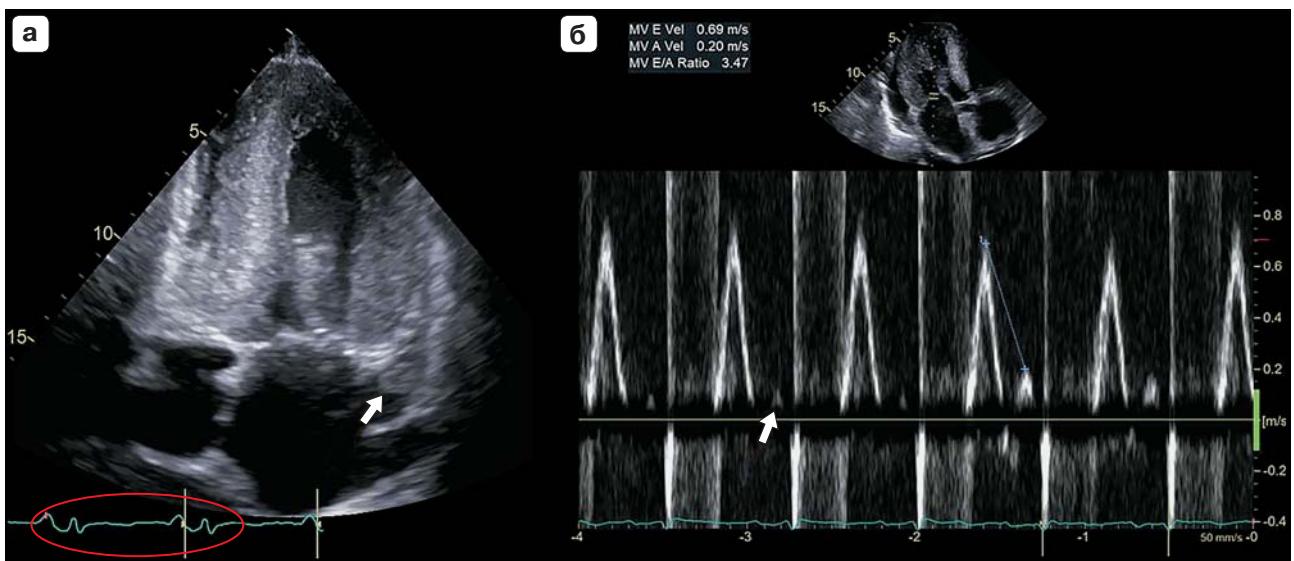
Первые эхокардиографические находки при сердечном амилоидозе описаны в 1975 г. [11]. Авторы отметили нормальные размеры ЛЖ в диастолу и уменьшение систолического размера, снижение амплитуды движения стенок и перикардиальный выпот. В 1976 г. С. Child и соавт. [12] описали симметричную гипертрофию стенок ЛЖ и нормальные или уменьшенные размеры ЛЖ при отсутствии артериальной гипертензии и аортального стеноза, а также отсутствие систолического утолщения межжелудочковой перегородки и ее диастолического истончения. С тех пор интерес к диагностике амилоидоза с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ) не угасает.

Как известно, существует целый ряд заболеваний, протекающих с фенотипом гипертрофии, что является определенной проблемой, требующей дифференциальной диагностики. И хотя самым чувствительным методом диагностики амилоидоза и “золотым стандартом” является биопсия миокарда [13, 14], существуют неинвазивные критерии амилоидного поражения сердца, выявляемые с помощью ЭхоКГ, в том числе с применением современных ультразвуковых технологий. Для своевременного выявления заболевания решающее значение имеют так называемые красные флаги – признаки, призывающие заподозрить заболевание и включить амилоидоз в дифференциальную диагностику.

По данным Международной консенсусной группы специалистов по амилоидозу амилоидоз должен быть заподозрен при толщине межжелудочковой перегородки и задней стенки ЛЖ  $> 12$  мм (рис. 1) при отсутствии других потенциальных причин гипертрофии [15]. Гипертрофия, как правило, носит симметричный характер. “Зернистый блестящий” вид миокарда, описанный в 1981 г. [16], на сегодняшний день имеет низкую специфичность в связи с применением режима тканевой гармоники. Так как для амилоидоза характерно бивентрикулярное поражение, необходимо исключать гипертрофию и правого желу-



**Рис. 1.** Двухмерный режим. а – апикальная четырехкамерная позиция в диастолу желудочков. Выраженная гипертрофия ЛЖ; б – параптернальная позиция по длинной оси ЛЖ в диастолу – толщина на межжелудочковой перегородке и задней стенки ЛЖ > 12 мм, толщина стенки правого желудочка > 5 мм. Стрелкой показана стенка правого желудочка.



**Рис. 2.** а – двухмерный режим. Апикальная промежуточная позиция с прицельным выведением ушка левого предсердия: тромб (показан стрелкой) в ушке левого предсердия при синусовом ритме; б – импульсноволновой допплеровский режим трансмитрального кровотока. Рестриктивный характер наполнения ЛЖ с резким снижением амплитуды пика А (показан стрелкой) (скорость позднего диастолического наполнения ЛЖ максимально до 20 см/с).

дочка [17]. Отмечается, что чем более выражена амилоидная инфильтрация миокарда, тем больше толщина стенки правого желудочка со снижением его систолической функции (см. рис. 1).

При сердечном амилоидозе происходит инфильтрация не только миокарда же-

лудочков, но и предсердий. По данным S. Dubrey и соавт. [18], это вызывает их дисфункцию в виде “механической остановки” и тромбообразование даже при синусовом ритме (рис. 2). Механическая дисфункция предсердий проявляется резким снижением амплитуды пика А (скорость

позднего диастолического наполнения трансмитрального потока в режиме импульсноволновой допплерографии) или полным его отсутствием (см. рис. 2). Также при исследовании трансмитрального потока в режиме импульсноволновой допплерографии регистрируется соотношение  $E/A > 1,5$  (пик  $E$  – скорость раннего диастолического наполнения ЛЖ) и время замедления пика  $E < 150$  мс [18, 19]. Этому способствует и высокое давление наполнения ЛЖ. При исследовании диастолической функции ЛЖ определяется ее нарушение 2-й степени и более [20].

С инфильтрацией миокарда предсердий связано и утолщение межпредсердной перегородки [21].

Еще одним проявлением амилоидной инфильтрации миокарда является снижение продольной функции ЛЖ, определяемое импульсноволновым режимом тканевой допплерографии на медиальной части фиброзного кольца митрального клапана. Снижение скоростей всех пиков движения медиальной части фиброзного кольца митрального клапана  $<5$  см/с – систолического  $s'$ , раннего диастолического  $e'$ , позднего диастолического  $a'$  (правило “5-5-5”, рис. 3) свидетельствует о далеко зашедшей стадии заболевания [22].

С появлением возможности исследовать продольную деформацию миокарда ЛЖ и механику сердца в целом эта методика стала активно применяться у пациентов с гипертрофическим фенотипом с целью дифференциальной диагностики [23–27].

В 2012 г. впервые был описан феномен “апикального спарринга” у пациентов с амилоидной кардиомиопатией [28]. При исследовании продольной систолической деформации ( $LSS$  – *longitudinal systolic strain*) миокарда было выявлено ее более значимое снижение в базальных и средних сегментах ЛЖ относительно апикальных сегментов. С помощью магнитно-резонансной томографии сердца авторами было показано, что накопление амилоида, в первую очередь, происходит в базальных сегментах ЛЖ, а апикальные сегменты остаются сохранными даже на поздней стадии заболевания. Отношение среднего значения продольной систолической деформации верхушечных ( $LSSap$ ) сегментов ЛЖ к среднему значению продольной систо-

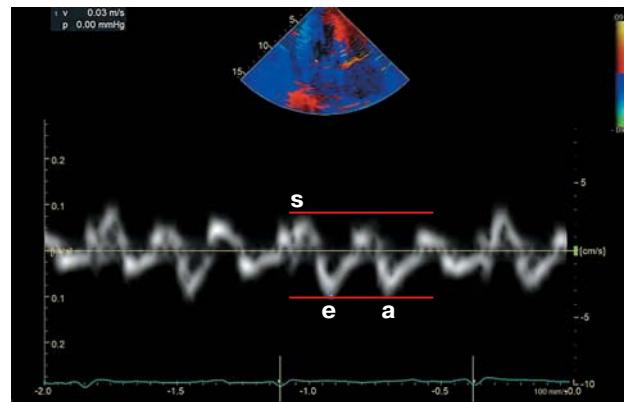


Рис. 3. Импульсноволновой режим тканевой допплерографии медиальной части фиброзного кольца митрального клапана из апикальной четырехкамерной позиции. Правило “5-5-5”: снижение всех пиков  $< 5$  см/с (систолического  $s'$ , раннего диастолического  $e'$ , позднего диастолического  $a'$ ).

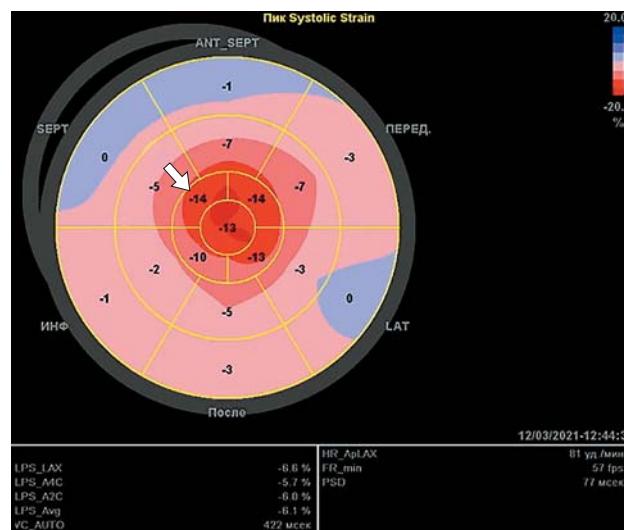


Рис. 4. Феномен “апикального спарринга” в режиме спекл-трекинг-ЭхоКГ: паттерн “бычьего глаза” “вишенка на торте”, среднее  $LSSap$ /среднее  $LSSmed+bas > 1$ . Стрелкой показан градиент продольной деформации межжелудочковой перегородки от основания к верхушке  $LSSapIVS / LSSbasIVS > 2,1$ .

лической деформации медиальных и базальных сегментов ( $LSSmed+bas$ ) более 1 с чувствительностью 93% и специфичностью 82% свидетельствует об амилоидном поражении сердца. Схема “бычий глаз” имеет при этом характерный вид “вишенка на торте” (рис. 4).

В 2013 г. был предложен еще один индекс, основанный на исследовании деформации миокарда: отношение значения продольной систолической деформации в апикальном сегменте межжелудочковой перегородки (*LSSapIVS*) к значению продольной систолической деформации в базальном сегменте межжелудочковой перегородки (*LSSbasIVS*) (см. рис. 4). Значение данного показателя  $> 2,1$  свидетельствует об амилоидозе сердца с чувствительностью 88% и специфичностью 85% [29]. Используя при этом значение времени замедления пика  $E < 200$  мс, авторы исследования повысили специфичность критерия *LSSapIVS/LSSbasIVS* до 100%.

По данным мультицентрового исследования [30], у пациентов с системным амилоидозом и у пациентов с гипертрофическим фенотипом была предложена эхокардиографическая шкала вероятности амилоидного поражения сердца. Для таких параметров, как ОТС (относительная толщина стенок ЛЖ),  $E/e'$  (отношение пика  $E$  трансмитрального потока к скорости движения фиброзного кольца митрального клапана в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии), *TAPSE* (системи-

ческая экскурсия плоскости кольца трикуспидального клапана), глобальная продольная систолическая деформация (*GLSS – Global LSS*) ЛЖ и отношение значения деформации в апикальном сегменте межжелудочковой перегородки к значению деформации в базальном сегменте межжелудочковой перегородки, была определена диагностическая эффективность в баллах (табл. 1).

Данная балльная шкала вошла в позиционный документ рабочей группы ESC по заболеваниям миокарда и перикарда [31].

Британское общество эхокардиографии не рекомендует оценку в баллах, а предлагает определять степень вероятности сердечного амилоидоза (табл. 2) на основании эхокардиографических критериев [32].

В российское практическое руководство по диагностике и лечению транстиретин-амилоидной кардиомиопатии и проект рекомендаций по лечению системного AL-амилоидоза в число “красных флагов” включены толщина стенок ЛЖ, сниженная продольная деформация ЛЖ и феномен “апикального спарринга”) [4].

E.D. Pagourelas и соавт. [33, 34] показали значимую эффективность такого по-

**Таблица 1.** Шкала эхокардиографических критериев вероятности сердечного амилоидоза с подтвержденным биопсией экстракардиальным амилоидозом

При необъяснимой толщине стенок ЛЖ <sup>1</sup> $\geq 12$ мм плюс 1 или 2:		
1. Характерные параметры ЭхоКГ ( $\geq 2$ из а, б и в должны присутствовать)		
а – 2-я степень или более диастолической дисфункции		
б – снижение пиков $s'$ , $e'$ , $a' < 5$ см/с <sup>2</sup>		
в – снижение GLSS $< -15\%$ (в абсолютном значении) <sup>3</sup>		
2. Мультипараметрическая оценка: $\geq 8$ баллов		
а – относительная толщина стенок ЛЖ $> 0,6$	3 балла	
б – $E/e' > 11$ <sup>4</sup>	1 балл	
в – <i>TAPSE</i> $\leq 19$ мм <sup>5</sup>	2 балла	
г – <i>GLSS</i> $\leq -13\%$ (в абсолютном значении) <sup>3</sup>	1 балл	
д – <i>LSSapIVS/LSSbasIVS</i> $> 2,9$ <sup>6</sup>	3 балла	

*Примечание.*

<sup>1</sup> ЛЖ – левый желудочек.

<sup>2</sup>  $s$  – систолический пик,  $e$  – ранний диастолический пик,  $a$  – поздний диастолический пик в импульсноволновом режиме тканевой допплерографии на медиальной части фиброзного кольца митрального клапана.

<sup>3</sup> GLSS – глобальная продольная систолическая деформация миокарда ЛЖ.

<sup>4</sup>  $E/e'$  – отношение пика  $E$  трансмитрального потока к средней скорости движения базального сегмента боковой стенки и межжелудочковой перегородки в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии.

<sup>5</sup> TAPSE – систолическая экскурсия плоскости кольца трикуспидального клапана.

<sup>6</sup> *LSSapIVS / LSSbasIVS* – отношение значения деформации в апикальном сегменте к значению деформации в базальном сегменте межжелудочковой перегородки.

Таблица 2. Вероятность амилоидоза сердца в зависимости от эхокардиографических показателей [32]

Вероятность сердечного амилоидоза	Эхокардиографический показатель
Низкая вероятность	Нормальная толщина стенок ЛЖ <sup>1</sup> Нормальные размеры предсердий Скорость $e' lat$ или $e' bas^2 > 10$ см/с Нормальные значения GLSS <sup>3</sup> и отсутствие феномена “апикальный спарринг”
Сомнительная	Смешанные параметры
Высокая вероятность	Увеличение толщины стенок ЛЖ <sup>1</sup> Снижение GLSS <sup>3</sup> с наличием феномена “апикальный спарринг” 3-я степень диастолической дисфункции ЛЖ <sup>1</sup>

Примечание.

<sup>1</sup> ЛЖ – левый желудочек.

<sup>2</sup>  $e' lat$  – скорость движения базального сегмента боковой стенки в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии;  $e' bas$  – скорость движения базального сегмента межжелудочковой перегородки в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии.

<sup>3</sup> GLSS – глобальная продольная систолическая деформация миокарда ЛЖ.

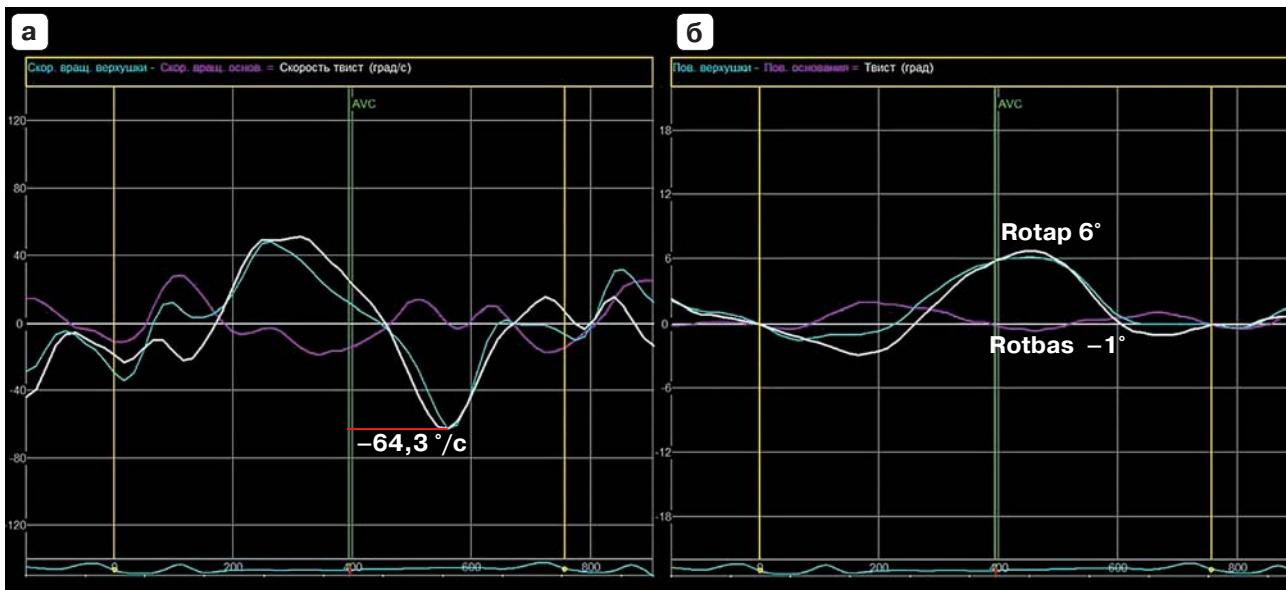
казателя, как отношение фракции выброса к значению GLSS ЛЖ (ФВ/GLSS), в качестве дифференциального критерия у пациентов с гипертрофией ЛЖ, в частности у пациентов с сердечным амилоидозом и гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП). Значение данного показателя  $> 4,1$  позволяет дифференцировать эти два состояния.

При амилоидозе сердца нарушение функции левого предсердия (ЛП) возникает по двум причинам: повышение давления наполнения ЛЖ и “механическая остановка” вследствие инфильтрации амилоидом [18]. K. Nochioka и соавт. [35] с помощью спекл-трекинг-ЭхоКГ исследовали все фазовые функции ЛП (резервуара, кондуита, насосную). Авторы показали, что при сердечном амилоидозе происходит снижение всех функций ЛП, причем более тяжелое нарушение деформации ЛП коррелировало с более тяжелым нарушением систолической и диастолической функций ЛЖ. В связи с этим у пациентов с амилоидной кардиомиопатией ожидаемые значения деформации ЛП  $< 19\%$ , что соответствует 2-й степени и более диастолической дисфункции [35, 36]. Этот факт еще раз подтверждает, что инфильтрация амилоидом параллельно ухудшает функцию ЛЖ и ЛП. При этом авторы не выявили корреляции между значением деформации ЛП и его размером.

Скручивание и раскручивание являются важными параметрами функции ЛЖ, поэ-

тому появляется все больше работ по их исследованию при амилоидной кардиомиопатии. В работе G. Nucifora и соавт. [37] были показаны более низкие значения скручивания ЛЖ у пациентов с сердечным амилоидозом в сравнении с пациентами с ГКМП:  $11,3 \pm 4,0^\circ$  и  $18,9 \pm 6,7^\circ$  ( $p < 0,001$ ) соответственно, а пиковое значение скручивания  $< 15,6^\circ$  с чувствительностью 85% и специфичностью 80% свидетельствует об амилоидном поражении сердца (рис. 5). Так как скручивание является результатом базальной и апикальной ротации, авторы показали, что значение скручивания ЛЖ связано со значительным снижением именно базальной ротации. В исследовании MAGYAR-Path Study у 6 из 10 пациентов с сердечным амилоидозом было выявлено одностороннее движение базальных и апикальных сегментов ЛЖ, так называемый феномен ригидной ротации [38, 39]. Это еще раз подчеркивает тот факт, что при сердечном амилоидозе отложение амилоида, в первую очередь, происходит в базальных сегментах.

Раскручивание является важным показателем диастолической функции ЛЖ, так как создается внутрижелудочковый градиент давления, что способствует активному присасыванию крови из предсердий в начале диастолы [40]. У пациентов с сердечным амилоидозом снижается скорость раскручивания и увеличивается время до пика



**Рис. 5.** а – графики скорости ротации основания ЛЖ (розовая линия), скорости ротации верхушки ЛЖ (голубая линия) и скорости скручивания или твиста (белая линия); снижение скорости раскручивания и увеличение времени до пика раскручивания; б – графики ротации основания ЛЖ, ротации верхушки ЛЖ и скручивания или твиста; скручивание ЛЖ со значительным снижением базальной ротации. Rotbas – базальная ротация (розовая линия), Rotap – апикальная ротация (голубая линия).

раскручивания в сравнении с пациентами с ГКМП ( $-83 \pm 42^\circ/\text{с}$  против  $-107 \pm 37^\circ/\text{с}$  и  $146 \pm 30$  против  $133 \pm 23\%$  от систолы ЛЖ соответственно), а значение скорости раскручивания  $>-81^\circ/\text{с}$  характерно для пациентов с амилоидозом с чувствительностью 55% и специфичностью 90% [37]. Аналогичные данные были получены A. Vitarelli и соавт. [41].

Хочется еще раз подчеркнуть важность раннего выявления вышеописанных критериев, так как они имеют не только диагностическое, но и прогностическое значение. Такие показатели, как индекс объема ЛП  $> 42 \text{ мл}/\text{м}^2$  и GLSS ЛЖ  $< -12\%$ , прогнозируют очень низкую медиану выживаемости (менее 6 мес) у пациентов с AL-амилоидозом [42].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Поражение сердца амилоидозом до настоящего времени остается недооцененной причиной тяжелой сердечной недостаточности. Диагноз амилоидоза сердца должен быть исключен у всех пациентов с быстро-прогрессирующей сердечной недостаточностью, особенно в тех случаях, когда ее степень

не соответствует степени снижения систолической функции. И хотя “золотым стандартом” диагностики амилоидной кардиомиопатии остается биопсия миокарда, на сегодняшний день значительно расширились возможности неинвазивной диагностики. Существует целый ряд ультразвуковых “красных флагов”, а также их сочетание, что позволяет заподозрить амилоидное поражение сердца и инициировать дальнейшее обследование пациента.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Donnelly J.P., Hanna M. Cardiac amyloidosis: An update on diagnosis and treatment. *Cleve Clin. J. Med.* 2017; 84 (12, Suppl. 3):12–26. <http://doi.org/10.3949/ccjm.84.s3.02>
2. Siddiqi O.K., Ruberg F.L. Cardiac amyloidosis: An update on pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Trends Cardiovasc. Med.* 2018; 28 (1): 10–21. <http://doi.org/10.1016/j.tcm.2017.07.004>
3. Резник Е.В., Нгуен Т.Л., Степанова Е.А., Устюжанин Д.В., Никитин И.Г. Амилоидоз сердца: взгляд терапевта и кардиолога. *Архивъ внутренней медицины.* 2020; 10 (6): 430–457. <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457>
4. Терещенко С.Н., Жиров И.В., Моисеева О.М., Адашева Т.В., Аншелес А.А., Барбараши О.Л., Галлявич А.С., Гудкова А.И., Затейщиков Д.А., Костарева А.А., Насонова С.Н., Недогода С.В.,

- Печерина Т.Б., Рыжкова Д.В., Сергиенко В.Б. Практическое руководство по диагностике и лечению транстиретин-амилоидной кардиомиопатии (ATTR-СМ или транстиретин-кардиальный амилоидоз). *Терапевтический архив.* 2022; 94 (4): 584–595. <http://doi.org/10.26442/00403660.2022.04.201465>
5. Pinney J.H., Smith C.J., Taube J.B., Lachmann H.J., Venner C.P., Gibbs S.D., Dungu J., Banypersad S.M., Wechalekar A.D., Whelan C.J., Hawkins P.N., Gillmore J.D. Systemic amyloidosis in England: an epidemiological study. *Br. J. Haematol.* 2013; 161 (4): 525–532. <http://doi.org/10.1111/bjh.12286>
  6. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T., Notkola I.L., Sulkava R., Hardy J., Singleton A., Kiuru-Enari S., Paetau A., Tienari P.J., Myllykangas L. Senile systemic amyloidosis affects 25% of the very aged and associates with genetic variation in alpha2-macroglobulin and tau: a population-based autopsy study. *Ann. Med.* 2008; 40 (3): 232–239. <http://doi.org/10.1080/07853890701842988>
  7. Narotsky D.L., Castano A., Weinsaft J.W., Bokhari S., Maurer M.S. Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: Novel Insights From Advanced Imaging. *Can. J. Cardiol.* 2016; 32 (9): 1166.e1–1166.e10. <http://doi.org/10.1016/j.cjca.2016.05.008>
  8. Kyle R.A., Linos A., Beard C.M., Linke R.P., Gertz M.A., O'Fallon W.M., Kurland L.T. Incidence and natural history of primary systemic amyloidosis in Olmsted County, Minnesota, 1950 through 1989. *Blood.* 1992; 79 (7): 1817–1822. PMID: 1558973
  9. Nitsche C., Aschauer S., Kammerlander A.A., Schneider M., Poschner T., Duca F., Binder C., Koschutnik M., Stiftinger J., Goliasch G., Siller-Matula J., Winter M.P., Anvari-Pirsch A., Andreas M., Geppert A., Beitzke D., Loewe C., Hacker M., Agis H., Kain R., Lang I., Bonderman D., Hengstenberg C., Mascherbauer J. Light-chain and transthyretin cardiac amyloidosis in severe aortic stenosis: prevalence, screening possibilities, and outcome. *Eur. J. Heart Fail.* 2020; 22 (10): 1852–1862. <http://doi.org/10.1002/ejhf.1756>
  10. Nitsche C., Scully P.R., Patel K.P., Kammerlander A.A., Koschutnik M., Dona C., Wollenweber T., Ahmed N., Thornton G.D., Kelion A.D., Sabharwal N., Newton J.D., Ozkor M., Kennon S., Mullen M., Lloyd G., Fontana M., Hawkins P.N., Pugliese F., Menezes L.J., Moon J.C., Mascherbauer J., Treibel T.A. Prevalence and Outcomes of Concomitant Aortic Stenosis and Cardiac Amyloidosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2021; 77 (2): 128–139. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.006>
  11. Chew C., Ziady G.M., Raphael M.J., Oakley C.M. The functional defect in amyloid heart disease. The “stiff heart” syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1975; 36 (4): 438–444. [http://doi.org/10.1016/0002-9149\(75\)90891-7](http://doi.org/10.1016/0002-9149(75)90891-7)
  12. Child J.S., Levisman J.A., Abbasi A.S., MacAlpin R.N. Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. A report of seven cases due to amyloid. *Chest.* 1976; 70 (6): 726–731. <http://doi.org/10.1378/chest.70.6.726>
  13. Ardehali H., Qasim A., Cappola T., Howard D., Hruban R., Hare J.M., Baughman K.L., Kasper E.K. Endomyocardial biopsy plays a role in diagnosing patients with unexplained cardiomyopathy. *Am. Heart J.* 2004; 147 (5): 919–923. <http://doi.org/10.1016/j.ahj.2003.09.020>
  14. From A.M., Maleszewski J.J., Rihal C.S. Current status of endomyocardial biopsy. *Mayo Clin. Proc.* 2011; 86 (11): 1095–1102. <http://doi.org/10.4065/mcp.2011.0296>
  15. Gertz M.A., Comenzo R., Falk R.H., Fermand J.P., Hazenberg B.P., Hawkins P.N., Merlini G., Moreau P., Ronco P., Sanchorawala V., Sezer O., Solomon A., Grateau G. Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th International Symposium on Amyloid and Amyloidosis, Tours, France, 18–22 April 2004. *Am. J. Hematol.* 2005; 79 (4): 319–328. <http://doi.org/10.1002/ajh.20381>
  16. Siqueira-Filho A.G., Cunha C.L., Tajik A.J., Seward J.B., Schattenberg T.T., Giuliani E.R. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. *Circulation.* 1981; 63 (1): 188–196. <http://doi.org/10.1161/01.cir.63.1.188>
  17. Child J.S., Krivokapich J., Abbasi A.S. Increased right ventricular wall thickness on echocardiography in amyloid infiltrative cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1979; 44 (7): 1391–1395. [http://doi.org/10.1016/0002-9149\(79\)90458-2](http://doi.org/10.1016/0002-9149(79)90458-2)
  18. Dubrey S., Pollak A., Skinner M., Falk R.H. Atrial thrombi occurring during sinus rhythm in cardiac amyloidosis: evidence for atrial electromechanical dissociation. *Br. Heart J.* 1995; 74 (5): 541–544. <http://doi.org/10.1136/heart.74.5.541>
  19. Klein A.L., Hatle L.K., Burstow D.J., Seward J.B., Kyle R.A., Bailey K.R., Luscher T.F., Gertz M.A., Tajik A.J. Doppler characterization of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1989; 13 (5): 1017–1026. [http://doi.org/10.1016/0735-1097\(89\)90254-4](http://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90254-4)
  20. Dorbala S., Ando Y., Bokhari S., Dispenzieri A., Falk R.H., Ferrari V.A., Fontana M., Gheysens O., Gillmore J.D., Glaudemans A.W.J.M., Hanna M.A., Hazenberg B.P.C., Kristen A.V., Kwong R.Y., Maurer M.S., Merlini G., Miller E.J., Moon J.C., Murthy V.L., Quarta C.C., Rapezzi C., Ruberg F.L., Shah S.J., Slart R.H.J.A., Verberne H.J., Bourque J.M. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/ SNMMI Expert Consensus Recommendations for Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis: Part 2 of 2-Diagnostic Criteria and Appropriate Utilization. *J. Card. Fail.* 2019; 25 (11): 854–865. <http://doi.org/10.1016/j.cardfail.2019.08.002>
  21. Longhi S., Quarta C.C., Milandri A., Lorenzini M., Gagliardi C., Manuzzi L., Bacchi-Reggiani M.L., Leone O., Ferlini A., Russo A., Gallelli I., Rapezzi C. Atrial fibrillation in amyloidotic cardiomyopathy: prevalence, incidence, risk factors and prognostic role. *Amyloid.* 2015; 22 (3): 147–155. <http://doi.org/10.3109/13506129.2015.1028616>
  22. Dorbala S., Ando Y., Bokhari S., Dispenzieri A., Falk R.H., Ferrari V.A., Fontana M., Gheysens O.,

- Gillmore J.D., Glaudemans A.W.J.M., Hanna M.A., Hazenberg B.P.C., Kristen A.V., Kwong R.Y., Maurer M.S., Merlini G., Miller E.J., Moon J.C., Murthy V.L., Quarta C.C., Rapezzi C., Ruberg F.L., Shah S.J., Slart R.H.J.A., Verberne H.J., Bourque J.M. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaging in cardiac amyloidosis: Part 1 of 2-evidence base and standardized methods of imaging. *J. Nucl. Cardiol.* 2019; 26 (6): 2065–2123. <http://doi.org/10.1007/s12350-019-01760-6>. Erratum in: *J. Nucl. Cardiol.* 2021; 28 (4): 1761–1762.
23. Bellavia D., Abraham T.P., Pellikka P.A., Al-Zahrani G.B., Dispensieri A., Oh J.K., Bailey K.R., Wood C.M., Novo S., Miyazaki C., Miller F.A. Jr. Detection of left ventricular systolic dysfunction in cardiac amyloidosis with strain rate echocardiography. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2007; 20 (10): 1194–1202. <http://doi.org/10.1016/j.echo.2007.02.025>
24. Modesto K.M., Cauduro S., Dispensieri A., Khandheria B., Belohlavek M., Lysyansky P., Friedman Z., Gertz M., Abraham T.P. Two-dimensional acoustic pattern derived strain parameters closely correlate with one-dimensional tissue Doppler derived strain measurements. *Eur. J. Echocardiogr.* 2006; 7 (4): 315–321. <http://doi.org/10.1016/j.euje.2005.07.003>
25. Sun J.P., Stewart W.J., Yang X.S., Donnell R.O., Leon A.R., Felner J.M., Thomas J.D., Merlini J.D. Differentiation of hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis from other causes of ventricular wall thickening by two-dimensional strain imaging echocardiography. *Am. J. Cardiol.* 2009; 103 (3): 411–415. <http://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.09.102>
26. Di Bella G., Minutoli F., Pingitore A., Zito C., Mazzeo A., Aquaro G.D., Di Leo R., Recupero A., Stanganelli C., Baldari S., Vita G., Carerj S. Endocardial and epicardial deformations in cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Circ. J.* 2011; 75 (5): 1200–1208. <http://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0844>
27. Kusunose K., Yamada H., Iwase T., Nishio S., Tomita N., Niki T., Yamaguchi K., Koshiba K., Taketani Y., Soeki T., Wakatsuki T., Akaike M., Shoichiro T., Harada M., Kagawa N., Kudo E., Sata M. Images in cardiovascular medicine. Cardiac magnetic resonance imaging and 2-dimensional speckle tracking echocardiography in secondary cardiac amyloidosis. *Circ. J.* 2010; 74 (7): 1494–1496. <http://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0141>
28. Phelan D., Collier P., Thavendiranathan P., Popović Z.B., Hanna M., Plana J.C., Marwick T.H., Thomas J.D. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart.* 2012; 98 (19): 1442–1448. <http://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302353>
29. Liu D., Hu K., Niemann M., Herrmann S., Cikes M., Störk S., Gaudron P.D., Knop S., Ertl G., Bijnens B., Weidemann F. Effect of combined systolic and diastolic functional parameter assessment for differentiation of cardiac amyloidosis from other causes of concentric left ventricular hypertrophy. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2013; 6 (6): 1066–1072. <http://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.000683>
30. Boldrini M., Cappelli F., Chacko L., Restrepo-Cordoba M.A., Lopez-Sainz A., Giannoni A., Aimo A., Baggiano A., Martinez-Naharro A., Whelan C., Quarta C., Passino C., Castiglione V., Chubuchnyi V., Spini V., Taddei C., Vergaro G., Petrie A., Ruiz-Guerrero L., Moñivas V., Mingo-Santos S., Mirelis J.G., Dominguez F., Gonzalez-Lopez E., Perlini S., Pontone G., Gillmore J., Hawkins P.N., Garcia-Pavia P., Emdin M., Fontana M. Multiparametric Echocardiography Scores for the Diagnosis of Cardiac Amyloidosis. *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2020; 13 (4): 909–920. <http://doi.org/10.1016/j.jcmg.2019.10.011>
31. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y., Arad M., Basso C., Brucato A., Burazor I., Caforio A.L.P., Damy T., Eriksson U., Fontana M., Gillmore J.D., Gonzalez-Lopez E., Grogan M., Heymans S., Imazio M., Kindermann I., Kristen A.V., Maurer M.S., Merlini G., Pantazis A., Pankuweit S., Rigopoulos A.G., Linhart A. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. J. Heart Fail.* 2021; 23 (4): 512–526. <http://doi.org/10.1002/ejhf.2140>
32. Moody W.E., Turvey-Haigh L., Knight D., Coats C.J., Cooper R.M., Schofield R., Robinson S., Harkness A., Oxborough D.L., Gillmore J.D., Whelan C., Augustine D.X., Fontana M., Steeds R.P. British Society of Echocardiography guideline for the transthoracic echocardiographic assessment of cardiac amyloidosis. *Echo. Res. Pract.* 2023; 10 (1): 13. <http://doi.org/10.1186/s44156-023-00028-7>
33. Pagourelas E.D., Duchenne J., Mirea O., Vovas G., Van Cleemput J., Delforge M., Kuznetsova T., Bogaert J., Voigt J.U. The Relation of Ejection Fraction and Global Longitudinal Strain in Amyloidosis: Implications for Differential Diagnosis. *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2016; 9 (11): 1358–1359. <http://doi.org/10.1016/j.jcmg.2015.11.013>
34. Pagourelas E.D., Mirea O., Duchenne J., Van Cleemput J., Delforge M., Bogaert J., Kuznetsova T., Voigt J.U.. Echo Parameters for Differential Diagnosis in Cardiac Amyloidosis: A Head-to-Head Comparison of Deformation and Nondeformation Parameters. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2017; 10 (3): e005588. <http://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.116.005588>
35. Nohioka K., Quarta C.C., Claggett B., Roca G.Q., Rapezzi C., Falk R.H., Solomon S.D. Left atrial structure and function in cardiac amyloidosis. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging.* 2017; 18 (10): 1128–1137. <http://doi.org/10.1093/ehjci/jex097>
36. Thomas L., Marwick T.H., Popescu B.A., Donal E., Badano L.P. Left Atrial Structure and Function, and Left Ventricular Diastolic Dysfunction: JACC State-of-the-Art Review. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2019; 73 (15): 1961–1977. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.01.059>

37. Nucifora G., Muser D., Morocutti G., Piccoli G., Zanuttini D., Gianfagna P., Proclemer A. Disease-specific differences of left ventricular rotational mechanics between cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Physiol. Heart Circ. Physiol.* 2014; 307 (5): H680–688. <http://doi.org/10.1152/ajpheart.00251.2014>
38. Nemes A., Földeák D., Domsik P., Kalapos A., Sepp R., Borbényi Z., Forster T. Different patterns of left ventricular rotational mechanics in cardiac amyloidosis—results from the three-dimensional speckle-tracking echocardiographic MAGYAR-Path Study. *Quant. Imaging Med. Surg.* 2015; 5 (6): 853–857. <http://doi.org/10.3978/j.issn.2223-4292.2015.11.07>
39. Van Dalen B.M., Caliskan K., Soliman O.I., Nemes A., Vletter W.B., Ten Cate F.J., Geleijnse M.L. Left ventricular solid body rotation in non-compaction cardiomyopathy: a potential new objective and quantitative functional diagnostic criterion? *Eur. J. Heart Fail.* 2008; 10 (11): 1088–1093. <http://doi.org/10.1016/j.ejheart.2008.08.006>
40. Sengupta P.P., Khandheria B.K., Narula J. Twist and untwist mechanics of the left ventricle. *Heart Fail. Clin.* 2008; 4 (3): 315–324. <http://doi.org/10.1016/j.hfc.2008.03.001>
41. Vitarelli A., Lai S., Petrucci M.T., Gaudio C., Capotosto L., Mangieri E., Ricci S., Germanò G., De Sio S., Truscelli G., Vozella F., Pergolini M.S., Giordano M. Biventricular assessment of light-chain amyloidosis using 3D speckle tracking echocardiography: Differentiation from other forms of myocardial hypertrophy. *Int. J. Cardiol.* 2018; 271: 371–377. <http://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.03.088>
42. Geenty P., Sivapathan S., Stefani L.D., Zada M., Boyd A., Richards D., Kwok F., Thomas L. A novel echocardiographic risk score for light-chain amyloidosis. *Eur. Heart J. Open.* 2023; 3 (3): oead040. <http://doi.org/10.1093/ehjopen/oead040>
- Ter. Arkhiv. 2022; 94 (4): 584–595. <http://doi.org/10.26442/00403660.2022.04.201465>
5. Pinney J.H., Smith C.J., Taube J.B., Lachmann H.J., Venner C.P., Gibbs S.D., Dungu J., Banypersad S.M., Wechalekar A.D., Whelan C.J., Hawkins P.N., Gillmore J.D. Systemic amyloidosis in England: an epidemiological study. *Br. J. Haematol.* 2013; 161 (4): 525–532. <http://doi.org/10.1111/bjh.12286>
6. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T., Notkola I.L., Sulkava R., Hardy J., Singleton A., Kiuru-Enari S., Paetau A., Tienari P.J., Myllykangas L. Senile systemic amyloidosis affects 25% of the very aged and associates with genetic variation in alpha2-macroglobulin and tau: a population-based autopsy study. *Ann. Med.* 2008; 40 (3): 232–239. <http://doi.org/10.1080/07853890701842988>
7. Narotsky D.L., Castano A., Weinsaft J.W., Bokhari S., Maurer M.S. Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: Novel Insights From Advanced Imaging. *Can. J. Cardiol.* 2016; 32 (9): 1166.e1–1166.e10. <http://doi.org/10.1016/j.cjca.2016.05.008>
8. Kyle R.A., Linos A., Beard C.M., Linke R.P., Gertz M.A., O'Fallon W.M., Kurland L.T. Incidence and natural history of primary systemic amyloidosis in Olmsted County, Minnesota, 1950 through 1989. *Blood.* 1992; 79 (7): 1817–1822. PMID: 1558973
9. Nitsche C., Aschauer S., Kammerlander A.A., Schneider M., Poschner T., Duca F., Binder C., Koschutnik M., Stiftinger J., Goliasch G., Siller-Matula J., Winter M.P., Anvari-Pirsch A., Andreas M., Geppert A., Beitzke D., Loewe C., Hacker M., Agis H., Kain R., Lang I., Bonderman D., Hengstenberg C., Mascherbauer J. Light-chain and transthyretin cardiac amyloidosis in severe aortic stenosis: prevalence, screening possibilities, and outcome. *Eur. J. Heart Fail.* 2020; 22 (10): 1852–1862. <http://doi.org/10.1002/ejhf.1756>
10. Nitsche C., Scully P.R., Patel K.P., Kammerlander A.A., Koschutnik M., Dona C., Wollenweber T., Ahmed N., Thornton G.D., Kelion A.D., Sabharwal N., Newton J.D., Ozkor M., Kennon S., Mullen M., Lloyd G., Fontana M., Hawkins P.N., Pugliese F., Menezes L.J., Moon J.C., Mascherbauer J., Treibel T.A. Prevalence and Outcomes of Concomitant Aortic Stenosis and Cardiac Amyloidosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2021; 77 (2): 128–139. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.006>
11. Chew C., Ziady G.M., Raphael M.J., Oakley C.M. The functional defect in amyloid heart disease. The “stiff heart” syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1975; 36 (4): 438–444. [http://doi.org/10.1016/0002-9149\(75\)90891-7](http://doi.org/10.1016/0002-9149(75)90891-7)
12. Child J.S., Levisman J.A., Abbasi A.S., MacAlpin R.N. Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. A report of seven cases due to amyloid. *Chest.* 1976; 70 (6): 726–731. <http://doi.org/10.1378/chest.70.6.726>
13. Ardehali H., Qasim A., Cappola T., Howard D., Hruban R., Hare J.M., Baughman K.L., Kasper E.K. Endomyocardial biopsy plays a role in diagnosing patients with unexplained cardiomyop-

## REFERENCES

1. Donnelly J.P., Hanna M. Cardiac amyloidosis: An update on diagnosis and treatment. *Cleve Clin. J. Med.* 2017; 84 (12, Suppl. 3):12–26. <http://doi.org/10.3949/ccjm.84.s3.02>
  2. Siddiqi O.K., Ruberg F.L. Cardiac amyloidosis: An update on pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Trends Cardiovasc. Med.* 2018; 28 (1): 10–21. <http://doi.org/10.1016/j.tcm.2017.07.004>
  3. Reznik E.V., Nguyen T.L., Stepanova E.A., Ustyuzhanin D.V., Nikitin I.G. Cardiac Amyloidosis: Internist and Cardiologist Insight. *The Russian Archives of Internal Medicine.* 2020; 10 (6): 430–457. <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457>
  4. Tereshchenko S.N., Zhirov I.V., Moiseeva O.M., Adasheva T.V., Ansheles A.A., Barbarash O.L., Galyavich A.S., Gudkova A.I., Zateyshchikov D.A., Kostareva A.A., Nasanova S.N., Nedogoda S.V., Pecherina T.B., Ryzhkova D.V., Sergienko V.B. Practical guidelines for the diagnosis and treatment of transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM or transthyretin cardiac amyloidosis).
- Ter. Arkhiv. 2022; 94 (4): 584–595. <http://doi.org/10.26442/00403660.2022.04.201465>
5. Pinney J.H., Smith C.J., Taube J.B., Lachmann H.J., Venner C.P., Gibbs S.D., Dungu J., Banypersad S.M., Wechalekar A.D., Whelan C.J., Hawkins P.N., Gillmore J.D. Systemic amyloidosis in England: an epidemiological study. *Br. J. Haematol.* 2013; 161 (4): 525–532. <http://doi.org/10.1111/bjh.12286>
  6. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T., Notkola I.L., Sulkava R., Hardy J., Singleton A., Kiuru-Enari S., Paetau A., Tienari P.J., Myllykangas L. Senile systemic amyloidosis affects 25% of the very aged and associates with genetic variation in alpha2-macroglobulin and tau: a population-based autopsy study. *Ann. Med.* 2008; 40 (3): 232–239. <http://doi.org/10.1080/07853890701842988>
  7. Narotsky D.L., Castano A., Weinsaft J.W., Bokhari S., Maurer M.S. Wild-Type Transthyretin Cardiac Amyloidosis: Novel Insights From Advanced Imaging. *Can. J. Cardiol.* 2016; 32 (9): 1166.e1–1166.e10. <http://doi.org/10.1016/j.cjca.2016.05.008>
  8. Kyle R.A., Linos A., Beard C.M., Linke R.P., Gertz M.A., O'Fallon W.M., Kurland L.T. Incidence and natural history of primary systemic amyloidosis in Olmsted County, Minnesota, 1950 through 1989. *Blood.* 1992; 79 (7): 1817–1822. PMID: 1558973
  9. Nitsche C., Aschauer S., Kammerlander A.A., Schneider M., Poschner T., Duca F., Binder C., Koschutnik M., Stiftinger J., Goliasch G., Siller-Matula J., Winter M.P., Anvari-Pirsch A., Andreas M., Geppert A., Beitzke D., Loewe C., Hacker M., Agis H., Kain R., Lang I., Bonderman D., Hengstenberg C., Mascherbauer J. Light-chain and transthyretin cardiac amyloidosis in severe aortic stenosis: prevalence, screening possibilities, and outcome. *Eur. J. Heart Fail.* 2020; 22 (10): 1852–1862. <http://doi.org/10.1002/ejhf.1756>
  10. Nitsche C., Scully P.R., Patel K.P., Kammerlander A.A., Koschutnik M., Dona C., Wollenweber T., Ahmed N., Thornton G.D., Kelion A.D., Sabharwal N., Newton J.D., Ozkor M., Kennon S., Mullen M., Lloyd G., Fontana M., Hawkins P.N., Pugliese F., Menezes L.J., Moon J.C., Mascherbauer J., Treibel T.A. Prevalence and Outcomes of Concomitant Aortic Stenosis and Cardiac Amyloidosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2021; 77 (2): 128–139. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.006>
  11. Chew C., Ziady G.M., Raphael M.J., Oakley C.M. The functional defect in amyloid heart disease. The “stiff heart” syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1975; 36 (4): 438–444. [http://doi.org/10.1016/0002-9149\(75\)90891-7](http://doi.org/10.1016/0002-9149(75)90891-7)
  12. Child J.S., Levisman J.A., Abbasi A.S., MacAlpin R.N. Echocardiographic manifestations of infiltrative cardiomyopathy. A report of seven cases due to amyloid. *Chest.* 1976; 70 (6): 726–731. <http://doi.org/10.1378/chest.70.6.726>
  13. Ardehali H., Qasim A., Cappola T., Howard D., Hruban R., Hare J.M., Baughman K.L., Kasper E.K. Endomyocardial biopsy plays a role in diagnosing patients with unexplained cardiomyop-

- athy. *Am. Heart J.* 2004; 147 (5): 919–923.  
<http://doi.org/10.1016/j.ahj.2003.09.020>
14. From A.M., Maleszewski J.J., Rihal C.S. Current status of endomyocardial biopsy. *Mayo Clin. Proc.* 2011; 86 (11): 1095–1102.  
<http://doi.org/10.4065/mcp.2011.0296>
  15. Gertz M.A., Comenzo R., Falk R.H., Fermand J.P., Hazenberg B.P., Hawkins P.N., Merlini G., Moreau P., Ronco P., Sanchorawala V., Sezer O., Solomon A., Grateau G. Definition of organ involvement and treatment response in immunoglobulin light chain amyloidosis (AL): a consensus opinion from the 10th International Symposium on Amyloid and Amyloidosis, Tours, France, 18–22 April 2004. *Am. J. Hematol.* 2005; 79 (4): 319–328.  
<http://doi.org/10.1002/ajh.20381>
  16. Siqueira-Filho A.G., Cunha C.L., Tajik A.J., Seward J.B., Schattenberg T.T., Giuliani E.R. M-mode and two-dimensional echocardiographic features in cardiac amyloidosis. *Circulation.* 1981; 63 (1): 188–196.  
<http://doi.org/10.1161/01.cir.63.1.188>
  17. Child J.S., Krivokapich J., Abbasi A.S. Increased right ventricular wall thickness on echocardiography in amyloid infiltrative cardiomyopathy. *Am. J. Cardiol.* 1979; 44 (7): 1391–1395.  
[http://doi.org/10.1016/0002-9149\(79\)90458-2](http://doi.org/10.1016/0002-9149(79)90458-2)
  18. Dubrey S., Pollak A., Skinner M., Falk R.H. Atrial thrombi occurring during sinus rhythm in cardiac amyloidosis: evidence for atrial electromechanical dissociation. *Br. Heart J.* 1995; 74 (5): 541–544.  
<http://doi.org/10.1136/hrt.74.5.541>
  19. Klein A.L., Hatle L.K., Burstow D.J., Seward J.B., Kyle R.A., Bailey K.R., Luscher T.F., Gertz M.A., Tajik A.J. Doppler characterization of left ventricular diastolic function in cardiac amyloidosis. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1989; 13 (5): 1017–1026.  
[http://doi.org/10.1016/0735-1097\(89\)90254-4](http://doi.org/10.1016/0735-1097(89)90254-4)
  20. Dorbala S., Ando Y., Bokhari S., Dispensieri A., Falk R.H., Ferrari V.A., Fontana M., Gheysens O., Gillmore J.D., Glaudemans A.W.J.M., Hanna M.A., Hazenberg B.P.C., Kristen A.V., Kwong R.Y., Maurer M.S., Merlini G., Miller E.J., Moon J.C., Murthy V.L., Quarta C.C., Rapezzi C., Ruberg F.L., Shah S.J., Slart R.H.J.A., Verberne H.J., Bourque J.M. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/ SNMMI Expert Consensus Recommendations for Multimodality Imaging in Cardiac Amyloidosis: Part 2 of 2-Diagnostic Criteria and Appropriate Utilization. *J. Card. Fail.* 2019; 25 (11): 854–865.  
<http://doi.org/10.1016/j.cardfail.2019.08.002>
  21. Longhi S., Quarta C.C., Milandri A., Lorenzini M., Gagliardi C., Manuzzi L., Bacchi-Reggiani M.L., Leone O., Ferlini A., Russo A., Gallelli I., Rapezzi C. Atrial fibrillation in amyloidotic cardiomyopathy: prevalence, incidence, risk factors and prognostic role. *Amyloid.* 2015; 22 (3): 147–155.  
<http://doi.org/10.3109/13506129.2015.1028616>
  22. Dorbala S., Ando Y., Bokhari S., Dispensieri A., Falk R.H., Ferrari V.A., Fontana M., Gheysens O., Gillmore J.D., Glaudemans A.W.J.M., Hanna M.A., Hazenberg B.P.C., Kristen A.V., Kwong R.Y., Maurer M.S., Merlini G., Miller E.J., Moon J.C., Murthy V.L., Quarta C.C., Rapezzi C., Ruberg F.L.,
  - Shah S.J., Slart R.H.J.A., Verberne H.J., Bourque J.M. ASNC/AHA/ASE/EANM/HFSA/ISA/SCMR/SNMMI expert consensus recommendations for multimodality imaging in cardiac amyloidosis: Part 1 of 2-evidence base and standardized methods of imaging. *J. Nucl. Cardiol.* 2019; 26 (6): 2065–2123.  
<http://doi.org/10.1007/s12350-019-01760-6>. Erratum in: *J. Nucl. Cardiol.* 2021; 28 (4): 1761–1762.
  23. Bellavia D., Abraham T.P., Pellikka P.A., Al-Zahrani G.B., Dispensieri A., Oh J.K., Bailey K.R., Wood C.M., Novo S., Miyazaki C., Miller F.A. Jr. Detection of left ventricular systolic dysfunction in cardiac amyloidosis with strain rate echocardiography. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2007; 20 (10): 1194–1202.  
<http://doi.org/10.1016/j.echo.2007.02.025>
  24. Modesto K.M., Cauduro S., Dispensieri A., Khanderia B., Belohlavek M., Lysyansky P., Friedman Z., Gertz M., Abraham T.P. Two-dimensional acoustic pattern derived strain parameters closely correlate with one-dimensional tissue Doppler derived strain measurements. *Eur. J. Echocardiogr.* 2006; 7 (4): 315–321.  
<http://doi.org/10.1016/j.euje.2005.07.003>
  25. Sun J.P., Stewart W.J., Yang X.S., Donnell R.O., Leon A.R., Felner J.M., Thomas J.D., Merlini J.D. Differentiation of hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis from other causes of ventricular wall thickening by two-dimensional strain imaging echocardiography. *Am. J. Cardiol.* 2009; 103 (3): 411–415.  
<http://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.09.102>
  26. Di Bella G., Minutoli F., Pingitore A., Zito C., Mazzeo A., Aquaro G.D., Di Leo R., Recupero A., Stancanelli C., Baldari S., Vita G., Carerj S. Endocardial and epicardial deformations in cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Circ. J.* 2011; 75 (5): 1200–1208.  
<http://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0844>
  27. Kusunose K., Yamada H., Iwase T., Nishio S., Tomita N., Niki T., Yamaguchi K., Koshiba K., Taketani Y., Soeki T., Wakatsuki T., Akaike M., Shiochiro T., Harada M., Kagawa N., Kudo E., Sata M. Images in cardiovascular medicine. Cardiac magnetic resonance imaging and 2-dimensional speckle tracking echocardiography in secondary cardiac amyloidosis. *Circ. J.* 2010; 74 (7): 1494–1496.  
<http://doi.org/10.1253/circj.cj-10-0141>
  28. Phelan D., Collier P., Thavendiranathan P., Popović Z.B., Hanna M., Plana J.C., Marwick T.H., Thomas J.D. Relative apical sparing of longitudinal strain using two-dimensional speckle-tracking echocardiography is both sensitive and specific for the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Heart.* 2012; 98 (19): 1442–1448.  
<http://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302353>
  29. Liu D., Hu K., Niemann M., Herrmann S., Cikes M., Störk S., Gaudron P.D., Knop S., Ertl G., Bijnens B., Weidemann F. Effect of combined systolic and diastolic functional parameter assessment for differentiation of cardiac amyloidosis from other causes of concentric left ventricular hypertrophy. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2013; 6 (6): 1066–1072.

- <http://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.000683>
30. Boldrini M., Cappelli F., Chacko L., Restrepo-Cordoba M.A., Lopez-Sainz A., Giannoni A., Aimo A., Baggiano A., Martinez-Naharro A., Whelan C., Quarta C., Passino C., Castiglione V., Chubuchnyi V., Spini V., Taddei C., Vergaro G., Petrie A., Ruiz-Guerrero L., Moñivas V., Mingo-Santos S., Mirelis J.G., Dominguez F., Gonzalez-Lopez E., Perlini S., Pontone G., Gillmore J., Hawkins P.N., Garcia-Pavia P., Emdin M., Fontana M. Multiparametric Echocardiography Scores for the Diagnosis of Cardiac Amyloidosis. *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2020; 13 (4): 909–920. <http://doi.org/10.1016/j.jcmg.2019.10.011>
31. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y., Arad M., Basso C., Brucato A., Burazor I., Caforio A.L.P., Damy T., Eriksson U., Fontana M., Gillmore J.D., Gonzalez-Lopez E., Grogan M., Heymans S., Imazio M., Kindermann I., Kristen A.V., Maurer M.S., Merlini G., Pantazis A., Pankuweit S., Rigopoulos A.G., Linhart A. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. A position statement of the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. J. Heart Fail.* 2021; 23 (4): 512–526. <http://doi.org/10.1002/ejhf.2140>
32. Moody W.E., Turvey-Haigh L., Knight D., Coats C.J., Cooper R.M., Schofield R., Robinson S., Harkness A., Oxborough D.L., Gillmore J.D., Whelan C., Augustine D.X., Fontana M., Steeds R.P. British Society of Echocardiography guideline for the transthoracic echocardiographic assessment of cardiac amyloidosis. *Echo. Res. Pract.* 2023; 10 (1): 13. <http://doi.org/10.1186/s44156-023-00028-7>
33. Pagourelas E.D., Duchenne J., Mirea O., Vovas G., Van Cleemput J., Delforge M., Kuznetsova T., Bogaert J., Voigt J.U. The Relation of Ejection Fraction and Global Longitudinal Strain in Amyloidosis: Implications for Differential Diagnosis. *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2016; 9 (11): 1358–1359. <http://doi.org/10.1016/j.jcmg.2015.11.013>
34. Pagourelas E.D., Mirea O., Duchenne J., Van Cleemput J., Delforge M., Bogaert J., Kuznetsova T., Voigt J.U.. Echo Parameters for Differential Diagnosis in Cardiac Amyloidosis: A Head-to-Head Comparison of Deformation and Nondeformation Parameters. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2017; 10 (3): e005588. <http://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.116.005588>
35. Nuchioka K., Quarta C.C., Claggett B., Roca G.Q., Rapezzi C., Falk R.H., Solomon S.D. Left atrial structure and function in cardiac amyloidosis. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging.* 2017; 18 (10): 1128–1137. <http://doi.org/10.1093/ehjci/jex097>
36. Thomas L., Marwick T.H., Popescu B.A., Donal E., Badano L.P. Left Atrial Structure and Function, and Left Ventricular Diastolic Dysfunction: JACC State-of-the-Art Review. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2019; 73 (15): 1961–1977. <http://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.01.059>
37. Nucifora G., Muser D., Morocutti G., Piccoli G., Zanuttini D., Gianfagna P., Proclemer A. Disease-specific differences of left ventricular rotational mechanics between cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Am. J. Physiol. Heart. Circ. Physiol.* 2014; 307 (5): H680–688. <http://doi.org/10.1152/ajpheart.00251.2014>
38. Nemes A., Földeák D., Domsik P., Kalapos A., Sepp R., Borbényi Z., Forster T. Different patterns of left ventricular rotational mechanics in cardiac amyloidosis—results from the three-dimensional speckle-tracking echocardiographic MAGYAR-Path Study. *Quant. Imaging Med. Surg.* 2015; 5 (6): 853–857. <http://doi.org/10.3978/j.issn.2223-4292.2015.11.07>
39. Van Dalen B.M., Caliskan K., Soliman O.I., Nemes A., Vletter W.B., Ten Cate F.J., Geleijnse M.L. Left ventricular solid body rotation in non-compaction cardiomyopathy: a potential new objective and quantitative functional diagnostic criterion? *Eur. J. Heart Fail.* 2008; 10 (11): 1088–1093. <http://doi.org/10.1016/j.ejheart.2008.08.006>
40. Sengupta P.P., Khandheria B.K., Narula J. Twist and untwist mechanics of the left ventricle. *Heart Fail. Clin.* 2008; 4 (3): 315–324. <http://doi.org/10.1016/j.hfc.2008.03.001>
41. Vitarelli A., Lai S., Petrucci M.T., Gaudio C., Capotosto L., Mangieri E., Ricci S., Germanò G., De Sio S., Truscelli G., Vozella F., Pergolini M.S., Giordano M. Biventricular assessment of light-chain amyloidosis using 3D speckle tracking echocardiography: Differentiation from other forms of myocardial hypertrophy. *Int. J. Cardiol.* 2018; 271: 371–377. <http://doi.org/10.1016/j.ijcard.2018.03.088>
42. Geenty P., Sivapathan S., Stefani L.D., Zada M., Boyd A., Richards D., Kwok F., Thomas L. A novel echocardiographic risk score for light-chain amyloidosis. *Eur. Heart J. Open.* 2023; 3 (3): oead040. <http://doi.org/10.1093/ehjopen/oead040>

## ***Diagnosis of cardiac amyloidosis with the use of modern ultrasound techniques***

E.V. Trubina<sup>1,2\*</sup>, M.S. Surgutskaya<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Altai State Medical University; 40, Lenina prosp., Barnaul 656038, Russian Federation

<sup>2</sup> Altai Regional Cardiological Clinic; 46, Malakhova str., Barnaul 656055, Russian Federation

**Elena V. Trubina** – Cand. of Sci (Med.), Assistant Professor, Division of Ultrasound and Functional Diagnostics, Altai State Medical University, Russian Federation, Barnaul; Head of Functional Diagnostics Department, Altai Regional Cardiological Clinic, Barnaul. <http://orcid.org/0000-0002-4655-2068>

**Maria S. Surgutskaya** – M.D., Functional Diagnostics Department, Altai Regional Cardiological Clinic, Barnaul. <http://orcid.org/0000-0003-3780-7337>

**Correspondence\*** to Dr. Elena V. Trubina – e-mail: tev1967.88@mail.ru

Amyloidosis is a systemic disease caused by accumulation of insoluble amyloid proteins in the tissues. Cardiac amyloidosis (CA) lead to a severe heart failure, which is often therapy resistant. The severity of heart failure does not correspond to the degree of decrease in systolic function of the left ventricle, since diastolic function is more impairing. Early diagnosis of cardiac amyloidosis is important due to the presence of treatment regimens for this disease nowadays. The “gold standard” for cardiac amyloidosis diagnosis is myocardial biopsy, but non-invasive diagnostic methods are also of great importance. The aim of the article is a review of the ultrasound signs of cardiac amyloidosis, including the use of modern technologies, which helps to suspect CA to provide a further examination.

**Keywords:** cardiac amyloidosis; amyloid cardiomyopathy; echocardiography; speckle tracking echocardiography; longitudinal deformation; left ventricular torsion; left ventricular untwisting

**Conflict of interests:** authors declare no conflict of interests.

**Citation:** Trubina E.V., Surgutskaya M.S. Diagnosis of cardiac amyloidosis with the use of modern ultrasound techniques. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2023; 3: 24–36. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-2023-3-24-36> (In Russian)