

ISSN 1607-0771(Print); ISSN 2408-9494 (Online)

<https://doi.org/10.24835/1607-0771-077>

Клиническое наблюдение амилоидоза сердца: значение эхокардиографии на пути к диагнозу

Л.О. Глазун^{1*}, Е.В. Полухина¹, Е.С. Канин²,
В.М. Лойфман², Т.В. Пашковская²

¹ КГБОУ ДПО “Институт повышения квалификации специалистов
здравоохранения” Министерства здравоохранения Хабаровского края;
680009 Хабаровск, ул. Краснодарская, д. 9, Российская Федерация

² КГБУЗ “Краевая клиническая больница” имени профессора С.И. Сергеева
Министерства здравоохранения Хабаровского края; 680009 Хабаровск,
ул. Краснодарская, д. 9, Российская Федерация

Представлено клиническое наблюдение тяжелого амилоидоза сердца, подтвержденного прижизненным гистологическим исследованием и данными патологоанатомического вскрытия. Приведены данные клинического, инструментального и полного эхокардиографического обследования пациента. В обсуждении на примере данного клинического наблюдения разобраны этапы алгоритма мультимодальной диагностики амилоидоза: определение критериев, позволяющих заподозрить амилоидоз сердца; подтверждение амилоидоза данными биопсии; определение типа амилоидоза как средства обоснования патогенетической терапии, различной для основных типов амилоидоза AL- и ATTR. Основное внимание уделено несоответствию между собой ряда клинических проявлений заболевания и данных инструментальных исследований, вызывающих подозрение на амилоидоз сердца. Приведены критерии дифференциальной диагностики с гипертрофической кардиомиопатией и констриктивным перикардитом по данным эхокардиографии, позволяющие выделить амилоидоз среди других нозологических форм с сердечной недостаточностью. Эхокардиография играет решающую роль на первом этапе диагностического поиска и является основным ключом трудной диагностики амилоидоза.

Глазун Людмила Олеговна – доктор мед. наук, профессор, заведующая кафедрой лучевой и функциональной диагностики КГБОУ ДПО “Институт повышения квалификации специалистов здравоохранения” Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск. <https://orcid.org/0000-0002-1618-9368>

Полухина Елена Владимировна – доктор мед. наук, доцент, профессор кафедры лучевой и функциональной диагностики КГБОУ ДПО “Институт повышения квалификации специалистов здравоохранения” Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск. <https://orcid.org/0000-0002-8760-4880>

Канин Евгений Сергеевич – заведующий патологоанатомическим отделением КГБУЗ “Краевая клиническая больница” имени профессора С.И. Сергеева Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск. <https://orcid.org/0009-0005-2975-293X>

Лойфман Виталий Михайлович – заведующий кардиологическим отделением КГБУЗ “Краевая клиническая больница” имени профессора С.И. Сергеева Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск. <https://orcid.org/0009-0006-4626-8477>

Пашковская Татьяна Витальевна – врач кардиологического отделения КГБУЗ “Краевая клиническая больница” имени профессора С.И. Сергеева Министерства здравоохранения Хабаровского края, Хабаровск. <https://orcid.org/0009-0007-3531-3989>

Контактная информация*: Глазун Людмила Олеговна – e-mail: loglazun@mail.ru

Ключевые слова: эхокардиография; амилоидоз сердца; рестриктивная кардиомиопатия; гипертрофическая кардиомиопатия; диастолическая дисфункция; хроническая сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса левого желудочка

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии возможных конфликтов интересов.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Цитирование: Глазун Л.О., Полухина Е.В., Канин Е.С., Лойфман В.М., Пашковская Т.В. Клиническое наблюдение амилоидоза сердца: значение эхокардиографии на пути к диагнозу. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2024; 1: 22–34.
<https://doi.org/10.24835/1607-0771-077>

ВВЕДЕНИЕ

Амилоидоз – группа заболеваний, отличительным признаком которых является отложение в тканях и органах специфического нерастворимого фибриллярного белка амилоида. Амилоид формируется из белка-предшественника, тип которого лежит в основе классификации системного амилоидоза и определяет фенотип заболевания. В настоящее время известно 42 различных белка-предшественника амилоидных фибрилл человека. Современная классификация амилоидоза использует для определения типа амилоидоза название белков-предшественников амилоидных фибрилл в сокращенной форме, которой предшествует буква А для обозначения амилоида – AL (L – легкие цепи иммуноглобулинов), AH (H – тяжелые цепи иммуноглобулинов), ATTR (TTR – транстиретин), AA (сывороточный амилоид A) и др. [1].

Амилоидная инфильтрация сердца наиболее характерна для системных форм амилоидоза AL- и ATTR-типов, составляя до 95% поражений [2]. Формирование амилоидных фибрилл при этих формах имеет различное происхождение, что существенно определяет не только особенности поражения органов, но и тактику лечения пациентов. При амилоидозе AL наблюдается нарушение структуры и функционирования плазмочитов костного мозга. Они производят аномальное количество белков – легких цепей иммуноглобулинов. Эти легкие цепи циркулируют в крови и разрушаются, образуя амилоидные отложения в различных тканях организма. Амилоидоз TTR возникает в результате неправильно свернутой агрегации транстиретина, белка плазмы, преимущественно продуцируемого в печени, который отвечает за транспорт тироксина и ретинола. Амилоидоз TTR имеет

2 формы: генетическая, вариантная форма ATTRv, связанная с мутациями генов транстиретина, и ATTRwt – приобретенная форма амилоидоза, развивающаяся на фоне аномального накопления транстиретина дикого типа, не обусловленного мутациями, у лиц преимущественно старческого возраста и долгожителей [1, 3].

Распространенность амилоидоза в настоящее время изучена недостаточно. Заболеваемость AL-амилоидозом составляет приблизительно 12 случаев на миллион человек в год, а распространенность оценивается от 30 000 до 45 000 случаев. Заболеваемость вариантным амилоидозом ATTR оценивается в 0,3 случая в год на миллион человек с оценкой распространенности 5,2 случая на миллион человек, распространенность амилоидоза ATTR дикого типа составляет от 155 до 191 случая на миллион человек [4]. Последний тип амилоидоза наблюдается у лиц старше 65 лет с выраженным ростом распространенности с возрастом пациентов, поражая по данным аутопсии до 25% лиц старше 80 лет [5, 6].

Прогноз амилоидоза остается неблагоприятным: 25% пациентов с AL-амилоидозом умирают в течение 6 мес после постановки диагноза, а 25% пациентов с ATTR-амилоидозом умирают в течение 24 мес после постановки диагноза [4].

Поражение сердца является основным фактором, определяющим выживаемость пациентов с системным амилоидозом. Средняя выживаемость пациентов после установления диагноза с запущенным заболеванием сердца составляет всего 4 мес и около 2 лет среди пациентов с менее тяжелым поражением сердца [7, 8].

В последние годы с развитием новых методов диагностики выявляемость амилоидоза улучшается и заболевание представля-

ется не таким редким, как казалось ранее. Тем не менее широкая осведомленность клиницистов и специалистов инструментальной диагностики о типичном сочетании диагностических признаков амилоидоза сердца и его распознавание имеют жизненно важное значение для эффективной терапии заболевания.

Клиническое наблюдение

Пациент В., 56 лет, госпитализирован в кардиологическое отделение КГБУЗ “Краевая клиническая больница имени профессора С.И. Сергеева” 23.11.23 в плановом порядке с жалобами на одышку при минимальной активности, усиливающуюся в горизонтальном положении, отеки нижних конечностей, ощущение учащенного сердцебиения. Из анамнеза известно, что пациент длительно страдал гипертонической болезнью с максимальными цифрами артериального давления (АД) до 160/100 мм рт.ст. С 2019 г. отмечалась клиническая картина стенокардии. Наблюдался у кардиолога по месту жительства, принимал рекомендованную терапию. Из ранее перенесенных заболеваний отмечал подагру. Ухудшение самочувствия с апреля 2023 г. Нарастание вышеописанных жалоб связывал с перенесенным острым респираторным заболеванием. По данным эхокардиографии (ЭхоКГ) на догоспитальном уровне выявлена выраженная асимметричная гипертрофия миокарда левого желудочка (ЛЖ) без обструкции выводного тракта: межжелудочковая перегородка (МЖП) – 23 мм, задняя стенка ЛЖ (ЗСЛЖ) – 16 мм. Фракция выброса ЛЖ (ФВ ЛЖ) – 65%. Систolicеское давление в легочной артерии 42 мм рт.ст. Гидроперикард. Ухудшение состояния около 3 нед – нарастание одышки, отекающего синдрома. В связи с неэффективностью амбулаторного лечения направлен на госпитализацию в кардиологическое отделение.

Данные объективного осмотра. Индекс массы тела 27,8 кг/м². Площадь поверхности тела 2,03 м². Состояние средней степени тяжести. Периферические отеки стоп, голеней до уровня нижней трети. Число дыхательных движений в покое 20 в минуту. Дыхание везикулярное, ослаблено в нижних отделах, хрипов нет. Тоны сердца приглушены, ритмичные, ЧСС 85 в минуту, АД 100/60 мм рт.ст. Печень увеличена, пальпируется на 8 см ниже края реберной дуги. Селезенка и почки не пальпируются.

Проведенные лабораторные исследования. В общем анализе крови незначительный лейко-

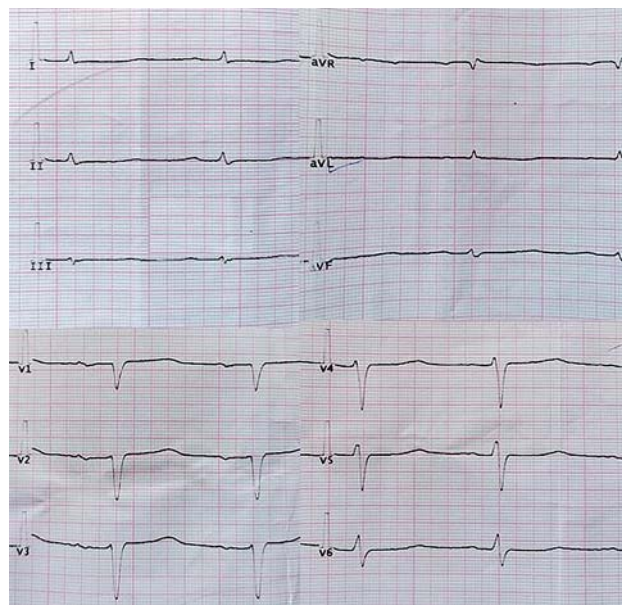


Рис. 1. ЭКГ больного В., 56 лет.

Fig. 1. ECG in patient V., 56 years old.

цитоз – $10,8 \cdot 10^9$ /л, за счет лимфоцитов – 46%. Показатели красной крови в пределах референсных значений. Стабильно высокие показатели азотемии – мочевина – 16,09 ммоль/л, креатинин – 189,1 мкмоль/л (референсные значения 70,0–115,0 мкмоль/л). Скорость клубочковой фильтрации – 35 мл/мин/1,73 м². Повышен уровень мочевой кислоты – 529,3 мкмоль/л. Диспротеинемия со снижением общего белка – 55 г/л (референсные значения 66,0–83,0 г/л), альбумин – 38,1 г/л (референсные значения 35,0–153,0 г/л). В анализах мочи протеинурия. Суточная потеря белка – 1,27 г/сут.

Рентгенограмма органов грудной клетки: признаки застоя по малому кругу кровообращения, небольшого гидроторакса справа.

На ЭКГ: ритм синусовый. Снижение вольтажа QRS. Преобладание зубца S во всех грудных отведениях. Диффузные изменения процессов реполяризации (рис. 1).

Суточное мониторирование ЭКГ: на фоне синусового ритма с частотой от 68 до 83 в минуту документировано: 7 одиночных полиморфных желудочковых экстрасистол, 128 одиночных наджелудочковых экстрасистол, 1 эпизод наджелудочковой бигеминии, 1 эпизод ускоренного предсердного ритма с частотой 99 в минуту (11 комплексов). Пауз не выявлено. Ишемические изменения сегмента ST не выявлены. Вариабельность синусового ритма снижена.

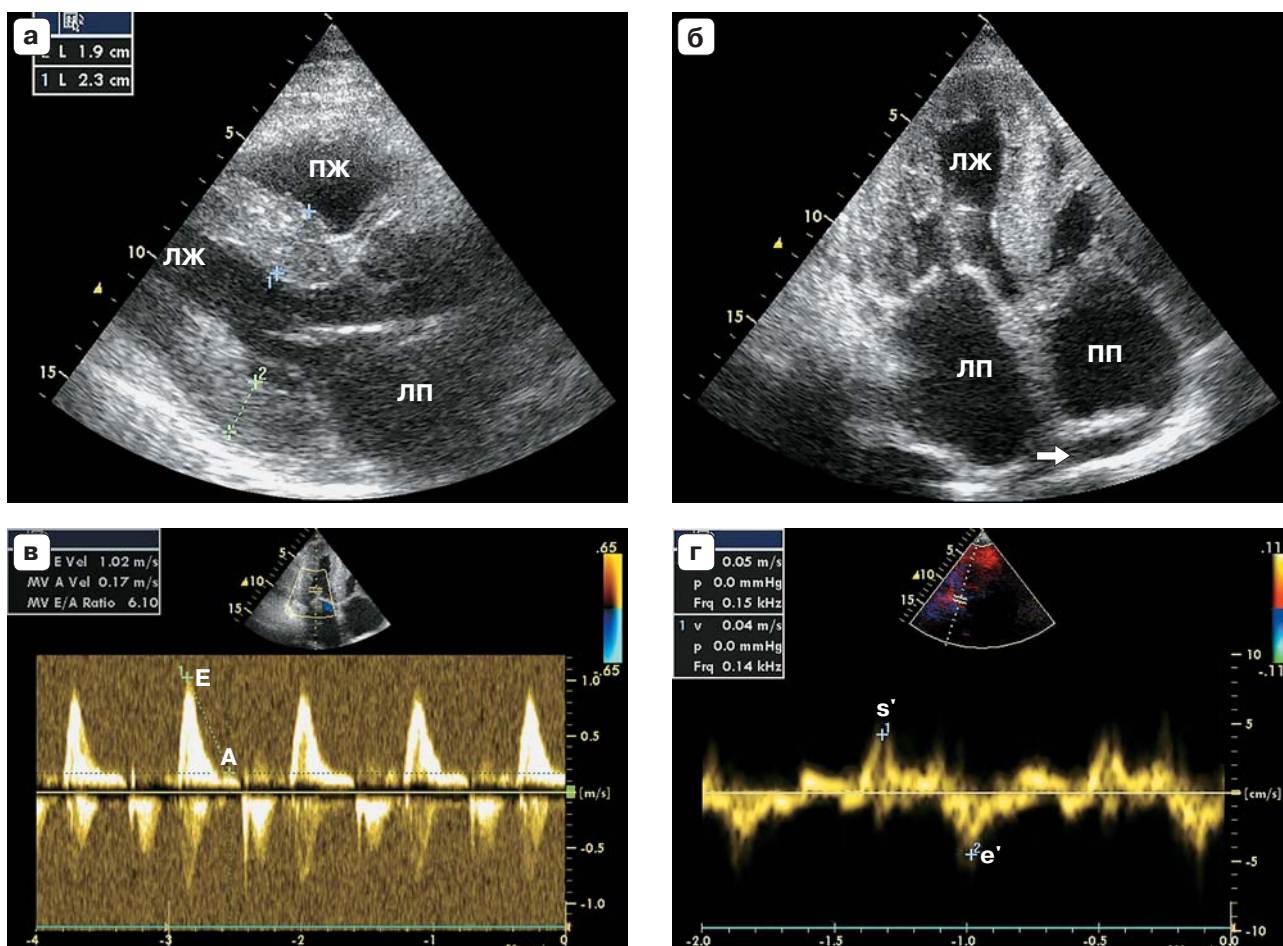


Рис. 2. ЭхоКГ больного В. а – двухмерный режим, парастеральный доступ, позиция по длинной оси левого желудочка. Выраженное утолщение стенок ЛЖ с уменьшением полости. Утолщена стенка ЛПЖ; б – четырехкамерная апикальная позиция. Увеличены полости обоих предсердий. Утолщены стенки желудочков, створки атриовентрикулярных клапанов, межпредсердная перегородка. Жидкость в полости перикарда указана стрелкой; в – режим импульсно-волнового доплера. Трансмитральный кровоток рестриктивного типа; г – тканевой доплеровский режим. Резкое снижение систолической скорости s' и ранней диастолической скорости e' движения латеральной части ФК МК.

Fig. 2. Echocardiography in patient V. а – B-mode, parasternal view, long axis of the left ventricle. The LV wall is markedly thickened with a decrease in the cavity volume. The RV wall is thickened; б – four-chamber apical view. The dilatation of both atria cavities. The walls of the ventricles, the leaflets of the atrioventricular valves, and the interatrial septum are thickened. The pericardial effusion is indicated by the arrow; в – pulse-wave Doppler imaging. The restrictive transmitral flow pattern; г – Tissue Doppler imaging. A sharp decrease in the systolic velocity s' and early diastolic velocity e' of the movement of the lateral part of the mitral annulus.

Клинический диагноз на 4-й день госпитализации: гипертрофическая кардиомиопатия, необструктивный вариант. Осложнение: хроническая сердечная недостаточность IIБ, функциональный класс IV по NYHA. Гидроперикард, двусторонний гидроторакс. Относительная недостаточность митрального клапана II степени, трикуспидального клапана I степени. Легочная гипертензия умеренная. Фоновый диагноз: гипертоническая болезнь III стадии, риск 4, гипотония. Хрони-

ческая болезнь почек 3Б стадии. Сопутствующий диагноз: подагрический артрит, вне обострения.

В рамках дифференциальной диагностики между гипертрофической кардиомиопатией и рестриктивной кардиомиопатией (болезнь Фабри, амилоидоз с преимущественным поражением сердца и почек) больной направлен на экспертное ЭхоКГ-исследование.

ЭхоКГ от 28.11.23 на 5-й день госпитализации (рис. 2).

Аорта не расширена в восходящем отделе (3,7 см), уплотнена. Створки аортального клапана умеренно утолщены. Аортальная регургитация не выявлена.

Створки митрального клапана (МК) утолщены, движение разнонаправленное. Митральная регургитация I степени, *vena contracta* 1 мм.

Створки трикуспидального клапана (ТК) утолщены. Регургитация на ТК I степени. Скорость регургитации 2,7 м/с. Градиент давления по трикуспидальной регургитации 29 мм рт.ст.

Легочная артерия: умеренно расширена, турбулентный отдел до 3,0 см. Створки пульмонального клапана тонкие. Регургитация I степени с градиентом давления в начале диастолы 18 мм рт.ст., в конце диастолы 10 мм рт.ст.

Левое предсердие значительно расширено. Выраженное увеличение объема (153 мл) и индекса объема левого предсердия в пересчете на поверхность тела (75 мл/м²).

Полость ЛЖ уменьшена в поперечных размерах, максимальный размер 3,7 см. Выводной тракт свободен, скорость кровотока 1,23 м/с, что соответствует градиенту давления 6,1 мм рт.ст. КДО – 58 мл, КСО – 24 мл, минутный объем кровообращения резко снижен – 2,4 л/мин. ФВ – 59%, в пределах нормы. Выраженное утолщение всех стенок: МЖП – 2,0–2,3 см, ЗСЛЖ – 1,9 см. Повышение эхогенности МЖП с наличием множественных мелких гиперэхогенных включений. Масса миокарда (292 г) и индекс массы миокарда (143 г/м²) увеличены. Признаки выраженного снижения продольной сократимости миокарда ЛЖ. Экскурсия фиброзных колец (ФК) МК в М-режиме (MAPSE) – 5 мм. Тканевой доплеровский режим: скорость *s'* движения латеральной части ФК МК – 4 см/с. Зон локального нарушения кинеза стенок не выявлено. Трансмитральный кровоток в режиме импульсного доплера: пик Е трансмитрального кровотока – 102 см/с, пик А – 17 см/с, Е/А – 6,0. Тканевой доплеровский режим: скорость *e'* движения латеральной части ФК МК – 5 см/с, скорость *e'* движения медиальной части ФК МК – 3 см/с, гибридный показатель Е/*e'* – 25. Деформация миокарда не оценена вследствие отсутствия программы.

Правое предсердие расширено. Выраженное увеличение объема (143 мл) и индекса объема правого предсердия в пересчете на поверхность тела (70 мл/м²). Выявляется утолщение межпредсердной перегородки до 0,9 см. Полость правого желудочка (ПЖ) не расширена. Стенки ПЖ утолщены до 0,9 см, утолщен модератор-

ный тяж. Систолическая функция ПЖ нарушена. Экскурсия ФК ТК в М-режиме (TAPSE) – 11 мм.

Просвет нижней полой вены – 2,8 см, коллабирование на вдохе отсутствует. Расширены печеночные вены. Определяется увеличение реверсивных фаз кровотока в печеночных венах на вдохе. Расчетное давление в легочной артерии 49/30 мм рт.ст. Среднее давление по легочной регургитации 38 мм рт.ст.

Анэхогенное пространство полости перикарда незначительно расширено до 0,9 см. Незначительное количество жидкости в левой плевральной полости до 2,5 см в синусе, справа значительное количество жидкости с мелкодисперсными включениями в плевральной полости (ориентировочное количество жидкости 1400 мл).

Заключение. ЭхоКГ-признаки рестриктивной кардиомиопатии. Неспецифические признаки амилоидоза: выраженное утолщение стенок ЛЖ с повышением эхогенности МЖП, утолщение стенок ПЖ, модераторного тяжа, створок атриовентрикулярных клапанов, наличие жидкости в полости перикарда. Выраженное увеличение обоих предсердий. Диастолическая дисфункция III степени. Умеренная легочная гипертензия. Выраженный правосторонний гидроторакс.

Подозрение на амилоидоз сердца требовало подтверждения диагноза неинвазивными и инвазивными методиками. Такие методики первого плана, как анализ крови и мочи на электрофорез с иммунофиксацией белков (легкие цепи) и скинтиграфия для исключения ТТР-амилоидоза, в условиях нашей больницы были недоступны.

Проведена биопсия слизистой двенадцатиперстной кишки с захватом подслизистого слоя с окраской биоптата конго красным (рис. 3).

Из протокола исследования биопсийного материала за 30.11.23. В биоптате ворсины слизистой оболочки уплощены, выстланы цилиндрическим каемчатым эпителием. В собственной пластинке слизистой оболочки, прилежащей к подслизистой основе, и в стенках кровеносных сосудов эозинофильные массы, которые при окрашивании конго красным имеют красно-кирпичный цвет. **Заключение:** амилоидоз двенадцатиперстной кишки.

При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости и почек 01.12.23 выявлено увеличение размеров печени (косой вертикальный размер правой доли 16,5 см, левая

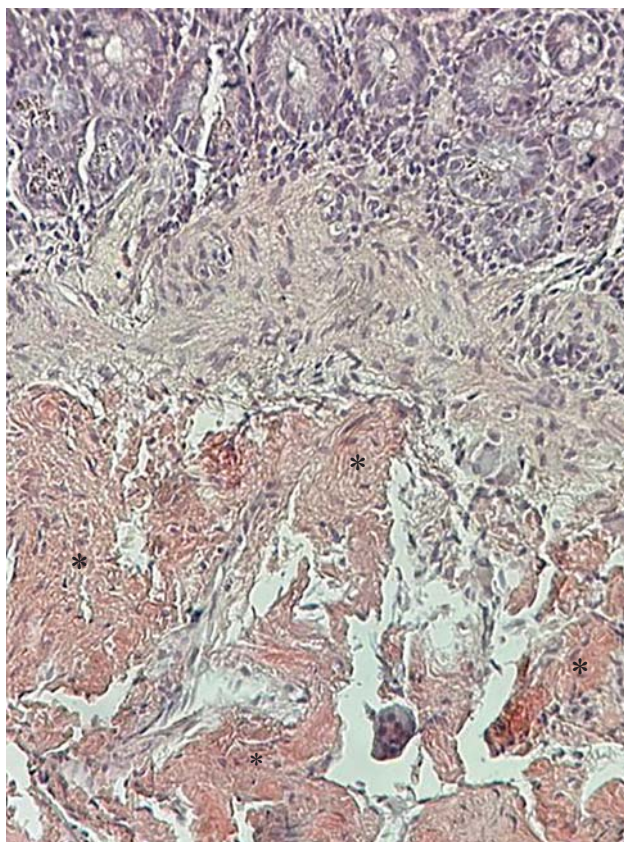


Рис. 3. Гистологическое исследование биоптата слизистой оболочки двенадцатиперстной кишки. $\times 200$. Окраска конго красным. Отложения амилоида окрашены кирпично-красным цветом (*).

Fig. 3. Histological examination of a biopsy specimen of the duodenal mucosa. Magnification $\times 200$. Staining with Congo Red. * indicate the brick-red color of the structures.

доля 6,9 см). Эхогенность повышена, структура диффузно неоднородна, повышена эхогенность паренхимы поджелудочной железы, почек (до I степени). Размеры почек в пределах нормы. Киста правой почки до 2,5 см.

Исследование крови 29.11.23 выявило высокий уровень N-концевого пронатрийуретического пептида В-типа (NT-proBNP) – 27931 пг/мл при референсном значении <386 пг/мл.

Взята кровь на исследование мутаций гена TTR с дальнейшей дистанционной консультацией в Федеральном телемедицинском консультативном центре НМИЦ им. В.А. Алмазова Минздрава России.

Проведенные исследования послужили основанием к изменению диагноза. **Основной диаг-**

ноз: первичный амилоидоз с преимущественным поражением сердца, почек. Осложнение основного диагноза: рестриктивная кардиомиопатия. Хроническая сердечная недостаточность с сохранной фракцией выброса, III ст., IV функциональный класс по NYHA. Нефротический синдром. Хроническая болезнь почек 3Б стадии. Гидроперикард. Двусторонний гидроторакс. Относительная недостаточность митрального клапана I степени, трикуспидального клапана I степени. Легочная гипертензия. **Сопутствующее заболевание:** гипертоническая болезнь III стадии, риск 4, гипотония. Хроническая ишемическая болезнь головного мозга: дисциркуляторная энцефалопатия 2-й степени, субкомпенсация. Подагра. Подагрический артрит, вне обострения. Киста правой почки. Гидроторакс с обеих сторон.

Результат теста “Диагностика TTR-амилоидоза (ген TTR)” от 08.12.23: не обнаружено патогенных вариантов в экзонах 1–4 гена TTR.

Больной получал лечение ингибиторами АПФ, бета-адреноблокаторами, мочегонными, статинами. Состояние больного на протяжении госпитализации оставалось средней тяжести. Сохранялась гипотония с цифрами систолического давления 90–100 мм рт.ст., общая слабость. Одышка несколько уменьшилась. Купированы периферические отеки. На 16-й день пребывания в стационаре остро произошло ухудшение состояния. 09.12.23 в 13:06 произошла остановка кровообращения. Реанимационные мероприятия в течение 30 мин неэффективны, констатирована биологическая смерть.

Из протокола патологоанатомического вскрытия

Размеры сердца $14 \times 12 \times 10$ см, масса сердца 570 г, консистенция сердечной мышцы очень плотная, толщина стенки ЛЖ 1,9 см, МЖП 1,8 см. Миокард светло-коричневого цвета, очень плотный, неравномерно полнокровен. Клапаны сердца: створки плотные. Венечные артерии уплотнены, просвет на площади около 40% сужен до 50% за счет атеросклеротических бляшек со стадии кальцинатов. Легочные артерии проходимы, в их просвете жидкая кровь. Печень массой 1800 г, плотноватой консистенции. Вид на разрезе коричневого цвета с мускатным рисунком. Почки: размеры левой $10 \times 5,5 \times 2$ см, правой $11,5 \times 5,2 \times 2$ см, консистенция плотная, в правой почке в верхнем сегменте киста до 2,5 см, поверхность почек гладкая с единичными втяжениями, вид на разрезе

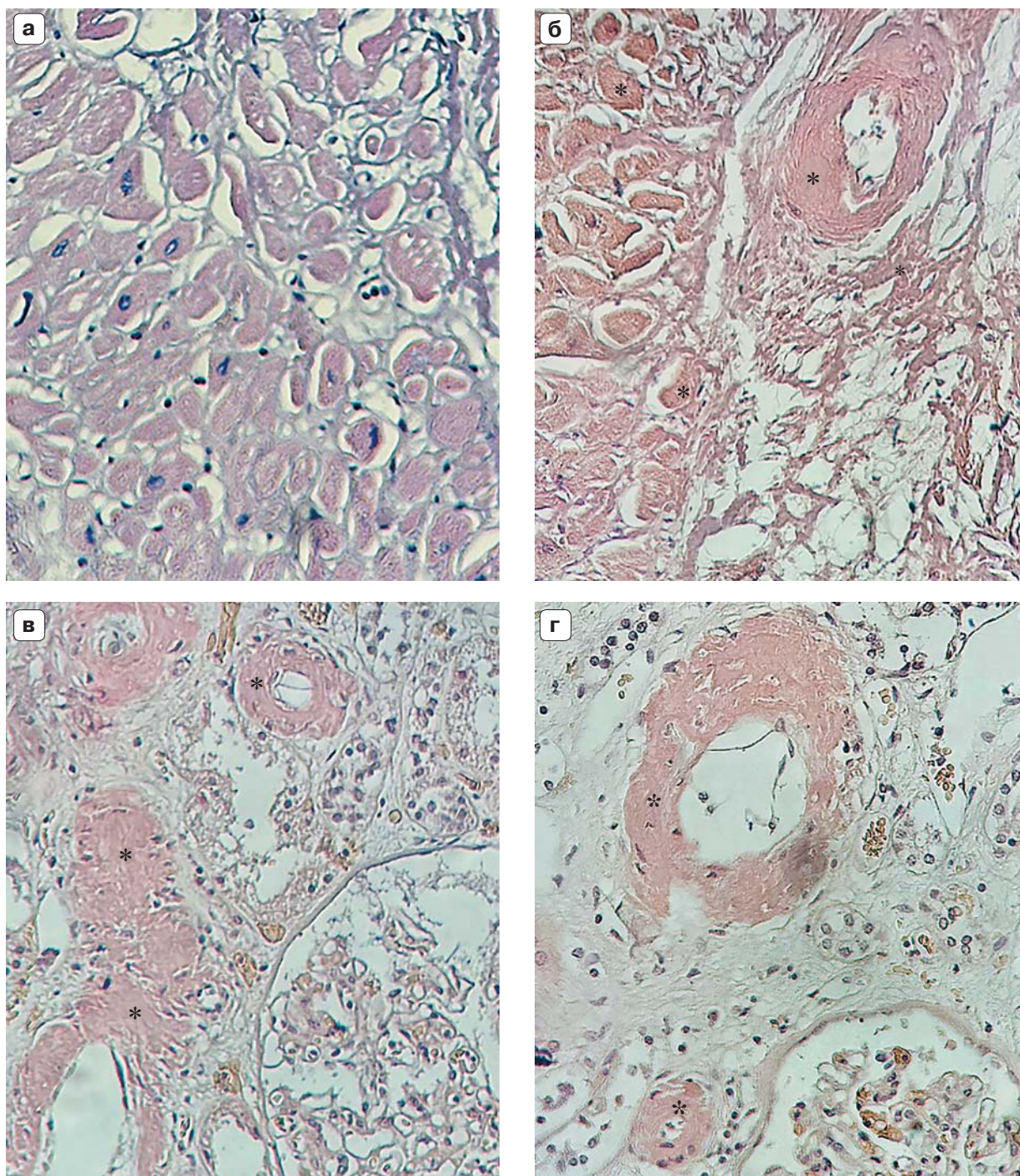


Рис. 4. Гистологическое исследование тканей. **а** – дистрофические изменения и очаговая фрагментация кардиомиоцитов. Окраска гематоксилином и эозином. $\times 200$; **б** – отложения амилоида кирпично-красного цвета в миокарде и сосудистой стенке (*). Окраска конго красным. $\times 200$; **в** – отложения амилоида в почке в виде включений кирпично-красного цвета. Окраска конго красным. $\times 200$; **г** – отложения амилоида в стенке сосудов почки. Окраска конго красным. $\times 200$.

Fig. 4. Tissues histological examination. **a** – dystrophy and focal fragmentation of cardiomyocytes. Hematoxylin and eosin staining. Magnification $\times 200$; **б** – brick-red amyloid deposits in the myocardium and vascular wall (*). Staining with Congo Red. Magnification $\times 200$. **в** – amyloid deposits in the kidney as the brick-red formations. Staining with Congo Red. Magnification $\times 200$. **г** – amyloid deposits in the wall of the kidney vessels. Staining with Congo Red. Magnification $\times 200$.

с четким разделением на корковый и мозговой слой, толщина коркового слоя 0,7 см.

Данные гистологического исследования: миокард: межуточный отек, дистрофия кардиомиоцитов, морфологическая картина амилоидоза. В почках венозное полнокровие, артериолонефросклероз, дистрофия, морфологическая картина амилоидоза, очаговый некронефроз (рис. 4).

Патологоанатомический диагноз: первичный амилоидоз с преимущественным поражением сердца, почек, двенадцатиперстной кишки. Осложнения: рестриктивная кардиомиопатия. Гидроперикард. Двусторонний гидроторакс. Периферические отеки. Хроническое венозное полнокровие. Мускатный фиброз печени. Некротический нефроз. Отек легких и головного мозга. Сопутствующие заболевания: атеросклероз аорты (2-я степень, III стадия). Хроническая ишемия головного мозга. Кистозно-глиозные изменения в левой теменно-височной области. Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга. Гипертоническая болезнь III стадии. Концентрическая гипертрофия миокарда. Артериолонефросклероз. Подагра, подагрический артрит вне обострения. Непосредственная причина смерти – отек легких и головного мозга. Наблюдение трактуется как совпадение клинического и патологоанатомического диагнозов.

ОБСУЖДЕНИЕ

Современный алгоритм диагностики амилоидоза состоит из трех этапов диагностического поиска [7, 9].

Первый этап: определение критериев, позволяющих заподозрить амилоидоз

Характерным для амилоидоза сердца является несоответствие между тяжестью сердечной недостаточности и показателями ФВ, что не осталось незамеченным клиницистами в нашем наблюдении и направило диагностический поиск на выявление причин этого несоответствия, прежде всего, на дифференциальную диагностику между гипертрофической кардиомиопатией и рестриктивной кардиомиопатией различного генеза.

Другим несоответствием явились данные электрокардиографии о низком вольтаже, в особенности в стандартных отведениях от конечностей, со степенью утолщения

миокарда, что объясняется замещением миофибрилл амилоидными отложениями. Более корректно в данном случае говорить не о гипертрофии миокарда, а об увеличении толщины и массы миокарда. У нашего пациента изменения очень характерны для амилоидоза с наличием псевдоинфарктных изменений в виде отсутствия зубца R в правых грудных отведениях и медленным последующим его нарастанием, смещение переходной зоны влево.

У данного пациента настораживала также стойкая гипотония после длительного анамнеза гипертонической болезни, что можно объяснить резким снижением сердечного выброса с уменьшением минутного объема кровообращения. На серьезное поражение сердечной мышцы указывает и высокий уровень N-концевого предшественника мозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP).

Основные типы амилоидоза, вызывающие поражение сердца, являются системными и наличие симптомов поражения внутренних органов (почек, печени, желудочно-кишечного тракта), прогрессирующей симметричной дистальной сенсомоторной полинейропатии, двустороннего синдрома карпального канала, спонтанного разрыва сухожилия бицепса, макроглоссии, периорбитальной пурпурой могут служить клиническими экстракардиальными указателями возможности амилоидоза, порой появляющимися раньше симптомов кардиомиопатии [2, 10, 11]. Проявление амилоидной инфильтрации почек с развитием нефротического синдрома при AL-амилоидозе наблюдается в 60% случаев и является в совокупности с кардиомиопатией наиболее типичным сочетанием поражения внутренних органов, что и имело место в нашем клиническом наблюдении.

Несмотря на наличие указанных типичных сочетаний клинических и инструментальных признаков при данном заболевании, пациентам с амилоидозом сердца, осложненным хронической сердечной недостаточностью, редко удается своевременно поставить правильный диагноз.

ЭхоКГ как доступное и информативное исследование является ключевым этапом диагностического скрининга в выявлении подозрительных на амилоидоз признаков. В большинстве случаев амилоидоза сердца

выявляется утолщение стенок ЛЖ с наличием множественных гиперэхогенных включений в виде своеобразной сверкающей зернистости. Вызывает подозрение на амилоидоз утолщение стенок свыше 1,2 см без причин для развития гипертрофии, а при наличии артериальной гипертензии – свыше 1,5 см [10]. Характерным признаком амилоидоза является также наблюдаемое у нашего пациента увеличение толщины стенок ПЖ, утолщение модераторного тяжа ПЖ, межпредсердной перегородки и створок клапанов сердца. У половины пациентов наблюдается небольшой выпот в полости перикарда [10].

Утолщение стенок желудочков сердца и других сердечных структур у пациентов с амилоидозом сопровождается уменьшением полости желудочков и выраженным расширением предсердий, являясь характерным проявлением рестриктивного типа наполнения полостей желудочков. Тяжелое нарушение диастолической функции по рестриктивному типу проявляется нарушением соотношения пиков Е и А трансмитрального кровотока более 2,0. В нашем наблюдении соотношение скоростей составило 6,1, что в дифференциальном плане совершенно не характерно для гипертрофической кардиомиопатии и указывает на рестриктивный характер наполнения полости ЛЖ. Сложней в этом плане диагностировать проявления ранних стадий инфильтрации миокарда амилоидом, когда еще нет тяжелой степени диастолической дисфункции и выявляются нарушение релаксации миокарда или псевдонормализационный тип диастолической дисфункции [12, 13].

Более информативными показателями нарушений систолической и диастолической функций являются критерии тканевого доплера. Использование данной методики показывает резкое снижение скорости пика e' движения как латеральной, так медиальной части ФК МК с выраженным увеличением доплеровского показателя – E/e' . Тканевой доплер позволяет провести и дифференциальную диагностику с констриктивным перикардитом, для которого, так же как и для рестриктивной кардиомиопатии, характерен рестриктивный тип наполнения желудочков с типичным изменением камер сердца: уменьшенные и нор-

мальные желудочки при значительно увеличенных предсердиях. Но при констриктивном перикардите пик e' не только не снижается при прогрессировании констрикции, но и повышается, особенно на уровне медиальной части фиброзного кольца. Указанные различия объясняются вовлечением в процесс различных слоев миокарда. При констриктивном перикардите страдает в большей степени субэпикардиальный слой миокарда и сращение листков перикарда, вызывая нарушение циркулярной и радиальной деформации и, в ряде случаев, локальные нарушения продольной деформации [14].

При амилоидозе типичными являются нарушения продольной деформации миокарда, особенно базальных сегментов ЛЖ, с сохранением ее значений в области верхушки, что демонстративно выявляется при технологии спекл-трекинг и является наиболее специфичным критерием амилоидоза в дифференциальной диагностике с другими причинами рестриктивной кардиомиопатии [7, 15, 16]. При отсутствии данной технологии проявления нарушений продольной сократимости миокарда можно выявить в импульсном режиме тканевого доплера при оценке скорости систолического движения ФК МК s' , которая в нашем наблюдении составила 4 см/с при норме более 8 см/с. Еще более доступный способ оценки продольной сократимости – определение экскурсии ФК МК и ТК. В нашем наблюдении экскурсия ФК МК в М-режиме (MAPSE) составила 5 мм, а экскурсия ФК ТК (TAPSE) – 11 мм, что указывало на значительные нарушения систолической функции не только левого, но и правого желудочка.

Характерные изменения миокарда при амилоидозе выявляются и при проведении магнитно-резонансной томографии в виде диффузного или субэндокардиального позднего усиления сигнала от ЛЖ и предсердий при контрастировании гадолинием. Еще более специфичным для амилоидоза признаком является выявление увеличения внеклеточного объема на основании T1-картирования, которое может ускорить постановку диагноза амилоидоза сердца еще до появления явного позднего усиления гадолинием ЛЖ [17, 18].

**Второй этап:
подтверждение амилоидоза биопсией
пораженного органа или тканей
с возможным поражением**

“Золотым стандартом” для подтверждения амилоидоза является биопсия пораженного органа с гистологическим исследованием с окраской препарата конго красным и последующим исследованием в поляризованном свете. Окраска конго красным дает окраску амилоида в красно-кирпичный цвет, а в поляризованном свете – зеленое свечение за счет эффекта двойного лучепреломления, что свидетельствует об отложении масс амилоида.

Чувствительность биопсии миокарда приближается к 100%, однако, учитывая инвазивность и возможность тяжелых осложнений при системных формах амилоидоза, возможна биопсия других часто поражаемых тканей (абдоминальной подкожной жировой клетчатки, подслизистого слоя). Мы применили метод биопсии слизистой с захватом подслизистого слоя двенадцатиперстной кишки и получили положительный результат.

**Третий этап:
определение типа амилоидоза**

Определение типа белка-предшественника амилоида является обязательным условием для проведения специфической терапии, различной в зависимости от типа амилоидоза.

Предварительное представление о типе белка могут дать лабораторные показатели, характеризующие плазмоклеточную дискразию, характерную для AL-амилоидоза: наличие моноклонального белка сыворотки крови и мочи и повышение уровня свободных легких цепей иммуноглобулинов по соотношению каппа/лямбда в сыворотке крови, увеличение количества плазматических клеток в миелограмме [15].

Для выявления ATTR-амилоидоза рекомендуется использование сцинтиграфии с ^{99m}Tc -пирофосфатом и ^{99m}Tc -3,3-дифосфоно-1,2-пропанодикарбоновой кислотой (^{99m}Tc -DPD), при которой при наличии амилоидоза определяется диффузное и интенсивное поглощение радиоизотопа миокардом, равное или большее по интенсивности, чем поглощение ребрами [2, 15]. Тем не менее в дифференцировании типов амилоидоза этот метод диагностики не абсолютен,

поскольку 5–10% положительных результатов сцинтиграфии (накопление 2–3-й степени) обусловлены AL-амилоидозом [2, 19].

Нами было проведено исследование на мутацию гена транстиретина (диагностика TTR-амилоидоза), которая дала отрицательный результат. Ценность этой методики заключается в дифференциации типа ATTR-амилоидоза (генетическая, вариантная форма ATTRv или дикий ATTRwt), а также она используется как инструмент прогнозирования течения заболевания и генетического прогноза относительно кровных родственников пациентов.

Учитывая анализ течения заболевания, сочетание с поражением почек, относительно молодой возраст пациента в сравнении с типичным проявлением ATTR-амилоидоза дикого типа, наиболее возможным типом амилоидоза в нашем клиническом наблюдении был AL-амилоидоз. Гистологическая картина также более типична для AL-амилоидоза, для которого характерно диффузное отложение амилоидных масс в интерстиции и в стенке сосудов, в то время как для ATTR-амилоидоза характерен очаговый вариант отложения амилоида в интерстиции без депозитов в сосудистой стенке. Кроме того, было обнаружено, что больные с AL-амилоидозом имеют большее количество амилоида в сравнении с ATTR. Описанная морфологическая структура может объяснить гораздо лучший прогноз у больных с транстиретиновым амилоидозом по сравнению с AL-амилоидозом [20–22].

Наиболее точными методами типирования амилоидоза являются иммуногистохимический с применением антисывороток к основным типам амилоидного белка и, особенно, масс-спектрометрия [7]. Данные методики нам были недоступны, и планировалось консультирование по определению типа амилоидоза и по лечению пациента в специализированном центре, которое мы не успели провести из-за смерти пациента. К сожалению, мы имели дело с поздней диагностикой быстро прогрессирующего тяжелого амилоидоза сердца. Данное заболевание имеет множество масок других нозологических форм с сердечной недостаточностью и трудно диагностируется. От появления первых симптомов поражения сердца при AL-амилоидозе до летального

исхода проходит от полугода до года [9]. При опросе 530 пациентов с амилоидозом сердца оказалось, что у 37,1% респондентов диагноз амилоидоза был установлен не ранее чем через год после появления начальных симптомов [12].

Отсутствие изначальной настороженности врачей в отношении амилоидоза сердца приводит к его достаточно быстрому прогрессированию и существенно ухудшает прогноз.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ЭхоКГ, находясь на первой линии клинического обследования пациентов с амилоидозом сердца, обладает возможностью выявлять как общие для рестриктивных кардиомиопатий признаки тяжелой диастолической дисфункции, так ряд неспецифических, но очень характерных признаков, позволяющих заподозрить амилоидоз и стимулировать дальнейшее обследование пациента. Важен комплексный и мульти-модальный подход к диагностике амилоидоза, при котором оцениваются не отдельные диагностические критерии, а проводятся анализ и сопоставление клинико-лабораторных данных, ЭхоКГ и других инструментальных исследований. Представленное клиническое наблюдение еще раз демонстрирует необходимость повышения информированности и настороженности врачей различных специальностей в отношении амилоидоза и ведущую роль ЭхоКГ на начальном этапе диагностического поиска.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Buxbaum J.N., Dispenzieri A., Eisenberg D.S. et al. Amyloid nomenclature 2022: update, novel proteins, and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) Nomenclature Committee. *Amyloid*. 2022; 29 (4): 213–219. <https://doi.org/10.1080/13506129.2022.2147636>
2. Стрелкова И.Е. Новая эра в лечении амилоидоза сердца: обзор конгресса кардиологов. *Лечащий Врач*. 2021; 12 (24): 90–94. <https://doi.org/10.51793/OS.2021.24.12.013>
3. Garcia-Pavia P., Dominguez F., Gonzalez-Lopez E. Transthyretin amyloid cardiomyopathy. *Medical Clinic (Barc)*. 2021; 156 (3): 126–134. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2020.06.064>
4. Hertz M.A., Dispensieri A. Recognition, prognosis and therapy of systemic amyloidosis: a systematic review. *JAMA*. 2020; 324 (1): 79–89. <https://doi.org/10.1001/jama.2020.5493>
5. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T. et al. 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. <https://doi.org/10.1080/07853890701842988>
6. Cornwell G.G. 3rd, Murdock V.L., Kyle R.A. et al. Frequency and distribution of senile cardiovascular amyloid: clinicopathological correlation. *Am. J. Med.* 1983; 75 (4): 618–623. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(83\)90443-6](https://doi.org/10.1016/0002-9343(83)90443-6)
7. Wechalekar A.D., Fontana M., Quarta C.C., Liedtke M. AL Amyloidosis for Cardiologists: Awareness, Diagnosis, and Future Prospects: JACC: CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC: CardioOncol.* 2022; 4: 427–441. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.08.009>
8. Manwani R., Cohen O., Sharpley F. et al. A prospective observational study of 915 patients with systemic AL amyloidosis treated with upfront bortezomib. *Blood*. 2019; 134 (25): 2271–2280. <https://doi.org/10.1182/blood.2019000834>
9. Гудкова А.Я., Лапекин С.В., Бежанишвили Т.Г., Трукшина М.А., Давыдова В.Г., Крутиков А.Н., Куликов А.Н., Стрельцова А.А., Андреева С.Е., Грозов Р.В., Полякова А.А., Костарева А.А., Салогуб Г.Н., Шляхто Е.В. AL-амилоидоз с преимущественным поражением сердца. Алгоритм неинвазивной диагностики амилоидной кардиомиопатии. *Терапевтический архив*. 2021; 93 (4): 487–496. <https://doi.org/10.26442/00403660.2021.04.200689>
10. 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>
11. Терещенко С.Н., Жиров И.В., Моисеева О.М., Адашева Т.В., Аншелес А.А., Барбараш О.Л., Галевич А.С., Гудкова А.Я., Затеищikov Д.А., Костарева А.А., Насонова С.Н., Недогода С.В., Печерина Т.Б., Рыжкова Д.В., Сергиенко В.Б. Практические рекомендации по диагностике транстиретиновой амилоидной кардиомиопатии (ATTR-КМП или транстиретинового амилоидоза сердца). *Терапевтический архив*. 2022; 94 (4): 584–595. <https://doi.org/10.26442/00403660.2022.04.201465>
12. Гудкова А.Я., Полякова А.А., Амелин А.В., Моисеева О.М., Крутиков А.Н., Тишкова В.М., Грозов Р.В., Рыжкова Д.В., Макурова Т.В., Костарева А.А., Семернин Е.Н., Шляхто Е.В. Val30Met-транстиретиновая амилоидная кардиомиопатия. Обзор литературы и клиническое наблюдение. *Российский кардиологический журнал*. 2018; 2 (154): 121–128. <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-2-121-128>
13. Cuddy Sarah A.M., Chetrit M., Jankowski M. et al. Practical Points for Echocardiography in Cardiac Amyloidosis. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2022; 35 (9): 31A–40A. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2022.06.006>
14. Madeira M., Teixeira R., Costa M. et al. Two-dimensional speckle-tracking cardiac mechanics and constrictive pericarditis: a systematic review. *Echocardiography*. 2016; 33(10): 1589–1599. <https://doi.org/10.1111/echo.13293>

15. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y. et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.* 2021; 42 (16): 1554–1568. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab072>
16. Phelan D., Collier P., Thavendiranathan P. et al. 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. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302353>
17. Starr N., Ioannou A., Martinez-Naharro A. Monitoring cardiac amyloidosis with multimodality imaging. *Rev. Esp. Cardiol.* 2024; 77 (1): 79–87. <https://doi.org/10.1016/j.rec.2023.06.014>
18. Falk R.H., Quarta C.C., Dorbala S. How to image cardiac amyloidosis. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2014; 7 (3): 552–562. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.001396>
19. Bokhari S., Shahzad R., Castaño A., Maurer M.S. Nuclear imaging modalities for cardiac amyloidosis. *J. Nucl. Cardiol.* 2014; 21 (1): 175–184. <https://doi.org/10.1007/s12350-013-9803-2>
20. Kieninger B., Eriksson M., Kandolf R. et al. Amyloid in endomyocardial biopsies. *Virchows Archiv.* 2010; 456 (5): 523–532. <https://doi.org/10.1007/s00428-010-0909-5>
21. Полякова А.А., Семернин Е.Н., Ситникова М.Ю., Авагян К.Л., Грозов Р.В., Пыко С.А., Крутиков А.Н., Давыдова В.Г., Хмельницкая К.А., Шавловский М.М., Коржевский Д.Э., Гудкова А.Я. Транстиретиновый амилоидоз в когорте пациентов с хронической сердечной недостаточностью старческого возраста и долгожителей. *Кардиология.* 2018; 58 (S2): 12–18. <https://doi.org/10.18087/cardio.2390>
22. Larsen B.T., Mereuta O.M., Dasari S. et al. Correlation of histomorphological pattern of cardiac amyloid deposition with amyloid type: a histological and proteomic analysis of 108 cases. *Histopathology.* 2016; 68 (5): 648–656. <https://doi.org/10.1111/his.12793>
23. Lousada I., Comenzo R. L., Landau H. et al. Light Chain Amyloidosis: Patient Experience Survey from the Amyloidosis Research Consortium. *Adv. Ther.* 2015; 32 (10): 920–928. <https://doi.org/10.1007/s12325-015-0250-0>
1. Buxbaum J.N., Dispenzieri A., Eisenberg D.S. et al. Amyloid nomenclature 2022: update, novel proteins, and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) Nomenclature Committee. *Amyloid.* 2022; 29 (4): 213–219. <https://doi.org/10.1080/13506129.2022.2147636>
2. Strelkova I. E. New era in the treatment of cardiac amyloidosis: review of the Congress of Cardiologists. *Attending Doctor.* 2021; 12 (24): 90–94. <https://doi.org/10.51793/OS.2021.24.12.013> (In Russian)
3. Garcia-Pavia P., Dominguez F., Gonzalez-Lopez E. Transthyretin amyloid cardiomyopathy. *Medical Clinic (Barc).* 2021; 156 (3): 126–134. <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2020.06.064>
4. Hertz M.A., Dispenzieri A. Recognition, prognosis and therapy of systemic amyloidosis: a systematic review. *JAMA.* 2020; 324 (1): 79–89. <https://doi.org/10.1001/jama.2020.5493>
5. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T. et al. 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. <https://doi.org/10.1080/07853890701842988>
6. Cornwell G.G. 3rd, Murdock V.L., Kyle R.A. et al. Frequency and distribution of senile cardiovascular amyloid: clinicopathological correlation. *Am. J. Med.* 1983; 75 (4): 618–623. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(83\)90443-6](https://doi.org/10.1016/0002-9343(83)90443-6)
7. Wechalekar A.D., Fontana M., Quarta C.C., Liedtke M. AL Amyloidosis for Cardiologists: Awareness, Diagnosis, and Future Prospects: JACC: CardioOncology State-of-the-Art Review. *JACC: CardioOncol.* 2022; 4: 427–441. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.08.009>
8. Manwani R., Cohen O., Sharpley F. et al. A prospective observational study of 915 patients with systemic AL amyloidosis treated with upfront bortezomib. *Blood.* 2019; 134 (25): 2271–2280. <https://doi.org/10.1182/blood.2019000834>
9. Gudkova A.Ya., Lapekin S.V., Bezhanishvili T.G. et al. AL amyloidosis with predominant damage to the heart. Algorithm for non-invasive diagnosis of amyloid cardiomyopathy. *Therapeutic Archive.* 2021; 93 (4): 87–496. <https://doi.org/10.26442/0403660.2021.04.200689> (In Russian)
10. Reznik E.V., Nguyen T.L., Stepanova E.A. et al. Cardiac amyloidosis: the view of a therapist and cardiologist. *Archive of Internal Medicine.* 2020; 10 (6): 430–457. <https://doi.org/10.20514/2226-6704-2020-10-6-430-457> (In Russian)
11. Tereshchenko S.N., Zhirov I.V., Moiseeva O.M. et al. Practical guidelines for the diagnosis of transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM or transthyretin cardiac amyloidosis). *Therapeutic Archive.* 2022; 94 (4): 584–595. <https://doi.org/10.26442/0403660.2022.04.201465> (In Russian)
12. Gudkova A.Ya., Polyakova A.A., Amelin A.V. et al. Val30Met-transthyretin amyloid cardiomyopathy. Literature review and clinical observation. *Russian Journal of Cardiology.* 2018, 2 (154): 121–128. <http://dx.doi.org/10.15829/1560-4071-2018-2-121-128> (In Russian)
13. Cuddy Sarah A.M., Chetrit M., Jankowski M. et al. Practical Points for Echocardiography in Cardiac Amyloidosis. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2022; 35 (9): 31A–40A. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2022.06.006>
14. Madeira M., Teixeira R., Costa M. et al. Two-dimensional speckle-tracking cardiac mechanics and constrictive pericarditis: a systematic review. *Echocardiography.* 2016; 33(10): 1589–1599. <https://doi.org/10.1111/echo.13293>
15. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y. et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur. Heart J.* 2021; 42 (16): 1554–1568. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehab072>
16. Phelan D., Collier P., Thavendiranathan P. et al. 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;

REFERENCES

- 98 (19): 1442–1448. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2012-302353>
17. Starr N., Ioannou A., Martinez-Naharro A. Monitoring cardiac amyloidosis with multimodality imaging. *Rev. Esp. Cardiol.* 2024; 77 (1): 79–87. <https://doi.org/10.1016/j.rec.2023.06.014>
 18. Falk R.H., Quarta C.C., Dorbala S. How to image cardiac amyloidosis. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2014; 7 (3): 552–562. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.001396>
 19. Bokhari S., Shahzad R., Castaño A., Maurer M.S. Nuclear imaging modalities for cardiac amyloidosis. *J. Nucl. Cardiol.* 2014; 21 (1): 175–184. <https://doi.org/10.1007/s12350-013-9803-2>
 20. Kieninger B., Eriksson M., Kandolf R. et al. Amyloid in endomyocardial biopsies. *Virchows Archiv.* 2010; 456 (5): 523–532. <https://doi.org/10.1007/s00428-010-0909-5>
 21. Polyakova A.A., Semernin E.N., Sitnikova M.Yu. et al. Transthyretin amyloidosis in a cohort of elderly and long-livers patients with chronic heart failure. *Cardiology.* 2018; 58(S2): 12–18. <https://doi.org/10.18087/cardio.2390> (In Russian)
 22. Larsen B.T., Mereuta O.M., Dasari S. et al. Correlation of histomorphological pattern of cardiac amyloid deposition with amyloid type: a histological and proteomic analysis of 108 cases. *Histopathology.* 2016; 68 (5): 648–656. <https://doi.org/10.1111/his.12793>
 23. Lousada I., Comenzo R. L., Landau H. et al. Light Chain Amyloidosis: Patient Experience Survey from the Amyloidosis Research Consortium. *Adv. Ther.* 2015; 32 (10): 920–928. <https://doi.org/10.1007/s12325-015-0250-0>

Clinical case of cardiac amyloidosis: the value of echocardiography on the path to diagnosis

L.O. Glazun^{1*}, E.V. Polukhina¹, E.S. Kanin², V.M. Loifman², T.V. Pashkovskaya²

¹ Postgraduate Institute for Public Health Workers; 9, Krasnodarskaya str.,
Khabarovsk 680009, Russian Federation

² Regional Clinical Hospital named after Professor S.I. Sergeev;
9, Krasnodarskaya str., Khabarovsk 680009, Russian Federation

Lyudmila O. Glazun – Doct. of Sci. (Med.), Professor, Head of Division of Radiology and Functional Diagnostics, Postgraduate Institute for Public Health Workers, Khabarovsk. <https://orcid.org/0000-0002-1618-9368>

Elena V. Polukhina – Doct. of Sci. (Med.), Associate Professor, Professor of Division of Radiology and Functional Diagnostics, Postgraduate Institute for Public Health Workers, Khabarovsk. <https://orcid.org/0000-0002-8760-4880>

Evgeniy S. Kanin – M.D., Head of the Pathology department, Regional Clinical Hospital named after Professor S.I. Sergeev, Khabarovsk. <https://orcid.org/0009-0005-2975-293X>

Vitaly M. Loifman – M.D., Head of the Cardiology Department, Regional Clinical Hospital named after Professor S.I. Sergeev, Khabarovsk. <https://orcid.org/0009-0006-4626-8477>

Tatyana V. Pashkovskaya – M.D., Cardiology Department, Regional Clinical Hospital named after Professor S.I. Sergeev, Khabarovsk. <https://orcid.org/0009-0007-3531-3989>

Correspondence* to Dr. Lyudmila O. Glazun – e-mail: loglazun@mail.ru

The article presents a clinical case of severe cardiac amyloidosis, confirmed by life-time histological examination and autopsy data. Data from the clinical, instrumental, and complete echocardiographic examinations of the patient are presented. The stages of the multimodal algorithm of amyloidosis diagnosis are discussed in this example: the criteria suspicious for cardiac amyloidosis; histological examination for diagnosis confirmation; and the and the determination of the amyloidosis type in the aspect of pathogenetic therapy, which is different for the main (AL- and ATTR) types of amyloidosis. The main attention is paid to the discrepancy between some clinical manifestations and the results of instrumental examinations suspicious for cardiac amyloidosis. The echocardiographic criteria for differential diagnosis of amyloidosis and other conditions associated with heart failure, hypertrophic cardiomyopathy, and constrictive pericarditis are described. Echocardiography is the main key to the difficult diagnosis of amyloidosis and plays a decisive role in the first stage of the diagnostic search.

Keywords: echocardiography; cardiac amyloidosis; restrictive cardiomyopathy; hypertrophic cardiomyopathy; diastolic dysfunction; chronic heart failure with preserved left ventricular ejection fraction

Conflict of interests. The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing. This study had no sponsorship.

Citation: Glazun L.O., Polukhina E.V., Kanin E.S., Loifman V.M., Pashkovskaya T.V. Clinical case of cardiac amyloidosis: the value of echocardiography on the path to diagnosis. *Ultrasound and Functional Diagnostics.* 2024; 1: 22–34. <https://doi.org/10.24835/1607-0771-077> (In Russian)