

КЛИНИЧЕСКИЕ И ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ АМИЛОИДОЗА СЕРДЦА

А.Н. Коробейникова^{1,2}

¹Инновационная академия профессионального развития «ДОКСТАРКЛАБ», ул. Одесская, д. 27 Б, офис 3, помещение ХЗ-5, вн. тер. Ленинский муниципальный округ, г. Севастополь, Российская Федерация, 299011;

²КОГБУЗ «Кировская городская больница №2», ул. Гагарина, 2, г. Киров, Кировская область, Российская Федерация, 610008.

Основные положения

Для диагностики амилоидоза сердца необходима клиническая настороженность в отношении симптоматики, а также знание основных признаков, выявляемых с помощью инструментальных методов исследования.

Аннотация

Амилоидоз сердца — редкое заболевание, которое обусловлено накоплением аномальных белковых фибрилл в миокарде, что ведет к развитию рестриктивной кардиомиопатии. Чаще всего встречается AL-амилоидоз, который ассоциирован с аномальной секрецией легких цепей иммуноглобулинов, а также ATTR - амилоидоз, вызванный накоплением белка транстиретина. Данное заболевание является потенциально летальным, хотя выживаемость варьирует в зависимости от стадии заболевания.

Для диагностики амилоидоза требуется комплексный подход, включающий анализ клинической симптоматики, инструментальную и лабораторную диагностику. На начальных стадиях заболевание может протекать скрыто, маскируясь под симптомами сердечной недостаточности, однако в дальнейшем могут присоединиться и внесердечные симптомы: неврологические, скелетно-мышечные, почечные. Для инструментальной диагностики используются как рутинные способы (электрокардиография, эхокардиография), которые позволяют заподозрить патологию, так и высокотехнологичные методы, которые позволяют подтвердить диагноз или определить тип амилоидоза (магнитно-резонансная томография с контрастированием и сцинтиграфия с технецием-99m или его аналогами).

Таким образом, своевременная диагностика амилоидоза сердца требует мультидисциплинарного подхода, включающего современные методы кардиовизуализации и лабораторные тесты. Повышение осведомленности врачей, особенно кардиологов и специалистов УЗ-диагностики, является ключевым фактором в раннем выявлении заболевания и своевременном начале терапии. Данная статья содержит современные алгоритмы диагностики амилоидоза сердца в виде схем, что упростит применение теоретического материала на практике.

Ключевые слова: амилоидоз сердца, диагностика амилоидоза сердца, электрокардиография, эхокардиография, магнитно-резонансная томография, сцинтиграфия миокарда.

Автор, ответственный за переписку: Коробейникова А.Н., ул. Гагарина, 2, г. Киров, Кировская область, Российская Федерация, 610008, anna_best2004@mail.ru

Для цитирования: Коробейникова А.Н. Клинические и инструментальные особенности диагностики амилоидоза сердца // Инновационное развитие врача. 2025. №1. С. 7-17. DOI:10.24412/ci-37091-2025-1-7-17

Поступила в редакцию: 22.03.2025;

поступила после доработки: 18.05.2025;

принята к печати: 03.06.2025

CLINICAL AND INSTRUMENTAL FEATURES OF THE DIAGNOSIS OF CARDIAC AMYLOIDOSIS

Anna N. Korobeynikova^{1,2}

¹Innovative Academy of Professional Development "DOCSTARCLUB", Odesskaya str., 27 B, office 3, room XI-5299011, ext. ter. Leninsky Municipal District, Sevastopol, Russian Federation, 299011;

²City Hospital №2, Gagarin Street 2, Kirov, Kirov region, Russian Federation, 610008.

Highlights

Diagnosing cardiac amyloidosis requires clinical vigilance for symptom patterns and familiarity with hallmark findings from diagnostic imaging modalities.

Abstract

Cardiac amyloidosis is a rare condition caused by the accumulation of abnormal protein fibrils in the myocardium, ultimately leading to restrictive cardiomyopathy. The two most common types are AL amyloidosis, which is associated with abnormal secretion of immunoglobulin light chains, and ATTR amyloidosis, resulting from transthyretin protein deposition. While potentially fatal, survival rates vary significantly depending on disease stage.

Diagnosis of cardiac amyloidosis demands a comprehensive approach that integrates clinical evaluation, imaging, and laboratory studies. In its early stages, the disease often presents with nonspecific symptoms that mimic heart failure. As the condition progresses, extra-cardiac manifestations may appear, including neurological, musculoskeletal, and renal symptoms. Diagnostic imaging ranges from routine tools such as electrocardiography and echocardiography, which may raise initial suspicion, to advanced modalities like contrast-enhanced cardiac magnetic resonance imaging and technetium-99m scintigraphy that aid in confirmation and amyloid subtype differentiation.

Early detection hinges on multidisciplinary collaboration, leveraging modern cardiocardiography and laboratory tests. Raising awareness among cardiologists and ultrasound specialists is critical for timely intervention. This article provides updated diagnostic algorithms to bridge theory and clinical practice.

Keywords: cardiac amyloidosis, diagnosis, electrocardiography, echocardiography, magnetic resonance imaging, myocardial scintigraphy.

Corresponding author: Korobeynikova A.N., I. Gagarin, 2, Kirov, Kirov region, Russia, 610008, anna_best2004@mail.ru

For citation: Korobeynikova AN. Clinical and instrumental features of the diagnosis of cardiac amyloidosis. Innovative doctor's development. 2025;(1): 7-17. DOI:10.24412/cl-37091-2025-1-7-17

Received: 22.03.2025;

received in revised form: 18.05.2025;

accepted: 03.06.2025

Введение

Амилоидоз сердца считается редким заболеванием с распространенностью 5 случаев на 10 000 населения. На настоящий момент Международное общество по изучению амилоидоза выделяет 36 вариантов наследственного и приобретенного амилоидоза в зависимости от типа накапливаемого амилоида. Данный показатель будет оказывать влияние клиническое течение заболевания и терапевтический подход [1].

Системные амилоидозы характеризуются накоплением неправильно свернутых фибрилл белка во внеклеточном пространстве, в результате чего происходит нарушение функций органов и тканей. Абсолютное большинство (более 98%) случаев амилоидоза приходится на AL- (фибриллы состоят из легких цепей моноклонального иммуноглобулина, заболеваемость 10-12 случаев на 1 000 000 в год) и ATTR-амилоидоз (накопление белка транстиретина в его наследственной (ATTRv), либо приобретенной (ATTRwt) форме [2]. Известно, что до 10-15% пожилых пациентов с клиникой сердечной недостаточности могут иметь нераспознанный амилоидоз данного типа [3]. AA-амилоидоз, третья форма, является приобретенным состоянием, возникающим на фоне длительных воспалительных процессов, и характеризуется отложением острофазного сывороточного амилоидного А-белка (заболеваемость 1-2 случая на 1 000 000 в год) [4]. Помимо этих основных типов, некоторые редкие формы амилоидоза вызваны неправильным сворачиванием других белков, таких как лейкоцитарный хемотаксический фактор 2, гельолин, лизоцим, аполипопротеин AI и аполипопротеин AIV.

Амилоидоз сердца считается редким состоянием, однако последние исследования говорят о том, что данная патология недооценивается как причина сердечно-сосудистых заболеваний. Современные методы диагностики и кардиовизуализации позволяют улучшить распознавание и выявление амилоидоза сердца [5].

При AL-амилоидозе сердце поражается в 70-80% случаев, тогда как при ATTR-амилоидозе поражение сердца является ключевым, но часто сочетается с внесердечными проявлениями, такими как периферическая нейропатия (особенно при ATTRv-типе) или патология опорно-двигательного аппарата [6].

Выживаемость при AL-амилоидозе сердца зависит от стадии сердечной недостаточности на момент установления диагноза [7]. Исследователями называется средняя продолжительность жизни в 5 лет, однако до 43% умирают в течение первого года [8]. При ATTR-амилоидозе медиана выживаемости варьируется от 2,5 до 3,5 лет [9].

Основной причиной смерти пациентов являются сердечно-сосудистые события (61% летальных исходов) [10]. Сюда относят прогрессирующую сердечную недостаточность (СН), нарушения ритма и проводимости, эмболию и инсульт, хотя точная причина смерти может быть не установлена [11].

Поэтому врачу-клиницисту и врачу-диагносту так важно быть настороженным в отношении поражения сердца при амилоидозе для своевременной диагностики и старта терапии. Правильный и своевременный диагноз имеет решающее значение для скорейшего начала модифицирующего заболевание лечения - на настоящий момент созданы молекулы, влияющие на различные стадии амилоидогенного каскада [12].

Клиническая симптоматика амилоидоза

Как и диагностика любого заболевания, верификация амилоидоза начинается с клинической картины. При выявлении специфических симптомов ("красных флагов") врач должен целенаправленно исключить данную патологию, так как установка диагноза подразумевает использование далеко не рутинных методов исследования. Диагностика амилоидоза на ранней стадии может быть затруднительна из-за отсутствия специфических симптомов, однако высокая настороженность в отношении данной патологии поможет своевременно начать терапию и замедлить прогрессирование амилоидогенеза [13].

Основные группы симптомов представлены на таблице 1 [14].

Клинические признаки AL-амилоидоза разнообразны, что отражает полиорганность поражения амилоидной инфильтрацией. Сердце и почки поражаются наиболее часто, однако данное заболевание может затронуть мягкие ткани, печень и желудочно-кишечный тракт, вегетативную и периферическую нервную системы, а также лимфатические узлы.

AL-амилоидоз может проявляться неспецифическими признаками (усталость, слабость, потеря веса). У 80% пациентов наблюдаются симптомы СН [15]. К патогномичным симптомам относят макроглоссию и увеличение поднижнечелюстной слюнной железы (из-за инфильтрации тканей), периорбитальные кровоизлияния (из-за повышенной ломкости капилляров и дефицита X фактора свертывания), однако они встречаются только в трети случаев [16].

ATTR-амилоидоз принято классифицировать на наследственную (ATTRv) и ненаследственную форму (дикий тип) (ATTRwt). Наследственная форма проявляется в раннем возрасте и сочетается в себе клинические признаки нейропатии (периферической или

Таблица 1. Основные группы симптомов при амилоидозе сердца

	Сердечные проявления		Внесердечные проявления
Клинические	• усталость • симптомы СН • семейный анамнез СН	Скелетно-мышечные	• двусторонний кистевой туннельный синдром • стеноз позвоночного канала поясничного/шейного отдела позвоночника • спонтанный разрыв сухожилия бицепса • замена тазобедренного или коленного сустава
Электрические	• заболевания проводящей системы/кардиостимулятор • фибрилляция предсердий • псевдоинфарктный паттерн по ЭКГ • несоответствие вольтажа комплекса QRS толщине стенок левого желудочка при визуализации		Неврологические
Визуализация	• увеличение толщины стенки левого желудочка • 2 и более степень диастолической дисфункции • аномальная продольная деформация с сохранением апикальной части • диффузное субэндокардиальное или трансмуральное усиление с применением гадолиния при магнитно-резонансной томографии сердца с увеличением доли внеклеточного объема	Почечные	
Лабораторное	• персистирующее низкоуровневое повышение уровня тропонина • повышенный уровень натрийуретического пептида В-типа или N-концевого про-натрийуретического пептида В-типа		

вегетативной) и кардиомиопатии [17]. Дикий тип характерен для лиц пожилого возраста, чаще встречается у мужчин и проявляется симптомами сердечной недостаточности на фоне рестриктивной кардиомиопатии в сочетании со стенозом позвоночного канала, синдромом запястного канала или тендинопатией [18]. По оценкам, распространенность ATTRwt среди пожилых пациентов с сердечной недостаточностью с сохраненной фракцией выброса (ФВ) составляет 13-16% [19].

При ATTR-амилоидозе также встречаются неспецифические симптомы: усталость, похудание; признаки СН (периферические отеки, одышка). При поражении нервной системы может встречаться необъяснимая нейропатическая боль (в том числе до

появления симптомов поражения сердца), необходимость снижения дозировки или прекращения антигипертензивной терапии, ортостатическая гипотензия, помутнение стекловидного тела или дисфункция кишечника. Также может наблюдаться стеноз позвоночного канала в поясничном отделе, который возникает из-за отложения амилоида в желтой связке, что приводит к компрессии и сужению позвоночного канала. Гистологические признаки отложения амилоида были выявлены у 45-96% пожилых пациентов, перенёвших операцию по поводу стеноза позвоночного канала. Также может наблюдаться нетравматический разрыв дистального сухожилия бицепса плеча, вызывающий характерный «симптом Рореуе». Кроме того, у пациентов с ATTR амилоидозом артропластика тазобедренного и коленного суставов

проводится в 3–5 раз чаще, чем у пациентов того же возраста и пола из контрольной группы [20].

Диагностика

Электрокардиография

Патогномоничные ЭКГ-признаки амилоидоза отсутствуют, однако некоторые параметры могут указать на развитие данной патологии:

- снижение вольтажа комплексов QRS от конечностей менее 5 мм, а в прекардиальных отведениях менее 10 мм;
- псевдоинфарктные изменения – появление патологического зубца Q или формирование комплекса типа QS в 2 последовательных отведениях, при этом у пациента отсутствуют данные о наличии в анамнезе постинфарктного кардиосклероза, блокады ножек или зон нарушений локальной сократимости по данным ЭХОКС;
- различные нарушения проводимости – от неспецифических нарушений внутрижелудочковой проводимости до АВ-блокада и блокады ножек пучка Гиса [21].

Впервые низкий вольтаж комплексов QRS (в сочетании с увеличением толщины стенки левого желудочка) был описан Carroll J.D. et al. [22], однако это симптом не обладает высокой специфичностью: по данным литературы, его распространенность среди пациентов с амилоидозом варьирует от 46 до 70% [23].

Musnelli R. et al. [24] предлагает использовать критерий низкого вольтажа комплексов QRS или значение индекса Соколова-Лайона ≤ 15 мм как ЭКГ-критерий диагностики амилоидоза: по результатам исследования у пациентов с AL-амилоидозом периферическая низкая амплитуда комплексов QRS была зарегистрирована в 66,4%, а низкий индекс Соколова-Лайона в 84%. Данные феномены по ЭКГ отражают снижение количества жизнеспособного миокарда из-за инфильтрации миокарда амилоидом, однако их отсутствие не может исключить диагноз [25].

Псевдоинфарктный паттерн по ЭКГ может встречаться как при AL-, так и при ATTR- амилоидозе [26]. Если у пациента не была диагностирована ранее ишемическая болезнь сердца, которая привела к обструкции коронарных артерий, то данный феномен может быть связан с накоплением амилоидных фибрилл в стенке интрамуральных артерий и ассоциирован с худшим исходом [27].

Брадиаритмии и заболевания проводящей системы также распространены и могут быть вызваны прогрессирующей амилоидной инфильтрацией и вегетативной дисфункцией, особенно при ATTRv- и AL-амилоидозе. Фибрилляция предсердий встречается наиболее часто при ATTR-амилоидозе и диагностируется у 45–70% пациентов из-за дисфункции предсердий, вызванной обширной амилоидной инфильтрацией

интерстиция миокарда [28].

Эхокардиография

Отложение амилоида в сердце приводит к расширению внеклеточного пространства с сопутствующим нарушением структуры миокарда, систолической и диастолической функций. Увеличение массы миокарда приводит к постепенному уменьшению размера полости желудочка, в результате чего фиксируется конечный диастолический объем.

При амилоидной кардиомиопатии наблюдается тенденция к симметричному увеличению толщины стенок левого желудочка (ЛЖ) [26], хотя значения массы ЛЖ сами по себе не подходят для дифференциации этих типов. Неоднократно описаны неспецифические признаки амилоидоза сердца – утолщение и сверкающий вид клапанов и межпредсердной перегородки, а также “крупчатый” вид миокарда. Часто встречаются перикардиальный и плевральный выпоты, однако это неспецифический признак.

Диастолическая дисфункция ЛЖ встречается практически у всех пациентов с амилоидозом сердца, однако ее степень варьирует от нарушения расслабления до рестриктивного типа наполнения. Именно диастолическая дисфункция – наиболее ранний признак заболевания, при этом скорость трансмитрального потока часто менее 6 см/с [29].

При использовании методики speckle-tracking наблюдается снижение глобальной продольной деформации (GLS) до 15% [30], при этом продольная деформация нарушена в наибольшей степени в среднем и базальном сегментах с сохранением показателей в апикальных сегментах, что описывается как признак “вишенка на торте”. Предельное значение отношения сегментальной апикальной и базальной систолической LS $> 2,1$ отличало амилоидоз сердца от других причин гипертрофии ЛЖ с чувствительностью 88% и специфичностью 85%. Сочетание этого признака со временем замедления < 200 миллисекунд повышает специфичность до 100% [31]. Несмотря на наличие достаточно четких маркеров, диагностическая ценность ЭХОКС даже в сочетании с ЭКГ составляет 60% [32].

Оценка вероятности амилоидоза по данным ЭХОКС представлена на рисунке 2 [2].

Магнитно-резонансная томография (МРТ) и скintiграфия

МРТ обеспечивает получение изображения структур сердца с высокой четкостью и является дополнением к информации, полученной по ЭХОКС. Она может быть полезна для исключения амилоидоза, однако не является обязательным во всех случаях, а также недостаточно для окончательной установки диагноза и разграничения AL- и ATTR-кардиомиопатии. Основным признаком амилоидоза сердца по МРТ является увеличение внеклеточного объема (ECV). Также в позднюю фазу контрастного усиления наблюдается диффузное негетомогенное трансмуральное или субэндокардиальное накопление гадолиния в миокарде, отличающегося от типа

	Эхокардиография
Необъяснимое утолщение стенки левого желудочка (12 мм и более) + 1 или 2	а. Диастолическая дисфункция 2 степени и выше б. Снижение скорости волн s', e' и a' по тканевому доплеровскому исследованию (менее 5 см/сек) в. Снижение глобальной продольной деформации левого желудочка (абсолютное значение менее -15%)
	а. Относительная толщина стенки левого желудочка ((СЗЛЖ+МЖП)/КДРЛЖ) > 0,6 – 3 балла б. Скорость волны E/e' > 11 – 1 балл в. TAPSE менее 19 мм – 2 балла г. Абсолютное значение глобальной продольной деформации левого желудочка менее -13% – 1 балл д. Отношение систолической продольной деформации верхушки к основанию > 2,9 – 1 балл

Рисунок 2. Схема ЭХОКГ диагностики [2]

контрастирования при других видах поражения миокарда (ишемическое, воспалительное, другие виды болезней накопления) [33].

Сцинтиграфия с использованием радиофармпрепаратов (РФП), меченных технецием-99m, является специфическим методом для диагностики ATTR-амилоидоза сердца. Этот метод позволяет визуализировать отложения амилоида в миокарде и проводить дифференциальную диагностику между типами. В разных странах используются разные РФП: в России и странах Америки наиболее часто применяется пирофосфат технеция (99mTc-PYP), в Европе – производные дифосфонатов – 99mTc-MDP, 99mTc-HDP и 99mTc-DPD [34]. Именно сцинтиграфия позволяет установить диагноз ATTR-амилоидоза: при данной патологии миокард интенсивно накапливает РФП. Для AL-амилоидоза не характерно накопление (только у 30% пациентов), и оно отличается меньшей интенсивностью [10]. Точного объяснения разницы пока не найдено, однако существует мнение, что интенсивность накопления зависит от количества ионов кальция, которые высвобождаются при гибели кардиомиоцитов вследствие амилоидной инфильтрации и которые имеют высокое сродство к фосфатным соединениям [35].

Критерии диагностики амилоидоза

Окончательный диагноз амилоидоза ставится на

основании обнаружения амилоидных фибрилл в биоптатах, окрашенных конго красным, которые обычно выглядят красными при обычном освещении и яблочно-зелеными при поляризованном освещении, с последующим типированием фибрилл с помощью иммуногистохимии или, что более точно, масс-спектрометрии [36].

Хотя эндомиокардиальная биопсия обеспечивает окончательное гистологическое подтверждение амилоидоза сердца, это инвазивная процедура, доступная только в специализированных центрах, и которую нельзя производить у всех пациентов с гипертрофией миокарда.

Рабочая группа по болезням миокарда и перикарда Европейского общества кардиологов предлагает следующую схему диагностики амилоидоза сердца [2].

Инвазивная (для всех типов)	Неинвазивная (только для ATTR)
Биопсия тканей сердца с положительной окраской на амилоид	2 или 3 степень накопления в сердце вещества при сцинтиграфии
или	+
Биопсия других, несердечных, тканей с положительной окраской на амилоид	Отрицательный анализ на легкие цепи в сыворотке и отрицательный электрофорез белков сыворотки мочи с иммунофиксацией
+	+
Критерии ЭХО-КГ и МРТ сердца	Критерии ЭХО-КГ и МРТ сердца

Рисунок 3. Схема диагностики амилоидоза сердца.

Консенсус Американского колледжа кардиологии предлагает схему дифференциальной диагностики амилоидоза ...диагностики амилоидоза [14] (рисунок 4).

Биопсия миокарда проводится, если в других тканях амилоид не обнаружен, и в следующих клинических ситуациях:

- высокая вероятность амилоидоза + выявление моноклонального белка путем иммунофиксационного анализа или превышение соотношения фракций kappa/lambda легких цепей выше референсного уровня;
- высокая вероятность амилоидоза, основанная на клинике и данных инструментальных исследований, но при отрицательных или сомнительных результатах сцинтиграфии;

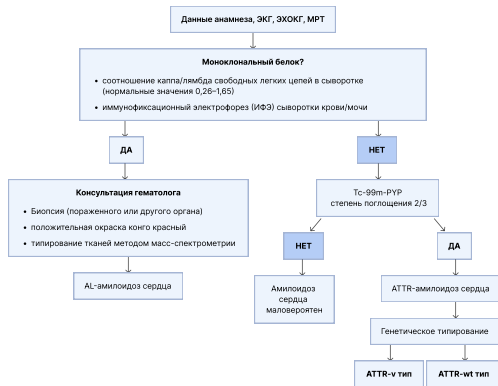


Рисунок 4. Схема дифференциальной диагностики амилоидоза

- нет возможности провести скintiграфию.

Заключение

Амилоидоз сердца в рутинной клинической практике – скорее, диагноз-исключение, чем один из вариантов в ряду дифференциальной диагностики. Высокий уровень настороженности врачей к пациентам с гипертрофией миокарда, рестриктивной кардиомиопатией и экстракардиальными симптомами позволит

своевременно провести необходимое инструментальное и лабораторное исследование и назначить специфическую терапию, которая позволит затормозить процессы амилоидогенеза и замедлить прогрессирование сердечной недостаточности.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Информация об авторе

Коробейникова Анна Николаевна, к.м.н., врач-кардиолог, КОГБУЗ "Кировская городская больница №2", Киров, Российская Федерация; Инновационная академия профессионального развития «ДОКСТАРКЛАБ», Севастополь, Российская Федерация
ORCID: 0000-0002-4357-1757

Information about the author

Anna N. Korobeynikova, Candidate of Medical Science, MD, City Hospital №2, Kirov, Russian Federation; Innovative Academy of Professional Development "Docstarclub", Sevastopol', Russian Federation.
ORCID: 0000-0002-4357-1757

Список литературы

1. Benson M.D., Buxbaum J.N., Eisenberg D.S., et al. Amyloid nomenclature 2018: recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee // *Amyloid*. 2018. Vol. 25, №4. P. 215-219. doi: 10.1080/13506129.2018.1549825
2. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y., et al. 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. Vol. 23, № 4. P. 512-526. doi: 10.1002/ehf.2140
3. Ruberg F.L., Grogan M., Hanna M., et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2019. Vol. 73, № 22. P. 2872-2891. doi: 10.1016/j.jacc.2019.04.003
4. Aimo A., Merlo M., Porcari A., et al. Redefining the epidemiology of cardiac amyloidosis. A systematic review and meta-analysis of screening studies // *Eur J Heart Fail.* 2022. Vol. 24, №12. P. 2342-2351. doi: 10.1002/ehf.2532
5. Laptseva N., Benz D.C., Schwotzer R., et al. Cardiac amyloidosis // *Swiss Med Wkly.* 2024. №154. P. 4186. doi: 10.57187/s.4186
6. Griffin J.M., Rosenblum H., Maurer M.S. Pathophysiology and Therapeutic Approaches to Cardiac Amyloidosis // *Circ Res.* 2021. Vol. 128, №10. P. 1554-1575. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.121.318187
7. Kumar S., Dispenzieri A., Lacy M.Q., et al. Revised prognostic staging system for light chain amyloidosis incorporating cardiac biomarkers and serum free light chain measurements // *J. Clin. Oncol.* 2012. Vol. 30, № 9. P. 989-995. doi: 10.1200/JCO.2011.38.5724
8. Kumar K., Gertz M.A., Lacy M.Q., et al. Recent improvements in survival in primary systemic amyloidosis and the importance of an early mortality risk score // *Mayo Clin. Proc.* 2011. Vol. 86, № 1. P. 12-18. doi: 10.4065/mcp.2010.0470
9. Ruberg F.L., Maurer M.S. Cardiac Amyloidosis Due to Transthyretin Protein: A Review // *JAMA*. 2024. Vol. 331, №9. P. 778-791. doi: 10.1001/jama.2024.0442
10. Saito Y., Nakamura K., Ito H. Molecular Mechanisms of Cardiac Amyloidosis // *Int J Mol Sci.* 2021. Vol. 23, №1. P. 25. doi: 10.3390/ijms23010025
11. Escher F., Senoner M., Doerler J., et al. When and how do patients with cardiac amyloidosis die? // *Clin. Res. Cardiol.* 2020. Vol. 109, № 1. P. 78-88. doi: 10.1007/s00392-019-01504-2
12. Emdin M., Aimo A., Rapezzi C., et al. Treatment of cardiac transthyretin amyloidosis: an update // *Eur. Heart J.* 2019. Vol. 40, № 45. P. 3699-3706. doi: 10.1093/eurheartj/ehz592
13. Ruberg F.L., Grogan M., Hanna M., et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC State-of-the-Art Review // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2019. Vol. 73, № 22. P. 2872-2891. doi: 10.1016/j.jacc.2019.04.003
14. Kittleson M.M., Ruberg F.L., Ambardekar A.V., et al. ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2023. Vol. 81, № 11. P. 1076-1126. doi: 10.1016/j.jacc.2022.11.022
15. De Michieli L., Sinigiani G., De Gaspari M., et al. Light-chain cardiac amyloidosis for the non-expert: pearls and pitfalls // *Intern Emerg Med.* 2023. Vol. 18, №7. P. 1879-1886. doi: 10.1007/s11739-023-03335-3
16. Muchtar E., Dispenzieri A., Wisniewski B., et al. Graded Cardiac Response Criteria for Patients With Systemic Light Chain Amyloidosis // *J Clin Oncol.* 2023. Vol. 41, №7. P. 1393-1403. doi: 10.1200/JCO.22.00643
17. Izumiya Y., Hayashi H., Ishikawa H., et al. How to Identify Transthyretin Cardiac Amyloidosis at an Early Stage // *Intern Med.* 2021. Vol. 60, №1. P. 1-7. doi: 10.2169/internmedicine.5505-20
18. Carr A.S., Pelayo-Negro A.L., Evans M.R., et al. A study of the neuropathy associated with transthyretin amyloidosis (ATTR) in the UK // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2016. Vol. 87, № 6. P. 620-627. doi: 10.1136/nnp-2015-310907
19. Brito D., Albrecht F.C., de Arenaza D.P., et al. World Heart Federation Consensus on Transthyretin Amyloidosis Cardiomyopathy (ATTR-CM). *Glob Heart.* 2023. Vol. 18, №1. P. 59. doi: 10.5334/gh.1262
20. Ruberg F.L., Grogan M., Hanna M., et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2019. Vol. 73, № 22. P. 2872-2891. doi: 10.1016/j.jacc.2019.04.003
21. Gościński P., Baron T., Milczarek S., et al. Updates for the diagnosis and management of cardiac amyloidosis // *Adv Clin Exp Med.* 2022. Vol. 31, №2. P. 175-185. doi: 10.17219/acem/142252
22. Carroll J. D., Gaasch W. H., McAdam K. P. Amyloid cardiomyopathy: Characterization by a distinctive voltage/mass relation // *The American Journal of Cardiology.* 1982. №49. P. 9-13.
23. Aimo A., Milandri A., Barison A., et al. Electrocardiographic abnormalities in patients with cardiomyopathies // *Heart Fail Rev.* 2024. Vol. 29, №1. P. 151-164. doi: 10.1007/s10741-023-10358-7
24. Cipriani A., De Michieli L., Porcari A., et al. Low QRS Voltages in Cardiac Amyloidosis: Clinical Correlates and Prognostic Value // *JACC CardioOncol.* 2022. Vol. 4, №4. P. 458-470. doi: 10.1016/j.jacc.2022.08.007
25. Porcari A., Fontana M., Gillmore J.D. Transthyretin cardiac amyloidosis // *Cardiovasc. Res.* 2023. Vol. 118, № 18. P. 3517-3535. doi: 10.1093/cvr/cvnc119

26. González-López E, Gagliardi C, Domínguez F, et al. Clinical characteristics of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis: Disproving myths // *Eur. Heart J.* 2017. Vol. 38, № 24. P. 1895–1904. doi: 10.1093/eurheartj/ehx043
27. Sun H, Shi Z, Liu W. The value of the electrocardiogram in the recognition of cardiac amyloidosis: a systematic meta-analysis // *BMC Cardiovasc. Disord.* 2024. Vol. 24, №1. P. 488. doi: 10.1186/s12872-024-04143-z
28. Bandera F, Martone R, Chacko L, et al. Clinical importance of left atrial infiltration in cardiac transthyretin amyloidosis // *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2022. Vol. 15, № 1. P. 17–29. doi: 10.1016/j.jcmg.2021.06.012
29. Saad J.M., Ahmed A.I., Anugula D., et al. It Takes a Village: Multimodality Imaging of Cardiac Amyloidosis // *Methodist Debakey Cardiovasc J.* 2022. Vol. 18, №2. P. 47–58. doi: 10.14797/mdcvj.1072
30. Monte I.P., Faro D.C., Trimarchi G., et al. Left Atrial Strain Imaging by Speckle Tracking Echocardiography: The Supportive Diagnostic Value in Cardiac Amyloidosis and Hypertrophic Cardiomyopathy // *J Cardiovasc Dev Dis.* 2023. Vol. 10, №6. P. 261. doi: 10.3390/jcdd10060261
31. Jung M.H., Chang S., Han E.J., et al. Multimodal Imaging and Biomarkers in Cardiac Amyloidosis // *Diagnostics (Basel).* 2022. Vol. 12, №3. P. 627. doi: 10.3390/diagnostics12030627
32. Waldmeier D, Herzberg J, Stephan F.P., et al. Advanced Imaging in Cardiac Amyloidosis // *Biomedicines.* 2022. Vol. 10, №4. P. 903. doi: 10.3390/biomedicines10040903
33. Dorbala S, Cuddy S, Falk R.H. How to image cardiac amyloidosis: a practical approach // *JACC Cardiovasc. Imaging.* 2020. Vol. 13, № 6. P. 1368–1383. doi: 10.1016/j.jcmg.2019.07.015
34. Аншелес А.А., Насонова С.Н., Жиров И.В., и др. Сцинтиграфия миокарда с ^{99m}Tc-пирофосфатом в диагностике амилоидоза сердца: место в диагностическом алгоритме, особенности выполнения и интерпретации исследования // *Терапевтический архив.* 2022. Т. 94, №4. С. 530–537. doi: 10.26442/00403660.2022.04.201461
35. Сергиенко В.Б., Терещенко С.Н., Аншелес А.А., и др. Радионуклидные методы в диагностике амилоидоза сердца // *Рациональная фармакотерапия в кардиологии.* 2018. Т. 14, №1. С. 94–100. doi: 10.20896/1819-6446-2018-14-1-94-100
36. Huang Y.H., Lin Y.H., Yen R.F., et al. 2021 Advocacy Statements for the Role of ^{99m}Tc-Pyrophosphate Scintigraphy in the Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis: A Report of the Taiwan Society of Cardiology and the Society of Nuclear Medicine of the Republic of China // *Acta Cardiol Sin.* 2021. Vol. 37, №3. P. 221–231. doi: 10.6515/ACS.202105_37(3).20210420A
37. Kittleson M.M., Maurer M.S., Ambardekar A.V., et al. Cardiac amyloidosis: evolving diagnosis and management: a scientific statement from the American Heart Association // *Circulation.* 2020. №142. P. e7–e22. doi: 10.1161/CIR.0000000000000792

References

1. Benson MD, Buxbaum JN, Eisenberg DS, et al. Amyloid nomenclature 2018: recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) nomenclature committee. *Amyloid.* 2018;25(4):215–219. doi:10.1080/13506129.2018.1549825
2. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, et al. 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. doi:10.1002/ehf.2140
3. Ruberg FL, Grogan M, Hanna M, et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73(22):2872–2891. doi:10.1016/j.jacc.2019.04.003
4. Aimo A, Merlo M, Porcari A, et al. Redefining the epidemiology of cardiac amyloidosis: a systematic review and meta-analysis of screening studies. *Eur J Heart Fail.* 2022;24(12):2342–2351. doi:10.1002/ehf.2532
5. Laptseva N, Benz DC, Schwotzer R, Flammer AJ. Cardiac amyloidosis. *Swiss Med Wkly.* 2024;154:4186. doi:10.57178/s.4186
6. Griffin JM, Rosenblum H, Maurer MS. Pathophysiology and therapeutic approaches to cardiac amyloidosis. *Circ Res.* 2021;128(10):1554–1575. doi:10.1161/CIRCRESAHA.121.318187
7. Kumar S, Dispenzieri A, Lacy MQ, et al. Revised prognostic staging system for light-chain amyloidosis incorporating cardiac biomarkers and serum free light-chain measurements. *J Clin Oncol.* 2012;30(9):989–995. doi:10.1200/JCO.2011.38.5724
8. Kumar K, Gertz MA, Lacy MQ, et al. Recent improvements in survival in primary systemic amyloidosis and the importance of an early mortality risk score. *Mayo Clin Proc.* 2011;86(1):12–18. doi:10.4065/mcp.2010.0470
9. Ruberg FL, Maurer MS. Cardiac amyloidosis due to

- transthyretin protein: a review. *JAMA*. 2024;331(9):778-791. doi:10.1001/jama.2024.0442
10. Saito Y, Nakamura K, Ito H. Molecular mechanisms of cardiac amyloidosis. *Int J Mol Sci*. 2021;23(1):25. doi:10.3390/ijms23010025
11. Escher F, Senoner M, Doerler J, et al. When and how do patients with cardiac amyloidosis die? *Clin Res Cardiol*. 2020;109(1):78-88. doi:10.1007/s00392-019-01504-2
12. Emdin M, Aimo A, Rapezzi C, et al. Treatment of cardiac transthyretin amyloidosis: an update. *Eur Heart J*. 2019;40(45):3699-3706. doi:10.1093/eurheartj/ehz592
13. Ruberg FL, Grogan M, Hanna M, et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(22):2872-2891. doi:10.1016/j.jacc.2019.04.003
14. Kittleson MM, Ruberg FL, Ambardekar AV, et al. ACC expert consensus decision pathway on comprehensive multidisciplinary care for the patient with cardiac amyloidosis. *J Am Coll Cardiol*. 2023;81(11):1076-1126. doi:10.1016/j.jacc.2022.11.022
15. De Michieli L, Sinigaglia G, De Gaspari M, et al. Light-chain cardiac amyloidosis for the non-expert: pearls and pitfalls. *Intern Emerg Med*. 2023;18(7):1879-1886. doi:10.1007/s11739-023-03335-3
16. Muchtar E, Dispenzieri A, Wisniewski B, et al. Graded cardiac response criteria for patients with systemic light-chain amyloidosis. *J Clin Oncol*. 2023;41(7):1393-1403. doi:10.1200/JCO.22.00643
17. Izumiya Y, Hayashi H, Ishikawa H, et al. How to identify transthyretin cardiac amyloidosis at an early stage. *Intern Med*. 2021;60(1):1-7. doi:10.2169/internalmedicine.5505-20
18. Carr AS, Pelayo-Negro AL, Evans MR, et al. A study of the neuropathy associated with transthyretin amyloidosis (ATTR) in the UK. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87(6):620-627. doi:10.1136/jnnp-2015-310907
19. Brito D, Albrecht FC, de Arenaza DP, et al. World Heart Federation consensus on transthyretin amyloidosis cardiomyopathy (ATTR-CM). *Glob Heart*. 2023;18(1):59. doi:10.5334/gh.1262
20. Ruberg FL, Grogan M, Hanna M, et al. Transthyretin amyloid cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2019;73(22):2872-2891. doi:10.1016/j.jacc.2019.04.003
21. Gościński P, Baron T, Milczarek S, et al. Updates for the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Adv Clin Exp Med*. 2022;31(2):175-185. doi:10.17219/acem/142252
22. Carroll JD, Gaasch WH, McAdam KP. Amyloid cardiomyopathy: characterization by a distinctive voltage/mass relation. *Am J Cardiol*. 1982;49:9-13.
23. Aimo A, Milandri A, Barison A, et al. Electrocardiographic abnormalities in patients with cardiomyopathies. *Heart Fail Rev*. 2024;29(1):151-164. doi:10.1007/s10741-023-10358-7
24. Cipriani A, De Michieli L, Porcari A, et al. Low QRS voltages in cardiac amyloidosis: clinical correlates and prognostic value. *JACC CardioOncol*. 2022;4(4):458-470. doi:10.1016/j.jacc.2022.08.007
25. Porcari A, Fontana M, Gillmore JD. Transthyretin cardiac amyloidosis. *Cardiovasc Res*. 2023;118(18):3517-3535. doi:10.1093/cvr/cvab119
26. González-López E, Gagliardi C, Domínguez F, et al. Clinical characteristics of wild-type transthyretin cardiac amyloidosis: disproving myths. *Eur Heart J*. 2017;38(24):1895-1904. doi:10.1093/eurheartj/ehx043
27. Sun H, Shi Z, Liu W. The value of the electrocardiogram in the recognition of cardiac amyloidosis: a systematic meta-analysis. *BMC Cardiovasc Disord*. 2024;24(1):488. doi:10.1186/s12872-024-04143-z
28. Bandera F, Martone R, Chacko L, et al. Clinical importance of left atrial infiltration in cardiac transthyretin amyloidosis. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2022;15(1):17-29. doi:10.1016/j.jcmg.2021.06.012
29. Saad JM, Ahmed AI, Anugula D, et al. It takes a village: multimodality imaging of cardiac amyloidosis. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2022;18(2):47-58. doi:10.14797/mdcvj.1072
30. Monte IP, Faro DC, Trimarchi G, et al. Left atrial strain imaging by speckle tracking echocardiography: the supportive diagnostic value in cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *J Cardiovasc Dev Dis*. 2023;10(6):261. doi:10.3390/jcdd10060261
31. Jung MH, Chang S, Han EJ, Yoon JC. Multimodal imaging and biomarkers in cardiac amyloidosis. *Diagnostics (Basel)*. 2022;12(3):627. doi:10.3390/diagnostics12030627
32. Waldmeier D, Herzberg J, Stephan FP, et al. Advanced imaging in cardiac amyloidosis. *Biomedicines*. 2022;10(4):903. doi:10.3390/biomedicines10040903
33. Dorbala S, Cuddy S, Falk RH. How to image cardiac amyloidosis: a practical approach. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2020;13(6):1368-1383. doi:10.1016/j.jcmg.2019.07.015
34. Anshelev AA, Nasonova SN, Zhiron IV, et al. Myocardial scintigraphy with ^{99m}Tc-pyrophosphate in the diagnosis of cardiac amyloidosis: place in the diagnostic algorithm, features of the implementation and interpretation of the study. *Ter Arkh*. 2022;94(4):530-537. (In Russ.). doi:10.26444/00403660.2022.04.201461
35. Sergienko VB, Tereshchenko SN, Anshelev AA, et al. Nuclear imaging in the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Rational Pharmacotherapy in Cardiology*. 2018;14(1):94-100. (In Russ.). doi:10.20996/1819-6446-2018-14-1-94-100

36. Huang YH, Lin YH, Yen RF, et al. 2021 advocacy statements for the role of ^{99m}Tc -pyrophosphate scintigraphy in the diagnosis of transthyretin cardiac amyloidosis. *Acta Cardiol Sin.* 2021;37(3):221-231. doi:10.6515/ACS.202105_37(3).20210420A
37. Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, et al. Cardiac amyloidosis: evolving diagnosis and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation.* 2020;142:e7-e22. doi:10.1161/CIR.0000000000000792