

Эхокардиографические особенности фенотипов амилоидной кардиомиопатии у пациентов с различными типами амилоидоза

О.Я. Чайковская[✉], М.А. Саидова, С.В. Добровольская, А.А. Шошина, С.Н. Насонова, И.В. Жиров, С.Н. Терешенко

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии им. акад. Е.И. Чазова» Минздрава России, Москва, Россия

Аннотация

Цель. Определить эхокардиографические варианты фенотипических проявлений амилоидной кардиомиопатии (АКМП) у пациентов с различными типами амилоидоза.

Материалы и методы. В исследование включены 54 пациента с АКМП: 27 – с амилоидозом легких цепей иммуноглобулинов, из них 15 (56%) – мужчины, медиана возраста – 63,0 года [56,5; 67,0] и 27 пациентов с транстиретиновым амилоидозом – 20 (74%) мужчин, медиана возраста – 73,0 года [65,5; 78,5]. Проведены оценка стандартных эхокардиографических параметров и анализ глобальной продольной деформации левого желудочка (ЛЖ) в обеих группах.

Результаты. Среди пациентов с АКМП встречались следующие фенотипы: гипертрофический фенотип (ГФ), сочетание гипертрофического и рестриктивного фенотипов (ГФ+РФ), сочетание гипертрофического, рестриктивного фенотипов и фракции выброса (ФВ) менее 50% (ГФ+РФ+ФВ<50%) и пациенты, имеющие минимальные структурные изменения. При ГФ+РФ+ФВ<50% определялись достоверно большие показатели толщины задней стенки ЛЖ ($p=0,025$), относительной толщины стенки ($p=0,010$), в свою очередь глобальная продольная деформация ЛЖ оказалась ниже ($p=0,001$). Выявлены значимые отличия в размере правого предсердия ($p=0,036$), уровне систолического давления в легочной артерии ($p<0,001$) и наличии утолщения свободной стенки правого желудочка ($p<0,007$) в группе ГФ+РФ. Поражение клапанов сердца чаще встречалось у пациентов с АТТР АКМП.

Заключение. Проанализировав эхокардиографические данные пациентов, мы определили различные фенотипические проявления АКМП и ряд корреляционных связей между эхокардиографическими характеристиками в зависимости от типа амилоидоза. Дальнейшее изучение эхокардиографических показателей у пациентов с различными типами амилоидоза может быть перспективным для ранней диагностики АКМП и, как следствие, назначения своевременного лечения.

Ключевые слова: амилоидная кардиомиопатия, транстиретиновый амилоидоз, амилоидоз легких цепей иммуноглобулинов, эхокардиография

Для цитирования: Чайковская О.Я., Саидова М.А., Добровольская С.В., Шошина А.А., Насонова С.Н., Жиров И.В., Терешенко С.Н. Эхокардиографические особенности фенотипов амилоидной кардиомиопатии у пациентов с различными типами амилоидоза. Терапевтический архив. 2025;97(4):315–321. DOI: 10.26442/00403660.2025.04.203168

© ООО «КОНСУЛЬТИУМ МЕДИКУМ», 2025 г.

ORIGINAL ARTICLE

Echocardiographic features of amyloid cardiomyopathy phenotypes in patients with different types of amyloidosis

Olga Ya. Chaikovskaya[✉], Marina A. Saidova, Svetlana V. Dobrovolskaya, Anastasia A. Shoshina, Svetlana N. Nasonova, Igor V. Zhiron, Sergey N. Tereshchenko

Chazov National Medical Research Center of Cardiology, Moscow, Russia

Abstract

Aim. To determine the echocardiographic variants of phenotype presentation of amyloid cardiomyopathy (ACM) in patients with different types of amyloidosis.

Materials and methods. The study included 54 patients with ACM: 27 with light chain amyloidosis (15 [56%] males; the median age was 63.0 [56.5; 67.0]) and 27 patients with transthyretin amyloidosis (20 [74%] males; the median age was 73.0 [65.5; 78.5]). Standard echocardiographic parameters and the left ventricular (LV) global longitudinal strain in both groups were evaluated.

Results. Among patients with ACM, the following phenotypes were reported: hypertrophic phenotype (HP), a combination of hypertrophic and restrictive phenotypes (HP+RP), a combination of hypertrophic, restrictive phenotypes and ejection fraction (EF) less than 50% (HP+RP+EF<50%), and patients with minimal structural changes. In patients with HP+RP+EF<50%, significantly greater thickness of the LV posterior wall ($p=0.025$) and the relative wall thickness ($p=0.010$) were found; the LV global longitudinal strain was lower ($p=0.001$). There were significant differences in the size of the right atrium ($p=0.036$), the systolic pressure in the pulmonary artery ($p<0.001$), and the presence of a thickening of the free wall of the right ventricle ($p<0.007$) in the HP+RP group. Involvement of the heart valves was more common in patients with ATRR ACM.

Conclusion. After reviewing the echocardiographic data of patients, various phenotypic presentations of ACM and several correlations between echocardiographic characteristics depending on the type of amyloidosis were determined. Further study of echocardiographic parameters in patients with various types of amyloidosis may be promising for early diagnosis and proper treatment of ACM.

Keywords: amyloid cardiomyopathy, transthyretin amyloidosis, light chain amyloidosis, echocardiography

For citation: Chaikovskaya OYa, Saidova MA, Dobrovolskaya SV, Shoshina AA, Nasonova SN, Zhiron IV, Tereshchenko SN. Echocardiographic features of amyloid cardiomyopathy phenotypes in patients with different types of amyloidosis. Terapevticheskii Arkhiv (Ter. Arkh.). 2025;97(4):315–321. DOI: 10.26442/00403660.2025.04.203168

Информация об авторах / Information about the authors

[✉]Чайковская Ольга Ярославовна – врач функциональной диагностики отделения ультразвуковой диагностики.
E-mail: O.Chaykovskaya@rambler.ru

[✉]Olga Ya. Chaikovskaya. E-mail: O.Chaykovskaya@rambler.ru;
ORCID: 0000-0002-2251-1675

Саидова Марина Абулатиповна – д-р мед. наук, проф., рук. отд. ультразвуковых методов исследования

Marina A. Saidova. ORCID: 0000-0002-3233-1862

Введение

Амилоидная кардиомиопатия (АКМП) – инфильтративная кардиомиопатия, характеризующаяся внеклеточным отложением фибрилл амилоида в миокарде.

Известно более 30 белков-предшественников амилоида [1], тем не менее более 95% АКМП приходится на амилоидоз легких цепей иммуноглобулинов (AL-амилоидоз) и транстиретиновый амилоидоз (ATTR-амилоидоз) [2]. В свою очередь ATTR-АКМП представлена наследственным типом (ATTRh) и диким типом (ATTRwt), который обусловлен отложением амилоида ввиду возрастных нарушений секреции тетрамеров белка транстиретина печенью [3]. Однако независимо от белка-предшественника амилоида поражение сердца является основной причиной смертности при АКМП [4]. В отсутствие специфического лечения медиана выживаемости составляет менее 1 года для AL-амилоидоза [5, 6] и от 2 до 3,5 года – для различных форм ATTR-амилоидоза [7, 8].

Отсутствие характерных клинических проявлений затрудняет своевременную диагностику АКМП.

«Золотым стандартом» в выявлении амилоида остаются инвазивные диагностические методики [9]. Однако проведение эндомикардиальной биопсии сопровождается высоким риском развития осложнений, а также требует высокотехнологического оборудования и высокой квалификации специалистов.

Широко используются неинвазивные алгоритмы диагностики и типирования АКМП с использованием сцинтиграфии миокарда с остеотропными радиофармпрепаратами [10], однако данный метод доступен не во всех лечебных центрах.

Трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ) остается безопасной, доступной и широко распространенной методикой, позволяющей заподозрить АКМП. В то же время характерные эхокардиографические признаки АКМП обладают недостаточной специфичностью, особенно при минимальных структурно-функциональных изменениях [5, 11].

Дополнительное использование технологии спекл-трекинг ЭхоКГ (GLS) позволяет выявить характерную картину в виде снижения продольной деформации базальных и средних сегментов левого желудочка – ЛЖ (бледно-голубой и розовый цвет) с сохраненной деформацией верхушечных сегментов (красный цвет), что является более чувствительным и специфичным признаком АКМП (рис. 1), но сопутствующее нарушение внутрижелудочковой проводимости в виде полной блокады левой ножки пучка Гиса или наличие зон нарушения локальной сократимости могут маскировать типичную картину деформации [11, 12].

Следует отметить, что исторически АКМП относилась к рестриктивной кардиомиопатии, под которой понимают следующий фенотип: дилатация полостей обоих пред-

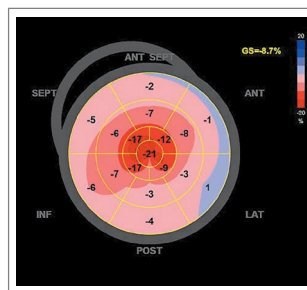


Рис. 1. Характерная картина спекл-трекинг ЭхоКГ при АКМП в виде снижения глобальной продольной деформации базальных и средних сегментов ЛЖ (бледно-голубой и розовый цвет) с сохраненной деформацией верхушечных сегментов (красный цвет).

Fig. 1. Typical pattern of echocardiography speckle-tracking in a patient with amyloid cardiomyopathy (ACM) with a decrease in the global longitudinal strain of the basal and middle segments of the LV (pale blue and pink) with preserved strain of the apical segments (red).

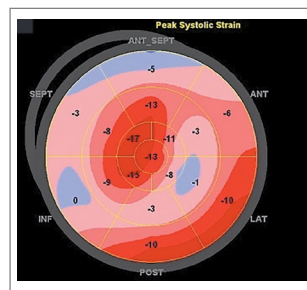


Рис. 2. Картина спекл-трекинг ЭхоКГ при ГКМП. Определяется снижение глобальной продольной деформации ЛЖ как в базальных, так и в верхушечных сегментах.

Fig. 2. Pattern of echocardiography speckle-tracking in a patient with HCM. A decrease in LV global longitudinal strain was found in both basal and apical segments.

сердий, выраженное нарушение диастолической функции по рестриктивному типу и нормальная толщина стенок желудочков [13, 14]. Однако для АКМП более характерно симметричное утолщение стенок ЛЖ и правого желудочка (ПЖ) в сочетании с признаками рестрикции и прогрессирующей систолической дисфункции [14, 15], что требует проведения дифференциальной диагностики с гипертрофическим фенотипом (ГФ), а именно: гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП), аортальным стенозом (АС), артериальной гипертензией. На рис. 2 представлена картина спекл-трекинг ЭхоКГ у пациента с ГКМП.

Таким образом, актуальным остается определение ЭхоКГ-вариантов фенотипических проявлений АКМП у пациентов с различными типами амилоидоза.

Материалы и методы

В проспективное исследование включены 54 пациента с АКМП: AL- и ATTR-типа (ATTRwt и ATTRh формам).

Информация об авторах / Information about the authors

Добровольская Светлана Валерьевна – канд. мед. наук, мл. науч. сотр. отд. ультразвуковых методов исследования

Шошина Анастасия Александровна – аспирант отд. заболеваний миокарда и сердечной недостаточности

Насонова Светлана Николаевна – канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд. заболеваний миокарда и сердечной недостаточности

Жиров Игорь Витальевич – д-р мед. наук, вед. науч. сотр. отд. заболеваний миокарда и сердечной недостаточности

Терешенко Сергей Николаевич – д-р мед. наук, проф., рук. отд. заболеваний миокарда и сердечной недостаточности

Svetlana V. Dobrovolskaya. ORCID: 0000-0003-0580-393X

Anastasia A. Shoshina. ORCID: 0000-0002-9519-7373

Svetlana N. Nasonova. ORCID: 0000-0002-0920-7417

Igor V. Zhiron. ORCID: 0000-0002-4066-2661

Sergey N. Tereshchenko. ORCID: 0000-0001-9234-6129

Таблица 1. Характеристика групп пациентов с АС
Table 1. Characteristics of groups of patients with aortic stenosis

	AL	ATTR	<i>p</i> (<0,05)
Число пациентов	27	27	
Мужчины, абс. (%)	15 (56)	20 (74)	
Возраст, лет	63,0 [56,5; 67,0]	73,0 [65,5; 78,5]	0,006
иОЛП, мл/м ²	42,0 [34,8; 46,1]	47,0 [42,9; 54,0]	
Площадь ПП, см ²	19,0 [16,5; 22,5]	22,0 [20,0; 25,0]	0,029
КДР, см	4,3 [3,9; 4,7]	4,5 [4,2; 4,8]	
КСР, см	3,0 [2,5; 3,3]	3,0 [2,6; 3,3]	
ТМЖП, см	1,45 [1,3; 1,6]	1,65 [1,5; 1,8]	0,009
ТЗСЛЖ, см	1,45 [1,3; 1,5]	1,60 [1,45; 1,8]	0,003
ОТС	0,68 [0,58; 0,77]	0,72 [0,63; 0,83]	
УСПЖ, <i>n</i>	13	17	
ФВ ЛЖ, %	55,0 [51,0; 59,5]	56,0 [50,0; 60,0]	
ФВ<50%, <i>n</i>	4	5	
ДД 3-й степени, <i>n</i>	17	16	
СДЛА, мм рт. ст.	38 [35,8; 43,1]	38 [37,0; 44,0]	
GLS, %	-10,8 [-8,0; -11,5]	-11,0 [-6,9; -14,0]	
Типичный паттерн GLS, <i>n</i>	27	22	0,038

Примечание. Данные представлены в виде медианы и интерквартильного размаха – Ме [Q25; Q75], числа пациентов – абс. (%); иОЛП – индексированный объем левого предсердия, КДР – конечный диастолический размер, КСР – конечный систолический размер, ТМЖП – толщина межжелудочковой перегородки, ОТС (2×ТЗСЛЖ/КДР), ДД – диастолическая дисфункция, типичный паттерн GLS – базально-апикальный градиент деформации.

Определение типа проводилось согласно действующему алгоритму диагностики АКМП.

На этапе диагностики всем пациентам выполнялась трансторакальная ЭхоКГ на ультразвуковом аппарате экспертного уровня с использованием датчика M5S-D в положении пациента лежа на левом боку. ЭхоКГ выполнялась с синхронизацией электрокардиограммы при частоте кадров 50–80 в секунду в стандартных ЭхоКГ-доступах, В и М-режимах с использованием PW, CW, тканевой миокардиальной доплерографии с последующим расчетом фракции выброса (ФВ) ЛЖ по методу Симпсона (biplane) и глобальной продольной деформации (GLS) миокарда ЛЖ. Изображения записывались в цифровом формате и анализировались с использованием программного обеспечения EchoPAC PC (GE Healthcare, США).

Все ЭхоКГ-измерения, включая оценку клапанного аппарата, анализ GLS ЛЖ и определение фенотипов, проведены согласно современным ЭхоКГ- и клиническим рекомендациям [14, 16, 17].

Статистический анализ данных исследования выполнен с использованием программного обеспечения IBM SPSS

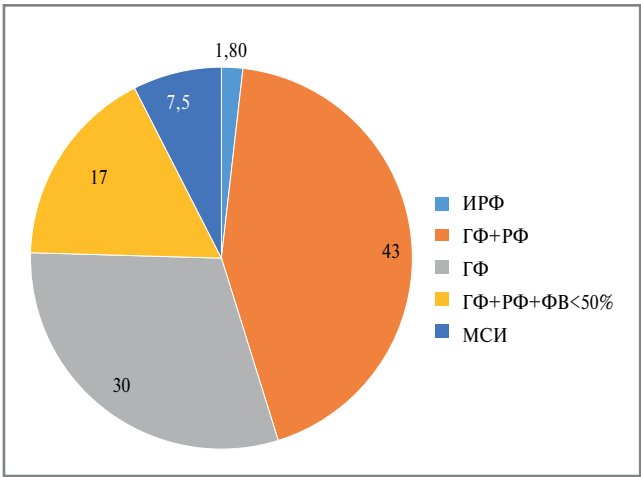


Рис. 3. Распространенность фенотипов среди пациентов с АКМП, %.
Fig. 3. Prevalence of phenotypes among patients with ACM, %.

Statistics 26. Описательная статистика непрерывных переменных представлена в виде медианы и интерквартильного размаха [Q25; Q75]. С целью оценки взаимосвязи между переменными проводился корреляционный анализ Спирмена, для определения различий двух независимых количественных переменных использовались критерий Манна-Уитни и критерий Пирсона («хи-квадрат»). За уровень статистической значимости принимали значение *p*<0,05.

Результаты

Характеристика групп пациентов представлена в **табл. 1**. Пациенты в группе ATTR-амилоидоза оказались достоверно старше, имели большую площадь правого предсердия (ПП) и толщину стенок миокарда ЛЖ. Пациенты с AL-амилоидозом чаще имели типичный паттерн нарушения GLS.

Выделены основные ЭхоКГ-фенотипы АКМП:

- 1) ГФ – утолщение стенок ЛЖ и нарушение диастолической функции ЛЖ 1/2-й степени;
- 2) сочетание гипертрофического и рестриктивного фенотипов (ГФ+РФ) – утолщение стенок ЛЖ и выраженное нарушение диастолической функции миокарда ЛЖ по рестриктивному типу;
- 3) сочетание гипертрофического, рестриктивного фенотипов и ФВ менее 50% (ГФ+РФ+ФВ<50%);
- 4) пациенты, имеющие минимальные структурные изменения (МСИ).

Распространенность фенотипов у пациентов с АКМП представлена на **рис. 3**.

Главным образом встречалось сочетание ГФ+РФ (43%) (**рис. 4**) и ГФ (30%) (**рис. 5**). У 1 (1,8%) пациентки присутствовал истинно РФ, характеризующийся дилатацией полостей предсердий, выраженным нарушением диастолической функции миокарда ЛЖ по рестриктивному типу при отсутствии утолщения стенок ЛЖ более чем 1,2 см (**рис. 6**).

Распределение фенотипов в зависимости от типа амилоидоза представлено в **табл. 2**.

Таким образом, достоверных различий в распределении основных фенотипов не выявлено.

В группе ATTR-амилоидоза наблюдался случай с ЭхоКГ-проявлениями, не укладывающимися ни в один из представленных фенотипов, что обусловлено наличием у

Таблица 2. Распределение вариантов фенотипических проявлений в зависимости от типа амилоидоза
Table 2. Distribution of phenotype variants by the type of amyloidosis

	AL, абс. (%)	ATTR, абс. (%)	<i>p</i> <0,05
РФ	1 (3,7)	0	
ГФ	8 (29,6)	8 (29,6)	–
ГФ+РФ	12 (44,4)	11 (40,7)	–
ГФ+РФ+ФВ<50%	4 (14,8)	5 (18,5)	–
МСИ	2 (7,4)	2 (7,4)	–
НП*	0	1 (3,7)	

Примечание. НП – нехарактерные проявления.

Таблица 3. ЭхоКГ-параметры при различных фенотипах у пациентов с АКМП
Table 3. Echocardiographic parameters in patients with different ACM phenotypes

	ГФ	ГФ+РФ	ГФ+РФ+ФВ<50%	МСИ
Число пациентов, абс. (%)	16	23	9	4 (7,4)
иОЛП, мл/м ²	42,5 [37,1; 48,5]	46,1 [43,4; 53,4]	46,7 [37,0; 50,8]	31,2 [23,2; 42,9]
ПП, см ²	18,7 [17,1; 21,0]	22,5 [20,8; 24,3]	23,0 [19,0; 25,6]	15,5 [7,5; 27,9]
КДР, см	4,5 [4,0; 4,7]	4,4 [4,0; 4,5]	4,1 [3,8; 4,4]	4,7 [3,6; 5,6]
КСР, см	2,9 [2,6; 3,3]	2,9 [2,6; 3,0]	3,4 [2,9; 3,6]	2,6 [1,9; 3,2]
ТМЖП, см	1,6 [1,51; 1,69]	1,6 [1,46; 1,67]	1,6 [1,4; 2,1]	1,1 [0,8; 1,4]
ТЗСЛЖ, см	1,55 [1,44; 1,61]	1,57 [1,45; 1,7]	1,6 [1,5; 1,8]	1,1 [0,8; 1,3]
ОТС	0,67 [0,63; 0,78]	0,72 [0,65; 0,83]	0,80 [0,74; 0,90]	0,47 [0,27; 0,67]
УСПЖ, абс. (%)	6 (37,5)	17 (73,9)	7 (77,7)	0
СДЛА, мм рт. ст.	35,0 [30,3; 40,6]	45,0 [40,9; 47,0]	46,0 [36,2; 49,3]	31,0 [23,1; 36,8]
ФВ ЛЖ, %	58,5 [54,7; 59,9]	56,0 [54,6; 58,2]	42,0 [34,2; 45,3]	56,0 [51,5; 56,2]
GLS, %	-11,3 [-9,9; -12,9]	-10,4 [8,0; 11,1]	-6,3 [-5,1; -8,1]	-15,1 [-11,8; -19,5]
Типичный паттерн GLS, абс. (%)	15 (93,7)	22 (95,6)	9 (100)	2 (50)

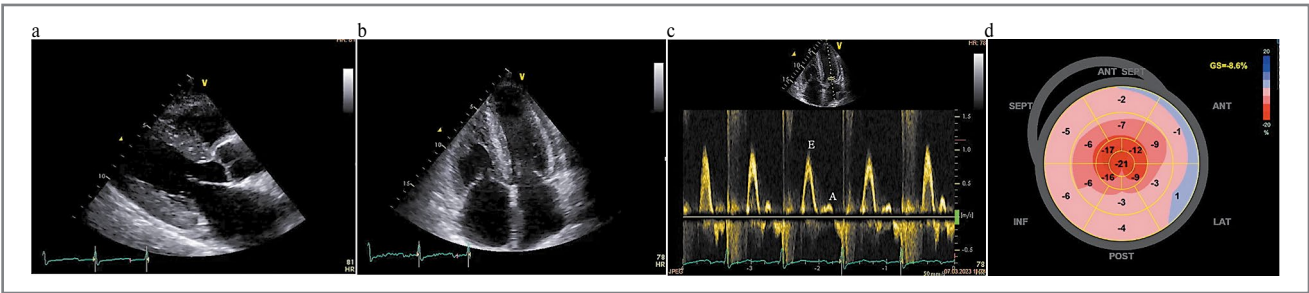


Рис. 4. Клинический пример 1. Пациент А. с AL-амилоидозом фенотипа ГФ+РФ: *a, b* – бивентрикулярное утолщение стенок со специфической «светящейся» структурой, дилатация полостей предсердий; *c* – рестриктивное нарушение диастолической функции ЛЖ ($E/A>2$); *d* – характерный паттерн нарушения глобальной продольной деформации ЛЖ в виде базально-апикального градиента.

Fig. 4. Clinical case 1. Patient A. with AL-amyloidosis of the HP+RP phenotype: *a, b* – biventricular thickening of the walls with a specific "luminous" structure and atrial cavity dilation; *c* – restrictive impairment of LV diastolic function ($E/A>2$); *d* – a typical pattern of impaired LV global longitudinal strain with a basal-apical gradient.

пациента сопутствующей ишемической болезни сердца и зоной нарушения локальной сократимости.

ЭхоКГ-параметры при различных фенотипах у пациентов с АКМП представлены в табл. 3.

При фенотипе ГФ+РФ+ФВ<50% определялись достоверно большие показатели толщины задней стенки ЛЖ –

Таблица 4. Поражение клапанов сердца в зависимости от типа амилоидоза
Table 4. Involvement of the heart valves by the type of amyloidosis

	AL, абс. (%)	ATTR, абс. (%)	<i>p</i> <0,05
АС	0	5	0,009
Митральная недостаточность	2	7	0,035
Трикуспидальная недостаточность	2	5	–

ТЗСЛЖ ($p=0,025$), ОТС ($p=0,010$), в свою очередь GLS ЛЖ оказалась достоверно ниже ($p=0,001$).

Выявлены значимые отличия в размере ПП ($p=0,036$), уровне систолического давления в легочной артерии – СДЛА ($p=0,001$) и утолщении свободной стенки ПЖ – УСПЖ ($p=0,007$) в группе ГФ+РФ.

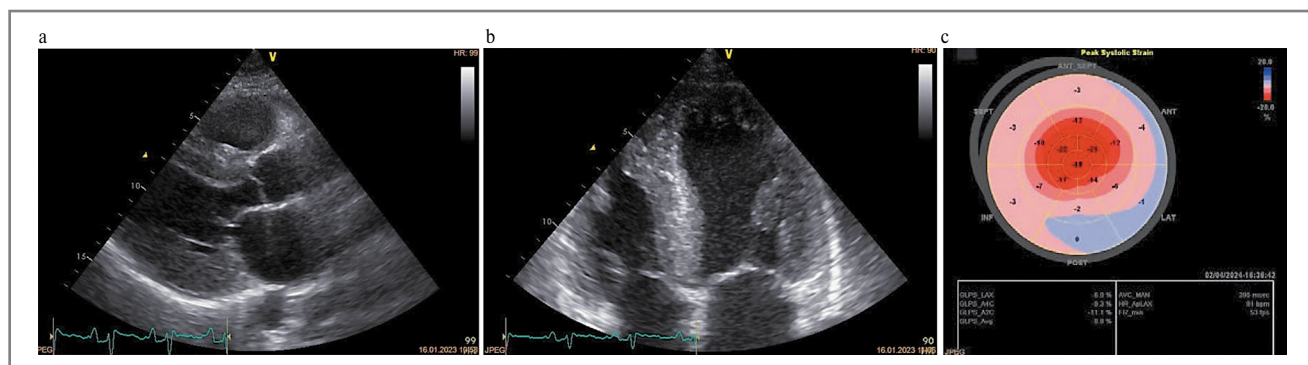


Рис. 5. Клинический пример 3. Пациент М. с AL-амилоидозом ГФ: а–с – выраженное утолщение стенок миокарда ЛЖ с характерным паттерном нарушения глобальной продольной деформации ЛЖ.

Fig. 5. Clinical case 3. Patient M. with HP AL-amyloidosis: а–с – pronounced thickening of the LV myocardial walls with a typical pattern of impaired LV global longitudinal strain.

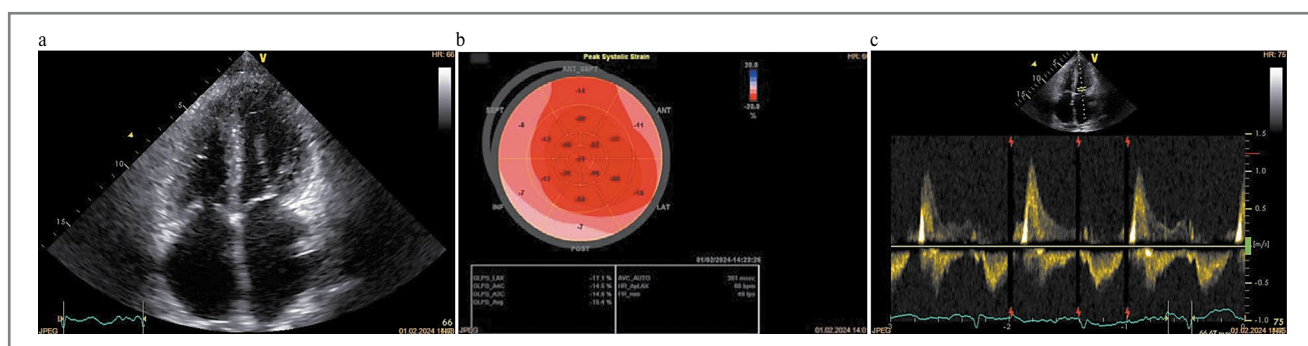


Рис. 6. Клинический пример 4. Пациентка А. с AL-амилоидозом истинно РФ: а–с – дилатация полостей обоих предсердий, рестриктивное нарушение диастолической функции миокарда ЛЖ, стенки миокарда ЛЖ <1,2 см. Паттерн нарушения глобальной продольной деформации ЛЖ, соответствующий амилоидозу сердца.

Fig. 6. Clinical case 4. Patient A. with true RP AL-amyloidosis: а–с – both atria dilation, restrictive impairment of LV diastolic function ($E/A > 2$), the LV myocardium wall <1.2 cm. Pattern of impaired LV global longitudinal strain, corresponding to cardiac amyloidosis.

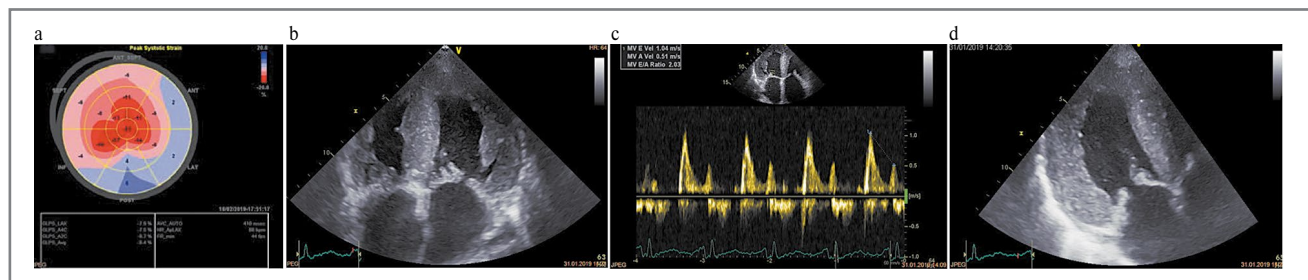


Рис. 7. Клинический пример 2. Пациентка Х. с ATTRh-амилоидозом фенотипа ГФ+РФ+ФВ<50% и поражением клапанов сердца: а–д – выраженное утолщение стенок миокарда ЛЖ и ПЖ, нарушение диастолической функции миокарда ЛЖ по рестриктивному типу ($E/A > 2$), утолщение створок митрального и трикуспидального клапанов, типичный паттерн нарушения глобальной продольной деформации ЛЖ, ФВ ЛЖ 42%.

Fig. 7. Clinical case 2. Patient X. with ATTRh-amyloidosis of the HP+RP+EF<50% phenotype and heart valve involvement: а–д – pronounced thickening of LV and RV walls, restrictive impairment of LV diastolic function ($E/A > 2$), thickening of the mitral and tricuspid valve leaflets, a typical pattern of impaired LV global longitudinal strain, LV EF 42%.

Большинство пациентов из группы ГФ, ГФ+РФ и все пациенты ГФ+РФ+ФВ<50% имели характерную картину нарушения GLS ЛЖ.

Дополнительно в обеих группах проанализировано наличие поражения клапанов сердца, результаты представлены в табл. 4.

Поражение клапанов достоверно чаще встречалось у пациентов с ATTR-амилоидозом. При детальном анализе подгруппы определялось преимущественно изо-

лированное поражение аортального клапана в виде стеноза устья аорты при ATTRwt-типе и сочетанное поражение митрального и трикуспидального клапанов с формированием тяжелой недостаточности у пациентов ATTRh-типа (рис. 7).

Обсуждение

С появлением новых методов специфического лечения, эффективного на ранних этапах заболевания, актуальны-

Список сокращений

АКМП – амилоидная кардиомиопатия
 АС – аортальный стеноз
 ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия
 ГФ – гипертрофический фенотип
 ДД – диастолическая дисфункция
 иОЛП – индексированный объем левого предсердия
 КДР – конечный диастолический размер
 КСР – конечный систолический размер
 ЛЖ – левый желудочек
 МСИ – минимальные структурные изменения
 ОТС – относительная толщина стенки
 ПЖ – правый желудочек
 ПП – правое предсердие

РФ – рестриктивный фенотип
 СДЛА – систолическое давление в легочной артерии
 ТЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка
 ТМЖП – толщина межжелудочковой перегородки
 УСПЖ – утолщение свободной стенки правого желудочка
 ФВ – фракция выброса
 ЭхоКГ – эхокардиография
 AL-амилоидоз – амилоидоз легких цепей иммуноглобулинов
 ATTRh – наследственный тип амилоидоза
 ATTRwt – дикий тип амилоидоза
 ATTR-амилоидоз – транстиретиновый амилоидоз
 GLS – глобальная продольная деформация

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- Muchtar E, Dispenzieri A, Magen H, et al. Systemic amyloidosis from A (AA) to T (ATTR): a review. *J Intern Med.* 2021;289(3):268-92. DOI:10.1111/joim.13169
- Donnelly JP, Hanna M. Cardiac amyloidosis: An update on diagnosis and treatment. *Cleve Clin J Med.* 2017;84(12 Suppl. 3):12-26. DOI:10.3949/ccjm.84.s3.02
- Ruberg FL, Berk JL. Transthyretin (TTR) cardiac amyloidosis. *Circulation.* 2012;126(10):1286-300. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.111.078915
- Martinez-Naharro A, Hawkins PN, Fontana M. Cardiac amyloidosis. *Clin Med (Lond).* 2018;18(Suppl. 2):s30-5. DOI:10.7861/clinmedicine.18-2-s30
- Dorbala S, Ando Y, Bokhari S, et al. 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):2065-123. DOI:10.1007/s12350-019-01760-6
- Yilmaz A, Bauersachs J, Bengel F, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: position statement of the German Cardiac Society (DGK). *Clin Res Cardiol.* 2021;110(4):479-506. DOI:10.1007/s00392-020-01799-3
- Kazi DS, Bellows BK, Baron SJ, et al. Cost-effectiveness of tafamidis therapy for transthyretin amyloid cardiomyopathy. *Circulation.* 2020;141(15):1214-24. DOI:10.1161/CIRCULATIONAHA.119.045093
- Bistola V, Parissis J, Foukarakis E, et al. Practical recommendations for the diagnosis and management of transthyretin cardiac amyloidosis. *Heart Fail Rev.* 2021;26(4):861-79. DOI:10.1007/s10741-020-10062-w
- Dorbala S, Ando Y, Bokhari S, et al. 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 Nucl Cardiol.* 2020;27(2):659-73. DOI:10.1007/s12350-019-01761-5
- Терещенко С.Н., Жиров И.В., Моисеева О.М., и др. Практические рекомендации по диагностике транстиретиновой амилоидной кардиомиопатии (ATTR-КМП или транстиретинового амилоидоза сердца). *Терапевтический архив.* 2022;94(4):584-95 [Tereshchenko SN, Zhirov IV, Moiseeva OM, et al. Practical guidelines for the diagnosis and treatment of transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM or transthyretin cardiac amyloidosis). *Терапевтический Архив (Ter. Arkh.).* 2022;94(4):584-95 (in Russian)]. DOI:10.26442/00403660.2022.04.201465
- Cuddy SAM, Chetrit M, Jankowski M, et al. Practical Points for Echocardiography in Cardiac Amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr.* 2022;35(9):A31-40. DOI:10.1016/j.echo.2022.06.006
- 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):1442-8. DOI:10.1136/heartjnl-2012-302353
- Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European society of cardiology working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J.* 2008;29(2):270-6. DOI:10.1093/eurheartj/ehm342
- Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. *Eur Heart J.* 2023;44(37):3503-626. DOI:10.1093/eurheartj/ehad194
- Благова О.В., Недоступ А.В., Коган Е.А. Болезни миокарда и перикарда. От синдромов к диагнозу и лечению. М. 2019 [Blagova OV, Nedostup AV, Kogan EA. Bolezni miokarda i perikarda. Ot sindromov k diagnozu i lecheniu. Moscow. 2019 (in Russian)].
- Nagueh SF, Smiseth OA, Appleton CP, et al. Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2016;29(4):277-314. DOI:10.1016/j.echo.2016.01.011
- Mitchell C, Rahko PS, Blauwet LA, et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Transthoracic Echocardiographic Examination in Adults: Recommendations from the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2019;32(1):1-64. DOI:10.1016/j.echo.2018.06.00418
- Rapezzi C, Aimo A, Barison A, et al. Restrictive cardiomyopathy: definition and diagnosis. *Eur Heart J.* 2022;43(45):4679-93. DOI:10.1093/eurheartj/ehac543
- Knight DS, Zumbo G, Barcella W, et al. Cardiac Structural and Functional Consequences of Amyloid Deposition by Cardiac Magnetic Resonance and Echocardiography and Their Prognostic Roles. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2019;12(5):823-33. DOI:10.1016/j.jcmg.2018.02.016
- Marcoux J, Mangione PP, Porcari R, et al. A novel mechano-enzymatic cleavage mechanism underlies transthyretin amyloidogenesis. *EMBO Mol Med.* 2015;7(10):1337-49. DOI:10.15252/emmm.201505357
- Cantarutti C, Mimmi MC, Verona G, et al. Calcium Binds to Transthyretin with Low Affinity. *Biomolecules.* 2022;12(8):1066. DOI:10.3390/biom12081066
- Aimo A, Fabiani I, Maccarana A, et al. Valve disease in cardiac amyloidosis: an echocardiographic score. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2023;39:1873-87. DOI:10.1007/s10554-023-02901-2

Статья поступила в редакцию / The article received: 13.01.2025



OMNIDOCTOR.RU