

Амилоидоз сердца в практике кардиолога и терапевта

Т.В. Никифорова^{✉1}, З.М. Магомедова^{1,2}, М.Ф. Магарамова¹, Е.С. Першина^{1,2}, Д.Ю. Щекокихин¹, Д.А. Андреев¹¹ФГАОУ ВО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России (Сеченовский Университет), Москва, Россия;²ГБУЗ «Городская клиническая больница №1 им. Н.И. Пирогова» Департамента здравоохранения г. Москвы, Москва, Россия

Аннотация

Амилоидоз представляет собой гетерогенную группу заболеваний, ассоциированных с аномальной агрегацией белков и их отложением в органах и тканях в виде нерастворимых фибрилл. Разнородность клинических проявлений данной группы обусловлена различными белками-предшественниками и поражением различных органов и систем. Диагностика заболевания сложна и требует от врачей высокой клинической настороженности. К сожалению, в большинстве случаев диагностический путь пациента необоснованно удлинен, а эффективность терапии во многом определяется сроками постановки диагноза. Часто кардиолог является первым специалистом, к которому обращается пациент с данным тяжелым заболеванием. В статье освещены подходы к ранней диагностике амилоидоза с поражением сердца.

Ключевые слова: амилоидоз, кардиомиопатия, сердечная недостаточность, транстиретиновый, амилоидоз легких цепей иммуноглобулинов
Для цитирования: Никифорова Т.В., Магомедова З.М., Магарамова М.Ф., Першина Е.С., Щекокихин Д.Ю., Андреев Д.А. Амилоидоз сердца в практике кардиолога и терапевта. *Consilium Medicum*. 2025;27(1):32–37. DOI: 10.26442/20751753.2025.1.203105

© ООО «КОНСИЛИУМ МЕДИКУМ», 2025 г.

CASE REPORT

Cardiac amyloidosis in the practice of a cardiologist and therapist. Case report

Tatiana V. Nikiforova^{✉1}, Zainab M. Magomedova^{1,2}, Madina F. Magaramova¹, Ekaterina S. Pershina^{1,2}, Dmitry Yu. Shchekochikhin¹, Denis A. Andreev¹¹Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russia;²Pirogov City Clinical Hospital, Moscow, Russia

Abstract

Amyloidosis is a heterogeneous group of diseases associated with abnormal protein aggregation and deposition in organs and tissues as insoluble fibrils. The heterogeneity of the clinical manifestations of these disorders is due to various precursor proteins and damage to various organs and systems. Diagnosis of the disease is complex and requires high clinical alertness from physicians. Unfortunately, in most cases, the patient's diagnostic path is unreasonably long, and the effectiveness of therapy is primarily determined by the timing of diagnosis. Often, the cardiologist is the first specialist to be approached by a patient with this severe disease. The article highlights approaches to early diagnosis of amyloidosis with heart involvement.

Keywords: amyloidosis, cardiomyopathy, heart failure, transthyretin, immunoglobulin light chain amyloidosis

For citation: Nikiforova TV, Magomedova ZM, Magaramova MF, Pershina ES, Shchekochikhin DYU, Andreev DA. Cardiac amyloidosis in the practice of a cardiologist and therapist. Case report. *Consilium Medicum*. 2025;27(1):32–37. DOI: 10.26442/20751753.2025.1.203105

Введение

Амилоидоз – общий термин совокупности заболеваний, связанных с аномальным сворачиванием белков и формированием нерастворимых амилоидных фибрилл, которые, накапливаясь в тканях, вызывают повреждение органов, что в конечном итоге может привести к значительным нарушениям их функций [1, 2].

Впервые термин «амилоид» упомянут в 1842 г. немецким ботаником Матиасом Шлейденом, который занимался поиском крахмала в растениях, используя йодно-сернокислотный тест [3]. Слово происходит от греческого *amylum* – «крахмал». В медицину данный термин ввел немецкий патолог Рудольф Вирхов. В 1854 г. он описал в своей работе «О веществе, обнаруженном в человеческом мозге и спинном мозге при химической реакции целлюлозы» небольшие округлые отложения в нервной ткани, которые,

реагируя с йодом и серной кислотой, меняли окрас с коричневого на синий [4, 5].

В настоящее время установлено 42 вида амилоидных фибриллярных белков-предшественников, из которых 14 обнаруживаются исключительно в форме системных отложений, 23 – только в составе локального амилоида, а 5 могут присутствовать в обеих формах [6]. Амилоидоз подразделяется на 2 типа: системный – амилоид распространяется на расстоянии от места синтеза белка-предшественника, и локальный. Известно, что локальное отложение амилоида (или олигомер) также наблюдается при некоторых заболеваниях, таких как болезнь Альцгеймера, Паркинсона и сахарный диабет 2-го типа. Однако их не называют амилоидозами ввиду сложного патогенеза [6].

Несмотря на этиологическую гетерогенность системного амилоидоза, клинические проявления различных форм

Информация об авторах / Information about the authors

✉ **Никифорова Татьяна Вячеславовна** – аспирант ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет). E-mail: attrcmp@gmail.com

Магомедова Зайнаб Магомедовна – аспирант ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет), врач-рентгенолог ГБУЗ «ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова»

Магарамова Мадина Фазиловна – студентка ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет)

✉ **Tatiana V. Nikiforova** – Graduate Student, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). E-mail: attrcmp@gmail.com; ORCID: 0000-0003-3072-8951

Zainab M. Magomedova – Graduate Student, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Pirogov City Clinical Hospital. ORCID: 0000-0001-6753-1525

Madina F. Magaramova – Student, Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). ORCID: 0009-0005-1889-5249

во многом совпадают и зависят от пораженного органа. Чаще всего амилоидоз поражает сердце, органы центральной вегетативной, периферической нервной системы, почки, печень, роговицу глаз, легкие и др.

Существуют различия в данных о количестве амилоидогенных белков-предшественников, которые могут вызывать амилоидоз с поражением сердца. В последнем обновлении номенклатуры амилоида от 2024 г. [6] указывается о наличии 8 белков-предшественников, которые могут стать причиной кардиального амилоидоза. Они кратко описаны в табл. 1. В обзоре J. Maleszewski [7] из клиники Mayo (2015 г.) также включены ALys (Lysozyme) – собственный неопубликованный опыт автора, AApoAII (Apolipoprotein A-II). Диагностика аполипопротеин A-II-ассоциированного амилоидоза проводилась на биопсийной ткани почки, при этом поражение сердца оценивалось с помощью неинвазивной визуализации [8]. В публикации рабочей группы Европейского общества кардиологов по заболеваниям миокарда и перикарда от 2021 г. также указаны AFib (Fibrinogen α) – амилоидоз, связанный с фибриногеном α , и AGel (Gelsolin) – гелсолиновый амилоидоз [9].

Сердце является одним из наиболее часто поражаемых органов при амилоидозе, и его вовлеченность представляет собой один из основных факторов, определяющих выживаемость пациента [10]. Чем раньше будет обнаружен кардиальный амилоидоз, тем лучше прогноз [11], и именно кардиолог может оказаться первым врачом на диагностическом пути пациента.

Как заподозрить амилоидоз на приеме у кардиолога?

В настоящее время свыше 98% случаев сердечного амилоидоза связано с амилоидозом легких цепей (light chain amyloidosis – AL) и транстиретиновым амилоидозом (transthyretin amyloidosis – ATTR). AL вызван агрегацией легких цепей моноклональных иммуноглобулинов (каппа, лямбда), продуцируемых дисплазией плазматических клеток. ATTR вызван сворачиванием фибрилл из белка-предшественника транстиретина (TTR). Он может изменяться в результате мутации гена, при семейной форме заболевания, в виде вариантного типа (наследственного – ATTRv), либо по неизвестным причинам при приобретенном, ненаследственном типе («дикого типа», ранее называемый «сенильным», «старческим», wild type – ATTRwt). TTR, как известно, присутствует в нашем организме в норме, вырабатывается в печени и транспортирует тироксин и ретинол. Причины развития ATTRwt, отложения нерастворимых фибрилл из нормального варианта белка в пожилом возрасте, остаются невыясненными.

Для обоих заболеваний характерно прогрессирование сердечной недостаточности с рестриктивным паттерном [12], часто на фоне синусового ритма. Признаки и симптомы, которые должны вызывать подозрение на амилоидоз, часто неспецифичны, поэтому установление диагноза затруднено. В связи с отсутствием ярких проявлений необходима настороженность врачей к данному грозному

Таблица 1. Краткое описание типов сердечного амилоидоза

Тип амилоида	Белок-предшественник
AL	Immunoglobulin light chain – легкие цепи иммуноглобулина (каппа, лямбда)
AH	Immunoglobulin heavy chain – тяжелые цепи иммуноглобулина
ATTRwt	Transthyretin – TTR
ATTRv	Transthyretin – TTR
AA	Serum amyloid A – сывороточный амилоидный белок
AApoAI	Apolipoprotein A-I – аполипопротеин A-I
AApoAIV, дикий тип	Apolipoprotein A-IV – аполипопротеин A-IV
AApoAIV, вариантный тип	Apolipoprotein A-IV – аполипопротеин A-IV
A β 2M, вариантный тип	β 2-microglobulin – β 2-микроглобулин
AANF – изолированный предсердный амилоидоз	Atrial natriuretic factor – предсердный натрийуретический фактор

заболеванию. Симптомы часто напоминают признаки более распространенных заболеваний [13]. Для облегчения диагностики и инициации дифференциально-диагностического пути амилоидоза (о котором будет сказано далее) разработана система «красных флагов»:

Общие «красные флаги» для ATTR и AL:

1. Кардиологические:

- симптомы сердечной недостаточности;
- увеличение толщины стенки левого (ЛЖ) и, возможно, правого желудочка (ПЖ) при эхокардиографии (ЭхоКГ) без соответствия на электрокардиограмме – ЭКГ (снижение вольтажа QRS)*;
- псевдоинфарктные изменения на ЭКГ;
- нарушения ритма и проводимости сердца, необходимость в установке электрокардиостимулятора;
- диастолическая функция ЛЖ 2-го типа или более;
- дилатация предсердий;
- снижение продольной деформации ЛЖ с сохранением в апикальной части;
- стеноз аортального клапана;
- диффузное субэндокардиальное или трансмуральное позднее усиление гадолиния при магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца с увеличением внеклеточной объемной фракции;
- стойкое низкоуровневое повышение тропонина, повышенный уровень натрийуретического пептида;
- непереносимость вазодилатирующих антигипертензивных препаратов (гипотензия при применении) или необъяснимая нормализация артериального давления при предшествующей артериальной гипертензии;
- ортостатическая гипотензия.

2. Желудочно-кишечные симптомы: чередование диареи и запоров, тошнота, потеря аппетита.

3. Двусторонний синдром запястного канала.

Першина Екатерина Сергеевна – канд. мед. наук, доц. каф. кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет), зам. глав. врача по перспективному развитию, рук. центра лучевой диагностики ГБУЗ «ГКБ №1 им. Н.И. Пирогова»

Щекокихин Дмитрий Юрьевич – канд. мед. наук, доц. каф. кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет)

Андреев Денис Анатольевич – д-р мед. наук, проф., зав. каф. кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики, дир. Клиники кардиологии ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. И.М. Сеченова» (Сеченовский Университет)

Ekaterina S. Pershina – Cand. Sci. (Med.), Assoc. Prof., Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Pirogov City Clinical Hospital. ORCID: 0000-0002-3952-6865

Dmitry Yu. Shchekochikhin – Cand. Sci. (Med.), Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). ORCID: 0000-0002-8209-2791

Denis A. Andreev – D. Sci. (Med.), Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University). ORCID: 0000-0002-0276-7374

4. Периферическая невропатия, проявляющаяся онемением и покалыванием в конечностях.
5. Другие: усталость, недержание мочи, эректильная дисфункция.

Внесердечные красные флаги ATTR:

1. Сужение позвоночного канала (спинальный стеноз).
2. Офтальмологические симптомы: изменения в роговице, включая ее утолщение или окрашивание.
3. Возрастная предрасположенность: заболевание чаще встречается у лиц старше 60 лет (ATTRwt – обычно у людей старше 75 лет).
4. Семейный анамнез: наличие мутаций в гене TTR или случая заболевания в семье (для ATTRv).
5. Спонтанный разрыв сухожилия бицепса (без предшествующего травматического воздействия).

Красные флаги AL:

1. Постоянная необъяснимая усталость.
2. Потеря массы тела.
3. Нефротический синдром: отеки и протеинурия.
4. Нарушения функции почек: повышение уровня креатинина в крови.
5. Макроглоссия.
6. Увеличение подчелюстной железы.
7. Перiorбитальная пурпура [14, 15].

*Стоит напомнить, что снижением вольтажа QRS следует считать снижение амплитуды комплекса QRS в стандартных отведениях (от конечностей) менее 5 мм и/или в грудных отведениях менее 10 мм.

Согласно рекомендациям, сформированным рабочей группой экспертов Европейского общества кардиологов от 2021 г., **при выявлении гипертрофии ЛЖ ≥ 12 мм и наличии одного и/или более «красных флагов» необходимо исключение амилоидоза.** При подозрении на амилоидоз необходимо исключить наличие субстрата для AL-амилоидоза, т.е. наличие патологической секреции легких цепей иммуноглобулина, которые вырабатываются опухолевыми клетками в костном мозге. Для подтверждения ATTR-амилоидоза используется скинтиграфия миокарда с применением костного трейсера, пирофосфата технеция. В случае ATTR сердце накапливает данный радиофармпрепарат (РФП) так же или больше, чем костная ткань.

Алгоритм исключения амилоидоза сердца

I этап:

- проведение скинтиграфии миокарда, включающее в себя прицельное планарное исследование и однофотонную эмиссионную компьютерную томографию (ОФЭКТ) сердца через 1/3 ч после внутривенного введения технеция – 99m -пирофосфата, 99m Tc-3,3 – дифосфоно-1,2-пропанодикарбоновой кислотой или 99m Tc-гидроксиметилэндифосфонатом (в России доступен препарат « 99m Tc-Пирфотех»);
- иммунохимический анализ образцов сыворотки крови, включающий электрофорез белков сыворотки и мочи с иммунофиксацией, количественное определение содержания свободных легких цепей (СЛЦ) иммуноглобулинов сыворотки крови с определением их соотношения и электрофорез белков суточной мочи (определение белка Бенс-Джонса).

II этап:

- при обнаружении моноклонального белка (парапротеина) или аномального соотношения легких цепей каппа/лямбда рекомендуется проведение биопсии подкожно-жировой клетчатки, костного мозга или пораженного органа с окрашиванием конго красным. При положительном результате – типирование амилоида: протеомный анализ с использованием масс-спектрометрии («золотого стандарта»), иммуногистохимии или иммуноэлектронной микроскопии;

- при наличии накопления GRADE 2 или 3 по данным ОФЭКТ через 3 ч после введения РФП – проведение генетического исследования с целью исключения/подтверждения мутации гена TTR.

В настоящее время для диагностики ATTR достаточно неинвазивных методов, биопсийное подтверждение не требуется.

ATTR верифицируется при наличии накопления GRADE 2 или 3 по данным ОФЭКТ через 3 ч после введения РФП при отрицательных результатах гематологических тестов сыворотки крови и мочи и при наличии критериев на ЭхоКГ/МРТ.

Все остальные типы амилоидозов можно считать подтвержденными при выявлении амилоида по результатам эндомикардиальной биопсии либо при выявлении амилоида по результатам экстракардиальной биопсии (костного мозга/подкожно-жировой клетчатки/пораженного органа) при наличии критериев на ЭхоКГ или МРТ.

В качестве иллюстрации представляем 2 клинических случая.

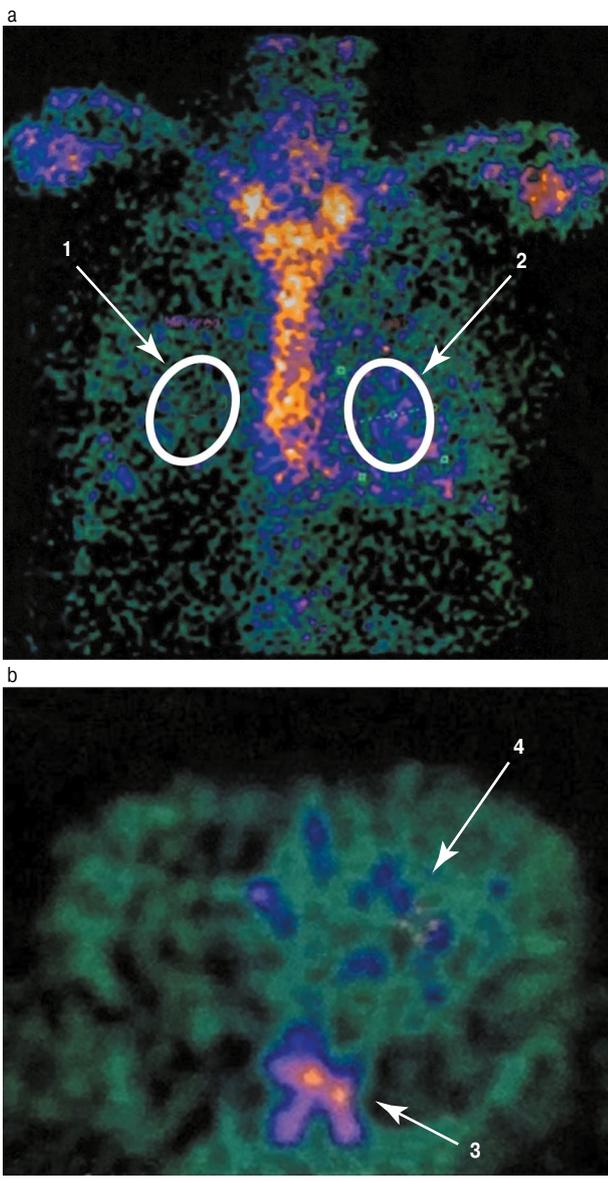
Клинический случай 1

Пациентка N., 56 лет, некурящая, с активным образом жизни, без хронических заболеваний, имеет в анамнезе длительный отказ от употребления мяса. В 2022 г. длительно имела симптомы респираторной инфекции, после чего заметила появление слабости, утомляемости, одышки при привычных физических нагрузках, что связывала с перенесенным бронхитом. Ранее не обследовалась. Обратилась в частную клинику с указанными жалобами в июне 2023 г. По данным ЭКГ зарегистрированы снижение вольтажа QRS, блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, также описываются «рубцовые изменения миокарда перегородочной области». По данным ЭхоКГ: фракция выброса (ФВ) – 50%, зоны гипокинезии задней стенки ЛЖ, дилатация левого предсердия (39×62 мм), митральная регургитация 2-й степени, гипертрофия ЛЖ (толщина межжелудочковой перегородки – 14,5 мм, толщина задней стенки ЛЖ – 18 мм), малый выпот в полости перикарда. По данным ультразвукового исследования плевральных полостей выявлен двухсторонний гидроторакс (справа – до 900 мл, слева – до 100 мл), в связи с чем экстренно госпитализирована в пульмонологическое отделение стационара Московской области в июне 2023 г. В анализах крови обращало внимание наличие гипопро-теинемии (50 г/л). По данным КТ органов грудной клетки выявлены двусторонний гидроторакс с признаками компрессионно-ателектатических изменений обоих легких, вероятно, застойного характера, малый гидроперикард. Состояние расценено как острый бронхит, декомпенсация хронической сердечной недостаточности на фоне перенесенного инфаркта миокарда неизвестных сроков давности. Проводилась антибактериальная, диуретическая терапия, пациентка выписана с рекомендациями постоянного приема препаратов: Верошпирона, торасемида, бисопролола, аторвастатина, ацетилсалициловой кислоты. После выписки по данным лабораторных исследований крови: мозговой натрийуретический пептид – 7060 пг/мл. При перфузионной томоскинтиграфии миокарда (синхронизированной с ЭКГ) от 5 июля 2023 г. с технецием (99m Tc-МИБИ) убедительных данных за очагово-рубцовое поражение миокарда не получено.

Учитывая выраженную гипертрофию миокарда по данным ЭхоКГ, снижение вольтажа QRS на ЭКГ, высокие биомаркеры и значительную протеинурию, заподозрен амилоидоз. В этом случае первым обследованием являлось выполнение скинтиграфии миокарда с пирофосфатом технеция: коэффициент накопления в миокарде 1,12 через 3 ч после введения индикатора – картина не характерна для ATTR (GRADE 1); рис. 1.

Рис. 1. Сцинтиграфическая картина через 3 ч после введения РФП у больной с AL-амилоидозом (GRADE 1):

a – планарное исследование – статическая сцинтиграфия в передней прямой проекции. Сравнение накопления РФП в области сердца (2) с контрлатеральной областью ребер (1). При вычислении соотношения – GRADE 1 – видимое накопление, но его интенсивность ниже, чем в костных структурах; *b* – гибридное исследование – ОФЭКТ: стенка и полость ЛЖ в области сердца (4) четко не дифференцируются, накопление РФП преимущественно в пуле крови (показано синим цветом), не превышает накопление в ребрах. Цифрой 3 отмечен позвоночник.



На следующем этапе при иммунохимическом исследовании крови и мочи в сыворотке увеличено количество лямбда-СЛЦ до 314 мг/л (норма – 5,7–26,3) с дисбалансом соотношения каппа/лямбда-СЛЦ – 0,04 (норма – 0,26–1,65), также в моче выявлен белок Бенс-Джонса лямбда в следовом количестве, суточная протеинурия составила 6,57 г/сут. Таким образом, выявлена парапротеинемия. Для установления AL-амилоидоза необходимо морфологическое подтверждение. Выполнена биопсия подкожно-жировой клетчатки передней брюшной стенки. Во всех препаратах по ходу коллагеновых волокон и в стенках отдельных сосудов определяются отложения масс амилоида. В трепанобиоптате костного мозга при иммунофлюоресцентном исследовании также обнаружены депозиты AL-амилоида, лямбда (+). Уровень плазмоцитоза костного мозга составил 8%,

что меньше критерия диагноза миеломной болезни. Диагностирован AL-амилоидоз. Консультирована гематологом, инициирована полихимиотерапия по протоколу VCD.

Клинический случай 2

Мужчина N., 83 года, ранее – профессиональный тренер спорта высших достижений, который, выйдя на пенсию, продолжает активный образ жизни, проходит ежегодные диспансеризации, наличие хронических заболеваний в анамнезе отрицает. С декабря 2022 г. отмечал постепенное и незначительное снижение толерантности к физическим нагрузкам в связи с одышкой. В январе в связи со снижением слуха обратился к оториноларингологу, по причине чего проводился инфузии дексаметазона в течение 7 дней, на фоне чего отметил появление тяжести в левой половине грудной клетки, прогрессирующие одышки при минимальной нагрузке и в покое. Госпитализирован в клинику кардиологии с декомпенсацией сердечной недостаточности. По данным ЭКГ обращало внимание снижение вольтажа QRS в стандартных отведениях (рис. 2). По данным ЭхоКГ – снижение ФВ до 35%, систолическая функция обоих желудочков снижена, зон нарушения локальной сократимости ЛЖ не обнаружено, дилатация полостей обоих предсердий (левое предсердие: 39,18 мл/м², правое предсердие: 39,69 мл/м²), гипертрофия ЛЖ (толщина межжелудочковой перегородки – 1,7 см, толщина задней стенки ЛЖ – 1,6 см), трикуспидальная регургитация 1–2-й степени, митральная регургитация 2-й степени, диастолическая дисфункция ЛЖ 3-го типа (E: 106 см/с. A: 22 см/с. E/A (N – 1): 4,8. Emed: 6,1 см/с. E/Emed: 17,4. Elat: 7,9 см/с 13,5 см/с E/E': 15,2), в полости перикарда минимальное количество жидкости (4 мм), признаки легочной гипертензии (систолическое давление в легочной артерии – 51 мм рт. ст.), открытое овальное окно. На фоне проведенного лечения явления сердечной недостаточности компенсированы. В связи с наличием низкого вольтажа в стандартных отведениях на ЭКГ при наличии гипертрофии ЛЖ по данным ЭхоКГ, признаков сердечной недостаточности заподозрен амилоидоз. По данным сцинтиграфии миокарда с РФП (пирофосфатом технеция): коэффициент накопления в миокарде 2,28 по сравнению с контрлатеральной референсной областью (+128%), GRADE 3 – сцинтиграфическая картина ATTR сердца (рис. 3). В динамике на ЭхоКГ ФВ – 57%, систолическая функция сохранена, однако отмечается снижение глобальной продольной деформации ЛЖ (-9,5) с сохранением деформации в области верхушки (рис. 4, a, b), диастолическая дисфункция GRADE 2. При иммунохимическом анализе белков крови и мочи данных за парапротеинемия не получено. Таким образом, диагностирован ATTR. Проведен также ДНК-анализ, по результатам которого патогенных и вероятно патогенных вариантов в гене TTR не обнаружено, что говорит о наличии сенильного, а не наследственного ATTR-амилоидоза. Иницирована терапия тафамидисом – стабилизатором белка TTR. Пациент сохраняет активный образ жизни, занимается спортом. Явления сердечной недостаточности, потребовавшие госпитализации, не отмечены до настоящего времени.

В данном случае, учитывая регулярные диспансеризации и активный интерес пациента к состоянию собственного здоровья, ранее неоднократно выполнялась ЭхоКГ, по данным которой описано наличие гипертрофии стенок ЛЖ. Однако, вероятно, картина интерпретировалась врачами как результат высокой физической активности мужчины. Наличие дискордантного низкого вольтажа на ЭКГ является очень ярким проявлением амилоидоза.

Следует обратить внимание, что наличие отрицательного генетического теста не исключает диагноза ATTR (типичный пациент с ATTRwt – пожилой человек с GRADE 2–3 по сцинтиграфии с РФП, с отрицательными гематологическими тестами и отрицательным генетическим тестом). Важно отметить, что отсутствие амилоида при биопсии различных органов также не исключает диагноза ATTR. К сожалению,

Рис. 2. ЭКГ пациента с ATTR-амилоидозом.

В стандартных отведениях – снижение вольтжа комплекса QRS (амплитуда комплекса – менее 5 мм).

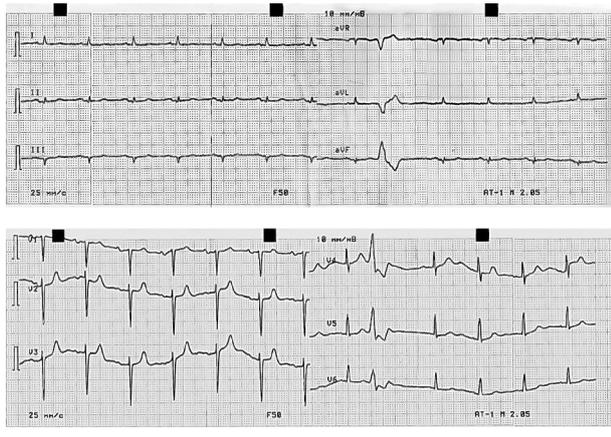
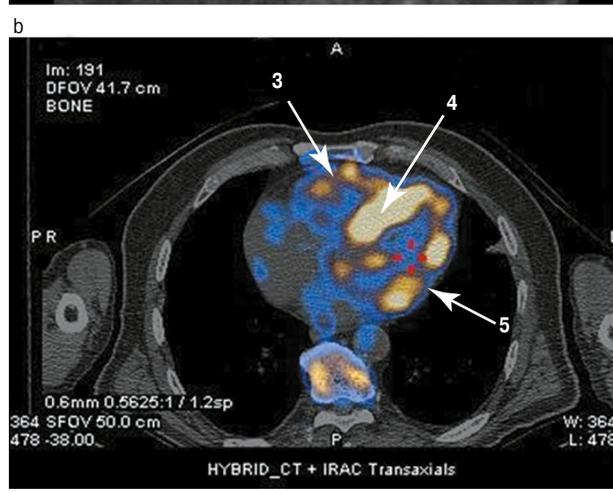
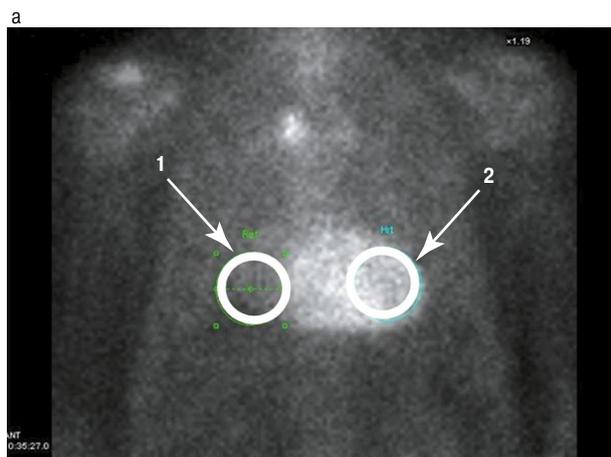


Рис. 3. Сцинтиграфическая картина у больного с ATTRwt:

a – планарное исследование – статическая сцинтиграфия в передней прямой проекции. Сравнение накопления РФП в области сердца (2) с контрлатеральной областью ребер (1). При вычислении соотношения – Grade 3 – видимое накопление, но его интенсивность выше, чем в костных структурах; *b* – гибридное исследование – ОФЭКТ: четко дифференцируются стенка ПЖ (3), ЛЖ (5) и межжелудочковая перегородка (4) [показано желтым цветом], накопление РФП в которых превышает накопление в ребрах.

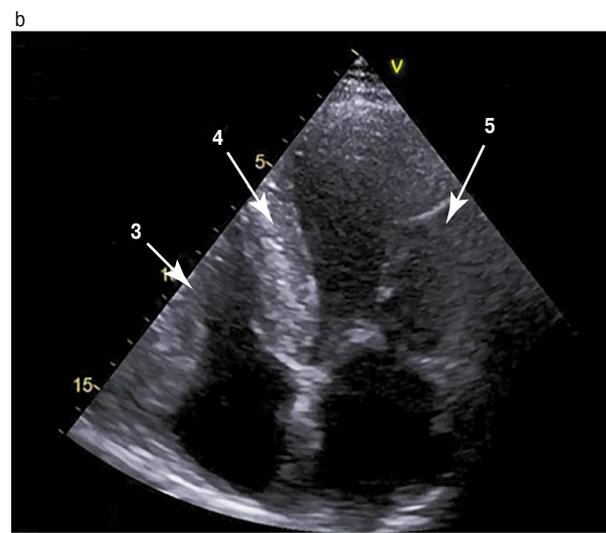
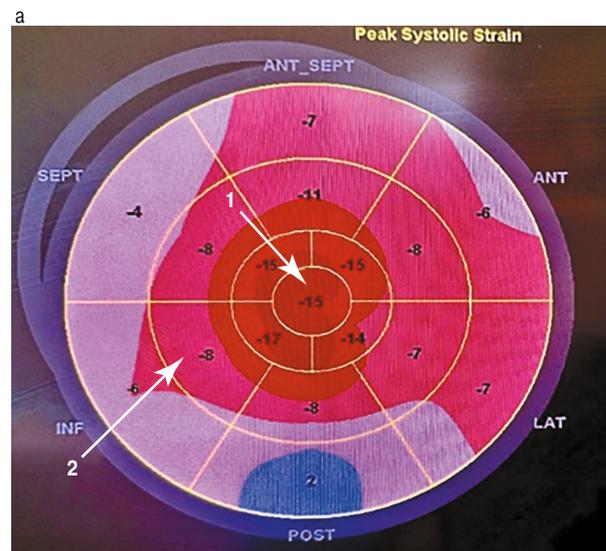


нию, ошибки подобного рода являются довольно частыми и по настоящее время, задерживая постановку диагноза и инициацию терапии.

Особенно важно учитывать, что для ATTRwt характерны появление симптомов и дальнейшее их прогрессирование

Рис. 4. ЭхоКГ-картина у больного с ATTR-амилоидозом:

a – глобальная продольная деформация ЛЖ («бычий глаз», «вишенка на торте»), в англоязычной литературе – global longitudinal strain. Стрелка «1» указывает на верхушку ЛЖ, в которой параметры деформации (по-простому говоря, сократимости) сохранены (отмечено красным). Стрелка «2» указывает на базальные и средние сегменты, в которых данный параметр снижен (феномен apical sparing); *b* – 4-камерная позиция при ЭхоКГ. Стрелки «3» и «5» указывают на стенки ПЖ и ЛЖ соответственно, «4» – межжелудочковая перегородка (обращает внимание наличие «зернистости»).



в пожилом и старческом возрасте. Согласно статистике вероятность наличия амилоидоза в такой группе пациентов может достигать 20%, что, возможно, находится в обратной зависимости от частоты направления на обследования на предмет выявления данного заболевания.

Несмотря на то что в данной статье оба пациента ранее отрицали наличие хронических заболеваний, данный факт, бесспорно, не должен посеять ложную мысль, что так происходит у всех. Пациенты, как и остальные, могут иметь в анамнезе инфаркты, оперативные вмешательства, неконтролируемую артериальную гипертензию, анемию и другие патологии.

Заключение

Клинические проявления амилоидоза разнообразны, в связи с чем высока важность слаженной работы специалистов, необходим мультидисциплинарный подход к диагностике системного амилоидоза. Прогноз во многом определяется состоянием сердца пациента. Амилоидоз требует вниматель-

ности врачей разных специальностей, в особенности кардиологов, и знания «красных флагов». Снижение времени от начала появления симптомов до постановки диагноза, раннее выявление амилоидной кардиомиопатии и начало патогенетической терапии значительно повышают шансы на эффективное лечение, что значимо улучшает прогноз для пациента.

Раскрытие интересов. Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Disclosure of interest. The authors declare that they have no competing interests.

Вклад авторов. Авторы декларируют соответствие своего авторства международным критериям ICMJE. Все авторы в равной степени участвовали в подготовке публикации: разработка концепции статьи, получение и анализ фактических данных, написание и редактирование текста статьи, проверка и утверждение текста статьи.

Authors' contribution. The authors declare the compliance of their authorship according to the international ICMJE criteria. All authors made a substantial contribution to the conception of the work, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the work, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the work.

Источник финансирования. Авторы декларируют отсутствие внешнего финансирования для проведения исследования и публикации статьи.

Funding source. The authors declare that there is no external funding for the exploration and analysis work.

Информированное согласие на публикацию. Пациенты подписали форму добровольного информированного согласия на публикацию медицинской информации.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patients for publication of relevant medical information and all of accompanying images within the manuscript.

Литература/References

1. Vaxman I, Gertz MA. Worldwide Perspectives of Amyloidosis. *Acta Haematol.* 2020;143(4):301-3. DOI:10.1159/000509736
2. Merlini G, Bellotti V. Molecular mechanisms of amyloidosis. *N Engl J Med.* 2003;349:583-96.
3. Schleiden J. M. Scientific botany. First book: chemistry of Plants. 1842.
4. Sipe JD, Cohen AS. Review: history of the amyloid fibril. *J Struct Biol.* 2000;130(2-3):88-98. DOI:10.1006/jsbi.2000.4221
5. Virchow R. Lecture XVII. Amyloid degeneration. Inflammation. Cellular Pathology as Based Upon Physiological and Pathological Histology. 1971; p. 409-37.
6. Buxbaum JN, Eisenberg DS, Fändrich M, et al. Amyloid nomenclature 2024: update, novel proteins, and recommendations by the International Society of Amyloidosis (ISA) Nomenclature Committee. *Amyloid.* 2024;1-8. DOI:10.1080/13506129.2024.2405948
7. Maleszewski JJ. Cardiac amyloidosis: pathology, nomenclature, and typing. *Cardiovasc Pathol.* 2015;24(6):343-50. DOI:10.1016/j.carpath.2015.07.008
8. Yazaki M, Liepnieks JJ, Barats MS, et al. Hereditary systemic amyloidosis associated with a new apolipoprotein All stop codon mutation Stop78Arg. *Kidney Int.* 2003;64:11-6. DOI:10.1046/j.1523-1755.2003.00047.x
9. 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):1554-68. DOI:10.1093/eurheartj/ehab072
10. Dispenzieri A, Gertz MA, Kyle RA, et al. Serum cardiac troponins and N-terminal pro-brain natriuretic peptide: a staging system for primary systemic amyloidosis. *J Clin Oncol.* 2004;22(18):3751-7. DOI:10.1200/JCO.2004.03.029
11. Vaxman I, Gertz M. When to Suspect a Diagnosis of Amyloidosis. *Acta Haematol.* 2020;143(4):304-11. DOI:10.1159/000506617
12. Cuddy SAM, Falk RH. Amyloidosis as a systemic disease in context. *Can J Cardiol.* 2020;36(3):396-407. DOI:10.1016/j.cjca.2019.12.033
13. Gertz MA. Immunoglobulin light chain amyloidosis: 2024 update on diagnosis, prognosis, and treatment. *Am J Hematol.* 2024;99(2):309-24. DOI:10.1002/ajh.27177
14. Writing Committee; Kittleson MM, Ruberg FL, et al. 2023 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;81(11):1076-126. DOI:10.1016/j.jacc.2022.11.022
15. Lindmark K, Pilebro B, Sundström T, Lindqvist P. Prevalence of wild type transthyretin cardiac amyloidosis in a heart failure clinic. *ESC Heart Failure.* 2021;8(1):745-9. DOI:10.1002/ehf2.13110

Статья поступила в редакцию / The article received: 27.11.2024

Статья принята к печати / The article accepted for publication: 25.03.2025



OMNIDOCUTOR.RU