

DOI: <https://doi.org/10.51922/2616-633X.2025.9.1.2491>

# РОЛЬ МАГНИТНО-РЕЗОНАНСНОЙ ТОМОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ АМИЛОИДОЗА СЕРДЦА

А. Д. Модель, Т. В. Горбат, Т. В. Русак

Республиканский научно-практический центр кардиологии, Минск, Беларусь  
tatg2016@yandex.ru

УДК 616-073:537.52:616.12-003.821

**Ключевые слова:** миокард, амилоидоз, магнитно-резонансная томография.

**для цитирования.** А. Д. Модель, Т. В. Горбат, Т. В. Русак. Роль магнитно-резонансной томографии в диагностике амилоидоза сердца. *Неотложная кардиология и кардиоваскулярные риски*, 2025, Т. 9, № 1, С. 2491–2496.

Амилоидоз сердца характеризуется внеклеточным отложением неправильно свернутых белков в миокарде. Проявлением сердечного амилоидоза является быстрое прогрессирование сердечной недостаточности и развитие жизнеугрожающих нарушений ритма, фибрилляции предсердий, эмболических инсультов. Диагноз амилоидоза сердца должен быть исключен у всех пациентов с быстро прогрессирующей

сердечной недостаточностью, ассоциированной с рестриктивным фенотипом ремоделирования в сочетании с гипертрофией миокарда. Магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца считается чувствительным и специфичным методом диагностики. В данной статье рассмотрены диагностические МР-критерии сердечного амилоидоза и приведены подтвержденные клинические случаи.

# THE ROLE OF MAGNETIC RESONANCE IMAGING IN THE DIAGNOSIS OF CARDIAC AMYLOIDOSIS

H. Model, T. Horbat, T. Rusak

Republican Scientific and Practical Center of Cardiology, Minsk, Belarus

**Key words:** myocardium, amyloidosis, magnetic resonance imaging.

**FOR REFERENCES.** H. Model, T. Horbat, T. Rusak. The role of magnetic resonance imaging in the diagnosis of cardiac amyloidosis. *Neotlozhnaya kardiologiya i kardiovaskulyarnye riski* [Emergency cardiology and cardiovascular risks], 2025, vol. 9, no. 1, pp. 2491–2496.

Cardiac amyloidosis is characterized by extracellular deposition of abnormal proteins in the myocardium. A manifestation of cardiac amyloidosis is the rapid progression of heart failure and the development of life-threatening arrhythmias, atrial fibrillation, and embolic strokes. The diagnosis of cardiac amyloidosis should be excluded in all patients with rapidly

progressive heart failure associated with a restrictive remodeling phenotype in combination with myocardial hypertrophy. Cardiac magnetic resonance imaging (MRI) is considered to be an accurate and specific diagnostic method. This article reviews the diagnostic MR-criteria for cardiac amyloidosis and provides confirmed clinical cases.

Амилоидоз представляет собой группу состояний, связанных с отложением в различных органах и тканях амилоидных фибрилл, имея как изолированные, так и сочетанные органные проявления. На сегодняшний день известно более 30 белков-предшественников, вовлеченных в различные амилоидные заболевания, которые поражают разные системы органов и имеют вариативные прогнозы. Поражение сердца является наиболее значимым предиктором неблагоприятного прогноза у пациентов с системным амилоидозом. Амилоидные фибриллы аккумулируются в межклеточном пространстве, способствуя постепенной атрофии кардиомиоцитов, что

в итоге приводит сначала к диастолической, а затем и к систолической дисфункции сердца. Отложения амилоидных фибрилл могут быть не только в интерстиции миокарда, а также в сосудах, эндокарде, эпикарде и париетальном листке перикарда. Также происходит поражение проводящей системы, клапанного аппарата сердца. Все это способствует быстрому развитию сердечной недостаточности и может проявляться выраженной одышкой в покое, периферическими отеками, гидротораксом и асцитом на более поздних стадиях заболевания, дискомфортом в грудной клетке, внезапной сердечной смертью [1].

На сегодняшний день выделяют девять амилоидогенных белков, способных накапливаться в миокарде и приводить к амилоидозу сердца. Более 85% случаев приходится на амилоидоз сердца (АС), предшественником которого являются легкие цепи иммуноглобулинов (light chain amyloidosis – AL-амилоидоз) и транстиретин (transthyretin amyloidosis – ATTR-амилоидоз) [2].

ATTR-амилоидоз представлен в двух формах: приобретенной форме, развивающейся на фоне аномального накопления белка транстиретина (TTR) дикого типа, так называемый транстиретиновый амилоидоз дикого типа (ATTRwt), и генетически обусловленной наследственной формой, так называемый вариантный транстиретиновый амилоидоз (ATTRv), причиной которой являются известные на данный момент более 140 вариантов мутаций в гене TTR и которая также известна как мутантная форма транстиретинового амилоидоза (ATTRm) [2].

В обоих случаях происходит распад тетрамеров транстиретина до мономеров, обладающих выраженной конформационной нестабильностью. ATTR-амилоидоз является необратимо прогрессирующим заболеванием с высокой степенью инвалидизации вследствие тяжелого поражения сердца, периферической и/или автономной полинейропатии.

Транстиретиновый амилоидоз мутантного типа (ATTRm), также известный как семейная амилоидная полинейропатия, представляет собой наследственное заболевание, вызываемое преимущественно продукцией мутантной формы TTR. TTR представляет собой белок-переносчик, вырабатываемый печенью. TTR транспортирует тироксин и поддерживает скорость диссоциации тетрамер-мономер, обычно образуя свернутые момеры. Эти момеры могут частично неправильно сворачиваться из-за аномальных условий, таких, как точковые мутации. Эти неправильно свернутые момеры образуют префибриллярные типы белков, а затем и амилоидные фибриллы. Возраст пациента на момент начала заболевания и клинические проявления зависят от конкретной мутации. Медиана выживаемости у пациентов с ATTRm находится в пределах от 10 до 20 лет после начала заболевания. Следует отметить, что поражение сердца ухудшает прогноз [1].

ATTR дикого типа (ATTRwt) также известен как старческий системный амилоидоз. По сравнению с AL и ATTRm ATTRwt имеет отсроченное начало и в первую очередь поражает лиц старше 65 лет. Большинство пациентов – мужчины. При этом соотношение мужчин и женщин оценивается от 20:1 до 50:1 [1]. Эту форму АС часто неправильно диагностируют, поскольку она имеет клинические проявления, напоминающие симпто-

мы других патологий, таких как артериальная гипертензия и гипертрофическая кардиомиопатия. По сравнению с пациентами с AL-амилоидозом пациенты с ATTRwt обычно имеют менее агрессивные сердечные проявления со средней выживаемостью 43–47 месяцев после постановки диагноза [1].

AL-амилоидоз – самая распространенная и агрессивная форма системного амилоидоза. При AL-амилоидозе поражение сердца наблюдается более чем в 90% случаев, при этом у 5% пациентов оно носит изолированный характер. Эта патология вызвана отложением амилоидных фибрилл, происходящих из неправильно свернутых легких цепей моноклональных иммуноглобулинов, генерируемых аномальными плазматическими клетками. Множественная миелома, первичная макрогаммаглобулинемия и моноклональная гаммапатия неустановленного значения представляют собой основной спектр патологий, связанных с AL-амилоидозом. AL-амилоидоз обычно поражает сердце и почки, но может сопровождаться вовлечением в процесс других органов и систем. Поражение сердца является наиболее важным фактором, определяющим прогноз. При этом типе амилоидоза отложение амилоида в миокарде вызывает некроз кардиомиоцитов и интерстициальный фиброз. Более того, прямая токсичность циркулирующих легких цепей является важным фактором сердечной дисфункции, вызванной окислительным стрессом. Повозрастная заболеваемость AL-амилоидозом растет с каждым десятилетием у лиц старше 40 лет. Средний возраст пациентов с установленным диагнозом составляет 64 года. Только менее 5% заболевших пациентов моложе 40 лет. Мужчины болеют чаще женщин в соотношении 3:2. [3].

Высокая смертность при отсутствии своевременного лечения подчеркивает важность ранней диагностики амилоидоза легких цепей.

АС часто ошибочно диагностируют как гипертрофию миокарда на фоне артериальной гипертензии или гипертрофическую кардиомиопатию, а поздняя диагностика имеет неблагоприятные последствия для пациентов. Однако недавние достижения в области визуализации сердца привели к увеличению выявления скрытых форм АС у пациентов с диагнозом сердечной недостаточности. Это предполагает, что фактическая заболеваемость АС недооценена. Прогноз АС обычно неблагоприятный, особенно у пациентов с выраженной сердечной недостаточностью.

При отсутствии специфического лечения амилоидоза прогрессирование сердечной недостаточности (СН) наступит значительно раньше и многие лечебные стратегии медикаментозной терапии не дадут значимого эффекта. Поэтому ранняя диагностика

и верификация типа амилоидоза являются важными задачами. Следует отметить, что диагноз амилоидоза сердца должен быть исключен у всех пациентов с быстропрогрессирующей СН, ассоциированной с такими типами ремоделирования, как сочетание гипертрофического фенотипа с рестриктивным.

Для определения сердечного амилоидоза необходимо обнаружить амилоидные фибриллы в сердечной ткани. Предложены как инвазивные, так и неинвазивные диагностические методы. Инвазивные диагностические критерии применимы ко всем формам сердечного амилоидоза, тогда как неинвазивные критерии в основном используются только для транстретинового типа.

К инвазивным методам диагностики сердечного амилоидоза относится эндомиокардиальная биопсия с последующим типированием амилоида гистологическими, иммуногистохимическими или масс-спектрометрическими исследованиями. А также экстракардиальная биопсия, как правило, биопсия подкожно-жировой клетчатки, слюнных желез, слизистой оболочки прямой кишки, почек, при наличии положительных критериев эхокардиографии (ЭхоКГ) и/или магнитно-резонансных (МР) критериев.

К неинвазивным методам диагностики относятся сцинтиграфия (показывает степень поглощения миокардом радиофармпрепарата), а также определение амилоида легких цепей (моноклональных белков) в сыворотке крови и белков Бенс-Джонса в моче.

Согласно консенсусному алгоритму неинвазивной диагностики амилоидоза сердца у пациентов с характерными признаками амилоидоза по данным ЭхоКГ/магнитно-резонансной томографии (МРТ), Grade 2/3 по данным сцинтиграфии сердца и без положительных гематологических тестов, подтверждающих наличие AL-амилоидоз (клональных аномалий), диагноз ATTR-амилоидоза может считаться установленным без проведения биопсии [4].

Позитронно-эмиссионная томография с использованием трейсеров, тропных к костной ткани, может подтвердить диагноз транстретиновой семейной амилоидной кардиомиопатии без биопсии сердца при условии, что AL-амилоидоз исключен.

В данной статье рассмотрены диагностические МР-критерии сердечного амилоидоза и приведены подтвержденные клинические случаи.

МРТ сердца считается чувствительным и специфичным методом диагностики AL и ATTR типов амилоидоза сердца. Однако диагностическая ценность и важность результатов МРТ зависят от предгестовой вероятности, которая основывается на клинко-лабораторных данных и стадии заболевания. Так, раннее поражение сердца обнаружить

труднее, а отличить подтипы сердечного амилоидоза сложно. Таким образом, результаты МРТ сердца следует интерпретировать в клиническом контексте и в свете результатов других исследований. МРТ сердца обладает диагностической и прогностической ценностью при верификации таких заболеваний как гипертрофическая кардиомиопатия, болезнь Андерсона-Фабри, перегрузка сердца железом.

МРТ сердца с контрастированием является уникальной модальностью для неинвазивной морфометрической и структурной оценки ткани сердца, что позволяет дифференцировать амилоидоз от неамилоидного поражения миокарда.

Основными диагностическими МРТ-критериями амилоидоза сердца являются:

1) диффузное субэндокардиальное или трансмуральное накопление контраста при отсроченном контрастировании (late gadolinium enhancement – LGE);

2) аномальная кинетика гадолиния;

3) повышение T1-времени релаксации;

4) повышение экстрацеллюлярного объема (extracellular volume – ECV)  $\geq 0,40\%$  (значимый критерий, но не является обязательным) [5].

Отсроченное контрастирование с использованием контрастных веществ на основе гадолиния является основным методом диагностики AC. LGE чаще встречается при ATTR, чем при AL-амилоидозе. Для количественной характеристики фиброза используется Query Amyloid Late Enhancement Score (QALE) (рисунок 1). Данная шкала не только помогает в дифференциальной диагностике типов AC, но и является прогностическим маркером AC.

В зависимости от предложенного паттерна накопления контраста в сегментах левого желудочка (ЛЖ) и правого желудочка (ПЖ) определяется количество баллов по сегментам миокарда, максимальное количество 17 баллов.

Традиционные методы визуализации аномальной кинетики гадолиния требуют опре-

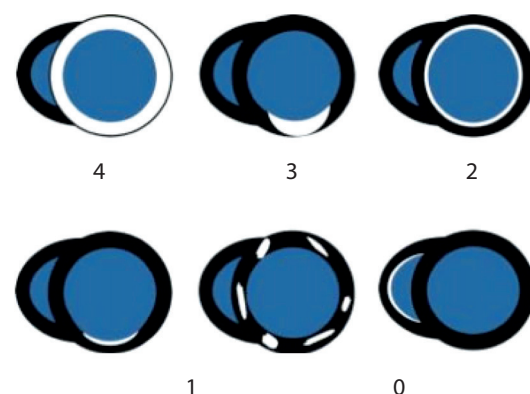


Рисунок 1.  
Шкала QALE  
для дифференциальной  
диагностики AL-  
и ATTR-амилоидоза [4]

Figure 1.  
QALE scale for differential  
diagnosis of AL and ATTR  
amyloidosis [4]

деления оператором нулевой точки, которая представляет собой время восстановления после инверсии, при котором нормальный миокард выглядит черным или «обнуленным». Это может быть затруднительно при АС, и трудности с обнулением миокарда или обнулением миокарда перед пулом крови (аномальная кинетика гадолиния) – 2 диагностический критерий, который свидетельствует об АС с высокой чувствительностью 86% и специфичностью 92% [6].

T1-картирование миокарда позволяет неинвазивно обнаружить и количественно оценить повреждение миокарда на более ранних стадиях заболевания, чем LGE. Значения времени нативного T1 выше в области отложения амилоида (или диффузного фиброза) по сравнению с нормальными тканями. В отличие от ECV (экстрацеллюлярный объем), который характеризует внеклеточное пространство, нативное T1-картирование миокарда обеспечивает комбинированный сигнал от миоцитов и внеклеточного пространства и отражает изменения в одном или обоих этих тканевых компартментах. Нативные значения времени T1 заметно увеличиваются при АС и хорошо коррелируют с маркерами систолической и диастолической дисфункции с высокой чувствительностью 92% и специфичностью 91% верификации АС [6].

Однако основным ограничением нативного T1-картирования миокарда является отсутствие установленных референсных значений времени T1-релаксации для МРТ аппаратов разных производителей и напряженности магнитного поля (1,5 Тл против 3,0 Тл).

Постконтрастное T1-картирование и оценка ECV выполняются после введения гадолиния, причем ECV более воспроизводимы для разных МРТ аппаратов, чем абсолютные значения T1-релаксометрии [6].

Значения ECV заметно повышены при АС и коррелируют с другими маркерами тяжести, но не дифференцируют его подтипы.

Количественная оценка ECV является более ранним маркером поражения сердца у пациентов с амилоидозом. Однако значения ECV повышаются и при других кардиомиопатиях, что ограничивает его специфичность в выявлении раннего амилоидоза.

Параметрические последовательности для измерения времени релаксации T2 миокарда не подвергались такой тщательной оценке при АС по сравнению с нативными значениями T1-релаксометрии или ECV. В таблице представлены характеристики диагностических МР-критериев АС в зависимости от типа амилоидоза (таблица) [4].

Таким образом, МРТ сердца с контрастированием является незаменимым методом выявления сердечного амилоидоза и его следует использовать для верификации или диагностики поражения сердца на ранних стадиях в случаях неясной гипертрофии ЛЖ, а также играет центральную роль в мониторинге неинвазивной терапии у пациентов с амилоидозом, получающих специфическую терапию, благодаря своим уникальным возможностям в отношении неинвазивной характеристики ткани миокарда, включая описание и количественную оценку амилоидной нагрузки [7].

Таблица.  
Диагностические  
магнитно-резонансные  
критерии амилоидоза  
сердца в зависимости  
от типа амилоидоза

Table.  
Diagnostic magnetic  
resonance criteria  
for cardiac amyloidosis  
depending on the type  
of amyloidosis

|                                                              | AL-амилоидоз<br>AL-amyloidosis                                                                                                                                      | ATTR-амилоидоз<br>ATTR-amyloidosis                                                                                                                                        |
|--------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Масса миокарда ЛЖ<br>LV mass                                 | Умеренное увеличение<br>Mildly increased<br>< 100 г/м <sup>2</sup>                                                                                                  | Значительное увеличение<br>Markedly increased<br>> 100 г/м <sup>2</sup>                                                                                                   |
| Утолщение МЖП<br>Septum thickness                            | МЖП при AL-амилоидозе < МЖП при ATTR-амилоидозе<br>Septum AL < Septum ATTR                                                                                          |                                                                                                                                                                           |
| Отсроченное контрастное<br>накопление<br>LGE                 | – менее обширное LGE;<br>less extensive LGE<br>– часто глобальный субэндокардиальный<br>паттерн LGE;<br>often (global) subendocardial pattern<br>– QALE score < 13. | – более обширное LGE;<br>more extensive LGE<br>– часто более диффузный<br>и трансмуральный паттерн LGE;<br>often more diffuse and transmural pattern<br>– QALE score ≥ 13 |
| Пре-контрастное<br>T1-картирование (T1-Mapping)<br>Native T1 | > 1050–1150 мс<br>Пре-контрастный T1-Mapping AL > Пре-контрастный T1-Mapping ATTR<br>Native T1 AL > Native T1 ATTR                                                  |                                                                                                                                                                           |
| Экстрацеллюлярный объем<br>ECV                               | 0.40<br>ECV AL < ECV ATTR                                                                                                                                           |                                                                                                                                                                           |
| Лечение<br>Therapy                                           | Химиотерапия<br>Chemotherapy                                                                                                                                        | лечение, специфичное для TTR (Фаза III)<br>Novel TTR-specific treatment                                                                                                   |
| Прогноз<br>Prognosis                                         | Неблагоприятный (не смотря на менее<br>обширное LGE)<br>Worse (despite less extensive LGE)                                                                          | Более благоприятный (не смотря на<br>более обширное LGE)<br>Better (despite more extensive LGE)                                                                           |

Примечания: МЖП – межжелудочковая перегородка.



## Клинический случай 1

Мужчина 59 лет поступил в РНПЦ «Кардиология» с жалобами на одышку при физической нагрузке, приступы сердцебиения, быструю утомляемость. Болеет с 2020 г., когда впервые был выявлен пароксизм фибрилляции предсердий.

Согласно результатам коронарографии коронарные артерии без гемодинамически значимого стенозирования.

По данным ЭхоКГ: аорта не расширена, умеренно уплотнена. Аортальный клапан: фиброз створок, регургитация с клапана 1–2 степени. Левое предсердие (ЛП) значительно расширено, объем ЛП = 119 мл, индекс объема ЛП = 60 мл/м<sup>2</sup>. ЛЖ не расширен. Асимметричная гипертрофия миокарда ЛЖ и межжелудочковой перегородки (МЖП) более выражена в базальных сегментах передне-перегородочной (21 мм), перегородочной области (23 мм) без сужения выходного тракта левого желудочка (ВТЛЖ), систолический градиент в выносящем тракте ЛЖ (ВТЛЖ) равен 5 мм рт.ст. Гипертрофия папиллярных мышц. Внутрижелудочковый градиент на уровне верхушечных сегментов = 0 мм рт.ст., на уровне средних сегментов = 2 мм рт.ст. Незначительное сужение полости левого желудочка в систолу на уровне средних сегментов. Нарушение локальной сократимости миокарда ЛЖ. Фракция выброса (ФВ) ЛЖ = 57%. Митральный клапан: створки неравномерно утолщены, избыточны, хорды значительно избыточны, митральная регургитация 2 степени с градиентом регургитации = 76 мм рт.ст. Правые отделы не расширены. Фракция изменения площади = 36% (норма 35%), толщина миокарда правого желудочка (ПЖ) 6 мм, гипертрофия миокарда ПЖ. Внутрижелудочковый градиент на уровне верхушечных сегментов – 1 мм рт.ст. Объем правого предсердия (ПП) = 62 мл, индекс объема ПП = 31 мл/м<sup>2</sup>, венозный синус расширен. Трикуспидальный клапан: створки не изменены, трикуспидальная регургитация 2 степени узким потоком, систолическое давление в легочной артерии (ДЛА сист) = 34 мм рт.ст., среднее давление в легочной артерии (ДЛА ср) = 23 мм рт.ст.

По данным МРТ сердца: ЛЖ: Толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) в диастолу 20–25 мм, в систолу 31 мм. Толщина боковой стенки ЛЖ в диастолу 16 мм, в систолу 33 мм. Гипертрофия папиллярных мышц. ПЖ: Толщина стенки ПЖ 5 мм. Толщина межпредсердной перегородки (МПП) до 3–4 мм. Сократимость миокарда ЛЖ: гипокинез всех сегментов.

Пре контрастная T1-релаксометрия (T1-Mapping): при релаксометрии значения времени нативной T1-релаксации миокарда ЛЖ диффузно повышены 1130–1205 мсек (рисунок 2). Отсроченное накопление контрастного вещества, постконтрастная T1-релаксометрия

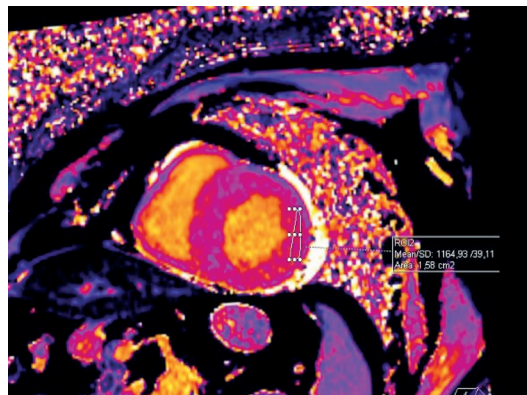


Рисунок 2.  
Пре контрастная  
T1-релаксометрия  
(T1-Mapping): диффузное  
повышение значения  
времени нативной  
T1-релаксации миокарда  
левого желудочка  
1130–1205 мсек

Figure 2.  
Precontrast T1 relaxometry  
(T1-Mapping): diffuse  
increase in the value  
of the native T1 relaxation  
time of the left ventricle  
myocardium 1130–1205 ms

(T1-Mapping): диффузное интрамиокардиальное накопление контрастного вещества полисегментарно в миокарде ЛЖ (до 50%), ПЖ, ЛП, ПП (рисунок 3). Выпот в правой плевральной полости до 300 мл, в левой – до 100 мл. Выпот в полости перикарда объемом до 100 мл.

По данным эндомиокардиальной биопсии миокарда: имеет место амилоидоз. Результаты иммуногистохимического исследования: Ама (маркер АА-амилоидоза): отсутствует экспрессия данного маркера в представленных эндомиокардиальных биоптатах.

Общий анализ мочи: белок 600 мг/дл.

Учитывая клинико-лабораторные данные, данные биопсии и МРТ сердца был выставлен клинический диагноз: первичный системный амилоидоз (Ама – негативный). Артериальная гипертензия 2, риск 4. Н П А. Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий. Нефротический синдром.

Пациенту назначена соответствующая медикаментозная терапия.

## Клинический случай 2

Пациент 65 лет поступил на плановую госпитализацию в РНПЦ «Кардиология» с жалобами на слабость, одышку при бытовой нагрузке, сухой кашель. Считает себя больным в течение последних двух лет.

По данным ЭхоКГ: аортальная регургитация 1 степени. ЛП расширено. ЛЖ не расширен. Нарушение локальной сократимости

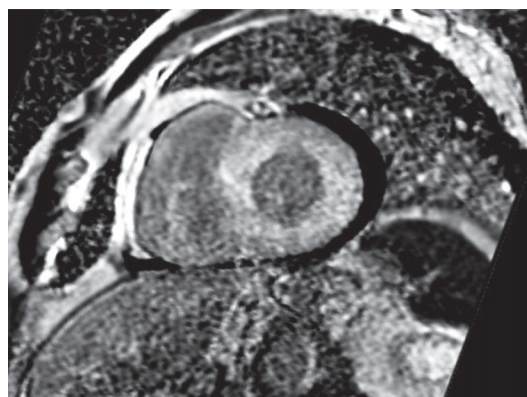


Рисунок 3.  
Отсроченное накопление  
контрастного вещества  
(LGE): диффузное  
интрамиокардиальное  
накопление контрастного  
вещества  
полисегментарно  
в миокарде левого  
желудочка (до 50%  
левого желудочка)

Figure 3.  
Delayed enhancement  
(DE): diffuse  
intramyocardial DE  
in a polysegmental  
in the left ventricle  
myocardium (fibrosis  
of up to 50%  
of the left ventricle)

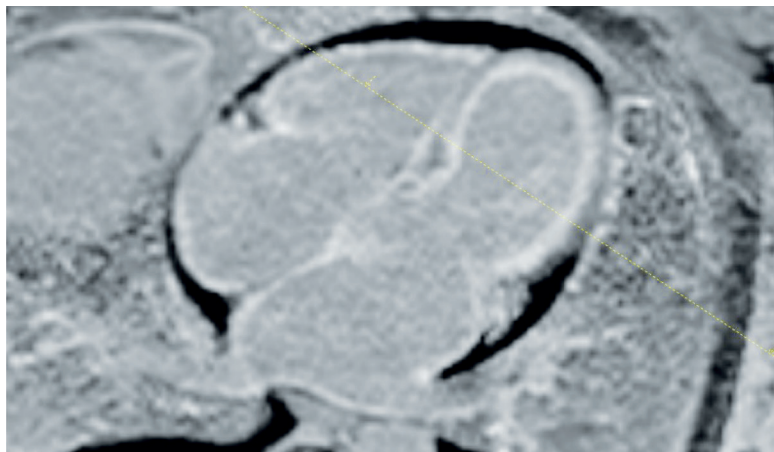


Рисунок 4. Отсроченное накопление контрастного вещества (LGE): диффузное субэндокардиальное накопление контрастного вещества в миокарде левого желудочка, правого желудочка (до 75% в левом желудочке, до 100% в правом желудочке), диффузное накопление контрастного вещества стенками предсердий

Figure 4. Delayed enhancement (DE): diffuse subendocardial LGE in the left ventricle, right ventricle myocardium (fibrosis of up to 50% of the left ventricle and up to 100% of the right ventricle), diffuse DE by the walls of the atria

Рисунок 5. Прекоонтрастная T1-релаксометрия (T1-Mapping): диффузное повышение значения времени нативной T1-релаксации миокарда левого желудочка до 1168 мсек

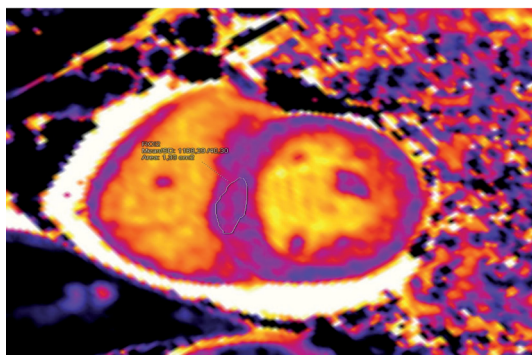


Figure 5. Precontrast T1 relaxometry (T1-Mapping): diffuse increase in the value of the native T1 relaxation time of the left ventricle myocardium to 1168 ms

миокарда ЛЖ с выраженным снижением ФВ до 48% (Simpson). Нарушение диастолической функции ЛЖ по 3 типу. Митральная регургитация 2–3 степени. ПП расширено. ПЖ не расширен. Фракция изменения площади ПЖ = 37% (норма 35%). Трикуспидальная регургитация 2–3 степени. Признаки легочной гипертензии. Выпот в полости перикарда малого объема. Выпот в плевральных полостях: слева – до 700 мл, справа – до 500 мл.

На электрокардиограмме ритм синусовый, средняя частота сердечных сокращений 82 уд/мин.

## REFERENCES

- Oda S., Kidoh M., Nagayama Y. et al. Trends in Diagnostic Imaging of Cardiac Amyloidosis: Emerging Knowledge and Concepts. *RadioGraphics*, 2020, vol. 40, pp. 961–981. doi: org/10.1148/rq.2020190069.
- Tereshchenko S.N., Zhirov I.V., Moiseeva O.M. et al. Practical guidelines for the diagnosis and treatment of transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM or transthyretin cardiac amyloidosis). *Terapevticheskii arkhiv*, 2022, vol 94(4), pp. 584–595. doi: 10.26442/00403660.2022.04.201465. (in Russian).
- Baker K.R. Light Chain Amyloidosis: Epidemiology, Staging, and Prognostication. *Methodist Debakey. Cardiovasc J.* 2022, vol. 18(2), pp. 27–35. doi: 10.14797/mdcvj.1070.
- Dorbala S., Ando Y., Bokhari S., et al. ASNC/AHA/ASE/EANM/ HFS/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, vol. 26(6), pp. 2065–2123. doi:10.1007/s12350-019-01760-6.
- Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *European Heart Journal*, 2021, vol. 42(16), pp 1554–1568. doi: 10.1093/eurheartj/ehab072.
- Dorbala S., Cuddy S., Falk R.H. How to Image Cardiac Amyloidosis: A Practical Approach. *JACC Cardiovasc Imaging*, 2020, vol. 13(6), pp. 1368–1383. doi: 10.1016/j.jcmg.2019.07.015.

На рентгенограмме органов грудной клетки выявлено нарушение гемодинамики в малом круге кровообращения 2 степени, расширение тени сердца, двусторонний гидроторакс.

Данные коронароангиографии: коронарные артерии диффузно атеросклеротически изменены без значимого стенозирования.

На МРТ сердца: снижение локальной и глобальной сократимости миокарда ЛЖ, диффузный фиброз миокарда ЛЖ, ПЖ неишемического характера, фиброз стенок предсердий (рисунок 4), повышение значений нативного T1-маппинга (рисунок 5), повышение значения ECV (внеклеточного объема) миокарда ЛЖ до 61%, гипертрофия миокарда ЛЖ (индекс массы миокарда 61 г/м<sup>2</sup>), выпот в плевральных полостях, полости перикарда.

Патогистологическое исследование фрагмента слизистой щечки: имеет место периколлагеновый амилоидоз. Требуется типирования амилоида при иммуногистохимическом исследовании.

Иммунофиксация белков сыворотки крови: в исследуемом материале в центральной области бета-зоны обнаружен моноклональный компонент, представленный легкими цепями, лямбда (свободными?), вклад которого ориентировочно составляет 3,6% (2,0 г/л) от общего белка сыворотки; в образце присутствуют и поликлональные иммуноглобулины.

Анализ на TTR-амилоидоз (ген TTR): отрицательный.

В общем анализе крови изменений не выявлено, в моче обнаружены глюкоза, эритроциты, белок (200 нг/мл). Функция почек не нарушена (скорость клубочковой фильтрации в пределах нормы); повышен уровень лактатдегидрогеназы 244 ед/л. Уровень тропонина I при поступлении – 46 нг/л (норма до 29 нг/л), в динамике – 65,9 нг/л. Резко повышен уровень натрийуретического пептида (NT-proBNP) (7857 пг/мл и в динамике 11522 пг/мл).

Учитывая клинико-лабораторные данные, данные биопсии и МРТ сердца был выставлен клинический диагноз: Первичный системный амилоидоз (AL-амилоидоз) с поражением почек, сердца.

Пациенту назначена соответствующая медикаментозная терапия.

Конфликт интересов: не заявлен.

Conflict of interest: nothing to declare.

Поступила 22.01.2025