

Трудности своевременной диагностики амилоидоза сердца (краткий обзор литературы и клиническое наблюдение)

Н.Я. Дзеранова¹, Н.О. Гончар^{1, 2}, А.В. Исакова¹,
С.И. Кандарян², Е.П. Маслова²

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет, Санкт-Петербург, Россия

² Городская Мариинская больница, Санкт-Петербург, Россия

АННОТАЦИЯ

Распознаваемость амилоидоза сердца в мире многократно возросла в последние годы в связи с развитием методов диагностики и усовершенствованием диагностических критериев. В России диагностика амилоидоза сердца может быть затруднена из-за недостаточной информированности практикующих врачей. Представлен случай позднего выявления AL-амилоидоза у женщины 47 лет. Заболевание дебютировало примерно за 18 месяцев до постановки диагноза. Сначала появились утомляемость, одышка при физической нагрузке. Позднее присоединились отеки нижних конечностей. Симптомы постепенно прогрессировали. Через год стали отмечаться ночные приступы сухого кашля и удушья. Артериальное давление все время оставалось нормальным. При эхокардиографиях неоднократно выявлялись признаки рестриктивных нарушений. На 15-м месяце после появления первых симптомов была обнаружена характерная для AL-амилоидоза парапротеинемия. Диагноз кардиального амилоидоза не предполагался. Утолщение стенок трактовалось врачами как проявление гипертрофии миокарда. Лечение бета-блокаторами, ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента/сартанами, мочегонными средствами было неэффективным. Очередная госпитализация в отделение интенсивной терапии была вызвана эпизодом тромбоэмболии легочной артерии и последующим пароксизмом фибрилляции предсердий. Во время госпитализации при сопоставлении данных анамнеза болезни и результатов проведенных обследований был заподозрен AL-амилоидоз. После стабилизации состояния пациентка направлена в специализированный центр, где диагноз был подтвержден. Лечение даратумумабом в монорежиме привело к улучшению состояния и частичной регрессии симптомов. Таким образом, основной причиной поздней диагностики стало отсутствие интегративного подхода, не позволившее специалистам своевременно обратить внимание на типичные для амилоидоза сердца сочетания клинических симптомов и данных эхокардиографии: утолщение миокарда в отсутствие артериальной гипертензии, нормальную фракцию выброса при прогрессировании хронической сердечной недостаточности.

Ключевые слова: AL-амилоидоз, амилоидоз сердца, диастолическая дисфункция, даратумумаб, «красные флаги», рестриктивная кардиопатия, гипертрофическая кардиопатия

Как цитировать

Дзеранова Н.Я., Гончар Н.О., Исакова А.В., Кандарян С.И., Маслова Е.П.. Трудности своевременной диагностики амилоидоза сердца (краткий обзор литературы и клиническое наблюдение). *Педиатр.* 2025;16(2):128–138. DOI: <https://doi.org/10.56871/PED.2025.55.43.012>

Difficulties in timely diagnosis of cardiac amyloidosis (a brief review of literature and clinical case report)

Natalia Ya. Dzeranova¹, Natalia O. Gonchar^{1, 2}, Antonina V. Isakova¹,
Sofia I. Kandaryan², Elizaveta P. Maslova²

¹ Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Saint Petersburg, Russia

² City Mariinsky Hospital, Saint Petersburg, Russia

ABSTRACT

The detection rate of cardiac amyloidosis in the world has increased many times in recent years due to the development of diagnostic methods and improved diagnostic criteria. In Russia, the diagnosis of cardiac amyloidosis can be difficult due to a lack of awareness among practitioners. A case of late detection of AL-amyloidosis in a 47-year-old woman is presented. The disease made its debut about 18 months before the diagnosis. At first, fatigue, and shortness of breath during physical exertion appeared. Later, edema of the lower extremities joined. The symptoms gradually progressed. A year later, nightly attacks of dry cough and asthma began. Echocardiographs have repeatedly revealed signs of restrictive disorders. At 15 months after the appearance of the first symptoms, paraproteinemia characteristic of AL-amyloidosis was revealed. The diagnosis of cardiac amyloidosis was not expected. The thickening of the walls was interpreted by doctors as a manifestation of myocardial hypertrophy. Treatment with beta blockers, angiotensin converting enzyme inhibitors/sartans, and diuretics was ineffective. Another hospitalization in the intensive care unit was caused by an episode of pulmonary embolism and subsequent paroxysm of atrial fibrillation. During the hospitalization, AL-amyloidosis was suspected when comparing the data of the medical history and the results of the examinations. After stabilization of the patient's condition, she was sent to a specialized center, where the diagnosis was confirmed. Treatment with daratumumab in mono mode led to an improvement in the condition and partial regression of symptoms. Thus, the main reason for the late diagnosis was the lack of an integrative approach, which prevented specialists from paying timely attention to the combinations of clinical symptoms and echocardiographic data typical of cardiac amyloidosis: thickening of the myocardium in the absence of arterial hypertension, normal ejection fraction with the progression of chronic heart failure.

Keywords: AL-amyloidosis; cardiac amyloidosis, diastolic dysfunction; daratumumab, "red flags"; restrictive cardiopathy, hypertrophic cardiopathy

To cite this article

Dzeranova NYa, Gonchar NO, Isakova AV, Kandaryan SI, Maslova EP. Difficulties in timely diagnosis of cardiac amyloidosis (a brief review of literature and clinical case report). *Pediatrician (St. Petersburg)*. 2025;16(2):128–138. DOI: <https://doi.org/10.56871/PED.2025.55.43.012>

АКТУАЛЬНОСТЬ

Амилоидоз сердца — тяжелое прогрессирующее инфильтративное заболевание, вызываемое отложением нерастворимых амилоидных фибрилл во внеклеточном пространстве миокарда, протекающее с формированием значимой органной дисфункции в виде рестриктивной кардиопатии, прогрессирующей сердечной недостаточности, нарушений сердечного ритма и проводимости, и в конечном итоге приводящее летальному исходу [10, 22, 32].

Более чем в 98% случаев развитие амилоидоза сердца связано с двумя основными вариантами системного амилоидоза — системным иммуноглобулиновым легкоцепочечным амилоидозом (AL) и мутантным транстиретиновым амилоидозом (ATTR). При этом большую часть случаев составляет именно AL-амилоидоз, а доля ATTR-амилоидоза, нарастая с возрастом, у разных когорт пациентов составляет от 10 до 25 % [19, 20, 23, 24, 29, 30]. Другие варианты системного амилоидоза, например, сывороточный амилоидоз (AA), протекают с вовлечением сердца гораздо реже. Для многих поражение сердца нехарактерно совсем. Всего из 30 с лишним идентифицированных к настоящему времени подтипов амилоидогенных белков лишь 9 способны служить причиной амилоидного поражения сердца [18, 20].

Господствовавшие до недавнего времени представления о малой распространенности системного амилоидоза, в том числе с поражением сердца, в настоящее время изменились. Так, при анализе данных Национального центра по борьбе с амилоидозом Великобритании отмечено, что в период с 2010 по 2019 гг. диагноз амилоидоза устанавливался в 6,7 раза чаще, чем 1987–2009 гг. При этом отмечается существенное возрастание доли ATTR-амилоидоза с 3 до 25% и выше при сохранении доли AL-амилоидоза — около 55% всех случаев [27]. Обобщенные сведения о распространенности амилоидоза в России отсутствуют. Об интересе к проблеме можно судить по увеличению общего количества статей, значительная часть из которых представляет собой описания клинических случаев. Первые статьи с анализом небольших по объему выборок также появились только в последние годы [1, 3, 5, 7–9, 12–15].

Столь значимый рост во многом связан с усовершенствованием методов диагностики амилоидоза в последние годы — более точным типированием амилоидных фибрилл с применением масс-спектрометрии, более широкими возможностями использования в клинической практике магнитно-резонансной томографии сердца и сцинтиграфии миокарда с пирофосфатом технеция-99 [27].

Внедрение современных средств визуализации, а также более широкое использование иммуногистохимических и генетических методов также улучшило раннее распознавание амилоидоза, что, в свою очередь, положительно сказалось на результатах лечения и прогнозе [20, 25, 28, 31]. Конечно, и в наши дни практикующие врачи нередко сталкиваются с трудностями при назначении дорогостоящих инвазивных или малодоступных методов исследования, а

также с нехваткой специализированных центров по изучению амилоидоза [17, 21].

Вместе с тем, по мнению многих исследователей, значимую роль в несвоевременной диагностике играет недостаточная информированность врачей. Ошибки и задержки в диагностике амилоидоза сердца часто связаны с фрагментарными знаниями клиницистов, в том числе кардиологов и врачей других специальностей. Усугубляет ситуацию разнообразие клинических проявлений, в основе которых лежит генетическая гетерогенность системного амилоидоза, а также сохраняющаяся убежденность многих представителей медицинского сообщества о малой распространенности этой патологии [17, 21, 22, 27, 32].

Напротив, осведомленность об особенностях симптоматики является важной предпосылкой в оценке клинических и лабораторных данных и формировании обоснованных диагностических подозрений в отношении амилоидоза сердца. Следует отметить, что клиническая диагностика амилоидоза сердца часто бывает затруднена в связи с отсутствием специфических симптомов со стороны сердечно-сосудистой системы. Особое значение в такой ситуации приобретает обнаружение характерных сочетаний кардиальных симптомов в комбинации с признаками поражения других органов и систем, называемых в зарубежной литературе «красными флагами» («red flags») амилоидоза [11, 17, 21, 22, 26, 32]. Однако «красные флаги» амилоидоза все же нельзя в полной мере назвать диагностическими критериями, так как в зависимости от экспертной группы общий список параметров, а также их количество, которое необходимо выявить у пациента для формирования обоснованного диагностического предположения о наличии системного амилоидоза, варьируют. Затрудняют ситуацию и определенные отличия в группах кардиальных и экстракардиальных проявлений при AL-, ATTR-типах амилоидоза сердца.

В связи с этим наличие экстракардиальных симптомов следует последовательно уточнять, начиная с характерных для всех типов и для наиболее распространенного AL-типа амилоидоза. В частности, нужно обращать внимание на наличие макроглоссии, потемнения кожи, особенно в области крупных складок, кровоподтеков, появление параорбитальных геморрагий при натуживании или кашле, на развитие вегетативной дисфункции, полинейропатии и протеинурии. В последующем следует переходить к выявлению более редких экстракардиальных симптомов, характерных для транстиретинового и других типов амилоидоза — снижения слуха, двустороннего кистевого туннельного синдрома, разрыва сухожилия бицепса, стеноза поясничного отдела позвоночника, отложений в стекловидном теле, решетчатой дистрофии роговицы и ряда других. Следует иметь в виду, что отсутствие экстракардиальных проявлений не исключает наличие амилоидоза сердца [20].

Выделять признаки вовлечения сердца, нам представляется, лучше без акцента на тип амилоидоза. Следует обращать внимание на развитие артериальной гипотен-

зии или нормотензии, если в анамнезе была гипертензия, сердечной недостаточности с необъяснимым увеличением толщины стенки левого желудочка и отсутствием его дилатации, снижение вольтажа желудочковых комплексов при утолщении стенки левого желудочка, псевдоинфарктная картина электрокардиограммы (ЭКГ), нарушения АВ-проведения, непропорционально высокое увеличение уровня NT-терминального промозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP), сохраняющийся постоянно повышенным уровень тропонина, сохранение фракции выброса при сердечной недостаточности [1, 3, 9, 20, 26].

В дальнейшем необходимо использовать визуализирующие параметры. Например, представляется перспективным использование одобренных консенсусом европейского общества кардиологов многопараметрических эхокардиографических критериев для комплексной диагностики транстиретинового амилоидоза сердца, включающие относительную толщину стенки левого желудочка, отношение скорости ранней фазы митрального притока к пиковой скорости движения кольца митрального клапана во время раннего наполнения (E/e'), систолическую экскурсию кольца трикуспидального клапана (TAPSE), абсолютные и относительные значения продольной деформации левого желудочка, или других аналогичных критериев, используемых в крупных научно-исследовательских центрах на территории России [1, 2, 4, 6, 13, 20].

Тем же консенсусом и рядом других источников в диагностике транстиретинового амилоидоза признаны информативными симптомы аномального распределения и кинетики гадолиния, полученные при проведении магнитно-резонансной томографии, а также захват радиофармпрепарата миокардом при проведении скintiграфии. В их отсутствие ATTR-амилоидоз может быть исключен с высокой степенью вероятности [13, 20, 26, 28].

Предположить AL-амилоидоз чаще помогает повышенный уровень легких цепей иммуноглобулинов в крови и обнаружение их в моче.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Пациентка Т., 47 лет. Из анамнеза известно, что ухудшение самочувствия появилось в возрасте 45 лет осенью 2021 г., примерно за полгода до первого обращения к врачу. После перенесенной острой респираторной вирусной инфекции (ОРВИ) (COVID-19 исключен) пациентка стала отмечать утомляемость, снижение общей работоспособности, заметила прибавку в весе на несколько килограммов. Спустя 4 месяца постепенно появились одышка при физических нагрузках и нарастающая к вечеру отечность нижних конечностей. К врачам пациентка в данный период не обращалась, так как связывала свое состояние с тяжелой ситуацией в семье (смертью обоих родителей в январе-феврале 2022 г.).

К весне 2022 г. состояние продолжало постепенно ухудшаться — пациентка вынуждена была все чаще останавливаться, чтобы отдышаться, затем одышка стала бес-

покоить при небольших физических нагрузках и иногда в горизонтальном положении, отеки стоп и голеней стали постоянными, начал увеличиваться в размерах живот. Дополнительно присоединились частые эпизоды сердцебиения при нагрузках и в покое, а также боли жгучего характера за грудиной, возникающие изредка при ходьбе на короткие (до 50–100 м) дистанции и проходящие после ее прекращения.

На снятой амбулаторно ЭКГ (пленка не предоставлена) на фоне синусового ритма изменений вольтажа зубцов и процессов реполяризации не обнаружено. Врач рекомендовал пациентке метопролол (эгилок) по 25 мг в сутки, прием которого не привел к значимому улучшению самочувствия и регрессу симптомов.

В дальнейшем в течение нескольких месяцев симптомы не нарастали. Обращалась в различные медицинские центры, проходила рекомендованные обследования. При холтеровском мониторировании ЭКГ выявлен синусовый ритм в течение всего времени наблюдения с максимальной частотой 144 уд./мин (на фоне рутинной физической нагрузки), значимых нарушений ритма, изменений сегмента ST не было выявлено. Данные эхокардиографии не предоставлены.

По результатам ультразвукового исследования щитовидной железы и органов брюшной полости выявлены умеренные диффузные изменения паренхимы печени, поджелудочной железы, структурные изменения стенок и конкремент желчного пузыря; признаки доброкачественных узловых образований обеих долей щитовидной железы. Уровень тиреотропного гормона в крови не был изменен. Ультразвуковое исследование брюшного отдела аорты, триплексное сканирование вен нижних конечностей не выявило патологии.

В период весны-лета 2022 г. самочувствие пациентки оставалось стабильно плохим — помимо описанных выше симптомов стали появляться эпизоды головокружения, снизилась острота зрения.

Осенью 2022 г. возникло обострение заболевания, сопровождавшееся нарастанием одышки, появлением затруднения выдоха, свистящего дыхания и сухого кашля. Лечилась амбулаторно в поликлинике с диагнозом «бронхит». После проведенного лечения, включавшего курс цефтриаксона внутримышечно (названий других препаратов пациентка не помнит, амбулаторная карта не предоставлена), состояние несколько улучшилось — уменьшились кашель, затруднение выдоха, исчезли дистантные хрипы, однако существенной положительной динамики не наблюдалось.

В декабре 2022 г. возникло очередное, но более тяжелое обострение, — одышка трансформировалась в ночные приступы удушья в сочетании с длительными приступами сухого кашля, завершающиеся в конце эпизодами рвоты. Для облегчения состояния стала постоянно спать в положении сидя.

В начале января 2023 г. при обращении в очередной медицинский центр впервые среди прочих лабораторных

исследований выполнена протеинограмма, в которой было обнаружено увеличение гамма-глобулинов до 20,7%, искривление дуги в гамма-зоне в виде пика с количественными характеристиками 10,2 г/л — 14,8%. Кроме того, выявлено увеличение уровня D-димера более чем в 9 раз и незначительные изменения ряда других показателей (гемоглобин — 114 г/л, сывороточное железо — 6,1 мкмоль/л, ферритин — 10,5 нг/мл, аспаратаминотрансфераза (АСТ) — 36 Ед/л, гамма-глутамилтрансфераза — 94 Ед/л, мочевая кислота — 441 мкмоль/л (при нормальном уровне креатинина). Расчетная скорость клубочковой фильтрации (СКД-EPI) составила 67,4 мл/мин/1,73 м².

По данным компьютерной томографии выявлено значительное количество жидкости в плевральной полости с обеих сторон, интерстициальные изменения в легких, в связи с чем пациентка была госпитализирована в кардиологическое отделение городской больницы скорой медицинской помощи г. Ростова-на-Дону. По результатам эхокардиографического исследования обнаружено утолщение стенок левого и правого желудочков. Размеры камер желудочков сердца были нормальными, оба предсердия незначительно расширены, выявлялась приклапанная регургитация на трехстворчатом и митральном клапанах в отсутствие признаков легочной гипертензии. Отношение скоростей в раннюю и позднюю фазу митрального притока E/A — 1,0/0,6 м/с (1,67). Динамика показателей эхокардиографии за январь-апрель 2023 г. представлена ниже. Исследование за апрель 2023 г. проведено на фоне фибрилляции предсердий.

Во всех исследованиях створки митрального и аортального клапанов были незначительно уплотнены, подвижность их была сохранена. Определялась минимальная или умеренная регургитация на митральном клапане и минимальная — на трехстворчатом клапане.

Назначено лечение бета-блокаторами, ингибиторами ангиотензин-превращающего фермента, антиагрегантами, мочегонными средствами, на фоне чего было отмечено некоторое уменьшение выраженности одышки, вес больной снизился с 84 до 72 кг, но не вернулся к привычным для пациентки значениям (около 60 кг при росте 165 см).

Выписана с диагнозом идиопатической гипертрофической кардиопатии и одновременно гипертонической болезни II стадии, артериальной гипертензии I степени, хронической сердечной недостаточности IIb стадии, III функционального класса (NYHA).

После выписки одышка и отеки вновь стали быстро нарастать, несмотря на прием пациенткой всех назначенных препаратов. В феврале-апреле 2023 г. постоянно обращалась за помощью к кардиологам в медицинские центры. При обследовании уровень NT-proBNP оказался существенно повышен — 12 884 пг/мл.

В общем анализе мочи проявилось снижение удельного веса до 1009 г/см³, выросла протеинурия до 1,5 г/л. К лечению была добавлена комбинация валсартана и сакубитрила (юперии), не приведшая к улучшению.

В тот же период по экстренным показаниям (удушие, сухой кашель, эпизоды кровохарканья) трижды госпитализировалась с основным диагнозом гипертрофической кардиопатии в стационары г. Ростова-на-Дону и Санкт-Петербурга. В связи с умеренным изменением печеночных показателей, повышением уровня С-реактивного белка, диспротеинемией высказывалось предположение о наличии сопутствующего криптогенного гепатита.

На контрольных эхокардиограммах показатели проявляли значимую тенденцию к ухудшению — происходило увеличение толщины стенок левого желудочка, размеров обоих предсердий. Отношение E/A достигло 2,86 (1,0/0,35 м/с) без изменения митрального притока при пробе Вальсальвы, отношение E/e' — 28,0. Дополнительно в Мариинской больнице Санкт-Петербурга в апреле 2023 г. был описан дефект межпредсердной перегородки в средней части с небольшим лево-правым сбросом (открытое овальное окно), а также флотирующие изоэхогенные массы (тромбы) в ушках левого и правого предсердий.

В том же учреждении мультиспиральная компьютерная томография, помимо отека легких и двустороннего гидроторакса, обнаружила признаки двусторонней тромбоэмболии легочной артерии. В крови определялось повышение уровня D-димера до 18 640 нг/мл.

Тогда же на ЭКГ впервые зарегистрированы пароксизмы фибрилляции предсердий с частотой сердечных сокращений до 150 в минуту.

В анализах крови при нормальном содержании общего белка подтверждена парапротеинемия, выявлен белок Бенс-Джонса — концентрация свободных легких цепей лямбда в повторных анализах оказалась повышенной — 41,0 мкг/мл (0,41 г/л). Концентрация белка Бенс-Джонса в моче достигала 0,95 г/л.

Была заподозрена болезнь накопления (AL-амилоидоз с поражением сердца), выполнены дополнительные обследования: биопсия кожного лоскута, магнитно-резонансная томография и сцинтиграфия миокарда, с результатами которых пациентка была направлена на амбулаторную консультацию к онкогематологу. Диагноз был подтвержден, назначена госпитализация в Научно-клинический центр трансплантации и клеточной терапии при аутоиммунных и нейродегенеративных заболеваниях для проведения специализированного лечения.

В апреле-мае 2023 г. в рамках специфической терапии выполнено 4 введения препарата моноклональных антител — даратумумаба, 16 мг/кг в сутки в монорежиме.

По окончании лечения состояние пациентки улучшилось, уменьшилась выраженность одышки, отеков. Произошло снижение уровней печеночных ферментов, С-реактивного белка, выросла скорость клубочковой фильтрации. Была выписана в стабильном удовлетворительном состоянии с диагнозом «Симптоматическая множественная миелома с секрецией IgG lambda. Системный AL-амилоидоз lambda с поражением сердца IIIb стадии, почек I стадии, печени, вегетативной нервной системы».

Показатели	Нормальные значения	Январь 2023 г.	Март 2023 г.	Апрель 2023 г.
Левое предсердие	27–38 мм	41 мм	44 мм (мм)	Тромб в ушке
Объем левого предсердия	22–52 мл	–	72 мл	70 мл
Правое предсердие	29–45 мм	48 мм	54 мм	Флотирующий тромб 27×22 мм
Правый желудочек	20–28 мм	29 мм	30 мм	–
Стенка правого желудочка	До 5 мм	6 мм	5 мм	Утолщена
Легочная артерия	15–21 мм	26 мм	20 мм	–
Давление в легочной артерии	<30 мм рт.ст.	23 мм рт.ст.	39 мм рт.ст.	33 мм рт.ст.
Конечный диастолический размер левого желудочка	38–52 мм	42 мм	37 мм	33 мм
Конечный диастолический объем левого желудочка	46–106 мл	82 мл	58 мл	54 мл
Межжелудочковая перегородка	До 11 мм	14 мм	17 мм	17 мм
Задняя стенка левого желудочка	6–9 мм	14 мм	16,5 мм	16 мм
Индекс массы миокарда левого желудочка	44–88 г/м ²	–	145 г/м ²	–
Конечный систолический размер левого желудочка	22–35 мм	30 мм	26 мм	–
Конечный систолический объем левого желудочка	14–42 мл	37 мл	26 мл	–
Ударный объем	70–100 мл	45 мл	32 мл	17 мл
Фракция выброса: по Тейхольцу	>60%	55%	55%	–
по Симпсону	>55%	–	45%	46%
Отношение скоростей в раннюю и позднюю фазу митрального притока (E/A)	<1,5	1,67	2,86	Пики не дифференцируются
Отношение скорости ранней фазы митрального притока к пиковой скорости движения кольца митрального клапана во время раннего наполнения (E/e')	<15	16,7	28,0	16
Систолическая экскурсия кольца трикуспидального клапана (TAPSE)	>17 мм	13 мм	9 мм	11 мм

Из данных катамнеза известно, что после выписки из стационара специфическую терапию амбулаторно получала регулярно, однако полного регресса симптомов со стороны сердца не произошло. Пациентку продолжала беспокоить одышка при физических нагрузках. В связи с нарастанием отеков, сердцебиением в октябре 2023 г. повторно госпитализировалась. По данным эхокардиографии сохранялись утолщение стенок левого желудочка, расширение предсердий, снижение ударного объема, рестриктивные нарушения (межжелудочковая перегородка — 18 мм, задняя стенка левого желудочка — 15 мм, индекс массы миокарда — 148 г/м², левое предсердие — 53 мм, правое предсердие — 53 мм, ударный объем — 23 мл, E/e' — 26). Холтеровское мониторирование ЭКГ обнаружило желудочковую экстрасистолию 4b градации по Лауну–Вольфу–Райяну. Уровень высокочувствительного тропонина Т оставался существенно повышенным — 111,2 нг/л. Печеночные и почечные показатели оставались измененными незначительно или нормальными. Общий билирубин — 22,7 мкмоль/л, АСТ — 27 ЕД/л, общий белок — 59 г/л, белок мочи — 0,05 г/л, креатинин — 75 мкмоль/л, расчетная

скорость клубочковой фильтрации (СКД-EPI) составила 81,0 мл/мин/1,73 м².

В описанном клиническом случае от момента обращения к врачу до постановки диагноза прошло около полутора лет. Среди факторов, затрудняющих своевременную диагностику, очевидно, следует упомянуть изолированное поражение сердца в начальном периоде заболевания, недостаточную настороженность специалистов в отношении сердечного амилоидоза и относительно молодой возраст пациентки, но более важной причиной, на наш взгляд, является отсутствие полноценного динамического наблюдения. Пациентка фактически не наблюдалась амбулаторно в одной медицинской организации, а последовательно обращалась с одними и теми же жалобами в разные учреждения, преимущественно к врачам-кардиологам. Многократные госпитализации также проводились в различные стационары, при этом основное внимание врачей концентрировалось на попытках купирования симптомов сердечной недостаточности, главным образом, уменьшению выраженности отеочного синдрома и одышки. Несмотря на давно описанные в литературе алгоритмы [16], дифференциальный диагноз выявляемой

«гипертрофической кардиопатии» не проводился, новых диагностических предположений не выдвигалось, а пройденные в амбулаторных условиях обследования зачастую никак не оценивались.

Так, результаты протеинограммы с признаками парапротеинемии, выполненные в январе 2023 г., заинтересовали врачей стационара только спустя 3 месяца после выполнения, что навело их на мысль о возможном AL-амилоидозе сердца. Повышение легких цепей иммуноглобулинов в крови было подтверждено повторным анализом. Легкие цепи были обнаружены и в моче. Одновременно было обращено внимание на значительно повышенный уровень NT-проBNP, что в сочетании с повышением уровня тропонина типично для тяжелого амилоидоза сердца.

Тогда же проведено сравнение данных эхокардиографий, позволившее с уверенностью предположить рестриктивный характер нарушений, типичный для сердечного амилоидоза в противоположность установленным до поступления в Мариинскую больницу диагнозам гипертрофической кардиопатии и гипертонической болезни. Лечащим врачом были отмечены явная рефрактерность сердечной недостаточности к проводимой ранее терапии, нормальные размеры камер сердца, сохраненная фракция выброса, а также выраженное утолщение миокарда обоих желудочков в отсутствие анамнеза артериальной гипертензии.

Дополнили картину отрицательные результаты магнитно-резонансной томографии и сцинтиграфии миокарда, которые позволили отказаться в диагнозе от ATTR-типа в пользу AL-амилоидоза сердца.

В такой ситуации протеинурия и изменение печеночных показателей стали восприниматься клиницистами как свидетельства возможного вовлечения в патологический процесс печени, почек и, вероятно, других органов и систем. Пациентке выполнена биопсия кожного лоскута с отрицательным результатом, что, однако, не исключало сердечный амилоидоз.

Таким образом, сердечный амилоидоз мог быть заподозрен и подтвержден как минимум на 3 месяца ранее даты фактической постановки диагноза. В этот период заболевание продолжало прогрессировать, развивалась рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии, зафиксированы эпизоды фибрилляции предсердий, по всей видимости, снизилась эффективность специфического лечения, которая, особенно при AL-типе, во многом зависит от его раннего начала и определяет выживаемость больных [20].

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Глазун Л.О., Полухина Е.В., Канин Е.С., Лойфман В.М., Пашковская Т.В. Клиническое наблюдение амилоидоза сердца: значение эхокардиографии на пути к диагнозу. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2024;1:22–34.
2. Джиоева О.Н. Функциональная диагностика амилоидной кардиомиопатии в условиях практики и экспертных центров. Терапевтический архив. 2023;95(1):96–102.
3. Каленчиц Т.И., Кабак С.Л., Котешова Г.В., Диденко Н.С., Глушко И.В., Гребенюк И.А. Амилоидоз сердца: случай из практики. Кардиология в Беларуси. 2024;16(1):105–114.
4. Лутай Ю.А., Крючкова О.Н., Килесса В.В., Ицкова Е.А., Турна Э.Ю. Консенсус экспертов по сердечному амилоидозу: ключевые моменты. Крымский терапевтический журнал. 2023;3:66–70.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врачи-кардиологи должны обращать больше внимание на случаи рефрактерности к назначенному лечению. У таких пациентов требуется комплексная переоценка всех имеющихся сведений от подробного анамнеза до уровней биохимических маркеров поражения миокарда и результатов электро- и эхокардиографий на предмет поиска несоответствий в клинических и лабораторно-инструментальных данных, что и должно послужить отправной точкой для последующего дифференциального диагноза. Следует помнить, что диагнозы идиопатической кардиопатии или криптогенного гепатита врач может выставлять только после исключения всех иных причин поражения органов. Такой подход во всех случаях сохранит настороженность клинициста в отношении более редко встречающихся заболеваний, в том числе в отношении системного амилоидоза или множественной миеломы.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Вклад авторов. Все авторы внесли существенный вклад в разработку концепции, проведение исследования и подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией.

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

Источник финансирования. Авторы заявляют об отсутствии внешнего финансирования при проведении исследования.

Информированное согласие на публикацию. Авторы получили письменное согласие пациента на публикацию медицинских данных.

ADDITIONAL INFORMATION

Author contribution. Thereby, all authors made a substantial contribution to the conception of the study, acquisition, analysis, interpretation of data for the work, drafting and revising the article, final approval of the version to be published and agree to be accountable for all aspects of the study.

Competing interests. The authors declare that they have no competing interests.

Funding source. This study was not supported by any external sources of funding.

Consent for publication. Written consent was obtained from the patient for publication of relevant medical information within the manuscript.

5. Максудова А.Н., Халфина Т.Н., Нуруллина Г.И., Хидиятова А.Ф., Левина С.М., Исламова Г.М. AL-амилоидоз у пациентки с коморбидной патологией: сложности диагностики. Доктор.ру. 2024;2(1):77–81.
6. Насонова С.Н., Жиров И.В., Шошина А.А., Осмоловская Ю.Ф., Аншелес А.А., О.Я. Чайковская, Добровольская С.В., Сергиенко В.Б., Саидова М.А., Терещенко С.Н., Бойцов С.А. Экспертный центр по амилоидозу сердца: реалии и перспективы. Терапевтический архив. 2024;96(4):321–329.
7. Насонова С.Н., Чайковская О.Я., Шошина А.А., Осмоловская Ю.Ф., Жиров И.В., Терещенко С.Н. Особенности лечения транстретиновой амилоидной кардиомиопатии: клинический случай. Медицинский совет. 2023;17(16):148–153.
8. Никифорова Т.В., Чарая К.В., Щекочихин Д.Ю., Магомедова З.М., Енокян М.С., Воловченко А.Н., Хамзатханова А.Х., Старовойтова Т.А., Богданова А.А., Каралкин А.В., Паша С.П., Першина Е.С., Грачев А.Е., Жиров И.В., Андреев Д.А. Первые данные о распространенности транстретинового амилоидоза при гипертрофии левого желудочка в России. Кардиология. 2024;64(4):54–60.
9. Орлов Ф.И., Аншелес А.А., Насонова С.Н., Саидова М.А., Жиров И.В., Степанова Е.А., Суворина М.Ю., Шошина А.А., Терещенко С.Н., Сергиенко В.Б. Трудности дифференциальной диагностики AL- и ATTR-амилоидоза сердца. Терапевтический архив. 2023;95(9):789–795.
10. Рамеева А.С., Рамеев В.В., Моисеев С.В., Тао П.П., Козловская Л.В. Амилоидная кардиопатия: патоморфология, методы диагностики и лечения. Consilium Medicum. 2018;20(12):15–22.
11. Резник Е.В., Нгуен Т.Л., Устюжанин Д.В., Семячкина А.Н., Школьников М.А. «Красные флаги» диагностики инфильтративных заболеваний сердца. Российский кардиологический журнал. 2023;28(1S):40–51.
12. Рябков В.А., Егоренкова М.А., Здоров А.Е., Головчанская Е.В., Рябкова Н.Л. Пациент с легочной гипертензией: редкий случай AL-амилоидоза с поражением сердца и наружного слухового прохода. Российский кардиологический журнал. 2024;29(2S):27–33.
13. Терещенко С.Н., Жиров И.В., Моисеева О.М., Адашева Т.В., Аншелес А.А., Барбараш О.Л., Галявич А.С., Гудкова А.Я., Затеищikov Д.А., Костарева А.А., Насонова С.Н., Недогода С.В., Печерина Т.Б., Рыжкова Д.В., Сергиенко В.Б. Практические рекомендации по диагностике транстретиновой амилоидной кардиомиопатии (ATTR-КМП или транстретинового амилоидоза сердца). Терапевтический архив. 2022;94(4):584–595.
14. Черепанова В.В., Курышева М.А., Одинцова С.В. Плазмоклеточные дискразии: моноклональные гаммапатии, AL-амилоидоз, множественная миелома. Клинические наблюдения. Онкогематология. 2023;18(1):57–62.
15. Шкляев А.Е., Семеновых Е.А., Денисова Н.Ю., Кирьянов Н.А., Давлятшин Р.И. Клинико-анатомическая характеристика системного амилоидоза с поражением сердца и почек: случай из практики. Сибирское медицинское обозрение. 2023;6:112–116.
16. Туральчук М.В., Новик Г.А., Гудкова А.Я. Алгоритмы дифференциальной диагностики гипертрофической кардиомиопатии и ее синдромов. Педиатр. 2013;4(3):82–85.
17. Adams D., Ando Y., Beirão J.M., Coelho T., Gertz M.A., Gillmore J.D., Hawkins P.N., Lousada I., Suhr O.B., Merlini G. Expert consensus recommendations to improve diagnosis of ATTR amyloidosis with polyneuropathy. Journal of Neurology. 2021;268(6):2109–2122/
18. Benson M.D., Buxbaum J.N., Eisenberg D.S., Merlini G., Saraiya M.J.M., Sekijima Y., Sipe J.D., Per Westermark P. Amyloid nomenclature 2018: recommendations by the international society of amyloidosis (ISA) nomenclature committee. Amyloid: The Journal of Protein Folding Disorders. 2018;25(4):215–219.
19. Castaño A., Narotsky D.L., Hamid N., Khaliq O.K., Morgenshtern R., DeLuca A., Rubin J., Chiuzaan C., Nazif T., Vahl T., George I., Kodali S., Leon M.B., Hahn R., Bokhari S., Maurer M.S. Unveiling transthyretin cardiac amyloidosis and its predictors among elderly patients with severe aortic stenosis undergoing transcatheter aortic valve replacement. European Heart Journal. 2017;38(38):2879–2887.
20. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y., Arad M., Basso C., Brucato A., Burazor I., Caforio A.L.P., Damy T., Eriksson U., Fontana M., Gillmore J.D., Gonzalez-Lopez E., Grogan M., Heymans S., Imazio M., Kindermann I., Kristen A.V., Maurer M.S., Merlini G., Pantazis A., Pankuweit S., Rigopoulos A.G., Linhart A. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. European Heart Journal. 2021;42(16):1554–1568.
21. Gertz M., Adams D., Ando Y., Beirão J.M., Bokhari S., Coelho T., Comenzo R.L., Damy T., Dorbala S., Drachman B.M., Fontana M., Gillmore J.D., Grogan M., Hawkins P.N., Lousada I., Kristen A.V., Ruberg F.L., Suhr O.B., Maurer M.S., Nativi-Nicolau J., Quarta C.C., Rapezzi C., Witteles R., Merlini G. Avoiding misdiagnosis: expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin amyloidosis for the general practitioner. BMC Family Practice. 2020;21(1):198.
22. Gertz M.A., Dispenzieri A. Systemic amyloidosis recognition, prognosis, and therapy: a systematic review. JAMA. 2020;324(1):79–89.
23. Gonzalez-Lopez E., Escobar-Lopez L., Obici L., Satrio G., Bezard M., Saith S.E., AbouEzzeddine O.F., Mussinelli R., Gagliardi C., Kharoubi M., Griffin J.M., Dispenzieri A., Vilches S., Perlini S., Longhi S., Oghina S., Rivas A., Grogan M., Maurer M.S., Damy T., Palladini G., Rapezzi C., Garcia-Pavia P. Prognosis of transthyretin cardiac amyloidosis without heart Failure symptoms. JACC. CardioOncology. 2022;4(4):442–454.
24. González-López E., Gallego-Delgado M., Guzzo-Merello G., de Haro-Del Moral F.J., Cobo-Marcos M., Robles C., Bornstein B., Salas C., Lara-Pezzi E., Alonso-Pulpon L., Garcia-Pavia P. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. European Heart Journal. 2015;36(38):2585–2594.
25. Maurer M.S., Elliott P., Comenzo R., Semigran M., Rapezzi C. Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. Circulation. 2017;135:1357–1377.
26. Maurer M.S., Bokhari S., Damy T., Dorbala S., Drachman B.M., Fontana M., Grogan M., Kristen A.V., Lousada I., Nativi-Nicolau J., Cristina Quarta C., Rapezzi C., Ruberg F.L., Witteles R.,

Merlini G. Expert Consensus Recommendations for the Suspicion and Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Circulation. Heart Failure*. 2019;12(9):e006075.

27. Ravichandran S., Lachmann H.J., Wechalekar A.D. Epidemiologic and Survival Trends in Amyloidosis, 1987–2019. *The New England Journal of Medicine*. 2020;382(16):1567–1568.
28. Ruberg F.L., Grogan M., Hanna M., Kelly J.W., Maurer M.S. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;73:2872–2891.
29. Sperry B.W., Reyes B.A., Ikram A., Donnelly J.P., Phelan D., Jaber W.A., Shapiro D., Evans P.J., Maschke S., Kilpatrick S.E., Tan C.D., Rodriguez E.R., Monteiro C., Tang W.H.W., Kelly J.W., Seitz W.H. Jr, Hanna M. Tenosynovial and cardiac amyloidosis in patients undergoing carpal tunnel release. *Journal of the American College of Cardiology*. 2018;72(17):2040–2050.

REFERENCES

1. Glazun L. O., Polukhina E. V., Kanin E. S., Loyfman V. M., Pashkovskaya T. V. Clinical case of cardiac amyloidosis: the value of echocardiography on the path to diagnosis. *Ul'trazvukovaya i Funktsional'naya Diagnostika*. 2024;1:22–34. (In Russian).
2. Dzhioeva O.N. Functional methods of amyloid cardiomyopathy diagnostic in practice and in expert centers: A review. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2023;95(1):96–102. (In Russian).
3. Kalenchits T.I., Kabak S.L., Kotesnova G.V., Didenko N.S., Glushko I.V., Grebenyuk I.A. Cardiac Amyloidosis: A Case Report. *Cardiology in Belarus*. 2024;16(1):105–114. (In Russian).
4. Lutay Yu.A., Kryuchkova O.N., Kilessa V.V., Itskova E.A., Turna E.Yu. Expert consensus on cardiac amyloidosis: key points. *Krymskiy Terapevticheskiy Zhurnal*. 2023;3:66–70. (In Russian).
5. Maksudova A.N., Khalifina T.N., Nurullina G.I., Khidiyatova A.F., Levina S.M., Islamova G.M. AL-amyloidosis in a Female Patient with a Comorbide Pathology: Challenges with Diagnosis. *Doctor. Ru*. 2024;23(1):77–81. (In Russian).
6. Nasonova S.N., Zhirov I.V., Shoshina A.A., Osmolovskaya Yu.F., Ansheles A.A., Chaykovskaya O.Ya., Dobrovol'skaya S.V., Sergienko V.B., Saidova M.A., Tereshchenko S.N., Boytsov S.A. Expert Center for cardiac amyloidosis: reality and perspectives. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2024;96(4):321–329. (In Russian).
7. Nasonova C.N., Chaykovskaya O.Ya., Shoshina A.A., Osmolovskaya Yu.F., Zhirov I.V., Tereshchenko S.N. Features of treatment of transthyretin amyloid cardiomyopathy: clinical case. *Meditinskiy Sovet*. 2023;17(16):148–153. (In Russian).
8. Nikiforova T.V., Charaya K.V., Shchekochikhin D.Yu., Magomedova Z.M., Enokyan M.S., Volovchenko A.N., Khamzatkanova A.Kh., Starovoytova T.A., Bogdanova A.A., Karalkin A.V., Pasha S.P., Pershina E.S., Grachev A.E., Zhirov I.V., Andreev D.A. Primary data on ATTR-amyloidosis prevalence among elderly patients with left ventricular hypertrophy in Russia. *Kardiologiya*. 2024;64(4):54–60. (In Russian).
9. Orlov F.I., Ansheles A.A., Nasonova S.N., Saidova M.A., Zhirov I.V., Stepanova E.A., Suvorina M.Yu., Shoshina A.A., Tereshchenko S.N., Sergienko V.B. Difficulties in differential diagnosis of the AL- and ATTR-cardiac amyloidosis. Case report. *Terapevticheskii Arkhiv*. 2023;95(9):789–795. (In Russian).
10. Rameeva A.S., Rameev V.V., Moiseev S.V., Tao P.P., Kozlovskaya L.V. Amyloid heart disease: pathomorphology, diagnostic approaches and treatment options. *Consilium Medicum*. 2018;20(12):15–22. (In Russian).
11. Reznik E.V., Nguen T.L., Ustyuzhanin D.V., Semyachkina A.N., Shkol'nikova M.A. "Red flags" to diagnose infiltrative cardiomyopathies. *Russian Journal of Cardiology*. 2023;28(1S):40–51. (In Russian).
12. Ryabkov V.A., Egorenkova M.A., Zdorov A.E., Golovchanskaya E.V., Ryabkova N.L. A patient with pulmonary hypertension: a rare case of AL amyloidosis involving the heart and external auditory canal. *Russian Journal of Cardiology*. 2024;29(2S):27–33. (In Russian).
13. Tereshchenko S.N., Zhirov I.V., Moiseeva O.M., Adasheva T.V., Ansheles A.A., Barbarash O.L., Galyavich A.S., Gudkova A.Ya., Zateyshchikov D.A., Kostareva A.A., Nasonova S.N., Nedogoda S.V., Pecherina T.B., Ryzhkova D.V., Sergienko V.B. Practical guidelines for the diagnosis and treatment of transthyretin amyloid cardiomyopathy (ATTR-CM or transthyretin cardiac amyloidosis). *Terapevticheskii Arkhiv*. 2022;94(4):584–595. (In Russian).
14. Cherepanova V.V., Kuryshva M.A., Odintsova S.V. Plasma cell dyscrasia: monoclonal gammopathies, AL-amyloidosis, multiple myeloma [Clinical case study] *Oncohematology*. 2023;18(1):57–62. (In Russian).
15. Shklyayev A.E., Semenovych E.A., Denisova N.Yu., Kir'yanov N.A., Davlyatshin R.I. Clinical and anatomical characteristics of systemic amyloidosis with impairment of heart and kidneys: a clinical case. *Siberian Medical Review*. 2023;6:112–116. (In Russian).
16. Tural'chuk M.V., Novik G.A., Gudkova A.Ya. The differential diagnosis algorithms of hypertrophic cardiomyopathy and hypertrophic cardiomyopathy syndromes. *Pediatr*. 2013;4(3):82–85. (In Russian).
17. Adams D., Ando Y., Beirão J.M., Coelho T., Gertz M.A., Gillmore J.D., Hawkins P.N., Lousada I., Suhr O.B., Merlini G. Expert consensus recommendations to improve diagnosis of ATTR amyloidosis with polyneuropathy. *Journal of Neurology*. 2021;268(6):2109–2122.
18. Benson M.D., Buxbaum J.N., Eisenberg D.S., Merlini G., Saraiya M.J.M., Sekijima Y., Sipe J.D., Per Westermark P. Amyloid no-
30. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T., Notkola I.L., Sul-kava R., Hardy J., Singleton A., Kiuru-Enari S., Paetau A., Tienari P.J., Myllykangas L. Senile systemic amyloidosis affects 25% of the very aged and associates with genetic variation in alpha2-macroglobulin and tau: a population-based autopsy study. *Annals of Medicine*. 2008;40(3):232–239.
31. Vaxman I., Gertz M. Recent advances in the diagnosis, risk stratification, and management of systemic light-chain amyloidosis. *Acta Haematologica*. 2019;141(2):93–106.
32. Wang C.C., Chang W.T., Lin Y.H., Tzeng B.H., Chao T.H., Hung C.L., Wu Y.W., Tsai C.H., Lin W.W., Chang K.C., Chang H.Y., Yu W.C., Wang W.H., Cheng C.I., Wang T.D., Hou C.J., Chen W.J. 2023 Expert consensus of the Taiwan Society of Cardiology on the diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. *Acta Cardiologica Sinica*. 2023;39(4):511–543.

- menclature 2018: recommendations by the international society of amyloidosis (ISA) nomenclature committee. *Amyloid: The Journal of Protein Folding Disorders*. 2018;25(4):215–219.
19. Castaño A., Narotsky D.L., Hamid N., Khaliq O.K., Morgenstern R., DeLuca A., Rubin J., Chiuhan C., Nazif T., Vahl T., George I., Kodali S., Leon M.B., Hahn R., Bokhari S., Maurer M.S. Unveiling transthyretin cardiac amyloidosis and its predictors among elderly patients with severe aortic stenosis undergoing transcatheter aortic valve replacement. *European Heart Journal*. 2017;38(38):2879–2887.
 20. Garcia-Pavia P., Rapezzi C., Adler Y., Arad M., Basso C., Brucato A., Burazor I., Caforio A.L.P., Damy T., Eriksson U., Fontana M., Gillmore J.D., Gonzalez-Lopez E., Grogan M., Heymans S., Imazio M., Kindermann I., Kristen A.V., Maurer M.S., Merlini G., Pantazis A., Pankuweit S., Rigopoulos A.G., Linhart A. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *European Heart Journal*. 2021;42(16):1554–1568.
 21. Gertz M., Adams D., Ando Y., Beirão J.M., Bokhari S., Coelho T., Comenzo R.L., Damy T., Dorbala S., Drachman B.M., Fontana M., Gillmore J.D., Grogan M., Hawkins P.N., Lousada I., Kristen A.V., Ruberg F.L., Suhr O.B., Maurer M.S., Nativi-Nicolau J., Quarta C.C., Rapezzi C., Witteles R., Merlini G. Avoiding misdiagnosis: expert consensus recommendations for the suspicion and diagnosis of transthyretin amyloidosis for the general practitioner. *BMC Family Practice*. 2020;21(1):198.
 22. Gertz M.A., Dispenzieri A. Systemic amyloidosis recognition, prognosis, and therapy: a systematic review. *JAMA*. 2020;324(1):79–89.
 23. Gonzalez-Lopez E., Escobar-Lopez L., Obici L., Satri G., Bezard M., Saith S.E., AbouEzzeddine O.F., Mussinelli R., Gagliardi C., Kharoubi M., Griffin J.M., Dispenzieri A., Vilches S., Perlini S., Longhi S., Oghina S., Rivas A., Grogan M., Maurer M.S., Damy T., Palladini G., Rapezzi C., Garcia-Pavia P. Prognosis of transthyretin cardiac amyloidosis without heart Failure symptoms. *JACC. CardioOncology*. 2022;4(4):442–454.
 24. González-López E., Gallego-Delgado M., Guzzo-Merello G., de Haro-Del Moral F.J., Cobo-Marcos M., Robles C., Bornstein B., Sallas C., Lara-Pezzi E., Alonso-Pulpon L., Garcia-Pavia P. Wild-type transthyretin amyloidosis as a cause of heart failure with preserved ejection fraction. *European Heart Journal*. 2015;36(38):2585–2594.
 25. Maurer M.S., Elliott P., Comenzo R., Semigran M., Rapezzi C. Addressing common questions encountered in the diagnosis and management of cardiac amyloidosis. *Circulation*. 2017;135:1357–1377.
 26. Maurer M.S., Bokhari S., Damy T., Dorbala S., Drachman B.M., Fontana M., Grogan M., Kristen A.V., Lousada I., Nativi-Nicolau J., Cristina Quarta C., Rapezzi C., Ruberg F.L., Witteles R., Merlini G. Expert Consensus Recommendations for the Suspicion and Diagnosis of Transthyretin Cardiac Amyloidosis. *Circulation. Heart Failure*. 2019;12(9):e006075.
 27. Ravichandran S., Lachmann H.J., Wechalekar A.D. Epidemiologic and Survival Trends in Amyloidosis, 1987–2019. *The New England Journal of Medicine*. 2020;382(16):1567–1568.
 28. Ruberg F.L., Grogan M., Hanna M., Kelly J.W., Maurer M.S. Transthyretin amyloid cardiomyopathy: JACC state-of-the-art review. *Journal of the American College of Cardiology*. 2019;73:2872–2891.
 29. Sperry B.W., Reyes B.A., Ikram A., Donnelly J.P., Phelan D., Jaber W.A., Shapiro D., Evans P.J., Maschke S., Kilpatrick S.E., Tan C.D., Rodriguez E.R., Monteiro C., Tang W.H.W., Kelly J.W., Seitz W.H. Jr, Hanna M. Tenosynovial and cardiac amyloidosis in patients undergoing carpal tunnel release. *Journal of the American College of Cardiology*. 2018;72(17):2040–2050.
 30. Tanskanen M., Peuralinna T., Polvikoski T., Notkola I.L., Sulkava R., Hardy J., Singleton A., Kiuru-Enari S., Paetau A., Tienar P.J., Myllykangas L. Senile systemic amyloidosis affects 25% of the very aged and associates with genetic variation in alpha2-macroglobulin and tau: a population-based autopsy study. *Annals of Medicine*. 2008;40(3):232–239.
 31. Vaxman I., Gertz M. Recent advances in the diagnosis, risk stratification, and management of systemic light-chain amyloidosis. *Acta Haematologica*. 2019;141(2):93–106.
 32. Wang C.C., Chang W.T., Lin Y.H., Tzeng B.H., Chao T.H., Hung C.L., Wu Y.W., Tsai C.H., Lin W.W., Chang K.C., Chang H.Y., Yu W.C., Wang W.H., Cheng C.I., Wang T.D., Hou C.J., Chen W.J. 2023 Expert consensus of the Taiwan Society of Cardiology on the diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis. *Acta Cardiologica Sinica*. 2023;39(4):511–543.

ОБ АВТОРАХ

* **Наталья Яковлевна Дзеранова**, канд. мед. наук, доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России; адрес: Россия, 194100, Санкт-Петербург, Литовская ул., д. 2; ORCID: 0009-0002-8356-0718; eLibrary SPIN: 8809-6824; e-mail: slon1501@rambler.ru

Наталья Олеговна Гончар, ассистент кафедры факультетской терапии им. проф. В.А. Вальдмана, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия; заведующая терапевтическим отделением, СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0009-0001-7273-2513; eLibrary SPIN: 8906-2311; e-mail: fno83@yandex.ru

AUTHORS INFO

* **Natalia Ya. Dzeranova**, MD, PhD, Associate Professor, Department of Propaedeutics of Internal Diseases, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation; address: 2 Litovskaya str., Saint Petersburg, 194100, Russia; ORCID: 0009-0002-8356-0718; eLibrary SPIN: 8809-6824; e-mail: slon1501@rambler.ru

Natalia O. Gonchar, Assistant Professor, Department of Faculty Therapy named after the professor V.A. Waldman, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; Head of Department of Therapy, Saint Petersburg State Budgetary Healthcare Institution "City Mariinsky Hospital", Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0009-0001-7273-2513; eLibrary SPIN: 8906-2311; e-mail: fno83@yandex.ru

ОБ АВТОРАХ

Антонина Владимировна Исакова, лаборант кафедры пропедевтики внутренних болезней, ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0009-0003-2457-2863; eLibrary SPIN: 9522-2892; e-mail: tonis2001@mail.ru

Софья Игоревна Кандарян, врач терапевтического отделения, СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0009-0002-4545-6143; eLibrary SPIN: 9440-8025; e-mail: sofiakandaryan@gmail.com

Елизавета Павловна Маслова, медсестра терапевтического отделения, СПб ГБУЗ «Городская Мариинская больница», Санкт-Петербург, Россия; ORCID: 0009-0000-4575-1586; eLibrary SPIN: 1856-7292; e-mail: maslova.lisa@mail.ru

AUTHORS INFO

Antonina V. Isakova, Laboratory Assistant, Department of Propaedeutics of Internal Diseases, Saint Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Health of the Russian Federation, Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0009-0003-2457-2863; eLibrary SPIN: 9522-2892; e-mail: tonis2001@mail.ru

Sofia I. Kandaryan, Doctor, Department of Therapy, Saint Petersburg State Budgetary Healthcare Institution "City Mariinsky Hospital", Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0009-0002-4545-6143; eLibrary SPIN: 9440-8025; e-mail: sofiakandaryan@gmail.com

Elizaveta P. Maslova, Nurse, Department of Therapy, Saint Petersburg State Budgetary Healthcare Institution "City Mariinsky Hospital", Saint Petersburg, Russia; ORCID: 0009-0000-4575-1586; eLibrary SPIN: 1856-7292; e-mail: maslova.lisa@mail.ru

* Автор ответственный за переписку / Corresponding author