



# "Жёсткое сердце": системный амилоидоз как причина рестриктивной кардиомиопатии

**ФГБОУ ВО РязГМУ Минздрава России**

**Кафедра госпитальной терапии  
с курсом медико-социальной экспертизы**

**Докладчик:** студент 6 курса, лечебного факультета, 14 группы

**Романов Антон Сергеевич**

**Научный руководитель:** кандидат медицинских наук, доцент,

**Буданова Ирина Владимировна**

**Донецк, 2026**

**Амилоидоз** — это патологическое состояние, характеризующееся неправильным сворачиванием белка, приводящим к внеклеточному отложению амилоидных фибрилл в различных органах и тканях, вызывая их дисфункцию и *определяя системность заболевания* [1].

---

## Классификация[2]

**AL (до 68%)**

**ATTR (ATTRwt; ATTRv) (до 30%)**

**AA (менее 10%)**

И другие формы:

A $\beta$ 2M, A $\beta$ 2, AApoAI, Afib, A $\beta$ 2,  
AANF, AIAPP, ACal, Acys

В настоящее время известно

**42 белка-  
предшественника**[1]

# Эпидемиологические "тренды"

- Италия (2015–2020): Ежегодный прирост госпитализаций, связанных с амилоидозом, составил 17% [1];
- Корея (общенациональное исследование, 2009–2022): заболеваемость и распространённость неуклонно росли, с особенно резким скачком после 2019 года [2];
- США (Medicare, 2002–2012): Распространённость амилоидоза сердца значительно выросла за десятилетие (распространённость (с 8 до 17 случаев на 100 000 человеко-лет) и заболеваемости (с 18 до 55 случаев на 100 000 человеко-лет), особенно после 2006 года) [3]
- США (клиника Мэйо, 2022): Среди пациентов, которым делали ЭхоКГ, распространённость подтверждённого амилоидоза сердца составила 1,25%. А ещё у 0,53% были признаки, но диагноз не довели до конца [4];
- Швейцария (аутопсийное исследование, 2025): У 5% (104 из 1972) умерших на аутопсии нашли амилоидоз сердца. При жизни диагноз не был заподозрен у 91% их них [5];
- Россия (Москва, 2025): Среди пациентов с фенотипом гипертрофической кардиомиопатии при целенаправленном обследовании диагноз был пересмотрен на AL-амилоидоз в 2,7% случаев, на ATTRv-амилоидоз в 1,4% случаев [6]

1. Laura De Michieli et al. Hospitalization-based epidemiology of systemic and cardiac amyloidosis in the Veneto Region, Italy. *Int J Cardiol.* 2024 Apr 1;400:131804. doi: 10.1016/j.ijcard.2024.131804.

2. Mi-Hyang Jung et al. Temporal Trends and Outcomes of Amyloidosis in Korea: A 14-Year Nationwide Cohort Study. *J Clin Med.* 2025 Dec 31;15(1):313. doi: 10.3390/jcm15010313

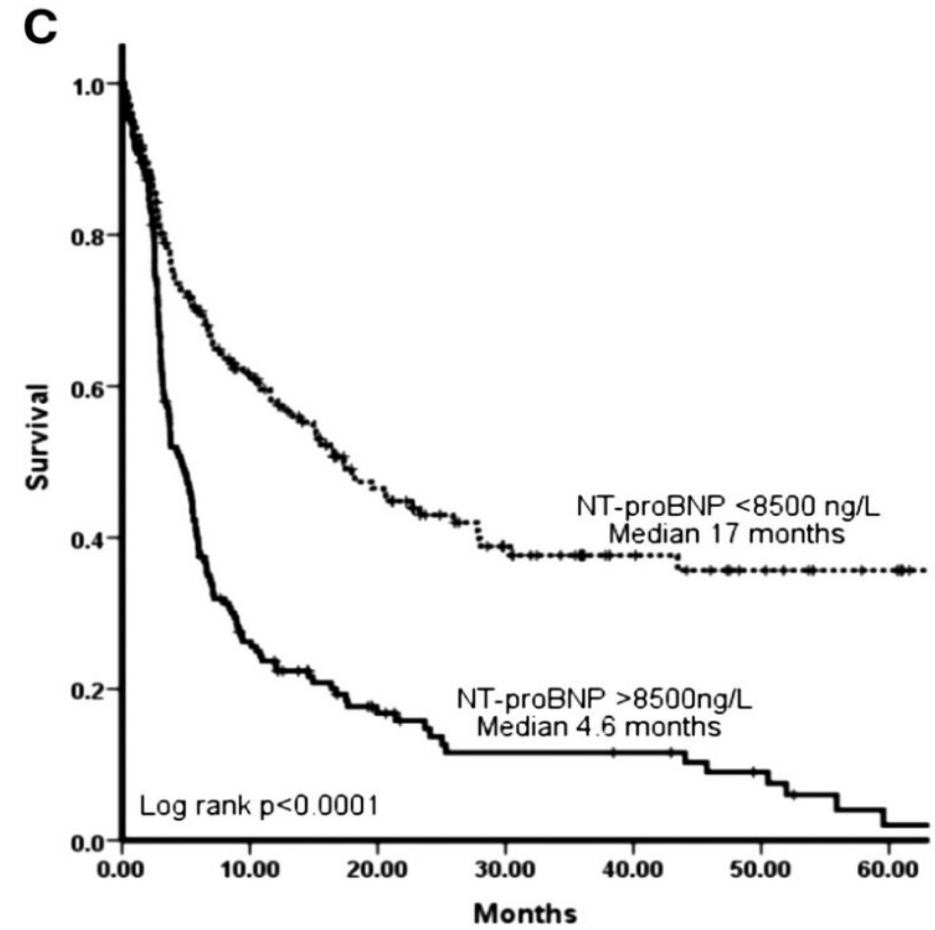
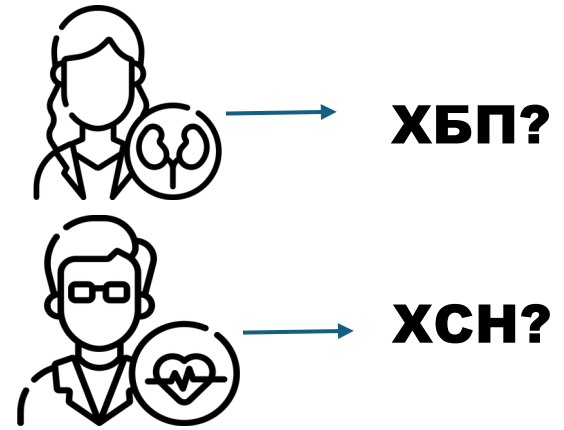
3. Lauren G Gilstrap et al. Epidemiology of Cardiac Amyloidosis-Associated Heart Failure Hospitalizations Among Fee-for-Service Medicare Beneficiaries in the United States. *Circ Heart Fail.* 2019 Jun;12(6):e005407. doi: 10.1161/CIRCHEARTFAILURE.118.005407.

4. Jonathan D Knott et al. Prevalence of Cardiac Amyloidosis in Patients Undergoing Echocardiography at a Tertiary Center. *JACC Adv.* 2025 Jan 23;4(3):101581. doi: 10.1016/j.jacadv.2024.101581

5. Albert Baschong et al. Cardiac amyloidosis in a Swiss autopsy cohort – distribution and clinical relevance. *Swiss Med Wkly [Internet].* 2025 Oct. 1 [cited 2026 Feb. 14];155(10):4541.

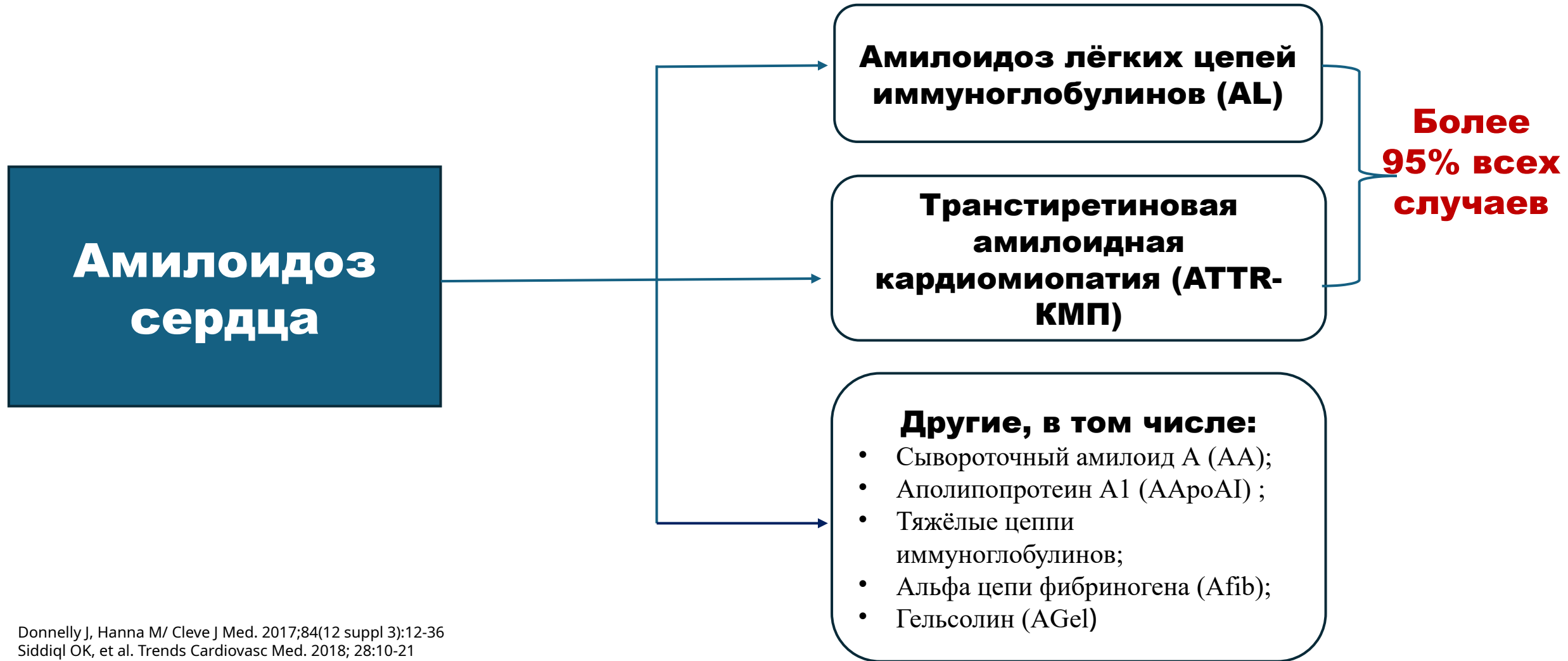
6. Чумакова О.С., Кертиева Л.Э., Минушкина Л.О., Ухова Л.В., Алькам Д.М., Алиева З.И., Ильенкова Н.А., Архипкина Т.С., Волошина Н.М., Бакланова Т.Н., Затеищikov Д.А. Распространённость амилоидоза сердца и болезни Фабри среди взрослых больных с фенотипом гипертрофической кардиомиопатии: данные российского одноцентрового исследования и метаанализ. *Российский кардиологический журнал.* 2025;30(10):6412. doi: 10.15829/1560-4071-2025-6412. EDN: ZEUPAG

В России: медиана **25 (1–144) месяцев до постановки диагноза**, при этом 82% пациентов обследовались у трех и более специалистов (чаще кардиолог и нефролог).



Мир: **в течение первого года** от появления клинических или лабораторных симптомов **диагноз AL-A устанавливают лишь у 63% пациентов. У 51%** больных заболевание выявляют уже **в поздней III стадии** (в том числе **у 14%** пациентов в **IIIВ стадии**).

# Основные типы амилоидоза сердца<sup>[1-3]</sup>



1. Donnelly J, Hanna M/ Cleve J Med. 2017;84(12 suppl 3):12-36  
2. Siddiqi OK, et al. Trends Cardiovasc Med. 2018; 28:10-21  
3. Kholova I, Niessen HW. J Clin Pathol. 2005;58(2):125-133

**AL-амилоидоз** встречается в  
популяции чаще, чем другие формы  
амилоидоза<sup>[1]</sup>



"...при выявлении амилоидоза сердца  
первое, что необходимо сделать -  
исключить амилоидоз лёгких цепей.  
Это связано с более злокачественным  
течением данного заболевания и, как  
следствие, с более тяжёлым  
прогнозом..."

©Claudio Rapezzi, ESC Working Group on Myocardial and Pericardial  
Diseases Scientific Conference, La Corunchs, 2019

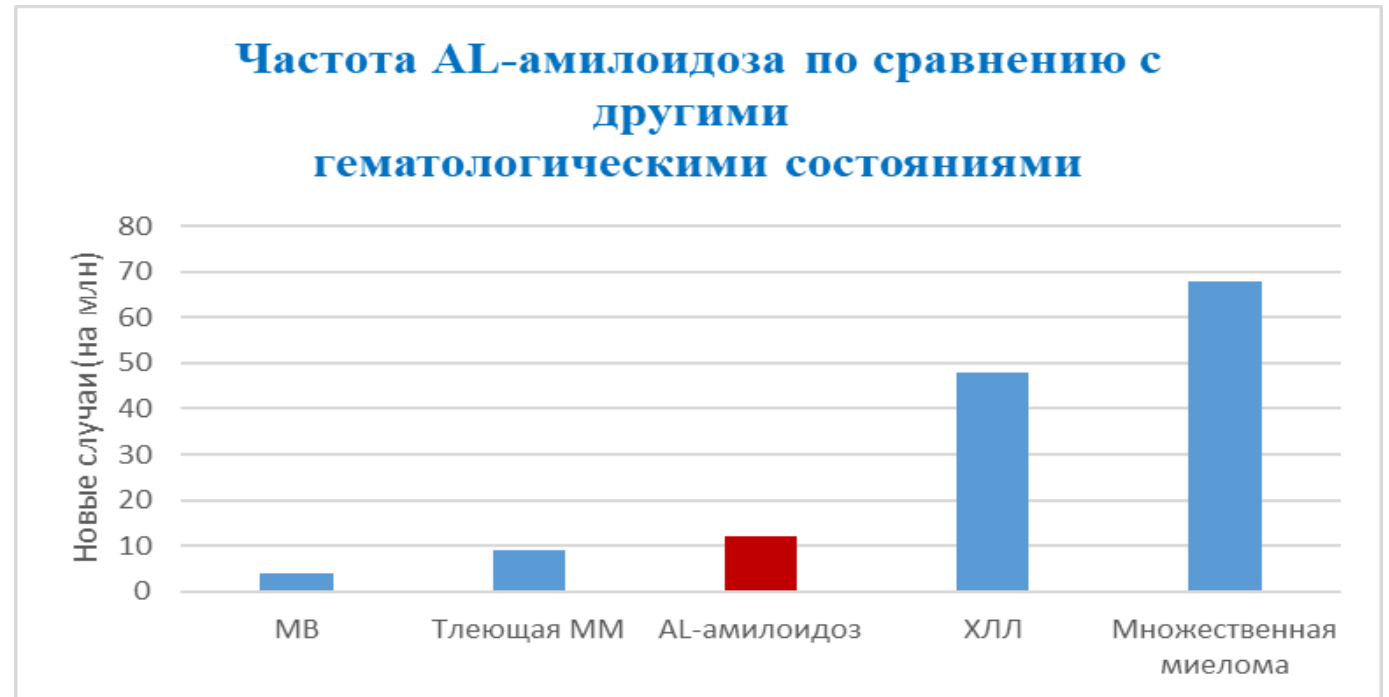
# AL-амилоидоз

Согласно последней версии классификации ВОЗ 2024 г. термин «**AL-амилоидоз**» заменен на «**иммуноглобулин ассоциированный амилоидоз**» и рассматривается в подразделе «*Заболевания, связанные с отложением моноклональных иммуноглобулинов*» раздела «*Плазмоклеточные новообразования и другие заболевания, связанные с парапротеином*» [1-2].

Важно отметить, что распространенность AL-А за последние 20 лет увеличилась во всех крупных странах с 8 до 51 случая на 1 миллион населения [1].

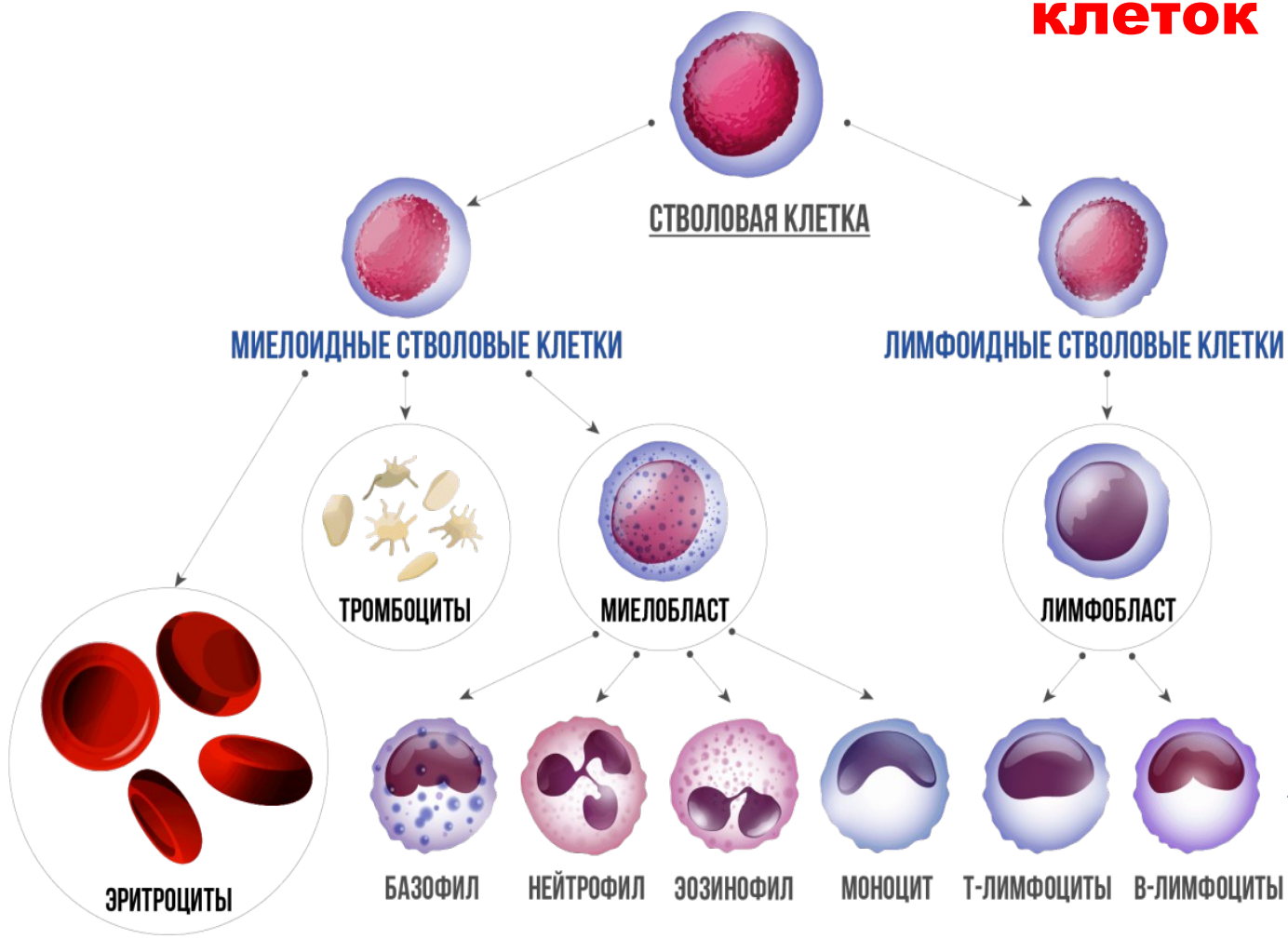
Соответствует критериям статуса орфанной болезни в США и ЕС.

Средний возраст на момент постановки диагноза 63 года, 55% пациентов мужчины

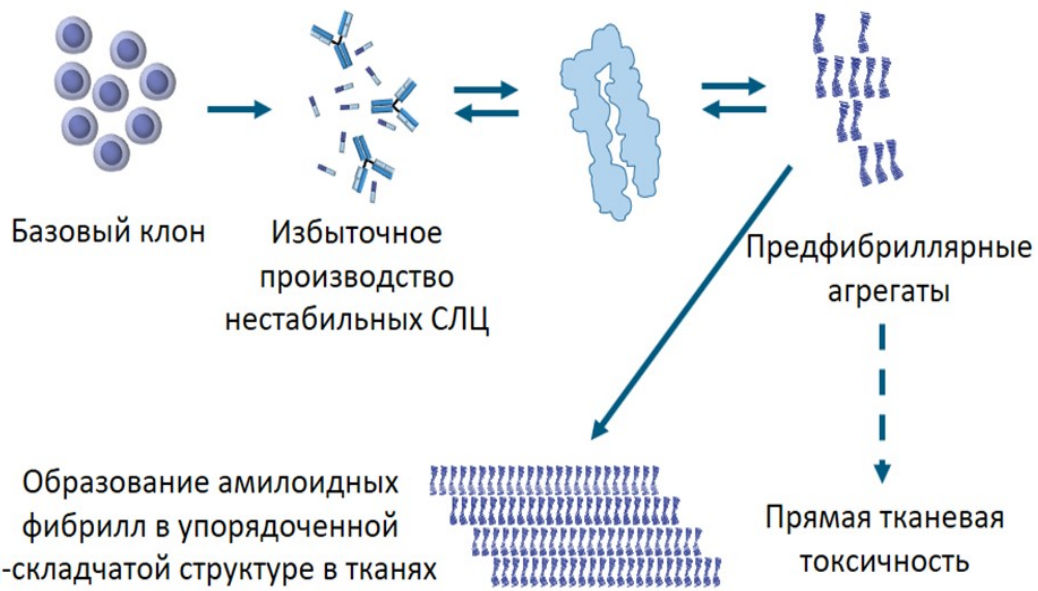


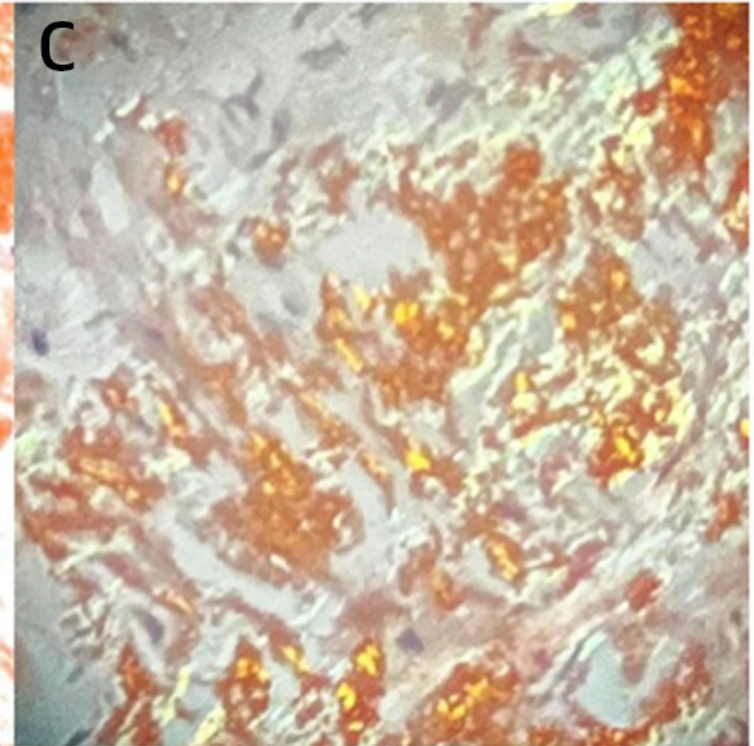
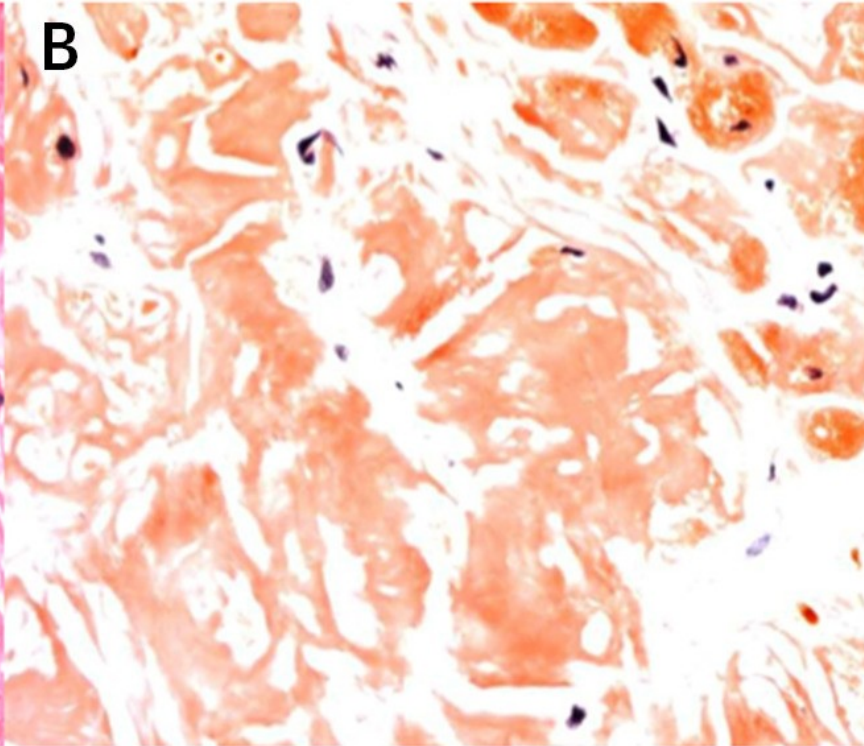
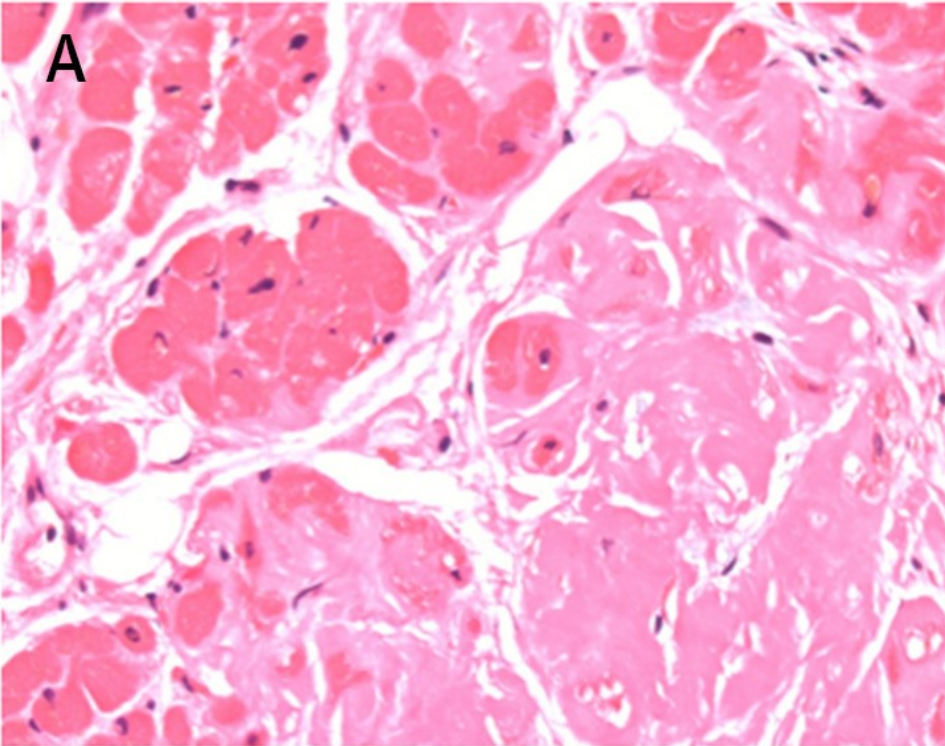
# Патогенез

**AL-амилоидоз включает отложение неправильно свернутых лёгких цепей Ig, происходящих из моноклональных плазматических клеток**



Неправильно свернутые СЦ, позволяющие экспонировать скрытые эпитопы, которые способствуют агрегации





(А) Окрашивание гематоксилином и эозином. (В) Окрашивание конго красным. (С) двойное лучепреломление

**При световой микроскопии:** окраска гематоксилин-эозин – гомогенно розовая; окраска конго рот – оранжевая; окраску тиофлавином Т –светло-зелёная флюоресценция, которая более чувствительна, чем окраска конго-красным, но менее специфична.

**Способность к двойному лучепреломлению (дихромизм).** При микроскопии окрашенных конго-красным препаратов в поляризованном свете амилоид изменяет красный цвет окраски на яблочно-зелёное свечение.

**Для типирования амилоида** часто применяют *пробу с перманганатом калия*. При обработке окрашенных конго-красным препаратов 5%-ным раствором перманганата калия АА-тип амилоида теряет окраску и утрачивает свойство двойного лучепреломления, тогда как AL-тип амилоида сохраняет их. В настоящее время для типирования используют *иммуногистохимию и масс-спектрометрию*.

# Системность

# заболевания

## Сердце

- Сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса
- Утолщенные стенки желудочков и низкий вольтаж на ЭКГ
- Одышка в покое или при физической нагрузке, утомляемость
- Гипотензия или обмороки
- Периферический отек

## ЖКТ

- Мальабсорбция и потеря веса
- Кровотечение (фактор X)

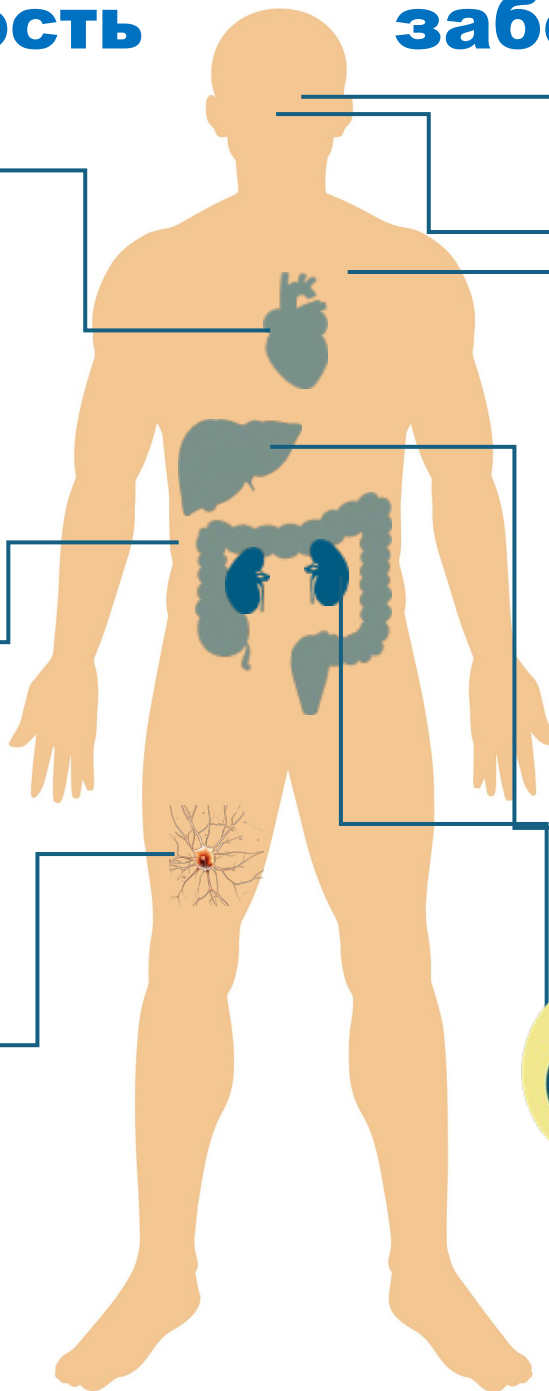
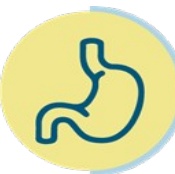
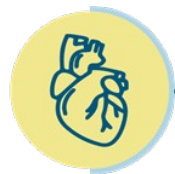
## Нервная система (17-35%)

### Периферическая

- Симметричная сенсомоторная полинейропатия нижних конечностей
- Туннельный синдром Карполя (двусторонний)

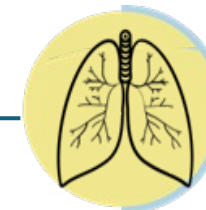
### Автономная

- Постуральная гипотензия
- Эректильная дисфункция (мужчины)
- Изменения моторики желудочно-кишечного тракта (нарушение опорожнения желудка, запор), затруднение мочеиспускания



Периорбитальная пурпура «глаза енота» (40%)

Макроглоссия (20%)



## Легкие

- Симптомы + обнаружение амилоида в биоптате,
- Интерстициальное поражение



## Печень

- Повышение щелочной фосфатазы > 1,5 нормы
- Гепатомегалия > 15 см при отсутствии ХСН



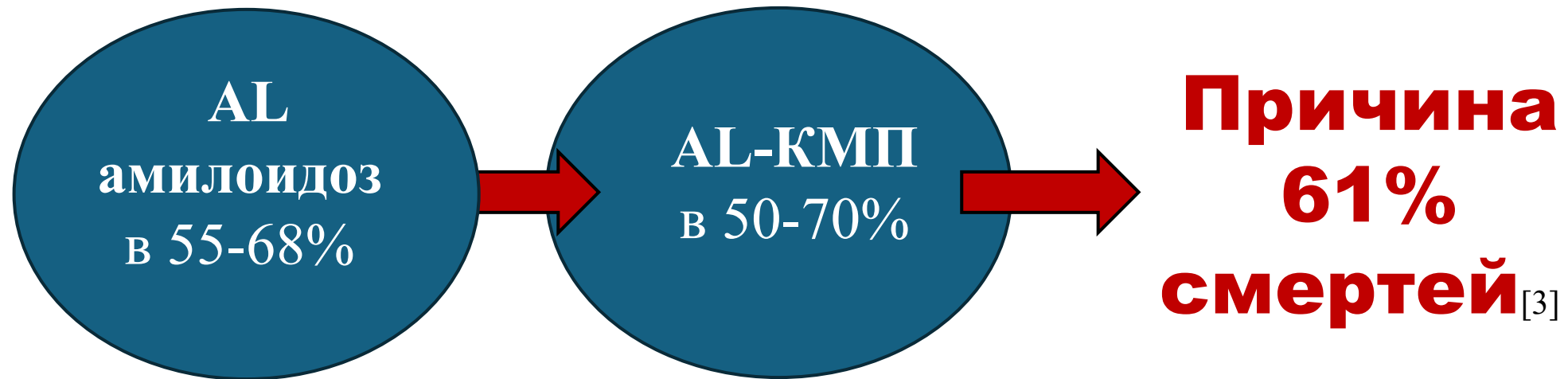
## Почки (70-100%)

- Протеинурия нефротического ряда
- Почечная недостаточность
- Периферический отек

**Амилоидная кардиомиопатия** — это прогрессирующая инфильтративная форма кардиомиопатии, обусловленная внеклеточным отложением нерастворимых амилоидных фибрилл в ткани миокарда, что приводит к ухудшению диастолической (а позже и систолической) функции сердца и развитию сердечной недостаточности [1].

---

При **системном AL-амилоидозе поражение сердца (амилоидная кардиомиопатия)** является наиболее важным фактором, определяющим **неблагоприятный прогноз** [2].



1. Hassan, W., et al., Amyloid heart disease. New frontiers and insights in pathophysiology, diagnosis, and management. Tex Heart Inst J, 2005. 32(2): p. 178-84.

2. Lee, M.H. and Lee, G.Y., Incidence, diagnosis and prognosis of cardiac amyloidosis. Korean J Intern Med, 2013. 28(4): p. 486-497

3. F. Escher et al. When and how do patients with cardiac amyloidosis die? Clinical Research in Cardiology. (2020) 109:78-88 <https://doi.org/10.1007/s00392-019-01490-2>

# Когда нужно заподозрить?

Диагностический метод	Специфическое изменение («красный флаг»)
Сбор анамнеза	<b>Туннельный запястный синдром (билатеральный)</b> у пожилых пациентов с сопутствующим утолщением миокарда по данным эхокардиографии, семейный анамнез нейропатии или ВСС. Жалобы на сенсорные нарушения при периферической полинейропатии, пенистую мочу или кровотечение.
ЭКГ	<b>Низкий вольтаж комплексов QRS</b> или <b>непропорционально низкий вольтаж</b> при существующей гипертрофии ЛЖ. <b>Псевдоинфарктные изменения при отсутствии зон нарушений локальной сократимости по данным эхокардиографии.</b>
Эхокардиография	<b>Симметричная ГЛЖ</b> или (ГПЖ) при отсутствии аортального стеноза или длительно существующей артериальной гипертензии. <b>ФВ ЛЖ в пределах нормальных значений, но снижен GLS</b> (глобальная продольная деформация миокарда).
МРТ	<b>Трансмуральное</b> или <b>субэндокардиальное позднее контрастное усиление</b> области, <b>диффузное предсердное позднее контрастное усиление, ПЖ позднее контрастное усиление.</b>

# Клинический случай

Пациент Т., 49 лет. Поступил в РОККД 04.09.2025 года.

**Жалобы:** на одышку при обычной физической нагрузке (живёт на 3 этаже), общую слабость, эпизоды снижения АД и повышения ЧСС, кратковременные давящие боли за грудиной, без связи с физической нагрузкой, симметричное онемение обеих рук после сна.

**Анамнез заболевания.** Повышение АД 10 лет с максимальными цифрами 180/100 мм рт.ст. Привычное АД 135/90 мм рт.ст. ИМ, ОНМК, СД отрицает. Постоянно принимает вамлосет 5+80 мг.

В начале августа боли в эпигастральной боли, появилась одышка при физической нагрузке, общая слабость, кратковременные давящие боли за грудиной, без связки с ФН. Консультирован гастроэнтерологом, проведено УЗИ брюшной полости, КТ брюшной полости (обнаружен слабовыраженный двусторонний гидроторакс). Рекомендована консультация пульмонолога, кардиолога.

04.09.2025 г консультирован кардиологом, с диагнозом ОКС с подST направлен в РОККД.

В приёмном покое тропонин колич. 56,7 нг/л. На ЭКГ ритм синусовый, признаки увеличения ЛП, изменения в миокарде передней стенке левого желудочка (вероятно, рубцовые). Госпитализирован в 1 к/о для обследования и лечения.

# Клинический случай

**Анамнез жизни.** Развитие больного по возрасту. Наследственность: у отца в 55 лет ИМ, у матери ИМ в 50 лет. Остальное без особенностей.

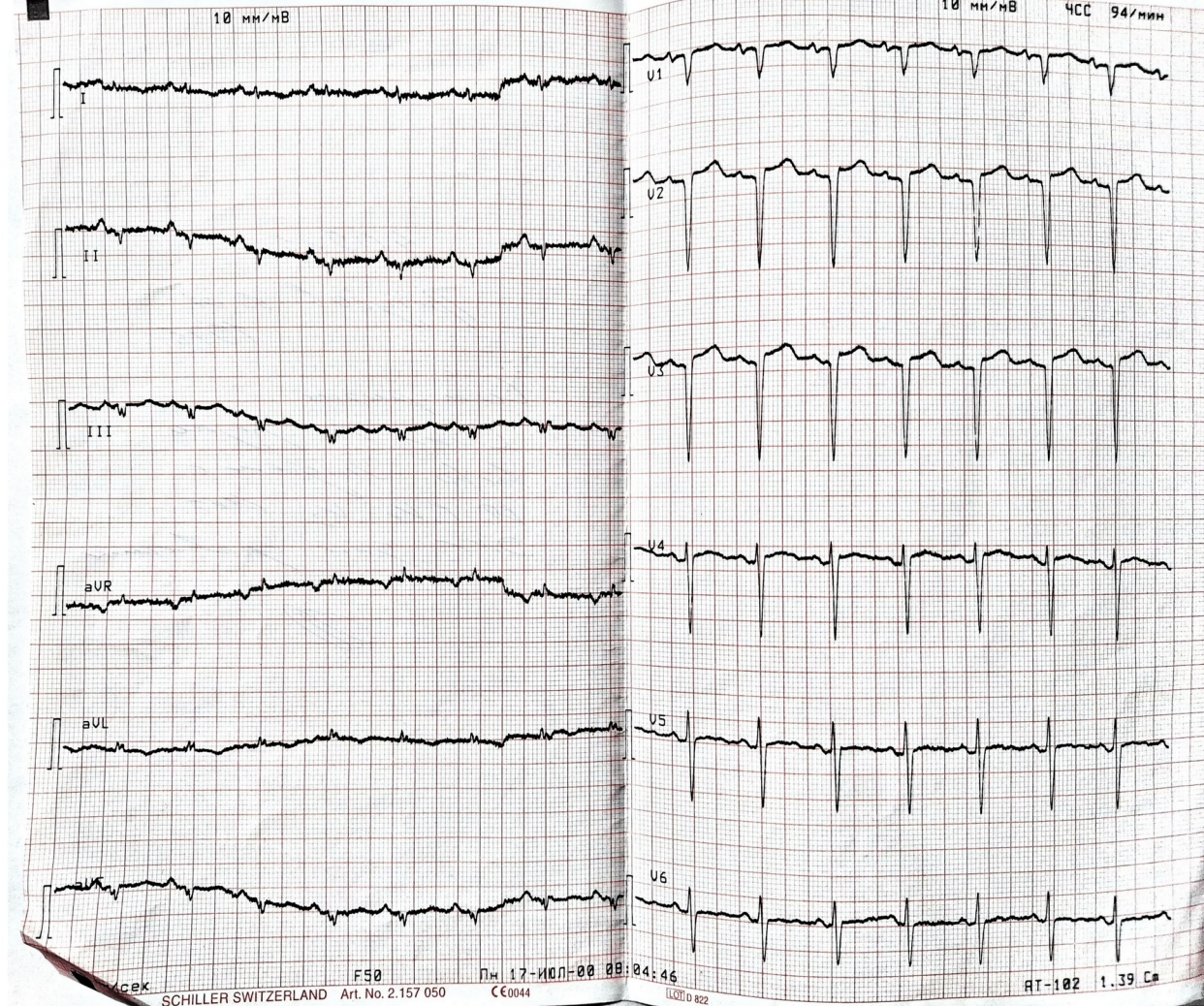
**Объективно:** общее состояние удовлетворительное. Положение активное. В лёгких дыхание везикулярное, хрипов нет, ЧДД 15 в минуту. Тоны сердца ослаблены, ритм правильный. АД 100/70 мм рт.ст. ЧСС 86 уд в минуту. Живот мягкий, безболезненный, печень увеличена **+10 см**.

**Лабораторные данные:**

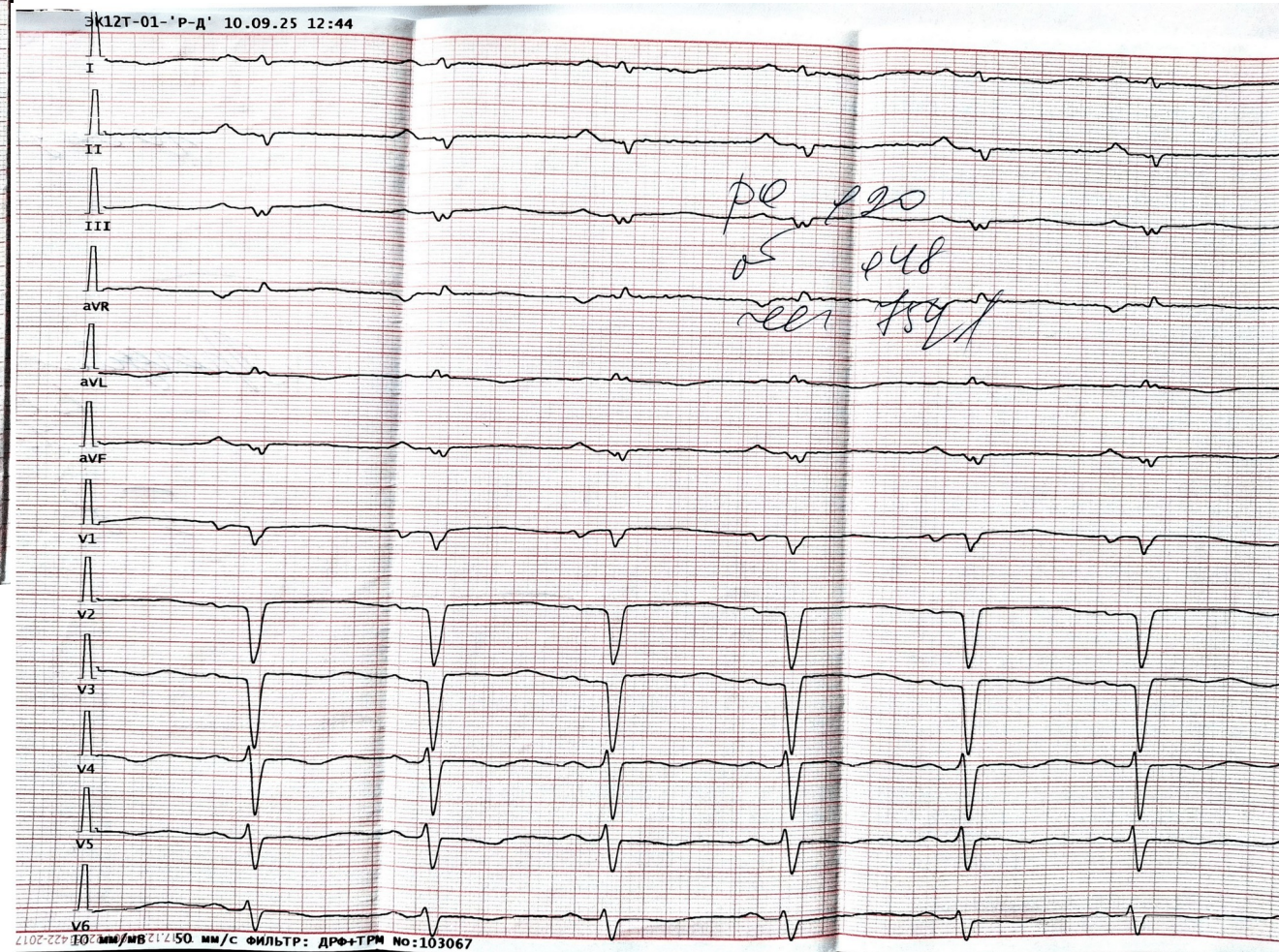
ОАК: Эритроциты –  **$3,46 \cdot 10^{12}$** /л, Hb – **106** г/л, СОЭ – **30** мм/ч, остальное без отклонений.

ОАМ: белок **1,0** г/л, остальное без отклонений.

БХ крови: динамика тропонинов: 04.09 26 нг/л; 05.04 **80,4** нг/л - **110** нг/л - **123** нг/л; 12.09 **115** нг/л - **113** нг/л; 29.09 **127** нг/л. NTproBNP **>3700,0** пг/мл. Остальное без отклонений.



**ЭКГ: Синусовый ритм. ЧСС 75 уд в мин. Отклонение ЭОС влево. Низкий вольтаж QRS. Вероятно, рубцовые изменения в миокарде передне-перегородочной стенке ЛЖ. Далее без отрицательной динамики.**



**ЭХО-КГ от 26.09.2025:** Симметрическая гипертрофия/утолщение стенок ЛЖ (ЗСТ 1,4 см, Боковая стенка 1,3 см.). Миокард ЛЖ неоднородной эхогенности, "повышенной зернистости"). Дилатация предсердий. Диастолическая дисфункция ЛЖ 3 ст. Признаки систолической и диастолической дисфункции миокарда ПЖ. МК, ТК регургитация 1-2 ст. Умеренная лёгочная гипертензия (СДЛА 42 мм рт.ст.). Незначительное количество жидкости в полости перикарда. Уплотнение восходящего отдела аорты.

**ФВ 60 % (по Симпсону).**

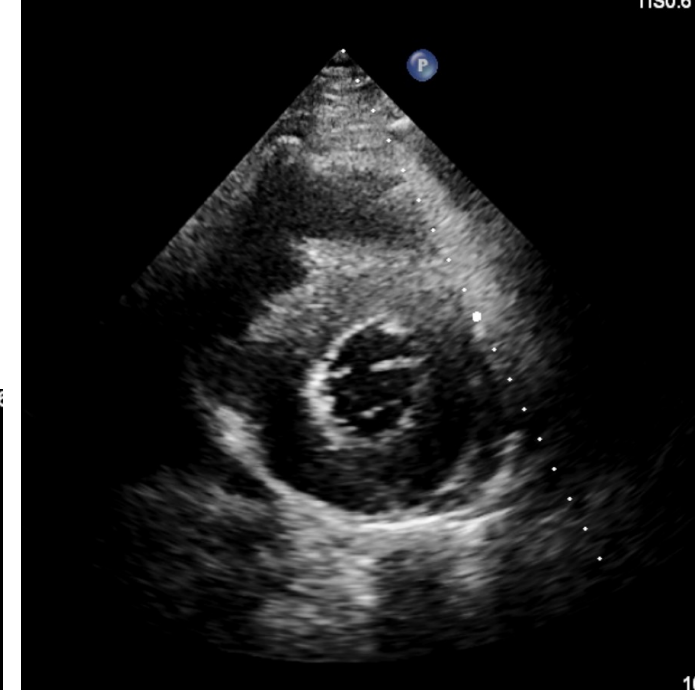
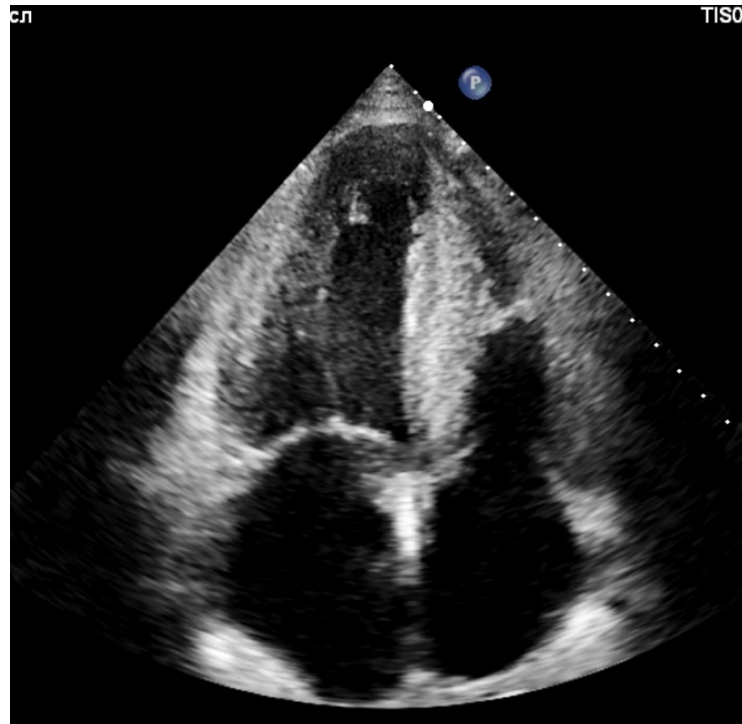
Диастола ЛЖ по доплеру: **Е/А 4,6.**

Диастола ПЖ по доплеру: **Е/А 2,2.**

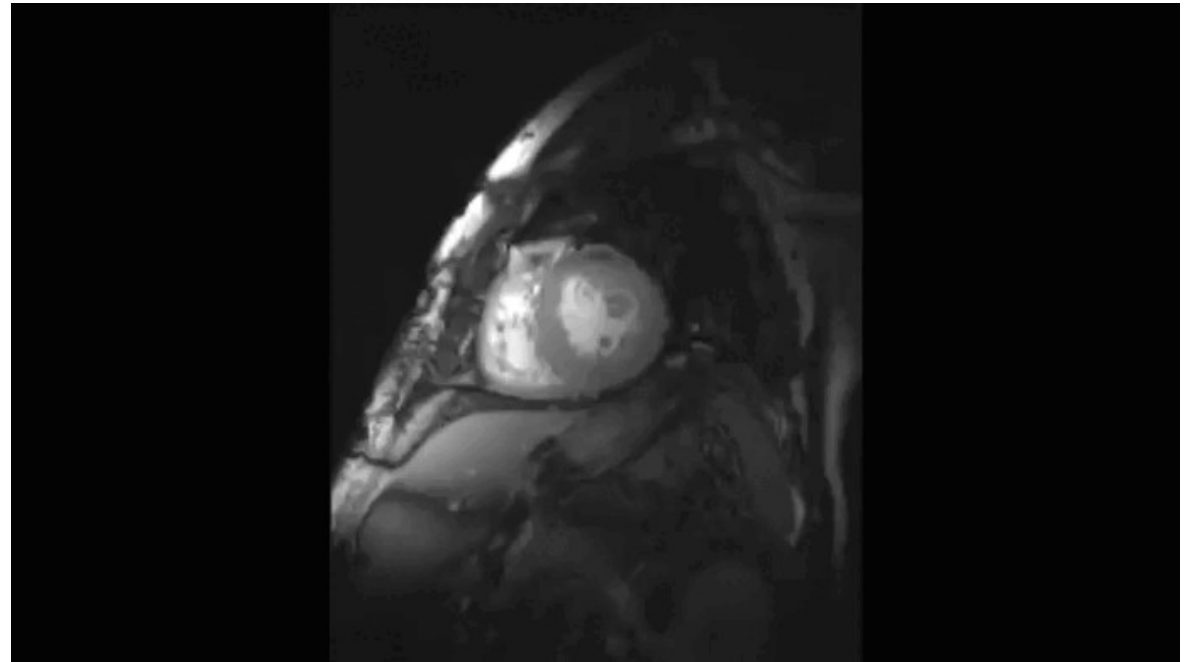
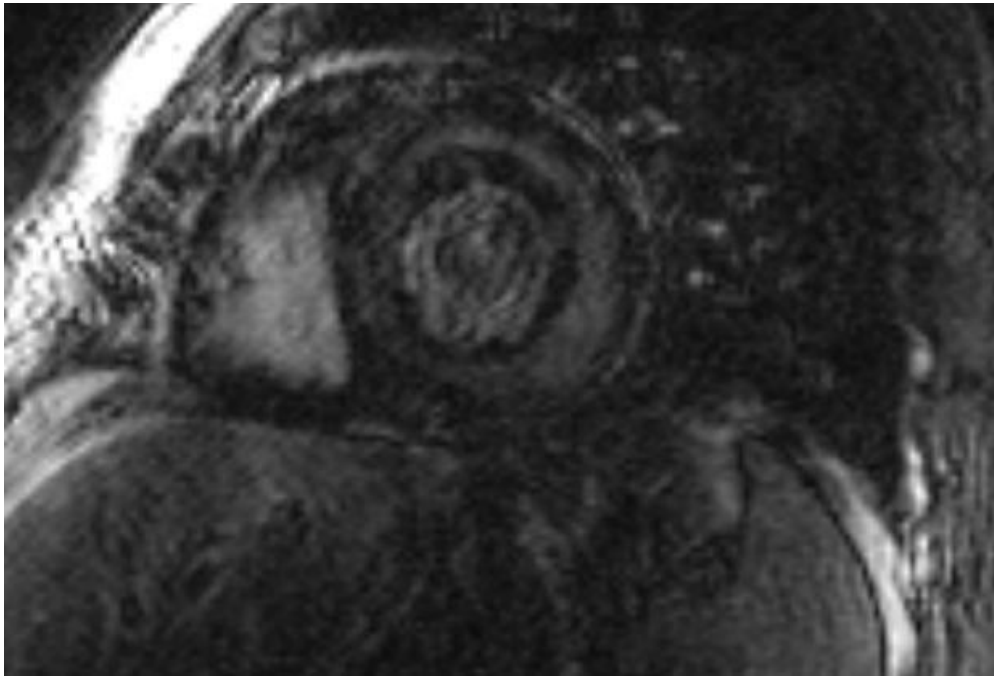
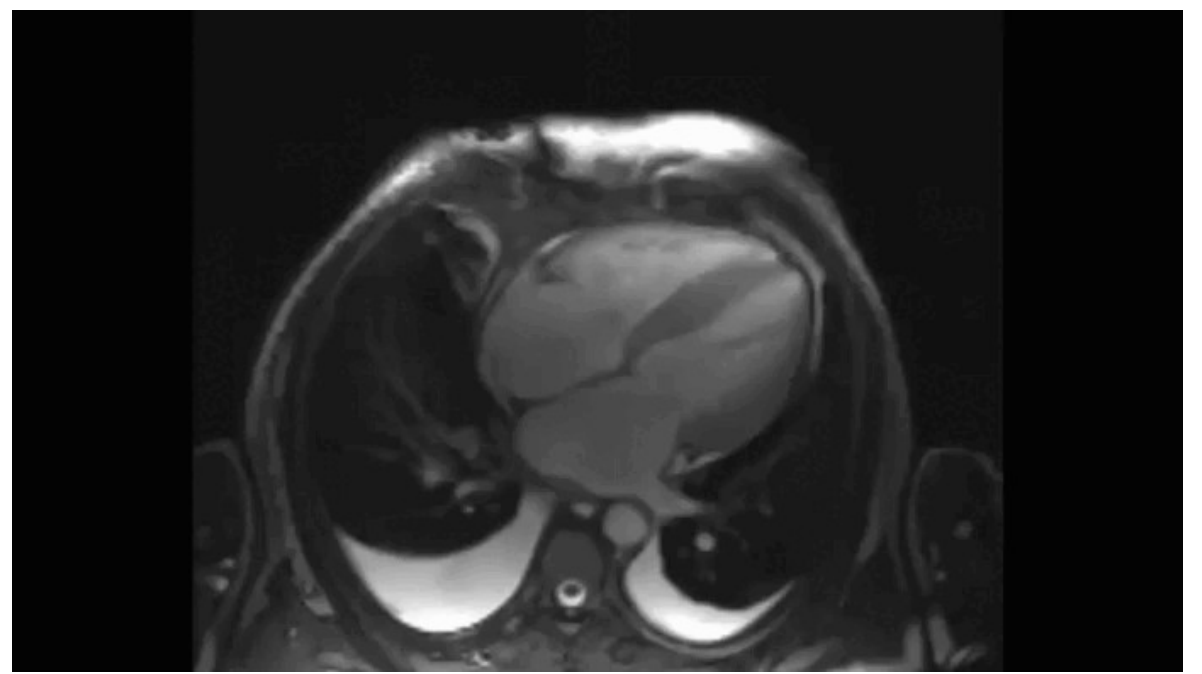


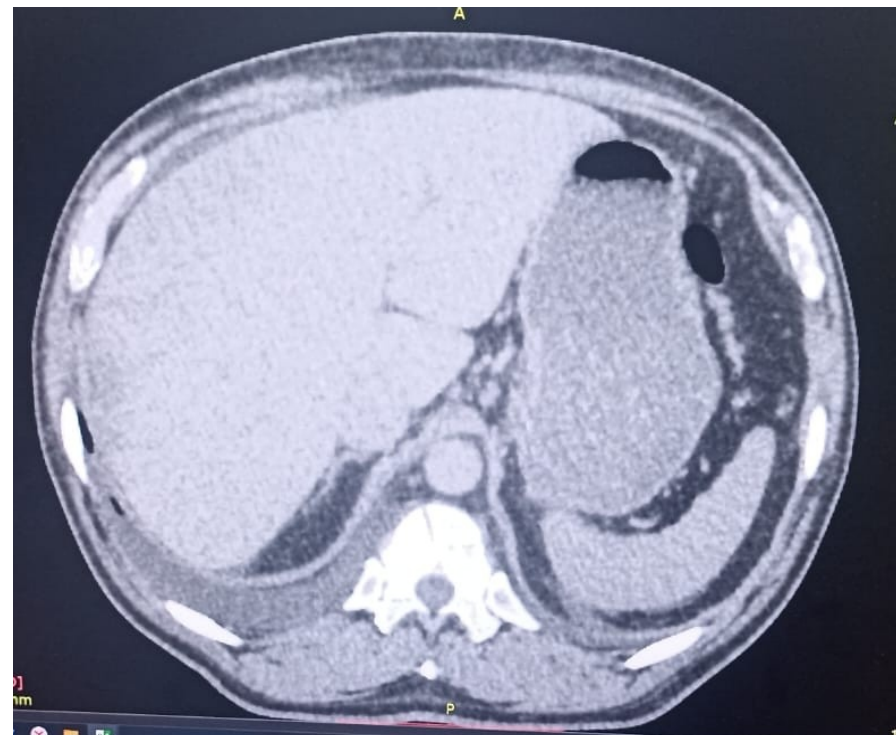
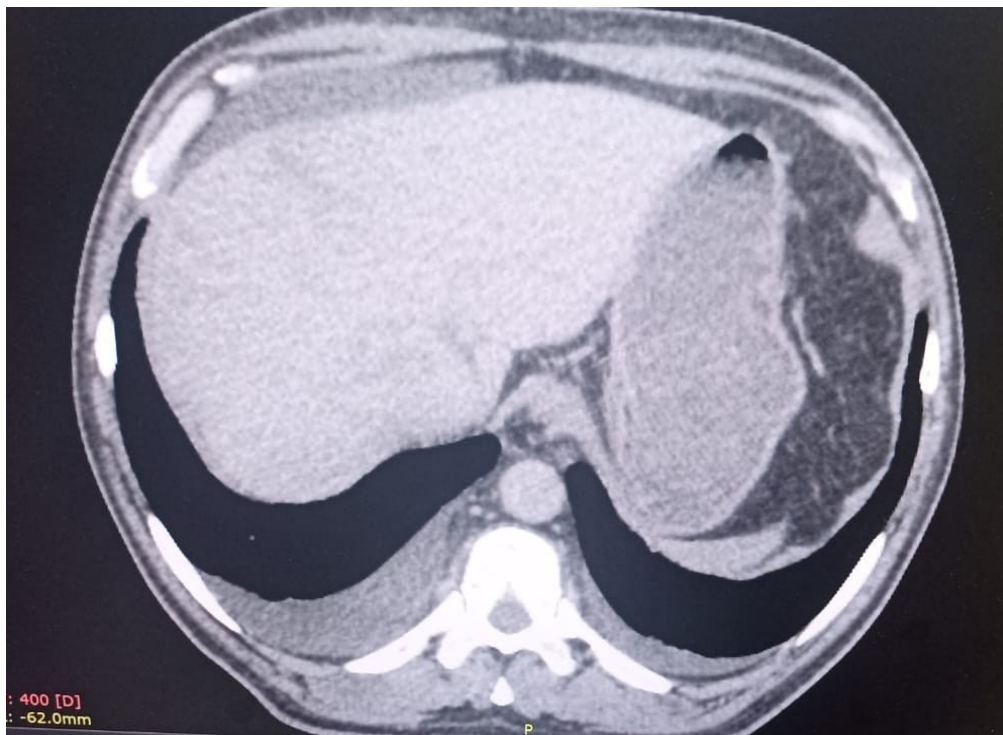
## **Рестриктивная кардиомиопатия**

**Коронарография (10.09.2025):** Правый тип коронарного кровоснабжения сердца. Все эпикардиальные артерии с ровными чёткими контурами, без признаков поражения.



**МРТ сердца с КУ (17.09.2025): МР картина субэндокардиального накопления парамагнетика ЛЖ в отсроченную фазу, что соответствует болезни накопления, вероятнее, амилоидоз сердца. Выпот в плевральных полостях. Снижение ФВ ЛЖ. Гипертрофия миокарда.**





**РКТ ОБП и забрюшинного пространства с КУ (18.09.2025): картина может соответствовать амилоидозу печени. Признаки портальной гипертензии. Асцит.**

- **ТМК с ФГБУ "НМИЦ кардиологии им. академика Е.И. Чазова" (19.09.2025 г.):** У пациента выявляются признаки системного амилоидоза с крайне высоким подозрением на наличие плазмноклеточной дискразии. Рекомендовано как можно быстрее провести исключение AL-амилоидоза: иммунофиксация мочи, сыворотки крови, определение концентрации свободных лёгких цепей в сыворотке крови с последующей консультацией гематолога.
- **ТМК с ФГБУ "НМИЦ гематологии" Минздрава России (22.09.2025):** На основании представленных данных у пациента имеются **клинико-лабораторные признаки системного амилоидоза** (гипертрофическая кардиомиопатия с паттерном накопления РФП в отсроченную фазу, повышение содержания кардиомаркеров, наличие протеинурии, отёчного синдрома). Учитывая удовлетворительное состояние пациента, рекомендована очная консультация.

# Диагноз

- ❖ **Основной:** Амилоидная кардиомиопатия вследствие возможного первичного системного AL-амилоидоза. Амилоидоз печени.
- ❖ **Осложнения:** ХСНсФВ I стадии (ПБ), ФКII. Недостаточность МК (рег. 1-2 ст), ТК (рег.1-2 ст.). Диастолическая дисфункция ЛЖ 3 степени. Признаки систолической и диастолической дисфункции миокарда ПЖ. Двусторонний гидроторакс. Асцит. Легочная гипертензия (СДЛА 45 мм рт. ст.).
- ❖ **Сопутствующий:** Гипертоническая болезнь II ст. Целевой уровень АД достигнут. Риск 4. Гипертрофия ЛЖ. Дислипидемия.

Пациент был направлен в НМИЦ гематологии с последующей госпитализацией в Отделение гематологии и химиотерапии плазмноклеточных дискразий.

Подтверждение диагноза:

- **при гистологическом исследовании** слизистой дёсен и прямой кишки выявлен амилоид;
- **после пункции костного мозга - исключена множественная миелома;**

**Иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи: Моноклональная секреция G $\lambda$  (16,0 г/л) и белка Бенс Джонса  $\lambda$  (эксекреция с мочой - 0,34 г/сутки). Уровень иммуноглобулинов А и М в пределах нормальных значений. В сыворотке повышено содержание  $\lambda$  - свободных легких цепей иммуноглобулинов с дисбалансом соотношения к /  $\lambda$  –СЛЦ.**

<b>Лабораторные показатели (НМИЦ Гематологии)</b>		
<b>Показатель</b>	<b>Значение</b>	<b>Референсные значения</b>
<b>Общий белок</b>	76 г/л	65-85 г/л
<b>IgG</b>	21,31 г/л	7,00–16,00 г/л
<b>М-протеин (IgG<math>\lambda</math>)</b>	16,0 г/л	Отсутствует / не определяется / 0
<b>Свободные <math>\lambda</math>-цепи</b>	771 мг/л	5,70–26,30 мг/л
<b>Свободные к-цепи</b>	14,10 мг/л	3,30–19,40 мг/л
<b>к/<math>\lambda</math></b>	0,02	0,26–1,65
<b>Бенс Джонса <math>\lambda</math> (моча)</b>	0,34 г/сут	$\leq$ 0,14 г/сут
<b>Суточная протеинурия</b>	1,20 г/сут	$\leq$ 0,14 г/сут

## Европейская модификация Mayo 2012 для AL-амилоидоза

Стадия	Критерии	Кол-во положительных факторов	Медиана выживаемости
I	Все три фактора ниже порогов: <ul style="list-style-type: none"> <li>• тропонины &lt; 0,025 µг/л (0,025 нг/мл)</li> <li>• NT-proBNP &lt; 1800 пг/мл</li> <li>• dFLC ≤ 180 мг/л</li> </ul>	0	~94 мес (~7,8 года)
II	Один фактор выше порога	1	~40 мес (~3,3 года)
IIIa	Два фактора выше порога, NT-proBNP < 8500	2	~25-30 мес (~2-2,5 года)
IIIb	Два или три фактора выше порога, NT-proBNP ≥ 8500	3	~6 мес
Пациент	cTnT = 0,1 нг/мл NT-proBNP = 3700 пг/мл dFLC ≈ 757 мг/л	3	~ 25-30 мес (~2-2,5 года)

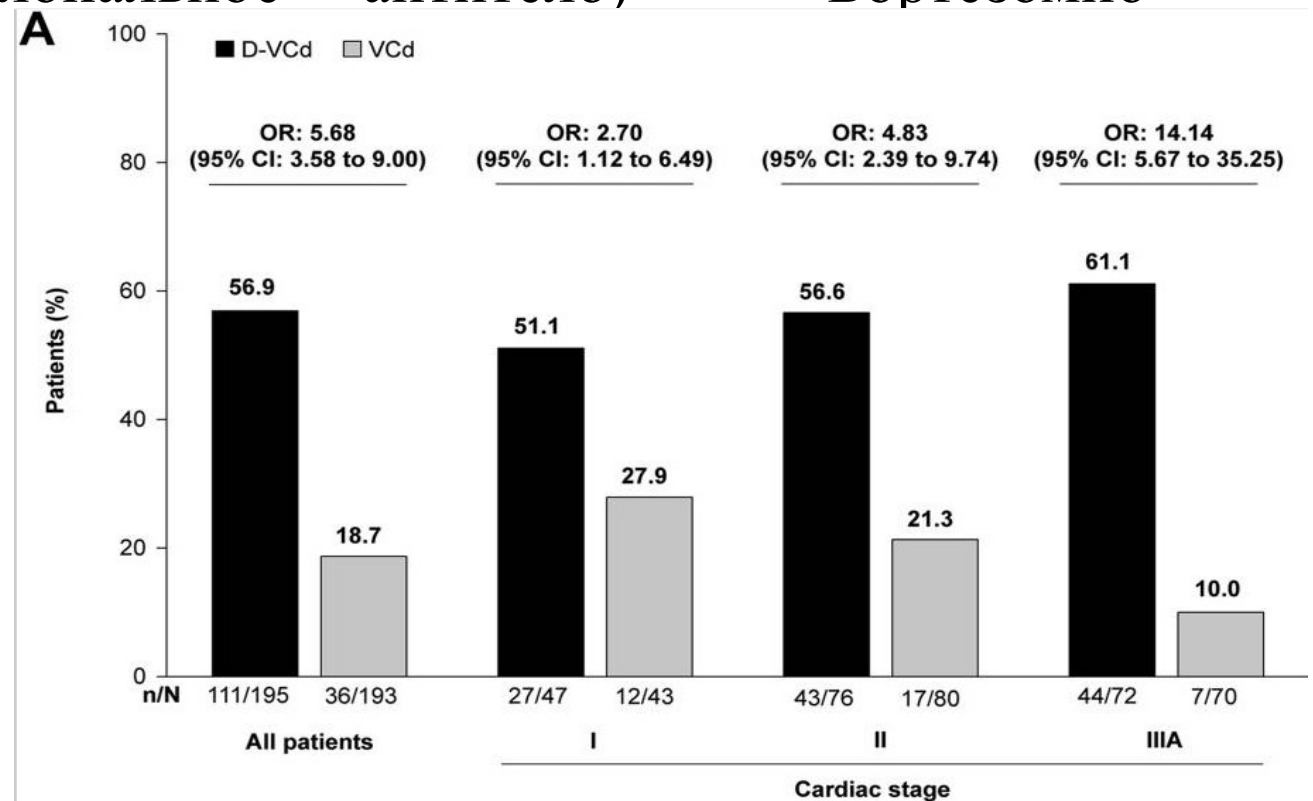
# Современная стратегия терапии AL-амилоидоза

**Цель терапии** – достижение органного и гематологического ответов, в основе которых лежит максимально возможная редукция опухолевого клона плазматических клеток.

## 1.1 "Золотой стандарт" первой линии (Dara-VCd)

Даратумумаб (анти-CD38 моноклональное антитело) + Бортезомиб + Циклофосфамид + Дексаметазон.

**У 56,9%**  
**пациентов**  
достигнут полный  
гематологический  
ответ



1. Kastritis E, et al. Daratumumab-based treatment for immunoglobulin light-chain amyloidosis. *N Engl J Med*. 2021;385(1):46-58.

2. Comenzo R.L., et al. Daratumumab Plus CyBorD for Patients With Newly Diagnosed AL Amyloidosis: Safety and Efficacy by Mayo Stage. *Blood*. 2022; 140(Supplement 1): 165-167. doi: 10.1182/blood-2022-159670.

3. World Health Organization. Guidelines for the management of immunoglobulin light chain amyloidosis. *WHO*. 2022.

# Органный ответ

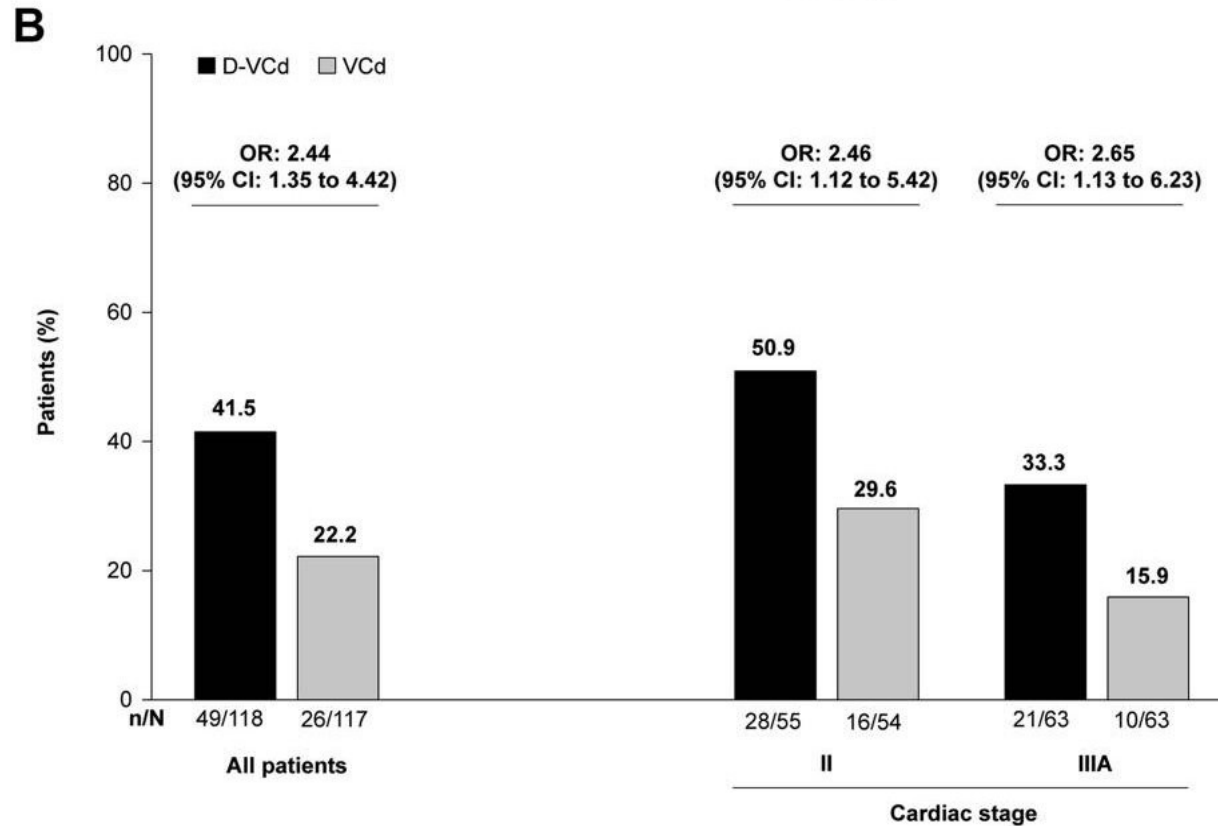


График (B): Кардиальный ответ

**У 41,5% пациентов**  
улучшение функции сердца  
(кардиальный ответ)

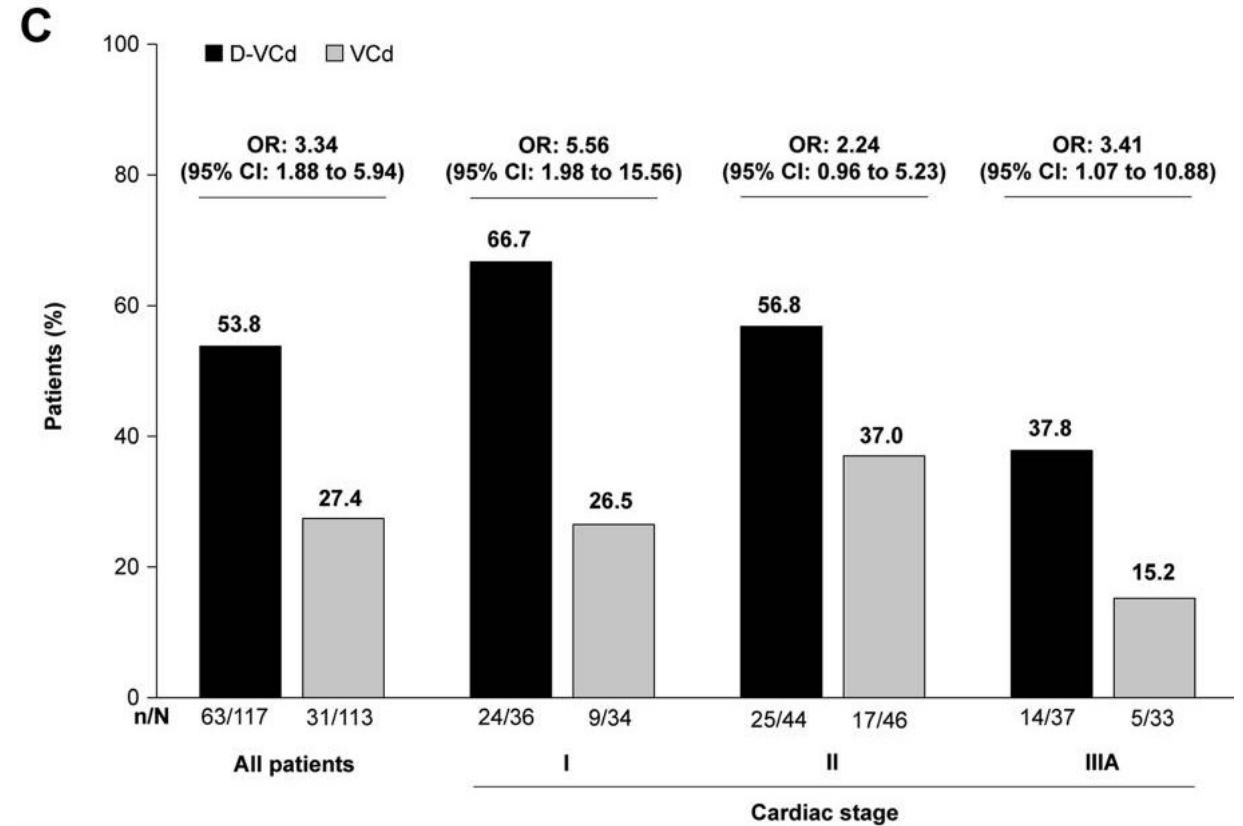


График (C): Почечный ответ

**У 53,8% пациентов**  
улучшение функции почек  
(почечный ответ)

1.Kastritis E, et al. Daratumumab-based treatment for immunoglobulin light-chain amyloidosis. *N Engl J Med.* 2021;385(1):46-58.

2.Comenzo R.L., et al. Daratumumab Plus CyBorD for Patients With Newly Diagnosed AL Amyloidosis: Safety and Efficacy by Mayo Stage. *Blood.* 2022; 140(Supplement 1): 165–167. doi: 10.1182/blood-2022-159670

# Современная стратегия терапии AL-амилоидоза

## 1.2 Альтернативные схемы

- ❖ **VCd** - бортезомиб, циклофосфамид, дексаметазон - инициирована у пациента;
- ❖ **Rd** - леналидомид, дексаметазон;
- ❖ **VMDeX** - бортезомиб, мелфалан, дексаметазон;

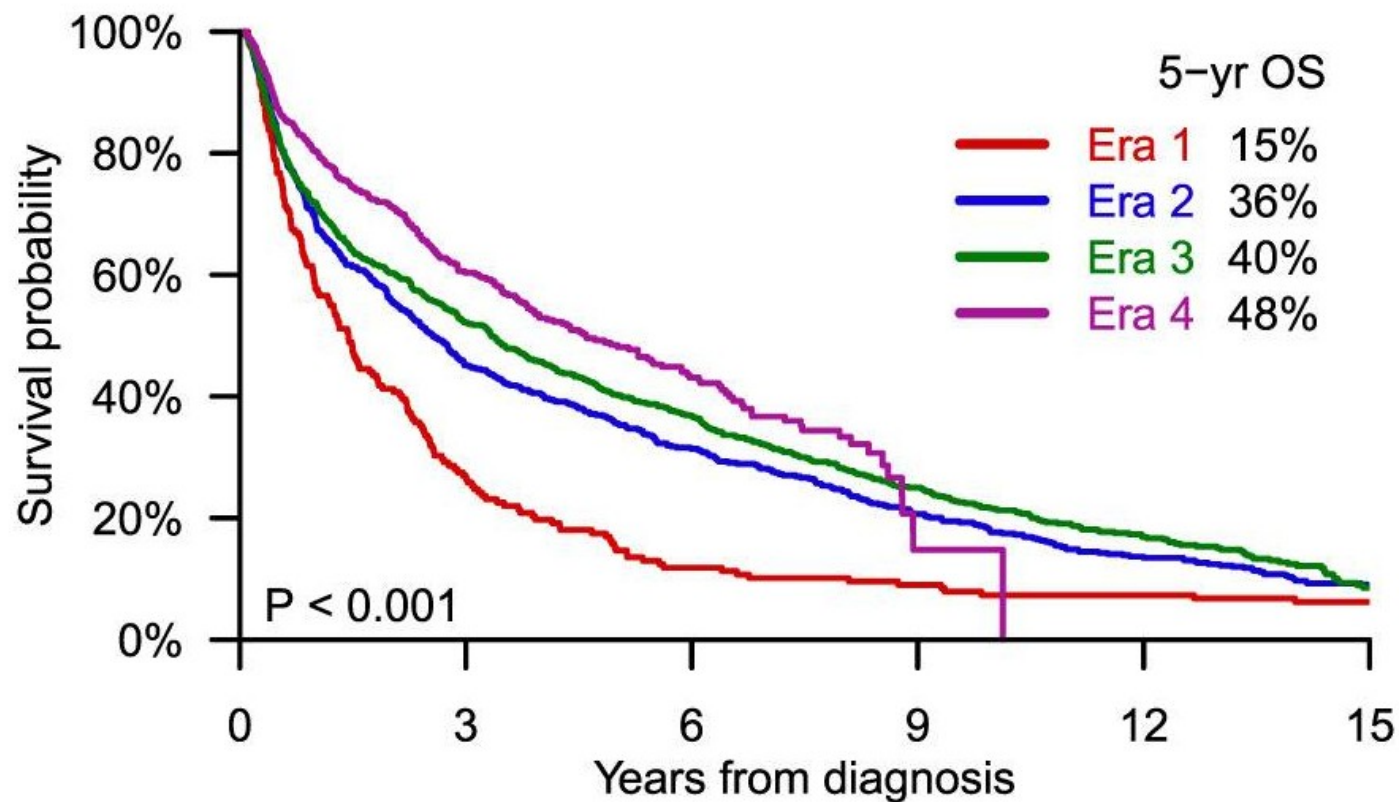
При отсутствии поражения сердца в качестве альтернативной опции, а также при наличии противопоказаний к применению бортезомиба:

- ❖ **RCd** - леналидомид + циклофосфамид + дексаметазон;
- ❖ **RMd** - леналидомид + мелфалан + дексаметазон

## 1.3 Высокодозная химиотерапия с аутоТГСК:

Применяется только у «сохранных» пациентов (без тяжелого поражения сердца) [1]

A. All patients (N = 2337)



Благодаря достижениям в  
терапии **медиана**  
**общей выживаемости**  
у пациентов с AL-  
амилоидозом  
**поднялась с ~1.4 года**  
**в 1980-х**  
до  
**~4.6 года в 2010-х.**

# Сопутствующая терапия

## Терапия сердечной недостаточности [1]

❖ Диуретическая терапия: **петлевые диуретики**.

Основа лечения отечного синдрома, который осложняет течение АКМП.

❖ Антагонисты минералкортикоидных рецепторов (АМКР): **спиронолактон**.

Антифибротическое действие. Калийсберегающий эффект.

Уменьшению количества смерти от сердечно-сосудистых заболеваний, госпитализации по поводу СН или ВСС по сравнению с плацебо в данной группе пациентов [2].

❖ **Ингибиторы натрий-глюкозного котранспортера 2 (иНГКТ2)**.

❖ **Бета-адреноблокаторы (БАБ)**.

❖ **Блокаторы ренин-ангиотензиновой системы - с осторожностью, ввиду частого наличия гипотензии.**

1. Жиров И.В., Насонова С.Н., Моисеева О.М., Рехтина И.Г., Супонева Н.А., Аншелес А.А., Барбараш О.Л., Галявич А.С., Дупляков Д.В., Затейщиков Д.А., Саидова М.А., Чайковская О.Я., Шария М.А., Терещенко С.Н. Амилоидоз сердца: консенсус Евразийской ассоциации кардиологов (ЕАК). Евразийский кардиологические журнал. 2025;(4):6-39. <https://doi.org/10.38109/225-1685-2025-4-6-39>

2. Sperry BW, Hanna M, Shah SJ, Jaber WA, Spertus JA. Spironolactone in Patients With an Echocardiographic HFpEF Phenotype Suggestive of Cardiac Amyloidosis: Results From TOPCAT. JACC Heart Fail. 2021

# Выводы

- ❖ **AL-амилоидоз** — редкое, быстро прогрессирующее системное состояние с высоким риском поздней диагностики; каждый случай очень важен для накопления клинического опыта.
- ❖ Предположить амилоидную природу кардиомиопатии позволили:
  - ❖ Характерный ЭКГ-паттерн низкого вольтажа комплексов QRS и "псевдорубцовых изменений";
  - ❖ Эхокардиографические признаки рестриктивной кардиомиопатии;
  - ❖ МРТ-картина субэндокардиального накопления парамагнетика ЛЖ в отсроченную фазу;
  - ❖ Лабораторные данные (высокий NT-proBNP, тропонин, иммунохимическое исследование сыворотки крови и мочи).
- ❖ Прогноз определяется своевременностью обращения, стадией заболевания и ответом на терапию.