

Дифференциальная диагностика необструктивной гипертрофической кардиомиопатии и амилоидоза сердца при атипичных паттернах отсроченного накопления при магнитно-резонансной томографии: роль анализа деформации миокарда

Магомедова З. М.^{1,2}, Никифорова Т. В.², Щекочихин Д. Ю.^{1,2}, Першина Е. С.^{1,2}, Ковалев К. В.¹, Абдулмажидова Х. С.², Чарая К. В.², Грачев А. Е.³, Сеницын В. Е.⁴, Андреев Д. А.²

¹ГБУЗ города Москвы "Городская клиническая больница № 1 им. Н.И. Пирогова Департамента здравоохранения города Москвы". Москва, Россия; ²ФГАОУ ВО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова" Минздрава России (Сеченовский Университет). Москва, Россия; ³ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр гематологии" Минздрава России. Москва, Россия; ⁴ФГБОУ ВО "Московский государственный университет им. М.В. Ломоносова". Москва, Россия

Цель. Оценить диагностические возможности магнитно-резонансной томографии (МРТ) сердца с использованием параметров деформации миокарда левого желудочка (ЛЖ) в дифференциальной диагностике необструктивной гипертрофической кардиомиопатии (ГКМП) и амилоидоза сердца.

Материал и методы. В одноцентровое ретроспективное наблюдательное исследование включены 48 пациентов: 23 с необструктивной ГКМП и 25 с амилоидозом сердца (AL- и ATTR-типы). Всем пациентам выполнена МРТ сердца с контрастированием. Оценивали морфофункциональные параметры ЛЖ, паттерны отсроченного контрастирования и показатели глобальной и региональной деформации миокарда (2D и 3D strain). Статистический анализ включал сравнение групп и ROC-анализ для определения диагностической значимости strain-параметров.

Результаты. Атипичные паттерны отсроченного контрастирования или его отсутствие выявлены у 22% пациентов, что затрудняло визуальную дифференциацию между ГКМП и амилоидной кардиомиопатией. Среди параметров деформации миокарда наиболее значимые различия между группами выявлены для радиальной 3D-деформации ЛЖ, которая была достоверно ниже у пациентов с амилоидной кардиомиопатией по сравнению с ГКМП (30,00±17,92 vs 45,98±20,16%; p=0,003). Пороговое значение 3D radial strain <29,1% обеспечивало чувствительность 87% и специфичность 57% в дифференциальной диагностике данных заболеваний. Различия по показателям продольной и циркулярной деформации не достигли статистической значимости.

Заключение. Параметры деформации миокарда, в частности радиальная 3D-деформация ЛЖ, обладают высокой диагностической ценностью при дифференциальной диагностике необструктивной

ГКМП и кардиального амилоидоза, особенно в случаях атипичных или отсутствующих паттернов отсроченного контрастирования. Анализ деформации миокарда может рассматриваться как перспективный бесконтрастный метод, расширяющий диагностические возможности МРТ сердца и создающий предпосылки для внедрения коротких скрининговых МР-протоколов у пациентов с гипертрофией миокарда неясного генеза.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография сердца, деформация миокарда, гипертрофическая кардиомиопатия, амилоидоз сердца, гипертрофия левого желудочка.

Отношения и деятельность: нет.

Поступила 26/01-2026

Рецензия получена 21/03-2026

Принята к публикации 04/05-2026



Для цитирования: Магомедова З. М., Никифорова Т. В., Щекочихин Д. Ю., Першина Е. С., Ковалев К. В., Абдулмажидова Х. С., Чарая К. В., Грачев А. Е., Сеницын В. Е., Андреев Д. А. Дифференциальная диагностика необструктивной гипертрофической кардиомиопатии и амилоидоза сердца при атипичных паттернах отсроченного накопления при магнитно-резонансной томографии: роль анализа деформации миокарда. *Кардиоваскулярная терапия и профилактика*. 2026;25(5):4598. doi: 10.15829/1728-8800-2026-4598. EDN: HCFKZG

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author):

e-mail: magomedova.zainab.97@mail.ru

[Магомедова З. М.* — врач-рентгенолог отделения магнитно-резонансной и компьютерной томографии ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова, аспирант кафедры кардиологии, ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0000-0001-6753-1525, Никифорова Т. В. — аспирант кафедры кардиологии, ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0000-0003-3072-8951, Щекочихин Д. Ю. — к.м.н., доцент кафедры кардиологии, ультразвуковой и функциональной диагностики, руководитель научно-исследовательского отдела кардиологии, ORCID: 0000-0002-8209-2791, Першина Е. С. — к.м.н., зам. главного врача по перспективному развитию, руководитель Центра лучевой диагностики, ORCID: 0000-0002-3952-6865, Ковалев К. В. — врач-рентгенолог отделения магнитно-резонансной и компьютерной томографии, ORCID: 0009-0004-4841-041X, Абдулмажидова Х. С. — студент Института клинической медицины, ORCID: 0009-0008-5064-7802, Чарая К. В. — к.м.н., ассистент кафедры кардиологии, ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0000-0002-7071-5752, Грачев А. Е. — к.м.н., врач-гематолог отделения химиотерапии гематологических заболеваний, ORCID: 0000-0003-4950-523X, Сеницын В. Е. — д.м.н., профессор, руководитель отдела лучевой диагностики и зав. кафедрой лучевой диагностики и терапии, ORCID: 0000-0002-5649-2193, Андреев Д. А. — д.м.н., профессор, зав. кафедрой кардиологии, ультразвуковой и функциональной диагностики, ORCID: 0000-0002-0276-7374].

Адреса организаций авторов: Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы "ГКБ № 1 им. Н.И. Пирогова", Ленинский проспект, д. 8, Москва, 119049, Россия; ФГАОУ ВО "Первый МГМУ им. И.М. Сеченова" Минздрава России (Сеченовский Университет), ул. Трубецкая, д. 8, стр. 2, Москва, 119048, Россия; ФГБУ "НМИЦ гематологии" Минздрава России, Новый Зыковский проезд, д. 4, Москва, 125167, Россия; ФГБОУ ВО "МГУ им. М.В. Ломоносова", Ленинские горы, д. 1, Москва, 119991, Россия.

Addresses of the authors' institutions: N.I. Pirogov City Clinical Hospital No. 1, Leninsky Prospekt, 8, Moscow, 119049, Russia; Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University), Ministry of Health of the Russian Federation, Trubetskaya str., 8, bld. 2, Moscow, 119048, Russia; National Medical Research Center for Hematology of the Ministry of Health of the Russian Federation, Novy Zykovsky Proezd, 4, Moscow, 125167, Russia; M.V. Lomonosov Moscow State University, Leninskie Gory, 1, Moscow, 119991, Russia.

Differential diagnosis of non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis with atypical delayed enhancement patterns on magnetic resonance imaging: the role of myocardial strain analysis

Magomedova Z. M.^{1,2}, Nikiforova T. V.², Shchekochikhin D. Yu.^{1,2}, Pershina E. S.^{1,2}, Kovalev K. V.¹, Abdulmazhidova H. S.², Charaya K. V.², Grachev A. E.³, Sinitsyn V. E.⁴, Andreev D. A.²

¹Pirogov City Clinical Hospital № 1. Moscow, Russia; ²I. M. Sechenov First Moscow State Medical University. Moscow, Russia; ³National Medical Research Center for Hematology. Moscow, Russia; ⁴Lomonosov Moscow State University. Moscow, Russia

Aim. To evaluate the diagnostic potential of cardiac magnetic resonance imaging (MRI) using left ventricular (LV) myocardial strain parameters in the differential diagnosis of non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy (HCM) and cardiac amyloidosis.

Material and methods. This single-center, retrospective, observational study included 48 patients as follows: 23 with non-obstructive HCM and 25 with cardiac amyloidosis (AL and ATTR types). All patients underwent contrast-enhanced cardiac MRI. Left ventricular morphofunctional parameters, delayed enhancement patterns, and global and regional myocardial strain indices (2D and 3D strain) were assessed. Statistical analysis included group comparisons and ROC analysis to determine the diagnostic significance of strain parameters.

Results. Atypical patterns of delayed enhancement or its absence were detected in 22% of patients, complicating imaging differentiation between HCM and amyloid cardiomyopathy. Among myocardial strain parameters, the most significant differences between groups were found for 3D radial strain of the LV, which was significantly lower in patients with amyloid cardiomyopathy compared to HCM ($30,00 \pm 17,92$ vs $45,98 \pm 20,16\%$; $p=0,003$). A 3D radial strain cutoff value $<29,1\%$ provided a sensitivity of 87% and a specificity of 57% in the differential diagnosis of these diseases. Differences in longitudinal and circumferential strain did not reach statistical significance.

Conclusion. Myocardial strain parameters, particularly LV 3D radial strain, have high diagnostic value in the differential diagnosis of non-obstructive HCM and cardiac amyloidosis, especially in cases of atypical or absent delayed enhancement patterns. Myocardial strain analysis can be considered a promising non-contrast method that expands the diagnostic potential of cardiac MRI and creates the rationale for short MRI screening protocols in patients with myocardial hypertrophy of unknown origin.

Keywords: cardiac magnetic resonance imaging, myocardial strain, hypertrophic cardiomyopathy, cardiac amyloidosis, left ventricular hypertrophy.

Relationships and Activities: none.

Magomedova Z. M.* ORCID: 0000-0001-6753-1525, Nikiforova T. V. ORCID: 0000-0003-3072-8951, Shchekochikhin D. Yu. ORCID: 0000-0002-8209-2791, Pershina E. S. ORCID: 0000-0002-3952-6865, Kovalev K. V. ORCID: 0009-0004-4841-041X, Abdulmazhidova H. S. ORCID: 0009-0008-5064-7802, Charaya K. V. ORCID: 0000-0002-7071-5752, Grachev A. E. ORCID: 0000-0003-4950-523X, Sinitsyn V. E. ORCID: 0000-0002-5649-2193, Andreev D. A. ORCID: 0000-0002-0276-7374.

*Corresponding author:

magomedova.zainab.97@mail.ru

Received: 26/01-2026

Revision Received: 21/03-2026

Accepted: 04/05-2026

For citation: Magomedova Z. M., Nikiforova T. V., Shchekochikhin D. Yu., Pershina E. S., Kovalev K. V., Abdulmazhidova H. S., Charaya K. V., Grachev A. E., Sinitsyn V. E., Andreev D. A. Differential diagnosis of non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis with atypical delayed enhancement patterns on magnetic resonance imaging: the role of myocardial strain analysis. *Cardiovascular Therapy and Prevention*. 2026;25(5):4598. doi: 10.15829/1728-8800-2026-4598. EDN: HCFKZG

АКМП — амилоидная кардиомиопатия, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, КМП — кардиомиопатия, ЛЖ — левый желудочек, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, ФВ — фракция выброса, ФК — функциональный класс, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, AL — light-chain amyloidosis (амилоидоз легких цепей), ATTR — transthyretin amyloidosis (транстиретиновый амилоидоз), AUC — area under the curve (площадь под кривой), ROC — receiver operating characteristic (рабочая характеристика приёмника).

Введение

Синдром гипертрофии миокарда включает в себя различные заболевания, среди которых наиболее клинически значимыми являются гипертрофическая (ГКМП) кардиомиопатия (КМП) и амилоидоз сердца. Эти заболевания могут проявляться схожими клиническими и морфологическими признаками, такими как утолщение стенок миокарда и нарушение диастолической функции [1, 2]. Магнитно-резонансная томография (МРТ) с контрастированием является основой диагностики структурных изменений миокарда при данных КМП. Метод позволяет выявить характерные паттерны отсроченного накопления контрастного средства, специфичные для каждого заболевания. Однако в клинической практике существуют ситуации, когда дифференциация ГКМП и амилоидная КМП (АКМП) может быть затруднена. Это связано с наличием

атипичных форм отсроченного накопления как при ГКМП, так и при АКМП, что приводит к схожим изменениям либо отсутствию контрастирования вообще [3, 4]. Например, при АКМП может наблюдаться фокальное накопление контраста, имитирующее картину, типичную для ГКМП, особенно на ранних стадиях заболевания. В то же время при ГКМП могут встречаться паттерны отсроченного накопления, затрудняющие дифференциальную диагностику. Иногда у пациентов с АКМП может наблюдаться атипичная картина с асимметричным утолщением межжелудочковой перегородки (МЖП) и с обструкцией выносящего тракта левого желудочка (ЛЖ) и передне-систолическим движением передней створки митрального клапана, напоминающим obstructивную ГКМП [5-7].

Точная дифференциальная диагностика фенокопий КМП имеет решающее значение для надлежа-

Ключевые моменты

Что известно о предмете исследования?

- Гипертрофическая кардиомиопатия и амилоидоз сердца характеризуются утолщением миокарда и могут иметь сходную картину при магнитно-резонансной томографии.
- При нетипичном распределении контраста или его отсутствии различить эти заболевания по данным визуализации может быть сложно.

Что добавляют результаты исследования?

- Показано, что количественная оценка деформации миокарда улучшает дифференциальную диагностику между гипертрофической кардиомиопатией и амилоидозом сердца.
- Радиальная деформация миокарда левого желудочка продемонстрировала наибольшую диагностическую ценность и может использоваться в бесконтрастных протоколах исследования.

Key messages

What is already known about the subject?

- Hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis are characterized by myocardial thickening and can have similar patterns on magnetic resonance imaging.
- With atypical contrast distribution or its absence, distinguishing between these diseases using imaging data can be difficult.

What might this study add?

- Quantitative assessment of myocardial strain has been shown to improve the differential diagnosis between hypertrophic cardiomyopathy and cardiac amyloidosis.
- Left ventricular radial myocardial strain demonstrated the greatest diagnostic value and can be used in non-contrast imaging protocols.

шего лечения заболевания, как подчеркивается как Европейским обществом кардиологов, так и классификациями MOGE(s) (Morphofunctional phenotype, Organ/system involvement, Genetic inheritance pattern, Etiological annotation, functional Status) [8, 9].

Новые режимы бесконтрастной МРТ, в т.ч. технология оценки деформации миокарда (strain analysis), открывают дополнительные возможности для дифференциальной диагностики [10]. В настоящем исследовании акцент сделан на диагностической ценности деформации миокарда при наличии атипичных или отсутствующих паттернов отсроченного контрастирования.

Цель исследования — оценить диагностические возможности МРТ сердца, включая анализ деформации миокарда ЛЖ, в дифференциальной диагностике заболеваний с гипертрофическим фенотипом, в частности необструктивной ГКМП и АКМП.

Материал и методы

Дизайн исследования. Проведено одноцентровое ретроспективное обсервационное исследование, включавшее анализ медицинской документации пациентов с подтвержденным диагнозом АКМП и необструктивной ГКМП.

Исследование проведено с использованием результатов МРТ сердца с контрастированием, полученных в период с 01.01.2019 по 15.12.2025.

Критерии включения:

- установленный диагноз КМП вследствие AL- и ATTR-амилоидоза в соответствии с принятыми рекомендациями Американского [11, 12], Европейского обществ кардиологов [13] и Российскими клиническими рекомендациями по диагностике и лечению системного амилоидоза [14];

- установленный диагноз необструктивной ГКМП в соответствии с принятыми рекомендациями (Междуна-

родная классификация болезней 10 пересмотра, МКБ-10: I42.2 — другая ГКМП) [8, 15, 16].

- наличие результатов МРТ сердца с контрастированием.

В исследование включали истории болезни пациентов, наблюдавшихся как амбулаторно, так и стационарно на базе Городской клинической больницы № 1 им. Н. И. Пирогова (г. Москва).

Проведён анализ архивных данных, включавших результаты клинических осмотров, анализов крови, электрокардиографии, эхокардиографии и МРТ сердца.

МРТ сердца пациентам проводили с помощью томографов Vantage ExelArt TOSHIBA 1.5 Тл и Philips Ingenia 1.5 Тл Evolution с использованием протоколов, оптимизированных для диагностики АКМП. С целью оценки морфологии сердца, функции желудочков и признаков амилоидного отложения применяли определённую последовательность протоколов сканирования [17, 18]:

1. Выполнение серии топограмм (локалайзеров) в 3-х плоскостях для дальнейшего планирования исследования.

2. Кино-МРТ в режиме SSFP (steady-state free precession) в 2-, 3- и 4-камерной проекции, а также в серии коротких осей, покрывающих ЛЖ от основания до верхушки.

3. T2-взвешенные изображения с подавлением сигнала от жировой ткани.

4. T2-взвешенные импульсные последовательности с подавлением сигнала от крови (Black Blood).

5. TI scout (Look-Locker) последовательность через 8-10 мин после введения контрастного средства для определения оптимального времени инверсии (TI) миокарда или последовательность инверсия-восстановление с фазочувствительной реконструкцией (phase-sensitive inversion recovery, PSIR).

6. Постконтрастные T1-взвешенные изображения для оценки отсроченного контрастирования миокарда через 10-15 мин после введения контрастного препарата.

Все исследования проводили с электрокардиографической синхронизацией и задержкой дыхания паци-

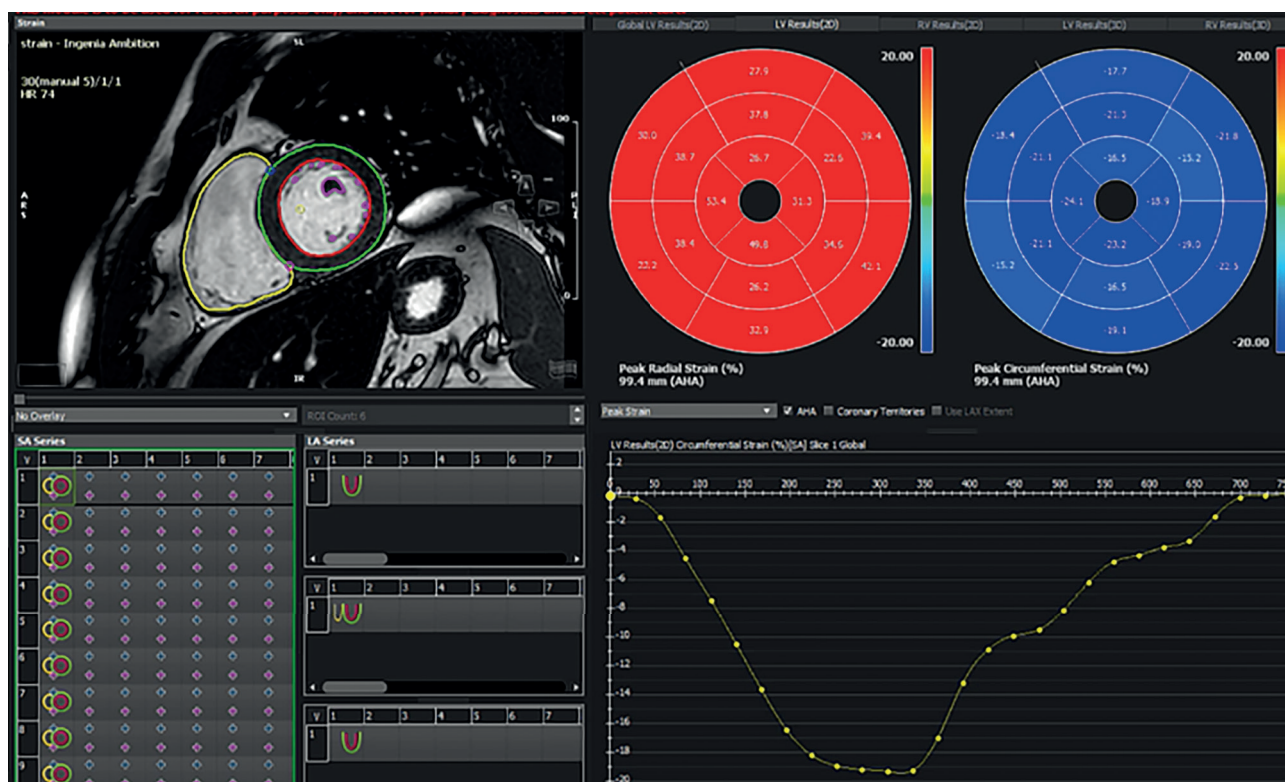


Рис. 1 Интерфейс программы cvi42 (Circle Cardiovascular Imaging, Канада) при анализе деформации миокарда ЛЖ методом feature tracking. Верхний левый квадрант — кино-MPT в режиме SSFP в плоскости короткой оси: автоматически размеченные контуры эндокарда (красная линия), эпикарда (зелёная линия) и правого желудочка (жёлтая линия). Верхний правый квадрант: красная шкала — карта пиковой радиальной деформации (*Peak Radial Strain*, %) по 17-сегментной модели АНА; синяя шкала — карта пиковой циркулярной деформации (*Peak Circumferential Strain*, %).

Нижний правый квадрант — временная кривая циркулярной деформации (*LV Circumferential Strain*, 2D, *срез 1*): по оси X — время в миллисекундах (фазы сердечного цикла), по оси Y — значение деформации в %. Нижний левый квадрант — матрица киноизображений по коротким и длинным осям ЛЖ с нанесёнными контурами.

Примечание: ЛЖ — левый желудочек, АНА — American Heart Association. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

ентом при необходимости. Толщина срезов составляла 6–8 мм, межсрезовой интервал — 2 мм. Общее время исследования составило ~45–60 мин.

В качестве основного исхода исследования оценивали диагностическую точность показателей деформации миокарда (стрейнов) в сравнении с контрастной МРТ для дифференциальной диагностики АКМП и ГКМП. Анализировали следующие параметры: линейные и объёмные характеристики ЛЖ, паттерны отсроченного контрастирования, а также глобальные и региональные показатели продольной, циркулярной и радиальной деформации миокарда. Определяли чувствительность, специфичность, положительную и отрицательную прогностическую ценность стрейн-параметров при МРТ сердца с контрастированием.

В данном исследовании сформированы две основные группы пациентов:

- 1-я группа — пациенты с КМП вследствие AL-или АТТР-амилоидоза;
- 2-я группа — пациенты с ГКМП.

Деформация миокарда (*strain*) представляет собой относительное изменение длины миокардиального сегмента в процессе сердечного цикла и является количественной характеристикой его сократительной функции [19]. В рамках МРТ сердца расчёт *strain* выполняется методом feature tracking (CMR-FT) на основе стандартных кино-

MPT изображений в режиме SSFP длинной и короткой оси ЛЖ. Для оценки использовали программное обеспечение cvi42 (Circle Cardiovascular Imaging Inc., Канада). Программное обеспечение автоматически выделяет эндокардиальный и эпикардиальный контуры ЛЖ во время диастолы, после чего выполняется их автоматическое или полуавтоматическое распространение на остальные фазы с последующим трекингом смещения пикселей (рисунком 1).

В зависимости от направления деформации выделяют три основных типа деформации миокарда [19]:

- Продольная деформация (*longitudinal strain*) — отражает укорочение миокарда от основания к верхушке (обычно имеет отрицательные значения);
- Циркулярная деформация (*circumferential strain*) — характеризует сокращение по окружности ЛЖ (отрицательные значения);
- Радиальная деформация (*radial strain*) — отражает утолщение стенки миокарда (положительные значения).

Расчёт *strain* может выполняться как в 2-мерном (2D), так и в 3-мерном (3D) режиме:

- 2D *strain* рассчитывается на отдельных срезах (короткая или длинная ось) и учитывает движение в плоскости изображения;
- 3D *strain* учитывает пространственное движение миокарда во всех направлениях, что повышает точность

Таблица 1

Клинико-демографические показатели пациентов

Показатель	Вся когорта (n=48)	ГКМП (n=23)	АКМП (n=25)	p
Демографические признаки				
Возраст, лет, M±SD	63,4±14,4	55,2±13,1	70,6±11,2	<0,001
Мужчины, n (%)	32 (67)	15 (65)	17 (68)	0,37
МРТ сердца				
КДО, мл/м ² , M±SD	72,7±18,8	71,2±16,4	74,1±21,6	0,6
КСО, мл/м ² , Me [Q25; Q75]	22,5 [20; 33,3]	23 [19; 31]	29 [21; 37]	0,19
УО, мл/м ² , M±SD	43,4±10,6	45,1±8,2	41,8±12,3	0,29
Масса, г/м ² , Me [Q25; Q75]	90 [72; 105,3]	90 [71,5; 103]	91 [77; 106]	0,56
ФВ ЛЖ, %, Me [Q25; Q75]	63,5 [53,8; 68,3]	65 [58,5; 68,5]	58 [51; 68]	0,03
МЖП, мм, Me [Q25; Q75]	20 [18; 24]	18 [17; 20]	16 [13; 18]	<0,003
ЗСЛЖ, мм, M±SD	13,1±3,2	13,8±2,8	12,5±3,4	0,17
Сопутствующие заболевания и анамнестические признаки, n (%)				
Фибрилляция предсердий	20 (41,7)	8 (34,8)	13 (52)	0,39
Гипертоническая болезнь	23 (47,9)	17 (73,9)	6 (24,0)	0,001
Сахарный диабет 2 типа	6 (12,5)	5 (21,7)	1 (4,0)	0,09
Полинейропатия	8 (16,7)	3 (13)	5 (20)	0,70
Имплантация электрокардиостимулятора	6 (12,5)	3 (13)	3 (12)	1,00
ХСН II ФК NYHA	16 (33,3)	3 (13,0)	13 (52,0)	0,006
ХСН III ФК NYHA	13 (27,1)	1 (4,3)	12 (48,0)	0,001
Перенесённый ранее инфаркт миокарда	10 (20,8)	5 (22)	5 (20)	1,00
Реваскуляризация в анамнезе	7 (14,6)	3 (13)	4 (16)	1,00
Атриовентрикулярная блокада I-й ст.	5 (20)	3 (13)	8 (16,7)	0,70

Примечание: ЗСЛЖ — задняя стенка левого желудочка, КДО — конечно-диастолический объем, КСО — конечно-систолический объем, МЖП — межжелудочковая перегородка, МРТ — магнитно-резонансная томография, УО — ударный объем, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, ФВ ЛЖ — фракция выброса левого желудочка, ФК — функциональный класс, ЭКС — электрокардиостимулятор, NYHA — New York Heart Association, Me [Q25; Q75] — медиана [интерквартильный размах], M±SD — среднее±стандартное отклонение.

оценки деформации и снижает влияние выхода сегмента из плоскости сканирования.

Глобальные значения strain рассчитываются как усреднённые показатели по всем сегментам ЛЖ в соответствии с 17-сегментной моделью АНА (American Heart Association, Американской Ассоциации Сердца), тогда как региональные показатели позволяют оценивать локальные нарушения сократимости.

Методы регистрации исходов. Обработка и анализ изображений проводили с помощью специализированного программного обеспечения cvi42 (Circle Cardiovascular Imaging Inc., Канада).

Результаты МРТ сердца проанализированы двумя независимыми рентгенологами, прошедшими специальное обучение и имеющими опыт работы в области визуализации сердца.

Фиксировали изменения объёмных и линейных показателей ЛЖ. Выявляли паттерны контрастирования миокарда и проводили оценку деформации миокарда ЛЖ.

Работа выполнена без задействования грантов и финансовой поддержки от общественных, некоммерческих и коммерческих организаций.

Этическая экспертиза. Исследование одобрено локальным этическим комитетом ФГАОУ ВО "Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова" (протокол № 15-24 от 06.06.2024).

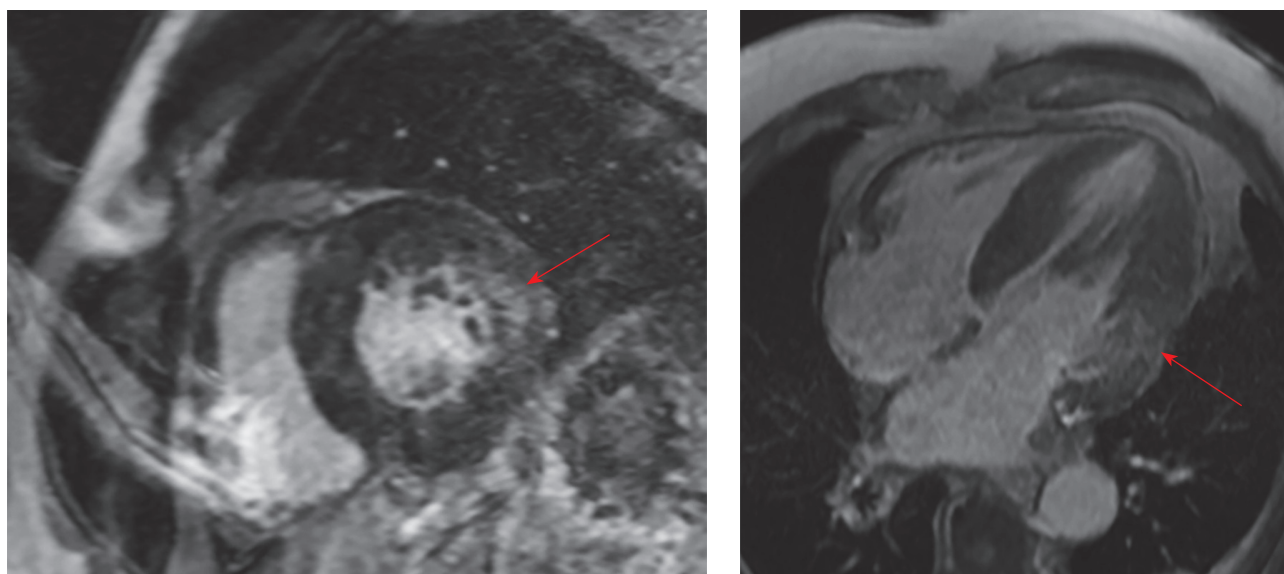
Статистический анализ. Принципы расчёта размера выборки. Предварительный расчёт размера выборки не

проводился в связи с редкостью изучаемого заболевания (АКМП). В исследование были включены все пациенты, соответствовавшие критериям включения.

Методы статистического анализа данных. Для сравнения качественных признаков использовали тест χ^2 или точный тест Фишера. Для сравнения групп по количественным признакам применяли параметрический t-тест Стьюдента при нормальном распределении данных и непараметрический критерий Манна-Уитни при распределении, отличном от нормального. Количественные показатели с нормальным распределением представлены в виде среднего значения и стандартного отклонения (M±SD), при распределении, отличном от нормального, — в виде медианы и интерквартильного размаха (Me [Q25; Q75]). Для оценки диагностической значимости параметров деформации миокарда выполняли ROC-анализ с определением площади под кривой (AUC — area under the curve), пороговых значений, чувствительности и специфичности. Различия считали статистически значимыми при p<0,05.

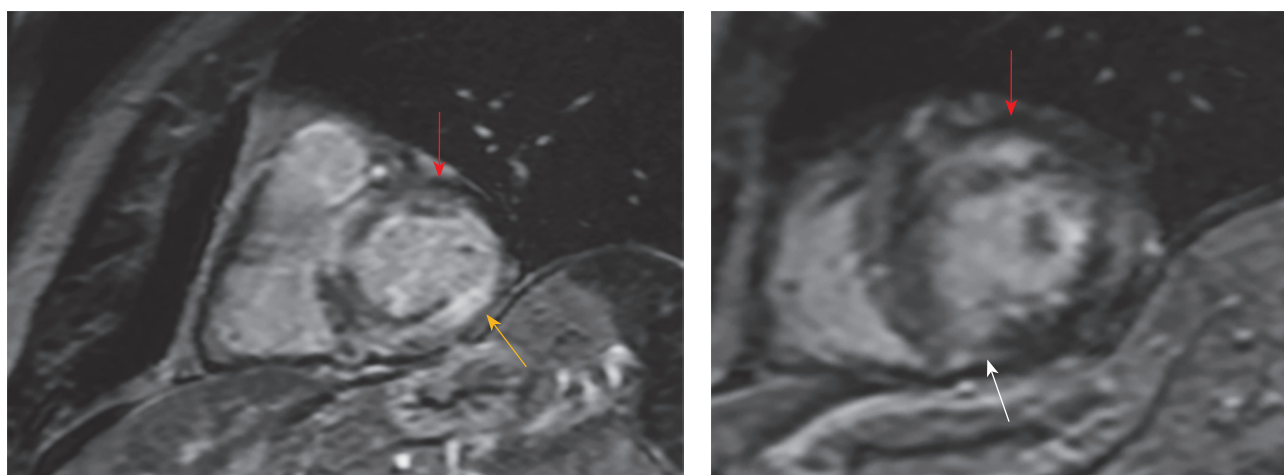
Результаты

В исследование были включены 48 пациентов: 25 с подтвержденным диагнозом АКМП (13 — АТТР, 12 — АЛ) и 23 с необструктивной ГКМП. Средний возраст составил 63,6±14 лет; мужчины составляли 67% от общего числа пациентов.



А
Б
Рис. 2 МРТ при необструктивной ГКМП — субэндокардиальное накопление в базальном и среднем передне-перегородочных сегментах миокарда (красные стрелки).

Примечание: ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, МРТ — магнитно-резонансная томография.



А
Б
Рис. 3 МРТ сердца при кардиальном амилоидозе типа ATTR. Отмечается интрамиокардиальное накопление контрастного препарата в базальном передне-перегородочном и средних переднем и переднебоковых сегментах (красные стрелки), фокальное интрамиокардиальное накопление в среднем ниже-перегородочном сегменте (insertion point — белая стрелка), трансмуральное в базальных нижнебоковом и нижнем сегментах миокарда ЛЖ (желтая стрелка).

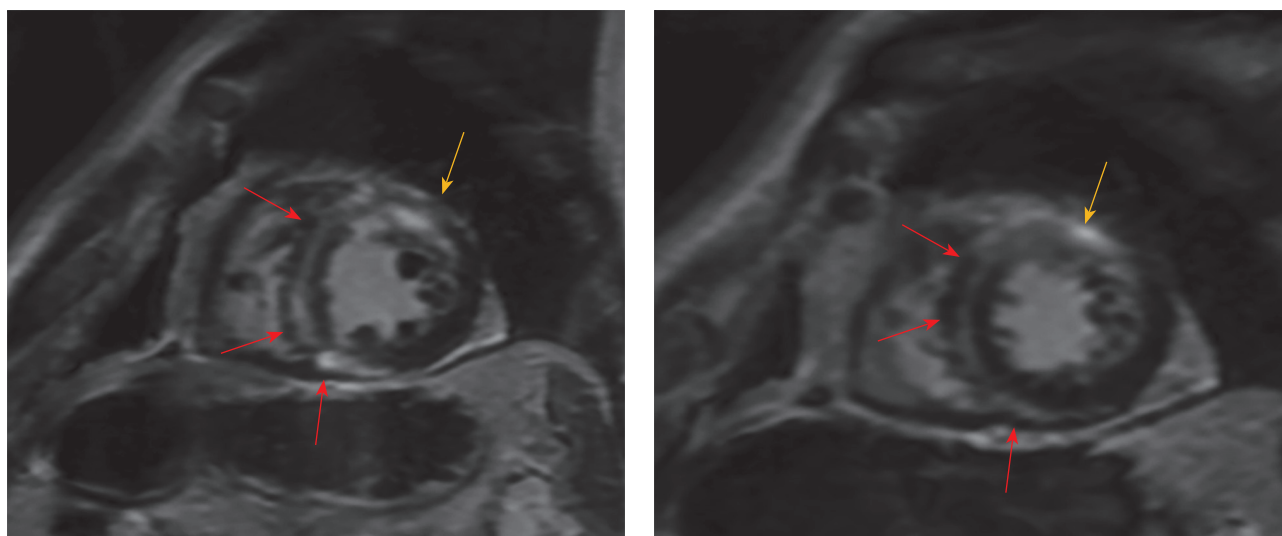
Примечание: ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

При анализе исходных характеристик группы были сопоставимы по гендерному составу: доля мужчин в группе ГКМП составила 65%, в группе АКМП — 68% ($p=0,37$). Однако были выявлены статистически значимые различия в возрасте. Пациенты с АКМП были значительно старше пациентов с ГКМП (средний возраст $70,6 \pm 11,2$ vs $55,2 \pm 13,1$ лет, соответственно, $p < 0,001$).

По частоте фибрилляции предсердий группы между собой не различались (52% при АКМП vs 34,8% при ГКМП, $p=0,39$). Гипертоническая бо-

лезнь значительно чаще встречалась у пациентов с ГКМП (73,9 vs 24,0%, $p=0,001$). Сахарный диабет 2 типа также чаще наблюдался в группе ГКМП (21,7 vs 4,0%, $p=0,09$). По частоте полинейропатии, имплантации электрокардиостимулятора, перенесённого инфаркта миокарда и реваскуляризации различий между группами не было (таблица 1).

Хроническая сердечная недостаточность (ХСН) II функционального класса (ФК) наблюдалась у 52,0% пациентов с АКМП и у 13,0% пациентов



А Б
 Рис. 4 МРТ сердца при ГКМП. Линейное интрамиокардиальное накопление в базальных и средних перегородочных и нижних сегментах (красные стрелки), субэндокардиальное накопление в базальных и средних переднем и переднебоковом сегментах миокарда ЛЖ (желтая стрелка).

Примечание: ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ЛЖ — левый желудочек, МРТ — магнитно-резонансная томография. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

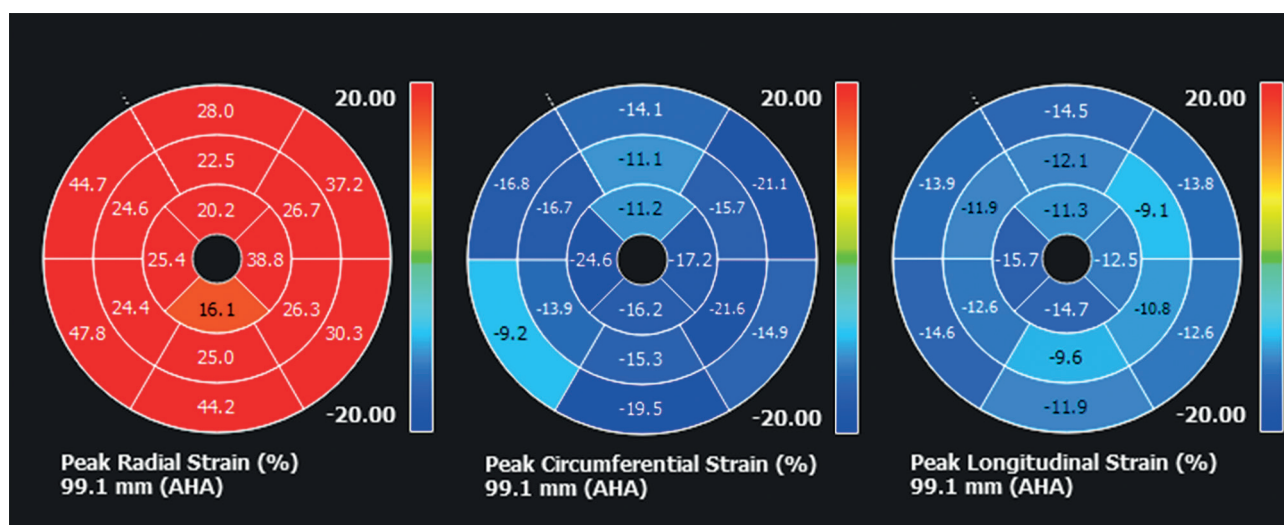


Рис. 5 Карты 3D-стрейнов (радиальный, циркуферентный и продольный) ЛЖ у пациента с ГКМП по 17-сегментной модели АНА. Примечание: ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, ЛЖ — левый желудочек. АНА — American Heart Association. Цветное изображение доступно в электронной версии журнала.

с ГКМП ($p=0,006$). ХСН III ФК — у 48,0 и 4,3%, соответственно ($p=0,001$).

МРТ: объёмные и линейные показатели сердца

Сравнение морфофункциональных параметров выявило статистически значимые различия в фракции выброса (ФВ) ЛЖ и толщине МЖП. У пациентов с ГКМП медиана ФВ ЛЖ составила 65% [58,5; 68,5], тогда как в группе АКМП — 58% [51; 68], $p=0,03$. Толщина МЖП была достоверно больше у пациентов с ГКМП по сравнению с пациентами с АКМП: 18 [17; 20] vs 16 [13; 18] мм, соответственно ($p<0,003$).

Индексы конечно-диастолического объёма, конечно-систолического объёма, ударного объёма (УО), индекс массы ЛЖ и толщины задней стенки ЛЖ в подгруппах статистически значимо не различались ($p>0,05$).

МРТ: отсроченное контрастирование миокарда

Типичные паттерны накопления при отсроченном контрастировании встречались у большинства пациентов обеих групп. К ним относились:

- При ГКМП — интрамиокардиальное накопление контрастного препарата в наиболее гипертрофированных сегментах миокарда ЛЖ.

Оценка деформации миокарда при амилоидозе сердца и ГКМП

Показатель, %	ГКМП (n=23)	АКМП (n=25)	p	Порог*	Чувствительность, %	Специфичность, %
3D радиальный strain	45,98±20,16	30,00±17,92	0,003	29,1	87	57
2D радиальный strain (длинная ось)	19,49±5,20	15,79±6,80	0,02	17,22	70	68
2D радиальный strain (короткая ось)	25,09±6,04	20,22±7,79	0,026	19,34	87	46

Примечание: АКМП — амилоидная кардиомиопатия, ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия, * — пороговые значения определены ROC-анализом, ROC — receiver operating characteristic (рабочая характеристика приёмника).

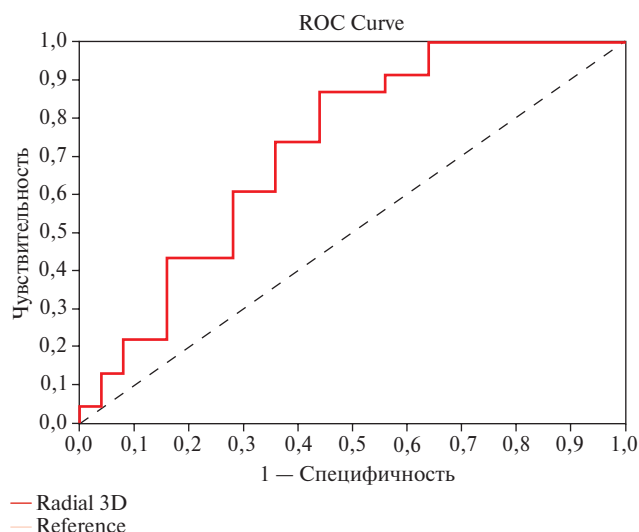


Рис. 6 ROC-кривая для 3D радиальной деформации в дифференциальной диагностике ГКМП и кардиального амилоидоза. Примечание: ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия.

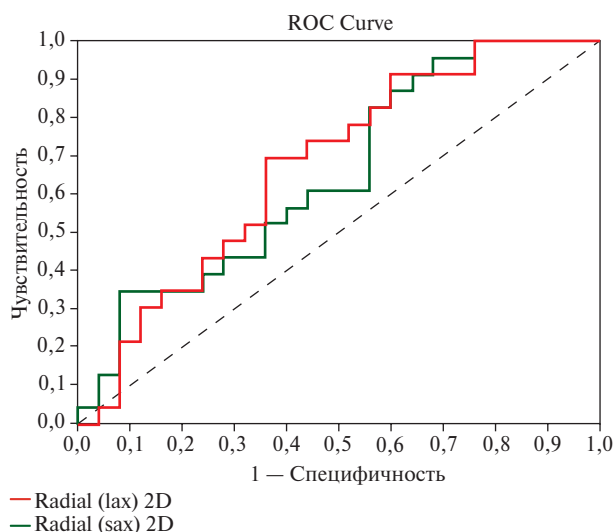


Рис. 7 ROC-кривые для 2D радиальной деформации (sax и lax) в дифференциальной диагностике ГКМП и кардиального амилоидоза; lax — длинная ось, sax — короткая ось. Примечание: ГКМП — гипертрофическая кардиомиопатия.

• При АКМП — диффузное субэндокардиальное или трансмуральное накопление контрастного вещества миокардом ЛЖ, а также стенками предсердий и правого желудочка.

Однако атипичное накопление контрастного вещества было выявлено у 6 пациентов с ГКМП (в виде субэндокардиального, трансмурального и интрамурального паттернов) и у 5 пациентов с АКМП (интрамуральный или фокальный паттерны) (рисунки 2-4).

Отсутствие видимого усиления зарегистрировано у 4 (17%) больных ГКМП и у 1 (4%) пациента с AL-амилоидозом.

Таким образом, атипичные паттерны отсроченного контрастирования или его отсутствие были выявлены у 33% пациентов общей когорты, что существенно ограничивало визуальную дифференциальную диагностику между ГКМП и АКМП.

МРТ: анализ параметров деформации миокарда ЛЖ

Анализ параметров деформации миокарда выявил статистически значимые различия по параметрам радиальной деформации (таблица 2) между группами пациентов с ГКМП и АКМП ($p < 0,05$) (рисунок 5).

В то же время различия по циркулярной деформации (2D и 3D) и продольной деформации (2D

и 3D) между группами не достигли статистической значимости (циркулярная 2D деформация: $p = 0,132$; циркулярная 3D: $p = 0,074$; продольная 2D деформация: $p = 0,302$; продольная 3D: $p = 0,215$) (рисунки 6, 7).

Обсуждение

Результаты настоящего исследования демонстрируют наличие как морфологических, так и функциональных различий между пациентами с ГКМП и АКМП, несмотря на сходство отдельных клинико-визуализационных характеристик.

В соответствии с предыдущими публикациями [10, 12, 16], пациентам с амилоидозом сердца свойственен более старший возраст по сравнению с пациентами с ГКМП, что также подтвердилось в настоящей работе. Группы статистически значимо не различались по половому составу [20].

ГКМП ассоциировалась с более высокой частотой гипертонической болезни (73,9 vs 24,0%) и тенденцией к большей распространённости сахарного диабета 2 типа (21,7 vs 4,0%), что отражает более высокую распространённость сопутствующих сердечно-сосудистых и метаболических нарушений у пациентов данной группы. В то же время, для амилоидоза были характерны признаки систем-

ного поражения (например, полинейропатия), хотя в данном исследовании различия не достигли статистической значимости [15, 17].

Одним из наиболее выраженных различий стало более тяжёлое течение ХСН при АКМП. Пациенты с АКМП значительно чаще имели ХСН II-III ФК, что отражает прогрессирующее нарушение диастолической функции миокарда при инфильтративном процессе [15].

Среди морфометрических показателей достоверно различались толщина МЖП и фракция выброса ЛЖ. Так, у пациентов с ГКМП отмечалось большее утолщение МЖП (18 vs 16 мм) и несколько более высокая ФВ ЛЖ (65 vs 58%), что отражает гиперкинетический тип ремоделирования, характерный для ГКМП, и более выраженное нарушение систолической функции при прогрессировании АКМП [20, 21].

Особый интерес представляет анализ паттернов отсроченного контрастирования. Несмотря на то, что диффузное субэндокардиальное накопление контраста привычно ассоциируется с АКМП, а асимметричное интрамуральное — с ГКМП, выявленные нами случаи атипичного отсроченного накопления контрастного препарата, в т.ч. при АКМП, подчеркивают сложность диагностики и необходимость комплексного подхода [15, 17]. Данные о наличии фокальных участков накопления контрастного вещества при AL-амилоидозе подтверждаются и в других исследованиях [22].

Наибольшую ценность в настоящем исследовании показал анализ параметров деформации миокарда, который продемонстрировал выраженные различия между группами. Радиальная 3D-деформация миокарда ЛЖ (3D radial strain) оказалась значимо сниженной у пациентов с АКМП по сравнению с пациентами с ГКМП. ROC-анализ выявил высокую диагностическую значимость порогового значения этого параметра $<29,1\%$ (чувствительность 87%, специфичность 57%). Также были выявлены значимые различия по значениям радиальной деформации миокарда в 2D по короткой и длинной осям ЛЖ. Эти данные согласуются с результатами предыдущих работ, где strain-анализ предлагался в качестве важного дифференцирующего инструмента при фенкопиях ГКМП [23, 24].

В то же время продольная и циркулярная деформация миокарда не показали статистически значимых различий между группами в нашем исследовании, что может быть связано с ограниченным размером выборки.

Результаты исследования свидетельствуют о том, что в случаях, когда паттерны отсроченного контрастирования (как основного инструмента МРТ для диагностики этих двух болезней) неоднозначны или отсутствуют, что актуально для атипичных форм заболевания и фенкопий КМП, включение

strain-анализа может обеспечить достаточную диагностическую точность для дифференциальной диагностики между ГКМП и АКМП.

Таким образом, результаты настоящего исследования подтверждают, что использование методов количественной оценки деформации миокарда открывает новые возможности для создания коротких бесконтрастных МР-протоколов для скрининга АКМП и ГКМП. Это особенно актуально в свете развития мобильных МРТ-систем, как показано в недавнем исследовании HERZCHECK (Heart Examination and Rapid Screening with Compact MRI for Early Cardiovascular Knowledge Evaluation) в Германии, где продемонстрирована возможность проведения быстрых скрининговых исследований сердца без применения контрастных препаратов [25]. Также работа Steen H, et al. показывает перспективность коротких бесконтрастных МР-протоколов, основанных на сочетании strain-показателей (fast-SENC; циркулярная и продольная деформация, включая сегментарную оценку) и нативного T1-картирования. Авторы предложили интегральный показатель — отношение "native T1/basal segmental strain", который продемонстрировал высокую точность дифференциации ГКМП и АКМП (AUC ~0,90; чувствительность 85%, специфичность 77%) [26].

Клиническая значимость полученных результатов заключается в подтверждении возможности внедрения коротких бесконтрастных МР-протоколов, включающих оценку деформации и картирования миокарда, для первичной диагностики и скрининга пациентов с гипертрофией миокарда неясного генеза. Такой подход может существенно повысить доступность МРТ-диагностики, снизить ее стоимость и расширить возможности применения метода в амбулаторной практике.

Ограничения исследования. Во-первых, это небольшой объем выборки, связанный с редкостью заболевания, который ограничивает статистическую мощность анализа. Во-вторых, анализ strain-показателей проводился на кросс-секционных данных, без прослеживания динамики в течение времени. Для группы пациентов с AL-амилоидозом сердца с сердечной недостаточностью наблюдение затруднительно, т.к. медиана выживаемости часто не превышает 1 года.

Заключение

Проведённое исследование показало, что параметры деформации миокарда, в частности радиальная 3D-деформация миокарда ЛЖ, обладают высокой диагностической значимостью для дифференциальной диагностики между необструктивной ГКМП и АКМП.

Радиальная 3D-деформация миокарда продемонстрировала довольно высокую чувствительность (87%) при умеренной специфичности (57%)

и может рассматриваться как информативный критерий в сложных диагностических случаях, особенно при отсутствии типичных паттернов отсроченного контрастирования на МРТ.

Морфометрические показатели (утолщение МЖП, ФВ ЛЖ) достоверно различались между группами, однако они недостаточны для уверенной дифференциальной диагностики без учета функциональных характеристик.

Анализ деформации миокарда представляет собой перспективный бесконтрастный метод, способный расширить диагностические возможности

сердечно-сосудистой МРТ, в т.ч. в формате коротких скрининговых протоколов, повышая доступность метода для амбулаторной практики.

Полученные результаты подтверждают клиническую значимость комплексной оценки морфологической и функциональной информации при МРТ, особенно в случаях фенокопий КМП и атипичных форм патологии.

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Литература/References

1. Tereshchenko SN, Nasonova SN, Zhirov IV, et al. Cardiac amyloidosis: a study guide. Moscow: National Medical Research Center of Cardiology, 2021. p. 48. (In Russ.) Терещенко С.Н., Насонова С.Н., Жилов И.В. и др. Амилоидоз сердца: учебное пособие. М.: ФГБУ "НМИЦ кардиологии" Минздрава России, 2021. 48 с. ISBN: 978-5-6047258-0-1. EDN: DMWKPZ.
2. Shayakhmetova SV, Sinityn VE, Afanasyev AV. Cardiac magnetic resonance imaging in patients with hypertrophic cardiomyopathy: diagnostic and prognostic value. Russian Journal of Cardiology. 2019;(12):131-6. (In Russ.) Шаяхметова С.В., Синицын В.Е., Афанасьев А.В. Магнитно-резонансная томография сердца при гипертрофической кардиомиопатии: диагностические возможности, применение в клинической практике, прогностическая значимость. Российский кардиологический журнал. 2019;(12):131-6. doi:10.15829/1560-4071-2019-12-131-136. EDN: KEXVJB.
3. Magomedova ZM, Nikiforova TV, Shchekochikhin DYU, et al. Potential use of cardiac magnetic resonance imaging in differential diagnosis of cardiomyopathies due to light-chain amyloidosis and transthyretin amyloidosis. Digital Diagnostics. 2024;5(4):668-81. (In Russ.) Магомедова З.М., Никифорова Т.В., Щечкохихин Д.Ю. и др. Возможности магнитно-резонансной томографии сердца в дифференциальной диагностике кардиомиопатий вследствие амилоидоза лёгких цепей и транстиретинового амилоидоза. Digital Diagnostics. 2024;5(4):668-81. doi:10.17816/DD635007. EDN: BAPFUH.
4. Ishiura J, Nakamori S, Ishida M, et al. An atypical CMR presentation of hypertrophic cardiomyopathy mimicking infiltrative diseases. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2021;22(8):e127. doi:10.1093/ehjci/jeaa331.
5. Dinwoodey DL, Skinner M, Maron MS, et al. Light-Chain Amyloidosis With Echocardiographic Features of Hypertrophic Cardiomyopathy. Am J Cardiol. 2008;101(5):674-6. doi:10.1016/j.amjcard.2007.10.031.
6. Sattar Y, Ruiz Maya T, Zafrullah F, et al. Diagnosis and Management of a Cardiac Amyloidosis Case Mimicking Hypertrophic Cardiomyopathy. Cureus. 2018;10(12):e3749. doi:10.7759/cureus.3749.
7. Fanta LE, Ewer SM, Gimelli G, et al. Alcohol septal ablation for left ventricular outflow tract obstruction in cardiac amyloidosis: New indication for an established therapy. Catheter Cardiovasc Interv. 2022;100(5):910-14. doi:10.1002/ccd.30411.
8. Arbelo E, Protonotarios A, Gimeno JR, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies. Eur Heart J. 2023;44(37):3503-626. doi:10.1093/eurheartj/ehad194.
9. Arbustini E, Narula N, Tavazzi L, et al. The MOGE(S) Classification of Cardiomyopathy for Clinicians. J Am Coll Cardiol. 2014;64(3):304-18. doi:10.1016/j.jacc.2014.05.027.
10. Yue X, Yang L, Wang R, et al. The diagnostic value of multiparameter cardiovascular magnetic resonance for early detection of light-chain amyloidosis from hypertrophic cardiomyopathy patients. Front Cardiovasc Med. 2022;9:1017097. doi:10.3389/fcvm.2022.1017097.
11. Kittleson MM, Maurer MS, Ambardekar AV, et al. Cardiac Amyloidosis: Evolving Diagnosis and Management: A Scientific Statement From the American Heart Association. Circulation. 2020;142(1):e7-e22. doi:10.1161/CIR.0000000000000792.
12. Kittleson MM, Ruberg FL, Ambardekar AV, et al. 2023 ACC Expert Consensus Decision Pathway on Comprehensive Multidisciplinary Care for the Patient With Cardiac Amyloidosis: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee. J Am Coll Cardiol. 2023;81(11):1076-126. doi:10.1016/j.jacc.2022.11.022.
13. Garcia-Pavia P, Rapezzi C, Adler Y, et al. Diagnosis and treatment of cardiac amyloidosis: a position statement of the ESC Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2021;42(16):1554-1568. doi:10.1093/eurheartj/ehab072.
14. Lysenko (Kozlovskaya) LV, Rameev VV, Moiseev SV, et al. Clinical guidelines for diagnosis and treatment of systemic amyloidosis. Clinical Pharmacology and Therapy. 2020;29(1):13-24. (In Russ.) Лысенко (Козловская) Л.В., Рамеев В.В., Моисеев и др. Клинические рекомендации по диагностике и лечению системного амилоидоза. Клиническая фармакология и терапия. 2020;29(1): 13-24. doi:10.32756/0869-5490-2020-1-13-24. EDN: UCEZAB.
15. Ommen SR, Ho CY, Asif IM, et al. 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR Guideline for the Management of Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2024;149(23):e1239-311. doi:10.1161/CIR.0000000000001250.
16. Bokeria LA, Shlyakhto EV, Gabrusenko SA, et al. 2025 Clinical practice guidelines for Hypertrophic cardiomyopathy. Russian Journal of Cardiology. 2025;30(5):6387. (In Russ.) Бокерия Л.А., Шляхто Е.В., Габрусенко С.А. и др. Гипертрофическая кардиомиопатия. Клинические рекомендации 2025. Российский кардиологический журнал. 2025;30(5):6387. doi:10.15829/1560-4071-2025-6387. EDN: BUUCJT.
17. Kramer CM, Barkhausen J, Bucciarelli-Ducci C, et al. Standardized cardiovascular magnetic resonance imaging (CMR) protocols: 2020 update. J Cardiovasc Magn Reson. 2020;22(1):17. doi:10.1186/s12968-020-00607-1.
18. Smiseth OA, Rider O, Cvijic M, et al. Myocardial Strain Imaging: Theory, Current Practice, and the Future. JACC Cardiovasc Imaging. 2025;18(3):340-81. doi:10.1016/j.jcmg.2024.07.011.

19. Rajiah PS, Kalisz K, Broncano J, et al. Myocardial Strain Evaluation with Cardiovascular MRI: Physics, Principles, and Clinical Applications. *Radiographics*. 2022;42(4):968-90. doi:10.1148/rg.210174.
20. Jiang S, Zhang L, Wang J, et al. Differentiating between cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy on non-contrast cine-magnetic resonance images using machine learning-based radiomics. *Front Cardiovasc Med*. 2022;9:1001269. doi:10.3389/fcvm.2022.1001269.
21. Méndez C, Soler R, Rodríguez E, et al. Differential diagnosis of thickened myocardium: an illustrative MRI review. *Insights Imaging*. 2018;9(5):695-707. doi:10.1007/s13244-018-0655-9.
22. Antonopoulos AS, Almogheer B, Azzu A, et al. Typical and atypical imaging features of cardiac amyloidosis. *Hellenic J Cardiol*. 2021; 62(4):312-4. doi:10.1016/j.hjc.2020.08.008.
23. Wang F, Deng Y, Li S, et al. CMR left ventricular strains beyond global longitudinal strain in differentiating light-chain cardiac amyloidosis from hypertrophic cardiomyopathy. *Front Cardiovasc Med*. 2023;10:1108408. doi:10.3389/fcvm.2023.1108408.
24. Wang F, Xu X, Wang Q, et al. Comparison of left ventricular global and segmental strain parameters by cardiovascular magnetic resonance tissue tracking in light-chain cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Quant Imaging Med Surg*. 2023;13(1):449-61. doi:10.21037/qims-22-329.
25. Kelle S, Nolden AC, Müller ML, et al. Rationale and design of the HERZCHECK trial: Detection of early heart failure using telemedicine and cardiovascular magnetic resonance in structurally weak regions (NCT05122793). *J Cardiovasc Magn Reson*. 2025; 27(1):101841. doi:10.1016/j.jocmr.2025.101841.
26. Steen H, Montenbruck M, Kallifatidis A, et al. Multi-parametric non-contrast cardiac magnetic resonance for the differentiation between cardiac amyloidosis and hypertrophic cardiomyopathy. *Clin Res Cardiol*. 2024;113(3):469-80. doi:10.1007/s00392-023-02348-4.