



5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

12-13 İYUN 2026

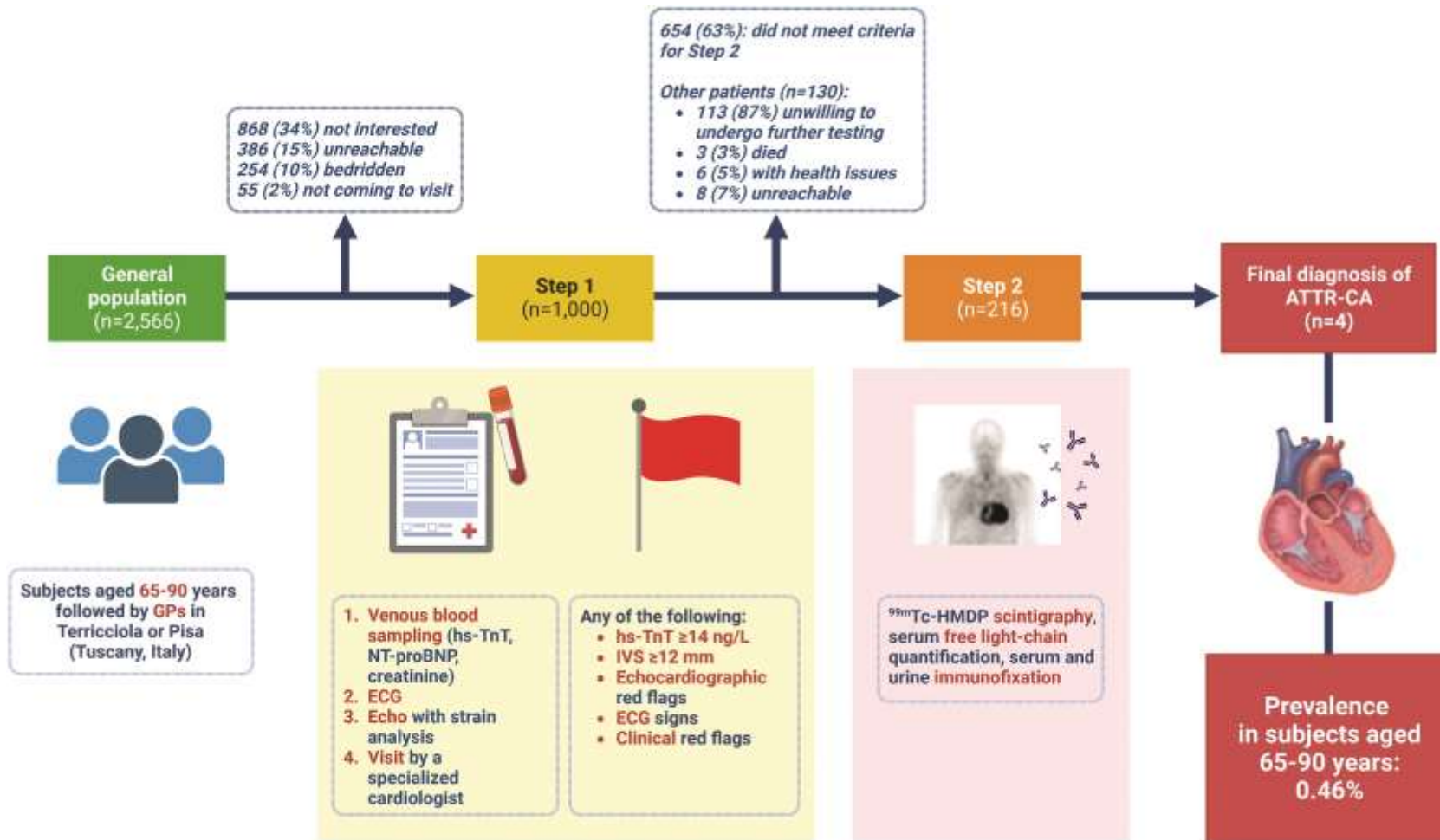
Kardiyak Amiloidozlu Pasiyentdə Ürək Çatışmazlığının İdarə Olunması

Doç Dr Nicad Baxşalıyev, FESC

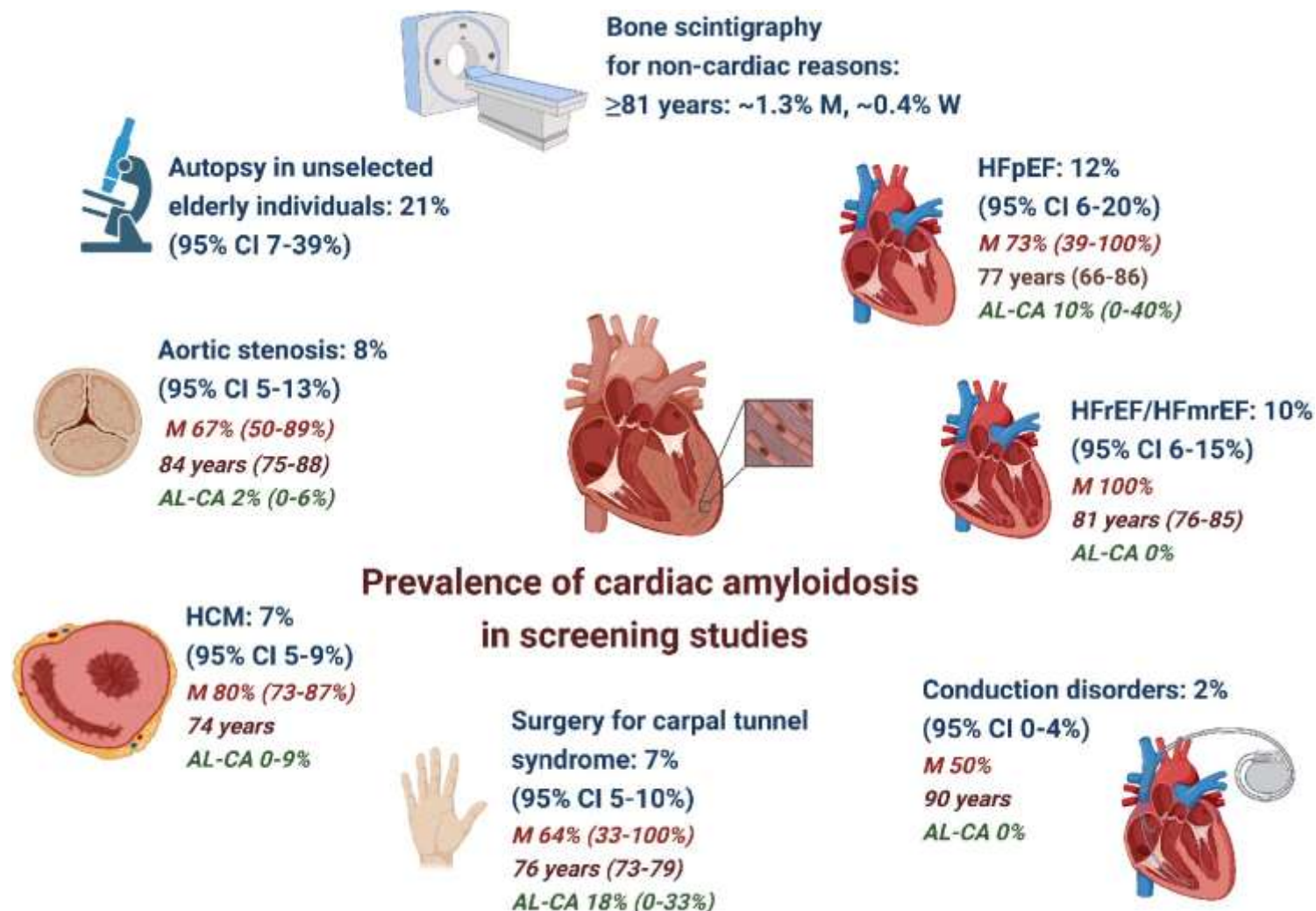
İstanbul NS Klinikas

Bakı, 2026

Kardiyak amiloidozun ümumi populyasiyada rastgəlmə tezliyi



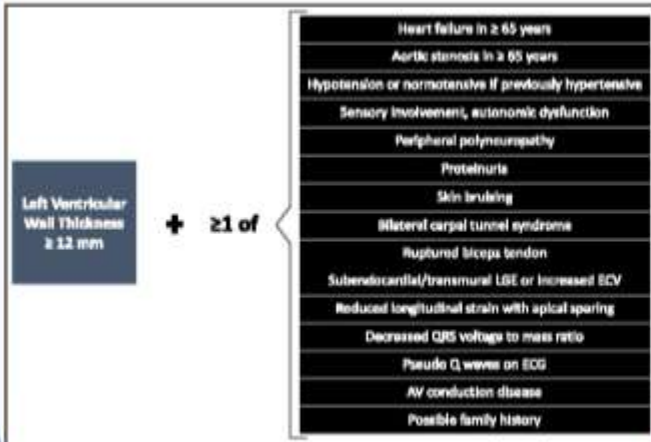
Kardiyak amiloidoz - yanaşı xəstəliklər



SUSPECT

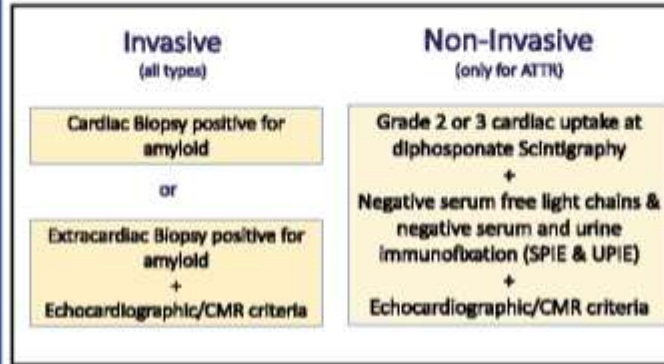
Screen if

Left ventricle wall thickness ≥ 12 mm
&
 ≥ 1 Red Flag or Clinical Scenario

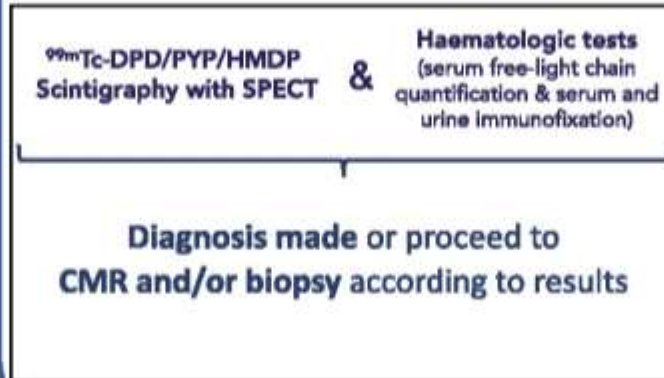


DIAGNOSIS

Diagnostic criteria



Diagnostic algorithm



TREATMENT

Cardiac complications and comorbidities

- Heart Failure
- Thromboembolism
- Atrial fibrillation
- Conduction disorders
- Ventricular arrhythmias
- Aortic stenosis

Disease modifying treatment

- **ATTR:** genetic silencers, stabilizers and removers.
- **AL:** chemotherapy and ASCT.
- **AA:** anti-inflammatory, anti-infective and immunosuppressive drugs.

Kardiyak amiloidozda müalicə hədəfləri

Xəstəlik modiyife edici müalicə

Amiloid toplanmasının dayandırılması və ləngidilməsi

Xəstəlik modifiye edici olmayan müalicə

Kardiyak/ ekstrakardiyak ağırlaşmaların müalicə və profilaktikası

Kardiyak Amiloidozun Kardiyak ağırlaşmaları

Aortic Stenosis

- Severe AS confers worse prognosis.
- Concomitant ATTRwt risk factor for periprocedural AV block.
- TAVR improves outcome in amyloid-AS

Heart failure

- Control fluid.
- Diuretics.
- Deprescribe B-Blockers.
- Avoid ACEI/ARB.
- LVAD not suitable for most patients.
- Heart transplant for selected cases.

Thromboembolism

- High risk, common.
- Anticoagulate if AF, consider in selected cases in SR.
- Anticoagulate independent of CHADS-VASC score.

Atrial Fibrillation

- Amiodarone, preferred AA.
- Use digoxin cautiously.
- Electrical CV has significant risk of complications and AF recurrence is frequent.
- Exclude thrombi before electrical CV.
- AF ablation data scarce and controversial.

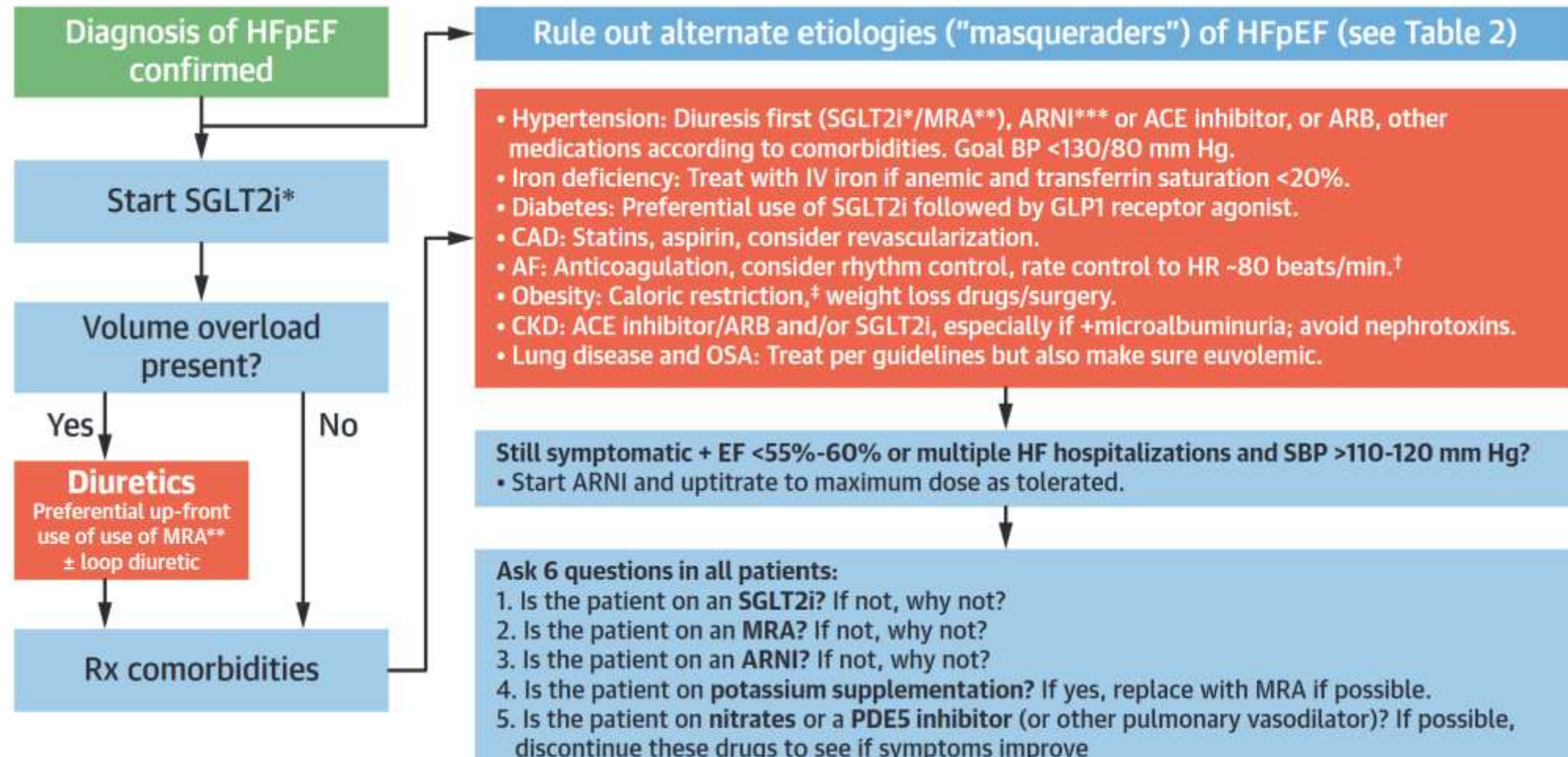
Conduction disorders

- PPM according to standard indications.
- Consider CRT if high paced burden expected.

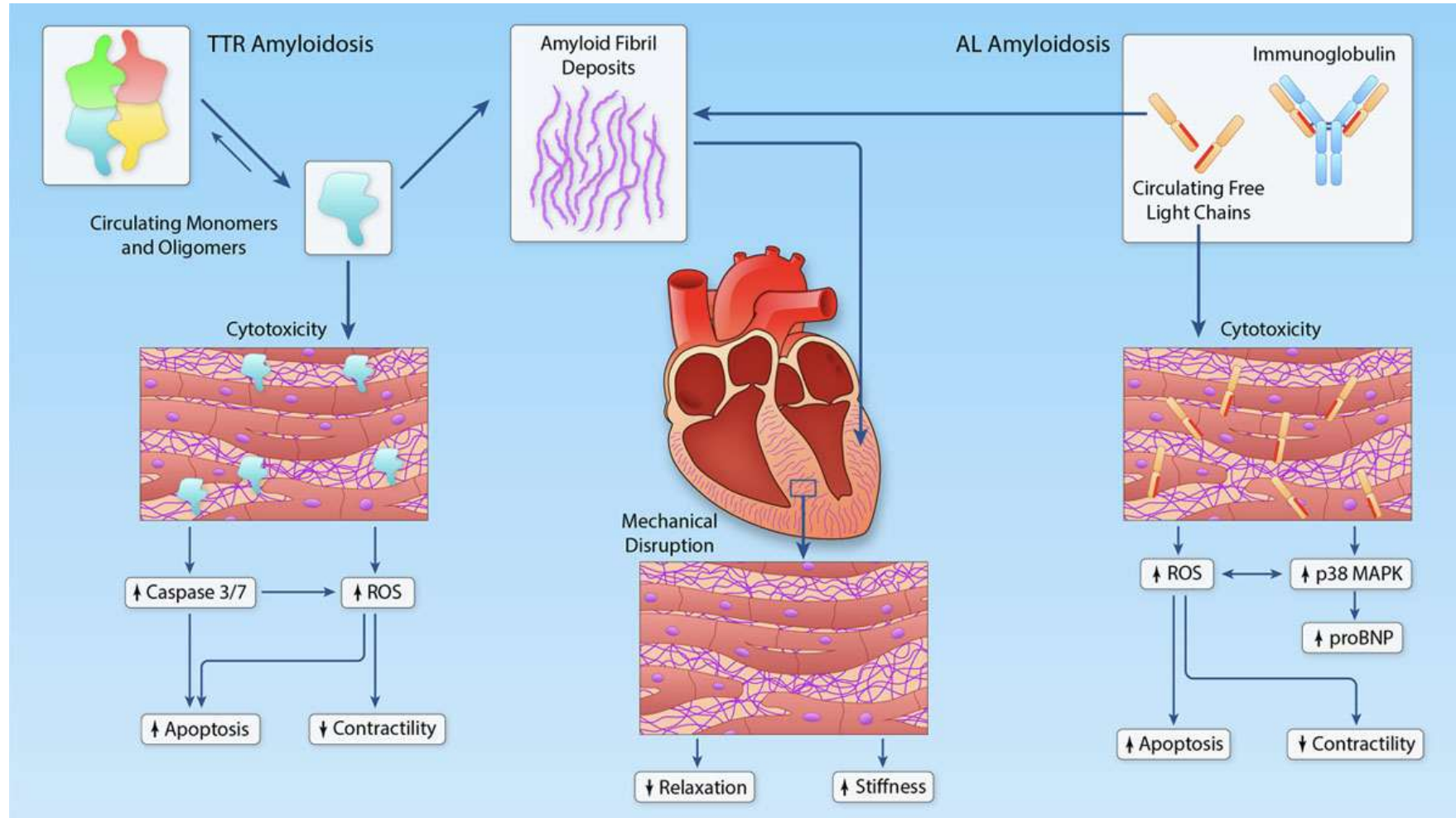
Ventricular arrhythmias

- ICD for secondary prevention.
- ICD in primary prevention usually not recommended.
- Transvenous ICD preferred over subcutaneous ICD.

Kardiyak Amiloidozda görülen ürək çatışmazlığı həqiqi HFpEF deyil



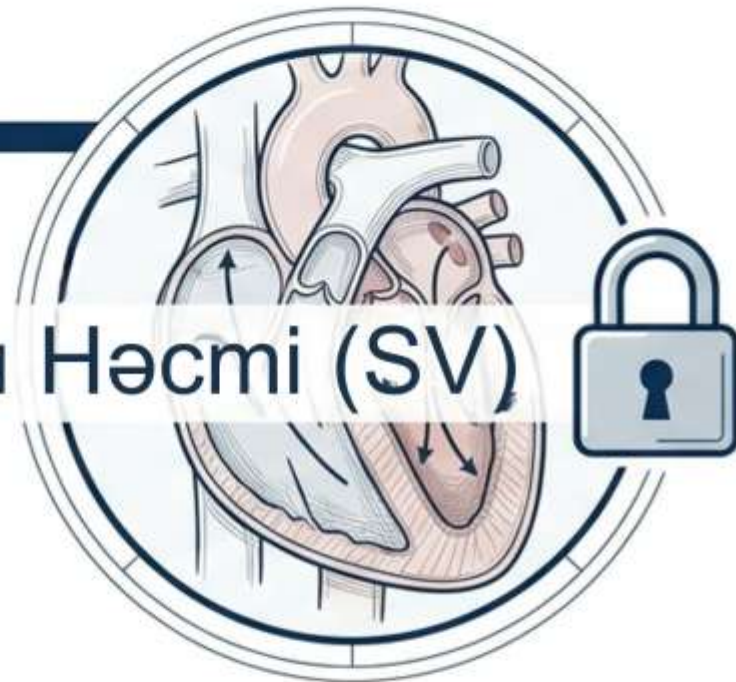
Kardiyak amiloidozda miyokard disfonksiyasının mexanizmi



Restriktiv Fiziologiya: Niyə Standart Qaydalar İşləmir?

1:1 Dependency (Kritik Asılılıq)

$$\text{Ürək Atımı (CO)} = \text{ÜVS (HR)} \times \text{Vurğu Həcmi (SV)}$$



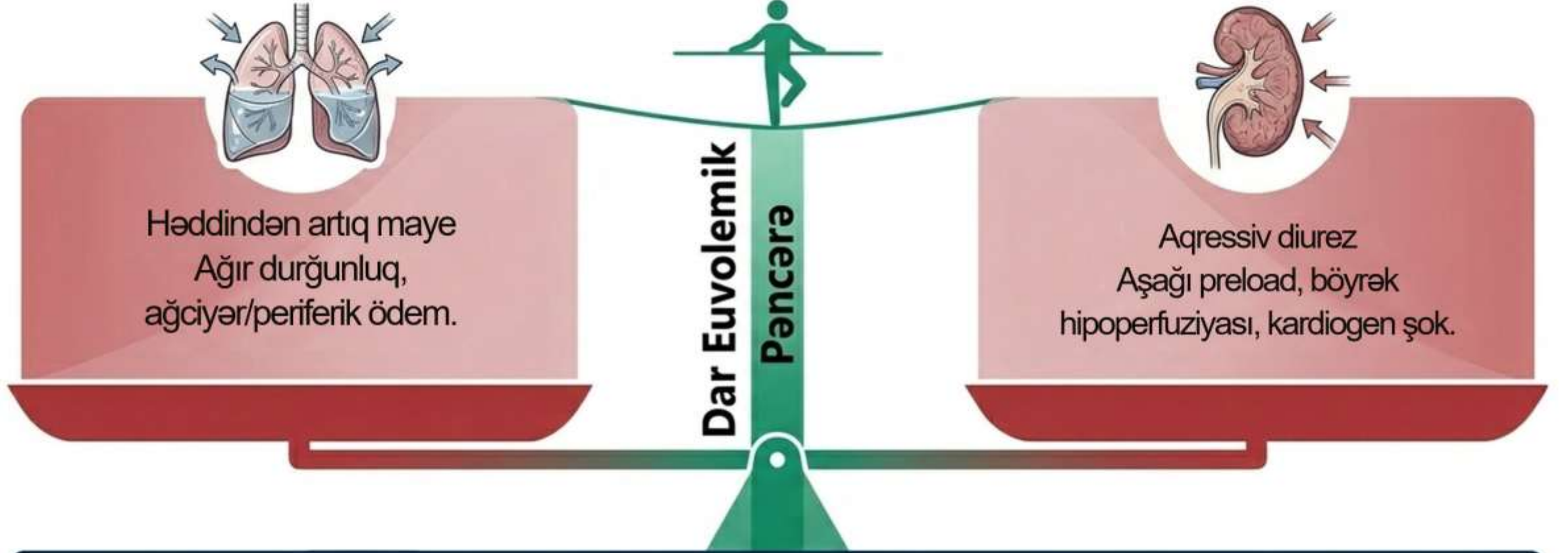
Əsas Mexanizm

Amiloid infiltrasiyası miokardı sərtləşdirir. Vurğu həcmi (SV) azaldığı və ya sabit qaldığı üçün, ürək atımı (CO) tamamilə ürək vurğuları sayından (HR) asılı vəziyyətə düşür.

Klinik Təhlükə

ÜVS-nı azaldan və ya qan təzyiqini kəskin salan istənilən müdaxilə hemodinamik çöküşə və orqan hipoperfuziyasına səbəb ola bilər.

Həssas Tarazlıq: Dar Euvolemik Pəncərə



CA xəstələrində qeyri-adekvat ventrikulyar dolma səbəbindən ürək atımını təmin etmək üçün nisbətən yüksək dolma təzyiqlərinə ehtiyac var.
Euvolemiyanın qorunması həssas və davamlı tənzimləmə tələb edir.

Diuretiklərin pilləli optimizasiyası

Pillə 1. İlgək Diuretikləri

Durğunluğu aradan qaldırmaq üçün əsas terapiya. Furosemid ilk seçimdir.

Biyomənimlənməsi yüksək olan torasemidə üstünlük verilə bilər.

Pillə 2. Tiyazidlərin əlavəsi

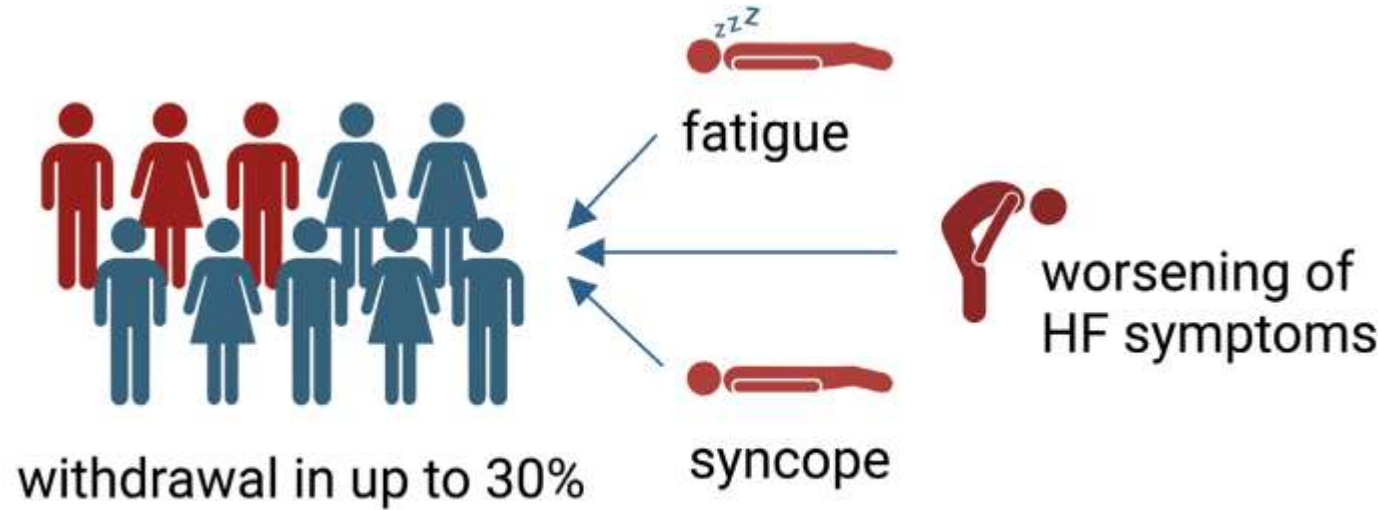
İlgək diuretiklərinə rezistentlik yarandıqda sinerjiyə məqsədiylə. Daha potent Metalozon rezistent durumlarda seçilə bilər.

Pillə 3. MRA

Həm diuretik rezistentliyinin öhdəsindən gəlmək həm də hipokalsemiyanın qarşısını almaq məqsədiylə verilə bilər.

Beta-blockers

- tolerated at low dose*
- may reduce mortality in ATTR-CM with HFrEF



?

Effectiveness in comorbidities such as CAD or atrial fibrillation



Yalnız ciddi göstəriş olduğunda (HFrEF fenotipli, sürət kontrolu kimi) çox aşağı dozada başlayıb tədricən doz tənzimlənməsi aparılmalıdır.

conduction disorders

chronotropic incompetence

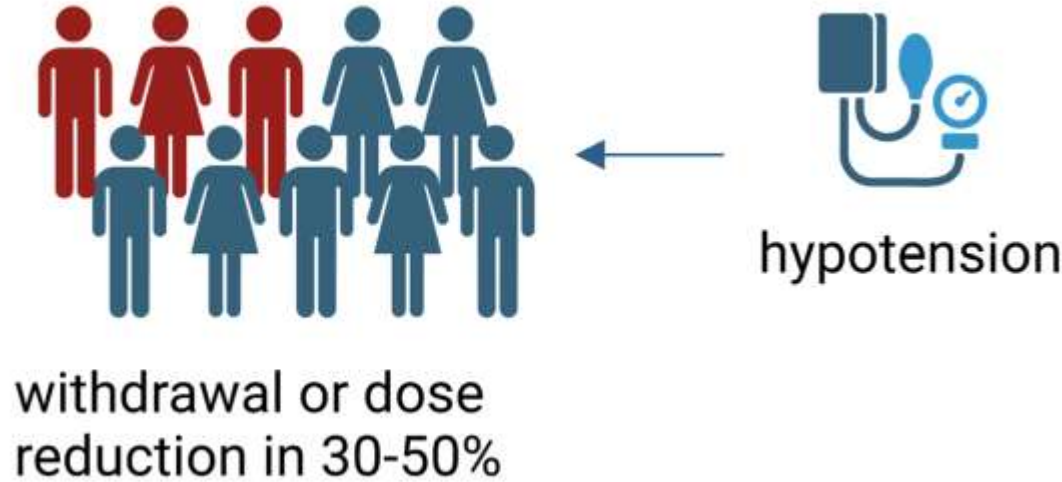
autonomic dysfunction

fixed stroke volume

- ECG changes over time

ACE inhibitors / ARBs / ARNIs

- no survival benefit in ATTR-CM
- mitigation of adverse remodeling upon presence of ischemic cardiomyopathy



Reduction of pulmonary arterial pressure



Yalnız ciddi göstəriş olduğunda (HFrEF fenotipli, təzyiq kontrolu kimi) çox aşağı dozada başlayıb tədricən doz tənzimlənməsi aparılmalıdır.

decreased functional capacity

fixed stroke volume

autonomic dysfunction

load in cardiac MRI

MRAs

- well-tolerated in ATTR-CM
- may reduce mortality in ATTR-CM with HFmrEF and HFpEF

?

Renal protective effect in ATTR-CM

Challenges to apply MRAs in ATTR-CM



fixed stroke volume



fragile fluid homeostasis



autonomic dysfunction

Future considerations

- acute HF hospitalization

SGLT-2i

- well-tolerated in ATTR-CM
- improves volume status and decreases diuretic resistance

?

Reduction of HF hospitalization and mortality

Challenge to apply SGLT-2i in ATTR-CM

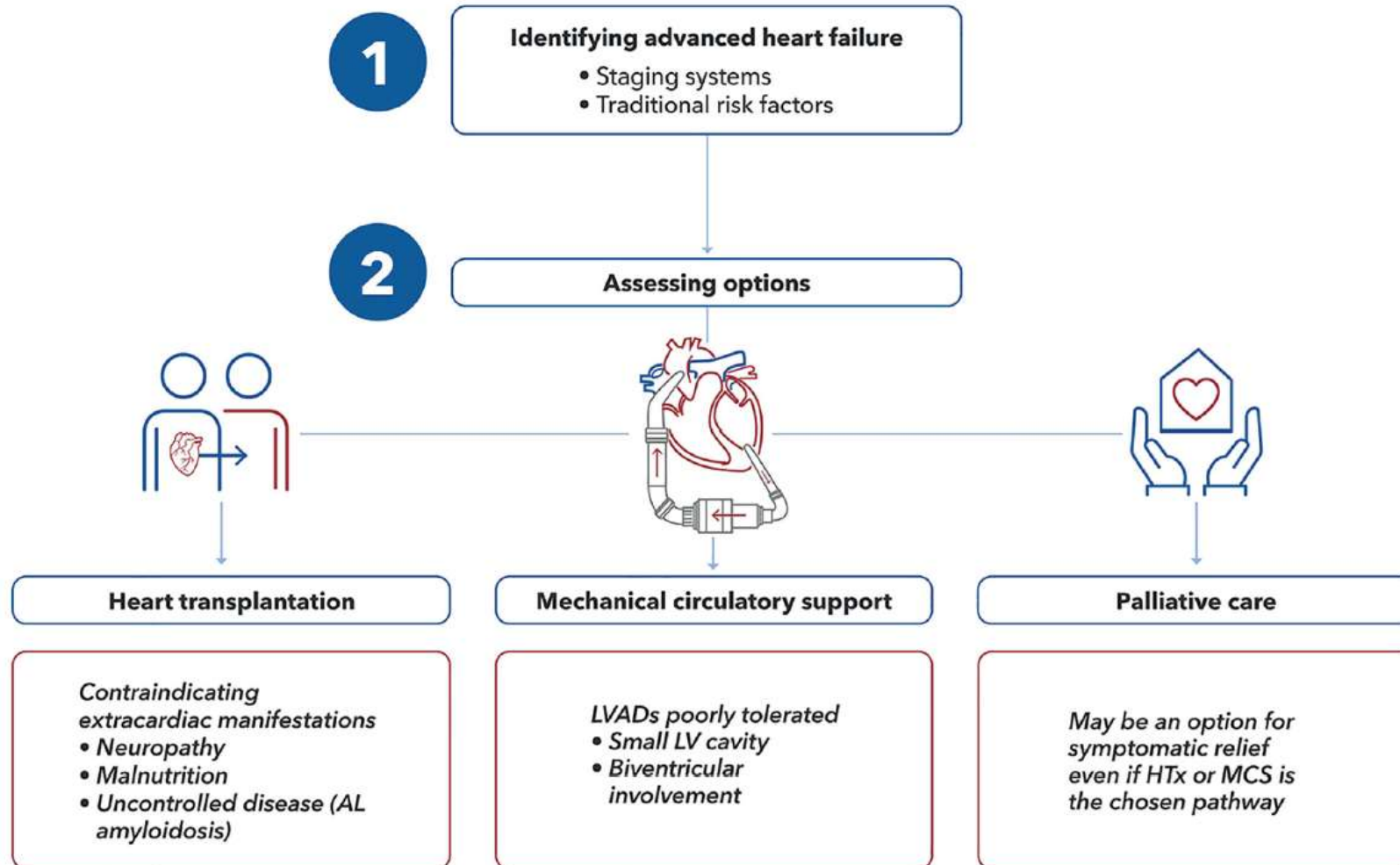


fragile fluid homeostasis

Future considerations

- acute HF hospitalization
- renal biomarker

İrəli ÜÇ`nin idarə olunması



Atriyal Fibrillyasiya (AFib) CA xəstələrində ən çox rast gəlinən ritm pozğunluğudur (70%-ə qədər).



CHADS-VA şkalasından asılı olmayaraq bütün Afib xəstələri antikoagule edilməli (DOAK lara üstünlük verilir)

(atrial fibrillation) çox ehtiyac duyulur.

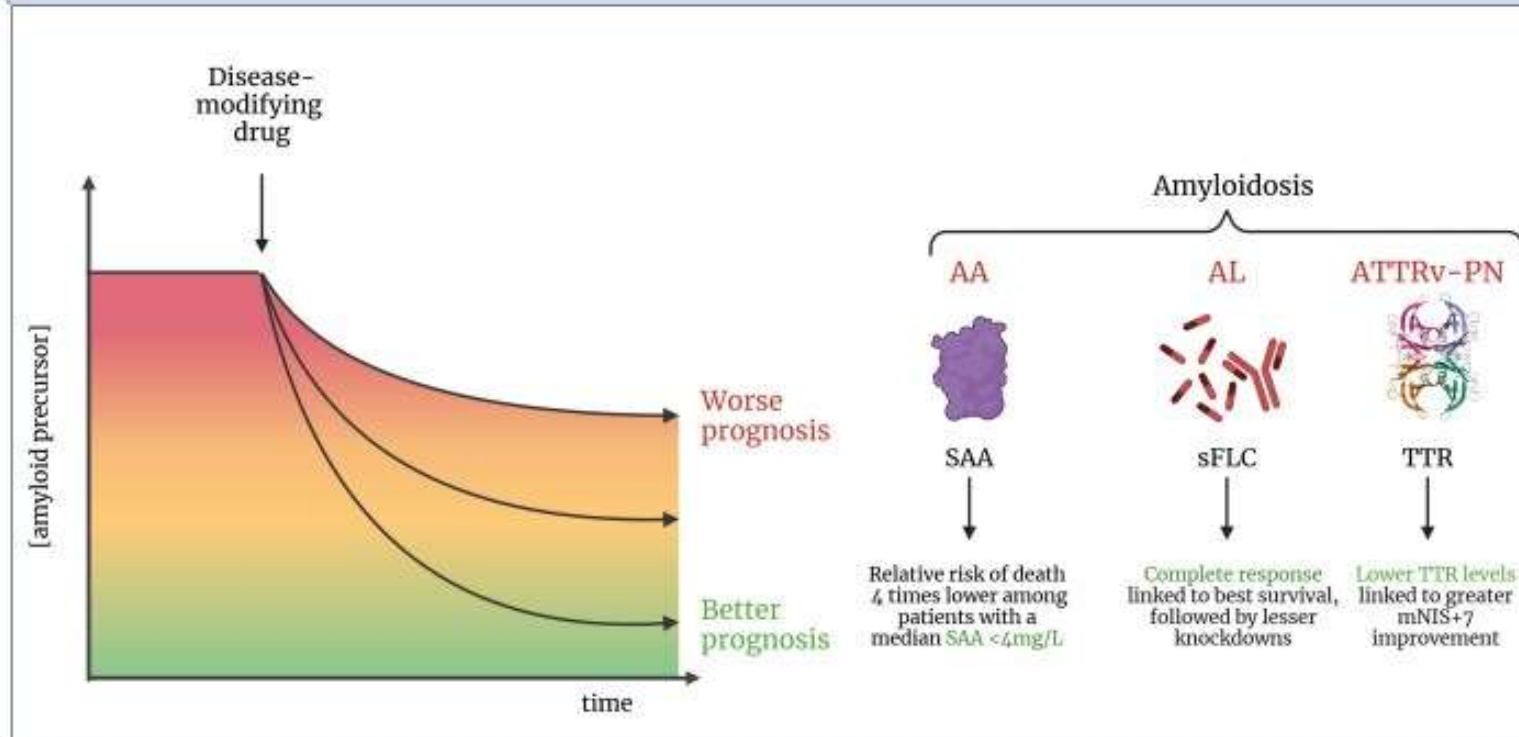
- Amiodaron ilk seçimdir (ən yaxşı tolerə edilən antiaritmik).
- Erkən mərhələlərdə kateter ablasiyası nəzərdən keçirilə bilər.

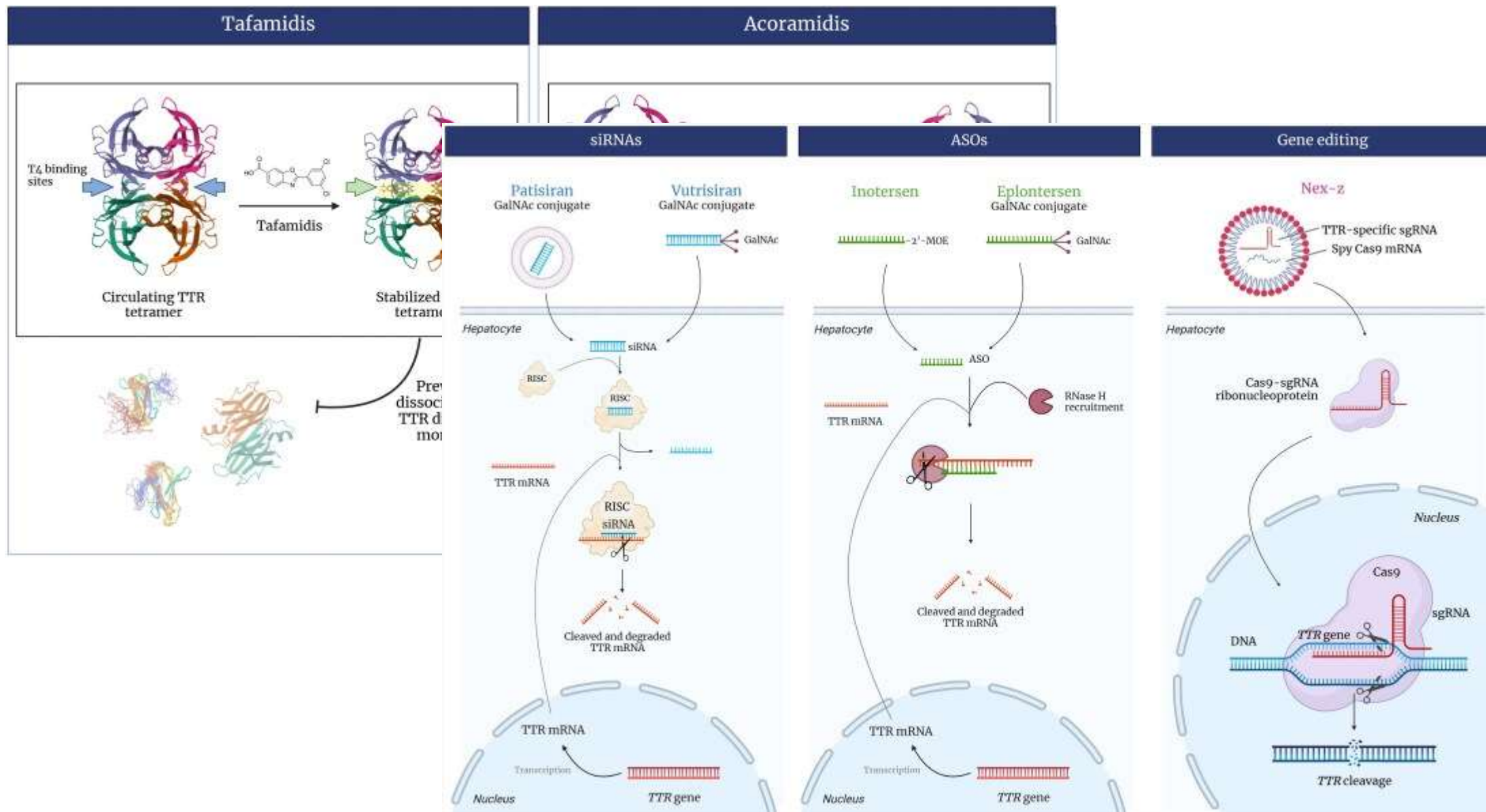
Qeyri-Dihidropiridin KKB (Verapamil, Diltiazem) fibrillərə bağlanaraq kardiogen şok və blokada yaradır!

- Diqoksin yalnız xüsusi nəzarətlə istifadə oluna bilər.

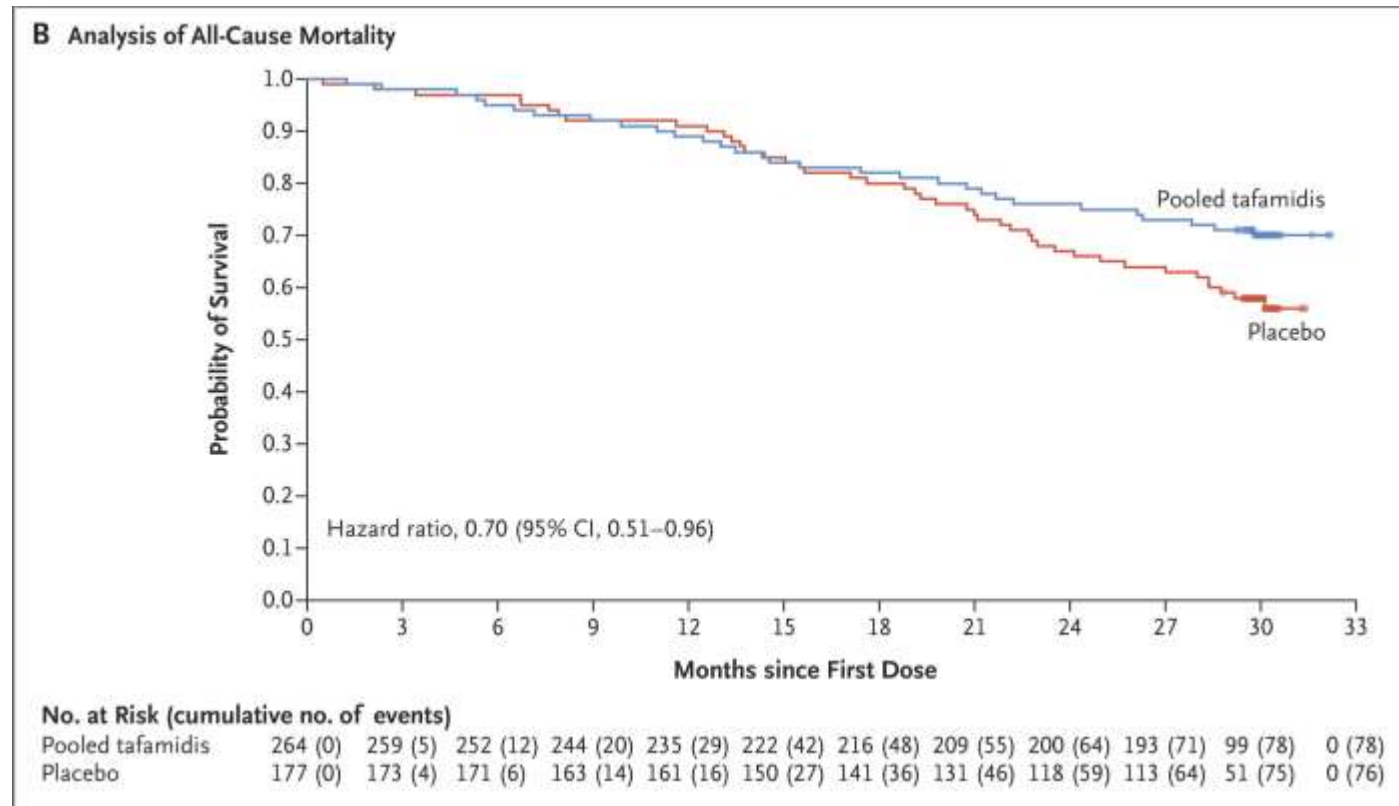
Xəstəlik modifiyə edici müalicə

Greater reduction in the circulating concentration of the amyloid precursor → improved clinical outcomes

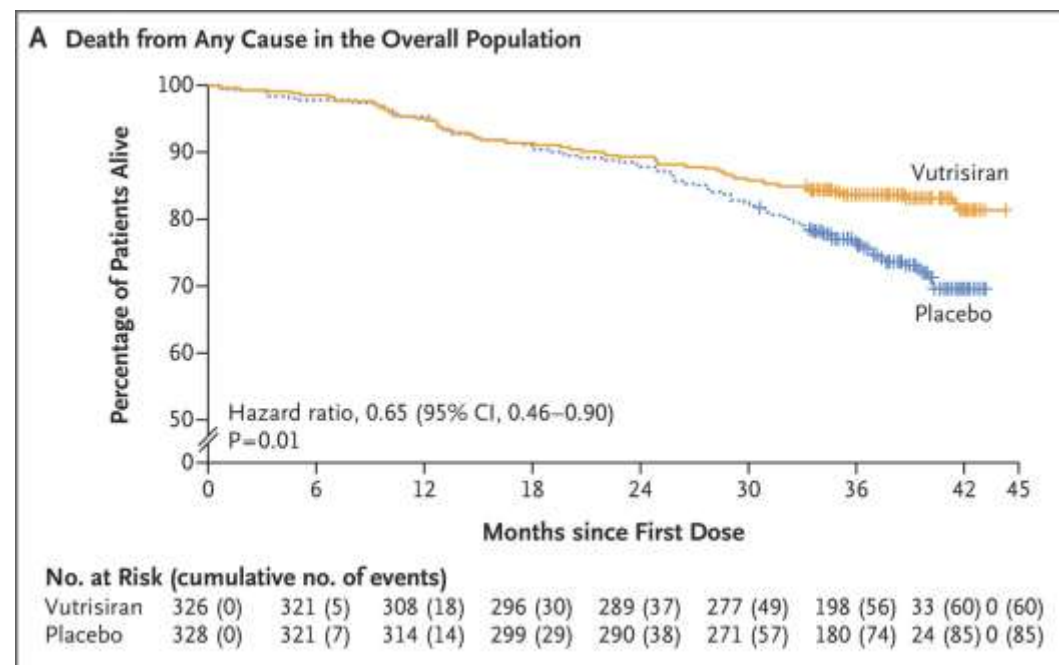
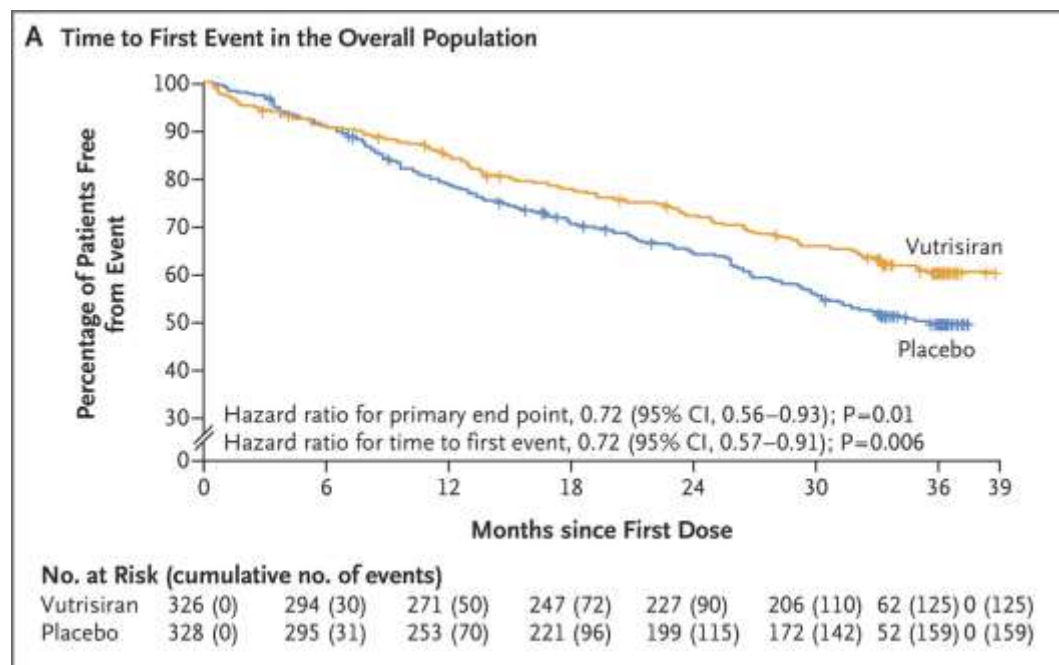




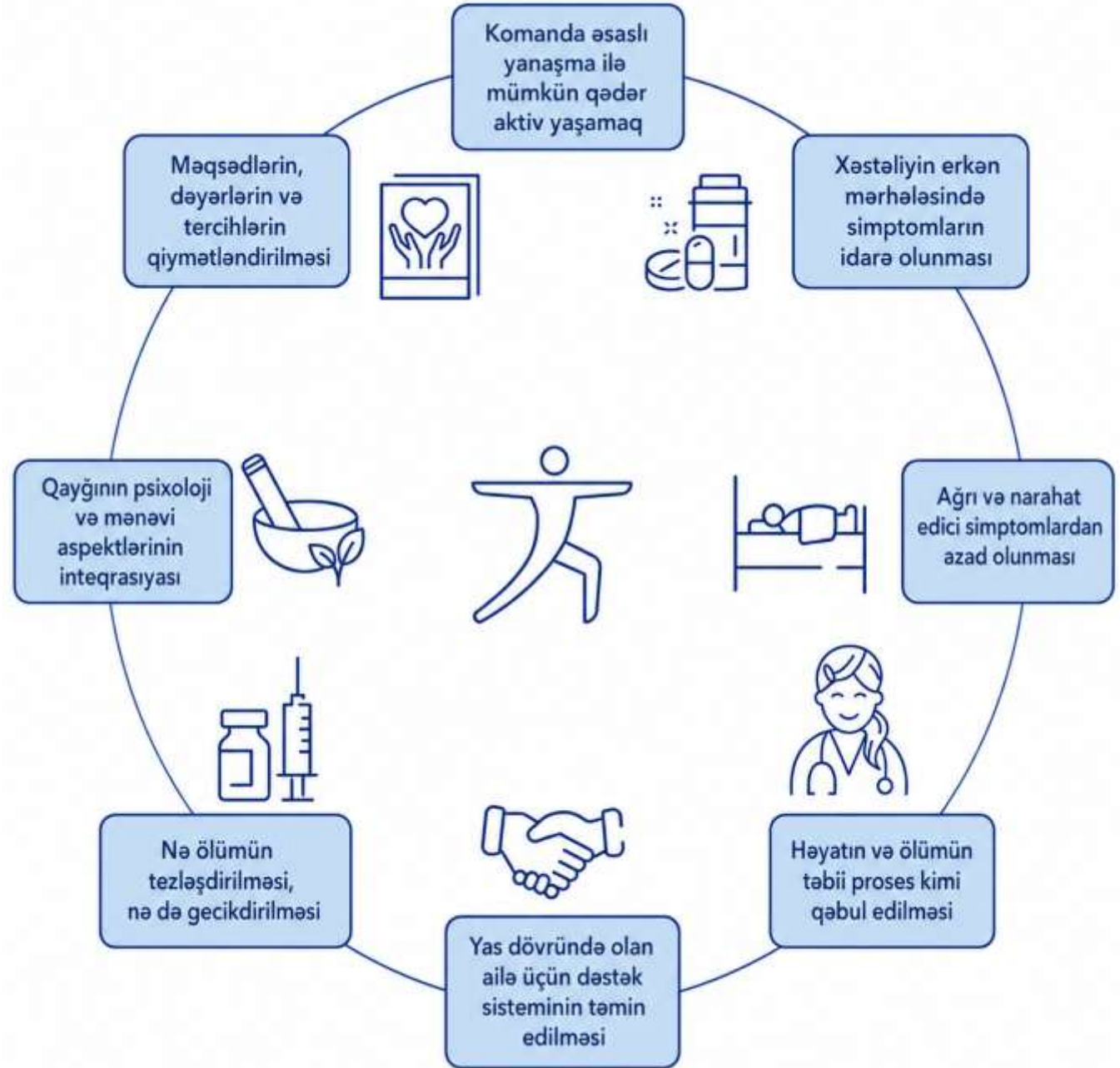
Tafamidis Treatment for Patients with Transthyretin Amyloid Cardiomyopathy



Vutrisiran in Patients with Transthyretin Amyloidosis with Cardiomyopathy



Palliyativ qayğı





Evə götürüləcək mesaj

1. Diqqətli volum idarəsi əsasdır

2. Standart GDMT burda işə yaramır

3. Atriyal Fibrillasiyada antikoagulyasiya və mümkünə ritm kontrol

4. Multidisiplinar yanaşma mütləqdir