



# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

12-13 İYUN 2026

## ARİTMOGEN KARDİOMİOPATİYA

Günay Rəhimova

Bakı

## ◆ Tərif və Epidemiologiya

Aritmogen Kardiomiopatiya (AKM), adətən sağ mədəciyin, bəzən isə sol mədəciyin miokardının epikarddan endokarda doğru piy və lifli (fibroz) toxuma ilə əvəzlənməsi ilə xarakterizə olunan, mədəcik aritmiyası və xüsusilə gənc xəstələrdə qəfil kardiak (ürək mənşəli) ölüm ilə əlaqəli olan irsi bir ürək əzələsi xəstəliyidir.

AKM-nin təxmini yayılması coğrafi fərqlərə görə dəyişir. Ümumi populyasiyadakı yayılma tezliyi 1:5000 olduğu halda, İtaliya və Almaniya kimi bəzi Avropa ölkələrində bu göstərici 1:1000-ə qədər yüksələ bilər.

Qəfil kardiak ölüm çox vaxt ilk əlamət ola bildiyindən, əksər populyasiyalarda xəstəliyin yayılma dərəcəsi olduğundan daha az təxmin edilir. Xəstəliyin geniş yayıldığı bölgələrdə bu patologiya gənc idmançılar arasındakı qəfil ürək ölümü hallarının əsas səbəbidir.

Ehtimal ki, hormonal fərqlərlə bağlı olaraq xəstəliyə kişilərdə daha tez-tez rast gəlinir və adətən ortalama başlanğıc yaşı həyatın 2–4-cü onilliklərinə (20–40 yaş aralığına) təsadüf edir. Xəstəlik kişilərdə aşkar edildikdə proqnozu daha ağırdır.



◆ **Niyə artıq ARVC yox, ACM deyirik?**

Diaqnostik meyarların təkamülü və xəstəliyin təkcə sağ mədəcik xəstəliyi olmadığına anlaşılməsi ilə terminologiya dəyişmişdir:



## ◆ Terminologiyanın təkamülü

İlk başda xüsusilə sağ mədəcik zədələnməsinə və bədxassəli (malign) mədəcik aritmiyalarına diqqət yetirən "aritmogen sağ mədəcik kardiomiopiyası" olaraq adlandırılmasına yol açan klinik paradigmanın bu qədər məhdud olmadığı; gizli (concealed) və ya subklinik fenotiplərin, hətta biventrikulyar (hər iki mədəciyin) və ya sol mədəcik zədələnməsinin üstünlük təşkil etdiyi tiplərin olduğunun ortaya çıxması ilə aşağıdakı terminlər istifadə edilmişdir:

- "aritmogen sol mədəcik kardiomiopiyası (ASoVKM)"
- "sol və/və ya sağ dominant kardiomiopiyası"
- "aritmogen dilate kardiomiopiyası"
- və ən son olaraq "aritmogen kardiomiopiyası (AKM)"

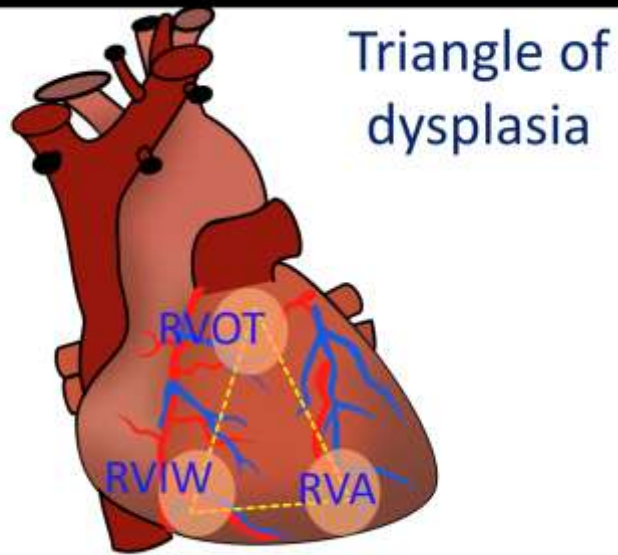
# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Displaziya üçbucağı



Xəstəliyin patoqnomonik (xarakterik) xüsusiyyətləri alt divarda, apeksdə və sağ mədəcik infundibulum nahiyəsində təsvir edildiyi üçün bu üç nahiyə "displaziya üçbucağı" olaraq adlandırılmışdır.

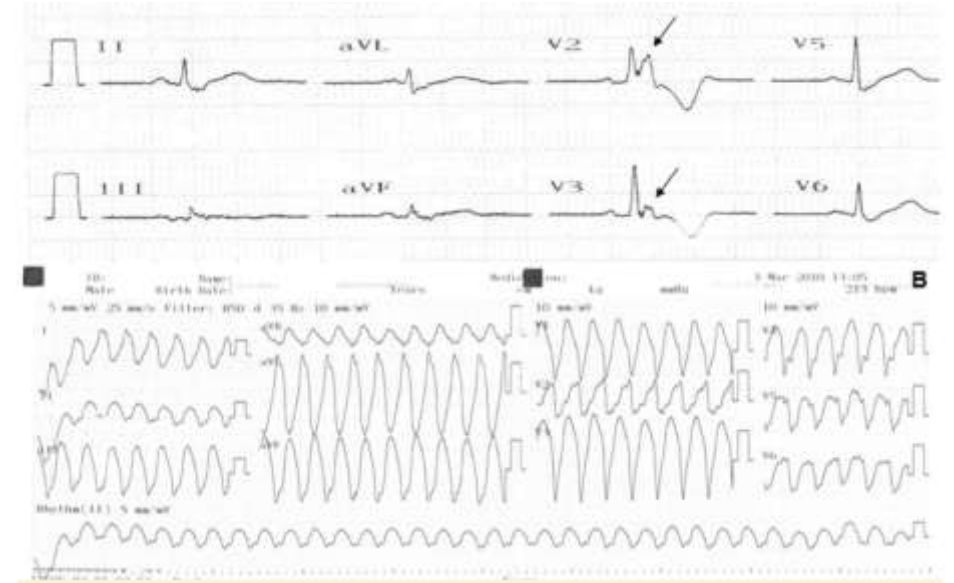
Sağ mədəcik zədələnməsi aşkar olan xəstələrdə sağ mədəcik mənşəli, yəni His dəstəsinin sol ayaqcığının blokadası morfolojiyasında mədəcik aritmiyaları müəyyən edilir.

EKG-də V1–V3-də T dalğasının neqativliyi və sağ prekordial aparmalarda S dalğasının genişlənməsi (terminal aktivasiya ləngiməsi) yer alır.

## ◆ Epsilon dalğası

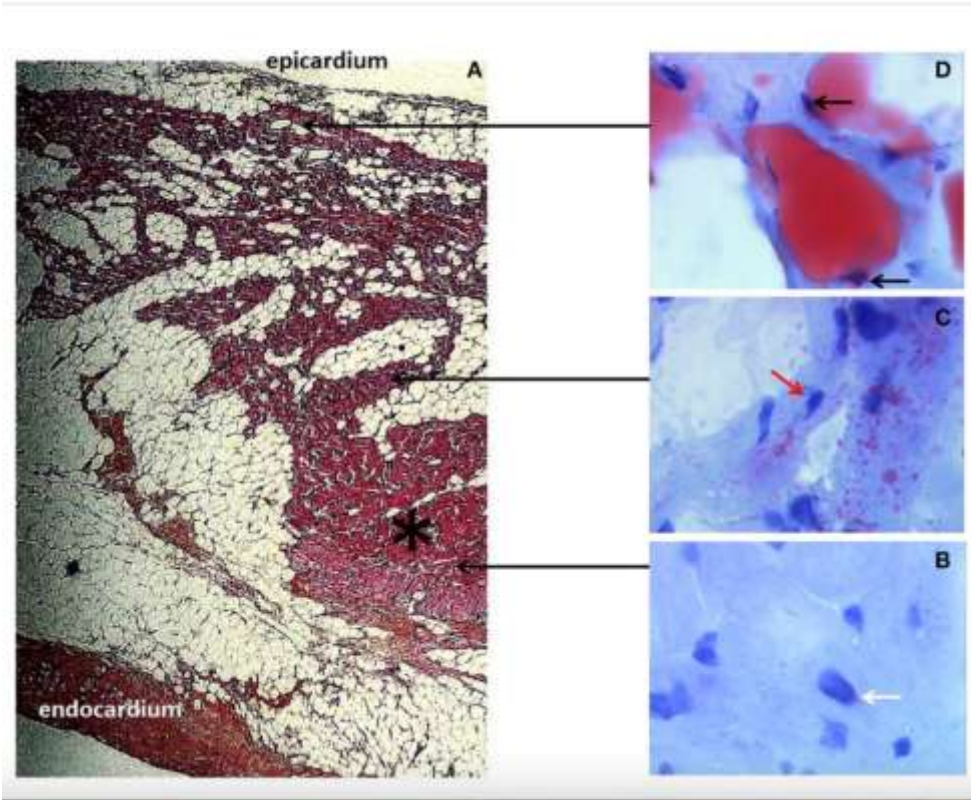
Epsilon dalğası, QRS kompleksi ilə T dalğası arasında görünən və miokardial yağ toxuması daxilində canlı qalan toxumaların aktivliyini əks etdirən xarakterik bir EKG tapıntısıdır.

Sağ prekordial aparmalarda sağ mədəcik, sol aparmalarda isə sol mədəcik zədələnməsinə işarə edən bu dalğa, diaqnostik görüntüləmə üsullarının təqibi üçün kritik əhəmiyyətə malikdir.





## ◆ Histopatologiya



Aritmogen Sağ Mədəcik Kardiomiopatiyasının differensial histopatoloji xüsusiyyəti sağ mədəciyin miokard hüceyrələrinin itirilməsi və bu hüceyrələrin yerini piy toxumasının və ya piy-fibroz toxumanın əvəz etməsidir.

Nekrozlaşmış miositləri müşayiət edən (əsasən T-limfositlərdən ibarət) regional iltihabi infiltrasiya ocaqlarının aşkarlanması nəticəsində, patoloji prosesin immun-vasitəli bir mexanizmlə inkişaf edə biləcəyi ehtimal olunmuşdur.

# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Patogenez və morfolojiya

Yağ və fibröz çapıq toxuması sağ mədəciyin epikardından başlayaraq endokarda doğru irəliləyir, bu isə sağ mədəciyin sərbəst divarının nazilməsinə və anevrizmatik dilatasiyasına (genişlənməsinə) səbəb olur. Tutulma seqmentar, dağınıq və ya parça-parça ola bilər.

Sol mədəcik tutulması halların yarısından çoxunda müşahidə edilir və tipik olaraq subepikardiumda və ya orta miokarda yerləşir; bu, çox vaxt posterolateral (arxa-yan) nahiyyə ilə məhdudlaşır, lakin sirkumferensial (dairəvi) paylanma da göstərə bilər.

Çəpər (septum) az sayda hallarda zədələnir və zədələndiyi təqdirdə, adətən çəpərin sağ tərəfi təsirlənir. Yağ infiltrasiyasının aşkar edilməsi dəqiq bir diaqnoz qoymaq üçün kifayət deyil, onun olmaması isə diaqnozu istisna etmir.

Mutant desmosomal proteinlər tərəfindən hüceyrə əlaqələrinin mexaniki və/və ya funksional olaraq necə pozulduğu və kardiomyosit ölümünə, ardınca isə fibroz və piy toxuması ilə əvəzlənməsinə necə səbəb olduğu hələ də dəqiq məlum deyil. Anormal hüceyrə adheziyası (bitişməsi) ilə yanaşı, anormal hüceyrədaxili siqnal yolları da (Wnt və Hippo/YAP) apoptoz, adipogenez və fibrogenez ilə əlaqələndirilmişdir.

Təkcə hüceyrə adheziya molekullarının deyil, həmçinin ion kanallarının da yenidən formalaşmasının (remodelləşməsinin) pozulmuş mexaniki və anormal elektrik birləşməni (coupling) meydana gətirdiyi, bununla da aritmiyalara meyilliliyi artırdığı irəli sürülmüşdür.

# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Simptomlar

Xəstəliyin ilk mərhələsində olan bir xəstə aritmiya ilə müraciət edə bilər. Xüsusilə nəzərəçarpan mədəcik disfunksiyası olmadığı halda bir xəstədə mədəcik aritmiyası aşkar edilirsə, AKM mütləq ağıla gəlməlidir.

Ən tez-tez rast gəlinən müraciət əlamətləri sıxılıqla ürəkdöyünmə, başgicəllənmə və sinkopedir (bayılmadır).

Fiziki gərginliklə əlaqəli olmayan və istirahət etməklə keçməyən atipik döş qəfəsi ağrısı digər bir müraciət formasıdır. Mexanizm bəlli deyil, xəstəliyin aritmik və ya "isti" mərhələsindəki iltihabla (inflamasiya ilə) əlaqəli ola bilər; bu xəstələrdə koronar arteriya xəstəliyini istisna etmək lazım gələ bilər.

Təngnəfəslik, pretibial ödem (incik sümüyü önü ödem) kimi əlamətlər daha az sıxılıqla xəstəliyin irəliləmiş mərhələlərində və ya sol mədəcik dominantlı / biventrikulyar tutulmalı tiplərində baş verir.

Xəstəliyin ən mühüm xüsusiyyətlərindən biri də progressivləşən (irəliləyən) olmasıdır. Bu səbəbdən zamanla xəstələrdə fərqli simptomlar ortaya çıxmağa bilər.

## ◆ Exokardioqrafiya

**Aritmogen kardiomyopiyada exoda əsasən iki şey axtarılır:**

1. Sağ mədəciyin böyüməsi — RVOT diametrlərinin artması; bazal diametrin >41 mm olması
2. Sağ mədəciyin funksiyasının zəifləməsi — FAC ≤40%; TAPSE <17 mm; RV free wall strainin pisləşməsi; 3D RV EF ≤40%

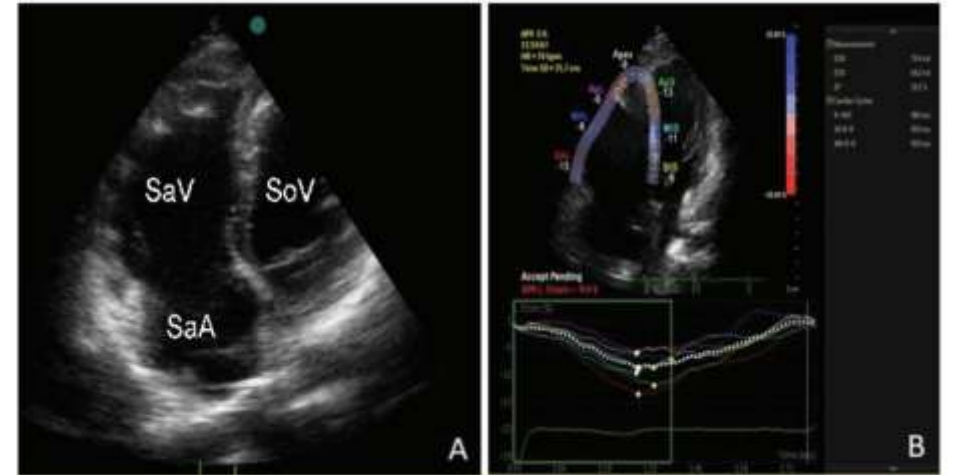
Bunlar ARVC şübhəsi olan xəstədə ilk diqqət yetirilən parametrlər sırasındadır.

**Tablo 26. Aritmojenik kardiomyopati şübhəsi olan veya kesinləşmiş hastalarda önerilen kantitatif standart ve ileri ekokardiyografik parametreler (ilgili kesim noktalarıyla birlikte)**

Parametre	Aşağıdaki durumlarda anormal
PUE SaVÇY (mm) <sup>a</sup>	≥ 29
İndekslenmiş PUE SaVÇY (mm/m <sup>2</sup> ) <sup>a</sup>	≥ 16
PKE SaVÇY (mm) <sup>a</sup>	≥ 32
İndekslenmiş PKE SaVÇY (mm <sup>2</sup> ) <sup>a</sup>	≥ 18
SaV bazal çap (mm)	> 41
SaV fraksiyonel alan değişikliği (%) <sup>a</sup>	≤ 40
TAPSE (mm)	< 17
SaV serbest duvarının longitudinal straini (%)	- %23 den düşük
SaV mekanik dispersiyonu (Zirve straine kadar geçen sürenin standart sapması) (ms)	> 25-30 <sup>b</sup>
3B EKO SaVEF (%)	≤ 40
SoV global longitudinal strain (%)	- %18 den düşük

◆ **Exokardioqrafiya — tapıntılar**

Sağ mədəcik genişləyib, atım fraksiyası və strain dəyərləri azalıb, sağ ventrikül divarları arasında mexaniki dispersiya isə artıb.



## ◆ **PADUA meyarları (2020)**

2020-ci ildə beynəlxalq ekspert konsensusu olaraq yayımlanan və Padua meyarları (kriteriləri) kimi də tanınan AKM-in sol mədəcik zədələnməsini də əhatə edəcək şəkildə yeni meyarlar təqdim edilmişdir, lakin geniş regionlarda aparılan tədqiqatlarla bu meyarların etibarlılığı hələ sınaqdan keçirilməmişdir.

**Bu konsensuda xəstəlik əlavə olaraq üç fenotipə ayrılmışdır.**



### **Əsas yenilik**

- Sol mədəcik zədələnməsi də ilk dəfə diaqnostik meyarlara daxil edilmişdir.
- Toxuma xarakteristikası üçün kardiak MR (KMR) tapıntıları meyarlara əlavə olunmuşdur.



◆ **AKM fenotipləri**

**Fenotipik dominant-sağ variant**

Klassik AKM fenotipi; dominant sağ mədəcik zədələnməsi ilə xarakterizə olunur, sol mədəcik zədələnməsi yoxdur.

**Biventrikulyar (iki mədəcikli) variant**

Həm sağ mədəcik, həm də sol mədəcik zədələnmişdir.

**Dominant-sol variant**

Aritmogen sol mədəcik kardiomiopatiyası olaraq da adlandırılır; sol mədəcik zədələnməsi ilə xarakterizə olunur, sağ mədəcik zədələnməsi yoxdur.

# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

**12-13 İYUN 2026**

**FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI**

## ◆ **Padua diaqnostik meyarları**

Yenə bu konsensusda diaqnostik meyarlar altı kateqoriyaya bölünmüşdür:

- morfo-funksional mədəcik anomaliyaları
- struktur mədəcik anomaliyaları
- elektrokardioqrafik depolarizasiya dəyişiklikləri
- repolarizasiya dəyişiklikləri
- mədəcik aritmiyaları
- ailəvi / genetik faktorlar



## ◆ Kardiak MR (KMR) ilə toxuma xarakteristikası

2020 Padua meyarlarının digər bir yeniliyi, toxuma xarakteristikası üçün kardiak maqnit rezonans (KMR) tapıntılarını meyarlara daxil etməsidir.

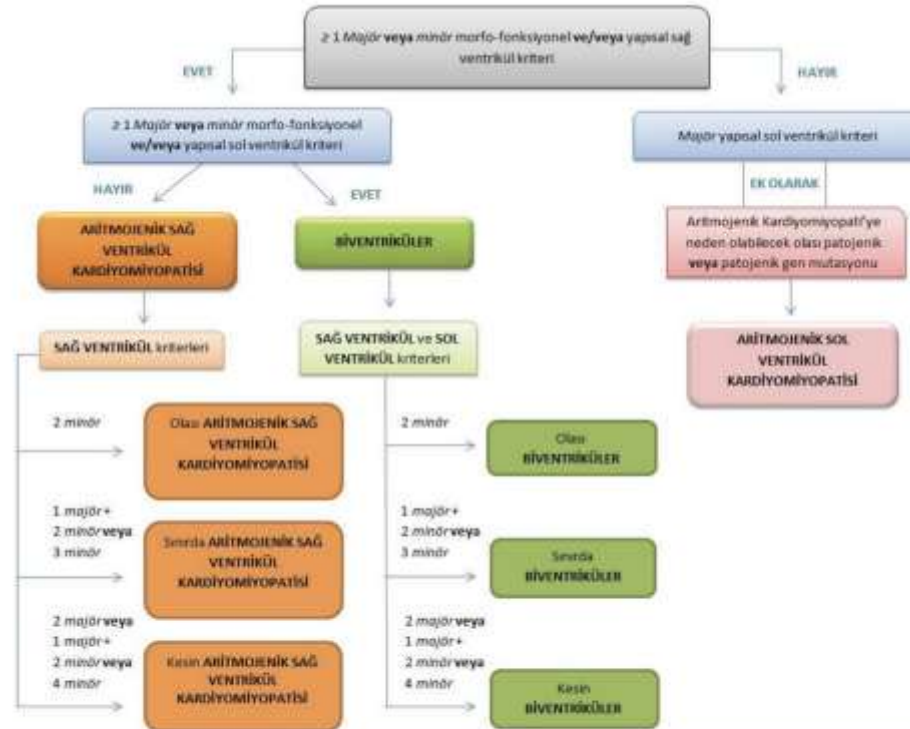
Qadoliniumlu KMR ilə aparılan toxuma xarakteristikasında aşkarlanan hər iki mədəcik miokardının piy-fibroz toxuması ilə əvəzlənməsi endomiokardial biopsiya (EMB) ilə yüksək uyğunluq göstərmişdir və qadoliniumun sağ mədəcik, sol mədəcik və ya hər ikisindəki paylanması sayəsində AKM-in fərqli fenotipik variantlarının müəyyən edilməsi mümkün ola bilməkdədir.



## ◆ Diaqnostik meyarlar cədvəli

Kateqoriya	■ Sağ Mədəcik (RV) Kriteriləri	■ Sol Mədəcik (LV) Kriteriləri
I. Struktura (Exo/MRT)	<b>MAJOR:</b> Regional akineziya/anomaliya + RV genişlənməsi	<b>MINOR:</b> Qlobal və ya regional LV disfunksiyası
II. Toxuma (MRT-LGE)	<b>MAJOR:</b> RV divarında transmural/regional LGE	<b>MAJOR:</b> LV sərbəst divar/arakesmədə subepikardial LGE
III. Repolyarizasiya	<b>MAJOR:</b> V1–V3 aparmalarında mənfi T dalğası	<b>MINOR:</b> V4–V6 aparmalarında mənfi T dalğası
IV. Depolyarizasiya	<b>MINOR:</b> Epsilon dalğası və ya TAD $\geq$ 55 ms	<b>MINOR:</b> Ətraf aparmalarda aşağı QRS gerginliyi
V. Aritmiya (Holter)	<b>MAJOR:</b> LBBB formalı MT / sutkada >500 VES	<b>MINOR:</b> RBBB formalı MT / sutkada >500 VES
VI. Genetika / Ailə	<b>MAJOR:</b> Ailədə ACM diaqnozu və ya genetik mutasiya	<b>MAJOR:</b> Ailədə ACM diaqnozu və ya genetik mutasiya

◆ Diagnostik alqoritm



Şəkil B9. Aritmojenik kardiomyopati fenotipik variantları üçün tanıtıcı akış xəması.

2020 Uluslararası kriterlərinə (Padua kriterləri) görə aritmojenik kardiomyopati tanısı üçün kategori I' den (yəni morfo-funksiyonel anomalliklər) və ya II'den (yəni yapısal anomalliklər) majör və ya minor ən az bir kriterin qarşılanması gərəklidir. Olası, sınırdakı və ya kesin biventriküler aritmojenik kardiomyopati tanısı üçün, həm sağ həm də sol ventrikülə aİt ≥1 morfo-funksiyonel və/veya yapısal kriterə ek olaraq qalan kriterlər ya sağ ventrikül ya da sol ventrikül tutulumuna aİt olabılır.

◆ **Diaqnoz kateqoriyaları**

- **Qəti Diaqnoz (Definite):** 2 Major; və ya 1 Major + 2 Minor; və ya 4 Minor kriteriya fərqli kateqoriyalardan yerinə yetirildikdə qoyulur.
- **Sərhəd/Ehtimal Olunan (Borderline):** 1 Major + 1 Minor; və ya 3 Minor kriteriya olduqda.
- **Mümkün Diaqnoz (Possible):** 1 Major; və ya 2 Minor kriteriya olduqda.

## ◆ Diferensial diaqnostika

AKM şübhəsi olan pasiyentlərin diferensial diaqnostikası aşağıdakı patologiyalarla aparılır:

- miokardit, sarkoidoz, sağ mədəcik infarktı, dilatasion kardiomiopatiya, Şaqas (Chagas) xəstəliyi, perikardial ageneziya, pulmonar hipertenziya;
- həddindən artıq həcm yüklənməsi ilə müşayiət olunan anadangəlmə ürək qüsurları — Ebşteyn (Ebstein) anomaliyası, qulaqcıqlararası çəpərin defekti və ağciyər venalarının anomaliyası.

Diferensial diaqnozda nəzərə alınmalı digər bir patologiya isə idiopatik sağ mədəciyin çıxış traktının ventrikulyar aritmiyasıdır.



## ◆ İdmançılar

Yüksək dərəcədə məşq etmiş idmançılarda, fiziki yüklənməyə qarşı yaranan fizioloji adaptasiya da differensial diaqnostikada mütləq nəzərə alınmalıdır. Sağ mədəciyin dilatasiyası, EKQ anomaliyaları və aritmiyalar — fiziki gərginlik zamanı artan hemodinamik yüklənmənin təzahürüdür.

Bunun əksinə olaraq, qlobal sağ mədəciyin sistolik disfunksiyası və/və ya diskineziyası, eləcə də anevrizmanın mövcudluğu AKM lehinə olan daha spesifik tapıntılardır.

### Fizioloji adaptasiya (İdmançı ürəyi)

- Sağ mədəciyin simmetrik dilatasiyası
- EKQ-də adaptiv dəyişikliklər
- Yüklənmə zamanı yaranan aritmiyalar

### AKM lehinə spesifik tapıntılar

- Qlobal SM sistolik disfunksiyası
- Diskineziya
- Anevrizmanın mövcudluğu

# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Biomarkerlər

C-reaktiv protein, qaraciyər funksional testləri, NT-proBNP və ya BNP, böyrək funksional testləri və troponin səviyyəsi, AKM ilkin diaqnozu qoyulmuş hər bir pasiyentdə aparılması tövsiyə olunan laborator müayinələrdəndir.

Döş qəfəsində ağrı, bazal 12 dərəcəli EKQ-də dinamik ST-T dalğası dəyişiklikləri və intakt (normal) koronar arteriyalar fonunda troponin yüksəkliyi də tez-tez qeydə alınır ki, bu da miokardit və ya kəskin miokard infarktı ilə differensial diaqnostika tələb edir.

2020-ci ildə Bariani və həmkarları xəstəliyin "isti fazasını" (hot phase) təyin etmişlər. Bu faza daha çox uşaqlarda və gənclərdə müşahidə olunur. Döş qəfəsində ağrı ilə xarakterizə olunan kəskin xəstəlik fazasında miokardial nekroz fermentlərinin ifrazı və EKQ dəyişiklikləri qeydə alınır; bu mərhələyə səbəb olan patogenetik mexanizm qeyri-müəyyəndir. Bununla belə, iltihabi prosesin növbəti toxuma nekrozu üçün tətikləyici faktor ola biləcəyi və fibro-piy toxuması ilə əvəzlənməni induksiya etdiyi güman edilir.

Miokarditi təqlid edən bu klinik mənzərədə, ailədə AKM anamnezi mütləq araşdırılmalı və differensial diaqnostikada genetik testdən istifadə edilməlidir.

## ◆ Endomiokardial biopsiya

Avropa Kardioloji Cəmiyyətinin (ESC) 2023-cü il Kardiomiopatiyalar üzrə Klinik Rəhbərliyi, xüsusilə xəstəliyin sporadik forması aşkar edilmiş pasiyentlərin idarə olunması zamanı miokardit və sarkoidozun istisna edilməsi üçün ehtiyac yarandıqda EMB-yə müraciət oluna biləcəyini qeyd edir.

EMB, qeyri-invaziv qiymətləndirmənin yetərsiz qaldığı seçilmiş pasiyent qrupunda diaqnostik əhəmiyyət kəsb edə bilər. Elektroanatomik voltaj xəritələməsinin bələdçiliyi ilə icra olunan EMB, xüsusilə KMR tapıntıları spesifik olmayan pasiyentlərdə nəzərdən keçirilə bilər.



### EMB nə vaxt nəzərdən keçirilir?

- Qeyri-invaziv qiymətləndirmə yetərsiz olduqda
- Miokardit və sarkoidozun istisna edilməsi tələb olunduqda
- KMR tapıntıları qeyri-spesifik olan sporadik formalarda



## ◆ Genetik analiz

Aritmogen kardiomiopatiya ən çox desmosomal zülalları kodlayan genlərdəki mutasiyalarla əlaqələndirilir. Ən çox rast gəlinən genlərə PKP2, DSP, DSG2, DSC2 və JUP daxildir.

- Genetik analiz diaqnozun təsdiqlənməsinə, xəstəliyin fenotipinin müəyyənləşdirilməsinə və ailə üzvlərinin skrininginə imkan verir.
- Xüsusilə sol dominant aritmogen kardiomiopatiyada DSP, FLNC, DES, LMNA və PLN mutasiyaları daha çox müşahidə olunur və yüksək aritmiya riski ilə əlaqələndirilə bilər.
- Patogen və ya ehtimal olunan patogen mutasiyanın aşkarlanması Padua kriteriyalarında diaqnostik dəyərə malikdir və fenotipik dəyişikliklər yaranmamış ailə üzvlərinin erkən müəyyən edilməsinə kömək edir.

AKM-də genetik test yalnız xəstəyə diaqnoz qoymaq üçün deyil, gələcəkdə xəstələyə biləcək ailə üzvlərini müəyyən etmək üçün də aparılır.



## ◆ Biventrikulyar və sol dominant variantlar

Biventrikulyar və sol dominant variantlar klassik AKM-dən fərqlənir. Ventrikulyar miokarddakı patoloji dəyişikliklər yalnız sağ mədəciklə məhdudlaşmayıb, eyni zamanda və ya bəzən üstünlük təşkil edəcək dərəcədə sol mədəciyi də əhatə edir.

Aparılan bir autopsiya araşdırmasında, AKM ilə əlaqəli qəfil kardial ölüm diaqnozu qoyulmuş pasiyentlərin böyük əksəriyyətində sol mədəcik zədələnməsi izlənilmiş və halların demək olar ki, beşdə birində yeganə patoloji tapıntı kimi müəyyən edilmişdir. Bu səbəbdən sol mədəcik zədələnməsinin vaxtında aşkarlanması böyük klinik əhəmiyyət kəsb edir.

>50%

hallarda sol mədəcik  
tutulması müşahidə olunur

≈1/5

halda sol mədəcik yeganə  
patoloji tapıntıdır

+

erkən aşkarlama klinik  
əhəmiyyət daşıyır



## ◆ Sol AKM-nin fenotipik xüsusiyyətləri

1. EKQ-də inferolateral aparmalarda T dalğasının neqativliyi (II, III, aVF və/və ya V4–V6);
2. Ətraflar aparmalarda aşağı QRS voltajı (< 0.5 mV);
3. Sol mədəcik mənşəli olmasını əks etdirən sağ ayaqcıq blokadası (SDB) morfolojiyalı ventrikulyar aritmiyalar;
4. "Hipokinetik, qeyri-dilatasion və fibrotik sol mədəcik" ilə uzlaşan morfo-funksional görüntüləmə meyarları: yəni yüngül dərəcəli sistolik disfunksiya nümayiş etdirən, dilatasiyası olmayan (və ya çox yüngül olan) və geniş sahədə subepikardial/midmiokardial (qeyri-işemik mənşəli) LGE qeydə alınan sol mədəcik mənzərəsi.

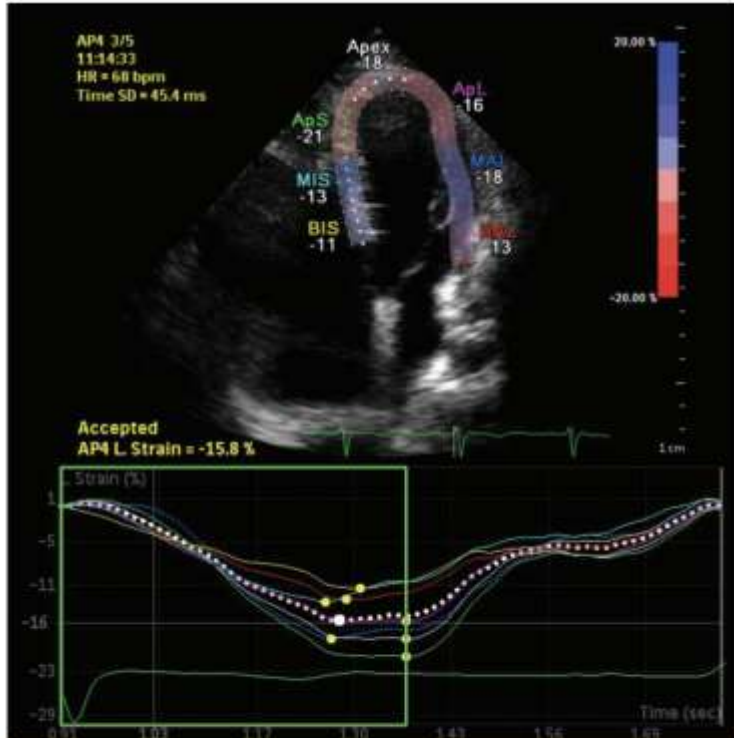
# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Strain exokardioqrafiyası



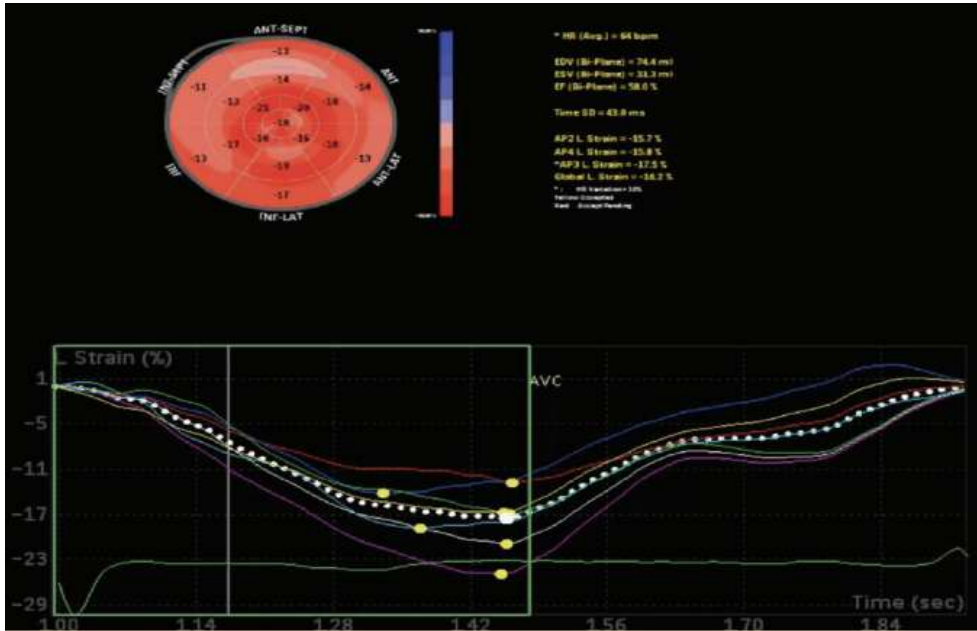
Şəkil 90. Aritmojenik kardiomyopatiili bir olgunun sol ventrikül tutulumuna işarət edən apikal -4 boşluk sol ventrikül strain ekokardiyografi görüntüleməsi.

- Speckle-tracking strain exokardioqrafiyası sol mədəciyin qlobal və regional funksiyasının qiymətləndirilməsində yüksək həssaslıq nümayiş etdirir və aritmogen kardiomyopatiyanın erkən mərhələlərinin aşkarlanmasına imkan verir.
- Təqdim olunan xəstədə sol mədəciyin apikal və lateral segmentlərində longitudinal strain azalması müşahidə olunur ki, bu da sol mədəcik tutulmasını və miokardın subklinik disfunksiyasını göstərir.
- Exokardioqrafik dəyişikliklər EKG-də inferior və lateral derivasiyalarda T dalğası inversiyası ilə uzlaşaraq sol dominant aritmogen kardiomyopatiya fenotipini dəstəkləyir.
- Bu tapıntılar struktur dəyişikliklər tam formalaşmadan əvvəl miokard zədələnməsinin müəyyən edilməsində strain exokardioqrafiyasının mühüm rolunu vurğulayır.

## ◆ Bull-eye strain xəritəsi

Bull-eye strain xəritəsi sol mədəcik segmentləri üzrə regional miokard deformasiya göstəricilərinin vizual qiymətləndirilməsinə imkan verir.

- Apikal və lateral segmentlərdə longitudinal strain dəyərlərinin azalması regional miokard disfunksiyasını əks etdirir.
- Regional strain pozğunluqlarının qeyri-homogen paylanması fibrofatty miokard zədələnməsini və erkən struktur-remodelasiya prosesini düşündürür.
- Bull-eye analizi subklinik sol mədəcik tutulmasının müəyyən edilməsində mühüm diaqnostik üstünlük təmin edir.



Şəkil 91. Aynı hastanın bull-eye görünümü göstərilmişdir.



## ◆ T dalğası inversiyası (EKQ)

EKQ-də inferior (II, III, aVF) və lateral (I, aVL, V5–V6) derivasiyalarda T dalğası inversiyası müşahidə olunur ki, bu da sol mədəcik miokardının repolarizasiya pozğunluğunu əks etdirir.

- İnférieur və lateral derivasiyalarda T dalğası neqativliyi sol dominant və ya biventrikulyar tutulmanın ən xarakterik elektrokardiografik əlamətlərindən hesab olunur.
- Bu dəyişikliklər exokardiografiyada aşkarlanan regional strain pozğunluqları ilə uyğunluq təşkil edir.
- Repolarizasiya anomaliyaları aritmogen substratın göstəricisi olmaqla ventrikulyar aritmiya və qəfil ürək ölümü riskinin qiymətləndirilməsində mühüm əhəmiyyət daşıyır.



Şəkil 92. Ayni hastanın ERG'sində sol ventrikül tutulumuna işarət edən inferior və lateral derivasyonları da içeren T dalğa neqativliyi izlenmektedir.

## ICD — mütləq/ən güclü göstərişlər

Sekundar profilaktika: ICD göstərişdir, əgər xəstədə:

- reanimasiya olunmuş ani kardiyaq ölüm
- ,\* davamlı VT,\* VF,
- \* hemodinamik qeyri-stabil VT olubsa.
  
- Bu qrupda ICD həyatqoruyucu müalicədir.
- 2025 ICD appropriate-use sənədində də davamlı VT/VF və SCD sonrası hallar sekundar profilaktika üçün əsas göstəriş kimi verilir.
  
- 2. Birincili profilaktika — yüksək riskli AKMICD düşünülür / tövsiyə olunur, əgər xəstədə bir neçə risk faktoru varsa:
- \* izahsız sinkop, xüsusilə aritmik mənşə şübhəsi varsa;
- \* NSVT;\* yüksək PVC yükü;\*
- sağ mədəcik disfunksiyası;\*
- sol mədəcik tutulması və LGE;\*
- EF azalması;\*
- ailədə gənc yaşda SCD;\*
- yüksək-risk genotip: xüsusilə DSP, FLNC, TMEM43, PLN, LMNA;\*
- kişi cinsi, gənc yaş, idman/aktivlik fonunda aritmiyalar.
- 3. EF əsaslı yanaşma AKM-də EF tək qərar meyarı deyil, amma vacibdir:\* LVEF  $\leq$ 35% və simptomatik ürək çatışmazlığı varsa — ICD ciddi şəkildə düşünülür.\*
- LV tutulması + LGE + NSVT/sinkop/genetik risk varsa,
- EF 35%-dən yuxarı olsa belə ICD müzakirə oluna bilər

## ◆ **Kateter Ablasiyası: Aritmiyanı müalicə edirik, xəstəliyi yox**

### **Niyə ACM-də VT yaranır?**

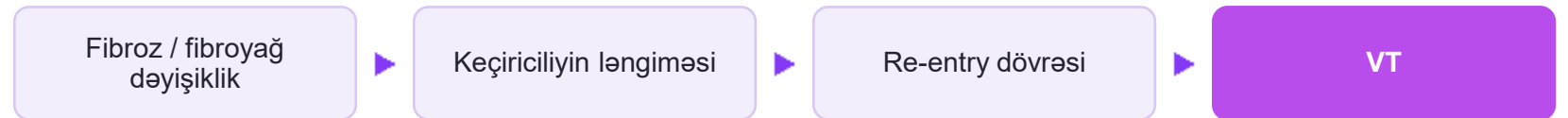
- Fibroz və fibroyağ dəyişiklikləri nəticəsində
- Normal və zədələnmiş miokard arasında keçiriciliyin ləngidiyi sahələr yaranır
- Re-entry dövrləri formalaşır

### **ACM-də ablasiya nəticələri**

- İlk prosedurdan sonra təxminən 60–80% VT azadlığı əldə olunur.
- Lakin uzunmüddətli residivlər tez-tez rast gəlinir — bu səbəbdən təkrar ablasiya lazım ola bilər.

**60–80%**

ilk prosedurdan sonra  
VT azadlığı



# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Ablasiyanın məqsədi

### Ablasiya nə edir?

- ✓ VT yükünü azaldır
- ✓ ICD şoklarını azaldır
- ✓ Həyat keyfiyyətini yaxşılaşdırır
- X Qəfil ölüm riskini tam aradan qaldırmır
- X ICD-ni əvəz etmir

### Nə vaxt ablasiya düşünülür? (Class I göstərişlər)

- Təkrarlayan monomorf VT
- Antiaritmik müalicəyə baxmayaraq davam edən VT
- Tez-tez ICD şokları
- Electrical storm — təcili ablasiya göstərişi ola bilər

## ◆ Yeni KMP tövsiyələrində nə var? (2023)

Yaş, cinsiyyət (kişi cinsinin riski daha yüksəkdir), son altı ay ərzində bayılma, neqativ T dalğası olan aparma sayı, 24 saatlıq ventrikulyar ekstrasistolların sayı, qeyri-davamlı ventrikulyar taxikardiya (QDVT) anamnezi və SMAF (sağ mədəciyin atım fraksiyası — KMR ilə ölçülən) göstəriciləri bu risk kalkulyatorunda yer aldığı halda, sol mədəcik zədələnməsi ilə bağlı hər hansı bir dəyişən (meyar) bura daxil edilməmişdir.

ESC 2023 Klinik Rəhbərliyi ayrıca bir tövsiyə ilə, yüksək riskli AKM pasiyentlərində, risk kalkulyatorunun nəticəsindən asılı olmayaraq, birincili profilaktika məqsədilə İKD (implantasiya edilə bilən kardioverter-defibrilyator) implantasiyasını tövsiyə etmişdir.

Bu yüksək risk qrupuna aritmik sinkope və qeyri-davamlı ventrikulyar aritmiyaları olanlar, SMAF < 40%, LMAF (sol mədəciyin atım fraksiyası) < 45% olan pasiyentlər və EFC zamanı dayanıqlı monomorf ventrikulyar taxikardiya induksiya olunan şəxslər daxildir.

### Risk kalkulyatorunun göstəriciləri:

Yaş

Kişi cinsi

Sinkope (6 ay)

Neqativ T dalğası sayı

24 saat VES sayı

QDVT anamnezi

SMAF (KMR)

# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Təqib (Follow-up)

AKM pasiyentlərində xəstəliyin progressiyasını təqib etmək və həyatı təhdid edən ventrikulyar aritmiya riskini yenidən qiymətləndirmək məqsədilə kardial görüntüləmə üsullarının müəyyən intervallarla (müntəzəm olaraq) təkrarlanması zəruridir.

İKD implantasiya olunmuş pasiyentlərdə ürək çatışmazlığı simptomları yarandıqda exokardioqrafiyanın (ExoKQ) təkrarlanması tövsiyə edilir. KMR ilə qiymətləndirilmə mütləq deyildir, lakin MR-uyumlu (MR-conditional) cihaz implantasiya edilibsə, əks-göstəriş də hesab olunmur.

İKD implantasiya olunmamış AKM pasiyentlərində xəstəliyin progressiyası lehinə hər hansı simptom və ya EKQ dəyişikliyi qeydə alınarsa, exokardioqrafiya dərhal təkrarlanmalıdır; asemptomatik və yeni EKQ tapıntısı izlənilmədikdə isə ildə bir dəfə exokardioqrafik qiymətləndirmə kifayətdir.

KMR ilkin diaqnoz qoyulduqda və ya xəstəlik şübhəsi olduqda mütləq icra edilməlidir. Simptom və ya EKQ dəyişikliyi halında KMR təkrarlanmalı, pasiyent asemptomatik seyr etdikdə isə hər 3–5 ildən bir yenidən aparılmalıdır.



## ◆ Sərhəd AKM və qohumların təqibi

Sərhəd (borderline) AKM tapıntıları olan 10 yaşından böyük pasiyentlər 40 yaşına çatana qədər hər il, 40 yaşından sonra isə hər iki ildən bir exokardioqrafiya (ExoKQ) ilə qiymətləndirilməlidir. İlk qiymətləndirmə zamanı KMR də mütləq icra olunmalıdır.

EKQ dəyişikliyi və ya hər hansı simptom yarandıqda KMR dərhal təkrarlanmalı, asemptomatik qaldıqları təqdirdə isə 40 yaşına qədər hər 1–2 ildən bir KMR təkrarlanmalıdır. Qırx yaşından sonra (yeni simptom və ya EKQ dəyişikliyi olmadıqda) KMR-nin hər 3–5 ildən bir təkrarlanması kifayətdir.

Heç bir struktur xəstəlik tapıntısı olmayan qohumların 10 yaşından etibarən dinamik təqibə alınması və 40 yaşına çatana qədər hər 1–2 ildən bir, 40 yaşından sonra isə hər 3–5 ildən bir exokardioqrafiya ilə qiymətləndirilməsi kifayətdir.

Eynilə, bu şəxslərdə patoloji EKQ tapıntıları və ya simptom meydana çıxmadığı müddətcə ilkin qiymətləndirmə zamanı KMR edilməli, 40 yaşına qədər hər 1–2 ildən bir, 40 yaşından sonra isə hər 3–5 ildən bir KMR təkrarlanması tövsiyə olunur.

# 5-ci ÜRƏK ÇATIŞMAZLIĞINDA YENİLİKLƏR KONQRESİ



Azərbaycan  
Kardiologiya  
Cəmiyyəti

12-13 İYUN 2026

FAIRMONT HOTEL - FLAME TOWERS, BAKI

## ◆ Yekunda...



*Aritmogen kardiomiopatiyanın ən böyük təhlükəsi onun qəfil ölümlə təqdim olunması, ən böyük fürsəti isə erkən aşkarlanmasıdır. Bu xəstəliyi nə qədər tez tanısaq, bir o qədər çox həyatı xilas edə bilərik.*

