

**Kardiyak amiloidoz:
Tanı ve tedavide yenilikler**

**Cardiac amyloidosis:
Recent advances in the diagnosis and therapy**

**Sayı editörleri / Issue editors: Dr. Yüksel Çavuşoğlu
Dr. Ebru Özpelit**

**Kardiyak amiloidoz: Tanı ve tedavide yenilikler
Dr. Yüksel Çavuşoğlu**

**Kardiyak amiloidoz tipleri ve patofizyoloji
Dr. Lale Tokgözoğlu**

**Epidemiyoloji
Dr. Yüksel Çavuşoğlu**

**Prognoz
Dr. Yüksel Çavuşoğlu**

**Klinik tablo
Dr. Ahmet Çelik**

**Tanıda temel yaklaşımlar
Dr. Ebru Özpelit**

**Tanıda görüntüleme yöntemleri
Dr. Omaç Tüfekçioğlu**

**Tanıda histopatolojik/genetik analiz
Dr. Meral Kayıkçioğlu**

**Genel tedavi yaklaşımı
Mehmet Birhan Yılmaz**

**Amiloidoza yönelik spesifik tedaviler
Barış İkitimur**

Tanısal Uzlaşma Algoritması

**TÜRK
KARDİYOLOJİ
DERNEĞİ
ARŞİVİ**



ARCHIVES
OF THE
TURKISH
SOCIETY OF
CARDIOLOGY

Cilt/Volume 47, Supplementum 2



Editör**Editor****Dr. Dilek Ural****Önceki Editörler****Former Editors****Dr. Vedat Sansoy, Dr. Altan Onat****Editör Yardımcıları****Associate Editors****Dr. Uğur Canpolat****Dr. Sabahattin Gündüz****Dr. Bilgehan Karadağ****Dr. Meral Kayıkcıoğlu****Dr. Kadriye Orta Kılıçkesmez****Dr. H. Murat Özdemir****İstatistik Danışmanı****Statistical Consultant****Salih Ergöçen****Aysen Kandemir****Karikatür ve Çizimler****Cartoon and Illustrations****Dr. Serdar Payzın****Sahibi**

Türk Kardiyoloji Derneği adına

Owner on behalf of the Turkish Society of
Cardiology**Dr. Mustafa Kemal Erol****Yazı İşleri Müdürü****Publishing Manager****Dr. Dilek Ural**

Türk Kardiyoloji Derneği'nin yayın organıdır.

Issued by the Turkish Society of Cardiology.

Ticari faaliyeti TKD İktisadi İşletmesi'nce
yürütülmektedir.

Yılda sekiz sayı yayımlanır.

Published eight issues a year.

Yayın Türü: Yaygın Süreli

Yönetim Yeri Adresi**Corresponding Address**

Türk Kardiyoloji Derneği

Nish İstanbul A Blok Kat: 8 No: 47-48

Çobançeşme, Sanayi Cad. 11,

Yenişehir, Bahçelievler 34196 İstanbul, Turkey

Tel: +90 212 221 17 30 - 221 17 38

Faks: +90 212 221 17 54

e-posta: tkd@tkd.org.tr URL: http://www.tkd.org.tr

Yayıncı / PublisherKARE YAYINCILIK^[13, YIL]

www.kareyayincilik.com

Tel: +90 216 550 61 11 Faks: +90 216 550 61 12

e-posta: kareyayincilik@gmail.com

Baskı / Press: Yıldırım Matbaacılık

Basım tarihi: Haziran 2019 Baskı adedi: 2000

Ulusal Bilimsel Danışma Kurulu / National Editorial Board

Adnan Abacı, *Ankara*
Deniz Ağırbaşı, *İstanbul*
Nihal Akar Bayram, *Ankara*
Ramazan Akdemir, *Sakarya*
Dursun Alehan, *Ankara*
Tijen Alkan Bozkaya, *İstanbul*
Hakan Altay, *İstanbul*
Dursun Aras, *Ankara*
Alev Arat Özkan, *İstanbul*
Nurcan Arat, *İstanbul*
Şakir Arslan, *Antalya*
Özgür Aslan, *İzmir*
Enver Atalar, *Ankara*
İlyas Atar, *Ankara*
Sinan Aydoğdu, *Ankara*
Saide Aytekin, *İstanbul*
Vedat Aytekin, *İstanbul*
Cem Barçın, *Ankara*
Osman Başpınar, *Gaziantep*
Engin Bozkurt, *Ankara*
Zehra Buğra, *İstanbul*
İlknur Can, *Konya*
Ceyhan Ceyhan, *Aydın*
Yüksel Çavuşoğlu, *Eskişehir*
Atiye Çengel, *Ankara*
Mesut Demir, *Adana*
Recep Demirbağ, *Şanlıurfa*
Sabri Demircan, *İstanbul*
Erdem Diker, *Ankara*
İrem Dinçer, *Ankara*
Ayşe Güler Eroğlu, *İstanbul*
Mustafa Kemal Erol, *İstanbul*
Ömer Göktekin, *İstanbul*
Zehra Gölbaşı, *Ankara*
Bülent Görenek, *Eskişehir*
Sümeyye Güllülü, *Bursa*
Nazmi Gültekin, *İstanbul*
Ümit Güray, *Ankara*
Cemil Gürçün, *İzmir*
Yekta Gürlertop, *Edirne*

Can Hasdemir, *İzmir*
Atilla İyisoy, *Ankara*
Mehmet Kanadaşı, *Adana*
Şule Karakelleoğlu, *Erzurum*
Ergün Barış Kaya, *Ankara*
Teoman Kılıç, *Kocaeli*
Fethi Kılıçarslan, *İstanbul*
Mustafa Kılıçkap, *Ankara*
Serdar Kula, *Ankara*
Merih Kutlu, *Trabzon*
Haldun Müderrisoğlu, *Ankara*
Abdurrahman Oğuzhan, *Kayseri*
Kaan Okyay, *Ankara*
Necla Özer, *Ankara*
Mehmet Özkan, *İstanbul*
Seçkin Pehlivanoglu, *İstanbul*
Bahar Pirat, *Ankara*
Leyla Elif Sade, *Ankara*
Hatice Selçuk, *Ankara*
Murat Sezer, *İstanbul*
Mahmut Şahin, *Samsun*
Asife Şahinarslan, *Ankara*
Gülten Taçoy, *Ankara*
Yelda Tayyareci, *İstanbul*
Ahmet Temizhan, *Ankara*
Kürşat Tokel, *İstanbul*
Lale Tokgözoğlu, *Ankara*
Serkan Topaloğlu, *Ankara*
Ercan Tutar, *Ankara*
Omaç Tüfekoğlu, *Ankara*
Ertan Ural, *Kocaeli*
Mehmet Uzun, *İstanbul*
Oğuz Yavuzgil, *İzmir*
Dilek Yeşilbursa, *Bursa*
Ertan Yetkin, *Mersin*
Aylin Yıldırım, *Ankara*
Mustafa Yıldız, *İstanbul*
Mehmet Birhan Yılmaz, *Sivas*
Selen Yurdakul, *İstanbul*

Uluslararası Bilimsel Danışma Kurulu / International Editorial Board

Begenc Annayev, *Ashgabat, TM*
Mohamad Samir Arnaout, *Beirut, LB*
Talanbek Batyraliyev, *KG*
George A. Beller, *Charlottesville, USA*
Walid Bsata, *Aleppo, SY*
Elie Chammas, *Beirut, LB*
Irfan Daullxhiu, *Prishtina, XK*
Mirza Dilic, *Sarajevo, BA*
Roberto Ferrari, *Ferrara, IT*
Hasan Garan, *New York, USA*
Firdowsi Ibrahimli, *Baku, AZ*
Huseyin Ince, *Rostock, DE*
Sasko Kedev, *Skopje, MK*

Basil S. Lewis, *Haifa, IL*
Robert W. Mahley, *S. Francisco, USA*
Mehman Mamedov, *Baku, AZ*
Franz H. Messerli, *New York, USA*
Davor Milicic, *Zagreb, HR*
Georgios Parcharides, *Thessaloniki, GR*
Fausto J. Pinto, *Lisbon, PT*
Bogdan Popescu, *Bucharest, RO*
Zeljko Reiner, *Zagreb, HR*
Patrick W.J. Serruys, *Rotterdam, NL*
Mohamed A. Sobhy, *Cairo, EG*
Zeynep Özlem Soran, *Pittsburgh, USA*
Murat Tuzcu, *Cleveland, USA*

Index Medicus, Web of Science, Emerging Sources Citation Index (ESCI), SCOPUS, EMBASE (Excerpta Medica), Index Copernicus, EBSCO, DOAJ, TÜBİTAK ULAKBİM Türk Tıp Dizini ve Türkiye Atf Dizini'nde yer almaktadır.

Included in Index Medicus, Web of Science, Emerging Sources Citation Index (ESCI), SCOPUS, EMBASE (the Excerpta Medica database), Index Copernicus, EBSCO, DOAJ, Turkish Medical Index, and Türkiye Citation Index.

Bu eser bilime katkı amacı ile Pfizer PFE İlaçları AŞ'nin koşulsuz desteği ile hazırlanmıştır. İçerisindeki tüm görüş ve iddialar editörlerin ve yazarların kendilerine ait olup, Pfizer PFE İlaçları AŞ ile ilişkilendirilemez.

- iii **Editörden**
Dr. Yüksel Çavuşoğlu
Dr. Ebru Özpelit
- iv **Kısaltmalar**
- 1 **Kardiyak amiloidoz: Tanı ve tedavide yenilikler**
Dr. Yüksel Çavuşoğlu
- 2 **Giriş**
Dr. Yüksel Çavuşoğlu
- 2 **Kardiyak amiloidoz tipleri ve patofizyoloji**
Dr. Lale Tokgözoğlu
Sınıflama
Hafif Zincir (AL, primer amiloidoz) veya hafif/ağır zincir amiloidozu
Mutant transtiretin'e bağlı amiloidoz (mTTR amiloid)
Doğal (Wild type) transtiretine bağlı amiloidoz (wtTTR amiloid)
AA amiloidoz
İzole atriyal amiloidoz
Ailesel (FAP III) amiloidoz
- 4 **Epidemiyoloji**
Dr. Yüksel Çavuşoğlu
- 4 **Prognoz**
Dr. Yüksel Çavuşoğlu
- 5 **Klinik tablo**
Dr. Ahmet Çelik
Öykü, semptom ve bulgular
Kardiyak amiloidi düşündürülen hasta özellikleri
- 7 **Tanıda temel yaklaşımlar**
Dr. Ebru Özpelit
Genel tanısal yaklaşım
EKG
Serum biyobelirteçleri
- 11 **Tanıda görüntüleme yöntemleri**
Dr. Omac Tüfekçioğlu
EKO
Kardiyak MR
Kemik sintigrafisi
Görüntülemeye dayalı tanısal algoritma
- 15 **Tanıda histopatolojik/genetik analiz**
Dr. Meral Kayıkçioğlu
Histopatolojik analiz (doku biyopsileri)
Genetik analiz
Amiloidoz tiplerinin ayırımında tanısal ipuçları
- 20 **Genel tedavi yaklaşımı**
Mehmet Birhan Yılmaz
KY ilaçlarının kardiyak amiloidozdaki yeri
Pacemaker-ICD
LVAD-kalp/karaciğer transplantasyonu
- 21 **Amiloidoza yönelik spesifik tedaviler**
Barış İkitimur
Tedavi hedefleri
TTR amiloid tedavisinde spesifik ilaçlar
Gelecekte beklenenler
- 29 **Tanısal uzlaşma algoritması**
- 30 **Kaynaklar**

KISALTMALAR

ADEinh	Anjiotensin dönüştürücüenzim inhibitörler	KA	Kardiyak amiloidoz
AL	Hafif zincir	KEF	Korunmuş ejeksiyon fraksiyonlu
ANP	Atriyal natriüretik peptid	KMP	Kardiyomiyopati
ApoAI	Apolipoprotein AI	KV	Kardiyovasküler
APP	Amiloid öncü protein	KY	Kalp yetersizliği
ARB	Anjiotensin reseptör blokerleri	LGE	Late gadolinium enhancement
ATTR	Amiloid transtiretin	LMD	Lazer mikrodiseksiyon
CMR	Cine-MR	MR	Manyetik rezonans
DEF	Düşük ejeksiyon fraksiyonlu	MS	Kütle spektrometrisi
EF	Ejeksiyon fraksiyonu	PAGE	Poliakrilamid jel elektroforezi
EGCG	Epigallocatechin-3 gallate	PET	Pozitron emisyon tomografi
ELISA	Enzime bağlı immünosorban testi	PRP	Prion protein
EMB	Endomiyokardiyal biyopsi	PSS	Periferik sinir sistemi
FFPE	Formalinle sabitlenmiş, parafine gömülü	SAP	Serum amiloid P
GIS	Gastrointestinal sistem	SDS	Sodyum dodesil sülfat
HPLC	Yüksek performanslı sıvı kromatografisi	SolV	Sol ventrikül
ICD	İntrakardiyak defibrillatör	SSS	Santral sinir sistemi
IF	İmmünofloresan	TTR	Transtiretin
IHK	İmmünohistokimyasal	TUDCA	Tauroursodeoksikolik asit
İP	İmmünoperoksidaz	wtTTR	Wild type transtiretin