Orijinal Soru: Temel Bilimler 44

44. El, kol ve parmaklarındaki lezyonlar nedeniyle cildiye polikliniğine başvuran 46 yaşındaki erkek hastanın el sırtında büllöz lezyonlar, yüzünde tüylenme artışı ve idrar renginin koyu olduğu tespit ediliyor. İnşaat işçisi olan hastanın şikâyetlerinin güneşe maruz kalmakla arttığı ve amca çocuklarında da benzer şikâyetler olduğu öğreniliyor.

Bu hastada idrar renginin koyulaşmasının <u>en olası</u> nedeni aşağıdakilerden hangisidir?

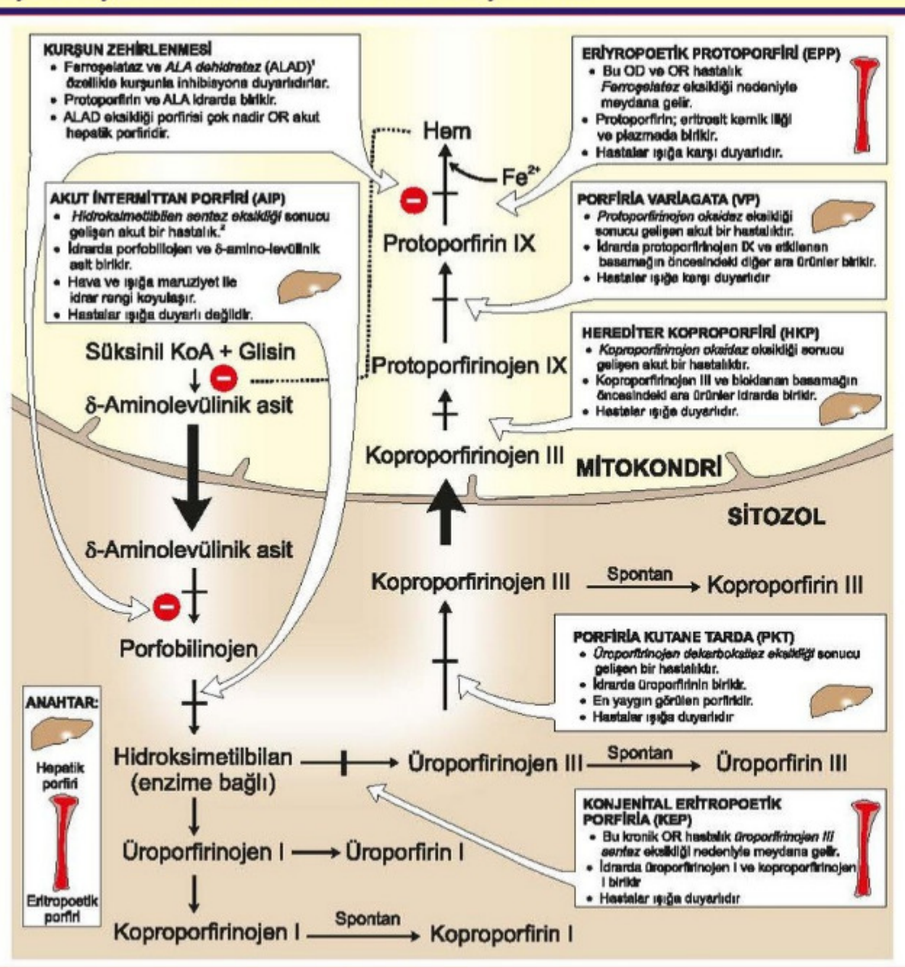
A) Üroporfirin
B) Methemoglobin
C) Miyoglobin
D) Hemosiderin
E) Bilirubin

Doğru Cevap:A

DERS NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

(Bu referanslar; soru kitabı Tüm Tus Soruları, Kamp notlarımız ya da non spesifik slaytlardan DEĞİL, sadece günncel ders notlarımızdan verilmiştir. Bu notları şubelerimizde kolayca edinip, referansları kontrol edebilirsiniz.)

Temel Bilimler 44. soru
Tusdata Biyokimya Ders Notu 2. Fasikül Sayfa 319



Şekil 5-38. Porfiriyalar

- **Porfirinojenler renksiz** oldukları halde birçok **porfirin renkli moleküllerdir.**
- Pirol halkalarındaki ve porfirinlerin (porfirinojenlerde bulunmayan) metilen gruplarını bağlayan **konjuge çift bağlar,** karakteristik absorpsiyondan ve floresans spektrumlarından sorumludur.
- Tüm porfirinlerin ayırt edici bir özelliği **400 nm** dalga boyunda verdikleri keskin absorpsiyon bandı, **Soret bandı** (Fransız fizikçi Charles Soret keşfetmiştir.) olarak adlandırılır.
- Güçlü mineral asitlerde veya organik solventlerde çözünen porfirinler, UV ışık ile güçlü kırmızı bir floresan yayarlar. Bu özellik sıklıkla düşük miktarlardaki serbest porfirinleri tespit etmek için kullanılır.

KLİNİK KORELASYON !!!

PORFİRYALAR (Şekil 5-38)

- Porfiryalar, hem sentezindeki bozuklukların neden olduğu, porfirin veya porfirin prekürsörlerinin birikimi ve fazla miktarda atılımı ile sonuçlanan kalıtsal (veya bazen kazanılmış) hastalıklardır.
- Bu hastalarda genel olarak **fotosensitivite, nöropsikiyatrik bozukluklar** ve akut batını taklit edecek derecede **şiddetli karın ağrıları** bulunur.
- Porfiryaların enzim eksikliğinin kırmızı kan hücrelerinde veya kemikiliğinde olmasına göre **eritropoetik**

Temel Bilimler 44. soru
Tusdata Biyokimya Ders Notu 2. Fasikül Sayfa 319

- Akut intermittant porfiri gibi ALA ve porfobilinojen birikimine neden olan porfiryalar, **karın ağrısı ve nöropsikiyatrik bozukluklara** neden olur.
- Semptomlar genellikle **barbitürat** gibi ilaçların kullanılmasıyla, P_{450} mikrozomal ilaç oksidasyon sisteminin sentezindeki artışa bağlı olarak kamçılanır.
- **Tetrapirol** ara **ürünlerinin** birikimine yol açan enzim defekti olan bireylerde ise **fotosensitivite** (görünen ışığa maruz kalındığında ciltte kaşıntı ve yanıklar) görülür.
- Bu semptomların, oksijenden elde edilen **süperoksit radikallerinin** oluşumuyla ilgili olduğu düşünülmektedir.

İLGİLİ NOTLAR

Bizim notlarımızın **tek bir amacı** var… Konuların **püf noktalarını** size sunmak ve size **maksimum soruyu** yaptırmak…**Buyrun bir örnek daha…**

Bu soru hakkında daha fazla referansımızı görmek için www.tusdata.com'u ziyaret ediniz.