

# Orijinal Soru: Temel Bilimler 50

50. Büyüme geriliği, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, hepatomegali, transaminaz yüksekliği ve kolestatik tipte sarılığı olan hastanın serum protein elektroforezinde alfa1 bandının olmadığı görülüyor.

Bu olguda aşağıdaki serum proteinlerinden hangisinin eksikliğinin olması en olasıdır?

- A) Alfa 1-asit glikoprotein
- B) Alfa-lipoprotein
- C) Alfa 1-antikimotripsin
- D) Gc-globulin
- E) Alfa 1-antitripsin

Doğru Cevap:E

## HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



### BİYOKİMYA HIZLI TEKRAR

57

- Akut inflamasyonda düzeyleri azalan **prealbumin, albumin, retinol bağlayıcı protein ve transferrin** negatif akut faz reaktantlarıdır.
- **Prealbumin (transtiretin)**; elektroforezde **albuminden hızlı hareket eder.**

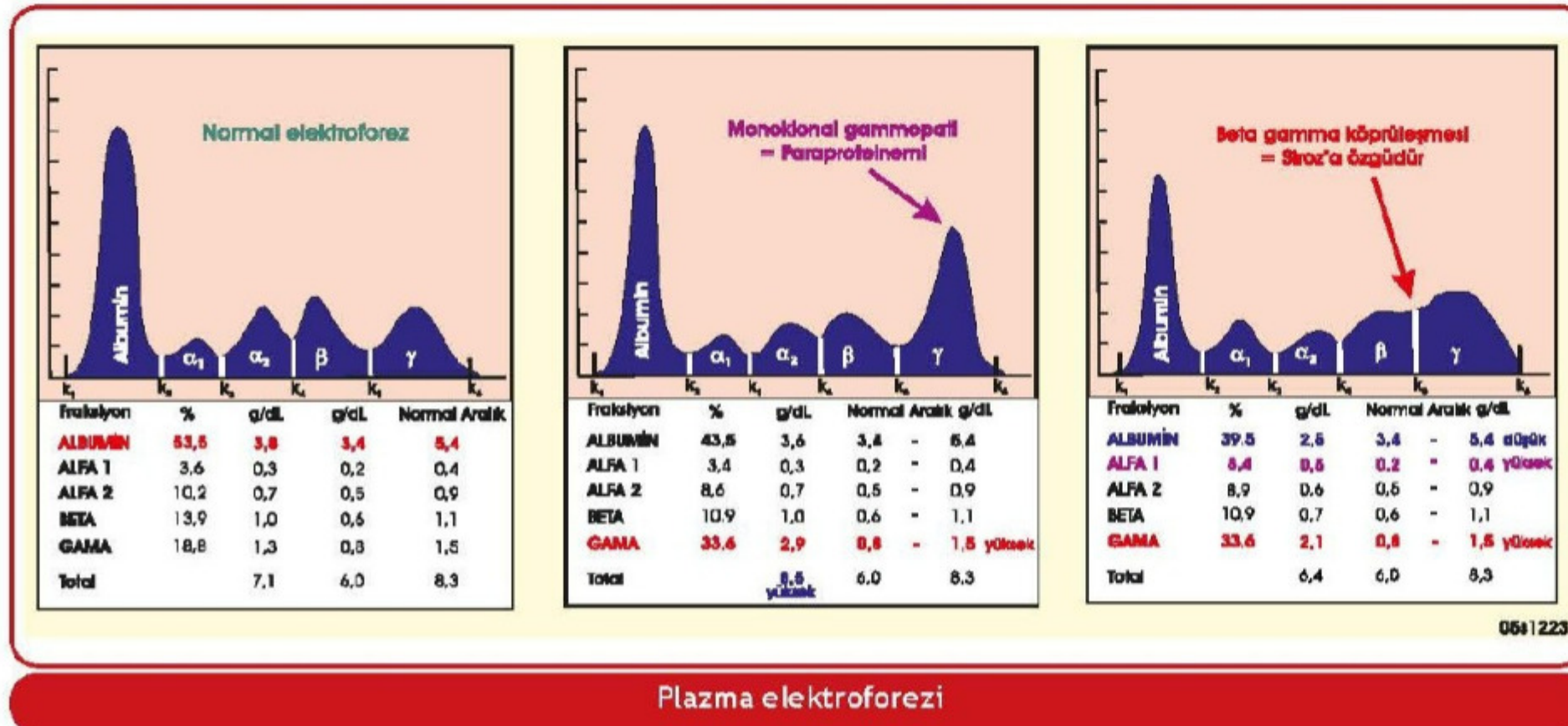
Temel Bilimler 50. soru  
Tusdata Biyokimya Hızlı Tekrar 1.  
Fasikül Sayfa 057

- **Alfa 1-antitripsin**; bir diğer adı ile **alfa 1-proteinaz inhibitör**, bir akut faz reaktanı olup, antiproteinaz aktivitesi bulunmaktadır. Bu molekül **elastaz ve kollajenazı inhibe etmektedir.** Ayrıca; kimotripsin, kallikrein, renin, ürokinaz, plazmin ve trombinin bağlamaktadır.

"Plazma elektroforezi" başlıklı şekile bakınız.

- **Alfa-1 antitripsin**, eksikliğinde panasineer amfizem meydana gelir.
- **Sialik asit**, plazmada bulunan birçok glikoprotein yapısından ayrıldığında, **proteinlerin yarı ömrü dolar ve karaciğere alınıp yıkılırlar.** Genellikle yarı ömrü iki saatten az olan proteinlerde, PEST amino asit dizisinin tekrarlandığı bölgeler bulunmaktadır. Bu bölgede prolin (P), glutamat (E), serin (S) ve treonin (T) yer alır.
- Hangisi akut faz reaktanı değildir? **Alfa<sub>2</sub>-makroglobulin**
- **Alfa<sub>2</sub>-makroglobin**, bir **panproteinaz inhibitördür.** Nefrotik sendromda en çok artan plazma proteinidir.
- **Serum total proteininde belirgin azalma hangi hastalıkta görülür...** Nefrotik sendrom
- **Nefrotik sendromlu hastanın elektroforezinde...** albumin ve gama bandı azalır. alfa2 bandı yükselir.
- Karaciğerde sentez edilen **haptogloblin**, **plazmada serbest hemoglobini** bağlar.
- **Haptogloblin-Hb kompleksinin** molekül ağırlığı yüksek olduğu için bu molekül **böbreklerden Hb kaybını ve dolayısı ile demirin atılmasını** önlemektedir.
- **Hemolizde haptogloblin seviyesinin azalması** tanı koydurucudur.
- Plazmada bulunan **serbest hem** ve methem molekülünü **hemopeksin** tarafından bağlanır.

- **Hemolizde** seri olarak, arka arkaya yapılan **hemopeksin ölçümleri haptoglobline göre daha değerlidir.**
- **Seruloplazmin**; en geç tepkime veren akut faz reaktanıdır.
- **Seruloplazmin**, karaciğerde sentezlenip yapısındaki **sialik asitin uzaklaştırılması ile Kc de yıkılmaktadır.**
- **Seruloplazmin**; ferro demiri (Fe<sup>2+</sup>), ferri (Fe<sup>3+</sup>) forma okside ettiği için **Ferrooksidaz'dır.**
- Bir seruloplazmin analogu olan **hefastin** de ferro demiri (Fe<sup>2+</sup>), ferri (Fe<sup>3+</sup>) formuna okside eder.
- **Kanda serbest bakırın taşıyıcısı** seruloplazmin değil **albumindir !!!.**
- **Wilson hastalığının kalıtımı...** Otozomal resesif
- **Wilson sirozunda**, serum seruloplazmin düzeyi düşük, dokularda ve idrarla atılan bakır düzeyi yüksek. Bakır, böbrek, beyin, Kc ve gözde (**Kayser-Fleischer halkası**) birikerek toksik olmaktadır.
- **Wilsonda**, **ATP 7B geninde** bir bozukluk var. Bu gen bakırın safra yollarına atılmasını ve seruloplazmin yapısına girmeyi sağlayan, **bakır taşıyıcı ATPaz** adı verilen bir enzimi kodlar. Sonuçta safra ile atılmayan ve seruloplazmin yapısına katılmayan bakır, birçok dokuda birikir.
- **Wilson sirozunda**, artan bakır için **D-penisilamin** gibi **şelatlayıcı ajanlar** kullanılmaktadır.
- **Menkes sendromu**; temel problem, **P-tipi bakır taşıyıcı ATPaz'ı kodlayan gende (ATP7A)** sorundur. Bağırsaklardan bakır emiliminde ve hücre içine bakır taşınmasındaki kusur nedeni ile plazma ve karaciğer Cu düzeyleri azalmıştır.
- **Menkes sendromunda** bakırlı enzimler olan **tirozinaz, lizil oksidaz ve dopamin beta-hidroksilaz** gibi enzimlerinin fonksiyonlarının bozulur.
- **Menkes hastalığında**, saç yapısında değişiklik (kinky hair), depigmentasyon ve kollajen ile elastin yapısında bozukluk görülür.
- **Transferrin**; +3 Değerlikli demirin taşınmasında fizyolojik öneme sahiptir.
- **Transferrin x 1,25 = Total demir** başlama kapasitesi.
- Normalde **transferrinin 1/3'ü demirle doymuş** (satüre) durumdadır.



Plazma elektroforezi

## İLGİLİ NOTLAR

Bazen öyle **kritik bir bilgi** yazarsınız ki nota... Size güvenip bu notu okuyanlar soruya baktığında **anında doğru yanıt bulurlar** ve size **dua ederler.** İşte bu dua tüm **yorgunluğumuza değer...**