

Orijinal Soru: Temel Bilimler 54

54. Aşağıdakilerden hangisi, koenzim olarak askorbik asit kullanmaz?

- A) Tirozin hidroksilaz
- B) Prolil hidroksilaz
- C) Lizil hidroksilaz
- D) Dopamin β-hidroksilaz
- E) 7α-hidroksilaz

Doğru Cevap:A

HIZLI TEKRAR NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR



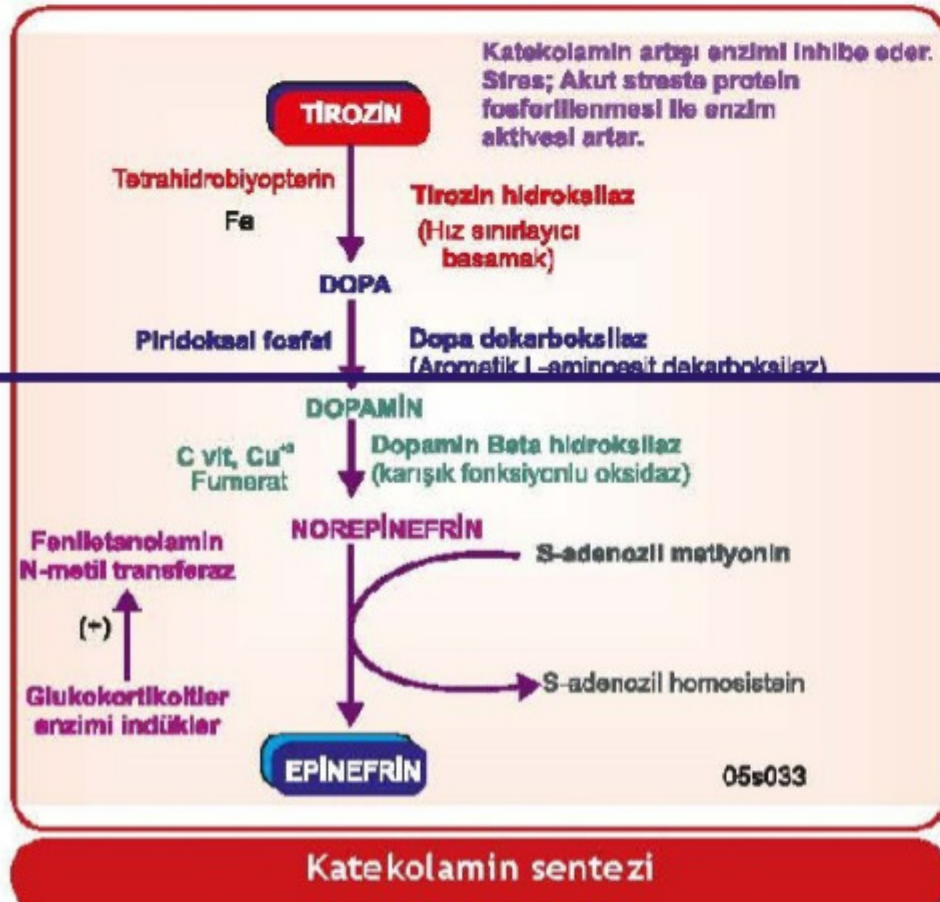
BİYOKİMYA HIZLI TEKRAR

55

- Biliverdini bilirubine çeviren enzim, **biliverdin redüktaz**.
- Bilirubini RES hücrelerinden karaciğer hücresine taşınmasında görev alan plazma proteini **albümindir**.
- Bilirubinin, KC hücrelerinde sitozolde tutulmasını sağlayan protein: **Ligandin**.
- **Bilirubin metabolizmasında doğrudan rolü olan maddeler**... Albümin, ligandin, UDP-glukuronik asit.
- **Bilirubinin konjugasyonu** KC hücrelerinde, endoplazmik retikulumda bulunan **glukuronil transferaz** ile sağlanır.
- İndirekt bilirubin, iki molekül UDP-glukuronik asitle birleşir ve **direkt bilirubin (bilirubin diglukuronit)** oluşur. Bilirubin diglukuronit aktif transport ile karaciğere safra yollarına ve **bağırsaklara atılır**.
- **Bilirubinin ürobilinojene dönüştüğü yer**; İleumun son bölgesi ve kalın bağırsaklar.
- **Ürobilinojen** kalın bağırsaklardan dışkı rengini veren **sterkobilin şeklinde atılmaktadır**.
- **Ürobilinojen böbreklerde ürobiline döner ve idrarın rengini verir**.
- **Karaciğerin atılım fonksiyonunu belirleyen parametre**... Bilirubin
- **Tıkanma sarılığında idrarda gözlenen bilirubin formu**... Bilirubin diglukuronat
- **Konjuge hiperbilirubinemi yapan başlıca sebepler**... Dubin-Johnson sendromu, Rotor sendromu ve kolestazdir.
- **Ankonjuge hiperbilirubinemi nedenleri**; Gilbert Sendromu, Crigler-Najjar Sendromu, toksik sarılık ve neonatal sarılıktır.
- **İdrarda bilirubin gözleendiği durumlar**... Tıkanma sarılığı, Dubin-Johnson ve Rotor sendromu
- **Kreatinin fosfat sentezinde**... glisin, asit, S-adenozil

- **Kreatinin ölçümünde** klasik yöntem **Jaffe reaksiyonudur**. Alkali ortamda **kreatininin pikrik asitle** verdiği renk spektrofotometrede ölçülür.
- **Kreatinin ve Üre klirens testleri hangisini değerlendirir**... Glomerüler filtrasyon hızı
- **Kreatinin klirensi** = $[U_{kxV}] / P_{k} U_{k}$ = İdrar kreatinin konsantrasyonu (mg/dl) V = İdrar volümü (ml/dak) P_k = Plazma kreatinin konsantrasyonu (mg/dl)
- **Cockcroft-Gault formülünü kullanarak glomerular filtrasyon hızını belirlemek için hangi parametreler kullanılır**... yaş, cinsiyet, serum kreatinin düzeyi
- **Adrenal medulladan salgılanan hormonlar**... Adrenalin, noradrenalin ve dopamin
- **Katekolamin oluşumunda rol alan amino asit**... Tirozin
- **Katekolamin sentezinde hız kısıtlayıcı enzim**... Tirozin hidroksilaz
- Tirozin hidroksilaz katekolamin biyosentezinde hız kısıtlayıcı enzimdir. Tetrahydrobiopterini kullanır ve tirozini dopaya çevirir.
- **Epinefrin ve norepinefrinin sentezinde kullanılan amino asit**... Tirozin
- **Katekolamin sentezinde kortizol tarafından sentezi indüklenen enzimin düzenlediği basamak**... Noradrenalin → Adrenalin
- **Feniletanolamin-N-metiltransferazı indükleyen hormon**... Kortizol
- **Monoaminoksidaz enzimi hangilerinin inaktivasyonunda rol oynar**... Adrenalin ve noradrenalin
- **Katekolamin sentezinde doğru sıralama** ... Tirozin hidroksilaz, Dopa dekarboksilaz, Dopamin β-hidroksilaz, Feniletanolamin N-metil transferaz
- **Dopamin yıkım ürünü**... Homovanilik asit
- **Vanilmandelik asit (VMA) hangi maddelerin ana yıkım ürünüdür**... Adrenalin ve noradrenalin
- **Feokromasitoma tanısında 24 saatlik idrarda artan madde**... Vanil mandelik asit
- **Adrenal medulla kromaffin hücre tümörlerinin tanısında 24 saatlik idrarda ölçülen madde**... Vanil mandelik asit
- **Katekolamin sentezi sırasında, dopaminin noradrenaline hidroksilasyonu nerede gerçekleşir**... Salgı granülleri
- Pürin halkasına azot ve karbon veren amino asit, **Glisin**.
- Porfirin halka yapısına katılan amino asit, **Glisin**.
- Glutasyon, **glutamat, sistein ve glisinden** oluşan bir tripeptittir.
- Glutasyonun antioksidan aktivitesinde fonksiyonel olan grubu... **Sistein yapısındaki sülfhidril**.
- Tirozinden sentezlenen başlıca maddeler, **tiroid hormonları, katekolaminler, melanin, tiramin**.
- Triptofandan sentezlenen, **Serotonin, melatonin, nikotinamid**.
- **Melatonin üretildiği yer ve öncüsü amino asit**... Pineal bez - Triptofan
- Riboflavin ve pridoksin ekikliğinde **triptofandan nikotinic asid sentezi azalır**.
- Glutamat'tan sentezlenen... **GABA**.
- Histidinden dekarboksilasyonla, **histamin oluşur**.
- **Biyolojik aminler** dekarboksilasyonla sentezlenir.

Temel Bilimler 54. soru
Tusdata Biyokimya Hızlı Tekrar 1.
Fasikül Sayfa 055



- Böbreklerde glomerüler filtrasyona ve tübüler sekresyona uğrayan azotlu bileşik... Kreatinin
- 24 saatlik idrarla atılan kreatinin düzeyi (1,0 -2,0 gr/gün) oldukça stabildir. **Kreatinin, idrarın 24 saatlik olup olmadığının en değerli göstergesidir**.

İLGİLİ NOTLAR

İşte referans denilen şey budur... Sizi asla şüpheye düşürmez, yarı yolda bırakmaz...

- İdrara siyanid nitropurissid damlatıldığında siklamen pembe renk... Homosistinüri, Sistinüri
- 2,4- DNP testi ile idrarda sarı renk... MSUD
- NaOH ile idrarda siyah renk... Alkaptonüri
- Organik asidemilerin kan sayımında görülen iki bulgu... nötropeni, trombositopeni
- Mukopolisakkaridozlar İçin Tarama Testi... Sitriamonium Bromid
- Enzim tedavisi olan metabolik hastalıklar... Gaucher, Fabry, Pompei, MPS tip 1-2-4-6
- Metabolik hastalıklar OR kalıtılır, OD kalıtılan tek metabolik hastalık... Hawkinsüri
- Metabolik hastalıklar OR kalıtılır, X'e bağlı kalıtılan dört metabolik hastalık... MPS tip 2 (Hunter sendromu), Fabry hastalığı, OTC eksikliği, X-ALD

<ul style="list-style-type: none"> • Aminoasidopatiler <ul style="list-style-type: none"> - Fenilketonüri - Tirozinemi tip 1-2-3 - Hawkinsüri - Alkaptonüri - Homosistinüri tip 1-2-3 - Sistinüri - Sistinozis - Sülfat oksidaz eks. - Hartnup hastalığı • Organik asidemiler <ul style="list-style-type: none"> - MSUD - İzovalerik asidemi - Propiyonik asidemi - Metilmalonik asidemi - Beta ketotiyolaz eks. - Multiple karboksilaz eks. - Glutarik asidemi tip 1 - Lizinürik protein intoleransı - Non-ketotik hiperglisinemi • Üre siklus defektleri <ul style="list-style-type: none"> - N-asetil glutamat sentetaz eks. - Karbanoil fosfat sentetaz eks. - Ornitin transkarbamofaz eks. - Arjininosüksinat sentetaz eks. - Arjininosüksinat liyaz eks. - Arjiniyaz eks. • Yağ asidi oksidasyon defektleri <ul style="list-style-type: none"> - SCAD, MCAD, VLCAD - SCHAD, LCHAD - Karnitin eksikliği - CPT I-II eksikliği - Glutarik asidemi tip 2 • Peroksizomal hastalıklar <ul style="list-style-type: none"> - Biyogenez bozukluğu <ul style="list-style-type: none"> • Zellweger sendromu • Neonatal adrenolökodistrofi • İnfantil refsum • Rizomelik kondrodizplazi punktata - Tek enzim bozukluğu <ul style="list-style-type: none"> • X'e bağlı adrenolökodistrofi • Klasik refsum 	<ul style="list-style-type: none"> • Lizozomal depo hastalıkları <ul style="list-style-type: none"> - Mukopolisakkaridozlar <ul style="list-style-type: none"> • Tip 1 MPS (Hurler) • Tip 2 MPS (Hunter) • Tip 3 MPS (sanfilippo) • Tip 4 MPS (Morquio) • Tip 6 MPS (Maroteaux-Lamy) • Tip 7 MPS (Sly) • Tip 9 MPS (Hyaluronidaz eks.) - Glikoproteinazlar <ul style="list-style-type: none"> • Mannosidoz • Fukosidoz • Sülfidoz • I-cell hastalığı - Glikosfingolipidozlar <ul style="list-style-type: none"> • GM-1 Gangliosidoz • Tay-Sachs • Sandoff • Niemann-Pick • Wolman • Gaucher • Fabry • Krabbe • Farber • Metakromatik lökoadistrofi - Glikojen depo hastalıkları <ul style="list-style-type: none"> • Tip 1 GDH (Von gierke) • Tip 2 GDH (Pompei) • Tip 3 (GDH (Cori)) • Tip 4 GDH (Andersen) • Tip 5 GDH (Mc Ardle) • Tip 7 GDH (Tauri) - Galaktoz metabolizması bozuklukları <ul style="list-style-type: none"> • Galaktokinaz eksikliği • Klasik galaktozemi - Fruktoz metabolizması bozuklukları <ul style="list-style-type: none"> • Esansiyel fruktozürü • Herediter fruktoz intoleransı • Fruktoz 1-6 difosfat eksikliği
---	--

100. AMİNOASİDOPATİLER

- Fenilketonüri (FKU)'da defektif enzim... Fenilalanin hidroksilaz
- FKU'da serum laboratuvar bulgusu... Kan fenilalanin >20 mg/dl (>1200 μmol/L)
- FKU'da idrarda artan asitler... fenilasetik asit, hidroksifenilasetik asit, fenillaktik asit, fenilpirüvik asit, fenilasetil glutamin
- İdrara fare ölüsü kokusunu veren asit... fenilasetik asit
- İdrara FeCl3 damlatıldığında renk değişikliğinin nedeni olan asit... fenilpirüvik asit
- FKU'da en erken bulgusu... İnatçı kusma atakları (İlk 1-2 ayda başlayan pilor stenozunu andıran fışkırır tarzda)
- FKU'da saç, göz ve cilt... Sarı saç, mavi göz, seboreik/egzamatöz cilt, enamel hipoplazi, seyrek diş
- FKU'da SSS... mikrosefali, mental retardasyon, otistik davranış, konvülsiyon, hipertonisite, hiperefleksi

Temel Bilimler 54. soru Tusdata Pediatri Hızlı Tekrar 1. Fasikül Sayfa 080

- Malign FKU'da detekt... THB4 eksikliği (Fenilalanin/Tirozin/Triptofan hidroksilaz'ların kofaktörü)
- Malign FKU'da klinik... Klasik FKU bulguları (fenilalanin yüksek) + albinizm (melanin düşük) + depresyon (serotonin düşük) + ekstrapiramidal hareketler (dopamin düşük)
- Malign FKU'da Tedavi... Bh4 + fenilalanin kısıtlı diyet + 5 oh triptofan + L-dopa
- Maternal FKU'lu bebekte klinik... Mikrosefali, mental retardasyon, intrauterin büyüme geriliği, prematüre doğum, konjenital kalp hastalığı, GIS anomalileri (özofagus atrezisi, intestinal malrotasyon), göz anomalileri
- Tirozinemi tip 1'de eksik enzim... Fumaril asetoasetat hidrolaz
- Tirozinemi tip 1 laboratuvar... Süksinil aseton yüksek (idrarda ve serumda yüksek, tanısaldır), AFP yüksek (HCC riski artmış)
- Tirozinemi tip 1'de klinik... Renal fanconi, Karaciğer sirozu, porfiri benzeri polinöropati atakları (ileusa bağlı karın ağrısı, bacaklarda ağrı)
- Tirozinemi tip 1'de tedavi... nitisinon
- Tirozinemi tip 2'de eksik enzim... Tirozin aminotransferaz
- Tirozinemi tip 2'de (Richner Hanhart sendromu/ Okülökütanöz tirozinemi)... Herpetik keratit benzeri korneal ülser, Palmoplantar hiperkeratoz
- Tirozinemi tip 3/Yenidoğanın geçici tirozinemisi/Hawkinsüri'de eksik enzim... 4 OH fenil pirüvat deoksijenaz
- Tirozinemi tip 3/Yenidoğanın geçici tirozinemisi/Hawkinsüri'de tedavi... C vitamini
- Hawkinsüride klinik... Ketoasidoz, hemolitik anemi, hepatomegali (Tüm bulgular 1 yaş civarı düzelir)
- Guthrie Testi pozitifliği En Sık Nedeni... Yenidoğanın Geçici Tirozinemisi

fenilalanin hidroksilazın tirozin hidroksilazın ve triptofan hidroksilazın kofaktörünün THB4 olduğu yazıyor

- Asetilkolinin vezikülden salınımını, füzyon proteinlerini, sinaptobrevini inhibe ederek engelleyen toksin... Botulinum toksini
- Nikotinik reseptörler hangi iyon ile kenetlidir... Sodyum kanalları
- Muskarinik reseptörler hangi protein ile kenetlidir... G proteinleri
- Muskarinik reseptör lokalizasyon... M1 (SSS, mide), M2 (Kalp), M3 (bronş, Endotel. Mide...)



Temel Bilimler 54. soru Tusdata Farmakoloji Hızlı Tekrar 1. Fasikül Sayfa 017

- Tirozin hidroksilaz enziminin blokörü... Metiltirozin
- Tirozin hidroksilaz kofaktörü... Tetrahydrobiopterin
- Dopa'yı dopamin'e çeviren enzim... Dopa dekarboksilaz (L-aa dekarboksilaz)
- Dopa dekarboksilaz enzimin inhibitörü... Karbidopa, metildopa, benserazid
- Dopa dekarboksilaz enzimin kofaktörü... B6 (pridoksin, pridoksal fosfat))
- Veziküle giren madde... Dopamin
- Vezikül içindeki enzim... Dopamin beta hidroksilaz
- Vezikül içinde üretilen nörotransmitter... Noradrenalin
- Dopamini noradrenaline dönüştüren enzim... Dopamin β hidroksilaz
- Dopamin beta hidroksilaz kofaktörü... C vitamini (askorbik asit)
- Adrenalin sentezleyen ve glukokortikoid tarafından aktive edilen enzim... Feniletanolamin N-Metil transferaz
- Feniletanolamin N- Metil transferaz enziminin kofaktörü... S-adenozil metiyonin
- Adrenalin üretiminde görev alan aminoasitler... Tirozin, metiyonin
- Tirozin dekarboksilaz enzimi tarafından tirozinden sentezlenen madde... Tiramin
- Noradrenalinin etkisini sinaptik aralıkta sonlandıran mekanizmalar... Re-uptake



- Sitoplazmik amin pompasını inhibe edip, noradrenalinin nöron içine geri alınmasını (uptake-1=nöronal uptake) bloke eden ve dolayısıyla sinaptik aralıkta amin yapılı nörotransmitterlerin (adrenalin, noradrenalin, dopamin, serotonin) düzeyini artıran... Kokain, trisiklik antidepresanlar, amfetaminler, fenoksibenzamin
- Katekolaminlerin nöron dışında endotele geri alımını (uptake 2=ekstranöronal uptake) engelleyen ve plazmada katekolamin düzeyini artıran... Steroidler (mineralokortikoidler, glukokortikoidler), Östrojen, fenoksibenzamin
- Veziküler amin kapısını bloke eden, amin yapılı nörotransmitterlerin sitoplazmada yıkımını artıran ve nöronal salınımını engelleyen ... Rezerpin
- Endotelde bulunan ve katekolamin yıkımından sorumlu olan enzim... COMT (Katekol-O-metil transferaz)
- Nöronda mitokondriyal membranın dış yüzünde bulunan ve katekolamin yıkımında rol oynayan enzim... Monoamin oksidaz (MAO-A (noradrenalin ve serotonin), MAO-B (dopamin))
- Noradrenalinin periferde oluşan ana metaboliti nedir... VMA (Vanil mandelik asit)
- Noradrenalinin santral sinir sistemindeki ana metaboliti nedir... MHPG (Metoksi- hidroksi-fenilglisikol)
- Noradrenalin ve adrenalinin yıkımında oluşan ara ürünler... Metanefrin (adrenalin), normetanefrin (noradrenalin)
- Dopamin'in metaboliti... Homovalinik asit
- Hem asetilkolin hem de norepinefrin salınımını arttıran toksin... Latrotoksin
- Sinir aksonlarında sodyum kanal blokağı yaparak nörotransmitter salınımını engelleyen ve kabuklu deniz hayvanlarında bulunan toksinler... Tetrodoksın, Saksitoksin
- Nörotransmitterin salınımını kalsiyum kanalını inhibe ederek engelleyen toksin... Konotoksin
- Analjezik etki amacıyla kullanılan konotoksin türevi ilaç... Zikonotid
- Hem ganglionlar hem de nöromusküler kavşaktaki nikotinik reseptörleri bloke eden toksin... Bungarotoksin
- Presinaptik reseptörler hangileridir... Otoresseptörler, Heteroresseptörler
- Presinaptik reseptörler genelde hangi G protein kompleksi ile kenetlidir... Gi
- Otoresseptör örnekleri nelerdir... Presinaptik sempatik nöronda alfa2; presinaptik parasempatik nöronda M2 ve M4
- Heteroresseptör örnekleri nelerdir... Presinaptik sempatik nöronda M2 ve M4; presinaptik parasempatik nöronda alfa2
- Stimülatör otoresseptör... Presinaptik sempatik nöronda beta reseptör