

Orijinal Soru: Temel Bilimler 78

78. Hemolitik anemisi olan bir hastanın dalağında tespit edilen sarı-kahverengi birikimler aşağıdaki histokimyasal boyalardan hangisiyle spesifik olarak gösterilebilir?

- A) Kongo kırmızısı
- B) Prusya mavisi
- C) Oil red O
- D) Masson trikrom
- E) Periyodik asit-Schiff

Doğru Cevap:B

KAMP NOTLARIMIZDAN REFERANSLAR

80

TUS HAZIRLIK MERKEZLERİ



- Karaciğerde **inflamasyon görülmez, demir direkt hepatotoksiktir**. Gelişen fibröz septalar mikronodüler siroz ile sonuçlanır.
- Hemokromatozisin klasik klinik tablosu:
 - o Mikronodüler siroz (%100)
 - o Pankreatik fibrozis nedeniyle diyabet (%75-80)
 - o Deri pigmentasyonu (bronz diyabet) (%75-80)
 - o Artrit (Akut sinovit)

Temel Bilimler 78. soru
Tusdata Patoloji Kamp Notu 1. Fasikül
Sayfa 080

megalidir.

- Demir **Prusya** mavisi ile boyanır.
- Erşkinlerde kanserleşme oranı **en yüksek sirozdur**.
- Tanıda genetik ve karaciğer biyopsisinde kuru demir ağırlığı kullanılır.

Wilson Hastalığı

- **Bakırın karaciğer, beyin ve göz** başta olmak üzere bir çok organda birikmesi ile karakterizedir.
- OR geçişlidir. **13.kromozomda bulunan ATP7B geninde mutasyon** görülür. **Serüloplazmin seviyeleri düşer** ve bakır organlarda birikir.
- **ATP7A** mutasyonu Menkes hastalığında görülür.
- Tanıda **Rodanin** bakır, **orsein** bakır ile ilişkili proteini boyar.
- Yağlı değişiklik, fokal nekroz, akut ve kronik hepatit, Mallory denk cisimleri, masif nekroz ve siroz gibi non-spesifik bulgular görülür.
- Başlangıç semptomları 6-40 yaş arasında ortaya çıkar (ortalama 11.4).
- En sık klinik bulgu **akut ve kronik karaciğer hastalığıdır**.
- Beyinde bazal ganglionlarda, özellikle **putamende** birikir (Parkinson benzeri tablo).
- Kornea **limbusunda** bakır birikir (**Kayser-Fleischer halkası**), takiben sunflower (ayçiçeği) kataraktı gelişir.
- Psikoz, tremor, osteomalazi, osteoporoz, spontan fraktür, artropati görülür.
- Tedavide D-penisilamin, trientin, çinko kullanılır.

Alfa-1 Antitripsin (AAT) Eksikliği

- OR geçişli, 14. kromozomda bulunan **AAT geninde mutasyon** ile karakterizedir.
- PiZZ fenotipli hastalarda mutant, sentezi tamamlanmamış α 1-AT **hepatositlerin endoplazmik retikulumunda** birikir.
- Hepatositlerde α 1-AT'den oluşan **PAS (+) yuvarlak kırmızı inklüzyonlar** izlenir.
- α 1 antitripsin, nötrofil elastazını inhibe eder. Eksikliğinde nötrofil elastazın engellenememesine bağlı olarak doku yıkımları görülür.

Alfa-1 Antitripsin Eksikliği ile Oluşan Hastalıklar

- Neonatal hepatit (en sık)
- Siroz
- Hepatosellüler kanser
- Amfizem
- Kutanöz pannikülit
- Anevrizma
- Bronşektazi
- Wegener granülomatozisi

Reye Sendromu

- Karaciğerde **yağlanma ve ensefalopati** ile karakterizedir.
- Ateşli viral hastalıklarda **aspirin** kullanımı ile ilişkisi vardır.
- Karaciğerde **mikroveziküler steatoz** (en sık sebebi) gözlenir.

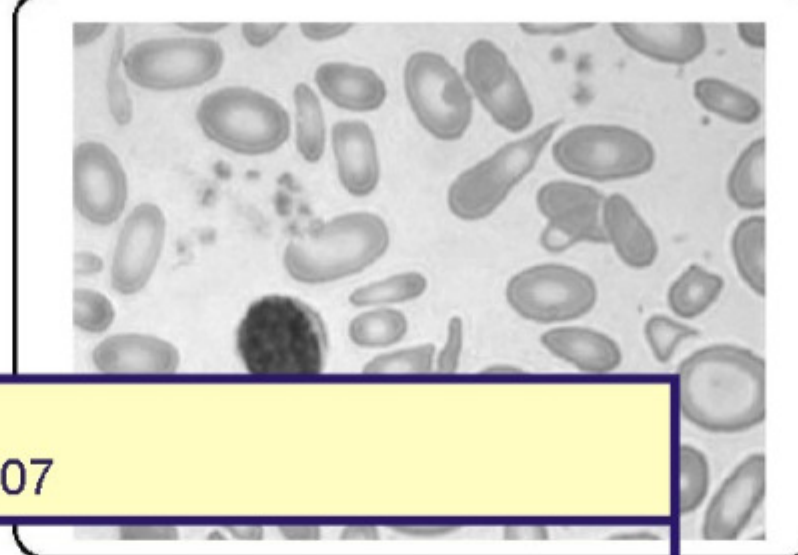
İLGİLİ NOTLAR

Bazen soruda minik bir yorum yapmak gerekir: Hemolizde ne açığa çıkar, demir; cevap demiri ne ile boyarız olmalı:)

- Serum demiri **düşük**, serum demir bağlama kapasitesi **yüksektir**.
 - ✓ Serum demir bağlama kapasitesi, dolaşımdaki **transferrin düzeyinin** dolaylı bir göstergesidir.
- Transferrin saturasyonu **düşüktür** (genelde < %20).
 - ✓ Serum demiri x 100 / serum demir bağlama kapasitesi ile hesaplanır.
- Serum soluble transferrin reseptör düzeyi **artmıştır**.
 - ✓ Serum soluble transferrin reseptör düzeyi, transferrine ihtiyaç duyan **aktif eritroid seri** kütlesi ile doğru orantılıdır. Demir eksikliği anemisinde **artar**. Kronik hastalık anemisinde ise **azalır**.

Demir eksikliğinde sırayla;

- ✓ Kemik iliğinde demir depoları azalır, ferritin düşer, TDBK artar
- ✓ Serum demir, transferrin saturasyonu düşer; demirle birleşip hem molekülüne dönüşmeyeceğinden **serbest eritrosit protoporfirin artar**
- ✓ Hipokrom mikrositer anemi gelişir.



Temel Bilimler 78. soru
Tusdata Dahiliye Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 007

- **Periferik yayma: Hipokrom, mikrositoz, anizositoz ve poikilositoz vardır. Kalem hücreleri görülmesi tipiktir.**
- Kemik iliği biyopsinin Prusya mavisi (Perts boyası) ile incelemesinde **depo demiri negatiftir.**

Demir eksikliği anemisi

☑ **Ayırıcı tanı:** Diğer hipokrom mikrositer anemilerden ayırmak için demir parametrelerine bakılır.

Demir parametreleriyle ayırıcı tanı						
Parametre/ Hastalık	MCV	Serum Demiri	SFeBK	Ferritin	Transferrin Saturasyonu	Depo Demiri
Demir eksikliği anemisi	Düşük	Belirgin düşük	Yüksek	Düşük	Belirgin düşük (< % 10)	Negatif
Kronik hastalık anemisi	Normal/Düşük	Hafif düşük	Düşük	Normal/Yüksek	Hafif düşük (%10-20)	++
Talasemiler	Düşük	Normal/Yüksek	Normal	Normal/Yüksek	Normal/Yüksek (%30-80)	+++
Sideroblastik anemi	Değişken	Normal/Yüksek	Normal	Normal/Yüksek	Normal/Yüksek (%30-80)	Ring sideroblast

☑ **Tedavi:**

- **İlk** yapılması gereken **etiyojik nedenin saptanmasıdır**.
- **Oral demir tedavisi:** Asemptomatik hastalarda öncelikli tedavidir. **Ferröz sülfat, ferröz fumarat ve ferröz glukonat** verilebilir.
- **Parenteral demir tedavisi:** **Sodyum ferrik, sükroz demir, ferrik karboksimaltoz veya dekstran demir** verilebilir.
 - ✓ En önemli ve tehlikeli yan etki **anafilaksidir** (daha çok demir dekstran).
- **Tedaviye cevap:**
 - ✓ İlk olarak hastanın **kliniği (halsizlik, yorgunluk)** düzelir.
 - ✓ İlk laboratuvar göstergesi **retikülositoz**dur, 4-7. günde görülür.
 - ✓ En son düzelen laboratuvar bulgusu **ferritindir**. Ortalama 6 ayda normale gelir.
 - ✓ En son düzelen klinik bulgu ise **cilt-tırnak değişiklikleridir**.

Bazen soruda minik bir yorum yapmak gerekir: Hemolizde ne açığa çıkar, demir; cevap demiri ne ile boyarız olmalı:)

DOKU HİSTOLOJİSİ ve FİZYOLOJİSİ

DOKU ÇALIŞMALARINDA TEMEL BOYANMA KURALLARI

- **Hematoksilen-Eozin:** Rutin preparat boyasıdır.
 - **Hematoksilen:** Bazik boyadır.

Temel Bilimler 78. soru
Tusdata Fizyoloji Histoloji Embriyoloji
Kamp Notu 1. Fasikül Sayfa 018

eozin ile boyanıp ile ışık mikroskopunda incelendiğinde

- **Prusya mavisi:** Depo demirini göstermek için uygulanır.
- **Toluidin mavisi:** Mast hücrenin metakromatik boyanmasında önemlidir.
- **Giemsa ve Wright boyaları:** Farklı kan hücrelerinin tiplerini ayırt etmek için kullanılır.
- **Kongo-Red boyası:** Amiloidi gösterir.
- **Masson-Trichrom:** Kas, bağ ve sinir dokusunu ayrı renklerde boyar.
- **Sudan III:** Yağ boyasıdır.
- **Gümüş boyası:** Dokudaki retiküler lifleri (Tip III kollajeni) boyar.
- **PAS:** Glikojeni boyamak için kullanılır.
- **Orsein ve rodamin:** Bakır boyamak için kullanılır. Orsein elastik lifleride boyar.
- **Fulgein:** DNA boyama yöntemidir.
- **Luksol fast mavisi:** Sinir dokusunu boyar.

EPİTEL DOKUSU

EPİTEL

- Vücut yüzey ve boşluklarını, bez yapılarını döşeyen ve **çok az miktarda hücreler arası maddeden** oluşan dokudur. Epitel hücrelerinin altında **bazal lamina bulunur.**

