

## Bölüm 18

# HEMOKROMATOZİSE BAĞLI SARILIK

Osman SAĞLAM<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Demir atılımı için fizyolojik bir mekanizma yoktur. Bu yüzden demir metabolizması büyük ölçüde kontrollü emilim ile düzenlenmektedir. Kana demir geçişi sistemik demir hemostazı için kritik öneme sahiptir ve karaciğerden üretilen hepsidin demir emilimi, mobilizasyonu ve depolanması üzerinde rol oynar.

### DEMİR METABOLİZMASI

Demir insan hayatı için çok önemli fonksiyonları olan bir elementtir. Bununla beraber demir vücutta fazla bulunduğu redoks reaktivitesi nedeniyle oksidatif stresi destekleyerek biyolojik olarak tehlikeli hale gelebilir (1,2). Vücutta normalde yaklaşık 4 gr demir bulunur ve bunun büyük bir kısmı hemoglobin ve miyogloblin yapısındadır (3).

Demir emilimi ince barsaklarda gerçekleşir. Oral yoldan alınan demirin büyük bir kısmı duodenumdan emilir (1,3). Demir insan vücudunda ferrik (Fe+3) veya ferröz (Fe+2) formda bulunur. Demir iyonunun enterositlerden emilebilmesi için ferröz formda olması gerekir Bu yüzden intestinal sistemdeki ferrik formda bulunan demir ferrik redüktaz ile ferröz forma çevrilir. Enterositlerde bulunan divalan metal taşıyıcı-1 (DMT1) aracılığıyla demir barsak lümeninde hücre içine alınır. Ferröz formdaki demir toksik etkilere sahip olduğu için hücre içinde ferritine bağlanarak depolanır. Enterositler tarafından emilen demir ferritin şeklinde depolanabilir veya ferroportin aracılığıyla plazmaya aktarılabilir.

Plazmaya geçen ferröz demir ferrokسيدaz olan seruloplazmin tarafından ferrik forma dönüştürülür. Demir iyonu kanda transferrine bağlı bir şekilde ferrik formda taşınır. Transferrinin ana görevi plazmadaki demiri transferrin-1 resep-

<sup>1</sup> Uzman Doktor, İnönü Üniversitesi T.Ö.T.M., Gastroenteroloji BD, osman.saglam@inonu.edu.tr

## **KAYNAKLAR**

1. Oh CK, Moon Y. Dietary and Sentinel Factors Leading to Hemochromatosis. *Nutrients*. 2019 May 10;11(5). pii: E1047. doi: 10.3390/nu11051047.
2. Pantopoulos K. Inherited Disorders of Iron Overload. *Front Nutr*. 2018 Oct 29;5:103. doi: 10.3389/fnut.2018.00103. eCollection 2018.
3. Pericleous M., Kelly C. The clinical management of hereditary haemochromatosis. *Frontline Gastroenterol*. 2018 Apr;9(2):110-114. doi: 10.1136/flgastro-2017-100872. Epub 2017 Sep 23.
4. Steven A.B., Kyle E.B., Iron-Induced Liver Injury: A Critical Reappraisal, *Int J Mol Sci*. 2019 May; 20(9): 2132., Published online 2019 Apr 30. doi: 10.3390/ijms20092132
5. Stanley L.S., Bruce R.B., Clinical manifestations and diagnosis of hereditary hemochromatosis, [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) Jun 11, 2019.
6. Kosha J.M., Sebastien J.F., Paul A.S., Iron and liver fibrosis: Mechanistic and clinical aspects., *World J Gastroenterol*. 2019 Feb 7; 25(5): 521–538. Published online 2019 Feb 7. doi: 10.3748/wjg.v25.i5.521
7. Stanley L.S., Bruce R.B., Janet L.K. Approach to the patient with suspected iron overload, [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) Jun 18, 2019.
8. Taylor T., Wheatley M., Jaundice in the emergency department: meeting the challenges of diagnosis and treatment., *Emerg Med Pract*. 2018 Apr;20(4):1-24. Epub 2018 Apr 1.
9. Namita R.C., Jayanta R.C., Bilirubin metabolism, [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) Oct 25, 2018.
10. Lawrence S.F. Clinical aspects of serum bilirubin determination [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) May 04, 2018.
11. Namita R.C., Jayanta R.C., Diagnostic approach to the adult with jaundice or asymptomatic hyperbilirubinemia [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) Sep 04, 2018.
12. Casu C., Nemeth E., Rivella S. Hpcidin agonists as therapeutic tools. *Blood*. 2018 Apr 19;131(16):1790-1794. doi: 10.1182/blood-2017-11-737411. Epub 2018 Mar 9.
13. Stanley L.S., Bruce R.B., Iron chelators: Choice of agent, dosing, and adverse effects, [www.uptodate.com](http://www.uptodate.com) Oct 09, 2018.