

# Hemokromatoz

## (Demir Depolama Hastalığı)



### Hemokromatoz

#### (Bronz Diyabet, Pigment sirozu)

Demir, organizma için yaşamsal önemi olan bir mineraldir. Normalde bir yetişkinin vücudunda 4-5 gr. kadar demir bulunur. Demir çoğunlukla kan içinde bulunur.

Hemokromatoz (endojen demir metabolizma bozukluğuna bağlı ve) en sık görülen irsi metobolizma hastalığıdır.

Besinlerle alınan demirin normalde ancak gerektiği kadarı barsaklardan emilir. Bu hastalıkta ise gerektiğinden fazla demir emilerek vucutta birikir.

Bugün bu genetik bozukluğun zicirleme göçlerle Avrupa üzerinden Türkiye'ye kadar yayıldığı düşünülmektedir. Yaklaşık 8 milyon Alman vatandaşı bu hastalığı taşımakta ve genetik olarak yeni nesillere aktarmaktadır.

### Hastalığın belirtileri nelerdir?

- Aşırı yorgunluk, aşırı gerginlik, depresif ruh hali, enfeksiyonlara karşı aşırı duyarlılık Eklem ağrıları (özellikle diz, kalça, parmak)
- Cinsel istekte azalma, adetde düzensizlik (miktar ve süresinde değişiklikler)  
Deri: Renk değişikliği (gri kahverengi).  
Kırmızı lekelerin oluşumunda çoğalma, düzensiz pigmentleşme, en son safhada bronzlaşma.
- Saç dökülmesi veya vaktinden evvel saçların beyazlaşması.
- Karın üst bölgesinde kramp, özellikle sağ tarafta.
- Göğüs ağrısı, kısa ve sık soluk alıp-verme, düzensiz kalp atışları.

### Hemokromatoz nelere sebep olur?

- Besinlerden aşırı miktarda demir alımı,
- Bu demirin, karaciğer, pankreas, hipofiz, kalp ve diğer organlarda ve eklemlerde biriktirilmesi.
- 20 yaşından itibaren hücrelerde hasar başlangıcı.

- Uzun süreli demir zehirlenmesine baęlı olarak, 40 yařından itibaren tedavi edilmeyen hastalarda ařaęıdaki rahatsızlıklar raslamak mümkündür:
  - Karacięer sirozu
  - Karacięer kanseri
  - Diyabet
  - Pankreas kanseri
  - İktidarsızlık
  - Kalp kası hastalıęı
  - Eklemlerin deforme olması

Hastalıęın tanınmaması, ölümlü bitebilir.

### Hastalıęın salptanması (Tanı)

- 1996 dan beri gen testi ki bu testler her büyük labaratuvarında yapılabilir- ile hemokromatoz hastalarının %90 nında, hem anne hemde babadan gelen, 6 numaralı kromozomda Cys282 Tyr mutasyonu saptanabilmektedir.
- Ferritin (depo edilen demir) kan serumunda yükselir.
- Demir kan serumunda yükselir.
- Kan serumunda, demir taşıyıcı protein doygunluęu yükselir. >45 %)
- Gerektięinde karacięer hasarının biopsi ile tespiti.

### Tedavi

- Öncelikle atardamardan kanın dıřarı alınması
- İlaçla tedavi  
Desferoiamin, Desferal gibi demir baęlayan ilaçlar kullanılmaktadır. İlaçla tedavi, dolařım sistemi bozukluklarında, atardamardan kan alınmasının mümkün olmadığı durumdan yapılır.

### Kendimizi tanıtıyoruz

Hemokromatoz Derneęi Almanya e.V., hemokromatoz hastaları için hastaların oluşturduęu bir dernektir.

Dernek, bu hastalıęa yakalananlara tavsiyelerde bulunarak ve fiilen yardım ederek onların yanında olmayı görev edinmiřtir.

Derneęimiz saęlık alanında ki çeřitli kurumlarla ve dięer ölkelerdeki hasta dernekleri ile birlikte çalışmaktadır.

Hemokromatoz alanında söz sahibi uzman doktorlar derneęimize tıbbi danıřman olarak yardımcı olmaktadır.

## Üyelerimize neler sunmaktayız?

- Yılda 4 defa enformasyon ve bilgi alış verişi için toplantılar yapılmaktadır.
- Bu toplantılarda, doktorlar ve diğer uzmanlar bilgi vermektedir.
- Doktorlar, daireler, sigortalar ve diğer kurumlarla hemokromatoz hastalarının yararları için ilişki kuruyoruz.
- Hastalık üzerine bilgilendirmek.
- Ulusal ve uluslararası alandaki hemokromatoz konusundaki gelişmeleri takip edip, üyelerimizi bu gelişmeler hakkında bilgilendirmek.

## Bize nasıl ulaşırsınız?

Telefonla: KISS üzerinden

Öznur Naz

Tel: 0221/95 15 42 56

Hämochromatose - Vereinigung Deutschland e.V.

Ulitzkastraße 23

51063 Köln

Faks: 0221/ 88 49 98

Elektronik posta:

Info@haemochromatose.org

<http://www.haemochromatose.org>