

GİRİŞ

Efsanevi canlılar olan vampirler yüzyıllardır hikayelere konu olmakta ve popülerlikleri günümüz teknolojisinin kullanıldığı sinema filmleri ve TV dizileri ile daha da artmaktadır [1]. Bu posterin amacı vampirlerin gerçekte birer porfiria hastası olabileceği hipotezinden yola çıkarak porfiria hastalığının klinik bulguları ile vampirlerin efsanevi özelliklerini karşılaştırmak ve porfiria hastalığının etiyolojisini, tanı ve tedavisini açıklamaktır.

Tablo-1. Hem sentezi, görevli enzimler ve Porfiria tipleri

Hem sentez basamakları	Enzim	Porfiria tipi
Glisin + Süksinil CoA	ALA sentaz	
Delta aminolevulinik asid (ALA)	ALA Dehidrataz	ALA Dehidrataz eksikliğine bağlı porfiri
Porfobilinojen (PBG)	PBG Deaminaz	Akut intermitant porfiri
Hidroksimetülbilan	Uroporfirinojen 3 Kosentaz	Konjenital eritropoetik porfiri
<i>Sitozol</i> Uroporfirinojen 3	Uroporfirinojen Dekarboksilaz	Porfiria kutanea tarda
Koproporfirinojen 3	Koproporfirinojen oksidaz	Hereditör koproporfiri
Protoporfirinojen 9	Protoporfirinojen oksidaz	Porfiria variagata
Protoporfirin 9	Ferrosetlaz	Eritropoetik porfiri
<i>Mitokondrium</i> Hem		

ETİYOLOJİ

Porfiria, hem biyosentezinde yer alan enzimlerin doğuştan ya da kazanılmış bozukluğu veya eksikliği sonucunda gelişen bir hastalıktır [2]. Eksik olan enzime göre farklı porfiria tipleri Tablo-1'de görülmektedir [3].

VAMPIRLERE YÖNELİK İNANIŞLAR/PORFİRİA KLİNİK BULGULAR

PARLAK VE SIVRİ DİŞLER

Porfirin moleküllerinin fotoaktif doğası, idrar, diş ve wood ışığı altındaki kemiklerdeki bu pigmentlerin parlak pembe floresansa neden olur, ayrıca diş etlerinin atrofiye uğraması dişlerin sivri görülmesine yol açar [4].

SARIMSAKTAN ZARAR GÖRME

Sarımsak, heme oksijenazı indükleyerek hemoglobin yıkımını artırır, anemiye tetikler [2].

GECELERİ GÖRÜLMELERİ/FOTOSENSİTİVİTE

Hastalar güneş ışığına hassastır ve güneş ışığı cilt lezyonlarına yol açar [4].

SALDIRGANLIK

Δ -ALA ve porfobilinojen abdominal sinirlere ve merkezi sinir sistemine toksik etki yapar. Nörovisseral bulgular ve saldırganlık görülür [5].

KAN İÇME/ANEMİ

Porfiria hastalarında porfirin yıkılımının defekti ile hemoglobin yapısına katılan, hem sentez edilemez ve hipokrom mikrositer anemi görülür ve bu sebeple eski dönemlerde hastaların tedavi ümidiyle kan içtikleri bildirilmektedir [2].

TRANSİLVANYA BÖLGESİ/ GENETİK GEÇİŞ

ALA dehidrataz eksikliğine bağlı porfiri otozomal resesif, diğer porfiriler otozomal dominant geçiş gösterir, bu sebeple Transilvanya gibi dışa kapalı toplumlarda görülmüş ve sınırlı kalmıştır [6].

TEDAVİ

Ataklar sırasında antiepileptikler, yüksek karbonhidratlı bir diyet, demir alımının kısıtlanması, beta karoten tedavi amaçlı kullanılır [6].

TANI

Hastalığın belirtileri sıklıkla diğer hastalıklarla karışması ve hekimin aklına gelmemesi yüzünden genellikle geç konulur. Kan, idrar ve dışkıının biyokimyasal analiziyle konur. Akut porfiria şüphesinde genellikle idrarda porfobilinojen düzeyine bakılması ilk adımdır ve Watson-Schwartz tarama testi olarak kullanılır. Deride porfobilinojen woods ışığı ile floresans renk verir. Örnekler atak sırasında alınmalıdır yoksa yalancı negatif sonuçlar elde edilir. [6].

KAYNAKLAR

- 1) Shepherd, A. (2010). The Evolution of the Vampire in Fiction and Popular Culture. Undergraduate thesis, LaGrange College. Retrieved February, 5, 2011.
- 2) Maas, R. P. P. W. M., & Voets, P. J. (2014). The vampire in medical perspective: myth or malady?. *QJM*, 107(11), 945-946.
- 3) <http://docplayer.biz.tr/7428538-Porfiriler-prof-dr-ahmet-dobrucali-uz-dr-erkan-caglar.html>
- 4) Sharma, S., Chauhan, P. S., Sharma, V., & Sharma, N. L. (2013). Dark age vampires or our poor patients. *Indian journal of dermatology*, 58(5), 412.
- 5) Kuo, H. C., Huang, C. C., Chu, C. C., Lee, M. J., Chuang, W. L., Wu, C. L., ... & Liu, C. Y. (2011). Neurological complications of acute intermittent porphyria. *European neurology*, 66(5), 247-252.
- 6) Thadani, H., Deacon, A., & Peters, T. (2000). Diagnosis and management of porphyria. *BMJ: British Medical Journal*, 320(7250), 1647.