Tytuł: Nowe spojrzenie na gospodarkę fosforanową – fosfatoniny. / New perspectives of phosphate metabolism – phosphatonins.

Słowa kluczowe: 1 fosforany czynnik wzrostowy fibroblastów 23 fosfatoniny parathormon 25-dihydroksywitamina D
Keywords: 25-dihydroxyvitamin D phosphatonins parathyroid hormone fibroblast growth factor 23 1 phosphates

Autorzy:
Marek Wójcik - <p>Pracownia Patofizjologii, Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie</p>

Alina Kępka - <p>Pracownia Patofizjologii, Zakład Biochemii i Medycyny Doświadczalnej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie</p>

Paweł Płudowski - <p>Zakład Biochemii, Radioimmunologii i Medycyny Doświadczalnej, Instytut „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

Streszczenie:
Fosfor oraz fosforany nieorganiczne (Pi) biorą udział w wielu procesach biologicznych, zwłaszcza w przekazywaniu sygnałów pomiędzy komórkami, w metabolizmie energetycznym, w transporcie jonów, działaniu błon komórkowych oraz w procesie mineralizacji kości. Niedobór Pi w surowicy może być przyczyną krzywicy, osteomalacji, miopatii, dysfunkcji serca, nieprawidłowości w budowie krwinek. Zwiększony poziom Pi jest zwykle związany z niewydolnością nerek. Mechanizm regulacji homeostazy fosforanów znajduje się w jelicie, nerkach oraz kościach. Głównymi hormonami gospodarki wapniowo-fosforanowej są parathormon oraz 1,25-dihydroksywitamina D. Poza tym, istnieją lokalne, narządowe czynniki regulujące przyswajanie i transport Pi. Fosfatoniny są to substancje peptydowe, które blokują reabsorbcję Pi w kanalikach proksymalnych nerek, czego rezultatem jest hipofosfatemia i fosfaturia. Najważniejsze fosfatoniny to: FGF-23, sFRP-4, MEPE,FGF-7. Jednostkami chorobowymi, w których główną patogenną rolę odgrywają fosfatoniny, są: indukowana przez nowotwór osteomalacja (TIO), autosomalna dominująca krzywica hipofosfatemiczna (ADHR), związana z chromosomem X krzywica hipofosfatemiczna (XLH), autosomalna recesywna hipofosfatemia (ARHP) oraz syndrom McCune-Albright.

Abstract:
Phosphorus and inorganic phosphate (Pi) play an importantrole in a variety of biological

processes suchas cell signaling, nucleotide metabolism, energy metabolism, membrane function and bone mineralization. Chronic Pi insufficiency results in impaired bonemineralization, rickets or osteomalacia. Elevated Piconcentrations are observed in patients with chronicrenal failure. Parathyroid hormone (PTH) and vitamin D regulate Pi metabolism in the intestine, kidney and bone. Pi transport is also regulated by the variety oflocal factors. Phosphatonins are peptides which caninhibit Pi reabsorption in the proximal tubule. Several phosphatonins such as fibroblast growth factor 23(FGF-23), secreted frizzled-related protein-4 (sFRP-4), extracellular phosphoglycoprotein (MEPE) and fibroblast growth factor 7 (FGF-7) have been shown to playa pathogenic role in several hypophosphatemic disorderssuch as tumor-induced osteomalacia (TIO), autosomaldominant hypophosphatemic rickets (ADHR), X-linked hypophosphatemic rickets (XLH), autosomal recessive hypophosphatemia (ARHP) and McCune-Albright syndrome.