

# Gospodarka wapniowo-fosforanowa

# Wapń w ustroju:

- **SUROWICA – 0,01%** całk. ustroju

Ca całk. 2,1 – 2,7 mmol/L

30 – 50 % -związany z białkami – albuminy, globuliny;

5-15 % - rozpuszczalny, niezjonizowany- kompleksy fosforanowe, cytrynianowe, dwuwęglanowe;

40 – 60% -zjonizowany (1,12 – 2,23 mmol/l)

- **KOŚCI, ZĘBY – 99%** - hydroksyapatyt
- **PŁYNY ZEWNĄTRZ- I WEWNĄTRZKOMÓRKOWE**

# Rola wapnia w organizmie

- Próg pobudliwości komórek
  - przewodnictwo nerwowe
  - pobudliwość mięśni
- Kurczliwość mięśni – w tym prawidłowa kurczliwość mięśnia sercowego
- Wewnątrzkomórkowe procesy metaboliczne
  - działanie hormonów na komórki docelowe
- Składnik budulcowy – szkielet, zęby
- Procesy krzepnięcia krwi

# Wapń w ustroju:

- Dobowe zapotrzebowanie – 0,6 - 0,8 g
- Wchłaniany w ok. 30 % w jelicie, przy udziale witaminy D, C, laktozy, w środowisku kwaśnym.
- Utrudniają wchłanianie: fityniany, błonnik, kwas szczawiowy, leki: sterydy, tyroksyna
- Upośledzone wchłanianie u pacjentów z CF, celiakią
- Zatrzymywane ok. 10 - 25 % (zależnie od okresu życia i szybkości wzrostu) -  
głównie w beleczkach kostnych.

# Wapń w ustroju:

## Homeostaza wapnia:

- Ca aktywny metabolicznie to Ca:
  - płynów ustrojowych (zjonizowany),
  - wchłaniany z pożywienia,
  - z kości
- Utrzymywany w równowadze dynamicznej dzięki PTH, wit.D3 i kalcytoninie

# Homeostaza wapnia

## **PTH (parathormon):**

wzrost Ca w osoczu:

- uwalnia Ca z kości
- w nerkach zmniejsza wydalanie Ca, zwiększa wydalanie PO<sub>4</sub>
- w jelicie zwiększa absorpcję Ca przy udziale vit D3

## **Kalcytonina:**

zmniejsza Ca w osoczu:

- hamuje resorpcję Ca, PO<sub>4</sub>- w kościach.



# Homeostaza wapnia

## **Witamina D<sub>3</sub>** (synteza skórna, pożywienie)

- zwiększa wchłanianie Ca i P z jelita,
- zwiększa mineralizację kośćca.

W chorobach wątroby, nerek, zaburzeniach wchłaniania, przy przyjmowaniu leków przeciwpadaczkowych synteza aktywnej witaminy D<sub>3</sub> i jej prawidłowe działanie jest zaburzone.

# Fosfor w ustroju

- P [ 2,8 – 4 mg/dl]
- jon wewnątrz- i zewnątrzkomórkowy
  - budulec błon kom.
  - składnik kw. nukleinowych nukleotydów, ATP;
  - P nieorganiczny – składnik układu buforowego – usuwanie H<sup>+</sup> przez nerki
- źródło – pokarmy (zawierają dość dużo P) nie obserwuje się niedoborów żywieniowych P.  
główne źródło- mleko (36%),mięso (20%), jaja (12 %)

Optymalny stosunek Ca: P 2:1

- Wchłanianie jelitowe fosforanów- jest niemal całkowite, poziom w surowicy regulowany głównie wydalaniem przez nerki.



# Tężyczka

Stan pobudliwości układu nerwowego powstający wskutek nieprawidłowego stężenia jonów w płynie zewnątrzkomórkowym.

## *Przyczyny:*

- Hipokalcemia (Ca całk. < 2 mmol/l) – utrata Ca, ONN, niedobór wit.D<sub>3</sub>, niedobór/ nieefektywne działanie PTH
- Hipomagnezemia,
- Hiperfosfatemia,
- Alkalozja (hiperwentylacja)

# Tężyczka

1. utajona: objawy wywoływane specyficznymi bodźcami:

Objaw Chvostka

Objaw Trousseau

Objaw Ibrahima-Lusta

Objaw Erba

# Tężyczka

2. jawna: (przy dużych zaburzeniach jonowych) objawy pojawiają się samoistnie:

- kurcze mięśniowe (garstowo – stopowe)
- drgawki (uogólnione)
- skurcz krtani
- skurcz oskrzeli
- zaburzenia czucia, parestezje

# Tężyczka utajona:



- **obj. Chvostka** – uderzenie młotkiem neurolog. w okolicę wyjścia n. VII
- **obj. Trousseau** – wypełnienie mankietu na 3min.
- **obj. Ibrahima- Lusta** - uderzenie młotkiem neurolog. nad główką k. strzałkowej (okolica wyjścia n. strzałkowego),
- **obj. Erba** - drażnienie nn. ruchowych prądem galwanicznym (o stałym natężeniu) (mniejszym niż wywołujące reakcje w warunkach fizjolog.)

# Tężyczka - leczenie

- Hipokalcemia ostra 1 -2 ml 10% glukonianu Ca/kg i.v  
powoli !!!

Hipokalcemia przewlekła

50 mg/kg / dobę Ca p.o.,  
2000 j.m./ dobę D3

- Hipomagnezemia – 25 % roztw. MgSO<sub>4</sub> 0,2 ml/kg m.c.
- Hiperfosfatemia - ograniczenie fosforanów w diecie (mleka krowiego).

# KRZYWICA

- Choroba metaboliczna dotycząca tylko dzieci, spowodowana niedoborem wit. D3 (pierwotnie) oraz (wtórnie) hipokalcemią, które prowadzą do zaburzeń mineralizacji kości.
- Dotyczy okresów przyspieszonego wzrastania - niska masa urodzeniowa, 0-2 r.ż., okres dojrzewania.

# KRZYWICA

*Krzywica rzekomoniedoborowa- dziedziczenie recesywne*

Genetyczne upośledzenie metabolizmu D3:

**Typ I** – defekt hydroksylazy → synt.1,25 OH-D3,

**Typ II**- defekt receptora dla kalcytriolu.

Inne przyczyny:

- zaburzenia wchłaniania:

przewlekłe ch.p.pok., wątroby, dróg żółciowych,

- nadmiar fosforanów w diecie

- przewlekłe leczenie przeciwdrgawkowe,

- osteopenia nerkowa (p.n.n)

# Objawy krzywicy:

## OBJAWY DOTYCZĄ UKŁ. KOSTNEGO:

- „Różaniec krzywicy” – zgrubienia kostno-chrzęstnych połączeń żeber,
- „Bransolety krzywicy” - pogrubienie obwodowych nasad kk. przedramion („obrzęk” nadgarstków i kostek);
- *Cranio tabes* - rozmiękanie i spłaszczenie potylicy,
- Szpotawość/koślawość kończyn



# Rozpoznanie krzywicy:

- Wywiad (niedostateczna podaż wit.D<sub>3</sub>),
- Objawy kliniczne

## POTWIERDZENIE:

- RTG nadgarstka
- Markery gospodarki Ca/PO<sub>4</sub>
  - zmniejszona ilość PO<sub>4</sub> w surowicy
  - zmniejszone stężenie Ca lub norma
  - ALP podwyższone

# Leczenie krzywicy

- Wit. D<sub>3</sub> 4-5 000j.m./d przez 3 tygodnie, pod kontrolą ALP, ocena kliniczna, po ustąpieniu obj. – dawki profilaktyczne zależnie od wieku.
- Objawy zatrucia D<sub>3</sub> (przedawkowanie): hiperkalcemia, hiperkalciuria, odwodnienie, pragnienie, brak apetytu, wymioty, zaparcia, nefrokalcynoza

# Profilaktyka krzywicy:

- Właściwa podaż Ca i wit.D3
  - w diecie i ew suplementacja preparatami farmakologicznymi.
- **Ca:** 0-0,5 rż – 400 mg/dobę, 1 szkl. mleka=250 mg =  
0,5- 1 rż. – 600 mg/dobę, 150 g jogurtu,  
1 – 3 rż - 1000 mg/d, 5 dag sera białego,  
4 – 9 rż - 800 mg/d, 4-5 naleśników,  
10-18 rż - 1200 mg/d. 20 pierogów ruskich,  
2 plastry sera żółtego.
- **wit.D3:** wcześniaki - 1000 j.m./dobę,  
noworodki donoszone, niemowlęta – 400 j.m./d,

# Profilaktyka krzywicy:

## Suplementacja wit. D<sub>3</sub>

- dzieci karmione piersią:
  - Donoszone - suplementacja 400 j.m./d
  - Wcześnieiki – suplementacja 800 j.m. /dobę
- przy karmieniu mieszanym – indywidualne ustalenie dawki.  
noworodki i niemowlęta karmione sztucznie –  
nie wymagają suplementacji (o ile ilość spożytego mleka pokrywa dobowe zapotrzebowanie: 800-1000ml).

# Profilaktyka krzywicy

- 0-6 m.ż. – dodatkowa podaż D3 w żywności wzbogaconej tą witaminą lub w preparatach farmaceutycznych - 400 j.m./dobę  
6-12m.ż – 400 – 600jm.  
1 – 10 r.ż. – 600 – 1000jm.  
11 – 18 r.ż. 800 – 2000jm.

**Vit. D<sub>3</sub>**

1 kropla = 500 j.m.

**Vigantol**

1 kropla = 670 j.m.

**Vigantolekten** - tabl `a 500, 1000 j.m.

**Tran**

- kaps. `a 35, 400 j.m.

- Zaburzenia wchłaniania (głównie tłuszczów); choroby wątroby, nerek; terapia przeciwdrgawkowa (fenytoina, fenobarbital)  
- suplementacja 1000 j.m. wit. D3 /dobę.

# Profilaktyka krzywicy:

- Efektywna profilaktyka zależy od:  
urozmaiconej diety zawierającej odpowiednie ilości wapnia, dostatecznie długiego wypoczynku na świeżym powietrzu.

[istotne rozważenie rzeczywistej ekspozycji na słońce –

ubiór, filtry UVB, zanieczyszczenie powietrza,

czas przebywania na powietrzu,

osoby o ciemnej karnacji.]

# W przypadku izolowanych objawów...

Nie ma podstaw do zmiany sposobu

dawkowania wit.D<sub>3</sub>, przy stwierdzeniu **izolowanych** objawów:

- nieprawidłowa wielkość ciemienia,
- opóźnione ząbkowanie,
- nadmierne pocenie się dziecka.

**Należy wówczas oznaczyć stężenie 25OH-D<sub>3</sub> i parametry gospodarki Ca-P.**