



## ما هو الفوسفاتيز القلوي؟

مرضى هايپوفوسفاتيز (HPP) يكون لديهم مستوى منخفض من فوسفاتيز الدم القلوي (ALP).

ALP هو إنزيم (بروتين يقوم بتكسير الكيماويات). معظم مقدمي الرعاية الصحية على علم بأن مستويات ALP العالية قد تشير إلى مشاكل صحية، مثل مرض الكبد أو أمراض العظام الأخرى بجانب مرض HPP، لكن الكثير منهم قد لا يعرف أن مستويات ALP المنخفضة يمكن أن تشير إلى HPP. مستوى ALP المنخفض مهم لأن عدم القدرة على تكسير الكيماويات يمكن أن يؤدي إلى مستويات مرتفعة من تلك الكيماويات، ما قد يسبب مشاكل مختلفة.

نتيجة المستوى المنخفض من ALP مشابهة لنتيجة حادثة سيارة في الطريق؛ إذا كان هناك مكعب في الطريق بسبب حادثة، عندئذ لا تستطيع السيارات التحرك للأمام وتزداد كمية السيارات في الطريق قبل الحادثة.

قبل الاختبار. اختبار الكيماويات الأخرى التي يتم تقسيمها عادةً بواسطة (PPi, PEA) ALP يكون أعلى تكلفةً وأصعب تقنياً بالإضافة إلى كونه أقل دقةً، ولذلك لا يتم إجراء هذا الاختبار عادةً في الولايات المتحدة الأمريكية.

## ماذا يحدث عندما ترتفع مستويات PPi وفيتامين B6 في الدم؟

في أنسجة العظام، يتم تحويل الفوسفاتيز (PPi) إلى فوسفور بواسطة ALP. ثم يتم جمع الفوسفور مع الكالسيوم لتكوين أنسجة عظام معدنية. حيث أن مستويات PPi تمنع تكون أنسجة العظام، زيادة PPi تؤدي إلى ضعف المعادن في العظام، وبالتالي نتائج العظام غير الطبيعية التي تحدث لمرضى HPP. تلك المستويات المرتفعة من PPi تمنع أيضاً تكون الملائم الطبيعي، الضروري للحفاظ على الأسنان في الفك.

على سطح المخ في حاجز الدم/المخ، يقوم ALP بتحويل شكل من فيتامين ب6 (بيريدوكسال 5 فوسفات) إلى شكل آخر من فيتامين ب6 (بيروديكسال) بحيث يمكنه العبور إلى المخ للمساعدة في تكوين الناقلات العصبية في المخ. بدون هذه الناقلات العصبية، قد تحدث نوبات. تلك النوبات تحدث فقط في الشكل الطفولي من HPP، ولسوء الحظ لا تحدث في كل حالات المرضى ذو الشكل الطفولي. لا يوجد دليل واضح على وجود مشاكل عصبية في مرضى HPP الأكبر عمراً.

تحدث المستويات الأعلى خلال الطفولة والمراهقة المبكرة. بعض المعامل تدرك فقط القيم العادية للأشخاص البالغين، لذلك قد لا يدركوا الأطفال ذوي المستويات المنخفضة من ALP، حيث أن مستوياتهم قد تبدو عادية باستخدام النطاق المرجعي للأشخاص البالغين ولكنهم في الحقيقة يعانون من مستوى منخفض لعمر الطفل. من المهم أن تكون متيقناً أن يتم إرسال دم المريض إلى معمل لديه نطاقات متوسطة مُعدلة حسب العمر والجنس.

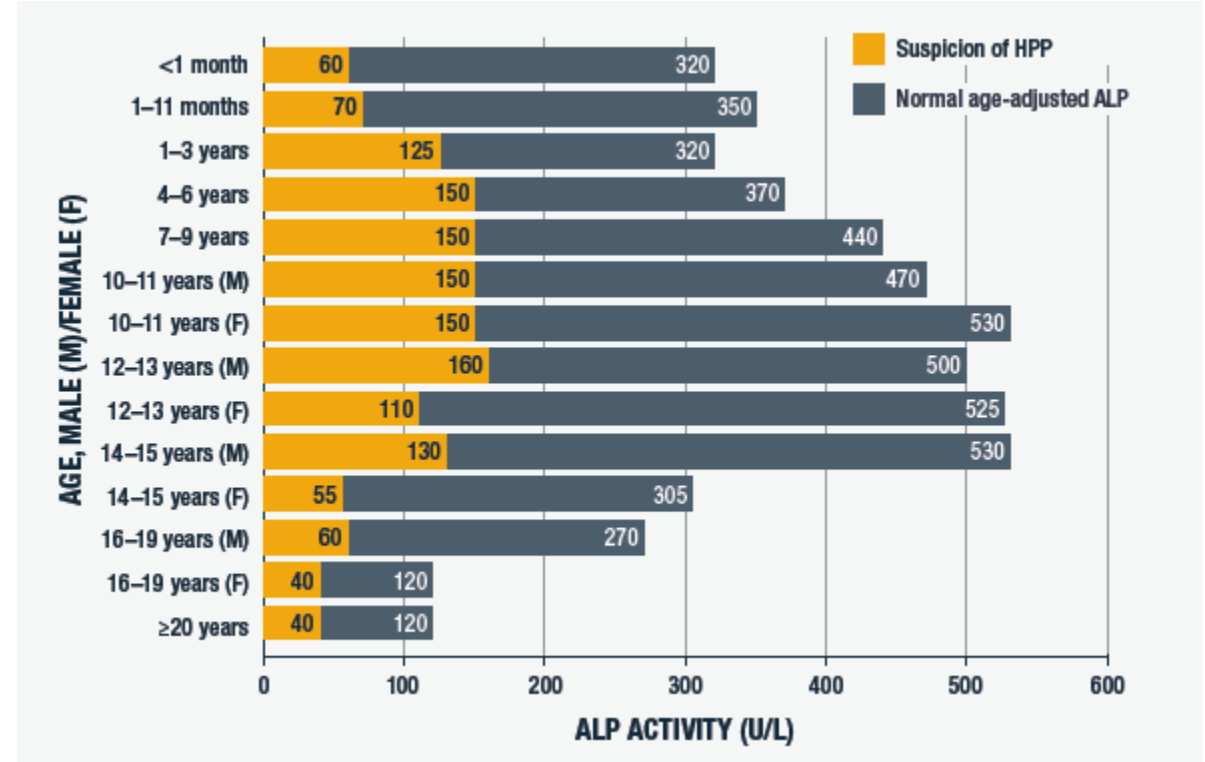
بمجرد التأكد أن مستوى ALP منخفض، بعض الاختبارات الأخرى عادة ما تكون مطلوبة لأن مستويات ALP لا تشير دائماً إلى HPP. في الولايات المتحدة الأمريكية، يتم الحصول بشكل عام على مستوى الدم من فيتامين ب6 (PLP). في مرضى HPP، يرتفع مستوى فيتامين ب6 (PLP). مستوى فيتامين ب6 يمكن أن يتأثر بواسطة مكملات الفيتامينات التي تحتوي على فيتامين ب6، لذلك من المهم تجنب المكملات التي تحتوي على ب6 على الأقل أسبوع

وبالمثل، بدون ALP، بعض الكيماويات لا تستطيع أن يتم تقسيمها وتزداد بدلاً من ذلك. تلك الكيماويات تشمل فيتامين ب6 (بيريدوكسال 5 فوسفات)، (PLP)، بيروفسفات (PPi) فوسفوثانولامين (PEA). يُعتقد أن ارتفاع PLP و PPi يسبب الكثير من أعراض HPP.

## لماذا تعد اختبارات الدم مهمة؟

في HPP، مستويات ALP الدم منخفضة. ALP عادةً ما يتم قياسها على ألواح دم بيوكيميائية روتينية. هناك أشكال متعددة من APL، لكن المهم لأجل مرض HPP هو ALP غير متحدد الأنسجة (TNSALP). هذا النموذج يتم قياسه في تلك الألواح الروتينية. المستويات الطبيعية من ALP في الدم تختلف بين المرضى بناءً على العمر والجنس. الأطفال يكون لهم مستويات أعلى من الأشخاص الكبار، وخلال الطفولة،

## « النطاقات المرجعية من ALP المعدلة حسب العمر والجنس



## ما هو علاج HPP؟

في عام 2015، تم الموافقة على أسفوناز ألفا (Strensiq™) للاستخدام في الولايات المتحدة والإتحاد الأوروبي وكندا للأطفال مرضى HPP، وفي اليابان لكل مرضى HPP. الدواء عبارة عن حقنة يتم أخذها عدة مرات في الأسبوع تحت البشرة (تحت الجلد). إنه تركيبة مؤتلفة (مصنعة) من ALP تحتوي على مكون يستهدف العظام. عندما يأخذ المرضى أسفوناز ألفا، تصبح مستويات ALP في الدم عالية (حتى عشرة أضعاف). لذلك، قياس مستويات ALP عادة ما يكون غير مفيد طالما كان المريض يخضع للعلاج.



## ما هي أعراض المستوى المنخفض من ALP؟

المستوى المنخفض من ALP يمكن أن يؤدي إلى الكثير من أعراض HPP، بما في ذلك ضعف المعادن في العظام وداء الكساح أيضاً بالإضافة إلى فقد الأسنان (قبل عمر 5 أعوام). يُعتقد أيضاً أن PPi قد يتكون في أنسجة العضلات وقد تكون مسؤولة عن الألم وضعف العضلات الذي يحدث للمرضى الذين يعانون من HPP.



### للمزيد من المعلومات، يرجى التواصل مع مؤسسة Soft Bones.

رقم مجاني 827-9937 (866) -

رقم مباشر 453-3093 (973) -

121 قصر هاوكينز، #267 بونتون، نيو جيرسي

www.SoftBones.org 07005

كُتِب بواسطة

جيل سيمبسون، دكتور في الطب

أستاذ مساعد لطب الأطفال، شعبة إيان بور للغدد الصماء لدى

الأطفال ومرض السكري، مركز جامعة فاندربيلت الطبي

المدير، برنامج لمرض تمثيل العظام الغذائي لدى الأطفال

## ما هي الأسئلة التي يجب أن يسألها المرضى للأطباء عن ALP؟

من المهم أن تكون متيقناً أن يتم قياس مستويات ALP في دم المريض بواسطة معمل لديه نطاقات متوسطة حسب العمر والجنس.

تم النشر بواسطة شركة Soft Bones، مؤسسة  
هايبوفوسفاتيز في الولايات المتحدة الأمريكية.

© 2017 Soft Bones Inc. جميع الحقوق محفوظة.