



התקווה חזקה מהפחד

מגזין עמותת ישראלס
גיליון מספר 10 | כסלו-טבת תשע"ב, דצמבר 2011

עמותת ישראלס:

דב לאוטמן
אפרת כרמי
מורן וייס
זהר ברגיל
דליה ליגטי

נשיא
מנכ"ל
מנהלת אגף התמיכה
עו"ס צפון
הנהח"ש ואדמיניסטרציה

דוד כהן ז"ל
מייסד

בקרו אותנו באתר:

<http://www.isrALS.org.il>

מייסד ועורך ראשון: אמיתי וייסמן ז"ל
חברי מערכת: אפרת כרמי, יעל צורן,
דליה ליגטי, מורן וייס, עמית ברזון.

עריכה לשונית: יעל צורן
עיצוב וגרפיקה: ורד הדר, א.ס. איתם סחר בע"מ

הפקה ודפוס:
טל: 03-9515333



א.ס. איתם - פרסום והפקות דפוס

תגובות והצעות אפשר לשלוח ל:
רח' שבדיה 22 ת.ד. 55075 חיפה 34980;
פקס: 04-8341885; מייל: info@isrALS.org.il

במהלך החודשים האחרונים עמותת ישראלס עברה תהליך בדיקה מעמיק שערך ארגון מידות. מידות הוא ארגון שמטרתו היא קידום האפקטיביות כגורם מוביל במערך השיקולים של עמותות והמשקיעים בהן. מטרה זו מושגת באמצעות קביעת דירוג לארגונים שאינם למטרות רווח ועריכת דוחות המפרטים את עמידתם של הארגונים במדרג אחיד של קריטריונים.

כחלק מהתהליך שעברנו נבדקו הדוחות הכספיים של העמותה, נהלי העבודה והדיווח ודוחות מעקב אחרי הפרויקטים השונים. כמו כן, נערכו ריאיונות עומק עם אנשי מפתח בעמותה ולמעשה הצוות של מידות שהיה מופקד על התהליך בחן לעומק כל פן אפשרי בפעילות העמותה. בסיום התהליך הארוך קיבלה העמותה את תו האפקטיביות של מידות בציון טוב מאד. המשמעות של התו היא כי אנשי מידות מצאו כי העמותה מחויבת לעקרונות פעולה של תכנון, של מדידה, של התמקדות בתוצאות ושל שיפור מתמיד, כשמטרתה העיקרית של העמותה היא יצירת שינוי בחייה של אוכלוסיית היעד שהיא משרתת.

מעבר לכך, קבלת התו משמשת כאות הערכה להתנהלות היעילה והמקצועית של העמותה ולמסירותם של כל העוסקים בפעילות. קבלת תו האפקטיביות של מידות מכניסה את העמותה למועדון אקסקלוסיבי וקטן של עמותות שעברו את התהליך וזכו בתו. אני גאה בכך שעמדנו בתהליך בהצלחה ומודה לכל מי שהשתתף בתהליך לא פשוט זה.

כפי שתוכלו לקרוא בגיליון זה החודשים האחרונים היו מאד עמוסים בפעילות. יום עיון לצוותים הרב מקצועיים בנושא תקשורת, הקמת קרן מחקר בשיתוף פעולה בינלאומי, אירוע שנתי, חנוכת מעבדה ייעודית ל-ALS באוניברסיטת תל אביב, מפגש עמותה וביקור של מומחית עולמית לנושא הנגשת תקשורת והרחבת צוות המומחים של אשכול השירותים של העמותה.

מגוון פעילויות זה, שחלקם מתחום המחקר וחלקם מתחום התמיכה, משקף את האסטרטגיה שעליה החליט הוועד המנהל של העמותה. אסטרטגיה שלפיה העמותה תפעל למען שתי מטרות עיקריות והן קידום חקר ה-ALS בישראל ותמיכה בחולים ובבני משפחותיהם. במגזין העמותה אנו מציגים בפניכם הקוראים בכל גיליון את התמהיל הזה של הפעילויות ואנו מקווים כי אתם מוצאים עניין בשני התחומים.

נשמח לשמוע מכם האם ישנם נושאים נוספים הקשורים למחלת ה-ALS שהייתם מעוניינים שנסקור במגזין.

לקראת תחילתה של שנה אזרחית חדשה, אני מאחלת לכולנו שנה של עשייה פורייה, שנה של תובנות מדעיות שיקדמו את מציאת הפתרון ל-ALS, שנה של פיתוחים רפואיים וטכנולוגיים שישפרו את איכות חייהם של החולים ושנה של תמיכה הדדית שתאפשר לכל מי שהמחלה פלשה לחייהם להתמודד איתה בצורה המיטבית.

הבטחתי נתונה לכם כי עמותת ישראלס תמשיך לפעול ככל יכולתה למען נושאים אלה, ועוד.

אפרת כרמי
מנכ"ל

החזון שלנו

עולם שבו מחלת ה-ALS הינה מחלה הניתנת לטיפול ולריפוי ולא עוד מחלה קשה וסופנית. עולם שבו חולי ה-ALS זוכים לאיכות חיים מיטבית.

מימוש החזון ייעשה באמצעות: קידום והובלה של מחקר מדעי-רפואי פורץ דרך, באקדמיה ובחברות הביו-פארמה, מחקר שיוביל למציאת טיפול ל-ALS ולריפוי המחלה.

עידוד דור צעיר של מדענים לחקור את המחלה, יצירת תשתיות שיקדמו את חקר המחלה וקידום דיאלוג ושיתוף בין חוקרים.

תמיכה בחולי ALS ובני משפחותיהם ברמה האישית, המשפחתית והציבורית, במטרה לשפר את איכות חייהם.

נשאף להגשים את החזון באמצעות גיוס משאבים והגברת המודעות למחלה והצורך במיגורה, בקרב הציבור הרחב בכלל וקהילת החוקרים בפרט.



מידות

אנו שמחים לבשר כי לאחר תהליך שנמשך מספר חודשים עמותת ישראל זכתה בתו מידות לאפקטיביות. מידות הינו ארגון המבקש לקדם אפקטיביות כאמת מידה עיקרית במערך שיקוליהם של משקיעים חברתיים ובניהול עמותות, וזאת באמצעות דירוג ארגונים ללא מטרות רווח וביצוע דוחות תחום. תו האפקטיביות מעיד כי העמותה מחויבת לתרבות ארגונית המעניקה חשיבות רבה לתכנון ולמידה, להתמקדות בתוצאות ולשיפור מתמיד, במטרה להשפיע על מוטביה ולחולל שינוי משמעותי בחייהם. קבלת התו מהווה אות הערכה להתנהלותה המקצועית והיעילה של העמותה ולמסירותם של חברי הצוות, חברי הוועד המנהל, המתנדבים וכל העוסקים במלאכה.

אירוע שנתי "קול ואנרגיה"

ב-7 בנובמבר נערך אירוע ההתרמה השנתי של העמותה במוזיאון תל אביב. באירוע הועלה המופע "קול ואנרגיה", שהוא מופע ייחודי שהפיק ערן עובדיה, מנכ"ל חברת אימיוניטי פארמה, העוסקת בפיתוח תרופה ל-ALS. במופע "קול ואנרגיה" ביצעו מקהלות שחר ומבשרת ציון, סולני אופרה וצמד הנקשנים הבינלאומי פרקדו את היצירה כרמינה בוראנה. את האירוע, שאותו הנחתה מנכ"לית העמותה אפרת כרמי, פתחו בדברים חבר הכנסת יצחק (בוזי) הרצוג, חתן פרס נובל לכימיה פרופ' אהרון צ'חנובר ונשיא העמותה מר דב לאוטמן. דב שוחח על הבמה עם העיתונאית כרמית גיא שכתבה את הביוגרפיה "לאוטמן לא מרים ידיים". באולם, שהיה מלא מפה לפה, נכחו כ-500 אורחים.



אפרת כרמי, מנכ"ל ישראל עם ח"כ בוזי הרצוג ורעייתו מיכל.



קרן המחקר על שם דוד כהן ז"ל

ב-16 בנובמבר נחנכה באוניברסיטת תל אביב מעבדה ראשונה ייעודית לחקר ALS, שבראשה עומד ד"ר ערן פרלסון. ד"ר פרלסון חזר לאחרונה מארה"ב לאחר שסיים שם את הפוסט דוקטורט שלו בתחום ה-ALS. המעבדה קמה בזכות תרומתה של משפחתו של דוד כהן ז"ל, שייסד את עמותת ישראל ועמד בראשה עד לפטירתו ביולי 2009. בטקס חנוכת המעבדה שנערך באוניברסיטת תל אביב נכחו נשיא האוניברסיטה פרופ' יוסי קלפטר, נשיא העמותה דב לאוטמן, נשיא הטכניון פרופ' פרץ לביא, ד"ר ערן פרלסון, בני משפחת כהן וחברי העמותה. בטקס הוזכרה תרומתו המשמעותית של דוד ז"ל לחקר ה-ALS בישראל.



בני משפחת כהן עם דר' פרלסון (מימין) ופרופ' קלפטר (משמאל)



מלי כהן ופרופ' קלפטר נשיא אוניברסיטת תל אביב

פרויקט ה"תקווה"

ב-12 בספטמבר 2011 נחנך בפילדלפיה פרויקט חדש של שיתוף פעולה בין עמותת ישראלס לארגון ה-ALS המקומי ALS Hope Foundation. במסגרת הפרויקט הוקמה קרן בינלאומית למחקר ALS על שם ניר צורן ז"ל, שכיהן כמנכ"ל העמותה בשנים 2006-2009, ותרם רבות לקידום המחקר בארץ. חזונו של ניר ז"ל היה שיתוף פעולה בינלאומי בתחום המחקר, והקרן שהוקמה על שמו תעניק מענקי מחקר לחוקרי ALS מישראל שישתפו פעולה עם חוקרי ALS מאזור פילדלפיה.

אתר אינטרנט חדש

העמותה השיקה בחודש ספטמבר האחרון אתר אינטרנט חדש, בעברית ובאנגלית. בקרו אותנו באתר החדש בכתובת www.isrALS.org.il. נשמח לשמוע את הערותיכם על האתר, על הנגישות שלו והאם יש נושאים נוספים שהייתם רוצים שיופיעו בו.

קלינאית תקשורת ודיאטנית קלינית בצוות מומחי ישראלס

אנו שמחים להודיע על הרחבת צוות המומחים של אשכול השירותים של ישראלס. לצוות הצטרפו ד"ר יעל מנור-קלינאית תקשורת מומחית בהפרעות דיבור ובליעה, והגב' גלית קאוון - דיאטנית קלינית מוסמכת. שינויים בתפקוד השרירים באזור הבולברי מאפיינים חלק ניכר מחולי ה-ALS בשלביה השונים של המחלה, ולעיתים אף פוגעים במידה ניכרת באיכות החיים. ייעוץ מקצועי מותאם יכול להקל בצורה משמעותית את ההתמודדות עם השינוי שנוצר. מידע נוסף ומלא על השירות המוענק מטעם עמותת ישראלס תוכלו למצוא במדור ישראלס בתמיכה, בעמודים: 14-15

יום עיון "יש דברים שרציתי לומר"

ב-12.9.11 ערכה עמותת ישראלס יום עיון באוניברסיטת תל אביב לצוותים רב-מקצועיים מתחום הבריאות - ביה"ח, קופות החולים בקהילה, מרכזים גריאטריים ועוד. יום העיון עסק בסוגיות תיאורטיות ומעשיות בניהול דיאלוג טיפולי, תהליכי קבלת החלטות והקשבה. הגיעו כ-300 משתתפים אשר לקחו יחד איתנו חלק ביום הזה. אנו מאמינים שהצוותים המקצועיים אשר משתתפים בימי העיון שלנו, חוזרים למקומות עבודתם קשובים וערים יותר לצרכיהם של חולי ה-ALS שבתחום אחריותם.

ביקור של הגב' שרה פלדמן

חברה בצוות הרב-מקצועי בטיפול בחולי ALS ומובילה את תחום הנגשת התקשורת במרפאת ה-ALS באוניברסיטת דרקסל בפילדלפיה

הגב' פלדמן הגיעה לביקור של שבוע שבמהלכו הרצתה ביום העיון "יש דברים שרציתי לומר" על חידושים אחרונים בתחום טכנולוגיה מסייעת ותקשורת עם חולי ה-ALS. כמו כן, במהלך השבוע ערכנו פגישות עם הצוות הרב-מקצועי של ישראלס וכן היכרות עם השירותים השונים ללמידה הדדית ולשיפור השירות לחולי ה-ALS בישראל.

תקשורת תומכת וחלופית


המדור נותן מידע, רעיונות וטיפים על תקשורת תומכת וחלופית, שמקילים על הקשר ועל התקשורת בין החולים למשפחותיהם ולסובבים.

מאת: מיכל עמנואל שלו, MSc.OT, מרפאה בעיסוק, רכזת מכון ייחודי לשימושי מחשב ע"ש קרטן, קרטן פתח תקוה; **חגית רובין, MSc.OT**, מרפאה בעיסוק, מכון קרטן חיפה.

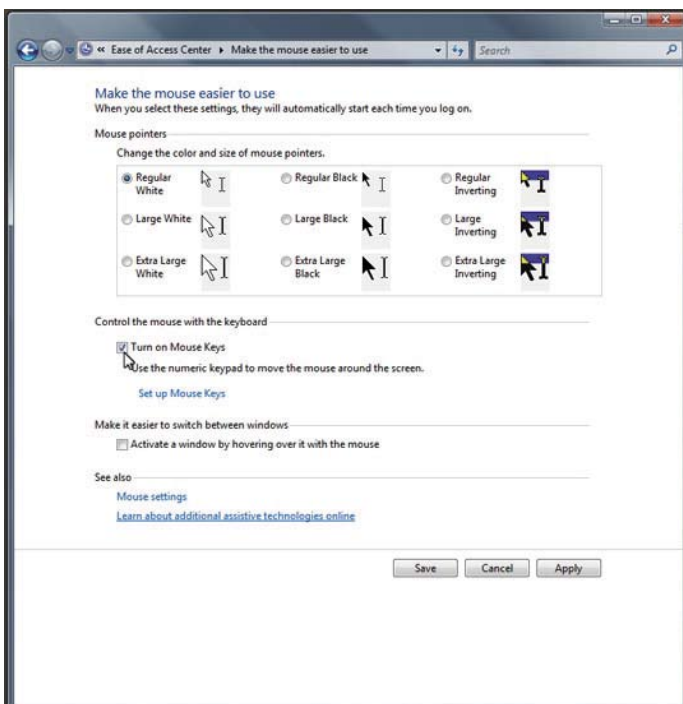
עכברים רבותי עכברים – המשך

בגיליון הקודם סקרנו שני סוגי עכברים, עכברי כדור עקיבה ועכברי ג'ויסטיק. עכברים אלה מאפשרים עבודה מול מחשב, במצבים שבהם קיים קושי בהפעלת העכבר הנייד הסטנדרטי. היום נמשיך לסקור מספר עכברים העובדים בדרך קצת שונה. נתחיל בפתרון פשוט שבו ניתן להפעיל את העכבר דרך הפד הנומרי של המקלדת. "מקשי עכבר" הינו אפיון הקיים בכל מחשב בעל מערכת חלונות והוא מאפשר להפוך את המקשים הנומריים במקלדת למקשי שליטה בעכבר. כל שעלינו לעשות הוא לשנות את ההגדרות במרכז נוחות גישה (Ease of Access) ולהפוך את הפד הנומרי לעכבר. ובפועל?


לחץ על כפתור התחל  ← לוח הבקרה ← נוחות גישה ← מרכז נוחות הגישה ← הפוך את העכבר לקל יותר לשימוש.

 **Make the keyboard easier to use**
Adjust settings for the keyboard

הגדרת מצב מקשי עכבר (Mouse Keys)



הפעל מצב מקשי עכבר- שלוט על מצביע העכבר תוך שימוש במקלדת

יש לסמן  תחת "הפעל מצב מקשי עכבר".

תפקידי המקשים (בפד הנומרי):

לחצן שמאלי	5
לחיצה כפולה	5 פעמיים
לחצן ימני	* ואז 5
גרירה. לשחרור- לחץ שוב על	5 ואז 5

במידה וניתן לעבוד באופן חד צידי, תוך שימוש באצבעות יד שמאל, תמיד ניתן להוסיף מקלדת נומרית חיצונית ולהניח אותה בצד שמאל (או להשתמש במקלדת שבה החלק הנומרי נמצא בצד שמאל).

עכבר פה – Integra Mouse

אפשרות נוספת היא הפעלת עכבר ג'ויסטיק דרך הפה בהפעלת כוח מינימלית. תנועת העכבר נעשית באמצעות תנועת השפתיים ופעולת ההקלקה נעשית באמצעות שאיפה ונשיפה (לחצן ימני ושמאלי) או באמצעות שימוש במתגים חיצוניים. השימוש בעכבר זה דורש תרגול. יש חשיבות מיוחדת למיקומו ולתמיכות מתאימות לראש.



עכברי רגליים

קיימים מספר עכברים בשוק המופעלים באמצעות הרגליים. הראשון נקרא: no hands mouse. ניתן להפעיל את העכבר באמצעות שתי דוושות המפעילות את סמן העכבר על המסך. דוושה אחת מפעילה את הלחצן הימני והשמאלי והשנייה מניעה את הסמן באמצעות תנועת הרגל.



יש לבדוק עם היצרן האם הוא מתאים לשימוש לחלונות 7.

עכבר נוסף Slipper Mouse (Foot Mouse) המונע באמצעות הרגליים הנו עכבר המורכב ממשטח המותאם לכף הרגל ומאפשר את תנועת הסמן והמקשים המאפשרים את הפעלת לחצני העכבר. המערכת מאפשרת יצירת קיצורי דרך לעבודה יעילה מול מחשב.



תמשיכו להיות בקשר.

נשמח לקבל תגובות ושאלות, במייל: info@isrALS.org.il.

Immunity Pharma Ltd, מפתחת תרופה לטיפול ב-ALS

מאת: **ערן עובדיה**, מנכ"ל Immunity Pharma Ltd, **פרופסור אירון ר. כהן**, מכון ויצמן

ALS היא אחת המחלות הניווניות הקשות ביותר המוכרות כיום. היא מביאה לניוון מהיר של עצבי התנועה ושל היכולות המוטוריות החל מן הגפיים, דרך שרירי הדיבור והבליעה וכלה בשרירי הנשימה. חוסר היכולת לנשום הוא המביא בסופו של דבר למותם של רוב החולים בתוך שנים ספורות, אם כי קיימת שונות גדולה בקצב התפתחות המחלה וחלק מהחולים מאריכים חיים מעבר לחמש שנים.

מנגנון המחלה טרם פוענה, אך לאחרונה זוכה מחלת ה-ALS למיקוד של מאמץ מחקרי. המאמץ הזה עוזר להבין במקצת כמה מהתהליכים המרכזיים במחלה. כיום מסתמן שאחד הגורמים המרכזיים במחלה הוא אגרגטים של חלבונים מסוימים שעברו קיפול לא נכון והתקבצו לגושי חלבון. בכ-10% מהחולים ניתן להצביע על סיבות תורשתיות שגרמו להתפתחות האגרגטים, אך במרבית המקרים הסיבה הראשונית לכך עדיין לא ידועה.

קיפול שגוי של חלבונים מוכר היטב במחלה אחרת - זהו הגורם המרכזי במחלת "הפרה המשוגעת". שם חלבונים מסוג "פריין" המקופלים באופן שגוי גורמים לחלבונים אחרים מסוג זה להתקפל אף הם באופן שגוי, מה שמביא להדבקה ולהתקדמות המחלה.

מחקר חשוב שהתפרסם בספטמבר האחרון והתבצע במרכז לחקר פריונים בוונקובר, קנדה, הראה שחלבונים מסוג 1SOD המקופלים בצורה לא נכונה והמוכרים כגורמים למחלת ה-ALS יכולים להשרות את צורת הקיפול השגויה על חלבוני 1SOD "נורמליים". וכך הם יכולים לגרום להדבקת תאים בריאים, בדומה למה שקורה במחלות פריונים. מחקר זה מספק מודל לתהליך התקדמות המחלה מעצב תנועה אחד למישנהו. ואכן בכל סוגי ה-ALS זהו חלבונים מסוימים שאינם מקופלים נכון ומתגבשים לאגרגטים. גם אם טרם הובאה הוכחה סופית ומכרעת לכך - העברה של קיפול לא נכון של חלבונים מתא למשנהו, כפי שהודגם במחקר ה"נ"ל, מספקת הסבר מעניין להתקדמות המחלה. אפילו בחולים הגנטיים, וכך גם בחיות הניסוי (המפתחות את המחלה בעקבות מוטציה בחלבון 1SOD בדומה לאחוז קטן מהחולים האנושיים) מתברר והולך שהמחלה מועברת, לאחר התפרצותה, מתא אחד למשנהו באמצעות השריה של הקיפול השגוי וקרוב לוודאי שאינה מתפרצת מחדש בכל תא בנפרד.

מודל זה מחדד את ההבדל בין הגורמים להתפרצות המחלה ובין המנגונים המביאים להתפשטותה. מחקרים נוספים שהתפרסמו לאחרונה מחזקים עוד יותר את תמונת ההבדל, ולפיהם בעוד שהתפרצות המחלה ממוקדת בתאי העצב, התפשטות המחלה קשורה דווקא לתאים שאינם תאי עצב. אלה הם תאים המכונים גלייה המצויים בסמוך לתאי העצב ומשרתים אותם בצורות שונות. נראה שהם מתווכים ומעורבים, אך עשויים גם להיות מעכבים של העברת המחלה מתא עצב למישנהו. האגרגטים החלבוניים המתפתחים בתאי העצב כתוצאה מהתהליך הזה מצטברים בתא, גורמים ללחץ על ממשקים בסיסיים, כגון ממשקי האנרגיה (מיטוכונדריה) וייצור החלבונים בתא (הלחץ מתבטא ברטיקולום האנדופלסמתי) ובסופו של דבר נראה שזהו תהליך מרכזי המעורב או אף גורם במישורין למות תאי העצב ולשיתוק שרירי החולה. נזק מעין זה שנגרם על ידי אגרגטים, בעיקר של חלבוניים מסוג 43 TDP ו-FUS או לחילופין 1SOD, נמצא אצל כל חולי ה-ALS שנבדקו, בין אם מחלתם גנטית או ממקור בלתי מזוהה. האבחנה בין התהליכים הגורמים לפרוץ המחלה והתהליכים הגורמים להתקדמותה יכולה לסייע במיקוד המאמצים למציאת תרופה למחלה. מאמצים אלה מתבססים כיום על בחינה ראשונית של תרופות אפשריות למחלה באמצעות חיות המעבדה בעלות המוטציה שתוארה לעיל המפתחות מחלה הדומה ל-ALS. ההיסטוריה של הניסיונות לפיתוח תרופה ל-ALS כוללת תרופות רבות שהצליחו לדחות את התפרצות המחלה בחיות המעבדה אך לא הצליחו כאשר נוסו בחולים. עכשיו, כאשר מתבהר עד כמה שונים התהליכים המביאים להתפרצות המחלה מאלה המביאים להתקדמותה מעצב תנועה למישנהו, מתברר גם עד כמה חיוני לוודא שהתרופות הנבחנות תחילה בבעלי חיים יינתנו בניסוי רק לאחר פרוץ המחלה. באופן הזה אפשר יהיה לוודא שהתרופות הנבדקות מטפלות אך ורק בהתקדמות המחלה ולא משפיעות על מועד התפרצותה או על חומרתה. בטרם ניתן היה לאבחן אותה שהרי בחולים אנושיים הטיפול ניתן רק לאחר התפרצות המחלה והאבחון.

צעד חשוב בכיוון זה הוא מחקר שפורסם לאחרונה ובו הדגימו חוקרים ממעבדתו של פרופ' סטנלי אפל מיוסטון, טקסס, מחשובי חוקרי ה-ALS כיום, כיצד ניתן לעכב את התקדמות המחלה באמצעות תאים של מערכת החיסון. הם הדגימו כיצד ניתן להאט את המחלה באמצעות לימפוציטים המתוכנתים לגרום לתאי מערכת החיסון המקומיים של מערכת העצבים המרכזית, הקרויים מיקרו-גלייה, לפעול בקונפיגורציית 2M המשמרת את העצבים ואת סביבתם. אפקט זה נמצא מוגבל לחלון זמן מוגדר בטרם חלה הידרדרות מהירה במחלה. תהליך זה, כמות שהוא, אינו ישים לטיפול בחולים, אולם הוא מציע כיוון להתמודדות עם המחלה.

כצעד נוסף בכיוון הזה, חברת אימוניטי פארמה הישראלית מסיימת בימים אלה את הפיתוח הפרה-קליני של תרופה חדשה לעיכוב התקדמותה של מחלת ה-ALS. התרופה התגלתה במעבדתו של פרופ' אירון כהן ממכון וייצמן, ומפותחת תחת רישיון מחברת "ידע", חברת המסחור של מכון וייצמן. התרופה מפעילה מנגנוני בקרה ואיתות (signaling) מרכזיים בתא, ונמצאה פעילה בלימפוציטים. נראה שהתרופה משפיעה על התקדמות המחלה באמצעות לימפוציטים המצויים בדם ההיקפי, בהתאם למה שהראו מחקרים בנושא ולפיהם לימפוציטים מסוגים מסוימים מתפקדים כשלוחים המשוגרים לחוט השדרה ומורים שם לתאי המיקרו-גלייה, התאים החיסוניים המקומיים, לפעול במטרה לבלום את התקדמות המחלה.

במהלך הניסויים בחיות המעבדה הובחן שהשפעת התרופה ניכרת רק בשלב שלאחר התפרצות המחלה. ואכן, גם כאשר ניתנה התרופה לחיות רק לאחר התפרצות המחלה נמצא שהיא פעילה ומעכבת משמעותית את התקדמותה. קצב ההתקדמות של המחלה, על פי מדדים שונים, הואט באופן משמעותי מאד במהלך חלון זמן הדומה מאד לחלון הזמן שבו פעלו הלימפוציטים בניסוייהם של החוקרים מקבוצתו של פרופ' סטנלי אפל. עם זאת נראה שעם התפשטות המחלה מידלדלת מערכת החיסון וגם השפעתה המעכבת על התקדמות המחלה נחלשת. וכך, גם השפעתה של התרופה בחיות אינה ניכרת בשלבים המאוחרים של המחלה. התרופה נמצאת עתה בבדיקות בטיחות פרה-קליניות כדי שתוכל להיכנס לניסויי בטיחות בבני אדם במהלך השנה הקרובה, ומצפים שניתן יהיה להמשיך ולפתח את התרופה במסלול פיתוח מהיר יחסית. זאת מכיוון שאין כיום תרופה יעילה באופן משמעותי לטיפול במחלה, ומכיוון שמחלת ה-ALS עונה על ההגדרות של "מחלה יתומה".

יש להבהיר שגם המסלול המהיר אינו מידי ותהליך הפיתוח מחייב זהירות ואחריות כלפי החולים וכך, בכל מקרה, מדובר על תהליכי פיתוח של מספר שנים, בתקווה שאכן האפקט הייחודי בבעלי חיים מהווה אינדיקציה חיובית לגבי יעילותה של התרופה בבני אדם החולים ב-ALS.



פריצות דרך במחקר ה- ALS

ד"ר עמית ברזון
amitbe@sas.upenn.edu

בחודש האחרון התרחשה מהפכה במחקר של מחלת ה- ALS. עד היום, התגלו מספר גנים אשר מוטאציות בהם גורמות למחלת ה- ALS מהסוג התורשתי. אבל, כל אחד מהגנים האלו אחראי לאחוזים בודדים מתוך החולים. כעת, שתי קבוצות מחקר פירסמו במקביל בכתב העת המדעי *neuron* כי התגלה פגם גנטי שעומד בבסיס המחלה אצל כ- 30% מהחולים התורשתיים. בנוסף לכך, ממצאים אלו חשובים במיוחד מכיוון שהם פותחים אפשרות למחקר שיכול לשפוך אור חדש על המנגנון שבו מתפתחת המחלה.

הקוד הגנטי שלנו מורכב למעשה מארבע אותיות: A, C, T, G. לפי רצף האותיות שבדנ"א התאים שבגופנו יודעים להכין לעצמם את החלבונים המשמשים כאבן הבסיס לכל יצור חי. החוקרים, מצאו כי בגן שנקרא C9ORF72 יש באופן טבעי מספר חזרות של רצף קצר, GGGGCC. רצף זה קיים גם באנשים בריאים, אבל במספר חזרות מצומצם. לעומת זאת, אצל כ- 30% מהחולים התורשתיים יש חזרות רבות של אותו הרצף והן גורמות למחלה באופן שבינתיים איננו ידוע. עוד פרט מעניין הוא שכרגע דבר אינו ידוע על תפקידו של הגן הזה. קבוצות רבות ברחבי העולם עומלות כעת כדי לגלות פרטים נוספים על הגן הזה ועל החלבון המקודד ממנו.

מעניין כי מחלות המאופיינות בחזרות רבות של רצפים קצרים ידועות כבר זמן רב. הידועה שבהן היא מחלת הנטינגטון, שבה יש חזרות רבות של רצף CAG. אבל, יש הבדל משמעותי בין שתי המחלות: במקרה של מחלת הנטינגטון, חזרות אלו גורמות לשינוי בחלבון המקודד. אבל, במקרה של ALS אותן חזרות אינן גורמות, ככל הנראה, לשינוי בחלבון הנוצר מכיוון שהן שוכנות באיזור בגן שאיננו מקודד לחלבון. זה אולי הזמן לפתוח סוגריים ולהסביר: הגנים שלנו הם רצפים שלפי הכתוב בהם נוצרים חלבונים. אבל, לא כל הדנ"א מתורגם לחלבון. ההיפך, רוב הגנום שלנו איננו מקודד באופן ישיר לחלבונים. ישנם רצפים, לדוגמה, שהם רצפי בקרה, כלומר, הם אחראים "להגיד" לתא מתי צריך לייצר את אותו חלבון ומתי לא. מעבר לכך יש גם רצפים רבים שאנחנו עדיין לא מבינים כלל את תפקידם. האיזור הגני שבו קיימות החזרות במחלת ה- ALS נקרא אינטרון וזהו רצף שנמצא בתוך הגן אך איננו מקודד, מכיוון שהוא "נחתך" החוצה לפני השלב שבו נוצרים החלבונים.

אם כך, כיצד חזרות אלו יכולות לגרום למחלה? ישנם מספר הסברים אפשריים, שכבר נחקרים בהקשר של מחלות נוספות שבהן יש חזרות ברצף שאיננו מקודד. כאשר ימצא המנגנון שבו חזרות אלו גורמות להתפתחות ALS, יהיה זה צעד חשוב לקראת פיתוח אמצעים טיפוליים כנגד מחלה קשה זו.

אבל, מחקרים אלו מספקים גם מידע חשוב על הקשר שבין ALS למחלה נוספת בשם FTD (פרונטו-טמפורל דמנציה). לכאורה, שתי מחלות אלו נראות לא קשורות לחלוטין: ALS היא מחלה שגורמת למוות של ניירונים מוטוריים ולכן לשיתוק ואילו FTD גורמת למוות של תאים באיזור הקדמי של המוח שלנו ולכן גורמת לדמנציה (שיטיון). אבל, מחקרים רבים מעידים כי למעשה ALS ו- FTD הינן מחלות קשורות. למשל, במשפחות שבהן יש ALS תורשתי יש פעמים רבות גם מקרים של FTD. כמו כן, לעיתים ALS עלול להוביל גם למצב של שיטיון בדומה לנצפה ב- FTD.

מעבר לכך, התגלה כי שתי המחלות מאופיינות בכך שבתאי עצב יש הצטברות של חלבון מסוים הנקרא TDP-43. המחקרים האחרונים מחזקים קשר זה מכיוון שאותן חזרות התגלו אצל חולים בעלי ALS ו- FTD, ובנוסף, הם נמצאו באחוזים גבוהים גם אצל חולים הלוקים 'רק' באחת המחלות.

קשר זה בין המחלות יכול להוביל לכך שתרופה, שכולנו מקווים שתמצא בקרוב, תוכל לשמש גם עבור חולים במחלה השנייה. כמו כן, בעזרת הקשר שבין מחלות אלה ניתן יהיה, אולי, להבין טוב יותר מהו המנגנון בו מתפתחת המחלה ובכך לתרום לפיתוח של תרופה.

החלטנו לתת מקום לנקודת מבט ייחודית של בת מתבגרת לחולה ALS. עפרי משתפת אותנו בחוויותיה ובהתמודדותה עם מחלת אביה. בהזדמנות זו, אנו מזכירים לכם כי הוצאנו חוברות הדרכה המיועדות לילדים, למתבגרים, ולהדרכה הורית לשיחה עם הילדים. אפשר למצוא אותן באתר העמותה, באזור התמיכה, בקישור: <http://israls.org.il>

היי, זו שוב עפרי...

הפעם אני רוצה לשתף אתכם בחיי השיגרה שלי עם אבא. כפי שאתם זוכרים, אבי חלה ב-ALS ב-2004 כשהייתי בת עשר וחצי. אבי תמיד היה אדם פיקח, חכם, בעל כושר מנהיגות והגיון בריא. מעבר לזה שהיה מחנך ומנהל במקיף א' וחינך לערכים תלמידים רבים, בראש ובראשונה היה חשוב לו לחנך את ילדיו שלו לעקרונות של כבוד להורים, של שיתוף ושל הקשבה. מאז ומתמיד, כל מה שאבא אומר לי הוא קדוש וגם היום כשהוא חולה, ואין לו יכולת דיבור, הוא זה שאומר את המילה האחרונה. אבי תמיד היה המחליט וכך זה עד היום. אספר לכם סיפור...

היום אני בת 17 וחצי, תלמידת כיתה י"ב, וכבר המון זמן שאני רוצה להחליק את השיער, ואבי תמיד התנגד לכך. בתקופה האחרונה אני "חופרת" לו עד שכמעט יצאה נשמתו ואז התחיל משא ומתן - אבא רצה שקודם כול אבדוק ואחקור את הנושא לעומק ולאחר מכן הוא ייתן את התשובה.

לאחר שגלשתי באינטרנט והבאתי לאבא מאמרים בנושא החלקה יפנית, אבא שלח אותי לבדוק מה הוא החומר המסוכן (פורמלין).

בשלב הבא התייעצתי עם הספר שלנו. רק אחרי איסוף המידע המקיף (והמתיש) אבא נתן את הסמכתו לבצע את ההחלקה המיוחלת.

מה שאני מנסה לומר, זה שלא צריך לחול שינוי בהתנהלות בין ההורה לילד בעקבות המחלה.

גם אם ההורה כבר לא יכול להביע את עצמו בעל פה, וגם אם הוא חלש וכביכול אין לו שליטה על ילדיו, עדיין חשוב להתייעץ איתו, להתחשב בו, להקשיב לו ולסמוך עליו שהוא פועל לטובתם.





מדור זה מוקדש לכם, החברים בקהילת ה-ALS, כדי שתוכלו לשתף ולהיעזר במידע וברעיונות הקשורים להתמודדות עם המחלה.

מאת **גלית ואילן גרו**

נוסעים לחו"ל?

לאחרונה פנו לעמותה יותר ויותר משפחות לגבי טיפים ועצות בנוגע לטיול בחו"ל. שאלנו את אילן וגלית מהן העצות החשובות שכדאי שחולי ה-ALS ידעו.

כך כתבה לנו גלית:

■ בעת רכישת כרטיס הטיסה יש לדווח **לחברת התעופה** על מצב החולה, כדי שהיא תערך ותנחה את המשפחה לגבי ההתנהלות לפני, בזמן ואחרי הטיסה (אם מדובר בחולה מונשם - לא כל החברות מוכנות להטיס חולים מונשמים... לא לוותר! מי שלא רוצה אותנו - אנחנו לא רוצים לתת לו את העונג להטיס אותנו... יש חברות אחרות...).

■ **ביטוח** - יש ביטוח שנקרא "דרכון זהב" של חברת הראל, שמתאים לאנשים הסובלים ממחלה קיימת. למיטב ידיעתי הוא הפתרון היחיד לביטוח רפואי.

כך כתוב באתר הראל, בנוגע לפוליסת "דרכון זהב": "פוליסה לנסיעה אחת, הכוללת כיסוי להחמרה במצב מחלתי קיים ומתאימה לנוסעים הסובלים ממחלה קיימת ו/או נוטלים תרופות באופן קבוע, שגילם אינו עולה על 85 (כולל). הפוליסה מעניקה כיסוי בכל העולם, בגבולות כיסוי המתאימים גם לארצות שבהן עלות השירותים גבוהה". למידע ולפרטים נוספים תוכלו לפנות לחברת הראל ביטוח.

■ **טיסה** - עולים לטיסה לפני שאר הנוסעים, ויורדים אחרונים. ההגעה עם כיסא הגלגלים הינה עד לפתח המטוס, שם עוברים לכיסא גלגלים מיוחד העובר במעברים של המטוס. כיסא הגלגלים של הנכה עולה לבטן המטוס עם הכבודה (לפעמים מתנהגים איתם לא בעדינות... לכן כדאי לפרק מהכיסא כל רכיב/חלק שעלול ליפול או להינזק, לרבות כרית הישיבה...).

■ **עובד זר** - אם טסים עם העובד הזר לחו"ל, יש לקחת בחשבון שלהרבה מדינות יש לדאוג עבורם לווזות כניסה (גם כאלו שאינן דורשות ויזות למחזיקי דרכון ישראלי). לדוגמא, כשנסענו עם העובד שלנו (בעל דרכון נפאלי) לאירופה היה צורך להשיג עבורו ויזה לאירופה. זו פרוצדורה שעשויה להיות מטרטרת ומתישה, ולכן יש להיערך מספיק זמן מראש (אנחנו נדרשנו להביא את אילן (שהיה כבר מונשם) לשגרירות אוסטריה כדי שיבינו למה המצב מחייב מטפל). הפחד שלהם, כמובן, הוא הברחת עובדים לאירופה והם דורשים התחייבות של המעסיק להחזיר איתו את העובד לארץ, וכן כרטיסי טיסה הלוך ושוב, וקבלות תשלום עבורם (של המעסיק), עבור העובד הזר ועבור כל בני המשפחה המצטרפים.

כמו כן, יש לדאוג במשרד הפנים לווזת כניסה חזרה של העובד לארץ (REENTER VISA).

לצורך זה (למיטב זכרוני) יש להביא למשרד הפנים (בנוסף לטפסים המלאים והחתומים) כרטיס טיסה של העובד ושל המעסיק, ואת הדרכון של העובד.

■ **רכב** - אנחנו שכרנו רכבים רגילים שיכולים כמובן להכיל את כל הציוד הנדרש.

■ **כיסא רחצה** - יש כסאות מתקפלים אבל הם לא מתאימים לכולם. לאילן, לדוגמא, הוא כבר לא התאים כי הוא לא היה יכול לשבת זקוף. הפתרון שמצאנו היה לייצר אחד... מכיסא מתקפל רגיל שקניתי בהום סנטר, פירקתי לו את המושב, התקנתי עליו מושב של כסא רחצה, והטסתי אותו בארגז בכבודה המיוחדת.

■ **מוט לשקיות הזנה** - אם חולה ה-ALS מונשם, אפשר לייצר אצל מסגר מוט מחובר לכיסא גלגלים (פריק, כמובן, שלא יינזק כאמור בהטסה).

■ **באופן כללי** - להצטייד באזיקונים בשלל מידות, ובחבלים חזקים, למקרה שמשהו נשבר וצריך "עזרה ראשונה" לציוד... לקחת כל ציוד הכרחי בכמויות גדולות העולות על הערכת הצרכים... נזקים, אובדנים וכיו"ב הם תקלות מעיבות ומיותרות.

ליהנות! ליהנות! ליהנות! לאהוב המון!!! ולשמוח שאפשר לטייל ביחד!!!



**המעוניינים לקבל פרטים נוספים לגבי השירותים והפעילויות
המוזכרים מטה, מוזמנים לפנות אלינו באמצעות
המייל moran@isrALS.org.il
או בטלפונים 09-9556008 ; 052-3738008**

תכנית ליווי מאובחנים חדשים:

תכנית ליווי בת 3 מפגשים המתקיימים בביתה של המשפחה ומבסוצעים
ע"י עובדת סוציאלית ורופא מומחה.

תספורת חינם בבית!

ספרים מאזורים שונים ברחבי הארץ התנדבו להגיע לבית האדם החולה
ב- ALS ולספר אותו/ה חינם.

נמשך שיתוף הפעולה עם תוכנית קהילה תומכת חיים עצמאיים של הג'וינט.

התוכנית מתקיימת ברשויות: ירושלים, תל אביב, חיפה, באר שבע, חדרה, סכנין, בקעת בית שאן ובית
שאן, קרית שמונה, צפת, כרמיאל, נהריה, עכו, טבריה, נצרת, מעלות, אצבע הגליל-חצור, ראש פינה,
מטולה, מ.א. גליל עליון, ושדרות. משפחות המעוניינות להצטרף לתוכנית, מוזמנות לפנות אלינו.

בירושלים, בזיכרון יעקב וברעננה מתקיימים **חוגים, סדנאות ומפגשי תמיכה לחולי ALS ולבני
משפחתם.** כמו כן, ניתנים שירותי ייעוץ וטיפול אישי, זוגי או משפחתי. הפעילויות הן בתשלום סמלי
ובהתאם ליכולת הכלכלית של המשפחה.

השאלת ציוד: ישראלס משאילה לחולי ALS ציוד תקשורת תומכת וחלופית, משעלים, וכן ציוד נלווה
מסוגים שונים. משפחות המעוניינות, מוזמנות ליצור עימנו קשר.

סיוע בהליך בירוקראטי להוצאת רישיון לקנאביס רפואי

ישראלס מגישה סיוע בליווי ההליך, החל מהגשת הבקשה הראשונית למשרד הבריאות ועד סיוע
בשינוע הקנאביס לבית החולה.
משפחות המעוניינות בסיוע, מוזמנות ליצור קשר.

אמבולנס המשאלות: אמבולנס ייחודי המאובזר בציוד רפואי מתקדם וכולל צוות של פאראמדיק בכיר
וחובש רפואת חירום בכיר. הוא נבנה לצורך הסעת החולים בנוחות מרבית ומטרתו, מילוי בקשותיהם
של חולים המרותקים לביתם/למיטתם (ללא הגבלת גיל או נכות) ו/או חולים סופניים.
הנסיעה היא לכל מקום שאליו ניתן להגיע בארץ, כדוגמת אתרים קדושים, אתרי מורשת והיסטוריה,
אתרי נוף ייחודיים, אתרי טבע, אירועים או מפגשים משפחתיים וכו'. יש לתאם את השירות מראש.
הפרויקט הינו בהתנדבות, ולא נדרש כל תשלום עבורו.

ליצירת קשר - מוקד: 1-800-600-101

מאת: **מורן וייס**, עו"ס, מנהלת אגף התמיכה, ישראלס

פעילות אגף התמיכה ופיתוח השירותים לאדם החולה ולבני משפחתו, נעשית מתוך ראייה הוליסטית המתייחסת לאדם כשלם ולוקחת בחשבון את מכלול צרכיו- הפיזיים, הרגשיים, הקוגניטיביים והחברתיים. לצד התערבויות אישיות היא כוללת גם פיתוח שירותים וקידום זכויות מול משרדי ממשלה וגופים רלוונטיים אחרים.

הרחבת אשכול השירותים – קלינאית תקשורת ודיאטנית קלינית בצוות מומחי ישראלס

אנו שמחים להודיע על הרחבת צוות המומחים של אשכול השירותים של ישראלס. לצוות הצטרפו ד"ר יעל מנור - קלינאית תיקשורת מומחית בהפרעות דיבור ובליעה, והגב' גלית קאוון-דיאטנית קלינית מוסמכת. שינויים בתפקוד השרירים באזור הבולברי מאפיינים חלק ניכר מחולי ה- ALS בשלביה השונים של המחלה, ולעיתים אף פוגעים במידה ניכרת באיכות החיים. ייעוץ מקצועי מותאם יכול להקל בצורה משמעותית על ההתמודדות עם השינוי שנוצר.

קלינאית תקשורת – ד"ר יעל מנור

ד"ר יעל מנור, קלינאית תקשורת, בהכשרתה סיימה תואר ראשון ושני בארה"ב ודוקטורט באנגליה בתחום של הפרעות בליעה. כיום היא עובדת כקלינאית תקשורת במרכז הרפואי ת"א, ובקליניקה פרטית. כמו כן, היא כמרצה בפקולטה להפרעות בתקשורת בקריה האקדמית אונו. בנוסף מעורבת ד"ר מנור במחקרים ובכתיבת מאמרים ומרצה בכנסים בארץ ובעולם. תחומי הטיפול כוללים: הפרעות בליעה, קול, דיבור ושפה.

הפגישות עם דר' יעל מנור כוללות אבחון, טיפול וייעוץ בתחומים של הפרעות דיבור ובליעה בקרב חולי ALS. בפגישות ניתן הסבר וייעוץ לגבי אסטרטגיות התמודדות עם בעיות הדיבור והבליעה, ומתן מענה לבעיות אשר מתעוררות בעקבותיהן. כמו כן, תיבנה תכנית טיפול אישית והדרכה לתרגול באופן עצמאי.

הייעוץ ניתן בקליניקה של ד"ר יעל מנור, בתל אביב.

השירות כולל 2 ביקורים מסובסדים במרפאתה של ד"ר יעל מנור בתל-אביב.

פרטי התקשרות:

טלפון: 077-7779222 (חשוב לציין שהופניתם דרך העמותה, על מנת ליהנות מסבסוד בעלויות).
כתובת: בניין ויצמן, רח' ויצמן 14, קומה 20 (צמוד לכניסה לקניון איכילוב)



דיאטנית קלינית ליעוץ תזונתי – הגב' גלית קאון

גלית קאון-זנדבנק, דיאטנית קלינית מוסמכת (Msc), בעלת תואר ראשון ושני במדעי התזונה מהאוניברסיטה העברית בירושלים. בעלת 20 שנות ניסיון עבודה קלינית בתחום הייעוץ התזונתי. עבדה 12 שנים בבית חולים מאיר במחלקות השונות (ריאות, פנימיות, כירורגיות) וכן במכון סוכרת. כיום, היא מנהלת את תחום התזונה במחוז השרון במכבי שירותי בריאות, עובדת במרפאה לטיפול בהשמנת ילדים ובעלת מרפאה פרטית. לגלית ניסיון רב בתחום הזנות מיוחדות והעשרה תזונתית. איכות השירות, האמפטיה והרצון לעזור לזולת הם ערכים חשובים מאוד לה.

מטרת הטיפול התזונתי בחולי ALS הינה שמירה על מצב תזונתי טוב ותקין לצד איכות חיים באכילה, וזאת על מנת לשמר את מסת השריר בגוף ולשמור על המערכת החיסונית. הטיפול התזונתי כולל הערכת המצב התזונתי וייעוץ תזונתי לפי צרכי המטופל.

בטיפול יינתן ייעוץ על העשרה קלורית באמצעות אוכל טעים, שינויים במרקם המזון לשיפור יכולת האכילה, ייעוץ למזון רפואי וייעוץ להזנה ע"י PEG.

השירות כולל 2 ביקורים מסובסדים במרפאתה של גלית בהוד השרון.

פרטי התקשרות:

טלפון: 09-7466014 ניד: 050-8801072

כתובת: רחוב יוחנן 4, נוה נאמן, הוד השרון (ליד קניון שרונים)

אתר חדש של איגוד מגדלי הקנביס הרפואי בישראל ליעד דורבן, רפרנט ישראל בתחום הקנביס הרפואי

איגוד מגדלי הקנביס הרפואי בישראל פתח אתר חדש לטובת המשפחות והרופאים. יש שם מידע רב, וגם אפשרות לברר לגבי מצב של בקשות לקבלת רישיון במשרד הבריאות. מדובר בשיפור משמעותי בשירות לחולה ולמשפחה. כתובת האתר: <http://www.cannamed.org.il>



סיכום מפגש עמותה, 16.11.11

ב- 16.11.11 התקיים בתל אביב מפגש עמותה, כחלק מסדרת המפגשים שמקיימת העמותה עבור חולים ובני משפחותיהם. במפגש התקיימו הרצאותיהן של **גלית קאוון**, חברה בצוות המומחים של ישראלס, דיאטנית קלינית מחוז השרון במכבי שירותי בריאות, בנושא חשיבות התזונה בקרב חולי ה-ALS, ושל **ד"ר יעל מנור**, חברה בצוות המומחים של ישראלס, קלינאית תקשורת במרכז הרפואי ת"א, בנושא קלינאות תקשורת בקרב חולי ALS - טיפול בבעיות בליעה ודיבור.

את המפגש פתחה **אפרת כרמי**, מנכ"לית העמותה. היא התייחסה לפעילות העמותה ולחידושים אחרונים מתחומי התמיכה הרפואית והמחקר:

- הניסוי הקליני בטיפול בתאי גזע לחולי ALS של חברת בריינסטורם, הנערך בבית החולים הדסה עין כרם, החל לפני מספר חודשים. עד היום עברו כ-4 חולים את הפרוצדורה. בשלב הראשון של הניסוי, שהוא שלב בטיחות בלבד, אמורים להשתתף כ-24 חולים.
על מנת להיות מועמדים לניסוי צריך להימצא במעקב שוטף (פעם בשלושה חודשים) במרפאת ה-ALS בהדסה עין כרם, כדי שבעת בחירת סבב המשתתפים הבא בניסוי, יהיו בידי הוועדה הבוחרת את החולים נתונים מעודכנים על מצבם של החולים המועמדים לניסוי.
- בניסוי קליני אחר בתאי גזע הנערך בארה"ב, שלב הבטיחות נמצא בעיצומו. בניסוי השתתפו עד כה 12 חולים שעברו הזרקה של תאי גזע עובריים לעמוד השדרה. לסיכום שלב זה של הניסוי פרסמה דר' פלדמן, המנהלת את הניסוי, את הנתונים כי 8 מתוך 12 החולים דיווחו על עצירה של המחלה או שיפור. שלב הבטיחות של הניסוי ממשיך וישתתפו בסך הכל 18 חולים.
- שרלטנים רבים מנצלים את ייאושם של החולים ומוכרים טיפולים שלא רק שאינם מועילים אלא גם עלולים להזיק. אפרת יעצה לחולים ובני המשפחה להתייעץ עימה לפני כל קבלת החלטה על טיפול במחלה, בארץ ובעולם. ישנם אתרים ואנשי מקצוע בעולם המתמחים בבדיקת אמינותם של טיפולים שונים, לפני שחולים מסכנים את בריאותם וכספם.
- חברת התרופות מדיסון הביאה לארץ את התרופה נודקסטה, שאושרה על ידי ה-FDA האמריקאי, ומטפלת בתסמונת הבכי והצחוק המאפיינת אחוז מסוים של חולי ה-ALS. כרגע התרופה זמינה לחולי ALS בישראל בנוהל מיוחד ואינה כלולה בסל הבריאות (פרטים נוספים תוכלו למצוא בגליון זה בעמוד 20).
- קוצב הסרעפת לחולי ALS קיבל גם הוא אישור של ה-FDA האמריקאי. הקוצב זמין לחולים בארץ, אך אינו כלול בסל הבריאות ועלותו גבוהה.

חשיבות התזונה בקרב חולי ה- ALS

גלית קאוון, חברה בצוות המומחים של ישראלס, דיאטנית קלינית במחוז השרון, מכבי שירותי בריאות

שמירה על מאזן האנרגיה בגוף נעשית על ידי הכנסה והוצאה מותאמים של אנרגיה לגוף. כאשר אדם חולה ב- ALS, ישנה עלייה באנרגיה הנדרשת, גם אם האדם לא מרגיש רעב. לעומת זאת ישנה ירידה באנרגיה נצרכת בגלל קשיי לעיסה וירידה בתאבון וברצון לאכול. תת תזונה יכולה להתקיים בגוף, גם אצל אדם במשקל תקין או אפילו במשקל עודף, והיא מוגדרת כמצב בו יש חסר באנרגיה או חלבון.

השלכות אפשריות מצב של תת תזונה הן :

- פירוק מוגבר של מסת שריר
- ירידה בתגובה החיסונית של הגוף
- עליה בסיכון לפתח דלקות
- עיכוב בהחלמת פצעים
- הפרעה בתפקוד נשימתי

על מנת להימנע ממצב של תת תזונה, ולספק לגוף את כמות האנרגיה האופטימלית עבורו, ניתן לערוך הערכה של המצב התזונתי ולבנות תפריט מותאם.

הערכה של המצב התזונתי, ניתן לערוך על ידי:

- בדיקת משקל הגוף, אחוז הירידה במשקל (BMI). כאשר לא ניתן לשקול אפשר להיעזר בהיקף הזרוע.
- שאלון תיאבון - מנבא האם יש סיכון לירידה במשקל.
- בדיקות דם - אלבומין, המוגלובין, כולסטרול, לימפוציטים.

בהתאם לתוצאות, ניתן ליצור טיפול תזונתי תומך, הכולל את כמות האנרגיה הדרושה לשמירה על משקל הגוף, וכמות החלבון הדרושה לגוף.

במהלך מחלת ה-ALS ניתן לזהות 4 שלבים שונים להם נידרשת התייחסות תזונתית:

- אכילה רגילה: מניעת ירידה במשקל ושמירת מצב תזונתי תקין
- התחלת קשיים בלעיסה ובליעה: התאמת מרקם המזון ליכולת האכילה תוך שמירה על איכות חיים באכילה וכן מניעת ירידה במשקל. כאשר יכולת הבליעה משתנה ומגבילה את יכולתו של האדם לאכול דרך הפה, יש לשקול את ניתוח הפג להכנסת גסטרוסטרום. ביצוע הניתוח בשלב מוקדם של המחלה עדיף. מועד הניתוח חשוב לשמירה על האיזון התזונתי, שיכול לעיתים להיעשות במקביל - דרך אכילה מהפה והשלמה מהגסטרוסטרום. קשיי לעיסה ובליעה וחוסר יכולת לאכול מספיק אנרגיה וחלבון: התחלת שימוש בגסטרוסטרום.
- חוסר יכולת האכלה דרך הפה: התאמת המזון הרפואי המתאים להזנה דרך הגסטרוסטרום והדרכה לקצב הזנה מתאים. מעקב אחר הצרכים התזונתיים על מנת למנוע עודף/חסר הזנה.

מחקרים הוכיחו את חשיבות התזונה והשמירה על מצב תזונתי משופר להקלה על ההשפעות המזיקות של מחלת ה-ALS והסימפטומים הנלווים אליה.

לסיכום:

- חשוב לבצע מעקב משקל קבוע.
- אם יש ירידה במשקל, חשוב לטפל בה מיד.
- יש להיות ערניים לשינויים ביכולת האכילה ולחפש פתרונות מתאימים בהקדם.

קלינאות תקשורת בקרב חולי ALS – טיפול בבעיות בליעה ודיבור

ד"ר יעל מנור, חברה בצוות המומחים של ישראלס, קלינאית תקשורת במרכז הרפואי ת"א, בנושא

בהרצאתה, סקרה ד"ר מנור את תהליך הבליעה על שלביו השונים: השלב האוראלי המכין, השלב האוראלי, השלב הפרינגיאלי והשלב הושטי.

לאחר מכן, התייחסה להפרעות בליעה המאפיינות את חולי ה-ALS, על הגורמים להן, דרכי האבחון ודרכי הטיפול בהן.

את הרצאתה המלאה תוכלו למצוא בכתבה שלה, בגיליון זה, בעמוד 21.

מפגש העמותה הבא יתקיים ביום ד', ה-14.3.12, בשעה 18.00 בבית השחמט, רח' טאגור 23, תל אביב.



קבוצה לבני משפחה

בימים אלה מתארגנת קבוצת תמיכה לבני משפחה של חולי ALS, לסדרה של כ-12 מפגשים בהנחיה מקצועית.

המפגשים יתקיימו בשעות אחה"צ/הערב, במרכז הארץ. רשימת המשתתפים כמעט מלאה, ונותרו מספר מקומות בלבד. המעוניינים מוזמנים ליצור קשר עם מורן, בטלפון 052-3738008 או במייל moran@israls.org.il

פינה זו מוקדשת לזכויות חולי ה-ALS בישראל. בכל פעם אנו מביאים סקירה ממוקדת על אחת הזכויות, רענון או עדכונים.

מאת: **מורן וייס**, עו"ס, מנהלת אגף התמיכה, ישראלס

זכויות נלוות למקבלי קצבת נכות
מקבלי קצבאות ביטוח לאומי זכאים להטבות נוספות מעצם היותם מקבלי קצבאות.

מקבלי קצבת נכות כללית, בעלי 75% אי כושר השתכרות ומעלה, זכאים להטבות הבאות:

- הקלות בארנונה - את רמת ההקלה קובעת הרשות המקומית בתקנות מקומיות. לקבלת ההטבה יש לפנות לרשות המקומית.
- הנחות בתחבורה ציבורית - הנחה הניתנת באמצעות רכישת כרטיסיות הנחה. לבירורים ניתן לפנות ל: 03-5657243
- פטור מתשלום דמי ביטוח לאומי
- הנחה בתשלומי בזק - הנחה בתשלומי בזק ניתנת באמצעות משרד הרווחה. את הבקשה להנחה יש להפנות לאגף השיקום במשרד הרווחה, רח' יד חרוצים 10, ירושלים.
- פטור מתשלום בעד ביקור רופא פנימי ומקצועי, פטור ממתן התחייבות בביה"ח ופטור מתשלום בביקור במכונים ובמרפאות חוץ - את הפטור נותנות קופות החולים באופן אוטומטי, בהתאם לרשימות שמעביר הביטוח הלאומי. לבירורים ניתן לפנות לתחום רישום והקצאה בביטוח לאומי, בטלפון 02-6707744/775/824
- הנחה במס רכישה - את הבקשות יש להפנות למשרד מיסוי המקרקעין באזור המגורים.





טיפול תרופתי חדש ויעיל לסובלים מצחוק ומבכי פתולוגיים

MEDISON

Delivering innovative healthcare

- לראשונה בעולם אושרה לשימוש תרופה לטיפול בחולים הסובלים מתסמונת הצחוק והבכי (pseudobulbar affect), תסמונת המאפיינת בעיקר חולים הסובלים מבעיות נוירולוגיות פרוגרסיביות, כגון ALS, טרשת נפוצה ופגיעות ניווניות של המוח.
- התרופה, ששמה נודקסטה, אושרה לשימוש בארה"ב. ישראל היא המדינה הראשונה מחוץ לארה"ב שבה כבר משווקת התרופה.
- פרופ' אריאל מילר, מנהל המרכז לטרשת נפוצה בבית החולים כרמל, ניהל בעבר מחקר בישראל עם התרופה. לדבריו: "הטיפול בנודקסטה הפחית בצורה משמעותית את מספר התקפי הבכי והצחוק בחולים שהשתתפו במחקר והביא להקלה משמעותית באיכות חייהם".

לראשונה בעולם נמצא מענה תרופתי לחולים הסובלים מצחוק ומבכי פתולוגיים, תסמונת שבה מוצאים עצמם חולים במצבים קשים ומורכבים מתפרצים בצחוק או בבכי ללא סיבה. מדובר בתרופה נודקסטה. זוהי התרופה הראשונה והיחידה המאושרת היום לשימוש בחולי טרשת נפוצה וניוון שרירים הסובלים מתסמונת זו. התרופה קיבלה את אישור ה-FDA לפני מספר חודשים ונמצאת בשימוש בארה"ב. התרופה כבר מצויה בהליכי רישום בישראל, המדינה הראשונה מחוץ לארה"ב שבה יינתן טיפול בתרופה.

לכמה חולי טרשת נפוצה ישראלים יש כבר ניסיון מוצלח מאוד עם התרופה. לפני מספר שנים השתתפו מספר חולים בניסוי קליני שנערך עם התרופה בישראל. הניסוי בדק את היעילות ואת הבטיחות של התרופה בחולי טרשת נפוצה הסובלים מתסמונת בכי וצחוק בלתי נשלטים. מרבית החולים דיווחו על הפחתה משמעותית עד מוחלטת בהתפרצות התופעה. כיום הם מלאי תקווה שתהליך רישומה בארץ יסתיים במהרה והם יוכלו להשתמש בה באופן קבוע. פרופ' אריאל מילר, נוירולוג וחוקר בכיר, המנהל את המרכז לטרשת נפוצה בבית החולים כרמל שהשתתף במחקר בארץ: "הטיפול בנודקסטה הפחית בצורה משמעותית את מספר התקפי הבכי והצחוק בחולים אשר השתתפו במחקר והביא להקלה משמעותית בסימפטומים אלו. ההשפעה של נודקסטה הייתה ניכרת ואפשרה לחולים איכות חיים טובה יותר".

אחד מהסימפטומים המאפיינים מחלות נוירולוגיות פרוגרסיביות הוא התפרצות בלתי נשלטת של צחוק ושל בכי (pseudobulbar affect PBA). התופעה קשורה בפגיעה מוחית דו-צדית ויש לה השלכות חברתיות קשות מאוד. חולים הסובלים מתופעה מתפרצים בצחוק או בבכי ללא סיבה, וללא קשר למה שמתרחש סביבם. ההתפרצויות אינן נשלטות והן גורמות עוגמת נפש קשה למטופלים. רבים מהחולים בחרים, בשל כך, להתרחק מהחברה, כדי להימנע מחוסר הנעימות של התופעה. מחקרים מצאו כי כ- 43% מהם אינם יוצאים כלל מביתם.

נודקסטה היא, כאמור, התרופה הראשונה בעולם שמציעה מענה תרופתי לתופעה זו. התרופה ניתנת דרך הפה, פעמיים ביום. החומר הפעיל מביא לירידה ברמות הגלוטמט במוח, ובכך משפר את בעיית הבכי והצחוק הלא רצוניים ומביא לשיפור משמעותי באיכות החיים של החולים. מחקרים קליניים הראו כי בהשוואה לפלצבו, הטיפול בנודקסטה מפחית באופן משמעותי את מספר התקפי הבכי והצחוק, וכן מביא לנסיגה בתופעה בקרב 50% מהם.

את התרופה, הנמצאת בימים אלו בהליכי רישום בישראל, משווקת בישראל חברת מדיסון פארמה, חברה המתמחה בייבוא מוצרי נישה רפואיים.

הפרעות בליעה בקרב אוכלוסיית חולי ALS

מאת: ד"ר יעל מנור (PhD) קלינאית תקשורת, המרכז הרפואי ת"א ע"ש סוראסקי

מחלות הנוירון המוטורי הן קבוצת מחלות אשר הידועה, השכיחה והקשה ביניהן היא מחלת ה- Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). העצבים המוטורים הןם עצבים האחראים על תנועת השרירים. מכאן, שהסימפטומים העיקריים של מחלות אלה הם חולשה וירידה בנפח השרירים - דלדול שרירים. מחלות אלה ובפרט מחלת ה- ALS עלולות, למעשה, לפגוע בכל השרירים הרצוניים - שרירי הידיים, הרגליים, הצוואר, הנשימה, השפתיים, הלשון ועוד.

כתוצאה מחולשת שרירים זו, חלק מסימני המחלה הם הפרעת בליעה (דיספגיה) והפרעת דיבור (דיסארטריה). ישנם 3 תתי סוגים של ALS, המסווגים על פי הסימנים הקליניים המופיעים בתחילת המחלה:

1. Bulbar subtypes - מאופיין בפגיעה בנוירון המוטורי התחתון, בגזע המוח.
2. Corticobulbar subtype - מאופיין בפגיעה בגזע המוח ובמסלול הקורטיקובולברי (המסלול שמקשר בין קליפת המוח לגזע המוח)
3. Corticospinal subtype - מאופיין בפגיעה במסלול הקורטיקוספינלי (המסלול שמקשר בין קליפת המוח לחוט השדרה). כשהפגיעה היא מסוג bulbar או Corticobulbar יתפתחו הפרעות בליעה ו/או דיבור עם הופעת המחלה, ויהוו את הסימנים ראשונים שלה, ובייחוד אצל חולים מסוג Bulbar ALS. משמעות הדבר היא פגיעה בשרירים האחראים על תפקוד אורומוטורי (שרירים האחראים על תנועות הפה), תפקודי בליעה והפקת קול ודיבור. הפרעות הבליעה הן חלק משמעותי של המחלה. הן מהוות גורם חשוב ושכיח ביותר לסיבוכים ואף למוות, וזאת על רקע שאיפת מזון לדרכי הנשימה (אספירציה).

תהליך הבליעה:

הבליעה היא תהליך נוירומסקולרי מורכב, המערב כ- 30 זוגות שרירים ו-6 עצבים קרניאלים. תהליך הבליעה מתחיל בפה דרך הלוע, הוושט ועד הכניסה לקיבה.

תהליך זה דורש תיאום בין מספר איברים: שפתיים, לשון, חך, גרון וושט.

תהליך הבליעה מתחלק ל-4 שלבים:

1. השלב האוראלי המכין Oral preparatory phase
2. השלב האוראלי Oral phase
3. השלב הפרינגיאלי- Pharyngeal phase
4. השלב הוושטי Esophageal phase

■ השלב האורלי המכין

שלב זה מתחיל בעיבוד ובלעיסת המזון בפה והינו רצוני. הפעילות בשלב זה משתנה בהתאם למרקם שנבלע (נוזלי, דייסטי, מוצק). השפתיים נשארות סגורות על מנת שמזון או נוזל לא יזלגו מחוץ לפה. כאשר מוכנס מזון הדורש לעיסה, שלב זה כולל תנועות סיבוביות ולטרליות של הלשון והלסת. הלשון ממקמת את המזון על השיניים, הן נסגרות והמזון נדחף שוב לכיוון הלשון. בנוסף לתנועות המחזוריות האלה, הלשון מערבת את המזון ברוק. שרירי הלחיים (השרירים הבוקלים) מפעילים לחץ ומונעים נפילה של מזון למרווח שבין הלחיים והלסת התחתונה. לבסוף, הלשון אוספת את המזון לכדורון (בולוס). הפרינקס והלרינקס (הלוע והגרונ) נמצאים במנוחה, ודרכי האוויר פתוחות לנשימה אפית. אם האדם לא מצליח לשלוט על חלק מהבולוס בשלב זה, עשויה להיות דליפה של מזון ללוע, והוא עלול להמשיך ולהיכנס לקנה הנשימה (רפלקס הבליעה בדרך כלל לא מעורר בתגובה כי השלב הפרינגיאלי לא התחיל עדיין).

■ השלב האורלי (פומי)

שלב רצוני זה מתחיל כשהלשון עושה תנועת גלגול אחורה קדימה עם העלאת הלשון בצורה סידרתית כשהבולוס נדחף אחורה. צידי הלשון וחוד הלשון מעוגנים מול רכס השיניים ויוצרים שיפוע לשם מעבר המזון אחורה. דבר נוסף שתורם להעברת המזון אחורה הוא לחץ שלילי שנוצר באמצעות תנועה פנימה ועליית טונוס של שרירי הלחיים. ככול שהמרקם סמיך, הלחץ של הלשון כלפי החיך עולה, ודורש יותר פעילות שרירית. שלב זה דורש אטימה טובה של השפתיים, תנועות לשון יעילות על מנת לדחוף את הבולוס אחורה, שרירים בוקלים חזקים כדי שהמזון לא ייפול למרווחים הלטרלים (בין הלחיים ללסת), שרירי חיך תקינים ויכולת לנשום בנוחות דרך האף. השלב האורלי מסתיים כשהבולוס עובר את הגבולות האחוריים של חלל הפה ומעורר את רפלקס הבליעה.

■ השלב הפרינגיאלי (לועי)

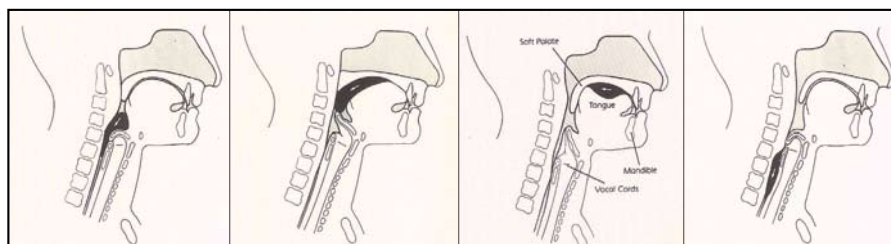
שלב זה מוגדר כשלב רפלקסיבי, מתחיל בכיווץ של שרירי בסיס הפה ובהפעלת רפלקס הבליעה. כתוצאה מעירור הרפלקס מתרחשות מספר פעילויות פיזיולוגיות:

1. תנועה כלפי מעלה ואחורנית של החיך הרך, המאפשרת בניית לחץ בלוע, וסגירה מלאה של המעבר לאף (מעבר וולופרינגיאלי).
2. העלאה ותנועה קדימה של הגרון באמצעות התכווצות שרירי רצפת הפה. ההעלאה תורמת לסגירת הכניסה לקנה והתנועה קדימה תורמת לפתיחת השסתום העליון של הוושט.
3. סגירה מלאה של הגרון בשלושה שסתומים: סגירת מיתרי הקול האמיתיים, סגירת מיתרי הקול המדומים, וירידת מכסה הגרון (האפיגלוטיס). סגירה זו מיועדת למניעת כניסה של חומר לקנה (אספירציה).
4. פתיחת השסתום העליון של הוושט (השסתום הקריקופרינגיאלי) כדי לאפשר למזון או הנוזל לעבור מהלוע אל הוושט. קירות הלוע יוצרים התכווצות שמתקדמת מלמעלה למטה לכל אורך הלוע עד הוושט (בוושט ההתכווצות היא פריסטלטית).

■ השלב הוושטי

שלב זה מתחיל בהרפיית השסתום העליון של הוושט ומאופיין בגל פריסטלטי הנע לאורך הוושט. פרסטלטיקה היא תנועה גלית המאפשרת התקדמות של הבולוס לאורך הוושט. שלב זה מסתיים בפתיחת השסתום התחתון של הוושט וכניסת המזון לקיבה. זמן השלב הווישטי נע בין 20-8 שניות.

ארבעת שלבי הבליעה



שלב אורלי מכין שלב אורלי שלב פרינגיאלי שלב וישטי

הפרעות בליעה

דיספגיה, הפרעת בליעה, יכולה להיגרם מפגיעות נוירולוגיות, מבניות ונפשיות. הסימנים השכיחים לדיספגיה כוללים: שיעול לפני, בזמן או אחרי בליעת מזון או נוזל, חנק, הרגשה של מזון תקוע בגרון, הצטברות של רוק או ריוח, שינוי באיכות הקול לאחר הבליעה, קול "רטוב", חום ללא סיבה, ודלקת ריאות על רקע אספירציה.

הפרעות הבליעה כתוצאה ממחלת ALS עלולות לשבש תהליכים חיוניים וחשובים בגופנו: נשימה והזנה. ב-ALS מסוג בולברי, דיספגיה יכולה להיגרם כתוצאה מפגיעה בחמישה עצבים קרניליים: Trigeminal, Facial, Hypoglossal, Glossopharyngeal, Vagus. משמעות הדבר היא שעשויה להיות פגיעה בכל שלבי הבליעה. בשלבים האורלי המכין וכן בשלב האורלי תפקוד של מספר איברים ניפגע: לשון, שפתיים, חיך ולסת. בשלב הפרינגיאלי נפגעים שרירי הפרינקס שתפקידם להוריד את בולוס המזון לכיוון הוושט. בנוסף בשלב זה נפגעים שרירי הלרינקס שתפקידם להגן על הקנה מכניסת מזון או נוזל. כתוצאה מפגיעה בתפקוד השרירים, חולי ALS מדווחים על מספר סימפטומים. לדוגמה, קושי בעיבוד המזון ובהכנתו לבליעה (בעיקר מזון מוצק), תחושה שמזון תקוע בגרון לאחר הבליעה, שיעול/כחכוח בשתיית נוזל דליל, קושי בבליעת רוק, ריוח ואכילה איטית. הפרעות הבליעה עלולות לגרום גם להפרעה בקול, כגון גוון קול רטוב, צרידות וקול חלש. בשלבים המתקדמים של המחלה, הפרעות הבליעה מחמירות והמטופל עלול לחוות אפיזודות של חנק בבליעת מזון ונוזל. כתוצאה מכך, חלה ירידה ביכולת המטופל לבלוע מספיק מזון ונוזל, דבר הפוגע במאזן הקלורי והתזונתי. לפני שמגיעים לשלב מתקדם זה, מומלץ לעבור להזנה משולבת או חלופית באמצעות צינורית חיצונית המוכנסת ישירות לדופן הקיבה, הנקראת PEG (Percutaneous Endoscopic Gastrostomy). יש חשיבות רבה באבחון הפרעות הבליעה כבר בשלבים המוקדמים של המחלה, כדי למנוע סיבוכים מסוכנים שעלולים להביא אף למוות.

אבחון הפרעות בליעה

בשלב ראשון מבצעת קלינאית התקשורת הערכה של תפקודי הבליעה. ההערכה כוללת לקיחת אנמנזה, בדיקת מבנה, תפקוד ותחושה של אברי הבליעה (בדיקה אורומוטורית), בדיקת קול ודיבור ובדיקת תפקודי בליעה עם מזון ובלעדיו. בדיקת איכות הבליעה מתבצעת עם מזון ממרקמים שונים (מוצק, מוצק רך, דייסתי ונוזל). בהמשך, המטופל מופנה לביורר נוסף ומעמיק יותר של הבליעה באמצעות מכשור. שתי הבדיקות השכיחות ביותר:

- בדיקת FEES (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing) - בדיקה באמצעות אנדוסקופ עם סיב אופטי גמיש. את הבדיקה מבצעים רופא א.א.ג. וקלינאית תקשורת. בבדיקה מוחדר סיב דרך האף, והוא מאפשר לצפות בבית הבליעה ובחלק העליון של קנה הנשימה. הבדיקה נמשכת כ-10 דקות, ובמהלכה נעשית הערכה אקטיבית, הכוללת בליעת של מרקמים שונים וגדלים שונים של בולוס הצבועים בצבע מאכל (כדי לאפשר תמונה ברורה יותר על המסך). בבדיקה זו ניתן לצפות בברור במסלול הבליעה, לבדוק שהמזון/נוזל ניבלע, היכן ניתקע והאם הוא נכנס לקנה הנשימה (אספירציה). בנוסף, בדיקה זו מאפשרת הערכה של מבנה ושל תפקוד של איברים שונים בגרון, כגון מיתרי הקול. הבדיקה מוקלטת במחשב וניתן לצפות בתהליך הבליעה גם לאחר סיום הבדיקה, ולנתחו.
- בדיקת בליעה בעזרת וידאופלורוסקופיה. את הבדיקה מבצעים רופא רנטגנולוג וקלינאית תקשורת. בדיקה זו מאפשרת הערכה של תהליך הבליעה כולו, משלב הכנת המזון ועד לשלב שבו הוא עובר בוושט. הבדיקה נמשכת כ-10 דקות, להערכה אקטיבית, הכוללת בליעת של מרקמים שונים וגדלים שונים של בולוס המעוררבים עם בריום. באמצעות שיטה זו ניתן לזהות אספירציה ולאבחן את סיבותיה. הואיל ותהליך הבליעה הינו מורכב, ומתרחשים בו מספר תהליכים בו זמנית, הצילום בווידיאו מאפשר הסתכלות מדוקדקת על כל המבנים האנטומיים הנוטלים חלק בתהליך הבליעה בנפרד, ועל תפקודם. בשתי הבדיקות נבדק תהליך הבליעה של מספר מרקמי מזון, כולל מוצקים ונוזלים, ובמהלכה. בסיום, לנוכח הממצאים, נבדקת היעילות של אפשרויות טיפול, כגון טכניקות בליעה מפצות, תנוחות אכילה ושינוי מרקמי מזון/נוזל. בהתאם לכך, ניתן בסוף הבדיקה לקבוע את סוג הטיפול, ומעל הכול את אופן הזנת המטופל, וסוגי המזון/הנוזל שהוא יכול לבלוע בצורה הבטוחה והיעילה ביותר.

טיפול בהפרעות בליעה

את הטיפול ההתנהגותי בהפרעות בליעה נותנת קלינאית תקשורת, אולם קיימים ניתוחים והליכים רפואיים שונים המקלים על הפרעות הבליעה. יש שתי מטרות עיקריות לטיפול בהפרעות בליעה:

■ שמירה על הזנה יעילה ובטוחה.

■ רכישת יכולת אכילה תקינה במגבלות מצב המטופל.

השלב הראשון הוא פיתוח מודעות לבעיה ותרגול אכילה מתוך ערנות מלאה ותשומת לב לכל בליעה. טיפול התנהגותי מתרכז בלמידת תנוחות וטכניקות בליעה המפצות על התפקוד הלקוי של מערכת הבליעה. דוגמה של תנוחה מפצה בזמן בליעת נוזלים: המטופל/ת לומד/ת להרכין את הראש כדי למנוע אספירציה וזאת כשקיים איחור בפעולת רפלקס הבליעה. או טכניקת בליעה מפצה שבה בולעים 2 בליעות רצופות על מנת לעזור למזון לרדת לכיוון הוושט.

בנוסף, המטופל/ת מודרך/ת לגבי שינוי מירקם המזון עפ"י הפרעת הבליעה, לדוגמה: כשקיים קושי בלעיסת מזון מוצק או כששרירי הגרון חלשים והמזון לא מחליק בקלות מומלץ לעבור למזון במרקם מעוך או דייסתי. כשקיימים הפרעות מוטוריות ותחושתיות של אברי הבליעה, הטיפול מתרכז בביצוע תרגילים אורומוטורים וטיפול תחושתי בעזרת גירוי טרמי, שינוי טמפרטורה וטעמים. כדי לשמור על משקל ותזונה טובה יש צורך להתייעץ עם דיאטנית לשם התאמת דיאטה עשירה בקלוריות במרקם המומלץ והבטוח.

כשהפרעת הבליעה מתקדמת והמטופל מתקשה לאכול ולשתות, האכילה הופכת לאיטית ובכמויות קטנות. דבר זה גורם לירידה במשקל. בשלב זה מומלצת הזנה חלופית כגון: PEG (Percutaneous Endoscopic Gastrostomy).

מדובר בצינור, אשר קצהו האחד מחובר לפנים הקיבה וקצהו השני בולט מעט החוצה מהבטן, ומשמש לקבלת נוזלים, מזון, ותרופות ישירות לקיבה. שימוש בPEG מאפשר למטופל לקבל את כל אבות המזון והקלוריות הדרושות לקיומו. הזנה דרך PEG דורשת הדרכה וליווי של דיאטנית, לשם קבלת הנחיות כגון: סוג האוכל, קצב של האכילה, זמני האכילה ועוד. במידה והמטופל יכול לבלוע דרך הפה (עפ"י תוצאות הערכת תפקודי הבליעה) ניתן להמליץ למטופל לאכול דרך הפה מזון לשם הנאה.

כדי שתוכנית טיפול תבוצע בהצלחה חשוב שיהיה תיאום בין אנשי הצוות הרב מקצועי שיקומי המלווים את החולה. ליווי ומעקב משלבים מוקדמים של השינוי ביכולת הבליעה יכולים להביא לשמירה מיטבית על איכות חייו של החולה.



(Percutaneous Endoscopic Gastrostomy)

במדור זה נכיר לכם עמותות וארגונים מהמגזר השלישי, אשר פעילותם רלוונטית עבור חולי ALS ובני משפחותיהם.

מאת: **מורן וייס**, עו"ס, מנהלת אגף התמיכה, ישראלס



האגודה לזכויות החולה
האגודה לזכויות החולה הינה גוף עצמאי שהוקם בשנת 1996, ופועלים בה מתנדבים ופעילי ציבור. מטרת הפעילות היא להוביל את המאבק הציבורי לשמירה ולמימוש זכויות המטופלים ובני משפחותיהם במערכת הבריאות, בקופות החולים, בבתי החולים ובגורמים נוספים.

יעדי האגודה

שמירת זכויות וסיוע במימושן - הובלת המאבק הציבורי לשמירה ולמימוש זכויות המטופלים ובני משפחותיהם במהלך קבלת שירות במערכת הבריאות (בתי"ח, קופ"ח ואחרים), כמפורט בחוק ביטוח בריאות ממלכתי וחוק זכויות החולה.

שינויים מערכתיים - פעילות לתיקון חקיקה ולקידום שינויים מערכתיים בתחומים הנוגעים לשמירה ולהרחבה של זכויות המטופלים לקבלת סל שירותים רחב ושירות רפואה שוויוני ואיכותי.

תחומי הפעילות

טיפול בפניות פרטניות - מענה לפניות פרטניות של חולים ובני משפחותיהם ובמקרה הצורך, פנייה בשםם לגורמים המתאימים ("סינגור"), כולל ייעוץ משפטי במקרים מיוחדים.
האגודה מפעילה קו חם לקבלת פניות מהציבור, ייעוץ ועזרה, באמצעות הטלפון 03-6022034, המייל info@patients-rights.org או בפורומים המנוהלים באתר האגודה www.patients-rights.org. לאחר קבלת הפנייה היא נבדקת ומועברת להמשך הטיפול בפני הגורם המתאים, עד קבלת מענה הולם.

מידע על זכויות - פרסום מידע מקיף על הזכויות הקיימות (בקופות החולים, משרד הבריאות, בתי חולים ואחרים) באתר האינטרנט, בדפי מידע ובהרצאות לאוכלוסיות שונות. כמו כן, פעילות מול הקופות ומשרד הבריאות במטרה שהמידע ימסר למבוטחים באופן שוטף, ובמידת האפשר, במעמד קבלת השירות.

קואליציית ארגוני חולים - האגודה מרכזת פעילות של כ-50 ארגוני חולים הפועלים לקידום זכויות החולים בנושאים משותפים, כגון: הרחבת סל הבריאות, זכות לקבלת טיפול בבית חולים על פי בחירה, הקטנת תשלומי ההשתתפות העצמית. במסגרת זו מתקיימת תכתובת שוטפת עם הגורמים המתאימים במערכת הבריאות, כולל מפגשים שוטפים עם הנהלת משרד הבריאות.

פעילות פרלמנטרית - נציגי האגודה משתתפים באופן קבוע בדיונים בכנסת, ומעורבים בתיקוני חקיקה ובקידום שינויים מערכתיים מקיפים בתחומים הנוגעים לשמירה ולהרחבה של זכויות מטופלים ולקבלת סל שירותים רחב ושירותי רפואה שווה ואיכותית. בין הנושאים המטופלים נמצאים העניינים הבאים: הסדרי בחירה, ניסוי בבני אדם, תוספת קבועה של 2% לסל הבריאות ועבודת ועדת סל התרופות.

פרטי העמותה ליצירת קשר:

אתר אינטרנט: www.patients-rights.org

דוא"ל: info@patients-rights.org

טלפון: 03-6022934 פקס: 03-6021878

כתובת למשלוח דואר: ת.ד. 6623 תל-אביב 61066

הנשמה לא חודרנית וחודרנית בחולי ALS

מאת: **דר' דיצה גרוס (MePhD)**, מנהלת היחידה לשיקום נשמת, המרכז הרפואי ת-א ע"ש סוראסקי

מחלת ה-ALS היא מחלת ניוון שרירים מתקדמת הפוגעת במערכת העצבית המוטורית. ALS מוכרת בארה"ב בשם "לו גריג", מוכרת גם כמחלת תאי העצב המוטורים (Motor Neuron Disease) ובצרפת היא נקראת בשם שרקו. המחלה פוגעת בתאי המוח המשפיעים על המסרים שמגיעים לשרירים בכלל ובהם גם שרירי הנשימה, הדיבור והבליעה. הפגיעה היא שונה בחולים שונים. יש שהפגיעה היא קודם בגפיים ויש חולים אשר הפגיעה אצלם מתחילה בשרירי הנשימה או בשרירים הפועלים באזור הגרון ומשפיעים על הדיבור ועל הבליעה. חולשת שרירי הנשימה מתפתחת בכל חולי ה-ALS בשלב זה או אחר.

המוות של חולי ALS קשור בצורה זו או אחרת בבעיה נשימתית.

עלינו לזכור שהגורם שמפעיל את הריאות הוא שרירי הנשימה. הנשימה מתבצעת באמצעות כיווץ שרירי הנשימה, דבר המביא להתפתחות לחץ שלילי (וואקום) בבית החזה ויוצר זרימת אוויר לריאות. הנשימה בנשימה שקטה באדם בריא היא פסיבית. כאשר אנו נדרשים לעשות מאמץ יש דרישה מוגברת לחמצן ולחומרי אנרגיה ושרירי הנשימה עובדים קשה יותר. אולם, כאשר יש חולשה של מערכת השרירית של הנשימה המערכת לא עומדת בדרישת הגוף לחמצן (חמצון), ואינה מכניסה ואינה מוציאה אוויר במידה מספקת (אוורור). עקב כך החולה נושם נשימות קטנות ומהירות ולא יעילות, גם במנוחה. כלומר, כאשר שרירי הנשימה חלשים יותר יזרום פחות אוויר לריאות ובפחות יעילות. מצב זה נקרא היפוונטילציה (אוורור מופחת). במצב זה אין שחלוף גזים מספיק יעיל ורמת ה-CO₂ עולה מעל לרמה הצפויה וגם ייתכן שתחול ירידה ברמת החמצן.

ברוב המקרים השימוש בחמצן לא יעזור לחולה היות והבעיה היא איוורורית (לרוב החולים יש ריאות תקינות). לכן, יש לתת לחולה תמיכה באוורור. חמצן בריכוז גבוה יגרום לעלייה ברמת ה-CO₂. במידה וחולה ALS סובל ממחלת ריאות חסימתית בנוסף ל-ALS הרי השימוש בחמצן יעזור.

ירידה ביכולת הנשימתית יכולה להיבדק באמצעות בדיקה של כמות האוויר הננשף לאחר שאיפה עמוקה (Forced Vital Capacity). בדיקה נוספת היא בדיקה של הרזרבה הנשימתית.

את היכולת הנשימתית אפשר לבדוק בבדיקה יחסית פשוטה במסגרת המרפאה. ברוב החולים שבדקתי בשנים האחרונות (יותר מ-600 חולים) יכולת זו ירודה בהשוואה לאנשים בריאים.

ברוב המקרים, בית החזה נעשה מעט נוקשה יותר ולכן, גם שרירי הנשימה פועלים בצורה אקטיבית והאנרגיה הנדרשת בנשימה היא גדולה יותר גם במנוחה. התוצאה היא התעייפות מהירה.

חולשה של שרירי הנשימה בחולי ALS תגרום לתופעות אשר אפשר לאבחן אותן וחשוב לטפל בהן. היות והטיפול בשיקום נשימתי מחזקים את שרירי הנשימה ובכך משתפר האוורור, יש אפשרות לשיפור בתפקוד הכללי.

קושי נשימתי הנגרם בשל כל גורם שהוא, כמו התפתחות דלקת ריאות, חנק מאוכל וחסר בחמצן יגרום לכשל בנשימה עד להפסקת נשימה.

עלינו לזכור שאי ספיקה נשימתית בחולי ALS אינה נגרמת בשל כשל של הריאות עצמן אלא כתוצאה מכשל של שרירי הנשימה לעמוד בעומס הנשימתי.

לכן, טיפול בחמצן לחולים אלו כפי שהיינו עושים בחולי ריאות אינו הפיתרון ואף עלול להיות מסוכן לחולה וזאת, משום שמרכזי הנשימה במוח קולטים שיש מספיק חמצן, ולכן אין צורך לנשום יותר. במצב זה נראה ירידה בכמות האוורור.

במקרה כזה יש להשתמש בשיטות טיפול אשר עוזרות באוורור, כמו תמיכה נשימתית בעזרת מכשיר הנשמה פשוט כמו BIPAP.

סימנים של אי ספיקה נשימתית

הסימנים יתחילו בהדרגה, והם: עייפות בולטת, דיכאון וקושי בשינה. כל אלו סימנים של חולשת שרירי הנשימה.



סימנים של חולשת שרירי הנשימה ונשימה מופחתת:

- עייפות כללית וחולשה כללית
- הפרעות בשינה, חלומות רעים, דום נשימה בשינה, התעוררות פתאומית
- כאבי ראש בבוקר
- ישנוניות במשך היום
- בלבול וחרדה
- ירידה בתיאבון וירידה במשקל
- נשימה מאומצת, בייחוד בשכיבה
- נשימה מהירה וקצרה עם עלייה בדופק הלב
- קול חלש יותר ודיבור קצר
- קושי בשיעול ובשחרור הפרשות

אם החולה חווה כמה מהסימנים הנ"ל יש לדבר עם הרופא, ובעיקר עם המטפל הנשימתי. הפיתרון לקושי הנשימתי בתחילה הוא הנשמה לא חודרנית בעזרת BIPAP, דרך מסיכת אף או מסיכת אף ופה הנקראת Full Face.

כאשר נפח הריאות יורד ב- 40% או יותר יש לחבר את החולה לתומך נשימה כמו BIPAP לשימוש לילי (השינויים הראשונים בנשימה נוצרים בלילה). מכשיר זה הוא מכשיר קטן ונייד שאפשר לשים ליד המיטה. השימוש בתומך נשימה מסייע לחולה להרגיש עייף פחות. המכשיר בטוח, ומסייע לשיפור באיכות השינה. השימוש בתמיכה בלתי חודרנית זו יכולה להימשך חודשים עד שנים.

מספר רב של עבודות מחקר מצאו שהשימוש בהנשמה לא חודרנית משפיע על אורך החיים בצורה משמעותית ביותר. במקרים רבים היא מונעת או לפחות דוחה את השימוש בשיטת הנשמה חודרנית (דרך צינור הנשמה) גם בזמן מצוקה. בתחילה החולה משתמש בהנשמה לא חודרנית במשך כל הלילה ובהמשך גם בחלק מהיום. התאמת הפרמטרים של מכשיר ה-BIPAP עם החולה נעשית אצל מומחה לשיקום נשימתי או רופא ריאות שיש לו ניסיון בפעולה זו. היות ותמיכה נשימתית עוזרת לחולה להרגיש אנרגטי יותר, הרי שהוא/היא יכולים לעשות יותר פעילויות ולהרגיש טוב יותר וכך איכות החיים משתפרת.

יחד עם זאת, יש צורך במעקב קבוע של מצב הנשימה ושל ויכולת הנשימה של חולי ה-ALS. כאשר החולה משתמש בהנשמה לא חודרנית, ויכולת השיעול היא בלתי אפקטיבית, יש להשתמש במכשיר שיעול לסילוק הפרשות מהריאות, דרך מסיכה. יש סוגים שונים של מסיכות (מסיכת אף ומסיכת אף ופה, והכול בצורות שונות ומחומרים שונים. כמו כן, יש אפשרות להשתמש במשך היום בנחירונים (חשוב שהמסכה תהייה נוחה לחולה). רוב חולי ה-ALS משתמשים במסיכת פנים (Full Face), היות והפה נוטה להיפתח, בעיקר כאשר נרדמים. יש חולים שמשתמשים בנחירונים ביום ומסיכת פנים בלילה. המסיכה מוחזקת על הפנים בעזרת רצועות שמאפשרות התאמה הדוקה למניעת בריחת אוויר. חלק מהמסיכות מגרות את העור באזור האף או ליד הפה. יש פתרונות לשתי הבעיות הנ"ל. היות וזרימת אוויר אל הריאות מבחוחץ יכולה לגרום ליובש בפה או בגרון יש להשתמש במאייד מחמם (Humidifier מחמם) כדי למנוע בעיות הנובעות מיובש בפה. בדיקת רמת החמצן בדם יכולה להיעשות בעזרת מכשיר קטן ששמים על אחת מהאצבעות, וחשוב לעשות מעקב יומי של רמת החמצן. על מנת להשתחרר מהליחה המצטברת בריאות מומלץ להשתמש במכשיר שיעול (In-Exufflator) דרך מסיכת אף ופה. מדובר בטיפול יעיל ביותר להוצאת ליחה.

כאשר החולה לא מסתדר עם התמיכה הנשימתית הלא חודרנית או שהוא נחלש יותר מידי, יש אפשרות להנשמה חודרנית באמצעות צינור הנשמה המוחדר דרך הצוואר (Tracheostomy). השימוש בהנשמה חודרנית מחייבת את חולי ה-ALS להחליט שהם מעוניינים בהליך זה. יש לדבר על נושא זה לפני שמפתחים קושי נשימתי משמעותי ואי ספיקה נשימתית. שיחה זו יש לעשות עם החולה ובתוך המשפחה. אם חולה ה-ALS ומשפחתו מעוניינים לשתף את הרופא או המטפל הנשימתי רצוי ומומלץ לעשות זאת. קשה או אפילו בלתי אפשרי לעשות החלטות מסוג זה כאשר החולה, בן המשפחה האהוב, נלחם על כל נשימה ונמצא במצב קשה.

יש מספר עבודות מחקר המראות שהשימוש בהנשמה לא חודרנית דרך מסיכה יכולה להאט את קצב ההתדרדרות הנשימתית של חולי ה-ALS. חולים המשתמשים בהנשמה לא חודרנית חייבים במעקב צמוד, לפחות פעם בחודש. איכות החיים של חולי ALS עם הנשמה לא חודרנית היא באופן יחסי יותר טובה מאשר עם הנשמה חודרנית. אולם, כשאין אפשרות אחרת חייבים להשתמש בהנשמה חודרנית.

הנשמה חודרנית

הנשמה חודרנית נעשית דרך צינור המוחדר לקנה הנשימה דרך הצוואר (Tracheostomy).

במידה והנשמה לא חודרנית כבר לא עוזרת והחולה מפתח קושי נשימתי, למרות השימוש בהנשמה לא חודרנית, או שהחולה משתמש במסכה כמעט 24 שעות ביממה, או לחילופין לא הסתדר עם הנשמה כזו מההתחלה, יש צורך בהנשמה חודרנית.

סיבות נוספות הן: חוסר התאמת מסיכה נוחה לחולה, מבנה פנים המקשה שימוש בהנשמה דרך מסיכה, דלקת בסינוסים, קלוסטופוביה ודלקת ריאות חריפה אשר גורמת לקושי אשר החולה לא יכול להתגבר עליו בעזרת הנשמה לא חודרנית.

בהנשמה זו מוחדר צינור לצוואר, והוא מחובר למכונת ההנשמה או ל BIPAP. החדרת הצינור נעשית בניתוח מינורי וקצר ובהרדמה מלאה או בהרדמה מקומית עם טשטוש משמעותי. החולה נשאר למעקב בבית החולים למספר ימים. בתקופת ההיות לומדים המטפלים כיצד לשמור על ניקיון הקנולה וכיצד להוציא הפרשות דרך הקנולה. המטפלים בחולים עם הנשמה חודרנית דרך קנולה בצוואר חייבים ללמוד להוציא את הליחה. מדובר בהליך דבר הנקרא בשפה מקצועית סקשן (Suction). אפשר לנקות את הליחה והרוק מהפה. יש לזכור שהימצאות הקנולה בתוך קנה הנשימה מקילה על הוצאת הליחה מהריאות מחד וגורמת ליצירת ליחה במידה מוגברת מאידך. כמו כן, חובה לדאוג לניקיון יום יומי של הצד החיצוני של הקנולה כדי למנוע התפתחות דלקת סביב הקנולה.

עלי להדגיש שהחולה עם קנולה בצוואר יכול ברוב המקרים לדבר (בעזרת דיבורית המוצמדת לקצה החיצוני של הקנולה), יכול לאכול וכמובן לשהות בבית ולנהל חיים כמעט תקינים.

בעבר חולים שהשתמשו בהנשמה חודרנית נאלצו להישאר בבית חולים או במוסד המטפל בחולים כאלו. כיום, בשל שדרוג משמעותי בציוד הקיים, הם יכולים להישאר בבית, לעבוד, לקיים חיי חברה ואף לטייל. מכונת ההנשמה הן קטנות וקלות במשקל ולכן אפשר לשאת אותן בתיק היד של המטפלים או על כסא הגלגלים. חולים אשר יכולים לדבר מחברים דיבורית לקנולה, כאשר הבלונית המקבעת מרוקנת מאוויר. דבר זה מאפשר לאוויר לעבור דרך מיתרי הקול ובכך לדבר באופן חופשי.

יחד עם זאת הנשמה חודרנית דורשת טיפול אינטנסיבי של המטפלים כדי לשמר את הבטיחות של החולה ולהיזהר מניתוק של הקנולה. כל מטפל או קרוב משפחה יכול ללמוד כיצד לעשות זאת. כמו כן, חייב להיות בבית מכשיר היונק את הליחה (Suction) ויש להיזהר שמים לא ייכנסו לתוך הקנולה.

על מנת להוציא את הליחה אפשר גם להשתמש במכשיר שיעול (In-Exufflator) המחובר לקצה הקנולה. יש חשיבות רבה להקפדה על שמירת הלחות של קנה הנשימה דרך הטרקאוסטום. יש לינוק את הליחה בעזרת סקשן פעם ב 4-6 שעות או לפי הצורך.

דיבור

הדיבור נוצר באמצעות זרימת אוויר דרך מיתרי הקול ותנועות הפה מייצרות את העיצורים. היות וקנולת הטרקאוסטום היא מתחת למיתרי הקול, דיבורית בקצה הקנולה מאפשרת לאוויר המגיע מהריאות לצאת דרך מיתרי הקול ולא דרך הקנולה. יש אפשרות להשתמש בדיבורית גם בזמן הנשמה וגם כאשר החולה אינו מחובר למכונת ההנשמה. **חובה לרוקן את הבלונית המקבעת לפני חיבור לדיבורית.**

אכילה

הימצאות הטרקאוסטום אינה מונעת או מפריעה לחולה לאכול ולבלוע.

לסיכום, ישנם חולים מונשמים עם טרכאוסטום, שאינם מונשמים כל הזמן. בחלק מהמקרים, אפשר לסגור את הקנולה או לשים דיבורית ללא שימוש בבלונית המקבעת, בזמן שלא מחוברים למכונת ההנשמה.

אני מניח שכמו רבים אחרים לפניי נפלה עליי הידיעה שאני חולה ALS בהפתעה גמורה. אורח החיים שלי לפני המחלה היה יצירתי מאד, שאפתי להגיע רחוק, ונעתי במרחב החיים כאחוז תזזיתי. למזלי, לא כל כך הבנתי בהתחלה מה משמעות המחלה, דבר שהקטין במשהו את השוק הראשוני. בנוסף, אחד האנשים הנערצים עליי מאז ומתמיד היה סטיב הוקינג ולא פעם תהיתי מה המוטיבציה שלו לחיות. מהתבוננות בו הסקתי שמי שמסתכל קדימה ויוצר, יכול ליהנות מהחיים בכל מצב, מכיוון שהתנועה קדימה בחיים והגירוי להנאה מתחילים ומסתיימים במוח. מסקנה זו מזערה במקצת את עוצמת השוק הראשוני לנוכח גילוי מחלתי. תפיסת העולם של האדם משפיעה על מצבו הנפשי. כאשר אדם מתמודד עם מצב קיצוני, מצבו הנפשי יהיה גורם מכריע ביכולת ההתמודדות שלו עם משבר.

הסיסמה שלי, (מבחינתי סיסמה מנצחת בכל מצב): השלמה עם הסוף תוך שאיפה לאינסוף. שיחק לי המזל ובצעירותי התמודדתי עם קשיים ועם ניתוק מהציביליזציה לצורך הגות. תקופה ארוכה עיצבתי את נפשי, ומשעוצבה, אני לא מפסיק לחייך וליצור. נפש יוצרת מגיעה מהמוח, מתפיסת עולם, מפתחות, מרעב לעשייה, מאסוציאציות על כל דבר ששומעים ורואים. ומי שמסגל לעצמו תכונות אלה ומתרגל אותן יום יום, ושעה שעה, יתמודד טוב יותר בעת משבר. כשאני מסתכל אחורה אני רואה חצי כוס מלאה. תמיד איחלו לי עד 120, והשנה חגגתי 60. החצי השני של הכוס הוא בונוס שאפשר לנצל אותו להנאות, ולא חשוב כבר אם הוא חצי, שלישי, רבע, עשירית או פחות. להבדיל מרוב המחלות הסופניות האחרות, ב-ALS אין סבל אמיתי, זה לא כואב, כך שאפשר ליהנות עד הסוף אם המוח מכוויל נכון. כאשר הבנתי שאין לי עוד 60 שנה לחיות התעצבתי במקצת, כי לא ראיתי ברוחי איך אני מספיק את כל מה שתכננתי בעולם הזה, אבל כנראה ובמילא לא הייתי מספיק...

המחלה עשתה איתי חסד כאשר דרשה ממני לעצור ולעשות סדר בסדרי עדיפויותיי. הפסקתי לרדוף אחרי הזנב של עצמי, והחלטתי לעשות את הדברים האמיתיים שאני אוהב, דברים שרובנו דוחים עד הסוף ולא פעם מגלים אז שאיננו מסוגלים עוד לעשותם... כדי לחייך במצב סופני רצוי (ואולי אף צריך) אישה מפרגנת. אילה אשתי לקחה שנת שבתון כדי לבלות איתי את הימים היפים. אנחנו לא מפסיקים ליהנות יחד, ובסופי שבוע אנחנו מבלים עם הילדים הנהדרים שלנו, שגם הם נחים לרגע מעבודה, מלימודים ומצבא. הספקנו לצלוח את הכינרת ממעגן לטבריה (10 ק"מ). הייתה זו פרידה מהים האהוב עליי לפני הטרכיאוסטומי. ריחפנו בכדור פורח, ואפילו טסתי עם חבר במטוס ססנא מעל הבית שלנו ונופפנו לשלום עם הכנפיים לחברים.

המחלה התחילה אצלי באזור הבולברי (אזור הפה, הלוע, הלשון) היו לי קשיי נשימה, ורגישות קיצונית לריחות שחנקו לי את הנשימה. 10 שנים סבלתי מזה מבלי לדעת מה מקור הבעיה, כ-3 שנים לפני האבחון היו לי התקפים של הקדמת קנה לווטט. ההתקפים התגברו עם הזמן והפכו להתקפי לרינגוספזם, חנק.

פרופסור ניר גלעדי אבחן אותי באיכילוב. הלכתי אליו באופן פרטי. היה זה, אחרי מסע מפרך אצל רופאים מהפריפריה. פרופ' גלעדי שלח אותי לבדיקות בקופ"ח ואמר לי לחזור לאחר 4 חודשים עם התוצאות, כעבור 4 חודשים נאלצתי לדחות את התור מכיוון שלא סיימתי לעשות את הבדיקות בקופ"ח. הגעתי אליו כעבור 5 חודשים אבל בלי כל הבדיקות. פרופ' גלעדי בדק אותי והמליץ לי להתאשפז באיכילוב עוד באותו ערב למספר ימים, כדי להשלים את הבדיקות. אושפזתי וכעבור שבוע קיבלתי את האבחון.

באוקטובר 2010, חודשיים אחרי האבחון, עברתי בבי"ח כרמל ניתוח טרכיאוסטומי בגרון כתוצאה מלרינגוספזם. הרופא שניתח אותי היה ד"ר רענן כרם כהן המקסים. היום אני נושם דרך הקנולה שבגרון, והיא מצילה את חיי בערך 100 פעמים ביום. אני לא מדבר אלא מתקשר בכתובה על לוח מחיק. ניסיתי להשתמש בתוכנת גריד על מחשב נייד, אבל זה לא פרקטי לי. הידיים והרגליים שלי עדיין בסדר, אבל שרירי הנשימה שלי נחלשים.

ב- 26.8.2011 עברתי ניתוח PEG ואני לא אוכל ולא שותה מהפה.
ב- 28.11.2011 אני עברתי ניתוח השתלת קוצב סרעפת, אני מקווה שזה יסייע להארכת חיי.

כששמעתי שיש ניסויים מתקדמים בעכברים ושזה רחוק עדיין מבני אדם, הפצתי בחוקרים שינסו זאת עליי.
אמרתי שאני מוכן לגדל זנב ולהחליף את השם למיקי מאוס כדי להשתתף בניסוי ביחד עם העכברים.
כל חיי הייתי הרפתקן ואני חסיד של השתתפות בכל ניסוי מחושב אפשרי.

אני עדיין עובד כמנהל תקשורת בקיבוץ מעגן, מתקשר עם ספקים ועם לקוחות באמצעות מיילים, SMS, וסקייפ (אני כותב והם מדברים). יש יתרון למחלה כשהקולגות מכירים אותך ומתחשבים במצבך. אני לא יכול לצעוק יותר על ספקים.
כל מה שאני מבקש בכתב נותנים לי אם לא הגזמתי, ואני מנצל את זה עד תום.

לסיכום, כשכולם כל-כך טובים אליך, וכולם מרעיפים עליך אהבה, וכשכולם מתחרים מי יעזור לך יותר, איך אפשר שלא ליהנות מהמחלה, ועוד אחרי שדב לאוטמן אומר שהמחלה תוקפת רק חכמים, יפים, וסימפטיים?



משפחת לזר במסע בכדור פורח, אוקטובר 2011



קול ואנרגיה כרמינה בורנה יצירתו של קרל אורף





רחוב שבדיה 22 ת.ד. 55075 חיפה 34980 טל. 04-8252233, פקס. 04-8341885
www.isrALS.org.il