



גאשיתון

עיתון העמותה למען חולי גושה ע"ש ניסים לוי ז"ל
גליון מס' 7, אפריל 2006

ד"ר יו"ר הצמותה ה"א - ד"ר ראול צ'רסקוף

לקוראים שלום!

זהו גליון מס' 7. למרות כוונותינו הטובות מסיבות שונות לא הצלחנו להוציא לאור גליון בשנת 2005. אך אין זה אומר שלא הייתה עשייה או פעילות בשטח הגושה. בשנת 2005 העמותה עמלה בנושאים שונים: הייתה מעורבת בתהליכים הקשורים לניסוי באמים החדש של חברת TKT היום חברת SHIRE, בתהליך קבלת ניהול פרויקט טיפולי הבית ארגון העבודה ובניית תשתית לפרויקט שימלא את הצרכים של החולים מחד ואחר דרישת החברה שנותנת חסות ובקביעת נורמות ושמירה על חוקים הקשורים לזכויות החולה ולשמירה על סודיות הרפואית. בחלק מנושאים אלה עודכנתם באופן שותף וענייני.

בשנת 2004 התקיים כנס שכולו התמקד בבעיות השלד והעצמות וכן בפעילות הגופנית המותרת או לא לחולים. בכנס בשנת 2005 המובא בגושייתון זה עסקנו יותר בעדכונים וחיידשים בשטח הגושה ובנושא טיפולי הבית וטיפול העצמי שהוא לדעתי חשוב ביותר על מנת לאפשר לחולה לשלוט בטיפול ולא שהטיפול ישלוט בו.

מקווה שבגושייתון זה תוכלו למצא עניין ומתנצל מראש על כך שהכותבים אינם משתנים אבל טרם מצאנו מתנדבים שיהיו מוכנים להביא מפרי עטם.

משנת 1992 מאז אובחן בני כחולה במחלת הגושה אני עוסק בנושא, משנת 1996 אני משמש כיו"ר העמותה, במשך עשור זה השקעתי בכל הנושאים אשר זיהיתי כחשובים לקידום אנטרסים של החולים והטיפול בהם. היותי רופא אפשר לי להבין יותר טוב את השטח אם מבחינה רפואית ואם מבחינה ארגונית. מסיבות שונות, שחלקן מפורטות במכתב המצורף לעיתון אני עובר לתפקיד ניהולי אשר לא מאפשר לי להמשיך לכהן כיו"ר העמותה חאת על מנת למנוע ניגוד אנטרסים.

באופן טבעי אמשיך להיות בקשר עם הנושא, מעורבותי האישית במחלת הגושה לא ניתנת לביטול, אני אמשיך ללוות את החולים והעמותה.

אני רוצה לאחל לכולכם הרבה בריאות והצלחה בהמשך הדרך ומשאיר דלת פתוחה לכל מי שיראה לנכון לפנות אלי.

בהתאם להחלטת הועדה המארגנת של העמותה החל ממרץ 2005 עו"ד דורית לוי סילד משמשת כיו"ר העמותה הזמני עד שייקבע יושב/ת ראש קבוע. אני מאחל לה, לועדה המארגנת וליו"ר הבא הרבה הצלחה ומציע את עזרתי בכל מה שיראו לנכון.

אני מזמין אותך שרואה את עצמך מתאים/ה להמשיך ולהוביל את העמותה להגיש מועמדות לתפקיד מאתגר זה! אני רוצה להודות לכל אלה שהיו פעילים יחד איתי בהובלת העמותה, לצביקה ארסן המזכירה, לעו"ד דורית לוי, לגיל, דולי, אודי ויעל, רבקה, ראול א', שנענו תמיד לתת עצה ותמיכה ולמשפחתי שתמיד תמכה לאורך כל הדרך. תודה! חג פסח כשר ושמח לכולם!

העמותה למען חולי גושה

מהווה כתובת לכלל חולי הגושה בארץ ולכל מי שמחלת הגושה קרובה לליבו: רופאים, חוקרים, אנשי מקצועות פרה-רפואיים, בני משפחה ואחרים.

מטרת העמותה לענות לבעיות חולי הגושה ככלל ובמידת הצורך, לבעיות פרטיות שמתעוררות אצל החולים ולייצג את האינטרסים של חולי הגושה בפני הרשויות השונות בארץ.

העמותה מבוססת כולה על מתנדבים, משרד העמותה ממוקם בחדר העבודה במעונו של יו"ר העמותה, ד"ר צ'רסקוף.

ככל שמספר חברי העמותה יגדל כן יגדל כוחה של העמותה לדאוג לצורכי חולי הגושה. על כן אנו קוראים לכם להצטרף כחברים בעמותה. דמי החבר השנתיים 150 ש"ח. כל תרומה תתקבל בברכה!

המעוניינים להצטרף, יישלחו בכתב שם, כתובת, ת"ז, קירבה לחולה גושה, גורם מטפל (לחולים) בצרוף דמי חבר לכתובת העמותה.

העמותה למען חולי גושה

ת"ד 33814, חיפה 31338

ל'פקס: 9503403-04

Gaucher Israel Association

Po.Box 33814, Haifa, Israel, 31338

Tel-fax: 972-4-9503403

Info@gaucher.org.il

www.gaucher.org.il

ביקרתם באתר?
www.gaucher.org.il

מה בגליון?

- דבר יו"ר העמותה
- סיכום הכנס ה-11 של העמותה.
- תחרות עיצוב לוגו העמותה.
- משמעות חשיבות המעקב במרפאת גושה.
- פרויקט טיפולי בית 2005 - עדכון.
- שבלי תהליך ההתנדבות לצ"הל.
- תצפיות חדשות וטיפולי חדשים במחלת הגושה.
- ברכת העמותה האנגלית.

תודתנו:

חברות: Genzyme Israel, Protalix Biotherapeutics, Shire
על תרומתם לארגון הכנס השנתי.

חברת צ'ר תיירות ונופש על הצלחה בארגון הכנס

הכנס ה-11 של העמותה

— סיכום ד"ר ראוול צרטקוף

הכנס ה-11 של העמותה למען חולי גושה התקיים ב-17 בנובמבר 2005 במלון קראון פלאזה בתל אביב.

בכנס הושק לראשונה **לוגו העמותה** שעוצב על ידי פטר גוס זוכה תחרות עיצוב לוגו העמותה אשר התקיימה בחסותה של חברת טבע.

בתחום הרפואי התקיימו שתי הרצאות:

1. **"משמעות חשיבות המעקב במרפאת גושה"** הרצאתה של ד"ר חנה רזנבאום מנהלת טיפול יום המטולוגי במרכז רפואי רמב"ם. בסקירה זו ד"ר רזנבאום הסבירה משמעויות המחלה ומשמעויות המעקב אחר החולים בצורה מסודרת ועקבית.

2. **"טיפול חדשים במחלת הגושה"** – סקירה של פרופ' ארי זמרן, מנהל יחידת הגושה במרכז רפואי שפירא צדק. בשיחתו פרופ' זמרן ניסה לסכם מידע על טיפולים קיימים וטיפולים חדשים אשר בפיתוח.

בשנת 2005 העמותה לקחה על עצמה את ניהול פרויקט טיפולי הבית המתאפשר הודות לתרומה של חברת ג'נזיים ישראל. בכנס, העמותה הביעה את תודתה ותודת החולים לחברה על התרומה. ניהול הפרויקט מתאפשר הודות לעבודתה של חיה לוינסון בניהול וארגון הפרויקט ושל צביקה ארטן האחראי על הצד הכספי ותשלום לרופאים ואחיות.

בעקבות מעורבות העמותה בארגון טיפולי הבית החלטנו להעלות בכנס את **משמעות הטיפול העצמי**. טיפול עצמי, הכוונה כאשר הטיפול נעשה בבית על ידי החולה עצמו ולא על ידי אחד מבני המשפחה. בהתאם לנתונים המוכרים לעמותה, בארץ רק 5% מהחולים עוברים טיפול עצמי.

שרית ב., חברה וותיקה בעמותה סיפרה לנוכחים כיצד היא מבצעת את הטיפול בעצמה כאשר היא מטופלת באמצעות port-A cath. בחן המאפיין אותה שיתפה אותנו במשמעותיות של הטיפול העצמי עבורה, היכולת להחליט מתי יתקיים הטיפול ואיך יתקיים הטיפול. בנוסף הסבירה בקצרה איך הטיפול נעשה באופן טכני.

גיל פ', אבא של עידו שיתף אותנו ב: איך הוא מבצע את הטיפול

בבנו ואיך הטיפול הפך לזמן איכות לכל המשפחה. גם גיל ידע להסביר את משמעויות של הטיפול העצמי, עצמאות בנוסף לרווחים משניים האישיים ומשפחתיים.

לסיכום הנושא הוצע לנוכחים לקיים סדנא לטיפול עצמי וכך לאפשר לעוד לחולים להחליט בעצמם מתי ואיך לקיים את הטיפול ולאפשר להיות עצמאים.

התנדבות לצה"ל:

כידוע בעקבות פעילות העמותה חולי גושה המקבלים טיפול יכולים להתנדב לשירות צבאי. בעקבות שאלות רבות בנושא בקשנו מאסף צ', חולה גושה שהתנדב לשירות צבאי, להסביר את תהליך ההתנדבות לצבא ואת המשמעויות של הגיוס לצה"ל. מאסף שיתף אותנו בחוויה האישית שלו כמתנדב לצבא כחולה גושה.

בכנס ה-10 עסקנו בנושא פעילות גופנית ומשמעויות, העמותה הציבה אתגר בפני רופאים וחוקרים והעלתה נושא שלא נחקר עד כה. מרכז רפואי שפירא צדק, פרופ' ארי זמרן וד"ר לבל מהמחלקה האורטופדית הרימו את הכפפה והציגו בכנס בקצרה מחקר בנושא, חולים הזמנו להשתתף.

העמותה הקימה קרן למחקר בנושא פעילות גופנית של חולי גושה, תורם אלמוני תרם 3,000 יורו. על מנת לגייס משאבים נוספים הוגרל בכנס סוף שבוע זוגי שנתרם על ידי חברת צבר תיירות ונפש בישראל. במכירת כרטיסי ההגרלה נאספו: 2,325 ₪, הזוכים המאושרים היו הזוג ש' אשר גם במקרה חגגו באותה תקופה יום נישואים, מזל טוב! ותודה לכל אלה שקנו כרטיסים ותרמו בכך לקידום המחקר עבור חולי הגושה.

בכנס התאפשר לעמותה **להודות לד"ר חנה רזנבאום ולצוותה על התרומה והטיפול המסור בחולי הגושה**. הבעת התודה לד"ר רזנבאום באה באיחור מה בשל היעדרותה בכנסים קודמים בהם העמותה ציינה לשבח את המרכזים הרפואיים ואת המטפלים.

בנוסף לכל זה נמסר על ידי יו"ר העמותה סיכום קצר על פעילות העמותה והחלטות שנלקחו כולל הבהרת זכויות החולה ושמירה על סודיות רפואית.

לכנס הזמנו נציגים של עמותות אירופה כחלק מהיחסים הבינלאומיים שהעמותה מקיימת. לצערנו נבצר מהחברים מחו"ל להגיע לכנס אבל עו"ד ג'רמי מנאל, יו"ר העמותה האנגלית שלח מכתב ברכה אשר הוקרא על ידי עו"ד דורית לוי טילר

לסיים הערב ד"ר דינה איזן, רופאת משפחה, שיתפה את באי הכנס בצורה חווייתית ומיוחדת **במשמעות ההומור בבריאות**, הרצאה שהעלתה חיך וצחוק בקרב כל הנוכחים ללא יוצא מהכלל.



תחרות עיצוב הלוגו –

בחסות חברת טבע.

בכנס ה-9 של העמותה הוכרז על תחרות עיצוב לוגו לעמותה בחסות חסרת טבע ישראל, משווקת Zaveska. הפרס סוף שבוע זוגי.

הלוגו צריך לבטא אופטימיות, אוניברסאליות, לגעת באדם, איחוד, טכנולוגיה ורפואה.

במשך התחרות הוגשו מספר עבודות שנבחנו על ידי השופטים והנהלת העמותה.

בכנס ה-11 שהתקיים ב-17 בנובמבר 2006 הושק הלוגו הנבחר שעוצב על ידי **פיטר גוס** אשר ידע לבטא את כל התכונות שחיפשו וכך לסמל את העמותה ופעילותה. פיטר זכה בסוף שבוע זוכי בחסות חברת טבע ישראל. הפרס הוענק על ידי נציגת חברת טבע גב' אביבה לזין אשר תרמה גם את הפוסטר.

אנו מודים למעצב ולחברת טבע על תרומתם. ועדת השיפוט והנהלת העמותה.

(הלוגו הנבחר מופיע בדף הפתיחה של הגושתון).



הג אביב שמחה!

משמעות חשיבות המעקב במרפאת גושה

ד"ר רוזנבאום, מנהלת אשפוז יום
המטולוגי בית חולים מר"ם -
סוכם על ידי אסף צ'רטקוף

עם הופעת הטיפול האנזימי
המשלים מצב החולים השתפר
לעיתים עד כדי כך שלא מבינים
לשם מה צריך מעקב.

מחלת הגושה נגרמת על ידי
תאים שמסתננים לכל מיני אברים
בגופנו:

הסתננות התאים לטחול הגורמת
לעיתים להגדלה שלו והרס של
תאי הדם וכך נגרמת אנמיה
(חוסר דם) ובעיות אחרות.

הסתננות ללשד העצם - הסינון
הוא על חשבון הרקמה הרגילה,
רקמת התאים המייצרים את תאי
הדם, מה שמזרז הופעת אנמיה
ועוד.

סינון הכבד גורם לעתים להגדלתו
ולהופעת הפרעה בתפקודי כבד.
בלוטות לימפה - גם יכולות להיות
מסוננות.

מצב של הצטברות קשה של תאי
גושה בראות יכול להביא לעליה
בלחץ הדם הראתי.

הצטברות תאי גושה בעצמות
יכולה להיות בדרגות שונות.
מדרגה קלה ועד תופעות קשות.
מעורבות העצמות במחלה היא לא
נדירה. לעיתים יכולה להיות
מעורבות של חוליות עמוד השדרה
ופרקים גדולים מה שגורם לבעיות
עצם.

המחלה אצל ילדים יכולה
לגרום להפרעות גדילה ולכן
חשיבות המעקב אחר מדדי
הגדילה.

ישנם מחקרים שמצביעים על
אברים שונים אחרים בהן המחלה
באה לידי ביטוי, למשל: אבני כיס
מרה. בארה"ב נמצא של- 32%
מחולי גושה יש אבנים בכיס מרה,
לעומת זאת ברמב"ם שיעור
הופעת אבני כיס המרה נאמד
ב-25%. הסיבות היווצרות אבני
בכיס המרה הן כנראה: האנמיה,
מעורבות הכבד במחלה והפרשה
של החומר השומני במרה.

מעורבות הכליות במחלת הגושה
היא נדירה אבל קיימת -
הצטברות של תאי גושה בכליה
יכולה לגרום להפרעה בתפקוד
הכליה שיכולה להתבטא בהפרשת
חלבון בשתן.

**מה מטרת המעקב הקבוע אחר
חולי הגושה?**

למחלת גושה ביטוי קליני רב
גוני, הכוונה שלא כל החולים
יופיעו עם אותם הסימנים
וסימפטומים. ישנם חולים בהם לא
מתבטאים כל הסימנים בתחילת
המחלה ולכן לזיהוי סימני המחלה
בעת האבחון ומעקב אחר סימנים
אלה והערכה לשם איתור אחר
סימנים חדשים חשיבות מכרעת
בטיפול הנכון בחולה.

אבחון מוקדם של תסמינים
חדשים יכול לאפשר טיפול מוקדם
ומניעת סיבוכים עתידיים.

בגיל הפוריות חשוב לעקוב
אחר הסימנים על מנת לדעת כיצד
להתמודד עם המחלה בעת הריון
אפשרי וכך למנוע סיבוכים בהריון
ובלידה.

אחת ממטרות המעקב אחר
חולים המקבלים טיפול היא בנוסף
מלהעריך את מצב החולה, לבדוק
ולנטר את השפעת הטיפול ולוודא
שהחולה נמצא במיטת ובתדירות
הנכונה של הטיפול.

כמובן שעוד מטרה למעקב
לזהות מוקדם ככל האפשר
תופעות לוואי לטיפול במידה אם
יפתחו כאלה.

איך נעשה המעקב?

הערכה איכות החיים ומצב
הרוח: איך החולה מגיע, איך הוא
מרגיש, האם מקיים פעילות רגילה
או שהוא מוגבל. חשוב לדעת אם
משהו מפריע, האם יש כאב, כאב
חדש או כאב כרוני. קיימת
אפשרות לנטר את עוצמת הכאב.

בדיקה גופנית, על מנת
להעריך את מצב החולה והאם יש
ביטוי של המחלה והאם חל שינוי
בו, לטובה או לרעה. יש לבדוק:
לב ראות, בדיקת בלוטות,
מפרקים (כאב בתנועה של
המפרקים) ובילדים חשוב מעקב

אחר גדילה (עקומת גדילה)
משקל וגובה חשוב לבדיקה גם
במבוגרים.

בדיקות עזר:

ספירת דם: הערכת רמת
המוגלובין מספר וטסיות דם,
ירידה במדדים יכולה להצביע על
החמרה במחלה.

תפקודי כבד: הפרעה
בתפקודי כבד כביטוי למעורבות
הכבד במחלה.

חלבוני חיסון: בדם מרכיב
חלבוני אשר לו תפקיד חיסוני. אצל
חולי גושה יש רמה מאוד גבוהה
של חלבוני חיסון אשר אין לו ביטוי
קליני משמעותי.

**רמת ברזל - ידוע שתאי
גושה יכולים לאגור בתוכם גם
ברזל ולגרום לרמה נמוכה בדם.**

**ויטמין B12 - ידוע שלחולי
גושה יש רמה נמוכה של ויטמין זה
אשר הוא חשוב לפעולות
ותהליכים פיזיולוגיים שונים בגוף
כולל בניית תאי הדם.**

**מדדים חלבוניים - מדדים
המבטאים את חומרת המחלה,
ביצוע בדיקות אלה מאפשר
להעריך ולדעת מה התקדמות
המחלה. מבצעים בדיקות אלה על
מנת לעקוב ולנבא את התפתחות
המחלה.**

בדיקות הדמיה:

מעקב אחר גודל כבד וטחול
באמצעות MRI או CT. כמדד
להתקדמות או נסיגה של המחלה
בעקבות טיפול.

בדיקת ריאות:

א. **בדיקת תפקודי ריאה -**
תאי גושה מצטברים גם בריאות
ומשפיעים על תפקודי הריאה.
ב. **אקוורדיוגרפיה -** על
מנת להעריך התפתחות של לחץ
תוך ריאתי, אחד הסיבוכים
הריאתיים של המחלה.

צילומי עצמות - מבצעים
צילומי עצמות = שלד בהתחלה
ולא מרבים בביצוע בצילומים
חוזרים אלא אם יש בעיה
ממוקדת, אם יש חשד לנמק
בראש פרק הירך על מנת לראות
זאת בשלב מוקדם.

צפיפות עצם – עוד מדד להערכת מידת המעורבות של עצמות במחלת הגושה והצורך בתוספת טיפול מונעת הידלדלות העצם או אוסטיאופורוזיס.

מעקב:

נדירות המעקב משתנה אם החולה מקבל או לא מקבל טיפול.

א. חולים שלא מקבלים טיפול: ביצוע בדיקות דם בתדירות שבין 6 ל 12 חודשים במידה ואין תלונות גופניות (א-סימפטומטיים) הדמיה פעם בשנתיים כולל צפיפות עצם.
ב. חולים מקבלים טיפול: בתחילת הטיפול זימון למעקב מדי 3 חודשים כדי לעקוב אחר שינויים ואם התגובה לטיפול רצויה לאחר מכן עוברים למעקב אחת ל-6 עד 12 חודשים. מידת השימוש בהדמיה היא בהתאם לסמנים של תגובה לטיפול או התקדמות המחלה.

פרויקט טיפולי בית 2005 עדכון - דר' צרסקוף

רקע: פרויקט טיפולי בית החל בשנת 2000 ביוזמת חברת ג'נייים על מנת לעזור ולתמוך ב- 15 חולי גושה אשר התקשו לקיים המשכיות טיפול בשל בעיות שונות. חברת ג'נייים פנתה לעמותה והציעה לאפשר לחולים אלה לקבל ציוד וטיפול בבית. לשם כך העמותה קיבלה תרומה לתשלום לחברת טיפולי הבית ולהספקת הציוד וכך הפכה להיות אחראית מתוקף חחים לטיפול בחולים בבית בזמן שארגון הפרויקט נעשה על ידי נציגי חברת ג'נייים.

להזכיר שבהתאם לחוק בריאות ממלכתי משנת 1995 החובה והאחריות על הטיפול בחולי הגושה בפרט ובחולים בכל המחלות בכלל, כולל טיפול בעירוי בבית חלה על קופות החולים.

התוצאה ליוזמת החברה הייתה ברורה ועליה דיווחנו במפגשים שונים בעבר: שביעות רצון גבוהה מאוד של החולים

מהטיפול. במקביל יש לציין שהפרויקט הוריד נטל מקופות החולים והעלה את מספר הטיפולים שהחולים ביצעו, תוצאה שקידמה באופן לגיטימי את האינטרסים של החברה המממנת את הפרויקט.

הודות ליחמת הרופאים המובילים בשטח הגושה, במיוחד פרופ' זימון ממרכז רפואי שערי צדק, הטיפול הביתי הפך להיות סטנדרט טיפולי בהרבה מדינות המערב בהם חוקי הבריאות וביטוח רפואי מאפשרים זאת. בהולנד קרוב ל 100% מהחולים מקבלים את העירוי בביתם, רובם מצעעים טיפול עצמי (בעצמם או על ידי בן משפחה). באנגליה קרוב ל 70% מקבלים את הטיפול בביתם גם שם הרבה מהחולים עושים את הטיפול בעצמם. בארץ קרוב ל 70% מהחולים מסופלים בבית ורק 5% עושים זאת בטיפול עצמי. רוב המסופלים בבית כיום הם חולים הנמצאים בפרויקט של העמותה. יתר החולים מקבלים את הטיפול במסגרת קופות החולים.

במשך 4 שנים הודות לנדיבותה של חברת ג'נייים הלך וגדל מספר החולים שהצטרפו לפרויקט טיפולי הבית ובמרץ 2005 מספר החולים בפרויקט הגיע ל-86.

בשנת 2004 התקבלו בעמותה תלונות של חולים על היחס למסופלים (רופאים ואחיות) של החברה שהפעילה את הפרויקט. במקביל הנהלת העמותה בחנה את מעמדה בתהליך ונמצא פגם בכך שהעמותה אחראית עליו אך אינה מנהלת אותו.

השינוי:

מתוך מטרה להמשיך את הטיפול בחולים, לשמור על שביעות הרצון של המסופלים, למנוע בעיות אחריות ולאפשר ניהול תקין של העמותה הוצע לחברת ג'נייים להעביר את ניהול הפרויקט כולו לידי העמותה. לאחר משא ומתן לא קצר סוכם עם חברת ג'נייים על הסכם שכלל את הנקודות הבאות:

1. העמותה תנהל את הפרויקט באופן מלא.
2. החברה תעביר לעמותה תרומה לאפשר את קיום הטיפול בחולים כפי שהיה עד כה, פירושו

הספקת ציוד וביצוע העירוי עצמו.

3. העמותה תפעיל ישירות את המסופלים, תדאג לארגן את שירות הטיפול (ללא מתווכים) עד לבית המסופל ותשמור על שקיפות מלאה מבחינה כספית ומספר טיפולים המתקיימים מדי תקופה.

על מנת לנהל את הפרויקט והיות והנהלת העמותה מורכבת מבעלי תפקידים שבמצעים זאת בהתנדבות גויסה מנהלת, גב' חיה לוינסון אשר תפקידה היה להקים את התשתית להפעלת הפרויקט ולאחר מכן להפעילו בכפוף לנקודות שנקבעו בהסכם עם חברת ג'נייים ולכללים שיפורטו בהמשך. זאת כל עוד קיימים משאבים כספיים.

נבנה קשר עם בתי החולים השונים, נקבעו דרכי תקשורת עם מרכזי הגושה כולל תהליך הפניית חולים לפרויקט. גויסו כל המסופלים המוכרים לחולים, נערך ונחתם חוזה עם כל מספלות לאחר בדיקת הכישורים המתאימים. הובהרו ציפיות, דרישות וחובות במפגשים שונים. לסיים גם נקבעו דרכי תקשורת עם המסופלים עצמם והוגדרו חובותיהם.

חזון הפרויקט: " להמשיך לקיים טיפולי בית לחולים הזקוקים להם, ברמה מקצועית טובה. שמירה על שביעות רצון גבוהה של החולים, המסופלים והחברה הנותנת חסות לפרויקט. זאת תוך זאגה לשמירה על הסודיות הרפואית וזכויות החולה".

ב- 1 במרץ 2005 ניהול פרויקט טיפולי הבית עבר לעמותה.

כללים שנקבעו:

1. הכניסה לפרויקט היא אך ורק לפי המלצת המרכז המספלי ובאחריותו.
2. האחריות הרפואית לטיפול היא של המרכז המספלי בלבד.
3. האחריות על ביצוע טיפול חלה על הרופא/ אחות המספלת.
4. על העמותה חלה אחריות שילוחית. הנושא הביטוחי סודר באופן מלא.
5. מתוקף חוק זכויות החולה ושמירה על סודיות רפואית החולה צריך לחתום אצל הרופא המספלי על הסכמתו לזיתור סודיות רפואית לסובת העמותה.

שלבי תהליך התנדבות לצה"ל - אסף צרטקוף

5. במקביל להעברת התיק לגורם הרפואי המוסמך, ישלח לביתן שאלון העדפות, עליך לדרג את התפקידים ולהחזירו לתא מתנדבים תוך שבועיים.

6. זימון לוועדת מתנדבים - בוועדת מתנדבים יוחלט האם הינך מאושר/ת להתנדבות מבחינה רפואית וכמו כן, תינתן לך אפשרות לבחור את מועד גיוסך.

7. כחודש לפני מועד הגיוס, תישלח לראיון על פי התפקידים שדירגת בשאלון העדפות.

8. הגעת ליום המיוחל יום הגיוס! עליך להגיע בבוקר ללשכת הגיוס הקרובה לביתך משם ייקח אותך אוטובוס לבסיס הקליטה והמיון על מנת לעבור שרשרת חיול. בסוף היום, לאחר שכבר התחיילת וקיבלת תדריך קצר על מקום התייצבותך ביום ראשון, תחזור לביתך. ביום ראשון תצטרך להתייצב בצריפין בבה"ד 7 שם תעבור השתלמות מתנדבים בת 5 ימים בה מועברים בעצם תכנים של טירונות. למתנדבים יש פטור מטירונות לכן עוברים את השתלמות במקומה. ביום החמישי יתקיים טקס השבעה בנוכחות ההורים וכמובן כל חייל/ת יקבל/תקבל צו ליום ראשון שלאחר מכן להתייצב ביחידתו המיועדת.

באופן אישי: הרגשתי במשך ההשתלמות הייתה מוזרה, אולי כי לא הרגשתי מספיק חולה ומזהה עם המצב לעומת המשתתפים האחרים שהגיעו להשתלמות צעירים בעלי נכויות שונות קשות ובולטות.

פרטים נוספים תמיד נתן למצוא באתר של א"כא. אגף כוח האדם בצה"ל.

<http://www.aka.idf.il/gyius/main/>

מועמדות לתפקיד יו"ר העמותה
ניתן להעביר בצרוף פרטים אישיים וקורות חיים לפקס: 04-9503403
או בדו"אל:

info@gaucher.org.il

1. מיד לאחר הפטור משירות (פרופיל 21 קבוע או פרופיל 24 זמני) אם ברצונך להתנדב עליך לגשת ללשכת הגיוס הקרובה לביתך, לפנות למדור פרט, לאחר/אית מתנדבים ולהגיש בקשת התנדבות, רצוי להגיש את בקשת ההתנדבות מיד עם קבלת הפטור בגלל אורכו של תהליך ההתנדבות.

2. לאחר הגשת הבקשה ישנם מספר הליכים בלשכת הגיוס שעליה לעבור:

a. מבחנים פסיכוכיניים.

b. ראיון אישי (במידה ולא נעשה בצו ראשון).

c. ועדה רפואית נוספת ואימות נתונים.

סיום ההליכים בלשכה ומעבר התיק לתא מתנדבים לוקח כחודשיים מיום הגשת הבקשה.

3. התיק עובר מטיפול ללשכת הגיוס לטיפול תא מתנדבים בבקו"ם. בתוך מספר ימים התיק מועבר לגורם הרפואי המוסמך, על מנת שיידון בבקשה. במידה ויאשר הנ"ל את המשך הליכי ההתנדבות תזומן/י לוועדת מתנדבים.

זמן ההמתנה עד לזימון לוועדה הינו כשלושה עד ארבעה חודשים.

במידה ויידרשו מסמכים נוספים לפני זימונך לוועדה ע"פ הנחיות הרופא, עד שלא תעביר/י מסמכים אלו לא תוזמן לוועדה ותקופת ההמתנה תיארך בהתאם לשיתוף הפעולה מצידך. לאחר קבלת החומר הנדרש תיקך יועבר לרופא אשר יבחן שוב את נושא זימונך לוועדה.

4. במידה ומדובר במקרה של מלש"ב בעל פרופיל נפשי התהליך אורך זמן ממושך יותר כי עליו לעבור תהליך נוסף של העברה למרכז לבריאות הנפש וחתימה המאשרת סיום ההליכים בלשכת הגיוס. לאחר שהתיק חוזר מהלשכה עליו לעבור חתימה נוספת לפני העברתו לגורם הרפואי כפי שמפורט בסעיף 3.

ללא חתימה זו העמותה לא תוכל לקבל מידע רפואי כלשהו על המסופל.

6. לאחר קיום סעיף 5 על יד החולה/משפחתו (במקרה של ילד) העמותה והמספלים בחולה מחויבים על שמירת סודיות רפואית בהתאם לחוק.

7. הפרויקט מספק ציוד לעירוני בבית החולה.

8. הפרויקט מספק שירות של אחות או רופא לבית החולה. תפקיד המספלי: מהילת התרופה, הרכבת העירוי ובדיקת תקינותו.

9. המסופל מחויב לקיים את הפגישה בתאום מראש עם המספלי ולדאוג לתקינות הציוד שנשלח אליו והמצאות התרופה בבית ביום המפגש.

התוצאה:

בסוף שנת 2005 נמנו 100 מסופלים בפרויקט, שיעור ממוצע של קיום הטיפולים 97% מהטיפולים שתוכננו. שביעות רצון המסופלים גבוהה, שביעות רצון המספלים גבוהה ושביעות רצון חברת ג'נייס גבוהה.

לצערנו רק שליש מהחולים הנמצאים בפרויקט רשומים כחברי העמותה וחלק קטן מאוד משתתף בכנסים השנתיים.

חברת ג'נייס הסכימה להעביר תרומה להמשך הפרויקט לשנת 2006 על כך תודתנו העמוקה בשם החולים.

בכל שאלה בנושא ניתן
לפנות ל:

לחיה לוינסון
מנהלת הפרויקט

052-6880038

או בדו"אל ל:

Info@gaucher.org.il

תודתנו האמיתית לחברת ג'נייס

על תרומתה לפרויקט

תצפיות חדשות וטיפולים חדשים במחלת הגושה

פרופ' ארי זימרון, מנהל יחידת הגושה בבית חולים שערי צדק, סוכם על ידי אסף צרטקוף.

היום כאשר נפגשים בכנסים כבר אי אפשר להבחין בין ה"חולים" לשאר בני המשפחה וזה בעקבות המהפך בביטוי המחלה שהביא הטיפול.

סקירה קצרה של הישגי הטיפול הנוכחי:

במקרה הראשון של מחלת גושה – לא היה מושג שזאת מחלת אגירה. ההבנה של משמעות מחלות האגירה הליזוזומליות אפשרה לטפל באנזים חיצוני – ב 1965. הניסיונות הראשונים לטיפול נכשלו וב 1991 הטיפול הפך לממשי.

לא היינו מצליחים בלי חברת ג'נזים.

הוכח ללא כל ספק הבטיחות והיעילות בטיפול האנזימי המשלים. היום ניתן להבטיח להורים ולילד שיוכל להראות ולהרגיש בריא, המגבלה העיקרית עדיין הינה שהחולה צריך לקבל עירוי פעם בשבועיים.

הבטיחות של הטיפול אפשרה לנו ליזום ולהציע טיפול בבית. כיום בהולנד 100% מטופלים בטיפולי בית ובישראל 75%. עד היום עבר בהצלחה מרובה.

הבטיחות של הטיפול עזרה לנו גם להמשיך את הטיפול בזמן הריון, טיפולו בנשים בהריון והצלחנו למנוע סיבוכים.

היבטים בלתי פתורים:

מתי להתחיל טיפול בחולים א-סימפטומטיים או חולים שהמחלה טרם מתבטאת באופן מלא.

עדיין אין הסכמה לגבי מה הוא המינון האופטימאלי ומה המינון התחזוקתי. בארץ אימצנו את המינון הנמוך, פעם בגלל

עלות הטיפול, היום אפשר לראות שיש לזה הצדקה. מתן מינון המינימאלי היעיל ולא המקסימאלי הנסבל. יש נקודה שבה ניתן מינון גבוה ולא נראה שינוי, על נקודה זו יש ויכוח. הנושא קיבל לפני שנה מקום בכנס, ניסוי השוואה בין 15 יחידות ל 60 יחידות וראו שאין הבדל בהקטנת הטחול אך הראו הבדל במדדים אחרים.

לא מוסכם אם נתן לקבל "חופשה" מהטיפול. אין המלצה להפסיק טיפול. היו חולים שהפסיקו טיפול לפי החלטתם על מנת לצאת לטיול, לשרת בצה"ל וכו'... אין מחקר על החולים האלו אך שמנו לב שלחולים היציבים אין שינוי בהחמרת המחלה. העובדה שחולים לא מתדרדרים ונתנת הצדקה רפואית למעבר לתכשירים שפחות מפריעים לחולים.

מחלת הגושה היא אחת המחלות אשר גנטיקאים מציעים לבדיקה. נמצאת בתוך קבוצת הבדיקות הגנטיות המוצעות לפני הריון ובזמן הריון. השאלה המתעוררת מביצוע בדיקה זו האם כדאי להפסיק הריון של עובר הנושא שני גנים של מחלת גושה מסוג 1 במיוחד בשל הסיכוי שלו להיות א-סימפטומאטי מצד אחד או לקבל טיפול ולא לפתח סיבוכים מצד שני.

האבחון המוקדם גורם לכך שתיווצר קבוצה של "חולים" שאינם מרגישים חולים ואולי בכלל המחלה לא באה לידי ביטוי באופן חיצוני ואין להם סימנים, חולים א-סימפטומטיים.

מאמינים שאפשר לזהות את המחלה לפני הופעת הסימפטומים. במחלת הגושה בשונה ממחלות ליזוזומליות אחרות לא תמיד צריך לטפל עם האבחון הראשון.

טיפולים משלימים שיש לחשוב עליהם:

- מתן ויטמין B12 ברמות נמוכות ו/או בתלונה של עייפות.
- מתן ביופוספונטים במקרה של אוסטיאופורוזיס – דלדול עצם.

- טיפול תרופתי מתאים במידה של התפתחות יתר לחץ תוך ריאתי.

- מתן אריטרופואטין במצב של אנמיה שלא מגיבה לטיפול (חומר שמעוררת את מח העצם לייצר תאי דם).

טיפולים חדשים:

הטיפול האנזימי הקיים מוצלח, מביא לתוצאות טובות ולכן זו יכולה להיות הסיבה לחוסר עניין לפתח אנזים שני (דור שני) בעל תכונות טובות יותר מהאנזים הקיים.

קיים קושי אמיתי להראות עליונות קלינית משמעותית של טיפול חדש על הטיפול הקיים.

בזמן שקיים טיפול מוצלח קיים קושי בזהיו וגיוס חולים לניסוי בתכשירים חדשים. למרות זאת מתקיימים ניסויים ופיתוח של תכשירים חדשים.

חברות חדשות אנזימים חדשים ופיתוחים חדשים:

חברת Shire יצרו אנזים חדש למחלת הגושה (מייצרים גם אנזים למחלת פברי) על ידי הפעלת ייצור האנזים בתאי עור אנושיים. להזכיר שהאנזים של חברת ג'נזים מיוצר בתאי שחלה של חזיריים.

בניסוי שבוצע בשערי צדק נמצאו שיפורים מרשימים במצב החולים. התופעות דומות לצרזיים ולצרדייז בניסויים הראשונים. האנזים נמצא בטוח ונצפתה עליה בערכי המוגלובין ובמספר טסיות הדם, ירידה בנפח הכבד והטחול וירידה בסמנים ביולוגיים (chitotriosidase & CCL18). צפוי ניסוי שלב III בשנת 2006.

חברת Protalix מתמחה בהנדסה גנטית של תאי צמח וייצור אנזימים אנושיים בתאים אלה. הצליחו לייצר אנזים ה- גלוקוצרבורזידאז. יתרונות הייצור- בכך שהריאקטור ניתן להחלפה ואפשר להגדיל ייצור בקלות יחסית דבר ששונה בייצור האנזים בתאים מהחי שם המכשור הנדרש הוא יקר לא ניתן לשינוי והגדלה בצורה פשוטה. מתוכנן ניסוי שלב I על

ברכת יו"ר העמותה האנגלית – עו"ד ג'רמי מנואל

מתחילת הקשר הבין לאומי שנוצר על ידי דורית לוי ואחר כך תחת ההנהגה של ראול צ'רסקוף. העמותה הישראלית הייתה אמצעי בעיצוב העבודה של איגוד העמותות האירופי (E.G.A.) במיוחד בתמיכה שניתנה לחולי הגושה במזרח אירופה והעבודה שנעשתה במשא ומתן עם חברת ג'נזים לאפשר טיפול הומניטארי לחולים אשר היו זקוקים לטיפול דחוף.

מעל ל 70 חולים אושרו עד כה לקבלת טיפול במזרח אירופה תחת תוכנית לתמיכה הומניטארית של חברת ג'נזים. European Cerezyme Access Program חולים אשר אחרת לא היו מקבלים טיפול.

לראול כמיצג של העמותה הישראלית היה תפקיד חשוב במשא ומתן זה בייצוג חולים ברמות השונות ובתאום הפעילויות של איגוד העמותות האירופי במפגשים שונים.

כך שבשליחת איחולים לכנס מוצלח בשם העמותה האנגלית למען חולי גושה אני מבקש לבסא את הוקרתי למנהיגים של העמותה הישראלית.

כולנו יודעים שישנם אתגרים רבים אחרים עבור חולי הגושה בשתי המדינות ובמדינות אחרות בעולם.

אני גם יודע שבעבודה יחד ובהשראה של החוקרים הרופאים והמנהיגים של הקבוצה הישראלית נוכל להשיג את הטוב ביותר עבור חולי הגושה.

אנא, שוב, קבלו את התנצלותי על שלא יכולתי להיות אתכם ביום זה ושנבצר ממני למסור את הודעתי באופן אישי.

ג'רמי מנואל,
יו"ר עמותת הגושה האנגלית
חבר מייסד של איגוד העמותות
האירופי.

בהגרלה שהתקיימה בכנס לטובת
קרן מחקר בנושא פעילות גופנית
של חולי הגושה, הצלחנו לגייס
2,325 ₪ תודה לתורמים!

מודה לכם על שהזמנתם אותי
לכנס השנתי שלכם.

למרות כל כוונותיי להגיע לכנס
נבצר ממני לסוס מסיבות רפואיות
ולכן לצערי לא יזדמן לי להשתתף
אתכם במפגש השנתי.

לאור זאת אני שולח לכם ברכות
גם כיושב ראש העמותה האנגלית
למען חולי גושה וגם כחבר מייסד
של איגוד העמותות האירופי.

הקשר בין העמותה האנגלית לבין
ישראל עתיק ומתחיל עוד לפני
שהעמותה האנגלית נוסדה.
הקשרים שלנו עם ישראל היו אז
עם פרופ' מיא הורוביץ, דרך קרן
הלן מנואל, בזמן שהיא עבדה על
זיהוי המוטציות של הגן למחלת
הגושה.

במשך השנים הקשרים שלנו עם
הצוות הנפלא של מרכז רפואי
שערי צדק הלכו והתחזקו ואנו
גאים על שהצלחנו לעבוד יחד,
בקשר הדוק עם פרופ' ארי זימון,
ד"ר דבי אלשטיין, פרופ' איה
אברמוב וד"ר מנחם יצחקי.

כמו בששחים אחרים גם בששח
הגושה התרומה של ישראל היא
יוצאת דופן.

הצוות של שערי צדק הוביל
בהרבה שלבים בעולם הגושה על
ידי קביעת אסטרטגיית טיפול
באנזים, כולל טיפול בהריון ועל
ידי ביצוע מחקרים קליניים
בשיטות טיפול שונות תוך הגנה
מתמדת על הצרכים והציפיות של
חולי הגושה.

צוות שערי צדק מוכר כמוביל
בעולם בששח הגושה ואני מבקש
לברך ולהודות לו בהזדמנות זו.

לעמותה האנגלית היה הכבוד
להעניק בכנס האחרון שלה פרס,
על שם אלן גורדון, לפרופ' זימון
ולד"ר דבי אלשטיין על תרומתם
היוצאת דופן למען חולי הגושה.

כמו כן היה תענוג לעבוד בשיתוף
עם עמותת החולים הישראלית
במשך 13 השנים האחרונות.

מתנדבים בריאים על מנת לבדוק
בטיחות של האנזים בתחילת שנת
2006, לא יתקיים ניסוי שלב II
בגלל מיעוט חולים ובמידה
והאנזים בטוח ומתוכנן לשנה
הקרובה (2006) ניסוי שלב III.
האנזים צפוי להיות דומה לאנזים
המוכר של ג'נזים ולכן מי שלא
הגיב לטיפול בצרזיים לא יגיב
לאנזים החדש.

תרופות חדשות אחרות:

Zavesca – פיתוח התרופה
הזכיחה שניתן להשתמש במנגנון
עיקוב יצירה בתוך הגוף של
החומר שהחולים לא יכולים לפרק
על מנת לטפל במחלת אגירה.
במחלת הגושה נצפה שזה עזר
וגרם לשינויים במדדים השונים
בקרב החולים שהשתתפו בניסוי
אך התרופה פחות יעילה ואם לא
לוקחים באופן קבוע יש ירידה
ביעילותה ונצפו תופעות לוואי לא
מבוטלות.

התרופה נבדקת להשפעה
אצל חולים עם פגיעה מוחית.

יש לציין שבחולי גושה מסוג I
יש למחלה השפעה על המוח אך
לא מתבטא בהשפעה על
התפקוד.

חברת **Genzyme** הודיעה
לאחרונה על פיתוח מעבב
סובסטרט חדש, נראה
שהפרופיל הבטיחותי שלו יכול
להיות טוב. ניסוי שלב I לקח
הרבה זמן.

לסיכום מה צפוי בשנת 2006?

- ניסוי שלב III באנזים של חברת Shire.
- סיום ניסוי שלב I וביצוע ניסוי שלב III של אנזים של חברת Protalix.
- ניסוי שלב II של מעבב סובסטרט של חברת Genzyme.
- התחלת ניסוי של חברת Amicus בתרופה שניתנת דרך הפה ומשפרת את התפקוד האנזימי – "שפרון פרמקולוגי" שעוד ידברו עליו.