

מחלת ההמופיליה והשלכותיה הגופניות, הנפשיות והחברתיות

מתוך חברה ורווחה – רבעון לעבודה סוציאלית אלול תשל"ח ספטמבר 1978 כרך א' 3

* שרה פרנקפלד

מחלת ההמופיליה הינה מחלת דם כרונית ותורשתית המתבטאת בדימומים ספונטניים לתוך חללי המפרקים. דימומים רבים גורמים לנכות גופנית קשה, המביאה בעקבותיה בעיות בתחום הנפשי, החינוכי, והחברתי. ההתקדמות בשטח הטיפול הרפואי בשנים האחרונות, הגבירה את תשומת הלב לשטח הפארא-רפואי, וזאת מאחר שהודות לטיפול הכוללני, מסוגל החולה ההמופילי לנהל את חייו בצורה נורמלית. המאמר מציג את השלכותיה הפיזיות, הפסיכולוגיות והחברתיות של המחלה, במטרה להבין את הרקע ולתכנן את דרכי הטיפול והשיקום, כדי למנוע בעיות אלו.

ההיבט הרפואי של המחלה

א. הגדרת המחלה

ההמופיליה הינה מחלת דם כרונית ותורשתית, הנובעת מהפרעות במנגנון הקרישה של הדם, ומתבטאת בדימומים ספונטניים לתוך חללי המפרקים. תפקוד מנגנון הקרישה בדם הינו ליצור קרישים, כדי להפסיק דימום בעת פציעה. תהליך הקרישה נוצר על-ידי פעילות של שלושה עשר גורמים (פקטורים). כאשר חסר גורם מסוים או כאשר פעילותו אינה תקינה, מופרע מהלכה התקין של הקרישה. מקורה של מחלת ההמופיליה הוא אי פעולתם של אחד משני הגורמים - מס' 8 או מס' 9 - הנמצאים בכמות נמוכה מאוד אצל חולי ההמופיליה.

מבחינים בשני סוגים עיקריים של מחלת ההמופיליה: (1) המופיליה A, שמקורה בחסר גורם קרישה 8 הנקרא גלובולין אנטיהמופילי, נקראת גם המופיליה קלסית. (2) המופיליה B- הנובעת מחסר גורם 9, נקראת מחלת קריסטמס. שתי מחלות הדומות להמופיליה הינן: מחלת וון וליברנד, שבה שכיחות הדימומים נמוכה יותר; והמופיליה C - חסר גורם 11. חומרת המחלה שונה מחולה לחולה, אך נוטה להיות דומה אצל בני אותה משפחה.

• עובדת סוציאלית, המרכז הרפואי ע"ש שיבא, תל השומר.

מקובל לדרג את המחלה לשלוש דרגות חומרה :

א. המופיליה קשה - שבה הגורם הינה פחות מ- 1%. חולים-אלה סובלים מדימומים ספונטניים ותכופים לתוך המפרקים.

ב. המופיליה בינונית - שבה רמת הגורם נעה בין 1%-5%. חולים אלה סובלים מדימומים בעיקר לאחר חבלות.

ג. המופיליה קלה - שבה רמת הגורם נעה בין 5%-35%. מחלה זו מתגלית בשלב מאוחר, בעקבות ניתוח או עקירת שיניים. החולים הללו מדממים לעתים רחוקות מאוד.

ב. תולדות המחלה

עיון מעמיק בחקר מחלת ההמופיליה מצביע על אחת המחלות העתיקות בעולם. המקורות הראשונים המתארים את המחלה הינם חכמי התלמוד במאה השנייה לפני הספירה. ישנו ציווי מאת ר' יהודה, אשר מזהיר שאין לבצע ברית מילה לבן שלישי של אם ששני בניה הראשונים נפטרו לאחר ברית מילה (כצנלסון, 1958; רוזנר, 1969 - אצל אינגרם, 1975). ר' שמעון בן גמלי אל מזהיר שאין לבצע ברית לבן שבניה של אחיות אמו נפטרו לאחר ברית מילה (רוטשילד, 1889; בוליק ופילדס, 1911; זליגסון, 1973 - אצל אינגרם, 1975).

אלבוקסיס, רופא ערבי שחי במאה ה-11, מספר על נערים מכפר מסוים שהיו מאבדים דם עד כדי מיתה כאשר שופשפו חניכיהם בח וזקה, או לאחר חבלה. בשנת 1748 פרסם הרופא ראוא ידיעות על משפחות המופיליות בגרמניה.

התיאור המדעי הראשון בספרות הרפואית ניתן על- ידי אוטו בשנת 1803. התיאור כלל מידע על התורשה. לפיו פוגעת המחלה בזכרים, ומועברת על-ידי נשים בריאות. בשנת 1911 סקרו בוליק ופילדס 200 משפחות, שבהן נמצאו חולי המופיליה. הם אספו מידע מקורות וניתחו את הקריטריונים לאבחנת המחלה. בשנת 1952 הגדירו את המחלה כמחלת דם הקשורה לכרומוזום X, המאופיינת על-ידי הפיכה לקויה של פרוטרומבין לתר ומבין בגלל מחסור בגלובולין אנטיהמופילי, שהוא גורם 8. (אינגרם, 1975).

ההמופיליה מלכתחילה ת: פגעה במשפחות המלוכה באירופה בגלל נישואי קרובים, שהיו נהוגים בין המלכים השונים. המחלה החלה אצל המלכה ויקטוריה: בנה לאופולד סבל ממחלת ההמופיליה, ושתי בנותיה אליס וביאטריס היו נושאות המחלה. אליס נישאה ללואי הרביעי, ובנה נפטר מדימום. שתי בנותיה, אירן ואליקס, היו נושאות המחלה. אליקס נישאה לצאר ניקולאי השני, ובנה אלקסיס היה ההמופילי המפורסם.

ג. תורשתיות המחלה

תיאור ההסטוריה של המחלה מצביע על נסיונות שונים להבהיר את הגנטיקה. מחלת ההמופיליה הינה מחלה רצסיבית, המועברת בכרומוזום X. המחלה פוגעת בגברים בלבד, ומועברת על-ידי האם. ניתן לתאר את התורשה בצורה הבאה: חולה המופיליה המתחתן עם אשה בריאה - בניו יהיו בריאים; בנותיו תהיינה כולן נושאות המחלה.

אם הנושאת את המחלה - סיכוייה ללדת בן חולה המופיליה הינם 50%; גם סיכוייה ללדת בת נושאת המחלה הינם, 50%.

בקרב שני שלישים ממשפחות החולים ידועה היסטוריה משפחתית לגבי המחלה. אצל שליש מהן לא ידוע על תורשה כלשהי, ומניחים שמקור המחלה הוא במוטציה של העובר או של האם. ניתן לאבחן במעבדה נשים הנושאות את המחלה, אך בדיקות אלו עדיין אינן ודאיות.

ד. אבחון המחלה

במשפחות שבהן ידועה היסטוריה משפחתית, ניתן לאבחן את מחלת ההמופיליה על-ידי בדיקה מעבדתית של רמת הגורמים 8 או 9 בדם, וזאת מיד לאחר הלידה. הסימפטום הראשון של המחלה מופיע בשלב מוקדם של החיים, ויתכן אף סמוך ללידה, כאשר מופיעים כתמים כחולים על העור, או נפוחות בראש או בחלק אחר של הגוף. אצל היהודים מתגלית ההמופיליה לאחר ברית מילה, כאשר התינוק מדמם יתר על המידה. אצל הנוצרים ניתן לגלות את המחלה כאשר הילד מתחיל לזחול או להלך, נתקל בעצמים הסובבים אותו ונחבל, ואז מופיעים כתמים כחולים על עורו או נפוחות בראשו, בעכוזו או ברגליו. עם צמיחת השיניים מופיעים דימומים בחניכיים או בלשון. הדימומים במפרקים מופיעים בשלב מאוחר יותר.

ה. תיאור המחלה

ההמופיליה מופיעה באוכלוסיה בשכיחות של 1 לכל 25,000 ולדות. כאמור, היא מאופיינת על-ידי דימומים פנימיים בעיקר לתוך חללי המפרקים. האזורים הנפגעים ביותר הם: המפרקים, הברכיים, הקרסוליים, הירכיים ופרקי הידיים. עם הופעת הדימום, מתנפח המפרק, נעשה חם ורך, והתנועה בו מוגבלת. כל דימום כרוך בכאבים. בשלב מאוחר יותר נוצרים שינויים קשים במבנה המפרק, שעלולים לגרום לנכות ולירידה בתיפקודו. לאחר קבלת הטיפול נעלמות תופעות אלו.

שכיחות הדימום תלויה במספר גורמים: שינויי מזג האוויר (עונות השנה), חבלות, מצב נפשי, ועוד גורמים שאין אפשרות להסבירם. לעתים עלול להופיע דימום אחת לשבוע או אחת לחודש, וישנן תקופות של מספר חודשים ללא דימומים. הדימומים הפחות שכיחים הם בשרירים - בעיקר באזורי השוקיים, העכוז והזרועות. כמו כן עלולים להופיע דימומים במערכת העצבים, בשיניים, בכליות, באף, במערכת העיכול, בקיבה, בחלל הבטן ובמוח. הדימום במוח הינו המסוכן ביותר ועלול לגרום למות החולה.

ו. הטיפול הרפואי

עיון בתולדות המחלה מראה שבעבר נפטרו החולים בגיל צעיר מחוסר טיפול מתאים. כאשר הומצא הטיפול בהמופיליה A, באמצעות תרכיז גורם 8, וכן קריופרציפיטט הכולל בתוכו את התרכיז וחומרי פלסמה אחרים, השתנתה הגישה למחלה והאריכו את חיי החולים בדומה לאוכלוסיה בריאה. החומר ניתן בעירוני תוך-ורידי. החיסרון בטיפול הוא, שכעבור 36 שעות לאחר מתן החומר הוא נעלם בדם ומאבד את איכותו, ואז חוזר החולה למצבו ההתחלתי, עם רמת גורם נמוכה וסבירות לדימום נוסף.

משתמשים בעיקר בקריופרציפיטט בזכות מחירו הזול יחסית, אולם עליו להיות מוחזק בטמפרטורה מיוחדת של -20° צלזיוס. תרכיז גורם 8 יקר מאוד, ובמספר ארצות השימוש בו מוגבל. השינוי הרב שחוללה המצאתו של החומר בשנת 1969 מתבטא

בפעולתו המהירה לעצירת הדימום. חולה המקבל עירווי סמוך להופעת הדימום, יכול לחזור לפעילות נורמלית זמן קצר (ובדרך כלל לאחר מספר שעות).

מטרות הטיפול הן: (1) לעצור את הדימום; (2) להקל על הכאב במפרק; (3) לשמור על תפקוד המפרק ולמנוע שינויים כרוניים בעתיד.

חולי המופיליה B מקבלים עירווי פלסמה טריה או תרכיז גורם 9. כ-5%-10% מהחולים מפתחים נוגדנים לחומר. פירושו של דבר שאינם יכולים לקבל טיפול, אלא, במקרים מיוחדים במינם. סיבת התופעה אינה ידועה. במקרים אלה נעזרים החולים בגלולות. לעתים יש צורך ניתוחי המפרקים, כאשר קיים נזק קשה בתנועת המפרק או כאשר מופיעים דימומים חוזרים. בעזרת עירווי התרכיז, ניתן לנתח את החולה במטרה להפחית דימומים, ולשפר את התנועה.

ההיבט הפסיכולוגי של המחלה

א. הקדמה

בשנת 1955 הציג סקור את ההמופיליה ככרוכה בגורמים נפשיים. (בראון, מאלין וביין, 1975). ואכן במשך שנים רבות נחשבה המופיליה כמחלה פסיכוסומטית. היתה לכך השפעה על מחקרים רבים שבדקו את ההשפעה של גורמים אמוציונליים על תופעות של דימום. המרפא המפורסם שהתייחס לגורמים הנפשיים של המחלה הוא רספוטין, שניסה לרפא את בנו של הצאר ניקולאי באמצעות היפנוזה. גם הרופא לה-באו הניח שהיפנוזה מפחיתה כאבים. הוא ניסה זאת על 38 חולים, ומצא שבזמן מסוים נזקקו לפחות עירוויים מאשר קבוצה מקבילה. יש להטיל ספק במחקר זה, כי הפחתה בשימוש בעירוויים אינה בהכרח ראיה להפחתה בצורך לקבל עירווי.

למחלת ההמופיליה מספר מאפיינים, שיכולים להשפיע על מצבו הנפשי של החולה:

(1) המחלה כרונית - כידוע זוהי מחלה חשוכת מרפא, הניתנת לטיפול בלבד ומלווה את החולה כל ימי חייו, ולכן משפיעה על עיצוב דימויו העצמי.

(2) המחלה גנטית - מחלה זו מועברת לבנים באמצעות האם, ולכן משפיעה על תכנון חיי החולה.

(3) אינ יכולת לצפות מראש דימומים - רוב הדימומים מופיעים בצורה ספונטנית, המפריעה לתפקודם הסדיר של החולים, וגורמת לאי יכולתם לתכנן לטווח ארוך ומקשה על השתלבותם החברתית.

(4) כאבים ומוגבלות פיזית - הדימומים כרוכים בכאבים ומלווים לעתים בהפרעה זמנית של המפרק המדמם ולהרגשת אי נוחות. הכאבים גורמים לסבל נפשי רב.

(5) נכות פיזית - דימומים תכופים לתוך המפרק עלולים לגרום במשך השנים לנכות קשה ולחוסר ניעות. החולה מוצא שהוא שונה מאחרים ותופס את עצמו כנכה.

(6) המחלה כרוכה בסיון - ישנם דימומים הכרוכים בסיכון חיים כגון:

דימומים בראש, בחלל הבטן, בריאות, ועוד. לכן קיים תמיד חשש למוות, והחולה חי בחרדה מפניו.

ב. המשפחה כרקע להתפתחות אישיותו של חולה ההמופיליה

לצורת העברת המחלה תפקיד חשוב בעיצוב מערכת היחסים במשפחה. מאחר שהאם נושאת את המחלה, נגרמים לה רגשי אשם קשים. חלק מן האמהות רואות את עצמן

אשמות במחלה, אחרות משליכות זאת על הסביבה. עם היוודע דבר המחלה, מגיבים ההורים בחרדה ורתיעה כלפי אופי המחלה, עתידה וצורת הטיפול בה. לעתים קיימת האשמה מצד האב כלפי אשתו, ובמקום תמיכה, היא מוצאת התנגדות וחוסר הבנה. היא מרגישה "בודדה במערכה", ומפנה את תשומת לבה לבנה. כלומר, יחסה לבנה מאופיין על-ידי הקונפליקטים הנמצאים בה. ואלבי ואלבי (1975) מתארים זאת כך: דאגת היתר הינה מנגנון ההגנה של האם מפני התוקפנות והאכזבה מילדה החולה, וכן מפני אחריותה על הגנטיקה. כמו כן היא מוצאת בבנה החולה אהבה ופסיביות החסרים לה מבעלה. במקרים רבים נדחק האב לפינה ומתייחס באדישות לבנו.

במחקר על 28 ילדים חולי המופיליה, שנערך על-ידי בראון ומאלי (1975), תוארו האמהות כמדוכאות ודאגניות. כולן הרגישו טינה ופחד כלפי העונש שנעשו. רובן חשבו מה עשו לפני הנישואין כדי למנוע מחלה זו, וייחסו זאת ל-Rh או לטראומה. מצד אחד הן פחדו להתמודד עם המחלה, ומצד שני הרגישו כמגיני ות יחידות. הדאגה הרבה לילד התבטאה בחריפה ות בעיקר כאשר החל הילד לשחק עם ילדים אחרים ובתקופת בית הספר. בניגוד לאמהות הכחישו האבות את קיומן של בעיות. הם הביעו הקלה שאינם אחראים לתורשת המחלה. רובם עסקו בספורט, וציפו מבניהם להמשיך בדרכם, ותוסכלו לשמוע על ההגבלות בשטח זה לגבי החולים. חלק מהאבות היו אבילנטיים: מצד אחד פחדו לשחק עם הילד פן ייפגע, דאגו כאשר דימם, וחשבו שהאם לא עשתה מספיק; מצד שני, לעגו להגנת היתר מצד האם.

האב רואה בבנו החולה פגיעה בדימוי העצמי שלו ומאשים בכך את האם. ישנם אבות הרואים את היחסים בין נש ותיבהם לבנם כעיצוב ילד ממין נקבה. בנסיון לתקן זאת, עלול האב להטיל משמעת על הילד לעומת ותרנותה של האם. התנהגות זו עשויה לדחות את הילד ממנו ולהגביר את הניתוק ביניהם. גם אחיו ואחיותיו הבריאים של החולה הינם קורבן למערכת יחסים מעורערת, כאשר נדרש מהם לוותר לאחיהם החולה. האם אינה מתפנה אליהם, ומצב זה יוצר קנאה כלפי האח החולה, שעלולה להתפתח לשנאה ולדחיה. הורים רבים מרגישים חוסר אונים כשאינם יכולים למנוע תופעות של דימום, ומתחילים לראות את עצמם כבלתי מועילים.

במחקרם של גראניך, הגרטנר וסאלק (1972), על ההיבט הפסיכוסוציאלי של חולי המופיליה, דיווחו ההורים על המחלה בצורות הבאות: 34% ענו שהם סובלים מאי שקט נפשי ומהלם; 28% דיווחו על דכאון; 11% דיווחו על רגשי אשם; 8% על טינה ומרירות; 8% על יאוש ופחד. יותר משלושה רבעים מהמשפחות דיווחו על הפרעה במוביליות המשפחה, כגון: עיכוב בהחלפת מקום מגורים או מקום עבודה, ביציאה לבילויים, וכדומה, עקב הצורך להימנע ממוך למקום טיפול. אך 83% מהמשפחות דיווחו שלמדו לחיות עם המחלה, למרות התגובות שביטאו לרוב עם היוודע דבר המחלה.

הורים רבים מרגישים כעס רב, שמופנה לעתים כלפי עצמם ומתבטא בהאשמה הדדית. לעתים מופנה הכעס כלפי הילד ולפעמים אף לצוות הרפואי. מטסון מקשר תופעות אלו של המשפחה לנרקסיזם של ההורים שנפגעו על-ידי ילד קודם, כלפי הילד החולה. תגובה נוספת אצל מספר הורים הינה התכחשות למחלה מתוך חוסר קבלתה והתעלמות בזמן דימום. יש לכך השפעה על עמדת החולה לגבי מחלתו.

ישנן משפחות הרואות במחלה בושה ומסתירות אותה מפני הסובבים אותן, ומרגישות בידדות נפשית וסביבתית. ידועים מקרים שהילד נלקח לטיפול בשעות הלילה, כדי שהשכנים לא ידעו. ישנן משפחות העוקרות למקום אחר שהוא מבודד מבחינת קשרים

חברתיים. קיימת אף הסתרת המחלה מפני קרובים, ולכן קיימת השפעה מזיקה לגבי תורשת המחלה.

במחקרם של גולדי וכץ (1963) על הסתגלות סוציאלית למחלת ההמופיליה, רואינו 40 חולים ונשלחו שאלונים ל-1,100 חולים. תגובות ההורים כלפי הילדים חולקו לשש קטגוריות: (1) הגנת יתר; (2) ריאליות או מתירנות; (3) אדישות. רובם דיווחו על הגנת-יתר, וציינו שהמפתח להשגת תחרות ועצמאות נעוץ בעמדה המתירנית של האב. ואכן, החולים דיווחו שהרגישו בדידות לא בגלל מחלתם, אלא בגלל הגבלתם במשחק עם ילדים.

ג. אישיות החולה והיחס למחלה

במחקרו על 10 חולי המופיליה מתבגרים מצא ספנסר (1968) הישגים נמוכים בבית הספר, התנהגות עבריינית והסתגלות מינית גרועה. כן מצא שהרקע לכך הוא יחס מופרע בין האם והילד, ותיאר זאת "כאימוץ אוריינטציה מזוכיסטית, שהתחזקה עם תכיפות הדימומים לאחר טראומה או פעילות יתר". הוא מצא 4 צורות התנהגות:

- (1) חלק מהחולים פיתחו עמדה פסבדו-מזוכיסטית, התנהגות תוקפנית ואלימה כלפי נשים או הימנעות מנשים;
- (2) התנהגות עבריינית כפרובוקציה כלפי האם;
- (3) היתה הזדהות עם מאפיינים שליליים של האב והזדהות נגדית עם האם;
- (4) הזדהות עם בן משפחה שמת.

ראינו שיחס המשפחה למחלה משפיע על עיצוב אישיותו של הילד ההמופילי וההתייחסות למחלה. אצביע על מספר תופעות המאפיינות את חולי ההמופיליה:

(1) פסיונות - אי יכולתו של החולה להתמודד עם מחלתו ולהתגבר עליה, וכן הצורך להימנע מפעילויות פיזיות הכרוכות בחבלה ודימום - עלולים להפכו לפסיבי. הוא לא ינסה להתמודד עם דימומים, יפחד ממגע חברתי ומתחרות. הוא אינו עובד בדרך כלל ותולה את גורלו בסובבים אותו. מתלוות לכך תופעות של ביישנות, צייתנות ובדידות חברתית.

(2) תלות - תופעה המתלווה לפסיביות הינה תלות. האם הקושרת את הבן אליה מפתחת כלפיה תלות, מונעת מהילד התמודדות עצמאית ומאבק, והחולה נשען על החברה ומצפה להבנה, לעזרה ולהתחשבות במגבלותיו. בדרך כלל מלווה הרגשה זו בתסכולים, מאחר שציפיותיו אינן מוגשמות במלואן. פרופ' כץ (1963) מציין את חשיבות התסמונת הזו כמשפיעה על חייו הכלליים של החולה, המלווים באי יכולת ליטול אחריות מקצועית וחברתית.

(3) הכחשה - בניגוד לפסיביות ולתלות, מתפתחת אצל חולים מסוימים הכחשה למחלתם. הם אינם מכירים במגבלותיהם ומנסים לחפות על חוסר יכולתם. התנהגות זו נקראת risk taking, כלומר נקיטת סיכון, והיא מתבטאת באי רצון לקבל טיפול, בהתנהגות אקטיבית. החולה מעוניין להידמות לחבריו הבריאים ולהתחרות בהם, והוא מוכן לסבול כאבים ולדחות את קבלת הטיפול. הסיכון הוא שמפרקיו ייפגעו בצורה כה קשה, עד שיזדקק בעתיד לטיפול בבית חולים. להכחשה מתלווה גם רציונאליזציה, כאשר החולה מסביר הסברים הגיוניים את מחלתו, בניסיון להסתיר הרגשות אמיתיות.

4) ת ו ק פ נ ו ת ו כ ע ס - תופעות אלו נובעות ממגבלות המוטלות על החולה בגלל מחלתו, וכן מתפתחות מיחס ההורים כלפי החולה המועבר אליו. כן חשובה הסביבה בעיצוב תופעות אלו מאחר שהוא מתוסכל וחסר סיפוק מיחס הסובבים אותו. התוקפנות מופנית להוריו, לחבריו, לבני משפחתו האחרים ואף לעצמו. תוקפנות עצמית עלולה להביא למזוכיזם, ולכן יש לטפל בה בשלב מוקדם.

5) פ ח ד - למרות ההתקדמות שחלה בטיפול במחלה, קיים עדיין סיכון בגלל דימומים שעלולים להסתיים במוות. כמו כן ישנם חולים שהתנסו במוות אח או בן משפחה כתוצאה מדימומים. פחד זה מלווה בדרך כלל בדכאון נפשי, ובחוסר רצון להתמודד עם לחצים.

במחקרים שונים שנערכו על אישיותם של החולים, נמצא שאצל רובם הדימוי העצמי הינו נמוך מאוד, ולכן סיבות שונות:

א) העדר הזדהות עם דמות גברית, וזאת מאחר שרוב המקרים נמצא שהאם היתה הדמות הדומיננטית.

ב) הנכות הגופנית - הדימוי העצמי קשור לחומרת המחלה, כאשר אצל החולים הקשים מלווה המחלה בנכות גופנית קשה, שפגמה בדימוי הגברי. לדוגמה: רובם מתביישים להתרחץ בים בגלל חשיפת הגוף, או לובשים מכנסיים ארוכים במשך כל הקיץ.

ג) אי הסתגלות חברתית ומקצועית - נמצא שהחולים התקשו ביצירת קשר עם אנשים, ולא מצאו מקור תעסוקה מתאים.

גורמים אלה, המעצבים את דימוי העצמי הנמוך של החולה, מביאים בדרך-כלל להסתגרות חברתית ולבדידות ולחשש ממאבק. הם מורידים את המוטיבציה שלו להשתקם ולבנות את חייו; הוא אינו מאמין בכישוריו ובכוחותיו. רובם מביעים חוסר רצון להינשא ולהקים משפחות, ומשליכים זאת על תורשתיות המחלה.

ד. הקשר בין המצב הנפשי לדימומים

מחקרים מדווחים על משברים אמוציונליים כגורמים לדימומים. במחקר שערך אגל (1964) השתתפו 16 חולים שרואיינו בטכניקות פסיכיאטריות. החולים דיווחו על קשת רחבה של אפקטים אמוציונליים כתוצאה מדימומים: פחד מדימום ותוצאותיו, פחד מכאב, חשש מפירוד מהמשפחה בזמן האשפוז. בעיקר היה שכיח הפחד מפני חוסר תנועה. אצל 8 מהחולים (מחציתם) נתגלו: דפרסיה, דאגה והרגשה שהינם שונים מאחרים. 10 חולים דיווחו שדימומים ספונטניים היו קשורים למצבי לחץ אמוציונליים שקרו בעבר, או שעתידים לקרות. מחקרו של וולף (אגל, 1964) הצביע, שהרקמה הרירית של האף או המעי הגס והקיבה מתכווצים בזמן של כעס או התנגדות, ובעקבות התכווצות זו נגרם דימום. עניין רב גרמו הדיווחים הקליניים לפיהם שינוי בהתנהגות מפסיביות לעצמאות הביאו לשינוי במספר הדימומים. כמו כן דווח, שכאשר החולים נמצאים בטראומה תת-הכרתית כגון דפרסיה, תסכול וכדומה, הם מדממים יותר. כמו כן ידוע שדימומים רבים מופיעים עקב שינויים בחיים כגון: כניסה לבית הספר, תחילת שנת למודים, מבחנים, מועדים, מסיבות, תחילת עבודה, נישואין, לידה וכדומה. כן ידוע שחולים רבים שאינם עובדים או אינם לומדים, מפתחים דימומים, וכאשר הם משתלבים במסגרת תעסוקה או לימודים - פוחתים הדימומים.

במחקר של בראון (1975) על 28 חולי המופיליה גילאי 1-16, בו הוא חקר את הקשר בין פעילות פיזית לבין היחס לדימומים, נמצא כי חבלה כגורמת לדימומים, לא היתה גורם חשוב. כל החולים דיווחו שדיממו בשכיחות גבוהה יותר בזמנים מסויימים יותר מאחרים, כגון: מחלה אחרת (שפעת וכד'), חוסר מעש, חגים ומועדים, תחילת הלימודים, וכדומה. רוב הילדים היו פסיביים וצייתנים בצורה חיצונית, אך מתמרדים בדרכים נסתרות נגד המגבלות המוטלות עליהם. למשל, כשילד אינו מורשה לעשות משהו, הוא מכה עצמו, או אומר: "אם תכו אותי - אדמם".

במחקרים של גראני ך, הגרטנר וסאלק (1972) על ההיבט הפסיכוסוציאלי של חולי ההמופיליה, נשאלו החולים על תכיפות הדימומים. 83% ענו שהם בדרך כלל ספונטניים; 24% דיווחו על עונתיות בדימום; 8% דיווחו על גורמים אמוציונליים כגון: קור, חופשות וניתוחים.

הקשר בין מצב נפשי לבין דימום מחייב תשומת לב לטיפול פסיכיאטרי ועירנות למצבים נפשיים של החולים. יש לעודד פעילות נורמלית ואקטיבית אצל החולים, להכנתם לפני תקופות שבהן חלים שינויים בחייהם ולמניעת בעיות על-ידי צפייתן מראש, הפחתת פחד, וייעוץ לחולה ולמשפחתו.

ה. היחס לטיפול ולצוות הרפואי

היות המחלה כרונית מביא ליחס ממושך בין החולה לרופא, שעלול להיות כרוך בקשיים ובעיות. הרופא הינו הראשון המדווח להורים על מחלת בנם, ויש לו תפקיד חשוב בייעוץ הראשוני למשפחה. עמדתו תקבע את יחס ההורים והחולה למחלה. הימצאות הרופא בשלב מוקדם נחוצה, כדי לתת ידע והדרכה על המחלה, ובעיקר כדי לשמש דמות תמיכתית לפחדים ולדמיונות הקשורים במחלה. לכן עליו להפגין סובלנות, להסביר מספר פעמים, ולקבל את תגובות ההורים כטבעיות, עקב המצב בו הם נמצאים. הרופא הינו המעצב את אישיות ההורים והילדים, ומעניק להם בטחון. לעתים משמש הרופא כיועץ לחולה, ויש בכך ערך תרפויטי. כן מצפה החולה מהרופא להקלת כאבים, לשינוי המצב, וכאשר אלה אינם מתגשמים, מתעוררים תסכולים, האשמות וכעס.

לעתים קרובות מופרע היחס בין הרופא לחולה, והסיבות לכך נעוצות הן בחולה והן ברופא: לעתים נמצאים רופאים שאינם מבינים את השלכות המחלה, ואינם מדריכים את ההורים לגביה. לעתים הם אף מעבירים מידע לא נכון ומפחיד, שעלול ליצור חששות והתנגדות להתמודד עם המחלה. ישנם רופאים שאינם מתפנים לחולים, מאשימים אותם בתלות, טוענים שהם מגיעים בשעות בלתי מקובלות, ומפריעים לעבודתם הסדירה.

לגבי החולים משמש הרופא כמטרה אליה הם משליכים את בעיותיהם. הוא מצטייר כשותף למחלתם, כמטפל וכגורם לכאבים, והרבה רגשות כעס ואשמה שמקורם במחלה מופנים כלפיו. ההפרעה ביצירת קשרים עם הסביבה מתבטאת אף בקשיים ליצור קשר עם הרופא, ולכן חולים רבים מחליפים רופאים. לעתים מתחלפים הרופאים, וזה גורם למרירות ולכעס.

הבעיה העיקרית הינה תלות בבית החולים ובצוות הרפואי. החולים הפסיביים והתלתיים רואים ברופא את האחראי לבעיותיהם, ולכן הם מגיעים לבית החולים גם כאשר הם אינם נזקקים לטיפול. מאידך, קיימים חולים שמתכחשים למחלתם ואינם מגיעים לטיפול בזמן.

כאשר המצב בלתי נסבל, הם מופיעים וגורמים לתגובות כעס כלפיהם

מהצוות הרפואי. לעתים נמצא החולה במצבי רוח קשים: דפרסיה, כאבים וכדומה, והוא משליך זאת על הצוות הרפואי, שלעתים אינו ער לכך ומתנגש עם החו לה.

עקב תפקידו החשוב של הרופא, עליו לברר היטב את תפקידו, מעמדו וחשיבותו, וכן להכיר כל חולה על מנת לתכנן את יחסו כלפיו, ולמנוע בכך בעיות בעתיד.

ההיבט החברתי של המחלה

א. הקדמה

עם ההתקדמות בטיפול הרפואי החלו לייחס חשיבות להיבט הסוציאלי של המחלה. לפני כן היו החולים נפטרים בגיל צעיר או מרותקים למיטתם כל חייהם. עם התפתחות הטיפול גדלה תוחלת החיים של החולה, וכעת הוא יכול לנהל חיים בצורה תקינה ונורמלית. במחקרו של פרופ' כץ על הסתגלות חברתית של חולי ההמופיליה (1963), נמצא:

1) חולי ההמופיליה מתחננים ומ ביאים ילדים, וזאת למרות הגנטיות של המחלה. התקבל הרושם שלחולים רצון עז למלא תפקיד חברתי נורמלי ככל האפשר: עבודה, הורות ויחסים חברתיים.

2) רוב חולי ההמופיליה גרים עם משפחותיהם - הסיבה יכולה להיות הצורך להסתייע בהם בעת דימום, אך גם התלות שקיימת במשפחה.

3) רוב חולי ההמופיליה יכולים לעבוד בקביעות, למרות שרמת הכנסתם נמוכה ביותר.

4) רוב החולים מוגבלים מבחינה פיזית ופסיכוסוציאלית - המחלה נתפסה אצלם כבלתי יכולה להקנות לחולים ציפיות תפקיד.

5) אצל חלק נכבד מהם קיימת תלות חברתית וכלכלית בבת הזוג, במוסדות ציבור, בהורים וכו'.

6) חולים רבים הם אקטיביים ופעילים מבחינה חברתית.

במחקר נוסף שערכו ברונקס ובלקברן על 117 חולי ההמופיליה (1968), הם מצאו שרוב החולים למדו בבית-ספר. בין החולים בצורה חמור, 60% לא עבדו, אך גם ביניהם נמצא שיעור גבוה של חולים המתחננים וגרים עם משפחתם.

ב. הילד בבית הספר

במחקר של גולדי וכץ (1963) נמצא, שתקופת בית הספר מגיל 6 ועד גיל 18 הינה התקופה הקשה ביותר לחולים. זוהי התקופה שבה הדימומים רבים ותכופים מאוד. במחקר דיווחו הנערים שהם לא יכלו להשתלב בחברת האחרים, שלגביהם תפס הספורט מקום חשוב מאוד. כשחולה המופיליה מתחיל ללמוד בבית הספר, הוא נפגש בעולם שאינו יכול להתאים לצרכיו הספציפיים. בית הספר מושתת על תחרות, והוא מכין את החולה לקריירה מקצועית על-פי כישוריו ויכולתו.

בחירת בית הספר נעשית על-ידי ההורים, ונדרשים מהם שני שיקולים:

1) קירבה למרכז רפואי על מנת לקבל טיפול בזמן.

2) בית ספר ברמה גבוהה, כדי שהחולה ירכוש ידע ויוכל להשתלב במסגרת מקצועית עיונית.

בתי הספר הרגילים כוללים צוות רחב של עובדים ורק בחלק מהם קיימת תשומת לב מיוחדת לצרכי הילד החולה. בתקופת בית הספר מתפתח החלק האינטלקטואלי של הילד. הוא נעשה מודע למצבו הרפואי, והוא מבטא זאת בצורה מילולית ובלתי מילולית. הכניסה לבית הספר יוצרת עימות בינו לבין סביבתו החברתית. מצד אחד עליו להתחרות עם חבריו הבריאים ולהסתיר את מגבלותיו, אך מצד שני הוא שונה מאחרים, וכך נגרמת ברוב המקרים בדידות והסתגרות.

הבעיות שעולות בתקופת בית הספר הן:

(א) בעית נוכחות - הצורך להגיע לבית החולים לקבלת טיפול גורם להפרעות בנוכחות בבית הספר. כן מפריעות ההיעדרויות להתקדמות בלימודים ולהשתלבות חברתית. ישנם ילדים הנוטים לנצל העדרויות ואינם מגיעים לבית הספר, גם כשאננם נזקקים לטיפול, וישנם ילדים שאינם מעוניינים להיעדר, והם מעלימים דימום וסובלים מנפיחות ומכאבים. בקרב המורים ישנם המפתחים רגשות רחמים, ומתירים לילד להיעדר מספר רב של פעמים, גם כשאין לכך כל הצדקה; וישנם כאלה המגלים חשדנות ואי הבנה לגבי היעדר ויות הילד, וזה מביא להתחככויות עם ההורים.

(ב) הגבלות במשחקי ספורט המביאים לרגשי נחיתות.

(ג) בעיית גילוי המחלה עקב החשש להידחות על-ידי החברים, ולכן נאלצים להיאבק בסבלם ללא שיתוף חבריהם.

(ד) ישנם בתי ספר החוששים לקבל ילד חולה המופיליה. (ה)

חוסר ריכוז בלימודים כתוצאה מן הדימומים והסבל.

הפסד ימי לימוד רבים מביא הורים רבים ללמד את ילדיהם בבית באמצעות מורה פרטי. חסרונות הלימוד בבית הם חוסר גירוי תחרוטי; אין הוא מצליח להדביק את רמת בית הספר, הילד מנותק מחברת בני גילו, ועוד.

במחקר שנערך בלוס אנג'לס, נמצא שה-IQ של הילדים הינו גבוה, ורמתו 117 בממוצע, אך רמת ההישגים נמוכה. דיסטריק הסביר זאת בגלל העדרותם, ופרופ' כץ הוסיף שהם נוטים לאספקט הביצועי (כץ, 1975).

במחקר שערכו בריטן, ספונר, דורמנדי וביגס (1966), על 518 ילדים חולי המופיליה, הם ניסו להסביר את בעיית בית הספר הרגיל. 201 ילדים שנחקרו השתייכו לבית-ספר רגיל, ו-131 - לבית-ספר מיוחד. מתוך 201 הילדים בבית הספר הרגיל, 119 ילדים דיווחו שהפסידו כרבע מזמנם. רוב הדעות שחייבו לימודים בבית-ספר רגיל ציינו, שעזרה להם קרבתו לבית החולים. אי שביעות רצון מבתי ספר רגילים צוינה מפאת היעדרויות ואי הבנה מצד בית הספר לגבי המופיליה. רבים הרגישו שהם למעמסה על המורים בגלל מוגבלותם. יותר ממחציתם השתמשו בספרים ובעזרה בבית על מנת להשלים את הפיגור. כן צוינה התנגדות למורה בבית, בגלל הבדידות החברתית.

בעיות שנתגלו בבית-ספר רגיל הביאו לנסיון להקים בתי ספר לילדים המופילים באנגליה ובצרפת. למרות ההתנגדות לפיה הם מבודדים את הילדים ומפתחים עמדה של רחמנות, ישנה הצלחה, והינם מתאימים לילדים שמצבם הרפואי, הנפשי והסוציאלי קשה. בפנימיה זו שוהים מספר שנים, ובדרך כלל צמוד לבית הספר מרכז רפואי, שבו נמצא צוות המטפל בחולים בצורה כוללת. כמו כן מותאם החינוך לרמתו של הילד, ובזמן שהייתו בבית הספר הוא יכול להשלים את החומר שהפסיד בגלל היעדרויות רבות.

פיתוח השיטה של העברת הטיפול לבית החולה הביא לפתרון לחו לים המרוחקים ממקום טיפול ונאלצים להפסיד ימי לימוד רבים. הטיפול ניתן סמוך למאורע הדימום

ומונע אשפוזים עקב בעיות אורתופדיות, ולכן יכול הילד ללמוד בבית- ספר רגיל כמעט ללא כל הפרעות. ואכן, המגמה כעת לטפח ילדים חולי המופיליה שישתלבו עם בני חברתם במסגרות חינוך רגילות, אך יש גם מקום לבית הספר המיוחד במקרים של בעיות רפואיות, סוציאליות וחינוכיות מיוחדות.

ג. בעיות תעסוקה

הבעיות בשטח המקצועי אצל חולי ההמופיליה מתרכזות בשלושה תחומים:

- 1) היעדרויות מהעבודה עקב הצורך לקבל טיפול לעתים תכופות.
- 2) חוסר ידע אקדמי: מפאת קשיי לימוד בבית- ספר אין החולה מצויד בידע אקדמי המאפשר לרכוש מקצוע שאינו כרוך במאמץ פיזי, ולכן קיימות בעיות בשטח בחירת המקצוע.
- 3) התנגדות של המעביד לקבל חולה המופיליה בגלל מחלתו. במחקר שנערך ב-1965 בלוס אנג'לס על-ידי פרופי כץ (1975), על 1,065 חולי המופיליה, נמצא ש-60% מהם עובדים, ו-20% מובטלים. המקצועות בהם הם מועסקים הם מקצועות פרופסיונליים, מינהליים ומעט עבודות טכניות ועבודת כפיים. 15% מהחולים שאינם עובדים באופן סדיר הם אפאטיים, פסיכיים ובעלי מגע חברתי מועט, כלומר ההשתלבות בעבודה הינה אחד ההיבטים הרבים המאפיינים את חולה ההמופיליה.

המחקרים שנערכו לאחר שנת 1965 הצביעו על עובדות דומות, וזאת למרות ההתפתחות בשטח הסוציו- מקצועי. מחקר שנערך באנגליה ע"י ברונקס ובלקבורן בשנת 1967 על 105 חולים, נמצא ש-77% מהם עובדים, ו-20.7% מובטלים. במחקר שנעשה בלוס אנג'לס ע"י טריילור על 113 חולי המופיליה, נמצא ש-66.4% עובדים, 15.1% אינם עובדים, ו-4.4% לא עבדו מעולם.

מחקר שנערך בארה"ב על-ידי בנק הדם בשנים 1971-72, התמקד בכמויות החומר הרפואי שמקבלים החולים, וכן בהיבט החינוכי והמקצועי. 65% מהחולים מתחת לגיל 16 דיווחו שמחלת ההמופיליה גורמת להיעדרות מועטה מבית הספר ו-35% דיווחו, שהמחלה היא גורם עיקרי להיעדרויות. 40% מעל לגיל 16 אינם עובדים ומחציתם נימקו זאת במחלה.

המחקרים מראים, שלמרות ההתקדמות בטיפול במחלה, ולמרות היעוץ המקצועי, אין עדיין שיפור במצב זה, והתמונה היא מספר גבוה של מובטלים, חוסר יעוץ תעסוקתי, קשיי עבודה תכופים בגלל המופיליה, וכן עבודה שאינה תואמת את הכישורים. המחקרים הצביעו כי בדרך כלל חולה ההמופיליה הוא בעל רמת אינטליגנציה שווה לאוכלוסיה הבריאה. ברם, בגלל היעדרויות או מוגבלות בפעילות פיזית, הם סובלים מקשיים בהתפתחות האישית, ודרגת הישגיו של חולה ההמופיליה נמוכה בהשוואה לשאר בני גילו.

מרקליין רואה את הקונפליקט הבא כבסיס לבעיית התעסוקה: מצד אחד ניחנו חולי ההמופיליה באינטליגנציה גבוהה, אך ההישגים שהינם מתחת לרמה יוצרים בעיות תעסוקה. אם החולה מבקש לשים דגש על רמת האינטליגנציה והוא בוחר במקצוע אקדמי, הוא נתקל בתסכולים בגלל רמת הישגיו הנמוכה. אם הוא נשען על הישגיו הנמוכים - הוא בוחר עבודה פיזית, וזו אסורה עליו בגלל מחלתו. לכן דרוש יעוץ מקצועי שיתחשב בשני גורמים אלה, וייתן לחולים להכיר עצמם כאנשים עם מגבלות. הייעוץ חייב להינתן בתקופת הלימודים בבית הספר מוקדם ככל האפשר. במחקר שנערך בשנת 1965 דיווחו

רק 12% מהמשיבים שקיבלו ייעוץ, אך ב-1968 ענו 18 חולים מתוך 24 שהם השתייכו לשיקום המקצועי. (כץ, 1975). לחולה ההמופיליה קשה להסתייגות את מחלתו וזאת ענו רוב החולים במחקר. 50% מהמשיבים ציינו שפוטרו עקב מחלתם. כן דיווחו החולים, שהתקדמותם בעבודה היתה מועטה או שכרם נמוך.

ד. חיי החברה והמשפחה של חולה ההמופיליה

בשלב ההתבגרות מנסה המתבגר להשתחרר מרשות הוריו, ולבנות את חייו בצורה עצמאית. אצל חולה ההמופיליה בעיה זו חריפה יותר, וזאת עקב התלות שהיתה קיימת בהורים במשך השנים, ועקב דאגת היתר מצד האם. הקשיים קיימים גם לגבי החולה וגם לגבי הוריו. כן קיימות בעיות בשטח החברתי. חולים רבים מסתירים את מחלתם מפני הסביבה, ועקב כך מתבודדים ואינם יוצרים קשרים חברתיים. הפעילות החברתית בגיל ההתבגרות תופסת מקום חשוב כמסייעת בבניית החיים בעתיד והקמת משפחה. העובדה שמחלת ההמופיליה הינה מחלה תורשתית וכרונית, מביאה לקשיים בנישואין. בשלב זה על החולה לספר על מחלתו, ולא פעם הוא נתקל בהסתייגויות, חששות, אי הבנות ואף דחיה מצד חבריו או בת זוגו. כשלונות אלה פוגמים בדימויו העצמי הנמוך בלאו הכי, וגורמים לו תסכולים ואף משברים נפשיים.

במחקר שנערך על-ידי קספר בקליפורניה (1974), נמצא שלמרות הבעיות נישאי 82% מהחולים, וכאן רואים שהם מעוניינים במסגרת חיים קבועה. לגבי הולדת ילדים, נעשו סקרים בשנות ה-40, ה-50 וה-60, ונמצא שחלה ירידה משמעותית בהולדה, ויש לייחס זאת לידע על התורשה ולמודעות לקשיים.

דרכי הטיפול

א. מרכז כוללני לטיפול בחולי המופיליה

הטיפול בבעיות הרפואיות, הפסיכולוגיות, החינוכיות והחברתיות, מצריך מרכז שיכלול צוות רב-מתודי, לטיפול כוללני בחולי המופיליה. הצוות כולל: רופא המטולוג, אורתופד, רופא ילדים, רופא שיניים, אחות, עובדת סוציאלית, פיזיותרפיסטית, טכנאי מעבדה, פסיכולוג, יועץ שיקומי ומזכירה. כל חולה מוזמן למעקב שנתי. כל שבוע מתקיימות ישיבות צוות, שבהן מדווח כל אחד מאנשי הצוות על החולים שראה בשבוע החולף. ישנם מרכזים הפועלים 24 שעות ביממה, ובהם רופא תורן במקרה שיש צורך בטיפול דחוף. בצד הטיפולי חייב המרכז לעסוק במחקר ובהעברת ידע. המחקר דרוש לקידום המרכז, והעברת הידע מיעלת את הקשר עם מוסדות החברה המטפלים בחולי ההמופיליה.

ב. טיפול-בית

לאחר המצאת תרכיזי גורם 8 ו-9 חלה ירידה דרסטית בימי האשפוז של החולים, וכן נעשה הטיפול קל יותר, פשוט למדי ומתבצע בדרך כלל בצורה אמבולטורית. התפתחות זו הביאה להפניית הטיפול לביתו של החולה, כאשר אחד מבני המשפחה או החולה עצמו מזריקים את החומר ללא כל צורך להגיע לבית החולים.

היעילות הרבה של הטיפול הביתי מתבטאת ב :

- 1) עצמאות וניידות בחיי החולה - נחסכות שעות רבות של נסיעה לבית החולים, הגורמת להפרעות בלימודים ובעבודה.
- 2) הטיפול בבית נעשה סמוך למאורע הדימום, ונמנעים כאב ונזק למפרק.
- 3) עקב הטיפול העצמי, מושג שיתוף פעולה מצד החולה האחראי על הטיפול.
- 4) הוצאות הנסיעה לבית החולים קטנות.
- 5) החולה יכול להיות חיים נורמליים, כמעט ללא הפרעות.

החסרונות של טיפול הבית :

- א) תלות בין החולה לאדם המטפל בו בבית, כגון תלות הילד באמו, או תלות החולה באשתו, וכדומה.
- ב) כמות החומר המוזרק לגוף רבה יותר, ומביאה להוצאות כספיות גדולות יותר.
- ג) עקב ההשתחררות מהתלות בבית החולים, עלול החולה לנסות לקיצוניות השניה של עצמאות, וזלזול בבית החולים.
- ד) על החולה מוטלת אחריות, המהווה עבורו איום, שמא לא יצליח לטפל בעצמו ויגרום לעצמו נזק.

הטיפול הביתי דורש מספר תנאים :

- 1) הורידים חייבים להיות נוחים להזרקה.
 - 2) מדובר אך ורק בחולים הסובלים בצורה חמורה וזקוקים לטיפול לעתים תכופות.
 - 3) חולים שאינם חשופים לסיכונים, או שלא פיתחו נוגדנים לחומר.
 - 4) רמת האינטליגנציה ורמת תרבות בינונית ומעלה.
 - 5) תנאי דיור נאותים.
 - 6) מערכת יחסים תקינה בין החולה לבני משפחתו.
 - 7) חולה שאינו סובל מבעיות נפשיות כגון דכאון, התמכרות לתרופות, וכדומה.
 - 8) חולה המשתף פעולה בטיפול ואינו מעלים דימומים.
- כן חשוב להקפיד על קשר רצוף בין החולה למרכז על-ידי אחות-קשר, או טלפון לשם התייעצות, וכן רישום שוטף לגבי הדימומים וצורך הטיפול.

ג. יעוץ משפחתי ונפשי

לאור הבעיות שתוארו לעיל, יש להקים שירות יעוץ ועזרה לחולה ולבני משפחתו, אשר יעסוק בנושאים הבאים :

- 1) מתן אינפורמציה לגבי הצד הרפואי של המחלה, סיכונה, השלכותיה, דרכי הטיפול, וחשיבותו.
- 2) תמיכה, עידוד ועזרה למשפחה להתגבר על בדידות וצער לאחר שמיעת האבחנה. מתן הזדמנות לשוחח עם בעיות עם הורים לילדים חולי המופיליה באמצעות פגישות קבוצתיות או פסיכותרפיה.
- 3) קשר טיפולי עם עו בד סוציאלי, או איש צוות רפואי, על מנת לשוחח על הפחדים, התסכולים והציפיות מגידול ילד המופילי. כמו כן על העובד לעזור לאם בהפחתת רגשי אשם, עידוד וטיפול יחסים עם בני המשפחה, עידוד מעורבות האב בדאגה לילד ההמופילי כדי לחזק את זהותו העצמית.

- (4) עידוד ההורים ליצירת קשר עם הסביבה, פיתוח קשרים חברתיים, בילוי והנאה.
- (5) עזרה בהתמודדות עם סיכון הכרוך במחלה. חוסר התמודדות עלול לגרום לבעיות נפשיות.
- (6) עידוד הילד לעצמאות.
- (7) ליווי הילד בתקופת בית הספר על-ידי מתן אינפורמציה לבית החולים על מחלתו, ויצירת קשר שוטף בין המרכז הרפואי, בית הספר ומשפחתו של הילד.
- (8) שמירה על רמת הישגיו הלימודיים של הילד בעזרת שיעורי עזר, עידודו לביטוי עצמי ופיתוח הפוטנציאל האישי.
- (9) הפניית כישוריו לתחומים אינטלקטואליים.
- (10) שילובו במסגרות חברתיות, ויצירת קשרים חברתיים.
- (11) יעוץ מקצועי לקראת סיום לימודיו, אשר יתאים לרמתו הלימודית וליכולתו הפיזית.
- (12) שילובו במקום עבודתו על-ידי הסברה מתאימה למעבידים ועל-ידי הדרכת החולה;
- (13) מעקב במקום עבודתו.
- (13) יעוץ והדרכה לגבי חולים מתבגרים - הכנה לחיי משפחה, מתן הסבר לבנות הזוג.

ד. יעוץ גנטי

כידוע, יכולים חולי ההמופיליה לנהל חיים נורמליים, לשאת אשה ולהוליד ילדים. הכנתם לחיי משפחה חייבת לכלול יעוץ גנטי, הכולל:

- (א) הסבר תיאורטי לגבי צורת העברת המחלה.
- (ב) בדיקת קרובי משפחה ובנות החשודות כנושאות מחלה.
- (ג) מתן הסבר לאם הידועה כנושאת המחלה, לגבי האפשרות של בדיקת מין העובר.
- (ד) מתן יעוץ לבנותיו של החולה לגבי העברתן את המחלה.

הטיפול בחולי המופיליה בארץ

בארץ סובלים כ-200 איש ממחלת ההמופיליה. שני שלישים מהם - כ-150 חולים - נמצאים במעקב ובטיפול של מרפאת המופיליה בבית החולים תל-השומר; כשליש מהחולים משתייכים למרכזי הטיפול בהמופיליה בבית החולים בילינסון, ובית החולים הדסה בירושלים.

המרכז להמופיליה בבית החולים על שם שיבא בתל-השומר, הוקם בשנת 1974, והוא כולל: רופא המטולוג, רופא אורתופד, רופא שיניים, אחות, פיזיותרפיסטית, עובדת סוציאלית, עובדת מעבדה, ומזכירה. בעת הקמתו הציב המרכז לעצמו מספר משימות, שרובן הוגשמו עד כה:

א. ריכוז חולי המופיליה שנמצאו בטיפול במכון ההמטולוגי, עדכון מצבם הרפואי והפארא-רפואי על-ידי אנשי הצוות, וקביעת דרכי מעקב וטיפול כוללני. דרך פעולתה של המרפאה מתנהלת בצורה הבאה: כל חולה מוזמן אחת לשנה, ועובר סדרת בדיקות פנימיות ובדיקות דם על-ידי הרופא ההמטולוג. לאחר מכן נבדק החולה על-ידי רופא אורתופד בבדיקה גופנית ובדיקת צילומי רנטגן. בזמן הבדיקה נוכחת גם הפיזיותרפיסטית, המדריכה את החולה לגבי תרגילים מסוימים במרפקים הפגועים. לאחר מכן עובר החולה

בדיקה דנטלית אצל רופא השיניים, ולבסוף הוא משוחח עם העובדת הסוציאלית לגבי בעיות אישיות, משפחתיות וחברתיות.

ב. יצירת קשרים עם בתי חולים בארץ על מנת לרכז את הטיפול בחולים ולשמש גוף מייצע. עד כה הצטרפו למרפאה שמונה בתי- חולים בצפון הארץ ובדרומה. הטיפול השוטף של מתן עירוניים ממשיך להתנהל בבתי החולים המקומיים, אך מדי חודש נוסע צוות מייצע הכולל רופאים, אחיות ועובדים סוציאליים, ומקים מרפאה מייצעת, המעריכה את המצב הטיפוקודי וקובעת תכנית טיפול. טיפולים מיוחדים כגון ניתוחים, מתבצעים בבית החולים תל- השומר, בשיתוף עם בתי החולים המקומיים.

ג. טיפולים מיוחדים: עד כה נותחו כ- 20 חולים מבוגרים וילדים, בעיקר באיזור הברכיים ובפרק הירך. רוב הניתוחים בוצעו בגלל דימומים חוזרים שגרמו להרס המפרק. רובם עברו בהצלחה, כלומר שיפרו את תנועת המפרק והפחית את מספר הדימומים.

ד. טיפול בית: כ- 35 חולים בארץ נמצאים בטיפול- בית, כאשר החולה או בני המשפחה מזריקים את החומר בעת הדימום. חולים אלו הינם עצמאיים, מתפקדים באופן סדיר, וכמעט אינם נדרשים להגיע לבית החולים.

ה. ימי עיון לאנשי מקצוע הבאים במגע עם חולי המופיליה מחוץ לבית החולים:

כידוע, חיים החולים בקהילתם ונמצאים במסגרות שונות כגון: בית-ספר, מקום עבודה, מרפאת קופת חולים וכדומה. כדי לייעל את השתלבות החולים בקהילתם, נערכו שני ימי עיון שכללו מורים ואחיות בית-ספר, וכן מורים להתעמלות ופיזיותרפיסטים, שהגיעו מרחבי הארץ ושמעו אודות המחלה מפי צוות המרפאה.

ו. קייטנות קיץ לילדים חולי המופיליה: מאז הוקמה המרפאה, אורגנו 3 קייטנות ארציות לילדים חולי המופיליה בקיבוצים רמת-יוחנן ועין-החורש. הקייטנות נערכו במסגרת פנימיה, בה שהו הילדים במשך 10 ימים, וכן שהה עמם צוות רפואי, מדריכים ואנשי הקיבוץ שעזרו רבות. הפעילויות כללו: שחיה בבריכה, חוגים למלאכת יד, רדיו ומוסיקה, שיחות אודות המחלה, טיולים, מסיבות, קומזיצים ואימוץ הילדים על- ידי המשפחות בקיבוץ. מפעל זה, שהיה בראשיתו בגדר ניסיון בלבד, הפך למסורת ולחלק מפעילויות המרפאה. מאז קיומו של מפעל זה חלו שנויים רבים בגישת ההורים לילדים, כאשר הקייטנה משמשת מסגרת חינוכית ודוגמה לגישה כלפי הילד החולה.

ז. אגודה לחולי המופיליה: בשנת 1977 הוקמה אגודה לחולי המופיליה, הכוללת חולים ואנשי צוות, שתפקידם לדאוג לזכויות סוציאליות של החולים. עד כה נעשו מספר פעולות: מדי מספר חודשים יוצא עתון הכולל מאמרים אודות המחלה והטיפול בה. כמו כן הונפקו דסקיות זיהוי לחולי המופיליה. נוצרו מגעים עם גופים ציבוריים לשם גביית תרומות לעזרה לחולים. בשנה האחרונה יזמה האגודה את ארגון הקייטנה, ומעתה היא תהיה הגוף המארגן ומבצע זאת. כן נוצרו קשרים עם האגודה הבינלאומית, וכן מדי שנה נערכת אסיפה של כל החולים בארץ.

ח. קונגרסים וימי עיון לצוותים רפואיים בינלאומיים: במסגרת הקונגרס הבין-לאומי ה-13 לשיקום, נערך קונגרס לרופאים ואנשי צוות פארא-רפואי מחו"ל, המטפלים בחולי המופיליה. ביולי 1979 ייערך קונגרס בין-לאומי להמופיליה בישראל, שיימשך שבוע ימים ויכלול אנשי צוות רפואי, וכן חולים מכל העולם. כמו כן תיערך קייטנה בין-לאומית לילדים, שתהיה חלק מהקונגרס.

ט. עבודה קבוצתית עם חולי המופיליה: עד כה נעשה ניסיון ליצור קבוצת חולים מבוגרים העומדים בפני נישואין ובניית חיי משפחה. ניסיון זה ארך כחודשיים, ויש בדעתנו להמשיכו בעתיד.

י. יעוץ גנטי: נמצאה בארץ שיטה לבדוק נשים הנושאות את המחלה, ועד כה נבדקו כ-80 נשים, שלהן סבירות לשאת את המחלה. יש בדעת המרפאה להרחיב מבצע זה, כדי לאתר נשים הנושאות את המחלה על מנת למנוע הולדת ילדים חולים נוספים.

בארבע שנות קיומה של מרפאת ההמופיליה, חלו שנויים רבים במצבם הרפואי של החולים ובגישתם למחלה. מאז הוקמה המרפאה, הושם דגש באספקטים השיקומיים, האורתופדיים והסוציאליים של החולים ובני משפחותיהם. חולים שהיו מקבלים טיפול לאחר דימום, הסתובבו עם כאבים ונכויות קשות, מהלך חייהם הופרע; הם לא עבדו והתקשו בהשתלבות במסגרת חיים. הטיפול הכוללני סייע לחולים לשקם את חייהם, ליהפך לעצמאיים עד כדי הזדקקות מזערית לאשפוז או לטיפול בבית החולים. כן השתפר תפקודם בבית-ספר, בעבודה. רובם בעלי משפחות, מפרנסים, ואבות לילדים.

בעתיד יש בדעת המרפאה להמשיך לטפח את שטח המניעה, כלומר לבצע מעקב שוטף וטיפול יעיל כדי למנוע התדרדרות בעתיד. כמו כן יורחב הטיפול הפארא-רפואי, כלומר יושם דגש על הצד הפסיכוסוציאלי של החולה, שמסייע רבות לשיקום הרפואי. כן תגדל הקצאת המשאבים בתחום המחקרי אודות המחלה ודרך הטיפול בה.

סיכום

עם ההתקדמות שחלה בטיפול הרפואי, חלה עליה במספר הבעיות הנפשיות והחברתיות של חולה ההמופיליה. כמו שמתאר חולה המופיליה ו. ת. הרמנס: "ככל שאני מנסה לנהל חיים נורמליים, אני משתדל לשכוח את הבעיות, אך כאשר מופיע דימום, אני מגיב לעתים בכעס, מכיוון שהוא מפריע לי לתכנן דברים מראש". כלומר, נוצר פרדוקס: מצד אחד נדרשים החולים להשתלב בחברה הבריאה, אך מצד שני אינם יכולים להינתק ממחלתם המפריעה לתיפקודם התקין. יש לציין את ההצלחה בהעברת הטיפול לביתו של החולה שמביאה לשינוי דרסטי בחיי החולה. בד בבד עם הפעולה בשטח הרפואי, מתמודדים אנשי הצוות הפארא-רפואיים בשטח הסוציאלי, הפסיכולוגי והתעסוקתי, כדי להביא את החולה לעצמאות מלאה, להעשיר את חייו, ולעיצובו כאדם פרודוקטיבי ומועיל לחברה.

מקורות

- Agle, P. D. *Psychiatric Studies of Patients with Hemophilia and Related States*. Archives of Internal Medicine, July 1964, pp. 76-89.
- Agle, "Po D. *Psychiatric Factors in Hemophilia Concept of Self Care*. Case of Western Reserve of Medicine University Hospital of Clevelent Ohio 1973, 240, pp. 221-225:
- AHain, J. P. Gendil and Gutton, Ph. Special Schools for Hemophiliacs, *Handbook of Hemophilia E.M.* 1975, Seotion H, pp. 881-897.
- Allain, J. P. A Boarding School for Hemophiliacs and its Role in Rehabilitation, *XIII World Congress of Rehabilitation, International*, June 16, Tel-Aviv, 1976.
- Alby, J. M. and Alby, N. Psychological Pl'oblems of the Hemophiliac, *Handbook of Hemophilia E.M.* 1975, Part 11, Section H, pp. 907-917.
- Brinkhouse, M. K. Changing Prospects for Children with Hemophilia, *Children*, NOV.-Dec. 1970, 17, 6, pp. 222-227.

- Britten, M. I., Spooner, J. B. R., Dormandy, K., Biggs, R. The Hemophilic Boy in School, *B.M. Journal*, July 23, 1966, pp. 224-228.
- Ironks, I. G. and Blackburn, S. K. A Socio-Medical Study 'of Hemophilia and Related States, *British Journal Prev. Soc. Medicine*, 1968, pp. 68-72.
- Browne, J. W., Mally, A. M., Kane, P. R. *Psycho-social Aspects of Hemophilia: A Study of Twenty-Eight Children and Their Families*, Department of Psychiatry Clinic of Medicine University of Pittsburg, Pennsylvania, Presented at the 1975 Annual Meeting.
- Bruhn, G. J., Hampton, W. J., Philips, U. B. A Psycho-social Study of Married Hemophiliacs and Their Wives and Hemophilic Adolescents and Their Parents, *Journal of Psychiatric*, 1971, 15, pp. 293-303.
- Bruhn, G. J., Jempton, W. J., Chandler, C. B. Clinical Marginality and Psychological Adjustment in Hemophilia, *Journal of Psychosomatic Research*, 1971, 15, p. 213.
- Caldwell, H. S. *Group Psychotherapy in Management of Hemophilia*, *Psychological Report*, 1974, 35, pp. 339-342.
- Connor, D. *The Haemophilic Child in School*, Flacher College, Columbia University, New York.
- Dormandy, Y. School Problems of the Hemophiliac, *Handbook of Hemophilia*, 1975, Part 11 Section H, pp. 871-881.
- Goldy, B. F., Kat, H. A. Social Adaptation in Hemophilia, *Children*, Sept.-Qct. 1963, pp. 189-197.
- Granich, B., Hegertner, M., Salk, L. The Psycho-social Impact of Hemophilia on The Patient and His Family, *Social Science and Medicine*, 1972, 6, pp. 491-501.
- Ingram, G. I.e. Some Problems of Social Management in Hemophilia, *The British Journal of Clinical Practice*, Sep. 1965, 19, 9.
- Ingram, G. I. C. The History of Hemophilia, *The Haemophilia Society*, Silver Jubilee, 1975.
- Kasper, K. C., Lance, P. Reproduction in Haemophilia, *The Western Journal of Medicine*, April 1974, Pp. 273-277.
- Katz, H. A. *Psycho-social Implication of Hemophilia*, *Chairman's Introductory Remarks*, Vol. 240, pp. 220.
- Katz, H. A. Social Adaptation in Chronical Illness, *Annual Journal of Public Health*, 1963, 53, 10.
- Katz, H. A. Vocational Problems in Haemophilia, *The Hemophilic International Symposium*. Population, Family and International Health Division, U.C.L.A. School of Public Health, 1975, 240, pp. 246-254.
- Koshy, K. T., Lionart, W. T. The Haemophilia, *Nursing*, March 1976, pp. 26. Salk, L. The Psycho-social Impact of Hemophilia on The Patient and His Family, *Social Science and Medicine*, 1972, No. 6, pp. 491-505.
- Spencer, R. Incidence of Social and Psychiatric Problems in a Group of Hemophilic Patients, *N. Carolina Medical Journal*, 1968, 27, pp. 332-335.
- Stawrzynski, H., Stachevitseh, A. *Delivery of Care to Hemophilic Children. Home Care Versus Hospitalization*, June 1973, 51, 6.