

המחלה שלא מדברים עליה

חלקנו שמעו עליה אך העדפנו להתעלם, חלקנו לא מכירים אותה או מחזיקים במידע שגוי לגביה. "קרויצפלד-יעקב" קווים לדמותה של מחלה נפוצה בעדה

מאור שלג ויצחק בודויד





אליס דעדוש ואחיה בטקס בתל השומר. "משפחתי השקיעה בחברת 'ספייספארמה' - השולחת מעבדה של ניסויים רפואיים לחלל. הלוויין האחרון נקרא על שם אבי 'דידו 3'

פורץ דרך. יש בהחלט נכונות לשיתוף פעולה, ואנחנו איתם ועם חוקרים נוספים בקשר מתמיד. כיועץ מדעי מלווה אותנו בהתנדבות פרופ' אהוד גזית, שהוא אחד מהחוקרים הבכירים בארץ. הוא כיהן כמדען ראשי בעבר, וכיום לשמחתנו גם לוקח חלק ביוזמות המחקר שלנו.

אני מכוונת הכי גבוה והכי רחוק שאפשר - אפילו לחלל. משפחתי השקיעה כשותפה ביזמות של חברת "ספייספארמה" - חברה השולחת מעבדה של ניסויים רפואיים לחלל באמצעות לוויין. בלוויין האחרון שנקרא על שם אבי "דידו 3" נעשו ניסויים של שיתופי פעולה בין ישראל ואיטליה. על הלוויין הבא אני כבר יוזמת, בשיתוף שגריר איטליה, את המחקרים על המחלה שלנו, על "הפריז" ועל חומרים שיכולים לנגוד אותה, בתקווה שבתנאים של חוסר כבידה נוכל לראות דברים שלא רואים מפה."

החלטתי שאני לא אתן שילדיי יעברו מה שאני עברתי, החלטתי שלי לא יקרה מה שקרה לאבי, ושמשפחתי לא תהיה תחת סיכון מתמיד, הייתי בטוחה שלפחות ניתן לאתר טריגרים למחלה, ולו רק על ידי איסוף מידע מספק ממשפחות.

אלו דברים הצלחתם לקדם עד כה?

"אחת היוזמות המעניינות שכבר קידמנו ואני מאוד גאה בה, היא מודל שנמצא בחזית הטכנולוגיה כיום ונקרא אורגנויד. מנהל מכון מחקר של תאי גזע בבוסטון נרתם לייצר מודל "מיני מוח" עם המוטציה שלנו מדגימות של חולים ונשאים שתרמנו לו. על מודל חדש זה יערכו ניסויים שונים שאנו מקווים שיוכלו לספק תובנות על המחלה ודרכי הטיפול בה. הרבה מהניסויים נעשו עד כה על חיות מעבדה, שהן מודלים מוגבלים מאוד שלא מעידים באמת על מה שקורה לאדם בסביבה מורכבת (חיה שונה, בכל זאת). ברוב המקרים הם גם לא צולחים את המעבר ליישום על בני אדם, ולכן עוד יוזמה חשובה שאנו

גם לי, האם ילדיי יעברו את הטראומה שאני חוויתי? ומה על משפחתי המורחבת? כולם נמצאים תחת סיכון. האם זה מעגל קסמים שנגזר עלינו, איך אוכל להמשיך לחיות בכזה חוסר ודאות?! התחושות היו קשות" מספרת דעדוש.

איך המשכת?

"הייתי במשך שנה באבל של ממש, לא היה פשוט לעכל את הבשורה. לאט לאט גמלה בליבי ההחלטה שאקדיש כל מה שנדרש למען מציאת פתרון למחלה. החלטתי שאני לא אתן שילדיי יעברו מה שאני עברתי, החלטתי שלי לא יקרה מה שקרה לאבי, ושמשפחתי לא תהיה תחת סיכון מתמיד. הייתי בטוחה שלפחות ניתן לאתר טריגרים למחלה, ולו רק על ידי איסוף מידע מספק ממשפחות. למודת משנתו של אבי ש"הכל אפשרי", עזבתי את עבודתי כמנהלת עסקית של בי"ח פסיכיאטרי, והקמתי את עמותת "קרן קרויצפלד-יעקב ישראל" לקידום המחקר לטיפול ומניעת המחלה. התמחיתי חמש שנים בלימודי נטורופתיה, שנתנו לי כלים והבנה טובים יותר בתחום הרפואי, וגם סייעו לי לגבש הבנה אחרת ממה שהיה מקובל עד אותה עת. מזה 13 שנים אני פועלת בתחום, ורואה במשימה זו שליחות חיים שציווה לי אבי. משפחתי המורחבת היא התורמת העיקרית לפעילות העמותה, ובזכות תמיכתה אני מקדמת יוזמות מחקר חדשות. בשנה האחרונה החלו משפחות נוספות לתרום כלכלית וגם לתרום דגימות. זה בהחלט מעודד ומחזק את הפעילות שלנו, ונשמח שיהיו עוד. נושא זה בדמנו- זה חשוב."

מה בעצם הפעילות של העמותה?

"העמותה עוסקת בקידום חקר המחלה בכל החזיתות- החוקרים, המשפחות, הרופאים והמדינה. מול המשפחות אנו פועלים לאיסוף מידע על המחלה, מעלים את המודעות אליה, ומנגישים מידע תוך תמיכה והכוונה למשפחות החולים. העלינו, לראשונה בעברית, אתר אינטרנט עם מידע רב מאוד על המחלה. בחזית המחקר, אני בקשר עם חוקרים בכירים בכל העולם, משתתפת ומרצה בכנסים מקצועיים בארץ ובחו"ל ויוצרת קשרים ליצירת מחקרים חדשים. במסעי הגעתי גם לבי"ח לרפואה באוניברסיטת הרווארד לחוקרים הבכירים ביותר לעריכת גנים, שזהו תחום

בשנות ה-90 לחייהם, וברור לנו כיום שהמחלה אינה חייבת להתפרץ. כדי להבין מה הטריגר שמעורר את המוטציה הזו להתחיל לפעול יש להמשיך ולחקור. זה כיוון חשוב שלא היה ידוע קודם."

איך הגעת לעסוק בזה בעצם?

"שני הוריי, אבי אליהו (דידו) דעדוש ז"ל ואימי ואסינה ברכה ז"ל, עלו לארץ מיד לאחר קום המדינה מהעיר טריפולי שבלוב למעברה בפרדס חנה, שם הכירו והתחננו. הם התיישבו בחדרה והקימו משפחה לתפארת בת תשעה ילדים, שאני השמינית בהם. אבא עסק בקבלנות ועשה חיל בעבודתו. בהמשך אף הקים ארגון עסקי משפחתי שכל בני המשפחה פעילים בו עד היום.

בהגיעי לגיל 15 מצבו של אבי החל להתדרדר במהירות. החלו להיפגע אצלו תפקודים שונים כמו שיווי המשקל, הדיבור, הראייה ועוד. עברנו מרופא לרופא ללא אבחנה עד שלבסוף בבי"ח איכילוב התבשרנו כי הוא חולה במחלת הפרה המשוגעת. אבא שהיה עמוד התווך של המשפחה, הלך וגווע לנגד עינינו תוך חודשיים, עד שהלך לעולמו בגיל 49 בלבד, והשאיר אותנו כואבים והמומים."



אליס דעדוש עם שר המדע יזהר שי

התפנית: עיסוק אימונסיבי בחקר המחלה

הכאב על פטירתו של אביה, הוביל אותה לשינוי בחייה. "עם כל הכאב המשכנו בחיינו וחלפו עשרים שנה. באופן מקרי התבררתי שמחלת אבי הינה גנטית ולא נובעת מאכילת בשר, כפי שנאמר לנו בזמנו. אני ועוד שלושה מאחיי נבדקנו ונמצאנו נשאים של הגן. עם הגילוי הייתי בשוק מוחלט ושאלות רבות ששאלתי, נותרו ללא מענה: מה הטריגרים למחלה, ממה להימנע, מה לקדם. בבת אחת כל הטראומה ממותו של אבי עלתה שוב, ורצו בראשי מחשבות רבות: האם זה יקרה

לפני הכתבה נפגשנו אנו, שני כתבים, לקפה. שוחחנו על ענייני דימוא, ומשם הגענו לדבר על המחלה, שכמעט לא מדברים עליה בעדה. לשנינו עלו זיכרונות על אנשים יקרים שנפטרו ממנה. כשהתחלנו לצלול לעומק, שמענו על בת הקהילה שחוקרת את התחום, הגב' אליס דעדוש - ענן, יו"ר עמותת "קרן קרויצפלד-יעקב ישראל", והחלטנו להיפגש איתה. התקשרנו, קבענו ונסענו לריאיון. לפני הריאיון בעלה, איב, ממוצא צרפתי, זוכה מקום רביעי במאסטר שף, בישל מתבשילי העדה. הוא אדריכל, אמן ואיש אשכולות רב פעלים. לאחר מכן צללנו לתוך הסוגיה שלשמה התכנסנו.

אליס, מהי בעצם המחלה "קרויצפלד-יעקב"?

"זו מחלת ניוון מוח קטלנית, הפורצת החל מגיל 30 וגורמת למוות תוך מספר חודשים. היא נדירה בעולם, אך בארץ לצערנו נפוצה בקהילות יוצאי לוב וטוניס ומעט בקהילות אשכנז. כמו כן היא נפוצה יותר במדינות איטליה וסלובקיה. הערכה שלנו היא שיש כ-100 חולים בשנה, רובם בשל תורשה גנטית ומעט באופן ספונטני (מקרי)."

האם יש קשר בין מחלת הפרה המשוגעת ובין אכילת איברים פנימיים, כפי שמוקבל לחשוב?

"יש למחלה מספר צורות שהמוכרת ביניהן היא 'מחלת הפרה המשוגעת'. זו מחלה אחרת ורק התסמינים דומים, ולכן נותרה תחת אותו שם. בעבר הממסד הרפואי חשב בטעות שמאחר והקהילה שלנו צורכת מוח ואיברים פנימיים, חולים ממנה יותר. רק בשנות ה-90 נמצא שמדובר במוטציה גנטית דומיננטית. כלומר, די בהורה אחד נשא כדי להעביר את הסיכון לילדים. לכן, היא לא יכולה להימנע באמצעות זיווג שונה ולא תיעלם מהעולם מעצמה. בקהילה שלנו יש הרבה נשאים גנטיים שאפילו אינם מודעים לכך. כשמתגלה חולה במשפחה ההלם הוא כפול ומכופל, לא די בזה שלא ניתן להציל את בן המשפחה, אלא גם מבינים את גודל הסיכון שחל על המשפחה המורחבת."

האם ידוע מה גורם לה?

"בבסיס המנגנון שלה קיים חלבון פגום המכונה 'פּרִיזין'. גילוי חשוב זה זיכה את החוקר פרוזינר בפרס נובל. בקהילה שלנו החלבון מופיע בגן עצמו. מסיבה לא ידועה הגן מתחיל בשלב כלשהו לייצר חלבון פגום שמתקפל בצורה משובשת במוח וכמו בדומינו הוא "מפיל" (משבש) תאי מוח רבים וגורם למוות. עם זאת, איתרנו נשאים בגילים מבוגרים מאוד,



הסופגניה הלובית החאקאנייה הספנז

היא מתאימה בחורף ובקיץ, באירוע גדול או קטן, ואפילו אביו של הרמב"ם
הזכירה כמאכל המתקשר לחג החנוכה. כך תכינו את הספנז הלובי

בארץ, לסגן ספנז בערב ראש השנה, בערב יום כיפור
ובערב הושענא רבה עבור המתפללים שמתכנסים
לערבי סליחות ותפילה ודואגים לפנק אותם בספנז חם.
המלצה שלנו - בכל מפגש משפחתי שמתחשק לכם
לעשות חמים ונעים בלב לכולם, קומו ואל תתעצלו
לפנק את המשפחה בספנז, אשר גם מתאים לערבי
החורף. לבריאות!
כך תכינו ספנז אמיתי

החומרים הדרושים:

- 1 ק"ג קמח
- 2 כפות שמרים

4 כוסות מים בטמפרטורת החדר

כף מלח

כף סוכר

מומלץ להוסיף כף עראק, כדי לנטרל מהבצק שמן
בזמן הטיגון.

אופן ההכנה:

ללוש הכל יחד. אפשר במערבל עם וו לישה.

לאחר מכן לשפוך מעט שמן על הבצק ולתת לבצק
לתפוח כשעה.

לאחר שהבצק תפח, לשמן את הידיים בשמן. הבצק
דביק ועל ידי השימוש יש אפשרות למתוח ולעצב אותו
בידיים, וליצור עיגולים.

מותחים את הבצק לכל הכיוונים ומכניסים לטיגון
בשמן עמוק. מטגנים משני הצדדים עד לקבלת גוון
זהוב.

מוציאים מן השמן ומניחים על מסננת, לאחר כמה
דקות ניתן להגיש על נייר סופג ולטבול בסוכר או לפזר
עליהן אבקת סוכר.

תיהנו! ♦

הספנז הלובי הוא משהו שאי אפשר לעמוד בפניו,
אני זוכרת איך בחג החנוכה כשהיינו נפגשים ומתאספים
יחדיו בבית סבתא, דודתי היו עמלות להכין את
הסופגניות המסורתיות עם הריבה, ואילו סבתי הייתה
תופסת עמדה אחרת משלה ועמלת על הכנת הספנז
הלובי האמיתי.

עם סיום הכנתו הייתה נוהגת לומר: "מה אתן מבינות
בכלל!?" אמרה וצדקה: הספנז זה הסופגנייה האמיתית
שלנו! הספנז, מאכל שמקורו בצפון אפריקה, עשוי בצק
שמרים, מטוגן בשמן עמוק וסופג לתוכו את שמן הטיגון.
נהגו לאוכלו בחנוכה בשל המנהג לאכול מאכלים
מטוגנים בשמן לזכר נס פך השמן.

מעניין לדעת, שהחכם ר' מימון הספרדי, אביו של
הרמב"ם, כתב שהמנהג לאכול בחנוכה בצק מטוגן
בשמן ונקרא ספינג. הספנז זול וטעים, חומרי הגלם שלו
היו והינם זמינים וזולים, והיו מצויים בכל הקהילות
היהודיות בצפון אפריקה.

יהודי צפון אפריקה הוגים את הספנז "ספינג" ויש
אומרים שהמילה באה מהמילה ספוג – מפני שהוא
ספוג בשמן ומרקמו ומראהו כספוג, יהודי לוב קוראים
לו ספנז. יוצאי מרוקו תוניס ואלג'יר מכינים אותו בצורת
יוני, מעין כדור עם חור באמצע, ואילו הספנז הלובי
שטוח ומעוגל, הבצק דביק וצריך לדעת לעבוד איתו. מיד
כשהספנז יוצא מהטיגון זורים עליו סוכר או מטבילים
אותו בסוכר (היום חלקנו עבר לאבקת סוכר) ואוכלים
בהנאה מרובה!

אזהרה לשוחרי הבריאות ושומרי התזונה: אי אפשר
לעמוד בריחו כשהוא יוצא חם מהטיגון, ולגבי בריאותו
לגוף, נאמר בלשון עדינה שהוא אינו נמצא בין רשימת
המאכלים המומלצים.

עד היום משתמר המנהג בקהילות לוב באזורים שונים

להסכמים משמעותיים לבניית מאגר הדגימות בחסות
המדינה, עד שהבחירות והקורונה טרפו את הקלפים
מחדש".

מה היית ממליצה לזוגות שרוצים להביא ילדים
לעולם?

"להם אני ממליצה לפנות לייעוץ גנטי ולבחון את
האפשרות לתהליך - PGD מיון עוברים טרום השרשה.
תהליך זה כרוך בהפריה חוץ גופית ומיון העוברים לפני
החזרתם לרחם האישה. ניתן לבצע הליך זה גם מבלי
לדעת את סטטוס הנשאות של ההורה, והוא ממומן
ברובו בסל הבריאות. עם זאת, חשוב לציין כי הליך זה
מורכב מבחינה בריאותית ונפשית, ולעיתים יידרשו
כמה סבבים של ניסיונות עד להצלחה המיוחלת".

למה חשוב לדבר ולהעלות מודעות?

"לצערי אני רואה את ההתמודדות הקשה של

משפחות עם חולים, פעם אחר פעם בחוסר אונים, ללא
יכולת לנסות אפילו לעזור להציל את החולה וללא שום
תקווה. זאת בשעה שאנו יודעים שהמדע והרפואה
כבר התקדמו ומחלות שנחשבו סופניות בעבר, כמו
סרטן, כיום מטופלות ומקבלות מענה. גם במחלה שלנו
זה אפשרי באמצעות העלאת המודעות בצורך לטפל
בה, ובאמצעות ריכוז משאבים, מאמצים וידע. תופתעו
לדעת כמה הרבה ניתן לעשות.

אבל השינוי צריך להגיע קודם כל מאיתנו, משפחות
החולים. להוריד את מסך השתיקה וההשתקה שנהוגת
כיום, לשתף מידע על החולים שהיו, ולהצטרף
למאמצים משותפים לקדם ולעזור. אמירות של חשש
מפגיעה במשפחה, בוושה או השלמת גורל הן אמירות
שלא מקדמות אותנו לשום מקום.

צריכים להוציא לאור מחלה חשוכת מרפא זו כדי
למצוא לה פתרון. רק כך נוכל לקדם את הטיפול עבורה
ואת הריפוי שלה, ולייצר תקווה עבור משפחותינו
ועתיד ילדינו. אנחנו לא מחכים שדברים יקרו עבורנו,
אלא לוקחים אחריות וגורמים להם לקרות. הדרך עוד
ארוכה, אך אני חוזרת אמונה מלאה שעוד נביא את
הבשורה". ♦

רוצים לדעת עוד?

באתר העמותה: www.cjd-israel.org

וגם בפייסבוק ותוכלו לקבל עוד מידע,

להירשם למאגר הדגימות (חסוי ומוסדר עפ"י
חוק) וכן לתרום ככל יכולתכם.

העמותה מוכרת כמוסד ציבורי לצרכי מס.



מקדמים היא הקמת מאגר דגימות של בני משפחות
חולים - הגדול ביותר מסוגו בעולם, בבי"ח איכילוב.
המטרה היא שמאגר זה יונגש לחוקרים בכל העולם
במטרה לקדם את המחקר, לאתר סמנים מוקדמים
למחלה ועוד. הכוונה היא שבהמשך מאגר זה ישמש
למחקר קליני למציאת תרופה בשלב מוקדם, ומי
שישתף בו יוכל גם להתנסות בתרופות החדשות
שיפתחו. המאגר חסוי ולא ניתן לדעת נשאות
מההשתתפות בו".

מה גיליתם עד כה במסגרת המחקר על המחלה?

"מאיוסף מידע נרחב שערכנו ממאות משפחות
של חולים, גילינו שהמחלה מתפרצת בעיקר לאחר
טראומות ברמה הגופנית/הנפשית ולרוב זה שילוב
של שתייהן. מזהים שמשפחות רבות ידעו להצביע
על הקשר בעצמן. בניתי תיאוריה מדעית שלמה סביב
גילוי זה, והרופאים והחוקרים מתחילים להכיר בכך
שיש קשר בין הדברים. ככל שמתבגרים החוסן הפיזי
והנפשי יורדים והגוף חשוף יותר למחלות וגם למחלה
זו. עוצמת הגוף והנפש עומדת מול עוצמת המצוקה
הנפשית והפיזית בכל זמן נתון. לכן אחת ההמלצות
המשמעותיות שלי היא לחזק את הגוף לבריאות
מיטבית באמצעות אורח חיים בריא וכך להעלות את
החוסן שלו. פירוט רב לגבי המלצותי כנסורופתית
חוקרת תמצאו באתר העמותה בלשונית "טיפול ומידע
משלים".

הבשורה על פי אליס דעווש

במהלך העיסוק של דעווש, היא פנתה לגורמים
ממשלתיים שייסיעו לה, אלא שאז הגיעה הקורונה
לחיינו. "קיימנו מספר פגישות עם (סגן) שר הבריאות
לשעבר יעקב ליצמן וגם עם שר האוצר לשעבר משה
כחלון, שאף הכיר את המחלה מחיי הקהילה. הגענו