

# מגמות ומאפיינים של חסרים מלידה וחסרים נרכשים בפלג גוף תחתון בקרב ילדים ומתבגרים במרכז הרפואי שיבא

תקציר:

**הקדמה:** חסר של גפיים תחתונים בילדות משפיע על היכולת לרכוש מיומנויות מוטוריות. המידע הנוגע למאפייני אוכלוסייה זו נבדק במספר מדינות בעולם, אך טרם פורסמו נתונים דומים בישראל.

**מטרות:** אפיון אוכלוסיית הילדים (דמוגרפיה, הסתמנות קלינית ותפקוד) עם חסר בגפיים התחתונים שנבדקו או טופלו במחלקה לשיקום ילדים.

**שיטות מחקר:** נכללו ילדים ומתבגרים עם חסר בגפיים התחתונים שנראו במחלקה. משתני המחקר כללו נתונים דמוגרפיים, קליניים ותפקודיים. עיבוד הנתונים כלל חישובי היארעות, תבחיני חי בריבוע, תבחיני-t ומתאמים.

**תוצאות:** במהלך השנים 1998-2015 נבדקו או טופלו במחלקה 58 ילדים עם חסר בגף התחתון (בנים, n=37; בנות, n=21), מהם 23 ילדים עם חסר מלידה ו-35 ילדים עם אובדן נרכש (גיל ממוצע: 6.46 + 4.70). בשתי הקבוצות, חסר חד צדדי בשוק נמצא השכיח ביותר (31% ו-35%, בהתאמה). במצבים של חסר מלידה, פגיעה מרובת אברים (הכוללת פגיעה בגפיים העליונים) שכיחה מפגיעה דו צדדית בגפיים התחתונים (p=0.01). כמו כן, היארעות החסר האורכי גבוהה באופן משמעותי בהשוואה לחסר הרוחבי (p < 0.03). באשר לחסר גף נרכש, ב-40% מהמטופלים הסיבה הייתה מחלה ובשאר המטופלים חבלה (60%). שיעור של 57% מהחבלות היו על רקע טרוור. למעלה ממחצית מהילדים עברו ניתוח מורכב (מלידה 34% ונרכש 22%). מבחינת תפקוד, יכולת הניידות של כל הנבדקים נמוכה מזו הצפויה לגילם ולא נמצא קשר לגיל וניתוחים.

**מסקנות:** ילדים המופנים לטיפול בעקבות חסר מלידה או חסר נרכש בגף התחתון מדגימים שונות גדולה במאפייניהם ורמת ניידותם נמוכה. ילדים אלו נדרשים לעבור ניתוחים במהלך שנות התבגרותם ולכן נדרש מעקב ארוך טווח. לנוכח זאת, מומלץ להקים ולנהל רשם (Registry) ארצי של ילדים עם חסרים מלידה וחסרים נרכשים בגפיים התחתונים לפיתוח שירותי שיקום נוספים ואחידים.

דפנה גוטמן<sup>1</sup>  
עציונה איזנשטיין<sup>1</sup>  
תמר ישר<sup>1</sup>  
שרון ברק<sup>3,2,1</sup>

<sup>1</sup>מחלקת שיקום ילדים, בית החולים אדמונד ולילי ספרא לילדים, מרכז רפואי שיבא, תל השומר  
<sup>2</sup>אשל, ג'וינט, ירושלים  
<sup>3</sup>המכללה האקדמית לחינוך על שם קיי, באר שבע

**מילות מפתח:** חסרים מלידה; קטיעות; פלג גוף תחתון.  
**KEY WORDS:** Congenital deformities; Amputations; Lower extremity

## הקדמה

חסרים בגפיים העליונים והתחתונים הם בעלי השפעה מכרעת על תהליך הגדילה וההתפתחות התקינים של הילד, על רמת תפקודו ויכולתו להשתלב בחברה [1]. החסרים מסווגים לחסרים מלידה ולחסרים נרכשים. בחסרים מלידה, התפתחות הגפיים מתרחשת בין השבוע הרביעי לשמיני שלאחר ההפריה. ההשערה הרווחת היא כי מרבית החסרים מתרחשים בתקופה זו [2]. האטיולוגיות השכיחות כוללות גורמים גנטיים (30%), וסקולריים (34%) ולא ידועים (32%) [3]. רק מיעוטם קשורים לחשיפה טרטוגנית (4%) [4]. שכיחות החסרים מלידה משתנה בסקירות השונות ונעה בין 71/100,000-25 לידות חי [1,5]. טווח השכיחות

הרחב נובע משונות בהגדרות החסר, מהבדלי תרבות, ומארץ המוצא [6]. שכיחות החסר בגף העליון גבוהה פי שניים עד שלושה בהשוואה לגף התחתון [6,5]. שכיחות חסרים המשלבים שני גפיים או יותר קטנה מחסר בודד (0.2/10,000) [6] וכשליש מהחסרים נלווים למומים במערכות גוף נוספות, כגון Vacterl Association הכולל פגיעה בחוליות, בפי הטבעת, בלב, בקנה הנשימה, בוושט, בכליות ובגפיים [5]. חסר גף נרכש בילדים נמוך בשכיחותו בהשוואה לחסר מלידה (40% ו-60%, בהתאמה), והוא קשור לשני גורמים עיקריים שהם חבלה ותחלואה [7]. החבלות השכיחות הן תאונות דרכים וכוויות (17/100,000), והתחלואה כוללת זיהומים (Septicemia), שאיתות (Tumors), מחלות כלי דם ותסמונות שונות (1/100,000) [9,8]. החסר

## משתני המחקר – להלן הגדרת משתני המחקר

### ותיאורם:

- **חסר מלידה וחסר נרכש** – חסר מלידה מוגדר כפגיעה שהתרחשה בשלב הטרום לידה, וחסר נרכש כולל תחלואה (זיהומים, גידולים ומחלות) וחבלה [2].
  - **סיווג טיפולוגי** – החסרים מלידה והחסרים הנרכשים סווגו בהתאם להיקפם לשלוש קבוצות: חד-צדדי, דו-צדדי (שתי רגליים) או מרובה אברים (כולל פגיעה בגפיים העליונים).
  - **גובה הפגיעה** – חסר גף נרכש מסווג בהתאם לגובה הפגיעה (דרך מיפרק או דרך העצם) [12].
  - **ניתוחים בגפיים התחתונים** – הפעולות סווגו לפי פעולות פשוטות (לדוגמה, טיפול ברקמות רכות ושיוף קצה עצם) או מורכבות (לדוגמה, צורך בקטיעה נוספת מעבר לטיפול הראשוני, שינוי ציר או הארכת עצם).
  - **יכולת ניידות** – היכולת הוערכה באמצעות מבדק מרחק הליכה בשש דקות. במבדק זה הילד נדרש ללכת את המרחק הרב ביותר במשך 6 דקות במסדרון שאורכו 30 מטרים תוך שימוש באביזרי העזר השגרתיים שלו. המבדק מאפשר לבחון את יכולת הניידות התפקודית ואת הכושר האירובי. המבדק נמצא ביישום קליני נרחב בקרב אנשים בעלי מוגבלויות עם רקע אטיולוגי מגוון, כולל חסר בגף תחתון [15]. מדד זה נמצא בשימוש שגרתי במחלקתנו משנת 2010 והוא מבוצע לכלל המטופלים החל מגיל שש שנים.
- עיבוד הנתונים:** בשלב הראשון סווגו המטופלים לשתי קבוצות בהתאם לסוג הפגיעה: חסר מלידה וחסר נרכש. בכל קבוצה חושבו שיעורי ההיארעות לפי מין, אטיולוגיה, סיווג טיפולוגי (חד צדדי, דו-צדדי, מרובה אברים וגובה הפגיעה), ומידע בנוגע לניתוחים. הבדלים בשיעורי ההיארעות חושבו באמצעות תבחיני חי בריבוע ( $\chi^2$ ). תוצאות מבדק ההליכה ב-6 דקות של הנכללים במחקר נבחנו באופן גרפי באמצעות תרשים מסוג Box and Block. בנוסף, חושב מרחק ההליכה ופער בסטיות תקן ממרחק ההליכה הצפוי לכל ילד בהתאם לגיל ולמגדר כפי שדווח במחקרם של Geiger ושותפיו (2007) [16]. הקשר בין גיל הילד לבין תפקודי הליכה נבדק באמצעות מתאם פירסון. הבדלים בין חסר מלידה לחסר נרכש במאפייני הניתוחים נבדקו באמצעות תבחין t לא מזווג. הנתונים הסטטיסטיים עובדו בתוכנת IBM SPSS Statistics גירסה 21.0. מובהקות סטטיסטית הוגדרה כ- $p < 0.05$ .

## תוצאות

במהלך השנים 1998–2015 נבדקו וטופלו במחלקה לשיקום ילדים 58 ילדים ומתבגרים עם חסר מלידה או עם חסר נרכש בגפיים התחתונים (בנים,  $n=37$ ; בנות,  $n=21$ ). הגיל הממוצע בקבלתם למחלקה היה  $4.70 \pm 4.66$ . הגיל הממוצע בפילוג לחסרים מלידה ונרכשים, היה  $3.40 \pm 3.34$  שנים (טווח גילים חודש עד 12 שנה; חציון 1.6 שנים) ו- $8.51 \pm 4.33$  שנים (טווח גילים – תשעה חודשים עד 16 שנה; חציון – 9 שנים), בהתאמה. תמהיל המטופלים היה מגוון מבחינת מוצא, רקע דתי ותרבותי (יהודי חילוני,  $n=16$ ; יהודי דתי,  $n=11$ ; יהודי חרדי,  $n=17$ ; ערבי,  $n=13$ ; אחר,  $n=1$ ).

הנרכש השכיח ביותר הוא קטיעת אצבעות ובהונות. חסר זה נצפה יותר בבנים וגיל הפגיעה הממוצע הוא שש שנים. בניגוד לחסרים מלידה, שכיחות הקטיעות בגף התחתון גבוהה בהשוואה לגף העליון (40% ו-60%, בהתאמה) [10]. נהוג לסווג את החסרים מלידה לשניים: רוחבי (Transverse) ואורכי (Longitudinal). בחסר הרוחבי, התפתחות הגף ברכיבים השלדיים המקורבים (Proximal) תקינה, בעוד שהרכיבים הרחיקניים (Distal) חסרים. החסר שכיח יותר בגף העליון במיוחד בשליש העליון של האמה [1]. לעומתו, החסר האורכי, הכולל הפרעה בציר האורך של הגף, מתבטא בחסר מלא או חלקי של רכיב גרמי. חסר זה מופיע יותר בגף התחתון ושכיחותו יורדת בסדר הבא: בהונות, ירך ולבסוף בעצם השוקית (fibula) [5]. חסר אורכי מלווה לעיתים בעיוות הגף השארי (לדוגמה, אצבע, כף רגל עם קשת אחת בלבד), מצבים אלה עלולים לחייב ניתוח. חסר גף נרכש, בשונה מהחסרים מלידה, מסווג בהתאם לגובה הקטיעה: דרך המפרק (Disarticulation) או דרך עצמות הגף (Trans). בהתאם לכך, הקטיעות בגפיים התחתונים מוגדרות באופן הבא: דיסארטיקולציה של מיפרק הירך, קטיעה דרך עצם הירך (Transfemoral), דיסארטיקולציה של מיפרק הברך, קטיעה דרך השוק (Transtibial), דיסארטיקולציה של מיפרק הקרסול (Syme) וקטיעה חלקית של כף הרגל או הבהונות [12]. המידע בספרות משקף נתונים שנאספו במהלך שני העשורים האחרונים במדינות שונות בעולם, בפרט במדינות המערב [13]. טרם פורסמו נתונים דומים ביחס לאוכלוסייה זו בישראל. מחקר זה מתמקד בחסר של גף תחתון בגיל הצעיר כיוון שהוא בעל השפעה רבה על רכישת ההליכה, תגובות יציבה, שיווי משקל, סימטריה ועוד. אפיון הפגיעה בילדים ומתבגרים במדינת ישראל עשוי לתרום למערך הטיפול והשיקום הקיימים לצורך הקצאת משאבים והבניית מדיניות אחידה [14,1].

## מטרות

1. לאפיין את אוכלוסיית הילדים עם חסרים בגפיים התחתונים שטופלו במחלקה לשיקום ילדים בבית החולים לילדים על שם אדמונד וילי ספרא במרכז הרפואי שיבא, תוך התייחסות לאטיולוגיה ולמאפיינים הקליניים.
2. לתאר את רמת הניידות של נבדקים אלה בתום הטיפול במחלקה ובביקורות עוקבות.

## שיטות מחקר

אוכלוסיית המחקר – ילדים ומתבגרים עם חסרים בגפיים התחתונים שטופלו במחלקה לשיקום ילדים בבית החולים לילדים ע"ש אדמונד וילי ספרא במרכז הרפואי ע"ש שיבא בין השנים 1998–2015. הילדים והמתבגרים הופנו למחלקה מהמרפאה למומים מלידה במרכז הרפואי ע"ש שיבא, מקופות החולים, ממרכזים להתפתחות הילד, וממרכזים רפואיים נוספים ברחבי הארץ. לא נכללו במחקר ילדים עם חסר בגפיים העליונות בלבד.

**סוג המחקר:** מחקר תיקים רטרוספקטיבי. המחקר אושר בוועדת האתיקה של המרכז הרפואי שיבא.

**טבלה 1:**

אפיון ניתוחים לפי סוג פגיעה

סוג הניתוח	חסר מלידה (n=23) ממוצע (סטטיית תקן)	אובדן נרכש (n=35) ממוצע (סטטיית תקן)	ערך t סטטיסטי
ניתוח פשוט	0.26 (0.44)	0.74 (1.12)	*1.95
ניתוח מורכב	0.47 (0.79)	0.28 (0.57)	-1.07
קטיעות יזומות	0.30 (0.47)	0.14 (0.43)	-1.34
סה"כ ניתוחים	0.73 (0.96)	1.02 (1.42)	0.853

\*הבדלים משמעותיים בין חסר מלידה לאובדן נרכש (2- p<0.05; זנבות)

**טבלה 2:**

סיווג מטופלים לפי טיפולוגיה של גובה הפגיעה

גובה הפגיעה	חסר מלידה (n=23)		אובדן נרכש (n=35)	
	p value	-Chi squared (%) n	p value	Chi-squared (%) n
אגן חד-צדדי	0.039	13.21 (0)	0.002	22.37 (0)
אגן דו-צדדי		1 (4.3)		0 (0)
ירך חד-צדדי		6 (26.1)		9 (25.7)
ירך דו-צדדי		3 (13.0)		1 (2.9)
שוק חד-צדדי		8 (34.8)		11 (31.4)
שוק דו-צדדי		0 (0)		5 (14.3)
ירך ושוק דו-צדדי		0 (0)		2 (5.7)
כף רגל חד-צדדי		2 (8.7)		3 (8.6)
כף רגל דו-צדדי		1 (4.3)		3 (8.6)
ירך וכף רגל חד-צדדי		0 (0)		0 (0)
ירך וכף רגל דו-צדדי		0 (0)		0 (0)
שוק וכף רגל דו-צדדי		0 (0)		1 (2.9)

התפלגות המומים כפי שנצפו בבית חולים מרכזי במדינת ישראל. החלק הראשון של הדיון מתמקד במאפיינים הדמוגרפיים והקליניים של אוכלוסיית המחקר, והשני בכורש אירובי וביכולת ניידות.

**מאפיינים דמוגרפיים וקליניים של אוכלוסיית המחקר:**

טווח הגילים בקבלה למחלקה בקבוצת הילדים עם החסר מלידה היה רחב ונע בין חודש ל-12 שנים. המנעד הרחב קשור למורכבות הפגיעה והיקפה, לקיום תחלואה או להתפתחות ליקויים נוספים. לדוגמה, חסר מורכב בשלוש או ארבע מהגפיים מחייב התערבות רב-תחומית מהחודשים הראשונים לחיים. לעומתו, בחסר אורכי המצריך קטיעה יזומה בגיל הגן, הילד לרוב יגיע לשיקום רק לאחר הקטיעה. כמו כן, עם הכניסה לגיל ההתבגרות, כתוצאה מתהליכי צמיחה מואצים ושינויים בהרכב הגוף, עולה הצורך בהתייחסות טיפולית שיקומית רב-תחומית, מעבר לטיפול שניתן בשנים מוקדמות יותר. גיל החציון הנמוך בקבלה למחלקה מצביע על מורכבות החולים שהגיעו לטיפול. בניגוד לקבוצה זו, הילדים עם החסר הנרכש מגיעים להליך השיקום הרב-תחומי סמוך ככל הניתן למועד הפגיעה, בתלות במצבם הרפואי. עם זאת, כאשר הפגיעה מתרחשת בגיל צעיר, נדרשת התערבות חוזרת בכניסה לגיל ההתבגרות, בדומה

**היארעות החסרים:** המדגם כלל 23 ילדים עם חסר מלידה (40%) ו-35 ילדים עם חסר נרכש (יחס של 1.5:1, בהתאמה). לא נמצאו הבדלים תלויי מין בהיארעות בין הקבוצות (חסר מלידה  $\chi^2=1.38, p=0.238$ ; חסר נרכש  $\chi^2=2.08, p=0.148$ ).

**סוג החסר:** אלו סווגו בהתאם לטיפולוגיה לפגיעה חד-צדדית, דו-צדדית ופגיעה באברים מרובים. בילדים עם החסר מלידה, שיעור ההיארעות של פגיעות חד-צדדיות ומרובות אברים היה גדול משמעותית מההיארעות של פגיעה דו-צדדית ( $\chi^2=15.21, p=0.0005$ ). במטופלים עם החסר הנרכש, ההיארעות של פגיעה חד-צדדית הייתה גדולה באופן משמעותי מההיארעות של פגיעה דו-צדדית ופגיעה מרובת אברים ( $\chi^2=9.31, p=0.009$ ) (תרשים 1).

**אפיון הפגיעה:** קבוצת הילדים עם החסר מלידה סווגה בהתאם לסוג החסר לאורכי ורוחבי. היארעות החסר האורכי גבוהה באופן משמעותי (74%,  $n=17$ ) בהשוואה לרוחבי (26%,  $n=6$ ) ( $\chi^2=4.34, p<0.03$ ).

קבוצת הילדים עם חסר נרכש סווגה בהתאם לאטיולוגיה. ב-40% מהנבדקים ( $n=14$ ) המקור היה מחלה. בנותרים (60%,  $n=21$ ) המקור היה חבלה, ובתשעה מהם הגורם היה אירוע טרור (42% מהפגיעות החבלתיות).

**ניתוחים:** שישה ילדים מקבוצת הפגיעה מלידה נזקקה להתערבות פשוטה (26%) לעומת - 14 ילדים (40%) בקבוצה הנרכשת. שמונה ילדים בכל קבוצה עברו ניתוח מורכב (34% בחסרים מלידה ו-22% בחסרים נרכשים). ההתערבויות המורכבות, כללו קטיעה יזומה בשבעה ילדים בקבוצת החסר מלידה לעומת ארבעה ילדים בקבוצת החסר הנרכש (30% ו-22%, בהתאמה). תבחין t בלתי תלוי הראה שילדים עם חסר נרכש נדרשו למספר גדול יותר של ניתוחים פשוטים לעומת ילדים עם חסר מלידה ( $t=1.95, p<0.05$ ) (טבלה 1).

**גובה הפגיעה:** ניתוח סיווג גובה הפגיעה (אגן, ירך, שוק, כף רגל) של כלל הילדים מצביע על שכיחות גבוהה של חסר שוק חד-צדדי (31% ו-35% בילדים עם חסר נרכש וחסר מלידה, בהתאמה) (טבלה 2).

**נושר אירובי ויכולת ניידות:** אלה הוערכו ב-16 נבדקים באמצעות מבדק מרחק ההליכה ב-6 דקות. שאר הנבדקים היו צעירים מכדי לבצע את התבחין ( $n=24$ ), טרם הותאמה תותבת ( $n=6$ ) או שטופלו במחלקה לפני שהמבחן הוכנס בה לשימוש שוטף ( $n=12$ ). סטיות התקן מתחת למרחק ההליכה הצפוי לפי גיל ומין הוצבו בתרשים מסוג Box and block (תרשים 2). הממצאים מראים שמרחק ההליכה של כל הנבדקים היה קצר מהמרחק הצפוי לגילם ונמוך בסטיית תקן אחת לפחות. פער סטיות התקן מהצפוי לגיל ולמין בקבוצת הילדים עם החסר הנרכש היה גדול משמעותית ( $p=0.02$ ) בהשוואה לזה של הילדים עם החסר מלידה. בנוסף, לא נמצאו מתאמים משמעותיים בין פער סטיות התקן בהליכה לבין גיל הבדיקה, גיל הפגיעה ומספר הניתוחים.

**דיון**

חסר גף בילדים, בפרט זה הכולל גפיים תחתונים, הוא בעל חשיבות מכרעת לגדילה ולהתפתחות. מחקר זה מציג את

היה גבוה ממספר הילדים עם החסרים מלידה (יחס של 1.6:1). יחס זה הפוך ליחס שנמצא בסקירות של הספרות העולמית והוא עשוי לנובע ממספר סיבות: (1) בסקירתנו לא נכללו חסרים מבודדים של הגפיים העליונים שהם מרבית החסרים המלידה (שני שלישים); (2) שכיחות החסרים הנרכשים בישראל שמקורם בחבלה גבוהה בהשוואה למדינות אחרות בשל פעולות איבה.

החסרים מלידה והחסרים הנרכשים סווגו גם על פי אפיון החסר. החסרים המלידה חולקו לחסר אורכי ורוחבי. במחקר, היארעות החסר האורכי גבוהה באופן משמעותי בהשוואה לחסר הרוחבי. ממצא זה תואם את המתואר בספרות בנוגע לחסרים של הגף התחתון [5]. החסר האורכי מקושר לפגיעות רב מוקדיות במערכת השלד. בנוסף, סוג פגיעה זה מתלווה לעיתים לתסמונות או למומים הקשורים לפגיעה בהתפתחות העובר. לכן, תכנון השיקום בחסר אורכי הוא שונה ולעיתים מורכב יותר מזה הנדרש בחסר רוחבי. לדוגמה, בחסר רוחבי הטיפול השגרתי כולל התאמת תותבת, לימוד טכניקת הליכה תואמת ומעקב לאורך השנים. לעומת זאת, בחסר אורכי קיים צורך בתכנית טיפולית מורכבת ורב-מקצועית הכוללת כירורגיה אורתופדית, רפואת שיקום ופיזיותרפיה. בחסר מסוג זה יש לבנות תכנית התערבות המותאמת אישית למאפיינים הייחודיים של הילד.

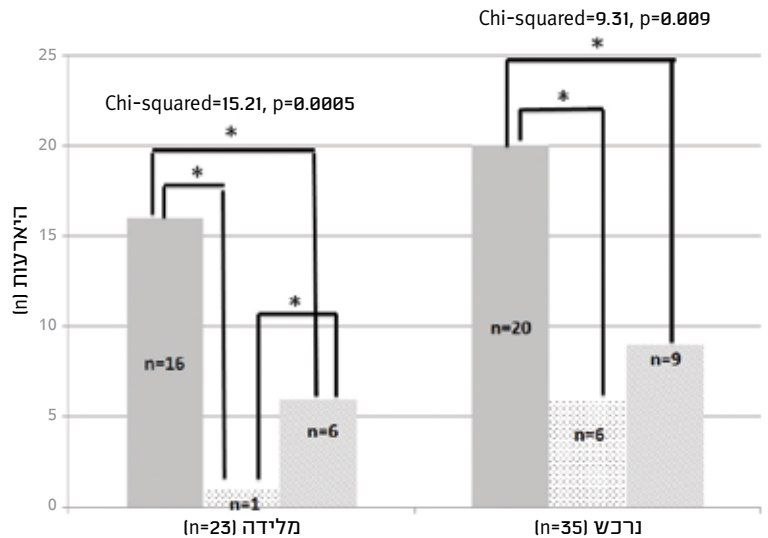
בניתוח הממצאים של סיווג גובה הפגיעה (אגן, ירך, שוק, כף רגל) בקרב הילדים עם החסרים מלידה והחסרים הנרכשים מצביע על שכיחות גבוהה של חסר שוק חד-צדדי (31% ו-35%, בהתאמה). הממצא דומה לזה המופיע בספרות הרפואית על דיספלזיה מלידה של השוקית (Congenital fibular dysplasia), הוא החסר מלידה המשמעותי השכיח ביותר בפלג גוף תחתון.

במהלך שני העשורים הראשונים לחיים, ילדים עם חסרים בפלג הגוף התחתון (מלידה ונרכש) עוברים ניתוחים ופעולות פולשניות מסוגים שונים. במחקר זה נמצא כי בשתי קבוצות המחקר, שיעור גבוה מהילדים (למעלה מ-20%) עברו ניתוחים פשוטים או מורכבים. הסיבות להתערבויות היו רבות וחלק מהילדים עברו יותר מניתוח אחד. בילדים, בשונה ממבוגרים, מביא תהליך הגדילה להחמרה בליקויים קיימים ואף להתפתחות ליקויים חדשים כתוצאה מסיבוכים ייחודיים, צמיחה מוגברת של קצה הגדם, קיצור גידים, צמיחה לא מאוזנת של הגפיים וסיבוכים בעור (בעיקר בגיל ההתבגרות). מצבים אלו מצריכים לעיתים ניתוח. בילדים עם חסרים מלידה (בפרט בחסר האורכי) נדרש לעיתים קרובות ניתוח לצורך התאמת הגף למצב שיאפשר תפקוד מיטבי. פעולות אלו יכולות להיות פשוטות יחסית ככריתת חלק רחיקני של גף מדולדל או מורכבות כמו מעורבות מיפרק או פגיעה מרובת אברים. ניתוח מורכב מחייב תכנון קפדני של היקף הפעולה, מועדה ותזמונה ומעורבות של צוות רב מקצועי. ניתוח מורכב לא בהכרח ימנע את הצורך בניתוחים נוספים בעתיד, כתוצאה מתהליך הגדילה. לנוכח מורכבות המאפיינים של ילדים עם חסרים מלידה וחסרים נרכשים בגף התחתון, מומלץ להקים רשומה רפואית ארצית שתאפשר איסוף נתונים אחיד מהמרכזים השונים. רשומות רפואיות הן בסיס למחקר,

**תרשים 1:**

היארעות סוג החסר בהתאם לסוג הפגיעה (פגיעה מלידה ופגיעה נרכשת)

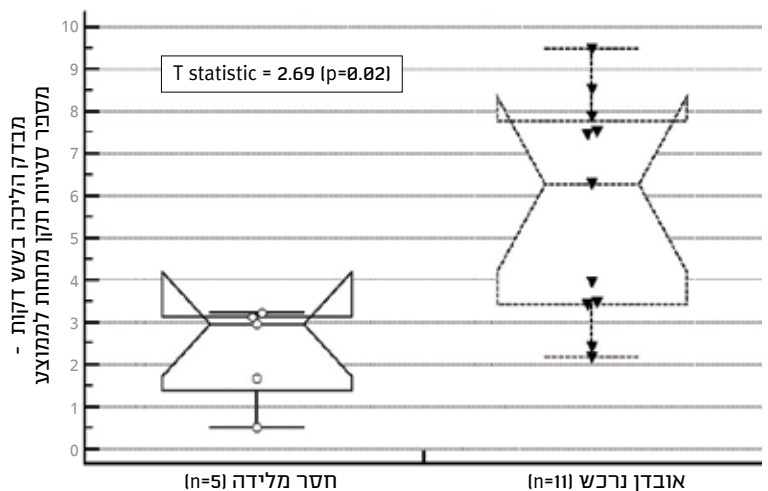
פגיעה באברים מרובים :: פגיעה דו-צדדית ■ פגיעה חד-צדדית



הערות: \*שכיחות שונה משמעותית ברמה של  $p < 0.05$

**תרשים 2:**

מרחק הליכה במבחן ההליכה בשש דקות - מספר סטיות תקן מתחת לממוצע תואם גיל ומין



הערות: הקופסה המרכזית מייצגת את הערכים באחוזון התחתון והעליון (אחוזון 25-75); הקו האנכי פרוס ממרחק ההליכה הקצר ביותר למרחק ההליכה הארוך ביותר; הערכים המופיעים בריבוע מייצגים את מרחקי ההליכה הצפויים של הילדים בהתאם לגילם ומינם ועל פי הנורמות שדווחו ע"י Geiger et al., 2007

לחסרים מלידה. על פי Feick וחב' [14], ההתערבות נחוצה בעיקר בקרב ילדים עם פגיעה דרך הירך שרמת תפקודם נמוכה יותר בהשוואה לילדים תואמי גיל. במחקר הנוכחי, מספר הילדים בקבוצת החסר הנרכש

המגבלה העיקרית של המחקר היא בהצגת נתונים ממרכז רפואי אחד בישראל. אולם מאחר שהמרכז הרפואי קולט ילדים ומתבגרים עם חסרים בפלג הגוף התחתון ממרכזים רפואיים רבים בארץ, ייתכן שניתן להכליל את תוצאותיו. מגבלה נוספת היא היקף המדגם, שאינו מאפשר ניתוח סטטיסטי של נתונים דמוגרפיים נוספים כגון דת. מידע שעשוי לסייע באיתור גורמי סיכון למומים מלידה ואיתור סיכונים סביבתיים לפגיעה נרכשת.

## לסיכום

מהמחקר עולה, כי הסיבה העיקרית לחסרים בגפיים התחתונים של הילדים שטופלו במחלקת שיקום ילדים הייתה חסר נרכש (60% מכלל אוכלוסיית המחקר). יתרה מכך, חלק מהילדים נזקקו לניתוחים, ועובדה זו מחייבת תקופות שיקום נוספות ותהליך מורכב. יכולת הניידות של הילדים הייתה נמוכה מהצפוי לגילם, ועובדה זו מצביעה על הצורך בהקניית הרגלים ואורח חיים פעיל גם לאחר תקופת השיקום הראשונה. מכאן מורכב יהיה לתאר הליך שיקום בקרב ילדים עם מאפייני פגיעה הטרוגניים, ועולה החשיבות של בניית תהליך שיקום מותאם אישית לגיל הילד, סוג הפגיעה ורמת תפקודו. כמו כן, מומלץ להקים ולנהל רשומה (Registry) ארצית של ילדים עם חסרים מלידה ונרכשים בגפיים התחתונים ולבחון צורך בפיתוח שירותי שיקום נוספים ואחידים. ●

### מחברת מכותבת: דפנה גוטמן

מחלקת שיקום ילדים

בית החולים אדמונד וילי ספרא לילדים

מרכז רפואי שיבא, תל השומר 5265601

טלפון: 03-5305038

פקס: 03-5302045

דוא"ל: Dafna.Gutman@sheba.health.gov.il

לעבודה הקלינית ולקביעת מדיניות. לדוגמה, רישום כזה יאפשר להציג מידע על הצרכים הרפואיים המשתנים באוכלוסייה זו, לקבוע קווים מנחים לטיפול הולם בגילאים השונים ולהעריך את יעילות הטיפול (לדוגמה, סוג התותבת והשפעתה על יכולת התפקוד). בניית מסד הנתונים לרשם מחייבת איסוף מידע אחיד מכל היחידות המטפלות באוכלוסייה זו [17].

### כושר אירובי ויכולת ניידות:

במחקרם של Jeans וחב' [18], נבדקו 73 ילדים עם חסרים בגף התחתון, בגבהים שונים. מהממצאים עולה, כי מהירות ההליכה של הילדים עם חסר בגובה הירך הייתה נמוכה ב-80% מהנורמה והצריכה האנרגטית שלהם הייתה גבוהה ב-51% מהצפוי. מאידך, מהירות ההליכה והצריכה האנרגטית של הילדים עם החסרים הרחיקניים יותר (דרך הברך, שוק או מפרק הקרסול) והחסרים הדו-צדדיים, הייתה תואמת גיל. במחקר הנוכחי, בשונה מהמוזכר לעיל, מרחק ההליכה של כלל הילדים היה נמוך באופן משמעותי מהצפוי, דבר המצביע על יכולת אירובית נמוכה גם בקרב הילדים עם החסרים הרחיקניים. יתכן וזו קשורה לאורח חיים יושבני. במסגרת מחקר זה אורח החיים היושבני לא נבדק. אולם מהספרות עולה, כי רמת הפעילות הגופנית בקרב ילדים עם מוגבלות נמוכה מזו של ילדים תואמי גיל. לדוגמה, במחקר של King וחב' [19], דווח כי ילדים אלו מציגים שונות קטנה יותר בסוגי הפעילות הגופנית שבה הם נוטלים חלק, פעילים פחות וברמת עצימות נמוכה יחסית לילדים תואמי גיל. בנוסף, מאחר שחסר הגף בחלק מהילדים היה על רקע תחלואה (מחלות אונקולוגיות), הכושר האירובי הושפע בהתאם [20]. תוצאות המחקר מדגישות את הצורך בפיתוח מדיניות ארצית המסירה חסמים, מנגישה ומפתחת מפעלים ספורטיביים שתסייע להעלות את רמת הכושר הגופני של אוכלוסייה זו ותביא לשינוי באורח החיים היושבני שלהם.

## ביבליוגרפיה

1. Ephraim PL, Dillingham TR, Sector M & al, Epidemiology of Limb Loss and Congenital Limb Deficiency: A Review of the Literature. Arch Phys Med Rehabil, 2003; 84: 747-61.
2. Herring JA & Birch JG, The child with a limb deficiency. 1st ed. Rosemont, Illinois, United States, American Academy of Orthopedic Surgeons, 1998.
3. Fisk JR & Smith DG, The limb-deficient child. In: Smith DG, Michael JW, Bowker JH (ED)/ Atlas of amputations and limb deficiencies: surgical, prosthetic, and rehabilitation principles, 3rd ed. Rosemont: American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2004, pp 773-777.
4. Desrosiers TA, Herring AH, Shapira SK & al, Parental occupation and birth defects: findings from the National Birth Defects Prevention Study. Occup Environ Med, 2012; 69: 534-543.
5. Le JT & Scott-Wyand PR, Pediatric Limb Differences and Amputations. Phys Med Rehabil Clin N Am, 2015; 26: 95-108.
6. Schulman J, Edmonds L, McClearn A & al, Surveillance for and comparison of birth defect prevalences in 2 geographic areas—United States, 1983-88. MMWR CDC Surveill Summ 1993; 42: 1-7.
7. Davies E, Friz B & Clippinger F, Children with amputations. Inter-Clinic Information Bull 1969; 9: 6.
8. Ziegler-Graham K, Mackenzie EJ, Ephraim PL & al, Estimating the prevalence of limb loss in the United States: 2005 to 2050. Arch Phys Med Rehabil, 2008; 89: 422-429.
9. Dillingham TR, Pezzin LE & Mackenzie EJ, Limb amputation and limb deficiency: epidemiology and recent trends in the United States. South Med J, 2002; 95: 875-83.

10. Hostetler SG, Schwartz L, Shields BJ & al, Characteristics of pediatric traumatic amputations treated in hospital emergency departments: United States, 1990-2002. *Pediatrics*, 2005; 116: e667-674.
11. Goldfarb CA, Wall L, Manske PR, Radial longitudinal deficiency: the incidence of associated medical and musculoskeletal conditions. *J Hand Surg*, 2006; 31: 1176-1182.
12. Bryant PR & Pandian G, Acquired limb deficiencies: 1. acquired limb deficiencies in children and young adults. *Arch Phys Med Rehabil*, 2001; 82(3 B): S3-8.
13. Godoy JMP & Godoy LMP, Epidemiological data of amputations in children. *Clin Pediatr Dermatol*, 2016; 2(2:8):1-3.
14. Feick E, A pilot study examining measures of balance and mobility in children with unilateral lower-limb amputation. *Prosthet Orthot Int*, 2016; 40(1): 65-74
15. Nixon PA, Joswiak ML & Fricker FJ, A six-minute walk test for assessing exercise tolerance in severely ill children. *J Pediatr*, 1996; 129(3): 362-366.
16. Geiger, R, Strasak A, Tremi B & al, Six-minute walk test in children and adolescents. *J pediatr*, 2007; 150: 395-399.
17. Gliklich RE & Dreye NA (Ed), Section I. Creating register. In: Registries for evaluating patient outcomes: A user's guide, 3<sup>rd</sup> ed. Rockville USA, Agency for Healthcare Research and Quality, 2014.
18. Jeans KA, Browne RH & Karol LA, Effect of Amputation Level on Energy Expenditure During Overground Walking by Children with Amputation, *JBJS*, 2011; 93(1): 49-56.
19. King G, Law M, Hurley P & al, A developmental comparison of the out-of-school recreation and leisure activity participation of boys and girls with and without physical disabilities, *International Journal of Disability, Development and Education*, 2010; 57(1): 77-107.
20. Dubnov-Raz G, Azar M, Reuveny R & al, Aerobic fitness and cardiorespiratory function of pediatric cancer survivors, *Harefuah*, 2012; 151(2): 90-93.

כרוניקה

סיכון למחלות זואונוסיות מפריונים של צבאים



קבוצת חוקרים באריה וחב' מסקוטלנד וקנדה ניסו להעריך את כושר ההדבקה של פריונים ממחלות צבאים ואיילים בצפון אמריקה לאדם (Emerg Infect Dis 2018;24:1482). המחלה במשפחת הצבאים נקראת Chronic Wasting Disease - CWD והיא התפשטה בשנים האחרונות בקרב צבאי הבר. החוקרים נקטו בשיטות מבחנה להפיכת החלבון הטבעי לפתולוגי על ידי הוספת חלבון מבעל חיים חולה. הממצאים הצביעו על כך שחלבוני הצבאים החולים אומנם הצליחו להפוך חלבון אדם טבעי לפתולוגי, אך הדבר היה תלוי ברצף של חלבון הצבאים וגם ברצף של חלבון האדם. ברצף חלבון האדם, כמו במקרה של הפרה המשוגעת, החומצה האמינית בעמדה 129 היא זו הקובעת את הסיכון להדבקה, והחלפת ואלין במתיונין הגבירה את הסיכון. לגבי רצף החלבון של הצבאים, העמדה המקבילה הקובעת את הסיכון לכושר הדבקה היא מספר 132, כאן מתחלפת לאוצין במתיונין.

במחקר נוסף על ידי רייס וחב' (J Virol doi: 10.1128/JVI.00550-18) (2018) שנבדק בו כושר הדבקה של פריוני צבאים לגבי קופים, נמצא כי קופי סנאי היו רגישים ביותר להדבקה. לעומת זאת קופי מקוק צינומולוגוס לא הראו כל סימני מחלה לאחר 13 שנים, וכן לא היו כל עדויות פתולוגיות או ביוכימיות לנוכחות פריונים במוחותיהם. האם הדגם של קופים אלה מדמה את המצב באדם? אין לכך תשובה ברורה, והחוקרים לא התעמקו ברצפי חלבוני הפריון של הצבאים והקופים. מחקרים נוספים שתיבדק בהם השפעת רצף הפריונים על כושר ההדבקה, יסקו בסיס להערכת יכולתם לגרום למחלות זואונוסיות. איתן ישראלי

מחלת קרויצפלד-יעקב נמנית על שורת המחלות הנקראות ספגת המוח, המתבטאות בבעלי חיים ובני אדם. הצורה האקראית של המחלה מופיעה באוכלוסייה בשכיחות של אחד למיליון תושבים לשנה. המחלה אינה מדבקת מאדם לאדם, אך יש תיעוד על הדבקות עקב חתכים בזמן ניתוח ובהשתלות קרנית או החומר הקשה במוח. כמו כן, היו מאות הדבקות בילדים שטופלו בעבר בהורמון גדילה שהופק מיתרות מוח של נפטרים, שזוהמו בחומר הפתוגני פריון. חלבון הפריון הוא חלבון טבעי ונמצא בקרומיות של רוב רקמות הגוף, אך במחלה זו הוא מתבטא ונמצא בריכוזים גבוהים - בעיקר ברקמת עצב. מעדויות מסוימות עולה טענה להדבקות לאחר ניתוחים שעירבו את העור, אך לא היו הוכחות שפריונים פתוגניים מצויים בעור.

אורו וחב' (Science Transl Med 2017;9:eaam7785) מדווחים על מציאת פריונים אלה בדרמיס של חולי קרויצפלד-יעקב שנפטרו. כושר ההדבקה של הפריונים של בעלי חיים לאדם משתנה בהתאם לדמיון בין רצף החומצות האמיניות. בעבר נמצא, כי חלק מהאנשים שאכלו איברים של פרות שהיו נגועות במחלת הפרה המשוגעת, לקו בצורה שונה של המחלה, שנקראה ואריאנט חדש. בכל חולי הוואריאנט החדש נמצאה מוטציה ברצף חלבון הפריון. בעמדה 129 חל שיחלוף בין החומצה האמינית ואלין לחומצה מתיונין. החלפה של קודון אחד באלל הגן המקודד לפריון הגדילה את הסיכון להדבק במחלה, והחלפה כפולה, כלומר שני האללים, הפכה את הנשאים למועדים ודאיים כמעט ללקות במחלה לאחר חשיפה לפריון "הפרה המשוגעת".