



## ポンペ病の情緒的影響

あなたが、何かがおかしいという感覚を持っていたとしても、ポンペ病という診断が下されることに対して本当に心の準備ができていたとはいえません。あなたか、あなたに近い人物が、時の経過と共に悪化する希少な遺伝性の筋疾患を発症していると知るとはショックでしょう。このため、おそらく多くの人がこの知らせを聞いたときに麻痺したような気持ちになります。しばらくすると、そのショックと麻痺したような状態は、さまざまな感情の嵐にとってかわります。



あなたの気持ちに対処する方法を見つけることによって、あなたやあなたの家族が直面することになる困難に対処していくことができるでしょう。このパンフレットには、あなたが経験すると考えられる情緒的変化について述べてあり、ポンペ病という診断とどのように折り合いをつけるか、そしてポンペ病とともに生きることに自らをどのように適応させていくかについて説明しています。

ポンペ病と共に生きることは、症状に対処したり、遺伝子の問題について理解したり、医師との診察予約を調整したりするだけにとどまりません。それはまた、新たな身体的、感情的な問題に直面しながら生きることでもあるのです。このセクションでは、患者や介護者が日常生活におけるポンペ病の影響に対処するのに役立つリソースや洞察を提供します。

患者は、自分がひとりではないことを知っておくべきです。ポンペ病はまれな病気ですが、この病気と共存していく上での問題を解決するのを助けてくれる活動的な患者団体や医療従事者は世界中に存在します。それぞれの経験は固有のものですが、他の人々に助けを求めることで、患者と介護者はサポートを受けられるだけでなく、自分の状況に対する新しい視点をすることもできます。

患者の状況はそれぞれ異なり、すべての情報やリソースが必ずしもあなたに適用されるわけではありません。ポンペ病は進行性の病気であり、症状は時間の経過とともに変化します。前向きな姿勢を保ち、問題解決に創造力を発揮し、こうした新しい課題を乗り越えるのに役立つ強力なサポートシステムを持つことが重要です。

**Q:** ポンペ病という診断を受けたばかりです。こんな事態が自分に起こったことに怒りを覚えます。これは正常な反応でしょうか？

**A:** 怒りは、このような心乱されるつらい知らせに対する正常な反応です。しかし、それはあなたがポンペ病の診断を受けたときに表面に現れた強い感情にすぎません。自分に起こっている事態をコントロールできない場合に、怖い、不安になる、動転するといった感覚を持つのも正常です。症状が悪化するにつれ、あなたは絶望という感情と戦うことになるかもしれません。また、その状況から逃れるために、自分自身や神と取引しようとするかもしれません。これもまた、あなたの人生における喪失や変化を嘆き悲しむうえで正常な行為です。ポンペ病患者の両親やパートナーも同じような感情と闘っていることが多いのです。やがて、ほとんどの人は診断を受け入れる状態になり、ポンペ病とともに生きる方法を学ぶようになります。なかには、ポンペ病が進行し、筋力の低下によって行動するのが困難になっていくにつれて、それを受け入れるのが難しくなることを知る人もいます。あなたが、怒り、パニック、自暴自棄、絶望といった感情に押しつぶされそうになったら、助けを求めることが大事です。専門カウンセラーやスピリチュアル・アドバイザーは、あなたがこのような感情から抜けだし、希望を回復する手助けをしてくれます。

**Q:** ポンペ病の診断に向き合うために、わたし自身は何ができるでしょうか？

**A:** ポンペ病患者はみな、それぞれ違ったやり方で困難に立ち向かっています。あなたはどのような方法が自分に合っているかを見つけなければなりません。ポンペ病と共存してきたほかの患者に効を奏した戦略が、あなたの役に立つこともあります。恐れ、欲求不満、怒り、ストレスが溜まったら、前進し続けるために次のような方法を試してみてください。

- **自分でコントロール** できることに目を向けてください。ポンペ病の影響は人によって異なるため、ポンペ病があなたの生活にどのような影響を与えるかを正確に予測することは困難です。ポンペ病の経過や症状の重症度はコントロールすることができないかもしれませんが、自分の生活をよりよいものにするためにできることは数多くあります。ポンペ病についてできるかぎり多くのことを読み、学ぶことから始めてください。IPA ホームページに掲げている団体に連絡を取り、本シリーズの他のパンフレットを読み、インターネットで情報を集め、お住まいの国の政府の制度や自分の保険プランがどこまでカバーしてくれるのか調べてみてください。自分の症状を把握し、自分のニーズに合った専門家のチームを選ぶことによって、治療を自分で管理してください。
- **日常生活でポンペ病に対処する方法を身につけてください。** ポンペ病の症状や問題に対処するためには、日課や生活習慣を変える必要があります。このような変化は、必ずしも自立や楽しい活動を諦めなければならないことを意味するわけではありません。代わりに、自分の状況に適した、新しい戦略やアプローチを学ぶ必要があります。これは、一日にできることについての期待値を調整するといった簡単なことかもしれま



## ポンペ病の情緒的影響

せん。あるいは、あなたのニーズに合わせて自宅や職場を改築するといった実践的な変化かもしれません。

- **規則正しい生活を心がけてください。**ポンペ病との生活は、学校に通う、仕事に行く、趣味に参加するといった日常的な活動に負担をかける可能性があります。診察や治療のために、学校や仕事を休む必要があるかもしれません。規則正しい生活を維持することは、心と身体の両方の状態をよくするために役立ちます。ただし、家族や友人と一緒に新しいやり方を考える必要があるかもしれません。
- **強力なサポートネットワークを作ってください。**家族、友人、隣人に家事、育児、雑事などの日常的な仕事を手助けしてもらい、あなたにかかる負担を軽くしてもらいましょう。責任感のある学生や資格を持った家庭保健士を雇って、医療上のニーズの管理を助けてもらったり、身体的ケアの介助をってもらったり、話し相手となってもらってください。情緒的サポートを求めることも重要です。患者団体は、経験や実践的なアドバイスを共有するための、家族同士をつなぐ場となり得ます。電話、電子メール、オンラインサポートグループを通じて、ポンペ病とともに生きている他の患者やその家族と連携するという方法もあります。他の患者やその家族に会ったり、最新の研究の進展について専門家から話を聞いたりすることができる国内外のポンペ病関連の会議に出席することを考えてもよいかもしれません。
- **自分に時間をあげましょう。**ポンペ病に関わるあらゆる困難に対処しようとすると、何らかの制限を設けない限りすべての時間が費やされてしまいます。別の人でもできる仕事は断ることを学びましょう。また、ポンペはあなたの人生の一部にすぎず、あなたの人生すべてではないことを心に留めておきましょう。
- **外部からのサポートを受け入れましょう。**あなたまたはあなたの大切な人が24時間体制のケアを必要とする場合は、あなたや家族が対応できることを現実的に考える必要があります。家族では提供できない特別な医療ケアが必要な患者もいます。看護師、ホームヘルパーなどの専門的な介護者の助けを受け入れるのは難しく感じられるかもしれませんが、多くの場合、助けを受け入れるのは健全な選択肢となり得ます。

### Q: 介護者のためのアドバイスはありますか？

A: ポンペ病の問題は、患者だけではなくその家族にも影響します。病気が進行し、身体的により大きな困難に直面するにつれ、患者は、日常生活のサポートを親や配偶者などに頼らざるを得なくなります。あなたがポンペ病患者の世話をしている場合は、自分自身を大切にすることも忘れないでください。介護は肉体的にも精神的にも消耗するものです。他の家族や友人に助けを求めることで、毎日運動する時間を見つけたり、趣味や興味のあることを続けたり、



## ポンペ病の情緒的影響

友人を訪ねたりすることができます。行動的であり続け、楽しみのための時間を作ることが、あなたにとっても生活を可能なかぎり正常に送るのに役立ちます。

### Q: 家族や友人に、ポンペ病については何と話すべきでしょうか？

A: ポンペ病についての知らせを共有することは、あなたにとっても、あなたに近い人々にとっても困難なことと思われまます。何と言えはいいのかわからない人も、診断を受け入れられない人もいます。あなたの必要を満たすために頼りにしたいときに、あなたから離れてしまう人がいるかもしれません。ポンペ病のことを聞いたことがある人はほとんどいないため、ポンペ病について多くの疑問を抱くと思われまます。あなたがポンペ病の診断とそれが意味することについて理解を深めるほど、ほかの人々にそれについて話すのがたやすくなるはずです。あなたの友人や家族と、この一連のパンフレットのいくつかを一緒に読むことが役に立つでしょう。

### Q: わたしの子どもがポンペ病と診断されました。子どもにそれについて話すのに最善の方法は何でしょうか？

A: ポンペ病の子どもへのケアには、医学的、身体的なニーズに対応するだけでなく、情緒的、精神的、社会的なサポートが必要です。重要なことは、正直に包み隠さずに話すことと、あなたのお子さまにも理解できるように情報を与えてあげることです。これは、お子さまの年齢と成熟レベルに左右されるでしょう。以下に、役に立つ戦略とアドバイスのリストを示します。

- ポンペ病と子どもへのポンペ病の影響を説明する最善の方法については、お子さまのかかりつけの医師や医療従事者にご相談ください。
- 若い子どもには、ポンペ病は誰のせいでもないことを説明してください。
- 年長の子どもとは、友人やクラスメートと自分の状態について話したいかどうか話し合ってください。
- 年齢や能力に合わせた作業、家事、活動を与えることで、子どもができる限り活発で自立できるように支援してください。
- 社会的交流や身体活動に対する子どものニーズを満たすために、スポーツ、芸術、音楽のプログラムへの参加を促してください。
- 子どもの興味や趣味を変化する病状に適応させ、過去の活動に代わる新しい活動を調べてみてください。
- お子さまの特別なニーズの代弁者となってください。

さらに詳しく知りたい方は:「さらに詳しい情報を得るには」のセクションをご覧ください。

本発行物は扱っている事柄に関する一般情報を提供することを目的として作成されています。International Pompe Association が医療などの専門サービスを提供していないという理解のもと、International Pompe Association による公共サービスとして本発行物が提供されています。医療は常に変化する科学です。診療においては人的ミスや変更が発生するため、このような複雑な資料の精確さを保証することは不可能です。本発行物の情報については別の情報源、特にかかりつけの医師に確認することが必要です。