



ポンペ病とともに生きることへの適応

ポンペ病患者はみな、時間とともに悪化していく重大な病気を抱えてどのように生きていけばよいかを学ばなければなりません。あなたが、フルタイムの看護を必要とする子どもの親であるか、軽度の筋力低下と呼吸障害を発症した大人であるか、ポンペ病患者のパートナーであるかによって、それぞれ起こりうる変化に適応する必要があります。それはストレスの多い、時にはうちのめされるほどつらい経験となるかもしれません。しかし、変化に対して心構えを持つための対策を講じておくことは、あなたが直面すると思われる困難に対処する助けとなるでしょう。ここで提案する戦略は、できるかぎり満足のいくように生活するために必要なことを把握するのに役立ちます。



Q

ポンペ病はわたしの日常生活にどのような影響を及ぼしますか？

A

ポンペ病は、あなたの症状が重症であるほど、あなたの生活や周りの人々との関係に大きく影響します。筋力が低下するにしたがって、立つ、歩く、腰をかがめる、椅子から立ち上がる、階段を上る、車を運転する、移動するなどの動作が困難になっていくのです。あなたは、日常的に行っていたことを調整したり、家庭、学校、職場で行動するための新しい方法を見つけたりする必要がでてくると思われます。ある行動をとるために特別な器具や周囲の人々の助けを借りることもあるでしょう。ポンペ病患者と患者の介助をする人々のほとんどにとって、もっとも大きな困難は、サポートに対するニーズの増大とできるかぎり自立した状態でいてほしいという願いとの間のバランスを取ろうとすることなのです。あなたが直面する可能性のあるもっともつらい決定のひとつは、いつ車椅子を使い始めるかということです。数歩歩くためにすべての力を使い果たすような段階に至ったら、楽しみにしている社会的接触や活動を維持するためのエネルギーがほとんど残らないかもしれません。車椅子は、あなたが望むだけ活動的な状態を維持する助けとなりうるのです。

Q

わたしの子どもは以前やっていたような多くの活動に対して興味を失いつつあるようです。活動的な状態を維持するためには、どのようなことをしてあげればよいのでしょうか？

A

まず、あなたのお子さまがなぜ興味を失いつつあるのか理解してください。ある活動を行なう筋力を失っているのであれば、その活動がお子さまのニーズに適しているのかどうかを考えましょ

ポンペ病の別名

酸性αグルコシダーゼ欠損症、酸性マルターゼ欠損症 (AMD)、グリコーゲン貯蔵障害 (GSD) II型、糖原病II型、およびライソゾーム性αグルコシダーゼ欠損症。世界のさまざまな地域では、ポンペが「ポンペイ」、「ポンプー」、「ポンピー」などと発音されることもあります。

う。たとえば、お子さまが自転車に乗るのが好きであれば、車椅子の利用者または体の弱い方向けに作られた自転車を買ってもよいと思います。もしくは、水泳、コンピュータゲーム、料理、ガーデニング、美術製作など、筋力が限られた子どもでも楽しめる活動を提案してみてください。お子さまが寂しがっているようであれば、オンラインのサポートネットワーク (最後のページの『さらに詳しい情報を得るには』をご覧ください) にアクセスして、お子さまの役割モデルとなれるようなポンペ病の患者を見つける手助けをしてみてください。近所の若者や家族ぐるみの友人などに週に1度外に連れ出してもらえるよう頼むこともできます。以上のような提案が効を奏しない場合やお子さまが落ち込んでいくような兆候を示している場合には、心のケアの専門家に相談してください。同時に、お子さまができるだけ自立を維持できるよう助けてあげるようにしてください。

Q

ポンペ病とともに生活するのを容易にしてくれる装置は何ですか？

A

あなたの特殊なニーズに合った正しい装置を選べば、生活がしやすくなります。そのような装置を使えば、さらにいろいろなことを自分でできるようにもなるでしょう。以下のチャートに、日常生活における基本的活動の一部とあなたやあなたのお子さまの自立を助ける装置の種類を記載しています。理学療法士や作業療法士も役に立つアドバイスをくれるはずですが、その他の情報源を知りたい場合は、最後のページの『さらに詳しい情報を得るには』をご覧ください。

生活を容易にする装置

入浴、身づくろい、トイレ

- 入浴用ベンチ、シャワー用椅子
- 携帯型シャワー
- リフト
- 補高便座、身障者用トイレ
- 女性用便座クッション

このような装置は、筋力の低下した人々が安全に洗面所、トイレ、シャワー、バスタブを利用するのに役立ちます。使用者にはプライバシーを提供し、介護者には負担の軽減にもなります。

座る、立つ

- クッション類
- 着席用シエル
- 起立用椅子

このような装置は硬い座面や車椅子に長時間座ることによって生じる圧力を和らげます。椅子から立ち上がるのに困難がある人々の役にも立ちます。

睡眠

- フォームマットレス付きの病院用ベッド

ベッドの昇降が電気で操作できるため、ベッドに入ったリベッドから下りたりするのが楽になります。フォームマットレスは体を衝撃から守り、床ずれを予防します。

移動する

- 折りたたみ式杖
- 足用副子類
- 車椅子
- スクーター
- 身障者用自動車

このような装置は、歩行を格段にサポートし、低下した筋力から生じる痛みを和らげることにより患者が移動するのを助けます。電動車椅子、スクーター、自動車は使用者が自立するのに役立ちます。

コミュニケーション、自立

- コンピュータ
- インターコムシステム
- 汎用リモコン

これらの装置は、ポンペ病患者 (とその介護者) が外の世界とのつながりを保つのに役立ちます。たとえば、電灯をつけたり装置のスイッチを入れたりするのが容易になり、家の中の他の部屋から玄関にいる別の人物と話することができるようになります。

呼吸補助装置についてはパンフレット「呼吸障害」で説明しています。あなたが住んでいる場所により、政府機関、健康保険会社、社会サービス機関あるいは自立生活支援センターから装置の費用の補助が受けられることがあります。また制限がありますが、患者団体や重篤な疾患や障害を持つ人への特別基金による財政支援も申請できることがあります。

Q 将来に備えてほかに準備しておけることはありますか？

A 変化するニーズに備えて計画を立てておけば、可能な限り快適に生活できるでしょう。たとえば、あなたがポンペ病のお子さまを看病している場合には、お子さまが学校でうまくやっっていけるように計画を立てる必要があるかもしれません。あなた自身が大人のポンペ病患者であるならば、働き続けることができるように雇用主に仕事の内容をある程度変えてもらえるよう頼む必要があるかもしれません。あなたに与えられる権利や手当について知るために、政府や社会サービス機関に問い合わせてください。あなたの身体的能力が変化するに伴い、周囲の人々のサポートに頼る必要が出てきます。助けを受け入れ、必要な場合は助けを求めることにより、生活は格段に楽になるでしょう。ポンペ病を患っている他の人々のアドバイスやサポートを求めることも助けとなるはずで、そのような患者が、家庭、学校、職場における問題に対処するための創造的な方法を提案することができるかもしれません。興味を持っている事柄や趣味を続けることも、あなたが積極的な姿勢を維持する助けとなるでしょう。

さらに詳しい情報を得るには

以下の団体が、あなたが変わりゆくニーズに備えるためのアドバイス、情報、サポートを提供します。

- **International Pompe Association (IPA)**
のホームページ (www.worldpompe.org) には、困っている子どもたちに対し財政的支援を行なっている世界中の団体のリストが掲載されています。ホームページでは世界中のIPAへの連絡先も記載しています。あなたの住んでいる国のIPAに連絡すれば、その他の資金援助団体を紹介したり、お子さまの役割モデルとなりうるポンペ病患者を探すのを支援したりしてもらうことができます。
- GSDnetなどのオンラインサポートコミュニティを通してポンペ病の役割モデルを探すこともできます。このような電子メーリングリストには、米国では **Association for Glycogen Storage Disease (AGSD)**、英国では **Association for Glycogen Storage Disease of the UK** を通じてアクセスできます。登録するためには、www.agsdus.org または www.pompe.org.uk/agsdnet.html のいずれかにアクセスしてください。
- 英国におけるAGSDの **Pompe's Group** では、AGSD年次大会でポンペ病のワークショップを開催しています。Pompe's Groupでは 'Pompe's Bulletin'、患者、両親、医療従事者向けのニュースレター、ならびにポンペ病とともに生きることに対応している子どもたちや大人について概説する 'Pompe's Update' も発行しています。さらに詳しい情報は、www.pompe.org.uk にアクセスしてください。
- **Abledata** (www.abledata.com) は世界中から入手できる補装具や補装装置に関する優れた情報源です。

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。