



## 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るとはいえません。あなたが、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变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。



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。筋力低下という症状が現れてくるにつれ、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。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

### 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「ボンペイ」、「ポンプー」、「ポンピー」などと発音されることもあります。

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学ぶことから始めてください。4 ページの『さらに詳しい情報を得るには』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、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。

- **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もらったり、話し相手となってもらってください。あなたが経験しつつあることを真に理解してくれる人々からアドバイスや情報を得るために、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しましょう。他の患者やその両親に会ったり、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、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。あなたがフルタイムの介護者である場合、必要であれば外部の助けを求め、運動したり、趣味や関心事を続けたり、友人を訪ねたりするための時間を毎日（またはできる限り頻繁に）見つけられるようにしてください。

行動的であり続け、楽しみのための時間を作ることが、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す。何と言え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るでしょう。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よ。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** 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。たとえば、幼いお子さまの場合、ポンペ病にかかったのは誰の責任でもないということを伝える必要があります。年齢の高いお子さまであれば、友人やクラスメートに何と言おうかと気に病むかもしれません。あなたは、どのように伝えるかについて、かかりつけの医療従事者や看護師、ソーシャルワーカーに相談してもよいでしょう。この事実をかかりつけの医療従事者と共有したいと望む家族もいます。あなたがどのようにこの事実に対処したいかをお子さまのかかりつけ医療従事者に必ず知らせてください。お子さまの反応を見守り、どう感じているか尋ねてください。質問にはできるかぎり答え、お子さまに疑問や心配事があるときはいつでも話ができることを約束してあげてください。

**Q** 筋力低下が進行するにつれてポンペ病患者が経験する情緒的变化にはどのようなものがありますか？

**A** 行動の制限や重大な呼吸障害をもたらす筋力低下により、ポンペ病を患うあなたやあなたのお子さまはケアのためにさらに他人に頼らなければならなくなります。スクーターや車椅子を使うことが、

より行動的かつ独立した状態を保つ助けとなることは分かっていますが、運動性が失われつつあることを嘆かずにはいられません。多くの人は、あなたに失ったものにこだわるのではなく、「今を生きる」ことを勧めるでしょう。将来的な変化に先立って計画を立てるようせき立てる人もいるかもしれません。難しいのは、その両方を実行する方法を見つけることです。しかし、今を生きることによって、あなたの現在の生活における喜びに感謝できるようになります。将来に向けて計画を立てる、たとえば、車椅子に乗った人のニーズに合わせて家を改築したり、もっと交通の便の良い家に引っ越ししたりすることによって、できるかぎり普通の生活を維持することができると思われます。

ポンペ病を抱えての生活は常に困難を伴いますが、呼吸の介助や筋肉機能の維持のために即座の治療を求め、補助療法を受けることにより、気持ちが上向きになって安らぎを感じ、あなたの態度や生活の質が向上するでしょう。そして、現実的であることは大事ですが、治療の進歩が未来に対する希望を運んでくれる可能性もあるのです。

### さらに詳しい情報を得るには

次の団体は、ポンペ病のもたらす情緒的影響に対処するために必要なサポートや情報を探す手助けをします。

- **International Pompe Association ( IPA )** はポンペ病患者の団体の世界連盟です。IPA は国家や文化を超えて、世界中の患者、家族、医療従事者が経験や知識を共有する手助けをしています。あなたの国での連絡先を検索するには、IPA のホームページ [www.worldpompe.org](http://www.worldpompe.org) にアクセスしてください。
- GSDnet などのオンラインサポートコミュニティを通じてポンペ病とともに生きる患者や家族と連携することもできます。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 )**、または **Association for Glycogen Storage Disease ( AGSD ) 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](http://www.agsdus.org) または [www.pompe.org.uk/agsdnet.html](http://www.pompe.org.uk/agsdnet.html) にアクセスしてください。
- **Children Living with Inherited Metabolic Diseases ( CLIMB )** は、直接的には英国のポンペ病患者の家族とともに活動していますが、他の国の人々にも情報を発信しています。CLIMB はサポートグループ、電話カウンセリング、同様の興味を持つ子どもたちを結びつける文通サービス、全国大会などのサービスを通じて、患者、家族、専門家たちの間の連携を促しています。[ CLIMB のホームページでは、ポンペ病のことをグリコーゲン貯蔵性疾患 II 型と呼んでいます ]。さらに情報が必要な場合は、[www.climb.org.uk](http://www.climb.org.uk) にアクセスしてください。

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正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。