



التأقلم مع الحياة بصحة مرض بومبي



يجب على جميع المصابين بمرض بومبي تعلم كيف يعيشون مع مرض خطير يسوء مع الوقت. وسواء أكنت أحد والدي طفل يحتاج إلى عناية مستمرة ، أو كنت بالغاً يعاني من ضعف طفيف في العضلات ومشاكل في التنفس، أو كان شريك حياتك يعاني مرض بومبي فعليك أن تتأقلم مع التغيرات التي يمكن أن تحدث. وقد يسبب ذلك التوتر أحياناً وقد يفوق الطاقة. ولكن إتخاذ خطوات للتخفيف للتغير قد تساعدك في مواجهة التحديات التي قد تواجهها. الإستراتيجيات المقدمة هنا ستساعدك على معرفة ما الذي تحتاج أن تفعله كي تعيش بأحسن طريقة ممكنة.

التعامل مع مرض بومبي حالما يتلقى المرء تشخيصاً مؤكداً بإصابته بمرض بومبي، يحين الوقت لمناقشة خيارات التعامل مع هذا الاضطراب المعقد مع طبيب. ورغم عدم وجود علاج شاف من هذا المرض ، إلا أنه تتوفر أنواع عدة من العناية والعلاجات التي قد تساعد. حتى وقت قريب تركزت العناية بالمرضى كليا على التعامل مع أعراض المرض، وباستخدام عدة من العلاجات الداعمة لتخفيف وتعويض لآثار المرض. اليوم، أصبح علاج الأنزيم التعويضي (ERT) متاحاً ويراد بهذا العلاج تعويض النقص في أنزيم حمض ألفا غلوكوزيداز (GAA). وماتزال خيارات علاجية محتملة أخرى في مرحلة البحث والتطوير.

ضعف العضلات الناتج عن مرض بومبي قد يؤثر على أجزاء كثيرة من الجسم. قد تؤدي إلى صعوبات بالمشي والتنقل، التنفس بشكل صحيح، حتى الأكل وأداء المهام الإعتيادية اليومية يصبح صعباً.

سؤال: كيف سيؤثر مرض بومبي على حياتي اليومية؟

جواب: كلما زادت حدة عوارض المرض لديك يزيد مدى تأثيره على حياتك اليومية وعلاقاتك بالآخرين. ويتفاقم ضعف العضلات ، قد يصعب عليك الوقوف والمشي والانحناء والنهوض من الكرسي وصعود الدرج وقيادة السيارة أو التحرك في الأرجاء. وقد تضطر إلى تعديل روتين حياتك أو تجد طرق جديدة للقيام بأعمالك في المنزل والمدرسة والبيت. وقد تحتاج إلى معدات خاصة أو إلى مساعدة الآخرين حتى تؤدي بعض المهام. وتشكل محاولة الموازنة بين الحاجة المتزايدة للمساعدة والدعم من الأشخاص الذين يهتمون بهم وبين الرغبة في البقاء مستقلين قدر الإمكان التحدي الأكبر لمعظم الأشخاص امصابين بمرض بومبي. وأحد أصعب القرارات التي قد تواجهها هو متى تبدأ باستخدام الكرسي المدولب. وحين تصل إلى مرحلة يستنفذ المشي خطوات قليلة فيها كل قوتك ، قد يكون لديك القليل من الطاقة كي تحافظ على علاقاتك ونشاطاتك الإجتماعية التي تستمتع بها. الكرسي المدولب سيمكنك من البقاء نشطاً بالقدر الذي تريده.

سؤال: يبدو أن ولدي بدأ يفقد الإهتمام بالكثير من النشاطات التي كان يقوم بها. كيف يمكنني مساعدته كي يبقى نشطاً؟

الجواب: في البداية حاولي أن تعرفي لماذا بدأ ولدك يفقد الإهتمام. إذا كان السبب أنه لا يملك القوة للقيام ببعض النشاطات، فحاولي إن أمكن أقلمتها مع احتياجاته. فعذا كان يحب ركوب الدراجة الهوائية مثلاً

الإقتراحات نفعاً أو إن أظهر علامات الإصابة بالإكتئاب. واستمري في محاولة إبقائه مستقلاً قدر الإمكان.

سؤال: ما هي التكنولوجيا المساعدة؟

الجواب: تكنولوجيا المساعدة هي أي أداة تساعد شخصاً يعاني من إعاقة في زيادة أو تطوير أو المحافظة على تلك القدرة كي تؤدي مهمة. وتتفاوت تكنولوجيا المساعدة من الملعقة البسيطة لتصل إلى معدات الكمبيوتر شديدة التطور. وهذه المعدات تعزز الاستقلال، ويمكن أن تساعد مرضى بومبي في العيش والتأقلم بشكل أفضل مع المجتمع.

سؤال: ما هي المعدات التي من الممكن ان تجعل الحياة مع مرض بومبي أسهل؟

الجواب: اختيار المعدات الصحيحة المناسبة لإحتياجاتك الخاصة يمكن أن يسهل حياتك. ويمكنها أيضاً أن تمكنك من خدمة نفسك أكثر. ويبين الشكل في الأسفل بعض النشاطات الأساسية للحياة اليومية والمعدات التي يمكن أن تساعدك أو تساعد طفلك ليكون أكثر استقلالاً. ويمكن للمعالجين الطبيعيين والمعالجين الوظيفيين أن يقدموا نصائح مفيدة في الغالب. ولمعرفة مصادر مساعدة أخرى ، انظر "للمزيد من المعلومات" في الصفحة الأخيرة.

سؤال: هل هناك أي شيء من شأنه أن يجعل حياتي أسهل؟

جواب: أجل، هناك معدات ستجعل حياتك أسهل:

الاستحمام والحلاقة والنظافة الشخصية:

- مقعد للاستحمام بالمغطس أو كرسي للاغتسال السريع
- دوش يحمل باليد
- حمالة
- مقعد حمام مرتفع أو حمام مكيف للإحتياجات.
- وسادة حمام للإناث
- وحدة للتحكم بالبيئة وتفيد في إطفاء وإضاءة الضوء
- قضيب للاستناد في حوض الاستحمام

وهذه المعدات تساعد الأشخاص الذين يعانون من ضعف العضلات في الوصول إلى المغسلة والمرحاض والاستحمام والاستحمام في المغطس بأمان. ويمكن لهذه المعدات أن توفر الخصوصية لمستخدميها وتخفف الحمل على الشخص الذي يقدم المساعدة.

الجلوس والوقوف: هذه المعدات تخفف الضغط الذي يسببه الجلوس لمدة طويلة على سطح قاس أو على الكرسي المتحرك. وهي تساعد الأشخاص الذين لا يستطيعون القيام من الكرسي.

- مساند للكرسي
- واقبات كراسي
- كرسي ووقوف
- كرسي مكيف بشكل خاص
- مساند للمساعد
- طاولات يمكن تعديل طولها

النوم:

- سرير مستشفى وفرشة محشوة بالرغوة : يمكن التحكم بالسرير كهربائياً حتى يرفع وينزل السرير ويجعل القيام منه أسهل. الفرشة محشوة بالرغوة تساند الجسم كالوسائد لمنع تقرحات السرير .
- جبائر للقدم

التحول :

- العكازات
- مشايات
- الكراسي المتحركة
- الدرجات الصغيرة
- السيارات المعدلة

هذه المعدات تمكن الناس من التجوال من خلال تقديم الدعم للمشي وتخفيف ألم العضلات الضعيفة. الكراسي المتحركة الكهربائية، الدراجات الصغيرة، والسيارات والتي سمحت لمستخدميها بأن يكونوا أكثر استقلالاً.

تعديلات في موقع السكن والعمل:

- السلالم
- ممرات تتسع للكرسي المتحرك
- أجهزة مطبخ وحمام يمكن الوصول إليها من الكرسي المتحرك
- مصعد للدرج

التواصل والإستقلالية: هناك الكثير من المعدات والمساندات التي تؤمن مهارات الإتصال للأشخاص الذين يعانون من صعوبات في الكلام أو لا يستطيعون الكلام.

- لوحة مفاتيح إتصال بسيطة فيها رموز و/أو كلمات يمكن للشخص أن يشير إليها لتصل إلى حاسوب ناطق. جهاز نطق "تراكبولز" Trackballs
- نظام محادثة داخلي
- جهاز تحكم عن بعد متعدد الاستعمالات

هناك مبادئ راسخة في علاج التشنجات (القصر الدائم في العضلات والمفاصل) والتشوه في العصب العضلي ويجب أن تتبع مع مرضى بومبي. يجب منع التشنجات والتشوهات وذلك من خلال مقاومة أسباب التشوه باستخدام القوة اللطيفة مع مرور الوقت بما فيها تمارين التمدد اليومية، تصحيح الموقع، واستخدام الجبائر والتدخل لتعديل العظام، وتوفير الدعم المناسب في جميع الأوضاع، وخاصة الجلوس والدعم للوقوف كما ينبغي، وبتقشف المرضى وعائلاتهم.

المعدات المعدلة والجبائر مهمة جداً للتحكم بالتشنجات والتشوهات ويمكن لها أن توفر تغييراً في وضعية المريض مخففة الضغط للمحافظة على سلامة الجلد لدى الأشخاص الذين لا يستطيعون حمل وزنهم أو تغيير وضعيتهم دون مساعدة. التدخل في وضعية العظم يشمل في الغالب استخدام:

- جهاز لتقويم عظام كاحل القدم وذلك لمنع تشنجات الانثناء الأخمصي (حركة القدم للأسفل).
- دعائم للفخذين لمنع التشنجات في الشريط الحرقفي الطنبوري (الشريط الحرقفي الطنبوري هو أنسجة رابطة سميكة تمتد على طول الفخذ).
- جبائر للركبة لمنع تشنجات انثناء الركبة (لن تعتدل الركبة بشكل كامل).
- جبيرة لإراحة المعصم/ الكف/ الأصابع والتي تكافح تشنجات اليدين والأصابع الخفيفة والمتوسطة.
- أنظمة الجلوس في عربات مجهزة ومعدلة أو كراسي متحركة وذلك لمنع وتقليل التشنجات والتشوهات وخاصة تشوهات العمود الفقري، ويجب أن تشمل تلك الأنظمة التالي:
 - مقعد وظهر صلب

- دليل للحوض
- دعائم جانبية للجذع
- عضلات مقربة للركبة
- دعائم للرأس حسب الحاجة
- كرسي ذات هياكل مصنعة خصيصاً

• يعد استخدام دعائم الوقوف مفيداً لمنع أو تقليل هشاشة العظام (فقدان كتلة العظم)، ويمكن أن تشمل هذه الدعائم التالي:

- معايير استلقاء وتمدد وألقي هيدروليكية.
- كرسي متحرك بالكهرباء ومعدات أخرى ذات محرك.
- طاولة ومنكأ يمكن إرجاعهما وأماكن لوضع الأقدام يمكن رفعهما كهربائياً على الكرسي المتحرك ذو المحرك يمكنه أن يسمح للمريض بتغيير وضعيته بشكل مستقل وتغيير مكان الوزن ويساعد في تقليل التشنجات والمحافظة على صحة الجلد.

• في بعض الحالات ربما يكون هناك حاجة للتفكير في العمليات الجراحية للعظم (مثل عمليات تقويم اعوجاج العمود الفقري) والتي توفر تقدماً يفوق الذي يمكن تحقيقه في العلاجات الحفظية، رغم أن نتائج جراحات العمود الفقري قد تكون أدنى من المستوى، ويجب إتخاذ الإحتياطات اللازمة بشأن التخدير خلال جراحة العظم.

هذه المعدات تساعد الأشخاص المصابين بمرض بومبي (والأشخاص الذين يعتنون بهم) في أن يبقوا على الاتصال بالعالم الخارجي . فعلى سبيل المثال إنها تجعل إضاءة الأنوار وتشغيل الأجهزة أسهل ويمكنهم من التحدث مع أحد عند الباب الأمامي من غرفة أخرى في المنزل.

سؤال: ماذا يمكنني أن أفعل أكثر كي أستعد للمستقبل ؟

الجواب: التخطيط للتعامل مع التغيير في احتياجاتك سيساعد في العيش بأفضل ما تستطيع. فعلى سبيل المثال، إن كنت تعتني بطفل يعاني مرض بومبي فربما ستحتاج إلى وضع خطة مشتركة مع مدرسة الطفل لتمكينه أو تمكينها من النجاح هناك. وإذا كنت بالغاً يعاني من مرض بومبي، فربما ستحتاج إلى الطلب من رئيسك في العمل أن يقوم ببعض التغييرات في مهنتك حتى تستطيع الاستمرار في العمل. ولتعرف حقوقك والمساعداات اتصل بوكالات الخدمات الحكومية والاجتماعية. ومع تغير قدراتك الجسدية قد تحتاج إلى التعرف على أشخاص آخرين لتقديم الدعم لك. تقبل المساعدة - أو طلب المساعدة عندما تحتاج إليها - قد يجعل الحياة أسهل كثيراً. وطلب نصيحة ودعم مرضى يعانون مرض بومبي قد يكون مفيداً. فقد يقترحون عليك طرق مبتكرة للقيام ببعض الأشياء في المنزل والمدرسة أو العمل. والاستمرار بالقيام باهتماماتك وهواياتك قد يساعد في المحافظة على معنوية إيجابية.

لمزيد من المعلومات حول كيفية أقلمة بيتتك زر موقع جمعية مرض بومبي الدولية IPA على الانترنت www.worldpompe.org وانقر على أيقونة قسم "مرضى يساعدون مرضى".

للمزيد من المعلومات

تقدم الجمعيات التالية نصائح ومعلومات والدعم كي تساعدك لتستعد للتغيير في احتياجاتك.

- جمعية مرض بومبي الدولية (IPA): وهي اتحاد لمجموعات مرضى بومبي في جميع أنحاء العالم. تُتيح الجمعية للمرضى، وأفراد العائلة، ومقدمي الرعاية الطبية في جميع أنحاء العالم ومن جميع الثقافات فرصة المشاركة بمعلوماتهم وتجاربهم. للعثور على وسيلة الاتصال في بلدك، قم بزيارة موقع الجمعية: www.worldpompe.org

- معلومات عن المعدات المعدة خصيصاً: على الموقع <http://www.pnwbores.org/specialized/tam/adaptive.htm>

- **الدليل العملي للكلية الأمريكية للعلوم الطبية الوراثية (ACMG) : دليل إدارة و تشخيص مرض بومبي 2006 المجلد. 8 رقم 5. صمم هذا الدليل ليكون مصدر تعليمي للأطباء وغيرهم من مقدمي الرعاية الطبية.**
- **إدارة العلاج الطبيعي لمرض بومبي: مايو /أيار 2006 مجلد 8 رقم 5. لورا إي. كيس، طبيبة أخصائية في العلاج الطبيعي وبريا كيشناني، طبيبة**
- **موقع مجتمع مرضى بومبي الإلكتروني التابع لشركة جنزايم: يقدم هذا الموقع معلومات شاملة للمرضى حول مرض بومبي، والمصادر وسبل الدعم للتعامل مع التحديات التي يسببها. www.pompe.com**
- **رابطة الضمور العضلي MDA : من شورات الرابطة -101 لمحة "للمساعدة بسهولة" للمرضى الذين يعانون من الأمراض العصبية العصبية <http://www.mda.org/publications/101hints/>**
- **آبيلدانا (www.abledata.com) هي مصدر مهم للمعلومات المتعلقة بالمعدات واللوازم المعدلة خصيصاً حول العالم.**

هذا المنشور مصمم لتوفير المعلومات المتعلقة بالموضوع المطروح. وهو يوزع باعتباره خدمة عامة من خلال الجمعية الدولية لمرض بومبي مع الأخذ بعين الاعتبار أن الجمعية غير معنية بتقديم أي خدمات طبية أو مهنية أخرى. الطب علم دائم التغيير والتطور. وجود الخطأ البشري والتغيرات في العلاجات المقدمة يجعل من المستحيل تأكيد مدى دقة مواد معقدة كهذه تماماً. تأكيد هذه المعلومات من مصادر أخرى ، وخاصة مصادر طبية، يعد ضرورياً.