

海貧 聚焦

海洋性貧血的治療展望

部桃小兒血液科 陳昭淳醫師

重度海洋性貧血在台灣屬於罕見疾病，主要致病原因是受到基因影響，血紅素（Hemoglobin）裡面的血紅蛋白（Globin chain）合成量降低或完全無法製造。一般成人的血紅素是由2個 α 鏈及2個 β 鏈組成（ $\alpha 2 \beta 2$ ），受影響的血紅蛋白鏈如果為 α 鏈，則為甲型海洋性貧血，若為 β 鏈則為乙型海洋性貧血。除了量不足的血色素鏈之外，另一方面，沒有受到影響的血紅蛋白鏈會製造過剩，形成無法正常配對的不穩定複合物（如 $\beta 4$ ），使血球容易破裂而縮短紅血球的壽命，造成貧血的狀況更嚴重。

目前重度海洋性貧血的主要治療方法還是以規則輸血及排鐵為主，隨著輸血的病友們年齡漸長，控制併發症也非常重要。病友們在輸血後，輸入的紅血球和原本壽命就較短暫的異常紅血球都會在體內分解並釋出裡面的鐵質，這些鐵質會堆積在身體內，雖然身體各部份都可能含有鐵質的沉積，但肝臟、心臟、內分泌系統是其中堆積的最多，也容易被傷害的幾個地方。若沒有適當的排鐵，糖尿病、腦下垂體功能低下、肝硬化、心臟擴大、心衰竭等都是可能出現的併發症。近年口服排鐵藥的出現和劑型的改變，讓病友們能更方便也更有效率的控制鐵質，降低了這些併發症的產生。實驗室技術的進步（檢驗血鐵質(ferritin)和超音波、心臟T2*核磁共振技術的出現也幫助醫師和病友了解體內鐵質沉積的狀況，若有心衰竭的跡象出現，可能就必須更積極的排鐵和更緊密的追蹤。以上這些輔助藥物和檢查的發展，對病友的生活品質及生命的延長是有幫助的。

近兩年因種種因素，血荒時有耳聞，對必須規則輸血的海貧病友來說是令人憂慮的消息。血色素若持續過低，可能出現的問題除了日常生活的疲憊及虛弱感之外，還包括過度的無效造血影響骨質、心臟負荷增加和免疫力的影響。在實務上，病友可以藉由均衡飲食(如新鮮的蔬菜水果中含有葉酸、礦物質，奶製品中有維生素D，肉類、海鮮類有優質的蛋白質和鋅...等等)和規則的日常作息(盡量不熬夜)維持較好的免疫力，有氧運動則有加強心肺功能的效果(不過海貧病友們需量力而為，不要太過勉強)。希望隨著疫情趨緩及一些政策上的輔助，大家一起順利度過血液供應不足的時間。

除了輸血之外，有一些輔助或治癒性療法，對於現在缺血頻繁的狀況是很大的希望。其中除了有一定經驗的治癒性療法：造血幹細胞移植之外，另有兩種發展中的治療：一、紅血球成熟劑治療 -Luspatercept®，二、基因治療 -Lentiglobin。本會理事長盧醫師曾在過去的會刊(2019年9月，海貧會刊vol.54)和大會中介紹過，筆者在本篇會再簡單敘述，供病友們參考：

參考資料

- 1.盧孟佑醫師, 海洋性貧血 未來治療發展, 2019年9月, 海貧會刊vol.54, P.5-8
- 2.Maria Domenica Cappellini, Ali T. Taher, The use of luspatercept for thalassemia in adults, Blood Advances, 12 JANUARY 2021, VOLUME 5, NUMBER 1
- 3.Luspatercept:Drug information. UpToDate Inc. [cited 2021 Dec 12]. Available from: <http://www.uptodate.com>

全台血荒！海洋性貧血患者心慌無血可輸

新一代紅血球成熟劑 助重度海貧患者減少輸血頻率！

台灣面臨三十年來最大血荒！在疫情影響下，民眾的捐血意願降低，血庫幾乎消耗殆盡，北中南各大醫院都出現血庫血量不足的問題，不僅影響到手術需要大量輸血的患者，對於需要定期輸血的重度海洋性貧血病友而言更是一大衝擊！

今年32歲的周先生在3歲時被診斷出患有重度海洋性貧血，從此開啟了每兩個禮拜就必須回醫院輸血及每日使用排鐵劑的生活，如果輸血量不足的話，很容易感到疲憊、喘不過氣。除了治療帶來的副作用外，就學、求職也多了許多顧慮及不便，不僅要常常請假，有時還得面對同儕或雇主的異樣眼光，喜愛旅行的他，更為了配合定期治療，至今從未踏出國門，生活受到許多限制……



盧理事長接受訪問

衛生福利部國民健康署統計，台灣約有150萬人帶有海洋性貧血基因¹，如果夫妻雙方皆為同型帶因者，即有4分之1機率產下重度海洋性貧血小孩，如不配合治療可能會導致心臟衰竭而死亡！台灣海洋性貧血協會理事長暨臺大醫院小兒部血液腫瘤科盧孟佑醫師分享，重度海洋性貧血患者須仰賴定期輸血以維持血紅素濃度，然而輸血容易導致鐵質沉積、造成器官危害，因此也需搭配排鐵劑，只是仍有一定副作用。盧孟佑醫師分享，近年已有新一代紅血球成熟劑的出現，有機會改善無效造血狀況，進而幫助患者逐漸降低對輸血和排鐵劑的依賴，為重度海洋性貧血治療帶來一線希望！

夫妻若為同型帶因者，孩子有重度海洋性貧血機率約25%，需一輩子接受治療

盧孟佑醫師說明，海洋性貧血是一種遺傳性血液疾病，人體中的血紅素由血基質及血紅蛋白鏈所組成，由於血紅蛋白鏈的基因發生問題，導致血紅素在合成時，沒辦法製造出完整、成熟的紅血球，而這些異常紅血球容易在體內被破壞，進而產生貧血，無法將足夠氧氣與營養送到全身，影響身體器官的運作²。

大部分帶因者沒有症狀，很容易忽略，直到透過血液檢查才能了解到自身帶因狀況，近年在政府的提倡與補助下，許多夫妻選擇接受產前遺傳診斷檢查及諮詢服務，盧孟佑醫師指出，在尚未推動計畫之前，每年大約有20-30位重度海洋性貧血小朋友出生，近年重度海洋性貧血患者已逐漸減少至個位數，只是過去檢測資源有限，仍有許多父母不知道自己帶因狀況而生下中重度海洋性貧血孩童，因此台灣目前約有300多位重度海洋性貧血患者，需一輩子接受治療。



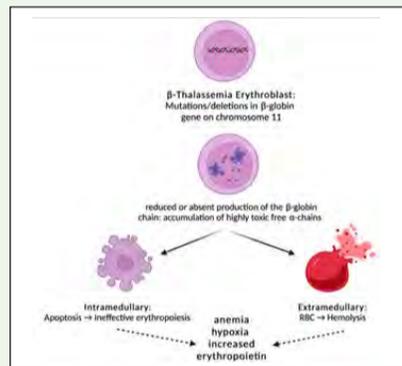
一、紅血球成熟劑治療 -Luspatercept

海洋性貧血的病友們，骨髓內紅血球分化成熟過程的早期因貧血刺激而大量增生，但晚期卻因兩種血紅蛋白生產的不平衡，造成成熟不全和自由基的問題而提早凋亡(圖一)，這種無效造血異常現象形成骨髓過度增生卻又嚴重貧血表現。Luspatercept 能與多種內源性轉化生長因子- β (TGF- β)配體結合，防止 TGF- β 啟動細胞凋亡的信號路徑，進而促進晚期紅血球的分化和成熟。在臨床實驗中證實其效果後，目前此藥物已在台灣取得藥證，在可見的未來將有望成為海貧病友除了長期輸血外，另一個輔助治療的選擇。

二、基因治療 -Lentiglobin

從前重度海洋性貧血的治癒性療法就只有進行造血幹細胞移植一途，但造血幹細胞移植除了要承受化療和移植後的風險之外，尋找適合的、能配對的幹細胞也是一大問題。科學家希望能把病患自己的造血幹細胞取出，利用分子生物技術，把正常的 β 血紅蛋白基因插入本來有缺陷的基因體上，再把改造後的幹細胞送回體內，如此骨髓就能製造正常血紅素。雖然此療法仍須化學治療，但沒有找不到捐贈者和排斥的風險。要達成這個希望有許多安全和技术上的問題需要克服。Zynteglo® (Lentiglobin)於2019年6月3日獲得歐盟有條件上市。在台灣要能實際運用可能尚需更多資料的支持，價格也十分昂貴。

總結而言，隨著生物科技的發展，許多疾病的治療都有多個面向的進步，海貧病友們雖然現在還十分依賴定期的輸血，但只要好好控制鐵質和併發症，生活品質和壽命都可望穩定的維持住。希望未來能和病友們、海貧協會的夥伴們還有前輩醫師、老師一起往更新的治療的方向前進。



因為沒有正常 β 血紅蛋白鏈可以和 α 鏈做結合，因此有大量有毒性的 α 鏈多出來，促使紅血球早期凋亡

採訪撰文/蔡映柔、鄭仔倩

新一代紅血球成熟劑，有望降低患者輸血頻率+排鐵治療困境，給予海貧家庭生活新曙光

盧孟佑醫師說明，重度海洋性貧血患者，約一歲左右開始出現嚴重貧血症狀，之後必須接受每2-4週定期輸血治療，而長期輸血也容易產生鐵質沉積於不同器官，嚴重甚至會引起心臟衰竭，因此，患者需搭配使用排鐵劑，只是仍有腸胃不適等副作用、或患者容易因麻煩而自行停藥的問題。盧孟佑醫師表示，這對患者及家屬都是一個相當艱難且辛苦的過程，也帶來極大負擔和不便。

近年隨著治療進步，已有新一代紅血球成熟劑出現，並於近期獲得衛福部食藥署核准，不僅能夠調節晚期紅血球成熟，臨床實驗也證明能讓患者的紅血球活得比較久，改善無效造血狀況³，進而減緩病人的輸血頻率和輸血量，同時減少鐵質沉積，降低吃排鐵劑及副作用的問題，還有機會延長患者壽命⁴，盧孟佑醫師指出，這將帶給病人及家屬在生活品質上極大的改善！



病友每兩週輸血注射軟針

參考資料

- 1.衛生福利部國民健康署。〈帶因夫妻孕期接受檢查，防治重型海洋性貧血兒〉。 <https://www.hpa.gov.tw/Pages/Detail.aspx?nodeid=1137&pid=7325>
- 2.Galanello, R., & Origa, R. (2010). Beta-thalassemia. Orphanet Journal of Rare Diseases, 5(1). <https://doi.org/10.1186/1750-1172-5-11>
- 3.Markham, A. Luspatercept: First Approval. Drugs 80, 85–90 (2020). <https://doi.org/10.1007/s40265-019-01251-5>
- 4.Cappellini MD, et al. A Phase 3 Trial of Luspatercept in Patients with Transfusion-Dependent β -Thalassemia. N Engl J Med. 2020 Mar 26;382(13):1219-1231. doi: 10.1056/NEJMoa1910182. PMID: 32212518.

關於紅血球成熟劑Luspatercept

重度海洋性貧血的紅血球製造問題是由於 β 基因缺損，造成 α 、 β 血紅蛋白的比例異常，使得紅血球在骨髓內成熟分化晚期提早凋亡而造成貧血。Luspatercept是一種重組融合蛋白，能與多種內源性轉化生長因子- β (transforming growth factor - β , TGF- β)配體結合，抑制紅血球細胞凋亡的信號路徑，進而促進晚期紅血球的分化和成熟，延長重度海洋性貧血的紅血球壽命，達到提高血紅素、減少輸血的效果。



感謝 蔡彰鏗董事長守護海貧家族 讓海貧兒更茁壯

秘書長 黃秀敏

~海貧家族的守護者~

猶記得2020年6月中旬的某一星期三下午2點多，協會辦公室來了一位俊挺高拔的企業家-品豐大中華蔡彰鏗董事長(稱呼蔡董)，是經由協會會員黃文傑介紹，他親自循著會址"北市常德街1號"即是從臺大醫院西址大門口一路詢問來到景福館辦公室(公園路15-2號位置)捐款予協會，真讓人感動與佩服。隨後亦不時於東森財經新聞錄影結束後步行親臨再贊助，他最讓我感激的如是說"病友有困難找我就對了"，有這句話之後當病友家庭碰到急難經濟需求而協會的經費欠缺時，我只要以Line傳送需求狀況，蔡董立馬回覆"沒問題我來安排"，常常都是隔日就親力親為送上暖暖的善款與愛心，一解病友家庭面臨疾病挑戰過程中在經濟層面上的紓緩，而能安心就醫住院治療...



海貧守護者-蔡彰鏗董事長

隔年COVID-19肆虐以來，協會的捐款銳減，加上疫情期間病友的常規輸血治療因全國大血荒，原2-3周輸血一次的治療因減半供應而造成病友貧血更加劇，又有部分病友陸續確診，在面對疾病須持續治療及疫情之種種確實是一大挑戰，除減少收入外還得增加支出，更多病友需要協助度過難關。幸有蔡董的及時雨、及連續支持與鼓勵，這2-3年來蔡董是海貧家族的最大後盾，至2022年9月12日再捐20萬元急難救助金，累積金額正式突破百萬元，蔡董說"也算圓了我另一個心願"!真是海貧家族的大貴人。

~復康巴士愛心大使~

蔡董的另一行善義舉被譽為"復康巴士愛心大使"，蔡董如是說"自2018年3月14日在他公司樓上發生火災，疏散員工準備撤退時聽到樓上有人喊救命，立馬衝入七樓火場救助一位坐在輪椅上行動不便的長者，此事深深感受有能力救人是很棒的感覺，乃起心動念萌生做公益，積極回饋社會，這股善的力量永續不斷進行著"。他的宏願是捐贈頂級復康巴士給全台六都16縣市，從2018年12月19日首輛捐贈新北市政府迄今已完成19輛，遍及全省各地區不管都市、鄉村甚至離島，皆可看到品豐大中華頂級復康巴士幫助行動不便的弱勢民眾真正達到"行的無礙"。他常說這些愛心義舉期望能拋磚引玉，讓更多人或社會企業能多關懷弱勢與身障者，創造更有愛與祥和的社會。



品豐大中華證券投資顧問公司捐贈全台六都復康巴士

~無私奉獻、助人為樂~

蔡董是虔誠的三寶弟子，慈悲為懷之心、行善布施之舉，及倡導社會公益與福利廣為人知，他始終深信如佛家菩薩說的「世間上所有的喜悅，來自於希望他人快樂！」這信念的傳達常於捐贈儀式的電視新聞、視頻或平面媒體報導上受到各界矚目與讚揚，如他也是警專校友榮譽總顧問，每年都固定捐贈一定急難救助金鼓勵人民保母的基層警察，或贈予學校基金鼓勵莘莘學子...等等，他這樣說"捐贈越多、行善越多之後覺得力量加大，公司業績大步成長，資源更豐富，善的循環延續不斷。"感謝他持續力行送愛心、關懷社會上有需求的同胞，尤其弱勢族群們，真正達到如禮運大同篇之境界，"故人不獨親其親，不獨子其子，使老有所終，壯有所用，幼有所長，鰥寡孤獨廢疾者皆有所養。"



蔡彰鏗董事長(右)親臨協會捐款與盧孟佑理事長(左)合影



海貧守護者蔡彰鏗董事長與海貧林凱信理事長合影



盧理事長頒予蔡彰鏗董事長感謝狀(110.10.23)

捐款徵信錄 (111.08~112.01) (依捐款日期排序)

111.08			
捐款者	金額	捐款者	金額
無名氏	1,800	黃○玟	1,000
藍○鈺、劉○僑	200	駱○好	1,000
林○昇	200	陳○利、劉○旻	1,000
楊○忠、吳○臻	300	張○貞	500
姚○枝	200	徐○綺	1,000
蕭○輝	500	許○○連	500
周○陽	1,000	邱○雄、許○雯	200
蕭○星	1,000	薛○森	1,000
馬○清	500	林○駿	200
洪○在	500	林○巧	500
蕭○淵	1,000	鄭○安、范○嘉	300
張○珠	1,000	黃○敏	1,500
王○文	1,000	廖○惠	2,000
蔡○宇	1,000	林○翔、林○宇	3,000
彭○萱	500	陳○慧	2,000
黃○錡	1,000	吳○慧、吳○宸	100
廖○粟	200	合家合十	1,000
陳○宸	500	鄭○榮	2,000
陳○紋	100	陳○材	1,000
陳○祥、金○雲	200	胡○賢、李○華	1,200
洪○軒	200	胡○緯、郭○玟	1,000
游○豪	500	胡○愛、胡○若	600
蔡○剛、蔡○璇	1,500	李○樺	315
蔡○珍			
111.09			
捐款者	金額	捐款者	金額
無名氏	200	簡○桂	500
藍○鈺、劉○僑	200	游○豪	500
林○昇	200	蔡○剛、蔡○璇	1,500
楊○忠、吳○臻	300	蔡○珍	1,500
姚○枝	200	黃○玟	1,000
蕭○輝	500	駱○好	1,000
周○陽	1,000	張○貞	1,000
蕭○星	1,000	徐○綺	1,000
馬○清	500	許○○連	500
洪○在	500	邱○雄、許○雯	200
蕭○淵	1,000	顏○仁	20,000
張○珠	1,000	陳○唐、陳○譚	1,000
王○文	1,000	譚○瑋、陳○萱	6,000
蔡○宇	1,000	吳○○	300
彭○萱	500	鄭○安、范○嘉	1,000
黃○錡	1,000	劉○齊	3,000
廖○粟	200	林○翔、林○宇	5,000
陳○宸	500	林○陸	500
陳○紋	100	顏○傑	500
陳○祥、金○雲	200	林○豪	100
黃○惠	200	陳○小姐	200
洪○軒	200	陳○妹	1,000
111.10			
捐款者	金額	捐款者	金額
無名氏	2,400	郭○秋	500
藍○鈺、劉○僑	200	王○淳	500
林○昇	200	陳○益	500
楊○忠、吳○臻	300	陳○聰	500
姚○枝	200	陳○文	500
蕭○輝	500	黃○俊	500
周○陽	1,000	曾○筠	500
蕭○星	1,000	趙○麟	500
馬○清	500	盧○鳳	500
洪○在	500	楊○微	500
蕭○淵	1,000	許○仲	500
張○珠	1,000	吳○義	500

王○文	1,000	謝○儒	300
蔡○宇	1,000	范○毅	300
彭○萱	500	呂○君	300
黃○錡	1,000	胥○鑫	300
廖○粟	200	劉○炫	300
陳○宸	500	林○興	300
陳○紋	100	黃○櫻	300
陳○祥、金○雲	200	陳○林	300
黃○惠	200	許○真	250
洪○軒	200	許○宇	250
簡○麗	500	王○雯	200
游○豪	500	高○貞	200
林○煙	100	劉○汝	200
張○傳	200	洪○賢	200
張○唯	200	洪○睿	200
蔡○剛、蔡○璇	1,500	吳○賢	200
蔡○珍		張○雯	200
黃○玟	1,000	劉○廷	100
駱○好	1,000	張○容	100
張○貞	1,000	林○嵐	100
謝○娜	1,000	林○和	100
徐○綺	1,000	林○岷	100
黃○芳	2,000	蕭○芳	100
許○○連	500	蕭○芳	100
邱○雄、許○雯	200	魏○忠	100
薛○森	1,000	張○雯	100
林○駿	2,000	魏○翰	100
劉○明	10,000	魏○瑋	100
鄭○安、范○嘉	300	張○義	100
黃○敏	1,500	張○○琴	100
善心人士	446	張○林	100
林○翔、林○宇	3,000	魏○源	100
林○陸	3,000	魏○倫	100
陳○慧	2,000	張○容	100
簡○娟	10,000	張○琳	100
陳○儀	20,000	陳○宇	1,000
鄭○鴻、涂○琳	1,000	潘○奇	800
楊○茹	1,000	林○薰	200
謝○瑋	4,000	林○星	100
陳○明	1,500	江○宇、朱○吟	1,000
江○珠	1,500	張○賢	500
賴○達	1,000	李○樺	315
楊○蘭	1,000	林○齊	2,000
森豪有限公司	600		
彭○惠	500		
111.11			
捐款者	金額	捐款者	金額
無名氏	200	張○傳	200
藍○鈺、劉○僑	200	張○唯	200
林○昇	200	蔡○剛、蔡○璇	1,500
楊○忠、吳○臻	300	蔡○珍	1,000
姚○枝	200	駱○好	1,000
蕭○輝	500	張○貞	500
周○陽	1,000	薛○琪	1,000
蕭○星	1,000	徐○綺	1,000
馬○清	500	黃○芳	2,000
洪○在	500	許○秋蓮	500
蕭○淵	1,000	邱○雄、許○雯	200
張○珠	1,000	鄭○安、范○嘉	300
王○文	1,000	財團法人罕見疾病基金會	50,000
蔡○宇	1,000	李○樺	315
彭○萱	500	周○容、楊○峰	1,000
黃○錡	1,000	楊○茹	1,000
廖○粟	200	張○賢	500
陳○宸	100	黃○鳳	1,500
陳○祥、金○雲	200	丁○華	20,000
黃○惠	200	陳○華、陳○瑩	1,000
		陳○志、陳○謙	1,000

洪○軒	200	劉○莉	1,000
簡○桂	500	黃○宜	100
游○豪	500	財團法人中國信託慈善基金會	1,000,000
林○煙	200		
111.12			
捐款者	金額	捐款者	金額
無名氏	4,792	蔡○剛、蔡○璇	1,500
藍○鈺、劉○僑	200	蔡○珍	1,500
林○昇	200	黃○玟	1,000
楊○忠、吳○臻	300	駱○好	2,000
姚○枝	200	徐○綺	1,000
蕭○輝	500	黃○芳	2,000
周○陽	1,000	邱○雄、許○雯	200
蕭○星	1,000	薛○森	1,000
馬○清	500	顏○旭	500
洪○在	500	夏○庭	500
蕭○淵	1,000	顏○仁	20,000
張○珠	1,000	簡○榮	1,000
王○文	1,000	江○功	500
蔡○宇	1,000	吳○民	1,000
彭○萱	500	林○翔、林○宇	3,000
黃○錡	1,000	林○陸	3,000
廖○粟	200	陳○慧	3,000
陳○紋	100	張○田	3,000
陳○祥、金○雲	200	周○容、楊○峰	1,500
黃○惠	200	楊○茹	1,500
洪○軒	200	醫療財團法人病理發展基金會台北病理中心	50,000
簡○桂	500	吳○桂	200
		曾○珠	10,000
		羅○旭	500
		吳○惠	2,000

游○豪	500	造駿國際企業有限公司	20,000
林○仔	300	林○星	1,000
徐○綺	1,000	黃○○琴	1,000
邱○雄、許○雯	200	吳○惠	1,000
林○翔	3,000	造駿國際企業有限公司	20,000
張○貞	1,000	梁○怡	5,000
吳○桂	200	曹○岑、曹○鈞	1,000
112.01			
捐款者	金額	捐款者	金額
藍○鈺、劉○僑	200	陳○宸	500
林○昇	200	劉○儂、劉○賢	3,200
楊○忠、吳○臻	300	○濤、吳○芬	300
姚○枝	200	鄭○安、范○嘉	300
蕭○輝	500	顏○琪	2,000
周○陽	1,000	蔡○萍	3,000
蕭○星	1,000	蔡○剛、蔡○璇	2,490
馬○清	500	蔡○珍	5,000
洪○在	500	盛○○	200
蕭○淵	1,000	林○煙	200
張○珠	1,000	張○傳	200
王○文	1,000	張○唯	200
蔡○宇	1,000	徐○綺	1,000
黃○錡	1,000	薛○琪	1,000
廖○粟	200	林○巧	500
陳○紋	100	劉○儂、吳○芬	3,000
陳○祥、金○雲	200	許○○連	500
黃○惠	200	邱○雄、許○雯	200
洪○軒	200	黃○喬	2,000
簡○桂	500	林○翔、林○宇	3,000
游○豪	500	林○陸	10,000
彭○萱	500	潘○雲	6,000
		謝○琪	4,000
		梁○慈	3,000
		秦○霞	3,000

急難救助、醫療補助明細

111/8~112/1住院/開刀慰問金			111年自費醫療及醫材補助(含血糖試紙、骨密及疫苗)		
111.08.23	詹○瑩	3,000	111.09.06	蔡○峻	1,200
111.09.06	蔡○峻	3,000	111.09.06	石○宜	1,200
111.09.06	石○宜	1,000		魏○翔	3,502
111.09.20	吳○儀	2,000		蔡○峻	2,400
111.09.21	林○源	3,000		杜○萍	3,450
111.10.14	周○穎	2,000	111.12	張○羣	4,080
111.11.02	李○樺	2,000		顏○蘭	3,600
111.11.17	陳○方	2,000		顏○在	3,600
				吳○儀	3,400
110年海貧文藝獎獎金-攝影			111年(110學年度)獎助學金		
第一名	1	5,000	組別	人次	金額/元
第二名	1	3,000	國中	1	1,000
第三名	1	1,500	高中	1	5,000
佳作獎	3	3,000	大學/專	6	43,000
參加獎	4	2,000	小計		49,000
小計		14,500	109年度自我健康監測獎金		
			北區	21	53,000
			中區	8	20,000
			南區	3	7,000
			小計		80,000

~請支持並贊助本協會於"Yahoo公益勸募專案"活動~

- ★主題：111年您善善意注入海貧生命
- ★勸募核准文號：衛部數字第111136093號
- ★期間至112年3月31日止

★勸募網址：



感謝所有捐款者的贊助與支持！

捐款方式：

- 1.劃撥帳號：18194421
- 2.親至協會捐款(台北市公園路15-2號207室)
- 3.信用卡授權書下載連結：<http://www.thala.artcom.tw/ap/index.aspx>
- 4.愛心碼



海洋性貧血愛心碼：0331

請支持小額捐款與愛心發票

111年，我們做了什麼！

陳杏娟、侯伊婷、黃秀敏

111年已結束，回顧這一年，充滿了各種的不確定性，感謝您依然與我們相守，現在就讓我們一起回顧協會的精彩活動吧！111年度主題為海貧病友的「社會心理健康」，希冀病友能穩定控制疾病、維持身體健康機能，並擁有正向的自我接納，進而邁向社會心理健康的生活；我們延續舉辦個案身心輔導、團體督導會議、同儕支持團體、自我健康監測管理活動等，並辦理醫療照護講座，帶入與新冠病毒共存之生活型態、飲食、運動等主題觀點，除預防併發症的發生與處置外，也要從日常生活保健做起，達到促進身心健康；另，COVID-19疫情之影響募捐血也變成協會主要的活動之一，以下簡要敘述各活動成果：



0402疫情下，贏在起跑點—透過調整營養提升免疫力-翁慧玲 營養師

☆個案身心輔導及團體督導會議

(一)團體督導會議(如表一)：每次進行3小時，每三個月一次，對象為社工員/輔導諮詢員，北區完成4次/12小時、39人次，南區完成2次/6小時、19人次，總共58人次；主要為討論輔導個案狀況，並加強困難個案之輔導技巧與演練，成員對會議之整體滿意度達滿分(100分)，顯示成員對於督導諮詢會議的方式、時間、主題及帶領者的能力顯現非常滿意，部分成員建議老師/督導下年度可以提供對輔導困難狀況者有具體分析與協助方式，幫助會更大。

(二)個案身心輔導：社工員及輔導員持續輔導高健康風險個案，總輔導人數21位(18位持續輔導，2位新開案)；其中3位病友輔導後各項指標趨於穩定符合結案指標(身心發展與適應狀況改善、主要照顧者照顧功能改善及案家體功能改善)，1位因死亡結案。總共完成174人次深入個別輔導及174篇輔導過程記錄、4篇結案紀錄。



0305北區輔導員團體督導會議



1210南區輔導員團體督導會議

表一：團體督導主題及參與人次(註：*視訊會議、◆南區)

日期	主題	參與人數
03/05	個案討論、牌卡介紹	8
05/21 ◆	個案討論、悲傷輔導與悲傷治療	10
06/11*	個案討論、李崇健老師-薩提爾的對話	13
08/20	個案討論、牌卡練習	9
10/22	個案討論、牌卡練習	9
12/10 ◆	個案討論、病人自主權利法	9
總計		58

☆同儕支持團體活動

由林盈佑 心理諮商師帶領團體，團體進行自3月12日至7月16日，共舉辦6次(週六)、每次3小時，共18小時，參加對象以18歲以上北區海洋性貧血病友為主，有10位病友參與、總共39人次。參與人員對團體評價及整體成效有不錯的實質效果，成員對參與團體的滿意度為4.2分(滿分是5分，N=8)。團體辦理日期、主題與參與人數(如表二)。



0312同儕支持團體-身體與我



0716同儕支持團體-生命之書

表二：同儕支持團體主題及參與人次(註：*視訊會議)

日期	主題	參與人數
03/12	身體與我	7
05/14*	身體與我-2	8
05/28*	存在的意義	6
06/11*	存在的意義-2	5
07/02*	存在與死亡	6
07/16	生命之書	7
總計		39

☆自我健康監測管理活動

(一)社工員、輔導員每月以陪同就醫、輸血治療或電話、居家訪視提醒與關懷病友需登錄用藥系統，並完成每日排鐵劑用藥紀錄、各項檢驗數值紀錄與輸血紀錄。

(二)參與自我健康監測競賽有33位，有登錄記錄完整資料者31位，有93.5%(29位)病友血液鐵質控制在理想值($\leq 2,000\mu\text{g/ml}$)，血色素維持在 $9.0-10.0\text{g\%}$ 以上者佔83.8%(26/31位)，其中有30.7%(8位)維持在 10g\% 以上；使用排鐵劑遵從性達標者佔81.3%(26/32位)，有併發糖尿病者糖化血色素僅62.5%(5/8)維持在7.5%以下，這部分的成績仍有相當大努力空間，未來仍會持續加強病友對糖尿病的控制。本項自我健康監測維護競賽主要藉由參與競賽鼓勵病友提高用藥遵從率、管理自我血鐵質及血色素...等，也讓病友即時掌握自己健康狀況，作為醫療就診時醫師之參考，也避免併發症發生如糖尿病。

訊息公告

2023「愛在海貧、希望相隨」暨會員大會活動訂於112年6月3日

請大家將時間預留下來，本活動相關競賽期程如下，敬請踴躍參加!

項次	活動項目	報名期間	參加對象
1	獎助學金申請	112.03.01~03.31	病友
2	海貧文藝獎-攝影	112.03.01~04.14	全會員

註：詳細活動期程，請以官網公佈為準!

☆醫療照護講座

參加對象為海洋性貧血病友及家屬，每次講座1.5小時，共完成4場次、總共64位參與。主題為海洋性貧血日常保健及新冠病毒相關資訊，如表三；參與病友及家屬對參與講座的滿意度高達91%(N49)。因今年新冠肺炎疫情趨緩，實體講座辦理3場，僅有1場採視訊方式；除讓病友們不中斷知識的學習與更新外，也因許久未參與實體講座，病友們的提問、自我揭露及參與程度較以往熱衷。



1224醫療講座-海貧醫療新知-王士忠 醫師



0810醫療講座-後疫情時代-從心開始-張誌閔 諮商師

表三：健康照護講座主題及參與人數(註：*視訊會議)

場次	日期	主題	主講者	人數
1	04/02	疫情下，贏在起跑點—透過調整營養免疫力	翁慧玲 營養師	16
2*	04/07	海貧心臟問題與日常保健	陳昭淳 醫師	22
3	08/10	後疫情時代—從心開始	張誌閔 諮商師	10
4	12/04	海貧醫療新知	王士忠 醫師	16
總計				64

☆募捐血活動

111年度約有半數期間全大缺血，捐血中心血液庫存血量常常告急-偏低(庫存量4-7日)或急缺(庫存量 <4 日)，進而影響各醫院血庫不敷供給病人的需求血量，我們的病友又是捐血中心最大用血量者，但缺血期間開刀房、加護病房、急診等重症/緊急病人須用血者仍維持一定量，故醫院血庫不得以實施減量供血，將有限的血液優先提供給緊急的重症者，海貧病友定期的輸血治療就受到影響，如北區某醫學中心陸續實施減量供輸達4個多月之久，有些病友血色素降至5-6 g/dl、貧血加劇、有些病友在疫情期間需更頻繁到醫院就醫輸血治療，而影響日常生活及工作，病友們常擔心這巨大挑戰怎樣去克服?

本協會能體會及瞭解病友們對缺血的害怕與擔憂，這確實影響到海貧病友的生存與生活品質，而日後全大缺血的狀況可能不會減少反而會加劇，故募捐血活動列入協會的主要業務之一。111年我們選擇在往年較缺血的時段-暑假期間及春節前於台北市主辦了二場次、4日的募捐血活動。

(一)1月21日及22日第一場於眷村文化公園-南南四村與獅子會300A2合辦，雖當時逢冷氣團來襲、天氣濕冷，不少熱情的民眾頂著寒風又下雨的天候，仍挽起衣袖捐出熱血，共募集124袋血液(250c.c/每袋)，真讓人感動。



0121-22募捐血活動-下雨天工作人員熱情不減

(二)7月8日及9日第二場於公園號捐血車與臺大兒童醫院共同舉辦，總募血量高達518袋，不僅貢獻了些許血液稍緩解缺血情形，附加效益也達到宣導「海洋性貧血」疾病，讓更多民眾認識與瞭解，也讓捐血者了解所捐的血液用於何處及其意義；最重要是病友們可以面對面感謝及回饋捐血人，也更能體會自己長期輸血治療中每輸注一滴血液得來時的珍貴及不易。



0121-22募捐血活動



0708募捐血活動-感謝捐血者熱情捐血



0708募捐血活動-工作人員合照



1210南區輔導員期末聚餐



1022北區輔導員期末聚餐

海貧病友不向命運低頭

採訪撰文 蔡映柔、鄭仔倩

打破先天遺傳疾病的治療限制 勇於活出自我人生！

今年32歲的周先生在三歲時被診斷出患有重度海洋性貧血，當時萬萬沒想到一場感冒，卻換來醫生的一句「你活不過8歲……」，從此開啟了定期到醫院輸血和服用排鐵劑的生活，若間隔太久才回診治療，不僅會比一般人更容易感到疲憊，走路五分鐘、爬幾階樓梯就容易喘。這樣的生活，周先生已堅持了三十年，儘管擁有與旁人不一樣的日常，他仍然勇敢地走在自己的道路上，成為執業藥師，打破了先天性遺傳疾病所帶給他的限制！

海洋性貧血是一種遺傳性血液疾病，在過去醫療資源尚未如此進步時，每年平均約有20-30位中重度海洋性貧血患者出生，且一出生即被告知可能無法活太久。「我應該就是天選之人吧！」周先生回憶起3歲時被診斷的過程，說道：「當時因為感冒、臉色越來越蒼白，媽媽帶我進醫院做檢查，想不到醫生卻說我可能活不過8歲，從此改變了我的生活……」

自三歲起，周先生每兩個禮拜就必須回醫院接受輸血治療，相當於一個月會在醫院耗時將近6-8小時，因此上學時期常常需要請假，周先生笑說：「所以我都拿不到全勤獎……」。求職時也多了比旁人更多的顧慮，不僅必須配合學校或是新的工作地點，找尋能夠穩定供給輸血的醫院，找工作時也會受到雇主及同事的不諒解，這些旁人未曾擁有過的煩惱，對周先生來說卻已是家常便飯。

除此之外，長期輸血容易造成鐵質沉積在體內，嚴重的話可能損害器官，因此周先生必須定期服用排鐵劑，排除身上多餘的鐵質。「大家可能無法想像，一般人日常需大量補充的鐵質，對海洋性貧血患者卻是得想方設法排除的負擔。」

私下喜歡享受一個人慢活旅行的他，卻因為需配合定期治療，無法長時間出遠門，至今還沒有出國經驗，令他感到相當可惜，隨著近年治療進步，已有新一代紅血球成熟劑的出現，不僅可以減少患者的輸血量、更有機會降低輸血頻率，周先生說：「這讓我在工作和生活上能有更多彈性可以安排，未來規劃上也多了更多憧憬，我光是用想像的就好期待！」



周先生於曼波海灘

一路走來，周先生很感謝台灣海洋性貧血協會，儘管治療過程相當艱辛，協會卻帶給他滿滿的關懷與鼓勵，大家一起相互扶持，讓他知道自己在這條路上並不孤單，「加上現在醫療的進步，都已經讓我活過八歲，甚至已是好幾倍的歲數了！」

最後，周先生想對海洋性貧血病友呼籲：「只要用力呼吸，就會看見奇蹟，先天性遺傳疾病是限制不了我們的，有心的話，我們一樣可以做出更好的成就！」也期許大眾能認識海洋性貧血，不讓患者被異樣眼光所對待，讓病友與家屬感受到更多的鼓勵與支持。

疫情之後的生活點滴

郭佳燕

回想起當初疫情爆發，很多事情都是超乎預期，當初口罩非常難買，甚至需要排隊，不只幫家人購買，也為了自己常常跑醫院，每天早起就為了排隊買口罩，採買基本生活物資，又立刻回家。戴口罩生活變的是每天必做的事情，也因為需定期接受輸血治療雖疫情期間仍常須到醫院，在病友的提醒，才知道有兒童口罩，原來我適合用兒童口罩；一開始使用大人的口罩沒辦法密合，也會鬆垮垮，即使將後面繩子綁起臉頰依然會有很大的空隙，改用兒童口罩之後更服貼臉頰，希望這部分可以讓更多人知道，可以想想自己搞不好也是適合用兒童口罩的人。寫到這裡忽然讓我想起，在疫情期間減少外出的宣導之下，由於到醫院的交通方式都是搭火車，一搭就是2個小時左右，曾經遇到一次讓我印象深刻，整個車廂只有我一個人沒有其他乘客，內心反而覺得很開心「哇！完全沒有人，趕快拿手機拍一張」。

原先以為疫情期間民生所需只有口罩、消毒用品、防護衣、面罩、快篩試劑這類的東西供不應求而已，沒想到北部的病友連酒精棉片都買不到，還好住在不用跟別人搶來搶去的鄉下，還有機會購買到一盒跟病友分享，心想能多撐個一至兩個月也好，這只是短期的問題，沒想到馬上收到目前的口服排鐵劑會斷貨，真讓我慌了、完全不知道怎麼辦，所幸缺藥的情況沒有持續很久，讓許多病友安心許多，在經過協會與台大醫院的努力之下，順利的讓所有病友又可以回復正常的用藥需求。

疫情讓我變化最大的應該是生活娛樂的安排，以往兩到三個月會有幾天比較有空，可以讓我騎著小機車到處旅遊，偶爾騎往埔里日月潭看看九隻青蛙的位置，偶爾去桃園大溪老街、新竹北埔老街四處逛逛拍照當假文青，或是往彰化鹿港、王功品嚐在地美食蚵嗲，沿途吃吃喝喝拍拍，讓人很放鬆愉悅，可以拋開所有事情，不開心也好、煩人事情也好、討厭的奧客也好、吵架鬧脾氣也好，只要騎上小機車去旅遊都可以忘得一乾二淨。然疫情期間這些事情都不能做，只剩下在網路上雲遊四海看Google或跟朋友聊天問候對方是否過的安好，體能也比以前變得更差了些，但願之後會慢慢恢復以往的體能與快樂旅遊。

這波的疫情讓我感到非常的意外，在疫情開始前的兩年，開了一家小店販售安全帽，預計會慢慢的發展，過著至少不會赤字，不需要依賴父母的金錢援助。新聞報導加上政府宣導，突如其來的政策減少外出、居家上班上課，頓時讓生意下滑，經濟上變得很吃緊，加上家中也因為疫情收入頓時減少。看到這些，內心想著撐一年應該就沒問題了！問題在疫情的一兩年後出現更嚴重狀況，很多產業、公司缺乏國外訂單、原物料飛機船隻運送問題、員工感染冠狀病毒無法上班導致產線縮減…等，裁員、倒閉也是常常聽到，進而變成根本沒有收入，咬牙苦撐，所幸真的熬過了這三年，但也因為物價上漲，許多東西漲價，商品成本、生活消費支出也隨之增多，只能希望經濟跟疫情快點穩定下來，讓大家過個安穩的好兔年。



空蕩蕩的列車

與修齊導演的邂逅

和自己的內心交流

高筱婷

就在去年，幫忙拍攝海洋性貧血症的宣導影片，第一次與修齊導演合作，從來沒有這麼正面直撲的跟第三者交流關於自己與貧血症的人生故事這麼深（除了自己的親朋好友）；感謝修導演的玩笑話與引導，讓我拍攝前後頓時放鬆了不少，整個採訪過程就像導演說的一樣「不知道採訪腳本很好，我們當聊天就好」，合作的過程也謝謝森子映像工作室的工作人員，拍攝前小聊氛圍帶給我溫暖，當我有感而發而哭的時候拿面紙給我。那天更感謝協會黃秘的陪同，讓我採訪當下知道有認識的人在身邊可以依靠，緊張的情緒瞬間消失。

進入正題，接受採訪期間心情其實蠻五味雜陳，就讓我想到曾經在書中看到的一句話「生活就是這樣，別人看的是結果而自己撐的是整個過程」。想到以前國小～國中～高中，一下課就得回家洗澡打救命針，揹著注射幫浦施打排鐵劑10～12小時，或為了靜脈輸注的排鐵效果比較好，爸媽花錢買器材回家讓我吊著點滴直到隔天上課，打完一針/天就太浪費，所以以前上學手上總是會帶著留置針與我一同學習上課。國中以前每3周回醫院抽血+輸血，由於血管太細以及太常挨針，針扎不到的日子也很多，曾經無聊的數過當時一週只能休息一天不打針的我，自己在18歲以前身上的針孔痕跡會有幾個，答案應該是8000針上下！然而，被導演引導採訪著突然被cue到了一個，還沒講出口就眼眶濕潤很直進式的問題……（這種心情我想可能只有我們或是當事人才懂。

導演：什麼是你覺得目前為止因為患了這疾病的關係，人生感到最困難的地方？我：硬要說的話，那應該是大學畢業那時候的求職路。當自己述說著大學畢業求職路，遭遇到的一些不平等以及面試時他人對疾病不清楚而出現的言語霸凌……（當下對面試官沒常識、沒知識覺得無言，即使講了這疾病不會怎樣怎樣的，但他人就是無法了解也無法客觀的看你履歷上學業的豐功偉業，有點委屈有點力不從心）；但因為少部分面試官們的無知，我也慶幸自己不是他們的員工（倒是心裡暗自覺得，好啊！沒關係，如果不用我是你的損失），後來面試上的工作，團長、老闆、長官或是店長們，都知道我的疾病也略了解而沒有對我不公平，或是不平等對待、甚至沒有任何的言語霸凌，也在職場上結交到了很多好友與弟弟妹妹們。

採訪時也再次頓悟到，當時那些委屈辛酸忍耐著的日復一日，就在此時此刻讓自己看到了自己堅持的意義，現在回頭看會感謝當初那個想逃但又勇敢的自己，採訪也跟修導演說，「其實真的不知道自己跟父母是怎麼平安順利的走到現在」而其實有現在堅強&勇敢的自己要謝謝求學時期遇到的每位師長，老師們一方面關心我的身體健康，一方面不會讓我感到有被差別待遇（上學時就是那種期盼你們把我當成正常人就好）以及那些了解我接納我所有的同學、朋友們（即使現在大家都出社會不能常見面但偶爾相約依然可以無話不談的那種存在）。但更感謝的是，背後最強大的就是愛我的家人們，救命針的背後也是家庭經濟龐大的壓力，是家人們努力拼命辛勤工作的付出，為了就是讓我能平安健康的活著。我想，沒有他們應該也沒有現在的我，我記得爸爸在我懂事之後說過，他說出當年我四個月大醫生講過的話，醫生對著我的爸媽說「你的小孩可能活不過20歲」。所以，能活到現在除了感謝醫學的發達、政府的健保，爸媽兄弟姊妹的犧牲貢獻也才有現在的我。

可當我們勇敢的背後，也維持健康的成長茁壯，但長大後的生存對我們來說又是一個難關，我們或許還是會遇到不公平的對待、還是會遇到連機會都不給你的公司、輸血時還是會遭受到旁人的異樣眼光看待、還是會被當成身體虛弱無法做事的人…。這些遇到了就笑笑而過，但內心受的傷難以撫平，其實我們只想要一個證明自己是被肯定也被需要的人；其實，我們要的就是一份工作機會以及一位伯樂，看過一本書，書裡寫著這一句話「人的一生活，除了發自內心的幸福與偷不走的時間，沒什麼是值得炫耀的」。對於這句話我是非常的認同，而什麼是幸福？嗯，我想只有我們自己知道；還有，無論你活成什麼樣子，都會有人說三道四，上天給每位人類最公平的就是一天都是24小時，就是這個世界我們都只來一次。希望我們所有的海貧兒，都要對自己很有自信，而且要先珍愛自己再去珍惜眼前的人、事、物，也期許我們都能健康、幸福、快樂度過每一天，然後有能力之餘也要懂得回饋於家庭與社會。反正，過去的那些過往也是自己人生的歷練，未來盡情的抬頭挺胸昂首闊步驕傲的活著，然後樸實誠信低調的做一位正直的人，反正人生就是一場體驗，我們就活的盡興點吧～先顧好眼下的日子，等風來、等花開、吃想吃的美食、見想見的人、做喜歡的事以及做最真實的自己就好。



高小姐接受修齊導演採訪

後疫情時代如何維持自身健康

以及兔年新希望分享

黃聖歲

對於三年多以來的疫情終於走到了後疫情時代的階段，看了許多新聞報導都在說著後疫情仍舊不能夠懈怠。所以在疫情期間以及後疫情時代的時候，我看了許多相關的文章以及方法來面對現在跟未來的生活，在此分享給大家，彼此鼓勵。部桃其中有一篇文章報導說道：做好防疫措施，維持規則生活型態、均衡飲食營養、規律運動、保持愉悅心情、多喝水，提升生活健康能量，可提高免疫力。

本身就是海貧病友的我秉持著以上的建言來過著自己的生活，飲食的部分從七分肉三分菜到七分菜到三分肉，而肉的部分利用雞蛋來取代蛋白質的吸收，因為雞蛋營養成分大於肉類，如雞蛋內含有維生素B12、A、D、菸鹼酸(B3)等等的維生素。在假日也會撥空一到兩個小時來重訓。根據研究表示：重訓可以降低骨鬆的速度甚至可逆，以及天天找有趣且正能量的影片來觀賞，其中有一部影片為：水會說話，意思是，水跟人一樣，聽到好與不好、讚美與批評都影響其水晶的變化，正能量的話語，水晶相當美麗漂亮，所以若是有不好的話語甚至是念頭都會影響到自己的細胞。而人體有百分之七十都是由水組成，所以每天睡前都會告訴自己說：我是最優秀的，我是喜悅的、我是健康的。所以，生活在疫情中甚至是後疫情時代的我們都必須保持著一個喜悅、正能量的心態來看待這世界帶來的變化以及驚喜。

迎來可愛的兔年，我希望我可以比去年的自己還要健康；鐵質的下降、骨密的正常甚至是血紅素的提升都是健康的指標，為此我會更加努力的享受生活、努力做份內事。祝大家身體健康 兔氣揚眉、錢兔似錦。