

## 海貧 聚焦

### 理事長的話

理事長 盧孟佑

今年欣逢協會成立30周年，進入而立之年了，在病友和家屬們的支持下逐漸成長茁壯，這一路協會陪伴的點點滴滴，記錄著大家由幼到現在成年立業的記憶，展望未來，希望病友和家屬們能繼續支持協會活動和會務，一同規劃協會將來的轉型與服務走向，讓協會能繼續服務會員一直走下去。協會預計在會員大會時舉辦慶祝活動，將規劃有紀念影片、30周年特刊和攝影展，來回顧30年的成長軌跡、現在會員們的生活和對未來服務發展的期許。

治療方面也有新的進展，新的治療方式：紅血球成熟劑和基因治療，已經都有藥品在歐美上市，台灣健保在今年開始給付紅血球成熟劑的使用，雖然持續使用的條件有點嚴苛，希望能讓病友能降低輸血量、減低鐵質沉積、有更好的生活品質。

### 新任社工的話

社工師 蕭雪梅

首先跟大家拜個晚年！祝大家龍年平安吉祥！

感謝周秘書盛情邀請加入海貧大家族擔任社工的工作，雖曾任職台大醫院社工室但已退休多年，抱著惶恐緊張憂喜參半的心情再度擔任社工任務，希望能儘快熟悉業務進入狀況，圓滿完成各階段業務工作。

今年適逢協會30週年慶及第十一屆理事改選，將於9月底舉辦〈飛越海貧三十、迎向美好未來〉會員大會活動，懇請大家踴躍參與，讓我們付出努力與關懷共創美好未來。

## 紅血球成熟劑 Luspatercept

盧孟佑

目前重度海洋性貧血的主要治療方法是以規則輸血及排鐵為主，隨著病友們年齡漸長，併發症如糖尿病、骨質疏鬆、感染的控制也非常重要。除了輸血之外，現在有一些輔助性治療：紅血球成熟劑的出現，雖然不能治癒重度海洋性貧血，但是有機會可以提高血紅素、降低輸血量和輸血頻率，對於現在缺血的狀況是很大的助益，同時可以減少鐵質沉積的程度。

重度海洋性貧血的致病機轉中，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，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(圖一)。如果能改善無效造血的情況，讓晚期紅血球繼續的分化和成熟，使得成熟紅血球釋放到周邊血液中，提高血紅素，藉此降低輸血量和輸血頻率，達到輔助治療的效果。目前此類藥物有多種作用機制的新藥在臨床試驗和新上市中，其中Luspatercept (商品名：芮寶喜、Reblozyl®)已經在美國、歐盟、中國大陸和台灣上市，TIF也將其列為建議的標準治療之一。台灣健保於今年開始給付和有條件續用，在這邊跟大家介紹Luspatercept 這個新藥。

圖一：正常造血和無效造血

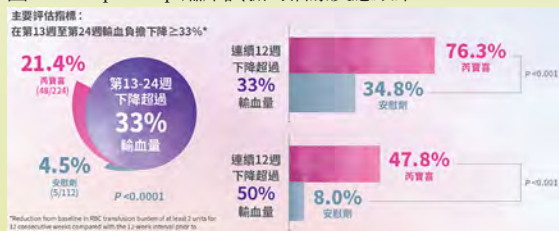


Luspatercept的作用機制是與多種內源性轉化生長因子-β (TGF-β) 配體結合，防止 TGF-β 啟動細胞凋亡的信號路徑，在重度海洋性貧血的無效造血過程中，延緩了晚期紅血球的死亡，促進紅血球的分化和成熟，使得更多的紅血球可以成熟到釋放到周邊血液中，提高血紅素(圖二)。在2016年開始的大規模臨床試驗(台灣也有參與)，證實有提高血紅素，降低輸血量和輸血頻率的結果。此臨床試驗為第三期、多國多中心、雙盲、安慰劑對照的隨機分派試驗，為期一年，總共納入336位需要定期接受輸血治療的重度β型海洋性貧血或血紅素E-β型海洋性貧血的病人。試驗結果指出，luspatercept 組患者在第13至

圖二：Luspatercept的作用機制



圖三：Luspatercept臨床試驗的治療反應效果



24週的輸血量較試驗前基礎量降低≥33%的比例是安慰劑組的近5倍(21.4% vs 4.5%)，在任意連續12週是安慰劑組的2倍(76.3% vs 34.8%)；在第13至24週的總輸血量降低≥50%的比例是安慰劑組的近4倍(7.6% vs 1.8%)，在任意連續12週是安慰劑組的6倍(47.8% vs 8.0%)。不論是第13週至第24週或是任意連續12週，統計上皆可顯著達到較高的紅血球反應率(圖三)。另外3年長期使用的追蹤報告顯示仍然有77%的受試者能在任意連續12週降低≥33%輸血量。在鐵質沉積方面，治療後1年和2年的血清血鐵蛋白濃度、核磁共振檢查的心臟T2\*值和肝臟鐵質含量皆顯示有持續降低的效果。



國內  
郵資已付

台北郵局許可證  
台北字第 6710 號  
雜誌類交寄

不良反應方面，臨床試驗出現的不良反應症狀有背痛、上呼吸道感染症狀、頭痛、骨頭疼痛、關節痛、發熱、咳嗽、疲倦、口咽痛、腹瀉和頭暈，大部分症狀輕微，給予支持性治療和症狀治療即可改善，僅有不到3%的受試者嚴重到需要住院處理。比較特別的是骨頭疼痛，注射luspatercept的試驗組發生比例明顯較高，可能與藥物作用相關，發生時間多在藥物施打的最初幾劑，可以給予止痛藥症狀治療，持續施打三個月後就明顯改善(表一)。其他的副作用有1. 心血管：高血壓(8~11%)，2. 胃腸道：腹痛(14%)、腹瀉(12~16%)、噁心(9~16%)，3. 肝臟：ALT升高(9~12%)、AST升高(4~11%)、膽紅素升高(12~64%)，4. 神經系統：疲勞(14~41%)、頭痛(14~26%)、眩暈(≤18%)，5. 骨骼肌肉與結締組織：關節痛(19%)、肌肉痛(20%)、骨頭痛(20%)，6. 腎臟：肌酸酐清除率下降(27%)，7. 呼吸道：咳嗽(14%)、呼吸困難(13%)、支氣管炎(<5%)、上呼吸道感染(7%)，8. 內分泌和代謝：高尿酸血症(7%)，9. 泌尿生殖道：泌尿道感染(<5%)。

表一：Luspatercept的不良反應症狀

常見治療相關不良反應	芮寶喜 (n=223)*	安慰劑 (n=109)*
n (%)		
背痛	61 (27.4)	32 (29.4)
上呼吸道感染	59 (26.5)	36 (33.0)
頭痛	58 (26.0)	26 (23.9)
骨頭疼痛	44 (19.7)	9 (8.3)
關節痛	43 (19.3)	13 (11.9)
發熱	36 (16.1)	23 (21.1)
咳嗽	32 (14.3)	12 (11.0)
疲倦	30 (13.5)	14 (12.8)
口咽痛	28 (12.6)	12 (11.0)
腹瀉	27 (12.1)	11 (10.1)
頭暈	25 (11.2)	5 (4.6)

Luspatercept為針劑，建議每三週皮下注射一次，不建議延長到四週施打。開始注射後治療反應出現很快，約3-6週後即可出現血紅素值上升，可以調降輸血量或延長輸血間隔。如果給予二劑注射後輸血量降低不明顯，可以提高注射劑量。維持治療時，治療反應會有起伏，需要視輸血前的血紅素值來調整藥物劑量和輸血量或輸血間隔。如果初始治療有反應，但一陣子後失去治療反應，輸血量再次增加，則可以將劑量調高一級，但不能超過最大劑量。Luspatercept與排鐵劑併用時不影響luspatercept之藥物動力學，建議排鐵劑的使用仍需繼續，不須調整劑量。

目前此藥物於今年起開始有全民健保給付，給付規定如下：

Luspatercept (如Reblozyl)：(113/1/1)

- 限經衛生福利部國民健康署認定之重型海洋性貧血，且用於治療與β型「重型」海洋性貧血相關的輸血依賴性貧血的成年病人。
- 病人需要常規輸血，且須符合下列2個條件：
  - 在接受本藥品治療前24週內需要輸注24個紅血球(RBC)單位。
  - 在接受本藥品治療前24週內沒有超過35天的無輸血期。
- 限由血液病專科醫師處方。
- 需經事前審查核准後使用，每24週評估一次，具治療反應定義如下：
  - 治療24週後，與治療前的24週相比，RBC輸血量較基礎值降低≥50%。
  - 在每24週治療中，能維持「RBC輸血量較基礎值降低≥50%」的反應。
- 最大劑量不得超過1.25 mg/kg (或總劑量120毫克)。
- 停藥條件：若接受本藥品最大劑量治療24週後仍未達到治療反應，則應停藥。

協會重度海貧病友應該會符合給付條件，可以跟你的主治醫師討論後，向健保局提出事前審查，核准後即可在該醫院開始使用，因為每24週要重新評估和再申請，需要有完整的輸血紀錄和效果評估，請和主治醫師密切配合。

希望新的紅血球成熟劑治療能讓病友多一種治療選擇，能減輕病人的治療負擔、降低輸血量、減低鐵質沉積、有更好的生活品質。

## 同儕支持團體與後心得

黃聖威

真的沒想到……已經過了這麼久的時間！完全沒有想到做任何事情都是三分鐘熱度的我，會持續四年做同一件事情，持續參加同儕支持團體四年！每個月從桃園開車到台北。而且樂在其中！這個活動究竟有什麼魅力？

還記得四年前剛參加這個活動的時候，大家是多麼的陌生、生疏，透過老師慢慢地引導以及讓我們自我介紹才開始熟悉彼此。從台北病友、桃園病友融洽到「同儕團體」，這樣的轉變非常的不容易。也因為老師一次次的循循善誘，讓我們大家能夠敞開心房跟彼此分享自己的生活的良好、心情的好壞以及內心深處的自己是什麼樣子。更讓我們腦力激盪去創造一次次不一樣的自己！

回過頭來才發現！原來這四年間的同儕支持團體活動，已經給了我們莫大的幫助!!這四年間的同儕支持團體讓我的內心素質強大了許多，更讓我有更多不一樣的思維模式去看待發生在自己週遭事物。讓我知道原來面對事情的心境、心態可以有所不同。讓我了解遇到壓力可以有不同的舒壓方式，讓我知道遇到挫折可以有不同的處理方式。更是讓我們知道，我們每一個人不但是獨一無二而且又是寶貴的、值得被好好愛護、值得被好好珍惜的人。

很感謝海貧協會舉辦「同儕支持團體」活動，讓我遇到一位這麼專業、負責、認真的佑佑老師。透過老師以及大家的相處。使我看到不一樣的自己，並讓我更加認識自己，讓我了解自己是如此的美好的存在。謝謝海貧協會更是謝謝佑佑老師。



112年·我們做了什麼!

陳杏娟、蕭雪梅、周玲玲

今年度年度持續辦理募捐血活動，本會以受血者角色呼籲民眾持續捐血或新增捐血者與量...

☆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...

表一：團體督導主題及參與人次
Table with 4 columns: 日期, 主題, 人次, 總人次. Rows include dates from 3/11 to 10/14 and topics like 個案討論, 書籍分享.

Table with 4 columns: 個案人數, 案況, 新開案, 持續輔導, 結案. Rows describe cases for 5, 19, and 2 individuals.



北區輔導員督導會議

南區輔導員會議

☆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-7月間，共舉辦6次(週六)、每次3小時...

表二：同儕支持團體主題及參與人次

Table with 3 columns: 日期, 主題, 人數. Rows include dates like 3/11, 4/8 and topics like 心之語, 我存在.



☆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...

(二)參與自我健康監測競賽報名者共28位，有78.5% (22位) 病友血液鐵質控制在理想值...

☆醫療照護講座

表三：健康照護講座

Table with 5 columns: 場次, 日期, 主題, 講師, 人數. Rows include dates like 03/22, 05/09 and topics like 新冠退散! 肺部功能大掃除與保健.

參加對象為北、中、南區海洋性貧血病友及家屬為主，每次講座1.5小時...



海貧醫療講座-中山醫

☆募捐血活動

6/23合辦1場; 7/28、29兩日主辦2場，配合公園號捐血車，位置緊鄰本協會與台大醫院...

Table with 5 columns: 場次, 日期, 捐血人數, 病友志工參與人次, 捐血量. Rows include dates 6/23, 7/28, 7/29 and a total row.



春酒活動大合照



彰基病友自助團體



第十屆第九次理監事會議

捐款徵信錄(112.08~113.02) (依捐款日期排序)

Table of donors and amounts for the period 112.08 to 113.02, organized by date.

Table of donors and amounts for the period 112.08 to 113.02, organized by company name.

Table of donors and amounts for the period 112.08 to 113.02, organized by amount.

Table of donors and amounts for the period 112.08 to 113.02, organized by amount.

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