

### 8.1.3. 高單位免疫球蛋白(111/2/1、113/11/1、114/10/1)：

本類藥品限依藥品許可證登載之適應症範圍內用於符合下列任一條件病人，須檢附病歷摘要（註明診斷，相關檢查報告及數據，體重、年齡、性別、病史、曾否使用同一藥品及其療效…等）

#### 1. 靜脈注射劑：

- (1)先天或後天性免疫球蛋白低下症併發嚴重感染時（需附六個月內免疫球蛋白檢查報告）
- (2)免疫血小板缺乏性紫斑症（ITP）經傳統治療效果不佳，若其血小板 $< 80,000/\text{cumm}$ 且符合下列情況之一者：(108/6/1)
  - I. 有嚴重出血。
  - II. 需接受緊急手術治療者。(103/4/1)
- (3)免疫血小板缺乏性紫斑症(ITP)且於懷孕或分娩期間，或急性免疫血小板缺乏性紫斑症(ITP) 18歲以下兒童。(107/4/1、108/6/1、111/2/1)
- (4)先天性免疫不全症之預防性使用，但需有醫學中心之診斷證明。
- (5)川崎病合乎美國疾病管制中心所訂之診斷標準
  - I. 限由區域醫院(含)以上教學醫院實施或具有小兒心臟醫師證書之小兒科醫師，並有小兒心臟超音波儀器之醫院實施。(108/10/1)
  - II. 需填寫「全民健康保險使用 Intravenous Immune Globulin (IVIG) 治療川崎病」申請表(詳附表六)併當月份醫療費用申報。
- (6)因感染誘發過度免疫機轉反應，而致維生重要器官衰竭，有危及生命之慮者，限由區域醫院（含）以上有加護病房乙等級以上之教學醫院實施。(93/2/1)
- (7)腸病毒感染嚴重患者，且符合衛生福利部疾病管制署修訂之「腸病毒感染嚴重患者靜脈注射免疫球蛋白之適應症」。(97/5/9、102/7/23、105/8/1)
- (8)急性發炎性去髓鞘多發性神經根病變（Guillain Barré症候群）：(107/12/1、111/2/1)
  - I. 不得與血漿置換術併用。
  - II. 使用於未滿18歲的病人
    - i. 限無法自行走路的病童，自行走路指不需要他人扶助可以走路，前述只適用於發病前會自行走路的孩童，經小兒神經專科醫師或神經科醫師確定診斷。
    - ii. 限由區域醫院（含）以上教學醫院實施。劑量為每公斤體重2公克，分成2天或5天給予。
  - III. 使用於18歲以上病人(111/2/1)
    - i. 限發病兩週內有嚴重病況（呼吸衰竭或瀕臨呼吸衰竭）病人使用。
    - ii. 限經神經科醫師確定診斷，限由區域醫院（含）以上教學醫院實施。劑量為每公斤體重2公克，分成5天給予。
- (9)慢性脫髓鞘多發性神經炎（Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, CIDP）：(108/2/1、108/10/1、109/4/1、110/3/1、110/12/1、111/3/1、113/11/1)
  - I. 限用於依歐洲神經醫學會聯合會（European Federation of Neurological Societies; EFNS)之診斷標準確診為慢性脫髓鞘多發性神經炎之2歲以上病患，

- 且對於類固醇治療無效或無法耐受類固醇，臨床上仍產生急性惡化時使用。  
(110/12/1)
- II. 前述類固醇治療無效定義，係指使用口服每日每公斤體重1mg 或每日60mg prednisolone 兩個月仍未有 INCAT (Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment) Disability scale 1分(含)以上之進步。
- III. 限由區域醫院(含)以上教學醫院神經科專科醫師診斷及使用。
- IV. 需經事前審查核准後使用，每次申請半年兩個療程，每年最多四個療程，需檢附病歷資料及治療前後的 INCAT 評估結果。
- V. 每月最大劑量每公斤體重2公克。
- VI. 如在開始兩個療程後無 INCAT 1分(含)以上之進步，則不再給予高單位免疫球蛋白。
- VII. 經高單位免疫球蛋白治療滿1年未復發者(INCAT 分數進步1分或1分以上者)，應停止治療；若停止治療後惡化(adjusted INCAT disability score change $\geq$ 1)的患者，可重新申請使用。
- VIII. 2歲以上至未滿18歲兒童限使用 GAMUNEX-C 及 Kiovig。(110/12/1、111/3/1、114/10/1)
- (10)後天性免疫球蛋白低下症(Secondary Immunodeficiency, SID)的維持性治療使用：(113/11/1)
- I. 限用於接受骨髓或幹細胞移植病人在合併後天性免疫球蛋白低下症(SID)的維持性治療使用，預防感染或降低感染的發生率，且血清 IgG 濃度 $<$ 4 g/L，及過去6個月曾發生2次(含)以上嚴重感染。
- II. 療程為每4週注射1次，每次劑量為每公斤體重0.2公克。
- III. 經事前審查核准後使用，每次申請以3個月為限(限使用3個療程)，並需檢附免疫球蛋白(IgG 濃度)檢查報告。
- IV. 繼續使用者，需每3個月評估一次血清 IgG 濃度(於最後1次注射 IVIg 的4週後或下次注射前檢測)，符合血清 IgG 濃度 $<$ 5g/L，且過去3個月曾發生嚴重感染，方可提出申請續用。若續用時血清 IgG 濃度 $<$ 5g/L 則每次劑量為每公斤體重0.2-0.4公克。
- V. 上揭為預防感染或降低感染發生率，限使用於正在接受壓抑 B 細胞之積極治療方案病人，每個方案以9個月為上限。
- (11)多灶性運動神經病變(Multifocal motor neuropathy, MMN)(限使用 Privigen、Privigen TW Solution for Intravenous Infusion、KIOVIG、GAMUNEX-C)(114/7/1)
- I. 限用於多灶性運動神經病且符合下列條件之病人：
- 漸進性不對稱的局部肢體無力，至少影響到兩條運動神經支配區域，且缺乏明顯的感覺異常。
  - 影響區域其肌腱反射低下或喪失。
  - 影響之運動神經具備等於或超過50%傳導障礙( $\geq$  50% conduction block)。
  - 排除上運動神經元徵象(upper motor neuron sign)及侵犯腦神經/延髓症狀(cranial nerves and bulbar involvement)。

v. ONLS (Overall Neuropathy Limitations Scale)  $\geq$  2分。

II. 限由區域醫院(含)以上教學醫院神經科專科醫師診斷及使用。

III. 需經事前審查核准後使用，每次申請半年2個療程，每年最多4個療程。

IV. 每療程最大劑量每公斤體重2公克。

V. 需檢附病歷資料、治療前後的神經傳導及 ONLS 量表評估結果。

VI. 如在開始2個療程後無 ONLS 1分(含)以上之進步，則不再給予高單位免疫球蛋白治療。繼續使用者，需每半年評估一次，若 ONLS 量表改善或穩定無惡化者，得繼續使用下半年兩個療程。

VII. 經免疫球蛋白治療滿1年而未復發(ONLS 進步1分(含)以上)者，應停止治療；若停止治療後惡化(ONLS 增加 $\geq$  1分)的患者，可重新申請使用。

2. 皮下注射劑：(108/2/1)

原發性免疫不全症之預防性使用，需有醫學中心之診斷證明。

註：川崎病診斷標準：

1. 發燒五天或五天以上且合併下列五項臨床症狀中至少四項。

(1) 兩眼眼球結膜充血。

(2) 嘴唇及口腔的變化：嘴唇紅、乾裂或草莓舌或咽喉泛紅。

(3) 肢端病變：手(足)水腫或指(趾)尖脫皮。

(4) 多形性皮炎。

(5) 頸部淋巴腺腫。

2. 排除其他可能引起類似臨床疾病。

3. 或只符合三項臨床症狀，但心臟超音波檢查已發現有冠狀動脈病變。