

# 罕見疾病特殊營養食品品目及適應症修正草案對照表

修正規定				現行規定	說明
編號	名稱	適應症	廠商		
41	PREGESTI MIL	脂肪酸氧化作用 缺陷(ICD-10-CM 診斷代碼： E71.30、 E71.310、 E71.311、 E71.312、 E71.313、 E71.314、 E71.318、 E71.32、E71.39)	國內負責廠 商：美強生 營養品股份 有限公司 (統一編 號： 24312637) 製造廠： MEAD JOHN- SON B.V.		為罕見疾病患者 實際需要，增訂 編號41-52等十 二項罕見疾病特 殊營養食品品目 及適應症。
42	L- ARGININE	LEIGH 氏童年期 腦脊髓病變(ICD- 10-CM 診斷代 碼：G31.82) 粒線體缺陷(ICD- 10-CM 診斷代 碼：E88.40) 戊二酸尿症，第 一型(ICD-10-CM 診斷代碼： E72.3) MELAS 症候群 (ICD-10-CM 診斷 代碼：E88.41) 瓜胺酸血症(ICD- 10-CM 診斷代 碼：E72.23) 高鳥胺酸血症-高 氨血症-高瓜胺酸 血症症候群(ICD- 10-CM 診斷代 碼：E72.4)	國內負責廠 商：思耐得 生技股份有 限公司(統 一編號： 12979100) 製造廠： SHS INTER- NATIONAL LTD. 委託製造 者： NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIM- ITED		
43	PORTAGEN	脂肪酸氧化作用 缺陷(長鏈) (ICD-10-CM 診斷 代碼：E71.30、 E71.310、 E71.311、 E71.312、 E71.313、 E71.314、 E71.318、 E71.32、E71.39)	國內負責廠 商：美強生 營養品股份 有限公司 (統一編 號： 24312637) 製造廠： MEAD JOHN- SON & COM- PANY		
44	PFD	丙酸血症(ICD- 10-CM 診斷代	國內負責廠 商：美強生		

		<p>碼：E71.121)  戊二酸尿症，第一型(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.3)  瓜胺酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.23)  甲基丙二酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E71.120)  非酮性高甘胺酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.51)  高胱胺酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.11)  異戊酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E71.110)  楓糖尿症(ICD-10-CM 診斷代碼：E71.0)  遺傳性高酪胺酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E70.21)  高鳥胺酸血症-高氨血症-高瓜胺酸血症症候群(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.4)</p>	<p>營養品股份有限公司(統一編號：24312637)  製造廠：MEAD JOHN-SON &amp; COMPANY</p>		
45	PK AID-4	<p>苯酮尿症(ICD-10-CM 診斷代碼：E70.0)</p>	<p>國內負責廠商：思耐得生技股份有限公司(統一編號：12979100)  製造廠：SHS INTERNATIONAL LTD.  委託製造者：NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIMITED</p>		

46	ESSEN-TIAL AMINO ACID MIX	先天性尿素循環代謝障礙(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.20) 瓜胺酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.23)	國內負責廠商：思耐得生技股份有限公司(統一編號：12979100) 製造廠：SHS INTERNATIONAL LTD. 委託製造者：NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIMITED		
47	BIOTIN 5000 MCG 生物素膠囊食品	多發性羧化酶缺乏症(ICD-10-CM 診斷代碼：D81.819) 生物素酶缺乏症(ICD-10-CM 診斷代碼：D81.810)	國內負責廠商：傲旋全球股份有限公司(統一編號：27952240) 製造廠：NUTRA MANUFACTURING 委託製造者：GENERAL NUTRITION CORPORATION(GNC)		
48	MONOGEN	脂肪酸氧化作用缺陷(ICD-10-CM 診斷代碼：E71.30、E71.310、E71.311、E71.312、E71.313、E71.314、E71.318、E71.32、E71.39)	國內負責廠商：思耐得生技股份有限公司(統一編號：12979100) 製造廠：MILUPA GMBH 委託製造者：NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIMITED		
49	NEOCATE	Wiskott- Aldrich 氏症候群	國內負責廠商：思耐得		

		(ICD-10-CM 診斷代碼：D82.0)	生技股份有限公司(統一編號：12979100) 製造廠：SHS INTERNATIONAL LTD. 委託製造者：NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIMITED		
50	MCT OIL 中鏈脂肪酸 (液體)	家族性高乳糜微粒血症 (ICD-10-CM 診斷代碼：E78.3) <sup>註1</sup> 脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (ICD-10-CM 診斷代碼：E71.30、E71.310、E71.311、E71.312、E71.313、E71.314、E71.318、E71.32、E71.39) <sup>註2</sup>	國內負責廠商：佰岳生物科技股份有限公司 (統一編號：25103806) 分裝製造廠：頤農股份有限公司		
51	NEOCATE ADVANCE	Wiskott- Aldrich 氏症候群 (ICD-10-CM 診斷代碼：D82.0) <sup>註3</sup>	國內負責廠商：思耐得生技股份有限公司(統一編號：12979100) 製造廠：SHS INTERNATIONAL LTD. 委託製造者：NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIMITED		
52	RCF	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症 (ICD-10-	國內負責廠商：美商亞		

		CM 診斷代碼： E74.4) <sup>註4</sup>	培股份有限 公司台灣分 公司(統一 編號： 30961216) 製造廠： ABBOTT LA- BORATO- RIES/ABBOT T NUTRI- TION		
<p>註1：初次使用個案，應追蹤其療效。須對 MCT 治療有具體反應者（例如治療3個月內測量 TG 濃度，有顯著之降低者。而所謂之顯著降低，或可先以&gt;50%或至少&gt;30%為準），方屬適應症之範圍，而得繼續使用本品。</p> <p>註2：建議 MCT OIL 用量為占總熱量攝取之三分之一，或大約是2-3 g/kg/day（一歲以前）與1-1.25 g/kg/day（一歲以後）」。</p> <p>註3：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。</p> <p>註4：限3歲以下生酮飲食之調配。</p>					