

	名稱	適應症	廠商
1	PK AID-4 Fructose Modjul Calogen Phlexy-Vits	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症	荷蘭營養女神
2	I-Valex-2	異戊酸血症	亞培
3	Glutarex-2	戊二酸血症 Type II	亞培
4	Low Met Product	高胱胺酸尿症	雪印
5	BCAD	楓糖漿尿症	美強生
6	Pheny1-free I	苯酮尿症	美強生
7	Phenyl-free II	苯酮尿症	美強生
8	OS1	丙酸血症、甲基丙二酸血症	昱弘 (Milupa)
9	UCD1	尿素循環代謝障礙	荷蘭營養女神
10	LEU1	白胺酸代謝異常	昱弘 (Milupa)
11	Hominex-2	高胱胺酸尿症	亞培
12	Prosobee	半乳糖血症	美強生
13	Glutarex-1	戊二酸血症 Type I 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	亞培
14	Ketonex-1	楓糖漿尿症 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	
15	Provimin	戊二酸血症 Type II 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	
16	Medium Chain Triglyceride Portagen Powder Pregestimil Alfare Generaid Plus	進行性家族性肝內膽汁滯流症 先天性膽酸合成障礙	美強生 美強生 美強生 雀巢 荷蘭營養女神
17	Xlys low try analog	戊二酸血症 Type I	荷蘭營養女神
18	SHS(Xmet, Cys Maxamaid)	亞硫酸鹽氧化 缺乏症	荷蘭營養女神
19	PFD	尿素循環代謝障礙	美強生
20	Arginine	尿素循環代謝障礙	荷蘭營養女神
21	OS1 OS2	丙酸血症、甲基丙二酸血症	美強生
22	UCD1 UCD2	尿素循環代謝障礙	美強生
23	PKU1 Phenex-1	苯酮尿症(1歲以內) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神 亞培
24	Phenylalanine Free PKU2 PKU3 Phenex-2	苯酮尿症(1歲以上) (Phenylketonuria)	雪印 荷蘭營養女神 荷蘭營養女神 亞培
25	Low Met Product XMET Analog(1歲以內) XMET Maxamaid(1歲以上) XMet XCys Analog(1歲以內) Hominex-1(1歲以內)	高甲硫胺酸血症 (Hypermethionemia)	雪印 荷蘭營養女神 荷蘭營養女神 荷蘭營養女神 亞培

	名稱	適應症	廠商
26	S-20	楓糖尿症 (Maple Syrup Urine Disease)	雪印
	MSUD1(1歲以內)		荷蘭營養女神
	MSUD2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	MSUD Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神
	MSUD Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神
	Ketonex-2(1歲以上)		亞培
27	OS1(1歲以內)	丙酸血症, 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic Aciduria; Propionic Acidemia)	荷蘭營養女神
	OS2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	XMTVI Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神
	XMTVI Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神
	Propimex-1(1歲以內)		亞培
	Propimex-2(1歲以上)		亞培
28	LEU1(1歲以內)	3-羥基-3-甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methyl- glutaric aciduria)	荷蘭營養女神
	LEU2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	XLeu Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神
	XLeu Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神
29	UCD1(1歲以內)	尿素循環代謝障礙 (Urea Cycle Disorder)	荷蘭營養女神
	UCD2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	Cyclinex-1(1歲以內)		亞培
	Cyclinex-2(1歲以上)		亞培
30	TYR1(1歲以內)	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary Tyrosinemia)	荷蘭營養女神
	TYR2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	XPHEN TYR Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神
	XPXT MAXAMAID UNFLAV(1-8歲)		荷蘭營養女神
	XPHEN TYR MAXAMUM(8歲以上)		荷蘭營養女神
	XPTM TYROSIDOM		荷蘭營養女神
	Tyrex-1		亞培
	Tyrex-2		亞培
31	HOM1(1歲以內)	高胱胺酸尿症 (Homocystinuria)	美強生
	HOM2(1歲以上)		美強生
	HOM1(1歲以內)		荷蘭營養女神
	HOM2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	雪印低蛋氨酸		雪印
	XMET Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神
	XMET Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神
	Hominex-1(1歲以內)		亞培
	Hominex-2(1歲以上)		亞培
32	LYS1(1歲以內)	有機酸血症(Organic Acidemia- Hyperlysinemia)	荷蘭營養女神
	LYS2(1歲以上)		荷蘭營養女神

	名稱	適應症	廠商
33	GA1(1歲以內)	戊二酸血症,第一型 (Glutaric Aciduria, Type I)	荷蘭營養女神
	GA2(1歲以上)		荷蘭營養女神
	XlysLowTyrMaxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神
34	Glutarex-2	戊二酸血症,第二型(Glutaric Aciduria, Type II)	亞培
35	l-Valex-1(1歲以內)	異戊酸血症(Isovaleric Acidemia)	亞培
36	Energivt	胺基酸代謝疾病(Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神
	Pro-Phree		亞培
37	Leucine	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神
	Isoleucine		荷蘭營養女神
	Valine		荷蘭營養女神
	Citrulline		荷蘭營養女神
	Glycine		荷蘭營養女神
	Essential Amino Acid		荷蘭營養女神
	Glutamic Acid		荷蘭營養女神
38	Lorenzo's oil	腦脂肪酸循環代謝異常疾病 (Adrenal Leukodystrophy)	荷蘭營養女神
39	Generaid Plus	先天性膽酸合成障礙 (Inborn errors of bile acid synthesis)	荷蘭營養女神
40	Neocate	髮-肝-腸症候群 (Tricho-hepato-enteric syndrome)	荷蘭營養女神
	Neocate Advance		荷蘭營養女神