

「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案

| | 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|----|----------------------------------|---|-------------|
| 1 | PK AID-4 | 苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症(PKU combine with sucrase-isomaltase deficiency) 苯酮尿症(Phenylketouria) | 荷蘭營養女神 |
| | Fructose Module | 苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症(PKU combine with sucrase-isomaltase deficiency) | |
| | Calogen | | |
| | Phlexy-Vits | | |
| 2 | I-Valex-2 | 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) | 亞培 |
| 3 | Glutarex-2 | 戊二酸尿症，第二型(Glutaric aciduria type II) | 亞培 |
| 4 | Methionine-removed powdered milk | 高胱胺酸血症(Homocystinuria) | 雪印 |
| 5 | BCAD 1 | 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) | 美強生 |
| 6 | Phenyl-Free 1 | 苯酮尿症(Phenylketouria) | 美強生 |
| 7 | Phenyl-Free 2 | 苯酮尿症(Phenylketouria) | 美強生 |
| 8 | OS1 | 丙酸血症(Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) | 昱弘 (Milupa) |
| 9 | UCD1 | 尿素循環代謝障礙(Urea cycle disorders) | 荷蘭營養女神 |
| 10 | LEU1 | 白胺酸代謝異常(Lucine metabolic disorder) | 昱弘 (Milupa) |
| 11 | Hominex-2 | 高胱胺酸血症(Homocystinuria) | 亞培 |
| 12 | Prosobee | 半乳糖血症(Galactosemia) | 美強生 |
| 13 | Glutarex-1 | 戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (Mitochondria fatty acid oxidation defect) | 亞培 |
| | | 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (Mitochondria fatty acid oxidation defect) | |
| | | 戊二酸尿症，第二型 (Glutaric aciduria type II) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (Mitochondria fatty acid oxidation defect) | |
| 16 | Medium Chain Triglyceride | 進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis) | 美強生 |
| | Portagen | 進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis) 脂肪酸氧化作用缺陷 (長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain) | 美強生 |
| | Pregestimil | 進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis) 脂肪酸氧化作用缺陷 (Fatty acid oxidation defect) | 美強生 |

「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案

| | 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|----|--|--|------------------------------|
| | Alfare | 進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis) 阿拉吉歐症候群(Alagille syndrome) | 雀巢 |
| | Generaid Plus | 進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis) | 荷蘭營養女神 |
| 17 | GA1 ANAMIX INFANT | 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) | 荷蘭營養女神 |
| 18 | Xmet, Cys Maxamaid (unflavour) | 亞硫酸鹽氧化酶缺乏症 (Sulfite oxidase deficiency) | 荷蘭營養女神 |
| 19 | PFD Toddler | 尿素循環代謝障礙(Urea cycle disorders) 丙酸血症(Propionic acidemia) 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) 瓜胺酸血症(Citrullinemia) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) 非酮性高甘胺酸血症 (Nonketotic hyperglycinemia) 高胱胺酸血症(Homocystinuria) 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) 高鳥胺酸血症-高氨血症-高瓜胺酸血症症候群 (Hyperornithinemia-Hyperammonemia-Homocit rullinuria Syndrome) | 美強生 |
| 20 | L-ARGININE | 尿素循環代謝障礙(Urea cycle disorders) Leigh 氏童年期腦脊髓病變(Leigh disease) 粒線體缺陷(Mitochondrial defect) 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) MELAS 症候群(MELAS) 瓜胺酸血症(Citrullinemia) 高鳥胺酸血症-高氨血症-高瓜胺酸血症症候群 (Hyperornithinemia-Hyperammonemia-Homocit rullinuria syndrome) | 荷蘭營養女神 漢馨 |
| 21 | OA1 OA2 | 丙酸血症(Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) | 美強生 |
| 22 | WND1 WND2 | 尿素循環代謝障礙(Urea cycle disorders) | 美強生 |
| 23 | PKU1 Mix Phenex-1 | 苯酮尿症(一歲以下) (Phenylketonuria) | 荷蘭營養女神 亞培 |
| 24 | Phenylalanine-removed powdered milk "Yukijirushi" PKU2 PKU3 Phenex-2 | 苯酮尿症(一歲以上) (Phenylketonuria) | 雪印 荷蘭營養女神 荷蘭營養女神 亞培 |
| 25 | Methionine-removed powdered milk | 高甲硫胺酸血症 | 雪印 |

「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案

| | 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|----|------------------------------------|---------------------------------------|--|
| | HCU ANAMIX INFANT(一歲以下) | (Hypermethionemia) | 荷蘭營養女神 |
| | XMET Maxamaid(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | SOD Anamix Infant(一歲以下) | | 荷蘭營養女神 |
| | Hominex-1(一歲以下) | | 亞培 |
| 26 | S-20 | 楓糖尿症 | 雪印 |
| | MSUD1(一歲以下) | (Maple syrup urine disease) | 荷蘭營養女神 |
| | MSUD2(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | MSUD Anamix Infant(一歲以下) | | 荷蘭營養女神 |
| | MSUD Maxamaid(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | Ketonex-2(一歲以上) | | 亞培 |
| 27 | Milupa OS1(一歲以下) | | 丙酸血症(Propionic acidemia) |
| | OS2 Secunda(一歲以上) | 甲基丙二酸血症(Methylmalonic aciduria) | 荷蘭營養女神 |
| | MMA/PA ANAMIX INFANT ^{註1} | | 荷蘭營養女神 |
| | XMTVI Maxamaid(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | Propimex-1 ^{註1} | | 亞培 |
| | Propimex-2(一歲以上) | | 亞培 |
| 28 | LEU1(一歲以下) | | 3-羥基-3-甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methyl-glutaric aciduria) |
| | LEU2 Prima(一歲以上) | 荷蘭營養女神 | |
| | IVA ANAMIX INFANT ^{註1} | 荷蘭營養女神 | |
| | IVA ANAMIX JUNIOR(一歲以上) | 荷蘭營養女神 | |
| 29 | UCD1(一歲以下) | 尿素循環代謝障礙 (Urea cycle disorders) | 荷蘭營養女神 |
| | UCD2 SECUNDA(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | Cyclinex-1 ^{註1} | | 亞培 |
| | Cyclinex-2(一歲以上) | | 亞培 |
| 30 | TYR1(一歲以下) | 遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia) | 荷蘭營養女神 |
| | TYR2 SECUNDA(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | TYR Anamix Infant(一歲以下) | | 荷蘭營養女神 |
| | XPXT MAXAMAID UNFLAV(一歲至八歲) | | 荷蘭營養女神 |
| | XPHEN TYR MAXAMUM(八歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | XPTM TYROSIDON | | 荷蘭營養女神 |
| | Tyrex-1 | | 亞培 |
| | Tyrex-2 | | 亞培 |
| 31 | HCY1(一歲以下) | 高胱胺酸血症 (Homocystinuria) | 美強生 |
| | HCY2(一歲以上) | | 美強生 |
| | HOM1-INFANT(一歲以下) | | 荷蘭營養女神 |
| | HOM2(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | Methionine-removed powdered milk | | 雪印 |
| | HCU ANAMIX INFANT(一歲以下) | | 荷蘭營養女神 |
| | XMET Maxamaid(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | Hominex-1 ^{註1} | | 亞培 |

「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案

| | 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|----|---------------------------------|--|--------|
| | Hominex-2(一歲以上) | | 亞培 |
| 32 | LYS1(一歲以下) | 有機酸血症(Organic acidemia-hyperlysinemia) | 荷蘭營養女神 |
| | LYS2 PRIMA(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| 33 | GA1 ANAMIX INFANT(一歲以下) | 戊二酸尿症,第一型 (Glutaric aciduria, type I) | 荷蘭營養女神 |
| | GA1 ANAMIX JUNIOR(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| | XlysLowTyrMaxamaid(一歲以上) | | 荷蘭營養女神 |
| 34 | Glutarex-2 | 戊二酸尿症,第二型(Glutaric aciduria, type II) | 亞培 |
| 35 | I-Valex-1 ^{註1} | 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) | 亞培 |
| 36 | Energivit | 胺基酸代謝疾病(amino acid metabolic disorder) | 荷蘭營養女神 |
| | Pro-Phree | | 亞培 |
| 37 | L-LEUCINE | 胺基酸代謝疾病(Amino Acid metabolic disorder) | 荷蘭營養女神 |
| | L-ISOLEUCINE | | 荷蘭營養女神 |
| | L-VALINE | | 荷蘭營養女神 |
| | L-CITRULLINE | | 荷蘭營養女神 |
| | L-GLYCINE | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorder) 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註2} | 荷蘭營養女神 |
| | ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorder) 先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders) 瓜胺酸血症(Citrullinemia) | 荷蘭營養女神 |
| | Glutamic Acid | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorder) | 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 LCP | 髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich 氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome) | 荷蘭營養女神 |
| | Neocate Junior | 髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich 氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome) ^{註3} | 荷蘭營養女神 |

「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案

| | 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|----|-----------------|--|----------|
| 41 | BIOTIN 5000 MCG | 多發性羧化酶缺乏症(Multiple carboxylase deficiency) 生物素酶缺乏症(Biotinidase deficiency) | 健安喜(GNC) |
| 42 | MONOGEN | 脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect) | 荷蘭營養女神 |
| 43 | MCT OIL (液體) | 家族性高乳糜微粒血症(Familial hyperchylomicronemia) ^{註 4} 脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註 5} | 佰岳 |
| 44 | RCF | 丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) ^{註 6} | 亞培 |

註 1：限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。

註 2：限急性期使用。

註 3：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。

註 4：初次使用個案，應追蹤其療效。須對 MCT 治療有具體反應者（例如治療三個月內測量 TG 濃度，有顯著之降低者。而所謂之顯著降低，或可先以 >50% 或至少 >30% 為準），方屬適應症之範圍。

註 5：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（一歲以下）與 1-1.25 g/kg/day（一歲以上）。

註 6：限三歲以下生酮飲食之調配。