

**罕見疾病特殊營養食品品目及適應症
增修訂摘要表**

現行規定				變更後規定				備註
1	名稱	適應症	廠商	1	名稱	適應症	廠商	新增適應症英文名稱、增列適應症及修正品名
	PK AID-4	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症	荷蘭 營養 女神		PK AID-4	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症 (<u>PKU combine with sucrase- isomaltase deficiency</u>) 苯酮尿症 (<u>Phenylketou ria</u>)	荷蘭 營養 女神	
	Fructose Modjul	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症			Fructose Module	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症 (<u>PKU combine with sucrase- isomaltase deficiency</u>)		
	Calogen				Calogen			
Phlexy- Vits	Phlexy- Vits							
2	I-Valex-2	異戊酸血症	亞培	2	I-Valex-2	異戊酸血症 (<u>Isovaleric acidemia</u>)	亞培	新增適應症英文名稱
3	Glutarex-2	戊二酸血症 Type II	亞培	3	Glutarex-2	戊二酸尿 症，第二型 (<u>Glutaric aciduria type II</u>)	亞培	修正適應症名稱
4	Low Met Product	高胱胺酸 尿症	雪印	4	<u>Methionine- removed powdered milk</u>	高胱胺酸血 症 (<u>Homocysti nuria</u>)	雪印	修正品名 及適應症 名稱

5	BCAD	楓糖漿尿症	美強生	5	BCAD <u>1</u>	楓糖尿症 (<u>Maple syrup urine disease</u>)	美強生	修正品名及適應症名稱
6	Phenyl-free I	苯酮尿症	美強生	6	Phenyl-Free <u>1</u>	苯酮尿症 (<u>Phenylketouria</u>)	美強生	修正品名及新增適應症英文名稱
7	Phenyl-free II	苯酮尿症	美強生	7	Phenyl-Free <u>2</u>	苯酮尿症 (<u>Phenylketouria</u>)	美強生	修正品名及新增適應症英文名稱
8	OS1	丙酸血症、甲基丙二酸血症	昱弘 (Milupa)	8	OS1	丙酸血症 (<u>Propionic acidemia</u>) 甲基丙二酸血症 (<u>Methylmalonic acidemia</u>)	昱弘 (Milupa)	新增適應症英文名稱
9	UCD1	尿素循環代謝障礙	荷蘭營養女神	9	UCD1	尿素循環代謝障礙(<u>Urea cycle disorders</u>)	荷蘭營養女神	新增適應症英文名稱
10	LEU1	白胺酸代謝異常	昱弘 (Milupa)	10	LEU1	白胺酸代謝異常 (<u>Lucine metabolic disorder</u>)	昱弘 (Milupa)	新增適應症英文名稱
11	Hominex-2	高胱胺酸尿症	亞培	11	Hominex-2	高胱胺酸血症 (<u>Homocystinuria</u>)	亞培	修正適應症名稱
12	Prosobee	半乳糖血症	美強生	12	Prosobee	半乳糖血症 (<u>Galactosemia</u>)	美強生	新增適應症英文名稱

13	Glutarex-1	戊二酸血症 Type I 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	亞培	13	Glutarex-1	戊二酸尿症，第一型 (<u>Glutaric aciduria type I</u>) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (<u>Mitochondria fatty acid oxidation defect</u>)	亞培	修正適應症名稱
14	Ketonex-1	楓糖漿尿症 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	亞培	14	Ketonex-1	楓糖尿症 (<u>Maple syrup urine disease</u>) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (<u>Mitochondria fatty acid oxidation defect</u>)	亞培	修正適應症名稱
15	Provimin	戊二酸血症 Type II 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	美強生	15	ProViMin	戊二酸尿症，第二型 (<u>Glutaric aciduria type II</u>) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (<u>Mitochondria fatty acid oxidation defect</u>)	美強生	修正品名及適應症名稱

16	Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽汁滯留症、先天性膽酸合成障礙	美強生	16	Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (<u>Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC</u>) 先天性膽酸合成障礙 (<u>Inborn errors of bile acid synthesis</u>)	美強生	修正品名、適應症名稱及增列適應症
	Portagen Powder	進行性家族性肝內膽汁滯留症、先天性膽酸合成障礙	美強生		Portagen	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (<u>Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC</u>) 先天性膽酸合成障礙 (<u>Inborn errors of bile acid synthesis</u>) 脂肪酸氧化作用缺陷 (<u>Fatty acid oxidation defect, long chain</u>)	美強生	

Pregestimil	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	Pregestimil	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (<u>Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC</u>) 先天性膽酸合成障礙 (<u>Inborn errors of bile acid synthesis</u>) 脂肪酸氧化作用缺陷	美強生
Alfare	進行性家族性肝內膽汁滯流症、先天性膽酸合成障礙	雀巢	Alfare	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (<u>Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC</u>) 先天性膽酸合成障礙 (<u>Inborn errors of bile acid synthesis</u>) 阿拉吉歐症候群 (<u>Alagille syndrome</u>)	雀巢
Generaid Plus	進行性家族性肝內膽汁滯流症、先天性膽酸合成障礙	荷蘭營養女神	Generaid Plus	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (<u>Progressive intrahepatic cholestasis, PFIC</u>)	荷蘭營養女神

						先天性膽酸合成障礙 (<u>Inborn errors of bile acid synthesis</u>)		
17	Xlys low try analog	戊二酸血症 Type I	荷蘭營養女神		17	<u>GA1 ANAMIX INFANT</u> 戊二酸尿症，第一型 (<u>Glutaric aciduria type I</u>)	荷蘭營養女神	修正品名及適應症名稱
18	SHS(Xmet, Cys Maxamaid)	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症	荷蘭營養女神		18	<u>Xmet, Cys Maxamaid (unflavour)</u> 亞硫酸鹽氧化酶缺乏症 (<u>Sulfite oxidase deficiency</u>)	荷蘭營養女神	修正品名及新增適應症英文名稱
19	PFD	尿素循環代謝障礙	美強生		19	<u>PFD Toddler</u> 尿素循環代謝障礙(<u>Urea cycle disorders</u>) 丙酸血症 (<u>Propionic acidemia</u>) 戊二酸尿症，第一型 (<u>Glutaric aciduria type I</u>) 瓜胺酸血症 (<u>Citrullinemia</u>) 甲基丙二酸血症 (<u>Methylmalonic</u>)	美強生	修正品名、新增適應症英文名稱及增列適應症

						<u>acidemia)</u> <u>非酮性高甘</u> <u>胺酸血症</u> <u>(Nonketotic</u> <u>hyperglycine</u> <u>mia)</u> <u>高胱胺酸血</u> <u>症</u> <u>(Homocysti</u> <u>nuria)</u> <u>異戊酸血症</u> <u>(Isovaleric</u> <u>acidemia)</u> <u>楓糖尿症</u> <u>(Maple</u> <u>syrup urine</u> <u>disease)</u> <u>遺傳性高酪</u> <u>胺酸血症</u> <u>(Hereditary</u> <u>tyrosinemia)</u> <u>高鳥胺酸血</u> <u>症-高氨血</u> <u>症-高瓜胺</u> <u>酸血症症候</u> <u>群</u> <u>(Hyperornit</u> <u>hinemia-</u> <u>Hyperammo</u> <u>nemia-</u> <u>Homocitrull</u> <u>inuria</u> <u>Syndrome)</u>		
20	Arginine	尿素循 環代謝 障礙	荷蘭 營養 女神	20	<u>L-</u> <u>ARGININE</u>	尿素循環代 謝障礙(Urea cycle disorders) <u>Leigh 氏童</u> <u>年期腦脊髓</u> <u>病變 (Leigh</u>	荷蘭 營養 女神 漢馨	修正品 名、新增 適應症英 文名稱、 增列適應 症及廠商

						<u>disease)</u> <u>粒線體缺陷</u> <u>(Mitochondrial defect)</u> <u>戊二酸尿</u> <u>症，第一型</u> <u>(Glutaric aciduria type I)</u> <u>MELAS 症</u> <u>候 群</u> <u>(MELAS)</u> <u>瓜胺酸血症</u> <u>(Citrullinemia)</u> <u>高鳥胺酸血</u> <u>症-高氨血</u> <u>症-高瓜胺</u> <u>酸血症症候</u> <u>群</u> <u>(Hyperornithinemia-</u> <u>Hyperammonemia-</u> <u>Homocitrullinuria syndrome)</u>		
21	OS1 OS2	丙酸血症、 甲基丙二酸血症	美強生	21	OA1 OA2	丙酸血症 (Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	美強生	修正品名及新增適應症英文名稱
22	UCD1 UCD2	尿素循環代謝障礙	美強生	22	WND1 WND2	尿素循環代謝障礙	美強生	修正品名及新增適應症

						(Urea cycle disorders)		應症英文名稱
23	PKU1	苯酮尿症(1歲以內)	荷蘭營養女神		23	PKU1 Mix	苯酮尿症(一歲以下)	荷蘭營養女神
	Phenex-1	(Phenylketonuria)	亞培			Phenex-1	(Phenylketonuria)	亞培
								修正品名及適應症年齡表示方式
24	Phenylalanine Free	苯酮尿症(1歲以上)	雪印		24	<u>Phenylalanine-removed powdered milk "Yukijirushi"</u>	苯酮尿症(二歲以上)	雪印
	PKU2	(Phenylketonuria)	荷蘭營養女神			PKU2	(Phenylketonuria)	荷蘭營養女神
	PKU3		荷蘭營養女神			PKU3		荷蘭營養女神
	Phenex-2		亞培			Phenex-2		亞培
								修正品名及適應症年齡表示方式
25	Low Met Product	高甲硫胺酸血症	雪印		25	<u>Methionine-removed powdered milk</u>	高甲硫胺酸血症	雪印
	XMET Analog(1歲以內)	(Hypermethionemia)	荷蘭營養女神			<u>HCU ANAMIX INFANT</u> (一歲以下)	(Hypermethionemia)	荷蘭營養女神
	XMET Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神			XMET Maxamaid(二歲以上)		荷蘭營養女神
	XMet XCys Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神			<u>SOD Anamix Infant</u> (一歲以下)		荷蘭營養女神
	Hominex-1(1歲以內)		亞培			Hominex-1(一歲以下)		亞培
								修正品名

26	S-20	楓糖尿症 (Maple Syrup Urine Disease)	雪印	26	S-20	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	雪印	修正品名及適應症名稱	
	MSUD1(1歲以內)		荷蘭營養女神		MSUD1(二歲以下)		荷蘭營養女神		
	MSUD2(1歲以上)		荷蘭營養女神		MSUD2(二歲以上)		荷蘭營養女神		
	MSUD Analog(1歲以內)		荷蘭營養女神		<u>MSUD Anamix Infant</u> (一歲以下)		荷蘭營養女神		
	MSUD Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神		MSUD Maxamaid(二歲以上)		荷蘭營養女神		
	Ketonex-2(1歲以上)		亞培		Ketonex-2(二歲以上)		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	27	<u>Milupa OS1</u> (一歲以下)	丙酸血症 (Propionic acidemia)	荷蘭營養女神	修正品名及適應症名稱	
	OS2(1歲以上)		荷蘭營養女神		OS2 <u>Secunda</u> (一歲以上)		甲基丙二酸血症 (Methylmalonic aciduria)		荷蘭營養女神
	XMTVI Analog (1歲以內)		荷蘭營養女神		<u>MMA/PA ANAMIX INFANT</u> ^{註1}				荷蘭營養女神
	XMTVI Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神		XMTVI Maxamaid(二歲以上)				荷蘭營養女神
	Propimex-1(1歲以內)		亞培		Propimex-1 ^{註1}				亞培
	Propimex-2(1歲以上)		亞培		Propimex-2(一歲以上)				亞培

28	LEU1(1 歲以內)	3- 脞基 - 3- 甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methyl-glutaric aciduria)	荷蘭營養女神	28	LEU1(一歲以下)	3- 脞基 - 3- 甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methyl-glutaric aciduria)	荷蘭營養女神	修正品名
	LEU2(1 歲以上)		荷蘭營養女神		LEU2 <u>Prima</u> (一歲以上)		荷蘭營養女神	
	Xleu Analog (1歲以內)		荷蘭營養女神		<u>IVA ANAMIX INFANT</u> ^{註1}		荷蘭營養女神	
	XLeu Maxamaid(1歲以上)		荷蘭營養女神		<u>IVA ANAMIX JUNIOR</u> (一歲以上)		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	29	UCD1(一歲以下)	尿素循環代謝障礙 (Urea cycle disorders)	荷蘭營養女神	修正品名及適應症名稱
	UCD2(1 歲以上)		荷蘭營養女神		UCD2 <u>SECUNDA</u> (一歲以上)		荷蘭營養女神	
	Cyclinex-1(1歲以內)		亞培		Cyclinex-1 ^{註1}		亞培	
	Cyclinex-2(1歲以上)		亞培		Cyclinex-2(一歲以上)		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	30	TYR1(一歲以下)	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	荷蘭營養女神	修正品名及適應症名稱
	TYR2(1 歲以上)		荷蘭營養女神		TYR2 <u>SECUNDA</u> (一歲以上)		荷蘭營養女神	
	XPHEN TYR Analog(1 歲以內)		荷蘭營養女神		<u>TYR Anamix Infant</u> (一歲以下)		荷蘭營養女神	
	XPXT MAXAMA ID		荷蘭營養女神		XPXT MAXAMA ID UNFLAV(荷蘭營養女神	

	UNFLAV(1-8歲)				一歲至八歲)			
	XPHEN TYR MAXAMU M(8歲以上)		荷蘭 營養 女神		XPHEN TYR MAXAMU M(八歲以上)		荷蘭 營養 女神	
	XPTM TYROSID OM		荷蘭 營養 女神		XPTM TYROSID ON		荷蘭 營養 女神	
	Tyrex-1		亞培		Tyrex-1		亞培	
	Tyrex-2		亞培		Tyrex-2		亞培	
31	HOM1(1歲以內)	高胱胺酸尿症 (Homocystinuria)	美強生	31	H <u>CY</u> 1(一歲以下)	高胱胺酸血症 (Homocystinuria)	美強生	修正品名及適應症名稱
	HOM2(1歲以上)		美強生		H <u>CY</u> 2(一歲以上)		美強生	
	HOM1(1歲以內)		荷蘭 營養 女神		HOM1- INFANT (一歲以下)		荷蘭 營養 女神	
	HOM2(1歲以上)		荷蘭 營養 女神		HOM2(二歲以上)		荷蘭 營養 女神	
	雪印低蛋 氨酸		雪印		Methionine- removed powdered milk		雪印	
	XMET Analog(1歲以內)				H <u>CU</u> ANAMIX INFANT (一歲以下)		荷蘭 營養 女神	
	XMET Maxamaid(1歲以上)		荷蘭 營養 女神		XMET Maxamaid (一歲以上)		荷蘭 營養 女神	
	Hominex- 1(1歲以內)		亞培		Hominex-1 ^{註1}		亞培	

	Hominex-2(1歲以上)		亞培		Hominex-2(一歲以上)		亞培	
32	LYS1(1歲以內) LYS2(1歲以上)	有機酸血症 (Organic Acidemia - Hyperlysinemia)	荷蘭營養女神 荷蘭營養女神	32	LYS1(一歲以下) LYS2 PRIMA (一歲以上)	有機酸血症 (Organic acidemia- hyperlysinemia)	荷蘭營養女神 荷蘭營養女神	修正品名及適應症名稱
33	GA1(1歲以內) GA2(1歲以上) XlysLowTy rMaxamaid(1歲以上)	戊二酸血症,第一型 (Glutaric Aciduria, Type I)	荷蘭營養女神 荷蘭營養女神 荷蘭營養女神	33	GA1 ANAMIX INFANT (一歲以下) GA1 ANAMIX JUNIOR (一歲以上) XlysLowTy rMaxamaid(一歲以上)	戊二酸尿症,第一型 (Glutaric aciduria, type I)	荷蘭營養女神 荷蘭營養女神 荷蘭營養女神	修正品名及適應症名稱
34	Glutarex-2	戊二酸血症,第二型 (Glutaric Aciduria, Type II)	亞培	34	Glutarex-2	戊二酸尿症,第二型 (Glutaric aciduria, type II)	亞培	修正適應症名稱
35	I-Valex-1(1歲以內)	異戊酸血症 (Isovaleric Acidemia)	亞培	35	I-Valex-1 ^{註1}	異戊酸血症 (Isovaleric acidemia)	亞培	修正品名及適應症名稱
36	Energivt Pro-Phree	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神 亞培	36	Energivt Pro-Phree	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorder)	荷蘭營養女神 亞培	修正品名及適應症名稱

37	Leucine	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神	37	<u>L-LEUCINE</u>	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid metabolic disorder)	荷蘭營養女神	修正品名、適應症名稱及增列適應症
	Isoleucine		荷蘭營養女神		<u>L-ISOLEUCINE</u>		荷蘭營養女神	
	Valine		荷蘭營養女神		<u>L-VALINE</u>		荷蘭營養女神	
	Citrulline		荷蘭營養女神		<u>L-CITRULLINE</u>		荷蘭營養女神	
	Glycine	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神		<u>L-GLYCINE</u>	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorder) <u>異戊酸血症</u> (Isovaleric acidemia) ^{註2}	荷蘭營養女神	
Essential Amino Acid	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神	<u>ESSENTIAL L AMINO ACID MIX POWDER</u>	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorder) <u>先天性尿素循環代謝障礙</u> (Congenital Urea cycle disorders) <u>瓜胺酸血症</u> (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	Glutamic Acid	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神			

		Acid Metabolic Disorder)				<u>acid</u> <u>metabolic</u> <u>disorder)</u>			
38	Lorenzo's oil	腦脂肪酸 循環代謝 異常疾病 (Adrenal Leukodyst rophy)	荷蘭 營養 女神		38	Lorenzo's oil	腦脂肪酸 循環代謝 異常疾病 (Adrenal <u>leukodyst</u> <u>rophy)</u>	荷蘭 營養 女神	修正適應 症名稱
40	Neocate	髮-肝-腸 症候群 (Tricho- hepato- enteric syndrome)	荷蘭 營養 女神		40	Neocate <u>LCP</u>	髮-肝-腸 症候群 (Tricho- hepato- enteric syndrome) <u>Wiskott-</u> <u>Aldrich</u> 氏 症候群 (<u>Wiskott-</u> <u>Aldrich</u> <u>syndrome)</u>	荷蘭 營養 女神	修正品名 及增列適 應症
	Neocate Advance	髮-肝-腸 症候群 (Tricho- hepato- enteric syndrome)	荷蘭 營養 女神			Neocate <u>Junior</u>	髮-肝-腸 症候群 (Tricho- hepato- enteric syndrome) <u>Wiskott-</u> <u>Aldrich</u> 氏 症候群 (<u>Wiskott-</u> <u>Aldrich</u> <u>syndrome)</u> <small>註3</small>	荷蘭 營養 女神	
					41	<u>BIOTIN</u> <u>5000 MCG</u>	多發性羧化 酶缺乏症 (<u>Multiple</u> <u>carboxylase</u>	健安 喜 (<u>GNC</u>)	新增品項

			deficiency) 生物素酶缺 乏症 (Biotinidase deficiency)		
	<u>42</u>	<u>MONOGEN</u>	脂肪酸氧 化作用缺 陷 (Fatty acid oxidation defect)	荷 蘭 營 養 女 神	新增品項
	<u>43</u>	<u>MCT OIL</u> (液體)	家族性高 乳糜微粒 血症 (Familial hyperchyl omicrone mia) ^{註4} 脂肪酸氧 化作用缺 陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註5}	佰 岳	新增品項
	<u>44</u>	<u>RCF</u>	丙酮酸鹽 脫氫酶缺 乏症 (Pyruvate dehydroge nase deficiency) ^{註6}	亞 培	新增品項
	<p>註1：限三歲以下，且一歲至三歲者僅限 輔助使用。</p> <p>註2：限急性期使用。</p> <p>註3：限用於尚未進行移植手術或移植手</p>				新增備註 說明

	<p><u>術未成功之患者。</u></p> <p><u>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。</u></p> <p><u>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）。</u></p> <p><u>註6：限三歲以下生酮飲食之調配。</u></p>	
--	---	--