

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
一、依品目英文字母排序						
名稱	適應症	廠商	名稱	適應症	廠商	一、為便利民眾查詢及配合管理需要，刪除編號，並改以品目及適應症名稱之英文字母順序排列二種版本。 二、依原廠說明文件，以及原定於品目揭示年齡限制者，均調整於適應症中揭示，爰修正品目名稱，說明如下： (一) 現行編號 1：Fructose Modjul 修正為 Fructose Module。 (二) 現行編號 4：Low Met Product 修正為 Methionine-removed powdered milk。 (三) 現行編號 5：BCAD 修正為 BCAD 1。 (四) 現行編號 6：Phenyl-free I 修正為 Phenyl-Free 1。 (五) 現行編號 7：Phenyl-free II
Alfare	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial 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) 瓜胺酸血症 (Citrullinemia) ^{註 1}	雀巢 (Nestle)	1 PK AID-4	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症	荷蘭營養女神	
BCAD 1	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)	2 I-Valex-2	異戊酸血症	亞培	
BCAD 2	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)	3 Glutarex-2	戊二酸血症 Type II	亞培	
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)	4 Low Met Product	高胱胺酸尿症	雪印	
Calogen	典型苯酮尿症合併蔗糖酶同麥芽糖酶缺乏症 (PAH type PKU combine with Sucrase-isomaltase deficiency)	紐迪希亞 (Nutricia)	5 BCAD	楓糖漿尿症	美強生	
Cyclinex-1	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註 2、3}	亞培 (Abbott)	6 Phenyl-free I	苯酮尿症	美強生	
Cyclinex-2	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) (一歲以上) ^{註 3}	亞培 (Abbott)	7 Phenyl-free II	苯酮尿症	美強生	
Energivit	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)	8 OS1	丙酸血症、甲基丙二酸血症	昱弘 (Mylupa)	
ESSENTIAL AMINO	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞	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 (Mylupa)	
			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		

ACID MIX POWDER	先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders) 瓜胺酸血症(Citrullinemia)	(Nutricia)	16	Medium Chain Triglyceride	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	修正為 Phenyl-Free 2。
Fructose Module	典型苯酮尿症合併蔗糖酶同麥芽糖酶缺乏症 (PAH type PKU combine with Sucrase-isomaltase deficiency)	紐迪希亞 (Nutricia)		Portagen Powder		美強生	(六) 現行編號 16: Portagen Powder 修正為 Portagen。
GA1 ANAMIX INFANT	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	紐迪希亞 (Nutricia)		Pregestimil		美強生	(七) 現行編號 17: Xlys low try analog 修正為 GA1 ANAMIX INFANT。
GA1 ANAMIX JUNIOR	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)	17	Alfare	戊二酸血症 Type I	雀巢	(八) 現行編號 18: SHS(Xmet, Cys Maxamaid) 修正為 Xmet XCys Maxamaid。
Generaid Plus	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙 (Inborn errors of bile acid synthesis)	紐迪希亞 (Nutricia)	18	Generaid Plus	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症	荷蘭營養女神	(九) 現行編號 19: PFD 修正為 PFD Toddler。
Glutamic Acid	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)	19	Xlys low try analog	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症	荷蘭營養女神	(十) 現行編號 20: SHS(Xmet, Cys Maxamaid) 修正為 Xmet XCys Maxamaid。
Glutarex-1	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	亞培 (Abbott)	20	SHS(Xmet, Cys Maxamaid)	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症	荷蘭營養女神	(十一) 現行編號 21: OS1 修正為 OA1。
Glutarex-2	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	亞培 (Abbott)	21	PFD	尿素循環代謝障礙	美強生	(十二) 現行編號 21: OS2 修正為 OA2。
HCU ANAMIX INFANT	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	22	Arginine	尿素循環代謝障礙	荷蘭營養女神	(十三) 現行編號 22: UCD1 修正為 WND1。
	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	亞培 (Abbott)	23	OS1	丙酸血症、甲基丙二酸血症	美強生	(十四) 現行編號 22: UCD2 修正為 WND2。
HCU1	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) (一歲以下)	美強生 (Mead Johnson)	24	OS2	丙酸血症、甲基丙二酸血症	美強生	(十五) 現行編號 23: PKU1 修正為 PKU1 Mix。
HCU2	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) (一歲以上)	美強生 (Mead Johnson)	25	UCD1	尿素循環代謝障礙	美強生	(十六) 現行編號 24 :
				UCD2	尿素循環代謝障礙	美強生	
				PKU1	苯酮尿症 (1 歲以內) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
				Phenex-1	苯酮尿症 (1 歲以內) (Phenylketonuria)	亞培	
				Phenylalanine Free	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	雪印	
				PKU2	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
				PKU3	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
				Phenex-2	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	亞培	
				Low Met Product	高甲硫胺酸血症	雪印	

HOM1- INFANT	高 胱 胺 酸 血 症 (Homocystinuria) (一歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)		XMET Analog(1歲以內)	(Hypermethionemia)	荷 蘭 營 養 女 神	Phenylalanine Free 修正為
HOM2	高 胱 胺 酸 血 症 (Homocystinuria) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		XMET Maxamaid (1歲以上)		荷 蘭 營 養 女 神	Phenylalanine-removed powdered milk。
Hominex-1	高 甲 硫 胺 酸 血 症 (Hypermethioninemia) (一歲以下) 高 胱 胺 酸 血 症 (Homocystinuria) ^{註2}	亞培 (Abbott)		XMet XCys Analog(1歲以內)		荷 蘭 營 養 女 神	(十七)現行編號 25 : Low Met Product 修正為
Hominex-2	高 胱 胺 酸 血 症 (Homocystinuria) (一歲以上)	亞培 (Abbott)		Hominex-1(1歲以內)		亞培	Methionine-removed powdered milk。
IVA ANAMI X INFANT	3-羥基-3-甲基戊二酸 血 症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia) ^{註2}	紐迪希 亞 (Nutricia)	26	S-20	楓糖尿症	雪印	(十八)現行編號 25 : XMET Analog(1歲以內)修正為
IVA ANAMI X JUNIOR	3-羥基-3-甲基戊二酸 血 症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia)(一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		MSUD1(1歲以內)	(Maple Syrup Urine Disease)	荷 蘭 營 養 女 神	HCU ANAMIX INFANT。
I-Valex-1	異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註2}	亞培 (Abbott)		MSUD2(1歲以上)		荷 蘭 營 養 女 神	(十九)現行編號 25 : XMET Maxamaid(1歲以上)修正為
I-Valex-2	異戊酸血症(Isovaleric acidemia) 3-羥基-3-甲基戊二酸 血 症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia)	亞培 (Abbott)		MSUD Analog(1歲以內)		荷 蘭 營 養 女 神	XMET Maxamaid。
Ketonex-1	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	亞培 (Abbott)		MSUD Maxamaid (1歲以上)		荷 蘭 營 養 女 神	(二十)現行編號 25 : XMet XCys Analog(1歲以內)修正為
Ketonex-2	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上)	亞培 (Abbott)		Ketonex-2(1歲以上)		亞培	SOD Anamix Infant。
L- ARGININE	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註3} 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)	紐迪希 亞 (Nutricia) 漢馨	27	OS1(1歲以內)	丙酸血症，	荷 蘭 營 養 女 神	(二十一)現行編號 25 : Hominex-1(1歲以內)修正為
				OS2(1歲以上)	甲基丙二酸血症	荷 蘭 營 養 女 神	Hominex-1。
				XMTVI Analog(1歲以內)	(Methylmalonic Aciduria; Propionic Acidemia)	荷 蘭 營 養 女 神	(二十二)現行編號 26 :
				XMTVI Maxamaid (1歲以上)		荷 蘭 營 養 女 神	
				Propimex-1(1歲以內)		亞培	

	MELAS 症 候 群 (MELAS)			Propimex-2(1 歲 以 上)		亞 培	MSUD1(1 歲 以 內) 修 正 為 MSUD 1。
L- CITRUL LINE	胺 基 酸 代 謝 疾 病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希 亞 (Nutricia)	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	(二十三) 現 行 編 號 26 : MSUD2(1 歲 以 上) 修 正 為 MSUD 2。
LEU1	有 機 酸 血 症 (白 胺 酸 代 謝 異 常 引 起 之 有 機 酸 血 症) (Organic acidemias (Organic acidemias associated with leucine metabolism) 異 戊 酸 血 症 (Isovaleric acidemia) 三 甲 基 巴 豆 鹽 輔 酶 A 羧 化 酵 素 缺 乏 症 (3-Methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency) 3-羥基-3-甲基戊二酸 血 症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia)(一歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)		LEU2(1 歲 以 上)		荷 蘭 營 養 女 神	(二十四) 現 行 編 號 26 : MSUD2 Analog(1 歲 以 內) 修 正 為 MSUD Anamix Infant。
				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	荷 蘭 營 養 女 神	(二十五) 現 行 編 號 26 : MSUD Maxamaid(1 歲 以 上) 修 正 為 MSUD Maxamaid。
				UCD2(1 歲 以 上)	(Urea Cycle Disorder)	荷 蘭 營 養 女 神	(二十六) 現 行 編 號 26 : Ketonex-2(1 歲 以 上) 修 正 為 Ketonex-2。
				Cyclinex-1(1 歲 以 內)		亞 培	(二十七) 現 行 編 號 27:OS1(1 歲 以 內) 修 正 為 Milupa OS1。
				Cyclinex-2(1 歲 以 上)		亞 培	(二十八) 現 行 編 號 27:OS2(1 歲 以 上) 修 正 為 OS2 Secunda。
LEU2 Prima	3-羥基-3-甲基戊二酸 血 症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia)(一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)	30	TYR1(1 歲 以 內)	遺 傳 性 高 酪 胺 酸 血 症 (Hereditary Tyrosinemia)	荷 蘭 營 養 女 神	(二十九) 現 行 編 號 27 : XMTVI Analog (1 歲 以 內) 修 正
L- GLYCIN E	胺 基 酸 代 謝 疾 病 (Amino acid metabolic disorders) 異 戊 酸 血 症 (Isovaleric acidemia) ^{註 4}	紐迪希 亞 (Nutricia)		TYR2(1 歲 以 上)		荷 蘭 營 養 女 神	
L- ISOLEU CINE	胺 基 酸 代 謝 疾 病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希 亞 (Nutricia)		XPHEN TYR Analog(1 歲 以 內)		荷 蘭 營 養 女 神	
L- LEUCIN E	胺 基 酸 代 謝 疾 病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希 亞 (Nutricia)		XPXT MAXAM AID UNFLAV(1-8 歲)		荷 蘭 營 養 女 神	
Lorenzo's oil	腎 上 腺 腦 白 質 失 養 症 (Adrenoleukodystrophy)	紐迪希 亞 (Nutricia)		XPHEN TYR MAXAM		荷 蘭 營 養 女 神	

L- VALINE	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希 亞 (Nutricia)	UM(8 歲 以上)			為 MMA/PA Anamix Infant。
LYS1	高離胺酸血症 (Hyperlysinemia) (一 歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)	XPTM	荷蘭 營養 女神	(三十)現行編號 27: XMTVI	Maxamaid(1 歲以上)修 正為 XMTVI
LYS2 PRIMA	高離胺酸血症 (Hyperlysinemia) (一 歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)	TYROSID OM	亞培	Maxamaid(1 歲以上)修 正為 XMTVI	Maxamaid。
MCT OIL (液體)	家族性高乳糜微粒血 症 (Familial Hyperchylomicronemia) ^{註5} 脂肪酸氧化作用缺陷 (長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註6}	佰岳	Tyrex-1	亞培	(三十一)現行編 號 27:	Propimex- 1(1 歲以內) 修正為 Propimex-1。
Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽 汁滯留症 (Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙 (Inborn errors of bile acid synthesis)	美強生 (Mead Johnson)	Tyrex-2	美強生	Propimex- 1(1 歲以內) 修正為 Propimex-1。	(三十二)現行編 號 27:
Methioni ne- removed powdered milk	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) 高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia)	雪印	HOM1(1 歲以內)	美強生	Propimex- 2(1 歲以上) 修正為 Propimex-2。	(三十三)現行編 號 28:
Milupa OS1	丙酸血症 (Propionic acidemia) (一歲以下) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) (一歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)	HOM2(1 歲以上)	荷蘭 營養 女神	LEU1(1 歲 以內)修正 為 LEU1。	(三十四)現行編 號 28:
MMA/PA Anamix Infant	丙酸血症 (Propionic acidemia) ^{註2} 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) ^{註2}	紐迪希 亞 (Nutricia)	HOM1(1 歲以內)	荷蘭 營養 女神	LEU2(1 歲 以上)修正 為 LEU2	Prima。
MMA/PA Anamix Junior	甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	紐迪希 亞 (Nutricia)	HOM2(1 歲以上)	亞培	(三十五)現行編 號 28: Xleu Analog (1 歲 以內)修正 為 IVA	ANAMIX INFANT。
MONOG EN	脂肪酸氧化作用缺陷 (Fatty acid oxidation defect)	紐迪希 亞	雪印低蛋 氨酸	雪印	(三十六)現行編 號 28: XLeu Maxamaid(1 歲以上)修 正為 IVA	ANAMIX
			XMET	荷蘭 營養 女神		
			XMET Analog(1 歲以內)	荷蘭 營養 女神		
			XMET Maxamaid (1 歲以上)	亞培		
			Hominex- 1(1 歲以 內)	亞培		
			Hominex- 2(1 歲以 上)			
			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	
			33 GA1(1 歲 以內)	戊二酸血症,第 一型	荷蘭 營養 女神	
			GA2(1 歲 以上)	(Glutaric Aciduria, TypeI)	荷蘭 營養 女神	
			XlysLowT	荷蘭		

	先天性全身脂質營養不良症 (Congenital generalized lipodystrophy)	(Nutricia)		yrMaxamid(1 歲以上)		營養女神	JUNIOR。
MSUD 1	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	34	Glutarex-2	戊二酸血症, 第二型 (Glutaric Aciduria, Type II)	亞培	(三十七) 現行編號 : 29 : UCD1(1 歲以內) 修正為 UCD1。
MSUD 2	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)	35	l-Valex-1(1 歲以內)	異戊酸血症 (Isovaleric Acidemia)	亞培	(三十八) 現行編號 : 29 : UCD2(1 歲以上) 修正為 UCD2
MSUD Anamix Infant	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	36	Energivt Pro-Phree	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神亞培	SECUNDA。
MSUD Maxamaid	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)	37	Leucine	胺基酸代謝疾病	荷蘭營養女神	(三十九) 現行編號 29 : Cyclinex-1(1 歲以內) 修正為 Cyclinex-1。
Neocate Junior	髮 - 肝 - 腸症候群 (Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich 氏症候群 (Wiskott-Aldrich Syndrome) ^{註 7}	紐迪希亞 (Nutricia)		Isoleucine	(Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神	(四十) 現行編號 29 : Cyclinex-2(1 歲以上) 修正為 Cyclinex-2。
Neocate LCP	髮 - 肝 - 腸症候群 (Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich 氏症候群 (Wiskott-Aldrich Syndrome)	紐迪希亞 (Nutricia)		Valine		荷蘭營養女神	(四十一) 現行編號 30 : TYR1(1 歲以內) 修正為 TYR1。
OA1	丙酸血症 (Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	美強生 (Mead Johnson)		Citrulline		荷蘭營養女神	(四十二) 現行編號 30 : TYR2(1 歲以上) 修正為 TYR2
OA2	丙酸血症 (Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	美強生 (Mead Johnson)		Glycine		荷蘭營養女神	SECUNDA。
OS2 Secunda	丙酸血症 (Propionic acidemia) (一歲以上) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)		Essential Amino Acid		荷蘭營養女神	(四十三) 現行編號 30 : XPHEN TYR Analog(1 歲以內) 修正為 TYR
				Glutamic Acid		荷蘭營養女神	Anamix Infant。
			38	Lorenzo's oil	腦脂肪酸循環代謝異常疾病 (Adrenal Leukodystrophy)	荷蘭營養女神	(四十四) 現行編號 30: XPXT
			39	Generaid Plus	先天性膽酸合成障礙 (Inborn errors of bile acid synthesis)	荷蘭營養女神	

PFD Toddler	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ²³ 丙酸血症 (Propionic acidemia) 戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) 非酮性高甘氨酸血症 (Nonketotic hyperglycinemia) 高胱氨酸血症 (Homocystinuria) 異戊酸血症 (Isovaleric acidemia) 楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) 遺傳性高酪氨酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	美強生 (Mead Johnson)	40	Neocate	髮-肝-腸症候 群 (Tricho-hepato- enteric syndrome)	荷蘭 營養 女神 荷蘭 營養 女神	MAXAMAI D UNFLAV(1- 8 歲)修正為 XPXT MAXAMAI D UNFLAV。 (四十五) 現行編 號 30： XPHEN TYR MAXAMU M(8 歲以上) 修正為 XPHEN TYR MAXAMU M。 (四十六) 現行編 號 30: XPTM TYROSIDO M 修正為 XPTM TYROSIDO N。 (四十七) 現行編 號 31： HOM1(1 歲 以內)修正 為 HCY1。 (四十八) 現行編 號 31： HOM2(1 歲 以上)修正 為 HCY2。 (四十九) 現行編 號 31： HOM1(1 歲 以內)修正 為 HOM1- INFANT。 (五十) 現行編號 31: HOM2(1 歲以上)修 正為
PFD 2	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) 丙酸血症 (Propionic acidemia) 楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)					
Phenex-1	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria) (一 歲以下)	亞培 (Abbott)					
Phenex-2	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria) (一 歲以上)	亞培 (Abbott)					
Phenylala nine- removed powdered milk	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria) (一 歲以上)	雪印					
Phenyl- Free 1	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria)	美強生 (Mead Johnson)					
Phenyl- Free 2	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria)	美強生 (Mead)					

		Johnson]		HOM2。
Phlexy-Vits	典型苯酮尿症合併蔗糖酶同麥芽糖酶缺乏症 (PAH type PKU combine with Sucrase-isomaltase deficiency)	紐迪希亞 (Nutricia)		(五十一) 現行編號 31：雪印低蛋氨酸修正為 Methionine-removed powdered milk。
PK AID-4	典型苯酮尿症合併蔗糖酶同麥芽糖酶缺乏症 (PAH type PKU combine with Sucrase-isomaltase deficiency) 苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria)	紐迪希亞 (Nutricia)		(五十二) 現行編號 31：XMET Analog(1 歲以內)修正為 HCU ANAMIX INFANT。
PKU 1 Mix	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)		(五十三) 現行編號 31：XMET Maxamaid(1 歲以上)修正為 XMET Maxamaid。
PKU 2	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)		(五十四) 現行編號 31：Hominex-1(1 歲以內)修正為 Hominex-1。
PKU 3	苯 酮 尿 症 (Phenylketonuria) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)		(五十五) 現行編號 31：Hominex-2(1 歲以上)修正為 Hominex-2。
Portagen	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial 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 (Mead Johnson)		(五十六) 現行編號 32：LYS1(1 歲以內)修正為 LYS1。
Pregestimil	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial 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 (Mead Johnson)		(五十七) 現行編號 32：LYS2(1 歲以上)修正為 LYS2

Pro-Phree	胺基酸代謝疾病 (<u>Amino acid metabolic disorders</u>)	亞培 (<u>Abbott</u>)		PRIMA。 (五十八) 現行編號 33： GA1(1 歲以內)修正為 GA1 ANAMIX INFANT。
Propimex-1	丙酸血症 (<u>Propionic acidemia</u>) ^{註 2} 甲基丙二酸血症 (<u>Methylmalonic acidemia</u>) ^{註 2}	亞培 (<u>Abbott</u>)		(五十九) 現行編號 33： GA2(1 歲以上)修正為 GA1 ANAMIX JUNIOR。
Propimex-2	丙酸血症 (<u>Propionic acidemia</u>) (一歲以上) 甲基丙二酸血症 (<u>Methylmalonic acidemia</u>) (一歲以上)	亞培 (<u>Abbott</u>)		(六十) 現行編號 33： XlysLowTyr Maxamaid(1 歲以上)修正為 XLYS LOW TRY Maxamaid。
Prosobee	半乳糖血症 (<u>Galactosemia</u>)	美強生 (<u>Mead Johnson</u>)		(六十一) 現行編號 35： I-Valex-1(1 歲以內)修正為 I-Valex-1。
ProViMin	戊二酸尿症，第二型 (<u>Glutaric aciduria type II</u>) 脂肪酸氧化作用缺陷 (<u>Fatty acid oxidation defect</u>)	亞培 (<u>Abbott</u>)		(六十二) 現行編號 36： Energivt 修正為 Energivit。
RCF	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症 (<u>Pyruvate dehydrogenase deficiency</u>) ^{註 8}	亞培 (<u>Abbott</u>)		(六十三) 現行編號 37： Leucine 修正為 L-LEUCINE。
S-20	楓糖尿症(<u>Maple syrup urine disease</u>)	雪印		(六十四) 現行編號 37： Isoleucine 修正為 L-ISOLEUCINE。
<u>SOD</u> <u>Anamix</u> <u>Infant</u>	高甲硫胺酸血症 (<u>Hypermethioninemia</u>) (一歲以下)	紐迪希 亞 (<u>Nutricia</u>)		(六十五) 現行編號
<u>TYR</u> <u>Anamix</u> <u>Infant</u>	遺傳性高酪胺酸血症 (<u>Hereditary tyrosinemia</u>) (一歲以下)	紐迪希 亞 (<u>Nutricia</u>)		
TYR1	遺傳性高酪胺酸血症 (<u>Hereditary tyrosinemia</u>) (一歲以下)	紐迪希 亞 (<u>Nutricia</u>)		
TYR2 <u>SECUND</u> <u>A</u>	遺傳性高酪胺酸血症 (<u>Hereditary tyrosinemia</u>) (一歲以上)	紐迪希 亞 (<u>Nutricia</u>)		
Tyrex-1	遺傳性高酪胺酸血症 (<u>Hereditary tyrosinemia</u>)	亞培 (<u>Abbott</u>)		

Tyrex-2	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	亞培 (Abbott)		號 37: Valine 修正為 L- VALINE。
UCD1	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders)(一歲以下) ^{註3}	紐迪希 亞 (Nutricia)		(六十六) 現行編號 37 : Citrulline 修正為 L- CITRULLINE。
UCD2 SECUND A	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) (一歲以上) ^{註3}	紐迪希 亞 (Nutricia)		(六十七) 現行編號 37 : Glycine 修正為 L- GLYCINE。
WND1	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註3}	美強生 (Mead Johnson)		(六十八) 現行編號 37 : Essential Amino Acid 修正為 ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER。
WND2	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註3}	美強生 (Mead Johnson)		(六十九) 現行編號 40 : Neocate 修正為 Neocate LCP。
XLYS LOW TRY Maxamaid	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		(七十) 現行編號 40 : Neocate Advance 修正為 Neocate Junior。
XMET Maxamaid	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		三、為使適應症更 臻明確，爰於 現行規定未有 英文適應症名 稱者，增加適 應症英文名 稱，原訂於品 目揭示年齡限 制者，均調整
	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		
Xmet XCys Maxamaid	亞硫酸鹽氧化酶缺乏 症 (Sulfite oxidase deficiency)	紐迪希 亞 (Nutricia)		
XMTVI Maxamaid	丙酸血症 (Propionic acidemia) (一歲以上) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		
XPHEN TYR MAXAM UM	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia) (八歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)		
XPTM TYROSI DON	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	紐迪希 亞 (Nutricia)		

XPXT MAXAM AID UNFLAV	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia) (一歲至 八歲)	紐迪希 亞 (Nutricia)
二、依適應症英文字母排序		
適應症	產品名稱	廠商
3-羥基-3-甲基戊二酸 血症(3-Hydroxy-3- methylglutaric acidemia)	I-Valex-2	亞培 (Abbott)
3-羥基-3-甲基戊二酸 血症(3-Hydroxy-3- methylglutaric acidemia) (一歲以下)	LEU1	紐迪希 亞 (Nutricia)
3-羥基-3-甲基戊二酸 血症(3-Hydroxy-3- methylglutaric acidemia)(一歲以上)	LEU2 Prima IVA ANAMIX JUNIOR	紐迪希 亞 (Nutricia)
3-羥基-3-甲基戊二酸 血症(3-Hydroxy-3- methylglutaric acidemia) ^{註2}	IVA ANAMIX INFANT	
三甲基巴豆醯輔酶 A 羧化酵素缺乏症(3- Methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency)	LEU1	紐迪希 亞 (Nutricia)
腎上腺腦白質失養症 (Adrenoleukodystrophy)	Lorenzo's oil	紐迪希 亞 (Nutricia)
阿拉吉歐症候群 (Alagille Syndrome)	Alfare	雀巢 (Nestle)
胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	Energivit ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER Glutamic Acid L- CITRUL LINE	紐迪希 亞 (Nutricia)

於適應症中揭示，並依罕見疾病名稱公告，修正適應症名稱，說明如下：

- (一) 苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症修正為苯酮尿症合併蔗糖酶同麥芽糖酶缺乏症(PKU combine with sucrase-isomaltase deficiency)。
- (二) 異戊酸血症修正為異戊酸血症(Isovaleric acidemia)。
- (三) 戊二酸血症 Type II 修正為戊二酸尿症，第二型(Glutaric aciduria type II)。
- (四) 高胱胺酸尿症修正為高胱胺酸血症(Homocystinuria)。
- (五) 楓糖漿尿症修正為楓糖尿症(Maple syrup urine disease)。
- (六) 苯酮尿症修正為苯酮尿症(Phenylketouria)。
- (七) 丙酸血症修正為丙酸血

	<u>L-GLYCINE</u> <u>L-ISOLEUCINE</u> <u>L-LEUCINE</u> <u>L-VALINE</u> <u>Pro-Phree</u>	亞培 (Abbott) 健安喜 (GNC)	
生物素酶缺乏症 (Biotinidase Deficiency)	BIOTIN 5000 MCG	健安喜 (GNC)	
瓜胺酸血症 (Citrullinemia)	ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER	紐迪希亞 (Nutricia)	
瓜胺酸血症 (Citrullinemia) ^{註1}	Alfare	雀巢 (Nestle)	
先天性全身脂質營養不良症(Congenital generalized lipodystrophy)	MONOGEN	紐迪希亞 (Nutricia)	
先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders)	ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER	紐迪希亞 (Nutricia)	
家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) ^{註5}	MCT OIL (液體)	佰岳	
脂肪酸氧化作用缺陷 (Fatty acid oxidation defect)	MONOGEN Pregestimil	紐迪希亞 (Nutricia) 美強生 (Mead Johnson)	
			症 (Propionic acidemia)。 (八) 甲基丙二酸血症修正為甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)。 (九) 尿素循環代謝障礙修正為尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders)。 (十) 白胺酸代謝異常修正為有機酸血症 (白胺酸代謝異常引起之有機酸血症) (Organic acidemias)、異戊酸血症 (Isovaleric acidemia)、三甲基巴豆醯輔酶 A 羧化酵素缺乏症 (3-Methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiency)。 (十一) 半乳糖血症修正為半乳糖血症 (Galactosemia)。 (十二) 戊二酸血症 Type I 修正為戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)。 (十三) 粒腺體脂肪

	<u>ProViMin</u>	<u>亞培</u> (Abbott)	
<u>脂肪酸氧化作用缺陷</u> (<u>長鏈</u>)(Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註 6}	<u>MCT OIL</u> (<u>液體</u>) <u>Portagen</u>	<u>佰岳</u> <u>美強生</u> (Mead Johnson)	
<u>半乳糖血症</u> (Galactosemia)	<u>Prosobee</u>	<u>美強生</u> (Mead Johnson)	
<u>戊二酸尿症，第一型</u> (Glutaric aciduria type I)	<u>GA1</u> <u>ANAMIX</u> <u>INFANT</u> <u>Glutarex-1</u> <u>Glutarex-2</u> <u>L-ARGININE</u> <u>PFD Toddler</u> <u>PFD 2</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> (Nutricia) <u>亞培</u> (Abbott) <u>紐迪希</u> <u>亞</u> (Nutricia) <u>漢馨</u> <u>美強生</u> (Mead Johnson)	
<u>戊二酸尿症，第一型</u> (Glutaric aciduria type I)(一歲以上)	<u>GA1</u> <u>ANAMIX</u> <u>JUNIOR</u> <u>XLYS</u> <u>LOW</u> <u>TRY</u> <u>Maxamaid</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> (Nutricia)	
<u>戊二酸尿症，第二型</u> (Glutaric aciduria type II)	<u>ProViMin</u>	<u>亞培</u> (Abbott)	
<u>遺傳性高酪胺酸血症</u> (Hereditary tyrosinemia)	<u>PFD Toddler</u> <u>Tyrex-1</u> <u>Tyrex-2</u>	<u>美強生</u> (Mead Johnson) <u>亞培</u> (Abbott)	

酸氧化作用
缺陷修正為
脂肪酸氧化
作用缺陷
(Fatty acid
oxidation
defect)。

(十四)進行性家族
性肝內膽汁
滯流症修正
為進行性家
族性肝內膽
汁滯留症
(Progressive
intrahepatic
cholestasis,
PFIC)。

(十五)先天性膽酸
合成障礙修
正為先天性
膽酸合成障
礙 (Inborn
errors of bile
acid
synthesis)。

(十六)亞硫酸鹽氧
化酶缺乏症
修正為亞硫
酸鹽氧化酶
缺乏症
(Sulfite
oxidase
deficiency)。

(十七)3-羥基-3-甲
基戊二酸血
症 (3-
Hydroxy-3-
methyl-
glutaric
aciduria) 修
正為 3-羥基
-3-甲基戊二
酸血症 (3-
Hydroxy-3-
methylglutar
ic

	<u>XPTM</u> <u>TYROSI</u> <u>DON</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		acidemia)。 (十八)遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary Tyrosinemia) 修正為遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)。
<u>遺傳性高酪胺酸血症</u> (Hereditary tyrosinemia)(一歲以下)	<u>TYR</u> <u>Anamix</u> <u>Infant</u> <u>TYR1</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		(十九)有機酸血症 (Organic Acidemia-Hyperlysine mia) 修正為高離胺酸血症 (Hyperlysine mia)。
<u>遺傳性高酪胺酸血症</u> (Hereditary tyrosinemia)(一歲以上)	<u>TYR2</u> <u>SECUND</u> <u>A</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		(二十)胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder) 修正為胺基酸代謝疾病 (amino acid metabolic disorder)。
<u>遺傳性高酪胺酸血症</u> (Hereditary tyrosinemia)(一歲至八歲)	<u>XPXT</u> <u>MAXAM</u> <u>AID</u> <u>UNFLAV</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		(二十一)腦脂脂肪酸循環代謝異常疾病 (Adrenal Leukodystrophy) 修正為腎上腺腦白質失養症 (Adrenoleukodystrophy)。
<u>遺傳性高酪胺酸血症</u> (Hereditary tyrosinemia)(八歲以上)	<u>XPHEN</u> <u>TYR</u> <u>MAXAM</u> <u>UM</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		四、為使廠商名稱更臻明確，爰於廠商名稱增加原廠名，並
<u>高胱胺酸血症</u> (Homocystinuria)	<u>Methioni</u> <u>ne-</u> <u>removed</u> <u>powdered</u> <u>milk</u>	雪印		
	<u>PFD</u> <u>Toddler</u>	美強生 (Mead Johnson)		
<u>高胱胺酸血症</u> (Homocystinuria)(一歲以下)	<u>HCU</u> <u>ANAMIX</u> <u>INFANT</u> <u>HOM1-</u> <u>INFANT</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		
	<u>HCY1</u>	美強生 (Mead Johnson)		
<u>高胱胺酸血症</u> (Homocystinuria)(一歲以上)	<u>HCY2</u>	美強生 (Mead Johnson)		
	<u>HOM2</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)		

	<u>Hominex-2</u>	亞培 (Abbott)		依原廠說明修正廠商名稱，說明如下：
<u>高胱胺酸血症</u> (Homocystinuria)(一歲以上)	<u>XMET</u> <u>Maxamaid</u>	紐迪希亞 (Nutricia)		(一) 荷蘭營養女神、昱弘(Milupa)修正為紐迪希亞(Nutricia)。
<u>高胱胺酸血症</u> (Homocystinuria) 註2	<u>Hominex-1</u>	亞培 (Abbott)		(二) 亞培修正為亞培(Abbott)。
<u>高離胺酸血症</u> (Hyperlysinemia)(一歲以下)	<u>LYS1</u>	紐迪希亞 (Nutricia)		(三) 美強生修正為美強生(Mead Johnson)。
<u>高離胺酸血症</u> (Hyperlysinemia)(一歲以上)	<u>LYS2</u> <u>PRIMA</u>			(四) 雀巢修正為雀巢(Nestle)。
<u>高甲硫胺酸血症</u> (Hypermethioninemia)	<u>Methionine-removed powdered milk</u>	雪印		五、整併品項重複者，說明如下：
<u>高甲硫胺酸血症</u> (Hypermethioninemia)(一歲以下)	<u>Hominex-1</u>	亞培 (Abbott)		(一) 現行編號 3 及 34：
	<u>HCU</u> <u>ANAMIX</u> <u>INFANT</u> <u>SOD</u> <u>Anamix</u> <u>Infant</u>	紐迪希亞 (Nutricia)		Glutarex-2。
<u>高甲硫胺酸血症</u> (Hypermethioninemia)(一歲以上)	<u>XMET</u> <u>Maxamaid</u>	紐迪希亞 (Nutricia)		(二) 現行編號 4、25 及 31:Low Met Product、雪印低蛋氨酸【更名為 Methionine-removed powdered milk】。
<u>先天性膽酸合成障礙</u> (Inborn errors of bile acid synthesis)	<u>Alfare</u>	雀巢 (Nestle)		(三) 現行編號 8 及 27：OS1【更名為 Milupa OS1】。
	<u>Generaid Plus</u>	紐迪希亞 (Nutricia)		(四) 現行編號 9 及 29：UCD1。
	<u>Medium Chain Triglyceride</u> <u>Portagen</u> <u>Pregestimil</u>	美強生 (Mead Johnson)		(五) 現行編號 10

異戊酸血症(Isovaleric acidemia)	LEU1	紐迪希亞 (Nutricia)		及 28 : Leul 。
異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註 4}	L-GLYCINE	紐迪希亞 (Nutricia)		(六) 現行編號 11 及 31 : Hominex-2 。
	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)		(七) 現行編號 16 及 39 : Generaid plus 。
異戊酸血症(Isovaleric acidemia)	I-Valex-2	亞培 (Abbott)		(八) 現行編號 17 及 33 : Xlys low try analog 【更名為 GA1 ANAMIX INFANT】。
異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註 2}	I-Valex-1			(九) 現行編號 25、31 : XMET Analog (1 歲以內) 【更名為 HCU ANAMIX INFANT】。
Leigh 氏童年期腦脊髓病變(Leigh disease)	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨		六、依罕見疾病及藥物審議會決議，爰新增品目或適應症，說明如下：
楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	BCAD 1 BCAD 2 PFD Toddler PFD 2 Ketonex-1 S-20	美強生 (Mead Johnson) 亞培 (Abbott) 雪印		(一) Alfare 新增適應症阿拉吉歐症候群、瓜胺酸血症。
楓糖尿症(Maple syrup urine disease)(一歲以下)	MSUD 1 MSUD Anamix Infant	紐迪希亞 (Nutricia)		(二) 新增 BCAD 2 及其適應症楓糖尿症。
楓糖尿症(Maple syrup urine disease)(一歲以上)	Ketonex-2 MSUD 2 MSUD Maxamaid	亞培 (Abbott) 紐迪希亞 (Nutricia)		(三) 新增 BIOTIN 5000 MCG 及其適應症多發性羧化酶缺乏症、生物素酶缺乏症。
MELAS 症候群(MELAS)	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨		(四) ESSENTIAL AMINO

<u>甲基丙二酸血症</u> (Methylmalonic acidemia)	<u>MMA/PA</u> <u>Anamix</u> <u>Junior</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)
	<u>PFD</u> <u>Toddler</u> <u>OA1</u> <u>OA2</u>	美強生 (Mead Johnson)
<u>甲基丙二酸血症</u> (Methylmalonic acidemia)(一歲以下)	<u>Milupa</u> <u>OS1</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)
<u>甲基丙二酸血症</u> (Methylmalonic acidemia)(一歲以上)	<u>OS2</u> <u>Secunda</u> <u>XMTVI</u> <u>Maxamaid</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)
	<u>Propimex</u> <u>-2</u>	亞培 (Abbott)
<u>甲基丙二酸血症</u> (Methylmalonic acidemia) ^{註2}	<u>MMA/PA</u> <u>Anamix</u> <u>Infant</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)
	<u>Propimex</u> <u>-1</u>	亞培 (Abbott)
<u>粒線體缺陷</u> (Mitochondrial defect)	<u>L-</u> <u>ARGININE</u>	紐迪希 亞 (Nutricia) 漢馨
<u>多發性羧化酶缺乏症</u> (Multiple carboxylase deficiency)	<u>BIOTIN</u> <u>5000</u> <u>MCG</u>	健安喜 (GNC)
<u>非酮性高甘胺酸血症</u> (Nonketotic hyperglycinemia)	<u>PFD</u> <u>Toddler</u>	美強生 (Mead Johnson)
<u>有機酸血症(白胺酸代謝異常引起之有機酸血症)</u> (Organic acidemias (Organic acidemias associated with leucine metabolism))	<u>LEU1</u>	紐迪希 亞 (Nutricia)
<u>典型苯酮尿症合併蔗糖酶同麥芽糖酶缺乏</u>	<u>Calogen</u>	紐迪希 亞

ACID MIX 新增適應症先天性尿素循環代謝障礙、瓜胺酸血症。

(五) L-ARGININE 新增適應症 LEIGH 氏童年期腦脊髓病變、粒線體缺陷、戊二酸尿症，第一型、MELAS 症候群、瓜胺酸血症。

(六) L-GLYCINE 新增適應症異戊酸血症。

(七) 新增 MCT OIL(液體)及其適應症家族性高乳糜微粒血症註5、脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈)。

(八) 新增 MMA/PA Anamix Junior 及其適應症甲基丙二酸血症。

(九) 新增 MONOGEN 及其適應症脂肪酸氧化作用缺陷、先天性全身脂質營養不良症。

(十) Neocate Junior 新增適應症 Wiskott-Aldrich 氏症候群。

<u>症(PAH type PKU combine with Sucrase-isomaltase deficiency)</u>	<u>Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4</u>	(Nutricia)	
<u>苯酮尿症 (Phenylketonuria)</u>	<u>Phenyl-Free 1</u> <u>Phenyl-Free 2</u> <u>PK AID-4</u>	美強生 (Mead Johnson) 紐迪希亞 (Nutricia)	
<u>苯酮尿症 (Phenylketonuria)(一歲以下)</u>	<u>Phenex-1</u> <u>PKU 1 Mix</u>	亞培 (Abbott) 紐迪希亞 (Nutricia)	
<u>苯酮尿症 (Phenylketonuria)(一歲以上)</u>	<u>Phenex-2</u> <u>Phenylalane-removed powdered milk</u> <u>PKU 2</u> <u>PKU 3</u> <u>Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4</u>	亞培 (Abbott) 雪印 紐迪希亞 (Nutricia)	
<u>進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)</u>	<u>Alfare</u> <u>Generaid Plus</u> <u>Medium Chain Triglyceride</u> <u>Portagen</u> <u>Pregestimil</u>	雀巢 (Nestle) 紐迪希亞 (Nutricia) 美強生 (Mead Johnson)	
			(十一)Neocate LCP 新增適應症 Wiskott-Aldrich 氏症候群。 (十二)新增 PFD 2 及其適應症 戊二酸尿症，第一型、丙酸血症、楓糖尿症。 (十三)PFD Toddler 新增適應症 丙酸血症、戊二酸尿症，第一型、甲基丙二酸血症、非酮性高甘胺酸血症、高胱胺酸血症、異戊酸血症、楓糖尿症、遺傳性高酪胺酸血症。 (十四)PK AID-4 新增適應症苯酮尿症。 (十五)Portagen 新增適應症脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈)。 (十六)Pregestimil 新增適應症脂肪酸氧化作用缺陷。 (十七)新增 RCF 及其適應症丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症。 七、依實務需要，新增備註說明。

<u>丙酸血症(Propionic acidemia)</u>	<u>OA1</u>	<u>美強生</u> <u>(Mead Johnson)</u>
	<u>OA2</u> <u>PFD</u> <u>Toddler</u> <u>PFD 2</u>	
<u>丙酸血症(Propionic acidemia)(一歲以下)</u>	<u>Milupa</u> <u>OS1</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> <u>(Nutricia)</u>
<u>丙酸血症(Propionic acidemia)(一歲以上)</u>	<u>OS2</u> <u>Secunda</u> <u>XMTVI</u> <u>Maxamaid</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> <u>(Nutricia)</u>
	<u>Propimex</u> <u>-2</u>	<u>亞培</u> <u>(Abbott)</u>
<u>丙酸血症(Propionic acidemia)</u> ^{註2}	<u>MMA/PA</u> <u>Anamix</u> <u>Infant</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> <u>(Nutricia)</u>
	<u>Propimex</u> <u>-1</u>	<u>亞培</u> <u>(Abbott)</u>
<u>丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency)</u> ^{註8}	<u>RCF</u>	<u>亞培</u> <u>(Abbott)</u>
<u>亞硫酸鹽氧化酶缺乏症(Sulfite oxidase deficiency)</u>	<u>Xmet</u> <u>XCys</u> <u>Maxamaid</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> <u>(Nutricia)</u>
<u>髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome)</u>	<u>Neocate</u> <u>Junior</u> <u>Neocate</u> <u>LCP</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> <u>(Nutricia)</u>
<u>尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)</u> ^{註3}	<u>L-</u> <u>ARGININE</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u> <u>(Nutricia)</u> <u>漢馨</u>
	<u>PFD</u> <u>Toddler</u> <u>WND1</u> <u>WND2</u>	<u>美強生</u> <u>(Mead Johnson)</u>
<u>尿素循環代謝異常(Urea cycle)</u>	<u>UCD1</u>	<u>紐迪希</u> <u>亞</u>

disorders)(一歲以下) 註 3		(Nutricia)		
尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) 註 2、3	Cyclinex-1	亞培 (Abbott)		
尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders)(一歲以上) 註 3	Cyclinex-2	亞培 (Abbott)		
	UCD2 SECUND A	紐迪希 亞 (Nutricia)		
Wiskott-Aldrich 氏症 候群(Wiskott-Aldrich Syndrome) 註 7	Neocate Junior Neocate LCP	紐迪希 亞 (Nutricia)		
註 1：限瓜胺酸血症第二型，一歲以下之患者使用。 註 2：限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 註 3：尿素循環代謝異常之適應症範圍，涵蓋公告「罕見疾病名單暨 ICD-10-CM 編碼一覽表」A1 尿素循環代謝異常 Urea cycle disorders 項下之所有適應症，且包含該項未來新增之適應症。 註 4：限急性期使用。 註 5：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 6：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 7：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。 註 8：限三歲以下生酮飲食之調配。				