

衛生福利部公告

中華民國 106 年 11 月 6 日

衛授食字第 1061302073 號

主 旨：預告修正「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」草案。

依 據：行政程序法第一百五十一條第二項準用行政程序法第一百五十四條第一項。

公告事項：

- 一、修正機關：衛生福利部。
- 二、修正依據：罕見疾病防治及藥物法第三條第三項暨罕見疾病防治及藥物法施行細則第四條。
- 三、「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案總說明及修正草案對照表如附件。
本案另載於行政院公報資訊網、本部網站「衛生福利法規檢索系統」下「法規草案」網頁、本部食品藥物管理署網站「公告資訊」下「本署公告」網頁及國家發展委員會「公共政策網路參與平臺－眾開講」網頁（<https://join.gov.tw/policies/>）。
- 四、對於公告內容有任何意見或修正建議者，可於本公告刊登公報之隔日起 60 日內，至前揭「衛生福利法規檢索系統」或「公共政策網路參與平臺－眾開講」網頁陳述意見或洽詢：
 - (一) 承辦單位：衛生福利部食品藥物管理署
 - (二) 地址：115-61 台北市南港區昆陽街 161-2 號
 - (三) 電話：(02)27878000 轉 7337
 - (四) 傳真：(02)26531062
 - (五) 電子郵件：liyu@fda.gov.tw

部 長 陳時中

罕見疾病特殊營養食品品目及適應症修正草案總說明

依據罕見疾病防治及藥物法第三條第三項規定：「本法所稱維持生命所需之特殊營養食品，指經第四條所定審議會審議認定，並經中央主管機關公告，主要適用於罕見疾病病人營養之供應者」，另依據罕見疾病防治及藥物法施行細則第四條規定：「中央主管機關依本法第三條第三項規定公告特殊營養食品時，應包括其品目名稱及適應之疾病」。為配合罕見疾病病患實務需要，經召開衛生福利部罕見疾病及藥物審議會審議認定，爰擬具修正草案，增訂十二項罕見疾病特殊營養食品品目及適應症。

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		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。
41	PREGESTIMIL	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 JOHNSON B. V.		
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 INTERNATIONAL LTD. 委託製造者：NUTRICIA CLINICAL (HONG KONG) LIMITED		
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 JOHNSON & COMPANY		
44	PFD	丙酸血症(ICD-10-CM 診斷代碼：E72.23)	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-高氮血症-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 JOHNSON & 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) ^{註1} 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) ^{註2}	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) ^{註3}	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) ^{註4}	培股份有限公司台灣分公司(統一編號：30961216) 製造廠：ABBOTT LABORATORIES/ABBOTT NUTRITION		
<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>50%或至少>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>					