

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：E71.30)	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>					