

衛生福利部公告

中華民國 110 年 5 月 12 日

衛授食字第 1101300673 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」修正草案及「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症增修訂摘要表」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

	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)	昱弘 (Milupa)
		甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)	
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)	亞培
		粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷(Mitochondria fatty acid oxidation defect)	
14	Ketonex-1	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)	
15	ProViMin	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

	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) 高鳥氨酸血症-高氨血症-高瓜胺酸血症症候群 (Hyperornithinemia-Hyperammonemia-Homocitrullinuria 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) 高鳥氨酸血症-高氨血症-高瓜胺酸血症症候群 (Hyperornithinemia-Hyperammonemia-Homocitrullinuria 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	高甲硫氨酸血症	雪印

	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 (Maple syrup urine disease)	雪印
	MSUD1(一歲以下)		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) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic aciduria)	荷蘭營養女神
	OS2 Secunda (一歲以上)		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)	荷蘭營養女神
	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)	遺傳性高酪氨酸血症 (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)	高胱氨酸血症 (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

	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-	荷蘭營養女神
	LYS2 PRIMA(一歲以上)	hyperlysinemia)	荷蘭營養女神
33	GA1 ANAMIX INFANT(一歲以下)	戊二酸尿症,第一型	荷蘭營養女神
	GA1 ANAMIX JUNIOR(一歲以上)	(Glutaric aciduria, type I)	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	l-Valex-1 ^{註1}	異戊酸血症(Isovaleric acidemia)	亞培
36	Energivit	胺基酸代謝疾病(amino acid	荷蘭營養女神
	Pro-Phree	metabolic disorder)	亞培
37	L-LEUCINE	胺基酸代謝疾病(Amino Acid metabolic	荷蘭營養女神
	L-ISOLEUCINE	disorder)	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)	荷蘭營養女神
		Wiskott-Aldrich 氏 症 候 群 (Wiskott-Aldrich syndrome)	
	Neocate Junior	髮 - 肝 - 腸 症 候 群 (Tricho-hepato-enteric syndrome)	荷蘭營養女神
		Wiskott-Aldrich 氏 症 候 群 (Wiskott-Aldrich syndrome) ^{註3}	

	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。

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	PK AID-4	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症	荷蘭 營養 女神	1	PK AID-4	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症 (PKU <u>combine with sucrase- isomaltase deficiency</u>) <u>苯 酮 尿 症 (Phenylketou ria)</u>	荷蘭 營養 女神	新增適應 症英文名 稱、增列 適應症及 修正品名
	Fructose Modjul	苯酮尿症合併			Fructose <u>Module</u>	苯酮尿症合併 SUCRAID		
	Calogen	SUCRAID 缺乏症			Calogen	缺乏症 (PKU <u>combine with sucrase- isomaltase deficiency</u>)		
	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， <u>第二型</u> (<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 1	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 1	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 2	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	高胱胺酸血症	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流症、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流症、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>GAI 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>) <u>丙 酸 血 症</u> (<u>Propionic acidemia</u>) <u>戊 二 酸 尿</u> <u>症，第 一 型</u> (<u>Glutaric aciduria type I</u>) <u>瓜 胺 酸 血 症</u> (<u>Citrullinem ia</u>) <u>甲 基 丙 二 酸</u> <u>血 症</u> (<u>Methylmal onic</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(<u>Urea</u> <u>cycle disorders)</u> <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-Hyperammonemia-Homocitrullinuria syndrome)</u>		
21	OS1	丙酸血症、 甲基丙二酸血症	美 強 生	21	OA1	丙酸血症 (<u>Propionic acidemia</u>)	美 強 生	修正品名 及新增適 應症英文 名稱
	OS2				OA2	甲基丙二酸血症 (<u>Methylmalonic acidemia</u>)		
22	UCD1	尿素循環代謝 障礙	美 強 生	22	WND1	尿素循環 代謝障礙	美 強 生	修正品名 及新增適
	UCD2				WND2			

						(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 (二歲以下)	荷蘭營養女神	修正品名及適應症年齡表示方式
	Phenex-1	(Phenylketonuria)	亞培		Phenex-1	(Phenylketonuria)	亞培	
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	修正品名及適應症年齡表示方式
	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	
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	修正品名
	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	

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</u> <u>Anamix</u> <u>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(一 歲以上)		亞培	
27	OS1(1 歲以 內)	丙酸血症、甲基 丙二酸血症 (Methylm alonic Aciduria; Propionic Acidemia)	荷蘭 營養 女神	27	<u>Milupa</u> OS1(一歲以 下)	丙酸血症 (<u>Propionic</u> <u>acidemia</u>) 甲基丙二 酸血症 (<u>Methylma</u> <u>lonic</u> <u>aciduria</u>)	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)		荷蘭 營養 女神	
	XMTVI Analog (1 歲 以內)		荷蘭 營養 女神		<u>MMA/PA</u> <u>ANAMIX</u> <u>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- 胍基 -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-胍基-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</u> <u>ANAMIX</u> <u>INFANT</u> ^{註1}		荷 蘭 營 養 女 神	
	XLeu Maxamaid(1 歲以上)		荷 蘭 營 養 女 神		<u>IVA</u> <u>ANAMIX</u> <u>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</u> <u>Anamix</u> <u>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)				<u>一歲至八歲</u>)			
	XPHEN TYR MAXAMU M(8 歲 以上)		荷蘭 營養 女神		XPHEN TYR MAXAMU M(<u>八</u> 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(<u>一</u> 歲 以下)	高 胱 胺 酸 <u>血</u> 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(<u>一</u> 歲 以上)		美 強 生	
	HOM1(1 歲 以內)		荷 蘭 營 養 女神		HOM1- <u>INFANT</u> (<u>一</u> 歲 以下)		荷 蘭 營 養 女神	
	HOM2(1 歲 以上)		荷 蘭 營 養 女神		HOM2(<u>二</u> 歲 以上)		荷 蘭 營 養 女神	
	雪 印 低 蛋 氨酸		雪 印		<u>Methionine-</u> <u>removed</u> <u>powdered</u> <u>milk</u>		雪 印	
	XMET Analog(1 歲 以內)				<u>HCU</u> <u>ANAMIX</u> <u>INFANT</u> (<u>一</u> 歲 以下)		荷 蘭 營 養 女神	
	XMET Maxamaid(1歲 以上)		荷 蘭 營 養 女神		XMET Maxamaid (<u>一</u> 歲 以上)		荷 蘭 營 養 女神	
	Hominex- 1(<u>1</u> 歲 以內)		亞 培		Hominex-1 ^{註1}		亞 培	

	Hominex-2(1歲以上)		亞培		Hominex-2(二歲以上)		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(二歲以下) LYS2 PRIMA (二歲以上)	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 (二歲以下) GA1 ANAMIX JUNIOR (二歲以上) XlysLowTy rMaxamaid(二歲以上)	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		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)				acid <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 leukodyst rophy)	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- Aldrich 氏</u> <u>症 候 群</u> (<u>Wiskott- 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- Aldrich 氏</u> <u>症 候 群</u> (<u>Wiskott- Aldrich</u> <u>syndrome)</u> <small>註3</small>	荷 蘭 營 養 女 神	
				41	BIOTIN <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

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