

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。