

「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症」修正草案

一、依品目英文字母排序

名稱	適應症	廠商
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)
BCAD 1	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)
BCAD 2	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)
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)
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)
Cyclinex-1	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) ^{註2、3}	亞培 (Abbott)
Cyclinex-2	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) (一歲以上) ^{註3}	亞培 (Abbott)
Energivit	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)
ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders) 瓜胺酸血症(Citrullinemia)	紐迪希亞 (Nutricia)
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)
GA1 ANAMIX INFANT	戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)	紐迪希亞 (Nutricia)
GA1 ANAMIX JUNIOR	戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
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)
Glutamic Acid	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)
Glutarex-1	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	亞培 (Abbott)
Glutarex-2	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	亞培 (Abbott)

名稱	適應症	廠商
HCU ANAMIX INFANT	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以下) 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
HCY1	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以下)	美強生 (Mead Johnson)
HCY2	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以上)	美強生 (Mead Johnson)
HOM1-INFANT	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
HOM2	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
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)
Hominex-2	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以上)	亞培 (Abbott)
IVA ANAMIX INFANT	3-羥基-3-甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia) ^{註 2}	紐迪希亞 (Nutricia)
IVA ANAMIX 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)
I-Valex-1	異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註 2}	亞培 (Abbott)
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)
Ketonex-1	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	亞培 (Abbott)
Ketonex-2	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上)	亞培 (Abbott)
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) MELAS 症候群(MELAS)	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨
L-CITRULLINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)
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) 三甲基巴豆醯輔酶 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 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)

名稱	適應症	廠商
L-GLYCINE	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)
L-ISOLEUCINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)
L-LEUCINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)
Lorenzo's oil	腎上腺腦白質失養症(Adrenoleukodystrophy)	紐迪希亞 (Nutricia)
L-VALINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)
LYS1	高離胺酸血症(Hyperlysinemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
LYS2 PRIMA	高離胺酸血症(Hyperlysinemia) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
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
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)
Methionine-removed powdered milk	高胱胺酸血症(Homocystinuria) 高甲硫胺酸血症(Hpermethioninemia)	雪印
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)
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)
MMA/PA Anamix Junior	甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)	紐迪希亞 (Nutricia)
MONOGEN	脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect) 先天性全身脂質營養不良症(Congenital generalized lipodystrophy)	紐迪希亞 (Nutricia)
MSUD 1	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
MSUD 2	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
MSUD Anamix Infant	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
MSUD Maxamaid	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
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)
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)
OA1	丙酸血症(Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)	美強生 (Mead Johnson)

名稱	適應症	廠商
OA2	丙酸血症(Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)	美強生 (Mead Johnson)
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)
PFD Toddler	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) ^{註3} 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) 非酮性高甘胺酸血症(Nonketotic hyperglycinemia) 高胱胺酸血症(Homocystinuria) 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)	美強生 (Mead Johnson)
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)
Phenylalanine-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)
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)
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)
PKU 1 Mix	苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
PKU 2	苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
PKU 3	苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
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)

名稱	適應症	廠商
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)
Pro-Phree	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	亞培 (Abbott)
Propimex-1	丙酸血症(Propionic acidemia) ^{註 2} 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) ^{註 2}	亞培 (Abbott)
Propimex-2	丙酸血症(Propionic acidemia) (一歲以上) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) (一歲以上)	亞培 (Abbott)
Prosobee	半乳糖血症(Galactosemia)	美強生 (Mead Johnson)
ProViMin	戊二酸尿症，第二型 (Glutaric aciduria type II) 脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect)	亞培 (Abbott)
RCF	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) ^{註 8}	亞培 (Abbott)
S-20	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	雪印
SOD Anamix Infant	高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
TYR Anamix Infant	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
TYR1	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)
TYR2 SECUNDA	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)
Tyrex-1	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)	亞培 (Abbott)
Tyrex-2	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)	亞培 (Abbott)
UCD1	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)(一歲以下) ^{註 3}	紐迪希亞 (Nutricia)
UCD2 SECUNDA	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) (一歲以上) ^{註 3}	紐迪希亞 (Nutricia)
WND1	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) ^{註 3}	美強生 (Mead Johnson)
WND2	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) ^{註 3}	美強生 (Mead Johnson)
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)
XMET Maxamaid	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)

名稱	適應症	廠商
	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 MAXAMUM	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) (八歲以上)	紐迪希亞(Nutricia)
XPTM TYROSIDON	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)	紐迪希亞(Nutricia)
XPXT MAXAMAID 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	
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-CITRULLINE L-GLYCINE L-ISOLEUCINE L-LEUCINE L-VALINE	紐迪希亞(Nutricia)
	Pro-Phree	亞培(Abbott)

適應症	產品名稱	廠商
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	紐迪希亞 (Nutricia)
	Pregestimil	美強生 (Mead Johnson)
	ProViMin	亞培 (Abbott)
脂肪酸氧化作用缺陷 (長鏈)(Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註 6}	MCT OIL (液體)	佰岳
	Portagen	美強生 (Mead Johnson)
半乳糖血症(Galactosemia)	Prosobee	美強生 (Mead Johnson)
戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)	GA1 ANAMIX INFANT	紐迪希亞 (Nutricia)
	Glutarex-1	亞培 (Abbott)
	Glutarex-2	亞培 (Abbott)
	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨
	PFD Toddler PFD 2	美強生 (Mead Johnson)
戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)(一歲以上)	GA1 ANAMIX JUNIOR XLYS LOW TRY Maxamaid	紐迪希亞 (Nutricia)
戊二酸尿症，第二型(Glutaric aciduria type II)	ProViMin	亞培 (Abbott)

適應症	產品名稱	廠商
遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)
	Tyrex-1 Tyrex-2	亞培 (Abbott)
	XPTM TYROSIDON	紐迪希亞 (Nutricia)
遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)(一歲以下)	TYR Anamix Infant TYR1	紐迪希亞 (Nutricia)
遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)(一歲以上)	TYR2 SECUNDA	紐迪希亞 (Nutricia)
遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)(一歲至八歲)	XPXT MAXAMAID UNFLAV	紐迪希亞 (Nutricia)
遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)(八歲以上)	XPHEN TYR MAXAMUM	紐迪希亞 (Nutricia)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)	Methionine-removed powdered milk	雪印
	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以下)	HCU ANAMIX INFANT HOM1-INFANT	紐迪希亞 (Nutricia)
	HCY1	美強生 (Mead Johnson)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以上)	HCY2	美強生 (Mead Johnson)
	HOM2	紐迪希亞 (Nutricia)
	Hominex-2	亞培 (Abbott)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以上)	XMET Maxamaid	紐迪希亞 (Nutricia)
高胱胺酸血症(Homocystinuria) ^{註2}	Hominex-1	亞培 (Abbott)
高離胺酸血症(Hyperlysinemia)(一歲以下)	LYS1	紐迪希亞 (Nutricia)
高離胺酸血症(Hyperlysinemia)(一歲以上)	LYS2 PRIMA	
高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)	Methionine-removed powdered milk	雪印

適應症	產品名稱	廠商
高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)(一歲以下)	Hominex-1	亞培 (Abbott)
	HCU ANAMIX INFANT SOD Anamix Infant	紐迪希亞 (Nutricia)
高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)(一歲以上)	XMET Maxamaid	紐迪希亞 (Nutricia)
先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis)	Alfare	雀巢 (Nestle)
	Generaid Plus	紐迪希亞 (Nutricia)
	Medium Chain Triglyceride Portagen Pregestimil	美強生 (Mead Johnson)
異戊酸血症(Isovaleric acidemia)	LEU1	紐迪希亞 (Nutricia)
異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註4}	L-GLYCINE	紐迪希亞 (Nutricia)
	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)
異戊酸血症(Isovaleric acidemia)	I-Valex-2	亞培 (Abbott)
異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註2}	I-Valex-1	
Leigh 氏童年期腦脊髓病變(Leigh disease)	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨
楓糖尿症(Maple syrup urine disease)	BCAD 1 BCAD 2 PFD Toddler PFD 2	美強生 (Mead Johnson)
	Ketonex-1	亞培 (Abbott)
	S-20	雪印
楓糖尿症(Maple syrup urine disease)(一歲以下)	MSUD 1 MSUD Anamix Infant	紐迪希亞 (Nutricia)
楓糖尿症(Maple syrup urine disease)(一歲以上)	Ketonex-2	亞培 (Abbott)
	MSUD 2 MSUD Maxamaid	紐迪希亞 (Nutricia)
MELAS 症候群(MELAS)	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨

適應症	產品名稱	廠商
甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)	MMA/PA Anmix Junior	紐迪希亞(Nutricia)
	PFD Toddler	美強生(Mead Johnson)
	OA1 OA2	
甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)(一歲以下)	Milupa OS1	紐迪希亞(Nutricia)
甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)(一歲以上)	OS2 Secunda XMTVI Maxamaid	紐迪希亞(Nutricia)
	Propimex-2	亞培(Abbott)
甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) ^{註2}	MMA/PA Anamix Infant	紐迪希亞(Nutricia)
	Propimex-1	亞培(Abbott)
粒線體缺陷(Mitochondrial defect)	L-ARGININE	紐迪希亞(Nutricia) 漢馨
多發性羧化酶缺乏症(Multiple carboxylase deficiency)	BIOTIN 5000 MCG	健安喜(GNC)
非酮性高甘氨酸血症(Nonketotic hyperglycinemia)	PFD Toddler	美強生(Mead Johnson)
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))	LEU1	紐迪希亞(Nutricia)
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)	Calogen Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4	紐迪希亞(Nutricia)
苯酮尿症(Phenylketonuria)	Phenyl-Free 1 Phenyl-Free 2	美強生(Mead Johnson)
	PK AID-4	紐迪希亞(Nutricia)
苯酮尿症(Phenylketonuria)(一歲以下)	Phenex-1	亞培(Abbott)
	PKU 1 Mix	紐迪希亞(Nutricia)
苯酮尿症(Phenylketonuria)(一歲以上)	Phenex-2	亞培(Abbott)

適應症	產品名稱	廠商
	Phenylalanine-removed powdered milk	雪印
	PKU 2	紐迪希亞
	PKU 3	(Nutricia)
進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)	Alfare	雀巢(Nestle)
	Generaid Plus	紐迪希亞(Nutricia)
	Medium Chain Triglyceride Portagen Pregestimil	美強生(Mead Johnson)
丙酸血症(Propionic acidemia)	OA1 OA2 PFD Toddler PFD 2	美強生(Mead Johnson)
丙酸血症(Propionic acidemia)(一歲以下)	Milupa OS1	紐迪希亞(Nutricia)
丙酸血症(Propionic acidemia)(一歲以上)	OS2 Secunda XMTVI Maxamaid	紐迪希亞(Nutricia)
	Propimex-2	亞培(Abbott)
丙酸血症(Propionic acidemia) ^{註2}	MMA/PA ANAMIX INFANT	紐迪希亞(Nutricia)
	Propimex-1	亞培(Abbott)
丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) ^{註8}	RCF	亞培(Abbott)
亞硫酸鹽氧化酶缺乏症(Sulfite oxidase deficiency)	Xmet XCys Maxamaid	紐迪希亞(Nutricia)
髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome)	Neocate Junior Neocate LCP	紐迪希亞(Nutricia)
尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) ^{註3}	L-ARGININE	紐迪希亞(Nutricia)
		漢馨
	PFD Toddler WND1 WND2	美強生(Mead Johnson)
尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)(一歲以下) ^{註3}	UCD1	紐迪希亞(Nutricia)
尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) ^{註2、3}	Cyclinex-1	亞培(Abbott)

適應症	產品名稱	廠商
尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)(一歲以上) ^{註3}	Cyclinex-2	亞培 (Abbott)
	UCD2 SECUNDA	紐迪希亞 (Nutricia)
Wiskott-Aldrich 氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome) ^{註7}	Neocate Junior	紐迪希亞
	Neocate LCP	(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。

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	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。
名稱	適應症	廠商				
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 Fructose Modjul Calogen Phlexy-Vits	苯酮尿症合併 SUCRAID 缺乏症	荷蘭營養女神	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：
BCAD 1	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)	2 I-Valex-2 3 Glutarex-2 4 Low Met Product	異戊酸血症 戊二酸血症 Type II 高胱氨酸尿症	亞培 亞培 雪印	
BCAD 2	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	美強生 (Mead Johnson)	5 BCAD 6 Phenyl-free I 7 Phenyl-free II	楓糖漿尿症 苯酮尿症 苯酮尿症	美強生 美強生 美強生	(一) 現行編號 1：Fructose Modjul 修正為 Fructose Module。
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)	8 OS1 9 UCD1 10 LEU1	丙酸血症、甲基丙二酸血症 尿素循環代謝障礙 白胺酸代謝異常	昱弘 (Mylupa) 荷蘭營養女神 昱弘 (Mylupa)	
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)	11 Hominex-2 12 Prosobee 13 Glutarex-1	高胱氨酸尿症 半乳糖血症 戊二酸血症 Type I 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	亞培 美強生 亞培	(二) 現行編號 4：Low Met Product 修正為 Methionine-removed powdered milk。
Cyclinex-1	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註2、3}	亞培 (Abbott)	14 Ketonex-1 15 Provimin	楓糖漿尿症 戊二酸血症 Type II 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷	亞培 美強生 亞培	
Cyclinex-2	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) (一歲以上) ^{註3}	亞培 (Abbott)				(三) 現行編號 5：BCAD 修正為 BCAD 1。
Energivit	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)				(四) 現行編號 6：Phenyl-free I 修正為 Phenyl-Free 1。
ESSENTIAL AMINO	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞				(五) 現行編號 7：Phenyl-free II

ACID MIX POWDER	先天性尿素循環代謝障礙 (Congenital Urea cycle disorders)	(Nutricia)	16	Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽汁滯留症	美強生	修正為 Phenyl-Free 2。
Fructose Module	瓜胺酸血症 (Citrullinemia)			Portagen Powder	先天性膽酸合成障礙	美強生	(六) 現行編號 16: Portagen Powder 修正為 Portagen。
GA1 ANAMI X INFANT	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)		Pregestimil		美強生	(七) 現行編號 17: Xlys low try analog 修正為 GA1 ANAMIX INFANT。
GA1 ANAMI X JUNIOR	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	紐迪希亞 (Nutricia)		Alfare		雀巢	(八) 現行編號 18: SHS(Xmet, Cys Maxamaid) 修正為 Xmet XCys Maxamaid。
Generaid Plus	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)		Generaid Plus		荷蘭營養女神	(九) 現行編號 19: PFD 修正為 PFD Toddler。
Glutamic Acid	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)	紐迪希亞 (Nutricia)	17	Xlys low try analog	戊二酸血症 Type I	荷蘭營養女神	(十) 現行編號 20: Arginine 修正為 L-ARGININE。
Glutarex-1	先天膽酸合成障礙 (Inborn errors of bile acid synthesis)	紐迪希亞 (Nutricia)	18	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	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希亞 (Nutricia)	19	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 ANAMI X INFANT	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	亞培 (Abbott)	20	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。
HCU ANAMI X INFANT	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	亞培 (Abbott)	21	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。
HCU ANAMI X INFANT	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	22	UCD1	尿素循環代謝障礙	美強生	(十五) 現行編號 23: PKU1 修正為 PKU1 Mix。
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	23	UCD2	苯酮尿症 (1 歲以內) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	(十六) 現行編號 24 :
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	24	PKU1	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)	25	Phenex-1	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	雪印	
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)		Phenylalanine Free	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)		PKU2	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)		PKU3	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)		Phenex-2	苯酮尿症 (1 歲以上) (Phenylketonuria)	雪印	
HCU ANAMI X INFANT	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希亞 (Nutricia)		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)	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 MSUD1(1歲以內)	楓糖尿症 (Maple Syrup Urine Disease)	荷蘭營養女神	(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)	MSUD2(1歲以上)		荷蘭營養女神	HCU ANAMIX INFANT。
I-Valex-1	異戊酸血症 (Isovaleric acidemia) ^{註2}	亞培 (Abbott)	MSUD Analog(1歲以內)		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)	亞培 (Abbott)	MSUD Maxamaid (1歲以上)		荷蘭營養女神	XMET Maxamaid。
	3-羥基-3-甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia)		Ketonex-2(1歲以上)		亞培	(二十)現行編號 25 : XMET
Ketonex-1	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	亞培 (Abbott)	27 OS1(1歲以內)	丙酸血症,	荷蘭營養女神	25 : XMET XCys
Ketonex-2	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) (一歲以上)	亞培 (Abbott)	OS2(1歲以上)	甲基丙二酸血症	荷蘭營養女神	Analog(1歲以內)修正為
L- ARGININE	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註3}	紐迪希亞 (Nutricia)	XMTVI Analog(1歲以內)	(Methylmalonic Aciduria; Propionic Acidemia)	荷蘭營養女神	SOD Anamix Infant。
	Leigh 氏童年期腦脊髓病變 (Leigh disease)	漢馨	XMTVI Maxamaid (1歲以上)		荷蘭營養女神	(二十一)現行編號 25 : Hominex-1(1歲以內)修正為
	粒線體缺陷 (Mitochondrial defect)		Propimex-1(1歲以內)		亞培	Hominex-1。
	戊二酸尿症, 第一型 (Glutaric aciduria type I)					(二十二)現行編號 26 :

	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 (Nutrici a)	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 醯 輔 酶 A 羧 化 酶 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 (Nutrici a)	XLeu Analog(1 歲 以 內) XLeu Maxamaid (1 歲 以 上)		荷 蘭 營 養 女 神 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。
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 (Nutrici a)	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。
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 (Nutrici a)	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。
L- ISOLEU CINE	胺 基 酸 代 謝 疾 病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希 亞 (Nutrici a)	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。
L- LEUCIN E	胺 基 酸 代 謝 疾 病 (Amino acid metabolic disorders)	紐迪希 亞 (Nutrici a)	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。
Lorenzo's oil	腎 上 腺 腦 白 質 失 養 症 (Adrenoleukodystroph y)	紐迪希 亞 (Nutrici a)	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
			TYR2(1 歲 以 上)		荷 蘭 營 養 女 神	
			XPHEN TYR Analog(1 歲 以 內)		荷 蘭 營 養 女 神	
			XPXT MAXAM AID		荷 蘭 營 養 女 神	
			UNFLAV(1-8 歲)			
			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 TYROSID OM		荷蘭 營養 女神	(三十) 現行編號 27: XMTVI Maxamaid(1 歲以上) 修 正 為 XMTVI Maxamaid。
LYS2 PRIMA	高離胺酸血症 (Hyperlysinemia) (一 歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)	Tyrex-1 Tyrex-2		亞培 亞培	(三十一) 現行編 號 27 : Propimex- 1(1 歲以內) 修正 為 Propimex-1。
MCT OIL (液體)	家族性高乳糜微粒血 症 (Familial Hyperchylomicronemia) ^{15 5} 脂肪酸氧化作用缺陷 (長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{15 6}	佰岳	31 HOM1(1 歲以內) HOM2(1 歲以上) HOM1(1 歲以內) HOM2(1 歲以上) 雪印低蛋 氨酸 XMET Analog(1 歲以內) XMET Maxamaid (1 歲以上) Hominex- 1(1 歲以 內) Hominex- 2(1 歲以 上)	高胱胺酸尿症 (Homocystinuri a)	美強 生 美強 生 荷蘭 營養 女神 荷蘭 營養 女神 雪印	(三十二) 現行編 號 27 : Propimex- 2(1 歲以上) 修正 為 Propimex-2。
Medium Chain Triglyceri de	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)	XMET Maxamaid (1 歲以上) Hominex- 1(1 歲以 內) Hominex- 2(1 歲以 上)		荷蘭 營養 女神 荷蘭 營養 女神 亞培	(三十三) 現行編 號 28 : LEU1(1 歲 以內) 修正 為 LEU1。
Methioni ne- removed powdered milk	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) 高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia)	雪印	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	(三十四) 現行編 號 28 : LEU2(1 歲 以上) 修正 為 LEU2 Prima。
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)	33 GA1(1 歲 以內) GA2(1 歲 以上) XlysLowT	戊二酸血症, 第 一型 (Glutaric Aciduria, TypeI)	荷蘭 營養 女神 荷蘭 營養 女神 荷蘭	(三十五) 現行編 號 28: XLeu Analog (1 歲 以內) 修正 為 IVA ANAMIX INFANT。
MMA/PA Anamix Infant	丙酸血症 (Propionic acidemia) ^{15 2} 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) ^{15 2}	紐迪希 亞 (Nutricia)				(三十六) 現行編 號 28: XLeu Maxamaid(1 歲以上) 修 正 為 IVA ANAMIX
MMA/PA Anamix Junior	甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	紐迪希 亞 (Nutricia)				
MONOG EN	脂肪酸氧化作用缺陷 (Fatty acid oxidation defect)	紐迪希 亞				

	先天性全身脂質營養不良症 (Congenital generalized lipodystrophy)	(Nutricia)	yrMaxamamid(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
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
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
MSUD Maxamaid	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) (一歲以上)	紐迪希亞 (Nutricia)	37	Leucine Isoleucine Valine Citrulline Glycine	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神
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)				荷蘭營養女神
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)				荷蘭營養女神
OA1	丙酸血症 (Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	美強生 (Mead Johnson)		Essential Amino Acid Glutamic Acid		荷蘭營養女神
OA2	丙酸血症 (Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	美強生 (Mead Johnson)				荷蘭營養女神
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)	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

(三十七) 現行編號：29：UCD1(1歲以內)修正為UCD1。

(三十八) 現行編號：29：UCD2(1歲以上)修正為UCD2 SECUNDA。

(三十九) 現行編號：29：Cyclinex-1(1歲以內)修正為Cyclinex-1。

(四十) 現行編號：29：Cyclinex-2(1歲以上)修正為Cyclinex-2。

(四十一) 現行編號：30：TYR1(1歲以內)修正為TYR1。

(四十二) 現行編號：30：TYR2(1歲以上)修正為TYR2 SECUNDA。

(四十三) 現行編號：30：XPHEN TYR Analog(1歲以內)修正為TYR Anamix Infant。

(四十四) 現行編號：30：XPXT

PFD Toddler	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^註 3 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) 非酮性高甘胺酸血症 (Nonketotic hyperglycinemia) 高胱胺酸血症 (Homocystinuria) 異戊酸血症 (Isovaleric acidemia) 楓糖尿症 (Maple syrup urine disease) 遺傳性高酪胺酸血症 (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)		Neocate Advance			
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 (Amino acid metabolic disorders)	亞培 (Abbott)	PRIMA。 (五十八) 現行編號 33： GA1(1歲以內)修正為 GA1 ANAMIX INFANT。 (五十九) 現行編號 33： GA2(1歲以上)修正為 GA1 ANAMIX JUNIOR。 (六十) 現行編號 33： XlysLowTyr Maxamaid(1歲以上)修正為 XLYS LOW TRY Maxamaid。 (六十一) 現行編號 35：I- Valex-1(1歲以內)修正為 I-Valex-1。 (六十二) 現行編號 36： Energivt 修正為 Energivit。 (六十三) 現行編號 37： Leucine 修正為 L- LEUCINE。 (六十四) 現行編號 37： Isoleucine 修正為 L- ISOLEUCINE。 (六十五) 現行編號
Propimex-1	丙酸血症 (Propionic acidemia) ^{註2} 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) ^{註2}	亞培 (Abbott)	
Propimex-2	丙酸血症 (Propionic acidemia) (一歲以上) 甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) (一歲以上)	亞培 (Abbott)	
Prosobee	半乳糖血症 (Galactosemia)	美強生 (Mead Johnson)	
ProViMin	戊二酸尿症，第二型 (Glutaric aciduria type II) 脂肪酸氧化作用缺陷 (Fatty acid oxidation defect)	亞培 (Abbott)	
RCF	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症 (Pyruvate dehydrogenase deficiency) ^{註8}	亞培 (Abbott)	
S-20	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)	雪印	
SOD Anamix Infant	高甲硫胺酸血症 (Hypermethioninemia) (一歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)	
TYR Anamix Infant	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia) (一歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)	
TYR1	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia) (一歲以下)	紐迪希 亞 (Nutricia)	
TYR2 SECUND A	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)	
Tyrex-1	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	亞培 (Abbott)	

Tyrex-2	遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	亞培 (Abbott)	<p>號 37:Valine 修正為 L-VALINE。</p> <p>(六十六) 現行編號 37 : Citrulline 修正為 L-CITRULLIN E。</p> <p>(六十七) 現行編號 37 : Glycine 修正為 L-GLYCINE。</p> <p>(六十八) 現行編號 37 : Essential Amino Acid 修正為 ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER。</p> <p>(六十九) 現行編號 40 : Neocate 修正為 Neocate LCP。</p> <p>(七十) 現行編號 40 : Neocate Advance 修正為 Neocate Junior。</p> <p>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</p>
UCD1	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders)(一歲以下) ^{註3}	紐迪希 亞 (Nutricia)	
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)	
WND1	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註3}	美強生 (Mead Johnson)	
WND2	尿素循環代謝異常 (Urea cycle disorders) ^{註3}	美強生 (Mead Johnson)	
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)	
XMET Maxamaid	高胱胺酸血症 (Homocystinuria) (一歲以上)	紐迪希 亞 (Nutricia)	
	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)	紐迪希 亞 (Nutricia)	
	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 (Nutrici a)
二、依適應症英文字母排序		
<u>適應症</u>	<u>產品名稱</u>	<u>廠商</u>
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 (Nutrici a)
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	
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 (Nutrici a)
腎上腺腦白質失養症(Adrenoleukodystrophy)	Lorenzo's oil	紐迪希 亞 (Nutrici a)
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 (Nutrici a)

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(Phenylketonuria)。
- (七) 丙酸血症修正為丙酸血

	L- GLYCINE			症 (Propionic acidemia)。
	L- ISOLEUCINE			(八) 甲基丙二酸 血症修正為 甲基丙二酸 血 症 (Methylmalonic acidemia)。
	L- LEUCINE			(九) 尿素循環代 謝障礙修正 為尿素循環 代 謝 異 常 (Urea cycle disorders)。
	L- VALINE			(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 甲基巴豆鹽 輔酶 A 羧化 酵素缺乏症 (3- Methylcroton yl-CoA carboxylase deficiency)。
生物素酶缺乏症 (Biotinidase Deficiency)	BIOTIN 5000 MCG	健安喜 (GNC)		(十一) 半乳糖血症 修正為半乳 糖 血 症 (Galactosemia)。
瓜胺酸血症 (Citrullinemia)	ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER	紐迪希 亞 (Nutricia)		(十二) 戊二酸血症 Type I 修正 為戊二酸尿 症，第一型 (Glutaric aciduria type I)。
瓜胺酸血症 (Citrullinemia) ^{註 1}	Alfare	雀巢 (Nestle)		(十三) 粒腺體脂肪
先天性全身脂質營養 不良症 (Congenital generalized lipodystrophy)	MONOG EN	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)	MONOG EN	紐迪希 亞 (Nutricia)		
	Pregestimil	美強生 (Mead Johnson)		

	ProViMin	亞培 (Abbott)		
脂肪酸氧化作用缺陷 (長鏈)(Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{24,6}	MCT OIL (液體)	佰岳		
	Portagen	美強生 (Mead Johnson)		
半乳糖血症 (Galactosemia)	Prosobee	美強生 (Mead Johnson)		
戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)	GA1 ANAMIX INFANT	紐迪希 亞 (Nutricia)		
	Glutarex- 1	亞培 (Abbott)		
	Glutarex- 2			
	L- ARGININE	紐迪希 亞 (Nutricia)		
	PFD Toddler PFD 2	美強生 (Mead Johnson)		
戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)(一歲以上)	GA1 ANAMIX JUNIOR XLYS LOW TRY Maxamaid	紐迪希 亞 (Nutricia)		
戊二酸尿症，第二型 (Glutaric aciduria type II)	ProViMin	亞培 (Abbott)		
遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)		
	Tyrex-1	亞培 (Abbott)		
	Tyrex-2			

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

	XPTM TYROSI DON	紐迪希 亞 (Nutrici a)		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) 。
遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)(一歲以 下)	TYR Anamix Infant TYR1	紐迪希 亞 (Nutrici a)		
遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)(一歲以 上)	TYR2 SECUND A	紐迪希 亞 (Nutrici a)		
遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)(一歲至八 歲)	XPXT MAXAM AID UNFLAV	紐迪希 亞 (Nutrici a)		(十九)有機酸血症 (Organic Acidemia- Hyperlysine mia)修正為 高離胺酸血 症 (Hyperlysine mia)。
遺傳性高酪胺酸血症 (Hereditary tyrosinemia)(八歲以 上)	XPHEN TYR MAXAM UM	紐迪希 亞 (Nutrici a)		(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)。
高胱胺酸血症 (Homocystinuria)	Methioni ne- removed powdered milk PFD Toddler	雪印 美強生 (Mead Johnson)		(二十一)腦脂肪 酸循環代謝 異常疾病 (Adrenal Leukodystro phy)修正為 腎上腺腦白 質失養症 (Adrenoleuk odystrophy) 。
高胱胺酸血症 (Homocystinuria)(一歲 以下)	HCU ANAMIX INFANT HOM1- INFANT HCY1	紐迪希 亞 (Nutrici a) 美強生 (Mead Johnson)		
高胱胺酸血症 (Homocystinuria)(一歲 以上)	HCY2 HOM2	美強生 (Mead Johnson) 紐迪希 亞 (Nutrici a)		四、為使廠商名稱 更臻明確，爰 於廠商名稱增 加原廠名，並

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

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 PFD Toddler	紐迪希亞 (Nutricia) 美強生 (Mead Johnson)	(六) 現行編號 11 及 31： Hominex-2。
異戊酸血症(Isovaleric acidemia)	I-Valex-2	亞培 (Abbott)	(七) 現行編號 16 及 39： Generaid plus。
異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註 2}	I-Valex-1	亞培 (Abbott)	(八) 現行編號 17 及 33：Xlyslow try analog 【更名為 GA1 ANAMIX INFANT】。
Leigh 氏童年期腦脊髓病變(Leigh disease)	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨	(九) 現行編號 25、31：XMET Analog (1 歲以內)【更名為 HCU ANAMIX INFANT】。
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	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)(一歲以下)	MSUD 1 MSUD Anamix Infant	紐迪希亞 (Nutricia)	(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)(一歲以上)	Ketonex-2 MSUD 2 MSUD Maxamaid	亞培 (Abbott) 紐迪希亞 (Nutricia)	(二) 新增 BCAD 2 及其適應症楓糖尿症。
MELAS 症候群(MELAS)	L-ARGININE	紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨	(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。
			(四) ESSENTIAL AMINO

甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	MMA/PA Anamix Junior	紐迪希 亞 (Nutrici a)
	PFD Toddler OA1 OA2	美強生 (Mead Johnson)
甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)(一歲以下)	Milupa OS1	紐迪希 亞 (Nutrici a)
甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)(一歲以上)	OS2 Secunda XMTVI Maxamai d Propimex -2	紐迪希 亞 (Nutrici a) 亞培 (Abbott)
甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia) ^{註 2}	MMA/PA Anamix Infant Propimex -1	紐迪希 亞 (Nutrici a) 亞培 (Abbott)
粒線體缺陷 (Mitochondrial defect)	L- ARGINI NE	紐迪希 亞 (Nutrici a) 漢馨
多發性羧化酶缺乏症 (Multiple carboxylase deficiency)	BIOTIN 5000 MCG	健安喜 (GNC)
非酮性高甘胺酸血症 (Nonketotic hyperglycinemia)	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)
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)	LEU1	紐迪希 亞 (Nutrici a)
典型苯酮尿症合併蔗 糖酶同麥芽糖酶缺乏	Calogen	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。

症(PAH type PKU combine with Sucrase-isomaltase deficiency)	Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4	(Nutricia)	(十一)Neocate LCP 新增適應症 Wiskott-Aldrich 氏症候群。
苯酮尿症(Phenylketonuria)	Phenyl-Free 1 Phenyl-Free 2 PK AID-4	美強生(Mead Johnson) 紐迪希亞(Nutricia)	(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。
苯酮尿症(Phenylketonuria)(一歲以下)	Phenex-1 PKU Mix 1	亞培(Abbott) 紐迪希亞(Nutricia)	(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、非酮性高甘氨酸血症、高胱氨酸血症、異戊酸血症、楓糖尿症、遺傳性高酪氨酸血症。
苯酮尿症(Phenylketonuria)(一歲以上)	Phenex-2 Phenylalanine-removed powdered milk PKU 2 PKU 3 Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4	亞培(Abbott) 雪印 紐迪希亞(Nutricia)	(十四)PK AID-4 新增適應症苯酮尿症。
進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)	Alfare Generaid Plus Medium Chain Triglyceride Portagen Pregestimil	雀巢(Nestle) 紐迪希亞(Nutricia) 美強生(Mead Johnson)	(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。

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

disorders)(一歲以下) ^{註 3}		(Nutrici a)		
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 (Nutrici a)		
Wiskott-Aldrich 氏症 候群(Wiskott-Aldrich Syndrome) ^{註 7}	Neocate Junior Neocate LCP	紐迪希 亞 (Nutrici a)		
<p>註 1：限瓜胺酸血症第二型，一歲以下之患者使用。</p> <p>註 2：限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。</p> <p>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。</p> <p>註 4：限急性期使用。</p> <p>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。</p> <p>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）。</p> <p>註 7：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 8：限三歲以下生酮飲食之調配。</p>				