

罕見疾病特殊營養食品品目及適應症

一、品目之英文排序

| 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) 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) ^{註5} | 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) 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) ^{註6} | 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7} 脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註8} | 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 | 丙酸血症(Propionic acidemia) 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) 家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) | 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9} | 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) |

| 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|-------------------------------------|---|-----------------------|
| OA1 | 丙酸血症(Propionic acidemia) 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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) 先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders) 瓜胺酸血症(Citrullinemia) | 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) |

| 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|-----------------------------|---|-------------------|
| PKU Lophlex Powder(柳橙及莓果口味) | 苯酮尿症之特殊輔助治療(Phenylketonuria-special nutritional supplements) ^{註10} | 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) |
| 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11} | 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) |

| 名稱 | 適應症 | 廠商 |
|--------------------------|---|-----------------------|
| 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) 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、適應症之英文排序

| 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 | 紐迪希亞 (Nutricia) |

| 適應症 | 產品名稱 | 廠商 |
|--|------------------------------------|--------------------------|
| | L-VALINE | |
| | Pro-Phree | 亞培 (Abbott) |
| 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) |
| | PFD 2 | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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) |
| | PFD 2 | 美強生 (Mead Johnson) |
| 家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) | MONOGEN | 紐迪希亞 (Nutricia) |
| 家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) ^{註7} | 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8} | 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 Glutarex-2 | 亞培 (Abbott) |
| | L-ARGININE | 紐迪希亞 (Nutricia) 漢馨 |

| 適應症 | 產品名稱 | 廠商 |
|--|---|--------------------------|
| | 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 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 XMET Maxamaid | 紐迪希亞 (Nutricia) |
| | Hominex-2 | 亞培 (Abbott) |
| 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 | 紐迪希亞 (Nutricia) |

| 適應症 | 產品名稱 | 廠商 |
|---|--|--------------------------|
| 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia) | Methionine-removed powdered milk | 雪印 |
| 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 |
| 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) ^{註2} | I-Valex-1 | (Abbott) |
| 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 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(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) |
| 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) ^{註5} | L-ISOLEUCINE | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) ^{註6} | L-VALINE | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 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(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) |

| 適應症 | 產品名稱 | 廠商 |
|---|---|--------------------------|
| 苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以上) | Phenex-2 | 亞培 (Abbott) |
| | Phenylalanine-removed powdered milk | 雪印 |
| | PKU 2 PKU 3 | 紐迪希亞 (Nutricia) |
| 苯酮尿症之特殊輔助治療(Phenylketonuria-special nutritional supplements) ^{註10} | PKU Lophlex Powder(柳橙及莓果口味) | 紐迪希亞 (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) |
| | MMA/PA Anamix Junior | 紐迪希亞 (Nutricia) |
| 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11} | 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) |

| 適應症 | 產品名稱 | 廠商 |
|--|-------------------------------|----------------|
| 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) |
| 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9} | Neocate Junior Neocate LCP | 紐迪希亞(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：經使用符合適應症之特殊營養食品後出現 Isoleucine 缺乏，經醫師及營養師評估後使用。

註6：經使用符合適應症之特殊營養食品後出現 Valine 缺乏，經醫師及營養師評估後使用。

註7：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8：建議 MCT OIL 用量為占總熱量攝取之三分之一，或大約是 2-3g/kg/day（一歲以下）與 1-1.25g/kg/day（一歲以上）。

註9：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。

註10：七歲以下兒童體重超過生長曲線 85 百分位或七歲以上其身體質量指標(BMI)屬衛生福利部國民健康署發布之過重及肥胖，經醫師及營養師評估後使用。

註11：限三歲以下生酮飲食之調配。