**罕見疾病特殊營養食品品目暨適應症一覽表-物流中心儲備品項**

**113年4月23日更新**

| 項次 | 營養品名稱 | 品項  規格 | 適應症 | 備註 | 廠商 |
| --- | --- | --- | --- | --- | --- |
| 1 | Alfare | 400g/罐 | 進 行 性 家 族 性 肝 內 膽 汁 滯 留 症 (Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) |  | 雀巢(Nestle) |
| 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 | 限瓜胺酸血症第二型，一歲以下之患者使用。 |
| 2 | BCAD 1 | 454g/罐 | 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 3 | BCAD 2 | 454g/罐 | 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 4 | BIOTIN 5000 MCG | 240 Caps /瓶 | 多發性羧化酶缺乏症(Multiple carboxylase deficiency) |  | 健安喜(GNC) |
| 生物素酶缺乏症(Biotinidase Deficiency) |  |
| 5 | Calogen | 500ml/瓶 | 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) |
| 6 | Cyclinex-1 | 400g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)註 2、3 | 1. 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 2. 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。 | 亞培(Abbott) |
| 7 | Cyclinex-2 | 400g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) (一歲以上)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。 | 亞培(Abbott) |
| 8 | ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER | 200g/罐 | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders) |  |
| 瓜胺酸血症(Citrullinemia) |  |
| 9 | Fructose Module | 500g/罐 | 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) |
| 10 | GA1 ANAMIX INFANT | 400g/罐 | 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 11 | GA1 ANAMIX JUNIOR | 400g/罐 | 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) (一歲以上) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 12 | Glutarex-1 | 400g/罐 | 戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) |  | 亞培(Abbott) |
| 13 | Glutarex-2 | 400g/罐 | 戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I) |  | 亞培(Abbott) |
| 14 | Glycosade | 60g\*30包/盒 | 肝醣儲積症(Glycogen storage disease)註4 | 限五歲以上，具低血糖風險之肝醣儲積症第0、I、III、VI、IX型患者，且經醫師及營養師評估，於睡前使用。 | 雀巢(Nestle) |
| 15 | HCU ANAMIX INFANT | 400g/罐 | 高胱胺酸血症(Homocystinuria)  (一歲以下) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia) (一歲以下) |  |
| 16 | HCY 2 | 454g/罐 | 高胱胺酸血症(Homocystinuria)  (一歲以上) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 17 | Hominex-1 | 400g/罐 | 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia) (一歲以下) |  | 亞培(Abbott) |
| 高胱胺酸血症(Homocystinuria) 註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 |
| 18 | Hominex-2 | 400g/罐 | 高胱胺酸血症(Homocystinuria)  (一歲以上) |  | 亞培(Abbott) |
| 19 | IVA ANAMIX INFANT | 400g/罐 | 3-羥基-3-甲基戊二酸血症(3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia)  註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 20 | IVA ANAMIX JUNIOR | 400g/罐 | 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) |
| 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) (一歲至十歲) |
| 21 | I-Valex-1 | 400g/罐 | 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) 註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 | 亞培(Abbott) |
| 22 | I-Valex-2 | 400g/罐 | 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) |  | 亞培(Abbott) |
| 3-羥基-3-甲基戊二酸血症(3-Hydroxy-3-methylglutaric acidemia) |  |
| 23 | Ketonex-1 | 400g/罐 | 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) |  | 亞培(Abbott) |
| 24 | Ketonex-2 | 400g/罐 | 楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上) |  | 亞培(Abbott) |
| 25 | L-ARGININE | 100g/罐  120g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) 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。 | 紐迪希亞(Nutricia) 、佰岳 |
| Leigh 氏童年期腦脊髓病變(Leigh disease) |  |
| 26 | 愛吉尼L-Arginine |
| 粒線體缺陷(Mitochondrial defect) |  |
| 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) |  |
| MELAS症候群(MELAS) |  |
| 27 | L-ARGININE (膠囊) | 200顆/盒 | MELAS症候群(MELAS) |  | 昇宏生醫 (SH Pharm) |
| 28 | L-GLYCINE | 100g/罐 | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 異戊酸血症(Isovaleric acidemia)註 5 | 限急性期使用。 |
| 29 | L-ISOLEUCINE | 100g/罐 | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療 (Methylmalonic academia-special nutritional supplements) 註 6 | 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，於睡前使用。 |
| 30 | L-LEUCINE | 100g/罐 | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 31 | Lorenzo’s oil | 500ml/瓶 | 腎上腺腦白質失養症(Adrenoleukodystrophy) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 32 | L-VALINE | 100g/罐 | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic academia-special nutritional supplements) 註 7 | 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。 |
| 33 | MCT OIL (液體) | 500ml/瓶 | 家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia)註 8 | 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。 | 佰岳 |
| 脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain)註 9 | 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）」。 |
| 34 | MMA/PA Anamix Infant | 400g/罐 | 丙酸血症(Propionic acidemia) 註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) 註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 |
| 35 | MMA/PA Anamix Junior | 400g/罐 | 丙酸血症(Propionic acidemia) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) |  |
| 36 | MONOGEN | 400g/罐 | 脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 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) |  |
| 37 | Neocate Junior | 400g/罐 | 髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| Wiskott-Aldrich 氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome) 註 10 | 註10：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。 |
| 38 | Neocate LCP | 400g/罐 | 髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| Wiskott-Aldrich 氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome) |  |
| 39 | OA 2 | 454g/罐 | 丙酸血症(Propionic acidemia) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) |
| 40 | PFD Toddler | 400g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) 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。 | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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) |  |
| 41 | PFD 2 | 454g/罐 | 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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) |
| 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) |
| 42 | Phenex-1 | 400g/罐 | 苯酮尿症(Phenylketonuria)  (一歲以下) |  | 亞培(Abbott) |
| 43 | Phenex-2 | 400g/罐 | 苯酮尿症(Phenylketonuria)  (一歲以上) |  | 亞培(Abbott) |
| 44 | Phenyl-Free 1 | 454g/罐 | 苯酮尿症(Phenylketonuria) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 45 | Phenyl-Free 2 | 454g/罐 | 苯酮尿症(Phenylketonuria) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 46 | Phlexy-Vits | 7g\*30包/盒 | 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) |
| 47 | PK AID-4 | 500g/罐 | 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) |
| 苯酮尿症( Phenylketonuria) |
| 48 | PKU Lophlex Powder(柳橙及莓果口味) | 28g\*30包/盒 | 苯酮尿症之特殊輔助治療(Phenylketonuria-special nutritional supplements) 註 11 | 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。 | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 49 | Portagen | 410g/罐 | 進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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) |  |
| 50 | Pregestimil | 400g/罐 | 進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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) |  |
| 51 | Propimex-1 | 400g/罐 | 丙酸血症(Propionic acidemia) 註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 | 亞培(Abbott) |
| 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) 註 2 | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。 |
| 52 | Propimex-2 | 400g/罐 | 丙酸血症(Propionic acidemia)  (一歲以上) |  | 亞培(Abbott) |
| 甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia) (一歲以上) |  |
| 53 | RCF | 384ml/罐 | 丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency)註 12 | 限三歲以下生酮飲食之調配。 | 亞培(Abbott) |
| 54 | TYR Anamix Infant | 400g/罐 | 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) (一歲以下) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 55 | Tyrex-1 | 400g/罐 | 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) |  | 亞培(Abbott) |
| 56 | Tyrex-2 | 400g/罐 | 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) |  | 亞培(Abbott) |
| 57 | UCD1 | 450g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)(一歲以下)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。 | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 58 | UCD2 SECUNDA | 500g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) (一歲以上)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。 | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 59 | WND 1 | 454g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)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。 | 美強生 (Mead Johnson) |
| 60 | WND 2 | 454g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)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。 | 美強生 (Mead Johnson) |
| 61 | Xmet XCys Maxamaid | 500g/罐 | 亞硫酸鹽氧化酶缺乏症(Sulfite oxidase deficiency) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |
| 62 | XMTVI Maxamaid | 500g/罐 | 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) |  |
| 63 | XPHEN TYR MAXAMUM | 500g/罐 | 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) (八歲以上) |  | 紐迪希亞(Nutricia) |

備註：品名及規格係參考衛生福利部112年11月30日公告之「罕見疾病特殊營養食品品目及適應症一覽表」。

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：限五歲以上，具低血糖風險之肝醣儲積症第0、I、III、VI、IX型患者，且經醫師及營養師評估，於睡前使用。

註5：限急性期使用。

註6：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7：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8：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9：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10：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。

註11：七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12：限三歲以下生酮飲食之調配。

註13：依113年3月22日罕見疾病及藥物審議會第72次會議決議，同意新增「罕見疾病特殊營養食品暨緊急需用藥物物流中心」儲備之特殊營養食品共13品項(BCAD 2、Glycosade、HCY 2、IVA ANAMIX JUNIOR、L-ARGININE(膠囊)、Neocate Junior、OA 2、PFD 2、PKU Lophlex Powder(柳橙及莓果口味)、TYR Anamix Infant、WND 1、WND 2、XPHEN TYR MAXAMUM)。