

**罕見疾病特殊營養食品暨緊急需用藥物物流中心儲備
之特殊營養食品品目暨適應症一覽表**

營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
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。	
BCAD 1	454g/罐	楓糖尿症 (Maple syrup urine disease)		美強生 (Mead Johnson)
BIOTIN 5000 MCG	120Tabs/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)		
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)
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)
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)
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)		
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)
GA1 ANAMIX INFANT	400g/罐	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)		紐迪希亞 (Nutricia)
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)
Glutarex-1	400g/罐	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)		亞培 (Abbott)

營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
Glutarex-2	400g/罐	戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)		亞培 (Abbott)
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)		
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。	
Hominex-2	400g/罐	高胱胺酸血症(Homocystinuria) (一歲以上)		亞培 (Abbott)
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)
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)
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)		
Ketonex-1	400g/罐	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)		亞培 (Abbott)
Ketonex-2	400g/罐	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上)		亞培 (Abbott)
L-ARGININE 愛吉尼 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) 、漢馨
		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)		
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 4	限急性期使用。	
L-ISOLEUCINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) ^{註 5}		紐迪希亞 (Nutricia)
L-LEUCINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)		紐迪希亞 (Nutricia)
Lorenzo's oil	500ml/瓶	腎上腺腦白質失養症 (Adrenoleukodystrophy)		紐迪希亞 (Nutricia)
L-VALINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) ^{註 6}		紐迪希亞 (Nutricia)

營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
MCT OIL (液體)	500ml/瓶	家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) ^{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。	佰岳
		脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈)(Fatty acid oxidation defect, long chain) ^{註 8}	建議 MCT OIL 用量為占總熱量攝取之三分之一，或大約是 2-3 g/kg/day (一歲以下)與 1-1.25 g/kg/day (一歲以上)。	
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。	
MMA/PA Anamix Junior	400g/罐	丙酸血症(Propionic acidemia)		紐迪希亞
		甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)		(Nutricia)
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)		
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 ^{註 9} (Wiskott-Aldrich Syndrome)		
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)				
Phenex-1	400g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria)(一歲以下)		亞培 (Abbott)

營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
Phenex-2	400g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以上)		亞培 (Abbott)
Phenyl-Free 1	454g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria)		美強生 (Mead Johnson)
Phenyl-Free 2	400g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria)		美強生 (Mead Johnson)
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)
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)		
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)		
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)		
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。	
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)		
RCF	384ml/罐	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) ^{註 11}	限三歲以下生酮飲食之調配。	亞培 (Abbott)
Tyrex-1	400g/罐	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)		亞培 (Abbott)
Tyrex-2	400g/罐	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)		亞培 (Abbott)

營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
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)
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)
Xmet XCys Maxamaid	500g/罐	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症(Sulfite oxidase deficiency)		紐迪希亞 (Nutricia)
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)		

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。