

# 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。<br>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)    |

| 項次 | 營養品名稱             | 品項規格             | 適應症   | 備註   | 廠商                 |
|----|-------------------|------------------|---|--|--------------------|
| 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)                          | 限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。   | 亞培 (Abbott)        |
|    |                   |                  | 高胱胺酸血症(Homocystinuria) 註 2                                  |  |                    |
| 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<br>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)  |  |                    |

| 項次 | 營養品名稱                   | 品項規格    | 適應症   | 備註  | 廠商                 |
|----|-------------------------|---------|---|---|--------------------|
| 27 | L-ARGININE<br>(膠囊)      | 200 顆/盒 | MELAS 症候群(MELAS)  |   | 昇宏生醫<br>(SH Pharm) |
| 28 | L-GLYCINE               | 100g/罐  | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)<br>異戊酸血症(Isovaleric acidemia)註 5  | 限急性期使用。   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 29 | L-ISOLEUCINE            | 100g/罐  | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)<br>甲基丙二酸血症之特殊輔助治療<br>(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。   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 30 | L-LEUCINE               | 100g/罐  | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)   |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 31 | Lorenzo's oil           | 500ml/瓶 | 腎上腺腦白質失養症<br>(Adrenoleukodystrophy)   |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 32 | L-VALINE                | 100g/罐  | 胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)<br>甲基丙二酸血症之特殊輔助治療<br>(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。  | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 33 | MCT OIL (液體)            | 500ml/瓶 | 家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia)註 8<br>脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈)(Fatty acid oxidation defect, long chain)註 9                                 | 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。<br>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)。 | 佰岳                 |
| 34 | MMA/PA<br>Anamix Infant | 400g/罐  | 丙酸血症(Propionic acidemia) 註 2<br>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。<br>限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。  | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 35 | MMA/PA<br>Anamix Junior | 400g/罐  | 丙酸血症(Propionic acidemia)<br>甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)   |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 36 | MONOGEN                 | 400g/罐  | 脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect)<br>先天性全身脂質營養不良症(Congenital generalized lipodystrophy)<br>家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 37 | Neocate Junior          | 400g/罐  | 髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome)<br>Wiskott-Aldrich 氏症候群<br>(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。  | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |
| 38 | Neocate LCP             | 400g/罐  | 髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome)<br>Wiskott-Aldrich 氏症候群<br>(Wiskott-Aldrich Syndrome)  |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia) |

| 項次 | 營養品名稱         | 品項規格      | 適應症   | 備註   | 廠商                 |
|----|---------------|-----------|---|--|--------------------|
| 39 | OA 2          | 454g/罐    | 丙酸血症(Propionic acidemia)<br>甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)   |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 40 | PFD Toddler   | 400g/罐    | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) 註 3<br>丙酸血症(Propionic acidemia)<br>戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)<br>甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)<br>非酮性高甘胺酸血症(Nonketotic hyperglycinemia)<br>高胱胺酸血症(Homocystinuria)<br>異戊酸血症(Isovaleric acidemia)<br>楓糖尿症(Maple syrup urine disease)<br>遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia) | 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) |
| 41 | PFD 2         | 454g/罐    | 戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)<br>丙酸血症(Propionic acidemia)<br>楓糖尿症(Maple syrup urine disease)<br>先天性尿素循環代謝障礙 (Congenital Urea cycle disorders)<br>瓜胺酸血症(Citrullinemia)<br>甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)<br>非酮性高甘胺酸血症(Nonketotic hyperglycinemia)<br>高胱胺酸血症(Homocystinuria)                                 |  | 美強生 (Mead Johnson) |
| 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)    |

| 項次 | 營養品名稱                       | 品項規格      | 適應症  | 備註   | 廠商                |
|----|-----------------------------|-----------|--|--|-------------------|
| 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)<br>苯酮尿症( Phenylketonuria) |  | 紐迪希亞(Nutricia)    |
| 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)    |

| 項次 | 營養品名稱                 | 品項規格   | 適應症   | 備註  | 廠商                       |
|----|-----------------------|--------|---|---|--------------------------|
| 58 | UCD2<br>SECUNDA       | 500g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders)<br>(一歲以上)註 3 | 尿素循環代謝異常之適應症範圍，<br>涵蓋公告「罕見疾病名單暨<br>ICD-10-CM 編碼一覽表」A1 尿素循<br>環代謝異常 Urea cycle disorders 項<br>下之所有適應症，且包含該項未來<br>新增之適應症。 | 紐迪希亞<br>(Nutricia)       |
| 59 | WND 1                 | 454g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle<br>disorders)註 3        | 尿素循環代謝異常之適應症範圍，<br>涵蓋公告「罕見疾病名單暨<br>ICD-10-CM 編碼一覽表」A1 尿素循<br>環代謝異常 Urea cycle disorders<br>項下之所有適應症，且包含該項未<br>來新增之適應症。  | 美強生<br>(Mead<br>Johnson) |
| 60 | WND 2                 | 454g/罐 | 尿素循環代謝異常(Urea cycle<br>disorders)註 3        | 尿素循環代謝異常之適應症範圍，<br>涵蓋公告「罕見疾病名單暨<br>ICD-10-CM 編碼一覽表」A1 尿素循<br>環代謝異常 Urea cycle disorders<br>項下之所有適應症，且包含該項未<br>來新增之適應症。  | 美強生<br>(Mead<br>Johnson) |
| 61 | Xmet XCys<br>Maxamaid | 500g/罐 | 亞硫酸鹽氧化酶缺乏症(Sulfite oxidase<br>deficiency)   |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia)       |
| 62 | XMTVI<br>Maxamaid     | 500g/罐 | 丙酸血症(Propionic acidemia)<br>(一歲以上)          |   | 紐迪希亞<br>(Nutricia)       |
|    |                       |        | 甲基丙二酸血症(Methylmalonic<br>acidemia) (一歲以上)   |   |                          |
| 63 | XPHEN TYR<br>MAXAMUM  | 500g/罐 | 遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary<br>tyrosinemia) (八歲以上) |   | 紐迪希亞<br>(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)。