

**公告罕見疾病特殊營養食品品目及適應症一覽表
及罕見疾病特殊營養食品暨緊急需用藥物物流中心儲備供應情形**

序號	公告之特殊營養食品名稱	適應症	廠商	目前儲備供應項目
01	PK AID-4	苯酮尿症合併 SUCRAID	荷蘭營養女神	√
	Fructose Modju	缺乏症		√
	Calogen	(Phenylketonuria Combined with		√
	Phlexy-Vits	Sacrosidase Deficiency)		√
02	I-Valex-2	異戊酸血症 (Isovaleric academia)	亞培	√
03	Glutarex-2	戊二酸血症 Type II (glutaric academia Type II)	亞培	√
04	Low Met Product	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)	雪印	
05	BCAD	楓糖漿尿症(Maple Syrup Urine Disease)	美強生	√
06	Lofenalac	苯酮尿症(Phenylketouria)	美強生	
07	Phenyl-free I Phenyl-free II	苯酮尿症(Phenylketouria)	美強生	√
08	OS1	丙酸血症、甲基丙二酸血症 (Propionic academia、Methylmalonic academia)	昱弘 (Milupa)	
09	UCD1	尿素循環代謝障礙(Urea cycle disorders)	昱弘 (Milupa)	
10	LEU1	3-氫基-3-甲基戊二酸血症(白胺酸代謝異常) (3-Hydroxy-3-methyl-glutaric academia)	昱弘 (Milupa)	
11	Hominex-2	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)	亞培	√
12	Prosobee	半乳糖血症(Galactosemia)	美強生	
13	Glutarex-1	戊二酸血症 Type I(glutaric academia Type I) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (Mitochondrial fatty acid oxidation defects)	亞培	
14	Ketonex-1	楓糖漿尿症(Maple Syrup Urine Disease) 粒腺體脂肪酸氧化作用缺陷 (Mitochondrial fatty acid oxidation defects)	亞培	
15	Provimin	戊二酸血症 Type II(glutaric academia Type II) 粒線體脂肪酸氧化作用缺陷 (Mitochondrial fatty acid oxidation defects)	亞培	
16	Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽汁滯留症	美強生	

序號	公告之特殊營養食品名稱	適應症	廠商	目前儲備 供應項目
	Portagen Powder	(Progressive intrahepatic cholestasis,PFIC) 先天性膽酸合成障礙 (Inborn errors of bile acid synthesis) 先天性全身脂質營養不良症 (Congenital generalized lipodystrophy)	美強生	
	Pregestimil		美強生	
	Alfaré		雀巢	√
	Generaid Plus		荷蘭營養女神	√
17	GA1 Anamix Infant	戊二酸血症 Type I (glutaric academia Type I)	荷蘭營養女神	√
18	Xmet,Cys Maxamaid	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症 (Sulfite oxidase deficiency)	荷蘭營養女神	
19	PFD	尿素循環代謝障礙 (Urea cycle disorders)	美強生	√
20	L-Arginine	尿素循環代謝障礙 (Urea cycle disorders)	荷蘭營養女神	√
21	OS1	丙酸血症、甲基丙二酸血症 (Propionic academia、Methylmalonic academia)	美強生	
	OS2			
22	UCD1	尿素循環代謝障礙 (Urea cycle disorders)	美強生	
	UCD2			
23	PKU1	苯酮尿症(1歲以內) (Phenylketonuria)	荷蘭營養女神	
	Phenex-1		亞培	
24	Phenylalanine Free	苯酮尿症(1歲以上) (Phenylketonuria)	美強生	
	PKU2		荷蘭營養女神	
	PKU3		荷蘭營養女神	
	Phenex-2		亞培	
25	Low Met Product	高甲硫胺酸血症 (Hypermethionemia)	雪印	
	XMET Analog (<1歲)		荷蘭營養女神	√
	XMET Maxamaid(>1歲)		荷蘭營養女神	
	Xmet Xcys Analog(<1歲)		荷蘭營養女神	
	Hominex-1(<1歲)		亞培	
26	S-20	楓糖尿症 (Maple Syrup Urine Disease)	雪印	
	MSUD1(<1歲)		荷蘭營養女神	
	MSUD2(>1歲)		荷蘭營養女神	
	MSUD Analog(<1歲)		荷蘭營養女神	
	MSUD Maxamaid(>1歲)		荷蘭營養女神	
	Ketonex-2(<1歲)		亞培	
27	OS1(<1歲)	丙酸血症 (Propionic Acidemia)	荷蘭營養女神	
	OS2(>1歲)		荷蘭營養女神	

序號	公告之特殊營養食品名稱	適應症	廠商	目前儲備 供應項目
	XMTVI Analog(<1 歲)	甲基丙二酸血症 (Methylmalonic Aciduria)	荷蘭營養女神	√
	XMTVI Maxamaid(>1 歲)		荷蘭營養女神	
	Propimex-1(<1 歲)		亞培	
	Propimex-2(>1 歲)		亞培	
28	LEU1(<1 歲)	3-氨基-3-甲基戊二酸血症 (3-Hydroxy-3-methyl-glutaric acidemia)	荷蘭營養女神	
	LEU2(>1 歲)		荷蘭營養女神	
	XLeu Analog(<1 歲)		荷蘭營養女神	√
	XLeu Maxamaid (>1 歲)		荷蘭營養女神	
29	UCD1(<1 歲)	尿素循環代謝障礙 (Urea Cycle Disorder)	荷蘭營養女神	
	UCD2(>1 歲)		荷蘭營養女神	
	Cyclinex-1(<1 歲)		亞培	√
	Cyclinex-2(>1 歲)		亞培	√
30	TYR1(1 歲以內)	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary Tyrosinemia)	荷蘭營養女神	
	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 MAXAMAID		荷蘭營養女神	
	UNFLAV(1-8 歲)		荷蘭營養女神	
	XPHEN TYR MAXAMUM (8 歲以上)		荷蘭營養女神	
	XPTM TYROSIDOM		荷蘭營養女神	
	Tyrex-1		亞培	√
	Tyrex-2		亞培	√
31	HOM1(<1 歲)	高胱胺酸尿症 (Homocystinuria)	美強生	
	HOM2(>1 歲)		美強生	
	HOM1(<1 歲)		荷蘭營養女神	
	HOM2(>1 歲)		荷蘭營養女神	
	雪印低蛋氨酸		雪印	
	XMET Analog(<1 歲)		荷蘭營養女神	√
	XMET Maxamaid(>1 歲)		荷蘭營養女神	
	Hominex-1(<1 歲)		亞培	√
	Hominex-2(>1 歲)		亞培	√
32	LYS1(<1 歲)	有機酸血症(Organic Acidemia-Hyperlysinemia)	荷蘭營養女神	
	LYS2(>1 歲)		荷蘭營養女神	
33	GA1(<1 歲)	戊二酸血症,第一型 (Glutaric Aciduria, TypeI)	荷蘭營養女神	
	GA2(>1 歲)		荷蘭營養女神	
	Xlys Low Try Maxamaid (>1 歲)		荷蘭營養女神	
34	Glutarex-2	戊二酸血症第二型(Glutaric Aciduria,Type II)	亞培	√

序號	公告之特殊營養食品名稱	適應症	廠商	目前儲備供應項目
35	I-Valex-1(<1 歲)	異戊酸血症 (Isovaleric Acidemia)	亞培	√
36	Energivt	胺基酸代謝疾病(Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神	
	Pro-Phree		亞培	
37	Leucine (L-Leucine)	胺基酸代謝疾病 (Amino Acid Metabolic Disorder)	荷蘭營養女神	√
	Isoleucine (L-Isoleucine)		荷蘭營養女神	√
	Valine (L-Valine)		荷蘭營養女神	√
	Citrulline		荷蘭營養女神	
	Glycine		荷蘭營養女神	√
	Essential Amino Acid Glutamic Acid		荷蘭營養女神	√
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	√
40	Neocate Neocate Advance	髮-肝-腸症候群 (Tricho-hepato-enteric syndrome)	荷蘭營養女神	