

# 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

114 年 1 月 24 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	Energivit	400g/罐	胺基酸代謝疾病 (Amino acid metabolic disorders) 先天性代謝異常 (Inborn errors of metabolism) 註 4	協助須限制蛋白質攝取之先天性代謝異常患者，於 PFD Toddler 及 PFD 2 不足時，提供能量補充用。	紐迪希亞 (Nutricia)
9	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)		
10	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)

項次	營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
11	GA1 ANAMIX INFANT	400g/罐	戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I)		紐迪希亞 (Nutricia)
12	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)
13	Glutarex-1	400g/罐	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)		亞培 (Abbott)
14	Glutarex-2	400g/罐	戊二酸尿症，第一型 (Glutaric aciduria type I)		亞培 (Abbott)
15	Glycosade	60g*30 包/盒	肝醣儲積症(Glycogen storage disease) 註 5	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)
16	HCU ANAMIX INFANT	400g/罐	高胱胺酸尿症(Homocystinuria) (一歲以下)		紐迪希亞 (Nutricia)
			高甲硫胺酸血症(Hpermethioninemia) (一歲以下)		
17	HCY 2	454g/罐	高胱胺酸尿症(Homocystinuria) (一歲以上)		美強生 (Mead Johnson)
18	Hominex-1	400g/罐	高甲硫胺酸血症(Hpermethioninemia) (一歲以下)		亞培 (Abbott)
			高胱胺酸尿症(Homocystinuria) 註 2	限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。	
19	Hominex-2	400g/罐	高胱胺酸尿症(Homocystinuria) (一歲以上)		亞培 (Abbott)
20	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)
21	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)		
22	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)
23	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)		
24	Ketonex-1	400g/罐	楓糖尿症(Maple syrup urine disease)		亞培 (Abbott)
25	Ketonex-2	400g/罐	楓糖尿症(Maple syrup urine disease) (一歲以上)		亞培 (Abbott)
26	L-ARGININE	100g/罐	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) 註 3	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)
			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)		

項次	營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
27	愛吉尼 L-Arginine	120g/罐	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) 註 3	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。	佰岳
			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)		
28	L-ARGININE (膠囊)	200 顆/盒	MELAS 症候群(MELAS)		昇宏生醫 (SH Pharm)
29	GLYCINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	限急性期使用。	紐迪希亞 (Nutricia)
			異戊酸血症(Isovaleric acidemia)註 6		
30	L-ISOLEUCINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	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 (Nutricia)
			甲基丙二酸血症之特殊輔助治療 (Methylmalonic academia-special nutritional supplements) 註 7		
31	L-LEUCINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)		紐迪希亞 (Nutricia)
32	Lorenzo's oil	500ml/瓶	腎上腺腦白質失養症 (Adrenoleukodystrophy)		紐迪希亞 (Nutricia)
33	L-VALINE	100g/罐	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)	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 (Nutricia)
			甲基丙二酸血症之特殊輔助治療 (Methylmalonic academia-special nutritional supplements) 註 8		
34	MCT OIL (液體)	500ml/瓶	家族性高乳糜微粒血症(Familial hyperchylomicronemia)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。	佰岳
			脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain)註 10		
35	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		
36	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)		
37	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)		

項次	營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
38	Neocate Junior	400g/罐	髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome)	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 (Nutricia)
			Wiskott-Aldrich 氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome) 註 11		
39	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)		
40	OA 2	454g/罐	丙酸血症(Propionic acidemia)		美強生 (Mead Johnson)
			甲基丙二酸血症(Methylmalonic acidemia)		
41	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)		
			高胱氨酸尿症(Homocystinuria)		
			異戊酸血症(Isovaleric acidemia)		
			楓糖尿症(Maple syrup urine disease)		
遺傳性高酪氨酸血症(Hereditary tyrosinemia)					
42	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)		
高胱氨酸尿症(Homocystinuria)					
43	Phenex-1	400g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以下)		亞培 (Abbott)
44	Phenex-2	400g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria) (一歲以上)		亞培 (Abbott)

項次	營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
45	Phenyl-Free 1	454g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria)		美強生 (Mead Johnson)
46	Phenyl-Free 2	454g/罐	苯酮尿症(Phenylketonuria)		美強生 (Mead Johnson)
47	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)
48	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) 苯酮尿症(Phenylketonuria)		紐迪希亞 (Nutricia)
49	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 12	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)
50	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)		
51	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)		
52	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。	
53	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)		
54	RCF	384ml/罐	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency)註 13	限三歲以下生酮飲食之調配。	亞培 (Abbott)
55	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)
56	Tyrex-1	400g/罐	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)		亞培 (Abbott)

項次	營養品名稱	品項規格	適應症	備註	廠商
57	Tyrex-2	400g/罐	遺傳性高酪胺酸血症(Hereditary tyrosinemia)		亞培 (Abbott)
58	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)
59	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)
60	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)
61	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)
62	Xmet XCys Maxamaid	500g/罐	亞硫酸鹽氧化酶缺乏症(Sulfite oxidase deficiency)		紐迪希亞 (Nutricia)
63	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)		
64	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 113 年 12 月 5 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：協助須限制蛋白質攝取之先天性代謝異常患者，於 PFD Toddler 及 PFD 2 不足時，提供能量補充用。

註 5：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 6：限急性期使用。

註 7：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 8：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 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。
- 註 10：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 11：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。
- 註 12：七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 13：限三歲以下生酮飲食之調配。