

罕見疾病特殊營養食品品目及適應症修正草案對照表

修正規定			現行規定			備註
一、品目之英文排序			一、品目之英文排序			
名稱	適應症	廠商	名稱	適應症	廠商	
Glycosade	肝醣儲積症 (<u>Glycogen storage disease</u>) <small>註4</small>	雀巢 (Nestle)	PFD 2	戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) 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)	美強生 (Mead Johnson)	
PFD 2	戊二酸尿症，第一型(Glutaric aciduria type I) 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(<u>Methylmalonic acidemia</u>) 非酮性高甘胺酸血症(<u>Nonketotic hyperglycinemia</u>) 高胱胺酸血症(<u>Homocystinuria</u>)	美強生 (Mead Johnson)				
二、適應症之英文排序			二、適應症之英文排序			
適應症	產品名稱	廠商	適應症	產品名稱	廠商	
肝醣儲積症 (<u>Glycogen storage disease</u>) <small>註4</small>	Glycosade	雀巢 (Nestle)	高胱胺酸血症 (Homocystinuria)	Methionin e-removed powdered milk	雪印	
高胱胺酸血症 (Homocystinuria)	Methionin e-removed powdered milk	雪印		PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)	
		PFD Toddler PFD 2	美強生 (Mead Johnson)	甲基丙二酸血症 (Methylmalonic acidemia)	MMA/PA Anmix Junior	紐迪希亞 (Nutricia)
甲基丙二酸血症	MMA/PA Anmix Junior	紐迪希亞 (Nutricia)	PFD Toddler OA1 OA2		美強生 (Mead Johnson)	

(Methylmalonic acidemia)	PFD Toddler <u>PFD 2</u> OA1 OA2	美強生 (Mead Johnson)	非酮性高甘胺酸血症 (Nonketotic hyperglycinemia)	PFD Toddler	美強生 (Mead Johnson)	
非酮性高甘胺酸血症 (Nonketotic hyperglycinemia)	PFD Toddler <u>PFD 2</u>	美強生 (Mead Johnson)				
<p>註1：限瓜胺酸血症第二型，一歲以下之患者使用。</p> <p>註2：限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。</p> <p>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。</p> <p>註4：<u>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。</u></p> <p>註5：限急性期使用。</p> <p>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。</p> <p>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。</p> <p>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。</p> <p>註9：建議MCT OIL用量為占總熱量攝取之三分之一，或大約是2-3g/kg/day（一歲以下）與1-1.25g/kg/day（一歲以上）。</p> <p>註10：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。</p> <p>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。</p> <p>註12：限三歲以下生酮飲食之調配。</p>	<p>註1：限瓜胺酸血症第二型，一歲以下之患者使用。</p> <p>註2：限三歲以下，且一歲至三歲者僅限輔助使用。</p> <p>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。</p> <p>註4：限急性期使用。</p> <p>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。</p> <p>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。</p> <p>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。</p> <p>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）。</p> <p>註9：限用於尚未進行移植手術或移植手術未成功之患者。</p> <p>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。</p> <p>註11：限三歲以下生酮飲食之調配。</p>	<p>依實務需要，增列備註說明。</p>				