罕見疾病特殊營養食品品目及適應症修正草案對照表

<table>
<tr><th>修正規定</th><th>現行規定</th><th>說明</th></tr>
<tr>
<td>一、品目之英文排序
<table>
<tr><th>名稱</th><th>適應症</th><th>廠商</th></tr>
<tr><td>Alfare</td><td>進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC)
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]</td><td>雀巢(Nestle)</td></tr>
<tr><td>BIOTIN 5000 MCG</td><td>多發性羧化酶缺乏症(Multiple carboxylase deficiency)
生物素酶缺乏症(Biotinidase deficiency)</td><td>健安喜(GNC)</td></tr>
<tr><td>Calogen</td><td>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)</td><td>紐迪希亞(Nutricia)</td></tr>
<tr><td>Energivit</td><td>胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)
先天性代謝異常(Inborn errors of metabolism)[註4]</td><td>紐迪希亞(Nutricia)</td></tr>
<tr><td>ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER</td><td>胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)
先天性尿素循環代謝障礙(Congenital urea cycle disorders)
瓜胺酸血症(Citrullinemia)</td><td>紐迪希亞(Nutricia)</td></tr>
</table>
</td>
<td>一、品目之英文排序
<table>
<tr><th>名稱</th><th>適應症</th><th>廠商</th></tr>
<tr><td>Alfare</td><td>進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)
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]</td><td>雀巢(Nestle)</td></tr>
<tr><td>BIOTIN 5000 MCG</td><td>多發性羧化酶缺乏症(Multiple carboxylase deficiency)
生物素酶缺乏症(Biotinidase Deficiency)</td><td>健安喜(GNC)</td></tr>
<tr><td>Calogen</td><td>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)</td><td>紐迪希亞(Nutricia)</td></tr>
<tr><td>Energivit</td><td>胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)</td><td>紐迪希亞(Nutricia)</td></tr>
<tr><td>ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER</td><td>胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders)
先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders)
瓜胺酸血症(Citrullinemia)</td><td>紐迪希亞(Nutricia)</td></tr>
</table>
</td>
<td>依罕見疾病及藥物審議會決議，新增1項適應症與修正8項適應症名稱，並依品目及適應症之英文字母順序排列二種版本：
一、Energivit新增適應症先天性代謝異常。
二、進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)修正為進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC)。
三、阿拉吉歐症候群(Alagille Syndrome)修正為阿拉吉歐症候群(Alagille syndrome)。
四、生物素酶缺乏症(Biotinidase Deficiency)修正為生物素酶缺乏症(Biotinidase</td>
</tr>
</table>

Fructose Module	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)
Generaid Plus	進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis)	紐迪希亞(Nutricia)
Glycosade	肝醣儲積症(Glycogen storage disease) 註5	雀巢(Nestle)
HCU ANAMIX INFANT	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)(一歲以下) 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)(一歲以下)	紐迪希亞(Nutricia)
HCY1	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)(一歲以下)	美強生(Mead Johnson)
HCY2	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)(一歲以上)	美強生(Mead Johnson)
HOM1-INFANT	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)(一歲以下)	紐迪希亞(Nutricia)
HOM2	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)(一歲以上)	紐迪希亞(Nutricia)
Hominex-1	高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)(一歲以下) 高胱胺酸尿症(Homocystinuria) 註2	亞培(Abbott)
Hominex-2	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)(一歲以上)	亞培(Abbott)

Fructose Module	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)
Generaid Plus	進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis)	紐迪希亞(Nutricia)
Glycosade	肝醣儲積症(Glycogen storage disease) 註4	雀巢(Nestle)
HCU ANAMIX INFANT	高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以下) 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)(一歲以下)	紐迪希亞(Nutricia)
HCY1	高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以下)	美強生(Mead Johnson)
HCY2	高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以上)	美強生(Mead Johnson)
HOM1-INFANT	高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以下)	紐迪希亞(Nutricia)
HOM2	高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以上)	紐迪希亞(Nutricia)
Hominex-1	高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)(一歲以下) 高胱胺酸血症(Homocystinuria) 註2	亞培(Abbott)
Hominex-2	高胱胺酸血症(Homocystinuria)(一歲以上)	亞培(Abbott)

deficiency)。

五、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)修正為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)。

六、先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders)修正為先天性尿素循環代謝障礙(Congenital urea cycle disorders)。

七、高胱胺酸血症(Homocystinuria)修正為高胱胺酸尿症(Homocystinuria)。

八、家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia)修正為家族性高乳糜微粒血症(Familial

L-GLYCINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) 註6	紐迪希亞(Nutricia)
L-ISOLEUCINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) 註7	紐迪希亞(Nutricia)
L-VALINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) 註8	紐迪希亞(Nutricia)
MCT OIL (液體)	家族性高乳糜微粒血症(Familial hyperchylomicronemia)註9 脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain)註10	佰岳
Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis)	美強生(Mead Johnson)
Methionine-removed powdered milk	高胱胺酸尿症(Homocystinuria) 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)	雪印
MONOGEN	脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect) 先天性全身脂質營養不良症(Congenital generalized lipodystrophy)	紐迪希亞(Nutricia)

L-GLYCINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 異戊酸血症(Isovaleric acidemia) 註5	紐迪希亞(Nutricia)
L-ISOLEUCINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) 註6	紐迪希亞(Nutricia)
L-VALINE	胺基酸代謝疾病(Amino acid metabolic disorders) 甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) 註7	紐迪希亞(Nutricia)
MCT OIL (液體)	家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia)註8 脂肪酸氧化作用缺陷(長鏈) (Fatty acid oxidation defect, long chain)註9	佰岳
Medium Chain Triglyceride	進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 先天性膽酸合成障礙(Inborn errors of bile acid synthesis)	美強生(Mead Johnson)
Methionine-removed powdered milk	高胱胺酸血症(Homocystinuria) 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)	雪印
MONOGEN	脂肪酸氧化作用缺陷(Fatty acid oxidation defect) 先天性全身脂質營養不良症(Congenital generalized lipodystrophy)	紐迪希亞(Nutricia)

hyperchylomicronemia)。

九、Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome)修正為Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome)。

	家族性高乳糜微粒血症(Familial hyperchylomicronemia)	
Neocate Junior	髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome)[註11]	紐迪希亞(Nutricia)
Neocate LCP	髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome)	紐迪希亞(Nutricia)
PFD Toddler	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) [註3] 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) 高胱胺酸尿症(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)	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)	美強生(Mead Johnson)

	家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia)	
Neocate Junior	髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome)[註10]	紐迪希亞(Nutricia)
Neocate LCP	髮-肝-腸症候群(Tricho-hepato-enteric syndrome) Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome)	紐迪希亞(Nutricia)
PFD Toddler	尿素循環代謝異常(Urea cycle disorders) [註3] 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)	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)	美強生(Mead Johnson)

	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) 高胱胺酸尿症(Homocystinuria)	
Phlexy-Vits	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	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)
PKU Lophlex Powder (柳橙及莓果口味)	苯酮尿症之特殊輔助治療 (Phenylketonuria-special nutritional supplements) [註12]	紐迪希亞(Nutricia)
Portagen	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 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)	美強生(Mead Johnson)
Pregestimil	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive familial intrahepatic	美強生(Mead

	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) 高胱胺酸血症(Homocystinuria)	
Phlexy-Vits	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	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)
PKU Lophlex Powder (柳橙及莓果口味)	苯酮尿症之特殊輔助治療 (Phenylketonuria-special nutritional supplements) [註11]	紐迪希亞(Nutricia)
Portagen	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC) 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)	美強生(Mead Johnson)
Pregestimil	進行性家族性肝內膽汁滯留症 (Progressive Familial intrahepatic	美強生(Mead

	cholestasis, PFIC) 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)	Johnson)
RCF	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) 註13	亞培(Abbott)
XMET Maxamaid	高胱胺酸尿症(Homocystinuria)（一歲以上） 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)（一歲以上）	紐迪希亞(Nutricia)

二、適應症之英文排序

適應症	產品名稱	廠商
阿拉吉歐症候群(Alagille syndrome)	Alfare	雀巢(Nestle)
生物素酶缺乏症(Biotinidase deficiency)	BIOTIN 5000 MCG	健安喜(GNC)
先天性尿素循環代謝障礙(Congenital urea cycle disorders)	ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER	紐迪希亞(Nutricia)
	PFD 2	美強生(Mead Johnson)
家族性高乳糜微粒血症(Familial hyperchylomicronemia)	MONOGEN	紐迪希亞(Nutricia)
家族性高乳糜微粒血症(Familial hyperchylomicronemia) 註9	MCT OIL (液體)	佰岳

	cholestasis, PFIC) 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)	Johnson)
RCF	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) 註12	亞培(Abbott)
XMET Maxamaid	高胱胺酸血症(Homocystinuria)（一歲以上） 高甲硫胺酸血症(Hypermethioninemia)（一歲以上）	紐迪希亞(Nutricia)

二、適應症之英文排序

適應症	產品名稱	廠商
阿拉吉歐症候群(Alagille Syndrome)	Alfare	雀巢(Nestle)
生物素酶缺乏症(Biotinidase Deficiency)	BIOTIN 5000 MCG	健安喜(GNC)
先天性尿素循環代謝障礙(Congenital Urea cycle disorders)	ESSENTIAL AMINO ACID MIX POWDER	紐迪希亞(Nutricia)
	PFD 2	美強生(Mead Johnson)
家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia)	MONOGEN	紐迪希亞(Nutricia)
家族性高乳糜微粒血症(Familial Hyperchylomicronemia) 註8	MCT OIL (液體)	佰岳

脂肪酸氧化作用缺陷（長鏈）(Fatty acid oxidation defect, long chain) [註10]	MCT OIL (液體)	佰岳
肝醣儲積症(Glycogen storage disease) [註5]	Glycosade	雀巢 (Nestle)
高胱胺酸尿症(Homocystinuria)	Methionine-removed powdered milk	雪印
	PFD Toddler PFD 2	美強生 (Mead Johnson)
高胱胺酸尿症(Homocystinuria)（一歲以下）	HCU ANAMIX INFANT HOM1-INFANT	紐迪希亞 (Nutricia)
	HCY1	美強生 (Mead Johnson)
高胱胺酸尿症(Homocystinuria)（一歲以上）	HCY2	美強生 (Mead Johnson)
	HOM2 XMET Maxamaid	紐迪希亞 (Nutricia)
	Hominex-2	亞培 (Abbott)
高胱胺酸尿症(Homocystinuria) [註2]	Hominex-1	亞培 (Abbott)

脂肪酸氧化作用缺陷（長鏈）(Fatty acid oxidation defect, long chain) [註9]	MCT OIL (液體)	佰岳
肝醣儲積症(Glycogen storage disease) [註4]	Glycosade	雀巢 (Nestle)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)	Methionine-removed powdered milk	雪印
	PFD Toddler PFD 2	美強生 (Mead Johnson)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)（一歲以下）	HCU ANAMIX INFANT HOM1-INFANT	紐迪希亞 (Nutricia)
	HCY1	美強生 (Mead Johnson)
高胱胺酸血症(Homocystinuria)（一歲以上）	HCY2	美強生 (Mead Johnson)
	HOM2 XMET Maxamaid	紐迪希亞 (Nutricia)
	Hominex-2	亞培 (Abbott)
高胱胺酸血症(Homocystinuria) [註2]	Hominex-1	亞培 (Abbott)

先天性代謝異常(Inborn errors of metabolism) [註4]	Energivit	紐迪希亞(Nutricia)
異戊酸血症(Isovaleric acidemia) [註6]	L-GLYCINE	紐迪希亞(Nutricia)
甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) [註7]	L-ISOLEUCINE	紐迪希亞(Nutricia)
甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) [註8]	L-VALINE	紐迪希亞(Nutricia)
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)	Calogen Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4	紐迪希亞(Nutricia)
苯酮尿症之特殊輔助治療(Phenylketonuria-special nutritional supplements) [註12]	PKU Lophlex Powder (柳橙及莓果口味)	紐迪希亞(Nutricia)
進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive familial intrahepatic cholestasis, PFIC)	Alfare	雀巢(Nestle)
	Generaid Plus	紐迪希亞(Nutricia)
	Medium Chain Triglyceride Portagen Pregestimil	美強生(Mead Johnson)

異戊酸血症(Isovaleric acidemia) [註5]	L-GLYCINE	紐迪希亞(Nutricia)
甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) [註6]	L-ISOLEUCINE	紐迪希亞(Nutricia)
甲基丙二酸血症之特殊輔助治療(Methylmalonic acidemia-special nutritional supplements) [註7]	L-VALINE	紐迪希亞(Nutricia)
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)	Calogen Fructose Module Phlexy-Vits PK AID-4	紐迪希亞(Nutricia)
苯酮尿症之特殊輔助治療(Phenylketonuria-special nutritional supplements) [註11]	PKU Lophlex Powder (柳橙及莓果口味)	紐迪希亞(Nutricia)
進行性家族性肝內膽汁滯留症(Progressive Familial intrahepatic cholestasis, PFIC)	Alfare	雀巢(Nestle)
	Generaid Plus	紐迪希亞(Nutricia)
	Medium Chain Triglyceride Portagen Pregestimil	美強生(Mead Johnson)

丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) 註13	RCF	亞培(Abbott)	丙酮酸鹽脫氫酶缺乏症(Pyruvate dehydrogenase deficiency) 註12	RCF	亞培(Abbott)	
Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome)	Neocate LCP	紐迪希亞(Nutricia)	Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome)	Neocate LCP	紐迪希亞(Nutricia)	
Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich syndrome) 註11	Neocate Junior	紐迪希亞(Nutricia)	Wiskott-Aldrich氏症候群(Wiskott-Aldrich Syndrome) 註10	Neocate Junior	紐迪希亞(Nutricia)	
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2-3g/kg/day（一歲以下）與1-1.25g/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		依實務需要，增列備註說明，其餘備註項次依序遞移。

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。	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。	