

「藥品給付規定」修訂對照表

第5節 激素及影響內分泌機轉藥物

Hormones & drugs affecting hormonal mechanism

(自111年11月1日生效)

修訂後給付規定	原給付規定									
<p>5.4.1.1. 生長激素 (Somatropin) :</p> <p>1. 限生長激素缺乏症、透納氏症候群、SHOX 缺乏症(限使用 Humatrope)及努南氏症候群 (限使用 Norditropin) 患者使用。(104/6/1、111/11/1)</p> <p>2. 限地區醫院以上層級具兒科內分泌學次專科、兒科醫學遺傳學及新陳代謝學次專科或新陳代謝專科醫師診斷。(104/6/1、110/12/1)</p> <p>3. ~5. (略)</p> <p>6. 努南氏症候群 (Noonan Syndrome) 病人使用生長激素治療的原則：(111/11/1)</p> <p>(1) 診斷：(需同時符合下列兩點)</p> <p>I. 努南氏症候群臨床表現型者， 診斷標準表如下：</p>	<p>5.4.1.1. 生長激素 (Somatropin) :</p> <p>1. 限生長激素缺乏症、透納氏症候群及 SHOX 缺乏症(限使用 Humatrope) 患者使用。(104/6/1)</p> <p>2. 限地區醫院以上層級具兒科內分泌學次專科、兒科醫學遺傳學及新陳代謝學次專科或新陳代謝專科醫師診斷。(104/6/1、110/12/1)</p> <p>3. ~5. (略)</p>									
<table border="1"> <thead> <tr> <th data-bbox="199 1601 327 1736">臨床特徵</th> <th data-bbox="327 1601 590 1736">主要表徵</th> <th data-bbox="590 1601 798 1736">次要表徵</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td data-bbox="199 1736 327 1870">1. 臉部</td> <td data-bbox="327 1736 590 1870">典型臉部表徵</td> <td data-bbox="590 1736 798 1870">疑似臉部表徵</td> </tr> <tr> <td data-bbox="199 1870 327 1982">2. 心臟</td> <td data-bbox="327 1870 590 1982">肺動脈狹窄，肥厚阻塞型心肌病</td> <td data-bbox="590 1870 798 1982">其他心臟缺陷</td> </tr> </tbody> </table>	臨床特徵	主要表徵	次要表徵	1. 臉部	典型臉部表徵	疑似臉部表徵	2. 心臟	肺動脈狹窄，肥厚阻塞型心肌病	其他心臟缺陷	
臨床特徵	主要表徵	次要表徵								
1. 臉部	典型臉部表徵	疑似臉部表徵								
2. 心臟	肺動脈狹窄，肥厚阻塞型心肌病	其他心臟缺陷								

	<u>變 and/or 典型 努南氏症心電圖 (wide QRS with negative pattern in left precordial lead)</u>	
3. 身高	<u>小於 3%</u>	<u>小於 10%</u>
4. 胸壁	<u>雞胸或漏斗胸</u>	<u>寬的胸廓</u>
5. 家族 史	<u>第一直系血親有 努南氏症診斷</u>	<u>第一直系血 親疑似有努 南氏症</u>
6. 其他	<u>同時合併智力障 礙，隱睾及淋巴 循環不良</u>	<u>智力障礙， 隱睾及淋巴 循環不良符 合其中一項</u>

備註：

備註1: 典型臉部表徵包括：額頭高且

寬、眼距過寬、內眦贅皮、眼
尾下垂、低位後轉耳、耳外緣
厚、高顎弓、小下巴、脖子
短、後頸厚及後枕髮線低。

備註2: 努南氏症臨床診斷須符合以下

三者之一：

- (1) 兩個主要表徵。
- (2) 一個主要表徵加上兩個次要表
徵。

(3)四個次要表徵。

II. 具有 PTPN11、SOS1、RIT1、RAF1、RRAS2、LZTR1、SOS2、KRAS、NRAS、BRAF、MAP2K1 (MEK1)、PPP1CB 等努南氏症候群相關基因之任一致病性變異或拷貝數變異(請檢附檢查報告)。

(2)開始治療條件：

I. 6 歲以上。

II. 身高低於第三百分位以下且生長速率一年小於4公分，需具有資格申請生長激素治療的醫療機構身高檢查，每隔3個月一次，至少6個月以上之紀錄。

III. 骨齡：男性 16 歲以下、女性 14 歲以下(請檢附骨齡 X 光片)

(3)治療劑量：不超過

0.35mg/kg/wk。

(4)繼續治療條件(每年評估1次)：

I. 骨齡：男性 16 歲以下、女性 14 歲以下(請檢附骨齡 X 光片)

II. 第一年生長速率比治療前增加至少2公分/年。

III. 第二年開始，生長速率至少4公分/年。

(5)需事前審查核准後使用，治療後每年需再提出申請，審查同意後使用。

備註:劃線部分為新修訂規定