

3.3.14. Carglumic acid (如 Carbaglu Tablets) : (102/9/1、106/7/1)

1. 限下列病例使用：

- (1) N-乙醯麴胺酸合成酶缺乏症(以下稱 NAGS 缺乏症)。
- (2) 異戊酸血症及甲基丙二酸血症及丙酸血症。
- (3) 初次發作之不明原因高血氨，懷疑是先天代謝異常者(血氨值在新生兒高於 $150 \mu\text{mol/L}$ ，在其他患者高於 $100 \mu\text{mol/L}$)。(106/7/1)

2. 應由具小兒專科醫師證書且接受過小兒遺傳或小兒新陳代謝等次專科訓練之醫師處方使用。

3. 使用時須符合下列規定：(106/7/1)

- (1) 病歷應詳實記載病程、確診之檢驗資料及治療反應。
- (2) 異戊酸血症及甲基丙二酸血症及丙酸血症患者，每次以使用7天為限，一年不超過21天為限。
- (3) 初次發作之不明原因高血氨，懷疑是先天代謝異常者(血氨值在新生兒高於 $150 \mu\text{mol/L}$ ，在其他患者高於 $100 \mu\text{mol/L}$)，以使用7天為限，一生使用以一次為限。
- (4) 用藥後，若病情無法持續改善或疾病已惡化，應停止使用。

※病情無法持續改善或疾病已惡化之定義：

昏迷指數(GCS)持續低於8分(重度昏迷)，或新生兒患者之血氨值持續高於 $150 \mu\text{mol/L}$ ；嬰兒及兒童患者之血氨值持續高於 $100 \mu\text{mol/L}$ 。