

「藥品給付規定」修訂對照表

第 3 節 代謝及營養劑 Metabolic & nutrient agents

(自 115 年 9 月 1 日生效)

修訂後給付規定	原給付規定
<u>3.3.32. Maralixibat chloride</u> <u>(如 Livmarli) : (115/9/1)</u> <u>1. 限用於</u> <u>(1)經衛生福利部國民健康署</u> <u>認定之治療年齡1歲以上之</u> <u>進行性家族性肝內膽汁滯</u> <u>留症(PFIC)病人。</u> <u>(2)經衛生福利部國民健康署</u> <u>認定之治療年齡1歲以上之</u> <u>阿拉吉歐症候群(ALGS)病</u> <u>人。</u> <u>2. 需經事前審查核准後使用：</u> <u>(1)每次申請以 6 個月為限。</u> <u>(2)初次申請時須完全符合以下條件：</u> <u>I. 經醫學中心兒科專科醫師</u> <u>且領有兒科消化學次專科</u> <u>醫師證書者評估需接受肝</u> <u>臟移植治療但尚無法取得</u> <u>肝源者，且出現下列任一</u> <u>臨床症狀：</u> <u>i. 經內外科處置 1 個月後，</u> <u>仍有灰白色糞便表現。</u> <u>ii. 顯著肝門脈高壓、肝臟纖</u> <u>維化(如腹部超音波、電腦</u> <u>斷層或磁振攝影等檢測顯</u> <u>示脾臟腫大，腹水，胃食</u> <u>道靜脈瘤，Fibroscan > 7</u> <u>kPa，APRI score >0.5 等</u> <u>其中之一)。</u>	無

修訂後給付規定	原給付規定
<u>iii. 凝血障礙 (PT 延長 $\geq$ 1.2)。</u> <u>iv. 肝肺症候群。</u> <u>v. 肺門脈高壓。</u> <u>vi. 高氨血症。</u> <u>vii. 肝腦症候群。</u> <u>II. 符合下列任一診斷條件：</u> <u>i. 治療前血清膽汁酸 (sBA) 檢測 $\geq 100 \mu\text{mol/L}$。</u> <u>ii. 治療前 CSS 評估膽汁淤積搔癢之分數 ≥ 3 分。</u> <u>(3) 續用申請時須符合下列任一診斷條件：</u> <u>I. 血清膽汁酸 (sBA)：較治療前降幅達 $\geq 30\%$ 或 $\leq 70 \mu\text{mol/L}$。</u> <u>II. CSS 工具評估：膽汁淤積搔癢分數 ≤ 1 或比基準點改善達到 ≥ 1 分。</u> <u>3. 限由醫學中心兒科專科醫師且領有兒科消化學次專科醫師證書者處方，並應於病歷詳實記載病程、確診之檢驗資料及治療反應。</u> <u>4. 每人終生給付以 2 年為限。倘病人用藥 2 年間仍無法取得肝源，需檢附證明文件(如無法取得肝源之就醫紀錄)，得重新申請續用。</u> <u>5. 若用藥後病人已接受肝臟移植，則需停藥。</u> <u>◎附表三十九：全民健康保險阿拉吉歐症候群 (ALGS) 與進行性</u>	

修訂後給付規定	原給付規定
<u>家族性肝內膽汁滯留症(PFIC)</u> <u>使用 Livmarli (maralixibat</u> <u>chloride)申請表</u>	

備註：劃線部份為新修訂規定。

附表三十九 全民健康保險阿拉吉歐症候群(ALGS)與進行性家族性肝內膽汁滯留症(PFIC)使用 Livmarli (maralixibat chloride)申請表

醫院代號		醫院名稱		申請日期	年 月 日
病人姓名		性別		出生日期	年 月 日
身分證號		病歷號碼		使用期間	自 年 月 日
藥品代碼		用法用量			至 年 月 日

☐符合下列所有條件：

☐診斷為經衛生福利部國民健康署認定之治療年齡1歲以上之進行性家族性肝內膽汁滯留症(PFIC)病人或經衛生福利部國民健康署認定之治療年齡1歲以上之阿拉吉歐症候群(ALGS)病人。

☐符合下列任一診斷條件。

☐治療前抓痕量表(CSS) score 的週平均_____分(≥ 3)

☐治療前血清膽汁酸(sBA)檢測 _____($\geq 100 \mu\text{mol/L}$)

☐經醫學中心兒科專科醫師且領有兒科消化學次專科醫師證書者評估需接受肝臟移植治療但尚無法取得肝源者，且須符合下列任一臨床症狀：

(1) 經內外科處置1個月後，仍有灰白色糞便表現。

(2) 顯著肝門脈高壓、肝臟纖維化（如腹部超音波、電腦斷層或磁振攝影等檢測顯示脾臟腫大，腹水，胃食道靜脈瘤，Fibroscan $> 7 \text{ kPa}$ ，APRI score > 0.5 等其中之一）

(3) 凝血障礙(PT 延長 ≥ 1.2)

(4) 肝肺症候群

(5) 肺門脈高壓

(6) 高氨血症

(7) 肝腦症候群

☐每次申請以6個月為限

☐停用條件：已經接受肝臟移植

☐符合繼續使用之療效評估：

☐首次使用期間：_____年_____月至_____年_____月

☐繼續使用者：續用申請需在首次使用6個月後，**每次申請以6個月為限**，且須符合下列任一診斷條件：

☐血清膽汁酸(sBA)：較治療前降幅達 $\geq 30\%$ 或 $\leq 70 \mu\text{mol/L}$ 。

☐ CSS 工具評估：膽汁淤積搔癢分數 ≤ 1 或比基準點改善達到 ≥ 1 分。

申請醫師（簽名蓋章）：_____

醫事機構章戳：