

# 115年罕見疾病特殊營養食品及緊急需用藥物物流中心 教育訓練課程表

【課程日期】115年7月5日(星期日)下午13:00-17:00

【委託單位】衛生福利部國民健康署

【主辦單位】國立臺灣大學醫學院附設醫院、中國醫藥大學附設醫院

【授課地點】台大醫學院3樓302講堂(基礎醫學大樓)；同步開放線上視訊

【人數限制】現場100人及視訊100人

【報名日期】即日起至6月26日(五)中午12:00或額滿為止

【報名方式】線上報名 <https://forms.gle/qKmJB8QDMCFUM8Da7>

或掃描右方 QRcode 報名，報名成功後將以 E-mail 寄送課程連結、  
講義及上課地點，請確認資料填寫正確



(線上報名連結)

【報名費用】免費

【聯絡方式】04-22052121#14832 蔡小姐、曾先生

【研習積分認證】醫師、營養師、遺傳諮詢師、護理師、藥師(申請中)

【課程內容】

時間	時長	主題	主講人	備註
13:00-13:30	30分鐘	報到 (現場簽到、開啟視訊網路簽到：採視訊截圖與線上簽到)		
13:30-13:40	10分鐘	引言介紹	簡穎秀主任 臺大醫院 基因醫學部	
13:40-13:50	10分鐘		周宜卿 副院長 罕病物流中心計畫主持人 中國醫藥大學兒童醫院	線上
13:50-14:40	50分鐘	肝醣儲積症第一型之臨床照護與長效玉米粉 使用效益	徐瑞聲 醫師 臺大醫院	實體
14:40-15:30	50分鐘	先天代謝異常疾病的營養治療：臨床照護中 的飲食設計、特殊配方與監測重點	詹貽婷 營養師 臺大醫院	實體
15:30-15:40	10分鐘	中場休息		
15:40-16:00	20分鐘	罕見疾病物流中心服務介紹	曾皇傑 專案經理 中國醫藥大學附設醫院	實體
16:00-16:50	50分鐘	瓜胺酸血症之臨床照護與營養管理	陳蒼安 醫師 臺大醫院	實體
17:00~		課後大合照 (課後網路簽退畫面截圖)		

### 【注意事項】

- (1) 學員須於課後測驗中達到 60 分 (含) 以上，方可獲得學分；未達標者將不予認列學分。
- (2) 參與視訊課程者，請務必使用報名之真實姓名登入。當日請於 12:30 前進入視訊連結，課程將於 13:00 準時開始簽到，課程結束後進行簽退 (截圖佐證)。
- (3) 上課期間請全程開啟鏡頭，以確認為本人出席並參與課程。課程將全程錄影以供查核。
- (4) 課後請完成線上測驗與滿意度調查。相關連結及 QR Code 將於課程當天提供。

### 【課程摘要】

#### ✦ 肝醣儲積症第一型之臨床照護與長效玉米粉使用效益

肝醣儲積症第一型 (glycogen storage disease type I, GSD I) 是一種罕見的體染色體隱性遺傳代謝疾病，主要因葡萄糖-6-磷酸酶或葡萄糖-6-磷酸轉運體缺陷，使肝醣無法順利分解成葡萄糖，導致肝醣異常堆積。患者多於嬰幼兒時期出現症狀，包括低血糖、肝臟腫大、生長遲緩、高乳酸、高三酸甘油酯及高尿酸等，長期可能併發肝腺瘤、腎功能異常、骨質問題等，因此需仰賴長期且嚴密的營養與代謝照護。

目前 GSD I 治療核心以飲食控制為主，重點在避免空腹及維持穩定血糖。傳統治療方式包含少量多餐、夜間持續灌食，以及使用生玉米粉 (uncooked cornstarch, UCCS) 作為緩慢釋放葡萄糖來源。然而，傳統玉米粉維持時間有限，患者常需夜間多次補充，對病童及照顧者造成顯著睡眠干擾與照護負擔。近年長效玉米粉 (extended-release cornstarch) 逐漸應用於 GSD I 照護，其特殊結構可延長葡萄糖釋放時間，改善夜間禁食耐受性。根據相關研究，長效玉米粉可降低夜間低血糖風險，延長睡眠時間，並改善乳酸、三酸甘油酯等代謝指標，同時提升患者與家屬生活品質。

GSD I 之照護需結合多專科團隊之長期追蹤，除了監測血糖與代謝數值外，也需注意肝腎併發症、生長發育及生活品質。長效玉米粉的使用提供了更穩定的夜間血糖控制策略，不僅改善代謝穩定性，也降低家庭照護壓力，對患者長期預後具有重要臨床價值。

#### ✦ 先天代謝異常疾病的營養治療：臨床照護中的飲食設計、特殊配方與監測重點

本課程以先天代謝異常疾病之營養治療為核心，針對醫師、護理師、醫檢師、遺傳諮詢師及營養師等多專業醫療人員，介紹營養介入於臨床照護中的角色與整體概念。內容將從代謝性疾病與營養之關聯出發，整理不同疾病類型中常見之飲食調整方向、熱量與營養素配置原則，以及特殊醫療配方於實務應用中的考量重點。課程亦將搭配臨床經驗與實務案例，說明營養評估、飲食規劃及監測指標之基本觀念，協助學員理解在不同照護情境下之決策思維。藉由整體架構的建立，期望提升學員對代謝性罕見疾病營養照護之理解，並促進跨職類合作下之臨床整合與照護品質。

## ✚ 罕見疾病物流中心服務介紹

罕見疾病特殊營養食品及緊急需用藥物物流中心由衛生福利部依據《罕見疾病防治及藥物法》及相關辦法設立，協助罕見疾病病人及醫療機構取得全民健康保險未給付之特殊營養食品與緊急需用藥物。物流中心的主要服務包含緊急需用藥物與維生特殊營養食品之採購、儲備、供應與調度，確保病人在緊急情況下能即時取得所需之物資。中心建構完善的倉儲體系與醫藥物流合作機制，於接獲醫療院所需求後，可提供快速配送服務。物流中心扮演政策、產品供應與實務服務之溝通橋梁，致力於成為罕見疾病照護體系中堅實且值得信賴的後勤支援平台。

## ✚ 瓜胺酸血症之臨床照護與營養管理

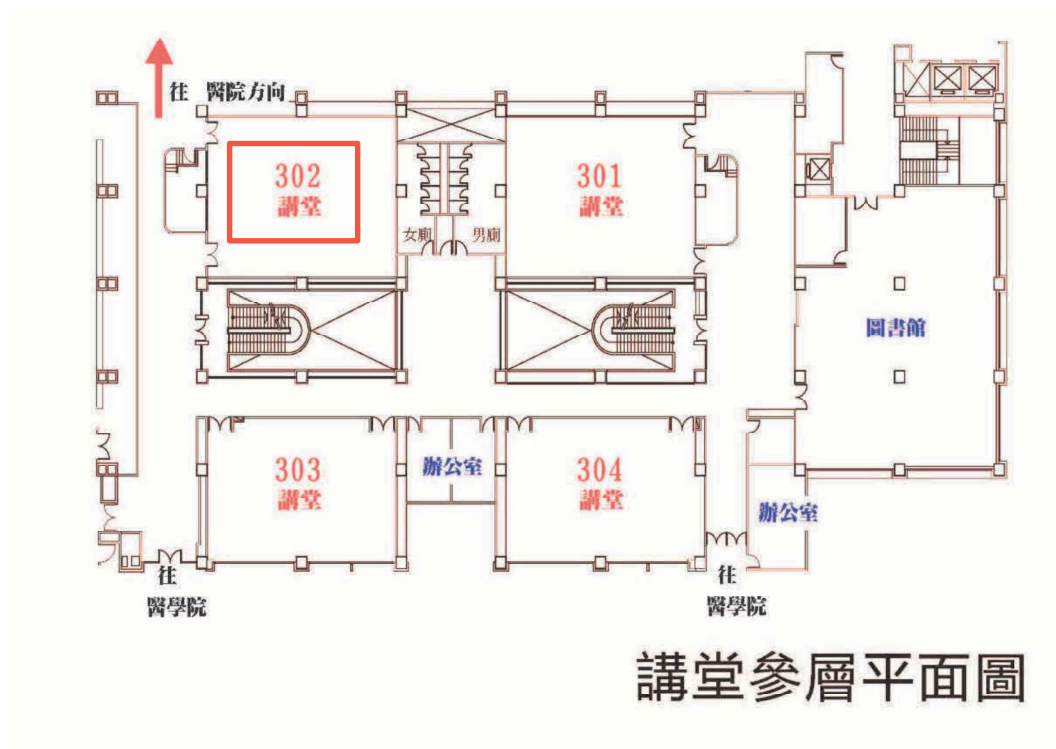
本演講將從尿素循環障礙（Urea Cycle Disorders, UCDs）的病理機轉切入，介紹瓜胺酸血症（Citrullinemia type I/II）的基因異常、代謝影響位置與其造成的臨床表現。首先說明嬰幼兒急性代謝失衡的辨識重點，包括典型症狀、危險指標以及實驗室特徵，並進一步整理急性期處置策略，如降氨藥物、透析時機與禁食/能量補充原則。

其後將聚焦長期管理，包含飲食蛋白質限制、必需胺基酸補充、特殊配方的實務操作與追蹤指標。也會介紹罕病物流中心在特殊營養品供應、緊急需求調度中的角色，使學員更理解跨院所支援的流程。

演講後段將透過實際個案分享臨床挑戰，以及如何透過團隊合作與病家衛教進行預防。期望透過本課程讓參與者能掌握瓜胺酸血症的核心照護策略，提升代謝病童的生活品質與急症處理效率。

【交通資訊】

- (1) 授課地點：台大醫學院3樓302講堂(基礎醫學大樓)
- (2) 授課地址：100 台北市中正區仁愛路一段一號



「經費由國民健康署運用於品健康福利捐支應」

### (3) 其他交通資訊

公車搭乘路線說明	
公車站名	公車
捷運台大醫院站	651, 263, 222, 621, 5, 37, 20, 604, 2, 249, 648, 295, 信義幹線, 信義新幹線, 18, 0東, 251, 236, 烏來-台北, 坪林-台北
台大醫院站	227, 中山幹線, 2, 216, 222, 224, 30, 615, 64, 648, 37, 18, 261
博物館站	270, 243, 20, 222, 信義新幹線, 241, 656, 640, 706, 513
博物館站	236, 251, 644, 245, 835, 651, 263
捷運台大醫院站	656, 835, 5, 640, 513, 706, 651, 241, 243, 245, 263, 670, 621, 644, 236, 251, 20, 0東

捷運路線	
捷運線	路線說明
淡水－信義線	往臺大醫院東址與西址院區：搭乘捷運至台大醫院站，常德街及公園路交叉口（二號出口）。
文山－內湖線	往臺大醫院東址與西址院區：搭乘捷運至大安站轉搭淡水信義線至台大醫院站，常德街及公園路交叉口（二號出口）。
松山－新店線	往臺大醫院東址與西址院區：搭乘捷運至中山站與中正紀念堂站轉搭淡水信義線至台大醫院站，常德街及公園路交叉口（二號出口）。
中和－新蘆線	往臺大醫院東址與西址院區：搭乘捷運至民權西路站與東門站轉搭淡水信義線至台大醫院站，常德街及公園路交叉口（二號出口）。
南港－土城線	往臺大醫院東址與西址院區：搭乘捷運至台北車站轉搭淡水信義線至台大醫院站，常德街及公園路交叉口（二號出口）。

#### 開車路線：

##### 由國道一號（中山高速公路）：

（中山高）→圓山交流道下→建國北路高架橋→建國北路高架橋下仁愛路→（右轉）仁愛路三段、二段、一段→（右轉）中山南路7號（臺大醫院）

##### 由國道三號（福爾摩沙高速公路、北二高）：

（北二高）→安坑交流道下接→水源快速道路→（右轉）師大路→（左轉）羅斯福路三段、二段、一段→（右轉）中山南路（臺大醫院）。