

# 国家市场监督管理总局

## 公 告

2025 年第 6 号

### 市场监管总局关于发布《氨基酸代谢障碍类特殊医学用途配方食品注册指南》的公告

根据《特殊医学用途配方食品注册管理办法》及有关规定，市场监管总局制定了《氨基酸代谢障碍类特殊医学用途配方食品注册指南》，现予公告。



# 氨基酸代谢障碍类 特殊医学用途配方食品注册指南

申请氨基酸代谢障碍类特殊医学用途配方食品（以下简称氨基酸代谢障碍类特医食品）注册的，申请人应当落实食品安全主体责任，严格依据《特殊医学用途配方食品注册管理办法》及相关规定开展注册相关工作，并按照《特殊医学用途配方食品注册申请材料项目与要求（试行）》等有关规定提交申请。

氨基酸代谢障碍类特医食品属于《特殊医学用途配方食品注册管理办法》第三十四条规定的罕见病类特殊医学用途配方食品，适用优先审评审批程序，包括苯丙酮尿症、枫糖尿症、丙酸血症/甲基丙二酸血症、酪氨酸血症、高胱氨酸尿症、戊二酸血症 I 型、异戊酸血症、尿素循环障碍等类别。本指南根据现行法规、标准及当前循证医学证据制定，随着法规、标准不断完善和科学技术不断发展，相关内容将适时调整。

## 一、产品配方及其设计依据

氨基酸代谢障碍类特医食品临床使用根据适用人群的疾病状况及机体对代谢障碍相关氨基酸的耐受程度，在医生或临床营养师指导下搭配少量天然饮食或相关食品，如母乳、普通婴儿配方食品或普通膳食，以满足患者对蛋白质的营养需求。进行配方设计时，要限制相应氨基酸种类和含量，达到不含或仅含少量与

代谢障碍相关的氨基酸，其他的氨基酸组成和含量可根据氨基酸代谢障碍做适当调整。

### （一）配方设计依据

#### 1. 关于配方中的氨基酸组成

（1）苯丙酮尿症（phenylketonuria, PKU）是常见的氨基酸代谢障碍疾病，《食品安全国家标准 特殊医学用途婴儿配方食品通则》（GB 25596）和《食品安全国家标准 特殊医学用途配方食品通则》（GB 29922）等标准规定配方食品中应限制苯丙氨酸。

结合 PKU 人群的营养需求，氨基酸模式中应含有必需氨基酸（8 种）：异亮氨酸、亮氨酸、赖氨酸、苏氨酸、色氨酸、缬氨酸、蛋氨酸、组氨酸（婴儿、儿童必需）；半必需氨基酸（2 种）：酪氨酸、胱氨酸。

必需氨基酸和半必需氨基酸含量参考不同年龄段人群可消化必需氨基酸评分模式和联合国粮农组织、世界卫生组织（FAO&WHO）人体蛋白质氨基酸评分模式。

（2）适用于 0~12 月龄 PKU 婴儿产品用于部分替代母乳及普通婴儿配方食品，需为患儿提供必要的、充足的营养素以维持其正常生长发育的需求，确保提供足够的必需及非必需氨基酸。氨基酸组成及含量可参考母乳成分，包括非必需氨基酸（7 种）：精氨酸、丙氨酸、谷氨酸、天冬氨酸、甘氨酸、脯氨酸、丝氨酸。

（3）1~10 岁、10 岁以上 PKU 人群由于饮食中苯丙氨酸摄

入受限，产品中氨基酸作为机体重要蛋白质来源，要满足目标人群的营养需求。考虑到蛋白质利用和平衡，非必需氨基酸组成及含量可参考天然优质蛋白食物成分。

(4) 选择去除限制氨基酸的天然优质蛋白质为原料的，提供原料选择的科学依据和生产工艺等材料。

## 2. 关于配方中限制氨基酸的含量

按照《食品安全国家标准 特殊医学用途配方食品通则》(GB 29922) 要求，产品苯丙氨酸的限量应  $\leq 1.5\text{mg/g}$  蛋白质等同物；适用于 0~12 月龄 PKU 婴儿产品中苯丙氨酸的限量可参照执行。

## 3. 关于配方中其他营养成分组成

(1) 按照《食品安全国家标准 特殊医学用途婴儿配方食品通则》(GB 25596) 要求，适用于 0~12 月龄婴儿的 PKU 婴儿产品要能提供足够能量，含维生素和矿物质等营养素，可根据适用人群营养需求适当调整部分营养素含量，从而达到促进患儿正常生长发育的临床使用目的。

其中适用于 0~6 月龄 PKU 婴儿产品，需考虑作为重要营养来源使用的临床情况，产品所提供的能量、蛋白质、碳水化合物和脂肪的量要满足适用人群营养需求。该产品配方中使用的食品添加剂辛烯基琥珀酸淀粉钠一般起到乳化剂、稳定剂、增稠剂等作用，依据目前临床研究文献和共识，尚难以确定其供能比。

(2) 适用于 1 岁以上年龄段的 PKU 产品在《食品安全国家标准 特殊医学用途配方食品通则》(GB 29922) 中属于非全营

养配方食品，除限制氨基酸外，其他氨基酸特别是必需氨基酸的组成需符合优质蛋白的要求；在配方中需适量添加脂肪、碳水化合物、维生素、矿物质和（或）其他成分，满足患者部分蛋白质（氨基酸）需求的同时，还应满足患者对部分维生素及矿物质的需求。脂肪、碳水化合物、维生素、矿物质和其他成分的种类和用量不做统一限定，需提供相应设计依据。

（3）应列表说明产品配方中各营养成分及含量与相应《食品安全国家标准 特殊医学用途婴儿配方食品通则》（GB 25596）或《食品安全国家标准 特殊医学用途配方食品通则》（GB 29922）的符合性，营养强化剂的使用及用量与《食品安全国家标准 食品营养强化剂使用标准》（GB 14880）的符合性，食品添加剂的使用及用量与《食品安全国家标准 食品添加剂使用标准》（GB 2760）的符合性。

（4）应说明营养成分表的标示值确定依据，结合产品配方投料量、生产工艺损耗、货架期衰减、检验方法、检验结果等因素列表说明。

#### 4. 适用人群的确定依据

适用人群根据产品配方可为“0~12月龄苯丙酮尿症婴儿”“1~10岁苯丙酮尿症人群”或“10岁以上苯丙酮尿症人群”。如适用于其他年龄段、或其他人群范围，需提供相应确定依据。

#### （二）氨基酸原料质量要求

氨基酸代谢障碍配方食品中氨基酸原料的使用及质量要求

需符合相应食品安全国家标准，以保障其质量安全。

1. 根据《食品安全国家标准 特殊医学用途婴儿配方食品通则》（GB 25596）、《食品安全国家标准 特殊医学用途配方食品通则》（GB 29922）附录 B “不得使用非食用的动植物原料作为单体氨基酸的来源”要求，单体氨基酸原料应通过酶法、发酵法等从可食用动植物来源材料中获得，或通过化学合成方式制成。

2. 作为蛋白质来源的单体氨基酸原料应符合《食品安全国家标准 特殊医学用途婴儿配方食品通则》（GB 25596）或《食品安全国家标准 特殊医学用途配方食品通则》（GB 29922）相关规定，其化合物来源、生产工艺、质量规格、检验方法等符合国家卫生健康委员会和国家市场监督管理总局联合发布的《关于特殊膳食食品中氨基酸管理的公告》（2023 年 第 11 号）及相关标准的要求。使用的氨基酸原料需获得相应食品生产许可资质或入境货物检验检疫证明。

（三）其他类型的氨基酸代谢障碍类特医食品可参考上述 PKU 相关示例提供产品配方及其设计依据及相关材料。

## 二、生产工艺设计材料

申请氨基酸代谢障碍类特医食品注册时，需提供共线生产产品的情况说明，以及防止交叉污染所采取的具体措施及相关材料。申请人应充分评估食品安全风险、提供详细风险评估报告，制定有效清洁措施并经过验证，确保产品生产切换不会对氨基酸代谢障碍类特医食品产生影响，且符合产品注册相关要求。

### 三、稳定性研究材料

申请氨基酸代谢障碍类特医食品注册时，应按照《特殊医学用途配方食品稳定性研究要求（试行）（2017 修订版）》要求组织开展稳定性研究试验并保留记录备查。

### 四、研发能力和生产能力材料

（一）按照《特殊医学用途配方食品注册申请材料项目与要求（试行）》等有关要求提交申请人设立研发机构、配备专业人员情况等研发能力的材料；与产品生产相适应的人员、设施设备、生产质量管理体系等生产能力的材料。

（二）同一申请人、同一生产线已有特医食品批准注册的，申请氨基酸代谢障碍类特医食品注册时仅需提交关于研发机构、生产场所主要设施设备、生产质量管理体系等情况的一致性说明。

### 五、产品标签、说明书样稿

**【产品名称】**产品名称为“商品名+特殊医学用途氨基酸代谢障碍配方食品”或“商品名+氨基酸代谢障碍疾病名称配方食品”。

**【配方特点/营养学特征】**结合产品类别及适用人群，至少标注除限制氨基酸外的必需氨基酸种类及含量，供使用参考。可标注添加的其他氨基酸种类及含量、脂肪和碳水化合物的来源、添加的维生素及矿物质等营养成分，可对产品的能量密度、供能比等进行描述或说明等。

**【食用方法和食用量】**标示“食用方法和食用量应在医生或者临床营养师指导下，根据适用人群的年龄、体重和医学状况（包

括限制氨基酸水平)和其他低蛋白膳食的摄入量等综合确定”或类似表述。根据产品特性和适用人群,对冲调量、冲调方式、摄入途径(例如,口服或管饲)进行标示,若产品需冲调后食用,标示冲调用水的温度范围、冲调方法和步骤等,并提供确定依据。可选择性对产品服用速度、冲调后产品保存方式等内容进行描述。标示管饲,应提供管饲试验及相关研究材料。

【警示说明和注意事项】标示“本品不可作为单一蛋白质来源使用,应根据适用人群个体对限制氨基酸的耐受程度,适当搭配其他低限制氨基酸膳食(母乳),以满足适用人群营养需求”等类似表述(尤其0~6月龄适用人群)。建议标示产品即食状态下的渗透压,供临床使用参考。

其他标示项目,应在产品标签、说明书样稿中按照《特殊医学用途配方食品标识指南》要求规范表述。

## 六、生产现场核查

根据《特殊医学用途配方食品注册管理办法》第十四条的规定开展现场核查和抽样检验。申请人已有氨基酸代谢障碍类特殊医学用途婴儿配方食品批准注册、且生产工艺基本一致的,一般不再进行生产现场核查。