

【推薦序一】

罕見的先天性遺傳代謝疾病患者比一般人要承受更大的生存壓力，在出生的那一刻起常面臨身心發展障礙，健康飽受威脅，需終身仰賴藥物或特殊食品，否則不僅無法成長，甚且無法維生。

許多先天代謝疾病之治療以飲食控制為其治療之骨幹，營養師根據由病患或其家屬所作之飲食記錄估算出飲食中攝取營養素含量、熱量，並將飲食評估結果與病患、家屬討論。在抽血報告出來後，營養師根據最新的驗血報告與病患、家屬作飲食修正建議或作飲食設計與指導，並且定期追蹤。

我國自民國73年起實施全面性新生兒篩檢，民國74年起實施優生保健。治療此類疾病之醫師多集中於少數幾家醫學中心，專責之營養師更是寥寥可數，顯露出國內優生保健系統的盲點。不僅參與先天代謝疾病之專責營養師屈指可數，再者缺乏本土性的飲食營養資料，使得營養師對飲食設計處處受限，病患可食之食物限制重重，如此一來，不但病患之治療效果大打折扣，病患之生活品質也難以提昇，罕見疾病的病患飲食手冊乃是當務之急。

台北榮民總醫院營養部自民國76年以來就從協助苯酮尿症患者之營養療養開始，眼見患者能像一般兒童身心健康的成長，很感欣慰，可見病患定期就醫，並與營養師作飲食諮詢的充分配合，確可發揮病情控制的效果。

如今台北榮民總醫院營養部與罕見疾病基金會著手進行建立台灣現有罕見先天性遺傳代謝疾病之食物資料，結合小兒部牛道

明醫師、營養部林明潔營養師與罕病基金會謝佳君營養師，編撰適用於國人先天性遺傳疾病的醫療飲食手冊，內容包括苯酮尿症、楓糖尿症、高胱氨酸尿症、高血氨症、及白胺酸代謝異常等先天代謝遺傳疾病。

這是任務艱鉅的工作，也是未來相關研究與醫療服務的基礎，在國內目前缺乏相關整合性資訊的情形下，本計劃益加彰顯其重要性與價值，也希望對國內缺乏營養照顧患者盡一份心力。

台北榮民總醫院營養部

章樂綺 主任

【推薦序二】

一九八九年到美國威斯康辛大學麥迪遜分校讀書時，每天坐著校內公車經過大學附設醫院旁時，總會經過一棟八層樓的咖啡色大樓，上面掛著斗大的招牌--「Waismen Center」，雖然感覺好奇，但是從來也不了解它的作用為何？直到一九九一年，小兒出生罹患罕見疾病後，那棟咖啡色大樓卻是我每個月必須定期造訪的寶貴社會資源，因為威州及附近罹患罕病的病童多在這裡獲得治療與追蹤。而從醫師、遺傳諮詢師、及營養師所組成的團隊運作中，我也親身經歷先進國家對於罕病病童的制度化設計。

一九九九年罕見疾病基金會成立後，我們開始認真的思考：我們能為台灣的罕病病童做什麼？在罕病多樣與複雜的類別中，代謝異常的病類均需要嚴格的飲食設計與管制，因此當疾病確診及病情穩定後，病患即需長期依賴專業營養師為其量身設計飲食計劃，並搭配特殊奶粉的攝取，以便兼顧成長的營養需求與特殊成分的限制，這項看似容易的任務，執行起來對於家長卻是極大的挑戰，而此刻也突顯了專業營養師的重要，只是，這項需要在國內並未受到政府與醫療院所的重視。

二〇〇一年在罕病基金會籌募經費補助下，商請台北榮民總醫院營養部章樂綺主任主持，偕同牛道明醫師與林明潔營養師，進行苯酮尿症、楓糖尿症、高胱胺酸尿症、高血氨症與白胺酸代謝異常的食譜編撰及食物成分分析，希望建立國內本土的罕病醫療食譜與食材資料庫，同時也在計劃執行過程訓練本會種子營養師謝佳君。

經過年餘來的檢索、編撰、與出版準備，這份本土的罕病醫療食譜終於印行流通，也希望未來能做為推廣罕病飲食照護參考使用。回顧過去，台灣在罕病照護的制度設計雖然未臻完善，但在二〇〇〇年八月，國內立法執行「罕見疾病防治及藥物法」後，相信在政府、民間、及醫事專業人員的共同努力下，我們有信心，罕病的照護將日漸完善，也感謝所有促成這份罕病系列食譜出版的有心人！

財團法人罕見疾病基金會

曾敏傑 執行長

【導言】 怎樣運用本手冊

本手冊是針對罹患先天性代謝異常疾病患者所設計，分為五大部分：(一)醫師的話，(二)營養師的話，(三)父母/老師需知，(四)食物資料庫，(五)食譜舉例。在使用本手冊前，請詳讀本說明。

(一)醫師的話

由醫療觀點介紹疾病機轉、臨床症狀、診斷、發病率、治療、預後與追蹤。

(二)營養師的話

由營養醫療觀點介紹營養照護目標、飲食療養之營養建議量，以及飲食原則與設計方法。

(三)父母/老師需知

由於病患本身自我照顧能力有限，在家中需要父母、家長，到學校需老師協助。本部份以深入淺出的方式提示父母、家長及老師認識疾病，協助患童的飲食照料方法。

(四)食物資料庫

此資料庫依據患者病情所需，整理出可以食用之食物種類，並標示出各類食物每100公克中所含胺基酸量、蛋白質量、熱量等。食物之食用種類與食用份量仍需經營養師設計指導，而不表示可任意食用。

(五)食譜舉例

最好儘早使用低蛋白食品，孩子年紀愈小時開始食用，適應性愈強。患者的父母、家長及老師，或是兄弟姊妹，對於此類特殊食品的接受態度很重要，不要過度表現出此類食品的味道或口感與一般食物不同。為便於製作起見，食譜中採用的材料多是市面上的一般食物，患者的家人或親友也可能會喜歡這些食物。

在供應份數與食譜上的份量不同時，要重新計算營養成分。食譜並非一成不變，可依個人喜好、食量自行開發食譜，並重新計算營養成分，作成功了，也可將新食譜與其他患者分享。

所有家用的秤量用具如：量杯、量匙都有統一標準。不要用咖啡杯、水杯或普通的湯匙作秤量。

常用之重量與容量單位之換算，1毫升=1公克

1杯 = 240公克(毫升)

1湯匙 = 15公克(毫升)

1茶匙 = 5公克(毫升)

為方便起見，秤量材料時，各單位間之換算

1杯 = 16湯匙

1湯匙 = 3茶匙

【目錄】

前言	1
壹、疾病介紹	9
醫師的話	10
營養師的話	21
父母需知	28
老師需知	34
貳、食物資料庫	37
特殊奶粉	38
五穀根莖類及其製品	39
豆類	43
蔬菜類	45
水果類	49
加工調理食品	52
市售飲料	58
市售零食	62
糕餅點心	69
香辛料、調味料	71
參、低蛋白食譜	75
主食類	76
蔬菜類	108
點心類	115
肆、附件	143
飲食紀錄	144
參考資料	147



壹、疾病介紹



一、病理簡介

- (一) 白胺酸代謝異常疾病(Disorders of Leucine Catabolism)為有機酸血症的一種，因為患者體內分解白胺酸(leucine)中間產物的酵素異常所致，在攝食蛋白質後，會導致患者體內有機酸不斷堆積造成酸中毒、血氨值上升等現象。若未及早診斷，並給予藥物治療與飲食控制，患者最後將因酸中毒及血氨過高而導致智障或死亡。
- (二) 白胺酸的代謝途徑如圖一所示，目前已發現有5個粒腺體上的酵素參與白胺酸代謝，除了支鏈 α 酮酸去氫酶(Branch-chain α -ketoacid dehydrogenase)缺乏為造成楓糖漿尿症(MSUD)之外，其他四個酵素在白胺酸代謝途徑上的位置以方塊表示，缺乏時各會造成圖一右邊所示的有機酸累積。

二、遺傳機制

- (一) 白胺酸代謝異常是一種體染色體隱性遺傳的胺基酸代謝異常疾病，父母雙方皆為隱性之帶原者 (carrier：父母各帶一個有缺陷

- 的基因，但沒有臨床症狀者)，病患必須同時帶有兩個缺陷基因 (由父母各得到一個) 才會發病。
- (二) 只要父母均為帶原者，則在配對下生出下一胎為白胺酸代謝異常的機率均高達四分之一。患者罹患白胺酸代謝異常的機率並無性別之分。

三、發生率

目前台灣並無確切統計發生率，應不超過十例。

四、臨床症狀

- (一) 白胺酸代謝異常的新生兒出生後會有持續性嘔吐、低血糖及昏睡等現象，並伴隨有嚴重低血糖、肝功能異常、肝腫大、高血氨、昏迷、血液及尿液中特殊有機酸濃度不正常增加等現象。患者發病時的症狀包括有持續性嘔吐、四肢無力、盜汗、手腳冰冷、臉色蒼白、抽筋、暴躁易怒及昏迷等。不同的白胺酸代謝酵素缺陷，造成的臨床症狀也有些許不同。

五、診斷原則

- (一) 異戊酸血症(Isovaleric Acidemia)、3甲基八豆醯基甘胺酸尿症(3-methylcrotonylglycinuria)、3羥基3甲基戊二酸血症(3-hydroxyl-3-methylglutaric aciduria)、3羥基3甲基戊二酸血症(3-hydroxyl-3-methylglutaric aciduria)為目前已知白胺酸代謝異常的四種酵素缺

乏症，其臨床症狀非常類似，如餵食困難、嘔吐、酸中毒、昏睡、癲癇、低血糖、高血氨等，其中以異戊酸血症身上有臭腳丫味較為特別。臨床上遇到這類症狀病患者應考慮是否為代謝疾病，可利用血液胺基酸、尿液有機酸與血片中醯基肉毒鹼 (acylcarnitine) 檢測做鑑別診斷。

六、基本治療與營養照護原則

目前的治療仍以飲食控制為主，目前已有特殊配方奶粉提供患者的蛋白質來源，再輔以肉毒鹼(L-carnitine)的服用，幫助有機酸之排除，並要避免長期飢餓，因為長期飢餓會引起身體代謝走向分解作用(catabolism)的路徑，而蛋白質分解時會產生毒素。此外，因白胺酸為重要的產酮性胺基酸(ketogenic amino acid)，故其代謝異常時可能會導致酮體產生不良而導致低酮體性低血糖，其中以HMG輔酶A裂解酶(3-HMG CoA lyase)缺乏症為最明顯。

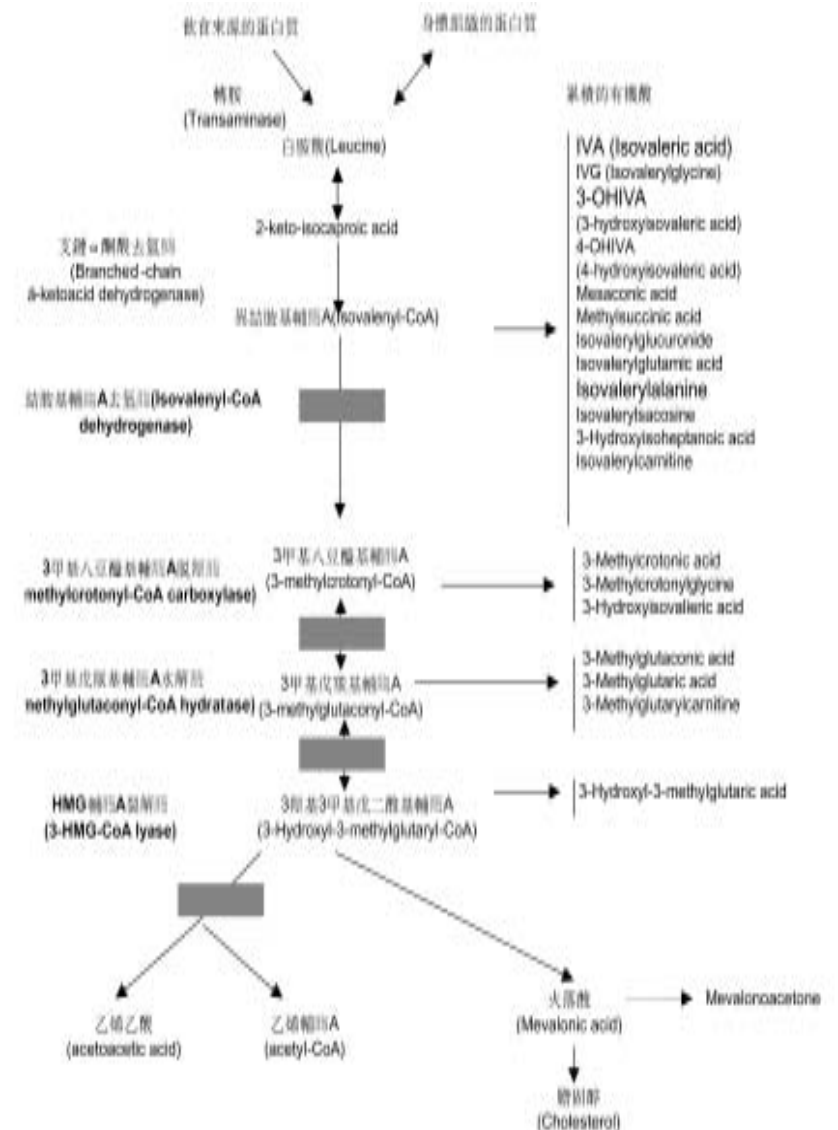
(一) 矯正原發性代謝的失衡

1. 限制白胺酸的攝食，以維持血液中可容忍最低量的白胺酸為原則。
2. 若是HMG輔酶A裂解酶缺乏的病人，要限制脂肪至總熱量的20-25%，並且避免飢餓。

(二) 提供另外的代謝途徑

給予適量的肉毒鹼(L-carnitine)與甘胺酸(L-glycine)，其可和血中堆積的毒素結合而從尿中排泄，以降低血中所堆積的毒素。

圖一 白胺酸的代謝途徑



七、急性發病時之治療與營養照護原則

(一) 初期的治療原則

1. 即時給予治療，不要等到診斷確立後才開始。
2. 每日評估血液中白胺酸的濃度與尿液中有機酸的量。

(二) 對於沒有嚴重神經症狀的患者

1. 開始給予高能量無白胺酸的飲食控制：嬰兒與幼兒每公斤體重120-150大卡，兒童為每公斤體重80-100大卡，成人為每公斤體重40-50大卡，並給予適量的水分。(參閱每日營養攝食建議量)。

(1) 根據病人臨床狀況及年齡，可經口服、奶瓶、鼻胃管、靜脈或結合上述方法餵食。

①以奶瓶或鼻胃管餵食：可採用白胺酸代謝異常特殊奶粉，肉毒鹼(L-carnitine, 100-300 mg/kg)，和甘胺酸(Glycine, 150-300 mg/kg)。

②若以靜脈注射經中心靜脈途徑(central line)：可使用高張葡萄糖溶液、無白胺酸的胺基酸溶液、肉毒鹼(L-carnitine, 100-300 mg/kg)、甘胺酸(Glycine, 150-300 mg/kg)。

③若以靜脈注射經週邊靜脈途徑(peripheral line)：可使用等張葡萄糖溶液、無白胺酸的胺基酸溶液、肉毒鹼(L-carnitine, 100-300 mg/kg)、甘胺酸(Glycine, 150-300 mg/kg)

2. 當血液中白胺酸濃度低於治療的正常範圍($50 \mu\text{mol/L}$)：可補充白胺酸到特殊奶粉中，年紀很小的嬰兒，白胺酸的補充可使

用含鐵的嬰兒奶粉，較大嬰兒則可用一般嬰兒奶粉或固態食物。孩童或成人可用一般牛奶與固體食物。

(三) 處於昏迷狀態的病人

1. 進行胺基酸的血液透析。
2. 進行血液透析後之36-40小時，可給予不含白胺酸的蛋白質與能量的鼻管餵食。
3. 開始鼻胃管餵食時，給予10%葡萄糖或加上補充100-300 mg/kg肉毒鹼(carnitine)、150-300mg/kg甘胺酸(glycine)的靜脈注射

(1) 對於HMG輔酶A裂解酶(HMG-CoA lyase)缺乏症的患症給予甘胺酸並無助益。

(2) 當病人對於葡萄糖注射有反應時，2-3天內可加入靜脈注射用的脂肪乳化物(如，Liposyn II)，直到沒有神經症狀。

(3) 對於HMG輔酶A裂解酶(HMG-CoA lyase)缺乏症的患者，脂肪乳化物應佔能量提供的20-25%。

4. 當血液中的白胺酸濃度低於最低限度($50 \mu\text{mol/L}$)，補充白胺酸到鼻胃管餵食的特殊奶粉中

(1) 請參閱白胺酸攝食建議量。

(2) 年紀很小的嬰兒，白胺酸的補充可使用含鐵的嬰兒奶粉，較大嬰兒則可用一般嬰兒奶粉或固態食物。孩童或成人可用一般牛奶與固體食物。

八、長期之治療與營養照護原則

(一) 血漿中白胺酸與甘胺酸的評估

1. 若以定量的方式測試，餐後2-4小時的血液白胺酸濃度應維持在 $50-100 \mu\text{mol/L}$ ($0.66-1.31\text{mg/dl}$)；若以細菌抑制法測試，白胺酸濃度應維持在 $2-4 \text{mg/dl}$ 。
2. 若以定量的方式測試，餐後2-4小時的血液甘胺酸濃度應維持在 $200-400 \mu\text{mol/L}$ ($1.5-3.0 \text{mg/dl}$)。
3. 在實際操作上，不一定都能在每次飯後2-4小時作檢測，各個檢驗單位或實驗室可建立其他的時間點的正常值範圍，以便於採驗檢測。

(二) 生長、發育與營養狀態的注意事項

1. 評估正常的骨質的鈣化作用，即使在正常治療的情況下也可能發生骨質缺少的問題(osteopenia)。
2. 注意並維持嬰兒、孩童時期的正常生長速率，並維持成人對應身高的恰當體重。
3. 維持正常的營養狀態
 - (1) 避免身體進行分解作用之途徑。
 - (2) 特別是HMG輔酶A裂解酶(HMG-CoA lyase)缺乏症的患者更要避免長期飢餓的狀態。
4. 維持血液中血紅素、白血球以及血小板的正常。
5. 維持血中正常酸鹼度。
6. 維持血液中的游離態肉毒鹼(carnitine)濃度大於等於 $30 \mu\text{mol/L}$ 。
7. 維持尿液中有機酸的在正常範圍內。

8. 當血液中有機酸濃度正常時，尿液中的有機酸濃度可能會稍微高於正常值。

(三) 心智的發展與神經狀態的注意事項

- 定期評估，注意是否有發育遲緩與智能發展遲緩。

九、處方開立原則

給予的處方量應維持血液中的游離態肉毒鹼(carnitine)濃度大於等於 $30 \mu\text{mol/L}$ ，大多數的病人的服用量在 $100-300$ 毫克/公斤/天。

十、治療時之評估建議

(一) 血液中的胺基酸濃度

1. 初期：每兩個星期以定量的方法評估，直到血液中的濃度穩定且白胺酸到達每日需要量。
2. 持續：
 - (1) 血片或串聯質譜儀(Tandem Mass) 檢查：每個星期採血片評估一次直到一歲以前。
 - (2) 胺基酸定量的方法：至少每個月評估一次。
3. 不能接受的濃度
 - (1) 如果偵測不到血液中白胺酸時：
 - ①增加25% 處方白胺酸的量，維持3天，然後評估血液中白胺酸的濃度。
 - ②如果如果仍偵測不到血液中的白胺酸時，重複上述的步驟直到恢復到該有的正常範圍。

(2) 如果病人血液中的白胺酸低於 $50 \mu\text{mol/L}$ 或 0.66mg/dL 時:

①增加白胺酸5-10%的處方量，並於三天後評估血液中白胺酸的濃度。

②如果病人血液中白胺酸的濃度仍過低，重複上述的步驟直到恢復到該有的正常範圍。

(3) 如果病人血液中的白胺酸高於 $100 \mu\text{mol/L}$ 或 1.31mg/dL 時:

①降低白胺酸5-10%的處方量，並於三天後評估血液中白胺酸的濃度。

②如果病人血液中白胺酸的濃度仍過高，重複上述的步驟直到恢復到有的正常範圍。

(二) 尿液中排泄的有機酸

1. 異戊酸血症(Isovaleric Acidemia):

當患者健康狀況良好時，每星期或每個月評估有機酸-IVA、IVG、3-OHIVA一次，若生病時則2-3天評估一次。

2. 3-甲基八豆醯基甘胺酸尿症(3-methylcrotonylglycinuria)

當患者健康狀況良好時，每星期或每個月評估有機酸-3-OHIVA與3-Methylcrotonylglycine一次，若生病時則2-3天評估一次。

3. 3-甲基戊羧酸尿症(3-methylglutaconic Aciduria)

當患者健康狀況良好時，每星期或每個月評估有機酸-3-OHIVA、3-Methylglutaconic acid與3-Methylglutaric acid一次，若生病時則2-3天評估一次。

4. 3-羥基3-甲基戊二酸血症(3-hydroxyl-3-methylglutaric aciduria)

當患者健康狀況良好時，每星期或每個月評估有機酸-3-OHIVA、3-Methylglutaconic acid、3-Methylglutaric acid與3-

hydroxyl-3-methylglutaric acid一次，若生病時則2-3天評估一次。

(三) 蛋白質狀態

1. 一歲前，每三個月評估血液中白蛋白(albumin)或是 transthyretin (或somatomedion-C) 的濃度，之後則每半年評估一次。

2. 如果血液中白蛋白(albumin)或是 transthyretin (或somatomedion-C) 的濃度低於標準值:

(1) 增加10%處方蛋白質，一個月後重新評估血液中白蛋白(albumin)或是 transthyretin 的濃度。

(2) 如果血液中白蛋白(albumin)或是 transthyretin 的濃度仍然還是低於標準，重複上述的步驟直到恢復致正常範圍。

(四) 肉毒鹼的狀態

1. 每星期評估血液中游離的肉毒鹼，直到血液中維持大於 $30 \mu\text{mol/L}$ ，之後每三個月評估一次。

2. 如果血液中肉毒鹼的濃度低於 $30 \mu\text{mol/L}$ ，增加5-10%的處方量，於一星期內評估肉毒鹼的濃度。

3. 如果血肉毒鹼的濃度仍然還是低於標準，重複上述的步驟直到恢復到正常範圍值。

(五) 鐵的狀態

1. 評估血液中鐵蛋白(ferritin)濃度

(1) 在第6、9、12個月時評估，之後每六個月評估一次。

(2) 如果鐵蛋白(ferritin)濃度低於標準:

①補充劑如硫酸亞鐵(ferrous sulfate)，每公斤體重補充4毫克鐵的攝食。

②改變處方量後，於一個月後評估血液中鐵蛋白的濃度。

③繼續補充鐵劑直到血液中的鐵蛋白濃度達到正常範圍。

2. 全血的測量與鑑別

(1) 嬰兒期時應於在第6、9、12個月時評估血紅素(hemoglobin)與血球容積(hematocrit)。

(2) 成人患者則應每半年評估一次。

(六) 生長狀況

1. 身高或體重

(1) 一歲前每一個月測量一次，到四歲前每三個月測量一次，之後則每半年測量一次，且將每一次的結果紀錄在生長曲線圖上。

(2) 維持身高或體重介於10到90正常百分比值間。

2. 如果身高或體重低於正常曲線

(1) 增加5-10%蛋白質與能量的攝取量，一個月後測量身高體重一次。

(2) 如果仍低於標準範圍，重複上述步驟直到回到正常範圍內。

(七) 骨骼評估

每年測骨齡即骨質密度一次，以評估骨骼發育及骨質狀況。



一、長期營養照顧之目標

(一) 維持血漿中白胺酸(Leucine, Leu)和甘胺酸(Glycine, Gly)正常濃度。

(二) 維持正常生長、發育及良好營養狀態，包括：

1. 維持良好骨骼發育，避免骨質疏鬆。
2. 嬰幼兒期維持正常生長速率，及成長後維持適當的身高與體重。
3. 維持正常的營養狀態，要避免挨餓狀態以防止異化作用。
4. 維持尿液中正常的有機酸濃度，偶爾血液中有機酸濃度在正常範圍，但尿液中有機酸濃度略偏高。
5. 防止落髮。

(三) 預防腦部智能發育遲緩和神經發育損傷。

二、飲食治療之目的

(一) 白胺酸：

1. 它無法由體內合成，需由食物中獲得，因此是一種必需胺基酸。我們身體中對白胺酸的需要量範圍很廣，有時要視患者之間體內酵素活性而定，甚至對同一位患者而言，白胺酸的需要量會因為年齡、成長速率、熱量或蛋白質攝取量、健康狀況等而有不同，或視甘胺酸和肉毒鹼(L-Carnitine)的攝取量多寡而定。
2. 白胺酸每日建議攝取量，請參考【表一】。
3. 必需定期檢測血漿中白胺酸值和尿液中有機酸濃度，以便調整飲食。
4. 若白胺酸限制太嚴格，會使體重減輕，皮膚起疹、脫落、落髮、食慾差、無精打采、冷漠。

(二) 蛋白質和熱量之建議攝取量，隨年齡、性別、活動量而有所不同【詳見表一】。

三、營養照顧與教育目標

(一) 嬰兒期：

1. 教導家長沖泡牛奶之方法。
2. 教導家長作飲食記錄。
3. 教導家長添加副食品之方法。

(二) 幼兒期：

1. 教導家長食物代換之方法。
2. 教導家長閱讀食品標示之方法。
3. 幫助幼兒心理建設。

(三) 學齡期：

1. 教導患童分辨可食與不可食之食物。
2. 教導患童沖泡牛奶。
3. 教導患童自己作飲食記錄(以簡單之圖形表示)。
4. 幫助學齡兒心理建設。

(四) 青少年期：

1. 教導患者食物代換之方法。
2. 教導患者如何自己準備食物。
3. 教導患者如何自己作飲食記錄。

四、飲食指導

(一) 嬰幼兒每日餵食6-8次。在4-6個月大時，可開始添加副食品，隨月齡的增加，隨副食品的添加量增加，相對地，食用一般嬰兒配方奶粉的用量也慢慢的減少，以維持每日攝取的總白胺酸量在限定範圍內。

(二) 幼童或成人則每日分4-6餐次。

(三) 每次抽血前，記錄前三天之飲食。(參飲食記錄表)

(四) 依據飲食記錄計算白胺酸、蛋白質和熱量的攝取量。

(五) 計算飲食中維生素與礦物質的攝取量。

(六) 根據抽血值及飲食記錄，做飲食調整時，要與父母、照顧者或患者本身做好溝通。

五、飲食設計

(一)例一

剛剛被診斷出白胺酸代謝異常之患者，體重4.5公斤之三個月大嬰兒，

1. 飲食建議量【參見表一】

白胺酸	80 毫克/公斤	X	4.5公斤	=	360 毫克
蛋白質	3.5 公克/公斤	X	4.5公斤	=	15.8 公克
熱量	120 大卡/公斤	X	4.5公斤	=	540 大卡
水量	150 毫升/公斤	X	4.5公斤	=	675 毫升

2. 飲食設計【參見表二、三】

奶粉	份量*	白胺酸 (毫克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
特殊奶粉*	10 大匙	0	12.0	380
嬰兒配方	8 小匙	368	3.6	160
每日小計		368	15.6	540

* 匙子大小，請按照原來奶粉罐內所付之匙子為準，大匙子每匙加水60毫升，小匙子每匙加水30毫升。特殊奶粉(I-Valex-1)每匙約8公克。

* 特殊奶粉以Abbott之I-Valex-1為例。

(二)例二

十歲男童，罹患白胺酸代謝異常，體重33公斤，身高137公分

1. 營養評估

- (1) 男患童，十歲 (參考衛生署：我國6-15歲男生生長曲線圖)
體重33公斤 (75 percentile)

身高137公分 (>50 percentile)

三天飲食記錄：計算熱量、蛋白質、白胺酸量

2. 飲食建議攝取量【參見表一】

白胺酸	785 毫克/天
蛋白質	40 公克
熱量	2150 大卡

3. 飲食設計【參見表二~四】

食物種類	份量*	白胺酸 (毫克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
特殊奶粉*	14大匙	0	28	378
五穀根莖類	23份(1.5碗飯)	690	9.2	414
蔬菜類	3份	45	1.2	30
水果類	2份	30	0.8	120
油脂類	6 茶匙	30		270
低蛋白食物		-		930
每日合計		795	39.2	2142

* 匙子大小，請按照原來奶粉罐內所附之匙子為準，大匙子每匙加水60毫升，小匙子每匙加水30毫升。特殊奶粉(I-Valex-2)每匙約6.5公克。每碗飯等於200公克。

* 特殊奶粉以Abbott之(I-Valex-2)為例。

【表一】白胺酸代謝異常之每日飲食建議量

年齡	營養素			
	白胺酸 (毫克/公斤)	蛋白質 (公克/公斤)	熱量 (大卡/公斤)	水量 (毫升/公斤)
嬰兒				
0-3 個月	80-150	3.5-3.0	120(145-95)	160-125
3-<6 個月	70-140	3.5-3.0	115(145-95)	160-130
6-<9 個月	60-130	3.0-2.5	110(135-80)	145-125
9-<12個月	50-120	3.0-2.5	105(135-80)	135-120
孩童				
	(毫克/天)	(公克/天)	(大卡/天)	(毫克/天)
1-<4 歲	500-900	≥ 30	1300(900-1800)	900-1800
4-<7 歲	600-900	≥ 35	1700(1300-2300)	1300-2300
7-<11 歲	700-900	≥ 40	2400(1650-3300)	1650-3300
女				
11-<15 歲	700-900	≥ 50	2200(1500-3000)	1500-3000
15-<19 歲	620-820	≥ 50	2100(1200-3000)	1200-3000
≥ 19歲	620-820	≥ 50	2100(1400-2500)	1400-2500
男				
11-<15 歲	1100-1500	≥ 55	2700(2000-3700)	2000-3700
15-<19 歲	1100-1500	≥ 65	2800(2100-3900)	2100-3900
≥ 19歲	1000-1400	≥ 65	2900(2000-3300)	2000-3300

資料來源: The Ross Metabolic Formula System, Nutrition Support Protocols. 1997.

【表二】白胺酸代謝異常患者之特殊奶粉蛋白質來源

	白胺酸 (毫克/每匙)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡/每匙)
特殊奶粉			
(I-Valex-1)	0	1.2	38
特殊奶粉			
(I-Valex-2)	0	2.0	27

【表三】常用食物之白胺酸份量代換

食物種類	每份 (公克)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克/每份)
白米飯	13	0.4	30
米粉/麥粉	5	0.6	46.7
嬰兒配方奶粉	10	0.9	82
嬰兒配方奶粉	5	0.45	46
特殊奶粉(I-Valex-1)	8	1.2	0

【表四】食物中白胺酸來源

食物種類	蛋白質 (公克/每份)	白胺酸 (毫克/每份)
五穀根莖類		
(白米飯)	0.4	30
蔬菜類	0.4	15
水果類	0.4	15
油脂類	-	5



白胺酸代謝異常(Disorders of Leucine Catabolism)是一種罕見、遺傳性的疾病，患者體內正常的蛋白質代謝會受到影響。

飲食中主要的營養素之一是蛋白質，它由不同的胺基酸組成。在人體消化及代謝過程中，蛋白質會分解為胺基酸，然後再重新組合，供身體組織生長及修補之用。白胺酸是其中一種組成蛋白質的胺基酸，必需自食物中獲得，但是白胺酸代謝異常的患者，因為白胺酸的代謝出現問題，導致血液中過多的堆積。若不及早治療，這些堆積的白胺酸代謝產物會破壞腦部發展，及造成智能上的障礙。經過有效治療的白胺酸代謝異常患童，可以跟正常小孩一樣健康成長。

一、白胺酸代謝異常的治療包括甚麼？

首先，要限制患者飲食中白胺酸的攝取量，但並非完全不供應，因為身體仍需要少量白胺酸以維持正常的生長及發育。血液中過量或適量的白胺酸值取決於驗血測試，而飲食治療過程亦會根據驗血測試血中的白胺酸值，做適度飲食調整。

二、飲食要注意哪些事項？

- (一) 低白胺酸飲食可以成功治療白胺酸代謝異常，而這種飲食方式需要終生維持。
- (二) 患者每日飲食要限制攝取含有高白胺酸的蛋白質的食物。
- (三) 高蛋白質食物，如：肉類、魚蝦類、家禽類、蛋類、奶類、起司、豆類、果仁類等都是被禁止食用的。
- (四) 飲食中並非完全不攝取白胺酸，飲食治療中必需攝取適當含白胺酸的食物，如：所有蔬菜類、水果類及主食類（如米飯、米粉、冬粉和米苔目等），再配合食用不含白胺酸的特殊奶粉，供患者成長與發育。詳細的飲食注意事項如下：
 1. 肉類：雞肉、豬肉、牛肉等無論燉、煮、炒、炸，都不能吃。因為這些富含蛋白質的食物，含有大量胺基酸。若是和其他青菜一起拌炒則肉不要吃。肉鬆、肉乾、肉丸、貢丸等肉類加工品也不能吃。肉汁、高湯視控制情況可酌量食用。
 2. 魚類：各類的魚、蝦、貝類等海鮮食物，無論燉、煮、炒、炸，或魚鬆、魚丸、脆丸、蝦米、甜不辣（魚漿做的）都不能吃。魚湯可視情況酌量食用。
 3. 豆類、核果類及其製品：黃豆、黃帝豆、花生、腰果、核桃等不能吃，但是紅豆、綠豆及大花豆煮甜湯則可限量食用（參考食物代換表）。五香豆乾、黃豆乾、豆腐、豆腐泡、豆皮、豆漿、豆花、素雞、花生醬、花生糖、貢糖等加工品也不能吃。
 4. 蛋類、乳品及其加工品：雞蛋、鴨蛋、滷蛋、皮蛋等不能吃外，蛋餅、蛋糕、蛋捲、冰淇淋、霜淇淋、冰棒中含有蛋和牛

奶就不能吃。此外，牛奶味極重之西式烘烤的點心，餅乾儘量不要吃。

5. 麵粉類製品：麵筋不能吃以外，中筋麵粉製品如麵條、麵線等以及高筋麵粉製成之刀削麵、拉麵、蔥油餅、牛舌餅、饅頭、包子皮、白吐司等食物，可依食物代換表中之份量相互搭配食用。
6. 零食、飲料：牛奶製成之牛奶糖、牛軋糖、巧克力糖等不要吃以外，水果糖、棒棒糖、口香糖等可以吃。醬菜類中海苔醬也不要吃。若要喝養樂多、優酪乳，請儘量控制每禮拜喝一到二瓶或稀釋後再喝。含有牛奶的奶茶等飲料也不能喝。
7. 所有蔬菜類、水果類及主食類（如米飯、米粉和米苔目等）均可食用，食用份量請參照食物代換表。
8. 若要嘗試新食物，請先看清營養標示，或於抽血前三天嘗試，並詳實做飲食記錄，再有疑問，可與營養師聯絡。

三、患者之旅遊

(一) 快樂假期的提示

假期或學校的旅行應該是很愉快的，但一同出遊的團體會承受著很大壓力。如在旅行前多先預作規劃，維持飲食控制方面養成習慣，則能安心地出遊。

(二) 出遊前必需的計劃

1. 建議你多預備些必需用品：如特殊奶粉、低蛋白質食物和點心代替品，以備不時之需。最好用一個盒子把食品分開裝好，再與其他旅行用品放在一起。

2. 在出國前應向醫師取得診斷證明書，內容應註明你所需要的所有藥物，及使用原因，這些文件在通過海關和在國外需要緊急治療時會有很大幫助。
3. 攜帶適當盛裝食物的容器，以方便攜帶自己預備的食物，記得要帶稱量的湯匙。
4. 記得投保旅遊平安險。

(三) 旅行時注意事項

在旅行途中你要計劃你的正餐及點心要吃些甚麼，你可能需要外食或在餐廳用餐。

1. 攜帶足夠的低蛋白餅乾及含糖點心，以備不時之需，像是飢餓或是行程延誤時。出國時自備點心，也可以避免看不懂國外食品標示的情況發生。
2. 將預先稱好的特殊奶粉放置在一個已貼好標籤且堅固的容器中，且事先分裝好。
3. 可準備一些調味用品。例如，果汁口味粉、水果茶包、純可可粉、咖啡等。

(四) 參與學校及社團的活動

1. 鼓勵你的小孩多參加學校或社團的活動，因為可以建立他們的自信心和責任感。
2. 你應該儘快與活動負責人或準備餐點的人討論一下飲食的要求：
先看一下菜單，說明你或許可提供一些特別的低蛋白食物。儘量利用簡單、適合的菜單會比較好。
3. 預先準備好特殊奶粉。
4. 先和營養師、活動負責人或準備餐點的人商量你或小孩的飲

食。

5. 準備足夠的低蛋白食物或點心，以防突發情況。

(五) 自備食物或外食

在旅行時，可能會遇上這兩種住宿方式，以下的資料可幫助你作出決定。

1. 備有餐廳的旅館：旅館設有餐廳提供自助餐，可以選擇不同的食物。
2. 房內備有廚房的旅館：這種旅館的好處是能完全掌握所需的食物，同時可以吃喜歡的食物。壞處是得不到適當的休息。成功的自備飲食需要有適當的烹調設施，訂房前先詢問廚房的設施有無：

你可能需要：冰箱、瓦斯爐、電磁爐、微波爐或電鍋等。

如果已決定住宿房內備有廚房的旅館，可能需要攜帶一些簡單的調味用品。例如：煮麵的調味料、果凍粉或水果茶包等等。

(六) 出國

1. 出國旅遊前，讓導遊瞭解你的飲食需求。
2. 所攜帶的低蛋白食物最好是未開封的。
3. 因為你需要很多額外的東西，打包行李時要時先規劃。
4. 特殊奶粉要事先分裝好，確保已封口，可防止結塊。放於不同的行李箱中，如果某部分行李遺失了，或行程延誤，還有準備的食物。
5. 不要把食物放在真空袋中，因為氣壓變化會使之爆炸。
6. 搭機時多預備些食物在身上，因為國外的食物不一定適合你，或者飛機可能誤點。事先應與航空公司聯絡，讓他們瞭解你的飲食需求。

7. 請你的營養師準備一張飲食建議，設計一份自己喜愛的菜單。
8. 準備其他替代的食物，例如餅乾、低蛋白質麵類或米類。
9. 注意國外的食品標示。
10. 外食時，配菜可選擇薯片、沙拉、炸洋蔥圈等等。
11. 如果喜歡去速食店的話，在國外，你也可以買到薯條、可樂、洋蔥圈、蘋果派等食物，份量大小與台灣差不多。
12. 如果是在國外自己烹煮食物，事先應瞭解當地的食物。



白胺酸代謝異常的患童飲食治療中需飲用特殊奶粉及控制蛋白質的攝取，需要不斷的鼓勵，但避免對患童有過多的保護。

一、學校午餐

患童的飲食需求先向老師或學校營養師說明。雖然很多家長都替小孩準備午餐，但若患童本身能做適當的食物選擇，也可訂學校午餐。

二、點心、零食


糖果類大多都可以自由的食用，也可當作點心。學校舉辦同樂會時，最好讓家長先瞭解菜單，必要時供應一些患童可食用的食物。

三、日常飲食

如果患童吃了含有高白胺酸的食物，不會立即出現明顯的病徵。為確保平時飲食的疏忽不會對小孩將來造成傷害，這些類似的意外不可忽視，因為錯誤的飲食時常都會發生，長期的飲食疏忽對小孩是有害的。

四、教育方面

就教育方面而言，白胺酸代謝異常兒童需要與一般兒童享有相同的對待。

A faded, grayscale background image of a traditional Japanese garden scene. The upper portion shows the dark, needle-covered branches of a pine tree against a light sky. The lower portion shows a stone path or stepping stones leading through a garden.

貳、食物資料庫



白胺酸代謝異常

食用資料庫

特殊奶粉

白胺酸代謝異常 (Disorders of Leucine Catabolism)

品牌	名稱	份量	重量 (公克)	白胺酸 (毫克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
Abbott	I-Valex-1	1T	8.0	0	1.2	38.4
	(嬰幼兒) I-Valex-2	1T	6.5	0	2.0	26.7
Nutricia (SHS)	XLEU Analog (<1歲)	1t	5.0	0	0.7	24.0
	XLEU Maxamaid (1-8歲)	1t	5.0	0	1.3	16.0
	XLEU Maxamum (較大孩童及成人)	1t	5.0	0	2.0	15.0

* 匙子大小，請按照原來奶粉罐內所附之匙子為準，大匙子每匙加水60毫升，小匙子每匙加水30毫升。

五穀根莖類及其製品 / 每份含30 毫克白胺酸

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
*蕃薯粉	100	0.1	354
*樹薯粉 (太白粉)	100	0.1	352
*蒟蒻	100	0.1	20
*蓮藕粉	100	0.1	352
*西谷米	100	0.1	356
*玉米粉	100	0.3	370
*米粉	100	0.4	357
*米苔目	100	0.6	118
埔里米粉	80	0.4	284
甘藷	53	0.5	52
蓮藕	48	0.9	34
馬鈴薯	30	0.6	24
山藥	25	0.5	14
菱角	11	0.5	16
傳統年糕	28	0.6	67
廣式蘿蔔糕	23	0.4	32
廣式芋頭粿	18	0.4	21
寧波年糕	10	0.4	22
栗子(生)	13	0.5	24
栗子(糖炒)	10	0.4	21
免煮飯	13	0.4	22

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
速食粥(海鮮)	5	0.4	18
小米	11	1.3	41
白飯	11	0.3	20
壽司米	6	0.4	21
糙米片隨身包	6	0.4	25
池上米	6	0.4	21
蓬萊有機米	5	0.4	18
胚芽米	5	0.4	18
長糯米	5	0.4	18
加鈣米	5	0.4	18
圓糯米	5	0.4	18
稻米	5	0.4	18
高纖米	4	0.3	15
在來米	4	0.3	14
糙米	4	0.3	15
蕎麥仁(三角米)	4	0.4	14
黑糯米	3	0.3	11

*以一百公克食物重量表示，此類食物蛋白質含量較低，可多利用，以增加熱量攝取。

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
馬鈴薯粉	10	0.7	34
濁水米粉	8	0.4	28
糯米粉	6	0.3	22
再來米粉	6	0.4	21
小薏仁	6	0.4	22
薏仁	2	0.3	8
糙米麩	5	0.4	20
饅頭	5	0.4	12
米漿粉	5	0.5	22
鍋燒麵	11	0.5	13
衛生油麵	8	0.4	13
拉麵	5	0.5	15
刀削麵	5	0.4	14
意麵	4	0.4	12
雞絲麵	4	0.4	18
蚵仔麵線	4	0.5	12
麵線	4	0.4	13
麵條(乾)	4	0.5	14
通心麵	3	0.5	11
紅蘿蔔麵(乾)	3	0.6	11
菠菜麵(乾)	3	0.4	11
雞蛋麵(乾)	3	0.4	11

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
大麥片	4	0.4	15
即食燕麥片	4	0.4	16
綜合玉米片	4	0.5	17
穀類早餐食品	3	0.2	12
蕎麥	4	0.5	15
燕麥	4	0.5	16
麥片	3	0.3	12
小麥	3	0.4	11
低筋麵粉	5	0.4	17
中筋麵粉	3	0.4	11
高筋麵粉	3	0.4	11
全麥麵粉	3	0.4	11
麵包粉	3	0.4	11
蓮子	2	0.5	6
花豆	2	0.4	7
蠶豆	2	0.4	6
紅豆	2	0.4	6
綠豆	2	0.4	6
綠豆仁	2	0.4	5
甘納豆	5	0.3	15

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

豆類及其製品 / 每份含30 毫克白胺酸

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
豆奶(雞蛋)	21.6	0.4	11.9
素肉羹	17.3	0.4	10.7
鹹豆漿	16.5	0.6	6.1
豆漿	15.2	0.3	2.0
嫩豆腐	8.0	0.4	4.1
雞蛋豆腐	4.7	0.3	3.7
傳統豆腐	4.4	0.4	3.9
味噌	3.6	0.4	8.0
凍豆腐	3.3	0.4	4.2
素火腿	2.7	0.4	6.2
毛豆	2.7	0.4	3.3
豌豆果	2.6	0.4	11.1
百頁豆腐	2.5	0.3	5.4
素雞	2.5	0.4	4.8
臭豆腐	2.2	0.3	2.9
油豆腐	2.1	0.4	5.1
小方豆干	2.0	0.3	3.2
干絲	1.9	0.3	3.2
日式炸豆皮	1.9	0.4	7.3
五香豆干	1.8	0.3	3.4
綠豆粉	1.7	0.4	5.8

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
百頁	1.6	0.4	4.2
豆腐皮	1.2	0.3	2.4
素肉鬆	1.1	0.4	5.0
黑豆	1.0	0.4	3.8
黃豆粉	1.0	0.4	4.0
黃豆	1.0	0.4	3.6
麵腸	2.0	0.4	3.0
麵筋(乾)	1.0	0.4	6.0

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

蔬菜類 / 每份含15毫克白胺酸

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
葫蘆瓜	125	0.9	18
冬瓜	88	0.4	10
黃瓜	65	0.4	8
芹菜(熟)	63	0.3	9
芹菜(生)	48	0.3	8
蕪菁(熟)	58	0.5	12
蕪菁(生)	45	0.5	14
絲瓜	58	0.3	10
南瓜	50	0.5	11
白蘿蔔	50	0.5	10
洋蔥(熟)	47	0.4	13
洋蔥(生)	31	0.3	12
青椒(熟)	45	0.3	8
青椒(生)	34	0.3	9
萵苣	45	0.5	6
蕃茄(生)	45	0.6	14
蕃茄(熟)	37	0.4	9
紅蘿蔔(生)	36	0.4	15
紅蘿蔔(熟)	33	0.4	15
苦瓜	33	0.3	6
茄子(生)	32	0.4	7

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
茄子(熟)	29	0.2	8
山東白菜	29	0.4	4
辣椒	29	0.3	9
蘆筍(生)	26	0.4	5
大白菜(酸菜)	22	0.3	3
大白菜(熟)	16	0.3	2
芥菜(熟)	22	0.5	4
茭白筍	21	0.3	5
榨菜	20	0.4	6
薑	20	0.2	8
荷蘭豆	21	0.5	6
竹筍	18	0.3	3
金針菇	17	0.4	4
大頭菜(醃漬)	16	0.5	6
小白菜	16	0.3	2
秋葵(熟)	15	0.3	5
蘆筍(熟)	15	0.4	4
菊苣(生)	15	0.2	3
青蒜	14	0.2	4
球莖甘藍(熟)	13	0.3	4
球莖甘藍(生)	10	0.2	4
雪裡紅	13	0.3	3
白花椰菜(熟)	13	0.2	3

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
白花椰菜(生)	13	0.3	3
四季豆(熟)	13	0.3	4
甜菜	13	0.3	4
大蔥	12	2.3	4
油菜	12	0.3	3
芥菜(生)	12	0.3	3
綠豆芽(熟)	12	0.2	2
綠豆芽(生)	8	0.2	2
蘑菇(生)	12	0.3	3
蘑菇(熟)	11	0.2	3
小蔥	11	0.2	3
蒜苗	11	0.3	4
綠花椰菜(生)	11	0.3	3
綠花椰菜(熟)	11	0.3	3
芥蘭(熟)	11	0.2	4
空心菜	11	0.2	2
茼蒿	11	0.2	2
茴香菜	10	0.2	2
青蔥(生)	10	0.3	7
莧菜	10	0.3	3
韭菜	9	0.2	2
蘿蔔乾	9	0.4	6
海帶	9	0.1	1

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
大蒜	9	0.4	11
蘿蔔櫻	9	0.2	3
芫荽	8	0.2	3
菠菜(生)	7	0.2	2
菠菜(熟)	6	0.2	1
黃豆芽(熟)	7	0.3	2
黃豆芽(生)	6	0.4	3
豌豆苗	6	0.2	2
豌豆(熟)	5	0.2	4
枸杞	4	0.5	13
苜蓿芽	3	0.1	2
香椿	3	0.0	1
乾海帶(乾昆布)	3	0.3	6
香菇(乾)	1	0.2	3
髮菜	1	0.2	2
紫菜	1	0.2	2

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

水果類 / 每份含15毫克白胺酸

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
粗梨	214	0.4	79
柳橙汁	136	0.8	57
柳橙	63	0.6	30
蘋果	125	0.3	74
葡萄柚汁	125	0.8	43
葡萄柚	65	0.5	20
葡萄汁	125	0.8	78
葡萄	107	0.7	77
梨子	107	0.4	63
桔餅	107	0.6	389
奇異果	100	0.8	56
木瓜	94	0.6	37
西瓜	83	0.5	28
鳳梨汁	79	0.3	41
鳳梨	79	0.4	39
哈密瓜	75	0.4	26
李子	75	0.6	41
水蜜桃罐頭	68	0.3	39
水蜜桃	56	0.6	23
菠蘿	65	0.3	27
枇杷	65	0.3	25

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
柿子	58	0.4	41
橄欖(白欖)	54	0.4	26
柑橘	52	0.5	24
文旦	52	0.4	21
芒果	47	0.3	31
櫻桃	45	0.6	32
荔枝	44	0.4	31
無花果(生)	43	0.3	32
無花果(乾)	11	0.4	28
芭蕉	43	0.3	51
桃子	42	0.4	20
藍莓	38	0.3	22
葡萄乾	38	0.8	80
甜瓜	38	0.4	13
龍眼	37	0.4	26
桂圓(乾)	8	0.4	22
油桃	36	0.4	17
草莓	33	0.4	10
蜜棗	27	0.4	87
番石榴	27	0.2	14
楊梅	23	0.2	6
梅乾	21	0.6	50
香蕉	21	0.2	20

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
杏子(生)	19	0.3	9
杏子(乾)	7	0.3	17
棗椰	17	0.3	46
酪梨	12	0.3	20
棗子	11	0.1	13
桑葚	1	0.0	0

加工調理食品 (每一百公克食物)

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
八寶粥	1.5	114	75
蘿蔔糕(廣式)	2.0	151	89
芋頭粿	2.1	111	96
蘿蔔糕(廣式臘肉)	2.3	180	99
肉圓	3.1	253	135
可樂餅(奶汁)	3.6	267	114
茄汁蝦仁	3.8	324	106
洋蔥圈	4.0	428	278
炒板條	4.2	493	148
馬蹄條	4.2	304	193
大豆卵磷脂	4.3	13	379
度小月擔仔麵	4.4	255	123
蝦仁肉丸	4.6	302	151
蝦仁炒飯	4.7	317	138
水晶包	4.8	258	209
芝麻湯圓	4.8	377	343
廣東粥	4.9	333	88
蚵仔煎	4.9	345	194
什錦炒飯	5.0	400	188
春捲	5.1	330	270
甜不辣	5.2	441	201

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
花生湯圓	5.2	397	342
糯米飯糰	5.9	424	333
咕咾肉	6.4	414	183
溫州餛飩	6.5	464	141
鮮肉湯圓	6.5	538	283
筒仔米糕	6.6	464	244
蚵捲	6.9	475	184
芋泥包	7.0	481	251
馬拉糕	7.1	608	318
熟水餃(鮮肉)	7.2	495	247
熟水餃(素食)	7.2	420	208
芝麻包	7.2	493	350
珍菇水餃	7.4	518	186
豆沙包	7.4	557	241
冷凍饅頭	7.4	607	277
韭菜合子	7.5	580	211
蟹黃水餃	7.8	607	222
鮮肉鍋貼	7.8	519	229
蓮蓉包	7.9	565	290
冷凍饅頭(全麥)	8.0	673	294
鮮肉包	8.1	657	281
肉粽	8.2	418	233
豬肉水餃	8.3	573	209

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
干貝酥	8.3	716	145
海鮮堡	8.3	800	118
魚酥	8.3	508	580
豬肉韭菜水餃	8.4	509	227
素食水餃	8.5	826	167
高纖珍珠丸	8.5	668	223
素菜包	8.6	368	226
酸菜扣肉包子	8.6	680	299
鱈魚丸	8.8	908	85
叉燒包	8.8	621	262
牛肉水餃	8.9	501	219
銀絲卷(奶黃)	8.9	672	281
鮭魚水餃	9.0	665	195
素食水餃	9.0	549	179
冬菜蝦仁餛飩	9.1	623	180
菜肉餛飩	9.1	750	244
魚板	9.3	767	91
蟹味棒	9.3	862	115
蔥油派	9.3	559	252
批薩(黑胡椒火腿)	9.3	785	208
香菇雞肉水餃	9.5	550	219
小籠包	9.6	725	240
堅果饅頭	9.6	557	305

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
牛肉泡麵	9.6	590	472
鮮蝦泡麵	9.6	629	481
香酥蝦餅	9.6	863	126
牛肉餡餅	9.6	676	223
魚香肉絲	9.7	775	124
魚翅餃	10.0	1032	267
香筍鮭魚	10.0	838	259
鮮肉湯包	10.1	740	252
珍珠丸	10.2	804	221
燒賣	10.4	672	198
雞肉丸	10.5	1227	201
香菇麵筋	10.7	667	191
牛肉包子	10.8	812	267
花生麵筋	11.0	631	219
鮮肉雲吞	11.1	730	226
海鮮濃湯	11.2	581	341
花枝脆丸	11.3	902	125
花枝塊	11.3	967	179
牛蒡棒	11.3	1116	115
花枝羹	11.4	980	125
鱈魚豆笛	11.6	919	150
雪螺餃	11.6	957	202
蝦丸	11.7	886	113

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
魚丸(包肉)	11.8	727	169
旗魚丸	12.1	1021	153
蛋餃	12.1	1244	182
香菇餃	12.3	898	231
蝦餃	12.3	1009	266
天婦羅(甜不辣)	12.4	725	174
花枝餃	12.4	1170	167
魚丸	12.5	763	140
竹輪	12.5	1052	136
花枝丸	13.3	977	178
鮭排	13.4	1140	143
燕餃	13.5	996	299
魚卵卷	13.8	1118	110
香酥魚捲	13.8	1089	126
蜂王漿	13.9	1245	140
素雞塊	14.2	1357	205
魚餃	14.3	1080	249
虱目魚丸	14.7	1084	225
火鍋小香腸	14.8	1257	247
炸雞塊	15.3	1087	228
旗魚塊	15.3	1253	177
魷魚圈	15.7	1416	143
文蛤丸	16.2	1066	209

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
豬腳凍	16.6	961	144
貢丸	16.8	1384	245
冷凍熟烤雞翅	18.8	1392	216
蒲燒鰻	21.6	1369	300
鰻魚罐頭	22.7	1778	240
花粉	24.7	2229	361

市售飲料

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
光泉鮮喝茶(紅茶)	460	147.0	0.0	0.0
統一熱帶綜合果汁	320	176.0	0.0	0.0
雀巢檸檬茶(粉)	19	80.0	0.0	0.0
光泉茉莉花茶	375	106.5	0.0	0.0
凍頂烏龍茶(無糖)	350	7.0	0.0	0.0
味丹青早茶	500	280.0	0.0	0.0
黑松麥茶	300	72.0	0.0	0.0
味全菊花茶	250	72.5	0.0	0.0
super薑茶隨身包	20	80.0	0.0	0.0
c&c維生素c飲料	350	147.0	0.0	0.0
寶礦力礦物質飲料	350	94.5	0.0	0.0
桂格養氣人參飲料	60	0.0	0.0	0.0
味全蘆薈露飲料	250	100.0	0.0	0.0
百家珍健康醋飲料(蘋果)	240	88.0	0.0	0.0
奧雷特胡蘿蔔素飲料	200	100.0	0.0	0.0
活力野菜蔬果汁	330	129.0	0.0	0.0
健怡可樂	355	1.0	0.0	0.0
統一麥香綠茶	300	84.0	0.0	0.0
5度c蘋果汁	350	172.0	0.0	0.0
統一純喫茶綠茶	500	100.0	0.0	0.0
保礦力水得	340	88.4	0.0	0.0

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
光泉茉莉蜜茶	250	82.0	0.0	0.0
酷兒柳橙汁(清淡果汁)	330	168.0	0.0	0.0
冬瓜茶	240	172.8	Tr	0.0
黑松沙士飲料(加鹽)	600	252.0	Tr	0.0
黑松沙士飲料(低鹽)	350	40.0	Tr	0.0
可沛利水果茶(蘋果)	200	82.3	Tr	1.5
奧利多活性飲料	150	20.3	Tr	3.4
維大力汽水飲料	350	136.0	0.1	7.5
立頓冰紅茶	350	106.3	0.1	7.5
泰山仙草蜜	330	115.6	0.1	7.5
百家珍果汁醋飲料(蘋果)	280	102.7	0.2	15.0
檸檬可爾必思果汁	350	43.2	0.2	15.0
立頓三合一奶茶	20	78.0	0.3	22.5
雀巢三合一咖啡	16	70.0	0.5	37.5
光泉綠茶(低糖)	460	95.7	0.5	37.5
舒跑運動飲料	600	183.8	0.5	37.5
綠洲芭樂汁	500	225.0	0.5	37.5
統一麥香奶茶	300	96.0	0.6	45.0
香吉士奇異果汁	350	164.5	0.7	52.5
統一烏龍茶奶茶	350	182.0	0.7	52.5
華世冬蟲夏草茶	75	33.8	0.8	60.0
*SHS低蛋白飲料	200	80.0	0.8	60.0
可果美蔬果汁	195	68.0	1.0	75.0

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
優沛蕾益菌多發酵乳	300	189.0	1.0	75.0
綠洲柳橙汁	500	255.0	1.0	75.0
味全亞當	100	69.3	1.1	82.5
台灣啤酒	354	106.2	1.1	82.5
健酪含鈣飲料	350	135.8	1.1	82.5
可果美蔬菜汁	195	53.0	1.2	90.0
Mr.Brown即溶咖啡	250	42.8	1.4	105.0
雀巢奶茶(粉狀)	650	79.0	1.5	112.5
咖啡豆(曼特寧)	250	100.0	2.0	150.0
統一薰衣草奶茶	500	175.0	2.5	187.5
美祿三合一飲品	32	140.0	2.8	210.0
左岸咖啡卡貝拉索	250	108.0	3.0	225.0
左岸昂列奶茶	250	130.0	3.3	247.5
優沛蕾益菌多 發酵乳(原味)	300	180.0	3.3	247.5
統一咖啡奶茶	350	173.0	3.5	262.5
統一蘋果調味乳	240	150.0	3.6	270.0
統一巧克力調味乳	240	149.0	3.6	270.0
義美原味鮮奶茶	375	187.5	3.8	285.0
味全果汁牛奶	240	132.0	4.1	307.5
咖啡飲料(左岸)	250	140.0	4.5	337.5
味全紅奶茶	280	188.0	4.5	337.5
統一果汁調味乳	240	151.0	4.6	345.0

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
統一原味雞精	62	18.4	4.6	345.0
黑豆穀滋養茶	30	130.0	5.0	375.0
味全Biffi原味	500	345.0	6.0	450.0
統一低脂鮮乳	240	105.6	7.0	525.0
光泉茶歐蕾	460	310.5	7.4	555.0
統一AB原味優酪乳	220	141.0	7.7	577.5
統一低脂瑞穗鮮乳	290	130.5	8.7	652.5
味全全脂鮮乳	280	187.6	8.7	652.5
味全低脂鮮乳	280	145.6	9.2	690.0
味全優酪乳草莓口味	1000	800.0	23.0	1725.0
豆漿	1000	516.0	39.6	2970.0
台灣田園菁華農品	600	35.0	114.6	8595.0

Tr：微量

*低蛋白產品

※資料來源：每份供應重量經市售調查，自食物包裝上之營養標示取得資料；白胺酸值是參考「衛生署台灣地區食品營養成分資料庫」，由每份五穀類含0.4公克蛋白質推算而得。

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

市售零食

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
森永荔枝小椰果	16.5	17.3	0.0	0.0
盛香珍百香椰果	130.0	107.0	0.0	0.0
蒟蒻干(麻辣)	60.0	40.0	0.0	0.0
蒟蒻干(五香)	60.0	40.0	0.0	0.0
龍口粉絲	65.0	260.0	0.0	0.0
妙妙乳酸菌	1.5	3.8	0.0	0.0
義美知心水果軟糖	30.0	123.0	0.0	0.0
廖家蜂蜜枇杷糖	100.0	78.0	0.0	0.0
義美水果軟糖(草莓味)	30.0	123.0	0.0	0.0
立達喜C元素檸檬C片	1.1	4.4	0.0	0.0
黃心梅	30.0	92.0	0.0	0.0
甜筒軟糖	40.0	145.0	0.0	0.0
百吉蘇打雪糕	75.0	60.7	0.0	0.0
Bourbon咖啡巧克力餅	31.2	163.0	Tr	0.0
義美雪兒蒟蒻凍	17.5	21.0	Tr	0.0
森永嗶寶果凍	16.5	17.0	Tr	0.0
*SHS低蛋白巧克力 夾心酥	8.0	45.0	0.008	0.0
*SHS低蛋白巧克力	45.0	292.0	0.02	0.0
統一amigo乳酸菌	2.0	4.8	0.084	6.3
野菜家族	50.0	7.0	0.1	7.5

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
*SHS低蛋白香料蘇打餅	33.0	150.0	0.1	7.5
*SHS蘇打餅	33.0	148.0	0.1	9.0
*SHS低蛋白巧克力 夾心餅	31.0	160.0	0.1	9.0
三立加鈣乳兒米果	4.0	15.6	0.2	12.0
幼兒孺入米果	4.5	18.0	0.2	15.0
幼兒米餅	4.2	19.5	0.2	15.0
幼兒米餅(胡蘿蔔)	4.0	16.0	0.2	15.0
旺旺仙貝	5.6	26.0	0.3	21.0
光泉咖啡凍	130.0	100.0	0.3	22.5
麥斯威爾奶精	5.0	28.3	0.3	22.5
義美咖啡奶球	10.0	23.0	0.3	22.5
義美巧克力牛奶糖	30.0	37.0	0.3	22.5
*SHS低蛋白義大利麵條	75.0	270.0	0.3	24.0
*SHS低蛋白義大利麵條 (細)	75.0	270.0	0.3	24.0
華元玉米脆棒 (玉米濃湯口味)	6.5	35.0	0.6	45.0
奶油椰子乖乖	28.0	44.8	0.8	56.3
掬水軒北海道鮮乳支 (乳酪)	15.0	77.5	0.8	60.0
掬水軒北海道鮮乳支 (抹茶)	15.0	77.5	0.8	60.0

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
味全蒟蒻咖啡凍	130.0	120.0	0.8	60.0
雀巢低脂奶精	5.0	22.7	0.8	60.0
義美紅豆小羊羹	30.0	80.1	1.0	74.3
三立ADD麥纖蘇打餅	34.0	79.0	1.0	75.0
Nestle蜜味粟麥	20.0	84.0	1.0	75.0
義美野菜人家蕃茄脆片	22.0	149.0	1.0	75.0
義美野菜人家玉米脆片	35.0	161.0	1.0	75.0
老楊方塊酥(雞蛋)	15.0	80.0	1.0	75.0
奶油玉米卷	15.0	88.0	1.0	75.0
Lotto蛋黃派	26.0	120.0	1.0	75.0
高崗屋味付海苔	3.0	10.0	1.0	75.0
虎牌埔里米粉	65.0	224.0	1.0	75.0
綠茶麻糬	30.0	100.0	1.0	75.0
加州葡萄乾	40.0	130.0	1.0	75.0
新東陽乾甜梅	15.0	20.0	1.0	75.0
義美牛奶糖	30.0	128.0	1.0	75.0
水果棉花糖	18.0	45.0	1.0	75.0
乖乖軟糖	20.0	70.0	1.0	75.0
五香乖乖	28.0	52.0	1.1	82.5
日式蘇打香蒜口味	15.0	80.0	1.1	82.5
雀巢三合一原味麥片	30.0	120.0	1.1	82.5
日式蘇打花生夾心	22.0	129.0	1.2	90.0
Nestle金黃脆片	25.0	95.0	1.3	93.8

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
家樂氏香甜玉米片	40.0	150.0	1.3	97.5
森永牛奶糖	50.0	211.0	1.3	97.5
Nestle玉米片	25.0	74.0	1.4	105.0
大波露白巧克力	45.0	266.0	1.4	105.0
可樂果蠶豆酥	14.0	69.0	1.5	112.5
九福黑芝麻糖	30.0	48.0	1.5	112.5
Nestle全麥巧克力片	25.0	100.0	1.8	135.0
蝦味先	28.0	144.0	1.8	135.0
雞蛋布丁	100.0	119.0	1.8	135.0
統一高纖高鈣糙米片 (雞肉蔬菜)	28.0	107.0	1.8	135.0
燕麥蜂蜜與原味	26.0	130.0	2.0	150.0
葡萄餅綜合包				
義美草莓法蘭酥	30.0	151.0	2.0	150.0
福義軒高纖紅蘿蔔	30.0	167.0	2.0	150.0
蘇打餅乾				
喜年來蔬菜餅	30.0	142.0	2.0	150.0
義美檸檬夾心酥	30.0	151.0	2.0	150.0
義美加鈣優酪夾心酥	25.0	130.0	2.0	150.0
卡拉蔬菜棒	50.0	151.0	2.0	150.0
統一真好吃洋芋片 (蕃茄口味)	28.0	118.0	2.0	150.0

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
九福花生糖	30.0	51.0	2.1	157.5
北海鱈魚香絲	28.0	32.0	2.2	165.0
卡迪娜洋芋片	28.0	157.4	2.3	172.2
Nestle美祿圓圓	25.0	95.0	2.3	172.5
藍莓夾心酥	30.0	148.0	2.4	180.0
白土司麵包	25.0	75.0	2.4	180.0
美珍蜂蜜蛋糕	100.0	142.1	2.5	183.8
義美加鈣蘇打餅	18.0	87.5	2.5	187.5
日正爆玉米花玉米	55.0	314.0	2.6	195.0
全麥土司	25.0	72.5	2.6	195.0
白蘭氏兒童雞精	42.0	10.8	2.7	202.5
家樂氏玉米片	40.0	150.0	2.8	210.0
味優雅棉花糖	100.0	322.0	2.8	210.0
義美小泡芙牛奶口味	30.0	176.0	3.0	225.0
老楊花生鮮奶酥	15.0	165.0	3.0	225.0
RITZ花生夾心餅	31.0	150.0	3.0	225.0
義美泡芙(巧克力)	30.0	171.9	3.0	225.0
可口上賓蛋捲	30.0	207.9	3.0	225.0
Kraft起司餅	30.0	110.0	3.0	225.0
中立芯芯蘇打夾心	40.0	200.0	3.0	225.0
玉米休閒點心	40.0	388.0	3.0	225.0
七七乳加巧克力	22.0	110.0	3.0	225.0
Lotte巧克力棒	41.0	222.0	3.1	232.5

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
白蘭氏雞精	42.0	12.8	3.2	240.0
Pocky巧克力棒(Men's)	41.0	199.0	3.4	255.0
義美紅豆粉粿冰棒	87.5	166.0	3.5	262.5
統一肉燥米粉	70.0	291.5	3.9	292.5
金車高頓粥叻仔魚	43.0	176.0	4.0	300.0
大波露黑巧克力	45.0	238.0	4.2	315.0
台鳳鳳梨酥	100.0	457.0	4.6	341.3
雀巢三合一高鈣脫脂麥片	26.0	90.0	4.7	352.5
雀巢三合一高鈣高鐵麥片	26.0	90.0	4.7	352.5
神奇寶貝羊乳片	24.0	9.0	4.8	360.0
統一真好吃披薩塊	28.0	250.0	5.0	375.0
大成紅豆燕麥	250.0	201.0	5.0	375.0
大成燕麥八寶粥	250.0	230.0	5.0	375.0
唯新黑胡椒珍味豆乾	30.0	132.0	5.0	375.0
金車高頓粥雞蓉玉米	43.0	153.0	5.0	375.0
隨緣素魷魚羹麵	105.0	294.0	5.0	375.0
義美紅豆牛奶冰棒	87.5	158.0	5.0	375.0
味全原味優格	130.0	137.0	5.1	382.5
奶酥麵包	60.0	223.0	5.5	412.5
菠蘿麵包	60.0	232.0	5.5	412.5
亞培健兒小安素	45.4	225.0	6.8	506.3
隨緣鮮蔬百匯	80.0	316.0	7.0	525.0
義美土豆仁牛奶冰棒	87.5	175.0	7.0	525.0

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)
7-11光合三明治田園 燻雞口味	100.0	235.0	9.0	675.0
7-11肉鬆烤蛋三明治	90.0	241.0	9.0	675.0
統一喜多方醬油拉麵	110.0	513.7	10.0	750.0
統一肉燥麵	90.0	470.0	10.3	772.5
7-11奈良鮮露涼麵	250.0	31.0	10.6	795.0
統一肉骨茶	93.0	481.9	10.6	795.0
金車日式正油拉麵	102.0	502.8	11.7	877.5
統一札幌味噌拉麵	105.0	432.0	11.8	885.0
統一博多豚骨拉麵	104.0	445.0	11.9	892.5
金車日式味噌拉麵	110.0	500.0	12.4	930.0
珍珠魷魚絲	30.0	88.0	15.0	1125.0
台糖健素糖	100.0	365.0	20.0	1500.0
義美茶料生仁	130.0	649.0	21.0	1575.0

Tr：微量

*低蛋白產品

※資料來源：每份供應重量經市售調查，自食物包裝上之營養標示取得資料；白胺酸值是參考「衛生署台灣地區食品營養成分資料庫」，由每份五穀類含0.4公克蛋白質推算而得。

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

糕餅點心類 (每一百公克食物)

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
巧克力蛋糕	6.9	605	340
乳酪蛋糕	7.0	238	280
起司蛋糕	7.4	720	338
蜂蜜蛋糕	6.5	575	360
棺材板	7.0	504	262
大餅包小餅(紅豆)	8.3	529	373
太陽餅	5.3	385	460
月餅(棗泥)	6.0	417	416
鹹麻薯	8.7	731	246
牛舌餅	5.7	429	402
芋仔餅	4.6	315	351
恩典酥	7.1	495	520
蛋黃芋酥	3.1	211	215
蛋黃酥	11.4	793	461
綠豆凸	6.9	481	389
鳳梨酥	4.2	323	502
鳳眼糕	3.8	291	377
鳳蜜酥	3.4	242	218
豬油椪	2.6	250	432
燒餅	9.1	611	320

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
蕃薯餅	3.9	259	328
蘿蔔酥	7.5	490	439
油豆腐細粉(阿給)	6.9	531	145
油條	10.1	641	558

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

調味料及香辛類 (每一百公克食物)

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
小蘇打粉	-	-	146
低鈉鹽	0.0	-	11
味精	62.6	-	251
高鮮味精	99.1	-	396
素食烏醋	-	-	47
純米醋	-	-	24
高粱醋	-	-	27
壽司醋	-	-	188
薏仁醋	-	-	28
香油	-	-	891
蝦油	-	-	66
糯米醋	0.1	-	30
原味高湯(低脂)	0.3	-	2
素食高湯(香菇雞)	0.3	-	17
烏醋	0.5	-	42
果醬(草莓)	0.5	23	267
洋蔥麵包醬	1.0	-	274
甜辣醬	1.0	-	115
薑蓉醬	1.0	57	64
茯苓	1.0	3	323
海鮮醬	1.3	-	228

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
蘑菇醬	1.5	-	58
朝鮮醬	1.6	49	105
蕃茄醬	1.6	-	113
無蛋沙拉	1.8	173	475
沙拉醬	1.9	144	639
糖醋醬	1.9	-	130
排骨醬	2.3	233	219
蒜蓉辣醬	2.3	77	78
辣椒醬	2.3	160	90
蕃茄糊	2.8	47	63
麻婆醬	2.9	153	189
白胡椒粉	3.7	245	337
大骨汁	4.2	45	49
芥茉醬	4.2	304	77
蒜蓉醬	4.2	135	279
辣豆瓣醬	4.5	248	100
甜麵醬	4.5	303	214
八角	4.9	289	357
甘草	4.9	364	203
烤肉醬	5.2	321	156
淮山	5.3	306	351
海苔醬	6.4	401	222
無鹽醬油	6.5	354	56

白胺酸代謝異常疾病

醫療飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
蠔油	6.5	65	155
醬油膏	6.8	464	103
烏梅	6.8	385	219
低鹽醬油	7.4	462	77
油蔥酥	7.4	367	514
壺底油膏(低鹽)	7.6	363	124
素沙茶醬	7.6	351	665
醬油	7.8	519	90
醬油露	7.8	459	89
黑豆蔭油	8.0	363	128
陳皮	8.0	420	278
炸雞粉	8.3	559	331
熱狗粉	8.4	440	353
壺底油精	8.5	328	117
五香粉	8.7	543	384
甘草粉	9.2	362	361
薏仁醬油	9.3	635	83
肉燥	9.5	622	394
蒜味豆豉醬	9.5	761	268
芡實	9.9	741	340
花椒粉	10.0	480	373
山葵粉	10.1	538	384
沙茶醬	10.2	612	723

食物名稱	蛋白質 (公克)	白胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)
蒸肉粉(五香)	10.3	572	347
鮮雞精	10.8	496	265
黑胡椒粉	11.6	991	375
炸排粉	11.9	638	341
素肉燥	12.4	1044	479
咖哩粉	13.9	859	414
豆瓣醬	14.2	1032	177
雞湯塊	14.7	432	338
辣椒粉	14.7	732	420
沙茶粉	15.0	711	503
香蒜粉	18.1	735	362
幼滑蝦醬	19.6	1711	99
美極鮮味露	20.1	696	81
酵母粉	46.3	-	346

※「-」表示未進行分析

參、低蛋白食譜



白胺酸代謝異常 低蛋白食譜

《主食類》

米粉湯 (1份)

材料：

米粉(乾)	30公克
紅蔥頭	少量
芹菜末	少量
鹽	適量
油	10公克
麻油	數滴
水	300毫升

作法：

1. 起油鍋，爆香紅蔥頭，加入米粉及水、鹽，煮至米粉熟。
2. 食用時灑上芹菜末、麻油即可。

營養師的話：

1. 可用冬粉、米苔目取代米粉。
2. 米粉湯的熱量較低，約 200 大卡，湯中若添加麥芽糊精粉末 20公克，約增加80大卡熱量。

營養成分：(1份)

熱 量	： 194 大卡
蛋白質	： 0.1 公克
脂 肪	： 10.2公克
醣 類	： 26 公克
白胺酸	： 9 毫克

碗粿 (1份)

材料：

地瓜粉 (甘薯粉)	30公克
蘿蔔乾	10公克
紅蔥頭	少量
沙拉油	5公克
熱水	150毫升

作法：

1. 將蘿蔔乾、紅蔥頭切碎於鍋中加油爆香，作成配料。
2. 地瓜粉加熱水調成濃稠狀，放入蒸鍋內蒸約20分鐘，快熟時將配料放置上面。

營養師的話：

碗粿因製作時並無調味，因此吃時可沾少量醬油。

營養成分： (1份)

熱量	： 157 大卡
蛋白質	： 0.3 公克
脂肪	： 5.8 公克
醣類	： 28 公克
白胺酸	： 24 毫克

菜包 (4個)

材料：

地瓜粉 (甘薯粉)	100公克
油	15公克
高麗菜 (切末)	50公克
蘿蔔乾 (切末)	40公克
冬粉 (切段)	半把
鹽	少許
白胡椒粉	少許
冷水	20毫升
沸水	60毫升

作法：

1. 地瓜粉 30公克先和冷水調勻後，再加入沸水迅速攪拌成粉漿。
2. 將其餘 70公克地瓜粉分 3 次加入粉漿中拌勻，加少許油揉成光滑的粉糰。
3. 起油鍋將高麗菜末、蘿蔔乾末和冬粉段炒熟，加鹽及白胡椒粉調味，瀝去湯汁當餡。
4. 粉糰分成 4個，每個桿成圓形薄片，將餡包入皮中捏成形。
5. 放電鍋中蒸熟即可食用。

營養成份：(1個)

熱量：166 大卡
蛋白質：0.3 公克
脂肪：4 公克
醣類：34 公克
白胺酸：24 毫克

澄粉麵糰 (10份)

材料：

澄粉	70公克
太白粉	280公克
地瓜粉(甘薯粉)	140公克
油	15公克
沸水	800公克

作法：

1. 將澄粉、太白粉和地瓜粉放於盆中混合均勻，備用。
2. 加入沸水，迅速攪拌成糰，鬆弛放置 10~20分鐘(醒麵)。

3. 麵糰加油，揉至光滑細膩即可，麵糰約重1200公克。
4. 麵糰趁熱操作，可用來做蒸餃、粿條、菜包及湯圓等。

營養師的話：

澄粉麵糰適用於本食譜中之鹹湯圓、水晶麵、韭菜盒子、蒸餃、粿仔條、水晶包等。

營養成分：(1份)

熱量：187.5 大卡
蛋白質：0.06 公克
脂肪：1.6 公克
醣類：43.3公克
白胺酸：6 毫克

鹹湯圓(2份)

材料：

澄粉麵糰	120公克
油	10公克
茼蒿	70 公克

芹菜末	5 公克
紅蔥頭	少許
胡椒粉	少許 (隨意)
鹽	少許
水	240 毫升

作法：

1. 澄粉麵糰 (作法參考澄粉麵糰) 搓成長條狀後，切成一口大小，搓成小圓球狀。
2. 紅蔥頭洗淨，切末備用。
3. 起油鍋爆香紅蔥頭後，加水煮開，放入小湯圓煮至湯圓浮出湯面後，加鹽、胡椒粉調味，最後加入茼蒿，芹菜末即可。

營養師的話：

蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成分： (1份)

熱 量：	145 大卡
蛋 白 質：	0.7 公克
脂 肪：	6 公克
醣 類：	22.4 公克
白 胺 酸：	54 毫克

水晶餅 (4個)

材料：

地瓜粉 (甘薯粉)	120 公克
太白粉	120 公克
高麗菜	55 公克
油	15 公克
鹽	少許
紅蔥頭	1 顆
白胡椒粉	少許
冷水	100 毫升
沸水	240 毫升
醬油膏	少許
沙拉醬	少許 (約4公克)

作法：

1. 地瓜粉先加120毫升冷水調勻後，再加入沸水快速攪拌，之後慢慢拌入太白粉調成粉漿。
2. 紅蔥頭洗淨切成末備用。
3. 油鍋爆香紅蔥頭後，將高麗菜炒熟，加鹽及白胡椒粉調味後拌入上述粉漿。
4. 將鍋子抹油，倒入粉漿，將兩面煎至金黃。

5. 可依個人喜好在上面淋上少許醬油膏和沙拉醬。

營養師的話：

蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成分：（1個）

熱 量：255 大卡
蛋 白 質：0.55 公克
脂 肪：4 公克
醣 類：55 公克
白 胺 酸：42 毫克

蘿蔔絲餅 (4個)

材料：

地瓜粉（甘薯粉）	60公克
澄 粉	60公克
糖	10公克
白蘿蔔	120公克
蔥 末	少許

鹽	少許
白胡椒粉	少許
沸 水	120毫升
油	30公克

作法：

1. 地瓜粉與澄粉混合後，倒入沸水拌勻，再加入糖及少許油揉成粉糰，分成4個小粉糰。
2. 白蘿蔔切絲炒熟後擠掉水份，加入蔥末、鹽及白胡椒粉調好味備用。
3. 每個小粉糰桿成圓形，加入白蘿蔔絲餡，包成圓形餅。
4. 每個餅煎至兩面呈透明熟狀即可。

營養成分：（1個）

熱 量：192 大卡
蛋 白 質：0.3 公克
脂 肪：7.7 公克
醣 類：34 公克
白 胺 酸：24 毫克

水晶麵 (1份)

材料：

澄粉麵糰	120公克
小黃瓜 (花胡瓜)	60公克
胡蘿蔔 (切絲)	16公克
芹菜 (切段)	10公克
油	10公克
鹽	少許
白胡椒粉	少許 (隨意)
蔥	少許 (隨意)

作法：

- 1.澄粉麵糰搓成細長條，切小段。(作法參考澄粉麵糰)
- 2.每小段用手掌搓成圓柱狀的小麵條。
- 3.全部搓好後加 5公克油拌勻，放在蒸盤上，用電鍋蒸熟後放涼備用。
- 4.起油鍋爆香蔥段，加入胡蘿蔔炒軟，再加入芹菜與小黃瓜炒熟。
- 5.最後將水晶麵條倒入鍋內，加入鹽、胡椒粉調味拌勻即可。

營養師的話：

小黃瓜加胡蘿蔔加芹菜共1.5份蔬菜。蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成分：(1份)

熱量：	294.2 大卡
蛋白質：	1.1 公克
脂肪：	12 公克
醣類：	46.3 公克
白胺酸：	84 毫克

韭菜盒子 (2個)

材料：

澄粉麵糰	120公克
韭菜	60公克
油條	20公克
冬粉	1/2 把
麻油	5公克

鹽	少許
白胡椒粉	少許

作法：

1. 韭菜切細段加鹽醃一下使軟化出水，瀝乾水分備用。
2. 冬粉加水泡軟後切細段，與韭菜、油條拌勻，加鹽、麻油及白胡椒粉調味後備用。
3. 澄粉麵糰（作法參考澄粉麵糰）分成 2 塊，桿成圓形，將餡料包入皮中，捏成盒狀放入蒸盤中，用電鍋蒸熟（外鍋加 1 杯水），即可食用。
4. 或等捏好的韭菜盒子冷卻後，沾乾的太白粉炸至表面乾酥食用，熱量更高。

營養成分：(1份)

熱 量：	268 大卡
蛋 白 質：	1.7 公克
脂 肪：	7.8 公克
糖 類：	48 公克
白 胺 酸：	129 毫克

蒸餃 (8個)

材料：

澄粉麵糰	120 公克
高麗菜 (切末)	160 公克
胡蘿蔔 (切末)	50 公克
芹菜 (切末)	20 公克
油	15 公克
鹽	少許
紅蔥頭	1 粒

作法：

1. 紅蔥頭、胡蘿蔔、芹菜和高麗菜葉洗淨，切成末，擠掉水份後備用。
2. 起油鍋爆香紅蔥頭後加入上述蔬菜炒熟，以鹽調味後盛起，瀝乾水分當作餡。
3. 將澄粉麵糰（作法參考澄粉麵糰）分成 8 小塊，桿成圓形薄片，將餡料包入皮中，捏成餃子狀放電鍋中蒸熟即可（外鍋加 1 杯水）。

營養師的話：

蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成分：(1份)

熱量：50 大卡
蛋白質：0.39 公克
脂肪：2.2 公克
醣類：7 公克
白胺酸：30 毫克

澄粉粿仔條 (1份)

材料：

澄粉麵糰	120 公克
茼蒿	75 公克
油	15 公克
紅蔥頭	少許
鹽	少許
水	240 毫升

作法：

- 1.紅蔥頭洗淨，切成末備用。
- 2.將澄粉麵糰（作法參考澄粉麵糰）桿成薄片後切成條狀，加 5 公克油拌勻，放在蒸盤上，用電鍋蒸熟。
- 3.起油鍋加 5 公克油爆香紅蔥頭，加水煮開，再將茼蒿和調味料一起放入煮熟，拌入澄粉粿仔條即可。

營養師的話：

蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成分：(1份)

熱量：348.4 大卡
蛋白質：1.5 公克
脂肪：17.5 公克
醣類：46.6 公克
白胺酸：114 毫克

芋頭餅(4份)

材料：

芋頭	30公克
澄粉	40公克
糖	10公克
麥芽糊精	20公克
油	15公克

作法：

1. 芋頭切塊蒸熟並搗成泥狀。
2. 加入澄粉、糖、麥芽糊精一起混合均勻，捏成圓餅狀。
3. 將油放入平底鍋燒熱，把餅煎成兩面金黃色即可。

營養師的話：

1. 芋頭具有特殊的風味與色澤，頗能引起食慾，可當正餐或點心。
2. 芋頭含水份較多，故揉成粉糰時，不需額外加水。
3. 芋頭餅上塗抹蜂蜜或果醬食用，風味更佳，也可

增加熱量。

4. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成分：(1份)

熱 量：	110 大卡
蛋 白 質：	0.23 公克
脂 肪：	3.9 公克
醣 類：	18.4 公克
白 胺 酸：	18 公克

水晶包(4個)

材料：

澄粉麵糰	120 公克
高麗菜(切末)	100 公克
胡蘿蔔(切末)	30 公克
鹽	少許
油	15 公克
冬 粉	1/2 把(可增加熱量)

作法：

- 1.油鍋爆香紅蔥頭後，加入高麗菜末及胡蘿蔔末炒軟，加鹽調味後瀝乾水分當餡。
- 2.澄粉麵糰（作法參考澄粉麵糰）分成4個，每個桿成圓形薄片，包入餡，捏成包子狀，放電鍋中蒸熟即可（外鍋加1杯水）。

營養師的話：

蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成份：(1個)

熱量：133 大卡
蛋白質：0.4 公克
脂肪：4.3 公克
醣類：23.5 公克
白胺酸：30 毫克

蔥花煎餅 (1份)

材料：

澄粉	20公克
太白粉	20公克
水	30毫升
沙拉油	10毫升
蔥花	少量

作法：

- 1.澄粉與太白粉加水調成糊狀。
- 2.將油燒熱，麵糊倒入做成圓形薄餅。
- 3.起油鍋，爆香蔥花置圓餅上即可。

營養師的話：

- 1.蔥花煎餅的成本低且熱量高，是經濟的點心。
- 2.蔥花也可加在麵糊中，或以韭菜、高麗菜、瓠瓜代替，即可成其他口味的蔬菜煎餅。

營養成份：(1個)

熱量：238 大卡

蛋白質：0.12 公克
脂肪：10.6 公克
醣類：36 公克
白胺酸：9 毫克

蔬菜湯麵(1人份)

材料：

澄粉	25公克
太白粉	15公克
青江菜(切段)	20公克
香菇(切絲)	半朵
胡蘿蔔(切絲)	10公克
熱水	50毫升
鹽	少許
麻油	適量
蔥	少量
沙拉油	10公克
水	300毫升

作法：

- 1.將澄粉和太白粉加入 50 毫升的沸水拌勻後，加入 5公克油，揉成麵糰。
- 2.麵糰桿成薄片，再切成麵條。
- 3.鍋內備水煮開，將麵條煮熟，撈出備用。
- 4.起油鍋爆香蔥、香菇，加入水，煮滾後加入麵條、青江菜、胡蘿蔔絲、滴上麻油即可食用。

營養師的話：

- 1.製作澄麵時，可一次製作大量，切成麵條後，分成小包放冰箱冷凍。
- 2.吃時取出烹調，可不需預先解凍。
- 3.可隨意加入喜愛的蔬菜一同拌炒，若使用沙拉油(15毫升)炒，可增加 135 大卡的熱量。

營養成份：(1個)

熱量：245 大卡
蛋白質：0.57 公克
脂肪：10.3 公克
醣類：36.7 公克
白胺酸：42 毫克

蘿蔔糕 (1份)

材料：

蘿蔔絲	80公克
沙拉油	15公克
紅蔥頭	少量
地瓜粉 (甘薯粉)	20公克
太白粉	25公克
水	30毫升

作法：

- 1.起油鍋，將紅蔥頭爆香，再炒蘿蔔絲。
- 2.地瓜粉和太白粉倒入炒熟的蘿蔔絲加水攪拌勻，倒入蒸盤中蒸熟。
- 3.蒸熟後，切小塊，再沾少許地瓜粉，放入平底鍋，煎至微焦黃即可。

營養成份：

熱 量：	315 大卡
蛋 白 質：	0.7 公克
脂 肪：	15.3 公克
醣 類：	43.8 公克
白 胺 酸：	54 毫克

地瓜餅 (4份)

材料：

地瓜	45公克
澄粉	40公克
糖	10公克
麥芽糊精	20公克
油	15公克

作法：

- 1.地瓜切塊蒸熟並搗成泥狀。
- 2.加入澄粉、糖、麥芽糊精一起混合均勻，捏成圓餅狀。
- 3.將油放入平底鍋燒熱，把餅煎成兩面金黃色即可。

營養師的話：

- 1.地瓜具有特殊的風味與色澤，頗能引起食慾，可當正餐或點心。
- 2.地瓜含水份較多，故揉成粉糰時，不需額外加水。
- 3.地瓜餅上塗抹蜂蜜或果醬食用，風味更佳。

4. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1個)

熱 量：114.7 大卡
蛋 白 質：0.14 公克
脂 肪：3.8 公克
醣 類：19.6 公克
白 胺 酸：12 毫克

米苔目湯 (1份)

材料：

米苔目	80 公克
麥芽糊精	20 公克
糖	10 公克
水	250 毫升

作法：

1. 將麥芽糊精先溶於水中調開，再加入糖，製成糖

液。
2. 水燒開後將米苔目放入糖液中略煮一下即可。

營養師的話：

1. 米苔目是傳統米食，除了可以甜湯方式供應外亦可炒或煮成鹹點。
2. 米苔目當甜點食用時，可添加麥芽糊精來增加熱量；而煮成鹹點時，可將米苔目用量增加代替正餐的主食。
3. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1個)

熱 量：214.4 大卡
蛋 白 質：0.48 公克
脂 肪：0.1 公克
醣 類：53 公克
白 胺 酸：36 毫克

南瓜餅（4份）

材料：

南瓜	30公克
澄粉	40公克
糖	10公克
麥芽糊精	20公克
油	15公克

作法：

1. 南瓜切塊蒸熟，搗成泥狀。
2. 加入澄粉、糖、麥芽糊精一起混合均勻，捏成圓餅狀。
3. 將油放入鍋中燒熱，把餅煎成兩面金黃色即可。

營養師的話：

1. 南瓜具有特殊的風味與色澤，頗能引起食慾，可當正餐或點心。
2. 南瓜含水份較多，故揉成粉糰時，不需額外加水。
3. 南瓜餅上塗抹蜂蜜或果醬食用，風味更佳。
4. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，

容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1個)

熱 量：	105.5 大卡
蛋 白 質：	0.21公克
脂 肪：	3.8 公克
醣 類：	17.4 公克
白 胺 酸：	15 毫克

炸粉粿（2份）

材料：

地瓜粉（甘薯粉）	90公克
麥芽糊精	30公克
油	30公克
熱水	60公克

作法：

1. 地瓜粉與麥芽糊精拌勻先用熱水沖熟成麵糊狀，將麵糊倒於蒸盤，放電鍋中蒸熟（外鍋加1杯水）。

2. 取出，待涼後，切成小塊，放入燒熱的油鍋中炸酥即可。

營養師的話：

1. 可依喜好選用蔬菜拌入，蔬菜用量很多時，要計算增加的苯丙胺酸量。
2. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1個)

熱 量：354.5 大卡
蛋 白 質：0.1 公克
脂 肪：15 公克
醣 類：55 公克
白 胺 酸：9 毫克

金瓜米粉 (1份)

材料：

米 粉	50 公克
南 瓜	30 公克
糖	10 公克
開 水	2 杯
蔥 末	少許
鹽	少許
麻 油	數滴
油	15 公克

作法：

1. 米粉泡軟，南瓜切絲。
2. 起油鍋，爆香蔥末，加入南瓜炒軟，再加入開水燒開。
3. 最後加入米粉後，放糖、鹽和麻油調味即可。

營養成份：(1個)

熱 量：372.5 大卡
蛋 白 質：0.9 公克
脂 肪：15 公克

醣 類：58.7 公克

白 胺 酸：69 毫克

義大利麵醬 (4人份)

材料：

蕃茄	250公克
洋蔥	150公克
西芹	100公克
洋菇	70公克
奶油	50公克
蕃茄醬	300公克
糖	5公克
鹽	少許

作法：

- 1.將蕃茄、洋蔥、西芹、洋菇洗淨，切成小丁，備用。
- 2.將奶油下鍋，融化後放入洋蔥炒香，在放入蕃茄、洋菇、西芹炒熟。
- 3.加入蕃茄醬，煮滾後放入鹽、糖調味，即可起鍋。

營養師的話：

煮好的義大利麵醬可以搭配低蛋白麵條或是澄粉麵條食用。

營養成份：(1個)

熱 量	： 157 大卡
蛋 白 質	： 3.2 公克
脂 肪	： 1.8 公克
醣 類	： 33.3 公克
白 胺 酸	： 240 毫克

《蔬菜類》

素粉腸（2捲）

材料：

地瓜粉（甘薯粉）	100公克
高麗菜（切絲）	50公克
胡蘿蔔（切絲）	30公克
白胡椒粉	少許
油	15公克
鹽	少許
冷水	20毫升
沸水	60毫升

作法：

- 1.將地瓜粉30公克加冷水調勻，然後加入沸水，迅速攪拌。
- 2.將其餘70公克地瓜粉分3次加入粉漿中拌勻，加5公克沙拉油揉成光滑的粉糰。
- 3.油10公克於鍋中，將高麗菜絲和胡蘿蔔絲炒熟，加鹽及白胡椒粉調味後，瀝去湯汁作為內餡備

用。

- 4.將粉糰分成2份，桿成長方形薄片，再將菜餡包入皮中捲起，放電鍋中蒸熟即可。

營養師的話：

依喜好可換成去根的豆芽菜或四季豆。

營養成份：(1捲)

熱	量：	256 大卡
蛋	白	質：0.5 公克
脂	肪：	7.8 公克
醣	類：	47 公克
白	胺	酸：19 毫克

素鴿鬆（1份）

材料：

冬粉(乾)	25公克
甜椒	20公克
胡蘿蔔	10公克
鳳梨	20公克

鹽	少許
太白粉	5 公克
蔥	少量
油	240公克

作法：

- 1.起油鍋將冬粉炸開備用。
- 2.胡蘿蔔、鳳梨、甜椒切丁備用。
- 3.燒熱油鍋，將蔥爆香，加入胡蘿蔔丁、鳳梨丁和甜椒丁拌炒，加鹽調味。
- 4.太白粉溶於少量冷水，將拌炒過之蔬菜芎芑。
- 5.將芎芑料淋於粉絲上即可。

營養師的話：

- 1.素鵪鬆的吸油量約15公克，卻不顯油膩。
- 2.冬粉無論涼拌、煮湯或炒炸，都很好吃，可多利用。
- 3.蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成份：(1捲)

熱 量：	264.3 大卡
蛋 白 質：	0.39 公克
脂 肪：	16 公克

糖 類：	32.6 公克
白 胺 酸：	15 毫克

炸蔬菜丸(10個)

材料：

澄 粉	15公克
青 蔥	20公克
香 菜	5 公克
高麗菜	23公克
胡蘿蔔	30 公克
太白粉	60公克
地瓜粉(甘薯粉)	30公克
油	30公克
糖	10公克
鹽	少許
沸水	50毫升

作法：

- 1.將青蔥、香菜、高麗菜、胡蘿蔔洗淨切碎後混合，加鹽和糖調味。
- 2.澄粉、地瓜粉及太白粉加入混合蔬菜中拌勻。

3.捏成圓球狀，放入熱油鍋中炸至金黃色即可，可做10個蔬菜丸子。

營養師的話：

蔬菜的選擇可依喜好自行變化。

營養成份：(1個)

熱量：70.6 大卡
蛋白質：0.12 公克
脂肪：3.1 公克
醣類：10.7 公克
白胺酸：5 毫克

炸茄子 (4份)

材料：

太白粉 30公克
澄粉 240公克
發粉 5公克
茄子 108公克
油 30公克

水 180毫升

作法：

- 1.將太白粉、澄粉和發粉，混合均勻後，加水及油調成糊狀。
- 2.茄子洗淨，切斜片，兩面沾粉糊。
- 3.放入熱油鍋中，油炸呈酥脆即可。

營養成份：(1份)

熱量：324 大卡
蛋白質：0.55 公克
脂肪：7.8 公克
醣類：61 公克
白胺酸：21 毫克

涼拌冬粉 (1份)

材料：

冬粉(乾) 35 公克
綠豆芽 10 公克
芹菜 10 公克

胡蘿蔔	10 公克
麻油	10 公克
醋	5 公克
糖	5 公克
鹽	少許

作法：

1. 冬粉用熱水燙煮1分鐘，撈起後用冷開水沖涼，瀝乾切段備用。
2. 綠豆芽去根川燙過備用。
3. 芹菜、胡蘿蔔切絲備用。
4. 將麻油、醋、鹽混合調成醬汁，再與冬粉、綠豆芽、芹菜、胡蘿蔔拌勻，即可食用。

營養師的話：

涼拌冬粉是一道十分爽口的點心，除了可用冬粉外，粉皮、蒟蒻皆可代用。

營養成份：(1個)

熱 量：	290 大卡
蛋 白 質：	0.69 公克
脂 肪：	10.2 公克
糖 類：	44.7 公克
白 胺 酸：	26 毫克

《點心類》

南瓜脆圓湯 (4碗)

材料：

地瓜粉 (甘薯粉)	135 公克
南 瓜	75 公克
麥芽糊精	30 公克
糖	10 公克
油	15 公克

作法：

1. 南瓜去皮去籽，洗淨後切薄片，放電鍋中蒸熟後搗成泥狀。
2. 南瓜泥先加入糖拌勻再加入麥芽糊精及油拌勻，最後加入已過篩的地瓜粉，用手揉成光滑粉糰，再搓成一個個小圓球。
3. 水煮開，將小南瓜丸放入，煮至浮起水面後即可。可加甜湯食用或沾乾太白粉炸食。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1碗)

熱 量：205 大卡
蛋 白 質：0.5 公克
脂 肪：3.9 公克
醣 類：42.7 公克
白 胺 酸：39 毫克

沙其瑪 (7個)

材料：

冬粉 (乾)	65公克
糖	35公克
麥芽糖	40公克
葡萄乾	少量
油	480毫升
水	75毫升

作法：

- 1.油燒熱，將冬粉（不必先泡水）放入炸至白色。
- 2.將糖、麥芽糖與葡萄乾混合，加入75毫升的水，置於小火上煮至黏稠（滴糖液於水中，可凝結不散開即可）。
- 3.糖液趁熱與炸好的冬粉混合均勻，然後加入葡萄乾。
- 4.接著平鋪於鐵盤，待冷切塊即可食用。

營養師的話：

- 1.沙其瑪含糖量較高，所提供的熱量較高，適用於熱量的補充。
- 2.一人份吸油量約10公克。

營養成份：(1個)

熱 量：165 大卡
蛋 白 質：0.01 公克
脂 肪：10 公克
醣 類：19 公克
白 胺 酸：微量

杏仁茶（1杯）

材料：

太白粉	15公克
杏仁露	數滴
麥芽糊精	30公克
糖	10公克
水	240毫升

作法：

太白粉加入水、麥芽糊精、杏仁露及糖，調勻，以小火煮開即可。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1個）

熱 量：	215.5 大卡
蛋 白 質：	0.1 公克
脂 肪：	0.1 公克

糖 類：53.3 公克

白 胺 酸：12 毫克

羊羹（8塊）

材料：

洋菜粉	15 公克
糖	30公克
澄 粉	15公克
麥芽糊精	90公克
水	240毫升

作法：

1. 洋菜粉加水220毫升、糖及麥芽糊精拌勻後，用小火煮至完全溶化。
2. 澄粉先用20毫升水調勻，倒入上述之洋菜液中，不斷攪拌至煮滾後熄火，倒入平盤中，放冰箱內使凝結。
3. 凝固後，切成8小塊食用。

營養師的話：

- 1.若將水改為茶則可做成茶羊羹，亦可加入水果作成果凍。
- 2.麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1個）

熱 量：72.7 大卡
蛋 白 質：0.01 公克
脂 肪：0.01 公克
醣 類：18 公克
白 胺 酸：微量

藕飴（4份）

材料：

藕 粉	45公克
麥芽糊精	30公克
太白粉	10公克
糖	10公克
水	60毫升

作法：

- 1.藕粉、麥芽糊精和糖，先用加水攪拌均勻，然後在小火上快速攪拌至呈半透明糊狀為止。
- 2.再將此糊狀物放電鍋中蒸（外鍋加水1/2杯）。
- 3.以小火將太白粉乾炒至熟。
- 4.將蒸熟的藕粉分成小塊，放入上述炒熟的太白粉中沾裹食用。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1份）

熱 量：81.8 大卡
蛋 白 質：0.03 公克
脂 肪：0.05 公克
醣 類：20 公克
白 胺 酸：微量

鳳梨涼糕（12塊）

材料：

澄粉	75公克
太白粉	30公克
玉米粉	15公克
細砂糖	20公克
麥芽糊精	75公克
鳳梨	1片
冷水	340毫升

作法：

- 1.澄粉、太白粉、玉米粉和100毫升冷水混合均勻成粉漿備用。
- 2.鳳梨片切小丁，加入麥芽糊精與240毫升冷水，及糖混合，以小火煮開。
- 3.加入粉漿混合，煮至透明狀。
- 4.倒入已抹油之模型內，手沾油將表面抹平，放電鍋中蒸（外鍋加1杯水）。
- 5.蒸熟後，可趁熱吃或放涼後再切塊食用，或油煎食用風味更佳，熱量也更高。

營養師的話：

- 1.可將鳳梨改為芋薺做成馬蹄糕。
- 2.麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1份）

熱量	： 68.7 大卡
蛋白質	： 0.03 公克
脂肪	： 0.04 公克
醣類	： 16.8 公克
白胺酸	： 微量

芋頭冰（4份）

材料：

地瓜粉（甘薯粉）	75公克
芋頭	60公克
麥芽糊精	60公克
糖	20公克
水	100毫升

作法：

1. 將芋頭去皮洗淨，切成薄片，放電鍋中蒸熟後，趁熱搗成泥狀。
2. 熟芋頭泥加入地瓜粉、糖和麥芽糊精混合均勻後，倒入模型中。
3. 放電鍋內蒸（外鍋加1杯水），蒸熟後取出分裝於冰箱結冰塊用模型內。
4. 放置冰箱冷凍層冰至結塊即可食用。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1份）

熱 量： 168.5大卡
蛋 白 質： 0.4 公克
脂 肪： 0.2 公克
醣 類： 40.6公克
白 胺 酸： 30 毫克

涼糕（10塊）

材料：

太白粉	180公克
麥芽糊精	60公克
糖	40公克
水	240毫升

作法：

1. 先取太白粉30公克乾炒至熟。
2. 剩下之150公克太白粉加水120毫升，調勻成太白粉漿。
3. 糖和麥芽糊精加入其餘水拌勻後，以小火煮開，再倒入太白粉漿迅速攪拌均勻。
4. 將粉漿倒入抹油之模型，中小火蒸10-20分鐘，至完全透明狀。待冷卻後，切成小方塊，灑上乾熟之太白粉即可。

營養師的話：

1. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。
2. 太白粉漿的水份可用果汁代替。

營養成份：(1份)

熱 量：110.6 大卡
蛋 白 質：0.1 公克
脂 肪：0.1 公克
醣 類：26 公克
白 胺 酸：9 毫克

地瓜圓仔湯(2份)

材料：

地瓜	50公克
地瓜粉(甘薯粉)	10公克
太白粉	40公克
麥芽糊精	10公克
糖	10公克
水	200毫升

作法：

1. 地瓜蒸熟，去皮搗成泥狀。
2. 加入地瓜粉及太白粉、糖和麥芽糊精，揉至光滑，搓成一個個小圓球狀。

3. 水煮開，將圓仔放入煮熟即可。

營養師的話：

1. 此圓仔湯主要以地瓜粉和太白粉為主，口感頗佳。亦可不加地瓜，直接做成小圓仔加入青菜、鹽做成鹹圓仔湯。
2. 亦可加入綜合水果罐頭等材料，做成甜點的材料。
3. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1份)

熱 量：157.2 大卡
蛋 白 質：0.33 公克
脂 肪：0.2 公克
醣 類：39 公克
白 胺 酸：24 毫克

銀耳福圓 (1份)

材料：

白木耳 (乾)	3公克
麥芽糊精	30公克
桂圓乾	3公克
糖	10公克
水	200毫升

作法：

1. 白木耳先浸泡冷水中約半小時，再煮軟。
2. 再加入桂圓、糖和麥芽糊精，略煮一下即可。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1份)

熱 量：	170 大卡
蛋 白 質：	0.15公克
脂 肪：	0.04公克

糖 類：42.4公克

白 胺 酸：12 毫克

水果西米露(2份)

材料：

西谷米	20公克
糖	10公克
麥芽糊精	20公克
綜合水果(罐頭)	30公克
水	200毫升
冷開水	200毫升

作法：

1. 水燒開，放入西谷米，煮約10分鐘至透明狀，撈起後沖冷開水瀝乾備用。
2. 將糖和麥芽糊精置於冷開水中煮開，再加入西谷米及綜合水果(罐頭)即可

營養師的話：

1. 西谷米由乾重煮10分鐘至透明，約可吸一倍半的水量，且擺放時間愈久吸水更多。

2. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1份)

熱 量：107 大卡
蛋 白 質：0.1 公克
脂 肪：0.02 公克
醣 類：27 公克
白 胺 酸：9 毫克

紅茶凍 (12份)

材料：

紅茶包	1 包
麥芽糊精	30 公克
糖	30 公克
洋菜粉	10 公克
水	1200 毫升

作法：

1. 紅茶包先泡成茶汁1200毫升。

2. 將糖、麥芽糊精和洋菜粉加入茶汁中，加熱煮至溶化。
3. 將液體倒入模型中待冷結凍。

營養師的話：

1. 茶凍可變化做成咖啡凍，但咖啡宜少量使用，另食用時可淋上濃縮的特殊牛奶或蜂蜜，以增加風味及熱量。
2. 若以果汁代替茶汁即成果凍。果凍是一般家庭中常做的點心，老少咸宜，加入各式的果汁，即成各式的果凍。
3. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1份)

熱 量：23 大卡
蛋 白 質：微量
脂 肪：-- 公克
醣 類：6 公克
白 胺 酸：微量

水果凍 (12個)

材料：

洋菜粉	10公克
麥芽糊精	20公克
水果罐頭果肉	120公克
水果罐頭湯汁	60公克
水	1400毫升
糖	30公克

作法：

1. 洋菜粉、麥芽糊精和糖先用冷水調勻，再予以煮開製成洋菜液備用。
2. 什錦水果加入洋菜液中，再倒入模型待冷結。

營養師的話：

1. 可以新鮮水果丁，取代什錦水果罐頭，口味變化更多，且增加熱量攝取。
2. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1份)

熱 量：	43 大卡
蛋 白 質：	0.05 公克
脂 肪：	0.02 公克
醣 類：	10.9 公克
白 胺 酸：	微量

珍珠奶茶 (1杯)

材料：

紅茶包	1包
粉圓	20公克
奶精 (低脂)	30公克
糖	15公克
水	200毫升

作法：

1. 茶包先泡成茶汁200毫升備用。
2. 另備一鍋水，水燒滾後，放入粉圓，煮至透明，撈起後沖冷開水瀝乾備用。
3. 將奶精、糖和熟粉圓加入茶汁中，攪拌均勻即

可。

營養師的話：

1. 珍珠奶茶冷熱皆宜，可依個人喜好選擇。
2. 紅茶包亦可選加味茶、綠茶等來變化口味。

營養成份：(1杯)

熱量：265 大卡
蛋白質：0.6 公克
脂肪：4.7 公克
醣類：55.4 公克
白胺酸：45 毫克

仙草冰 (2份)

材料：

市售仙草凝塊	150 公克
糖	30 公克
麥芽糊精	30 公克
開水	300 毫升

作法：

1. 仙草切成小丁狀備用。
2. 將糖及麥芽糊精溶於300毫升的開水中，再將仙草丁放入即可。

營養師的話：

1. 仙草本身幾乎不具熱量，因此需添加麥芽糊精來增加熱量。
2. 另仙草可以愛玉取代，做成愛玉冰，愛玉冰可加些檸檬汁以增美味。

營養成份：(1杯)

熱量：121.5 大卡
蛋白質：-- 公克
脂肪：-- 公克
醣類：30.3 公克
白胺酸：微量

椰子球 (4個)

材料：

澄粉	15公克
太白粉	25公克
麥芽糊精	25公克
糖	10公克
草莓果醬	5公克
開水	50毫升
椰子粉	5公克

作法：

1. 將澄粉、太白粉、麥芽糊精和糖慢慢溶入滾燙的開水，邊煮邊攪至稠狀，熄火後加入果醬，混合均勻。
2. 待涼後手上抹油，將此粉糰捏成小塊搓成圓球狀，在椰子粉上滾，使其表面沾上均勻椰子粉。

營養師的話：

1. 椰子球頗具南洋風味，且口感佳，亦可選用糖粉代替。
2. 製作時亦可將果醬包在一個一個搓好的圓球內，別有一番風味。

3. 麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：(1個)

熱 量：	77 大卡
蛋 白 質：	0.03 公克
脂 肪：	0.04 公克
醣 類：	18.9 公克
白 胺 酸：	微量

甜湯圓 (2份)

材料：

澄粉麵糰	120公克
糖	10公克
麥芽糊精	30公克
桂圓肉	10公克
白木耳	3公克
水	240毫升

作法：

- 1.澄粉麵糰（作法參考澄粉麵糰）搓成長條狀後切成一口大小，搓成小圓球狀，以沸水煮至湯圓浮出水面即可撈起備用。
- 2.將糖及麥芽糊精加入水中先拌勻，再加入桂圓肉、白木耳，小火煮開後，放入小湯圓即可。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1份）

熱 量：188 大卡
蛋 白 質：0.27 公克
脂 肪：0.85 公克
糖 類：45.3 公克
白 胺 酸：21 毫克

燒仙草（4份）

材料：

市售燒仙草凝塊	150公克
糖	20公克
麥芽糊精	20公克
粉圓	10公克
脆圓	10公克
水	150毫升
桂圓乾	適量

作法：

- 1.仙草凝塊與一倍的水加熱，使仙草溶解成仙草液。
- 2.將麥芽糊精先溶於少量冷水調開，再加入糖，一起溶於仙草液中。
- 3.粉圓和脆圓放入開水中煮至透明後再放桂圓乾，撈起瀝乾備用。
- 4.將煮熟的粉圓、脆圓、桂圓放入熱仙草液中即可。

營養師的話：

麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1份）

熱 量：59 大卡
蛋 白 質：0.02公克
脂 肪：0.02 公克
醣 類：14.7 公克
白 胺 酸：微量

藕粉露（1份）

材料：

藕粉	15公克
糖	10公克
麥芽糊精	20公克
水	200毫升

作法：

將藕粉、糖、麥芽糊精放入杯中加少量冷水調至稀泥狀，再加熱水沖泡至透明狀。

營養師的話：

- 1.藕粉沖泡方便，適當點心。
- 2.藕粉的品質差異很多，價格出入亦大，選購時宜挑選不添加色素，無雜質的粉狀顆粒為主，顏色以天然藕的淡粉色為佳。
- 3.麥芽糊精為水解玉米澱粉，不含蛋白質、脂肪，容易消化吸收，添加於食物中，作為熱量補充品。每公克提供3.5大卡的熱量。

營養成份：（1份）

熱 量：175.5 大卡
蛋 白 質：0.1 公克
脂 肪：0.1 公克
醣 類：33.3 公克
白 胺 酸：9 毫克



肆、
附件

每日飲食記錄表

姓名： 性別： 生日：
 身高： 體重： 日期：

餐別	份量	Leu (mg)	Prot (g)	Kcal	食物份數	備註
早餐	主食__份 奶類__杯 蔬菜__份 油__匙 水果__份 其他__				乾/稀飯__碗，麵包/吐司*__片， 饅頭/水餃__個 蔬菜(名稱：____)__碗/匙， 油(____)__匙， 水果(____)__個， 特殊奶粉__大匙，其他奶粉**____ 大/小匙，麥芽糊精__克 麥粉__匙，沖成__cc，食入__cc 其他：	*大小： **廠牌：
早點	主食__份 奶類__杯 水果__份 其他__				餅乾(廠牌：____)__片 特殊奶粉__大匙， 其他奶粉**__大/小匙，麥芽糊精__克 麥粉__匙，沖成__cc，食入__cc 其他：	
午餐	主食__份 奶類__杯 蔬菜__份 油__匙 水果__份 其他__				乾/稀飯__碗，米粉/麵條__碗， 饅頭/水餃__個 蔬菜(名稱：____)__碗， 油(____)__匙， 水果(____)__個， 特殊奶粉__大匙， 其他奶粉**__大/小匙，麥芽糊精__克 麥粉__匙，沖成__cc，食入__cc 其他：	

餐別	份量	Leu (mg)	Prot (g)	Kcal	食物份數	備註
午點	主食__份 奶類__杯 其他__				餅乾(廠牌：____)__片 特殊奶粉__大匙，其他奶粉**__大 /小匙，麥芽糊精__克 麥粉__匙，沖成__cc，食入__cc 其他：	
晚餐	主食__份 奶類__杯 蔬菜__份 油__匙 水果__份 其他__				乾/稀飯__碗，米粉/麵條__碗， 饅頭/水餃__個 蔬菜(稱：____)__碗， 油(____)__匙， 水果(____)__個， 特殊奶粉__大匙， 其他奶粉**__大/小匙， 麥芽糊精__克 麥粉__匙，沖成__cc，食入__cc 其他：	
晚點	主食__份 奶類__杯 其他__				餅乾(廠牌：____)__片 特殊奶粉__大匙， 其他奶粉**__大/小匙， 麥芽糊精__克 麥粉__匙，沖成__cc，食入__cc 其他：	

※若有食用上列以外之食物，請詳細紀錄並註明食物種類、大小、廠牌及份數
 (如：巴掌大、幾湯匙、幾碗等)等資料，請勿只列出菜單。

※粗框內請勿填寫。

Note

Note

Note

Note

國家圖書館出版品預行編目資料

白胺酸代謝異常醫療飲食手冊—財團法人罕見疾病基金會，臺北榮民總醫院營養部、小兒部編撰。

初版 -- 臺北市；罕見疾病基金會，民91

面； 公分。---（罕見疾病叢書：5）

參考書目：面

ISBN 986-80401-4-0（平裝）

1.新陳代謝-疾病 2.營養 3.食物治療 4.食譜

415.529

91024071

白胺酸代謝異常醫療飲食手冊

編 撰：財團法人罕見疾病基金會

台北榮民總醫院營養部、小兒部

發行人：李宗德

出版發行：財團法人罕見疾病基金會

地 址：台北市中山北路二段52號10樓

電 話：02-25210717-8 傳 真：02-25673560

Http://www.tfrd.org.tw E-mail：tfrd@tfrd.org.tw

郵政劃撥：19343551（帳戶：財團法人罕見疾病基金會）

印 刷 者：晶銀印刷設計有限公司

中華民國九十一年十二月初版一刷

版權所有，無論全書或部份內容翻印、轉載、或以廣播、錄音帶等方式使用本書內容時，皆須事先告知本會，並於使用時註明出處；如在著作或任何形式發表時，簡短的引用本書內容則只註明出處。（如有破損或裝訂錯誤，請寄回本會更換）