

先天性代謝異常疾病

---

# 苯酮尿症

---

*Phenylketonuria, PKU*

醫療飲食手冊

# 【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、高胱胺酸尿症、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 董事長

# 【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】

導言	6
壹、疾病介紹	9
醫師的話	10
營養師的話	28
父母需知	35
老師需知	41
貳、食物資料庫	43
特殊奶粉	44
五穀根莖類及其製品	45
豆類	49
蔬菜類	51
水果類	55
加工調理食品	58
市售飲料	64
市售零食	68
糕餅點心	76
香辛料、調味料	78
參、低蛋白食譜	83
主食類	84
蔬菜類	116
點心類	124
肆、附件	151
飲食紀錄	152
參考資料	155



## 壹、疾病介紹



## 醫師的話

# 苯酮尿症之 診斷及治療

### 一、病理簡介：

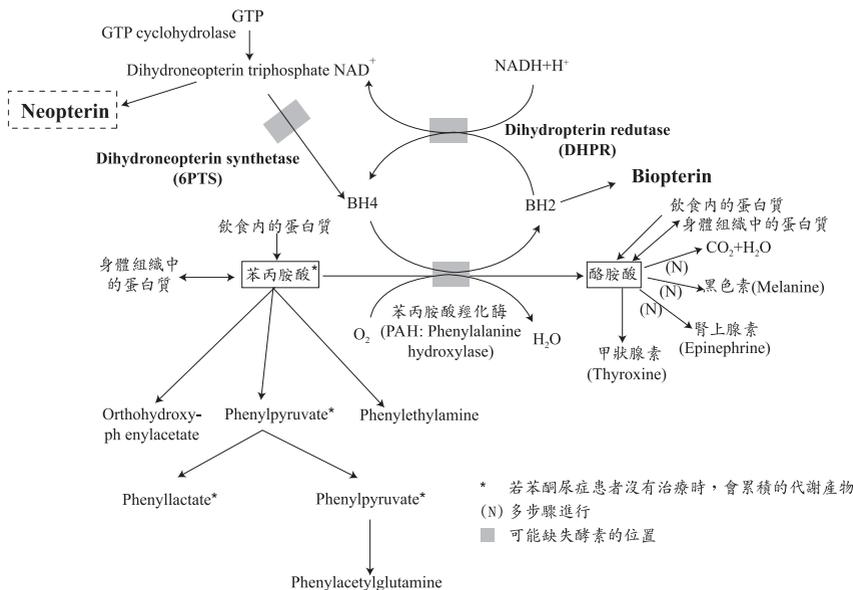
- (一) 苯丙胺酸 (PHE: phenylalanine) 為人體的必需胺基酸，苯丙胺酸 (PHE) 主要的代謝反應經由氧氣、「苯丙胺酸羥基化酶」(PAH: phenylalanine hydroxylase)、和 Tetrahydrobiopterin (BH4) 輔酶等物質作用而羥基化成酪胺酸 (tyrosine)。
- (二) 苯丙胺酸羥基化酶 (PAH) 只存於肝臟中，是參與苯丙胺酸羥基化反應的主要酵素。若此酵素功能缺乏，使得此代謝路徑上發生缺陷，將導致苯丙胺酸無法轉換成酪胺酸，而在體內大量堆積，進而產生許多有毒的代謝產物，如尿中出現大量的 phenylpyruvate、phenylacetate、phenyllactate，使尿液和身體會出現腐臭味。病人若不早期治療及嚴格的控制血中苯丙胺酸之濃度於治療範圍內，將會造成腦部傷害及嚴重的智力障礙。
- (三) 另一方面，當體內缺乏 BH4 時，也會造成高苯丙胺酸血症。BH4 除了是 PAH 之輔酶外，同時是酪胺酸代謝為多巴胺 (L-Dopa) 及色胺酸 (tryptophan) 代謝為血清素 (serotonin) 路徑上的重要輔酶。因後兩者之代謝路徑是在中樞神經裡，而 BH4

穿過大腦障壁 (BBB) 之功能不佳，故 BH4 缺乏之病患除了要補充 BH4 外，仍要添加 L-Dopa 及 5-HTP 等神經傳導物質。

### 二、遺傳機制與產前診斷：

- (一) 典型苯酮尿症 (PAH 缺乏症) 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苯酮尿症病患的機率均高達四分之一。患者罹患苯酮尿症的機率並無性別之分。

圖一 苯酮尿症患者之苯丙胺酸代謝圖



- (三) 目前 PAH 經基化酶的基因已被定序出來了。運用分子生物學（基因突變的分析方法），對於上一胎為苯酮尿症患者的父母及病患，進行其缺陷基因的檢測，找出並確認基因突變點後，再於母親產前（懷孕 16 週後）進行羊膜穿刺抽取胎兒羊水細胞，進行 DNA 的偵測分析，將可有效進行產前診斷，得知胎兒是否為患者。

### 三、發生率：

- (一) 典型苯酮尿症的發生率由愛爾蘭人的四、五千分之一，到日本的十萬分之一，各人種的發生率出入很大；據文獻報告，一般白人的發生率平均在一、二萬分之一，有很大的地區和種族上的差異。
- (二) 台灣地區的典型苯酮尿症發生率約為四萬分之一。

### 四、臨床症狀：

- (一) 苯丙胺酸若大量堆積在體內，在經過人體代謝後產生許多苯丙胺酸相關的代謝產物，會造成病人的腦部傷害，若不早期治療將會產生嚴重的智力障礙。
- (二) 此病對腦部所造成的傷害是漸進性的，所以出生的嬰兒開始多無症狀，約在 3-4 個月後症狀才會慢慢的出現。
- (三) 其症狀有嘔吐、皮膚毛髮顏色變淡、濕疹、生長發育遲緩、尿液和體汗有霉臭味、抽搐、顫抖等異常的動作。
- (四) 若等到這些異常的動作出現時才開始治療，往往腦部神經已造

成無法彌補的傷害。

### 五、確認診斷：

- (一) 建立正確的早期診斷：新生兒篩檢 (Newborn screen)

1. 在臨床上，由於出生嬰兒多無症狀，約在出生三、四個月後，堆積過高的血中苯丙胺酸代謝有毒產物才慢慢出現症狀，卻已往往造成不可逆的傷害。
2. 為了在發病前獲得正確的診斷與及時適當的治療，新生兒篩檢是早期發現的最好方法。
3. 在新生兒篩檢中，先測量血中苯丙胺酸的濃度，如察覺到血中苯丙胺酸濃度上升時，需要做進一步的檢驗來診斷。因為在新生兒篩檢中有陽性反應，並不一定就表示是真的罹患了苯酮尿症。
4. 新生兒出生四十八小時或餵奶滿二十四小時後進行檢驗，從腳跟採取少量的血液，測定濾紙血片檢體中苯丙胺酸之含量，當濃度高於 2mg/dl blood，應進一步複查；而當苯丙胺酸濃度若有持續上升之現象，高於 4mg/dl blood，即應進行確認診斷。

- (二) 確認及鑑別診斷的項目：

1. 接受經有專科訓練之小兒科醫師的臨床評估。
2. 實驗室の確認方法為分：
  - (1) 抽血測血中苯丙胺酸濃度及血液胺基酸分析
  - (2) 尿液有機酸氣相層析質譜分析 (GC/Mass)



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

- (3) 尿液高效液相層析定量新喋呤 (Neopterin) 和生物喋呤 (Biopterin) 和比例，並計算出  $\%B = B / N + B \times 100\%$
- (4) 測定紅血球 DHPR 活性定量
- (5) 當血中 PHE > 10mg/dl，即可進行 BH4 輔酶的負荷試驗 (BH4 loading test)。空腹給予 BH4 7.5mg/kg~20mg/kg，30 分鐘後餵食一般奶粉，於 2 小時、4 小時、8 小時、24 小時、48 小時分別測定血中苯丙胺酸濃度及收集尿液分析 Pterins 的濃度，若 PHE 值在 BH4 服用後 4-6 小時即恢復正常值 PHE < 2mg/dl，為對 BH4 有反應型，若完全沒有降低則為 BH4 沒反應型。
- (6) 若 %B 正常；BH4 輔酶的負荷試驗為沒反應；DHPR 活性定量正常，則屬於 PAH 苯丙胺酸羥基化酶缺乏型。此型亦可依血中 PHE 濃度高低得知病患肝臟酵素缺乏的程度，若 PHE > 20mg/dl 則多半肝臟中酵素濃度 < 3%；若 PHE 在 12-20mg/dl 間，則表示肝臟仍有殘存的酵素活性。
- (7) 若 %B 下降，PHE 值在 BH4 輔酶的負荷試驗後 4-6 小時即恢復正常值 (PHE < 2mg/dl)，為對 BH4 合成型異常之病患。
- (8) 若 %B 上昇，對 BH4 反應不良，DHPR 定量異常，則為 DHPR (BH4 還原型) 異常之病患。

## 六、治療及癒後：

### (一) 治療原則：

1. 針對患者給予限制苯丙胺酸之飲食控制，使血中苯丙胺酸



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

- (PHE) 維持在理想的範圍內 { 參見第四點 }。
  2. 治療過程必須有營養師的參與，除了評估血中苯丙胺酸濃度來決定進食量外，也必須考慮蛋白質等營養的均衡，使能維持正常的生長。
  3. 在沒有飲食控制下，血中苯丙胺酸 (PHE) 在 2-8mg/dl 者，則暫時不需接受飲食治療，但仍需長期密切的追蹤其血中苯丙胺酸濃度及生長發育情形。
- (二) 限制苯丙胺酸之飲食控制：
1. 治療最好在出生兩週內開始，最遲也不可超過二個月大，以免對智力造成不可逆性的傷害。
  2. 應限制苯丙胺酸的攝食，食物中含苯丙胺酸過多的食物，如：蛋、肉、魚、豆，甚至米、麵之攝取量皆需嚴格限制，目前飲食控制建議為需終生嚴格控制。小於十歲者，最好將血中苯丙胺酸 (PHE) 的濃度控制在 2-6mg/dl，大於十歲者則控制在 2-8mg/dl。
  3. 孕婦需限制的更嚴格，需將血中苯丙胺酸 (PHE) 的濃度控制在 2-4mg/dl。
  4. 苯丙胺酸 (PHE) 為人體之「必需胺基酸」，對典型苯酮尿症病人而言，雖須控制，但亦不能限制太嚴而造成不足。
  5. 在嚴格限制苯丙胺酸的攝取下，病人必定會造成其他胺基酸的缺乏，故為了補充其他種類人體所需的「必需胺基酸」，病患仍需補充一種不含苯丙胺酸之特殊奶粉，以維持身體的成長與運作。
- (三) 正常國人與 PKU 患者每日營養建議攝取量之比較：



## 苯酮尿症

醫療飲食手冊

年齡	正常人		苯酮尿症患者			
	熱量 (大卡/公斤)	蛋白質 (公克/公斤)	熱量 (大卡/公斤)	蛋白質 (公克/公斤)	苯丙胺酸 (毫克/公斤)	酪胺酸 (毫克/公斤)
0-3 月	115	2.4	120	3.5-3.0	25-70	300-350
3-6 月	100	2.2	120	3.5-3.0	20-45	300-350
6-9 月	95	2.0	110	3.0-2.5	13-35	250-300
9-12 月	100	1.8	105	3.0-2.5	10-35	250-300

(四) 建立理想血中苯丙胺酸 (PHE) 控制的目標：

年齡	0-10歲	>10歲	生育期
男	PHE:2-6mg/dl	PHE:2-8mg/dl	
女	PHE:2-6mg/dl	PHE:2-8g/dl	PHE:2-4mg/dl

(五) 定期監測血液中苯丙胺酸濃度：

1. 一歲以前：每一週測一次。
2. 一至三歲：每二週測一次。
3. 三歲以上：穩定控制者可每一個月測一次，並於每三個月監測其營養狀況及生長發育狀況。
4. 六個月大即可施測發展評估測驗，針對若有發展遲緩之方面進行早期療育與復健。

(六) 各年齡層之飲食控制：

1. 在臨床上這類病人必需終生飲食控制，早年針對許多控制到六歲後便放鬆治療控制的病人，後來證實往往易發生情緒不



## 苯酮尿症

醫療飲食手冊

穩定及身心失調的症狀。

2. 針對反抗時期的青少年，若因從眾心理而放棄飲食治療，則會造成許多行為上的偏差、暴躁等現象。
3. 生育期之女性苯酮尿症患者，尤應嚴格控制其血中苯丙胺酸 (PHE) 濃度，以免指數過高而生出先天性畸形兒。
4. 控制的愈嚴格，追蹤愈密集，病患發展的狀況愈良好。

## 七、苯酮尿症的營養治療細則：

(一) 營養支持性治療的理論基礎：

1. 矯正新陳代謝的原發性 (primary) 不平衡：限制患者的飲食攝取苯丙胺酸到自身可以接受的血中濃度。
2. 補充缺乏的產物：在飲食中補充酪胺酸 (tyrosine) 到正常人身體需維持的濃度。

(二) 營養支持性療法的目標：

1. 血中苯丙胺酸的濃度：維持餐後 2-4 小時的血中苯丙胺酸濃度於 2-6 mg/dl (120-360  $\mu$ mol/L) 之間。
  - (1) 對於大於十歲的患者，維持血中苯丙胺酸濃度於 2-8 mg/dl 之間。
  - (2) 對於之前未接受治療的苯酮尿症成人患者，維持餐後 2-4 小時的血中苯丙胺酸濃度於 2-10 mg/dl 之間。
  - (3) 實際操作上，餐後 2-4 小時要取得血液並非總是可行。假使血液中胺基酸的濃度要在其他時間作評估，應該參考就診醫院的標準值。

# 注意事項：血中苯丙胺酸的濃度必須至少一週要監測 1-2 次，以便能維持體內血中苯丙胺酸的濃度在 2-6 mg/dl (120-360  $\mu$  mol/L) 之間。因為在早期嬰兒的控制中，很容易出現「苯丙胺酸缺乏症」的情形。而這也會造成生長發育不良及智能障礙的併發症。

2. 血中酪胺酸濃度：維持餐後 2-4 小時的血中酪胺酸濃度於 50-100  $\mu$  mol/L (0.9-1.8 mg/dl) 之間，或是位於該年齡的正常數值區間中。

3. 生長、發育及營養的狀態：

- (1) 在嬰幼兒及兒童維持正常的生長速度。在成人保持適當的身高、體重。
- (2) 維持正常的發育。
- (3) 保持正常的營養狀態。

4. 行為、智能發展及神經狀態：

- (1) 預防行為的異常。
- (2) 改善之前未經治療的苯酮尿症成人患者的行為異常。
- (3) 預防腦電波異常改變及成人的神經異常變化。

5. 身體表徵：

- (1) 預防骨質的減少。
- (2) 預防濕疹及特殊的體臭味。

(三) 治療處方：

1. 苯丙胺酸：

- (1) 開立苯丙胺酸的攝取量，以便促進能達到「營養支持性

療法」的目標。

(2) 苯丙胺酸的需求量的範圍很大：

- ① 依據因“不同基因型”產生的不同程度的 PAH 活性來決定，而且不同人有不同的需求量。
- ② 即使同一位患者，也因：年齡、生長速度、熱量、蛋白質所攝取量是否足夠，以及身體健康狀態的不同而有所不同。

(3) 下表表示在不同血中高苯丙胺酸的濃度下，對於新生兒開始治療時在完全不攝取苯丙胺酸的狀況下，要達到正常值所需要的時間：

診斷的血中苯丙胺酸濃度	完全不攝取苯丙胺酸的狀況下，要達到正常值所需要的時間：	
$\mu$ mol/L	mg/dl	小時
240 - 605	4 - 10	24
605 - 1210	10 - 20	48
1210 - 2420	20 - 40	72
$\geq$ 2420	$\geq$ 40	9

① 為了避免「苯丙胺酸缺乏症」的出現，當飲食中已完全去除苯丙胺酸的攝取時，需每日監控血中苯丙胺酸的濃度。

② 當血中苯丙胺酸濃度達到治療上限（如 4mg/dl）時，就必須再把苯丙胺酸加回飲食中。

(4) 下表表示在最初時，當病患在未經飲食治療下血中苯丙胺酸的最高濃度為多少時，病患每公斤體重可攝取多少

苯丙胺酸的建議量：

血中苯丙胺酸濃度		飲食可接受的苯丙胺酸含量：
$\mu$ mol/L	mg/dl	mg/kg
<240	$\leq 10$	70
240 - 605	10 - 20	55
605 - 1210	20 - 30	45
1210 - 2420	30 - 40	35
> 2420	> 40	25

(5) 為了能正確確認患者需求量的改變，需隨時監控血中的苯丙胺酸濃度：當體內維持的苯丙胺酸濃度越接近正常數值範圍，就越須要隨時監測，以防止「苯丙胺酸缺乏症」的出現。

(6) 年齡 3-5 個月大的患者，身體每公斤體重需求的苯丙胺酸可能會下降相當多。

# 注意事項：「苯丙胺酸缺乏症」會導致下列併發症：

- 依據「苯丙胺酸缺乏症」的程度不同，而造成體內苯丙胺酸的濃度上升或下降。
- 在嬰幼兒及兒童產生骨質改變及生長速度下降。在成人產生體重下降。
- 改變紅血球前驅物 (RBC precursors) 及造成貧血 (anemia)。
- 胺基酸尿症 (aminoaciduria) 及低蛋白血症 (hypoproteinemia)。

- 智能障礙。
- 掉髮。
- 血中 transthyretin 及白蛋白 (albumin) 下降

2. 酪胺酸：

- (1) 開立酪胺酸的攝取量，以維持血中酪胺酸能達到治療劑量。
- (2) 當在限制苯丙胺酸的飲食控制下，血中酪胺酸如處於各個年齡層的最低濃度，便需要補充酪胺酸。
- (3) 要了解病患的需求量，必須靠常常監測血中酪胺酸的濃度。

3. 蛋白質：

- (1) 剛開始的處方，可以給高於「建議飲食量」建議的量（參考「營養師的話」）。例如對於苯酮尿症的新生兒，每天每公斤體重可攝取 3.5 公克的蛋白質。
- (2) 當以 L- 胺基酸為主要蛋白質的提供者時，其攝取便需超過「建議飲食量」所需要的量。因為：
  - ① 快速的胺基酸吸收率。
  - ② 快速的胺基酸代謝。
  - ③ 可能會下降總胺基酸的吸收量。

# 注意事項：「蛋白質攝取不足」會在嬰幼兒造成生長發育遲緩。在兒童及成人會造成體重下降、血中低 transthyretin 濃度、血中低白蛋白濃度、骨質減少 (osteopenia)、及掉髮，同時也會下降對苯丙胺酸的耐受度。



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 4. 熱量：

- (1) 處方開立的量，需可以維持嬰幼兒及兒童的體重增加。在成人可以保持適當的身高體重別。
- (2) 當以 L- 胺基酸為主要蛋白質時，熱量的需求變異較大，一般皆會超出正常量。
- (3) 如果病人很好動，也會增加熱量的需求量。

# 注意事項：熱量攝取不足會在嬰幼兒造成生長發育不良。在兒童及成人造成體重下降，體重下降會導致蛋白質被分解代謝，而造成體內血中苯丙胺酸濃度上升。同時，生長發育不良也會造成對苯丙胺酸的耐受度變差。

### 5. 水分：

在一般的環境下水分的補充，依照新生兒每攝取一大卡給予 1.5 毫升的水。

#### (四) 營養支持性療法的評估建議：

##### 1. 血中苯丙胺酸及酪胺酸的濃度：

###### (1) 初期：

每週兩次“定量分析”來評估，直到血中濃度已經穩定。而且飲食中的苯丙胺酸及酪胺酸的適當需求量也已經知道了。

###### (2) 持續：

- ① 時常評估有助於確認目前是否切合營養治療的計畫。
- ② 藉由採取血片，再經由“細菌抑制法”(bacterial



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

inhibition assay) 或“螢光法”(fluorometric method) 或串聯質譜儀(Tandem mass) 來每週評估血中苯丙胺酸的濃度。

- ③ 藉由胺基酸分析儀“定量分析”，每月評估血中苯丙胺酸、酪胺酸及其他的胺基酸濃度。

##### (3) 不能接受的苯丙胺酸濃度：

若血中苯丙胺酸濃度低到測不到，而且病人已經進行控制：

- ① 多加 50 毫克的苯丙胺酸。使用三天後，再次評估血中的苯丙胺酸濃度。
- ② 若血中苯丙胺酸的濃度仍然測不到，則再重複上述步驟，直到數值已經達到治療標準。

##### (4) 若血中苯丙胺酸濃度小於 $120 \mu\text{mol/L}$ (2mg/dl)，而且患者已經進行飲食控制：

- ① 再多加 15 毫克的苯丙胺酸。然後在使用三天後，再次評估血中苯丙胺酸的濃度。
- ② 若血中苯丙胺酸的濃度仍然小於  $120 \mu\text{mol/L}$  (2mg/dl)，則再重複上述步驟，直到數值以達到治療標準。

##### (5) 若血中苯丙胺酸的濃度大於 $300 \mu\text{mol/L}$ (5mg/dl)，小於 $605 \mu\text{mol/L}$ (10mg/dl)，而且患者病情並未惡化，且並未攝取比處方更多的苯丙胺酸，或是較少的蛋白質及能量：

- ① 從處方中減少 15 毫克的苯丙胺酸。然後在使用三天後，再次評估血中苯丙胺酸的濃度。
- ② 若血中苯丙胺酸濃度仍然大於  $300 \mu\text{mol/L}$  (5mg/dl)，

則再重複上述步驟，直到數值已經達到治療標準。

(6) 若血中苯丙胺酸濃度大於  $605 \mu\text{mol/L}$  ( $10\text{mg/dL}$ )，而且患者病情並未惡化，並未攝取比處方更多的苯丙胺酸，或是較少的蛋白質及能量：

① 從處方中減少 30 毫克的苯丙胺酸，然後在使用三天後，再次評估血中苯丙胺酸的濃度。

② 若血中苯丙胺酸濃度仍然大於  $605 \mu\text{mol/L}$  ( $10\text{mg/dL}$ )，則再重複上述步驟，直到數值已經達到治療標準。

## 2. 蛋白質狀態：

(1) 一直到一歲之前，每個月評估一次血液中白蛋白 (albumin) 或是 transthyretin (或 Somatomedion-C) 的濃度，之後則每三個月評估一次。

(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，一個月後再重新評估血液中白蛋白 (albumin) 或是 transthyretin (或 Somatomedion-C) 的濃度。

② 如果血液中白蛋白 (albumin) 或是 transthyretin (或 Somatomedion-C) 的濃度仍然還是低於標準，則重複上述的步驟直到恢復到正常的範圍內。

## 3. 鐵的狀態：

(1) 評估血液中鐵蛋白 (ferritin) 濃度：

① 在第 6、9、12 個月時各評估一次，之後再每六個月

評估一次。

② 如果鐵蛋白 (ferritin) 濃度低於標準：

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

II、補充鐵劑時，每個月評估一次血液中鐵蛋白的濃度。

III、繼續補充鐵劑直到血液中的鐵蛋白濃度達到正常範圍內。

(2) 全血的測量：

病人應每六個月評估血紅素 (hemoglobin) 與血球容積 (hematocrit) 一次。

## 4. 生長的狀態：

(1) 身長 / 身高及體重：

每個月評估一次，直到一歲。再改成每三個月評估一次，直到四歲。之後再改成每六個月評估一次。測得之數據可記錄在兒童健康手冊的生長曲線圖上。

(2) 保持身長 / 身高及體重在 10-90 個百分比之間。但即使是正常的嬰兒、兒童及成人亦會低於或高於這些百分比。

(3) 針對那些以前未接受過治療的苯酮尿症患者，在飲食治療開始後“每個月”評估一次。

## 5. 營養的攝取：

(1) 在每次飲食測試前，需連續三天記錄飲食的攝取量。



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

(2) 針對獨自生活，以前未接受過治療的苯酮尿症患者，需幫助他們選擇食物，作飲食計畫，下廚及作飲食記錄。若這些人不識字，可以使用圖片或食物模型，來教導他們做飲食記錄。

(3) 在每次飲食測試前，評估苯丙胺酸，酪胺酸，蛋白質及熱量的攝取。

(4) 在每次飲食改變前評估礦物質及維生素的攝取。

### 6. 臨床總結：

對於患者的治療，其生長、實驗室及營養攝取數據的綜合記錄是很重要的。

### (五) 在生病發燒或是遭受創傷時的營養支持性療法：

#### 1. 原則：

(1) 正常人，當生病發燒或是遭受創傷時，會藉由分解身體內的蛋白質來做調節。

(2) 有足夠營養補充的苯酮尿症患者，對於感染及遭受創傷時的反應和正常人一樣。

(3) 根據蛋白質分解的程度會決定接下來血中苯丙胺酸濃度上昇的程度。

#### 2. 營養支持性療法的目標：

##### (1) 維持水分供給及電解質平衡：

可提供嬰幼兒口服電解質液（如：Pedialyte<sup>®</sup>，成分可以諮詢營養師）。

##### (2) 降低蛋白質被分解的程度：



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

① 提高能量的攝取。可藉由提供果汁或是將苯酮尿症特殊奶粉加在果汁內，也可使用口服電解質液（如：Pedalyte<sup>®</sup>）及無咖啡因的無酒精飲料（soft-drinks）。

② 儘速將患者恢復到生病以前的飲食及原本使用的苯酮尿症特殊奶粉混合食物的濃度。

I、剛開始，可以使用 1/2 濃度的苯酮尿症特殊奶粉混合食物。

II、在可忍受的程度下，逐步增加到未生病以前使用的濃度。

### 3. 靜脈營養：

當長期無法進食時，若有需要，需使用靜脈無苯丙胺酸之特殊胺基酸溶液，來補充身體所需要的蛋白質。若有疑問可諮詢營養師。



## 營養師的話

# 營養照顧

### 一、營養照顧之長期目標

- (一) 維持血漿中苯丙胺酸 (PHE, Phenylalanine) 之正常濃度。
- (二) 提供均衡飲食。
- (三) 提供正常生長、發育及維持良好營養狀態。
- (四) 預防腦部智慧發育遲緩。
- (五) 防止神經發育損傷，預防行為發展異常。

### 二、飲食治療之目的

- (一) 苯丙胺酸：
  1. 苯丙胺酸無法由體內合成，需由食物中獲得，因此是一種必需胺基酸。身體對苯丙胺酸的需要量範圍很廣，視患者間體內酵素活性而定，甚至對同一位患者而言，苯丙胺酸的需要量會因為年齡、成長速率、熱量或蛋白質攝取量、健康狀況等而不同，或是苯丙胺酸的攝取量多寡也有關。

- 2. 必需定期檢測血漿中苯丙胺酸值，以便隨時調整飲食。
- (二) 蛋白質、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. 教導家長副食品添加之方法。
- (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. 教導患童自己做飲食記錄（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。



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

3. 教導患者如何自己作飲食記錄。
4. 教導懷孕期營養注意事項。

### 四、飲食指導

- (一) 嬰幼兒每日餵食 6-8 次。當 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苯丙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) 依據飲食記錄計算苯丙胺酸、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，要與家長、照顧者或患者本身做溝通。

### 五、飲食設計

#### (一) 例一

剛剛被診斷出苯酮尿症患者，體重 3.5 公斤之新生兒，

#### 1. 計算飲食建議量【參見表一】

苯丙胺酸	30 毫克 / 公斤 × 3.5 公斤 = 105 毫克 / 天
蛋白質	3.5 公克 / 公斤 × 3.5 公斤 = 12.3 公克
熱量	120 大卡 / 公斤 × 3.5 公斤 = 420 大卡
水量	150 毫升 / 公斤 × 3.5 公斤 = 525 毫升



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 2. 飲食設計【參見表二、三】

奶粉	份量*	苯丙胺酸 (毫克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
特殊奶粉*	13 小匙	0	9.5	293
嬰兒配方	6 小匙	108	2.7	120
每日小計		108	12.2	413

\* 匙子大小，請按照原來奶粉罐內所附之匙子為準，加水量依各家廠牌有所不同，原則小匙子每匙加水 30 毫升，大匙子每匙加水 60 毫升。請依醫師或營養師指示沖泡。

\* 特殊奶粉以 MeadJohnson 之 Phenyl-Free 1 為例，1 匙 = 4.5 公克。

#### (二) 例二

四歲女童，苯酮尿症患者，體重 17 公斤，身高 105 公分，

#### 1. 營養評估

(1) 女患童，四歲（參考衛生署：我國 0-6 歲女生生長曲線圖）

體重 17 公斤 (> 75 percentile)

身高 105 公分 (> 75 percentile)

苯丙胺酸抽血值在正常範圍

(2) 三天飲食記錄：計算熱量、蛋白質、苯丙胺酸量

#### 2. 飲食建議量

苯丙胺酸 300 毫克 / 天

蛋白質 30 公克

熱量 1500 大卡

3. 飲食設計【參見表二~四】

食物種類	份量	苯丙胺酸 (毫克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
特殊奶粉*	6 大匙	0	23.4	432
五穀根莖類	7.5 份	225	5.3	263
蔬菜類	2 份	30	1.0	20
水果類	2 份	30	1.0	120
油脂類+低蛋白食物		15	-	665
每日合計		300	30.7	1500

\* 匙子大小，請按照原來奶粉罐內所附之匙子為準，加水量依各家廠牌有所不同，原則小匙子每匙加水 30 毫升，大匙子每匙加水 60 毫升。請依醫師或營養師指示沖泡。

\* 特殊奶粉以 MeadJohnson 之 Phenyl-Free 2 為例，1 匙 = 17.6 公克。

【表一】苯酮尿症之每日飲食建議量

年齡	營養素			
	苯丙胺酸 (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	25-70	3.5-3.0	120 (145-95)	160-125
3- < 6 個月	20-45	3.5-3.0	120 (145-95)	160-130
6- < 9 個月	15-35	3.0-2.5	110 (135-80)	145-125
9- < 12 個月	10-35	3.0-2.5	105 (135-80)	135-120
孩童	(毫克/天)	(公克/天)	(大卡/天)	(毫升/天)
1- < 4 歲	200-400	≥ 30	1300 ( 900-1800)	900-1800
4- < 7 歲	210-450	≥ 35	1700 (1300-2300)	1300-2300
7- < 11 歲	220-500	≥ 40	2400 (1650-3300)	1650-3300

女

11- < 15 歲	250-750	≥ 50	2200 (1500-3000)	1500-3000
15- < 19 歲	230-700	≥ 50	2100 (1200-3000)	1200-3000
≥ 19 歲	220-700	≥ 50	2100 (1400-2500)	1400-2500

男

11- < 15 歲	225-900	≥ 55	2700 (2000-3700)	2000-3700
15- < 19 歲	295-1100	≥ 65	2800 (2100-3900)	2100-3900
≥ 19 歲	290-1200	≥ 65	2900 (2000-3300)	2000-3300

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

【表二】苯酮尿症患者之特殊奶粉蛋白質來源

	蛋白質 (公克/每匙)	苯丙胺酸量 (毫克/每匙)	熱量 (大卡/每匙)	適用年齡 (歲)
特殊奶粉 (Phenyl-free 1)	0.73	0	22.5	1 歲以前
特殊奶粉 (Phenyl-free 2)	3.9	0	72	1 歲以後

【表三】常用食物之苯丙胺酸份量代換

食物種類	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸量 (毫克)	主食代換份數
白米飯	25	0.7	30	1
米粉/麥粉	5	0.6	25	0.8
嬰兒配方奶粉 A 牌	10	0.9	36	1.2
嬰兒配方奶粉 B 牌	5	0.45	18	0.6

【表四】食物中苯丙胺酸來源

食物種類	每份 (公克)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸	熱量 (大卡)	主食代換份數
五穀根莖類 (白米飯)	25	0.7	30	35	1
蔬菜類		0.5	15	10	1/2
水果類		0.5	15	60	1/2
油脂類	5	-	5	45	1/6



苯酮尿症 (PKU, Phenylketonuria) 是一種罕見、遺傳性的疾病，患者體內正常的蛋白質代謝受到影響。

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。苯丙胺酸是其中一種組成蛋白質的胺基酸，必須自食物中獲得，正常情況下體內過多的苯丙胺酸會代謝成酪胺酸；但是苯酮尿症的病人是因為苯丙胺酸的代謝出現問題，導致過多的苯丙胺酸堆積在血液中，若不及早治療，這些堆積的苯丙胺酸會破壞腦部發展，以及造成智商上的障礙。經過有效治療的苯酮尿症小孩，可以跟正常小孩一樣健康成長。

### 一、如何診斷 PKU ？

所有新生嬰兒在出生六到十天內，會抽足跟的血進行 Guthrie Test，這個測試可以診斷出嬰兒是不是 PKU 患者。

### 二、PKU 的治療包括甚麼？



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

首先，要限制患者飲食中苯丙胺酸的攝取量，但並非完全不供應，因為身體仍需要少量苯丙胺酸以維持正常的生長及發育。血液中過量或適量的苯丙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的血中苯丙胺酸值做適度調整。

### 三、飲食要注意哪些事項？

- (一) 低苯丙胺酸飲食可以成功治療苯酮尿症，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苯丙胺酸的蛋白質的食物。
- (三) 高蛋白質食物如肉類、魚貝類、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苯丙胺酸，因為身體仍需要適量苯丙胺酸供患者成長與發育，所以飲食治療中必需攝取適當含苯丙胺酸的食物，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），再配合食用不含苯丙胺酸的特殊奶粉。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。



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

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、鹵蛋、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。標有低熱量健怡 (diet) 或輕淡 (light) 的飲料中如含有阿斯巴甜（代糖），不能喝。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。

### 四、患者之旅遊



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### (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內進食。

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



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

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，同時你可以吃你喜歡的食物。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，在訂房前先詢問廚房的設備有無：  
你可能需要：冰箱、瓦斯爐或電磁爐、微波爐、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。



## 苯酮尿症

醫療飲食手冊

### (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. 要求你的營養師替你準備一張飲食建議，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。



## 苯酮尿症

醫療飲食手冊



苯酮尿症 (PKU) 的患童需終身飲用特殊奶粉及控制飲食，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。含有阿斯巴甜的糖果是不適合 PKU 小朋友食用的，因為含有苯丙胺酸。



### 三、日常飲食

如果患童吃了含有高苯丙胺酸的食物，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，PKU 兒童需要與一般兒童享有相同的對待。

## 貳、食物資料庫



# 苯酮尿症

## PKU 食用資料庫

### 特殊奶粉

品牌	名稱	份量	重量 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
Mead Johnson	Phenyl-Free 1 (嬰幼兒)	1t	4.5	0	0.7	22.5
	Phenyl-Free 2 (孩童及成人)	1T	17.6	0	3.9	72
Abbott	Phenex-1 (嬰幼兒)	1T	8.0	0.0	1.2	38.4
	Phenex-2	1T	8.0	0.0	2.4	32.8
Nutricia (SHS)	XP Analog (0-1 歲)	1t	5.0	0.0	0.7	23.8
	XP Analog LCP (0-1 歲)	1t	5.0	0.0	0.7	23.8
	XP Maxamaid (1-8 歲)	1t	5.0	0.0	1.3	15.5
	XP Maxamum (較大孩童及成人)	1t	5.0	0.0	2.0	14.9

※ 匙子大小，請按照原來奶粉罐內所附之匙子為準，加水量依各家廠牌有所不同，原則小匙子每匙加水 30 毫升，大匙子每匙加水 60 毫升。請依醫師或營養師指示沖泡。

### 五穀根莖類及其製品 / 每份含 30 毫克苯丙胺酸 (=1 份主食)

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
* 西谷米	100	0.1	359
* 蕃薯粉	100	0.1	354
* 樹薯粉 (太白粉)	100	0.1	352
* 蓮藕粉	100	0.1	352
* 蒟 蒻	100	0.1	20
* 玉米粉	100	0.3	370
* 米 苔 目	100	0.6	118
* 米 粉	100	0.4	357
埔里米粉	140	0.7	497
芋 頭	111	0.6	158
蓮 藕	97	1.7	68
甘 藷	59	0.6	58
山 藥	59	1.1	30
馬鈴薯	43	0.9	35
菱 角	19	0.8	27
傳統年糕	45	1.0	108
廣式蘿蔔糕	41	0.7	57
廣式芋頭粿	27	0.6	32
寧波年糕	15	0.6	33
栗 子 (生)	21	0.7	39

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
栗子(糖炒)	17	0.7	35
免煮飯	20	0.6	34
白飯	17	0.5	31
糙米片隨身包	11	0.7	45
壽司米	10	0.7	35
池上米	9	0.6	32
蓬萊有機米	8	0.6	28
加鈣米	8	0.6	28
胚芽米	8	0.6	29
長糯米	8	0.6	28
速食粥(海鮮)	8	0.7	28
甘納豆	8	0.5	24
高纖米	7	0.6	25
圓糯米	7	0.6	25
在來米	7	0.6	25
糙米	7	0.6	25
黑糯米	6	0.7	22
蕎麥仁(三角米)	5	0.5	18
馬鈴薯粉	15	1.1	51

\* 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。

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
濁水米粉	13	0.7	46
糯米粉	10	0.6	36
再來米粉	10	0.6	35
鍋燒麵	14	0.6	17
衛生油麵	11	0.6	18
刀削麵	7	0.6	19
拉麵	7	0.7	21
意麵	6	0.6	17
雞絲麵	6	0.6	27
蚵仔麵線	5	0.6	15
麵線	5	0.5	16
麵條(乾)	5	0.6	18
通心麵	5	0.8	18
雞蛋麵(乾)	4	0.5	14
菠菜麵(乾)	4	0.5	14
紅蘿蔔麵(乾)	4	0.8	14
玉米片	9	0.6	35
小薏仁	9	0.6	33
糙米麩	9	0.7	36
米漿粉	8	0.7	35
低筋麵粉	7	0.6	26
中筋麵粉	5	0.6	18
高筋麵粉	4	0.6	16

## 苯酮尿症

醫療飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
全麥麵粉	5	0.7	18
麵包粉	5	0.7	19
饅頭	7	0.6	17
即食燕麥片	7	0.7	28
綜合玉米片	6	0.7	25
大麥片	6	0.5	22
大麥	6	0.6	22
蕎麥	6	0.7	22
燕麥	5	0.6	20
薏仁	5	0.7	19
小米	5	0.6	19
小麥	4	0.6	14
蓮子	4	0.7	14
花豆	3	0.6	10
蠶豆	3	0.7	9
紅豆	3	0.6	8
綠豆	2	0.5	7
綠豆仁	2	0.5	7

## 苯酮尿症

醫療飲食手冊

### 豆類及其製品 / 每份含 30 毫克苯丙胺酸 (=1 份主食)

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
豆奶(雞蛋)	31.9	0.6	17.5
素肉羹	27.5	0.7	17.1
鹹豆漿	24.0	0.8	8.9
豆漿	23.1	0.5	3.0
嫩豆腐	11.9	0.6	6.1
雞蛋豆腐	7.2	0.5	5.7
傳統豆腐	6.6	0.6	5.8
味噌	5.5	0.6	12.2
豆漿	5.5	0.6	23.0
凍豆腐	5.1	0.7	6.5
毛豆	4.9	0.7	6.0
素火腿	4.1	0.5	9.5
百頁豆腐	4.0	0.5	8.6
豌豆果	4.0	0.6	17.1
素雞	3.7	0.5	7.1
臭豆腐	3.3	0.4	4.4
油豆腐	3.3	0.6	8.1
麵腸	3.0	0.6	4.0
小方豆干	3.0	0.5	4.8
日式炸豆皮	2.8	0.5	10.8
干絲	2.8	0.5	4.7



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
五香豆干	2.7	0.5	5.2
綠豆粉	2.3	0.5	7.9
百 頁	2.2	0.6	5.7
麵 筋 (乾)	2.0	0.9	13.0
豆腐皮	1.9	0.5	3.8
素肉鬆	1.8	0.6	8.2
黑 豆	1.6	0.6	6.1
黃 豆	1.6	0.6	5.7
黃豆粉	1.6	0.6	6.1



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 蔬菜類 / 每份含 15 毫克苯丙胺酸 (= 1/2 份主食)

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
冬 瓜	107	0.4	12
黃 瓜	100	0.6	13
絲 瓜	100	0.6	18
芹 菜 (熟)	100	0.5	15
芹 菜 (生)	83	0.6	13
青 椒 (熟)	79	0.5	14
青 椒 (生)	58	0.5	15
蕃 茄 (生)	71	0.9	21
蕃 茄 (熟)	54	0.6	14
洋 蔥 (熟)	75	0.7	21
洋 蔥 (生)	50	0.6	16
葫蘆瓜	71	0.5	10
櫻桃蘿蔔	68	0.4	11
南 瓜	63	0.6	14
蘆 筍	56	0.9	10
蕪菁甘藍 (熟)	54	0.6	18
蕪菁甘藍 (生)	47	0.6	17
高麗菜 (熟)	52	0.5	10
高麗菜 (生)	38	0.4	9
榨 菜	45	1.0	13
胡蘿蔔 (生)	45	0.5	19

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
胡蘿蔔 (熟)	42	0.5	19
茄 子 (熟)	43	0.3	12
茄 子 (生)	33	0.4	9
紫高麗菜 (熟)	43	0.5	9
紫高麗菜 (生)	35	0.5	10
荷蘭豆	37	0.9	10
白蘿蔔	42	0.4	7
萵 苣 葉	41	0.6	5
萵 苣 (生)	21	0.3	4
酸 菜	38	0.5	5
球莖甘藍 (生)	38	0.9	14
球莖甘藍 (熟)	37	0.8	13
辣 椒	35	0.4	11
大白菜	35	0.5	5
山東白菜	33	0.4	5
薑	29	0.3	12
茭白筍	29	0.4	7
苦 瓜	28	0.3	5
大頭菜 (醃漬)	27	0.8	10
金針菇	27	0.6	7
空心菜	26	0.5	5
竹 筍	25	0.4	4
小白菜	25	0.4	4

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
芥 菜 (熟)	24	0.6	4
芥 菜 (生)	21	0.5	5
小 蔥	23	0.4	6
甜 菜	22	0.6	6
秋 葵 (熟)	21	0.5	7
白花椰菜	21	0.4	5
雪裡紅	19	0.4	5
油 菜	19	0.5	4
蘑 菇 (熟)	19	0.4	5
蘑 菇 (生)	18	0.4	5
蒜 苗	19	0.5	7
青 蔥	19	0.5	14
蘿蔔乾	17	0.7	10
綠花椰菜 (生)	17	0.4	4
綠花椰菜 (熟)	17	0.5	5
綠豆芽 (熟)	17	0.4	4
綠豆芽 (生)	13	0.4	4
四季豆	17	0.4	5
海 帶	16	0.2	2
乾海帶 (乾昆布)	4	0.4	9
紫 菜	1	0.4	2
茼 蒿	16	0.3	3
芫 荽	16	0.4	5

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
韭 菜	16	0.4	4
芥 藍 (熟)	15	0.3	5
茴香菜	15	0.3	4
玉米粒	15	0.3	14
莧 菜	14	0.4	4
花胡瓜 (小黃瓜)	14	0.4	10
豌豆苗	13	0.4	4
菠 菜 (生)	12	0.3	3
菠 菜 (熟)	11	0.3	3
蘿蔔櫻	11	0.2	4
黃豆芽 (熟)	9	0.5	3
黃豆芽 (生)	8	0.5	4
豌 豆 (熟)	9	0.5	7
枸 杞	7	0.9	24
苜蓿芽	6	0.3	4

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 水果類 / 每份含 15 毫克苯丙胺酸 (= 1/2 份主食)

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
柳橙汁	214	1.3	90
柳 橙	48	0.4	23
粗 梨	214	0.4	79
木 瓜	167	1.0	65
枇 杷	150	0.6	59
桔 餅	150	0.9	546
柑 橘	79	0.7	37
梨 子	150	0.6	89
百香果汁	136	0.5	69
百香果	22	0.5	9
蘋 果	136	0.3	71
李 子	125	0.9	45
葡萄汁	125	0.8	78
葡 萄	88	0.6	38
鳳 梨	125	0.6	61
鳳梨汁	125	0.5	65
水蜜桃罐頭	115	0.6	67
水蜜桃	83	0.9	34
哈蜜瓜	115	0.6	40
西 瓜	100	0.6	32
葡萄柚汁	100	0.6	34



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
葡萄柚	71	0.5	22
橄欖(白欖)	94	0.8	46
文旦	88	0.7	36
芒果	88	0.5	58
荔枝	83	0.8	58
草莓	83	0.6	26
無花果(生)	83	0.7	62
無花果(乾)	20	0.6	51
龍眼	75	0.8	53
桂圓(乾)	14	0.7	38
藍莓	63	0.4	36
桃子	60	0.5	29
甜瓜	60	0.6	21
小紅莓	58	0.6	28
芭蕉	56	0.4	66
柿子	56	0.3	39
油桃	48	0.5	23
櫻桃	48	0.5	22
奇異果	47	0.5	30
香蕉	33	0.4	30
杏子(生)	29	0.4	14
杏子(乾)	10	0.4	24
棗椰	27	0.5	73



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克)	蛋白質 (公克)	熱量 (大卡)
梅乾	25	0.7	60
葡萄乾	22	0.5	46
酪梨	20	0.4	33
棗子	11	0.1	13

## 加工調理食品（每一百公克食物）

註：須與主食份量作換算

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
八寶粥	1.5	63	75	2.1
蘿蔔糕（廣式）	2.0	93	89	3.1
芋頭粿	2.1	71	96	2.4
蘿蔔糕（廣式臘肉）	2.3	113	99	3.8
肉圓	3.1	140	135	4.7
可樂餅（奶汁）	3.6	165	114	5.5
茄汁蝦仁	3.8	172	106	5.7
洋蔥圈	4.0	194	278	6.5
炒板條	4.2	289	148	9.6
馬蹄條	4.2	218	193	7.3
大豆卵磷脂	4.3	35	379	1.2
度小月擔仔麵	4.4	181	123	6.0
蝦仁肉丸	4.6	167	151	5.6
蝦仁炒飯	4.7	187	138	6.2
水晶包	4.8	136	209	4.5
芝麻湯圓	4.8	245	343	8.2
廣東粥	4.9	198	88	6.6
蚵仔煎	4.9	208	194	6.9
什錦炒飯	5.0	243	188	8.1
春捲	5.1	212	270	7.1

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
甜不辣	5.2	191	201	6.4
花生湯圓	5.2	262	342	8.7
糯米飯糰	5.9	282	333	9.4
咕咾肉	6.4	215	183	7.2
溫州餛飩	6.5	281	141	9.4
鮮肉湯圓	6.5	329	283	11.0
筒仔米糕	6.6	276	244	9.2
蚵捲	6.9	236	184	7.9
芋泥包	7.0	336	251	11.2
馬拉糕	7.1	368	318	12.3
熟水餃（鮮肉）	7.2	340	247	11.3
熟水餃（素食）	7.2	290	208	9.7
芝麻包	7.2	352	350	11.7
珍菇水餃	7.4	325	186	10.8
豆沙包	7.4	393	241	13.1
冷凍饅頭	7.4	420	277	14.0
韭菜合子	7.5	373	211	12.4
蟹黃水餃	7.8	400	222	13.3
鮮肉鍋貼	7.8	349	229	11.6
蓮蓉包	7.9	393	290	13.1
冷凍饅頭（全麥）	8.0	447	294	14.9
鮮肉包	8.1	422	281	14.4
肉粽	8.2	268	233	8.9

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
豬肉水餃	8.3	366	209	12.2
干貝酥	8.3	373	145	12.4
海鮮堡	8.3	402	118	13.4
魚 酥	8.3	270	580	9.0
豬肉韭菜水餃	8.4	333	227	11.1
素食水餃	8.5	549	167	18.3
高纖珍珠丸	8.5	364	223	12.1
素菜包	8.6	262	226	8.7
酸菜扣肉包子	8.6	403	299	13.4
鱈魚丸	8.8	402	85	13.4
叉燒包	8.8	419	262	14.0
牛肉水餃	8.9	306	219	10.2
銀絲卷(奶黃)	8.9	463	281	15.4
鮭魚水餃	9.0	402	195	13.4
素食水餃	9.0	358	179	11.9
冬菜蝦仁餛飩	9.1	386	180	12.9
菜肉餛飩	9.1	455	244	15.2
魚 板	9.3	345	91	11.5
蟹味棒	9.3	414	115	13.8
蔥油派	9.3	389	252	13.0
批薩(黑胡椒火腿)	9.3	453	208	15.1
香菇雞肉水餃	9.5	350	219	11.7
小籠包	9.6	443	240	14.8

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
堅果饅頭	9.6	378	305	12.6
牛肉泡麵	9.6	416	472	13.9
鮮蝦泡麵	9.6	438	481	14.6
香酥蝦餅	9.6	458	126	15.3
牛肉餡餅	9.6	418	223	13.9
魚香肉絲	9.7	406	124	13.5
魚翅餃	10.0	563	267	18.8
香筍鮭魚	10.0	458	259	15.3
鮮肉湯包	10.1	449	252	15.0
珍珠丸	10.2	455	221	15.2
燒 賣	10.4	380	198	12.7
雞肉丸	10.5	663	201	22.1
香菇麵筋	10.7	490	191	16.3
牛肉包子	10.8	432	267	14.4
花生麵筋	11.0	468	219	15.6
鮮肉雲吞	11.1	468	226	15.6
海鮮濃湯	11.2	297	341	9.9
花枝脆丸	11.3	420	125	14.0
花枝塊	11.3	459	179	15.3
牛蒡棒	11.3	499	115	16.6
花枝羹	11.4	480	125	16.0
鱈魚豆笛	11.6	412	150	13.7
雪螺餃	11.6	443	202	14.8

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
蝦丸	11.7	374	113	12.5
魚丸(包肉)	11.8	399	169	13.3
旗魚丸	12.1	511	153	17.0
蛋餃	12.1	735	182	24.5
香菇餃	12.3	468	231	15.6
蝦餃	12.3	510	266	17.0
天婦羅(甜不辣)	12.4	384	174	12.8
花枝餃	12.4	513	167	17.1
魚丸	12.5	424	140	14.1
竹輪	12.5	490	136	16.3
花枝丸	13.3	538	178	17.9
鮪排	13.4	563	143	18.8
燕餃	13.5	522	299	17.1
魚卵卷	13.8	488	110	16.3
香酥魚捲	13.8	578	126	19.3
蜂王漿	13.9	707	140	23.6
素雞塊	14.2	792	205	26.4
魚餃	14.3	543	249	18.1
虱目魚丸	14.7	555	225	18.5
火鍋小香腸	14.8	743	247	24.8
炸雞塊	15.3	548	228	18.3
旗魚塊	15.3	504	177	16.8
魷魚圈	15.7	723	143	24.1

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
文蛤丸	16.2	538	209	17.9
豬腳凍	16.6	561	144	18.7
貢丸	16.8	774	245	25.8
冷凍熟烤雞翅	18.8	796	216	26.5
蒲燒鰻	21.6	797	300	26.6
鰻魚罐頭	22.7	909	240	30.3
花粉	24.7	1359	361	45.3

市售飲料

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (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
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)	苯丙胺酸 (毫克)
光泉茉莉蜜茶	250	82.0	0.0	0.0
可沛利水果茶(蘋果)	200	82.3	0.0	0.9
奧利多活性飲料	150	20.3	0.0	1.9
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
維大力汽水飲料	350	136.0	0.1	3.0
立頓冰紅茶	350	106.3	0.1	4.3
泰山仙草蜜	330	115.6	0.1	5.7
檸檬可爾必思果汁	350	43.2	0.2	8.6
立頓三合一奶茶	20	78.0	0.3	12.4
雀巢三合一咖啡	16	70.0	0.5	21.4
光泉綠茶(低糖)	460	95.7	0.5	19.7
舒跑運動飲料	600	183.8	0.5	20.6
綠洲芭樂汁	500	225.0	0.5	21.4
統一麥香奶茶	300	96.0	0.6	25.7
香吉士奇異果汁	350	164.5	0.7	30.0
統一烏龍茶奶茶	350	182.0	0.7	30.0
華世冬蟲夏草茶	75	33.8	0.8	32.1
*SHS 低蛋白飲料	200	80.0	0.8	34.3
可果美蔬果汁	195	68.0	1.0	42.9

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)
優沛蕾益菌多發	300	189.0	1.0	42.9
酵乳(原味)				
綠洲柳橙汁	500	255.0	1.0	42.9
味全亞當	100	69.3	1.1	47.1
健酪含鈣飲料	350	135.8	1.1	47.1
可果美蔬菜汁	195	53.0	1.2	51.4
Mr.Brown 即溶咖啡	250	42.8	1.4	60.0
雀巢奶茶(粉狀)	650	79.0	1.5	62.1
咖啡豆(曼特寧)	250	100.0	2.0	85.7
統一薰衣草奶茶	500	175.0	2.5	107.1
美祿三合一飲品	32	140.0	2.8	117.9
左岸咖啡 卡貝拉索	250	108.0	3.0	128.6
左岸昂列奶茶	250	130.0	3.3	141.4
優沛蕾益菌多發酵乳	300	180.0	3.3	141.4
統一咖啡奶茶	350	173.0	3.5	150.0
統一蘋果調味乳	240	150.0	3.6	154.3
統一巧克力調味乳	240	149.0	3.6	154.3
義美原味鮮奶茶	375	187.5	3.8	162.9
味全果汁牛奶	240	132.0	4.1	174.9
咖啡飲料(左岸)	250	140.0	4.5	192.9
味全紅奶茶	280	188.0	4.5	192.9
統一果汁調味乳	240	151.0	4.6	197.1

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	重量 (公克/瓶)	熱量 (大卡/瓶)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)
統一原味雞精	62	18.4	4.6	197.1
黑豆穀滋養茶	30	130.0	5.0	214.3
味全 Biffi 原味	500	345.0	6.0	257.1
統一低脂鮮乳	240	105.6	7.0	300.0
光泉茶歐蕾	460	310.5	7.4	317.1
統一 AB 原味優酪乳	220	141.0	7.7	330.0
統一低脂瑞穗鮮乳	290	130.5	8.7	372.9
味全全脂鮮乳	280	187.6	8.7	372.9
味全低脂鮮乳	280	145.6	9.2	394.3
味全優酪乳草莓口味	1000	800.0	23.0	985.7
豆漿	1000	516.0	39.6	1697.1
台灣田園菁華農品	600	35.0	114.6	4911.4

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；苯丙胺酸值是參考「衛生署台灣地區食品營養成分資料庫」，由每份五穀類含 0.7 公克蛋白質推算而得。

## 市售零食

註：須與主食份量作換算

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
森永荔枝小椰果	16.5	17.3	0.0	0.0	0.0
盛香珍百香椰果	130.0	107.0	0.0	0.0	0.0
蒟蒻干(麻辣)	60.0	40.0	0.0	0.0	0.0
蒟蒻干(五香)	60.0	40.0	0.0	0.0	0.0
龍口粉絲	65.0	260.0	0.0	0.0	0.0
妙妙乳酸菌	1.5	3.8	0.0	0.0	0.0
義美知心水果軟糖	30.0	123.0	0.0	0.0	0.0
廖家蜂蜜枇杷糖	100.0	78.0	0.0	0.0	0.0
義美水果軟糖 (草莓味)	30.0	123.0	0.0	0.0	0.0
立達喜 C 元素 檸檬 C 片	1.1	4.4	0.0	0.0	0.0
黃心梅	30.0	92.0	0.0	0.0	0.0
甜筒軟糖	40.0	145.0	0.0	0.0	0.0
百吉蘇打雪糕	75.0	60.7	0.0	0.0	0.0
Bourbon 咖啡 巧克力餅	31.2	163.0	Tr	0.0	0.0
義美雪兒蒟蒻凍	17.5	21.0	Tr	0.0	0.0
森永嘩寶果凍	16.5	17.0	Tr	0.0	0.0
*SHS 低蛋白巧克 力夾心酥	8.0	45.0	0.008	0.4	0.01

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
*SHS 低蛋白巧克力	45.0	292.0	0.020	0.6	0.02
野菜家族	50.0	7.0	0.1	3.0	0.1
統一 amigo 乳酸菌	2.0	4.8	0.1	3.0	0.1
*SHS 低蛋白香料 蘇打餅	33.0	150.0	0.1	5.0	0.2
*SHS 蘇打餅	33.0	148.0	0.1	3.3	0.1
*SHS 低蛋白 巧克力夾心餅	31.0	160.0	0.1	1.9	0.1
三立加鈣乳兒米果	4.0	15.6	0.2	6.0	0.2
幼兒孺入米果	4.5	18.0	0.2	9.0	0.3
幼兒米餅	4.2	19.5	0.2	9.0	0.3
幼兒米餅(胡蘿蔔)	4.0	16.0	0.2	9.0	0.3
旺旺仙貝	5.6	26.0	0.3	12.0	0.4
光泉咖啡凍	130.0	100.0	0.3	12.0	0.4
麥斯威爾奶精	5.0	28.3	0.3	12.0	0.4
義美咖啡奶球	10.0	23.0	0.3	12.0	0.4
義美巧克力牛奶糖	30.0	37.0	0.3	12.0	0.4
*SHS 低蛋白義大 利麵條	75.0	270.0	0.3	7.5	0.3
*SHS 低蛋白 義大利麵條(細)	75.0	270.0	0.3	7.5	0.3
華元玉米脆棒 (玉米濃湯口味)	6.5	35.0	0.6	27.0	0.9



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
掬水軒北海道 鮮乳支(乳酪)	15.0	77.5	0.8	33.0	1.1
掬水軒北海道 鮮乳支(抹茶)	15.0	77.5	0.8	33.0	1.1
奶油椰子乖乖	28.0	44.8	0.8	33.0	1.1
味全蒟蒻咖啡凍	130.0	120.0	0.8	33.0	1.1
雀巢低脂奶精	5.0	22.7	0.8	33.0	1.1
三立 ADD 麥纖 蘇打餅	34.0	79.0	1.0	42.0	1.4
Nestle 蜜味粟麥	20.0	84.0	1.0	42.0	1.4
義美野菜人家 蕃茄脆片	22.0	149.0	1.0	42.0	1.4
義美野菜人家 玉米脆片	35.0	161.0	1.0	42.0	1.4
老楊方塊酥(雞蛋)	15.0	80.0	1.0	42.0	1.4
奶油玉米卷	15.0	88.0	1.0	42.0	1.4
義美紅豆小羊羹	30.0	80.1	1.0	42.0	1.4
Lotto 蛋黃派	26.0	120.0	1.0	42.0	1.4
高崗屋味付海苔	3.0	10.0	1.0	42.0	1.4
虎牌埔里米粉	65.0	224.0	1.0	42.0	1.4
綠茶麻糬	30.0	100.0	1.0	42.0	1.4
加州葡萄乾	40.0	130.0	1.0	42.0	1.4
新東陽乾甜梅	15.0	20.0	1.0	42.0	1.4



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
義美牛奶糖	30.0	128.0	1.0	42.0	1.4
水果棉花糖	18.0	45.0	1.0	42.0	1.4
乖乖軟糖	20.0	70.0	1.0	42.0	1.4
五香乖乖	28.0	52.0	1.1	48.0	1.6
日式蘇打香蒜口味	15.0	80.0	1.1	48.0	1.6
雀巢三合一 原味麥片	30.0	120.0	1.1	48.0	1.6
日式蘇打花生夾心	22.0	129.0	1.2	51.0	1.7
Nestle 金黃脆片	25.0	95.0	1.3	54.0	1.8
家樂氏香甜玉米片	40.0	150.0	1.3	57.0	1.9
森永牛奶糖	50.0	211.0	1.3	57.0	1.9
Nestle 玉米片	25.0	74.0	1.4	60.0	2.0
大波露白巧克力	45.0	266.0	1.4	60.0	2.0
加樂比蔬菜餅	30.0	150.0	1.5	63.0	2.1
可樂果蠶豆酥	14.0	69.0	1.5	63.0	2.1
九福黑芝麻糖	30.0	48.0	1.5	63.0	2.1
Nestle 全麥 巧克力片	25.0	100.0	1.8	78.0	2.6
蝦味先	28.0	144.0	1.8	78.0	2.6
雞蛋布丁	100.0	119.0	1.8	78.0	2.6
統一高纖高鈣糙 米片(雞肉蔬菜)	28.0	107.0	1.8	78.0	2.6



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
燕麥蜂蜜與原味 葡萄餅綜合包	26.0	130.0	2.0	87.0	2.9
義美草莓法蘭酥	30.0	151.0	2.0	87.0	2.9
福義軒高纖紅 蘿蔔蘇打餅乾	30.0	167.0	2.0	87.0	2.9
喜年來蔬菜餅	30.0	142.0	2.0	87.0	2.9
義美檸檬夾心酥	30.0	151.0	2.0	87.0	2.9
義美加鈣優酪 夾心酥	25.0	130.0	2.0	87.0	2.9
卡拉蔬菜棒	50.0	151.0	2.0	87.0	2.9
九福花生糖	30.0	51.0	2.1	90.0	3.0
統一真好吃洋芋片 (蕃茄口味)	28.0	118.0	2.0	87.0	2.9
北海鱈魚香絲	28.0	32.0	2.2	93.0	3.1
Nestle 美祿圓圓	25.0	95.0	2.3	99.0	3.3
卡迪娜洋芋片	28.0	157.0	2.3	99.0	3.3
藍莓夾心酥	30.0	148.0	2.4	102.0	3.4
白土司麵包	25.0	75.0	2.4	102.0	3.4
義美加鈣蘇打餅	18.0	87.5	2.5	108.0	3.6
美珍蜂蜜蛋糕	100.0	142.1	2.5	105.0	3.5
日正爆玉米花玉米	55.0	314.0	2.6	111.0	3.7
全麥土司	25.0	72.5	2.6	111.0	3.7
白蘭氏兒童雞精	42.0	10.8	2.7	117.0	3.9



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
家樂氏玉米片	40.0	150.0	2.8	120.0	4.0
味優雅棉花糖	100.0	322.0	2.8	120.0	4.0
義美小泡芙 牛奶口味	30.0	176.0	3.0	129.0	4.3
老楊花生鮮奶酥	15.0	165.0	3.0	129.0	4.3
RITZ 花生夾心餅	31.0	150.0	3.0	129.0	4.3
義美泡芙(巧克力)	30.0	172.0	3.0	129.0	4.3
可口上賓蛋捲	30.0	208.0	3.0	129.0	4.3
Kraft 起司餅	30.0	110.0	3.0	129.0	4.3
中立芯芯蘇打夾心	40.0	200.0	3.0	129.0	4.3
玉米休閒點心	40.0	388.0	3.0	129.0	4.3
七七乳加巧克力	22.0	110.0	3.0	129.0	4.3
Lotte 巧克力棒	41.0	222.0	3.1	132.0	4.4
白蘭氏雞精	42.0	12.8	3.2	138.0	4.6
Pocky 巧克力棒 (Men's)	41.0	199.0	3.4	147.0	4.9
義美紅豆粉粿冰棒	87.5	166.0	3.5	150.0	5.0
統一肉燥米粉	70.0	291.5	3.9	168.0	5.6
金車高頓粥吻仔魚	43.0	176.0	4.0	171.0	5.7
大波露黑巧克力	45.0	238.0	4.2	180.0	6.0
台鳳鳳梨酥	100.0	457.0	4.6	195.0	6.5
雀巢三合一 高鈣脫脂麥片	26.0	90.0	4.7	201.0	6.7

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
雀巢三合一 高鈣高鐵麥片	26.0	90.0	4.7	201.0	6.7
神奇寶貝羊乳片	24.0	9.0	4.8	207.0	6.9
統一真好吃披薩塊	28.0	250.0	5.0	213.0	7.1
大成紅豆燕麥	250.0	201.0	5.0	213.0	7.1
大成燕麥八寶粥	250.0	230.0	5.0	213.0	7.1
唯新黑胡椒 珍味豆乾	30.0	132.0	5.0	213.0	7.1
金車高頓粥 (雞蓉玉米口味)	43.0	153.0	5.0	213.0	7.1
隨緣素魷魚羹麵	105.0	294.0	5.0	213.0	7.1
義美紅豆牛奶冰棒	87.5	158.0	5.0	213.0	7.1
味全原味優格	130.0	137.0	5.1	219.0	7.3
奶酥麵包	60.0	223.0	5.5	237.0	7.9
菠蘿麵包	60.0	232.0	5.5	237.0	7.9
亞培健兒小安素	45.4	225.0	6.8	288.0	9.6
隨緣鮮蔬百匯	80.0	316.0	7.0	300.0	10.0
義美土豆仁 牛奶冰棒	87.5	175.0	7.0	300.0	10.0
7-11 光合三明治 田園燻雞口味	100.0	235.0	9.0	387.0	12.9
7-11 肉鬆烤蛋 三明治	90.0	241.0	9.0	387.0	12.9

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	每份重量 (公克)	每份熱量 (大卡)	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	主食代換 (份)
統一喜多方 醬油拉麵	110.0	513.7	10.0	429.0	14.3
統一肉燥麵	90.0	470.0	10.3	441.0	14.7
7-11 奈良鮮露涼麵	250.0	31.0	10.6	450.0	15.0
統一肉骨茶	93.0	481.9	10.6	450.0	15.0
金車日式正油拉麵	102.0	502.8	11.7	501.0	16.7
統一札幌味噌拉麵	105.0	432.0	11.8	507.0	16.9
統一博多豚骨拉麵	104.0	445.0	11.9	510.0	17.0
金車日式味噌拉麵	110.0	500.0	12.4	531.0	17.7
珍珍魷魚絲	30.0	88.0	15.0	642.0	21.4
台糖健素糖	100.0	365.0	20.0	858.0	28.6
義美茶料生仁	130.0	649.0	21.0	900.0	30.0

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；苯丙胺酸值是參考「衛生署台灣地區食品營養成分資料庫」，由每份五穀類含0.7公克蛋白質推算而得。



## 糕餅點心類（每一百公克食物）

註：須與主食份量作換算

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
豬油椪	2.6	142	432	4.7
蛋黃芋酥	3.1	128	215	4.3
鳳蜜酥	3.4	164	218	5.5
鳳眼糕	3.8	176	377	5.9
蕃薯餅	3.9	178	328	5.9
鳳梨酥	4.2	215	502	7.2
芋仔餅	4.6	202	351	6.7
太陽餅	5.3	256	460	8.5
牛舌餅	5.7	289	402	9.6
月餅（棗泥）	6.0	270	416	9.0
蜂蜜蛋糕	6.5	351	360	11.7
巧克力蛋糕	6.9	374	340	12.5
綠豆凸	6.9	330	389	11.0
油豆腐細粉（阿給）	6.9	354	145	11.8
乳酪蛋糕	7.0	136	280	4.5
棺材板	7.0	317	262	10.6
恩典酥	7.1	341	520	11.4
起司蛋糕	7.4	428	338	14.3
蘿蔔酥	7.5	329	439	11.0
大餅包小餅（紅豆）	8.3	392	373	13.1



食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
鹹麻薯	8.7	416	246	13.9
燒餅	9.1	440	320	14.7
油條	10.1	472	558	15.7
蛋黃酥	11.4	458	461	15.3

調味料及香辛類 (每一百公克食物)

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
小蘇打粉	-	-	0	0.0
低鈉鹽	0.0	-	11	0.0
味 精	62.6	-	251	0.0
高鮮味精	99.1	-	396	0.0
素食烏醋	-	-	47	0.0
純米醋	-	-	24	0.0
高粱醋	-	-	27	0.0
壽司醋	-	-	188	0.0
薏仁醋	-	-	28	0.0
香 油	-	-	891	0.0
蝦 油	-	-	66	0.0
糯米醋	0.1	-	30	0.0
原味高湯 (低脂)	0.3	-	2	0.0
素食高湯 (香菇雞)	0.3	-	17	0.0
烏 醋	0.5	-	42	0.0
果 醬 (草莓)	0.5	18	267	0.6
洋蔥麵包醬	1.0	-	274	0.0
甜辣醬	1.0	-	115	0.0
薑蓉醬	1.0	33	64	1.1
苻 芩	1.0	3	323	0.1
海鮮醬	1.3	-	228	0.0

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
蘑菇醬	1.5	-	58	0.0
朝鮮醬	1.6	29	105	1.0
蕃茄醬	1.6	-	113	0.0
無蛋沙拉	1.8	42	475	1.4
沙拉醬	1.9	-	639	0.0
糖醋醬	1.9	-	130	0.0
排骨醬	2.3	152	219	5.1
蒜蓉辣醬	2.3	47	78	1.6
辣椒醬	2.3	100	90	3.3
牛排醬	2.5	49	129	1.6
蕃茄糊	2.8	34	63	1.1
麻婆醬	2.9	106	189	3.5
白胡椒粉	3.7	155	337	5.2
大骨汁	4.2	25	49	0.8
芥茉醬	4.2	167	77	5.6
蒜蓉醬	4.2	128	279	4.3
辣豆瓣醬	4.5	162	100	5.4
甜麵醬	4.5	202	214	6.7
八 角	4.9	158	357	5.3
甘 草	4.9	255	203	8.5
烤肉醬	5.2	177	156	5.9
淮 山	5.3	237	351	7.9
海苔醬	6.4	220	222	7.3



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
無鹽醬油	6.5	221	56	7.4
蠔油	6.5	37	155	1.2
醬油膏	6.8	284	103	9.5
烏梅	6.8	221	219	7.4
低鹽醬油	7.4	267	77	8.9
油蔥酥	7.4	248	514	8.3
壺底油膏(低鹽)	7.6	136	124	4.5
素沙茶醬	7.6	231	665	7.7
醬油	7.8	324	90	10.8
醬油露	7.8	272	89	9.1
黑豆蔭油	8.0	207	128	6.9
陳皮	8.0	298	278	9.9
炸雞粉	8.3	385	331	12.8
熱狗粉	8.4	264	353	8.8
壺底油精	8.5	121	117	4.0
五香粉	8.7	345	384	11.5
甘草粉	9.2	261	361	8.7
薏仁醬油	9.3	367	83	12.2
肉燥	9.5	337	394	11.2
蒜味豆豉醬	9.5	493	268	16.4
芡實	9.9	482	340	16.1
花椒粉	10.0	271	373	9.0
山葵粉	10.1	297	384	9.9



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

食物名稱	蛋白質 (公克)	苯丙胺酸 (毫克)	熱量 (大卡)	主食代換 (份)
沙茶醬	10.2	367	723	12.2
蒸肉粉(五香)	10.3	326	347	10.9
鮮雞精	10.8	404	265	13.5
黑胡椒粉	11.6	481	375	16.0
炸排粉	11.9	427	341	14.2
素肉燥	12.4	760	479	25.3
咖哩粉	13.9	583	414	19.4
豆瓣醬	14.2	613	177	20.4
雞湯塊	14.7	252	338	8.4
辣椒粉	14.7	462	420	15.4
沙茶粉	15.0	503	503	16.8
香蒜粉	18.1	572	362	19.1
幼滑蝦醬	19.6	1074	99	35.8
美極鮮味露	20.1	829	81	27.6
酵母粉	46.3	-	346	0.0

※「-」表示未進行分析



Note:

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

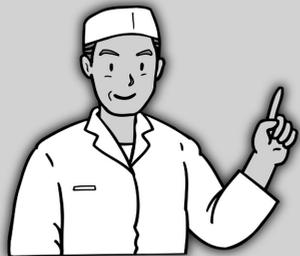
.....

.....

.....

.....

# 叁、低蛋白食譜



# PKU 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。
3. 湯頭勿用濃肉湯，以免增加苯丙胺酸的攝入。

#### 營養成份：(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
苯丙胺酸：	微量

## 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。

### 營養成份：(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	
苯丙胺酸：	12 毫克	【主食代換份數 0.4 份】

## 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	
苯丙胺酸：	12	毫克	【主食代換份數 0.4 份】

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。

營養成份：(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
苯丙胺酸：	微量	

## 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：

依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，須將苯丙胺酸併入計算。

## 營養成份：(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	
苯丙胺酸：	30 毫克	【主食代換份數 1份】

## 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：

依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，須將苯丙胺酸併入計算。

營養成份：(1 個)

熱 量：255 大卡  
 蛋 白 質： 0.55 公克  
 脂 肪： 4 公克  
 醣 類： 55 公克  
 苯丙胺酸： 24 毫克 【主食代換份數 0.8 份】

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。

營養成份：(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  
 苯丙胺酸： 12 毫克

【主食代換份數 0.4 份】

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。依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，須將苯丙胺酸併入計算。

營養成份：(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  
 苯丙胺酸： 48 毫克

【主食代換份數 1.6 份】

## 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。

### 營養成份：(1 份)

熱 量：	268 大卡	
蛋 白 質：	1.7 公克	
脂 肪：	7.8 公克	
醣 類：	48 公克	
苯丙胺酸：	72 毫克	【主食代換份數 2.4 份】

## 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：

依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，須將苯丙胺酸併入計算。

營養成份：（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  
 苯丙胺酸：18 毫克 【主食代換份數 0.6 份】

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：

依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，須將苯丙胺酸併入計算。

營養成份：(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

苯丙胺酸：60 毫克

【主食代換份數 2 份】

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。

營養成份：(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

苯丙胺酸：10 毫克

【主食代換份數 0.3 份】

## 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：

依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，須將苯丙胺酸併入計算。

## 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
苯丙胺酸：	18 毫克

【主食代換份數 0.6 份】

## 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  
 苯丙胺酸：微量

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  
 苯丙胺酸： 24 毫克

【主食代換份數 0.8 份】

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  
 苯丙胺酸： 30 毫克

【主食代換份數 1 份】

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  
 苯丙胺酸：微量

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： 0.4 公克  
 脂 肪： 0.1 公克  
 醣 類： 53 公克  
 苯丙胺酸： 21 毫克 【主食代換份數 0.7 份】

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  
 苯丙胺酸： 10 毫克 【主食代換份數 0.3 份】

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
苯丙胺酸：	微量

金瓜米粉（1 份）

材料：

米 粉	0 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  
 苯丙胺酸： 39 毫克 【主食代換份數 1.3 份】

### 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	
苯丙胺酸：138 毫克	【主食代換份數 4.6 份】

## 《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，當蔬菜用量多時，需將苯丙胺酸併入計算。

#### 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	
苯丙胺酸：	15 毫克	【主食代換份數 0.5 份】

### 素鴿鬆 (1 份)

#### 材料：

冬粉 (乾)	25 公克
甜椒	20 公克

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

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，將拌炒過之蔬菜芡芡。
5. 將芡芡料淋於粉絲上即可。

### 營養師的話：

1. 素餛飩的吸油量約 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（因為不含苯丙胺酸）。
3. 依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，需將苯丙胺酸併入計算。

## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 營養成份：（1 捲）

熱量	：264.3 大卡	
蛋白質	：0.39 公克	
脂肪	：16 公克	
醣類	：32.6 公克	
苯丙胺酸	：12 毫克	【主食代換份數 0.4 份】

### 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：

依喜好可換成其他的蔬菜，當蔬菜用量多時，需將苯丙胺酸併入計算。

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  
 苯丙胺酸：微量

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  
 苯丙胺酸：16.5 毫克

【主食代換份數0.6份】

## 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
醣類：	44.7	公克
苯丙胺酸：	21	毫克

【主食代換份數0.7份】

## 《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
苯丙胺酸：	21 毫克

【主食代換份數 0.7 份】

### 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. 接著平舖於鐵盤，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  
 苯丙胺酸：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  
醣 類： 53.3 公克  
苯丙胺酸：微量

### 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 份)

熱 量：72.7 大卡  
蛋 白 質： 0.01 公克  
脂 肪： 0.01 公克  
醣 類：18 公克  
苯丙胺酸：微量

### 藕 飴 (4 份)

#### 材料：

藕 粉	45 公克
麥芽糊精	30 公克



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

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
苯丙胺酸：	微量



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

## 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，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  
 苯丙胺酸：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  
 苯丙胺酸：18 毫克

【主食代換份數 0.6 份】

## 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
苯丙胺酸：	微量

## 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  
 苯丙胺酸： 15 毫克 【主食代換份數 0.5 份】

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  
醣 類： 42.4 公克  
苯丙胺酸：微量

### 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
苯丙胺酸：	微量

### 紅茶凍 (12 份)

#### 材料：

紅茶包	1 包
麥芽糊精	30 公克



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

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)



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

熱 量：	23 大卡
蛋 白 質：	微量
脂 肪：	-- 公克
醣 類：	6 公克
苯丙胺酸：	微量



## 水果凍 (12 個)

### 材料：

麥芽糊精	20 公克
洋菜粉	10 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  
 苯丙胺酸：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  
 苯丙胺酸：30 毫克 【主食代換份數 1 份】

## 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：

仙草本身幾乎不具熱量，因此需添加麥芽糊精來增加熱量。

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
苯丙胺酸：	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  
 苯丙胺酸：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  
 醣 類：45.3 公克  
 苯丙胺酸：12 毫克

【主食代換份數 0.4 份】

## 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
苯丙胺酸：	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。



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 營養師的話：

1. 藕粉沖泡方便，適合當點心。
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  
苯丙胺酸：微量

# 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	Phe (mg)	Prot (g)	Kcal	食物份數	備註
早	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：	*大小： **廠牌：
餐					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：	
早	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：	
點					乾/稀飯____碗，米粉/麵條____碗， 饅頭/水餃____個 蔬菜(名稱：____) ____碗， 油(____) ____匙，	
午	主食____份 奶類____杯 蔬菜____份 油____匙				乾/稀飯____碗， 饅頭/水餃____個 蔬菜(名稱：____) ____碗， 油(____) ____匙，	

午	水果____份 其他				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	Phe (mg)	Prot (g)	Kcal	食物份數	備註
午	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：	*大小： **廠牌：
晚	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：	
餐					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	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：	
點					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：	



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

※ 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。



## 苯酮尿症

營養飲食手冊

### 【參考資料】

- Acosta, Phyllis B, and Steven Yannicelli. 1997. The Ross Metabolic Formula System Nutrition support Protocols, 3rd Edition. Ross Products Division, Division of Abbott /laboratories, USA.
- Virginia E.Schuett (1995) Low Protein Food List for PKU, Distributed exclusively by Dietary Specialties, Inc., Rochester, NY.
- 衛生署 (1998) 台灣地區食品營養成分資料庫。
- 中國預防醫學科學院 營養與食品衛生研究所 (1991) 食物成分表。人民衛生出版社。



苯酮尿症

营养饮食手册

Note:

Handwriting practice area with 18 horizontal dotted lines.



苯酮尿症

营养饮食手册

Note:

Handwriting practice area with 18 horizontal dotted lines.



苯酮尿症

营养饮食手册

Note:

Handwriting practice area with 18 horizontal dotted lines.



苯酮尿症

营养饮食手册

Note:

Handwriting practice area with 18 horizontal dotted lines.

國家圖書館出版品預行編目資料

苯酮尿症醫療飲食手冊—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：4）  
參考書目：面  
ISBN 986-80401-3-2（平裝）  
1. 新陳代謝 - 疾病 2. 營養 3. 食物治療 4. 食譜  
415.529 91024070

---

## 苯酮尿症醫療飲食手冊

---

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：曾敏傑

出版發行：財團法人罕見疾病基金會

地 址：台北市長春路 20 號 6 樓

電 話：02-25210717 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

中華民國一〇一年十一月二版一刷

---

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）