



先天性代謝異常疾病



罕見疾病叢書 ①

肝醣儲積症第一型

飲食控制手冊



◎編 撰／財團法人罕見疾病基金會・台中榮民總醫院營養室・兒童醫學部・弘光科技大學食品營養系

目 錄

序	4
壹、疾病介紹與飲食建議	9
一、肝醣儲積症第一型疾病介紹	10
二、肝醣儲積症第一型飲食原則	14
三、飲食控制常見問題	18
貳、料理DIY食譜	23
一、主食類	24
雞蓉胡蘿蔔粥	24
鮮魚蔬菜粥	26
鮭魚地瓜粥	28
寶貝蕎麥粥	30
哈利波特粥	32
二、配菜類	34
鮪魚雞蛋捲	34
鱈魚黃金夾	36
金杯海鮮盅	38

台南棺材板	40
三、羹湯類	42
火腿玉米濃湯	42
蟹肉南瓜羹	44
四、點心類	46
松鼠煎餅	46
西檸香蕉酥	48
小熊涼糕	50



【序一】

每個小朋友都是父母最珍貴的寶貝。然而，並非每個小朋友都能順順利利、健健康康地成長；有些小朋友會因為罕見的家族性遺傳結合，或者偶發性的基因突變，使得身體細胞內的代謝系統出現問題，造成與一般小朋友不一樣的體質，需要賦予特殊的飲食與照護來維繫生命。遺傳代謝疾病的調理需要深奧、複雜的專業知識及經驗，然而這些資訊未能普及，且專用的食品價高、量少、不易獲得，因而使得罹患罕見代謝疾病小朋友的成長照護路途艱辛而崎嶇。

這本書起源是這麼開始的。

這是一本專為遺傳代謝疾病所設計的彩色食譜。我們集合了這方面最有經驗的頂尖專家，提供深入的專業知識、經驗以及活潑、生動的圖片，配合明顯易懂的說明，來編排這本專用的食譜，使父母可以很容易地在家中依據此書調配適當及色香味俱全的營養料理，讓這些小朋友吃得安全及健康。

我們也希望藉由此書，讓所有的父母對於先天性代謝異常疾病及相關的疾病調理飲食有明確的認識，並能根植優生保健及遺

傳諮詢的概念，減少罕見遺傳代謝疾病出現的機會。更期盼能藉由此書行拋磚引玉之效，讓社會共同關懷罕見代謝疾病的醫療及照護，為罕見遺傳代謝疾病小朋友建立一條生命的光明大道。

感謝所有促成此書的人。

台中榮民總醫院兒童醫學部

遊景上 主任



【序二】

在本會所服務的近190種罕病病類中，先天性代謝異常疾病就占了50種之多（統計自94年10月底止），顯見在罕病諸多類型中，代謝異常疾病的患者是為數較為眾多的一群。與其他病類相較，代謝異常的病類幸運的是，病患可以也必須經由嚴格的飲食設計與管制，並搭配特殊奶粉的攝取，兼顧成長的營養需求與特殊成分的限制，便可以健康成長。

但這項看似容易的任務，對於並未受過專業訓練的家長而言，執行上的確是極大的挑戰。為隨時提供家長各項營養諮詢，本會除了特別聘僱專業營養師外，更自民國91年起，與台北榮民總醫院營養部、小兒部共同合作，陸續出版了苯酮尿症、白胺酸代謝異常、高血氨、高胱胺酸尿症、楓糖尿症等五種代謝異常疾病的飲食手冊，提供病患家長疾病介紹、食物資料庫及食譜等資訊，期以建立國內本土的罕病醫療食譜與食材資料庫。

為更積極服務代謝異常病患，本會亦自民國90年起，陸續與國內各大醫療院所營養部合作，舉辦活潑又實用的營養教室，以豐富多樣的特殊飲食食譜及現場示範，增進家長對於特殊飲食的認識，與為孩子執行飲食控制的信心，並由營養師現場解答家長們的疑惑，獲得病友家庭相當大的迴響與支持。

同時本會也藉由與各醫學中心的合作，交流建構罕病飲食資料庫的意見，故繼上述五種飲食手冊之後，我們進而與台中榮總合作出版胺基酸代謝異常飲食控制手冊及肝醣儲積症第一型飲食控制手冊，期望藉此一合作，不僅持續建構罕病飲食資料庫，亦服務更多的病友家長，並開啟與各地區醫療院所合作的管道，擴大本會對於代謝異常病患的服務層面。

感謝台中榮民總醫院兒童醫學部運主任景上、許主治醫師嘉琪、營養室萬組長居仁，以及弘光科技大學食品營養系林副教授麗雲與吳助理教授松濂，為本書投入相當的心血。本會將持續爭取更多有心人，整合相關的資源，將罕病的照護網建構得更加完善，使罕病的孩子在這個照護網下都能健康快樂地成長！

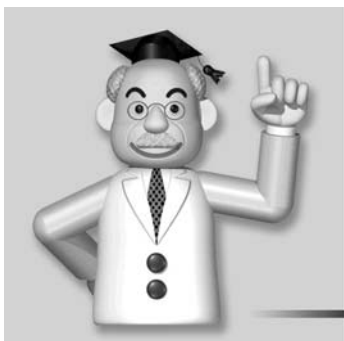


財團法人罕見疾病基金會

曾峰昌 執行長

壹、疾病介紹與飲食建議





肝醣儲積症第一型

(Glycogen Storage Disease Type I)

疾病介紹

肝醣儲積症是一群罕見的先天遺傳代謝疾病，主要是由於患者體內無法正常代謝肝醣所致，依據歐美的資料顯示，此病的發生率約為兩萬至兩萬五千分之一，但在台灣還沒有確切的統計數字。

我們每天攝食的澱粉類食物經過人體消化吸收後，會產生葡萄糖當作細胞的能量來源，而沒有利用完的葡萄糖則進入肝臟與肌肉細胞，轉變成肝醣的型式儲存；當身體發現葡萄糖不夠時，在很多酵素共同作用下，又可以把肝醣分解釋放出葡萄糖來供身體使用。

肝醣儲積症的患者因基因缺陷導致酵素缺乏，因而無法利用肝醣，事實上，在肝醣代謝過程中的任何一個酵素出了問題，都可能造成肝醣形成異常或分解受到影響，使肝醣的質或量產生變化。

而由於肌肉與肝臟為合成肝醣最主要的場所，所以此病對這兩種器官組織的影響最大。在肝臟方面，由於肝臟係負責維持體內血糖的穩定，而當肝臟的肝醣代謝受阻時，會出現肝臟腫大及低血糖等症狀（如肝醣儲積症第一、三、四、六、九型即會出現此一症狀）。另外在肌肉方面，由於肝醣在肌肉中的任務是製造ATP（腺嘌呤核苷三磷酸）提供肌肉收縮所需要的能量，因此肌肉肝醣代謝異常的症狀主要是肌肉無力及心肌病變（如肝醣儲積症第二型）或是肌肉疼痛及運動不耐

（如肝醣儲積症第五和第七型）等。

肝醣儲積症目前分類已超過12型以上，絕大部分是屬於體染色體隱性遺傳，其中第一、二、三、六型是比較常見的，占有病人的90%以上。這群疾病當中，第一型肝醣儲積症須藉由未經烹調的玉米粉來做飲食控制，在此特將其臨床特點簡介於下：

肝醣儲積症第一型(Glycogen Storage Disease Type I)

肝醣儲積症第一型又名von Gierke氏症，分為Ia和Ib兩個亞型。Ia型是缺乏葡萄糖-六-磷酸酶酵素（glucose-6-phosphatase，G-6-Pase），而Ib型是缺乏葡萄糖-六-磷酸轉位酶酵素（glucose-6-phosphate translocase）。當缺乏葡萄糖-六-磷酸酶酵素時，葡萄糖-六-磷酸無法轉化成葡萄糖；當葡萄糖-六-磷酸轉位酶酵素缺乏時，則無法將葡萄糖-六-磷酸運送到細胞的內質網，讓葡萄糖-六-磷酸酶酵素作用轉化成葡萄糖。

正常人體的肝臟、腎臟及小腸黏膜都有G-6-Pase，因此在G-6-Pase缺乏時，這些組織會堆積大量的肝醣。在肝臟中，除了肝醣外，還會有脂肪的堆積。肝醣儲積症第Ia型的臨床表現是生長遲緩、肝臟腫大、低血糖、乳酸中毒、高尿酸及高血脂等。另外較少見的Ib型，則還會發生白血球數目降低及功能不良等現象，使得患者容易受到細菌感染，並產生口腔和小腸黏膜的潰瘍。

過去，肝醣儲積症第一型的患者常常早期死亡，否則也會有痛風、肝臟腫瘤、骨質疏鬆、腎臟病變、慢性貧血及矮小等併發症。但是近十多年來，新的治療方式，包括夜間鼻胃管持續餵食以及食用未經烹調的玉米粉，已經大大地改善了治療的成果，無論是生長或各項血液生化指數都有顯著的進步。因此只要能早期診斷及治療，患者的

預後是很好的。患者可以很正常地進入青春期，痛風及肝臟腫瘤也可能不會出現。

診斷與治療

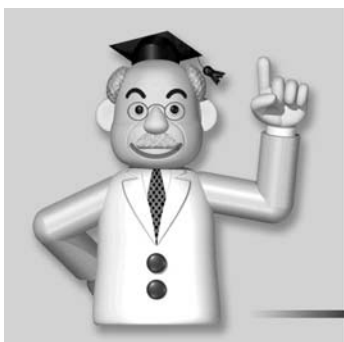
一般醫師可從病人的臨床症狀和實驗室的檢查結果，做初步的臨床臆斷，進一步須藉肝臟組織切片、酵素的分析或基因的檢查結果，方能獲得確切的診斷。對於此症，目前仍無根本治癒的方法，僅能限制醣類食物攝取並給予症狀治療。臨床照護以避免血糖過低為首要，預防腦部受到無法復原的傷害。而未經烹調的玉米粉，可在消化道緩慢水解出葡萄糖分子，是維持血糖穩定的最佳食物。除了飲食控制之外，還有相關治療併發症的藥物，如高尿酸血症可以口服藥物 **Allopuriol** 來控制，併有貧血的病人可補充鐵劑治療，而抑制血管緊縮素轉換酵素的藥物（**ACE inhibitor**），可減少尿蛋白的產生並具有長期保護腎臟的效果，此外，維生素 **D₃** 及鈣片的補充對於避免骨質的流失也是有助益的。肝臟移植是此症患者另一種治療選擇，但除非是飲食控制和藥物治療都無法達到效果，或是肝腺體瘤已產生時，否則並不建議進行此項手術。未來則有賴基因工程發展，研發以酵素補充來做積極治療。

給患童家長的提醒

照護此類病兒須特別注意低血糖的徵狀，病兒可能於出生後不久即開始有血糖過低的病狀。新生兒低血糖的症狀包括煩躁不安、全身無力、四肢震顫、神智不清、呼吸暫停等，甚至會有抽搐的現象。幼年期低血糖的症狀包括臉色蒼白、嗜睡昏迷，病童常覺飢餓、生長遲

緩、腹圍增加，且由於脂肪堆積在臉頰，使得患童有張渾圓的娃娃臉。此外，因為血小板功能不佳，容易有出血的現象，尤其是流鼻血，造成患童會併有貧血的情形，嚴重者可能需要輸血治療。患童不宜過於激烈運動，以避免嚴重外傷及骨折。病患須定期門診追蹤，接受血液及尿液生化檢測、血壓量測和腹部超音波的檢查，並做生長發育的評估。併發症大都發生在病人青少年後期，如肝腺體瘤、進行性腎衰竭、腎結石、痛風、骨質疏鬆等。

由於此病為體染色體隱性遺傳，父母雙方各帶有一個缺陷基因，不分性別，每一胎皆有 $1/4$ 機率會遺傳此症。因此，家族中若有類似的疾病，特別是前一胎為此類肝醣儲積症的患者，當母親再懷孕時，一定要告知產科醫師，以便在胎兒時期獲得正確的產前診斷，此須在適當時機做羊水抽取和羊膜細胞培養，送至相關醫學中心實驗室進行基因突變分析檢查。萬一不幸確診是患者，可與產科醫師商討是否要基於優生保健的立場施行人工流產，以避免出生後的困擾。而對於不幸出生的患童，則要依其病情給予治療，與醫師和營養師密切配合，共同給患童最好的照護。



肝醣儲積症第一型 飲食原則

肝醣儲積症第一型致病的原因為基因的缺損，造成身體無法產生足夠的葡萄糖磷酸酵素，這種酵素是使體內的肝醣分解以產生葡萄糖，以及身體利用糖質新生作用的途徑以產生葡萄糖所需要有的酵素。肝醣分解及糖質新生作用是維持體內血糖恆定的重要代謝機制，一旦調控這些代謝反應的酵素活性不足，很容易發生低血糖的現象；改善的方法就是時時補充葡萄糖以維持體內血糖的恆定。

肝醣儲積症第一型飲食治療的目的在於避免低血糖及改善體內代謝異常的現象，而飲食控制的目標則在於維持患者24小時血糖的恆定及改善一些臨床症狀。

為達成這樣的目標，患者一天之中所食用的主食類，絕大多數必須以玉米粉取代，以維持血糖的穩定，因此肝醣儲積症患者的食物療法又稱之為「玉米粉療法」。玉米粉是一種難消化的澱粉，它在體內會以緩和的速度釋放出葡萄糖，因此可維持體內一段時間血糖的穩定，避免低血糖的發生。

肝醣儲積症第一型患者的飲食，就三大營養素占總熱量的比例而言，和一般人是相同的，分別為：醣類60~70%、蛋白質10~15%、脂肪<30%。但其中醣類應盡量以澱粉類（多醣類）及生的玉米粉供

應，以及避免食用含有蔗糖、果糖、乳糖、半乳糖以及含有這些醣類的食品，例如：水果、糖果、甜食、含糖飲料及含牛奶的商業產品；在脂肪的攝取方面，則需注意限制飽和脂肪酸的攝取，應多攝取單元及多元不飽和脂肪酸。

飲食建議

0到12個月

年齡	能量 (千卡/公斤)	脂肪 (占總熱量%)	蛋白質 (占總熱量%)	醣類 (占總熱量%)	水分 (毫升/公斤)
0至3個月	120 (95~145)	25~35	10~15	60~70	125~150
3至6個月	115 (95~145)	25~35	10~15	60~70	130~160
6至9個月	110 (80~135)	25~35	10~15	60~70	125~145
9至12個月	105 (80~135)	25~35	10~15	60~70	120~135

1歲到11歲

年齡	能量 (千卡/天)	脂肪 (占總熱量%)	蛋白質 (占總熱量%)	醣類 (占總熱量%)	水分 (毫升/天)
1至4歲	1300 (900~1800)	25~35	10~15	60~70	900~1800
4至7歲	1700 (1300~2300)	25~35	10~15	60~70	1300~2300
7至11歲	2400 (1650~3300)	25~35	10~15	60~70	1650~3300

營養狀況評估

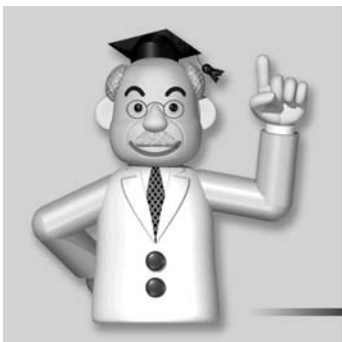
1. 檢測血中白蛋白值：一歲之前每三個月驗一次，一歲之後每半年驗一次。
2. 檢測血中攜鐵蛋白值：六個月至一歲間，每三個月驗一次，一歲之後每年驗一次。
3. 檢測常規全血球記數：一歲之前每三個月驗一次，一歲之後每半年驗一次。
4. 檢測膽固醇、三酸甘油酯、乳酸和尿酸值：三歲之前每三個月驗一次，三歲之後每半年驗一次。（維持膽固醇 < 201mg/dL，三酸甘油酯 300~700mg/dL，尿酸值於 2.0~5.4mg/dL）
5. 紀錄生長發育情形：一歲之前每個月評估一次，一歲之後每三個月評估一次。

飲食控制注意事項

飲食控制的主要目的是在預防低血糖的發生，應控制血糖在 70~120mg/dL 之間，而以未經烹調的玉米粉來穩定血糖則是最佳的方法，且飲食控制須在確診後立即進行。

嬰兒時期的飲食控制須藉由夜間鼻胃管持續餵食 8 至 10 個小時來穩定血糖，整日所需總熱量的 25%~35% 應於夜間提供，並避免空腹超過 4 小時以上，家長必須配合醫師及營養師的建議來嚴格執行。飲食控制是很辛苦的，父母需多費心，經常與醫師及營養師討論患者可

以吃的食物，多做烹調變化，並且給予患者適宜的心理支持與建設。唯有如此，才能維持良好的營養狀態，避免因控制不良導致病變與傷害，讓患童平安長大。



飲食控制常見問題

Q：患童吃玉米粉的原則是什麼？

A：當玉米粉被用來維持患童血糖的穩定時，玉米粉必須生食不可以加熱，以免其中所含的葡萄糖快速釋出，無法達到維持血糖穩定的效果。但是在照顧患童多年的臨床經驗中發現，要讓孩子在一天之中吃下這麼多不可加熱的玉米粉是相當不容易的，因此如何將玉米粉調製成可口且易於接受的型態是有其必要性的。

Q：醫生說要吃玉米粉，要吃多少？

A：吃玉米粉的目的在維持血糖的穩定，避免低血糖的發生；吃的分量要依年齡及體重來分配，病患應依醫師或營養師的指示食用。

Q：吃玉米粉的時間要注意嗎？

A：玉米粉要分多次食用才能有效且持續維持血糖的恆定，營養師會依照患者一次能攝食的玉米粉的量來判斷多久時間食用一次。

Q：「玉米粉療法」所用的玉米粉是特殊的品牌嗎？

A：玉米粉沒有特定的品牌，任何牌子的玉米粉都可以。在一般雜貨店或超市都可以買得到。

Q：如果患童完全吃不下生玉米粉呢？該如何調製玉米粉使它變得可口呢？

- A：
- 1.實驗發現，以隔水加熱，溫度不超過50℃的方式處理過的玉米粉，不會立即釋放出葡萄糖；經這樣處理過的玉米粉比較能製備出多樣化的料理，也可以去除玉米粉的生味，提高患童對食物療法的配合度，但是在維持血糖穩定的效果上會差一些，因此對於無法完全吃下生玉米粉的孩子，才建議這麼做。
 - 2.可以將玉米粉加在任何能混合均勻的溫冷食物中，例如：湯、粥、羹、飲料、牛奶或開水內，提高患童對玉米粉的接受度。
 - 3.建議父母利用本書的食譜製作料理，可將菜餚放冷後再加入生玉米粉給患童吃。

Q：患童不吃東西怎麼辦？一、兩餐不吃是不是會影響病情？

A：患童不吃東西要找出原因，一餐不吃會使血糖過低。

Q：飲食沒有控制好會怎樣？

A：容易引發低血糖的症狀，包括全身無力、嗜睡昏迷，甚至會有抽搐的現象。長期下來，將造成生長遲緩、腹圍增加，並導致血小板功能不佳，易有出血的情況發生。

Q：血糖高低的標準為何？

A：建議血糖控制在70～120mg/dL之間。

Q：測血糖是必要的嗎？

A：當患童的血糖還不穩定，或者所吃的食物是過去所不曾吃過的，就必須多測血糖，以便調整食物的分量與食用的時間。

Q：是否可以吃稀飯呢？是不是會影響血糖上升？

A：1.可以適當地吃並監測血糖，以了解稀飯對孩子血糖的影響，並做為分配食物分量及餐次的標準。
2.澱粉類食物煮的時間愈久，愈容易使血糖上升，因此稀飯不要煮太爛，對血糖的穩定比較有幫助。

Q：吃多少醣類會影響血糖？

A：食物對血糖的影響因人而異，可利用多測血糖的方式了解個人的反應。

Q：可以吃水果嗎？

A：這種疾病無法代謝果糖，因此不建議食用大量水果。可選擇食用果糖含量較少的水果，如大番茄、椰子、西瓜等。

Q：牛奶含有乳糖，孩子可以吃嗎？

A：由於這種疾病的併發症之一為骨質疏鬆症，因此牛奶雖然含有乳糖但仍可限量食用，建議每天一杯牛奶是可接受的。

Q：油炸／油煎食物會影響病情嗎？代謝上會有影響嗎？

A：由於病患臨床上會有血脂肪偏高的情形（高三酸甘油酯及高膽固醇），因此要限制油炸／油煎的食物，以避免影響血脂肪。

Q：哪些食物飽和脂肪酸含量較高？

A：動物性食品的皮（例如：雞皮、鴨皮）、動物性的油脂（豬油、雞油）、及四隻腳的動物（豬肉、牛肉、羊肉等），飽和脂肪酸含量較高；所以吃肉不吃皮及不吃豬油、雞油等，可以減少飽和脂肪酸的攝取。

Q：哪些油脂單元不飽和脂肪酸含量較高？

A：單元不飽和脂肪酸含量較高的是橄欖油、菜籽油、芥花油。

Q：哪些油脂多元不飽和脂肪酸含量較高？

A：凡是植物油所含的多元不飽和脂肪酸都很高。



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。

貳、料理DIY食譜





一、主食類

雞蓉胡蘿蔔粥



材 料：

雞肉	100公克
胡蘿蔔（細丁）	50公克
小黃瓜（細丁）	50公克
雞高湯	350公克
白米	25公克
玉米粉	10公克
水	50毫升

作 法：

1. 雞肉燙過切細丁，加入胡蘿蔔丁和水煮20分鐘。
2. 製作玉米糊：玉米粉10公克+50毫升的水，隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
3. 米用雞高湯熬成粥，再加入小黃瓜丁稍微煮一下。
4. 將上項1+2+3拌勻即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量：51大卡	酥胺酸80毫克	纈胺酸90毫克
蛋白質：2.3公克	白胺酸155毫克	甲硫胺酸48毫克
脂肪：2.4公克	精胺酸122毫克	苯丙胺酸90毫克
醣類：5公克	離胺酸156毫克	異白胺酸85毫克
	胱胺酸35毫克	酪胺酸66毫克

鮮魚蔬菜粥



材 料：

鮮魚	60公克
胡蘿蔔（細丁）	30公克
青花菜	30公克
紫山藥（細丁）	30公克
白米	25公克
玉米粉	10公克
雞高湯	350公克
水	50毫升

作 法：

- 1.鮮魚、胡蘿蔔、紫山藥、白米和雞高湯一起煮約20分鐘。
- 2.青花菜切小朵再加入煮熟。
- 3.製作玉米糊：玉米粉10公克+50公克的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃
- 4.將上項1+2+3拌勻調味即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量	： 37大卡	酥胺酸	110毫克	纈胺酸	124毫克
蛋白質	： 3公克	白胺酸	204毫克	甲硫胺酸	71毫克
脂肪	： 0.1公克	精胺酸	176毫克	苯丙胺酸	100毫克
醣類	： 7公克	離胺酸	200毫克	異白胺酸	110毫克
		胱胺酸	64毫克	酪胺酸	93毫克

鮭魚地瓜粥



材 料：

鮭魚肉（丁）	60公克
地瓜（小丁）	60公克
鹽	5公克
毛豆仁（切碎）	30公克
白米	20公克
玉米粉	10公克
雞高湯	350毫升
水	50毫升

作 法：

1. 鮭魚肉、地瓜、白米加雞高湯煮20分鐘。
2. 加入毛豆仁煮爛，以鹽調味。
3. 製作玉米糊：玉米粉10公克+50毫升的水，隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃
4. 將上項1+2+3拌勻即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量	： 67大卡	酥胺酸	100毫克	纈胺酸	119毫克
蛋白質	： 3.2公克	白胺酸	185毫克	甲硫胺酸	70毫克
脂肪	： 2.3公克	精胺酸	155毫克	苯丙胺酸	113毫克
醣類	： 8.1公克	離胺酸	192毫克	異白胺酸	105毫克
		胱胺酸	56毫克	酪胺酸	86毫克

寶貝蕎麥粥



材 料：

蕎麥	60公克
銀魚	45公克
海苔菜	50公克
紅蘿蔔末	30公克
芹菜末	20公克
鹽	1公克
魚骨高湯	600毫升
玉米粉	10公克
水	50毫升

作 法：

- 1.海苔菜和銀魚洗淨，蕎麥泡水20分鐘。
- 2.魚骨高湯加入蕎麥煮成粥。
- 3.海苔菜＋紅蘿蔔末＋銀魚＋芹菜末一起入鍋煮沸轉小火。
- 4.製作玉米糊：玉米粉10公克＋50公克的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 5.將上項2＋3＋4拌勻調味即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量：50大卡	酥胺酸 151毫克	纈胺酸172毫克
蛋白質：36公克	白胺酸 236毫克	胱胺酸89毫克
脂肪：0.3公克	離胺酸197毫克	酪胺酸 119毫克
醣類：8.8公克	苯丙胺酸132毫克	精胺酸257 毫克
	異白胺酸115毫克	甲硫胺酸69毫克

哈利波特粥



材 料：

蛤蜊	100公克
山藥	100公克
鮭魚	100公克
清粥	200公克
青花菜	50公克
水	50毫升
玉米粉	10公克

作 法：

1. 蛤蜊用一杯沸水川燙開，去殼取肉留汁。
2. 山藥切細丁、鮭魚切碎丁、青花菜取其花蕊，分別用沸水川燙。
3. 用蛤蜊汁煮清粥＋青花菜蕊＋山藥丁＋魚丁＋蛤蜊肉調味。
4. 製作玉米糊：玉米粉10公克＋50毫升的水，隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃
5. 將上項2+3+4拌勻即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量：	59大卡	酥胺酸	147毫克	纈胺酸	168毫克
蛋白質：	4.2公克	白胺酸	264毫克	精胺酸	235毫克
脂肪：	2.6公克	離胺酸	274毫克	甲硫胺酸	97毫克
醣類：	5公克	胱胺酸	79毫克	苯丙胺酸	157毫克
		異白胺酸	150毫克	酪胺酸	127毫克



二、配菜類

鮭魚雞蛋捲



材 料：

雞蛋	100公克
玉米粉	80公克
水	400毫升
鮭魚（罐頭）	50公克
洋蔥	20公克
芹菜	20公克
柴魚絲	10公克
海苔絲（或粉）	5公克
沙拉醬	10公克

作 法：

- 1.先將雞蛋打勻過濾，煎成蛋皮備用。洋蔥、芹菜切細末。
- 2.製作玉米糊：玉米粉80公克+400毫升的水，隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 3.將鮭魚壓碎加入洋蔥末、芹菜末調味，取蛋皮包入玉米粉糊、鮭魚碎包成捲型，淋上沙拉醬，鋪上柴魚絲和海苔絲即成。

營養成分（每一百公克）：

熱量：241大卡	酥胺酸 552毫克	纈胺酸651毫克
蛋白質：14公克	白胺酸 971毫克	甲硫胺酸305毫克
脂肪：8公克	精胺酸889毫克	苯丙胺酸542毫克
醣類：29公克	離胺酸915毫克	異白胺酸564毫克
	胱胺酸431毫克	酪胺酸471毫克

鱈魚黃金夾



材 料：

南瓜	160公克
圓鱈魚	120公克
蕃茄果肉	30公克
馬鈴薯泥	50公克
魚湯	150毫升
玉米粉	30公克
米酒	1毫升
檸檬片	1片
鹽	3公克

作 法：

- 1.南瓜去皮切成厚片，於中間橫切一刀但不切斷，川燙過備用。
- 2.圓鱈魚去骨頭切片，用米酒及鹽醃味15分鐘；取一片圓鱈魚夾入南瓜片中，入蒸籠蒸10分鐘。
- 3.馬鈴薯蒸熟製作成泥，蕃茄去皮留果肉燙熟一起上盤。
- 4.製作魚醬汁：玉米粉30公克+150毫升的魚湯隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 5.蒸好魚上盤，再淋上魚醬汁即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量：97大卡	酥胺酸181毫克	纈胺酸190毫克
蛋白質：4.8公克	精胺酸268毫克	白胺酸320毫克
脂肪：3公克	苯丙胺酸147毫克	酪胺酸148毫克
醣類：13公克	胱胺酸82毫克	離胺酸37毫克
	異白胺酸171毫克	甲硫胺酸118毫克

金杯海鮮盅



材 料：

水餃皮	100公克
玉米粉	100公克
水	500毫升
西芹	50公克
蝦仁	40公克
花枝	40公克
蛤蜊肉	30公克
鮮香菇	30公克
紅甜椒	20公克

作 法：

- 1.水餃皮用模型或替代器具壓入油鍋中，炸成杯備用。
- 2.製作玉米糊：玉米粉100公克+500毫升的水，隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 3.將海鮮材料切成丁，川燙備用。
- 4.爆香西芹丁、香菇丁、紅甜椒丁，再加入海鮮料同炒，調味關火後再拌入玉米糊中拌勻，倒入炸好的杯形中即成。

營養成分（每一百公克）：

熱量：334大卡	酥胺酸 293毫克	纈胺酸354毫克
蛋白質：0.38公克	白胺酸 603毫克	色胺酸17毫克
脂肪：0.8公克	精胺酸474毫克	苯丙胺酸354毫克
醣類：73公克	離胺酸408毫克	異白胺酸325毫克
	胱胺酸253毫克	酪胺酸276毫克

台南棺材板



材 料：

厚片土司	80公克
玉米粉	80公克
洋蔥	30公克
水	400毫升
青豆仁	20公克
起司粉	30公克
火腿	40公克
芹菜	20公克

作 法：

- 1.將厚片土司炸酥，切去中間部分備用。
- 2.製作玉米糊：玉米粉80公克+400毫升的水，隔水加熱，同時不斷攪拌使其均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 3.炒香洋蔥丁，加入其他材料炒香調味，再倒入玉米糊拌勻，再裝入土司中，灑上起司粉即成。

營養成分（每一百公克）：

熱量	：463大卡	酥胺酸	412毫克	纈胺酸	577毫克
蛋白質	：12公克	精胺酸	403毫克	苯丙胺酸	533毫克
脂肪	：10公克	離胺酸	677毫克	異白胺酸	485毫克
醣類	：81公克	白胺酸	939毫克	甲硫胺酸	231毫克
		胱胺酸	279毫克	酪胺酸	462毫克



三、羹湯類

火腿玉米濃湯



材 料：

豬小骨	300公克
玉米粒（罐頭）	80公克
馬鈴薯	100公克
火腿	30公克
玉米粉	10公克
水	50毫升

作 法：

1. 豬小骨用水燙過，取出沖洗乾淨。加800毫升水燒開，轉小火熬煮1小時成高湯備用。
2. 馬鈴薯丁加入高湯煮熟，放下火腿丁＋玉米粒煮一下，用果汁機打成濃湯。
3. 製作玉米糊：玉米粉10公克＋50毫升的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
4. 將上項2＋3拌勻調味即可。

營養成分（每一百公克）：

熱量：209大卡	酥胺酸 609毫克	纈胺酸 575毫克
蛋白質：14公克	白胺酸 1035毫克	精胺酸 887毫克
脂肪：13公克	離胺酸 1053毫克	苯丙胺酸 558毫克
醣類：9公克	異白胺酸 498毫克	甲硫胺酸 375毫克
	胱胺酸 291毫克	酪胺酸 452毫克

蟹肉南瓜羹



材 料：

蟹肉	60公克
小南瓜	100公克
雞蛋豆腐	20公克
杏鮑菇	20公克
芹菜	5公克
玉米粉	60公克
水	300毫升

作 法：

- 1.製作玉米糊：玉米粉60公克+300毫升的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 2.將小南瓜挖空蒸熟備用。
- 3.南瓜肉+雞蛋豆腐+蟹肉，蒸熟打成泥備用。
- 4.將杏鮑菇切絲炒香，加入水及上項3.之材料。
- 5.將上項4.的材料加入玉米粉糊和芹菜碎拌勻調味。
- 6.填入南瓜盅即成。

營養成分（每一百公克）：

熱量：145大卡	酥胺酸 237毫克	纈胺酸279毫克
蛋白質：7公克	白胺酸 423毫克	酪胺酸248毫克
脂肪：1.4公克	精胺酸406毫克	苯丙胺酸235毫克
醣類：28公克	離胺酸358毫克	異白胺酸258毫克
	胱胺酸111毫克	甲硫胺酸157毫克



四、點心類

松鼠煎餅



材 料：

馬鈴薯	40公克
玉米粉	80公克
水	400毫升
玉米粒	20公克
青豆仁	20公克
紅蘿蔔	20公克
花生醬	10公克
鹽、胡椒	適量
鮮奶油	適量

作 法：

- 1.將馬鈴薯去皮切絲，加入鹽、胡椒調味後沾上少許玉米粉壓成圓餅型，再煎成金黃色備用。
- 2.製作玉米糊：玉米粉80公克+400毫升的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 3.將玉米粒+紅蘿蔔+青豆仁汆燙後，加入玉米糊中調味製成餡料。
- 4.取煎成金黃色的圓餅二個，中間夾入第3項餡料。
- 5.再用擠花袋裝入已打發的鮮奶油（+花生醬），擠成松鼠狀於煎餅上即成。

營養成分（每一百公克）：

熱量：414大卡	酥胺酸102毫克	纈胺酸147毫克
蛋白質：5公克	白胺酸380毫克	酪胺酸135毫克
脂肪：4.3公克	精胺酸224毫克	苯丙胺酸175毫克
醣類：88公克	離胺酸81毫克	異白胺酸115毫克
	甲硫胺酸42毫克	胱胺酸88毫克

西檸香蕉酥



材 料：

春捲皮	3張
玉米粉	100公克
水	500毫升
香蕉	80公克
檸檬汁	30毫升
橙汁	80毫升
代糖（煮甜甜）	適量

作 法：

- 1.製作玉米糊：玉米粉100公克+500毫升的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 2.調製西檸汁：將檸檬汁、橙汁混合加入水（可隨個人口味調整水量）及代糖調味混合，再用少許玉米糊勾芡即成。
- 3.將香蕉去皮切丁，下鍋煎成金黃色取出，加入玉米糊中。
- 4.取春捲皮對切一半，再將玉米糊及香蕉丁包入，將表皮煎酥，取出裝盤，淋上西檸汁即成。

小叮嚀：

- 1.煮甜甜為代糖商品名稱，此產品加熱後甜味不會降低或消失，適合烘培使用。

營養成分（每一百公克）：

熱量：233大卡	酥胺酸66毫克	纈胺酸98毫克
蛋白質：3公克	精胺酸86毫克	白胺酸 168毫克
脂肪：2公克	苯丙胺酸113毫克	酪胺酸71毫克
醣類：20公克	胱胺酸106毫克	離胺酸55毫克
	異白胺酸83毫克	甲硫胺酸19毫克

小熊涼糕 (10人份)



材 料：

奶粉	200公克
水	800毫升
吉利T (粉狀)	35公克
代糖 (煮甜甜)	100公克
玉米粉	100公克
水	200毫升

裝飾用：

海苔粉	適量
巧克力豆	適量
巧克力醬	適量

淋醬：

玉米粉	100公克
奶水	500毫升
吉士粉 (卡士達粉)	50公克
代糖 (煮甜甜)	100公克
葵花油	25毫升
香草粉	3公克

作 法：

- 1.奶粉+水800毫升煮沸，吉利T與煮甜甜拌勻加入拌勻。
- 2.製作玉米糊：玉米粉100公克+200毫升的水隔水加熱，同時不斷攪拌使之均勻，注意溫度不可超過50℃。
- 3.將第1+2拌勻後，填模冷卻，放入冷藏。
- 4.淋醬製作：奶水煮沸後關火，加入吉士粉、煮甜甜拌勻，待溫度稍微下降再加入玉米粉及葵花油、香草粉拌勻即可。
- 5.將冷藏的涼糕倒扣盤中，淋上淋醬即可。



飲食控制手冊

- 1.吉利T為植物性膠類。
- 2.吉士粉（又稱卡士達粉），可在烘焙材料行購買。
- 3.煮甜甜為代糖商品名稱，此產品加熱後甜味不會降低或消失，適合烘培使用。

熱量：321大卡	酥胺酸 330毫克	纈胺酸447毫克
蛋白質：8公克	白胺酸 730毫克	酪胺酸364毫克
脂肪：11公克	精胺酸307毫克	苯丙胺酸355毫克
醣類：47公克	離胺酸619毫克	異白胺酸379毫克
	甲硫胺酸193毫克	胱胺酸148毫克



飲食控制手冊

This image shows a single sheet of white paper with horizontal ruling lines. The lines are evenly spaced and run across the width of the page. There are no margins, text, or other markings on the paper.



NOTE



NOTE

肝醣儲積症第一型飲食控制手冊／財團法人罕見疾病基金會，臺中榮民總醫院營養室、兒童醫學部；弘光科技大學食品營養系編撰。

初版 -- 臺北市；罕見疾病基金會，民94

面；公分---（罕見疾病叢書：11）

ISBN（平裝）986-81759-0-9（平裝）

1.新陳代謝-疾病 2.食譜

415.529

94021437

肝醣儲積症第一型飲食控制手冊

編 撰：財團法人罕見疾病基金會

台中榮民總醫院營養室、兒童醫學部

弘光科技大學食品營養系

發行人：陳垣崇

作者：萬居仁、許嘉琪、林麗雲、吳松濂

出版發行：財團法人罕見疾病基金會

地址：104台北市中山北路二段52號10樓

電話：02-25210717-8

傳真：02-25673560

網址：www.tfrd.org.tw

E-mail：tfrd@tfrd.org.tw

劃撥帳號：19343551（戶名：財團法人罕見疾病基金會）

印刷者：晶銀印刷設計有限公司

中華民國九十四年十一月初版一刷

版權所有，無論全書或部分內容翻印、轉載、或以廣播、錄音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地引用本書內容，則只註明出處即可。（如有破損或裝訂錯誤，請寄回本會更換。）