

Una recepta de premi



Altres títols de la col·lecció:

Petjades Misterioses • Els secrets de la Morera • Una recepta de premi

Totes les persones som diferents, per dins i per fora.

Sí, unes són brunes i tenen les cames llargues; altres són rosses i rodanxones; algunes tenen les orelles petites i altres, els ulls com plats. Això és el que veiem.

Però a l'interior del nostre cos també hi ha diferències.

Certes persones no poden prendre sucre; altres no toleren la llet ni els làctics; n'hi ha que tenen al·lèrgies o que no poden prendre proteïnes animals... per sort, així com hi ha vestits per a tot tipus de cossos, hi ha aliments per a tota classe de metabolismes.

Aquesta col·lecció et vol presentar l'Annia, l'Arnau, el Gabriel, la Laura i el Tomàs, nois i noies amb les seves característiques individuals que tenen en comú un metabolisme... diferent. Amb ells i els seus amics descobriràs coses sobre la fenilcetonúria, l'homocistinúria, el xarop d'auró, la citrul·linèmia, etc. i viuràs al seu costat situacions misterioses i emocionants.

Amb la Colla Metabòlica aprendràs molt sobre trastorns i alimentació alhora que et diverteixes amb les seves aventures.



Una recepta de premi



Una recepta de premi

Em dic **Ànnia**, tinc divuit anys i estudio Direcció i Administració d'Empreses. Ningú no s'ho esperava, perquè abans no m'agradava gaire estudiar. En porto una de cap... al final del llibre ho sabràs. Ah, tinc citrul·linèmia i m'encanta anar a collir bolets.

Jo sóc la **Laura**, tinc setze anys i mig i, com el Gabriel, tinc PKU. Com que m'agradava tant la cuina, m'he matriculat a l'Escola d'Hosteleria. M'encantaria muntar un restaurant, però ja sé que és un somni. Aquest curs, amb l'Ambre, pensem pensar de valent.

Sóc l'**Ambre**, tinc setze anys i tinc tirosinèmia. Estudio hosteleria amb la Laura, i ens ho passem pipa inventant-nos pastissos i pans baixos en proteïnes. Si la Laura munta un restaurant, espero que em contracti com a xef!

Sóc el **Tomàs** i estic acabant l'ESO. Tinc leucinosi i el meu supercol·lega Eloi, acidúria glutàrica. Nosaltres encara no sabem què serem de grans. M'agrada la música, però no sé si tocaré en una orquestra o en un grup de música celta...

Sóc el **Gabriel**, estic a punt de ser major d'edat i tinc PKU. Estudio Bioquímica perquè sempre m'ha agradat la ciència i vull descobrir més coses sobre la meua i altres malalties metabòliques. Trobo a faltar anar a l'institut amb la colla...

Em dic **Arnau**, tinc disset anys i mig i com que era un friki del dibuix, finalment he aconseguit el meu somni d'estudiar en una escola d'art. Tinc homocistinúria, un trastorn que, si et cuides i portes una vida sana, no t'impedeix fer res!

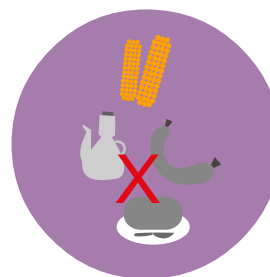


Ha començat el curs a l'Escola d'Hostaleria.

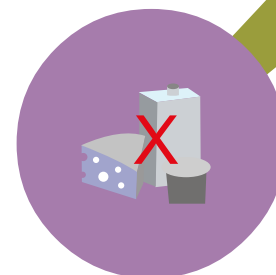
La Laura i l'Ambre han aconseguit entrar-hi i estan tan entusiasmades que no fan ni una campana. Estudiar cuina era una cosa que la Laura desitjava des de petita. L'única cosa que no li agrada és que no hi ha cap assignatura especialitzada en trastorns metabòlics, i per això han anat a parlar amb el professor de forneria i brioixeria, el Toni. Però les coses no són tan fàcils com semblen. Resulta que els que tenen PKU o altres malalties metabòliques són, segons el Toni, una minoria.



Intolerància hereditària a la fructosa



Defectes de la beta-oxidació



Galactosèmia

Transtorns metabòlics



PKU



Malaltia de xarop d'auró



Citrul·linèmia



Tirosinèmia



Homocistinúria

–I què? Les minories també compten, no? –va dir-li la Laura arrugant el front.

–I tant. Però han de fer-se sentir. Han d'explicar i convèncer els altres.

–Mmm, a qui hauríem de convèncer? –diu l'Ambre, tirant un cable a la seva amiga.

–En podeu parlar amb la directora. Però us avanço que no serà fàcil fer una cosa tan específica. Prepareu un dossier explicatiu on exposeu com seria l'assignatura. Us servirà de pràctica i us posaré nota, val? Així, no serà temps perdut.

Vaja, el Toni els ho pintava ben fosc. A més, per parlar amb la directora, calia demanar hora.

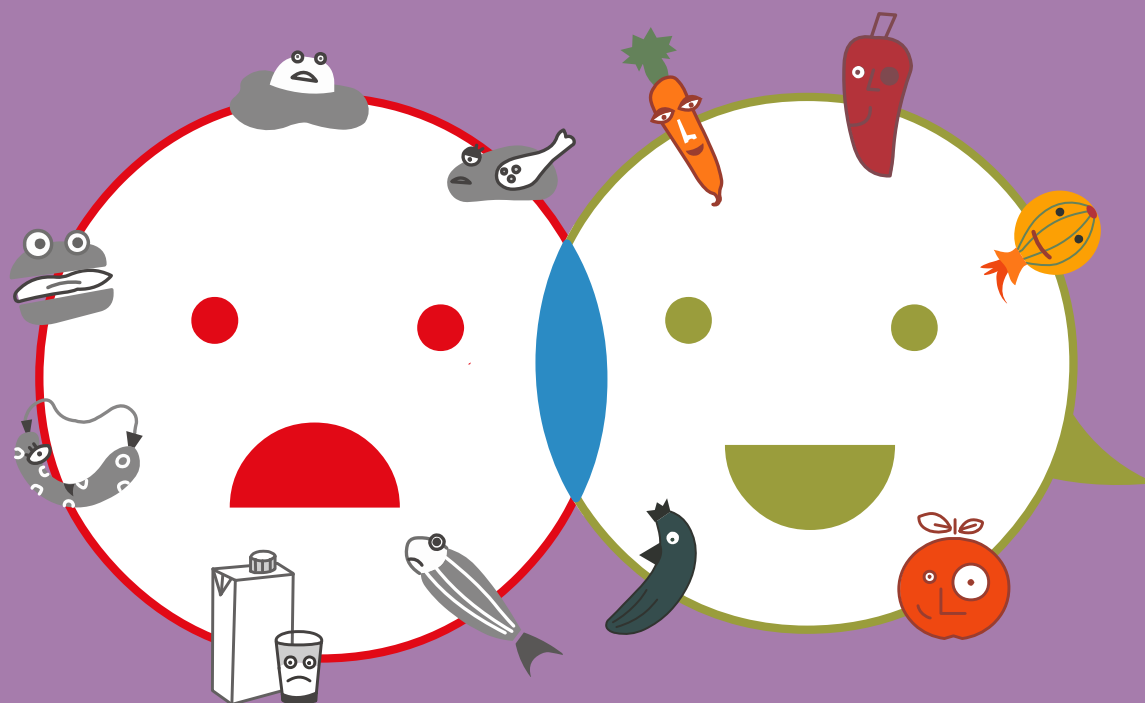
–Com és el món dels grans! –es deien les noies. –Tot són reunions i paperassa!

Per elaborar el dossier, la Laura demana ajut al seu amic Arnau, que estudia disseny. Ell també ha entrat a l'escola dels seus somnis per fer el que més li agrada: dibuixar. Fa de tot: fanzines, manga, retrat... Li encantaria treballar en una revista juvenil com el Cavall Fort. Quan la seva amiga li proposa fer el disseny del dossier, l'Arnau accepta.

–Les coses entren per la vista. Us faré un disseny que no us podran dir que no.

Ell també vol que es faci una assignatura especialitzada, perquè com més gent sàpiga cuinar plats baixos en proteïnes, més fàcil ho tindran els nois i noies com ells.

–Hauríeu de parlar amb el Gabriel per a la part tècnica.



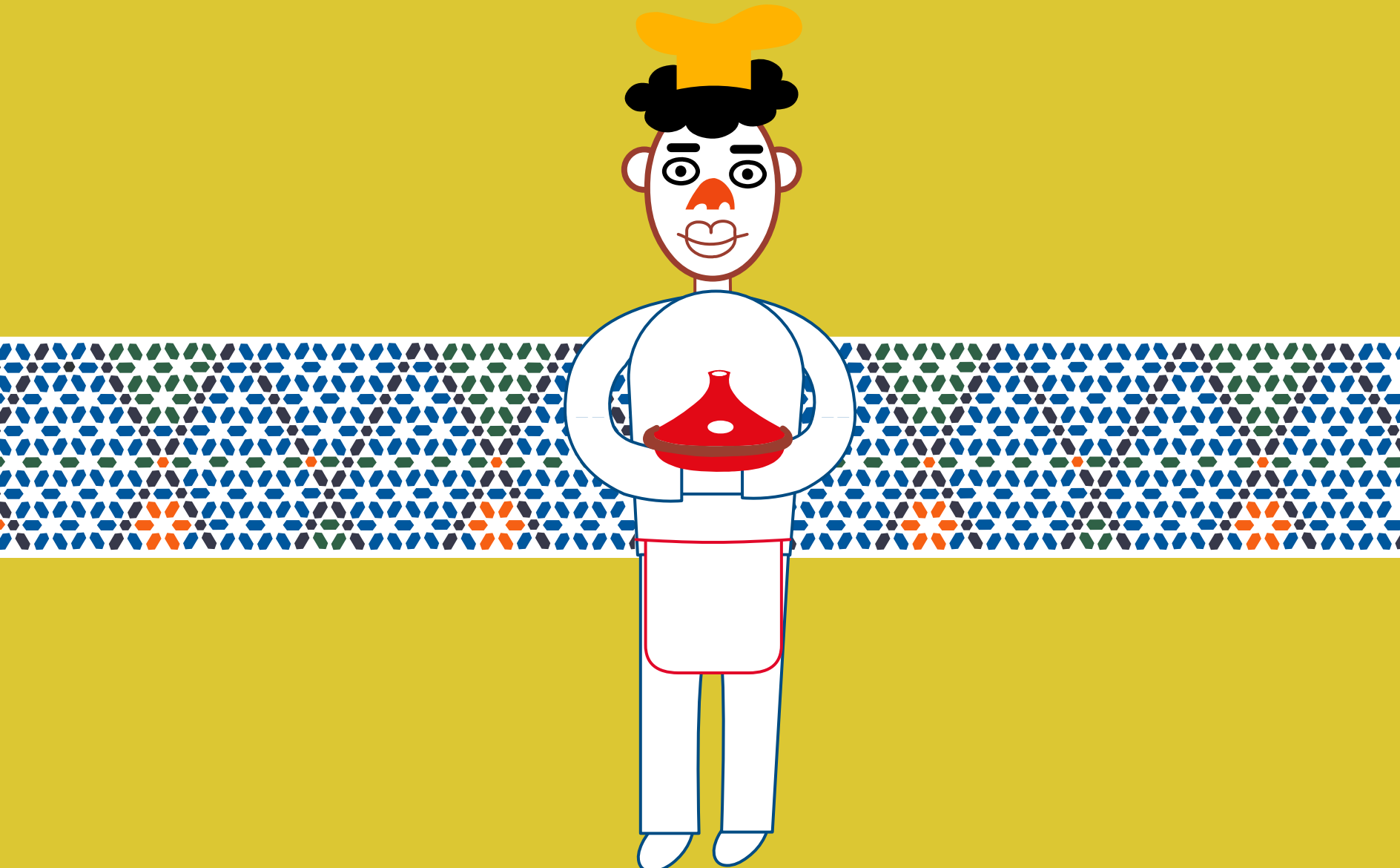
El Gabriel estudia Bioquímica a la universitat. Vol ser un expert en trastorns metabòlics per ajudar els infants que en tinguin. Com els seus amics de la colla, sempre va tenir una idea clara del que volia ser de gran. Tots excepte l'Ànnia, que els va sorprendre quan es va matricular a Administració i Direcció d'empreses. Tothom la feia de saltimbanqui en un circ o de veterinària. Però l'Ànnia ha canviat molt. Ara es pren els seus estudis molt seriosament. Diu que té plans per al futur, però que són un secret que no pot dir a ningú.

Amb la Laura queden sovint per prendre alguna cosa i explicar-se la vida. Després d'haver anat tants anys juntes a l'escola i l'institut, es troben a faltar. També enyoren el petit Tomàs, que ja no és tan petit. Està acabant ESO i continua els seus estudis de violí. El veuen poc, però als aniversaris sempre es retroben per celebrar-los plegats.



A part del dossier sobre la nova assignatura, la Laura té, des de fa dies, una altra cosa al cap. Al seu edifici hi ha un noi que es diu Adib. Acaba d'arribar del Marroc per treballar al restaurant del seu oncle i enviar diners a la seva família.

–Ambre, és tan guapo!



L'Ambre el vol conèixer i puja a ca la Laura, per veure si coincideixen amb el veí.

–Hola.

Se l'han trobat al replà del primer pis, quan baixava a pas àgil.

–Hola –la Laura s'ha posat com un pebrot.

–Va, noia, que només ens ha saludat –diu l'Ambre un cop a l'habitació de la Laura.

Però hi està d'acord: l'Adib no està malament. El problema, segons la Laura, és com passar de “hola” a “quedem per fer un cafè”.



El curs continua a bon ritme. Les noies disfruten molt a les classes de pastisseria. Tot i que elles no poden tastar aquells pastissos, a casa, en fan adaptacions sense proteïnes. La mare de la Laura és molt bona cuinera i l'ajuda, així ella pot dur alguna innovació a les classes. Per això treu molts bons resultats i a l'escola n'estan molt contents.

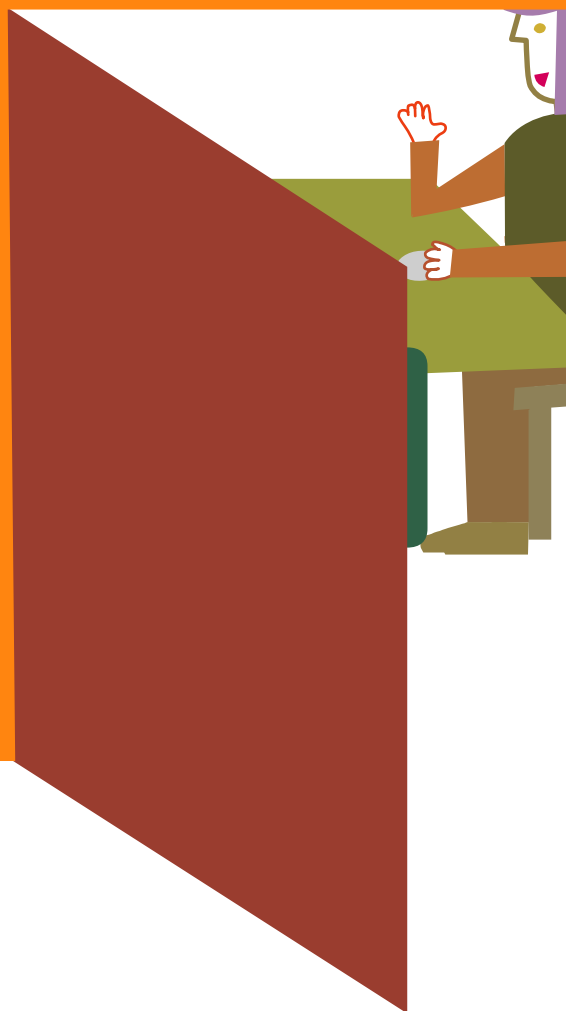


Finalment, la directora els ha donat hora. L'Ambre i la Laura piquen a la porta del despatx i entren. Després de saludar-la, la Laura tira pel dret.

–Com ja sap, l'Ambre i jo tenim malalties metabòliques, i hem pensat que es podria fer una assignatura sobre alimentació per a persones que en pateixen.

–La vostra proposta és molt interessant i diu molt de vosaltres. Malauradament, els plans d'estudis tenen en compte molts factors, i no és possible fer una assignatura tan especialitzada.

La Laura obre la boca per contestar, però la directora se li avança.





–Tanmateix, el vostre dossier està francament bé. I amb el Toni i la resta del professorat hem pensat que és bona idea fer alguna cosa sobre la salut a l'escola. Així que mirarem, de cara al curs que ve, de programar un seminari o curs d'estiu dedicat a la cuina per a trastorns, no només del metabolisme de les proteïnes, com els vostres, sinó d'altres, com al·lèrgies, intoleràncies, etc. Així serà útil a més gent.

A les noies els ha canviat la cara.

—I això no és tot. Per aquest curs, hem decidit convocar un Concurs de Cuina de Salut, a través del nostre web. Serà una manera de promocionar l'escola i, alhora, de potenciar la cuina sana. Tu, l'Ambre i tota la gent que hi estigui interessada podreu enviar les vostres propostes de receptes. Segurament hi haurà un premi en metàl·lic, ho estem negociant.

—Quina bona idea!



La Laura i l'Ambre surten del despatx molt més contentes del que pensaven. El curs d'estiu i el concurs són dues grans oportunitats per presentar la Cuina Metabòlica. Per celebrar-ho, han decidit organitzar un berenar a ca l'Ambre i convidar la resta de la colla. A la Laura li passa una idea pel cap.

–M'agradaria convidar l'Adib, però em fa vergonya dir-li.

L'Ambre té una idea:

–Laura, tia, si ho tens *a huevo*! Convida'l a participar al concurs de receptes. Si treballa a un restaurant, segur que sap cuinar. I com que és marroquí, aportarà un toc exòtic.

–Ambre, ets una *crack*!



La Laura torna a casa súper animada. Puja els tres pisos a peu, saltant els esglaons de dos en dos. Davant la porta de l'Adib s'atura un moment, amb el cor a mil. Però al final, truca. El noi obre i la rep amb un somriure encantador.

—Que véns de fer una cursa?

—No. És que a la meva escola farem un concurs de receptes i hem pensat que tu, com que treballes al restaurant, si vols, podries participar amb receptes del teu país. Si et sembla bé, eh!

Diu tot això sense respirar. L'Adib vol que li ho expliqui millor, així que li proposa de baixar al restaurant a fer un te i explicar-li tot això amb calma. La Laura està que no s'hi veu de cap ull: el seu veí adorat la convida a fer un te!



Al restaurant, la Laura al·lucina amb les olors. Mentre l'Adib prepara i serveix un te amb menta, ella li explica que estudia en una escola d'hostaleria i que faran un concurs de receptes sanes. Quan li explica que té PKU, l'Adib obre molt les orelles, i en acabat li diu:

–El meu cosí Osman també en té!

–De debò? Doncs si vol, pot ser de la colla!



Però l'Adib li explica que l'Osman viu al Marroc. Diu que coneix altres nens i nenes al seu país que tenen PKU, leucinosi, etc. Per a ells és un problema més gran que per als nens d'aquí, perquè tenen poca informació i els seus costums són diferents. La seva família ve de tant en tant a Barcelona per visitar-se, ja que allà no hi ha tants especialistes en el tema. La Laura escolta amb atenció i s'adona que té sort, perquè per a la família de l'Adib, tot és més complicat que per a la seva. Per a ells és molt car pagar el viatge i obtenir aliments especials. A més, sempre han d'anar acompanyats, perquè no parlen català ni castellà. L'Adib els ajuda molt, i això fa que la Laura senti admiració pel seu veí.



–I què menja el teu cosí? Al Marroc tenen suc del capità PKU?

–Què és això? Laura, ja veig que m'hauràs d'ensenyar moltes coses.

El temps ha passat volant i ja és hora que l'Adib es posi a treballar. Abans de marxar, li ensenya a la Laura la cuina i totes les espècies que fan servir, i li diu que un dia li ha de fer un plat que hagi après a l'escola. També queden que li

passarà receptes per a PKU i altres trastorns com els que tenen l'Ànnia, l'Arnau o el Tomàs, per enviar-li al seu cosinet. I ella li diu que a canvi, vol que ell li'n passi de les seves, i que participi al concurs online.



–Què? Què? Explica!

L'Ambre vol saber com ha anat la primera cita amb el veí.

–Ha estat genial. M'ha ensenyat el restaurant i hem quedat que ens passarem receptes. Té un cosí al Marroc amb PKU!

–El tens a la butxaca. Aprofita!

Però la Laura no sap què més fer per intimar amb l'Adib. Ell és molt simpàtic, però a part dels tes i de l'intercanvi de receptes, res de res.

–Deu ser tan tímid com tu –diu l'Ambre. –Potser t'hi hauries de llençar.

–Uf, em moro de vergonya.

–Tu mateixa, però a aquest ritme, arribareu a vells!



El que sí que avança a bon ritme és el curs. Per l'aniversari del Tomàs, tots els de la Colla Metabòlica parlen del concurs. L'Arnau ha fet un disseny molt xulo per penjar les receptes al web de l'escola de cuina, i el Gabriel ha proposat que cada recepta indiqui la quantitat de proteïnes. L'Ànnia està molt animada i diu que d'aquí uns anys en faran una de grossa.



–Va, Ànnia, digue'ns el teu secret.

–No puc, però us prometo que us agradarà. Sobretot a la Laura, encara que últimament està una mica despistada.

–Potser s'ha enamorat –diu l'Ambre per picar-la.

–Eh, calla tu! –Diu la Laura, mosquejada.

Però la Laura creu que l'Ambre té raó. Voldria anar més enllà amb l'Adib i no sap com fer la primera passa. I si resulta que a ell no li agrada? I si la troba massa llençada? I si els nois del seu país pensen diferent? Al final truca a l'Ànnia. Potser coincideix amb l'Ambre... o potser no.

–Jo crec que el millor és donar-li alguna pista sense mullar-te del tot.

–I això com es fa?





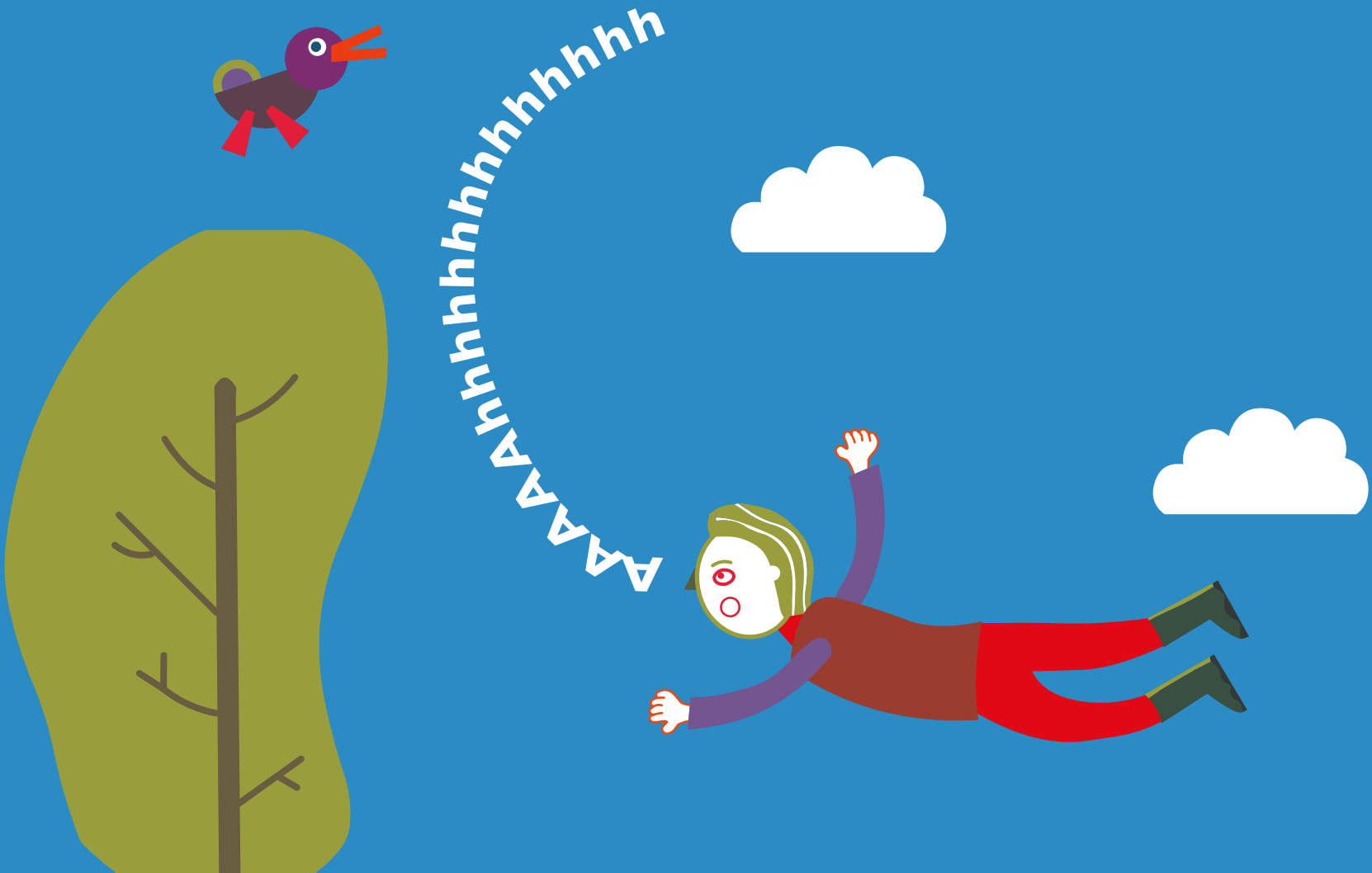
L'Ànnia surt amb un de la seva classe i li explica com ho va fer perquè ell se li declarés.

–Mira, tu treus el tema, com qui no vol la cosa. Pots dir, per exemple, que l'Ambre està enamorada d'un noi i no s'atreveix a dir-li. A veure què diu ell. També pots ser més directa i preguntar-li si li agrada algú.

–Ostres, segur que em poso vermella si li pregunto això.

–Qui no s'arrisca, no pisca!

L'Ànnia té raó. Cal arriscar. Però s'ha de trobar el moment oportú.



I el moment arriba amb la fi de curs. Avui donaran el premi a la millor recepta penjada al web. El jurat el formen membres del professorat, alguns familiars d'alumnes i una doctora especialista en al·lèrgies. La Laura ha convidat l'Adib al lliurament de premis. Ell també ha penjat una recepta al web que, segons la Laura, fa molt bona pinta i que, substituint el xai per bolets, és perfecta per a PKU i altres trastorns metabòlics amb dieta baixa en proteïnes naturals.

I CONCURS DE CUINA DE SALUT



Tothom està assegut a la sala d'actes, els llums s'han apagat i es projecten les receptes en una pantalla gran. Alguns participants han fet, fins i tot, animacions i vídeos dels plats. La Laura, asseguda al costat de l'Adib, aprofita la proximitat i la foscor per fer-li la pregunta:

–I tu... surts amb algú?

L'Adib triga uns segons abans de contestar. Sembla incòmode.

–Eh... bé, tinc una “amiga” al Marroc.

Es fa un silenci. L'Adib s'afanya a aclarir les coses.

–És la meva cosina. Els nostres pares volen que sortim junts. Però la veig tan poc...

La Laura ha entès que l'Adib ja té un compromís i que l'únic que podria tenir amb ell és una aventura d'amagades. Tot d'una, les imatges projectades se li fan borroses. Se sent com si s'acabés d'empassar una pedra de cinc quilos.

–Em caus molt bé, Laura i et trobo molt maca.

–Espero que et vagi molt bé amb la teva cosina.





L'Adib li fa una frega al braç, per ser amable, però la Laura el que voldria és sortir corrents d'allà. Ni tan sols s'adona que ha guanyat un dels premis.

–Vinga, noia, anima't. Ja veuràs com se't passa.

–A més, ben mirat, tampoc no és tan guapo. Té el nas massa gran.

L'Ànnia i l'Ambre intenten consolar-la. Però la Laura necessitarà encara uns dies per pair aquest desengany. És el primer plat amargant que ha tastat a la seva vida.

El curs s'ha acabat, la Laura ha guanyat un premi amb una recepta seva i de la seva mare i, al cap d'uns dies, torna a estar contenta. Els pares de l'Arnau han organitzat un dinar per als seus amics, per celebrar que ja és estiu. Tots els membres de la Colla Metabòlica xerren animadament mentre tasten les delícies que hi ha a taula. El Gabriel comenta amb els adults, que l'escolten amb admiració, el treball que està fent sobre teràpia gènica.



–Eh, heu provat la quiche de tomàquets i fonoll? –L'Ambre va fent el tastet de tots els plats i endevinant què porta cadascun. És, com la Laura, tota una cuinera.

El Tomàs toca el violí per als seus amics i l'Ànnia, en un apart, abraça la seva amiga Laura, que de tant en tant encara fa un posat malencònic.





–Jo t'ajudaré a fer realitat el teu somni.

–No sé com.

–No parlo de sortir amb un noi que t'agradi. Amb això ja t'espavilaràs tu.

–Doncs de quin somni parles?

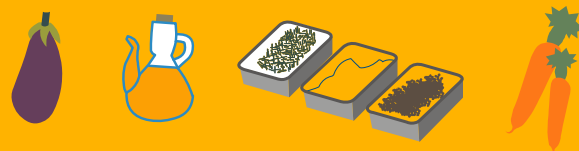
L'Ànnia li pica l'ullet.

–D'un que també és el meu: d'obrir un Restaurant Metabòlic! Per què carai et penses que estudio Administració i Direcció d'empreses?!



FI





Receptari metabòlic

Vols participar-hi?

Envia la teva RECEPTA METABÒLICA
per llepar-se'n els dits!

info@guiametabolica.org

La pots acompanyar d'una foto o d'un dibuix.

Fins la propera!!



A que està
per llepar-se'n
els dits?



Timbal d'escalivada i espinacs

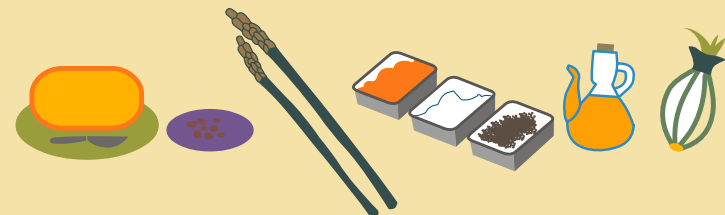
Ingredients per a 4 persones:



2 pebrots vermells
l'albergínia
l porro
l ceba tendra



2 alls tendres
300 g d'espinacs frescos
50 g de mantega
50 g de panses



espàrregs bladers/de marge
canyella en pols
sal i pebre
oli d'oliva

Elaboració



1 Posa els pebrots i l'albergínia al forn per escalivar-los.



4 Barreja els espinacs amb el sofregit. Salpebra i posa-hi un polsim de canyella.



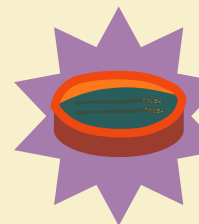
2 Talla el porro, la ceba i els alls tendres ben petits i sofregeix-los en una paella amb la meitat de la mantega fins que quedin tovets, durant uns 10-12 minuts.



5 Amb un motllo circular munta els plats, amb una base d'escalivada (alternant les capes de pebrot i albergínia) i posa-hi al damunt els espinacs saltejats.



3 Salteja les panses amb la mantega restant i afegeix-hi els espinacs, 4 minuts.



6 Ho pots decorar amb els espàrrecs saltejats.

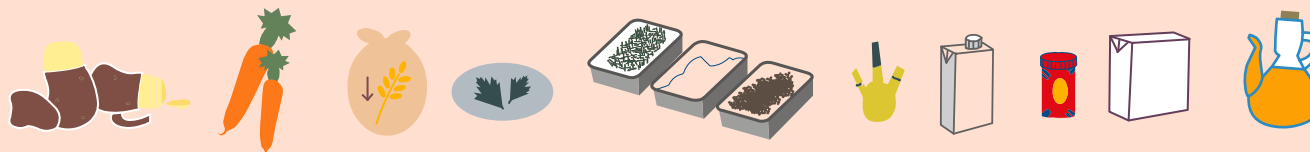


Adib, a veure si em convides. Això fa una pinta...



Bunyols de patata

Ingredients per a 4 persones:



700 g de patates

200 g de boniatos, carbassa
o pastanagues

50 g de farina baixa en proteïnes

2 cullerades de julivert fresc

1 cullerada d'orenga

2 fonolls mitjans

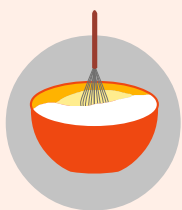
100 ml de succedani de llet

1 culleradeta de llevat Royal®

15 ml de nata líquida 35% M.G.

Sal, pebre i oli d'oliva

Elaboració



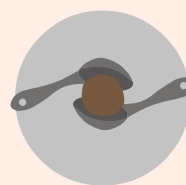
1 En un bol, munta la nata líquida, afegeix-hi fonoll picat, sal i un polsim de pebre i desa-ho a la nevera.



2 Pela i ratlla les patates i boniatos. Afegeix-los en un bol amb la farina, el llevat i el succedani de llet.



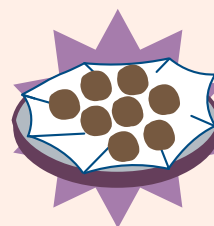
3 Afegeix-hi l'orenga, el julivert picat. Passa-hi la batedora i barreja-ho tot. Salpebra al teu gust.



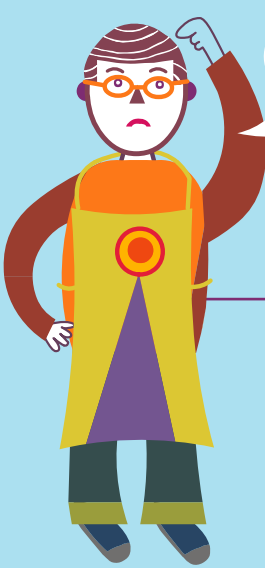
4 Amb dues culleres grosses, agafa porcions de la massa i fes-ne boles.



5 Fregeix-les en una paella amb força oli fins que estiguin daurades. Reserva-les i deixa-les escórrer sobre paper de cuina.



6 Serveix els bunyols acompanyats amb la salsa freda de nata i fonoll.



Laura, jo et dono el primer premi!



Farcellets de creps farcits

Ingredients per a 4 persones:



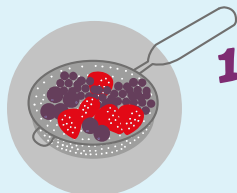
4 crêpes casolans baixos en proteïnes
300 g de fruites del bosc congelades



3 cullerades de sucre
1 llimona
mantega



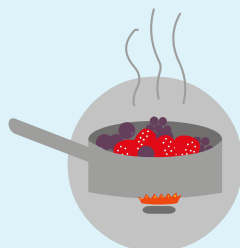
Elaboració



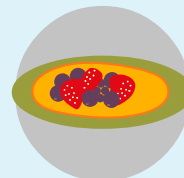
1 Descongela les fruites en un colador.



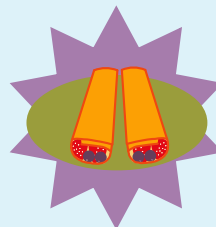
2 Ratlla la pell de mitja llimona i exprem l'altra mitja.



3 Fon mitja cullerada de mantega en un pot, a foc lent. Afegeix-hi les fruites del bosc, la pell de la llimona ratllada, el suc i el sucre. Posa-ho a coure a foc viu, removent-ho suaument durant 2 o 3 minuts.



4 Qualla les creps segons la recepta especial PKU.

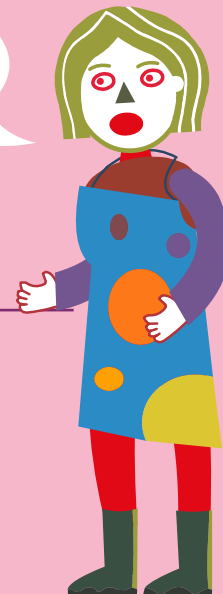


5 Reparteix les fruites al centre de cada crep i tanca els farcellets doblant les vores sobre el farcit. Si ens sobra fruita, la podem fer servir per decorar el plat.

Nota: També pots farcir les creps amb fruita en almíbar (préssec, pera, pinya, etc.) tallada a daus i mesclada amb nata muntada.

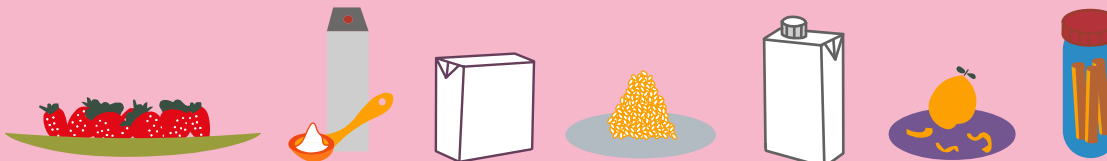


Ostres, Tomàs, si que ho tenies amagat, això de cuinar!



Copa de maduixots

Ingredients per a 4 persones:



200 g de maduixots

100 g de sucre

150 g de nata líquida per muntar 35% M.G.

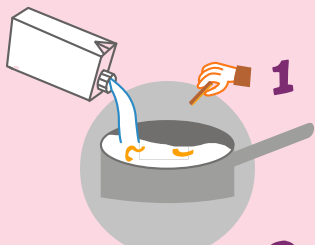
100 g d'arròs baix en proteïnes

1/2 l de succedani de llet

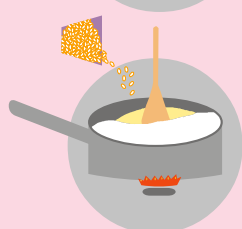
1 tros d'escorça de llimona

1 branca de canyella

Elaboració



1 Posa la llet en un pot amb la canyella i l'escorça de llimona.



2 Fes-ho bullir, afegeix l'arròs i deixa-ho coure a foc lent tot remenant perquè no s'enganxi, durant 15 minuts.



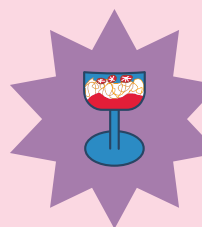
3 Afegeix 50g de sucre i cou-ho 15 minuts més, remenant fins que la llet s'evapori. Deixa-ho refredar. Munta la nata i reserva-la a la nevera.



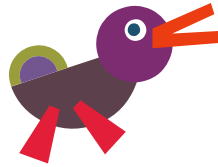
4 Renta els maduixots, asseca'ls i reserva'n uns quants, tallats a làmines. Bat la resta de maduixots amb el sucre restant.



5 Incorpora-hi la nata muntada a poc a poc i reparteix la preparació en 4 copes.



6 Afegeix-hi al damunt l'arròs amb llet i decora-ho amb els maduixos laminats.



Errors congènits del metabolisme:

Grup molt nombrós de malalties poc freqüents (“minoritàries” o “rars”), causades per canvis hereditaris del DNA (mutacions). Aquestes mutacions donen lloc a proteïnes anòmales que no funcionen correctament i causen una alteració en el metabolisme, perquè interrompen una de les seves rutes. Algunes d'aquestes malalties, les que afecten el metabolisme dels aminoàcids i àcids orgànics, es tracten amb dietes especials per impedir que s'acumulin productes tòxics que poden afectar el cervell o altres òrgans del nen afectat. Això significa un tractament amb dietes baixes en aliments amb gran contingut en proteïnes (carn, peix, ous, llet i derivats), que són substituïts per una fórmula especial (“suc del Capità PKU” en el conte), que no conté les substàncies perjudicials per a aquests nens, però sí totes les altres que són necessàries per a la nostra salut.

PKU o fenilcetonúria: Error congènit del metabolisme de la fenilalanina, que causa l'acumulació d'aquesta substància en sang, orina i teixits, i afecta especialment el cervell.



Més informació sobre les malalties recollides en aquest llibre:

www.guiametabolica.org

Col·lecció La Colla Metabòlica

© Hospital Sant Joan de Déu, de la idea original; SHS-Nutricia, del patrocini

© Meritxell Martí del text; Ana Holgado de la traducció

© Joana Demestre i Mati Balseira, de les il·lustracions i la concepció gràfica

Dipòsit Legal: M. XXXXX-2011

Homocistinúria: Error congènit del metabolisme de l'homocisteïna, que causa l'acumulació en plasma, orina i teixits d'aquesta substància, i afecta el cervell, els ossos, els ulls i la circulació de la sang.

Amoni: Les proteïnes estan formades per una cadena molt llarga d'aminoàcids que al "trençar-se" alliberen amoni, que és una substància molt tòxica per al cervell. El nostre organisme l'elimina convertint-lo en urea, mitjançant una sèrie de reaccions cícliques, el cicle de la urea, que converteixen l'amoni tòxic en urea, que no és tòxica i s'elimina fàcilment per l'orina.

Citrul·linèmia: Defecte del cicle de la urea que causa l'acumulació d'amoni i citrul·lina en sang, orina i cervell, al qual afecta especialment.

Aciduria glutàrica: Error congènit del metabolisme de la lisina, que causa l'acumulació en plasma, orina i teixits d'uns productes tòxics, l'àcid glutàric i els seus derivats.

Leucinosi o Malaltia d'Orina amb Olor de Xarop d'Auró: Error congènit del metabolisme d'alguns aminoàcids, leucina, isoleucina i valina, que causa l'acumulació en plasma, orina i teixits d'uns productes neurotòxics, que fan olor de xarop d'auró (i donen nom a la malaltia). La leucina i un derivat seu són les substàncies que s'acumulen més i també les més tòxiques. Per això aquesta malaltia s'anomena també leucinosi.

Tirosinèmia: Error congènit del metabolisme de la tirosina, que causa l'acumulació en plasma, orina i teixits d'aquest aminoàcid i també d'uns productes tòxics, especialment la succinilacetona.

