

# Una receta de premio

La pandilla  
Meta-  
bólica

Títulos de la colección:

Huellas Misteriosas • Los secretos de la Morera • Una receta de premio

Todas las personas somos distintas, por dentro y por fuera.

Sí, unas son morenas y tienen las piernas largas; otras son rubias y redonditas; algunas tienen las orejas pequeñas y otras, los ojos como platos. Eso es lo que podemos ver exteriormente. Pero en el interior de nuestro cuerpo también hay diferencias.

Ciertas personas no pueden tomar azúcar; otras no toleran la leche ni los lácteos; las hay que tienen alergias o que no pueden comer proteínas animales... por suerte, así como hay ropa para todo tipo de cuerpos, existen alimentos para toda clase de metabolismos.

Esta colección te quiere presentar a Annia, Arnau, Gabriel, Laura y Tomás, chicos y chicas con sus características individuales, que tienen en común un metabolismo... diferente.

Con ellos y sus amigos descubrirás cosas sobre la fenilcetonuria, la homocistinuria, el jarabe de arce, la citrulinemia, etc. y vivirás a su lado situaciones misteriosas y emocionantes.

Con la Pandilla Metabólica aprenderás muchas cosas sobre trastornos y alimentación, a la vez que te diviertes con sus aventuras.



# Una receta de premio



# Una receta de premio

Me llamo **Annia**, tengo dieciocho años y estudio Dirección y Administración de Empresas. Nadie se lo esperaba, porque antes no me gustaba nada estudiar. Pero ahora se me ha metido una cosa entre ceja y ceja que...al final del libro la sabréis. ¡Ah!, tengo citrulinemia y me encanta ir a buscar setas.

Yo soy **Laura**, tengo dieciséis años y medio y, como Gabriel, tengo PKU. Como me gusta mucho la cocina, me he matriculado en la Escuela de Hostelería. Me encantaría montar un restaurante, pero ya sé que es un sueño. Este curso, con mi amiga Ámbar, pensamos trabajar duro.

Soy **Ámbar**, tengo dieciséis años y tengo tirosinemia. Estudio hostelería con Laura, y lo pasamos de maravilla inventándonos pasteles y panes bajos en proteínas. ¡Si Laura monta un restaurante, espero que me contrate como chef!

Soy **Tomás** y estoy acabando la ESO. Tengo leucinosis y mi supercolega Eloy, aciduria glutárica. Nosotros aún no sabemos qué queremos ser de mayores. Me gusta mucho la música, pero no sé si tocaré en una orquesta o en un grupo de música celta...

Soy **Gabriel**, estoy a punto de ser mayor de edad y tengo PKU. Estudio Bioquímica porque siempre me ha gustado la ciencia y quiero descubrir más cosas sobre mi enfermedad y otros trastornos metabólicos. Echo mucho de menos ir al instituto con la pandilla...

Me llamo **Arnau**, tengo diecisiete años y medio y como era un friki del dibujo, finalmente he cumplido mi sueño de estudiar en una escuela de arte. Tengo homocistinuria, un trastorno con el que, si te cuidas y llevas una vida sana, puedes hacer vida normal.

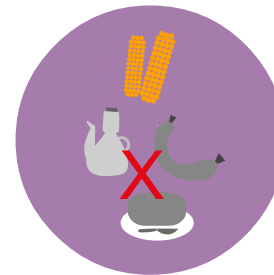


# Ha comenzado el curso en la Escuela de Hostalería.

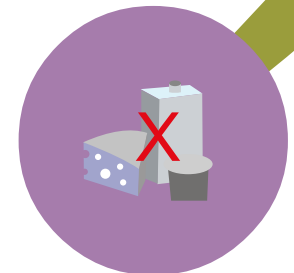
Laura y Ámbar han conseguido entrar y están tan entusiasmadas que no han hecho pellas ni una vez. Estudiar cocina era una cosa que Laura deseaba desde pequeña. Lo único que no le gusta es que no haya ninguna asignatura especializada en trastornos metabólicos y por eso ha ido a hablar con Toni, el profesor de panadería y bollería. Pero las cosas no son tan sencillas como parecen. Resulta que los que tienen PKU u otras enfermedades metabólicas son, según Toni, una minoría.



Intolerancia hereditaria a la fructosa



Defectos de la beta-oxidación



Galactosemia

# Transtornos metabólicos



PKU



Leucinosi



Citrulinemia



Tirosinemia



Homocistinuria

–¿Y qué? Las minorías también cuentan, ¿no?– le dice Laura arrugando la frente.

–Desde luego. Pero deben hacerse oír. Deben explicarse y convencer a los demás.

–Umm, ¿a quién deberíamos convencer?– comenta Ámbar echando un cabo a su amiga.

–Podéis hablarlo con la directora. Pero os avanzo que no será fácil hacer una cosa tan específica. Podéis preparar un dossier explicativo donde expongáis cómo sería la asignatura. Os servirá de práctica y os pondré nota, ¿vale? Así no será tiempo perdido.

Vaya, Toni se lo había pintado muy negro. Además, para hablar con la directora, había que pedir hora.

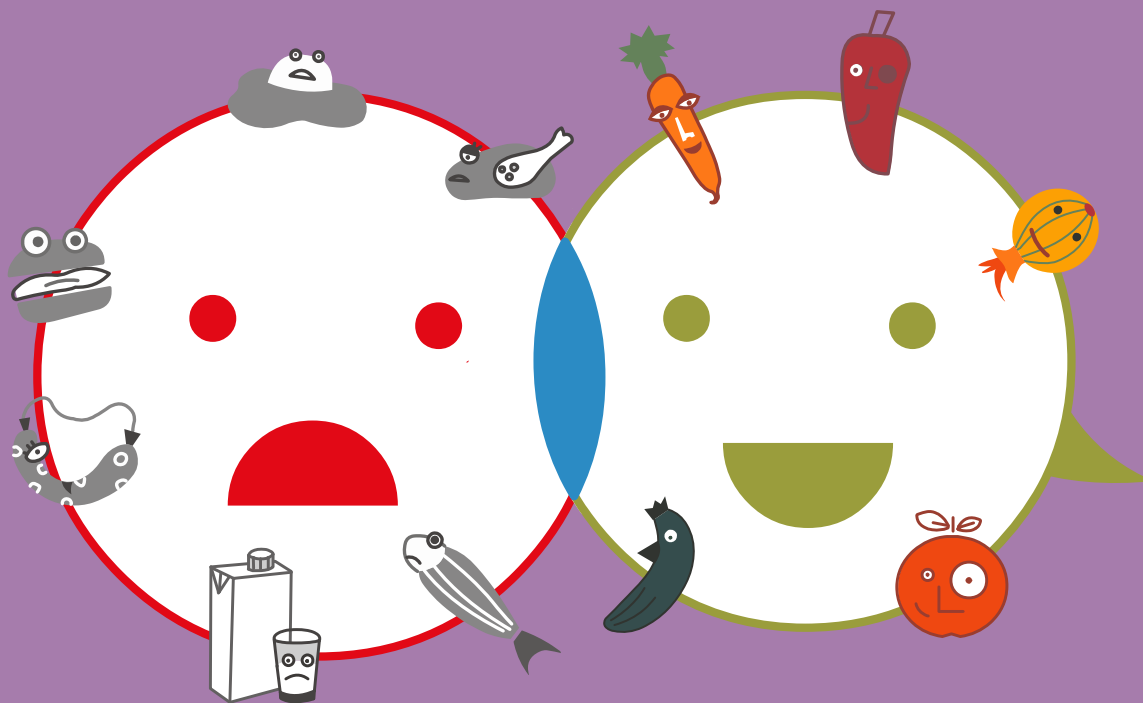
–¿Cómo es el mundo de los mayores!– comentaban las dos jóvenes.– ¡Todo son reuniones y papeleos!

Para elaborar el dossier, Laura pide ayuda a su amigo Arnau, que estudia diseño. Él también ha entrado en la escuela de sus sueños para hacer lo que más le gusta: dibujar. Hace de todo: fanzines, manga, retrato...Y le encantaría trabajar en una revista juvenil como reportero. Cuando su amiga le propone hacer el diseño del dossier, Arnau acepta enseguida.

–Las cosas entran por la vista. Os haré un diseño que no os podrán decir que no.

Él también quiere que se haga una asignatura especializada, porque cuanto más gente sepa cocinar platos bajos en proteínas, más fácil lo tendrán los chicos y chicas como ellos.

–Deberíais hablar con Gabriel para la parte más técnica.



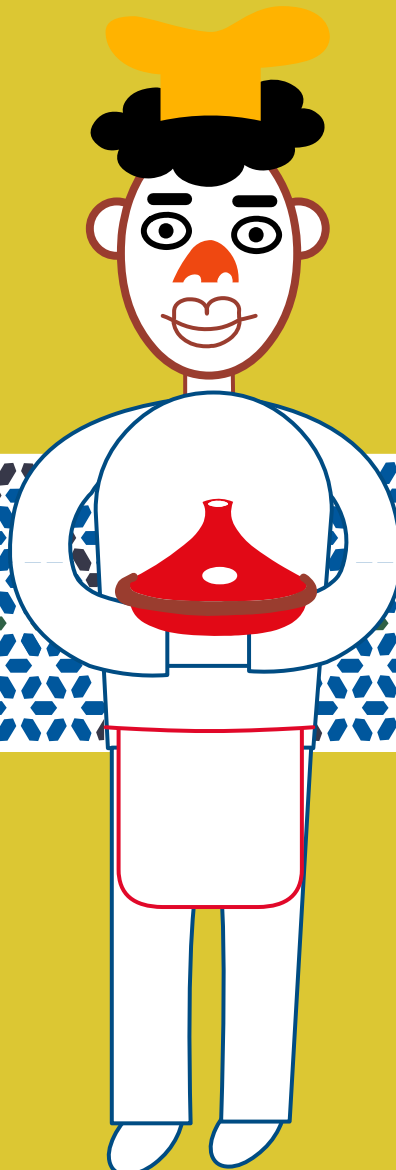
Gabriel estudia Bioquímica en la universidad. Quiere ser un experto en trastornos metabólicos para ayudar a los niños que los tengan. Como sus amigos de la pandilla, siempre tuvo una idea clara de lo que quería ser de mayor. Todos excepto Annia, que les sorprendió cuando se matriculó en Administración y Dirección de Empresas. La verdad, la veían más bien de saltimbanqui en un circo o de veterinaria en una clínica. Pero Annia ha cambiado mucho. Ahora se toma sus estudios muy en serio. Dice que tiene planes para el futuro, pero que son un secreto que no puede desvelar a nadie.

Con Laura quedan a menudo para tomar algo y explicarse la vida. Después de haber ido tantos años juntas al colegio y al instituto, se echan mucho de menos. También añoran al pequeño Tomás, que ya no es tan pequeño. Está acabando la ESO y continúa sus estudios de violín. Lo ven poco, pero en los cumpleaños siempre se reencuentran para celebrarlos juntos.



A parte del dossier para la nueva asignatura, Laura tiene, desde hace días, otra cosa en la cabeza. A su edificio ha llegado un chico que se llama Adib. Acaba de venir de Marruecos para trabajar en el restaurante de su tío y enviar dinero a su familia.

—Ámbar, ¡es tan guapo!



Ámbar quiere conocerlo y sube a casa de Laura, para ver si coinciden con el nuevo vecino.

–Hola.

Se han encontrado con él en el rellano del primer piso, cuando bajaba a paso ligero.

–Hola– Laura se ha puesto colorada como un pimiento.

–¡Caramba, si sólo nos ha saludado!– dice Ámbar una vez en la habitación de Laura.

Pero está de acuerdo con su amiga: Adib no está nada mal. El problema, según Laura, es como pasar del “hola” al “quedamos para tomar un café”.





El curso continúa a buen ritmo. Las dos jóvenes disfrutan mucho en las clases de pastelería. Aunque ellas no pueden probar esos pasteles en casa hacen sus adaptaciones sin proteínas. La madre de Laura es muy buena cocinera y la ayuda, así ella puede llevar alguna innovación a las clases. Por eso saca muy buenos resultados y en la escuela están muy contentos.



Por fin la directora les ha dado hora para que vayan a verla. Ámbar y Laura llaman a la puerta de su despacho y entran. Después de saludarla, Laura va directamente al grano.

–Como ya sabe, Ámbar y yo tenemos trastornos metabólicos, y hemos pensado que se podría hacer una asignatura sobre alimentación para personas que las padecen.

–Vuestra propuesta es muy interesante y dice mucho en vuestro favor. Pero, desgraciadamente, los planes de estudio tienen en cuenta muchos factores y no es posible hacer una asignatura tan especializada.

Laura se dispone a contestar pero la directora se le adelanta.





–De todos modos, vuestro dossier está francamente bien. Y con Toni y el resto del profesorado hemos pensado que es buena idea hacer alguna cosa referente a la salud en la escuela. Así que intentaremos de cara al próximo año, programar un seminario o curso de verano dedicado a la cocina para trastornos, no sólo del metabolismo de las proteínas, como los vuestros, sino de otros tipos, como alergias, intolerancias, etc. Así le será útil a más gente.

A las dos amigas les ha cambiado el semblante.

– Y eso no es todo. Para este curso hemos decidido convocar un Concurso de Cocina Saludable, a través de nuestra web. Será una forma de promocionar la escuela y, a la vez, de potenciar la cocina sana. Tú, Ámbar y todo el que esté interesado podréis enviar vuestras propuestas de recetas. Seguramente habrá un premio en metálico, lo estamos negociando.

–¡Qué buena idea!



Laura y Ámbar salen del despacho más contentas de lo que esperaban. El curso de verano y el concurso son dos grandes oportunidades para presentar la Cocina Metabólica. Han decidido organizar una merienda en casa de Ámbar e invitar al resto de la pandilla, para celebrarlo. A Laura se le está ocurriendo algo.

–Me gustaría invitar a Adib, pero me da un poco de vergüenza decírselo.

Ámbar tiene una idea:

–¡Laura, tía, si lo tienes a huevo! Invítale a participar en el concurso de recetas. Si trabaja en un restaurante, seguro que sabe cocinar. Y como es marroquí, aportará un toque exótico.

–¡Ámbar, eres una crack!



Laura vuelve a casa superanimada. Sube los tres pisos a pie, saltando los escalones de dos en dos. Se para un momento delante de la puerta de Adib con el corazón a mil. Y al final, llama. El muchacho abre y la recibe con una sonrisa encantadora.

—¿Has venido corriendo?

—No. Es que en mi escuela se va a celebrar un concurso de recetas y hemos pensado que tú, al trabajar en un restaurante, si quieres, podrías participar con algunas de tu país. ¿Qué te parece?

Lo ha dicho todo sin respirar. Adib quiere que se lo detalle mejor, así que le propone bajar al restaurante a tomar un té mientras lo hablan todo con más calma. Laura está que no da pie con bola: ¡su vecino adorado la invita a tomar un té!



En el restaurante Laura alucina con los olores. Mientras Adib prepara y sirve un té con menta, ella le va explicando todo: que estudia en una escuela de hostelería y que harán un concurso de recetas sanas. Cuando le comenta que tiene PKU, Adib la escucha atentamente y al acabar le dice:

–¡Mi primo Osman también la tiene!

–¿De verdad? ¡Pues si quiere puede entrar a formar parte de la pandilla!



Pero

Adib le cuenta que su primo vive en Marruecos. Dice que conoce a otros niños y niñas de su país que también tienen PKU, leucinosis, etc. Para ellos es un problema mayor que para los niños de aquí, porque tienen poca información y sus costumbres son muy diferentes. Su familia viene de vez en cuando a Barcelona para ir a consulta, ya que allí no hay tantos especialistas en el tema. Laura escucha con atención y se da cuenta de la suerte que tiene, porque para la familia de Adib todo es más complicado que para la suya. Para ellos resulta caro pagar el viaje y obtener alimentos especiales. Además, siempre tienen que ir acompañados, porque no hablan catalán ni castellano. Adib les ayuda mucho, y esto hace que Laura sienta gran admiración por su vecino.





–¿Y qué come tu primo? ¿En Marruecos tienen el zumo del capitán PKU?

–¿Qué es eso? Laura, creo que me tendrás que enseñar muchas cosas.

El tiempo ha pasado volando y ya es hora de que Adib se reincorpore al trabajo. Antes de marchar, le enseña a Laura la cocina y todas las especias que usan, y le dice que un día le preparará un plato de los que ha aprendido en la escuela.

También queda en pasarle recetas para PKU y otros trastornos como los que tienen Annia, Arnau o Tomás, para que se las envíe a su primo. Y ella le pide que, a cambio, él le pase de las suyas y se anime a participar en el concurso online.



–¿Venga qué? ¡Explica!

Ámbar quiere saber cómo ha ido la primera cita con el vecino.

–Ha sido genial. Me ha enseñado el restaurante y hemos quedado que nos intercambiaremos algunas recetas. ¡Tiene un primo en Marruecos con PKU!

–Lo tienes en el bolsillo. ¡Aprovéchalo!

Pero Laura no sabe que más hacer para intimar con Adib. Él es muy simpático, pero a parte de los téis y de las recetas, no hay nada más.

–Debe ser igual de tímido que tú– dice Ámbar.– A lo mejor deberías lanzarte.

–¡Uf!, me moriría de vergüenza.

–¡Tú misma, pero a este ritmo llegaréis a viejos!



Lo que sí avanza a buen ritmo es el curso. En el cumpleaños de Tomás, todos los de la Pandilla Metabólica hablan del concurso. Arnau ha hecho un diseño muy chulo para colgar las recetas en la web de la escuela de cocina y Gabriel ha propuesto que cada receta indique la cantidad de proteínas. Annia está muy animada y dice que dentro de unos años la montarán buena.



—Va, Annia, dinos tu secreto.

—No puedo, pero os prometo que os gustará. Sobre todo a Laura, aunque últimamente la veo un poco despistada.

—A lo mejor se ha enamorado— comenta Ámbar para molestarla.

—¡Eh, cierra el pico!— dice Laura, mosqueada.

Pero Laura cree que su amiga tiene razón. Querría ir más allá con Adib y no sabe muy bien como dar el primer paso. ¿Y si resulta que a él no le gusta? ¿Y si piensa que es demasiado lanzada? ¿Y si los chicos de su país piensan distinto sobre todos estos temas? Al final llama a Annia. Puede que coincida con Ámbar... o puede que no.

—Yo creo que lo mejor es darle alguna pista sin mojarse del todo.

—Y eso, ¿cómo se hace?





Y el momento llega con el final de curso. Hoy darán el premio a la mejor receta colgada en la web. El jurado lo forman miembros del profesorado, algunos familiares de alumnos y una doctora especialista en alergias. Laura ha invitado a Adib a la entrega de premios. Él también ha colgado una receta en la web que, según Laura, tiene muy buena pinta y que, sustituyendo el cordero por setas, es perfecta para PKU y otros trastornos metabólicos con dieta baja en proteínas naturales.

# I CONCURSO DE COCINA DE SALUD



Todo el mundo está sentado en el salón de actos, las luces se han apagado y se proyectan las recetas en una gran pantalla. Algunos participantes han hecho, incluso, animaciones y vídeos de los platos. Laura, sentada al lado de Adib, aprovecha la proximidad y la oscuridad para preguntarle:

—¿Y tú...sales con alguien?

Adib tarda algunos segundos antes de responder. Parece un poco incómodo.

—Pues verás...la verdad es que tengo una “amiga” en Marruecos.

Se hace un silencio. Adib aclara rápidamente.

—Es mi prima y nuestros padres quieren que salgamos juntos. Pero la veo tan poco...

Laura ha entendido que Adib ya tiene un compromiso y que lo único que podría tener con él es una aventura a escondidas. De repente, todas las imágenes proyectadas se le hacen borrosas. Se siente como si le hubieran dado un mazazo.

—Me caes muy bien, Laura y me pareces muy guapa.

—Espero que te vaya bien con tu prima.





Adib le toca el brazo, quiere ser amable con ella, pero Laura lo que querría es salir de allí corriendo. Ni siquiera se da cuenta de que ha resultado ganadora de uno de los premios.

–Vamos, mujer, ánimo. Ya se te pasará.

–Además, bien mirado, tampoco es tan guapo. Tiene la nariz demasiado grande.

Annia y Ámbar intentan consolarla. Pero Laura necesitará todavía unos días para digerir el desengaño. Es el primer plato amargo que ha probado en su vida.



El curso se ha acabado, Laura ha ganado un premio con una receta suya y de su madre y, al cabo de unos días, vuelve a estar contenta. Los padres de Arnau, para celebrar que ya ha llegado el verano, han organizado un banquete para sus amigos. Todos los miembros de la Pandilla Metabólica charlan animadamente mientras prueban las delicias que hay en la mesa. Gabriel comenta con los adultos, que le escuchan con admiración, el trabajo que está haciendo sobre terapia génica.



—¡Eh!, ¿habéis probado la quiche de tomates e hinojo?— Ámbar va picoteando de todos los platos y adivinando qué lleva cada uno. Es, como Laura, toda una cocinera.

Tomás toca el violín para sus amigos y Annia, aparte, abraza a su amiga Laura, que de vez en cuando todavía parece algo melancólica.





–Yo te ayudaré a hacer realidad tu sueño.

–No sé cómo.

–No hablo de salir con un chico que te guste. En eso ya te espabilarás tú solita.

–¿Pues de qué sueño hablas?

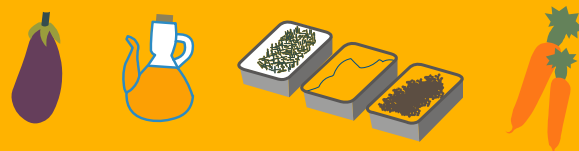
Annia le guiña un ojo.

–De uno que también es el mío: ¡de abrir un Restaurante Metabólico! ¡Para qué caray crees que estudio Administración y Dirección de Empresas!



**FIN**





# Recetario metabólico

¿Quieres participar?

Envíanos tu RECETA METABÓLICA,  
con un dibujo o fotografías  
a la dirección:

**[info@guiametabolica.org](mailto:info@guiametabolica.org)**



¿A que está para chuparse los dedos?

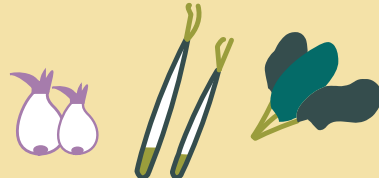


# Timbal de escalibada y espinacas

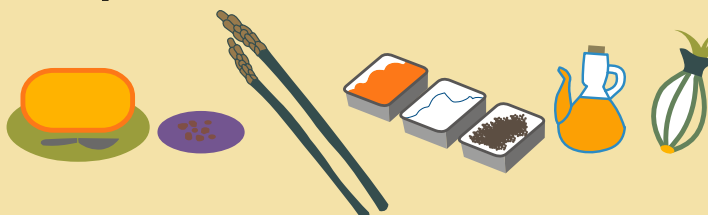
## Ingredientes para 4 personas:



2 pimientos rojos  
1 berenjena  
1 puerro  
1 cebolla tierna



2 ajos tiernos  
300g de espinacas tiernas  
50g de mantequilla  
50g de pasas



1 manojo de espárragos trigueros  
una pizca de canela en polvo  
sal, pimienta y aceite de oliva

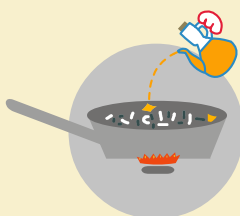
## Elaboración



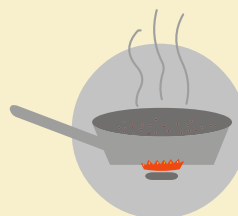
**1** Escalibar los pimientos y la berenjena al horno.



**2** Cortar el puerro, la cebolla y los ajos tiernos en trozos pequeños y rehogarlos en una sartén con la mitad de la mantequilla hasta que estén tiernos durante unos 10-12 minutos.



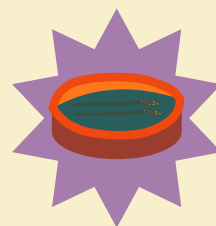
**3** Saltear las pasas en otra sartén con el resto de la mantequilla y agregar las espinacas limpias y escurridas, durante 4 minutos.



**4** Mezclar las espinacas con el sofrito de puerro, cebolla y ajos tiernos. Salpimentar al gusto y añadir una pizca de canela en polvo.



**5** Montar los platos rellenando un molde circular, alternando una capa de pimiento con otra de berenjena escalibada. Al final disponer encima el sofrito de las espinacas salteadas.



**6** Decorar con los espárragos trigueros previamente salteados.

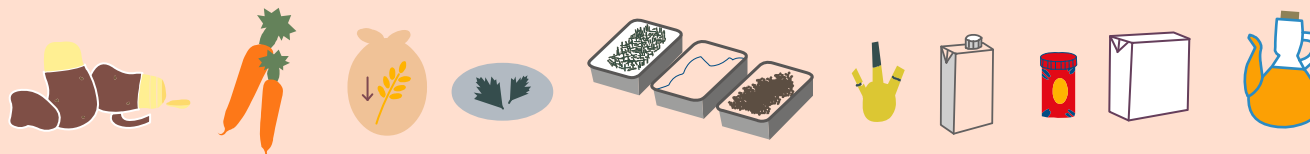


Adib, a ver si me invitas. Esto tiene muy buena pinta...



# Buñuelos de patata

## Ingredientes para 4 personas:



700g de patatas

200g de boniatos, calabaza o zanahoria

50g de harina baja en proteínas

2 cucharadas de perejil fresco picado

1 cucharada de orégano picado

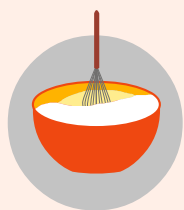
100g de bulbo de hinojo

100ml de sucedáneo de leche

1 cucharadita de levadura

15ml de nata líquida 35% MG sal, pimienta y aceite de oliva

## Elaboración



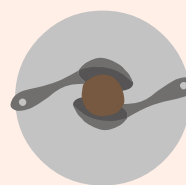
**1** En un bol montar la nata líquida, añadir el hinojo picado, sal y un poco de pimienta. Reservar en el frigorífico.



**2** Pelar y rallar las patatas y los boniatos. Ponerlos en un cuenco y añadirle el harina, la levadura y el sucedáneo de leche.



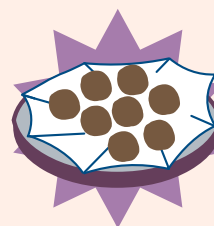
**3** Agregar el orégano y el perejil picado, batir y mezclar todo. Sazonar al gusto.



**4** Con la ayuda de dos cucharas soperas, tomar porciones de la masa preparada y aplastar con el dorso de una de ellas.



**5** Freírlos en abundante aceite, previamente calentado en una sartén, y cuando estén dorados retirar. Reservar y dejar escurrir sobre un papel absorbente.



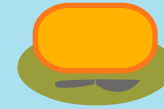
**6** Servirlos acompañados con salsa fría de nata e hinojo.

Laura, yo te doy...  
¡el primer premio!



# Paquetitos de crepes rellenos

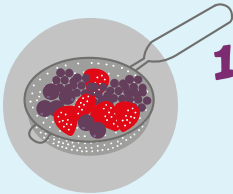
## Ingredientes para 4 personas:



4 crepes caseros bajos en proteínas  
(según recetario PKU)  
300g de frutas del bosque congeladas

3 cucharadas soperas de azúcar  
1 limón  
una nuez de mantequilla

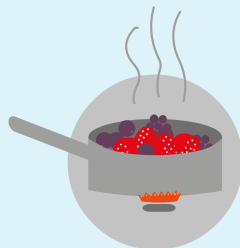
## Elaboración



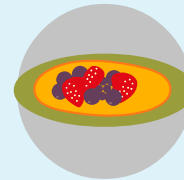
**1** Descongelar las frutas en un colador.



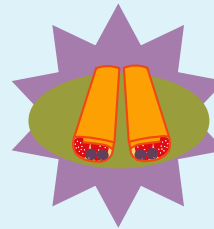
**2** Rallar la piel de la mitad del limón y exprimir el otro medio.



**3** Fundir la mantequilla en un cazo a fuego suave, añadir las frutas del bosque, la ralladura de limón, el zumo y el azúcar. Cocer a fuego fuerte, removiendo con cuidado, durante 2 o 3 minutos.



**4** Cuajar los crepes según la receta especial PKU.



**5** Repartir las frutas en el centro de cada crepe, cerrarlos como en paquetitos doblando los bordes sobre el relleno. Si sobra fruta, aprovecharla para la presentación en el plato y decorarlo al gusto.

**Nota:** también puedes rellenar los crepes con fruta en almíbar (melocotón, pera, piña, etc.) cortada a dados y mezclada con nata montada.

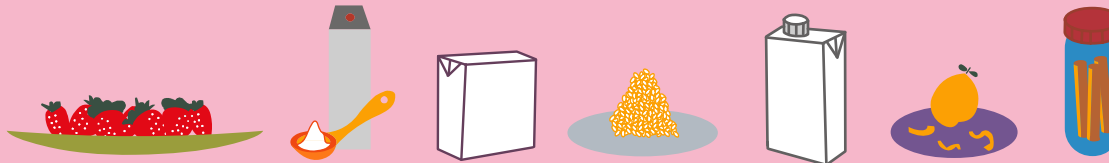


Vaya, Tomás, ¡qué escondido te lo tenías!



# Copa de fresones

## Ingredientes para 4 personas:



200g de fresones

100g de azúcar

150g de nata líquida para montar 35% MG

100g de arroz bajo en proteínas

1/2 l de sucedáneo de leche

una corteza de limón

1 ramita de canela

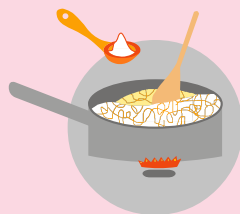
## Elaboración



**1** Poner la leche en un cazo con la canela y la corteza del limón.



**2** Llevar a ebullición, añadir el arroz y dejar cocer a fuego lento, removiendo para que no se pegue, durante 15 minutos.



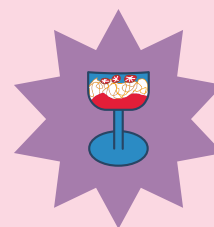
**3** Agregar 50g de azúcar y cocer 15 minutos más removiendo hasta que la leche se evapore. Reservar y dejar enfriar. Montar la nata y reservarla en la nevera.



**4** Lavar los fresones, secarlos y cortarlos en láminas. Poner el resto en el vaso de la batidora, añadir el azúcar restante y triturar hasta lograr un puré.

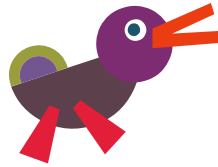


**5** Incorporar la nata montada poco a poco y repartir la preparación en 4 copas.



**6** Rellenar con el arroz con leche y decorar con los fresones laminados.





### **Errores congénitos del**

**metabolismo:** Son un grupo, muy numeroso, de enfermedades poco frecuentes ("raras"), causadas por cambios hereditarios del DNA. Estas mutaciones dan lugar a proteínas que no funcionan correctamente y causan una alteración en el metabolismo, porque interrumpen una de sus rutas. Algunas de estas enfermedades, las que afectan al metabolismo de los aminoácidos y ácidos orgánicos, se tratan con dietas especiales para impedir que se acumulen productos tóxicos que pueden afectar al cerebro u otros órganos del niño afecto. Esto significa un tratamiento de dietas bajas en alimentos con gran contenido en proteínas (carne, pescado, huevos, leche y derivados), que son sustituidos por una fórmula especial ("zumo del Capitán PKU" en el cuento) sin las sustancias perjudiciales, pero sí todas las demás que son necesarias para nuestra salud.

**PKU o fenilcetonuria:** Error congénito del metabolismo de la fenilalanina, que causa la acumulación de esta sustancia en sangre, orina y tejidos, dañando especialmente al cerebro.



Más información sobre las enfermedades recogidas en este libro:

[www.guiametabolica.org](http://www.guiametabolica.org)

**Colección La Pandilla Metabólica**

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

© Meritxell Martí del texto; Ana Holgado de la traducción

© Joana Demestre y Mati Balsera, de las ilustraciones y la concepción gráfica

Dipósito Legal: M. XXXXX-2011

**Homocistinuria:** Error congénito del metabolismo de la homocisteína, que causa la acumulación en plasma, orina y tejidos de esta sustancia, dañando al cerebro, a los huesos, a los ojos y a la circulación de la sangre.

**Amonio:** Las proteínas están formadas por una cadena muy larga de aminoácidos que al "romperse" liberan amonio, que es una sustancia muy tóxica para el cerebro. Nuestro organismo lo elimina convirtiéndolo en urea, mediante una serie de reacciones cíclicas, el ciclo de la urea, que convierten el amonio tóxico en urea, que no es tóxica y se elimina fácilmente por la orina.

**Citrulinemia:** Defecto del ciclo de la urea que causa la acumulación de amonio y citrulina en la sangre, la orina y en el cerebro, al que daña especialmente.

**Aciduria glutárica:** Error congénito del metabolismo de la lisina, que causa la acumulación en plasma, orina y tejidos de unos productos tóxicos, el ácido glutárico y sus derivados.

**Leucinosis o Enfermedad de Orina con Olor a Jarabe de Arce:** Error congénito del metabolismo de algunos aminoácidos, leucina, isoleucina y valina, que causa la acumulación en plasma, orina y tejidos de unos productos neurotóxicos, que huelen a jarabe de arce (dando nombre a la enfermedad). La leucina y un derivado suyo son los compuestos que se acumulan más y también son los más tóxicos. Por ello esta enfermedad se llama también leucinosis.

**Tirosinemia:** Error congénito del metabolismo de la tirosina, que causa la acumulación en plasma, orina y tejidos de este aminoácido y también de unos productos tóxicos, especialmente la succinilacetona.

