La pandilla Meta-bólica

Huellas misteriosas

hospital sant joan de déu
UNIVERSITAT DE BARCELONA

Más información sobre las enfermedades recogidas en este libro:
www/hsjdbcn.org

© Col·lección La Pandilla Metabólica
Idea original: Unitat de Malalties Metabòliques
Hospital de Sant Joan de Déu. Año 2009

Adaptación y textos: Meritxell Martí i Orriols
Ilustración: Joana Demestre Viladevall
Grafismo: Trimatge. Disseny i educació

Dipósito Legal:

Huellas misterosas

hospital sant joan de déu
UNIVERSITAT DE BARCELONA

Hace un día gris, como el humor de Arnau.

Las espesas nubes invernales parecen confabularse con su estado de ánimo. Sus amigos se deben estar preparando para ir de colonias, pero él ha decidido no participar. Por mucho que insistieron, se le metió entre ceja y ceja que no y que no.

Mientras Arnau remolonea en la cama con pensamientos oscuros como el cielo, Annia, a pocas manzanas de allí, termina de llenar la mochila con sus calcetines favoritos, los de cohetes y los de jirafas. Contenta es poco: está entusiasmada y da saltos por toda la casa, silbando y deseando que su padre acabe de preparar la bolsa con la comida.

Al mismo tiempo, cerca de allí, Laura llena su fiambrera de albóndigas mágicas y mete manzanas y peras en una bolsa. Esa será la comida del primer día, que tiene que llevar cada uno de los niños. Está pensativa y un poco triste porque su amigo Arnau ha decidido no ir de campamento. Y eso que ella le había prometido que llevaría un plato especial para compartir con él. Laura y Gabriel fueron los que más insistieron para que Arnau se animara a participar, pero él les dijo que no tenía ganas de ir de colonias con gente que come "cosas raras". Así mismo se lo dijo, y que ya estaba harto de oír hablar de las colonias y que prefería quedarse en casa jugando con el ordenador, leyendo y pintando animales del libro Fauna sorprendente que le trajeron los Reyes.

A Gabriel le apena que su amigo no vaya de colonias. Muchos sábados se encuentran en la biblioteca para buscar información sobre la PKU o la homocistinuria, que son los trastornos que ambos padecen, y sobre otros problemas metabólicos. Gabriel escribe en su diario, con lenguaje medio técnico medio infantil, las cosas que descubre. Y Arnau hace las ilustraciones. En el diario se pueden leer cosas como esta: "en el año 1983 Woo descubrió el gen que fabrica la fenilalanina hidroxilasa" o como esta otra: "en la citrulinemia se acumula amonio".

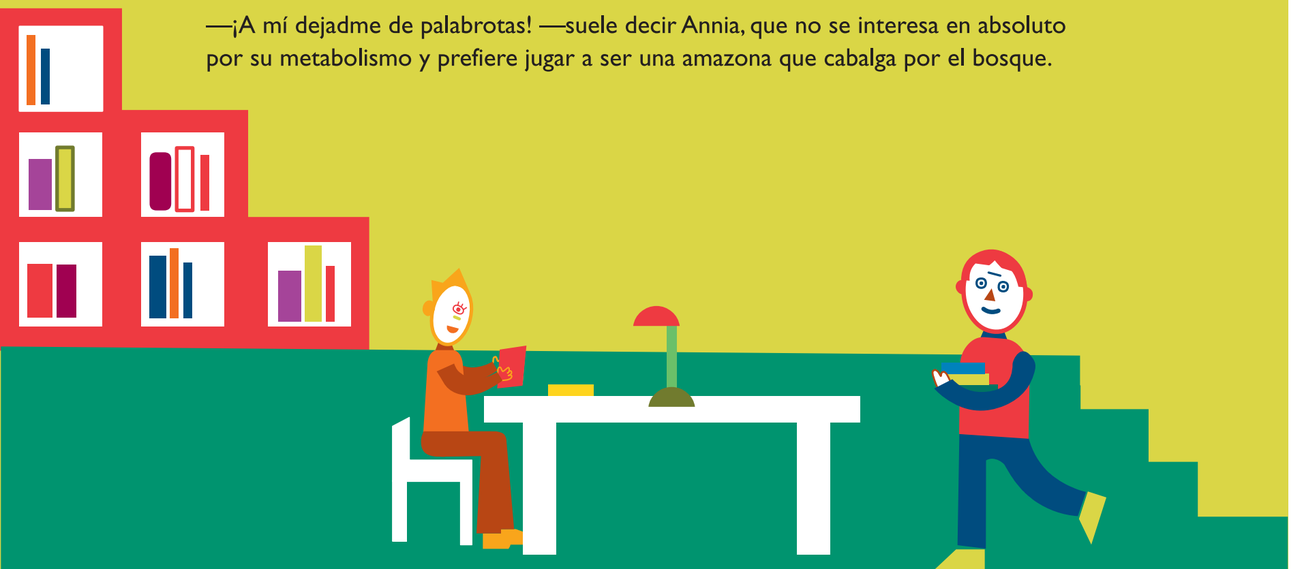
—¿Quéee?

Annia pone cara de sorpresa y se queda boquiabierta cada vez que sus amigos dejan el diario a su alcance.

—Pero ¿qué pasa con el demonio?

Arnau se ríe y Gabriel le explica que el amonio, y no el demonio, es la sustancia que su sangre tiene en exceso, sobre todo si no come lo que le conviene.

—¡A mí dejadme de palabrotas! —suele decir Annia, que no se interesa en absoluto por su metabolismo y prefiere jugar a ser una amazona que cabalga por el bosque.



Sí, Annia es como un potro salvaje. Siempre se le ocurre algo para pasar el rato trotando, corriendo, imaginando que es una astronauta, que bucea por los mares del sur o que es cualquier otro personaje que no está quieto ni un segundo.

Laura, que es muy predispuesta, se apunta a todo. En cambio, Gabriel se cansa enseguida de corretear y prefiere volver a sus libros y libretas. Cuando cumplió los nueve años, su tía le regaló un diario para que apuntara todo lo que se le ocurriera. Y así fue como empezó su afición a vaciar la biblioteca: decidió que sabría más que nadie sobre los distintos trastornos congénitos del metabolismo de sus amigas y amigos. Más adelante, convenció a Arnau para que hiciera los dibujos. Arnau tiene una mente más creativa que investigadora, pero arrastrado por Gabriel se ha convertido en uno de los "devoralibros" más famosos de la biblioteca.

Mientras sus compañeros se preparan para ir de campamento o para no ir, Tomás se sube los calcetines y escucha una vez más las indicaciones de su padre:

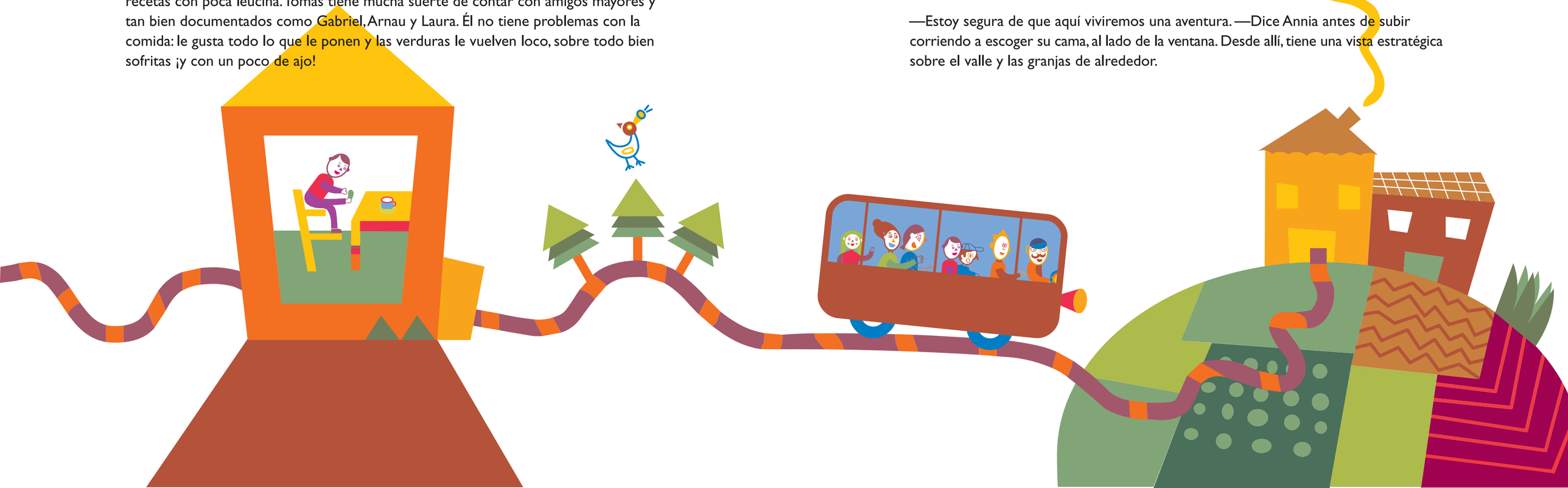
—Ya sabes que tienes que comértelo todo y hacer caso de los monitores hasta que llegue mamá, ¿vale?

Él dice que sí bailoteando con las piernas, entusiasmado por la expectativa de las colonias. Es la primera vez que Tomás, que tiene leucinosis, pasará alguna noche fuera de casa. Su madre irá el fin de semana. Es muy buena cocinera y sabe un montón de recetas con poca leucina. Tomás tiene mucha suerte de contar con amigos mayores y tan bien documentados como Gabriel, Arnau y Laura. Él no tiene problemas con la comida: le gusta todo lo que le ponen y las verduras le vuelven loco, sobre todo bien sofritas ¡y con un poco de ajo!

Ya están todos a punto para salir. El trayecto hasta el albergue pasa rápido con canciones y adivinanzas. En total asisten doce niños, cinco monitores y dos familiares: el padre de Annia y la madre de Gabriel, cargados con cajas de comida para pasar estos días juntos.

La casa está en lo alto de una pequeña colina rodeada de prados, a cien metros de un soto. Cuando llegan los coches, uno de los monitores ya se ha encargado de encender el fuego, y una espiral de humo que sale por la chimenea les da la bienvenida. Un perro de la granja más cercana acompaña al rebaño a pocos metros del pastor.

—Estoy segura de que aquí viviremos una aventura. —Dice Annia antes de subir corriendo a escoger su cama, al lado de la ventana. Desde allí, tiene una vista estratégica sobre el valle y las granjas de alrededor.



Gabriel, seguido por otros niños, prefiere explorar la cocina, donde dos monitores colocan la comida en la nevera y en cestos.

—Mi madre me ha enseñado una receta nueva —dice mientras enseña su diario a los monitores —la ha conseguido de un libro en inglés.

Los monitores cogen el diario de Gabriel y leen el título de la receta: "Tarta Colonial". Ríen.

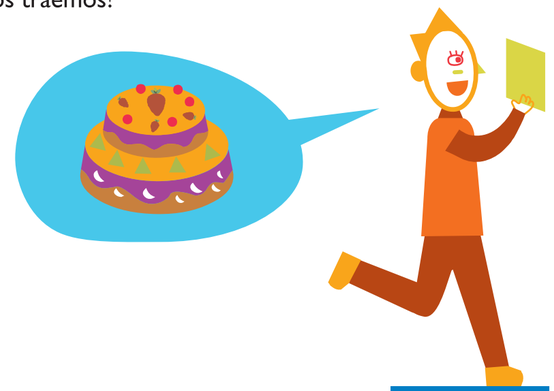
—¿Así que te gustaría que al final de las colonias hiciésemos una tarta muy especial? —pregunta la chica.

—Hombre, preferiría que lo hiciéramos al principio —responde Gabriel con una cara de inocencia tal que provoca más risas en los monitores.

—No te preocupes, tarde o temprano la haremos… si tenemos los ingredientes.

Pero Gabriel, que lo tiene todo previsto, contesta:

—¡Nosotros los traemos!



Laura y Annia han dejado las mochilas sobre la cama y, a sugerencia de Annia, han salido a investigar por los alrededores de la casa. Tomás, detrás de ellas, va comiéndose un bocata de pisto con pan bajo en proteínas. Los tres deciden acercarse al riachuelo, a ver si encuentran algún animalillo. El día continúa gris y parece que por la tarde va a caer un buen chaparrón.

Por suerte, todos traen libros y juegos para pasar el rato dentro de casa. Pero mientras no llueva, Annia quiere aprovechar al máximo el tiempo al aire libre.

—¡Ey, mirad! —señala unas rocas más arriba. —Algo se mueve, ¿lo véis?

Laura mira hacia las rocas y el corazón le late con fuerza. Tomás se ríe y da saltitos, esperando que Annia dirija la expedición hacia ese lado del río donde parece que sucede algo peculiar.

Poco a poco y en fila india, los tres se aproximan a las rocas, donde descubren que "la cosa que se mueve" es una bolsa colgada de una rama.

La primera expedición ha dado como resultado una bolsa de supermercado y poco más: algunas piedrecillas de colores y formas divertidas.

Es hora de comer y todos se sientan alrededor de la gran mesa de madera de la cocina con sus ricos manjares. Quien se lleva la palma, sin embargo, es Laura, con las albóndigas mágicas. ¡Qué buena pinta tienen!

—¡Mmm! ¿De qué son? —pregunta Annia sin sacarle los ojos de encima.

—Llevan champiñones, patatas, sofrito de cebolla, ajo y perejil.

—¿Y las has hecho tú? ¡Te sabes todos los ingredientes! —a Annia le parece una epopeya el solo hecho de lavar un tomate. En cambio, Laura es toda una cocinera. La madre de Gabriel le acaricia el pelo y le dice a Annia:

—Laura te podría enseñar a preparar las albóndigas mágicas, ¿verdad?

Laura asiente tímidamente. Nada la haría tan feliz como ser la profesora de cocina de su amiga. Por una vez, sería ella quien organizara el juego.

—Pues si mañana ellas preparan albóndigas, ¡los demás podríamos hacer la tarta colonial! —reclama Gabriel, muy oportunamente. Pero su madre le recuerda lo que han dicho los monitores, que la tarta se preparará para despedir el campamento. Tomás también aprovecha para hacer su petición:

—¡Y bocadillos de pisto!

Tras la cena llega el momento de los juegos de mesa. Los padres de Tomás, que son diseñadores gráficos, han inventado un juego de piezas que una amiga suya ha construido con madera. Cada pieza representa un alimento. Tomás aprende así qué puede comer y qué no. Hoy se ha equivocado con las gambas y las almendras. Suerte que Gabriel y Laura están a su lado indicándole los errores y los aciertos.

—¡Has acertado dieciocho! —exclama la optimista de Laura.

—Te has equivocado en dos —sentencia Gabriel, que suele ver el vaso medio vacío.

Mientras Tomás y otra niña se entretienen encajando de nuevo las piezas, el padre de Annia saca unas cartas para que jueguen los mayores. Las ha conseguido a través de una página web. Con ellas, además de jugar a cartas, aprenden cosas sobre la correcta alimentación de un niño o niña con trastornos metabólicos. Esto le va fenomenal a Annia, ya que no muestra demasiado interés por la citrulinemia que padece. En cambio, jugando, memoriza datos importantes para ella.

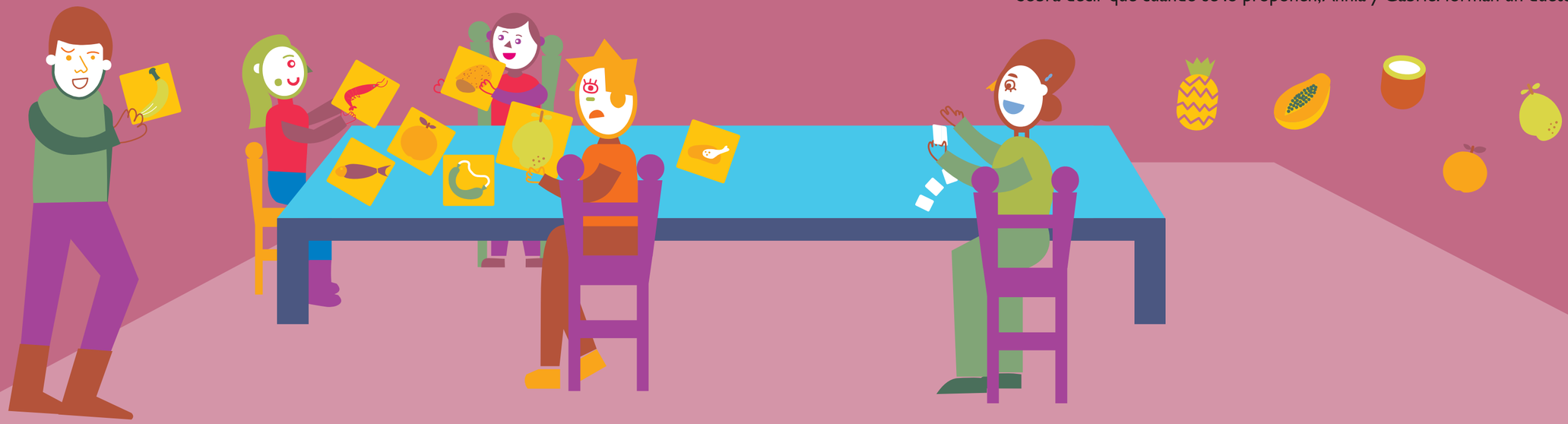
—¿Piña?... Mmm, sí puedo comer piña. ¿Coco?... Mmm, no puedo comer coco. ¿Mandarinas?... Mmm, claro que sí. ¿Papaya?... ¿Qué es papaya?

Gabriel aprovecha para exhibir sus conocimientos científicos.

—Tomás tiene un jarabe de arce porque se le acumula la leucina.

—¿Quéee? ¿Qué si toma jarabe de medicina se convertirá en un alce? —bromea Annia.

Sobra decir que cuando se lo proponen, Annia y Gabriel forman un dueto bien gracioso.



Las colonias transcurren con este ritmo de juegos, descubrimientos y ratos compartidos. El viento y la lluvia han dado paso al sol. Los monitores han organizado un juego al aire libre que se llama La conquista del castillo. Se crean dos equipos y a cada uno se le adjudica un color. Una monitora reparte pañuelos amarillos y rojos a los miembros de cada equipo. Se tienen que cubrir con ellos la cara y el pelo para que no les reconozcan. Se trata de que un miembro de uno de los dos equipos consiga conquistar el castillo, que son unas rocas con las que han hecho un pequeño montículo. Los niños y los monitores se tienen que esconder y buscar la forma de llegar a las rocas sin que un miembro del equipo contrario los descubra y diga su nombre en voz alta.

Todo el mundo empieza a correr y a buscar un buen escondite. Gabriel piensa en la mejor estrategia para llegar al castillo sin ser reconocido. Laura se ata el pañuelo rojo a la vez que alguien le pega un tirón del brazo.

—¡Laura! —le susurra al oído una voz conocida —no perdamos más tiempo con este juego absurdo. Ven, he encontrado una cosa muy misteriosa.

Laura duda entre seguir a Annia hacia el interior del bosque o seguir escondida, esperando el momento en el que alguien se atreva a salir a campo abierto a conquistar el castillo.

—¡Vamos, nadie nos echará de menos durante un rato!

Al final la sigue, porque le gusta sentir los latidos de su corazón como un tambor y la respiración acelerada. Avanzan entre olmos y sauces. Annia corre con zancadas de gacela y Laura la sigue resoplando, hasta que llegan a una pequeña explanada desde la cual las voces del grupo se oyen a lo lejos.

—¡Mira!

En el suelo, al lado de un charco, hay unas huellas muy extrañas. Laura chilla con cierta teatralidad.

—¡Es un oso! —exclama llevándose las manos a las mejillas para exagerar la sensación de sorpresa.

—No, Laura, es algo peor… —Annia mira fijamente a su amiga poniendo voz de investigadora privada. —Podría tratarse de un extraterrestre.

La teoría de Annia es que las huellas tienen una forma redondeada y no se distinguen las garras, por lo tanto, no pueden ser de un animal. Tampoco se trata de una persona porque no se ven marcas de zapato o de bota. Laura no quiere seguir allí, solas y lejos de los demás, ante un descubrimiento tan extraño.

—¡Tenemos que avisar a Gabriel! —y sale corriendo, sin esperar a Annia, que intenta descubrir alguna otra pista.

Laura corre y corre hasta que se da cuenta de que se ha perdido. Un sentimiento de miedo la invade por unos instantes. Entonces, una mano en su espalda la obliga a proferir un grito agudo, del susto.

—Laura, ¡eliminada!

Uno de los niños la ha descubierto y le ha quitado el pañuelo rojo, así que ha perdido el juego. Contenta por poder volver con los demás, Laura corre a buscar a Gabriel, que ha resultado ganador. Su capacidad de observación lo ha llevado a la victoria. Excitado como está, no le hace caso a Laura hasta que, a la hora de comer, alguien pregunta por Annia.

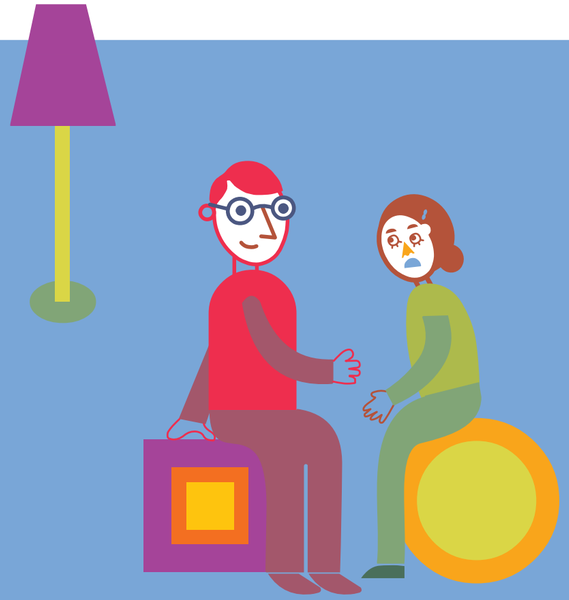
—¿La habéis visto?

Los monitores y sobre todo, el padre de Annia, comienzan a buscarla por los alrededores de la casa.

Laura se acerca a la madre de Gabriel y le explica, avergonzada, lo que ha pasado durante el juego. Ahora siente haber dejado sola a su amiga. Todos se agrupan para buscarla mientras Laura dirige al grupo al lugar donde han encontrado las huellas. Pero Annia no está allí. Los mayores se organizan en tres grupos: uno irá río arriba, otro seguirá la corriente y el tercero se quedará en la explanada con los más pequeños, por si Annia regresa.

Mientras las dos expediciones están fuera, Laura aprovecha para explicar a Gabriel lo de las huellas. Disimuladamente se lo lleva al rincón donde las han encontrado y, en voz baja, le pone al día sobre la teoría de Annia. Por suerte, la desaparición dura poco. Annia no estaba demasiado lejos. Más contenta que unas pascuas por su aventura, la ven aparecer con uno de los grupos de adultos, sin rastro de miedo en la cara, a pesar de que su padre le haya dicho que más tarde hablarán, ella y él.

Cae la noche y todos juegan o preparan las actividades del día siguiente. Annia acaba de tener una conversación con su padre, que le ha hablado del peligro de alejarse del grupo. Le ha dicho que no la castigará, pero le ha exigido un compromiso: si Annia es ya mayor para decidir cosas por su cuenta, también lo es para ser responsable de su comida. Ella le ha prometido que lo será y que Laura le enseñará a preparar las albóndigas mágicas. Su padre también se ha comprometido a una cosa… que cuando termine el curso, si Annia ha cumplido su parte del trato, irán a montar a caballo.



Entusiasmada, Annia entra como una tromba en la sala, donde Tomás y unas niñas pequeñas pintan un póster, y se aproxima a Laura y Gabriel. Le brillan los ojos cuando explica que irá a montar a caballo, ¡su gran sueño!

Pero los otros dos están preocupados con otra cosa:

—Eran realmente raras, aquellas huellas…

Gabriel ha decidido participar en el misterio y adivinar de quién o de qué son las pisadas. Porque la teoría de Annia, la del extraterrestre, no le convence para nada. Laura insiste en que se trata de un oso y Gabriel le dice que para ser de oso, son demasiado pequeñas. Aunque demasiado grandes para pertenecer, por ejemplo… a una ardilla.

Gabriel bebe un trago del zumo del capitán PKU mientras piensa. Annia dice que no le den más vueltas, que es un marciano y que seguro que ya ha regresado a su planeta, con todo el revuelo. Así que no lo encontrarán y no se podrá comprobar su teoría.

—Necesitamos a una persona experta en huellas de animales.

—Tú crees que tu padre… —Laura se dirige a Annia, pero Gabriel la interrumpe:

—¡Arnau! ¡Él sabe un montón de animales! El otro día en la biblioteca, se pasó la tarde entera con un libro sobre mamíferos.

—¿Y tú qué hacías, mientras tanto? —pregunta Annia con tono de burla.

—Pues buscar información para una amiga mía que tiene galactosemia —responde Gabriel a propósito, sabiendo que Annia siempre hace bromas con las palabras raras.

—¡Tienes una amiga galáctica! —exclama con sus ojos azules abiertos como platos.

—¡Sí, eso! —se ríe Laura. —¿Pero tú sabes, por lo menos, cómo se llama tu trastorno, o qué?

—Claro, ¡no soy tonta! Se llama citrulinemia y significa que tengo demasiada citrulina.

Por una vez, Gabriel le devuelve la broma:

—Será porque tomas demasiados cítricos, ¡como la mandarina!

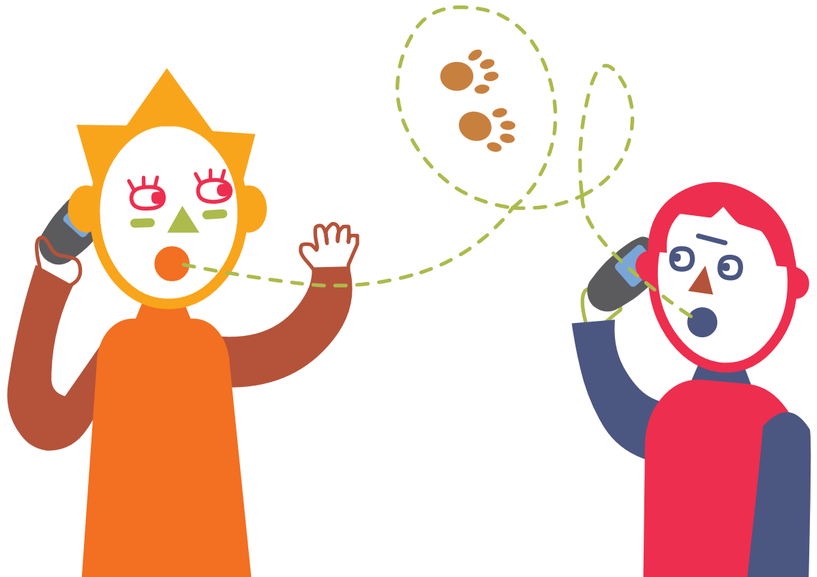
Todos se ríen, incluso Annia. Pero ella les recuerda lo que se traen entre manos.

—Vale, vale, pero habéis dicho que necesitamos un experto en huellas y que Arnau nos podría ayudar. Pero os dejáis un detalle: Arnau no ha venido de colonias…

Los tres se han puesto de acuerdo y le han pedido a la madre de Gabriel que llame a Arnau. Ella es amiga de su madre y accede a llamar. Habla con ella un momento y le pasa el teléfono a su hijo.

—¡Arnau, hemos descubierto unas huellas! No sabemos de qué son. Tienes que venir, ¡te necesitamos! Ven y trae tu libro Fauna sorprendente.

Con este mensaje, claro y contundente, Gabriel ha conseguido que Arnau tenga ganas de ir con sus amigos.



Ha llegado el fin de semana. La madre de Tomás ha llegado al albergue y con ella ha traído a una persona que todos esperaban con ansiedad: Arnau. Con su libro bajo el brazo y una gran sonrisa, pasará los últimos días de colonias con sus amigos.

Le han dejado el tiempo justo para instalarse y han salido todos volando hacia la explanada, incluso Tomás, que no se lo ha querido perder, para investigar las huellas. Esta vez, sin embargo, han pedido permiso y han avisado de dónde estarán.

Las pisadas aun son visibles, aunque la tierra ya está seca. Arnau las observa, repasa su contorno con los dedos y hojea en su libro los dibujos de huellas de animales. Todos le rodean conteniendo la respiración.

—Es un perro. No hay ninguna duda. —y les enseña fotos y dibujos de huellas de perro muy parecidas.

Gabriel se echa a reír. Laura especula si se tratará del perro de la granja de al lado o de un perro abandonado, y Annia hace una mueca y se vuelve a casa tras decir que seguro que es un perro extraterrestre.

Todos están muy contentos, no sólo por haber descubierto el secreto de las pisadas sino porque finalmente Arnau ha venido. Ahora es el centro de atención y todo el mundo quiere hojear su libro de fauna. Annia es la única que está mustia.

—¿Te riñó mucho tu padre? —le pregunta Laura, intentando consolarla.

—No me castigó. Quiere que aprenda recetas y que le ayude a cocinar.

—¿Y por eso estás triste? Cocinar es divertido. ¡Ya verás cuando hagamos las albóndigas mágicas!

—No es eso. Es que… ¡es que soy yo quien descubrió las huellas!

—Es verdad. Todos lo sabemos. Y también que gracias a ti Arnau ha venido.

Annia se da cuenta de que su descubrimiento, extraterrestre o no, ha valido la pena.

Abraza a su amiga y le propone ir a buscar corales bajo las literas.

Las colonias llegan a su fin. Por la tarde todo el mundo recogerá sus cosas y regresarán a la ciudad. Pero antes, la gran sorpresa: la tarta colonial que han preparado entre todos. Siguiendo las instrucciones de la receta de la madre de Gabriel, unos han elaborado la masa con harina baja en proteínas, otros han medido los ingredientes: la canela, el sucedáneo de huevo, el azúcar de caña… algunos han cortado las frutas para decorar el pastel y los más pequeños han puesto la mesa. Incluso Annia ha colaborado. Ha pedido que le dejaran remover hasta que la masa quedara bien ligada.

¡Menuda tarta! Todos se relamen. Los platos han quedado bien limpios y los bigotes aun tienen un poco del almíbar de las frutas. Tomás ha repetido. Gabriel y Arnau discuten sobre la cantidad de fenilalanina y metionina que lleva la tarta.

Annia y Laura bailan y cantan una canción inventada por ellas que habla de perros marcianos y caballos voladores.

De lo que seguro que repetirán todos es de las colonias. Arnau dice que nunca más y por nada del mundo se las perderá. Ahora sabe que lejos de casa se puede estar muy bien y que con homocistinuria o sin ella se pueden vivir todo tipo de aventuras. Como la de descubrir unas huellas misteriosas… de perro pastor.

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.

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.

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.

Pan bajo en proteínas: En general, es un pan sin gluten. Se utiliza en el tratamiento de los errores congénitos del metabolismo de los aminoácidos y ácidos orgánicos, así como también la pasta sin gluten.

Galactosemia: Error congénito del metabolismo de la galactosa, azúcar contenido en la leche. Se trata eliminando de la dieta la leche y sus derivados.

Huellas misteriosas

La pandilla Metabólica

Otros títulos de la col·lección:

El secreto de La Morera • **El ladrón de cucharas de postre**

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, niños y niñas con sus características individuales, que tienen en común un metabolismo… diferente. Con ellos, sus amigos y su familia, descubrirás cosas sobre la fenilcetonuria, la galactosemia, el jarabe de arce o la citrulinemia, y vivirás a su lado situaciones misteriosas, divertidas y emocionantes.

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

hospital sant joan de déu
UNIVERSITAT DE BARCELONA

SHS
LÍDERES MUNDIALES EN NUTRICIÓN CLÍNICA ESPECIALIZADA