

INTRODUCCIÓN

El presente recetario fue elaborado en respuesta a todas las inquietudes de las madres de niños con Enfermedad Orina olor a Jarabe de Arce (MSUD), quienes día a día se esfuerzan por mejorar la calidad de vida de sus hijos.

Esperamos que contribuya a facilitar el tratamiento nutricional y a ofrecer nuevas alternativas que permitan variar y adaptar su alimentación al entorno familiar.

Dedicamos este trabajo con mucho cariño a todos los niños MSUD y sus familias.

“La adherencia al tratamiento nutricional es esencial para lograr un adecuado control metabólico”



RECETARIO MSUD

Autores:

- **M.S. C Nut. Verónica Cornejo**
- **Nut. Gabriela Castro.**
INTA, Universidad de Chile.
- **Mirelly Alamos y Andrea Fuentes: Internas**
Universidad Mayor

2008

Indice

1.-Introducción.....	6
2.- Primer Plato: Entradas	
☉ Tomates Asados.....	8
☉ Salpicón de verduras.....	10
☉ Coliflor en salsa de tomates.....	11
☉ Pimentones rellenos.....	12
☉ Arrollado Primavera.....	14
☉ Crema de zapallos italianos.....	16
☉ Ensalada de choclo – escarola.....	17
3.- Segundo Plato: Guisos, preparaciones frías y calientes	
☉ Empanadas Saladas.....	19
☉ Ensaladas de espirales.....	21
☉ Hamburguesas y vienasas de cochayuyo.....	22
☉ Fritos de coliflor.....	23
☉ Charquicán de verduras.....	24
☉ Guiso de verduras.....	25
☉ Pastelitos de cebolla y papa.....	25

4.- Postres

☉ Flan de vainilla.....	28
☉ Flan.....	29
☉ Helado de frambuesa.....	30
☉ Helado de naranja.....	31
☉ Helado de café.....	32
☉ Budín de café.....	33
☉ Budín de naranja.....	34
☉ Budín de manzanas.....	35
☉ Molde de duraznos.....	36
☉ Manzana frita.....	37

5.- Masas

☉ Pan apteico.....	40
☉ Pan de maicena.....	42
☉ Pan en moldes.....	43
☉ Pan y panecillos.....	44
☉ Pan de zanahoria.....	46
☉ Pan de arroz.....	47
☉ Queque de plátanos.....	48
☉ Queque apteico.....	49
☉ Queque de maicena con manzana.....	50
☉ Sopaipillas de maicena.....	50
☉ Sopaipillas apteicas.....	52
☉ Masa para fideos.....	53

6.- Cumpleaños y eventos especiales

☉ Queque con crema y avena.....	55
☉ Torta.....	56
☉ Dulce de membrillo.....	57
☉ Panqueques.....	59
☉ Galletas glaseadas.....	60
☉ Galletas de vainilla.....	61
☉ Picarones.....	62
☉ Pastelitos de mermelada.....	63
7.-Alimentos libres de leucina.....	64
8.- Alimentos prohibidos en MSUD.....	66
10.- Glosario de términos culinarios.....	67
11.-Medidas caseras.....	68
11.- Agradecimientos.....	68

INTRODUCCIÓN

Los aminoácidos son las unidades primarias de las proteínas, algunos son esenciales porque nuestro organismo no puede producirlos, entre ellos están la **Leucina**, **Isoleucina** y **Valina**, que son los tres aminoácidos involucrados en la Enfermedad Orina olor a Jarabe de Arce (**MSUD**). La MSUD se presenta en 1 de cada 60,000 recién nacidos y es transmitida por ambos padres. Se produce por un defecto en el metabolismo de estos tres aminoácidos mencionados, lo que lleva a la acumulación de ciertos compuestos que son altamente tóxicos para el cerebro, especialmente el que se deriva de la Leucina.

Los niños MSUD no tienen la enzima que permite degradar estos tres aminoácidos, por lo que sólo deben consumir la cantidad justa de los mismos para asegurar un crecimiento y desarrollo adecuado. El tratamiento nutricional se basa en el cálculo de la **Leucina**, que es el aminoácido más abundante en los alimentos, por ello los niños MSUD deben recibir suplementación de Valina e Isoleucina,, ya que muchas veces las necesidades nutricionales de estos aminoácidos no son cubiertas por la dieta. Esta suplementación también es muy útil para evitar que pase exceso de Leucina al cerebro.

La adherencia a la dieta, es la base para lograr un buen control metabólico, lo que significa mantener niveles de leucina bajo 2 mg/dl.

Esperamos que este Recetario sea de mucha utilidad y que contribuya a tener niños MSUD sanos, alegres y felices.

TOMATES ASADOS

Ingredientes: **(4 raciones de 220 grs. aprox.)**

480 grs. Tomates crudos	10 grs. perejil picado
130 grs. cebolla picada fina cruda	5 grs. albahaca seca picada
10 grs. ajo picado fino	200 grs. brocoli cocido
20 ml. aceite omega 3	30 grs. pan apoteico rallado
80 grs. arroz cocido	1 pizca sal, pimienta, orégano

Preparación:

Cortar la parte superior de los tomates y vaciar el interior en un recipiente. Colocar los tomates en una fuente de horno.

Picar la pulpa de los tomates y reservar.

En un sartén freír la cebolla y ajo en el aceite hasta que estén transparentes. Agregar el arroz, pulpa de tomate (dejar un poco), hierbas, sal y pimienta a gusto.

Cocinar, revolviendo, a fuego medio hasta que esté integrado y bastante seca la mezcla.

Rellenar los tomates. Mezclar el resto de la pulpa de tomate con 1/2 taza de agua y verter sobre los tomates.

Espolvorear el pan rallado especial sobre los tomates. Cocinar en un horno a temperatura media

por 20 minutos aproximadamente o hasta que los tomates estén blandos y gratinados.

Servir caliente acompañado de brócoli cocido.

Contenido	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	362	555
Por Ración	90	139

SALPICÓN DE VERDURAS

Ingredientes: **(1 ración de 250 grs. aprox.)**

80 grs. de papa cocida	50 grs. Tomate crudo
30 grs. porotos verdes cocidos	30 ml. aceite omega 3
20 grs. Zanahoria cruda	15 ml. jugo de limón

Preparación:

Cortar en cubitos las papas y el tomate. Los porotos verdes cortar en juliana. Juntar todo en un recipiente y agregar 2 cdas de aceite crudo, jugo de limón y sal a gusto. Revolver hasta que quede bien mezclado. Servir frío.

Contenido	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	176	340

COLIFLOR EN SALSA DE TOMATES

Ingredientes: **(2 raciones de 250 grs. aprox.)**

120 grs. tomate crudo	50 ml. agua
180 grs. cebolla cruda	sal y pimienta
125 grs. coliflor cocido	20 ml. aceite para
30 grs. harina de	freír omega 3
aproteica para espesar	

Preparación:

Para la salsa: freír la cebolla y el tomate, con sal, pimienta y un poco de agua. Llevar a ebullición a fuego lento (5 min.). Mezclar con un poco de harina apteica con 2 o 3 cdas de agua e incorporar a la mezcla anterior.

Ecurrir la coliflor y servirla en un plato junto a la salsa.

Contenido	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	246	369
Por Ración	123	185

PIMENTONES RELLENOS

Ingredientes: **(4 raciones de 180 grs. aprox.)**

30 ml. Aceite omega 3 para freír	120 grs. zanahoria rallada crudo
150 grs. cebolla picada	40 grs. zapallo picado cocido
10 grs. diente de ajo triturado	15 ml salsa de tomate
25 grs. de champiñones crudos	60 grs. pan aprobeico rallado
40 grs. apio picado crudo	210 grs. pimientos verdes enteros crudos

Preparación:

Calentar el aceite en un sartén y freír el ajo y la cebolla picada en cuadritos. Añadir los champiñones, el apio, la zanahoria, el zapallo picado y freír unos minutos hasta ablandarlos.

Añadir la salsa de tomates, el pan molido especial, mezclar y sazonar a gusto.

Luego corte el extremo superior de los pimientos y sacar el centro y las semillas. Rellenar con la mezcla y colocarlos en un recipiente para el horno con un poco de agua. Hornear en un horno precalentado durante 20 minutos.

Contenido	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	251	557
Por Ración	63	139

ARROLLADOS PRIMAVERA

Ingredientes: **(4 raciones de 120 grs. aprox.)**

<u>Mezcla de crepe:</u>	<u>Relleno:</u>
110 grs. harina apteica	60 grs. cebolla picada cruda
200 ml. de agua	
Aceite omega 3 para freír	15 ml de aceite omega 3
Sal a gusto	120 grs. zanahoria pelada y rallada cruda
15 grs. margarina superior	30 grs. hojas repollo cortadas en láminas crudo
	130 grs. de porotos verdes crudos
	1 cdta. de perejil picado
	Sal y pimienta

Preparación:

Calentar el aceite en un sartén y freír la cebolla hasta que esté dorada. Añadir la zanahoria, los porotos verdes, el perejil picado, la sal y la pimienta y mezclar bien todos los ingredientes.

A continuación, tapar el sartén y cocer durante 2 o 3 minutos hasta que las verduras estén blandas pero no demasiado cocidas. Retirar el sartén del fuego y dejar enfriar. Mientras tanto, mezclar los

ingredientes para hacer los crepes hasta obtener una mezcla suave y uniforme. Calentar un poco de aceite en una sartén de tamaño medio y verter 2 o 3 cdas de la mezcla (la cantidad suficiente para cubrir la superficie del sartén). Cuando la parte de abajo esta cocida, dar vuelta y cocer por el otro lado. Repartir el relleno en el medio y doblar ambos lados hacia dentro, como si fueran paquetes.

Colocar sobre una bandeja de horno o un recipiente resistente. Pintar los crepes con un poco de margarina superior y tostarlos bien en el grill en un horno precalentado hasta que estén crujientes

Variaciones:

Para elaborar estos rollitos se pueden utilizar otros rellenos o diferentes combinaciones de verduras. También se pueden comer sin hornear, como si fueran crepes salados.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	259	922
Por Ración	65	231

CREMA DE ZAPALLOS ITALIANOS

Ingredientes: (3 raciones de 250 ml. aprox.)

600 grs. zapallos italianos picados con cáscara cruda	100 ml. caldo de verduras natural
150 grs. cebolla cortada en rodajas cruda	40 grs. de crema en polvo
1 cucharada perejil picado	½ cda. de eneldo
15 ml. aceite omega 3	pizca sal
	pizca pimienta

Preparación:

Saltear sin dorar los zapallitos italianos y la cebolla en la margarina y aceite, verificando que no se peguen, si pasa eso agregar caldo de verduras. Licuar esta mezcla y dejar como puré. Poner el puré en una olla agregar el resto del caldo y aliños. Hervir suavemente por 5 minutos. Al servir, agregar la crema en polvo. Adornar y espolvorear con eneldo.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	294	309
Por Ración	98	103

ENSALADA**LADA DE CHOCLO - ESCAROLA**

Ingredientes: (2 raciones de 158 grs. aprox.)

200 grs. lechuga escarola	10 ml. aceite omega 3
100 grs. choclo cocido	10 grs. mostaza
10 grs. de ajo	10 ml. de vinagre de vino
Vinagreta	Sal

Preparación:

Limpiar, lavar y escurrir la escarola. Preparar una vinagreta batiendo el aceite con el ajo muy picado, un poco de mostaza y sal. Añadir el vinagre y seguir batiendo para que ligue. Untar la ensaladera en que se va a servir la ensalada con un diente de ajo cortado por la mitad. Así no tendrá un sabor muy fuerte. Ponemos la escarola en la fuente, mezclamos con la vinagreta y el choclo.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	520	215
Por Ración	260	108

EMPANADAS SALADAS

Ingredientes: **(3 empanadas de 250 grs. aprox.)**

<u>Para la masa:</u> 225 grs. harina apteica 5 grs. levadura en polvo 175 ml. de agua tibia 15 ml. de aceite omega 3	<u>Relleno:</u> 80 grs. de zapallo italiano crudo cortado finamente 20 grs. pimentón rojo o verde, cortado en dados 50 grs. de champiñones crudos 60 grs. cebolla picada cruda 80 ml. aceite omega 3 para freir 15 ml. salsa tomate 50 ml. de agua
--	--

Preparación:

Saltear con un poco de aceite y sazonar a gusto los ingredientes del relleno. Juntar la harina apteica y levadura en un recipiente, añadir agua y el aceite hasta formar una masa consistente y que se pueda amasar. Trabajar la masa sobre una superficie previamente enharinada y extenderla.

Con un plato cortar 3 círculos de masa, colocar el relleno ya preparado en el centro de cada círculo, pintar con un pincel mojado en agua los bordes de cada círculo y doblarlos por la mitad.

Con la ayuda de un tenedor, presionar bien los bordes de la empanada para evitar que salga el relleno. Seguidamente, pintar cada empanada con aceite o salsa de tomate diluida en agua y hornear durante 10 - 15 minutos o hasta que estén doradas. Servir calientes o frías

Consejo: se pueden empaquetar por separado y congelar

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	180	1052
Por Ración	60	350

ENSALADA DE ESPIRALES

Ingredientes: (4 raciones de 230 grs. aprox.)

36 grs. espirales aproteicos crudos	<i>aliño:</i> 10 ml. vinagre de vino blanco
30 grs. pimentón verde, cortado a dados	45 ml. aceite omega 3
120 grs. tomate picado crudo	5 ml. de miel
120 grs. apio picado crudo	sal y pimienta a gusto
60 grs. de brócoli cocido	50 grs. de pepino crudo cortado a dados
120 grs. zanahoria rallada cruda	perejil picado para decorar
150 grs. coliflor cortada ccocida	

Preparación:

Cocer la pasta como se indica en el paquete, pasarla por agua fría, escurrirla y mezclarla junto con las verduras en un recipiente grande. Revolver los ingredientes del aliño hasta que esté mezclados. Por último, espolvorear con el perejil picado.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	413	669
Por Ración	103	167

HAMBURGUESAS Y VIENESAS DE

COCHAYUYO

Ingredientes: (3 raciones de 90 grs. aprox.)

140 grs. cochayuyo cocido y molido en la juguera	sal a gusto
50 grs. de papas cocida	45 ml. de aceite omega 3 agua si necesita
30 grs. maicena	ciboullet para decorar
10 grs. de crémore	

Preparación:

Colocar la maicena y la crémore en un recipiente, agregar la papa y el cochayuyo molido, mezclar añadiendo el aceite y la sal. Puede elegir dar forma de hamburguesa o vienesa con las manos. Colocar en un sartén con abundante aceite y freír por ambos lados, hasta que se dore. Adorne con ciboullet picada.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	86	533
Por Ración	29	178

FRITOS DE COLIFLOR

Ingredientes: **(2 raciones 180 grs. aprox.)**

300 grs. coliflor cocida	5 ml. de agua
10 grs. maicena	1 pizca de cilantro
30 ml. de aceite omega 3	

Preparación:

Muele la coliflor y agregue la maicena disuelta agua y el cilantro picado fino. Se hace una mezcla, se forman dos porciones y se ponen a freír por 3 minutos cada una. Sazonar con aliños y sal a gusto.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	336	352
Por Ración	168	176

CHARQUICÁN DE VERDURAS

Ingredientes: **(1 ración de 300 grs. aprox.)**

70 grs. de papas cocida	30 grs. de cebolla cruda
30 grs. de zapallo cocido	50 ml. de caldo de cocción verduras
100 grs. zapallo italiano cocido	aliños (ajo, sal, ají de color)
50 grs. porotos verdes cocidos	
10 ml. Aceite omega 3	

Preparación:

Cocer las verduras con poca agua. Freír la cebolla, agregar los aliños y mezclarlos con las verduras cocidas, y moler con tenedor. Servir caliente

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	251	187
Por Ración	251	187

GUISO DE VERDURAS

Ingredientes: (2 raciones de 180 grs. aprox.)

120 grs. de papas cocida	25 grs. Choclo cocido
30 grs. cebolla	120 grs. tomate crudo
50 grs. p. verdes	30 ml. aceite omega 3
cocidos	

Preparación:

Sofreír la cebolla y el tomate y condimentar. Mezclar las verduras cocidas con el agua de la cocción dejar hervir por unos minutos y condimentar a gusto. Agregar el sofrito y servir caliente.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	374	423
Por Ración	187	212

¿Qué hacer cuando el niño MSUD se enferma?

- ❖ Si el caso lo requiere llevar al Hospital asignado. Si puede manejarse en casa:
- ❖ Suspende de inmediato el aporte de leucina proveniente de la dieta.
- ❖ Sustituir cada comida por una leche especial (Ketonex) y aumentar calorías, usando módulo calórico (Nessucar, maltodextrina) y aceite en cada toma.
- ❖ Mantener la suplementación de L-Valina y L-Isoleucina.
- ❖ Llamar a algún miembro del equipo tratante.
- ❖ Tomar una muestra de sangre en papel filtro y enviarla al Laboratorio de Enfermedades Metabólicas.
- ❖ La evolución nutricional del niño siempre debe hacerse con base en los niveles de Leucina que presente el niño.

FLAN DE VAINILLA

Ingredientes: **(10 raciones de 100 ml. aprox.)**

180 grs. flan de cualquier sabor sin leche	50 grs. de crémora
30 grs. maicena	600 ml. de agua fría
	esencia de vainilla

Preparación:

Colocar el agua fría en una olla (1 taza), a continuación se debe disolver la maicena y se cocina por 4 -5 minutos, (hasta que hierva), luego se le agrega el flan en polvo, disuelto en 1 taza de agua fría, se debe mezclar todo hasta que quede homogéneo. En otra taza de agua caliente disolver la crémora, y agregar a la olla caliente, revolver por un minuto, para que comience a enfriarse. Colocar todo el contenido en una fuente o en moldes pequeños, una vez tibio, llevar al refrigerador hasta que tome consistencia (aprox. 2 horas). Se puede caramelizar el molde antes de verter la mezcla

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	25	881
Por Ración	2.5	88

FLAN

Ingredientes: **(6 raciones de 190 ml. aprox.)**

80 grs. sobre de jugo (cualquier sabor sin aspartame)	1000 ml. de agua
70 grs. de maicena	20 grs. salsa frutilla o caramelo para decorar (sin proteínas)

Preparación:

Hervir 3 tazas de agua. Disolver la maicena en una taza de agua fría, se deja hervir nuevamente, revolviendo por 5 minutos. Se retira del fuego y se agrega el jugo en polvo, se revuelve bien la mezcla, de modo que quede homogénea. Se vacía en 8 moldes individuales, una vez solidificado, se desmolda cuidadosamente y se decora. Servir con caramelo o salsa de frutilla.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	36	640
Por Ración	6	106

HELADO DE FRAMBUESAS

Ingredientes: (5 raciones de 230 ml. aprox.)

500 grs. frambuesa	50 grs. crema de chantilly en polvo Van Cook
250 grs. azúcar flor	

Preparación:

Limpiar las frambuesas, pasarlas por un cedazo quedando un puré sin pepas.

Mezclar el puré con el azúcar y revolver. Exprimir la naranja y añadir el jugo al puré.

Enfriar en el congelador hasta que se endurezca. Batir suavemente la crema (según las instrucciones del envase) y mezclar con el puré. Vaciar el contenido en un molde y poner en el congelador unos 45 min. Retirar, revolver con cuidado, volver a congelar otros 45 min. Retirar de nuevo, esta vez batir con fuerza para romper los cristales de hielo y devolver al congelador otros 45 min. más. Retirar del congelador unos 15 a 20 minutos antes de servir para que se ablande un poco. Decore con crema chantilly.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	260	1284
Por Ración	52	257

HELADO DE NARANJAS

Ingredientes: (8 raciones de 163 ml. aprox.)

600 grs. de naranjas	500 ml. agua
200 grs. de azúcar	120 grs. de naranja en gajos para decorar

Preparación:

Exprimir las naranjas y colar el jugo. Se coloca en una cacerola junto con el agua y el azúcar, luego se le da un ligero hervor y cuando ya está frío se pone en el refrigerador, revolviendo de vez en cuando, hasta que se congele. Servir en copas para helado, adornando con gajos de naranjas.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	144	1108
Por Ración	18	138

HELADO DE CAFÉ

Ingredientes: **(5 raciones de 100 grs. aprox.)**

20 grs. sustituto de huevo 50 grs. de azúcar 150 ml. de jugo de naranja u otro sabor	50 grs. de crema chantilly Van Cook (en polvo) para montar 10 grs. de esencia café o café instantáneo
---	---

Preparación:

Mezclar el sustituto de huevo con el azúcar y agregar el jugo, batir por un minuto para que no queden grumos. A continuación calentar esta mezcla hasta que hierva sin dejar de revolver, y dejar enfriar.

En otra fuente, montar la crema, y agregar lentamente la mezcla anterior y la esencia de café. Verter el contenido en un recipiente plástico y congelar. Sacar del congelador media hora antes de servir

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación		335
Por Ración		67

BUDÍN DE CAFÉ

Ingredientes: **(2 raciones de 150 grs. aprox.)**

60 grs. crema chantilly en polvo Van Cook 200 ml. de agua fría 10 grs. de azúcar	20 grs. de maicena 5 gr. de café
---	-------------------------------------

Preparación:

Disolver la maicena en el agua fría, agregar el azúcar, llevar al fuego, dejar hervir unos 5 minutos, revolviendo constantemente. Sacar del fuego, agregar el café y mezclar bien. Poner en un molde hasta que solidifique. Desmoldar y adornar con crema previamente hidratada

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	10	202
Por Ración	5	101

BUDÍN DE NARANJAS

Ingredientes: (1 ración de 250 grs. aprox.)

15 grs. azúcar	200 ml. jugo de naranja
20 grs. de maicena	20 grs. de cáscara de naranja

Preparación:

Disolver la maicena en el jugo de naranja, agregar el azúcar, cocer a fuego lento revolviendo constantemente, hasta que hierva.

Dejar hervir un minuto, sacar del fuego agregar la cáscara y dejar enfriar.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	41	218
Por Ración	41	218

BUDIN DE MANZANAS

Ingredientes: (6 raciones 75 grs. aprox.)

75 grs. de margarina superior	8 grs. canela en polvo
75 grs. de azúcar	5 grs. de sustituto de huevo
175 grs. harina apteica	60 ml. de agua fría
5 grs. de levadura	180 grs. manzana

Preparación:

Pelar cocer y trozar la manzana. Mezclar la margarina con el azúcar en un recipiente. Juntar la harina, la levadura, el sustituto de huevo disuelto en un poco de agua y mezclar todo hasta formar una masa suave. A continuación añadir la manzana y colocar la mezcla en un molde de 20 cms. previamente enmantecado y colocarlo al horno precalentado durante 40 minutos hasta que esté cocido. Servir caliente (como budín) o frío como pastel.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	54	1565
Por Ración	9	261

MOLDE DE DURAZNOS

Ingredientes: **(6 raciones de 80 grs. aprox.)**

350 grs. duraznos en conserva (en cubitos)	5 grs. margarina superior
20 grs. de maicena	Hojitas verdes para decorar

Preparación:

Disolver la maicena en un poco de agua. Hervir el jugo de duraznos, dejando los duraznos aparte. Agregar la maicena y dejar cocer por 5 minutos, hasta que espese.

Agregar la margarina para tener la consistencia de una crema, luego retirar del fuego. Vaciar la mezcla en 6 moldes individuales, decorar con los duraznos y refrigerar. Una vez solidificado, desmoldar cuidadosamente y servir

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	115	367
Por Ración	19	61

MANZANA FRITA

Ingredientes: **(2 raciones de 250 grs. aprox.)**

250 grs. de manzana	15 grs. de azúcar granulada
20 grs. de maicena	5 grs. de azúcar flor (para espolvorear)
150 ml. de agua	40 ml. aceite omega 3 para freír

Preparación:

Lavar, pelar, y retirar el corazón de la manzana, cortar en cubitos no muy gruesos.

Hacer un batido espeso con la maicena, el agua y la azúcar granulada.

Sumergir los cubos de manzana en el batido. Freír cada trozo en el aceite y servir espolvoreado con azúcar flor.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	36	460
Por Ración	18	230

¿Cada cuánto se debe tomar muestra de Leucina en un niño MSUD?

- ❖ **Durante los primeros 3 meses de vida cada semana.**
- ❖ **Hasta los 12 meses, cada 15 días.**
- ❖ **Después del año de vida, cada mes.**
- ❖ **Cuando esté enfermo.**
- ❖ **Siempre que se haga un cambio en la dieta del niño MSUD, se debe tomar muestra de leucina 7 días después de haber iniciado el cambio.**

PAN APROTEICO

Ingredientes: **(8 raciones 80 grs. c/u)**

180 grs. harina aptoteica	9 grs. polvos de hornear
120 grs. de maicena	10 grs. de levadura granulada
60 grs. de crémora	sal a gusto
70 grs. de margarina superior derretida	
200 ml. de agua hervida no caliente	

Preparación:

Colocar la harina, la maicena, la crémora, la sal junto con los polvos de hornear y la levadura, en un recipiente (todo previamente cernido), y mezclar con las manos o con una cuchara de palo. A continuación agregar la margarina o mantequilla sin leche derretida y añadir pequeñas cantidades de agua caliente, mientras va amasando, hasta que forme una masa homogénea (que no se pegue en las manos), luego cortar la masa con las manos formando pequeñas bolitas del tamaño de un puño

a las cuales dará la forma del pan al aplastar suavemente. Con un tenedor hacer varios orificios en cada pan. Una vez terminados los pancitos, colóquelos en la lata del horno previamente enharinada, y lleve a fuego medio por 30 a 40 minutos aproximadamente.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	112	1671
Por Ración	14	209

PAN DE MAICENA

Ingredientes: **(5 raciones de 98 grs. c/u, aprox)**

180 grs. de maicena	9 grs. polvo de hornear
60 grs. harina apteica	10 grs. de levadura
60 grs. de crémora	200 ml. de agua hervida
70 grs. margarina superior	tibia
	sal a gusto

Preparación:

En un recipiente juntar todos los elementos secos (maicena, harina, crémora, polvos de hornear y levadura) y mezclar hasta que quede todo bien revuelto. A continuación agregar la margarina (T^a ambiente) y unir todo hasta formar una masa, para agregando en pequeñas cantidades el agua caliente, hasta que tome una consistencia suave y que no se pegue en las manos.

Luego extiende la masa, en una superficie enharinada, amasar y cortar en trozos del porte de su puño y forme los pancitos, ordénelos sobre la lata del horno (previamente aceitado o enmantequillado) y lleve a horno con fuego medio por 30 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	115	1504
Por Ración	23	301

PAN EN MOLDES

Ingredientes: **(5 raciones de 50 grs. aprox.)**

140 grs. harina apteica	40 grs. margarina superior
5 grs. polvos royal	
5 grs. sal	50 ml. taza de agua para juntar

Preparación:

Juntar todos los ingredientes y batir por 2 o 3 minutos hasta que quede homogéneo. Luego repartir en un molde rectangular de 15 cms. o moldes individuales, previamente enmantequillados o enaceitados. Se lleva a horno medio por 20 a 30 minutos, revisando el horno constantemente de que no se quemem los pancitos, solo dorar.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	30	773
Por Ración	6	155

PAN Y PANECILLOS

Ingredientes: (2 barras pan de molde 475 grs. o 10 panecillos de 95 grs. c/u aprox.)

500 grs. harina apteica	400 ml. de agua tibia
7 grs. de levadura en polvo	30 ml. de aceite omega 3
	2 grs. sal

Preparación:

Colocar la harina y la levadura en un recipiente añadir agua tibia, aceite y mezclar.

Batir durante 2 minutos utilizando una batidora eléctrica a baja velocidad media hasta lograr una masa de consistencia suave y espesa (si se bate manualmente, utilizar una cuchara de madera y remover durante unos cinco minutos hasta obtener una masa suave y espesa).

Repartir la masa en 2 recipientes para cocinar pan de molde de medio litro o en recipientes más pequeños previamente untados con margarina (sin leche) para elaborar los 10 panecillos. Cubrir los recipientes con papel transparente y dejarlos reposar en un lugar cálido para que la masa

umente durante una media hora o hasta que haya doblado su tamaño.

Cocinar los panes en un horno precalentado durante unos 25 minutos para el pan de molde o durante 10 - 15 minutos para los panecillos. Una vez cocidos, sacar los panes de los moldes y dejarlos enfriar. Conservarlos en bolsas de plástico

Consejo: usar un pincel para pintar con aceite los panes de molde o los panecillos y así obtener una corteza suave.

Congelar: por regla general el pan se puede congelar bien, de modo que puede prepararse una cierta cantidad y luego guardarse en el congelador.

Conservar todo el pan de bajo contenido en proteínas en bolsas de plástico, ya que así se mantendrá fresco durante más tiempo.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	100	1844
Por Ración	10	184

PAN DE ZANAHORIA

Ingredientes: **(10 raciones de 70 grs. aprox.)**

210 grs. de zanahoria rallada	30 grs. margarina superior
120 grs. harina apteica	5 grs. de polvo royal
120 grs. de maicena	150 ml. de agua

Preparación:

Juntar todos los ingredientes secos y mezclarlos. Agregar la margarina previamente derretida, junto con el agua y batir por 3 minutos. Luego incorporar la zanahoria rallada y llevar en un molde enmantequillado al horno (15 minutos a fuego medio y 15 minutos a fuego alto) durante 30 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	190	1157
Por Ración	19	116

PAN DE ARROZ

Ingredientes: **(10 raciones de 80grs. c/u)**

240 grs. de maicena	50 grs. de arroz cocido
100 ml. de aceite omega 3	sal a gusto
200 grs. de crémora	

Preparación

Moler el arroz cocido con agua, en la juguera (se obtiene un agua cremosa, 200 ml aprox.). Mezclar el resto de los ingredientes, y batir. Vaciar el batido en un molde enmantequillado, poner al horno a fuego medio, por 20 a 30 min.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	240	2051
Por Ración	24	205

QUEQUE DE PLÁTANO

Ingredientes: (8 Porciones de 85 grs. c/u aprox.)

90 grs. de plátano molido	10 grs. de polvos de hornear
100 ml. jugo de naranja	2 grs. de canela
115 grs. de margarina superior	30 grs. de pasas
200 grs. de azúcar	10 grs. de nuez
15 grs. de sustituto de huevo	una pizca de sal
	120 grs. maicena

Preparación:

Batir la margarina, agregar el azúcar y el sustituto de huevo disuelto en 100 ml de agua. Añadir la maicena con el polvo de hornear, sal y canela. Licuar el plátano el jugo de naranja y agregar a la mezcla anterior. Finalmente agregar las pasas y hornear a fuego medio por 20-30 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	272	2350
Por Ración	34	294

QUEQUE APROTEICO

Ingredientes: (8 raciones de 60 grs. aprox.)

60 grs de harina aptoteica	9 grs. polvo de hornear
120 grs. de maicena	200 ml. de agua hervida (tibia)
60 grs. de crémora	ralladura de naranja o limón
70 grs. margarina superior	
100 grs. Azúcar	

Preparación:

Juntar en un recipiente, todos los ingredientes secos (harina, maicena, crémora y polvos de hornear). Una vez mezclados, agregar la margarina derretida, la ralladura de limón o naranja y el agua tibia de a poco (en pequeñas cantidades), mientras revuelve con un batidor, hasta que quede una masa homogénea. Colocar en un molde aceitado (para queque) o en pequeños moldes individuales (alcanza para aprox. 3) y llevar a horno por 40 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	88	1672
Por Ración	11	209

QUEQUE DE MAICENA

Ingredientes: **(10 raciones de 65 grs. aprox.)**

180 grs. de maicena	9 grs. de polvo de hornear
60 grs. de apteica	100 grs. de azúcar
60 grs. de crémora	200 ml. de agua hervida (tibia)
70 grs. de margarina superior	

Preparación:

Batir la margarina con el azúcar, hasta que tome una consistencia espumosa, luego agregar poco a poco los ingredientes secos, (previamente mezclados), incorporar, hasta que espese. Batir la mezcla con una batidora eléctrica o con una cuchara de palo.

Vierta la masa en un molde previamente enmantequillado o aceitado y lleve al horno por 25 minutos a fuego medio - alto. Desmoldar y cortar.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	114	1889
Por Ración	11	189

SOPAIPILLAS DE MAICENA

Ingredientes: **(5 raciones de 70 grs. aprox.)**

120 grs. de maicena	3 grs. de polvo de hornear
120 grs. harina apteica	20 grs. de margarina superior
100 grs. zapallo amarillo	sal a gusto
25 ml. aceite omega 3 para (para freír)	

Preparación:

Mezclar todos los elementos secos y agregar la margarina derretida, el zapallo molido previamente cocido y batir (manual o eléctrica) hasta formar una masa consistente, luego porcionar con una cuchara o con la mano hasta formar la sopaipilla y colocarla en el sartén (de preferencia de teflón) con una cucharadita de aceite, dejándola 10 minutos por cada lado, cuidando que se dore lo suficiente sin quemarse

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	135	1218
Por Ración	27	244

SOPAIPILLAS APROTEICAS

Ingredientes: **(6 raciones de 90 grs. aprox.)**

120 grs. de harina apteica	30 ml. de aceite omega
60 grs. crémora	3
100 grs. zapallo amarillo (cocer sin sal)	sal a gusto
6 grs. polvos royal	agua si es necesario
20 grs. de margarina superior	

Preparación:

Se utiliza la misma forma de preparación que las sopaipillas de maicena, con la única diferencia que al porcionar el tamaño de las sopaipillas será un poco más grande, por lo que se recomienda aumentar el tiempo de cocción de la masa en el sartén.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	84	916
Por Ración	14	153

MASA PARA FIDEOS

Ingredientes:

80 grs. de papas cocidas	sal a gusto
50 grs. de maicena	agua solo si es necesario
20 grs. de crémora	

Juntar todos los ingredientes y formar una masa suave, luego amasar y cortar como pantrucas. Una vez cortadas cocer en agua al igual como pastas tradicionales. Escurrir y servir caliente junto a la salsa de elección.

Consejo: utilizar salsa de tomates,

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	139	280

QUEQUE CON CREMA Y AVENA

Ingredientes: (5 raciones de 55 grs. aprox.)

100 grs. harina apteica	5 grs. sal
15 grs. avena integral	30 grs. crémora
5 grs. de polvos Royal	100 grs. de manzana
30 grs. azúcar	rallada
ralladura naranja	100 ml. de agua (solo para
	juntar)

Preparación:

Remojar la avena con agua, agregar la margarina y batir. Mezclar con el resto de los ingredientes y continuar batiendo por 2 o 3 minutos hasta que quede homogéneo. Vaciar a un molde. Llevar al horno (a fuego medio) por 20 a 30 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	65	549
Por Ración	13	110

TORTA

Ingredientes:(14 raciones de 140 grs aprox.)

Relleno:

100 grs. de crema	200 grs. de mermelada
chantilly Van Cook	350 grs. de durazno
30 grs. de crémora	200 m.l de agua

Preparación:

Bizcocho igual al queque apteico

Disolver la crémora y la crema chantilly en 4 tazas de agua fría (refrigerada), batir durante 5 minutos aproximadamente. Cortar el bizcocho en tres discos y rellenar cada disco con una capa de crema, mermelada y trozos de durazno (guardar unos trozos para decorar). Cubrir la torta con la crema restante y los trozos de durazno.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	131	862
Por Ración	9	62

DULCE DE MEMBRILLO

Ingredientes: **(16 raciones de 30 gr aprox.)**

1000 grs. membrillo	300 grs. azúcar
------------------------	-----------------

Preparación

Se recomienda no pelar los membrillos. La cáscara da mejor sabor. Remoje y límpielos fuertemente con un paño para sacar el pelillo. Corte en cuatro partes y saque las pepas . Vaya echando los trozos en un recipiente con agua fría ligeramente salada para que no se pongan rojizos. Destile y eche al agua hirviendo. El agua debe ser suficiente sólo para cubrirlos. Revuelva periódicamente para que se cuezan parejos. Retire cuando estén blandos y estile. Pase por cedazo o máquina de puré mientras estén calientes. Pese el puré de membrillos y agregue 300 grs de azúcar por cada kilo de fruta pasada. Revuelva hasta que el azúcar se una al membrillo. Ponga a cocer a fuego vivo y revuelva constantemente. Despegue del fondo con una cuchara de madera. Cuando empiece a hervir, disminuya el fuego, (ya que salpica con mucho fuego y puede sufrir quemaduras). Cuando hierva

de todos lados, tome el tiempo de punto, no más de 5 minutos, ni menos de 3. Envase caliente en moldes enlozados o frascos esterilizados. Para evitar hongos superficiales cubra con papel mantequilla, cuidando que no queden burbujas de aire.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	200	1745
Por Ración	13	109

PANQUEQUES

Ingredientes: **(8 unidades de 60 grs. aprox.)**

500 ml. de agua	50 grs. de crémora
100 grs. de maicena	75 grs. de margarina superior

Preparación:

Verter el agua en una fuente de tamaño mediano, y agregar la maicena, una vez disuelta agregar la crémora y la margarina. Batir hasta que quede una mezcla espesa y homogénea.

En un sartén se coloca 1 cucharadita de aceite y cuando esté caliente, se agrega un cucharón de la mezcla (1 panqueque), y se deja dorar por 1 minuto por lado, vigilando que no se peque ni se queme.

Sugerencia: rellenar los panqueques con mermelada, puré de frutas, crema chantilly, verduras cocidas, sustituto de manjar, tuti - frutti con salsa de frutillas o caramelo

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	64	1048
Por Ración	8	131

Nota: en el calculo no esta incluido el relleno

GALLETAS GLASEADAS

Ingredientes: **(20 raciones de 25 grs. aprox.)**

200 grs. de harina apteica	90 grs. de azúcar
5 grs. de levadura	10 grs. sustituto de huevo
90 grs. de margarina superior	40 ml. de agua
	60 grs. de pasas
	20 grs. azúcar flor

Preparación:

Mezclar la margarina y el azúcar. Agregar el sustituto de huevo, las pasas, la harina, la levadura y suficiente agua para que quede una masa suave. Colocar en una superficie enmantecuada o aceitada y dar forma de galletas. Llevar al horno por 15 minutos. Esparcir el glacé en cada galleta y decorar con mostacillas de colores

Glacé: a dos cdas. de azúcar flor agregar gotas de limón y revolver hasta formar una pasta semilíquida de color blanco nacarado

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	82	1833
Por Ración	4	92

GALLETAS DE VAINILLA

Ingredientes: (20 raciones de 25 grs. aprox.)

175 grs. harina apteica	25 ml. de agua
110 grs. de margarina superior	gotas de esencia de vainilla a gusto
110 grs. de azúcar	60 grs.. cerezas en conserva
10 grs. de levadura en polvo	
10 grs. de sustituto de huevo	

Preparación:

Batir la margarina con el azúcar. Agregar los demás ingredientes con suficiente agua para que quede una mezcla suave. Hacer bolitas de masa con la mezcla y ponerlas en una superficie enmantecuada, decorar con una cereza. Llevar al horno por 15 - 25 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	100	1896
Por Ración	5	95

PICARONES

Ingredientes (10 raciones de 60 grs. aprox.)

100 grs. de zapallo cocido	20 grs. de polvos Royal
70 grs. de papa cocida	150 ml. aceite omega 3 para freír
100 grs. de crémora	agua si es necesario
400 grs. de maicena	
100 grs. de azúcar	

Preparación

Mezclar todos los ingredientes, y formar una bolita de masa. Hacer un agujero al centro y freír con mucho cuidado.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	370	2161
Por Ración	37	216

PASTELITOS DE MERMELADA

Ingredientes: (7 raciones 90 grs. aprox.)

200 grs. harina apteica	5 grs. de sustituto de
110 grs. de margarina superior	huevo
110 grs. de azúcar	150 ml. de agua
10 grs. de levadura en polvo	esencia de vainilla a gusto
40 grs. de mermelada	

Preparación:

Colocar la mermelada en el fondo de un recipiente para budín de un litro de capacidad (1000 cc). Batir el resto de los ingredientes hasta formar una crema suave y ligera. Verter la mezcla en un recipiente y cocinar en el microondas a una potencia media/alta durante 5 minutos. Antes de sacarlo, deje reposar otros 5 minutos.

A. Nutritivo	mg Leucina	Calorías
Por Preparación	42	2061
Por Ración	6	294

ALIMENTOS LIBRES DE LEUCINA

- Jugo de manzana comercial
- Bebidas gaseosas, todos los sabores
- Café (excepto el Moca Suizo)
- Té
- Jugos en polvo, todos los sabores
- Jugo Tang, todos los sabores
- Saborizantes, Quick de frutilla y plátano
- Dulces transparentes sin leche
- Caramelos Koyac
- Mentas
- Naranjitas, anís, cerezas confitadas
- Loly de fruta
- Helados de agua
- Jalea (una taza)
- Jarabe de maíz
- Algodón
- Margarina sin leche (superior)
- Polvos de hornear
- Lechuga escarola
- Perejil
- Pimienta, sal, comino orégano
- Aceite vegetas todos los tipos
- Manteca vegetal
- Extracto de vainilla y todos los sabores (menta almendra, imitación chocolate)
- Vinagre
- Miel

- Salsas de ensaladas sin proteínas
- Salsas para helados sin proteínas
- Azúcar, blanca, rubia o flor
- Chancaca



ALIMENTOS PROHIBIDOS

- Carnes en general (aves, pavo, pollo, pescados.) mariscos y alimentos que los contengan
- Huevos y alimentos que los contengan
- Leche y derivados y alimentos que los contengan
- Pan
- Pastelería
- Frutos secos
- Leguminosas

GLOSARIO

- Agregar o añadir: colocar mayor cantidad o agregar un ingrediente a la preparación
- Aspartame: endulzante artificial, marca comercial como nutrasweet, marcosweet, naturalist, etc.
- Cms: centímetros

- Corte en juliana: cortar en palitos largos de 10 cms.
- Corte en cuadritos: dados o cubitos de 3 cms.
- Ebullición: hervir
- FA: fenilalanina
- Fuego medio: Temperatura 180 ° C
- Grill: parte superior del horno, que dora las preparaciones (interior)
- Grs: gramos
- Kg: kilos
- Ligar: unir una mezcla
- Lt: litro
- Min: minutos
- Rebanada: trozo o porción de una preparación
- Verter: depositar un líquido en un recipiente

MEDIDAS CASERAS

- Taza: tamaño normal hace 200 cc de agua
- 1 cda: 10 o 15 ml/ grs.
- 1 cda: 5 o 7 ml/ grs.
- 1 litro: 1000 cc de líquido
- 1 kilo: 1000 grs.

AGRADECIMIENTOS

Este Recetario fue elaborado gracias al trabajo realizado por las Nutricionistas Mirelly Alamos y Andrea Fuentes, quienes recopilaron estas recetas y realizaron el Recetario para niños PKU.

Un agradecimiento especial a las madres de niños con Fenilketonuria que facilitaron las recetas incluídas en este Recetario, en particular a las señoras Margarita Pérez, Magdalena Vargas, y Griselda Rojas.

De forma similar, agradezco a la Nta. Eloína Fernández por su colaboración.