

RINCÓN DEL SOCIO

Recuerda que para hacernos llegar vuestras cartas podéis hacerlo bien por e-mail o por correo especificando siempre RINCÓN DEL SOCIO a las siguientes direcciones:

- Por e-mail: svmfyc@svmfyc.org
- Por correo: manda tu carta en un diskete dirigido a Sociedad Valenciana de Medicina Familiar y Comunitaria. C/ Santa Cruz de la Zarza n° 4. Valencia 46021.

En los originales enviados a la revista hacer constar vuestro nombre, dirección y teléfono.

LA ENFERMEDAD DE CARLOS II

NAVALÓN RAMON E¹, FERRANDO LUCAS MT²

1-Residente MFYC. Hospital Lluís Alcanyís. Xàtiva.
2-Neuropediatra. EDEAx (Equipo Diagnóstico, Evaluación y Apoyo del Síndrome X Frágil). Madrid.



Carlos II nació el 6 de noviembre de 1661 en Madrid. Era hijo de Felipe IV y de su sobrina, hija de su hermana la emperatriz María, la archiduquesa Mariana de Austria. Estos ya habían tenido cuatro hijos. La primera fue Margarita (a quien después retrató Velázquez en Las Meninas) en 1651. Después nacieron dos niñas, en 1653 y 1656. La primera, María Antonia, vivió quince días, mientras que la segunda no llegó al

día de vida. El cuarto hijo de Felipe IV y Mariana de Austria, Felipe Próspero, nació el 20 de noviembre de 1657 y murió cinco días antes de nacer Carlos II, el 1 de noviembre de 1661. Carlos II fue el heredero de la corona desde su nacimiento, al haber muerto sus hermanos y quedar sólo viva la infanta Margarita.

Carlos II era un neonato delicado, pues aunque la Gaceta decía que se trataba de «un príncipe hermosísimo de facciones, cabeza grande, pelo negro y algo abultado de carnes», algunos días después, el embajador de Francia escribía en una nota a Luis XIV: «El Príncipe parece bastante débil; muestra signos de degeneración; tiene flemones en las mejillas, la cabeza llena de costras y el cuello le supura.»

Con un año de edad tenía erupciones en la piel, supuración bajo el oído derecho, diarreas de repetición y las fontanelas abiertas, que se cerraron a los tres años. Tuvo 28 nodrizas hasta los cuatro años, que los médicos de la Corte cambiaban a medida que diagnosticaban el origen de la falta de salud del príncipe en la mala calidad de la leche materna de las diferentes ayas que se sucedieron. Hasta los cuatro años no fue destetado, pues el príncipe digería con dificultad sólidos y los médicos no se atrevían a eliminar la lactancia. A pesar de este tardío destete Carlos II era enclenque, no sabía hablar y padecía frecuentes catarros y diarreas. También contaba con una escasa musculatura y hasta los seis años no pudo andar ni tenerse prácticamente en pie. Tenía una gran cabeza, que se ha achacado a que padecía hidrocefalia.

A los seis años, la preocupación por su dificultad para aprender era patente. Presentaba dificultades para relacionarse y mostraba una conducta caprichosa y compulsiva. Frases estereotipadas («¡Hay tal maldad en el mundo... castiguen a los malhechores!») están recogidas a los siete años.

En cuanto a la patología infecciosa, además de frecuentes catarros bronquiales, padeció el sarampión y la varicela a los seis años, rubéola a los 10 y viruela a los 11. También sufrió crisis epilépticas a lo largo de su vida que se exacerbaron al final de su vida: «Sentía a veces unas congojas que terminaban en desmayos. Aquellos desmayos se hicieron cada vez más largos y frecuentes. Alrededor de los treinta y siete años, sus desmayos son tan largos que duran a veces más de dos horas y se acompañan de unas sacudidas bruscas de los brazos y de las piernas y de unos movimientos de los ojos y de la boca hacia un mismo lado.»

Condicionado por su glotonería y la mala masticación por su prognatismo familiar, que con la edad se hacía más patente, el monarca sufrió a lo largo de su vida frecuentes diarreas, vómitos y malas digestiones, que se trataban con purgas, sangrías y dietas.

A los ocho años su lectura era silábica y su grafía insegura y vacilante. Era considerado un niño bondadoso, con repentinos accesos violentos, que desembocaban en lágrimas y arrepentimiento. A los 14 años no había conseguido aprender latín, francés, italiano ni catalán, lenguas todas obligadas para su condición de príncipe heredero.

Desde los 17 años hasta su muerte, el 1 de noviembre de 1700, a punto de cumplir los 39 años, los documentos siguen refiriendo su dependencia de los demás, la facilidad con que podía ser influenciado, sus dificultades de atención, caprichos, apetito exagerado, con actitud compulsiva frente a la comida, así como la intensificación de sus rasgos faciales.

Carlos II se casó el 18 de noviembre de 1679 con María Luisa de Orleans. Al año todavía no se había consumado el matrimonio. Los médicos hablaban de «eyaculación precocísima». Se dice que el embajador de Francia, a través de la lavandería de palacio, logró unos calzoncillos del rey para que dos médicos determinaran si Carlos II era estéril. Cada uno de ellos llegó a una conclusión opuesta: para un facultativo era estéril y para el otro no. La reina María Luisa murió en 1689 y el rey volvió a casarse en 1690, esta vez con Mariana de Neoburgo, quien tampoco le dio descendencia, a pesar de que el dato que más había pesado para elegirla había sido la fecundidad de sus padres, los electores de Sajonia, quienes habían tenido 23 hijos.

La enfermedad terminal de Carlos II no resultó nada agradable. En marzo de 1698, el marqués d'Harcourt escribe a Luis XIV: «Es tan grande su debilidad que no puede permanecer más de una o dos horas fuera de la cama. [...] Cuando sube o baja de la carroza siempre hay que ayudarlo.» Y señala el edema

de pies, piernas, abdomen y cara y en ocasiones «hasta la lengua, de tal forma que no puede hablar». Probablemente fuese debido a una nefropatía secundaria a hidronefrosis por litiasis renal, como se vio en la autopsia. Además, se sabe que presentó hematuria en varias ocasiones.

Según la autopsia practicada a Carlos II, «no tenía el cadáver ni una gota de sangre, el corazón aparece del tamaño de un grano de pimienta; los pulmones corroídos; los intestinos putrefactos y gangrenados; en el riñón tres grandes cálculos, un solo testículo, negro como el carbón, y la cabeza llena de agua».

DIAGNÓSTICOS PROPUESTOS

Entre los diferentes diagnósticos que la Historia de la Medicina ha hecho de las enfermedades de Carlos II, destaca el de Gregorio Marañón. Para Marañón, el último de los Austrias padecía panhipopituitarismo y progeria.

Pedro Gargantilla, médico internista, en un estudio sobre las enfermedades de los Austrias, diagnostica a Carlos II un raquitismo. Para ello se basa «en su abultada cabeza y en que no pudiera caminar con normalidad hasta los 10 años, a pesar de que el heredero de Felipe IV tuvo una lactancia que duró casi cuatro años y contó con 28 nodrizas». A este raquitismo, según Gargantilla, se suma el padecimiento de un síndrome de Klinefelter.

Alonso Fernández, además de dar los diagnósticos de raquitismo y de síndrome de Klinefelter, añade el de paludismo, que contrajo a los 35 años y que los médicos de la época ya trataban con quina.

SÍNDROME X FRÁGIL

Los diferentes estudios dedicados a la psicopatología de Carlos II han propuesto diagnósticos en los que o bien han primado aspectos de patología general o bien el interés ha estado más centrado sobre su condición de discapacitado mental. Todos coinciden, sin embargo, en su condición de hechizado, entendiendo por tal su melancolía y su incapacidad de procrear, pues ambas condiciones eran consideradas en aquella época como de causa diabólica.

No ha sido efectuado el esfuerzo de englobar su semiología bajo una entidad común. Probablemente si su falta de herederos directos no hubiese tenido como consecuencia el cambio de dinastía, el desmenuzamiento de la clínica que presentó a lo largo de su vida no hubiese sido tan exhaustivo.



Los historiadores lo tratan de modo cruel, incluidos los historiadores de la medicina, considerando su falta de voluntad, carácter influenciado y falta de instrucción como un defecto personal y culpan a su madre, la reina Mariana, de haber agravado esta disposición con una pésima educación, todo ello en el contexto de la tremenda carga de consanguinidad que la política de matrimonios de la Casa de Austria mantuvo durante generaciones. Ya se han visto los diagnósticos propuestos. Sin embargo, la lectura de las descripciones de las situaciones cotidianas a partir de los textos de embajadores, miembros de la corte y médicos de cámara, nos revela una semiología neurológica que está presente ya desde su primera infancia y unos rasgos de conducta que en la actualidad y bajo el prisma de la neurología pediátrica, intentaríamos incluir dentro de un fenotipo conductual.

Sus rasgos faciales han sido atribuidos por los historiadores a una exageración del prognatismo de los Habsburgo. Ahora bien, la observación de los retratos efectuados a diferentes edades (SEBASTIÁN HERRERA BARNUEVO, Retrato de Carlos II niño, Fundación Lázaro Galdiano, Madrid; CLAUDIO COELLO, Carlos II, Museu Nacional d'Art de Catalunya, Barcelona; JUAN CARREÑO DE MIRANDA, Carlos II a los 10 años, 1671, Museo de Bellas Artes de Asturias, Oviedo; CLAUDIO COELLO, El rey Carlos II, 1675-80, Museo del Prado, Madrid; JUAN CARREÑO DE MIRANDA, Carlos II como Gran Maestre del Toisón de Oro, Colección Harrach, Rohrau; LUCA GIORDANO, Carlos II a caballo, 1693, Museo del Prado, Madrid) nos muestra la evolución desde un niño en el que lo único que llama la atención es la impresión de macrocefalia, a un adolescente en el que ya empieza a ser manifiesta una facies peculiar cuyos rasgos van a intensificarse en la edad adulta.

Fiebres y hematuria fueron patologías recurrentes en Carlos II a lo largo de toda su vida; estos datos junto a los derivados de su autopsia han sido los que han guiado los diferentes diagnósticos propuestos y los rasgos cognitivo-conductuales han sido interpretados como mala educación.

Es difícil aceptar que la reina Mariana, consciente de los déficits de su hijo hasta el punto de conseguir que se retrasase la edad a la que asumió la corona, de las presiones para arrebatarle la misma ya desde su primera infancia y luchadora hasta el fin de sus días para la continuidad dinástica en el trono de España, descuidase hasta tal punto la formación de quien tendría que asumir tales responsabilidades.

Una patología genética con fenotipo físico y cognitivo-conductual no ha sido contemplada. La

investigación histórico-médica de este monarca debería partir de la revisión de su árbol genealógico, analizando la semiología del resto de sus familiares. Las posibilidades diagnósticas del último Austria, están lejos de haber sido agotadas.

La patología que pudo padecer el rey Carlos II era un síndrome X frágil. El síndrome X frágil fue descrito por primera vez en 1943 por Martin y Bell. Posee unas características clínicas definidas por un fenotipo físico y un fenotipo conductual, a los que se asocian otras manifestaciones orgánicas. Producido por la mutación de un gen del cromosoma X, es la causa más frecuente de retraso mental hereditario. Las manifestaciones clínicas más graves del síndrome son retraso mental y espectro autista, pero son numerosos los trastornos neuropsicológicos que van a formar parte del fenotipo cognitivo-conductual de los afectados, así como múltiples las manifestaciones clínicas que van a presentar.

De la observación de los diferentes retratos de Carlos II, se percibe de inmediato una facies característica rápidamente identificable. Estos rasgos faciales son especialmente claros en el cuadro citado de Claudio Coello que se encuentra en el Museo del Prado. Pero además, de la descripción del cuadro clínico de este síndrome que seguidamente se hace, se desprende que muchas de las características clínicas se encontraban presentes en Carlos II. En un intento de recalcarlas y para clarificar más la lectura, se destacan en negrita las que han aparecido en las descripciones de los informes médicos que se hicieron en la época.

La manifestación más grave del síndrome X frágil es el retraso mental, pero son numerosos los sistemas implicados y, por tanto, múltiple la sintomatología clínica. El fenotipo físico incluye cara alargada, mentón y orejas prominentes y macrocefalia. También se describe frente prominente, fisuras parpebrales estrechas, epicanto, estrabismo, paladar ojival, maloclusión dental y pliegue palmar único, así como piel fina y suave. Como alteraciones otorrinolaringológicas son características las otitis medias de repetición y los catarros frecuentes, y entre las oftalmológicas, miopía y astigmatismo.

La laxitud e hiperextensibilidad articular, los pies planos-valgos y la hipotonía son manifestaciones frecuentes que suelen derivar en problemas ortopédicos. Entre los trastornos cardíacos destaca la dilatación aórtica y el prolapso de la válvula mitral. Aparecen frecuentes alteraciones endocrinológicas, por disfunción del hipotálamo y la hipófisis, como aceleración de peso y talla, obesidad e hiperfagia.

Las manifestaciones neurológicas son múltiples, pero hay diferentes grados de penetrancia en

función del estado de la mutación. El retraso mental es, con el autismo, la manifestación más dramática del síndrome. Lo presentan todos los varones y el 70% de las mujeres con la mutación completa. Pero también se han descrito otros trastornos neuropsicológicos, como rendimientos bajos en cálculo, lectura y escritura, ansiedad social, inestabilidad emocional, atrofia cerebelosa, temblor y trastornos de la memoria.

Los dos signos clínicos más precoces son el retraso en la adquisición de la marcha y del lenguaje. Los trastornos del lenguaje afectan a todos sus componentes (fonología, sintaxis, semántica pragmática y aspectos comprensivos). Suele ser un lenguaje repetitivo, perseverante, tangencial, con verborrea y en el que no se respetan los turnos de conversación. Además presentan dificultad para elaborar relatos complejos. Se han descrito alteraciones en la actividad eléctrica cerebral en niños con síndrome X frágil, y una mayor tendencia a padecer crisis. Éstas son de semiología parcial simple, parcial compleja y generalizada, con evolución semejante a la de una epilepsia benigna. También aparecen trazados electroencefalográficos epileptiformes sin crisis clínicas. Entre los trastornos del sueño se ha descrito el insomnio y el ronquido, por hipotonía de la musculatura bucofaríngea.

Los trastornos de la integración sensorial conllevan una incorrecta información a partir de los sentidos y una mala interpretación de ésta; los estímulos sensoriales y las manifestaciones afectivas, pueden percibirse con una intensidad que los hace desagradables, e interpretarse como una agresión, lo que estaría en la base del fenotipo conductual. Éste se encuentra definido por los siguientes hallazgos: problemas de atención, aleteo de manos, hiperactividad, conducta caprichosa y compulsiva, sentimiento de agobio frente a la multitud, cambios de estado de ánimo inmotivados, timidez, agobio frente a ruidos, ansiedad social, pobre interacción, tozudez, estereotipias de mordedura de manos, obsesiones, mutismo, pobre contacto visual y uso de frases estereotipadas.

Entre los trastornos de la conducta, hay una baja autoestima, con timidez extrema, perseverancia en la apreciación de los problemas, reacciones emocionales desmesuradas ante problemas, dificultad de relación con el entorno y conducta de evitación.

BIBLIOGRAFÍA

1. CONTRERAS J. Carlos II el Hechizado. Ediciones Temas de Hoy, Madrid, 2003.
2. FERRANDO LUCAS MT, BANÚS GÓMEZ P, LÓPEZ PÉREZ G. Aspectos cognitivos y del lenguaje en niños con síndrome X frágil. *Rev Neurol* 2003; 36 (Supl 1): S137-S142.
3. GARGANTILLA P. Enfermedades de los reyes de España. Los Austrias: de la locura de Juana a la impotencia de Carlos II el Hechizado. La Esfera de los Libros, Madrid, 2005.
4. HAGERMAN R. Fragile X Syndrome. Molecular and clinical insights and treatment issues. *West J Med* 1997 Feb; 166: 129-137.
5. LÓPEZ ALONSO A. Carlos II, el hechizado. Ediciones Irreverentes, Madrid, 2003.
6. MARTIN JP, BELL J. A pedigree of mental defect showing sex linkage. *J Neurol Psychiatry* 1943; 6: 154-157.
7. O'BRIEN G. Behavioural phenotypes. *J R Soc Med* 2000; 93: 618-620.

