



La monstra desnuda y vestida (Síndrome de Prader-Willi) *The Nude Monster (Prader-Willi Syndrome)*

Cristina Flores Bello¹

¹ Profesora de Tiempo Completo de la carrera de Enfermería, FES Zaragoza, UNAM

INTRODUCCIÓN

Juan Carreño de Miranda, pintor español, fue uno de los mejores representantes de la pintura barroca del siglo XVII. Autor de una prolífica producción de pintura sobre lienzo, se especializó en escenas de carácter religioso y en retratos de personajes pertenecientes por lo general al medio cortesano. En 1669 fue nombrado pintor del rey, y desde entonces hasta su muerte dedicó gran parte de sus esfuerzos a la representación de la familia real y de algunos miembros de la corte. El Museo del Prado posee una buena representación de su obra. Actualmente hay treinta y seis piezas catalogadas como suyas, entre ellas, los lienzos “La monstra desnuda” y “La monstra vestida” (P02800 y P00646). Fechados hacia 1680.¹

La niña que aparece en los lienzos se llamaba Eugenia Martínez Vallejo, quien nació en Bárcena (Burgos) en 1674. Según la historia, la niña nació justo cuando el cura estaba diciendo misa, lo cual fue considerado un presagio de que la recién nacida iba a ser afortunada; sin embargo, no fue así. Se decía que la “pequeña Eugenia parecía tener doce años cuando aún no había cumplido uno, y pesaba unos veinticinco kilos, que se convertirían en cerca de setenta y cinco kilos cuando contaba con seis años”.² Su deformidad física la hizo objeto de curiosidad y atracción.

En aquellos tiempos existía un gusto por las rarezas naturales lo cual fue heredado del siglo XVI y continuó hasta el siglo XVIII, donde era común que bufones, enanos, monstruos, y diferentes rarezas humanas fueran considerados como personajes de entretenimiento y vivieran en el palacio con el propósito de divertir a reyes e infantes.^{2,3}

Dichas proporciones extraordinarias llevaron a la pequeña Eugenia a la corte en 1680 para ser presentada ante el rey Fernando e ingresara en la particular cohorte de los llamados “gente de placer de palacio”, o las “sabandijas palaciegas”.³ Sus características causaron admiración a su llegada, donde fue apodada la monstra, exhibida, y también pintada por artistas de la época, formando parte de las obras más científicas de los gabinetes de rarezas y curiosidades del siglo XVIII.²

En el mismo año 1680, Juan Cabezas, cronista de la época, publicó en Madrid la “Relación verdadera en la que da noticia de los prodigios de la naturaleza que ha llegado a esta corte, en un niño gigante llamada Eugenia Martínez de la villa de Bárcena, del arzobispado de Burgos”. Obra que fue ilustrada con una xilografía (Figura 1), que la representaba completamente desnuda para mostrar mejor su grado de deformidad y que se reedi-

Correspondencia: Cristina Flores-Bello

E.mail: rasguosaflor@yaho.com.mx

Artículo recibido: 30 de abril de 2022

Artículo aceptado: 9 de mayo de 2022

Flores-Bello C. La monstra desnuda y vestida. CyRS.

2022; 4(1):112-116

DOI: <https://doi.org/10.22201/fesz.26831422e.2022.4.1.10>

tó en Valencia y Sevilla vendiéndose, al parecer, miles de copias.^{3,2} En dicha obra se describía que “Eugenia era blanca y no muy desapacible de rostro, aunque lo tiene de mucha grandeza. La cabeza, rostro y cuello y demás facciones suyas son del tamaño de dos cabezas de hombre, su vientre es tan descomunal como el de la mujer mayor del mundo a punto de parir. Los muslos son en tan gran manera gruesos y poblados de carnes que se confunden y hacen imperceptible a la vista su naturaleza vergonzosa. Las piernas son poco menos que el muslo de un hombre, tan llenas de roscas ellas y los muslos que caen unos sobre otros, con pasmosa monstruosidad y aunque los pies son a proporción del edificio de carne que sustentan, pues son casi como los de un hombre, sin embargo, se mueve y anda con trabajo, por lo desmesurado de la grandeza de su cuerpo.”²

Se dice que Carreño en su intento por infundir algo de dignidad a la deforme figura de Eugenia suavizó su imagen, por lo que perdió mucho de su aspecto anormal. De ahí que, no se puede asegurar,

pero se piensa que Eugenia podría estar afectada del síndrome de Prader-Willi (SPW), una condición poco frecuente; derivada de alteraciones en el genoma humano, que afecta el neurodesarrollo y suele ser la causa más frecuente de obesidad de origen genético.^{3,4} Siendo esta probablemente la primera representación de esta enfermedad genética en la historia.⁴

Dicho desorden genético se traduce en una amplia gama de manifestaciones clínicas de severidad variable, derivadas de la desregulación hipotalámica que compromete la salud, socialización y calidad de vida de quienes la padecen. Existe afectación en la regulación de las funciones vitales incluyendo la saciedad, el hambre, el ciclo circadiano o las conductas agresivas de los núcleos hipotalámicos; también existe un déficit cognitivo caracterizado por una baja inteligencia emocional y un comportamiento impulsivo e irascible que se va acentuando con la edad, haciéndose más frecuente conforme pasa el tiempo, además de otros aspectos.⁵



Figura 1. Imprenta de Viuda de Benito Macé. Valencia, 1680, anverso y reverso del folio 1, 282 x 190 mm



Figura 2. La Monstrua desnuda (Eugenia Martínez Vallejo) de Juan Carreño de Miranda, Óleo sobre lienzo, Museo del Prado, Madrid.

DESCRIPCIÓN CLÍNICA

Los rasgos faciales de los niños afectados por este síndrome son muy característicos: presentan ojos almendrados, estrabismo, frente estrecha, labio superior delgado y boca girada hacia abajo, manos y pies pequeños y una estatura muy baja asociada trastornos endocrinos; por lo que, no era la talla sino el volumen lo que despertaba admiración hacia Eugenia.⁵ En los primeros años de vida estos pacientes cursan con hipotonía grave y poco desarrollo muscular, a la cual se suma la obesidad que hacia el final de la etapa preescolar se agrava con la hiperfagia, que se caracteriza por ausencia de saciedad, siendo incapaces de controlar su apetito incrementando la masa grasa.^{5,6} Por otro lado, la obesidad extrema que padecen representa un riesgo para la presencia de enfermedades crónico degenerativas, lo que hace más complejo el cuadro clínico.

Al analizar las características morfológicas de Eugenia, en ambos retratos, se observa en la niña facies dimórficas, una mirada un tanto estrábica, un aspecto de enfado o poca empatía y una obesidad mórbida; los rasgos diferenciales son más evidentes en el retrato que la muestra desnuda (Figura 2).^{5,3} En el retrato de la niña vestida (Figura 3), se muestra sosteniendo unas manzanas, lo que da testimonio de la ansiedad por la comida que sienten compulsivamente los enfermos de SPW, y que seguramente Eugenia no podía controlar durante las largas sesiones de posado.³

También, se reporta que, Eugenia tenía dificultades para caminar, quizá debido a la hipotonía muscular y a la obesidad mórbida que padecía; a pesar de ello era muy solicitada por las damas de la corte para que pasease junto a ellas con la esperanza, según

decían, de que su belleza quedaría patente al tener a su lado a “la monstrua” cuya silueta patológica realizaba la estrechez de talle y la figura estilizada de nobles y cortesanas.²

La hipotonía y función neurológica anormal están presentes desde la etapa prenatal y suelen manifestarse como disminución del movimiento y posición fetal anormal en el parto. Al nacer, hay disminución del movimiento, letargia y disminución de la excitación espontánea, llanto débil y reflejos pobres, incluyendo una mala succión que conduce a dificultades de alimentación temprana y un lento aumento

de peso. Existe la necesidad de alimentación asistida a través de sonda con tiempos de alimentación aumentados. La hipotonía, ya sea leve o moderada, está presente durante toda la vida.⁷

Aunque no se le aprecian otros estigmas típicos como estrías abdominales, telangiectasias y la chepa del búfalo detrás del cuello, un cojín grueso entre los hombros,⁸ se piensa que, muy seguramente estaba presente en Eugenia, y que, si tuviéramos una vista lateral de su figura, podría apreciarse este signo característico.^{7,8}

Existen problemas de aprendizaje, del habla y de desarrollo del lenguaje; que se agravan aún más por los problemas psicológicos y de comportamiento. En cuanto a su comportamiento, los niños con SPW son descritos como alegres y bonachones en su primera infancia, pero posteriormente cambia su comportamiento a personas testarudas, astutas, manipuladoras, irritables, de humor lábil, coléricas, tendientes a explosiones temperamentales y ataques de rabia que pueden incluir agresividad hacia sí mismos y los demás, perseverantes, centrados en sí mismos y exigentes. La mentira y el hurto también son frecuentes junto con enfermedad obsesiva compulsiva, episodios psicóticos y trastornos del espectro autista.²

Por otro lado, en ambos sexos, se presenta hipogonadismo que se manifiesta como hipoplasia genital, desarrollo puberal tardío e incompleto e infertilidad en la gran mayoría. En los hombres, el pene puede ser pequeño, con un escroto hipoplásico, más rugoso y poco pigmentado, un 80-90% presentan criptorquidia unilateral o bilateral. En las mujeres, los labios y el clítoris son generalmente hipoplásicos. También hay hipogonadotropismo con disminución de testosterona o estrógeno y disminución de las hormonas foliculo estimulante y luteinizante en ambos sexos.⁵

La obesidad es la principal causa de morbilidad y mortalidad entre los pacientes con SPW, existen problemas de apnea en el sueño y se necesita a menudo un respirador; también es frecuente la hiper-



Figura 3. La Monstra vestida (Eugenia Martínez Vallejo) de Juan Carreño de Miranda, Óleo sobre lienzo. Museo del Prado, Madrid.



tensión arterial, diabetes mellitus e insuficiencia cardíaca, falleciendo prematuramente. Eugenia murió a los 25 años.⁹

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de SPW se basa en criterios clínicos y el diagnóstico definitivo puede confirmarse mediante análisis genético (secuenciación genética).⁹ Lo importante es realizar un diagnóstico precoz en el ámbito hospitalario y en las consultas en los centros de primer nivel de atención, con la finalidad de instaurar de manera oportuna un tratamiento multidisciplinario, donde se trabaje una adecuada estimulación, fisioterapia y correcto aporte nutricional en los niños con trastorno importante de succión.⁷

TRATAMIENTO

El SPW no tiene cura. El tratamiento está dirigido a paliar las condiciones del síndrome con tratamiento para mejorar el tono muscular, el aprendizaje escolar, medidas dietéticas, tratamiento farmacológico como hormona del crecimiento para impulsar la talla y masa muscular e incluso abordaje quirúrgico.⁹

AGRADECIMIENTOS

El manuscrito fue revisado y editado en el Programa para la Investigación Bibliográfica Científica sobre Salud (PIBCIS) de la FES Zaragoza, UNAM.

REFERENCIAS

1. Portús-Pérez J. Carreño de Miranda, Juan. Madrid: Museo del Prado. 2022. Disponible en: <https://www.museodelprado.es/aprende/enciclopedia/voz/carreño-de-miranda-juan/28af4eea-1dcf-4474-b965-c1921645e781>

2. Alonso-Ramón J. La Monstrua y el síndrome de Prader-Willi. *Neurociencia*. 2018. Disponible en: <https://jralonso.es/2013/11/23/la-monstrua-y-el-sindrome-de-prader-willi/>

3. Fernández Crespo B. La Monstrua. *Norte de salud mental*. 2019; 16 (60): 113-117

4. Pachajoa H. ¿La monstrua vestida y la monstrua desnuda o síndrome de Prader Willi? *Univ Med*. 2009; 50(4):482-483.

5. Borges-Cauich R, Dzul-Hernández J, Rodríguez-Huchim M, Pérez-Correa G, Méndez-Domínguez N. Manifestaciones clínicas asociadas al síndrome de Prader-Willi. *Revista Biomedica*. 2019; 30(1): 13-23. DOI: <https://doi.org/10.32776/revbiomed.v30i1.627>

6. Pozzilli P, Khazrai YM. "La Monstrua Vestida", a case of Prader-Willi syndrome. *J Endocrinol Invest*. 2005;28(2):199. doi: 10.1007/BF03345368.

7. Cano Del Águila B, Ortiz-Movilla R, Iglesias-Escalera G, Martínez-Badás I. Síndrome de Prader-Willi: Diagnóstico en el periodo neonatal. *Rev Pediatr*. 2017; 19:151-6

8. Ceballos-Macías JJ, Madriz-Prado R, Pérez-Martínez RA, Flores-Real JA, Vargas Sánchez J, Meneses-Pérez AC, Cruz-López JL. Serie de casos: síndrome de Prader-Willi con diagnóstico molecular y citogenético en la Unidad de Especialidades Médicas. *Rev Sanid Milit Mex*. 72(3-4): 258-263.

9. Carvalho-Daniel F. Abordagem terapêutica da obesidade na Síndrome de Prader-Willi. *Arquivos Brasileiros de Endocrinologia y Metabologia*. 2007; 51(6): 913-919.