



Archivos Españoles de Urología

ISSN: 0004-0614

urologia@arch-espanoles-de-urologia.es

Editorial Iniestares S.A.

España

García-Escudero López, Ángel; Arruza Echevarría, A.; Padilla Nieva, J.; Puig Giró, R.

Carlos II: del hechizo a su patología génito-urinaria

Archivos Españoles de Urología, vol. 62, núm. 3, abril, 2009, pp. 179-185

Editorial Iniestares S.A.

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=181013953002>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

CARLOS II: DEL HECHIZO A SU PATOLOGÍA GÉNITO-URINARIA

Ángel García-Escudero López, A. Arruza Echevarría, J. Padilla Nieva y R. Puig Giró¹.

Servicio de Urología. Hospital Txagorritxu. Vitoria. Álava. España.

Servicio de Urología¹. Hospital Arnau de Vilanova. Lérida. España.

Resumen.- OBJETIVO: Tratar de desentrañar la compleja patología del último rey de la dinastía de los Austrias, Carlos II, apodado El Hechizado, dentro de la cual la urogenital fue preponderante, impidiéndole cumplir con una de las finalidades de la institución monárquica cual es la transmisión a un descendiente y produciéndole una serie de complicaciones que le llevaron al fallecimiento.

MÉTODOS: Revisamos las obras en las cuales se describe la vida del Rey, haciendo hincapié en sus antecedentes consanguíneos, en las dudas sobre su sexo en el momento del nacimiento, sus procesos patológicos, la repercusión en las Cortes Europeas, pero sobre todo en sus matrimonios y en la incapacidad para generar

un heredero. Resaltamos como, siguiendo el pensamiento de la sociedad española del siglo XVII, hizo pensar que se encontraba hechizado. Sobrenombre con el que pasó a la historia.

RESULTADO: Deducimos que pudo presentar un hipospadias posterior que junto con la monarquía y testículo atrófico, hace pensar que presentó un estado intersexual con genitales ambiguos. Su fenotipo físico inclina más hacia un hermafroditismo verdadero y sobre todo un varón XX, que hacia un síndrome de Klinefelter que ha sido el más atribuido. Es probable su asociación con un síndrome X frágil. Monorrenio congénito muy posiblemente, su muerte se debió a una insuficiencia renal crónica producida por una glomerulopatía o una nefropatía intersticial a consecuencia de una litiasis renal más infecciones del tracto urinario recidivantes.

CONCLUSIONES: Fruto de una reiterada política matrimonial endogámica, feneció en 1700 la dinastía de los Habsburgo en España encarnada en Carlos II, un monarca pluripatológico que sólo se libraría de especulaciones si se efectuaran estudios cromosómicos y genéticos de sus restos presentes en el monasterio de El Escorial.



CORRESPONDENCIA

Ángel García-Escudero López
Pintor Vera Fajardo, 8 2ºA
01008 Vitoria. Álava. (España)
agareslo@telefonica.net

Trabajo recibido: 29 de agosto 2008.

Palabras clave: Carlos II. El Hechizado. Estado intersexual. Insuficiencia renal.

Summary.- OBJECTIVES: We attempt to unravel the complex condition of the last king of the Hapsburg dynasty in Spain, Charles II, called The Bewitched, in whom a genitourinary disorder was preponderant, preventing him from fulfilling one of the objectives of the monarchical institution, engendering a heir, and causing a series of complications that led to his death.

METHODS: We review the works describing the life of the King, with special emphasis on his bloodline, the doubts about his sex at birth, his pathological processes, the repercussion among European Courts, but above all on his marriages and the inability to engender an heir. We also emphasize the thought of 17th century Spanish society which led to the belief that he was bewitched. The nickname he passed into history with.

RESULT: It was deduced that he could have presented posterior hypospadias which, together with monorchism and atrophic testicle, led to the belief that he presented an intersexual state with ambiguous genitals. The physical phenotype leans more towards true hermaphroditism and above all a XX male, rather than the more often attributed Klinefelter's syndrome. This is probably also associated with a fragile X syndrome. Very possibly congenital monorenal, death was due to chronic kidney failure caused by glomerulopathy or interstitial nephropathy as a consequence of renal lithiasis plus recurrent infections of the urinary tract.

CONCLUSIONS: As a result of a reiterated endogamic matrimonial policy, the Hapsburg dynasty died out in Spain in 1700, represented by Charles II, a pluripathological king who can only be freed from speculation by chromosomal and genetic studies of his remains buried in El Escorial monastery.

Keywords: Charles II. The Bewitched. Intersexual state. Renal failure.

INTRODUCCIÓN

Historia de un hechizamiento

El rey Carlos II, conocido como el Rey Hechizado, murió el 1 de noviembre de 1700, era el epígono de una dinastía que reinó en España desde comienzos del s. XVI y el fruto de una familia que, al haber practicado una política matrimonial endogámica, había ido degenerando y deteriorándose generación tras generación. Dejaba una Castilla humana, social y económicamente arruinada, consecuencia del intervencionismo en asuntos europeos, a veces agresivo y muchas innecesario. Aunque esa Castilla había sido la de Cervantes, Lope de Vega, Quevedo, Velázquez, Zurbarán y tantos otros.

La bárbara consanguinidad que decía Marañón, llevó a Felipe II a casarse con una sobrina car-

nal, a Felipe III con una prima y a Felipe IV con otra sobrina carnal. Hubo cruce de sangre con princesas francesas, pactados en tratados de paz, pero Isabel de Valois con Felipe II no tuvo hijos varones e Isabel de Borbón con Felipe IV tuvo al príncipe Baltasar Carlos que murió en 1646, concertado ya el matrimonio con su prima Mariana de Austria, lo que obligó al rey a ser el contrayente (Figura 1).

Carlos II nació el 6 de noviembre de 1661, cinco días después de la muerte de su hermano Felipe Próspero, siendo inmensa la alegría, difundiendo en La Gaceta de Madrid la noticia del nacimiento del príncipe heredero, que se trataba "de un robusto varón, hermosísimo de facciones, cabeza proporcionada, pelo negro y algo abultado de carnes". Casi tan interesados como sus padres en el recién nacido, estaban en las cancillerías de París y Viena. En una carta enviada desde Viena al embajador imperial en Madrid, conde de Pötting, se indica de modo textual "Dicen claramente, entre otras cosas, que no creen tenga España un príncipe, porque no es varón sino hembra". Alertado también Luis XIV mandó a Jacques Sanguin, para transmitir felicitaciones a los reyes y despejar dudas sobre el sexo del recién nacido. Felipe IV consciente de las noticias que circulaban por Europa, le dejó ver al recién nacido (vestido), emitiendo el siguiente informe a Luis XIV: "El príncipe parece extremadamente débil, tiene en las dos mejillas una erupción de carácter herpético, la cabeza está cubierta de costras, se le ha formado debajo del oído derecho una especie de canal o desagüe que supura. De esto último nos hemos enterado por otros conductos, ya que un gorrito hábilmente puesto, impide ver esa zona".

Su crianza fue muy complicada, a los tres años todavía no se le habían cerrado los huesos del cráneo y no se mantenía de pie, hasta los seis años no pudo andar y aun a los nueve lo hacía con dificultad. Hasta los cuatro años la dieta exclusiva fue leche materna, llegando a ser alimentado por catorce amas de cría, que al final cambiaban continuamente por los mordiscos que recibían en los pezones. Como a esa edad fue nombrado rey y resultaba indecoroso, su madre ordenó suspender la lactancia.

Tuvo infecciones bronquiales, dentales, sarampión y varicela a los seis años, rubéola a los diez y viruela a los once y frecuentes diarreas consecutivas al prognatismo familiar que le hacía masticar mal, a su glotonería y a las prescripciones médicas de la época. Tenía adicción al chocolate. Sufrió crisis epilépticas que se le acentuaron al final de su vida.

A la debilidad física y corporal, se unía el escaso desarrollo intelectual, a los nueve años hablaba

con dificultad y no sabía leer ni escribir. A pesar de tener los mejores maestros de la época, la exigencia fue mínima. Carente de voluntad propia, a lo que colaboró el autoritarismo de su madre, estuvo siempre a merced de sus próximos, aunque sus accesos de ira eran frecuentes.

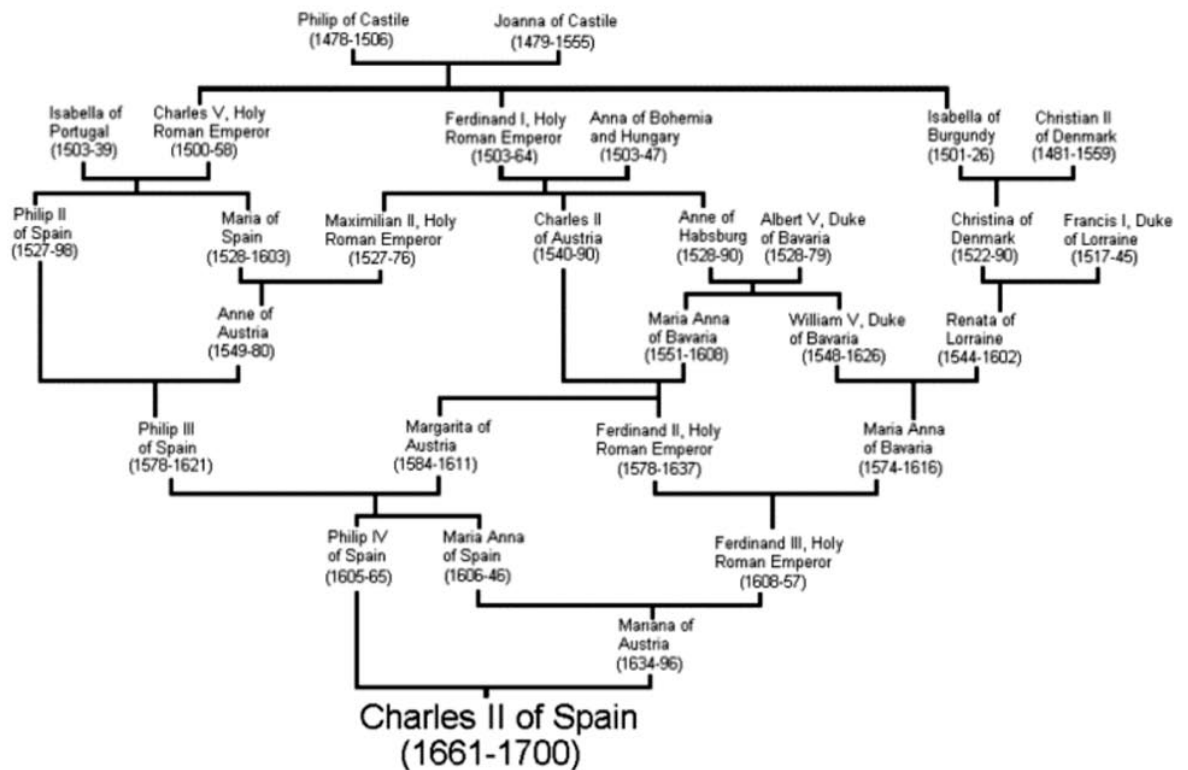
El testamento de Felipe IV establecía una regencia para su viuda hasta la mayoría de edad del rey niño, que se estableció a los catorce años.

La situación era tan extrema, que ya en 1668 Luis XIV (primo y cuñado de Carlos II) y el emperador Leopoldo (cuñado y de la misma familia Habsburgo, con múltiples ascendientes comunes), acordaron el reparto en caso de fallecimiento, los Países Bajos, Navarra, el Franco Condado, Nápoles, Sicilia y las Filipinas para el primero y los reinos de Castilla y Aragón, las Indias y los territorios del norte de Italia, para el segundo. Sin embargo ninguno de los dos renunciaba, como ocurriría posteriormente, a quedarse con la totalidad.

En 1669, uno de los frecuentes accesos febriles que presentaba se acompañó de hematuria, la cual se repitió en varias ocasiones.

Una vez alcanzada la mayoría de edad del rey, se comenzó a plantear su matrimonio. Aunque en un principio se pensó en una princesa austríaca (más consanguinidad) auspiciado por la reina madre, cuando ésta perdió el poder, en la corte se fue ampliando el número de los partidarios de una princesa francesa. Se eligió a una sobrina de Luis XIV, María Luisa de Orleáns (sobrina 2ª de Carlos II). Hubo que esperar a la paz de Nimega en 1678 (cuando se perdió definitivamente el Franco Condado), para tratar el asunto en la corte francesa. Por mediación de la reina María Teresa, hermana de Carlos II y mujer de Luis XIV, éste aceptó pero sin acceder a la devolución de ningún territorio a España. La angustia de la novia fue tremenda, máxime cuando el embajador francés, marqués de Villars escribía a su corte: "El Rey Católico es feo para causar espanto y de mal semblante". En 1679 contando 18 años el rey, se

The Ancestry of King Charles II of Spain (1661-1700)



celebró la boda en Quintanapalla, adonde se había desplazado ansioso por conocer a la novia.

María Luisa de Orleans no fue querida por el pueblo, por ser francesa pero sobre todo por no dar un heredero al rey. Esta fue la mayor inquietud en la corte, se sospechó que la Marquesa de Soisson, célebre envenenadora de la corte de Luis XIV, le había privado con sus hechizos de la facultad de engendrar. Auspiciado por la reina madre, un astrólogo de Bohemia indicó que la causa de la esterilidad de la pareja radicaba en que no se había despedido de su padre en el lecho de la muerte, por lo que Carlos II se dirigió al monasterio de El Escorial, mandó sacar la momia de Felipe IV y durante un tiempo estuvo contemplándola. En cierta ocasión la reina le confesó a una dama de compañía, que el rey presentaba una eyaculación precoz que le impedía consumar el matrimonio. Enterado el embajador francés, sobornó a una mujer de la lavandería de palacio para que le proporcionara unos calzoncillos del rey y la ropa de cama de la reina, pues para aquellas fechas ya se había comunicado en la Royal Society de Londres la existencia de los espermatozoides. Se acudió a todas las fórmulas, providencialistas y mundanas para lograr el deseado embarazo, ello ocasionó a la reina frecuentes problemas intestinales, por lo que los últimos años vivió angustiada pensando que la querían envenenar. Murió en 1689 de una apendicitis con peritonitis, tratada con aplicaciones en el vientre de "rebanadas de molletes empapadas en vino de Luceña". El rey se mostró abatido.

A los diez días del óbito, el Consejo de Estado le propuso al rey nuevo matrimonio y la elegida fue Mariana de Neoburgo, cuyo mayor mérito era que sus padres, los Electores de Sajonia, habían tenido 23 hijos.

En los últimos años de su vida los problemas médicos se agudizaron llevando a un envejecimiento galopante. Pero en la corte lo más agobiante era la falta de descendencia del rey, la reina Mariana de familia tan prolífica tampoco había sido la solución. A falta de una explicación médica, se atribuyó a un hechizo que pesaba sobre el monarca. Éste interiorizó tanto su hechizamiento, que en 1698 a través de su confesor, padre Froilán Díaz, solicitaron permiso al Inquisidor General para iniciar un proceso de desencantamiento. El confesor sabía que en Caldas de Tineo (Asturias) había un convento que acogía varias monjas posesas y que el capellán Fray Antonio Álvarez Argüelles tenía poderes exorcistas. A él se acudió y delante del Santísimo Sacramento preguntó al diablo si el rey estaba hechizado, la respuesta fue afirmativa. Satanás añadió "que el hechizo se lo habían dado en una taza de chocolate el 3 de abril de

1675 en la que habían disuelto sesos de un ajusticiado para quitarle el gobierno, entrañas para quitarle la salud y riñones para corromperle el semen e impedir la generación y que la causante fue la reina viuda doña Mariana para seguir gobernando". El exorcista propuso como remedio que su majestad tomase un "cuartillo de aceite en ayunas con la bendición de exorcismos".

Su estado clínico, agravado con las pócimas que le suministraban, fue empeorando. En marzo de 1698 el embajador francés, marqués d'Harcourt, escribía a Luis XIV: "es tan grande su debilidad que no puede permanecer mas de una o dos horas fuera de la cama", "cuando sube o baja de la carroza siempre hay que ayudarlo", "tiene hinchados los pies, piernas, vientre, cara y a veces hasta la lengua, de tal manera que no puede hablar". Edemas, fatiga, ataques epilépticos, diarreas incoercibles, accesos febriles... hasta que el 1 de noviembre de 1700, a punto de cumplir 39 años, falleció.

A los reyes no se les practicaba, pero a Carlos II como consecuencia de su hechizamiento, se le realizó la necropsia, apareciendo "un corazón muy pequeño del tamaño de un grano de pimienta, los pulmones corroidos, los intestinos putrefactos y gangrenosos, en el riñón tres grandes cálculos, un solo testículo negro como el carbón y la cabeza llena de agua" (1).

Cuadro clínico

A lo largo de la Historia de la Medicina, ha habido numerosos autores que han tratado de desentrañar la compleja patología que afectó al monarca Carlos II, condicionada fundamentalmente por aquella bárbara consanguinidad que decía Marañón. Para este autor, padecía panhipopituitarismo y progeria y ya apuntó que presentó un raquitismo infantil, el cual sería carencial por falta de vitamina D al no sacarle al aire libre y menos a tomar el sol por miedo a enfriamientos. Coinciden en ello Gargantilla y Castillo, añadiendo que su esterilidad se debió a que presentaba un síndrome de Klinefelter (2,3). Rey Bueno recoge estudios de otros autores y concluye que fue afectado por una terrible epidemia de paludismo que ocurrió en Madrid en 1693, proceso que se cronificó y cuyas complicaciones le provocaron la muerte (4). Navalón y Ferrando, basados en su discapacidad mental y en su fenotipo físico, especulan que podría presentar un síndrome X frágil (5).

El síndrome de Klinefelter descrito en 1942 (6), es la anomalía de los cromosomas sexuales observada con mayor frecuencia, la mayoría consul-

ta en la adolescencia por ginecomastia, testículos pequeños y atróficos y escasa longitud del pene, aunque a veces es directamente por esterilidad. Presentan estatura elevada a expensas del segmento corporal inferior, déficit de vello axilar y facial y leve discapacidad mental y de adaptación social. El cariotipo más frecuente es 47-XXY, aunque puede haber mosaicismos como el 46-XY/47-XXY que presentan un fenotipo mucho más leve. Hay azoospermia, pero cuando existen líneas celulares 46-XY puede haber espermatogénesis, habiéndose descrito algún embarazo. A que Carlos II presentara un mosaicismo, atribuyen los defensores de esta enfermedad la ausencia de estatura elevada y ginecomastia. Pero es evidente, que presentaba una serie de rasgos fenotípicos y alteraciones que exceden a esta enfermedad.

El síndrome X frágil o síndrome de Martin y Bell, fue descrito por estos autores en 1943 (7) y es la causa más frecuente de retraso mental hereditario. Afecta más severamente a los varones (las mujeres pueden compensar con el otro par cromosómico X) (8). El fenotipo físico incluye cara alargada, mentón y orejas prominentes y macrocefalia. Es evidente que estos rasgos físicos son coincidentes con los retratos de Claudio Coello (Figura 2) y Carreño de Miranda



FIGURA 2.

(Figura 3). Existe laxitud e hiperextensibilidad articular, pies planos e hipotonía muscular, lo cual produce y coincide con alteraciones de la deambulaci3n. Los ni1os presentan retraso mental y autismo en un 30% de los casos. Las ni1as, timidez, ansiedad social, dificultad de aprendizaje, problemas de atenci3n, conductas caprichosas y compulsivas, todo ello en grado variable. Es evidente que del estudio del comportamiento de Carlos II no se deduce un retraso mental muy acentuado, pero s3 actitudes coincidentes con las segundas. Aparte de otros cambios neuroanatómicos, existe un agrandamiento de los ventrículos laterales, lo que puede explicar el hallazgo de "la cabeza llena de agua" que relata la autopsia.

Ya hemos descrito previamente, la inquietud que suscitaba en las cortes francesa y austriaca la sucesi3n al trono de la monarquía española. Cuando nació Carlos II, Felipe IV tenía 56 años, anciano para la época, el príncipe Felipe Próspero había fallecido y ambas ansiaban la herencia española. Por ello establecieron sus conexiones en el viejo alcázar madrileño y de la corte austriaca surgió la noticia: "Dicen claramente, entre otras cosas, que no creen tenga España un príncipe, porque no es var3n sino hembra". Ello nos hace pensar que el recién nacido tenía unos genitales ambiguos y por tanto un estado intersexual.

Sabido es que el sexo cromosómico se establece en la fecundaci3n, después de lo cual las gónadas indiferenciadas se desarrollan en testículos u ovarios. El sexo fenotípico es el resultado de la diferenciación de conductos internos y genitales externos bajo la influencia de hormonas y factores de transcripci3n (9). Cualquier discordancia entre estos procesos produce genitales ambiguos o intersexualidad. Hay dos datos de los relatados previamente que hay que citar en este momento. En la autopsia solo se encontró un testículo y atrófico. Podría tratarse de una agenesia testicular unilateral (monorquia), acompañado de una criptorquidia contralateral que hubiera condicionado una atrofia secundaria per se o por haber sufrido una torsión de cord3n espermático en la niñez. Y recogemos también la confidencia de la reina María Luisa de Orleáns de que el rey presentaba una eyaculaci3n precoz que le impedía consumir el acto y que llevó al embajador francés a examinar la ropa interior de ambos. Con esa expresi3n la reina querría indicar que el pobre eyaculado del rey no se introducía en su cavidad vaginal y corroboraría la presencia de un hipospadias penoescrotal, escrotal o perineal, que no fue reflejado en la autopsia.

Dentro de los estados intersexuales debemos descartar los pseudohermafroditismos femenino y masculino por déficit de los cinco genes y las enzi-

mas que codifican, necesarias para la biosíntesis de esteroides desde colesterol a testosterona, que son incompatibles con la vida sin tratamiento sustitutivo hormonal. El síndrome de insensibilidad a los andrógenos, le hubiera atribuido el sexo femenino y el defecto de 5 alfa-reductasa es inexistente en Europa (10).

Lo más probable es que se tratara de un hermafroditismo verdadero, el cual requiere la expresión de tejido ovárico y testicular, siendo el resultado del mosaicismo o quimerismo del cromosoma sexual o una translocación del cromosoma Y (11). El cariotipo más frecuente en Europa es el mosaicismo 46-XX/46-XY o 47-XXY. Podría haber tenido el rey, un ovario o un ovotestes intraabdominal que no hubiera sido investigado en la autopsia, junto con un testículo criptorquídico contralateral. Se acompaña de hipospadias y fusión incompleta de los pliegues labioescrotales.

También podría tratarse de una inversión sexual, con fenotipo varón, cariotipo XX y que se debe a una translocación anómala de Y a X que involucra al gen SRY durante la meiosis. Los varones XX suelen ser de estatura menor de la normal y se asocia

con frecuencia a genitales ambiguos, hipospadias y testículos criptorquídicos (12). Si no es así, consultan por esterilidad consecutiva a azoospermia, evidenciándose a la exploración una atrofia testicular (13). En caso de asociarse con un síndrome X frágil, explicaría que el retraso mental del rey no fuera muy acentuado.

En cuanto a su patología médica general, no es menos compleja. Una serie de datos clínicos nos van a permitir especular sobre las enfermedades que pudo presentar el rey. Padeció múltiples accesos febriles ya desde su niñez, acompañándose de hematuria en varias ocasiones, la primera a los ocho años. En los últimos años de su vida, los accesos de fiebre fueron atribuidos a la malaria que contrajo en 1693, tratándose ya con quinina aparte de los remedios clásicos de la época, entre los que llama la atención la toma de víboras pulverizadas y pollos alimentados con ellas. A aquellos, hay que atribuir la causa de los numerosos problemas gastrointestinales que presentó a lo largo de su vida. Dos años antes de morir lo que más llamó la atención al embajador francés fueron los edemas generalizados que afectaban al paciente. Por último en la necropsia, relatan un corazón pequeño y tres grandes cálculos en el riñón.

Si tenemos en cuenta que existe en un 33% de casos, asociación de agenesia testicular y renal por anomalía del conducto de Wolf (14) y que en la autopsia se cita "el" riñón con tres grandes cálculos, podemos deducir que era monorreno congénito.

Los edemas generalizados junto con el hallazgo de un corazón no hipertrofiado en la autopsia, hacen pensar que presentó un síndrome nefrótico que condujo a una insuficiencia renal crónica y a la muerte. El hecho que presentara en varias ocasiones hematuria consecutiva a accesos febriles, hace pensar en glomerulonefritis postestreptocócicas que derivaron en una glomerulonefritis crónica, causa del síndrome nefrótico y de la insuficiencia renal.

No obstante, no se puede descartar que los episodios de fiebre y hematuria fueran a consecuencia de infecciones de tracto urinario, pudiendo ser corroboradas por la presencia de tres grandes cálculos en el riñón. Aparte de una uropatía obstructiva de causa congénita, la etiopatogenia de la litiasis renal puede ser atribuida a una hiperuricosuria (dados los antecedentes familiares de los Habsburgo), a una hiperoxaluria e hipocitraturia consecutivas a los reiterados procesos inflamatorios intestinales que padeció o ser de causa infecciosa. Por tanto, a la insuficiencia renal crónica también se pudo llegar como consecuencia de la litiasis renal más infecciones de tracto urinario de repetición. Y a ello se pudo añadir



FIGURA 3.

una glomerulonefritis membranosa a consecuencia de la malaria, que pudo desembocar en un síndrome nefrótico, cooperando en la insuficiencia renal que provocó la muerte del monarca.

CONCLUSIONES

Analizado el historial del último monarca de los Austrias, Carlos II, concluimos que el hechizamiento que según sus cercanos presentaba, asumido por él mismo y que le impedía tener descendencia, se debió a que presentaba un estado intersexual, lo más probable un hermafroditismo verdadero o un varón XX, asociado posiblemente con un síndrome X frágil. Todo ello fruto de la reiterada consanguinidad de la familia Habsburgo. Su muerte se debió a una insuficiencia renal crónica, bien a consecuencia de una glomerulopatía o bien a una nefropatía túbulo-intersticial secundaria a una litiasis renal más infección, en un paciente muy probablemente monorroreño congénito.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- **1. Calvo Poyato J. La vida y la época de Carlos II el Hechizado. Ed. Planeta. Barcelona 1996.
- **2. Gargantilla Madera P. Enfermedades de los reyes de España, los Austrias : de la locura de Juana a la impotencia de Carlos II el Hechizado. Ed. La esfera de los libros. Madrid 2005.
- *3. Castillo A. Carlos II : El fin de una dinastía enferma. www. arturosoria. com. 2005.

- *4. Rey Bueno M. Tradición y modernidad. La asistencia farmacéutica en la corte española de los siglos XVI Y XVII. Tesis Doctoral. Facultad de Farmacia. Madrid 1999.
- *5. Navalón Ramón E, Ferrando Lucas MT. La enfermedad de Carlos II. Revista Valenciana de Medicina de Familia 2006; 22: 16-19.
- 6. Klinefelter HF, Reifenstein EC, Albright F. Syndrome characterized by gynecomastia, aspermatogenesis without A-leydigism and increased excretion of follicle-stimulating hormone. J Clin Endocrinol. 1942; 2 : 615-627.
- 7. Martin JP, Bell J. A pedigree of mental defect showing sex linkage. J Neurol Psychiatry. 1943; 6: 154-157.
- 8. Hagerman RJ. "Fragile X síndrome". En Neuro-developmental disorders : Diagnosis and Treatment. Oxford University Press. New York 1999.
- *9. Hyun G, Kolon TF. Un enfoque práctico de los estados intersexuales en el periodo prenatal. En Clínicas Urológicas de Norteamérica. Nueva York 2004.
- *10. Garat JM, Ruiz de Temillo M, de la Peña Zarzuelo E. Alteraciones de la diferenciación sexual. En Tratado de Urología Ed. Jiménez Cruz JF y Rioja Sanz LA.: 723-762. Madrid 2006.
- 11. Kolon TF, Lamb DJ. Bases moleculares de los transtornos intersexuales. AUA update series 2000; Lección 34, ed. española: 39-50.
- *12. Espinosa TM, García J, Pérez C, Fernández T, Carvajal F, Tuero A. Transtornos de la diferenciación sexual: 20 años de experiencia. Rev Int Androl. 2007; 5: 218-225.
- *13. Ballescá JL, Margarit E, Oliva R, Martínez de Osaba MJ, Balasch J. Varones XX: clínica y frecuencia en la consulta de esterilidad. Rev Int Androl. 2007; 5 : 349-353.
- 14. Mercer S. Agenesis or atrophy of the testis and vas deferens. Canadian J Surg. 1979; 22: 245-246.