

PATOBIOGRAFÍA DE JANE AUSTEN. BICENTENARIO DE SU FALLECIMIENTO (1817-2017)

PATHOBIOGRAPHY OF JANE AUSTEN. THE 2nd CENTURY OF HER DEATH (1817-2017)

María Velasco Sendra¹, Alfonso Velasco Sendra², Alfonso Velasco Martín³

¹ *Técnico Superior de Laboratorio de Diagnóstico Clínico por el Centro Grial de Valladolid.*

² *Doctor en Historia por la Universidad de Valladolid.*

³ *Catedrático Emérito de Farmacología de Universidad de Valladolid. Académico de Número.*

Correspondencia: Dr. D. Alfonso Velasco Martín. Facultad de Medicina de la Universidad de Valladolid. Avda. Ramón y Cajal, 7-47003 Valladolid - Tel.: 983 42 30 79
E-mail: velasendra@gmail.com

An Real Acad Med Cir Vall 2017; 54: 253 - 270

RESUMEN:

Jane Austen (16 de diciembre de 1775-18 de julio de 1817) es, junto con William Shakespeare, uno de los mejores escritores en lengua inglesa. Perteneció a la escuela realista coincidente con el primer romanticismo. Entre sus obras destacan: *Sentido y Sensibilidad*, *Orgullo y Prejuicio*, *Mansfield Park*, *Persuasión*, etc... todas ellas ambientadas en el sur de la campiña inglesa, describen los intereses de la baja nobleza rural, en visperas de la Revolución Industrial.

Jane Austen escribió muchas cartas en las que se describen con gran exactitud los síntomas y signos de la enfermedad que la llevó a la tumba, la enfermedad fue descrita por Thomas Addison unas décadas más tarde. Sin gran fundamento se ha especulado que Jane Austen murió por intoxicación de arsénico.

La obra literaria de Jane Austen fue muy bien valorada en su época por el Príncipe Regente, Walter Scott, William Thackeray y posteriormente por Oscar Wilde, Kipling, Virginia Woolf... Sus obras, llevadas al cine, han sido siempre un éxito.

Palabras Clave: Jane Austen, realismo, insuficiencia suprarrenal, intoxicación arsenical.

ABSTRACT:

Jane Austen (16 December 1775-18 July 1817) is, included William Shakespeare, one of the best British Writer. She belonged to Classic Literature Period, coinciding with the first Romanticism Period. Her great works are: “ *Pride and Prejudice*”; “ *Sense and Sensibility*” ; “*Mansfield Park*” ; “*Persuasion*”...All of them is set in the south of English countryside, and describes the life of Gentries before the Industrial Revolution.

Jane Austen wrote many letters, which all her symptoms and signs of her last illness were described very well. The Illness was discovered by Thomas Addison; M.D in 1855. It is said that Jane Austen could died poisoned by arsenic but there is no one evidence of that.

Jane Austen´s novels were very well appreciated in her times by the Prince Regent, Walter Scott, William Thakerey, and, after , by Oscar Wilde, Kipling and Virginia Woolf. The Films based on her novels are a great success of review and audience.

Key Words: Jane Austen, Realism, Suprarenal Failure, Arsenical Poisoned.

EL MUNDO DE JANE AUSTEN

Breve biografía de Jane Austen:

Jane Austen nació el sábado 16 de diciembre de 1775 en la rectoría de Stevenson (Hampshire), donde viviría los primeros veinticinco años de su vida.

Fue el séptimo vástago de ocho y segunda hija del matrimonio compuesto por George Austen y Cassandra Leigh. Siempre estuvo muy unida al resto de sus hermanos-a excepción de George, que por su condición de sordomudo y epiléptico fue enviado a vivir con otra familia lejos de su hogar-, especialmente con Henry, quién presentaría las obras de su hermana a los editores y le sostendría económicamente, y Cassandra, retratista de acuarelas (de quien tenemos el retrato más fidedigno de Jane Austen)-al igual que la propia autora, nunca se casó debido a la trágica muerte de su prometido en alta mar-, quien se convirtió en su editora clandestina.

El padre de Jane Austen, George, gracias a la ayuda de unos parientes lejanos, pudo costearse una excelente educación y lograr las rectorías de Deane y Stevenson. Como los ingresos eran muy modestos, conseguía aumentarlos, convirtiéndolo su hogar en una escuela para alumnos internos.

El reverendo Austen era un hombre muy culto y, dándose cuenta del talento de su hija-había empezado a escribir a la temprana edad de doce años y -, lejos de persuadirla para abandonar la escritura-, estimulaba sus dotes proporcionándole lectura y materiales de escritura, bastante caro y escaso en la época.

Cassandra y ella fueron enviadas a la escuela de Reading para asistir a “Lady Boarding School de la señorita Latournelle en Abbey House, donde estuvieron poco tiempo, y a partir de aquel instante su propio padre se encargaría personalmente de su educación.

Sobre el año 1786 hasta 1793, empezaría a escribir sus “*Juvenalias*”, obras donde ya empezaban a despuntar el estilo irónico y satírico de su escritura. Se estipula que sobre 1796 ya estaban escritos los manuscritos de “*Elinor and Marianne*” y “*First impressions*”, los cuales rebautizaría Cassandra como “*Sentido y Sensibilidad*” y “*Orgullo y Prejuicio*”.

En 1800, el reverendo Austen, por motivos de salud y para dejarle la rectoría a su hijo mayor James, quien se había ordenado sacerdote y necesitaba las rentas para poder casarse, decidió trasladarse a Bath, noticia que afectó mucho a Jane ya que ella siempre había amado el campo y lamentaba dejar su tranquilo estilo de vida y a sus amistades. Su desagrado por Bath se hizo notorio tanto por su sequía literaria (aunque en 1804 escribió “*Lady Susan*”) en esos años, y, sobre todo, magníficamente reflejada en sus dos últimas novelas.

Siempre ha existido el mito que Jane Austen era contraria al matrimonio y por eso decidió permanecer siempre soltera. Varios acontecimientos de su vida, indican que tuvo varias oportunidades para casarse aceptando de buen gusto, sólo circunstancias adversas al hecho, se lo impidieron. Quizás, el romance más famoso de Jane Austen fuese con Thomas Lefroy, alumno interno de su padre en 1795, y que sólo por amenazas de la familia del joven con desheredarle, consiguieran que el compromiso se rompiera. En la época de Bath tuvo dos oportunidades más: Una de ellas con un joven que murió poco antes de cristalizar el compromiso, lo que afectó profundamente a la escritora; y finalmente, el hermano de una íntima amiga que le propuso matrimonio, y, aunque aceptó en un primer momento, rompió con él al día siguiente, alegando que le sería imposible contraer un matrimonio que no fuese por amor.

Su postura más clara a favor del matrimonio por amor fue el consejo que le dio a su sobrina Fanny sobre que sólo había una desgracia peor para una mujer que quedarse soltera, y eso era estar atada a un matrimonio donde no había amor. Claramente, aquella forma de pensar marca su obra literaria, dándole a sus protagonistas los finales felices que no pudo tener para ella.

En 1805 su padre murió, dejándola, tanto a ella como a su madre y hermana Cassandra, en una situación económica precaria, teniendo que depender de la buena disposición de sus hermanos.

A partir de 1809, instalada en la casa de su hermano Henry, y más desahogada económicamente, gracias a una pequeña herencia que había recibido Cassandra de su prometido, pudo dedicarse a escribir.

En 1810, Henry acordó con el editor Thomas Egerton publicar “*Sentido y Sensibilidad*”, saliendo publicada en 1811 firmada como “*una dama*”.

En 1812 empezó a revisar su borrador de “*First impressions*” cambiando el nombre por “*Orgullo y Prejuicio*” y vendió sus derechos por 110 libras. Salió publicada en 1813 firmada como “La misma dama que escribió “*Sentido y Sensibilidad*”. Se convirtió en un éxito de ventas y crítica.

Aunque en vida, sus obras nunca salió mencionada su autoría, por indiscreción de sus familiares, pronto sus lectores supieron quien era ella; hecho que la molestaba porque siempre quería escribir tranquila, algo que no conseguía, ya que sus admiradores iban a visitarla incluso a horas intempestivas. Jane llegó a pedir a su hermano que le diese una habitación con dos puertas y una campana, para cuando sonase indicase las visitas y ella pudiese huir de la sala y volver a escribir en otra habitación.

En 1814 salió publicada “*Mansfield Park*” consiguiendo un completo éxito de crítica, y la admiración del escritor romántico Sir Walter Scott.

A finales de 1815 se publicó “*Emma*”- con otro editor, Murray-, la cual le fue impuesto dedicar al Príncipe Regente, quien también la admiraba, encargo que le trasmitió el Bibliotecario Real, el reverendo James Stanier Clarke.

1816 fue un año fatídico para ella debido a la quiebra que sufrió su hermano Henry y la manifestación de los síntomas de la enfermedad que le llevaría a la muerte. Aún mermada su gran actividad para la escritura, pero no su ingenio ni intelecto, realizó un último esfuerzo para terminar su manuscrito “*The Elliots*” y empezar “*Sanditon*”, la cual finalmente no pudo continuar, dado el empeoramiento progresivo de su salud. También Henry había recuperado de su anterior editor el borrador “*Susan*”, que se había vendido por cuatro libras en 1804, por el mismo precio; decidiendo cambiar el nombre de la protagonista de “*Susan*” a “*Catherine*”.

Ya, a principios de 1817 el empeoramiento de su salud fue tan notorio, que Cassandra se la llevó a Winchester para que el Doctor Lyford la atendiese. Éste sólo pudo aliviarle parcialmente su sufrimiento. En los pocos momentos de mejoría, resignada a lo peor, el 27 de abril de 1817 hizo testamento dejándose todo a su hermana Cassandra quien la cuidó como una abnegada enfermera. Después sólo empeoró hasta el punto de permanecer casi siempre dormida y sólo despertar durante minutos. Ya muy al final, cayó en la inconsciencia total, lo que se podría deducir que estaría bajo los efectos de un *coma addisoniano*. Se despertó tres días antes de su fallecimiento, y se pudo despedir de su hermana y de las sobrinas que habían venido hasta allí para verla por última vez. Murió en los brazos de

Cassandra a las cuatro y media de la madrugada el 18 de julio de 1817. El 24 de julio fue enterrada en la catedral de Winchester.

A modo de homenaje póstumo, Henry pidió al editor Murray que publicase sus dos últimas obras en un volumen, cuya corrección se encargó Cassandra, finalmente cambiando los títulos de “*Catherine*” a la “*Abadía de Northanger*”; y de “*Elliots*” a “*Persuasión*”. Le añadió una nota biográfica revelando la autoría de Jane Austen, y éstas fueron publicadas en 1818.

Contexto Socio Cultural de Jane Austen:

Aunque el entorno en el que se desarrolla Jane Austen pudiera considerarse tranquilo, tanto Inglaterra como para el resto del mundo, el período desde su nacimiento hasta su muerte fue bastante convulso.

Toda la vida de Jane Austen transcurre bajo el reinado de Jorge III (1760-1820) (denominado el rey loco), quien sufrió de porfiria, enfermedad que le provocaría la locura, y como consecuencia, el futuro Jorge IV, tuvo que ejercer la Regencia, convirtiéndose en el Príncipe Regente (1811-1820).

El mundo en el que Jane Austen nace y se desarrolla está claramente influenciado por el idealismo que la Revolución francesa (1789-1799) inspira, y los principios de igualdad, fraternidad y libertad. Principios por los cuales se produce la guerra y después, independencia, de las colonias americanas de Inglaterra (y un posterior intento frustrado de recuperarlas, con la destrucción de Nueva York y Nueva Orleans en 1812). El comercio de esclavos es abolido y condenado en Inglaterra, y se empieza la supremacía de Inglaterra frente a la Francia napoleónica, con el resultado del Emperador de los franceses derrotado y enviado a la Isla de Santa Elena (1817), con el despunte de la grandeza inglesa como potencia colonial; acontecimientos con los que está relacionada Jane de refilón a consecuencia de varios de sus hermanos que fueron militares y marineros, y que tuvieron que combatir en las guerras napoleónicas.

La sociedad se presenta como una serie de comunidades rurales gobernadas paternalistamente (*Gentry*); donde el heredero es el hijo mayor, condenando a los demás hermanos a la Iglesia o a conseguir un oficio, que podría ser desde la Abogacía, la Política o el Ejército. Si no había un hijo que heredase, la tierra pasaba al varón más próximo emparentado con el padre de familia. La suerte de la mujer dependería de sus familiares varones o el de conseguir un matrimonio respetable para ella y su entorno. Este modelo de sociedad sufriría su declive a principios del siglo XX con la Primera Guerra Mundial (1914-1918).

La educación de la mujer se realizaba sobretodo en Colegios o Instituciones dominicales. También existían “*escuelas para las damas*”, aunque gozaban de muy mala reputación porque se creía que la educación “real” era muy deficiente. En familias más adineradas, la mujer quedaba a cargo de una institutriz o tutores.

Jane pudo haber constituido una excepción, dado que fue su propio padre quien se encargó de su educación personalmente.

Los conocimientos y cualidades que toda mujer debía adquirir, serían para ayudarla a conseguir un matrimonio lo más ventajoso posible. Cualidades de las cuales se burlaba Jane Austen en boca de la protagonista de su novela más celebre: *“Orgullo y Prejuicio”*, Elizabeth Bennet.

“Me resulta increíble,” dijo Bingley, “cómo todas las jóvenes tienen tanta paciencia como para cultivar todos esos talentos.” (...) *“Todas pintan, forran biombos y hacen bolsitas de malla. No habré conocido a una que no sepa hacer todo esto, y estoy seguro de que jamás me han hablado de una chica por primera vez sin referírseme lo talentosa que era.” (...)* *“Una mujer debe tener un amplio conocimiento de música, canto, dibujo, danza, y lenguas modernas para merecerse esa palabra (talentosa); y, aparte de todo esto, debe haber algo en su aire y en su manera de andar, en el tono de su voz, en su forma de relacionarse con la gente y en su expresión, de no ser así, no merecerá completamente la palabra. (...)* *“Debe poseer todo eso “Me resulta increíble,” dijo Bingley, “cómo todas las jóvenes tienen tanta paciencia como para cultivar todos esos talentos.” (...)* *“Todas pintan, forran biombos y hacen bolsitas de malla. No habré conocido a una que no sepa hacer todo esto, y estoy seguro de que jamás me han hablado de una chica por primera vez sin referírseme lo talentosa que era.” (...)* *“Una mujer debe tener un amplio conocimiento de música, canto, dibujo, danza, y lenguas modernas para merecerse esa palabra (talentosa); y, aparte de todo esto, debe haber algo en su aire y en su manera de andar, en el tono de su voz, en su forma de relacionarse con la gente y en su expresión, de no ser así, no merecerá completamente la palabra.” (...)* *“Debe poseer todo esto-agregó Mr. Darcy- y a ello, añadirle algo más sustancial en el desarrollo de su inteligencia por medio de abundantes lecturas” “No me sorprende ahora que sólo conozca a sólo seis mujeres perfectas. Lo que me extraña es que conozca alguna” (...)* *“Orgullo y Prejuicio (Ediciones Cátedra, 1987)*

ENFERMEDAD DE ADDISON:

Introducción de la Enfermedad de Addison:

“El paciente se vuelve débil e indolente, se siente incapaz de hacer cualquier esfuerzo. El apetito se reduce mucho, el cuerpo se agota, el pulso se vuelve flojo y débil, y surge un ligero dolor o malestar a nivel gástrico, con vómitos ocasionales. También se observa un cambio de color característico de la piel, un color marrón, como sucio o negro humo, que se extiende por todo el cuerpo”-On the constitutonial and local effects of disease of suprarenal capsules (Thomas Addison, 31th May, 1855).

En 1855, el Doctor Thomas Addison publicó una monografía titulada “*On the constitutional and local effects of disease of suprarenal capsules*”, basándose en varios casos clínicos de pacientes con una sintomatología común a consecuencia de la destrucción de la glándula suprarrenal.

Aun sin comprender la importancia de la capsula a nivel hormonal, ya que hasta principios del siglo XX no se descubriría la función hormonal, la descripción diagnóstica de la enfermedad fue tan precisa que se le denominó *Enfermedad de Addison* a la destrucción e hipofuncionamiento primario de la glándula suprarrenal, y sentó las bases para la endocrinología moderna.

A día de hoy, no se ha esclarecido del todo la causa de la Enfermedad de Addison, y aún siendo una enfermedad de baja incidencia, se sabe que grandes personajes de la historia como el Presidente John Fitzgerald Kennedy u Osama Bin Laden la padecieron.

Antes de explicar la sintomatología de la enfermedad de Jane Austen y el porqué se considera a la Enfermedad de Addison como la causante de su fallecimiento-también analizando otras causas-, se va a introducir una leve descripción del funcionamiento de la glándula adrenal y su patología.

Anatomía y Fisiología de las suprarrenales:

Las glándulas suprarrenales se sitúan en el polo superior del riñón, incluidas en la grasa del mismo. Se encuentran rodeadas de una cápsula de tejido conectivo y en su interior se distingue:

- **Corteza:** Constituyente del 90% de la capsula. Compuesta de tres capas que de la periferia al centro son:
 - Capa Glomerulosa: Grupos irregulares y ovoideos de células separadas por tejido conectivo dónde transcurren vasos sanguíneos. Síntesis de mineralcorticoides.
 - Capa Fasciculada : Capa intermedia siendo la más ancha. Formada por cordones de células separadas por tabiques de tejido conectivo. Síntesis de glucocorticoides.
 - Capa Reticular: Capa más interna y delgada formada por células más pequeñas que forman cordones anastomosados formando una red irregular. Síntesis de hormonas sexuales.
- **Medula:** Tejido que deriva del sistema nervioso simpático. Las células son denominadas células cromafines y responden a estímulos nerviosos procedentes de las fibras preganglionares colinérgicas. Liberación de *catecolaminas*: Adrenalina, dopamina y noradrenalina.

Todas las hormonas suprarrenales tienen como precursor común al colesterol, que bien puede ser sintetizado por las células adrenales o puede ser captado y almacenado en el citoplasma de las células corticoadrenales. La síntesis hasta

el intermediario pregnenolona se realiza en la mitocondria hasta el retículo endoplasmático liso. Todo proceso de síntesis es estimulado por la hormona adenohipofisiaria ACTH (H. adreno-corticotropa). Las hormonas corticoadrenales no se almacenan y su tasa de síntesis se corresponde directamente con su tasa de secreción.

- Tasa de cortisol: 20mg/día
- Tasa de Aldosterona: 0,2mg/día.

Al ser compuestos de naturaleza lipídica, su transporte en sangre se realiza unido a proteínas; la principal es la globulina fijadora de corticoesteroides o transcortina: transporta el 90% del cortisol y el 60% de la aldosterona.

- Vida media en sangre del cortisol: 60 minutos.
- Vida media en sangre aldosterona: 20 minutos.

La inactivación se realiza a nivel hepático mediante conjugación con ácido glucurónico o sulfato y su posterior excreción en orina.

Fisiología de la ACTH:

La ACTH es una hormona polipeptídica sintetizada en el lóbulo anterior de la hipófisis, a partir de una molécula precursora denominada Pooipiomelanocorticona (POMC) . En su secuencia, se encuentra la molécula α -MSH(hormona estimulantes de melanocitos), que es la que produce hiperpigmentación en la piel a dosis altas en plasma.

El ritmo biológico de CRH (Hormona liberadora de Corticotropina; hipotálamo) y ACTH es pursatil y se presenta como ciclo circadiano.

Máxima activa: A las ocho de la mañana.

Mínima actividad: las últimas horas de la tarde y primeras de la noche.

El cortisol ejerce una retroalimentación negativa tanto en adenohipófisis (ACTH) como en hipotálamo (CTH).

Función de los glucocorticoides:

a) **Efectos sobre el metabolismo:**

- Hidratos de carbono: Antagonista de la insulina inhibiendo su liberación: Disminución de captación de glucosa y aumento de la gluconeogénesis.
- Lípidos: Activación de la lipasa celular. Cambios de redistribución de la grasa en el cuerpo, incrementando la parte superior del cuerpo.
- Proteínas: Acciones catabólicas.
- Metabolismo del calcio: Disminuye la absorción de calcio, aumentando su excreción por el riñón.

b) **Efectos en tejidos:** Inhibición de fibroblastos y osteoblastos. Pérdida de colágeno y producción de la estimulación osteoblástica.

c) **Crecimiento y desarrollo:** En niños produce la disminución de producción de GH (hormona del crecimiento). Por lo tanto, se produce una inhibición del crecimiento.

d) **Mantenimiento de la volemia:** Ayuda en la redistribución y eliminación de agua. Disminución de la vasodilatación y exudación de líquidos. Retención de sodio y pérdida de potasio.

e) **Sistema Nervioso Central:** Exceso de corticoides produce, al principio, euforia y, después depresión. Adaptación al estrés.

f) **Sistema Inmunológico:** Inhibe la manifestación de inflamación, como la vasodilatación, trasudación líquida y formación de edema. Inhiben el acceso de leucocitos al foco inflamatorio. Suprime los efectos de mediadores químicos de la inflamación.

Fisiología de los mineralcorticoides:

La aldosterona es el principal mineralcorticoide formado en la corteza suprarrenal.

La regulación de la síntesis u secreción de aldosterona no responde al clásico mecanismo de retroalimentación negativa, por lo que se ve poco influido por los niveles de ACTH.

Su secreción depende de las variaciones de los niveles plasmáticos de sodio y potasio, directamente relacionados con los cambios en la presión sanguínea, la presión osmótica, la volemia y el sistema *renina-angiotensina-aldosterona*.

Función de los mineralcorticoides:

Favorecer la reabsorción de sodio y la excreción de potasio en los túbulos renales.

Enfermedad de Addison:

Se denomina Enfermedad de Addison a la hipofunción corticoide primaria crónica (a nivel de la glándula suprarrenal), producida por la destrucción progresiva de ésta, y se empieza a manifestar cuando se afecta el 90% de la glándula.

Es una enfermedad rara que afecta a ambos sexos por igual y puede aparecer a cualquier edad, aunque el rango más común es de 30-50 años.

La prevalencia en países desarrollados es mayor y ha ido aumentando a lo largo de las cinco últimas décadas.

Causas:

La mayor parte de los casos de Addison son considerados como atrofas idiopáticas, aunque también existen un determinado número de causas que se van a enumerar en el siguiente apartado.

a) **Enfermedad autoinmune:** Se cree que más de la mitad de los casos de Addison son de origen inmunitario, ya que se ha analizado pacientes con anticuerpos (Ac) circulantes contra las glándulas suprarrenales, entre los que destacan *Anti-17 hidroxilasa* y *Anti-21 hidroxilasa*.

b) **Extirpación de las glándulas:** En la mayoría de los casos por causas quirúrgicas, como la extirpación de tumores como el *neuroblastoma*.

c) **Infecciones:**

- *Tuberculosis:* En su forma suprarrenal causa la destrucción de la glándula.
- *SIDA:* A consecuencia del virus citomegalovirus que puede producir adrenalitis necrotizante.
- *Síndrome de Waterhouse-Friderichsen:* Única variante de Addison de origen agudo. Ocurren en casos de niños con meningitis meningocócica.

d) **Tumores.**

Manifestación clínica:

Signos	Síntomas
<ul style="list-style-type: none"> - Intensa pigmentación bronceada en piel y mucosas. (Por la liberación de a-MSH al torrente sanguíneo) - Hipotensión arterial. - Anemia normocrómica y normocítica. - Hiponatremia e hiperpotasemia. - Linfocitosis y eosinofilia. - Insuficiencia Renal. - Coma. 	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad o astenia. - Pérdida de peso. - Alteraciones gastrointestinales. - Anorexia. - Depresión y Ansiedad. - Disminución de la tolerancia al estrés físico y psicológico. - Apetencia por la sal.

Diagnóstico:

Diagnostico de laboratorio:

- Determinación de la ACTH y cortisol basal. En pacientes con insuficiencia suprarrenal primaria aparecen valores $>150\text{pg/ml}$ y $<10\mu\text{g/ml}$.
- Prueba de la estimulación con ACTH midiendo la respuesta del cortisol a los sesenta minutos. Valor normal: $>18\mu\text{g/ml}$. Tener en consideración la hora en la que la prueba se realiza.
- Diagnóstico diferencial entre la insuficiencia suprarrenal primaria y secundaria (a nivel de hipófisis): medición de los niveles de aldosterona. En primaria, será anormal mientras que en secundaria será normal.

- Hemograma.
- Prueba de electrolitos.

Diagnóstico de imagen:

- Radiografía simple de tórax y TAC torácico: Visualización de tejido cicatricial del pulmón para comprobar si el Addison ha sido provocado por alguna infección como la tuberculosis o SIDA.
- Radiografía simple de abdomen y TAC abdominal: Visualización de daño suprarrenal.

Tratamiento:

Se recurre a la terapéutica hormonal sustitutiva con cortisol y fludrocortisona y corrección electrolítica. Como la tuberculosis es una de las causas más frecuente del Addison, hay que utilizar quimioterápicos específicos (rifampicina, isoniacida, etambutol, piracinamida, etc...)

LA ENFERMEDAD DE JANE AUSTEN:

Existen varios inconvenientes para concluir cual fue la enfermedad que llevó a la tumba con la temprana edad de cuarenta y un años a la autora:

- La falta de autopsia que hubiera podido comprobar si había destrucción de la capsula suprarrenal. Aunque Jane Austen murió en 1817 y el Dr. Thomas Addison describiese la enfermedad en 1855, si hubiera habido un informe detallado sobre la ausencia de las capsulas, hubiese aclarado bastante el diagnóstico.
- Aunque Jane Austen, gracias a su afición a escribir cartas, donde da bastantes detalles de sus hábitos y estados de salud, se sabe que a su muerte, Cassandra quemó bastante correspondencia, porque creyese que había detalles de naturaleza demasiado íntima que no debían salir a la luz y así protegiese la persona de su hermana. El caso es que se ha podido privar de detalles importantes de como hubiese evolucionado la enfermedad o cual de las hipótesis era la correcta.
- Varias de las enfermedades que se han planteado no se descubrieron o no estaban descritas hasta mucho de su muerte. Tanto en la enfermedad de Addison como en el linfoma, los diagnósticos no estaban lo desarrollados que están en la actualidad, y no existían las posibilidades del análisis clínico o el diagnóstico de imagen.

Aun así se agradece que Jane Austen fuese una prolífica escritora de cartas y diese detalles de sus aspectos más cotidianos, incluidos sus achaques, y los ciclos de recuperación-recaídas de su salud hasta el momento de su muerte. Por lo tanto, aún incompleto, se puede hacer un diagnóstico descriptivo (un comienzo de his-

toria clínica) en el que varias enfermedades pueden encajar, aunque hoy en día la enfermedad descrita por el Dr. Addison es la causa más probable de su defunción.

Enfermedad de Addison:

El 18 de julio de 1964, por conmemoración del 147 aniversario de la muerte de la escritora, el Dr. Zachary Cope escribió una carta al *British Medical Journal*, donde defendía la enfermedad de Addison como causa de la muerte de Jane Austen, gracias a los síntomas descritos en la monografía escrita por el Dr. Addison y la extensa correspondencia de Jane donde describía su deterioro de salud hasta que le llegó lo que se define como coma addisoniano (Se basó en la segunda edición de las cartas de Jane Austen de R.W. Chapman). La carta fue publicada en la página 140 de la revista.

Las pistas que llevaron a concluir al Dr. Cope la enfermedad de Addison como causa de su muerte fueron diversas cartas de la autora a sus familiares en las que destacan las siguientes:

Cassandra Austen, de Chawton a Londres,

Domingo, 8 de septiembre, 1816:

“(...) Gracias, durante muchos días no he sufrido dolor de espalda. Pienso que la agitación hace tanto daño como la fatiga, y que el verdadero motivo por el que estuve enferma era precisamente que me estaba preparando para el viaje (...)”

James Edward Austen, de Chawton a Steventon,

Lunes 16 de diciembre, 1816:

“(...) Ben nos visitó el sábado para invitarnos al tío Charles y a mí a cenar con ellos mañana, pero me vi obligada a rechazar la invitación; una caminata como esa está por encima de mis posibilidades (...)”

Fanny Knight, de Chawton a Godmersham,

Domingo 23 de marzo, 1817:

“(...) Ciertamente, no me he encontrado bien durante algunas semanas, y hace alrededor de una semana estaba realmente mal, con bastantes fiebres a intervalos y pasando malas noches; pero ahora estoy notablemente mejor, y recuperando un poco mi aspecto, que ha sido bastante pésimo; negro y blanco y de todos los colores equivocados. (...)”

El domingo, 27 de abril de 1817 previendo su empeoramiento, hace testamento. Y el 20 de julio de 1817 Cassandra escribe a su sobrina Fanny Knight contándole los últimos momentos de su hermana, confirmando que varios días antes

de su muerte cayó inconsciente (supuesto coma addisoniano) para despertarse unas horas antes de su defunción y poder despedirse de Cassandra.

“(...) Desde el martes por la tarde, cuando el mal reapareció, se produjo un visible cambio, dormía más y con más sosiego; de hecho, durante las últimas cuarenta y ocho horas, estuvo más tiempo dormida que despierta. Su aspecto cambió, se estaba apagando, pero no percibí la más mínima alteración de sus fuerzas y, aunque ya no albergaba esperanza alguna de recuperación, no sospechaba que se estaba acercando tan rápidamente mi pérdida. (...)”

A continuación, se va a realizar un cuadro donde se verán los síntomas y signos que el Dr. Addison describió y con los que el Dr. Cope enumeró de las cartas de la autora y llegó a la conclusión del Addison como enfermedad que causó la muerte de Jane Austen.

Síntomas y signos descritos por el Dr. Addison en 1855	Síntomas y signos descritos por el Dr. Cope en 1964 (sacados de las cartas de Jane Austen)	Síntomas y signos comunes
Pacientes entre 35-50 años de edad.	Jane Austen tenía 41 años cuando falleció.	Entra en el rango de edad para la enfermedad de Addison
Debilidad y astenia	Debilidad y astenia	Sí
	Fiebres recurrentes	Se puede confundir con hipertermia por la falta de regulación de la hormona hipotalámica.
Dolor articular generalizado.	Dolor general que empieza por la espalda	Sí, aunque no suele empezar por la espalda, si no que es más generalizado.
Inapetencia y vómitos. (anorexia)	Inapetencia y síntomas biliares.	Anorexia.
Depresión y ansiedad.	Bajo estado anímico.	Depresión. (Dejó inconclusa su última novela “Sanditon”)
Disminución de la tolerancia física al estrés.		
Hipotensión.		
Apetencia por la sal.	Apetencia por la carne	Se puede considerar dado que la carne se solía conservar en salazón.
Decoloración generalizada del cuerpo.	Aparición de manchas blancas y negras en el rostro.	Aparece en ambas descripciones.
Coma.	Estado letárgico durante varios días, del que sólo se despertaría varias horas antes de su defunción.	Aparece en ambas descripciones
Destrucción de las glándulas suprarrenales.		No hay informe de autopsia que pueda aclarar este punto.

Linfoma de Hodgkin

En la misma revista, y a modo de contestación a la carta del Dr. Zachary Cope, el 8 de agosto de 1964 en la página 364 de la *British Medical Journal*, el Dr. F.A. Bevan objetó no estar demasiado convencido de la enfermedad de Addison como causa de la defunción de la autora y especula que el linfoma podría ser más plausible:

- Al igual que el Addison también se da en pacientes entre 30-50 años de edad. Aunque es más frecuente en varones que en mujeres.
- Varios pacientes del Dr. Bevan empezaron con dolores de espalda tal como Jane Austen describe en sus cartas, y también se sentían débiles y apáticos.
- Las fiebres recurrentes no son típicas del Addison pero sí que lo son del linfoma.
- Puede haber despigmentación de la piel, aunque no es tan característica como en el Addison.

La gran desventaja de esta teoría es la falta de ganglios producidos por la inflamación de los nódulos linfáticos, característicos del linfoma, ya fuese porque Jane Austen no los tuvo, no lo escribiese (causa poco probable), o que esa información se pudiese destruir.

Tuberculosis Bovina

Otra de las teorías que están cobrando más fuerza es la tuberculosis (enfermedad provocada por la *Mycobacterium Tuberculosis*) a consecuencia de la ingesta de leche de vaca sin tratar.

La tuberculosis era una enfermedad muy común en la época de Jane Austen y con una alta tasa de mortalidad. Aunque los síntomas que mostraba Jane Austen no eran los típicos que se relacionan con la enfermedad, como sí los serían con las-también escritoras-hermanas Brönte, no sería incompatible con la enfermedad de Addison, dado que el agente infeccioso de la tuberculosis destruye tanto el riñón como las glándulas suprarrenales, provocando así toda la sintomatología del Addison.

Pero uno de los inconvenientes de esta teoría es que dado la relativa facilidad de contagio de la tuberculosis, sólo Jane pareciese tenerla, y no el resto de sus familiares más cercanos a ella, que no la tuvieron dado la larga longevidad de la mayoría de ellos, incluyendo a Cassandra que fue quien más cohabitó con ella.

¿Jane Austen envenenada con arsénico?

Dado el misterio de la última enfermedad de Jane Austen, también tienen cabida las ideas conspiranoicas.

En el año 2011, el periódico “*El Mundo*” publicó un artículo donde la escritora británica Lindsay Ashford sugería con convicción que Jane Austen murió envenenada con arsénico, incluyendo el asesinato o el suicidio.

Las pruebas que daban eran las siguientes:

- Los tres tipos de gafas que usaba la escritora podrían ser signos de cataratas, que la ingesta prolongada de arsénico producía.
- La descoloración de la cara.
- Los continuos dolores estomacales y vómitos.
- El tratamiento para la fiebre reumática era un preparado con arsénico.

Cualquiera de los síntomas que mostraba Jane Austen son característicos de las enfermedades antes desarrolladas, sin tener en cuenta la dispar hipótesis del arsénico, y dado que las numerosas horas que la autora se dedicaba a escribir y la ausencia de luz artificial en su tiempo, la falta de visión se debería más a la presbicia que a las cataratas.

En dosis aguda, el arsénico tarda apenas unas horas en hacer efecto entre enormes dolores estomacales y deshidratación severa.

En dosis crónica, es un veneno de acción lenta y los síntomas descritos por Lindsay Ashford tardarían años en aparecer. Por lo que se deduce de las cartas de Jane Austen, el empeoramiento comenzó un año antes de su fallecimiento.

Y lo que hace más inverosímil esta hipótesis es la falta de motivo para ello. Nadie sentía animadversión contra ella y, según lo descrito en sus cartas, mantenía una relación muy estrecha con su familia. Tampoco había un móvil económico para el supuesto asesinato, dado su escasa fortuna y el prometedor futuro como escritora que la hacía que fuese más rentable viva que muerta. Y el suicidio, sencillamente, no tiene cabida dada la educación cristiana recibida y su propia moralidad que le hacía incapaz de cometer semejante acto.

La Presencia de la enfermedad en su obra literaria.

Con su característico buen humor y sentido de la ironía reflejado en el conjunto de su obra, Jane Austen, como hiciese también con los asuntos del mundo exterior en su época, no reflejaba la enfermedad en su entorno, sino era para burlarse de un personaje en concreto (como los ataques de nervios de la Sra. Bennett (*Orgullo y Prejuicio*), la hipocondría del Sr. Woodhouse (*Emma*), o el esbozo de su novela inconclusa *Sanditon*, donde hace un cuadro sarcástico sobre la hipocondría); o castigar los excesos morales o sentimentales (dada su inclinación literaria antirromántica) de los personajes (varios ejemplos están en la enfermedad pulmonar de Tom Bertram, primo de la protagonista Fanny Price en *Mansfield Park*, o la neumonía como consecuencia de la depresión casi psicótica de Marianne Dashwood en *Sentido y Sensibilidad*).

Aunque con un estudio un poco más profundo de su obra, puede que haya una pista de su enfermedad en una de sus novelas.

Persuasión (1818) fue la última novela que Jane Austen fue capaz de terminar y fue publicada póstumamente.

Es una obra crepuscular mucho más psicológica e íntima que el resto de sus novelas, donde se pueden hallar muchas similitudes entre la protagonista, Anne Elliott, una mujer que ha pasado la primera juventud y ha perdido la esperanza de volver a encontrar el amor, con la propia escritora que sufrió un episodio similar en su vida, aunque ella no tuvo la segunda oportunidad que sí le concedió a Anne de reencontrar a su amor de juventud mucho más dispuesto a estar con ella que la vez anterior.

Pero sobre todo, hay un personaje, al parecer muy secundario, pero que resulta casi esencial para determinar el desenlace de la obra y que ésta llegase al final deseado. Se trata de la Sra. Smith, una viuda desamparada por las deudas de juego de su difunto marido, que fue íntima amiga de la protagonista en el colegio donde se educaron, y que presenta, al igual que Jane Austen grandes dolores de huesos y gran decaimiento de su salud con fiebres recurrentes y cambios de humor y estado. Al igual que la autora, la viuda Smith se ve obligada a viajar a Bath para aliviar sus síntomas. Puede que en ese personaje, también Jane Austen dejase su propia huella, sobre todo de su dolencia, fuese Addison o cualquier otra de las descritas.

La gran tragedia de la enfermedad de la escritora fue su muerte a una edad temprana que dejó entrever su más que evidente evolución de su escritura clásica a realista, convirtiéndola en una de las mejores novelistas de esa tendencia en lengua inglesa, por delante de William Thackeray.

JANE AUSTEN DESPUÉS DE JANE AUSTEN:

Vistas las alabanzas, y la posterior exigencia por parte del Príncipe Regente de que se le dedicase la novela *Emma*, se puede pensar que Jane Austen no pasó tan desapercibida como se solía pensar, y el hecho de su sexo fuese un impedimento para convertirse en escritora reconocida. Hubo escritoras antes de Jane Austen, además, que fueron más notorias que ella en su tiempo, ejemplo de Ann Radcliffe, autora de novela gótica (A la que la propia Jane Austen parodió en “*La Abadía de Northanger*”) o Fanny Burney, una de las primeras escritoras en reivindicar la independencia de las protagonistas femeninas en sus novelas, y de la cual la propia Austen era lectora y admiradora.

Walter Scott fue el encargado de escribir el prólogo de *Emma*, y a pesar de la tendencia romántica del escritor y la antirromántica de Jane Austen, entre ambos surgió una admiración mutua que perduró hasta la muerte de la autora.

Por desgracia, después de la muerte de la autora, sus obras se relegaron a un segundo o tercer plano, incluso, por un movimiento calvinista en contra de la novela, y sobre todo, por la segunda oleada del romanticismo en Gran Bretaña, que alzaría a escritores de la talla de las hermanas Brönte, las cuales, en especial Charlotte, no simpatizarían con la escritura de Jane Austen, considerándola demasiado fría y correcta para su gusto. En otras épocas posteriores, Mark Twain, tampoco le fue demasiado favorecedor, llegando incluso a la crítica atroz sin fundamento.

En 1872, un sobrino nieto de Jane Austen, Edward Leigh-Austen escribió una biografía de la autora y pidió a varias editoriales que volviesen a reeditar sus obras, casi después de pasar cincuenta años de su muerte. Posiblemente, gracias a ello, escritores de la talla de Henry James, Oscar Wilde y Rudyard Kipling, llegaron a conocer su obra y alabarla.

Aunque el reconocimiento como gran escritora, posiblemente, se deba a Virginia Woolf y, posteriormente, al grupo feminista de escritoras que la pusieron en el lugar donde está ahora mismo, como la escritora más influyente de lengua inglesa después de William Shakespeare. También el cine ha influido a reconsiderar la fama de Jane Austen, tanto su vida, como su novelística.

A día de hoy, Jane Austen no ha perdido nada de su influencia; todos los años varios grupos de fans, estudiantes de literatura inglesa y profesores hacen recorridos por los lugares donde vivió y cohabitó la escritora, durante el día de su fallecimiento, se hace un festival de lectura de sus obras. En el año 2017, como conmemoración de su segundo Centenario de su fallecimiento, se realizaron grandes actos por Reino Unido, y el gobierno británico puso su retrato en el billete de diez libras esterlinas.

BIBLIOGRAFIA

1. Addison, Th.: “*On the constitutonial and local effects of disease of supra-renal capsules*”. Samuel Highley, 32, Fleet Street. London. 1855.
2. Austen, J.: “*Cartas (Edición Conmemorativa del bicentenario 1817-2017)*”. D´epoca, editorial. Avilés (Asturias). 2017.
3. Carames, J.L.: “*Introducción a la vida y obra de Jane Austen. “Orgullo y Prejuicio”*”. Cátedra letras universales. Pág: 7-60. Madrid. 2006.
4. Cope, Z: “*Jane Austen´s last illness*”. Br. J. Med. Pp: 182; 384. London.18 July 1964.
5. Grahame-Smith, Dg; Aronson, J.R (Editors): “*Disorders of the adrenal gland*”. Oxford Textbook of clinical pharmacology and drug theory. Pág: 316-318. Oxford University Press, New York, 2002.

6. Manso, G; Hidalgo, A.: “*Corticoesteroides naturales y sintéticos en Farmacología Fundamental*” dirigida por A. Velasco Martín y Col.; Pág: 677-693. McGraw-Hill/ Interamericana. Madrid. 2003.
7. Martínez Cabeza de Vaca, R y Martínez Sierra, R.: “*Tratamiento de las enfermedades suprarrenales, en Farmacología Clínica y Terapéutica Médica*” editada por A. Velasco y Col. Pág: 369-379. McGraw-Hill/ Interamericana, Madrid. 2004.
8. Rosenthal, N.R.: “*Enfermedades suprarrenales en Terapéutica Médica*”, editada por Larson. E. B y Ramsey. P.G. McGraw-Hill/ Interamericana,; Pág: 512-515. México. 1999.
9. Editorial *El mundo* “¿Murió Jane Austen envenenada?”. 14 de noviembre de 2011.: <http://www.elmundo.es/elmundo/2011/11/14/cultura/1321286195.html> .