Ludwig van Beethoven : une surdité auto-immune ? *

par Peter J. DAVIES **

La tragédie de la surdité de Beethoven est presque unique dans l'histoire de la musique.

En octobre 1802, deux mois avant son 32e anniversaire, le compositeur est réduit au désespoir par sa surdité et il rédige le fameux testament de Heiligenstadt : "O mes semblables, vous qui me considérez ou me décrivez comme antipathique et grincheux, ou même misanthrope, comme vous êtes injustes envers moi ! Tout d'abord, vous ignorez la raison secrète pour laquelle je vous apparais ainsi. Depuis l'enfance, mon cœur et mon âme sont imprégnés du sentiment de bienveillance et j'ai toujours été prêt à entreprendre de grandes actions. Imaginez vous que, depuis six ans, je suis atteint par un mal incurable qui, de plus, a été aggravé par des médecins incompétents. D'année en années, mes espoirs de guérison ont été progressivement anéantis et j'ai finalement été conduit à accepter l'idée d'une infirmité définitive, dont le traitement pourrait peut être durer des années, voire même s'avérer impossible (...). Cependant, je ne parviens pas à me résoudre à dire aux gens : parlez plus fort, criez, car je suis sourd. Hélas, comment pourrais-je me référer à la perte d'un sens qui devrait être beaucoup plus développé chez moi que chez les autres, un sens que j'ai possédé, il fut un temps, avec la plus grande perfection, avec un degré de perfection qu'assurément peu de gens dans ma profession atteignent ou ont jamais atteint (...). Mais quelle humiliation lorsque quelqu'un, près de moi, entend au loin le son d'une flûte que je ne perçois pas, ou lorsque quelqu'un écoute le chant d'un berger, que je n'entends pas non plus.
De tels incidents me conduisent au désespoir et j'ai été sur le point de mettre fin à mes jours. Seul mon art m'en a empêché, car il me semblait réellement impossible de quitter ce monde avant d'avoir produit toutes les œuvres que j'avais besoin de composer. Et c'est ainsi que j'ai prolongé cette misérable existence".

Il surmonte heureusement cette pénible épreuve pour nous offrir, au cours des 25 années qu'il vivra encore, une remarquable série de chefs d'œuvre marqués du sceau de sa personnalité et de son style sans précédents.

Ludwig van Beethoven (1770-1827) est né à Bonn. Sa mère est décédée de tuberculose à l'âge de 40 ans. Son père, musicien à la cour de Prince Electeur, devenu alcoo-

---

* Traduit, avec l'accord de l'auteur, et présenté par le professeur agrégé Y.F. Cudennec. Comité de lecture du 30 avril 1994 de la Société française d'Histoire de la Médecine.

** 220 Springvale Road, Glen Waverley, Vic 3150. Australie.

lique, meurt à 53 ans d'insuffisance cardiaque. Son jeune frère, Karl, dont le fils lui donnera plus tard bien des soucis, meurt de tuberculose en 1815, à 41 ans.

Beethoven subit l'installation progressive de sa surdité dès sa 27e année. Localisée initialement à l'oreille gauche, puis progressivement bilatéralisée, l'hypoacousie intéresse les fréquences aiguës et s'accompagne d'acouphènes, d'abord intermittents, puis permanents. Les troubles gastro-intestinaux associés (douleurs abdominales et diarrhée récidivante) s'amendent temporairement, mais l'hypoacousie progresse malgré diverses tentatives thérapeutiques (stimulations galvaniques, gouttes auriculaires diverses, infusions...). Beethoven décrit très précisément ses symptômes à son ami, le docteur Franz Wegeler, dans une lettre datée du 29 juin 1801 (il a 31 ans) : "...mais ce démon jaloux, ma misérable santé, m'a mis un méchant bâton dans les roues, et c'est ainsi que, depuis 3 ans, mon audition s'affaiblit de plus en plus. On suppose que cela est en relation avec mon état digestif, qui, comme vous le savez, était déjà altéré avant mon départ de Bonn, et s'est aggravé à Vienne, où j'ai constamment souffert de diarrhée et, en conséquence, d'une extraordinaire faiblesse... Mes oreilles continuent à siffler et à bourdonner jour et nuit... Pour vous donner une idée de cette étrange surdité, figurez vous que, au théâtre, je dois me placer tout contre l'orchestre pour comprendre ce que disent les acteurs, et que, à quelque distance, je n'entends pas les sons aigus des instruments ou des voix. En ce qui concerne la voix parlée, il est étonnant que personne encore n'ait remarqué ma surdité : du fait que j'ai toujours été enclin à la distraction, ils attribuent ma dureté d'oreille à ce trait de caractère. Parfois aussi je n'entends pas une personne qui me parle doucement : j'entends les sons, c'est vrai, mais je ne peux comprendre les mots. A l'inverse, si quelqu'un crie, je ne le supporte pas". On peut rapprocher ce dernier trait du fait que Beethoven cesse de jouer de l'orgue dans sa troisième décennie et en donne l'explication suivante à l'organiste Karl Gootfried Freudenberg : "Moi aussi, j'ai beaucoup pratiqué l'orgue dans ma jeunesse, mais, plus tard, mes nerfs ne pouvaient plus supporter la puissance de cet instrument gigantesque".

L'évolution de la surdité est ensuite plus progressive, bien que lentement inexorable. Lorsqu'il joue du piano, Beethoven obtient une certaine atténuation des acouphènes en obturant ses oreilles avec du coton. En 1812 (il a 42 ans), il faut crier pour qu'il entende et, pendant plusieurs années, il utilise un cornet acoustique avec peu de bénéfice, bien qu'il le trouve utile pour la conversation avec une personne à la voix douce et calme, comme son élève l'Archiduc Rodolphe. Pendant l'été 1815, il est encore possible de converser avec lui en criant dans son oreille gauche, mais, en 1817, il n'entend plus la musique. L'utilisation de "carnets de conversation" devient nécessaire au début du printemps de 1818, mais son élocution ne se détériore pas. En 1822, il est obligé d'abandonner la direction d'orchestre pendant les répétitions de son opéra ("Fidélio").

Le plus grand des "poètes de la musique" a essayé désespérément de conserver et d'améliorer son audition . Il a consulté un ouvrage d'acoustique et commandé un piano plus puissant : le facteur de pianos de la Cour Impériale de Vienne (Konrad Graf) réalise pour lui un piano à quadruples cordes ; il augmente aussi l'amplitude sonore par l'adjonction d'un résonateur. Pour composer, Beethoven utilise des cornets acoustiques maintenus par un serre-tête, de façon à garder les mains libres pour le piano. Selon le docteur Rattel, un contemporain, il aurait également utilisé une baguette de bois dont il tenait une extrémité entre ses dents tandis que l'autre était appuyée sur la caisse de résonance du piano, ce qui fera parler d'une surdité de transmission. Cependant, alors

qu'il persiste encore une faible audition du côté gauche en septembre 1825, Beethoven est "sourd comme la pierre" pendant la dernière année de sa vie.

Il n'est pas fait mention d'otalgies au début de la surdité, mais Beethoven écrit le 12 février 1822, dans une lettre à son ami violoncelliste Bernhard Romberg : "la nuit dernière, j'ai de nouveau souffert de cette douleur d'oreille qui a été habituelle tout au long de cette saison. Votre jeu lui même ne pourrait que m'être douloureux aujourd'hui".

A partir de l'été 1821 Beethoven subit une décompensation hépatique sur le mode ictérique, puis un œdème des membres inférieurs, un amaigrissement et, finalement, une ascite importante et dyspnéisante, qui est ponctionnée à quatre reprises. L'évolution terminale est précipitée par un abcès de paroi et une infection pulmonaire. Il signe ses dernières volontés le 23 mars 1827, reçoit les derniers sacrement le 24, sombre dans le coma et meurt le 26, à 56 ans.

L'autopsie est pratiquée le lendemain, dans l'appartement de Beethoven, par le docteur Wagner, associé du professeur Wawruch, médecin personnel du compositeur, et de Carl von Rokitanski, qui se rendra célèbre plus tard. Le rapport d'autopsie a été initialement rédigé en latin par Wawruch, mais nous n'avons longtemps disposé que d'une copie incomplète effectuée par Ignaz von Seyfried, qui n'était pas médecin. L'original a été découvert en 1970 au musée d'anatomie pathologique de Vienne. En voici le texte :

"Le corps du défunt présente un amaigrissement important et des pétéchies noires et dispersées, en particulier au niveau des extrémités. L'abdomen est distendu et gonflé de liquide. La peau est distendue. Le cartilage du pavillon de l'oreille est de grande taille et de forme irrégulière ; la fossette naviculaire, en particulier, est agrandie ; la conque est très grande et moitié plus profonde que d'habitude ; les branches de l'anthélix sont très divergentes et les replis sont très profonds. Le conduit auditif externe est rempli de squames cutanées brillantes jusqu'à la membrane tympanique, qui s'en trouve masquée. La trompe d'Eustache est considérablement épaissie. Le protympanum est un peu étroit. L'apophyse mastoïde est de grande taille, mais sans particularités en ce qui concerne les sutures osseuses. Les cellules apparaissent tapissées d'une muqueuse teintée de sang. L'ensemble de la partie pétreuse du temporal est parcouru par un réseau vasculaire visible et présente également une grande quantité de substance évoquant du sang, en particulier dans la région de la cochlée, dont la membrane spirale apparaît un peu rougie. Les nerfs faciaux sont très épais. Les nerfs acoustiques, par contre, sont plissés et dépourvus de myéline. Les artères auditives y afférentes sont dilatées au delà de la taille d'un tuyau de plume de corbeau (4 à 5 fois le calibre normal) et leur consistance est cartilagineuse. Le nerf acoustique gauche est de loin le plus fin et présente trois racines blanchâtres et très ténues ; le nerf droit présente une racine blanche et beaucoup plus grosse. La substance cérébrale de la région du IVe ventricule est beaucoup plus dense et plus vascularisée que les nerfs qui en émergent. Par ailleurs, les circonvolutions cérébrales sont plus souples et plus "aqueuses", les sillons deux fois plus profonds et beaucoup plus nombreux qu'a l'habitude. Ajoutons que la calvaria est de densité et d'épaisseur normales, mesurant la moitié de la longueur de la dernière phalange du pouce.

Le thorax et son contenu sont normaux. La cavité abdominale contient quatre mesures d'un liquide couleur de rouille. Le foie est réduit à la moitié de sa taille normale et ressemble à du cuir. De consistance dure et de coloration légèrement vert-bleuâtre, il présente partout des nodules de la taille d'un haricot. Tous ses vaisseaux sont consi-

dérablement rétrécis, très épais et vides de sang. La vésicule biliaire contient un liquide de couleur sombre associé à une grande quantité de sédiment ressemblant à du gravier. La rate fait plus de deux fois la taille normale ; elle est dure et de coloration noirâtre. De la même façon, le pancréas apparaît plus grand et plus ferme que la normale ; son canal excréteur admet le passage d'un tuyau de plume d'oie. L'estomac, ainsi que les intestins, est très ballonné. Les deux reins sont de couleur rouge pale et, à la section, l'épaisseur de la corticale correspond à la longueur de la dernière phalange du pouce. Elle est également enduite d'un liquide fonçé et trouble qui gêne l'examen. Chacun des calices est rempli de concrétions calcaires de la taille d'un pois, qui ont été tranchées par le milieu".

Les deux rochers sont prélevés pour une étude ultérieure. Le docteur Hyrtl, à l'aube de sa remarquable carrière médicale, se souvient de les avoir vus au musée, mais Rokitanski n'en retrouve pas trace lors de sa prise de fonctions de professeur de pathologie, en 1834.

Deux exhumations auront lieu plus tard pour mieux préserver les restes du Maître, ainsi d'ailleurs que ceux de Franz Schubert. L'absence des deux rochers est confirmée. Un moulage, des mensurations et des photographies du crâne sont réalisés.

La surdité

Le diagnostic a évidemment souffert du fait que l'otologie n'en était encore, à l'époque, qu'à ses premiers balbutiements ; elle n'a connu ses premiers grands noms (Weber, Rinne, Toynbee, Politzer...) qu'au milieu du XIXe siècle. Il est évident que la surdité de Beethoven était de nature neuro-sensorielle, classiquement prédominante au début sur les fréquences aiguës, avec trouble de la discrimination et recrutement. Le rapport d'autopsie signale un état inflammatoire de la cochlée, notamment de la membrane spirale, associé à une atrophie des nerfs auditifs, sans doute secondaire et expliquant la disparition du recrutement dans les dernières années. Aucune anomalie n'est signalée au niveau des cavités de l'oreille moyenne.

A la suite du manuscrit Fishoff, plusieurs témoignages situent le début des troubles auditifs au décours d'une typhoïde contractée en 1796 ou 1797. Tout cela plaide contre les deux hypothèses généralement prévalentes et rappelées ci-après, l'otite moyenne chronique étant éliminée par les données de la clinique et de l'autopsie.

L'otospongiose est une cause fréquente de surdité progressive, débutant généralement au début de la vie adulte, localisée à l'articulation stapédo-vestibulaire dans la forme classique et entraînant donc une surdité de type transmissionnel pur, puis mixte. Nous avons vu que les caractères de la surdité de Beethoven s'opposent à ce diagnostic, comme l'ont justement souligné de nombreux auteurs (Marage, Voorhes, Schweisheimer, Forster, Laskiewicz, Böhme...). Une forme clinique particulière, localisée à l'oreille interne (otospongiose "cochléaire"), pourrait être évoquée, mais l'existence même de cette entité nosologique est actuellement discutée.

La maladie de Paget est une hypothèse séduisante qui s'accorde avec certains caractères morphologiques de Beethoven, mais elle n'explique pas les lésions observées au niveau de l'oreille interne et n'est pas confirmée par les constatations faites sur son crâne lors des deux exhumations. En 1985, un descendant de Franz Seligman s'est présenté à Jesserer et Bankl avec trois fragments osseux du crâne de Beethoven, prélevés lors de la première exhumation. Ces fragments provenaient de l'occipital et du pariétal

gauches. Après un examen attentif comportant une étude radiologique, il est apparu que ces trois fragments appartenaient presque certainement au crâne du Maître, mais qu'ils ne présentaient aucun signe en faveur de la maladie de Paget ou d'une autre affection osseuse.

Une nouvelle théorie

Beethoven et ses médecins pensaient que sa surdité était en relation avec son indisposition gastro-intestinale chronique. Plusieurs auteurs ont partagé ce point de vue et l'ont attribuée soit à une colite ulcéreuse, soit à une maladie de Crohn. Larkin, défenseur de l'hypothèse d'une otospongiose à forme mixte pour la surdité, a évoqué aussi l'association d'une connectivite non spécifique. Cependant, Beethoven ne présentait aucun signe en faveur d'un syndrome de Cogan, d'une granulomatose de Wegener, d'une polyarthrite rhumatoïde ou d'un syndrome de Sjögren. En 1973, Levitan étudie sous l'angle psycho-somatique 5 cas de colite ulcéreuse associée à différentes formes de surdité.

En 1979, Mc Cabe sur une série de 18 cas, s'appuie sur les données de la clinique et les résultats du traitement pour proposer la définition d'une nouvelle entité, la surdité neurosensorielle auto-immune. La surdité est habituellement bilatérale et évolue sur une période de quelques semaines à quelques mois. Les courbes audiométriques sont en pente sur les fréquences aiguës, associées à un trouble de la discrimination auditive. Il n'existe pas habituellement d'antécédents familiaux de surdité. Une paralysie faciale est associée chez 5 patients et la symétrie de l'atteinte vestibulaire explique, dans certains cas, l'absence de vertiges. Dans 3 cas, une colite ulcéreuse était associée à une hypoacousie neuro-sensorielle bilatérale et symétrique. Tous les patients ont répondu au traitement par les corticoïdes et la cyclophosphamide, qui a été régulièrement efficace lorsqu'il a été institué avant l'installation d'une surdité neuro-sensorielle irréversible. La pathogénie relève probablement d'une réaction immunitaire de type III ou IV. Un modèle animal de surdité neuro-sensorielle auto-immune induite par une vascularite a été développé et des complexes immuns circulants ont pu être mis en évidence.

La surdité neuro-sensorielle apparaît comme une autre manifestation extra-intestinale de la colite ulcéreuse. Une forme atypique du syndrome de Cogan a été également rapportée chez un patient porteur d'une maladie de Crohn. Il est donc nécessaire d'entreprendre une étude audiométrique détaillée et comparative d'une population suffisante de patients atteints d'une affection intestinale inflammatoire et de sujets témoins convenablement distribués.

Il est proposé que la composante principale de la surdité neuro-sensorielle de Beethoven était une complication immunopathologique de sa maladie intestinale inflammatoire, une dégénérescence primitive de l'organe de Corti ayant entraîné une atrophie du nerf auditif.

Il semble probable que trois autres facteurs ont contribué aussi à son hypoacousie :

- Pendant toute sa vie adulte, Beethoven a eu recours à de grandes quantités de médications, parmi lesquelles des onguents mercuriels. Les dérivés de l'écorce de quinquina étaient aussi des antipyrétiques en vogue au XIXe siècle. Par ailleurs, le compositeur consommait aussi régulièrement de l'alcool, dans des quantités qui sont controversées. Il a été avancé que les effets ototoxiques du mercure, de la quinine et de l'alcool ont pu contribuer à la constitution de sa surdité.

- Laskiewicz estime que l'hypoacousie a pu être majorée par une presbyacousie précoce, favorisée par sa maladie hépatique, la malnutrition et la carence vitaminique.

- Gattner suppose que la surdité a pu être aggravée par des traumatismes acoustiques professionnels. Beethoven pensait d'ailleurs que l'usage des cornets acoustiques était de nature à altérer son audition.

BIBLIOGRAPHIE

La bibliographie proposée par le docteur Davies est très importante (89 références) et n'a pu être présentée de manière exhaustive. Elle peut être obtenue auprès du traducteur (Pr Cudennec, 71 avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé).

BÖHME G. - Medizinische Portraits berühmter Komposnisten. Vol 1, Stuttgart : G. Fischer, 1981 : 85.

DAVIES P.J. - Beethoven's nephropathy and death : discussion paper. *Journal of the Royal Society of Medicine* (London), 1993, 86, 159-161.

FORSTER W. - Beethovens Krankheiten und ihre Beurteilung. Wiesbaden : Breitkopf et Härtel, 1955 : 36, 60-61.

GATTNER H. - Zu Beethovens Krankheit und sein Tod, *Münch. Med. Wochenschr.*, 1958, 100, 1009-1010.

JESSERER H., BANKL H. - Ertubte Beethoven an einer Pagetschen Krankheit ? *Laryngol. Rhinol. Otol.*, 1986, 65, 592-597.

LARKIN E. - Beethoven's medical history. In : Cooper M., Beethoven - the last decade, 1817-1827. Oxford : Oxford University Press, 1985, 439-466.

LASKIEWICZ A. - Ludwig van Beethovens Tragödie vom audiologischen Standpunkt, *Z. Laryngol, Rhinol. Otol.*, 1964, 43, 261-270.

LEVITAN H.F. - The etiologic significance of deafness in ulcerative colituis. *Psychiatry Med.*, 1973, 4, 379-387.

MAC CABE B.F. - Beethoven's deafness. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1958, 67, 192-206.

MARAGE G. - Causes et conséquences de la surdité de Beethoven. *C.R. Acad. Sci.* (Paris), 1929, 189, 1036-1038.

VOORHES I.W. - Beethoven from an otologist's viewpoint. *Bull. NY Acad. Méd.*, 1936, 12, 105-118.

SHARMA O.P. - Beethoven's illness : whipple's diseases rater than sarcoidosis ? *J. Roy. Soc. Méd., 87,* may 1994, 283-285.

SUMMARY

The author reminds us of the great moments of Beethoven's life and of the different stages of his deafness onset, until to last instants. The post-mortem examination, performed by doctor Wagner, and the scientific studies of the remains, during the exhumations, are reported. Beethoven's deafness was clearly a sensorineural impairment and the previously suggested prevalent hypotheses are discussed.

A new theory is emphazised, based on modern studies about autoimmune sensorineural hearing losses in relation whith chronic inflammatory bowel ailment. Conclusion is that Beethoven's deafness was probably owing to a primary autoimmune degeneration of the organ of Corti, giving rise to atrophy of the auditory nerve.