

Pharma Story

Ludwig van Beethoven: variations endocrines sur sa surdité



Dr Hernan Valdes-Socin¹, Dr Camille Finck²

1. Service d'Endocrinologie, CHU de Liège, ULg
2. Service d'ORL, CHU de Liège, ULg

Cette année marque le 250^e anniversaire de la naissance de Ludwig van Beethoven. De nombreux articles ont été écrits sur l'état de santé de ce compositeur et musicien d'exception. En particulier, ceux destinés à expliquer sa surdité progressive ont particulièrement fait verser beaucoup d'encre. Cet article ne prétend pas éclairer définitivement le mystère de la surdité de Beethoven. Mais en revisitant sa maladie, le but des auteurs est plutôt de remémorer, en hommage, l'homme et le créateur.

Premier mouvement: Prélude

Cette année marque le 250^e anniversaire de la naissance de Ludwig van Beethoven. De nombreux articles ont été écrits sur l'état de santé de ce compositeur et musicien allemand d'exception, né à Bonn le 15 ou le 16 décembre 1770 et mort à Vienne le 26 mars 1827. En particulier, ceux destinés à expliquer sa surdité progressive ont particulièrement fait verser beaucoup d'encre (1-5).

En 1801, Beethoven révèle avec tristesse à son ami Franz Wegeler: «*Je dois avouer que je mène une vie misérable. Pendant près de deux ans, j'ai cessé d'assister à des fonctions sociales, juste parce que je trouve qu'il est impossible de dire aux gens: je suis sourd. Si j'avais une autre profession,*

je pourrais être en mesure de faire face à mon infirmité; mais dans ma profession, c'est un terrible handicap».

C'est ainsi que, dans son testament, Beethoven demande à ses médecins de révéler au monde quelle était la maladie qui l'affectait. À son décès, et suivant ses volontés, une autopsie est réalisée à Vienne le 27 mars 1827 (6).

Deuxième mouvement: L'Autopsie

L'autopsie est réalisée par le Dr Johann Wagner et son adjoint le Dr Karl Rokitansky, de l'Université de Vienne. Il s'agit des meilleurs pathologistes de leur temps. Rokitansky, en particulier, donnera son nom au syndrome

Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser, caractérisé par l'absence congénitale totale ou partielle de vagin et d'utérus chez la femme, avec cependant la présence des trompes et des ovaires normaux.

L'examen fait par Wagner et Rokitansky a été le premier d'une série d'au moins trois autopsies différentes, mais il reste l'examen de référence (6). Dans l'abdomen, on signale une cirrhose hépatique macronodulaire, une hypertension portale et une splénomégalie («la rate trois fois la taille normale»). Le liquide ascitique présent dans la cavité péritonéale était infecté, probablement secondaire à la paracentèse répétée du patient. Une pancréatite chronique («pancréas anormal très ferme») et une cholélithiase («calculs biliaires») sont également rapportées. Les reins présentent des calcifications, de façon bilatérale. Bien que d'autres interprétations incluant des maladies granulomateuses (syphilis, sarcoïdose) aient été avancées, il est très probable

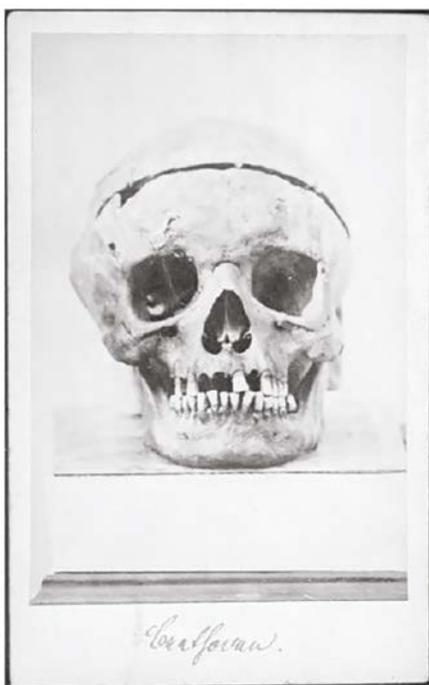
que Beethoven soit mort prématurément d'une cirrhose hépatique alcoolique. En effet, à la fin de sa vie, la perte progressive de son ouïe le conduisit inexorablement à la dépression et à une consommation excessive d'alcool.

Troisième mouvement: la tête de Beethoven

En examinant le crâne de Beethoven (**Figure 1**), les pathologistes observent une voûte crânienne uniformément dense («0,5 pouces d'épaisseur»), avec des os zygomatiques élargis. En outre, on peut évoquer un faciès léonin à partir des portraits de Beethoven (**Figure 2**), ainsi qu'en observant son masque mortuaire (**Figure 3**). Ce faciès, ainsi que l'épaississement de la voûte crânienne sont réputés caractéristiques de la maladie de Paget osseuse, ou *osteitis deformans* (**Figure 4**) (7). Cependant, la maladie ne sera décrite qu'a posteriori, en 1877, par sir James Paget (1814-1899) (7). Le Dr Wagner a également noté que les nerfs VII (le nerf facial) du visage étaient élargis, tandis que les nerfs VIII (le nerf auditif) étaient atrophiés. Il n'y avait, semble-t-il, aucune évidence d'artérite syphilitique dans les artères auditives ni de signe d'otite médiane récurrente (6).

En 1863, la Société des Amis de la Musique de Vienne déterre le corps de Beethoven, au cimetière de Währing. Le crâne est confié au Dr Gerhard von Breuning. Celui-ci passe pour étude les fragments (deux grandes pièces et huit petites) à Roméo Seligmann, professeur d'histoire de la médecine à l'Université de Vienne. Les ossements seront ensuite transmis de génération en génération aux descendants de Seligmann (8). En 1987, les médecins allemands Hans Bankl et Hans Jesserer pourront les examiner. Ils en font un ouvrage, *Die Krankheiten Ludwig van Beethovens* («Les maladies de Ludwig van Beethoven»). Depuis 2005, le crâne reconstitué avec les fragments d'os de Beethoven se trouve aux États Unis, à San Jose State University's Ira F. Brilliant Center for Beethoven Studies (8).

Figure 1: Le crâne de Beethoven.



Cette photographie du crâne a été prise lors de la première exhumation de Beethoven en 1863. Notez l'os frontal proéminent et les os zygomatiques nettement agrandis, produisant un «faciès léonin», dont la maladie de Paget est une cause connue. (*Diseth S Beethoven's autopsy revisited: A pathologist sounds a final note*)

Figure 2: Ludwig van Beethoven (1770-1827). Portrait exécuté par Joseph Karl Stieler, vers 1820.

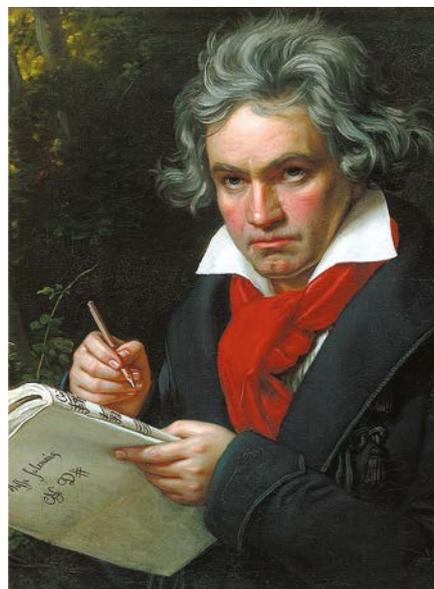


Figure 3: Masque mortuaire de Beethoven.

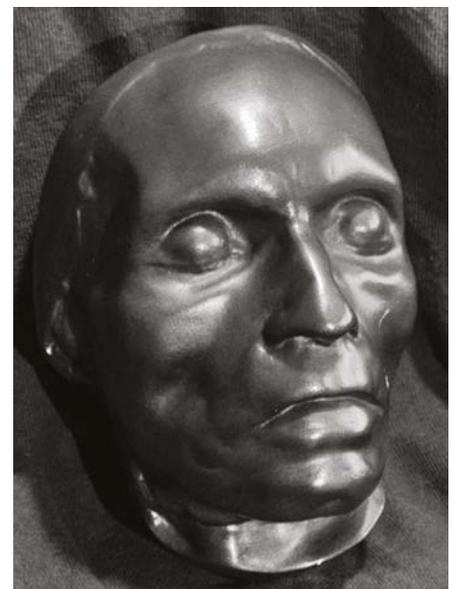


Figure 4: Radiographie de crâne d'un patient atteint d'une maladie de Paget osseuse de 30 ans d'évolution.



Notez l'épaississement de la voûte crânienne ainsi que des multiples lésions sclérotiques et lytiques dispersées dans la calotte crânienne. La patiente présentait des céphalées récurrentes ainsi qu'une perte auditive et un tinnitus. (D'après Maia JM, Alves R, Faria R, et al. *BMJ Case Rep* Published online: doi:10.1136/bcr-2014-207515).

Quatrième mouvement: les hypothèses endocrines sur la surdité de Beethoven

Certaines maladies telles que l'otosclérose ont été évoquées pour expliquer la perte d'audition de Beethoven, sans pour autant avoir une confirmation anatomopathologique. Des maladies endocriniennes telles que l'hyperparathyroïdie primaire peuvent notamment expliquer des déformations osseuses, des troubles neurologiques (induits par l'hypercalcémie) et des calcifications rénales (conséquences d'une hypercalciurie) (9). Il n'est pas certain que les glandes parathyroïdes aient pu être examinées au temps de Rokitanski. En effet, le rôle physiologique et pathologique des glandes parathyroïdes ne sera suspecté que bien après l'autopsie de Beethoven. Vers la fin du 19^e siècle, Ivar Sandstöm en Suède et au début du vingtième siècle, Jakob Erdheim à Vienne, sont parmi les premiers pathologistes à reconnaître leur rôle principal dans le métabolisme osseux (9).

Que Beethoven puisse avoir souffert de déformations d'ostéite – ou la maladie de Paget – au niveau temporal, est une hypothèse intéressante, pouvant expliquer sa perte auditive. La maladie de Paget osseuse se caractérise par une anomalie de la résorption osseuse et des ostéoclastes (7, 9). Il semble que le paramyxovirus ainsi que des facteurs génétiques puissent contribuer à son étiologie. Les ostéoclastes pagétiques sont plus grands et plus actifs dans la résorption osseuse. Les ostéoblastes réagissent à l'ostéolyse accélérée

des ostéoclastes pagétiques en formant de nouveaux os, mais à un taux considérablement accéléré. La perte auditive est une caractéristique importante de la maladie de Paget de l'os quand le crâne est impliqué (10-12). Les patients ont une hypoacousie neurosensorielle pour les hautes fréquences et un écart entre la conduction aérienne et osseuse du son, à basses fréquences. L'histopathologie des os temporaux humains a montré une compression du nerf auditif ainsi que des shunts vasculaires. Une étude récente démontre que le mécanisme principal de la surdité reste cochléaire. Il y a une perte de minéralisation dans la capsule cochléaire. L'hypoacousie causée par la maladie osseuse de Paget est progressive, mais potentiellement évitable avec un diagnostic et un traitement précoces. Les bisphosphonates de troisième génération sont efficaces pour contrôler le remodelage osseux excessif. Les anomalies de l'homéostasie métabolique de la cochlée à la suite de la libération des cytokines peuvent également causer un dysfonctionnement de l'oreille interne dans l'otosclérose et dans la maladie de Paget (13-16). Un examen plus approfondi des os temporaux atteints de la maladie de Paget a également révélé de multiples microfractures dans la capsule otique (16, 17).

Épilogue

Cet article ne prétend pas éclairer définitivement le mystère de la surdité de Beethoven. En revisitant sa maladie, notre but était plutôt de remémorer, en hommage, l'homme et le créateur. Dans le Testament de Heiligenstadt, de Ludwig van Beethoven, daté du 6 octobre 1802, on peut lire: « Ô vous, les hommes qui pensez ou dites que je suis malveillant, têtu ou misanthrope, à quel point vous trompez-vous. Vous ne connaissez pas la cause secrète qui me fait paraître ainsi. J'aurais pu mettre fin à ma vie – c'est seulement mon art qui m'en a retenu. Ah, il semblait impossible de quitter le monde avant que je ne puisse apporter tout ce que je sentais qui était en moi ». Désormais, il apparaît à la fois paradoxal et tragique que la Symphonie N°9 et l'«Ode à la Joie», aujourd'hui patrimoine de l'humanité, soient nées d'un esprit à ce point torturé, sans que leur créateur n'ait jamais pu entendre leur beauté. ■

Remerciements: Au Dr Marie Christine Parotte et à Madame Gatzweiler pour leur relecture et critiques avisées du manuscrit.

Références dur xxx.pharma-sphere.be