

# Essai

## sur la surdité de Ludwig van Beethoven \*

par Y.F. CUDENNEC, P. BUFFE et L. SOUBEYRAND \*\*

*Les auteurs rappellent l'histoire médicale de Ludwig van Beethoven et présentent les différentes hypothèses proposées pour expliquer sa surdité en s'appuyant sur les données de sa biographie, de son autopsie, de ses écrits et de ceux de ses contemporains.*

*Chacune de ces hypothèses fait l'objet d'une discussion aussi serrée que possible, qui permet de retenir deux étiologies : la maladie de Paget ou une névrite toxique ou infectieuse.*

La maladie de Beethoven et sa maladie terminale ont suscité une abondante littérature médicale. Que l'un des plus grands musiciens que le monde a connu ait été sourd n'est pas un mince paradoxe, même s'il est devenu banal. Ce handicap a grandement influencé son mode de vie, son « bonheur » et sans aucun doute sa création artistique mais, curieusement, c'est après qu'il eut perdu toute possibilité de conversation qu'il a produit ses œuvres les plus importantes et les plus achevées.

Quant à son apparence physique, Beethoven était peu attirant, de taille moyenne, assez trapu, large d'épaules et de nuque. Les mains étaient grandes et les doigts épais. Il avait une grosse tête asymétrique, avec un large front bombé, de type « olympien », des sourcils épais, des pommettes saillantes

\* Communication présentée à la séance du 15 décembre 1984 de la Société française d'histoire de la médecine.

\*\* Y.F. Cudennec : oto-rhino-laryngologiste des Hôpitaux des Armées, 71, avenue de Paris, 94160 Saint-Mandé ; P. Buffe, L. Soubeyrand : professeurs agrégés du Val-de-Grâce.

et un prognathisme inférieur, l'œil vif et pénétrant. Il était bon vivant, travailleur acharné et marcheur infatigable. « A l'exception des moments où la mélancolie causée par ses maux physiques l'accablait, il était jovial, bienveillant, plein d'humour et de plaisanterie. » (Czerny).



### **L'histoire médicale**

Si la cause du décès de certains hommes célèbres ne fait aucun doute, Beethoven, au contraire, est une sorte de défi, car non seulement nous disposons de nombreuses descriptions de ses symptômes, mais il fut aussi traité, à Bonn et à Vienne, par d'éminents médecins et fut autopsié par le Pr Wagner, assisté d'un néophyte de 23 ans nommé Karl Rokitansky... Et pourtant, bien des questions restent en suspens.

Les sources d'information sont de quatre ordres :

- les nombreuses lettres de Beethoven à ses amis intimes ;
- les « cahiers de conversation » que Beethoven utilisait pour suppléer à sa surdité ;
- le témoignage de ses contemporains ;
- le rapport d'autopsie, enfin, dont il n'existe qu'une copie incomplète.

La vie de Beethoven a été profondément marquée par deux faits médicaux majeurs, l'un concernant l'audition et l'autre l'appareil digestif, le pre-

mier aboutissant à une surdité presque complète, le second, probablement, à la maladie terminale.

Vers vingt ans apparaissent des coliques, peut-être séquellaires d'une typhoïde contractée à dix-sept ans.

Au cours de l'été 1797, Beethoven est atteint de diarrhées et de douleurs abdominales que l'on a attribuées à une nouvelle fièvre typhoïde ou à un typhus (endémiques à Vienne à cette époque), qui traîneront plus ou moins pendant les six années suivantes et qui précèdent de peu l'installation des premières manifestations auditives, puisque c'est à partir de 1801 qu'il s'en ouvrira à ses amis intimes, après avoir longtemps gardé son terrible secret : « Je n'entends pas les sons aigus des instruments et des voix quand je me place un peu loin... Quand on parle doucement, j'entends à peine ; oui, j'entends bien les sons, mais pas les mots ; et d'autre part, dès que l'on crie, cela m'est intolérable... » Cette description est très en faveur d'une surdité neuro-sensorielle recrutante avec trouble de la discrimination. Par ailleurs, l'acouphène grave dont il se plaint est illustré de manière saisissante par les timbales lors de la transition du 3<sup>e</sup> au 4<sup>e</sup> mouvement de la *Cinquième Symphonie* (1807) et dans le finale de la *Huitième* (1812).

La progression de la surdité, qui a commencé par l'oreille gauche, sera inexorable en dépit de quelques accalmies. En 1812, il n'entend plus guère que les fréquences les plus graves. Il ne perd cependant pas son humour : le 8 décembre 1813, il dirige en personne la *Septième Symphonie* et la *Bataille de Vittoria* (œuvre symphonique pour deux orchestres et artillerie) et, comme on lui demandait s'il entendait bien tous les détails, il répondit : « J'entends bien la grosse caisse ».

En 1814, il utilise quatre cornets acoustiques confectionnés pour lui par son ami Mälzel, qui inventera plus tard le métronome et, en 1815, apparaissent les « cahiers de conversation » entre Beethoven et ses interlocuteurs. Plusieurs témoignages montrent qu'il entendait encore un peu à cette époque si on lui parlait directement dans l'oreille gauche, qui restera la moins atteinte.

En 1821 apparaissent le premier ictère, qui dure environ deux mois, puis des poussées de diarrhées.

En 1824, la surdité est profonde : en tant que chef honoraire, il assiste le 7 mai à la création de sa *Neuvième Symphonie* et se tient au côté du chef d'orchestre ; il feuillette la partition et ne se rend pas compte de la fin de l'exécution. L'une des solistes se lève, le prend aux épaules et le fait se retourner face à l'ovation de la salle, qu'il n'a pas entendue.

En 1825 apparaissent des hémoptysies (ou des hématoméses de faible abondance ?) et des épistaxis fréquentes. Dans les premiers mois de 1826 apparaissent de nouvelles douleurs abdominales et des crises de goutte. Au cours de l'été s'installent une ascite, des œdèmes des membres inférieurs, une anorexie avec nausées.

En décembre, une pneumonie est suivie d'un nouvel ictère ; quatre ponctions d'ascite sont pratiquées de décembre 1826 à février 1827 : « Le 27 février, le liquide s'écoule du point de ponction jusqu'au milieu de la chambre. » (Pr Wawruch). Beethoven plaisante encore : « Il vaut mieux voir couler de l'eau de son ventre que de sa plume... » Il sombre dans le coma le soir du 23 mars et meurt le 26, à 17 h 45.

Nous n'insisterons pas sur les discussions qui ont entouré le diagnostic de la maladie hépato-digestive et qui ont été développées ailleurs (3), si ce n'est pour préciser que son origine éthylique étant peu probable, il s'agissait vraisemblablement d'une cirrhose postinfectieuse ou métabolique.

### **Le problème de la surdité**

Il s'agit donc d'une surdité bilatérale acquise, dont les premiers symptômes se sont manifestés au niveau de l'oreille gauche, à l'âge de 26 ans, et dont l'évolution s'est faite insidieusement, progressivement, avec quelques pauses mais sans rémission, vers une surdité à peu près totale à 52 ans. Les sifflements et les bourdonnements ont été les signes d'accompagnement essentiels pendant assez longtemps et ont cessé lorsque la surdité est devenue totale ou presque. Les otalgies étaient contingentes. Des secousses spasmodiques de la face sont apparues dans les dernières années et il souffrait également de violentes céphalées.

Quelles sont les données anatomiques ? « Les cellules mastoïdiennes étaient très grandes et tapissées d'une muqueuse très vascularisée. L'ensemble du rocher était irrigué par des vaisseaux sanguins considérables, surtout dans la région du limaçon, dont les membranes apparaissent légèrement congestives. Les nerfs faciaux étaient très gros ; les nerfs auditifs, par contre, étaient rétrécis et sans myéline. Les artères accompagnant ces derniers étaient indurées et dilatées. Le nerf auditif gauche prenait naissance par trois rameaux très fins et grisâtres ; le droit présentait une seule racine apparente, était plus gros et parcouru de rayures blanchâtres. Le tissu superficiel entourant le IV<sup>e</sup> ventricule était plus dense et plus vascularisé que les nerfs qui en émergeaient. Le cerveau était plus souple qu'habituellement ; les circonvolutions paraissaient très blanches, plus larges et plus nombreuses, les sillons deux fois plus profonds qu'à l'habitude. La boîte crânienne était très dense et uniformément épaisse d'un demi-pouce. »

Nous n'en saurons pas plus, ni sur le plan anatomique, ni sur le plan histologique : les rochers ont été prélevés et déposés au Musée national de Vienne, mais quand une nouvelle étude fut décidée cinquante ans plus tard par le Dr Politzer, on s'aperçut que les rochers avaient disparu, et ils n'ont pas été retrouvés à ce jour.

Nagel (1902) parle d'otite moyenne chronique et Schachter réfute cette hypothèse à juste titre : le rapport autopsique ne fait pas mention d'une anomalie tympanique et la description des mastoïdes est sans rapport possible avec une affection inflammatoire chronique de l'oreille moyenne, quelle que puisse être sa nature.

Baratoux et Natier (1905) évoquent une « spongiosté progressive » de la capsule labyrinthique avec ankylose de l'étrier », c'est-à-dire une otospongiosté dans la forme classique. Il est vrai que Beethoven a été vu au piano tenant entre ses dents une règle de bois dont l'autre extrémité était appuyée sur l'instrument, ce qui prouve tout au plus que la conduction osseuse n'était pas encore trop altérée. En fait, toutes les constatations s'opposent à ce diagnostic :

— aucun cas de surdité ou d'hypoacousie n'est signalé dans la parenté de Beethoven, qui est bien connue ;

— ce sont les fréquences aiguës qui ont été touchées les premières, et non les graves, comme dans l'otospongiosté classique ;

— la phonophobie dont il se plaint contredit également ce diagnostic ;

— le rapport d'autopsie, très méticuleux, ne mentionne pas d'ankylose de l'étrier, mais ce n'est que 8 ans plus tard que Valsalva fait la première description d'une « lésion particulière de la capsule otique avec ankylose de l'étrier ».

Il s'agissait donc d'une surdité bilatérale progressive, de type neurosensoriel, sans signes d'atteinte vestibulaire, probablement recrutante, avec ectasie vasculaire au niveau de la cochlée. Dans ce cadre, plusieurs hypothèses plus sérieuses ont été avancées.

Schachter rappelle qu'il existe une forme particulière d'otospongiosté dite « cochléaire », avec surdité de perception pure à évolution lentement progressive, débutant dans la troisième décennie. L'atteinte cochléaire, dans ce cas, peut s'accompagner d'acouphènes et atteindre préférentiellement les fréquences aiguës. Plusieurs théories physio-pathologiques ont été proposées, reposant sur la sécrétion de toxines par le foyer otospongiosté, sur des modifications électrolytiques de la périlymphe, ou encore sur des modifications vasculaires avec anastomoses à plein canal entre la strie vasculaire et des vaisseaux néoformés. Cette dernière hypothèse est intéressante si l'on considère l'importante vascularisation des rochers de Beethoven, mais les anomalies constatées ne se limitent pas à cette région et la dégénérescence nerveuse paraît disproportionnée.

La syphilis a été naturellement évoquée, et la question est extrêmement controversée. Il faut préciser d'emblée que nous n'avons aucune preuve irréfutable d'une syphilis contractée dans sa jeunesse et diagnostiquée cliniquement et, sur ce point, nous ne pouvons que nous limiter à un exposé des arguments en présence. Les nombreux défenseurs de cette hypothèse ont pu trouver des arguments indirects dans certains faits troublants, notamment certaines manipulations de la biographie de Beethoven : destruction, en 1831, de sa correspondance avec le Dr Bertolini ; disparition d'une partie des cahiers de conversation (notamment parce qu'ils contenaient de grossières invectives contre le gouvernement de Vienne) ; perte de l'original du rapport d'autopsie, dont nous ne possédons qu'une copie où manquent les conclusions ; disparition des rochers prélevés par le Pr Wagner ; diffamation

des médecins que Beethoven avait chargés d'écrire l'histoire de sa maladie. Il semble que l'on ait voulu dissimuler certains faits le concernant et les auteurs du début de ce siècle, on le sait, tendaient à attribuer à la syphilis toutes les manifestations pathologiques mal étiquetées.

Il existe cependant quelques arguments plus palpables :

— Mac Cabe remarque l'aspect épaissi, dense et très vascularisé des tissus superficiels entourant le IV<sup>e</sup> ventricule, associé à l'atrophie des nerfs auditifs avec ectasie des artères auditives. Il en fait une arachnoïdite chronique proliférative avec endartérite, comme on la rencontre dans la syphilis ;

— Collet, dans une intéressante étude sur la surdité nerveuse, souligne le caractère lentement progressif, bilatéral bien qu'inégal, de la surdité luétique et l'impute aux lésions artérielles du labyrinthe. Elle s'associe parfois à des lésions atrophiques des noyaux de la VIII<sup>e</sup> paire crânienne.

— Une voussure osseuse de la région temporale droite apparaît sur la photo du crâne, réalisée en 1863 par Rottmayer, et sur la sculpture de Klein (1812) ; elle a été attribuée non pas à une gomme, mais à une réaction hyperostotante localisée de syphilis tertiaire.

Plus encore, certains documents écrits ont pu renforcer cette hypothèse :

— Jacobsohn et Politzer font état de l'existence d'annotations de la main du maître « ne laissant aucun doute sur la nature de sa maladie », ce qui est possible, car certains collectionneurs d'autographes possèdent des pages arrachées des cahiers de conversation.

— Beethoven note en 1819 le nom d'un spécialiste des maladies vénériennes. Il a été dit que cette note était destinée à son neveu Karl, mais celui-ci n'avait alors que 13 ans...

— Kerner attribue au Dr Wegeler le propos suivant : « Dès 1796, la cause de son mal, de sa surdité et de l'hydropisie mortelle reposait dans le bas-ventre malade de mon ami. »

Ober fait remarquer que cette hypothèse a été évoquée en raison de rumeurs faisant allusion à l'usage d'une médication contenant du mercure. Celui-ci faisait bien partie du traitement standard de la syphilis mais, à l'époque de Beethoven, c'était une panacée qui a pu être prescrite pour toute autre affection, et notamment des troubles intestinaux.

— Il n'y a jamais eu chez Beethoven de fluctuations auditives, de vertiges avec vomissements, de nystagmus, qui font partie du tableau classique des otopathies internes luétiques, bien que des formes cochléaires pures aient été décrites (Sellars).

— Il n'y a jamais eu de signes de démence ou de tabès : les fonctions intellectuelles ont été normales jusqu'à la fin et les douleurs dorsales signalées en 1825 peuvent être attribuées à la pancréatite et (ou) à la lithiase rénale mentionnées par le rapport d'autopsie.

— Une syphilis déclarée à cet âge ne pouvait être que congénitale ou tertiaire : congénitale, certainement pas, car Beethoven n'en présentait aucun

des autres stigmates ; tertiaire, c'est peu probable à 27 ans : il aurait fallu une infection massive qui, en 30 ans d'évolution, aurait produit d'autres lésions du système nerveux central, et des autres organes, en tout cas plus qu'une vascularite avec hyperhémie.

Enfin, il est impossible d'apporter une preuve histologique, compte tenu des connaissances de l'époque, mais ce dernier argument vaut dans les deux sens et le problème reste entier...

Il faut remarquer que les hypothèses antérieurement émises ne prennent pas en compte les caractéristiques physiques de Beethoven et Naiken estime que le grand sourd présentait une ostéodystrophie de type Paget, localisée à la voûte et à la base du crâne et atteignant peut-être aussi la face, le squelette axial (dorsalgies) et les extrémités ; ainsi s'expliquerait la forme du crâne (hyperostose frontale s'accroissant avec l'âge), les céphalées d'allure névritique, la surdité recrutante et les acouphènes. Gerhardt von Breuning nous le décrit sur la fin de sa vie, portant son chapeau en arrière de telle sorte que le front se trouvait complètement exposé et que le bord postérieur usait le col de la redingote. La constatation postmortem d'un crâne uniformément dense et épaissi et de rochers hypervascularisés est en faveur de ce diagnostic. La physiologie générale de Beethoven est également suggestive. On a parlé à son propos de « laideur simiesque », associant les traits d'une « gargouille fantastique » et d'un « homme des cavernes » ! Or, ces caractères physiques très particuliers ne sont absolument pas signalés dans les textes, sur les portraits ou dans les écrits de ses contemporains relatifs à son enfance ou son adolescence.

Il est vrai que la maladie de Paget du rocher et l'otospongiose cochléaire ont des points communs, en particulier la destruction osseuse suivie de néoformation osseuse, associées à un certain degré de sclérose et d'hypervascularisation ; mais l'otospongiose cochléaire se limite à la capsule otique, alors que la maladie de Paget atteint la capsule otique après le reste de la pyramide pétreuse. Les similitudes sont cependant telles que l'on a pu considérer l'otospongiose cochléaire comme un Paget retardé. La maladie, envahissant les rochers, entraîne une surdité neuro-sensorielle bilatérale, en particulier sur les fréquences aiguës, puis provoque des fissures multiples dans la capsule otique, une dégénérescence des éléments épithéliaux de la cochlée et une atrophie partielle du ganglion spinal et des fibres nerveuses. Ce diagnostic peut également prendre en compte la néphrocalcinose et les spasmes faciaux présentés par Beethoven sur la fin de sa vie. Gutman signale sur 116 cas que la surdité est la manifestation la plus fréquente de l'atteinte du système nerveux dans la localisation crânienne de la maladie de Paget et les céphalées sont souvent le premier signe. La rotation des rochers au cours de la maladie entraîne un étirement du paquet acoustico-facial et aggrave les lésions. Tamari souligne que les troubles vestibulaires sont absents ou négatifs... Le début de la maladie chez un adulte jeune, bien qu'exceptionnel, peut être observé dans cette affection fréquente, qui a été décrite par notre compatriote Rullier en 1809, puis par Sir James Paget, 150 ans après la mort de Beethoven.

Soulignons enfin que, pour compliquer les choses, la maladie de Paget du rocher est susceptible de provoquer une ankylose ossiculaire, et notamment stapédienne...

Dans le même cadre nosologique, on pourrait aussi évoquer la maladie de Camurati et Engelmann, associant une condensation de la base du crâne, une hyperostose frontale et une ostéopétrose du rocher, qui perd toute différenciation structurale par oblitération des cavités labyrinthiques et du conduit auditif interne.

Reste l'hypothèse d'une névrite d'origine toxique ou infectieuse, compatible avec une évolution progressive et bilatérale, et pour laquelle il existe également des défenseurs. L'imprégnation éthylique est peu probable et, d'ailleurs, Beethoven ne présentait pas d'autre signe neurologique susceptible de s'intégrer dans le cadre d'une polynévrite alcoolique. Quant à la névrite infectieuse, Politzer a signalé des dégénérescences nerveuses primitives chez des sujets ayant présenté une fièvre typhoïde ; Collet rapporte des cas de surdité après vaccination antityphoïdique et attribue les lésions à une artérite chronique toxique qui expliquerait la progressivité des troubles (on se rappelle ici de l'état des vaisseaux labyrinthiques dans le rapport d'autopsie). Cette névrite post-typhoïdique a été anatomiquement constatée par Wittmaack : les cellules ganglionnaires sont remplacées par du tissu conjonctif, les faisceaux nerveux cochléaires sont amincis ou épaissis, le nerf vestibulaire restant intact. Il existe un cas rapporté par Manassé, où le vestibule et la rampe tympanique étaient remplis par un tissu conjonctif, avec atrophie secondaire de l'organe de Corti et du nerf acoustique.

Enfin, Ober remarque les nombreuses infections respiratoires et bronchiques survenues après la maladie fébrile aiguë de 1797, les « attaques rhumatismales » et la pneumonie survenues après l'entérite de 1815, les nombreux « catarrhes » et infections respiratoires répétés associés à la « terrible attaque rhumatismale » de 1817, la « fièvre rhumatismale » de 1820, l'érythème facial « en ailes de papillon » et la fragmentation des cheveux (visibles sur certains portraits), la splénomégalie et la néphropathie. Il avance l'hypothèse d'une étiologie auto-immune, notamment d'un lupus... Pourquoi pas, mais comment en faire la preuve ?

## Conclusion

Il est évident que la cause de la surdité de Beethoven ne pourra jamais être établie : les hypothèses avancées de son vivant n'avaient pas de fondement scientifique ; celles émises après sa mort ne sont que conjectures : « La vérité attend sa découverte dans un flacon manquant au musée de Vienne » (Seliars) et finalement, au-delà du jeu intellectuel, la question se pose de savoir si cela revêt une si grande importance. Une infirmité telle que cette surdité progressive porte en elle un impact émotionnel considérable pour qui que ce soit et à plus forte raison pour celui dont la musique est la vie même. Elle a été son grand malheur et la perspective de vivre

des années coupé de ses instruments, de ses interprètes et des salons mondains qu'il affectionnait fut insoutenable et faillit le conduire au suicide, mais sa volonté créatrice l'a sauvé.

#### ESSAY ABOUT LUDWIG VAN BEETHOVEN'S DEAFNESS

##### SUMMARY

The authors recall Ludwig van Beethoven's medical story and present the different hypothesis offered to explain his deafness, leaving on the given facts from his biography, his autopsy, his writings and those of his friends. Each one of these hypothesis is the subject of a discussion as close as possible, which allows to keep back two aetiologies : a Paget's disease or an infectious or toxicneuritis.

#### BIBLIOGRAPHIE

Elle est volontairement succincte. Des références plus complètes peuvent être obtenues auprès de l'auteur.

1. ARCHAMBAUD J. — « Beethoven : souffrances et surdité », *Lyon Médit. Médical*, 1970, 6, p. 59-62, et 1971, 7, p. 65-74.
2. COLLET F.J. — « Introduction à l'étude de la surdité nerveuse », *Cahiers d'O.R.L.* (Montpellier), 1982, XVII, 1, p. 13-35.
3. CUDENNEC Y.F., SOUBEYRAND L., BUFFE P. — « Ludwig van Beethoven. L'homme et son énigme médicale », *Cahiers O.R.L.* (Montpellier), 1983, 18 (1), 41-55.
4. GUTMAN A.B., KASABATH M. — « Paget's disease. Analysis of 116 cases ». *Amer. J. Med. Sci.*, 1936, 191, p. 361-380.
5. JACOBSON L. — « Ludwig van Beethoven's gehörleiden und letzte krankheit », *Deutsche Med. Wschr.*, 1927, 53, p. 1610-1612.
6. JAFFE H.L. — « Paget's disease of bone », *Arch. Path. (Chicago)*, 1933, 15, p. 83-131.
7. KERNER D. — « Krankheiten grosser Musiker », F.K. Schattaucr Verlag, Stuttgart, 1973.
8. MAC CABE G.E. — « Beethoven's deafness », *Ann. Otol.*, 1956, 67, 192-206.
9. MASSIN J. et B. — « Ludwig van Beethoven » (biographie), Editions Fayard, Paris, 1967.
10. NAIKEN V.S. — « Did Beethoven have Paget's disease of bone ? », *Ann. Int. Med.*, 1971, 74, p. 995-999.
11. OBER W.B. — « Beethoven : a medical view », *Practitioner*, 1970, 205 (230), p. 818-824.
12. RULLIER. — « Sur un accroissement extraordinaire des os plats », *Bull. Fac. Méd. Paris*, 1812, 2, 94.
13. SCHACHTER M. — « Beethoven devant ses maladies et ses médecins », *Journal de Médecine de Lyon*, 1974, 55, p. 1319-1327.

