



Ludwig Van Beethoven : préludes et variations d'une cirrhose si majeure...

● J. Watelet*

Ludwig Van Beethoven est né à Bonn (Allemagne) le 16 décembre 1770. Compositeur reconnu et couronné de succès dès l'âge de 25 ans et jusqu'à la fin de sa vie, son œuvre, rassemblant plus de six cents compositions, constitue aujourd'hui l'apogée de la musique classique et marque le début de l'ère romantique. De caractère difficile, indépendant, malheureux en amour, sa vie fut finalement synonyme de drame. Dès l'âge de 26 ans, il subira la plus cruelle infirmité pour un compositeur : la surdité. Apparue d'abord brutalement à l'oreille gauche, elle le plongera peu à peu tout au long de sa lente évolution, marquée par quelques périodes quiescentes, dans un monde de silence et de solitude. Masquée et cachée pendant trois ans, elle l'obligera finalement à communiquer avec ses visiteurs par ses "carnets de conversation" – plus ou moins falsifiés après sa mort – qui apporteront le témoignage de ses échanges quotidiens. Il s'agit, certes, de la plus connue, mais pas pour autant de la seule affection dont souffrait Beethoven : le visage marqué par la variole, suspecté de syphilis dès 21 ans, il souffrira d'une multitude de maux digestifs, ORL (épisodes de catarrhe), pulmonaires (infections à répétition), cardiaques (troubles du rythme), dermatologiques (infections, abcès, panaris...), rhumatologiques et oculaires (uvéïte, conjonctivite ?...) qui ne feront que handicaper les vingt dernières années de son existence. Cette complexité dans la symptomatologie médicale de Beethoven sera à l'origine de nombreuses publications et d'hypothèses aussi variées que celles d'une tuberculose (1) (sa grand-mère en décéda en 1775, sa mère en 1787 à l'âge de 40 ans, ainsi que son frère Karl en 1815), d'une sarcoïdose (2), d'une maladie de Paget (3), d'un lupus érythémateux ou d'une maladie de Whipple (1, 2).

En fait, à ces différents doutes diagnostiques s'oppose une certitude clinique et autopsique : Beethoven est mort des complications d'une cirrhose. Le début de la maladie hépatique semble remonter à 1821, avec une première manifestation ictérique. L'évolution sera marquée au gré des six dernières années de sa vie par de nouvelles décompensations, tant sur le versant ictérique (1823, 1826) qu'œdémateux (trois épisodes, à 40, 51 et 56 ans). Les épisodes d'épistaxis et d'hémoptysies (ou hématomèse de faible abondance ?) fréquents et abondants, notés vers 54 ans, peuvent témoigner d'une crase précaire. La phase terminale surviendra quatre mois après un long voyage glacial le

ramenant de Gneixendorf à Vienne, durant lequel il sera victime d'une pneumonie : réintégrant sa chambre le 2 décembre 1826, il n'en sortira plus. Il fit appel initialement au docteur Holz, puis au docteur Wawruch qui le secondera durant cette période. Ce dernier ne pourra que constater l'évolution défavorable : "*Je le trouvai bouleversé, la jaunisse sur tout le corps ; une effroyable cholérine avait failli l'emporter dans la nuit. (...) Tremblant et frémissant, il se tordait dans les douleurs qui lui rongeaient le foie et les intestins. Ses pieds, qui, jusqu'alors, étaient un peu tuméfiés seulement, se mirent à enfler énormément. Depuis ce moment, la pleurésie se développa, les urines se raréfièrent, le foie présenta des traces visibles de noyaux durs, la jaunisse suivit son cours.*" (10 décembre 1826) (4). Devant une telle distension de l'abdomen, il est finalement réalisé le 20 décembre par son assistant, le chirurgien Seibert, une première paracentèse, permettant de ramener initialement onze litres d'un liquide clair. Beethoven supportera stoïquement ses souffrances et continuera à plaisanter : "*Il vaut mieux voir de l'eau couler de son ventre que de sa plume*", comparant ses médecins à Moïse frappant de son bâton le rocher dans le désert pour en faire jaillir une source. D'autres ponctions seront réalisées de manière itérative, le 8 janvier (20 litres) et les 2 et 27 février : "*Le liquide s'écoule du point de ponction jusqu'au milieu de la chambre*". Ces gestes, qui ne l'apaiseront que provisoirement, inciteront Beethoven – perdant toute confiance en Wawruch – à faire appel à un autre praticien, Malfatti, médecin de l'Aiglon : celui-ci adjoindra au régime draconien initialement préconisé (thé toutes les deux heures, serviettes imprégnées d'essence de genièvre sur le ventre, décoctions de salep, persil et oignons dans la soupe du maître...) des glaces au punch, afin de réveiller un appétit faiblissant. Celles-ci auront un effet tout aussi modeste (permettant, néanmoins, la reprise de la 10^e symphonie) que néfaste. L'état s'aggrava inexorablement et, après quelques jours de propos considérés comme délirants (ivresse par l'abus de punch, encéphalopathie ?), il sombrera dans le coma le 25 mars et mourra le lendemain, le 26 mars 1827, à 17 heures 45, à l'âge de 56 ans. L'autopsie, réalisée dans la chambre même du génie compositeur, le 27 mars au matin, par les docteurs Wagner et Rokitsky, révéla finalement l'existence d'un foie cirrhotique macronodulaire : "*Le foie était dur, réduit de moitié, de couleur bleu verdâtre, avait l'aspect du cuir et présentait en surface des granulations saillantes. Sa substance était comme tressée de nœuds de la taille d'un haricot*", associé à des signes d'hypertension

* Service d'hépatogastroentérologie, CHU de Nancy.

portale : (“*La taille de la rate était augmentée de plus de deux fois la normale*”) et 8 litres d’ascite probablement infectée par les ponctions répétées... (“*Quatre mesures d’un liquide trouble, gris brunâtre*”) (5). Si la cirrhose ne peut donc être indéniablement réfutée, quelle aurait pu en être l’origine ?

– L’alcool : Beethoven ne fut certes pas favorisé par un entourage familial qui présentait un goût immodéré pour la boisson ; sa grand-mère paternelle, Maria-Josepha Poll (1714-1775), fut internée en raison de ses penchants alcooliques dans un couvent, rue de Cologne, à Bonn, et son père Johann (1740-1792) se vit démettre de ses fonctions de musicien et ténor à la cour de l’Électeur de Cologne pour ivrognerie. Beethoven ne sembla guère tomber dans ces travers. Il trouvait cependant dans la boisson un bain de jouvence et un remède certain à ses différents maux, en particulier abdominaux. Ne méprisant point le vin, il ne semble pourtant pas en avoir abusé : les différents témoignages (“*Il boit du vin modérément d’ordinaire*”, Sporschil, novembre 1823) et l’étude de ses habitudes journalières ne retrouvaient qu’une consommation occasionnelle et limitée, se résumant à quelques verres de vin (essentiellement d’origine hongroise), de bière ou de champagne dans les grandes occasions. Souffrant profondément des conséquences familiales d’alcoolisations répétées, il ne tolérait pas l’ivresse de ses proches. Seul, Wawruch, par jalousie envers le compositeur, essaiera de ternir son image en le faisant passer dans la société viennoise pour un alcoolique (“*En vérité, pendant sa maladie, on colportait déjà le bruit qu’il souffrait d’hydropisie par suite d’abus de boisson. Il en avait une extrême douleur, d’autant plus que ces calomnies étaient répandues par des hommes qu’il avait reçus à table. Il nous supplia de lui conserver après sa mort l’affection et l’amitié que nous lui avions montrées durant sa vie, et de veiller à ce qu’au moins sa vie morale ne soit pas salie*”).

– Virale : l’hypothèse d’une hépatite virale aiguë comme responsable de la première décompensation ictérique de 1821 ayant duré deux mois a été suggérée. (“*Alors que, depuis fort longtemps, ma santé se trouve fortement ébranlée, j’ai vu, pour comble de malheur, la jaunisse se développer chez moi ; cette maladie me répugne d’une façon toute particulière*”). S’agissait-il d’une hépatite A par le biais de son goût pour les huîtres importées des eaux peu salubres de Venise, ou d’une décompensation aiguë d’une autre hépatopathie virale, qui allait s’inscrire sur un mode chronique ?

– Toxique : à partir de 30 ans et dès l’apparition des différents symptômes, sa vie sera entrecoupée par de nombreuses périodes d’inactivité (1801, 1802, 1814, 1816, 1817, 1821, 1825...), source de mélancolie et de pensées morbides qui lui vaudront la rédaction du célèbre testament d’Heiligenstadt (1802). On ne connaît pas la nature exacte des traitements dont il a pu bénéficier durant ces périodes (“*pilules*” pour l’estomac, “*thé*” pour les oreilles) préconisés par les différents médecins appelés à son chevet (tout au long de sa vie, il aura croisé les prescriptions de dix praticiens) ; il n’est pas exclu que ceux-ci aient fait intervenir différentes médications très en vogue à cette époque (arsenic, sels de mercure), apportant autant de bénéfices immédiats que de toxicité hépatique (6).

– Auto-immune : existait-il un terrain dysimmunitaire chez Beethoven ? L’hypothèse peut paraître séduisante, si l’on se réfère à la dernière hypothèse évoquée quant à sa surdité, qui serait actuellement considérée comme d’origine auto-immune (7). Pour sa part, Beethoven a toujours évoqué l’étroitesse des relations entre ses troubles abdominaux et son déficit auditif...

– Hémochromatose : Beethoven ne fut pas le seul membre de la famille à présenter des problèmes hépatiques. L’histoire familiale retrouve – outre l’atteinte chez ses ascendants directs – le décès d’un cousin par défaillance hépatique non alcoolique. La fragmentation des cheveux, visible sur certains portraits, et le teint mat de l’artiste orientant vers une potentielle mélanodermie (enfant, son teint basané l’avait fait appeler “l’Espagnol”) peuvent conforter cette hypothèse (10). Il en est de même des manifestations cliniques associées, puisque l’on note, outre des épisodes de fatigue intense, des douleurs rhumatismales (1820, 1821, 1822 et 1826) – mais de localisation plutôt axiale que périphérique – émaillées de crises de pseudo-goutte. L’autopsie permettra de constater l’existence d’une atteinte pancréatique (“*Le pancréas était gros et ferme ; son canal était large comme un tuyau de plume d’oie*”), sans visualiser la moindre calcification, ce qui éliminerait a priori une étiologie alcoolique, associée à une nécrose tubulaire rénale d’origine potentiellement diabétique (11). L’aspect macroscopique du foie (“*bleu verdâtre*”) et de la rate (“*dure et de couleur noirâtre*”) pourrait aussi orienter vers une concentration élevée en fer, tout en sachant cependant que l’examen du corps avait été réalisé au minimum dans un délai de 16 heures après le décès, source possible d’erreurs ; à noter, cependant, que le cœur était épargné de toute cardiomyopathie.

– Cholangite sclérosante primitive : le diagnostic serait davantage fondé sur l’existence et les conséquences d’une entéropathie inflammatoire associée que sur les signes cliniques, retrouvés chez Beethoven (asthénie, ictère) (12). En effet, il présenta une symptomatologie douloureuse abdominale dès l’âge de 16 ans – rapportée initialement à une typhoïde – qu’il reconnut comme aussi invalidante que sa surdité (“*...mes coliques, ma maladie habituelle*”, 1805). Évoluant ensuite par crises (1795, 1797, 1801, puis 9 épisodes de 1812 à 1826), elle associait habituellement douleurs abdominales et diarrhées. Bien qu’elle puisse être considérée comme de nature purement fonctionnelle (certaines crises précédaient de grands événements, comme en 1795, avant l’interprétation de son premier concerto), l’association à des manifestations tant rhumatologiques qu’ophtalmiques (printemps et été 1823, 1824 et 1826), pourrait orienter vers une rectocolite hémorragique ou une maladie de Crohn. Cependant, aucun épisode de rectorragies ne sera mentionné tout au long de sa vie. Colopathie ou entéropathie, le traitement consistera en l’application sur le ventre d’herbes médicinales, douches ou bains tièdes avec l’eau du Danube (1798), repos et cures thermales (Baden-Baden, 1821). L’examen autopsique n’apportera finalement pas plus d’arguments à l’hypothèse d’une MICI.

Les conclusions actuelles ne peuvent se résumer qu’à beaucoup d’hypothèses et peu de certitudes : si Beethoven n’était point hypochondriaque, son passé médical a été, reste et restera une

énigme : pas moins d'une centaine de publications médicales internationales dans une dizaine de spécialités (essentiellement ORL) sont déjà rapportées sur le siècle écoulé... Il y a fort à parier que les écrits seront encore nombreux mais que le doute subsistera encore longtemps... à moins que la biologie moléculaire ne vienne troubler la quiétude du musicien dans son dernier refuge... Laissons, pour finir, le soin au Maître de conclure par ses écrits du testament d'Heiligenstadt qui, aussi pessimiste qu'il puisse paraître, fut finalement rédigé quelque vingt-cinq années avant sa disparition, années qui seront pires pour lui que les trente premières : "Ô hommes, quand vous lirez ceci un jour, pensez au mal que vous m'avez fait et au malheur d'un de vos semblables qui, en dépit de tous les obstacles de la nature, a fait tout ce qui était en son pouvoir pour devenir un artiste digne de son rang et estimé des hommes. Vous, mes frères Karl et Johann, dès que serai mort, et si le professeur Schmitt vit encore, priez-le en mon nom de décrire ma maladie et joignez le présent document à mon 'histoire de la maladie' de telle sorte que, le monde se réconcilie avec moi au moins après ma mort (...). Je cours au-devant de la mort avec joie... Ne me délivrera-t-elle pas d'une condition pénible et interminable ? Viens quand tu veux ; je vais au-devant de toi avec courage. Vivez bien et ne m'oubliez pas tout à fait dans la mort. Soyez heureux !". ■

R É F É R E N C E S B I B L I O G R A P H I Q U E S

1. Kubba AK, Young M. Ludwig van Beethoven : a medical biography. *Lancet* 1996 ; 347 : 167-70.
2. Om P Sharma. Beethoven's illness : Whipple's disease rather than sarcoidosis ? *JR Soc Med* 1994 ; 87 : 283-5.
3. Naiken VS. Did Beethoven have Paget's disease of bone ? *Ann Intern Med* 1971 ; 74 : 995-99.
4. Massin J et B Ludwig Van Beethoven. Paris : Fayard, 1988 : 846 p.
5. Boutaric JJ. Observation médicale de Ludwig Van Beethoven. Mémoire de DEA d'histoire et de philosophie des sciences. Université Paris I, Panthéon Sorbonne, 1987 : 134 p.
6. Calmus Y, Poupon R. Foie et arsenic. *Gastroenterol Clin Biol* 1982 ; 6 : 933-41.
7. Cudennec Y, Davies PJ. Les surdités auto-immunes. Communication présentée à la XVII^e Journée militaire d'ORL et de chirurgie cervico-faciale. Paris, 14 mai 1993 : 9 p.
8. Cudennec Y, Soubeyrand L, Buffe P. Ludwig Van Beethoven : L'homme et son énigme médicale. *Les cahiers d'ORL* 1983 ; 18 : 41-55.
9. Boutaric JJ. Une énigme médicale : Ludwig Van Beethoven. *Rev Prat* 2000 ; 50 : 125-7.
10. Davies PJ. Was Bethoven's cirrhosis due to hemochromatosis ? *Renal Failure* 1995 ; 17 : 77-86.
11. Davies PJ. Beethoven's nephropathy and death. *J R Soc Med* 1993 ; 86 : 159-61.
12. Adams PC. Historical hepatology : Ludwig Van Beethoven. *J Gastroent Hepatol* 1987 ; 2 : 375-9.

A B O N N E Z - V O U S !

Merci d'écrire nom et adresse en lettres majuscules

Collectivité

à l'attention de

Particulier ou étudiant

Dr, M., Mme, Mlle

Prénom

Pratique : hospitalière libérale autre.....

Adresse.....

Code postal

Ville

Pays.....

Tél.

Avez-vous une adresse E-mail : oui non

Si oui, laquelle ? :

Sinon, êtes-vous intéressé(e) par une adresse E-mail : oui non

Merci de joindre votre dernière étiquette-adresse en cas de réabonnement, changement d'adresse ou demande de renseignements.

Tarif 2000

FRANCE / DOM-TOM et CEE

- 380 F collectivités (57,93 €)
 - 300 F particuliers (45,73 €)
 - 190 F étudiants (28,96 €)
- joindre la photocopie de la carte*

ÉTRANGER (autre que CEE)

- 500 F collectivités (91 \$)
- 420 F particuliers (76 \$)
- 310 F étudiants (56 \$)

POUR RECEVOIR LA RELIURE

- 70 F avec un abonnement ou un réabonnement (10,67 €, 13 \$)
 - 140 F par reliure supplémentaire (21,34 €, 26 \$)
- (franco de port et d'emballage)*

MODE DE PAIEMENT

- par carte Visa N° _____ ou Eurocard Mastercard
- Signature : _____ Date d'expiration _____

- par virement bancaire à réception de facture (*réserve aux collectivités*)
- par chèque (*à établir à l'ordre de La Lettre de l'Hépatogastroentérologie*)

EDIMARK - 62-64, rue Jean-Jaurès - 92800 Puteaux

Tél. : 01 41 45 80 00 - Fax : 01 41 45 80 25 - E-mail : contact@edimark.fr
 Votre abonnement prendra effet dans un délai de 3 à 6 semaines à réception de votre ordre. Un justificatif de votre règlement vous sera adressé quelques semaines après son enregistrement.

1 abonnement = 21 revues "on line"