

МЕДИЧНІ ПРОБЛЕМИ БЕТХОВЕНА: ЙМОВІРНІ ПРИЧИНИ І ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА

ACF Hui, SM Wong
HKMJ 2000; 6:433-438

ВСТУП

Людвіг ван Бетховен (1770–1827) залишається одним із найвизначніших композиторів епохи Романтизму. Незважаючи на фізичні вади, він створив музику, ключову для сучасного репертуару. Його геніальні симфонії звучали під час “весни народів” 1848 року і об’єднання Німеччини та Італії кілька десятиліть пізніше. Після смерті композитора в 1827 році його медична біографія стала предметом досліджень багатьох істориків мистецтва та лікарів. Спроби пояснити глухоту та системні симптоми обмежувалися низьким рівнем медицини того часу. Так, отоскоп був створений Тойнбі лише в 1854 році, мікроскоп, термометр і стетоскоп тоді ще не були дуже поширені. Треба було ще довго чекати на праці Корті про нейроанатомію слуху і відкриття Фер’є слухової зони кори. Епідеміологія хвороб у тодішній Європі різнилася від нинішньої — найпоширенішими залишалися віспа, тиф, туберкульоз і сифіліс. Разом з тим сучасні дослідники знають набагато більше про стан здоров’я Бетховена із щоденників, багатьох листів і спогадів сучасників. Його лікували лікарі, що на той час належали до найвідоміших, — Антон Браунгоффер, особистий медик імператора Франца Йосифа, Якоб Штауденгайм, засновник Віденського медичного товариства, Джованні Мальфатті, Йоганн Франк. Посмертну автопсію тіла митця виконав Йоганн Вагнер, якому асистував Карл фон Рокітанські, один із засновників сучасної патологічної анатомії.

У цій статті ми розглянемо актуальні теорії, що намагаються пояснити глухоту та інші хвороби Бетховена.

ГЛУХОТА МИТЦЯ

Бетховен уперше згадав про власні проблеми із слухом в листі від 29 червня 1801 року до доктора Франца Вегенера, професора медицини Боннського університету (Німеччина):

“Протягом останніх трьох років мій слух стає все гіршим, і ймовірно причиною цього є кишківник, котрий, як ви знаєте, досить турбував мене раніше... Я веду справді нужденне життя, вже майже два роки практично не бачу людей, оскільки не в стані їм сказати: “Я глухий”... Інколи я ледве чую когось, хто тихо говорить... Якщо ж мені щось кричать, я цього не можу стерпіти”.

Подібний опис дозволяє припустити наявність нейросенсорної глухоти. У листі, написаному 1 липня 1801 року своєму другу Карлу Аменді, митець визнає: “Хочу тобі сказати, що моя найцінніша власність, слух, дуже погіршився... Ти зрозумієш, яке сумне життя я зараз маю вести, бачачи, що залишаюся відрізаний від усього дорогого і цінного для мене”.

Ці твердження віддзеркалилися в заповіті композитора, датованому жовтнем 1802 року, котрий помертвно знайшов великий шанувальник його творчості Антон Шіндлер. Погіршення слуху збіглося з другим періодом музичного розвитку Бетховена, інвалідація спочатку спричинила закінчення його кар’єри як музичного віртуоза, а потім — як диригента. Шпор так описує один з останніх концертів, де композитор власноруч грав на фортепіано: “Це було важко витримати, і річ навіть не в тому, що інструмент був погано настроений... Глухота позбавила

його всієї віртуозності. Пасажі *forte* бідолаха грав настільки сильно, що струни вищали, пасажі *piano* — настільки м'яко, що не було чутно цілих груп нот...”.

У важкій ситуації під кінець першого виконання Дев'ятої симфонії 8 травня 1824 року його добра знайома музикант Кароліна Унгер мусила повернути Бетховена обличчям до зали, оскільки він зовсім не чув аплодисментів.

Глухота в митця почалася у віці 28 років. Спочатку було залучене ліве вухо, першими симптомами були шум і зниження слуху на високі тони. Вони були переміжними, але через 1 рік стали постійними. Вушні трубки, що їх використовував Бетховен, і досі зберігаються в одному з боннських музеїв. Черні писав, що протягом 1812–1816 рр. його товариші мучили кричати, щоб він щось зрозумів. Для композитора за сприяння придворного музичного майстра Конрада Графа було створене спеціальне фортепіано з посиленням звуком. Він мав покинути виконання сольних концертів на органі у віці 30 років і диригування — у віці 42. У 1817 році Бетховен почав використовувати записні книжки для спілкування із зовнішнім світом; вони дають вражаючий огляд різних моментів його особистого життя — від побутового рівня до станів величної натхненності. Згідно з деякими спогадами композитор тримав між зубами дерев'яну паличку і фіксував її на фортепіано під час виконання музики — це дозволяє думати про елементи кондуктивної глухоти. Під час посмертної автопсії 1827 року виявлено таке: “Євстахієва труба... та лицеві нерви дуже потовщені. Слухові ж нерви покручені та відшаровані від стовбура мозку. Артерії лабіринту, що їх супроводжували, досить розширені, із хрящовими елементами. Лівий слуховий нерв набагато тонший... Корінець правого потовщений, речовина мозку в ділянці четвертого шлуночка дуже щільна і більш васкуляризована, ніж черепні нерви, які звідси відходять”. Затверділі кістки черепа та кісточки середнього вуха були видалені і зберігалися у Віденському патолого-анатомічному музеї, але протягом воєн, які пройшли через Центральну Європу в 19–20-му століттях, загубилися. Отологи спробували систематизувати вищезгадані дані у світлі сучасної медицини і запропонували такі діагнози Бетховена.

Хронічний середній отит

При хронічному середньому отиті зазвичай наявні анамнестичні дані щодо виділень із вуха, болів у ньому та загострень названих симптомів. Лікарі композитора про таке не повідомляють. Крім того, на секції не виявили перфорації барабанної перетинки чи наявності холестеатоми.

Нейросенсорна глухота автоімунного генезу

Наявність тривалих абдомінальних симптомів у митця вважаються проявами запального захворювання кишківника. У рідкісних випадках воно асоціюється із втратою слуху, що, ймовірно, є наслідком васкуліту. Ця теорію, подібно до інших, важко як довести, так і спростувати.

Хвороба Мен'єра

Діагноз хвороби Мен'єра (водянки лабіринту) є дуже малоімовірним, оскільки запаморочення та вестибулярні прояви при ній є визначальними і були би помічені Бетховеном.

Післяінфекційний синдром

У біографії композитора не було даних щодо менінгеальних симптомів, інші типові патологічні зміни також були відсутні на секції головного мозку. Токсичний нейроніт або лабіринтит (внутрішній отит) можуть виникати вторинно щодо тифу, а 5% випадків ускладнюються серозним випотом. Початок такого стану є більш

гострим, із розвитком перфорації барабанної перетинки і симптомами гострого середнього отиту.

Сифіліс

Колись це був дуже поширений діагноз. Припускаючи вроджену його форму, слід пам'ятати про дуже пізній початок і відсутність інших асоційованих проявів типу високорозміщеного аркоподібного піднебіння чи носового стенозу. Набута форма сифілісу спричинятиме симптоми, близькі до запаморочення. Крім того, немає анамнестичних даних про висип, спинну сухотку або деменцію, а на секції не виявлено хронічних запальних змін в артеріях лабіринту.

Хвороба Педжета

Поєднання болів голови, шуму у вухах і глухоти, що можуть бути маніфестними симптомами, можна пояснити наявністю хвороби Педжета (деформуючим оститом); закінчується вона зазвичай серцевою недостатністю. Прихильники цієї теорії посилаються на потовщеність кісткових залишків скелета Бетховена, його портрети, намальовані таким художниками, як Й. Д. Бем і Й. П. Т. Лізер, описи зовнішності митця, зроблені товаришами, у яких відзначено такі незвичайні прояви, як велика асиметрична голова, виступаючий лоб, вкорочені відносно тулуба ноги. Але початок цього захворювання перед 40 роками життя є дуже незвичайним. Кісткові фрагменти черепа неповні, а точність їх вимірів, проведених при першій ексгумації, дискутуються. Немає згадок про остеодистрофію інших кісток. Більше того, рисунки названих художників зазвичай були карикатурами. Точніші зображення композитора, зроблені через 15 років після початку глухоти (бюст роботи скульптора Ф. Кляйна і малюнки Августа фон Клебера), не демонструють ознак давньої хвороби Педжета. До того ж на рентгенограмах кісткових фрагментів скелета Бетховена не видно жодних аномалій. Сучасна німецькомовна література (проаналізована в огляді Дейвіса) сьогодні не підтримує цього діагнозу.

Отосклероз

Двобічне прогресуюче порушення слуху, що починається у ранньому дорослому віці за відсутності інших причин, дозволяє припускати ймовірний діагноз отосклерозу (отоспонгіозу), при якому наявний анкілоз стріменцево-вестибулярного суглоба. На пізніх стадіях можна виявити дегенерацію завитка із вторинною атрофією слухового нерва з подальшими шумом у вухах і нейросенсорною глухотою. Проте в 50% випадків таку патологію можна знайти в родині пацієнта, і ймовірність захворіти на неї більше мають жінки (приблизно у два рази більше, ніж чоловіки). До того ж лікарі прописували митцю ртуть — важкий метал, що може загострювати погіршення слуху, оскільки є ототоксичним.

СИСТЕМНІ ЗАХВОРЮВАННЯ КОМПОЗИТОРА

Випадки алкоголізму трапляються в сімейному анамнезі Бетховена. З підліткового віку він мав епізоди астми, а також болі голови у зимові місяці, ймовірно, внаслідок пансінуситу. У дитинстві композитор мав захворювання, що спричинило утворення рубців на обличчі (віспа або шкірні прояви системного червоного вовчаку?). З віку близько 30 років він страждав на проноси, що чергувалися із закрепами і кольками в животі, з віку близько 40 мав епізоди поліартральгії, яку сучасні лікарі означають як "ревматизм". Із погіршенням здоров'я та утрудненням особистих взаємин митець перестав звертати увагу на власну зовнішність, дуже переймався своїми фінансами, став дуже дратівливим і недовірливим. У

ресторанах він сварився із збентеженими офіціантами за ціну кави з булочкою, а в 1821 році його навіть заарештували поліцаї, бо подумали, що він жебрак.

Термінальне захворювання

5 грудня 1826 року стан здоров'я Бетховена погіршився під дією холодної погоди, коли він поїхав до Відня. Його живіт та стопи набрякли ще восени. Останній лікар композитора д-р Андреас Ваврух, працівник Загального медичного шпиталю у Відні, писав у той час: "...Стопи пацієнта були дуже набряклі. З часу початку водянки пошарове осадження сечі ставало менш вираженим, у печінці виявлено тверді вузли, жовтяниця ж лише посилювалася".

Хворому д-р Йоганн Зіберт виконав парацетез, забравши понад 10 літрів асцитичної рідини, але сама процедура ускладнилася бешихою. Її робили потім ще три рази. Через 4 місяці митець був прикутий до ліжка, а його товариші, знаючи про серйозність становища, відвідували його, щоб висловити свої співчуття.

23 березня 1827 року Бетховен завершив земні справи, призначивши адвоката д-ра Баха своєю довіреною особою і заповівши все майно власному племіннику Карлу. Через день, будучи повністю адекватним, він причастився. Останні слова композитора стосувалися принесеної слугою пляшки ризлінгу, коли він усвідомив, що через хворобу не може її випити. Пізніше митець увійшов у коматозний стан і помер уранці 26 березня під час грози. Секцію трупа виконав д-р Йоганн Вагнер 27 березня. Оригінальний звіт про неї, написаний латиною, знайдено лише в 1970 році у Віденському патологоанатомічному музеї: "Труп виглядає дуже виснаженим, особливо в кінцівках, та покритий чорними петехіями; надзвичайно набряклий живіт дуже здутий... У його порожнині виявлено чотири кварта сірувато-коричневої мутної випітної рідини. Печінка зморщена наполовину від звичного об'єму, жорсткуватої консистенції і зеленувато-синього кольору, із вузлами... Селезінка вдвічі більша від нормальної, тверда і темного кольору. Аналогічне виявлено щодо підшлункової залози. Обидві нирки покриті чарунковою оболонкою товщиною в один дюйм... Кожна ниркова чашка заповнена каменистими утворами бородавчастої форми розміром з половину горошини".

Системний червоний вовчак

У 1823 році в Бетховена стався 8-місячний період очних болів, котрі вважалися за увеїт. Асоціацію симптомів, що включала епізоди "ревматизму", очні болі і рубці на обличчі, приписували захворюванню сполучної тканини, наприклад, системному червоному вовчаку. Ларкін уперше обґрунтував такий діагноз на двохсотліття з дня народження композитора. Разом з тим, ця хвороба в дев'ять разів поширеніша серед жінок порівняно з чоловіками. Також не можна пояснити ізольовану глухоту на ранніх стадіях захворювання, а цироз печінки не виявляється при природному її прогресуванні; причиною смерті при цьому найчастіше є ураження нирок. У свідченнях сучасників митця немає інформації про наявність алопеції, лімфаденопатії, перикардиту і схильності до кровотеч.

Туберкульоз

Оскільки мати та брат Бетховена Карл померли від туберкульозу, то ймовірно, що він контактував із цією хворобою в ранні роки свого життя. Але для пояснення його гастроентерологічних та неврологічних симптомів слід припустити практично неможливий діагноз міліарного туберкульозу, що мав би тривати протягом 30 років. Пахіменінгіт із залученням восьмого черепного нерва знову ж таки малоімовірний через високу смертність при цьому стані.

Запальне захворювання кишківника

Діагноз запального захворювання кишківника може пояснити абдомінальні болі, хронічні проноси, артрит, очні розлади і хронічне ураження печінки. Глухота також асоціюється із виразковим колітом, але в анамнезі композитора немає даних про кровотечу із прямої кишки — ознаку, яку в кореспонденції митця неможливо було б пропустити. При автопсії не виявили ознак стриктур, перфорацій чи адгезій, що виявляються при хворобі Крона. Гіпотеза, що в 1792 році проносний стан міг бути дизентерією, яка прогресувала до серонегативного ентеропатичного артриту, є цікавою: сакроілеїт і рецидивуючий увеїт асоціюються із подібним станом.

Хронічна діарея і абдомінальні болі є ознаками запального захворювання кишківника, але діагноз останнього не пояснить сильних болів і дегідратації, про котрі інколи писав митець, а також поліартральїї і захворювання печінки.

Алкоголізм

Алкоголізм є традиційною причиною печінкових хвороб, а з досліджень Тейлера відомо, що Бетховен більш ніж напевно споживав великі кількості алкоголю протягом тривалого часу, щоб у нього розвинулося токсичне ураження цього органа. Інші дослідники вказують, що згаданий стан асоціюється із мікробузловим цирозом. Діагноз хронічного панкреатиту пояснив би наявність проносів і абдомінальних болів, але при цьому також проявилася б стеаторея.

Саркоїдоз

Як Палферманн, так і Дрейф запропонували саркоїдоз, як причину системного захворювання композитора. *Lupus pernio* пояснив би утворення рубців на лиці, саркоїдна інфільтрація або портальна гіпертензія викликали б спленомегалію, краніальна нейропатія цілком реально може спричинити зниження слуху, а кольки, ймовірно, мають ниркове походження. 5% хворих на саркоїдоз мають неврологічні розлади, особливо це стосується двобічного ураження сьомого і восьмого черепних нервів. Окрім краніальної нейропатії, маніфестними для нейросаркоїдозу є гіпоталамічний синдром, гідроцефалія, асептичний менінгіт і периферичні нейропатії. При серйозному залученні печінки можна очікувати саркоїдного ураження інших органів, однак подібного не знайдено. Ураження шлунково-кишкового каналу є нетиповим і зазвичай субклінічним.

Нирковий папілярний некроз

Патологоанатомічний опис нирок митця інтерпретували як доказ на користь периферичного фіброзу із кальцифікованими некротичними сосочками, що є чіткими ознаками ниркового папілярного некрозу. Це може бути наслідком захворювання печінки чи зловживання анальгетиками: попередники саліцилатів були доступні в ті часи і відомо, що Бетховен регулярно приймав значні кількості знеболювальних засобів з приводу болів голови та ревматизму. Відкладання кальцію при нефрокальцинозі внаслідок гіперкальціємії (напр., на фоні саркоїдозу чи при туберкульозі) були б набагато масивнішими.

Композитора поховали 29 березня 1827 року. Згідно з оцінками на похороні були присутні від 10 до 30 тисяч людей, серед них — геніальний Франц Шуберт, котрий помер наступного року і був похований разом із Бетховеном на цвинтарі Верунг у Відні. Актор Аншютц виступив із посмертною промовою, де були такі рядки: "...Останнього майстра гармонійних пісень, творця душевної співзвучності, нащадка і продовжувача безсмертної слави Генделя і Баха, Гайдна і Моцарта вже не існує, і ми стоїмо над порваними струнами арфи, котра ніколи більше не зазвучить".

ДИСКУСІЯ

Музикознавці і лікарі вже довго дискутують щодо впливу хвороби на креативність. Наприклад, Сметана і Россіні мали значні розлади слуху, але на пізніх етапах своєї кар'єри. Шляхом концентрування власної енергії і вивільнення свого генія від зовнішніх подразнень Бетховен через інвалідизацію створив справді зрілі шедеври. Композиції митця для фортепіано зменшувалися в кількості при наближенні до кінця його кар'єри віртуозного піаніста, водночас інші музичні твори лише множилися. Звичайно, були й інші чинники, окрім інвалідності: 1817–1820 роки не були дуже продуктивними, оскільки тоді відбувалися судові процеси проти композитора з приводу опікунства над його племінником. Але немає сумніву щодо існування стилістичної еволюції, котру не можна приписати лише стану його здоров'я.

Механізм сприйняття музики і кіркова організація формування музичних ідей залишаються незрозумілими. Янц і Лістон засвідчили, що не виявлено зниження високих тонів у симфонічних творах Бетховена, що дозволяє думати, що він радше сприймав їх розумом, а не покладаючись на слуховий зворотний зв'язок.

Чи можна пояснити хвороби митця наявністю єдиного мультисистемного захворювання або їх комбінацією (наприклад, алкоголізм плюс синдром подразненої кишки)? Припускали системний вплив хвороби Віппла, а також хронічного активного гепатиту і селективної недостатності імуноглобуліну А; останнє може поєднуватися із рецидивуючим синуситом, середнім отитом, виразковим колітом і цирозом печінки. Спеціалісти асоціювали симптоми композитора із рідкісними чи поширеними діагнозами, котрі не витримували ґрунтовного розгляду. Клінічні і патологоанатомічні дані вказують на нирковий папілярний некроз і цироз печінки невідомої етіології. За відсутності гістологічної верифікації немає чіткої відповіді, що є причиною глухоти і гастроентерологічних симптомів у Бетховена.

На закінчення статті

17 жовтня 2000 року Вільям Волш з Науково-дослідного центру Пфеіффера (Іллінойс, США) оголосив про відкриття великих кількостей свинцю у зразках волосся композитора. Останні включали 160 волосин і були перед смертю подаровані д-ром Фердинандом фон Гіллером д-ру Альфредо Гевара для дослідження. Джерело свинцю не коментувалося, проте цей метал міг потрапити в організм з ґрунту, питної води, лікарських препаратів або глиняного посуду. Забруднення з похоронного матеріалу є малоімовірним. Якщо підтвердиться автентичність зразка (ДНК-аналіз із іншими доступними фрагментами тіла композитора скоро буде проведено), а також те, що він не забруднений, імовірним діагнозом може стати плумбізм, оскільки він пояснює кольки, артралгії, болі голови і поведінкові розлади. Це приваблива теорія, оскільки вміст свинцю у тканині виміряти реально. У колишнього президента США Ендрю Джексона також діагностували отруєння свинцем після ретроспективного аналізу його волосся. Проте, як і з іншими діагностичними можливостями, залишаються значні невідповідності — зокрема, це стосується глухоти і цирозу. Волосся Бетховена має довжину 7–15 см і походить з останніх 6–12 місяців його життя. Унаслідок хронічної свинцевої токсичності слід очікувати наявності таких симптомів, як металевий присмак у роті, звисаюча кисть і затерпання (при нейропатії); про ці ознаки сучасники композитора не згадують. Отже, останнє слово про проблему, котрій присвячена ця стаття, ще так і не сказане.

Підготував *Юрій Матвієнко*