



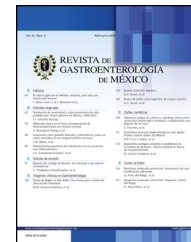
Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.



REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

www.elsevier.es/rgmx



EDITORIAL

***In memoriam* Ludwig van Beethoven. Historia clínica y posibles diagnósticos del genio de la composición musical en el silencio**



In memoriam Ludwig van Beethoven. Clinical history and possible diagnoses of the genius of musical composition in silence

En este trágico 2020, año de pandemia, confinamiento e incertidumbre, se conmemora el 250 aniversario del nacimiento de uno de los músicos más destacados de la historia. Las celebraciones de este aniversario han sido canceladas debido a las medidas sanitarias contra la infección por el virus SARS-CoV-2. Parecería que la mala fortuna acompaña a este genio.

Indudablemente, no es justo que los melómanos nos abstengamos de celebrar el legado de Beethoven. No obstante, el confinamiento nos ha dado tiempo para la reflexión, la introspección y la evaluación de lo que somos y hacemos. El compositor de la *Oda a la alegría*, la melodía más hermosa que ha unido a los hombres como hermanos por casi 200 años, fue creada en condiciones de aislamiento, de un absoluto silencio interior del artista, causada no por una pandemia, sino por su enfermedad auditiva. ¿Es justo que este gran músico nunca haya podido oír su trascendental opus 125? Todos estaríamos de acuerdo en que no. Sin embargo, es bastante probable que el factor adverso de la enfermedad y el aislamiento, asociados al compromiso con su música, ideales y con la humanidad, contribuyeron para que Ludwig van Beethoven fuera el artista de referencia en su tiempo y el compositor en el silencio de la música más poderosa que se haya creado.

Nuestro objetivo en este artículo es presentar y analizar de manera sucinta la historia clínica y el diagnóstico diferencial de las principales condiciones médicas que afectaron la vida de este inmenso filarmónico. La información e interpretación de sus signos y síntomas están basadas principalmente en cartas escritas por el propio Beethoven a sus amigos más cercanos y en los hallazgos de la necropsia realizada un día después de su muerte por el Dr. Johann Wagner y el Dr. Karl von Rokitansky, padre de la anatomía patológica moderna¹.

La infancia

En Bonn, una pequeña ciudad alemana situada a las orillas del río Rin, nació Ludwig van Beethoven el 16 de diciembre de 1770. Fue el segundo de 7 hijos, de los cuales solo 3 sobrevivieron a la niñez (Ludwig, Kaspar Anton Karl y Nikolaus Johann). Tanto su abuela paterna, Josepha, como su padre, Johann van Beethoven, padecieron del trastorno por abuso de alcohol, el cual llevó a la muerte de su padre cuando Ludwig tenía 21 años. Así mismo, su madre, María Magdalena Keverich, y su hermano menor, Kaspar Anton Karl, fallecieron por complicaciones de tuberculosis. Durante su infancia, Ludwig padeció viruela, que le dejó algunas cicatrices faciales, e infecciones recurrentes de las vías respiratorias, favorecidas por un asma bronquial subyacente. Durante el resto de su vida y hasta su muerte a los 56 años de edad, se vio atormentado por múltiples enfermedades, la mayoría de etiología aún desconocida. El sufrimiento, producto de una infancia marcada por el abuso y la violencia paterna, el rol obligado de proveedor y sostén familiar en la adolescencia, el silencio y el confinamiento interior producto de la sordera y sus múltiples problemas de salud en la edad adulta, aunados a un inmenso compromiso con la música, influyeron para que Beethoven nos dejara como legado melodías que además de su belleza, tenían el propósito de abrazar a millones de criaturas (figura 1).

La sordera

La sordera de Beethoven, uno de los enigmas médicos más interesantes y aún de etiología incierta, fue descrita por primera vez en la correspondencia personal de Beethoven

<https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2020.07.003>

0375-0906/© 2020 Asociación Mexicana de Gastroenterología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Figura 1 Retrato de Ludwig van Beethoven, trabajando en la composición de la *Misa solemne* en re mayor, opus 123. Retrato realizado por Joseph Karl Stieler en 1820.

hacia su amigo cercano Franz Gerhardt Wegeler en 1801. El paciente refirió una historia de 3 años de evolución con hipoacusia progresiva bilateral, inicialmente del oído izquierdo, a los sonidos de alta frecuencia, como las generadas por el violín, *piccolo* y piano. La hipoacusia estuvo asociada a un tinnitus insoportable, pobre discriminación y reclutamiento. Estas características son compatibles con una hipoacusia de tipo neurosensorial^{2,3}. El defecto auditivo produjo en Beethoven una pérdida de autoestima, labilidad emocional y aislamiento progresivo, llegando a manifestar ideaciones suicidas (testamento de Heiligenstadt). Era irritable, combativo y arrogante. Ludwig, al igual que su padre y su abuela paterna, ingería alcohol, con periodos de consumo importante que iniciaron de forma intermitente desde los 17 años de edad, particularmente durante sus periodos de depresión. Su bebida favorita era un vino húngaro, un vino de mala calidad que, en esos tiempos, se adulteraba con plomo para mejorar su aroma y sabor. La evolución progresiva de la enfermedad auditiva culminó con la sordera total a los 47 años de edad. En este periodo de su vida, Beethoven compuso obras importantes como la *Misa solemne*, la *Novena sinfonía*, estrenada en 1824, las últimas sonatas para piano y cuartetos de cuerdas, todas ellas compuestas ya completamente sordo. En la necropsia se reportó un engrosamiento del cráneo 2 veces el tamaño normal, con prominencia del hueso frontal e irregularidad de los huesos cigomáticos, adelgazamiento de los nervios auditivos, predominantemente del izquierdo, desprovistos de sustancia medular y una trompa de Eustaquio engrosada con la mucosa retraída al nivel de la porción ósea¹. Son múltiples los diagnósticos diferenciales que se han propuesto para la hipoacusia neurosensorial de Beethoven, siendo los más sustentables: 1) intoxicación por plomo basada en la

presencia de residuos de plomo 100 veces mayores a lo normal en el cabello y huesos, según un análisis realizado en los Estados Unidos a mediados de la década de los años 90 del siglo pasado⁴; 2) síndrome de Cogan, caracterizado por hipoacusia neurosensorial bilateral y queratitis intersticial secundarias a vasculitis, aunque no hay evidencia de disfunción vestibular en los textos de Beethoven; este síndrome puede estar asociado a enfermedad inflamatoria intestinal idiopática y causar artritis⁵, y 3) enfermedad de Paget apoyada por la prominencia del hueso frontal, tinnitus y cefalea. Otros diagnósticos propuestos, menos probables, son la otoesclerosis, la sarcoidosis y la sífilis¹.

Las manifestaciones digestivas

Después de la muerte de su madre, entre los 17 y 22 años de edad, Beethoven inició con múltiples síntomas gastrointestinales que lo acompañarían el resto de su vida. Su cuadro clínico se caracterizó por dolor abdominal generalizado, de tipo cólico, con periodos de exacerbación y remisión, en ocasiones incapacitante, con cambios en la frecuencia y consistencia de las evacuaciones, predominantemente asociados a diarrea acuosa, sin características malabsortivas o inflamatorias, que en ocasiones se acompañaba de hiporexia, cefalea, artralgias y meteorismo. Los episodios de dolor se exacerbaban en los periodos de estrés o depresión y mejoraban con analgésicos del tipo de la quinina y salicina, sesiones de baños fríos o tibios en el río Rin o con el consumo de alcohol. Estos episodios fueron aumentando en frecuencia e intensidad con el paso del tiempo. Entre los 34 y 37 años de edad, presentó una infección purulenta de tejidos blandos de un dedo compatible con un absceso que casi llegó a requerir amputación, seguido de un absceso submandibular que se resolvió 3 meses después de su aparición. También presentó un enrojecimiento ocular doloroso a los 53 años de edad por probable escleritis, uveítis o queratitis intersticial^{6,7}. A pesar de la sintomatología gastrointestinal descrita, Beethoven tenía una complexión robusta, talla baja, era ancho de hombros, de cuello corto, nariz redonda, tez morena y frente ancha y prominente. Caminaba algo inclinado hacia adelante, no tenía indicios de un estado de desnutrición crónica, aunque esta fue aparente en sus últimos años de vida cuando presentó complicaciones asociadas a una enfermedad hepática. En la necropsia, la cavidad torácica y su contenido fueron normales, el estómago y los intestinos se encontraron distendidos con aire, sin alguna alteración macroscópica relevante y el páncreas estaba grande y duro, con dilatación del conducto pancreático principal, que permitía «el paso de una pluma de ganso»¹. La semiología de estos síntomas y signos sugieren que Beethoven padeció un síndrome de intestino irritable con predominio de diarrea, ya que no tuvo signos de alarma como manifestaciones de hemorragia digestiva o hallazgos anatomopatológicos de enfermedad orgánica en el tubo digestivo. En la autopsia, la descripción del páncreas es compatible con pancreatitis crónica probablemente secundaria al consumo de alcohol. Se han propuesto otros diagnósticos diferenciales como causas de su sintomatología gastrointestinal, cuya ocurrencia es menos probable, tales como enfermedad inflamatoria intestinal idiopática,

sarcoidosis, tuberculosis intestinal, enfermedad de Whipple, intoxicación por plomo y deficiencia selectiva de IgA.

La enfermedad hepática

Las primeras manifestaciones de falla hepática se hicieron evidentes en 1821, cuando tenía 51 años de edad. Comenzó con ictericia progresiva, náuseas, vómito, dolor abdominal, astenia y adinamia, con relación a una probable hepatitis viral o una hepatitis alcohólica, que remitió después de 3 meses. En 1822 presentó un episodio de dolor pleurítico unilateral descrito como «gota torácica». En 1826 manifestó complicaciones que pudieran atribuirse a cirrosis hepática con hipertensión portal como epistaxis, probablemente relacionada con trombocitopenia, alteración del estado mental, encefalopatía hepática y ascitis a tensión. Fue sometido a 4 paracentesis evacuadoras con drenaje de hasta 22 litros de ascitis realizadas por su médico, el Dr. Andreas Ignaz Wawruch, mediante laparotomía, sin medidas de asepsia ni cierre adecuado de la pared abdominal. El paciente desarrolló una fístula ascítica infectada y posible peritonitis bacteriana⁸. A pesar de múltiples recomendaciones médicas, Beethoven, ya emaciado, continuó comiendo y bebiendo a su gusto, con intenciones de componer una décima sinfonía, un réquiem y música para *Fausto*. Finalmente, en marzo de 1827, presentó ictericia progresiva, ascitis a tensión, edema de miembros pélvicos, anuria, fiebre y encefalopatía hepática que le produjeron la muerte. Ludwig van Beethoven falleció el 26 de marzo de 1827, a los 56 años de edad, en la ciudad de Viena. En la necropsia se describió un cuerpo emaciado, caquéctico, particularmente de las extremidades inferiores, con múltiples petequias, así como un abdomen distendido. La cavidad abdominal estaba llena de un líquido café-grisáceo turbio. El hígado estaba reducido a la mitad de su tamaño normal, duro, color verde-azulado, con superficie nodular, característica de una cirrosis macronodular. La vesícula biliar contenía lodo en su interior. El bazo estaba grande, más de 2 veces lo normal, duro y de tono negruzco. Ambos riñones estaban pálidos y al seccionarlos cada cáliz estaba lleno de concreciones calcáreas compatibles con necrosis papilar o nefrolitiasis⁹.

La muerte

La causa de muerte de Beethoven fue probablemente una insuficiencia hepática aguda sobre crónica. Este síndrome se caracteriza por descompensación aguda manifestada por ascitis, encefalopatía hepática, alteraciones de la coagulación, infección bacteriana, falla multiorgánica y mortalidad elevada a corto plazo en pacientes con cirrosis hepática subyacente¹⁰. A pesar de que el 40% de los pacientes no tiene un factor precipitante reconocible, el caso de Beethoven puede atribuirse a un proceso infeccioso por la fístula ascítica y la peritonitis secundaria, hepatitis alcohólica grave o disfunción circulatoria después de la paracentesis. El consumo de alcohol parece ser la causa más probable de la cirrosis hepática de Beethoven, a pesar de la apariencia macronodular descrita en la necropsia. Aunque este hallazgo contrasta con la cirrosis micronodular de Laennec descrita en pacientes con cirrosis hepática por alcohol, otros diagnósticos que se han propuesto para explicar la cirrosis hepática

son la hemocromatosis y la enfermedad hepática autoinmune con colangitis esclerosante primaria asociada a una probable enfermedad inflamatoria intestinal idiopática, sin embargo, no hay evidencia suficiente que los confirme.

El 27 de marzo, Anselm Hüttenbrenner¹¹, compositor y amigo, relató los últimos momentos de Beethoven de la siguiente manera:

«Permaneció tumbado, sin conocimiento, desde las 3 de la tarde hasta las 5 pasadas. De repente hubo un relámpago, acompañado de un violento trueno, y la habitación del moribundo quedó iluminada por una luz cegadora. Tras ese repentino fenómeno, Beethoven abrió los ojos, levantó la mano derecha, con el puño cerrado, y una expresión amenazadora, como si tratara de decir: "¡Potencias hostiles, os desafío! ¡Marchaos! ¡Dios está conmigo!" o como si estuviera dispuesto a gritar, cual un jefe valeroso a sus tropas "¡Valor, soldados! ¡Confianza! ¡La victoria es nuestra!"». Cuando dejó caer de nuevo la mano sobre la cama, los ojos estaban ya cerrados. Yo le sostenía la cabeza con mi mano derecha, mientras mi izquierda reposaba sobre su pecho. Ya no pude sentir el hálito de su respiración; el corazón había dejado de latir».

Los amantes de la música y los profesionales de la medicina, «la más humana de las ciencias y la más científica de las humanidades»¹², celebramos tus 250 años de existencia y estaremos perennemente agradecidos por tu legado como pianista, violinista, organista, compositor, director de orquesta, profesor, idealista y como hombre que superó enormes adversidades para convertirse en genio.

¡Beethoven por siempre!

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26508624/> final note. J Med Biogr. 2015;0:1-9.
2. Brotto D, Fellin R, Sorretino F, et al. A modern case sheds light on a classical enigma: Beethoven's deafness. *Laryngoscope*. 2020;00:1-5.
3. Karmody C, Bachor E. The deafness of Ludwig van Beethoven: An immunopathy. *Otol Neurotol*. 2005;26:809-14.
4. Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, et al. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc*. 2006;81:483-8.
5. Stevens MH, Jacobsen T, Crofts AK. Lead and the deafness of Ludwig van Beethoven. *Laryngoscope*. 2013;123:2854-8, <http://dx.doi.org/10.1002/lary.24120>.
6. Kubba A, Young M. Ludwig van Beethoven: A medical biography. *Lancet*. 1996;347:167-70.
7. Miranda M. Ludwig van Beethoven, el genio de Bonn atormentado por sus enfermedades: historia médica. *Rev Med Chile*. 2018;146:91-5.

8. Adams P. Historical hepatology: Ludwig van Beethoven. *J Gastroenterol Hepatol*. 1987;2:375–9.
9. Schwarz A. Beethoven's renal disease based on his autopsy: A case of papillary necrosis. *Am J Kidney Dis*. 1993;6:643–52.
10. Arroyo V, Moreau R, Jalan R. Acute-on-chronic liver failure. *N Engl J Med*. 2020;382:2137–45.
11. Buchet E. Beethoven: leyenda y realidad. Traducción de Joaquín Esteban Perruca. En: Rialp. Madrid; 1991.
12. Pellegrino ED. *The virtues in medical practice*. Oxford UK; 1993.

E. Kauffman-Ortega y M.A. Valdovinos-Díaz*
Departamento de Gastroenterología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia. Vasco de Quiroga 15, Sección XVI, Tlalpan 14000, México DF. Teléfono: +5554053072
Correo electrónico: miguelvaldovinos@gmail.com
(M.A. Valdovinos-Díaz).