

est exploratrice. Pour un kyste peu volumineux, on la fera suivre d'une injection de 100 cent. cubes de liqueur de Van Swieten. La néphrectomie a été suivie de mort dans 5 cas sur 4. L'incision avec drainage par la voie lombaire est la méthode de choix (11 cas, 11 succès), à moins que la mobilité ou le volume de la tumeur n'indiquent la voie abdominale. Si, au cours de l'opération, le rein paraît complètement détruit; si les adhérences sont molles et la dissociation facile, on pourra tenter la néphrectomie. Mais quand on a vu ces immenses kystes du foie guérir après une simple incision et guérir souvent sans fistule, on est autorisé à recommander la néphrotomie de préférence à l'extirpation du rein, surtout quand on lit des observations dans lesquelles le rein était unique: il sera toujours temps de faire une néphrectomie secondaire si la fistule persistante vaut la peine d'en faire courir le danger au malade. Le manuel opératoire sera le suivant: incision lombaire, résection des bords du kyste, et, s'il peut être amené dans la plaie, suture de ses bords à la peau. Cette résection pourra être souvent très étendue; peut-être même l'extirpation totale sera-t-elle effectuée avec succès. Telle est la conduite à tenir dans les cas de kystes hydatiques du rein, et je n'ai eu qu'à m'en louer dans mes opérations. Aujourd'hui, après les travaux de Bobroff⁽¹⁾ et les succès obtenus plus simplement dans les kystes du foie, je tenterais après l'incision, le lavage au sublimé de la poche, puis sa suture avec ou sans capitonnage, suivant son siège et son volume.

III

MALADIES KYSTIQUES DU REIN (GROS REIN POLYKYSTIQUE)

RAYER, t. III, p. 507. — LAVERAN, *Gazette hebdom.*, 1876, p. 756, 776. — MICHALOVITZ, Thèse de Paris, 1876. — CAZEUX, Thèse de Paris, 1878. — SABOURIN, *Arch. de physiol.*, 1882, p. 65 et 215. — HOMMEY, Thèse de Paris, 1887. — LEJARS, Thèse de Paris, 1888. — MICHEL, *Soc. anat.*, 20 janv. 1893. — LINDEGGER, Thèse de Paris, 1896. — FOA, *Giorn. Acad. medic. di Torino*, oct. 1896. — TUFFIER et DUMONT, Gros rein polykystique. *Soc. anat.*, janvier 1898. — F. ROCHE, *Ann. des mal. des org. gén.-urin.*, nov. 1898. — NEWMANN et DEPAGE, *Ann. des mal. des org. gén.-urin.*, 1898, p. 727. — J. FERRAND, Reins polykystiques. *Soc. anat.*, mai 1898.

Cette affection ne mérite l'attention du chirurgien que par l'augmentation de volume du rein qu'elle provoque, car toute sa symptomatologie en fait une affection médicale. Elle fut confondue avec les kystes simples jusqu'à Rayer, puis on la regarda comme une conséquence anatomique de la néphrite interstielle. Ce n'est que plus tard, avec Laveran et Malassez, Cornil et Brault, que l'histologie de ces kystes est établie. En même temps les études sur des maladies analogues dans la mamelle et le testicule (maladie kystique du sein et du testicule) ont provoqué de nouvelles recherches qui ont été consignées dans la thèse si remarquable de mon collègue Lejars, thèse à laquelle on n'a plus guère ajouté depuis. Ces recherches n'ont pas encore abouti à établir définitivement l'origine et la nature de l'affection qui nous occupe.

Étiologie. — Nous n'avons à cet égard que des notions banales: l'affection peut être congénitale, intra-utérine, elle peut même coïncider avec une malformation uréthrale (voy. chap. *Anomalies*). Elle est un peu plus fréquente chez

⁽¹⁾ BOBROFF, *Arch. f. klin. Chir.*, t. LVI, p. 319.

l'homme. C'est de quarante à cinquante ans qu'elle se manifeste le plus souvent. Quant à l'influence de l'arthritisme et de l'alcoolisme, signalée dans quelques observations, elle n'est pas démontrée.

Anatomie pathologique. — La maladie polykystique est presque toujours bilatérale, mais l'un des reins est plus altéré que son congénère. Chez le fœtus on trouve des dégénérescences kystiques bilatérales dont le volume considérable devient une cause de dystocie; les lésions élémentaires y sont les mêmes que chez l'adulte. Cette bilatéralité des lésions chez l'adulte est capitale dans son histoire et montre bien ce que la chirurgie peut en attendre. La glande est augmentée de volume et peut peser 1500 grammes (Lichtenstein); elle se porte vers l'abdomen et devient mobile, ballottante, comme dans toute autre tumeur du rein. J'ai opéré une femme qui présentait cette lésion rénale à son début; elle était représentée par une série de petits kystes occupant le tiers inférieur du rein. Comme nous ne savons pas comment se propage cette lésion, je l'ai traitée comme une tumeur, par la résection de la moitié inférieure de l'organe; ma malade est restée guérie depuis deux ans.

Les kystes prédominent sur la face antérieure qui devient plus bombée, ils sont arrondis à la surface du rein, allongés dans sa partie centrale, d'autant plus petits qu'ils sont plus nombreux. Plusieurs cavités peuvent se fusionner en une seule, comme le prouvent les cloisons intermédiaires. A la coupe du rein, on voit que la dégénérescence envahit l'organe tout entier. Le contenu des kystes est un liquide généralement clair, quelquefois séro-sanguin, noirâtre; plus rarement une bouillie jaunâtre ou brune. Sa réaction est neutre, il est albumineux, contenant de l'urée, des matières grasses. L'examen micrographique y montre des globules sanguins, des cellules épithéliales, des cristaux d'acide urique.

Chaque kyste est formé d'une paroi conjonctive, dans laquelle rampent des

⁽¹⁾ TUFFIER et DUMONT. *Soc. Anat.*, janv. 1898.

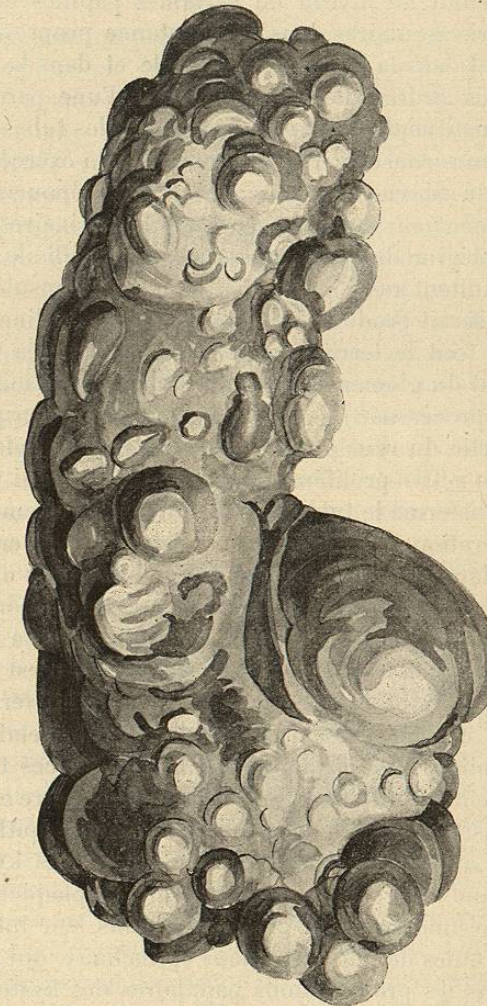


FIG. 101. — Gros rein polykystique. (Tuffier et Dumont)⁽¹⁾.

tubes urinifères atrophiés, et d'une couche épithéliale pavimenteuse avec quelques cellules cubiques. Autour des kystes et entre eux, le rein est sclérosé; les artères présentent les signes d'une endartérite avec péri-artérite. Les kystes eux-mêmes, étudiés dans les diverses régions du rein présentent, d'après Depage, la structure suivante :

« Nous avons affaire à une sclérose du rein avec formation de kystes. La sclérose est d'origine vasculaire, elle est la lésion primitive, elle s'est développée surtout au niveau de certaines papilles et se présente sous forme de plaques péri-vasculaires dans la substance propre du rein. Les kystes se trouvent surtout dans la substance corticale et dans la substance intermédiaire. Ils sont de deux ordres : les uns, pourvus d'une paroi spéciale munie d'un épithélium, constituent de simples dilatations des tubes de Henle ou de la capsule de Bowman, consécutives à la compression exercée en aval sur les tubes urinaires par tissu fibreux néoformé; les autres, dépourvus d'une tunique propre, sont directement en rapport avec les tubes urinaires en voie de dégénérescence hyaline. L'origine de ces derniers est plus difficile à expliquer. Il est probable qu'ils résultent aussi d'une dilatation de la capsule de Bowman, à la suite de laquelle se serait produite la dégénérescence hyaline du peloton vasculaire d'abord, puis de tout le territoire des tubes contournés voisins, nourri par le capillaire afférent du glomérule. On voit sur la coupe microscopique les différents stades de ce processus⁽¹⁾. » — J'opposerai à cette description celle de Sirleo⁽²⁾ : « Une grande partie du rein présente de la sclérose, et alors dans les tubes rénaux, se montre une active prolifération de l'épithélium qui remplit complètement la lumière et transforme le tube rénal en un cylindre rempli d'éléments cellulaires. Cette prolifération épithéliale peut se faire dans divers sens, entre autres dans le sens de la largeur et donner lieu à des apparences d'ampoules. Le connectif ambiant est souvent épaissi. L'épithélium présente différentes formes : cubique, rond, ovale, cylindrique, polyédrique, avec protoplasma finement granuleux, noyau toujours gros, bien coloré et parfois double. Il n'est pas difficile de trouver des figures démontrant qu'on est en présence d'un véritable *adénome*. Le tissu conjonctif est, en effet, parsemé de nombreux tubes embryonnaires, formés d'un épithélium cubique avec noyau ovale bien coloré; ces tubes épithéliaux présentent parfois une extrémité libre, arrondie, qui peut être entourée de tissu conjonctif, formant ainsi des masses sphériques d'éléments épithéliaux. »

La substance colloïde dans les petits kystes est homogène; dans les plus grands elle est déposée en forme de plaques concentriques. Certains kystes de moyenne grandeur présentent, dans leur intérieur, des végétations connectives revêtues de plusieurs plans épithéliaux, qui rappellent beaucoup ce qu'on trouve dans les proliférations papillaires des kystes ovariens, comme l'ont noté Nauwerck et Hufschmid et Kahlden. En certains points enfin, le tissu connectif fibreux présente une transformation myxomateuse.

Cette étude histologique a donné lieu à des discussions qui peuvent se résumer ainsi. Les uns voient dans la paroi kystique la paroi propre d'un canalicule urinifère et dans l'épithélium, l'épithélium modifié de ce canalicule qui serait obstrué, étranglé et moniliforme (Newmann); d'autres voient là une néoformation de tubes urinifères, un véritable *adénocystome multiloculaire* (Luigi Sirleo);

(1) DEPAGE, *Bull. de la Soc. belge de chir.*, 1894, n° 5.

(2) LUIGI SIRLEO, *Il Policlinico*, 1897, n° 15. — NAUWERCK et HUFSCHEID, *Ziegler's Beiträge zur path. Anat.*, Bd XII. — KAHLDEN, *Ziegler's Beiträge zur path. Anat.*, Bd XIII, Heft 2.

d'autres enfin croient à un rein scléro-kystique dans lequel la sclérose est d'origine vasculaire (Depage).

L'uretère et le bassinet sont normaux. Signalons encore les dégénérescences analogues et coexistantes du foie (17 fois sur 62 cas) et 5 cas d'épithélioma d'autres viscères. J'ai vu 1 cas de suppuration de ces kystes. Commandeur (de Lyon) a cité un fait intéressant où le rein polykystique coïncidait avec une hydronéphrose bilatérale par malformation de l'urètre (rétrécissement) (voy. chap. *Hyd. congénitale*, p. 313, etc.).

Pathogénie. — Plusieurs théories sont en présence pour expliquer le développement de cette affection. La première ne voit là que la conséquence d'une sclérose péri-canaliculaire avec étranglement des tubes et rétro-dilatation. La seconde admet une néoplasie épithéliale, évoluant sous forme d'épithélioma kystique, épithélioma mucoïde; et Klebs avec Koenig croient à des lésions congénitales latentes évoluant brusquement; cette dernière hypothèse a pour elle la bilatéralité des lésions, la dégénérescence semblable du foie et les faits d'épithélioma par généralisation. Virchow admet que le rein kystique de l'adulte n'est que la continuation des kystes fœtaux. La théorie a également pour elle les faits de dégénérescence kystique congénitale avec autres malformations fœtales portant sur l'appareil génito-urinaire ou sur tout autre organe. Les kystes seraient dus à des compressions par prolifération des éléments embryonnaires, restes du corps de Wolff. Cette question est en somme réservée et elle attend de nouveaux examens qui concilieront peut-être les différentes théories. En tous cas, cette affection est distincte et de la néphrite interstitielle avec dilatations kystiques peu nombreuses, et des grands kystes simples du rein.

Symptômes. — La lésion ainsi constituée est bien loin de donner lieu à un syndrome clinique constant. Le plus souvent c'est une *trouvaille d'autopsie*. Quelquefois l'observation a trait à un malade amené dans le *coma* et succombant rapidement sans permettre un diagnostic. Enfin la maladie peut s'affirmer par des symptômes qui ne sont autres que ceux d'une *néphrite médicale chronique*. Elle débute insidieusement par des douleurs sourdes dans la région lombaire, avec une céphalgie persistante, quelquefois une légère hématurie; ce sont, en somme, des signes d'urémie et de congestion rénale. Plus tard, la douleur est bilatérale, elle survient par crises suivies d'hématuries quelquefois très abondantes; parfois même elle rappelle une colique néphrétique. Les *mictions* sont fréquentes, elles s'accompagnent d'une polyurie de 2 à 5 litres. Les *hématuries* sont irrégulières, répétées au début de l'affection et précédées de douleurs vives; l'*albuminurie* est plus fréquente encore, mais elle est minime. Quelques œdèmes de la région malléolaire ou des paupières, le tout accompagné de céphalée persistante avec dyspnée, somnolence et crampes, quelquefois des épistaxis, complètent l'ensemble des symptômes d'une néphrite chronique avec insuffisance rénale et urémie.

Diagnostic. — Lorsque la tumeur n'est pas perçue, le diagnostic de néphrite interstitielle est le seul possible, mais si l'augmentation de volume du rein est appréciable, on peut arriver à préciser la nature des lésions (5 fois sur 18 observations). La douleur lombaire, l'hématurie qui peut revêtir les allures de l'hématurie néoplasique et la tumeur rénale, réunies chez un même malade, ne permettent pas de diagnostic nosologique, mais si cette triade s'accompagne

d'albuminurie, de polyurie limpide et d'œdèmes avec des signes d'urémie, le diagnostic de rein polykystique peut être porté. Aucune autre tuméfaction rénale ne donne lieu à cet ensemble. La limpidité constante de l'urine permet d'écarter toute lésion infectieuse, et les calculs ou les tumeurs ne provoquent pas les signes de néphrite chronique, albuminurie, polyurie et œdèmes, avec accidents urémiques. Quand la palpation permet de reconnaître une tumeur bilatérale, il suffit d'être prévenu de la fréquence de cette forme pour penser à un rein polykystique. J'ai fait ainsi deux fois le diagnostic.

En présence de ces accidents, l'examen physique des reins peut être négatif, ou dénoter l'augmentation de volume de l'organe. Sur 18 cas rassemblés par Lejars, 5 fois la tumeur était appréciable des deux côtés et 13 fois d'un seul côté. Si la paroi abdominale est particulièrement complaisante, on perçoit par le palper bimanuel, les bosselures irrégulières de la tumeur. C'est ainsi que récemment, dans mon service, j'ai pu poser d'emblée le diagnostic de rein polykystique chez une femme maigre chez laquelle je sentais un rein volumineux, bosselé « en grappe de raisin » à travers une paroi extraordinairement mince et flasque. L'autre rein était également augmenté de volume, mais de forme régulière. Les signes fonctionnels étaient ceux d'un néoplasme rénal; l'incision, restée exploratrice, précisa le diagnostic. On trouve dans la thèse de Lindegger⁽¹⁾, cinq exemples de diagnostic ainsi porté.

Marche. — Terminaisons. — La tumeur évolue lentement, sans complication. Grisolle a rapporté un cas d'inflammation à la suite d'une contusion. La suppuration et un abcès périnéphrétique ou sous-pleural (Millard) consécutif ont été signalés. Mais souvent un traumatisme, une grossesse, un phlegmon diffus, un simple anthrax rompent l'équilibre, et font passer l'affection de la période de tolérance à la période d'insuffisance rénale et d'urémie. En général le malade succombe, soit avec les apparences de la santé, à une hémorragie cérébrale (4 cas); soit aux accidents d'une urémie progressive (26 cas sur 62), ou à une complication pulmonaire, bronchite, tuberculose (8 cas). Je viens de voir dans mon service un malade qui présentait une suppuration dans un rein droit polykystique.

Traitement. — Si l'étude clinique de cette affection peut donner lieu à quelques considérations intéressantes, il n'en est pas de même de son traitement. Malgré l'heureux hasard qui a permis la survie de quelques opérés (Roswell Park, Monod⁽²⁾), la bilatéralité des lésions condamne toute tentative opératoire, à moins d'accidents menaçant la vie du malade, comme l'hématurie qui conduisit Depage⁽³⁾ à intervenir.

Vitrac⁽⁴⁾ a réuni 17 cas de néphrectomies pour rein polykystique, avec 5 morts, dont 2 seulement par urémie, imputables à l'ablation de la glande malade. Néanmoins son plaidoyer ne m'a pas convaincu et j'accepte surtout comme conduite générale les réserves qu'il fait sur les indications opératoires. Ma pratique personnelle se borne à trois interventions actives (dans tous les autres cas j'ai refermé la plaie aussitôt la lésion reconnue), savoir : une néphrectomie partielle pour dégénérescence kystique limitée, une néphrectomie totale et une néphrotomie pour kystes suppurés. Les deux premières opérées

(1) LINDEGGER, Thèse de Paris, 1898.

(2) MONOD, Société de chirurgie, 1889.

(3) DEPAGE, Bull. de la Soc. belge de chir., 1894, n° 5.

(4) VITRAC, Journ. de méd. de Bordeaux, déc. 1895.

sont encore vivantes; ni l'une ni l'autre ne présentent d'albuminurie; la troisième, simplement néphrotomisée pour suppuration, présenta quelques semaines après l'intervention des signes d'urémie.

Nous n'hésitons pas à conseiller de battre en retraite lorsque l'incision fera voir qu'il s'agit d'un rein polykystique, dont l'aspect extérieur facilement reconnaissable est une sauvegarde pour le patient. C'est à la révulsion lombaire pour prévenir toute congestion, c'est au traitement médical, dont le régime lacté forme la base, qu'il faut recourir pour retarder les complications urémiques qui emportent généralement les malades.

IV

KYSTES PARANÉPHRÉTIQUES

ADLER, Des kystes paranéphrétiques. (Berl. klin. Woch., 20 mars 1895).

À côté des variétés précédentes, je placerai certains kystes paranéphrétiques, collections développées dans le tissu cellulaire circumrénal. Les exemples n'en sont pas nombreux; ce sont : 1° des kystes séreux développés dans la substance corticale à l'une des extrémités du rein; 2° des kystes hydatiques (Boeckel). Dans le cas de César Hawkins⁽¹⁾ il s'agissait probablement d'un kyste développé dans un rein accessoire : c'est là une anomalie de développement bien rare. Il en existe un autre exemple dont parle Morris⁽²⁾ et qui fut trouvé à l'hôpital de Middlesex. Dans tous ces faits, il s'agit de simples constatations nécroscopiques, que rien n'avait fait soupçonner. Robert Abbe⁽³⁾ a décrit également sous ce nom des kystes développés dans le rein et faisant saillie dans l'atmosphère périnéphrétique. Ebstein et Monti ont signalé des cas de kystes hydatiques ayant déterminé des périnéphrites, mais là encore il s'agit de kystes développés dans le rein. Enfin, j'ai publié⁽⁴⁾ une observation de kyste hydatique péri-rénal pris pour un kyste du rein, présentant exactement les signes cliniques d'une tumeur rénale. Je n'ai pas rencontré cette fixité un peu théorique attribuée aux collections enkystées péri-rénales.

On comprend qu'il est impossible de baser une étude nosologique sur un si petit nombre de faits et que la tumeur soit toujours prise pour une tumeur du rein.

Bergstrand⁽⁵⁾ a publié un exemple rare de tumeur pararénale. C'était un kyste siégeant du côté droit, uniloculaire, renfermant une masse épaisse semblable au contenu d'un kyste dermoïde. Le rein était inclus dans la paroi du kyste, dont il occupait la paroi postérieure et supérieure, fait assez extraordinaire, mais il n'était pas séparé par la capsule propre du rein. La masse solide du kyste était formée microscopiquement d'un tissu semblable au tissu suprarenal. Des cas analogues sont décrits par Askanzy et Cravitz. Newmann⁽⁶⁾ cite également un cas semblable.

(1) CÉSAR HAWKINS, Med. Chir. Transact., 1855, t. XVIII, p. 175.

(2) MORRIS, loco citato, p. 514.

(3) ROBERT ABBE, New-York med. Journal, 1898, t. II, p. 147.

(4) Bull. de la Soc. anat., février 1890, p. 125.

(5) BERGSTRAND, Ann. des mal. des org. gén.-urin., 1897, p. 202.

(6) NEWMANN, Glasgow medic. Journ., 1897, t. I, p. 524 et t. II, p. 42.