

## CHAPITRE III.

## MAL DE BRIGHT.

## DÉGÉNÉRESCENCE AMYLOÏDE. — SCLÉROSE.

## GENÈSE ET ÉTIOLOGIE.

Les causes de la DÉGÉNÉRESCENCE AMYLOÏDE (1) sont au nombre de trois principales : la *tuberculisation pulmonaire*, les *suppurations prolongées*, surtout celle des os, et la *syphilis*. Toutes ces causes ont pour caractère commun de rendre le sujet cachectique ; rien n'est plus rare que de voir l'altération amyloïde des reins survenir chez un individu jusqu'alors bien portant.

La SCLÉROSE (2), qui, par l'atrophie consécutive des éléments sécréteurs,

(1) Voyez la bibliographie de la dégénérescence amyloïde du foie ; en outre : TODD, *Clinical Lectures on certain diseases of urinary Organs*. London, 1857. — TRAUBE, *Med. Centralzeit.*, 1858. — *Deutsche Klinik*, 1850. — WAGNER, *Beiträge zur Speckkrankheit, insbesondere der Speckniere* (*Arch. f. Heilk.*, 1861). — TOMASZEWSKI, *De degeneratione renum amyloïdea*. Berolini, 1862. — GRAINGER STEWART, *On the waxy or amyloid Form of Bright's disease* (*Edinb. med. Journ.*, 1854). — BRAUN, *Ueber den Nexus der colloïd (amyloid) Metamorphose der Epithelien der Nieren und der Eclampsia gravidarum* (*Wochenblatt der Zeits. der K. K. Gesells. d. Aerzte in Wien*, 1864). — KÜHNE und RUDNEFF, *Ueber die chemische Natur des Amyloid* (*Virchow's Archiv*, XXXIII). — MÜNDEL, *Ueber amyloïde Degeneration der Niere*. Iena, 1865. — FISCHER, *Zur amyloïden Nephritis* (*Berlin. klin. Wochen.*, 1866). — ROSENSTEIN, VOGEL, JACCOUD, *loc. cit.* — FEHR, *Ueber die amyloïde Degeneration, insbesondere der Nieren*. Bern, 1866. — BEER, *Die Eingeweidesyphilis*. Tübingen, 1867. — GRAINGER STEWART, *Brit. and for. med. chir. Review*, 1867. — SANDERS and GAIRDNER, *Glasgow med. Journ.*, 1868. — STEWART, *Practical Treatise on Bright's disease of the Kidneys*. London, 1868. — LITTLE, *Amyloid disease of liver and Kidneys* (*Med. Press and Circular*, 1869). — WOLFF, *Ueber die amyloïde Degeneration der Nieren*. Berlin, 1869.

GREENHOW, *Amyloid disease of the right suprarenal capsule, liver, spleen and left kidney, supervening upon abscess of the right kidney* (*Trans. path. Soc.*, 1870).

HUTCHINSON, *On two cases of albuminoid disease of Kidney* (*Philad. med. Journ.*, 1871).

HUTCHINSON, *On two cases of renal disease* (*Philad. med. Times*, 1873). — LÉCORCHÉ, *Dégénérescence amyloïde des reins* (*Arch. gén. de méd.*, 1874).

(2) JAMIESON, *Two cases of the cirrhotic form of Bright's disease terminating in apoplexy* (*Edinb. med. Journ.*, 1870). — THOMPSON, *Cases of cirrhosis of the kidney in young people* (*Brit. med. Journ.*, 1870). — FINNY, *Cirrhosis of the kidney* (*Dublin quart. Journ.*, 1870). — MURCHISON, *Atrophied kidneys causing fatal uræmia in a youth aged eighteen*

donne lieu au complexe symptomatique du mal de Bright, a une étiologie non moins précise : elle est produite par les *maladies du cœur* (c'est la variété la plus commune), par l'*alcoolisme* et par la *goutte*. D'après les recherches récentes de Beer, l'albuminurie persistante et grave qui est parfois observée après la *variole* tiendrait à une cirrhose rénale à marche rapide ; de plus nombreuses observations sont nécessaires sur ce point.

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE.

Dans ses caractères fondamentaux, la **dégénérescence amyloïde** des reins est semblable à celle du foie ; le produit pathologique siège surtout dans la tunique moyenne des artères. C'est généralement dans les glomérules de Malpighi que le dépôt commence ; les artérioles sont prises d'abord, puis les vaisseaux efférents, enfin la totalité du réseau capillaire peut être intéressée. Cette altération a pour résultat l'épaississement de la paroi du vaisseau, la diminution de son calibre et l'ischémie du tissu correspondant, dont la nutrition devient insuffisante ; quand la dégénérescence est avancée, des territoires vasculaires entiers peuvent être imperméables à l'injection. Les cellules épithéliales ne sont pas toujours envahies, mais elles le sont souvent, et il est fort probable que c'est alors seulement que la lésion se révèle cliniquement par le désordre de l'uripoïèse. Parfois le dépôt a lieu aussi dans la membrane propre des canalicules droits, mais c'est là un fait exceptionnel. — Le rein, ainsi altéré, est dur, lourd, de consistance lardacée, de couleur jaune pâle ; la substance corticale est hypertrophiée, la membrane d'enveloppe s'enlève facilement, la surface est lisse ou granuleuse. La coupe est unie et luisante, et sur le fond jaunâtre apparaissent, comme des gouttes brillantes de rosée, les glomérules infiltrés d'amyloïde (Meckel). La réaction iodo-sulfurique achève de caractériser le tissu.

Dans quelques cas la lésion amyloïde coïncide avec l'altération graisseuse de l'épithélium et avec les lésions du stroma interstitiel ; ces faits doivent être distingués de la dégénérescence amyloïde pure ; il s'agit alors non plus d'une forme anatomique distincte, mais d'une lésion complexe dans laquelle le dépôt amyloïde n'est qu'un fait accessoire et secondaire.

(*Trans. path. Soc.*, 1871). — HANDFIELD JONES, *Clinical lectures on instances of successful treatment of degenerative disease of kidneys* (*Med. Times and Gaz.*, 1871).

GRAINGER STEWART, *Remarks on chronic Bright's disease particularly the cirrhotic form* (*Brit. med. Journ.*, 1873). — LE MÈME, *On a case of cirrhosis of the Kidney* (*Med. Times and Gaz.*, 1873). — LÉCORCHÉ, *Néphrite interstitielle hyperplasique ou sclérose du rein* (*Arch. de méd.*, 1874). — GUÉNEAU DE MUSSY, *De l'albuminurie latente* (*Union méd.*, 1874). — BARLOW, *Case of granular contracted Kidney in a child of five years and eleven months* (*The Lancet*, 1874).

Virchow a désigné cette altération sous le nom de *néphrite parenchymateuse avec dégénérescence amyloïde*.

La **sclérose** n'a pas toujours la signification d'un processus primitif et distinct. Dans bon nombre de cas, les lésions interstitielles qui la constituent sont un élément de la néphrite diffuse. — Dans un second groupe de faits, la sclérose est bien isolée, mais elle n'est ni étendue, ni ancienne, et elle reste absolument ignorée durant la vie; l'altération est strictement limitée au tissu conjonctif interstitiel, les éléments glandulaires sont restés intacts, il n'y a ni albuminurie, ni hydropisie, et partant pas de mal de Bright. — Dans une troisième série de cas, les choses se passent autrement. A la suite de congestions habituelles, le tissu interstitiel des reins est atteint d'hyperplasie et de sclérose; puis, sous l'influence de cette prolifération, la nutrition des éléments glandulaires, glomérules et épithélium, est compromise; ces éléments s'altèrent, une albuminurie persistante s'établit avec toutes ses conséquences. Ici c'est le processus cirrhotique qui est le fait primordial, les autres lésions sont secondaires, exactement comme dans le foie; et alors même que la rétraction du tissu conjonctif a déformé et atrophié le rein, on ne trouve pas l'atrophie granuleuse propre à la néphrite diffuse: les bosselures et les dépressions que présente la surface de l'organe sont plus volumineuses, plus étendues et elles sont le résultat mécanique de la sclérose; la similitude est complète avec la lobulation cirrhotique du foie. La lésion est particulière, sa marche est spéciale, et puisqu'elle amène les symptômes qui caractérisent le mal de Bright, il y a lieu de voir dans ce complexe morbide une forme distincte de la maladie.

#### SYMPTOMES ET DIAGNOSTIC.

La **dégénérescence amyloïde** est essentiellement chronique, et l'absence de toute douleur rénale est la règle; les allures sont plus silencieuses et le début plus insidieux encore que dans la néphrite diffuse. Dans bon nombre de cas, le premier symptôme appréciable est une augmentation de la sécrétion urinaire, constituant une véritable polyurie qui trouble le sommeil du malade; ce phénomène est loin d'être constant. — L'urine a généralement une faible densité, 1005 à 1015; elle est pâle, et laisse à peine déposer, au bout de plusieurs heures, un léger sédiment blanchâtre; la proportion de l'urée et des chlorures est diminuée, mais, contrairement à ce qu'on voit dans la néphrite parenchymateuse, s'il survient de la fièvre, la composition du liquide change, et il prend les caractères de l'urine fébrile (Rosenstein). La quantité d'albumine varie d'un jour à l'autre, et ces oscillations sont tellement fréquentes qu'elles deviennent caractéristiques. Le microscope ne décèle souvent aucun élément

rénal dans l'urine; lorsqu'elle en contient, ce sont simplement des cellules épithéliales ou quelques cylindres albumineux; si la lésion amyloïde n'est pas pure, si elle coïncide avec des altérations parenchymateuses, on trouve dans l'urine tous les éléments caractéristiques de la néphrite diffuse. Dans quelques cas l'examen microscopique de l'urine fournit des résultats particuliers qui ont été signalés par le professeur Braun (de Vienne): le sédiment renferme des corpuscules qui donnent la réaction iodo-sulfurique caractéristique de la substance amyloïde; ce phénomène n'est possible que si la dégénérescence, dépassant le domaine vasculaire, a envahi l'épithélium, car ces corpuscules ne sont autre chose que des cellules épithéliales transformées.

L'hydropisie manque plus souvent que dans la néphrite diffuse; elle n'apparaît jamais d'emblée sous forme d'anasarque généralisée; elle peut bien s'étendre à la totalité du corps, mais cette extension est toujours lente, et la bouffissure des tissus n'arrive pas à la distension énorme qui est observée dans l'autre cas; d'un autre côté, l'infiltration ne commence pas plus souvent par la face que par les membres inférieurs, et elle peut rester bornée aux jambes; ailleurs on n'observe qu'une ascite, et l'hydropisie est alors imputable, non à la lésion amyloïde des reins, mais à celles du foie et de la rate qui coïncident presque toujours avec elle. En présence de ces irrégularités, on conçoit que Grainger-Stewart n'attache aucune importance à l'œdème, comme symptôme de la dégénérescence amyloïde. — Enfin, la rétinite, l'hypertrophie du cœur, les phlegmasies séreuses et viscérales sont très-rares, à moins qu'il n'y ait coïncidence de l'atrophie granuleuse.

La diarrhée, en revanche, est presque constante; elle peut résulter simplement de l'état cachectique, mais souvent aussi elle est due à la dégénérescence amyloïde des capillaires intestinaux (Meckel, Jochmann); dans ce cas, elle résiste à toutes les médications et contribue puissamment à hâter la fin du malade. Il n'est pas rare d'observer des hémorrhagies, notamment des hémoptysies qui ont pour cause une lésion analogue des capillaires du poumon. Les altérations du foie et de la rate sont si fréquentes qu'elles doivent être comprises dans la symptomatologie de la maladie rénale, et qu'elles fournissent un élément important de diagnostic.

Les cas de syphilis réservés, la guérison ne peut être espérée; les pertes en albumine, la diarrhée persistante, les progrès de la maladie antérieure augmentent de jour en jour l'affaiblissement du patient, et il succombe lentement dans le marasme. Il est très-rare d'observer les accidents brusques de l'intoxication dite urémique, et cela pour divers motifs: la lésion peut être très-étendue, et n'intéresser que fort peu l'épithélium; il est tout naturel que, dans ce cas, les phénomènes de l'insuffisance urinaire fassent défaut; — l'hydropisie est rare et peu abondante; les malades sont par là moins exposés à l'hydrocéphalie qui est une des causes de l'état

pathologique désigné sous le nom d'*urémie*; — en raison de l'état cachectique, l'activité de la nutrition est restreinte, et les combustions interstitielles tombent au minimum; conséquemment l'urée et les matières extractives peuvent diminuer considérablement dans l'urine, sans qu'il y ait pour cela rétention et accumulation de ces produits dans le sang; l'urine en contient moins parce qu'il s'en forme moins, il n'y a pas d'intoxication possible.

La **scélérose rénale**, déjà spécialisée par ses conditions étiologiques, présente dans son évolution quelques particularités, qui, sans l'indiquer à coup sûr, permettent tout au moins de tenter le diagnostic différentiel avec la néphrite parenchymateuse chronique; les principaux de ces signes présumptifs sont les suivants: invasion quasi-latente qui n'est pendant longtemps caractérisée que par des douleurs rénales; — apparition tardive de l'albumine dans l'urine; — polyurie avec diminution de l'urée et des autres éléments organiques; — augmentation de la tension artérielle appréciable par le sphygmographe; — développement précoce d'une hypertrophie du cœur sans lésion valvulaire; — fréquence des hémorrhagies notamment de l'épistaxis; — absence ou peu d'étendue de l'œdème; — absence des phlegmasies séreuses; — rareté des symptômes oculaires. Quelques observateurs ont avancé que l'hypertrophie cardiaque est exclusivement propre à la néphrite interstitielle; je ne puis partager cette opinion, car j'ai rencontré plusieurs fois cette hypertrophie avec les gros reins du second stade de la néphrite parenchymateuse. J'ai signalé déjà l'adjonction fréquente des lésions parenchymateuses à la scélérose; il importe de ne pas perdre de vue cette modalité complexe de la maladie.

#### TRAITEMENT.

Quand la lésion amyloïde n'est pas d'origine syphilitique, le traitement ne diffère pas de celui de la néphrite diffuse chronique; il est purement symptomatique, et, en raison du caractère cachectique de la maladie, il convient d'insister sur la médication tonique et sur les agents qui peuvent restreindre les pertes rénales et intestinales; le tannin, le perchlorure et l'iodure de fer, l'acétate de plomb, trouvent ici leur indication. — Lorsque l'altération étant syphilitique est en même temps récente, elle guérit assez rapidement par la médication spécifique; mais comme la détermination rénale peut être précoce, il convient, ainsi que je l'ai établi, de recourir au traitement mixte.

La **dégénérescence graisseuse** ou **stéatose** (1) est constituée tantôt

(1) RAYER, ROKITANSKY, *loc. cit.* — JOHNSON, *On fatty degeneration of the kidney* (*Med. Times and Gaz.*, 1844). — FRERICHS, BECKMANN, *loc. cit.* — WAGNER, *Archiv f.*

par la simple infiltration graisseuse de l'épithélium, tantôt par la mort graisseuse des cellules; cette altération n'est le plus souvent qu'un état anatomique parfaitement latent, elle ne peut en aucun cas être considérée comme une forme du mal de Bright. L'examen des principales variétés de cette lésion justifie cette exclusion.

Une première espèce de dégénérescence graisseuse coïncide avec la néphrite parenchymateuse dont elle représente un stade bien défini, stade de la régression graisseuse qui précède l'atrophie confirmée. L'altération graisseuse n'est ici qu'un épisode fragmenté de l'acte pathologique dont les reins sont le siège; bien loin d'être une forme clinique, elle n'est même pas une forme anatomique spéciale. Dans certains cas, la néphrite parenchymateuse a une tendance toute particulière à s'arrêter au stade graisseux sans atteindre l'atrophie ultime; cet arrêt est surtout observé dans la néphrite alcoolique. Ce n'est point encore là une forme distincte, c'est simplement une influence étiologique qui modifie la marche ordinaire de la lésion.

La dégénérescence graisseuse peut être PRIMITIVE et ISOLÉE; mais alors elle n'est qu'un simple état anatomique, et point du tout une forme du mal de Bright, vu qu'elle n'en produit pas les symptômes. Pour cette raison doit être exclue la *stéatose rénale des tuberculeux*, laquelle peut être générale sans provoquer même une albuminurie passagère, ainsi que le démontrent les observations de Förster, de Reinhardt, de Vogel et de Beckmann; de même pour la *stéatose sénile*, qui peut être complètement latente, ou qui se traduit simplement par une albuminurie légère, sans déterminer jamais les autres phénomènes caractéristiques. Enfin, la stéatose produite par le *phosphore* et celle qu'on observe parfois dans l'*hépatite diffuse*, sont les effets d'une intoxication qui n'a rien de commun avec la maladie de Bright.

#### CHAPITRE IV.

#### INSUFFISANCE URINAIRE. — URÉMIE.

#### GENÈSE ET ÉTIOLOGIE.

De même que la diminution ou la suppression de la fonction du foie crée un état morbide particulier par suite de la rétention dans le sang

Heilk., III. — LEWIN, *Virchow's Archiv*, XXI. — GODARD, *Gaz. méd. Paris*, 1859. — MUNK und LEYDEN, *Die acute Phosphorvergiftung*. Berlin, 1865. — ROSENSTEIN, *loc. cit.* — JOHNSON, *Brit. med. Journ.*, 1867. — FINNY, *Dublin quart. Journ.*, 1867. — WHIPHAM *Transact. of the path. Soc.*, 1869.