

CHAPITRE XXI

DÉGÉNÉRESCENCE KYSTIQUE DES REINS

L'histoire anatomique et clinique de cette maladie n'a été complétée que dans ces derniers temps. Mais, principalement au point de vue pathogénique, des explications nouvelles ont été présentées : aux opinions, plus ou moins ingénieuses, attribuant dans la production des kystes un rôle efficace à l'oblitération des tubes et à leur distension par les urines retenues, s'est substituée une théorie qui accorde une plus grande part à l'activité des épithéliums. Dans cette hypothèse la dégénérescence kystique n'est plus une affection accidentelle, mais une évolution épithéliale particulière.

Par suite, le sujet se trouve tout naturellement délimité. On doit laisser à l'écart la description des kystes rénaux, rares ou isolés, pour s'attacher uniquement à l'exposé de l'affection où l'organe tout entier a subi la transformation kystique. La *dégénérescence kystique* ainsi comprise est entièrement du ressort de la médecine, il y a tout avantage à l'étudier isolément et à la distinguer des *kystes simples*, des *kystes hématiques*, des *kystes hydatiques* dont le diagnostic, pour être difficile, n'en doit pas moins être recherché avec le plus grand soin.

Un fait domine l'étude de la dégénérescence kystique ; c'est qu'elle ne comporte pas de traitement chirurgical, l'indication opératoire devant être réservée aux faits exceptionnels, où l'affection est unilatérale, si tant est que le diagnostic puisse en être établi. La mort a plusieurs fois été la conséquence d'une néphrectomie faite sans discernement. Par contre, les gros kystes solitaires, certains kystes sanguins associés souvent à des tumeurs, les kystes hydatiques, une fois reconnus, peuvent être opérés avec avantage. Les kystes simples et les kystes hydatiques n'ont pas une évolution fatale et progressive, ils deviennent gênants par leur volume ; les hydatides provoquent aussi l'explosion d'accidents graves qu'une opération faite en temps opportun arrête et qu'une intervention hâtive peut prévenir.

Puisqu'il est démontré que les productions kystiques correspondent à une évolution différente et sont justiciables d'une thérapeutique contraire, on peut rejeter la division générale de Kœnig sur les tumeurs kystiques du rein, qui embrasse des affections cliniquement distinctes.

Les kystes multiples du rein entrevus par Hufeland, et appelés d'abord par lui *dégénérescence kystique*, ont été décrits par Rayet en même temps que les kystes simples, sous le nom de *dégénérescence enkystée générale*, et par Cruveilhier sous celui de *transformation kysteuse des reins*. Virchow (1855) décrit le *rein polykystique congénital*.

Les travaux ultérieurs ont établi la simultanéité du développement de kystes multiples dans le foie et dans le rein (Michalowiz, Courbis, Juhel-Rénoy, Sabourin). L'étude pathogénique des productions kystiques, à peine ébauchée

au moment de la publication de ces travaux, est aujourd'hui presque complètement éclaircie. Les kystes, considérés tout d'abord comme dépendants de la néphrite interstitielle, sont regardés actuellement comme l'expression d'une évolution kystique particulière (Laveran, Cornil et Brault, Gombault et Hommey, Lejars).

Anatomie pathologique et pathogénie. — Les caractères anatomiques de la dégénérescence kystique du rein sont des plus tranchés. La dégénérescence peut être portée à un si haut point, dit Rayet, qu'il ne reste presque plus trace des substances rénales ; alors les fonctions urinaires sont presque suspendues ou perverties, et des lésions fonctionnelles graves d'autres appareils, surtout de l'appareil cérébro-spinal, déterminent la mort.

Dans la plupart des cas, en effet, le rein n'est plus reconnaissable, il est complètement transformé en une série de poches kystiques dont l'ensemble donne à l'organe l'apparence grossière d'une *volumineuse grappe de raisin*. Cette disposition se trouve reproduite dans presque tous les traités d'anatomie pathologique (Cruveilhier, Rayet, Virchow, Lancereaux, etc.).

Un examen plus attentif montre que les grains représentés par les kystes sont de dimensions inégales et de coloration différente. La transformation est étendue aux deux reins. Sur 66 observations analysées dans une revue postérieure à sa thèse, Lejars (1) cite un seul fait de Frerichs où la tumeur n'était pas bilatérale. Les deux reins ont à peu près le même aspect ; il n'est pas rare cependant de trouver des différences de poids assez considérables, l'un des organes étant beaucoup plus développé que l'autre, déjà volumineux d'ailleurs.

Les kystes sont séparés les uns des autres par de simples travées et des cloisons filamenteuses très ténues, qui ne mettent aucun obstacle à leur développement au niveau des faces et des bords. On a remarqué que c'était au niveau de la face antérieure et des extrémités que les kystes prenaient leur plus libre expansion. En arrière et du côté du hile, leurs dimensions sont moindres. De la grosseur d'un pois ou d'une petite noisette, ils atteignent, sur la face antérieure, le diamètre d'un gros grain de raisin et peuvent exceptionnellement acquérir un volume plus considérable. Les plus gros siègent presque toujours aux extrémités (Brodeur) et sont en général peu nombreux. Jesse a cité une observation où le rein ne contenant que douze kystes était presque complètement détruit.

La *coloration* des reins polykystiques est assez curieuse. La plupart des cavités sont transparentes, remplies d'un liquide clair, laissant passer facilement les rayons lumineux. Toutes les teintes peuvent y être observées, le liquide est souvent citrin avec des reflets vert clair ; souvent aussi jaunâtre ou ambré ; quelquefois rose, rouge, brun, noir, ayant perdu toute transparence. Quand les kystes jaune verdâtre prédominent, la comparaison de la tumeur polykystique avec une grappe de raisin est assez exacte ; quand les teintes sont différentes, l'ensemble rappelle mieux une grappe dont les grains sont arrivés à des degrés variables de maturité.

On voit s'échapper une grande quantité de liquide des cavités libérées par la section ; l'aspect général du rein sectionné suivant sa longueur est celui

(1) F. LEJARS. *Du gros rein polykystique de l'adulte*. Thèse, 1888 : et les Kystes du rein. *Gaz. des hôp.*, 1889.

d'un tissu caverneux dont les alvéoles se touchent; leurs dimensions sont très inégales, leur contour oblong plutôt que nettement circulaire, en tout cas jamais polyédrique. A la surface des plus grands kystes, on remarque souvent que la paroi est repoussée par un kyste sous-jacent, formant une saillie trans-

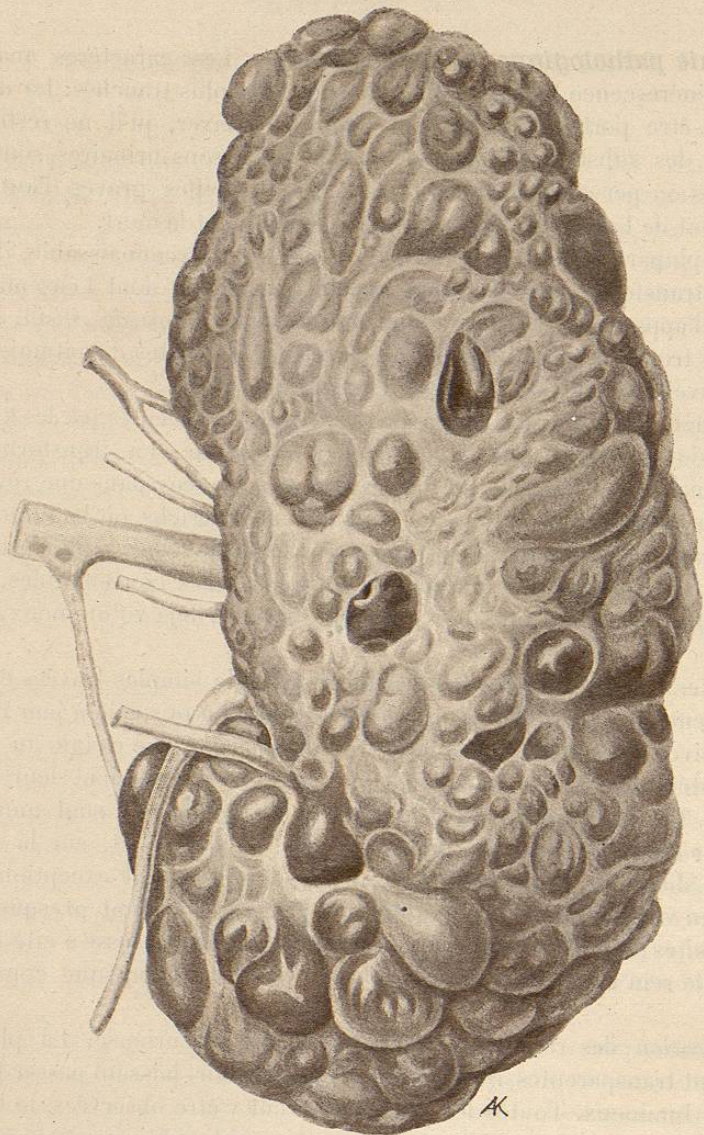


FIG. 52. — Rein droit vu par sa face postérieure, d'après la fig. 1 (planche XXVI de l'atlas de Rayet).

« La plupart des kystes contenaient une humeur séreuse jaunâtre; les autres étaient remplis d'une matière brunâtre, aucun d'eux ne communiquait avec les conduits urinifères. Le rein était considérablement augmenté de volume; l'artère rénale se divisait en plusieurs branches, avant de pénétrer dans la scissure; la veine rénale envoyait directement une branche à l'extrémité inférieure du rein. Le rein du côté opposé offrait la même altération, la mort avait paru déterminée par des accidents cérébraux. »

parente à ce niveau. Les kystes empiètent ainsi les uns sur les autres, ceux dont la pression est la plus forte formant hernie dans les kystes contigus.

Sur une section, on juge nettement du peu d'épaisseur que présentent la plupart des cloisons interkystiques. On peut se rendre compte également par ce

simple examen, aidé si besoin de la loupe, du faible développement que présente le tissu conjonctif et de la prolifération exubérante des cavités épithéliales, tellement pressées les unes contre les autres, que, suivant la remarque de Rayet, il ne reste plus trace de substance rénale. La charpente fibreuse se

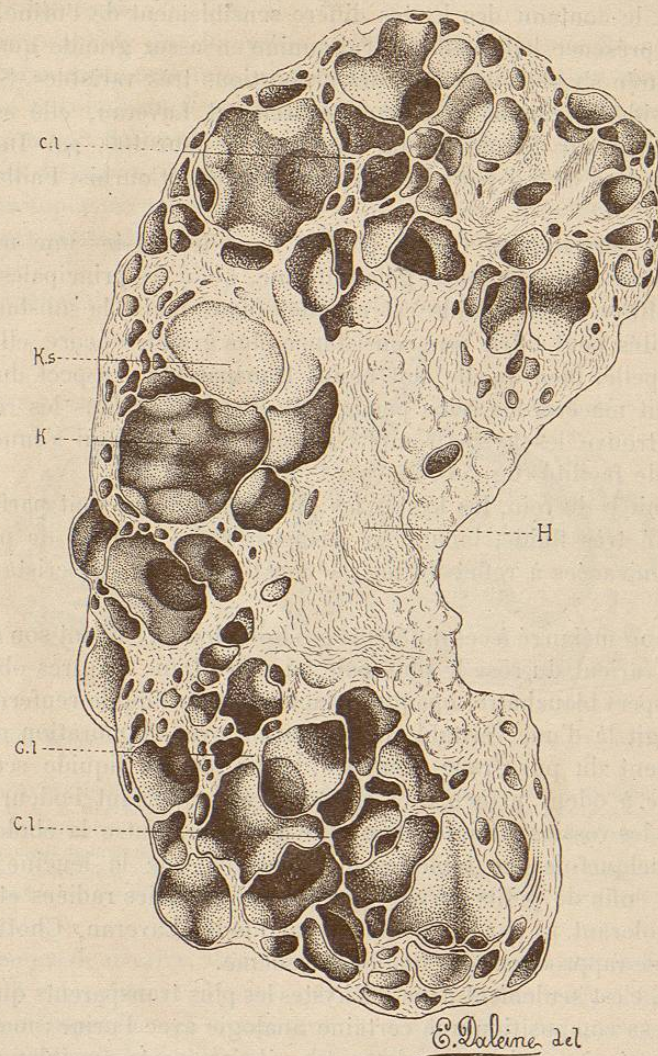


FIG. 55. — Vue d'ensemble d'un rein polykystique coupé suivant son grand diamètre et parallèlement aux deux faces.

L'organe est transformé en une multitude de poches indépendantes les unes des autres. Dans la cavité des plus grands kystes *K*, on aperçoit, par transparence, la saillie formée sur l'une des parois par les poches contiguës. Cette disposition se retrouve sur plusieurs points de la figure; les saillies sont représentées tantôt de face *Ks*, tantôt de profil. Les kystes sont séparés les uns des autres par des cloisons *Cl*, *Cl* très minces et presque toujours transparentes.

La pièce ayant été conservée pendant longtemps dans la liqueur de Müller, puis durcie par l'alcool, les cavités étaient remplies par des blocs semblables à ceux représentés en *MM*, figure 48. Ces blocs ont été enlevés pour permettre l'examen des parties profondes. Le hile du rein *H* est la seule région où le tissu fibreux soit appréciable.

retrouve intacte ou légèrement épaissie au niveau du hile; dans certains cas aussi la capsule d'enveloppe est plus dense, la paroi des kystes est en ces points opaque blanchâtre, et privée de transparence.

Le contenu des cavités est limpide, très fluide, assez fortement albumineux. Dans 112 grammes de liquide on précipite 59,6 d'albumine (Duguet). Des sels s'y trouvent en suspension (chlorures, phosphates), comme dans la plupart des liquides organiques; on y reconnaît aussi de l'urée, rarement de l'acide urique.

Cependant le contenu des kystes diffère sensiblement de l'urine, non seulement par la présence habituelle de l'albumine en assez grande quantité, mais parce que l'urée s'y retrouve dans des proportions très variables. Signalée par Gallois, considérée comme rare par Lecorché et Laveran, elle est analysée dans les kystes par Strubing, qui en trouve 6 pour 100, par Duguet, donnant la proportion de 5,5 pour 100; depuis, Ebstein, Courbis, Faillant la mentionnent.

Au lieu de sérosité, on trouve parfois dans les kystes une matière jaunâtre ou brunâtre tremblotante, gélatiniforme, qui a les principales propriétés du mucus (Rayer). Le liquide est en effet filant, mais, la substance incluse dans les cavités peut offrir une consistance plus grande encore, elle est demi-solide et rappelle, bien qu'elle soit moins transparente, l'aspect du cristallin. Lorsqu'on fait macérer les reins pendant plusieurs mois dans les réactifs durcissants, on trouve les kystes remplis de masses solides qui s'énucléent avec la plus grande facilité (fig. 54).

Aux extrémités du rein, les kystes les plus volumineux sont parfois remplis d'une sérosité très fluide, tenant en suspension des milliers de paillettes et de lamelles micacées à reflet de nacre, constituées par des cristaux de cholestérine.

Enfin, le sang mélangé à ces différents produits donne, suivant son abondance, des tons qui varient du rose le plus pâle au noir. Dans d'autres observations, on a noté l'aspect blanchâtre, opaque et lactescent du liquide renfermé dans les kystes; il s'agit là d'une véritable inflammation avec suppuration des poches, qui contiennent du pus franc, jaunâtre, épais, ou un liquide séro-purulent hémorragique à odeur urineuse et ammoniacale rappelant l'odeur de l'urine retenue dans les vessies atteintes de cystite ancienne. Outre la cholestérine, on rencontre quelquefois des tablettes de créatinine, de la leucine en boules (Pawlowski), enfin de petits corpuscules arrondis à stries radiées et concentriques ne se colorant ni par le carmin ni par l'iode (Laveran, Chotinsky); ces corpuscules se rapprochent des boules de leucine.

En somme, c'est seulement dans les kystes les plus transparents que le liquide présente par sa composition une certaine analogie avec l'urine; mais dans ces kystes même, ainsi que dans tous les autres, il s'en écarte sensiblement.

Au microscope, les cavités kystiques de moyen volume sont traversées par des brides ou incomplètement cloisonnées par des éperons dont l'extrémité libre dans le centre du kyste est tantôt renflée, tantôt amincie. Dans le premier cas, il s'agit d'un fragment de kyste rompu dans le plus grand; dans le second, d'une végétation papilliforme de la paroi. Les grands kystes paraissent uniloculaires; quelques-uns ne présentent en effet aucune cloison ou débris de cloison pouvant faire supposer qu'ils résultent du fusionnement de plusieurs kystes contigus. Lorsque les kystes se développent rapidement, ils déterminent sur les parties les plus rapprochées une distension énergique; aussi rencontre-t-on parfois en un point de leur circonférence des glomérules sessiles.

Les glomérules peuvent aussi faire partie d'un système kystique beaucoup plus petit, ainsi que l'indique la disposition suivante: un glomérule de la dimension de celui qui est représenté figure 58, page 575, se trouvant refoulé vers son pédicule. La cavité glomérulaire a conservé son apparence habituelle, mais elle est traversée par une membrane flottante analogue à celle représentée en *m*, figure 55.

Il est donc probable que le système glomérulaire n'a pas été complètement séparé du tube contourné qui lui correspond et que tout au moins la partie adjacente de ce tube transformée en kyste est restée en rapport avec lui. Dans leur cavité, on voit flotter des membranes d'une extrême minceur, à la surface desquelles on distingue des noyaux pâles et ovoïdes au centre de cellules polygonales à protoplasma tellement ténu qu'il se colore à peine par les réactifs. Ces lambeaux protoplasmiques constituent le revêtement des kystes les plus volumineux.

Dans les poches de moyenne dimension, les épithéliums diffèrent peu de ceux

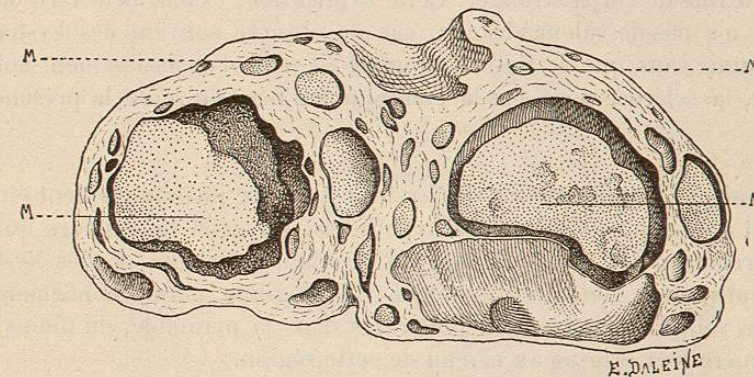


FIG. 54. — Section transversale faite non loin d'une des extrémités du rein polykystique représenté figure 53 (dessinée en grandeur naturelle).

On y voit des cavités de différentes dimensions contenant toutes des blocs solidifiés par les réactifs durcissants *M, M, M, M*. Ces blocs ont à peu près le même volume que les kystes dans lesquels ils sont contenus, car ils résultent de la coagulation de la substance muqueuse et filante, qui sur les pièces fraîches s'échappe au moment de la section.

Cette substance homogène est facile à écraser et présente à peu près les mêmes réactions microchimiques que celles que l'on rencontre dans les kystes multiloculaires de l'ovaire.

que nous venons de décrire, ils restent toutefois adhérents aux parois du kyste; plus la cavité est petite et plus les épithéliums sont faciles à distinguer; tous n'ont pas la transparence et la minceur du revêtement des grosses poches. Le type le plus habituel de l'épithélium des cavités kystiques encore peu développées est une cellule cubique surbaissée qui tend à s'aplatir à mesure que le kyste augmente. De pareilles cellules tapissent complètement les végétations papilliformes intrakystiques.

Au voisinage des kystes les plus volumineux, dans l'épaisseur même des travées qui séparent plusieurs kystes distendus, on retrouve les tubes urinaires dont le diamètre peut être normal, mais dont la plupart sont aplatis et partiellement atrophiés. Dans d'autres points, on rencontre des tubes morcelés dont les tronçons contiennent une accumulation de cellules cubiques; cette disposition paraît en rapport avec le premier degré de l'évolution kystique. Enfin, quand la dégénérescence kystique n'est pas encore très avancée, certaines régions du rein sont encore occupées par des tubes perméables et des glomérules intacts.