

L'abondance du *tissu conjonctif* autour des cavités a donné lieu à des interprétations très différentes. Nous avons vu précédemment que la plupart des auteurs regardaient les kystes multiples du rein comme la manifestation accidentelle d'une néphrite interstitielle. Dans cette hypothèse, le tissu fibreux préexiste à l'évolution kystique et représente le reliquat d'une ancienne inflammation. Gombault et Hommey ont soutenu l'idée inverse, beaucoup plus vraisemblable.

Ils remarquent avec Laveran que, dès qu'on s'éloigne des poches kystiques, les traces d'inflammation disparaissent, que souvent, la sclérose est plus marquée quand les kystes sont nombreux et tendent à se confondre, qu'enfin, autour des grands kystes et dans les cloisons la formation du tissu fibreux atteint son plus grand développement. L'épaississement de la charpente organique semble donc manifester en rapport avec le volume et l'accroissement des kystes.

C'est en quelque sorte une cirrhose accidentelle, de voisinage, comme le serait celle produite dans le foie par des poches hydatiques multiples, le kyste simple jouant ici le rôle de corps étranger. Cette explication, exacte peut-être dans sa généralité, n'a pas de valeur absolue, car on observe souvent des kystes d'un certain volume sans que le tissu conjonctif ait subi d'épaississement notable; en somme, la sclérose n'est pas la conséquence nécessaire de la présence des kystes.

Le mécanisme de la formation des kystes est encore incomplètement élucidé; on ne peut à ce sujet faire que des hypothèses. Rayet et les auteurs qui l'ont suivi ont remarqué la prédominance du développement des poches kystiques dans la substance corticale; l'examen histologique paraît confirmer cette manière de voir. Les kystes sont plus rares dans la pyramide, du moins on ne constate guère leur origine au niveau de cette région.

Les coupes pratiquées parallèlement à la direction des irradiations médullaires n'ont pas encore permis d'établir les modifications que subissaient les tubes droits avant leur transformation en kystes. On ne voit pas sur leur trajet de diverticules, de prolongements en doigt de gant, pouvant se transformer en kystes une fois séparés du tube principal. Mais comme, d'un autre côté, lorsque la transformation kystique est assez avancée, les poches forment autant de cavités n'ayant entre elles aucune communication, véritables cavités closes, il ne paraît pas douteux que cette séparation ne se soit faite simultanément sur plusieurs points.

D'après ce que la vue et le microscope permettent de constater, il n'y a aucune analogie entre cette lésion et les *altérations du rein consécutives à l'hypertension de l'urine* dans les tubes à la suite d'une obstruction simple. On sait, par de nombreux travaux, que la ligature, la compression et l'obstruction lentes de l'uretère amènent à la longue la distension des tubes situés au-dessus de l'obstacle; la *rétré-dilatation* ne s'exerce pas indifféremment sur tous les systèmes tubulaires, elle porte ses effets sur un certain nombre d'entre eux, les autres restant indemnes.

Le tube urinaire, atteint présente sur toute sa longueur, depuis les calices jusqu'au glomérule, les effets de cette augmentation de pression; au degré le plus accusé le bassinet apparaît distendu, les calices refoulés et agrandis, la substance médullaire atrophiée et le rein réduit à l'état de coque membra-

neuse servant de paroi aux poches ainsi produites. Toutes les anfractuosités communiquent entre elles et avec les voies d'excrétion; l'uretère et le bassinet étant ouverts, elles s'affaissent, la surface du rein se plisse et se flétrit.

Dans la dégénérescence kystique, au contraire, *chaque poche peut être vidée séparément*. La section longitudinale n'atteint qu'une petite quantité de kystes qui se vident, tous les autres restent remplis. La partie active et sécrétante du

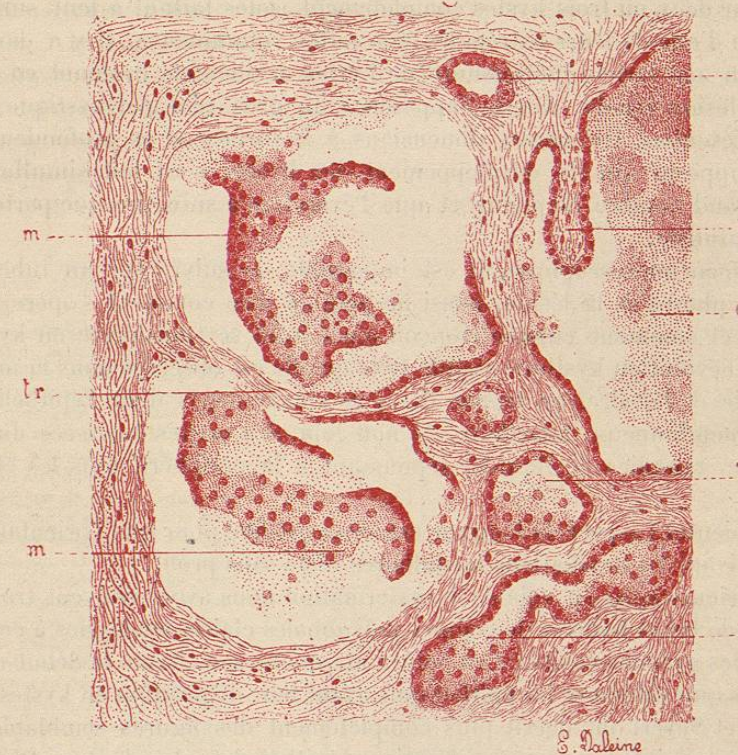


FIG. 33. — Aspect des cavités kystiques en voie de développement.

La figure montre trois poches à peu près de mêmes dimensions.

Toutes sont tapissées par un épithélium plat qui se présente soit de profil quand il reste adhérent à la paroi des cavités kystiques, soit de face quand il en est séparé. La membrane épithéliale *m*, détachée de la paroi, flotte dans l'intérieur des kystes en formant des replis: son extrême minceur explique qu'elle puisse se déchirer facilement. Elle est formée de cellules aplaties, adhérentes entre elles, qui paraissent cubiques vues de profil et régulièrement polyédriques vues de face, ainsi qu'on peut le constater dans le haut de la figure.

Les kystes sont séparés les uns des autres par des travées de tissu conjonctif parfois très minces *tr* qui finissent par se rompre, d'où la communication de deux cavités entre elles. Des végétations fibreuses papilliformes *p* se rencontrent dans certaines poches; quand elles sont nombreuses, la paroi du kyste offre un aspect frangé, mais cette disposition est beaucoup plus rare que dans les kystes de l'ovaire.

*c*, représente la substance muqueuse coagulée; *A*, un tube du rein à peu près normal; *TT*, deux tubes dans lesquels l'épithélium se modifie et présente déjà des analogies avec les cellules des kystes en évolution. C'est là certainement le point de départ de kystes qui peuvent devenir très volumineux.

rein n'est pas repoussée à la périphérie sous la capsule, elle est masquée par le développement considérable des kystes et se trouve répartie dans leurs intervalles. L'idée d'une néphrite interstitielle antérieure ne peut donner le moindre éclaircissement sur le mécanisme de leur formation. Elle peut sans doute expliquer le morcellement des tubes, mais nullement la distribution régulière des poches kystiques.

Les légères traces d'inflammation qu'on observe dans les travées séparant les cavités, peuvent être, avec grande vraisemblance, considérées non comme primitives, mais comme secondaires. A quel moment de la néphrite d'ailleurs l'évolution kystique commencerait-elle à apparaître? On ne peut accepter en effet que les kystes se développent à la dernière période de l'atrophie, l'apparence du rein s'opposant à une pareille interprétation, et la disposition des kystes dans la néphrite interstitielle étant absolument différente.

On voit assez fréquemment, d'autre part, des reins de volume normal surmontés par deux ou trois kystes complètement isolés faisant à leur surface ou au niveau d'une de leurs extrémités une saillie volumineuse. Il y a dans cette disposition une variété intéressante de kystes accidentels évoluant en dehors de toute lésion rénale. Aussi, l'apparence du gros rein polykystique, où les poches présentent les mêmes dimensions à la surface et en profondeur, tend à faire supposer que le développement des kystes s'est fait simultanément sur un grand nombre de points et que l'évolution a suivi presque partout une marche parallèle.

A l'examen microscopique, il est impossible de suivre sur un tube donné toutes les phases de la lésion, aussi ne peut-on dire comment s'opère le morcellement et comment chaque tronçon ainsi isolé se transforme en kyste. En faveur de l'évolution kystique simple telle qu'elle est observée dans la mamelle, le testicule et l'ovaire, on trouve des tubes contournés dont l'épithélium est modifié, membraneux, lamellaire, et non loin, des cavités tapissées du même épithélium, remplies de liquide, repoussant à la périphérie tous les éléments normaux.

Aussi, bientôt l'aspect de l'organe est assez modifié pour que l'orientation des coupes suivant les irradiations médullaires reste sans profit.

Sur plusieurs reins en voie de transformation nous avons souvent trouvé des segments de tubes bourrés de cellules polygonales claires analogues à celles qui tapissent les grandes cavités. Ces points marquent sans doute le début des modifications que subissent les épithéliums avant leur disposition en kystes.

Brigidi et Severi ont décrit plus complètement des figures semblables avec dilatations moniliformes et proliférations épithéliales abondantes. Plus tard, quand les poches ont acquis une grande dimension, les épithéliums forment un revêtement régulier très fragile, se détachant de la paroi sous forme de larges membranes flottantes dans la cavité (voy. fig. 55).

A côté de ces arguments directs permettant de soutenir l'idée d'une évolution kystique et de reléguer au second plan l'hypothèse d'une rétro-dilatation et d'une néphrite chronique antérieures, il en est d'un autre ordre qui plaident dans le même sens. Gombault et Hommey ont, en effet, attiré l'attention sur la présence de petits kystes développés sur la muqueuse du bassinet et l'entrée de l'uretère au cours de la transformation kystique des reins. Ces kystes très superficiels et toujours de petite dimension prennent sans doute naissance dans les glandes qui ont été observées à ce niveau par Egli et Hamburger; d'après ces auteurs, c'est en ces points, en effet, qu'elles seraient abondantes; dans la partie inférieure de l'uretère elles manqueraient totalement.

Par ces recherches se trouve confirmée la tendance à une transformation kystique se généralisant au système urinaire dans toute son étendue.

Mais l'observation démontre que le développement des kystes peut se faire

ailleurs, le rein n'étant pas le seul organe où cette évolution se manifeste.

Lejars a pu recueillir 17 observations de dégénérescence kystique simultanée du foie et des reins. Wilks, Tavignot, Bristowe, Frerichs, Lancereaux publièrent les premières observations bientôt suivies des cas très probants de Chantreuil, Joffroy, Leboucher. L'explication pathogénique de la production des kystes multiples fut d'abord tentée par Malassez et Michalowicz, Courbis, Lataste, Chambard et poursuivie dans les observations de Juhel-Rénoy, Babinski, Sabourin. Pour tous ces auteurs la transformation kystique est subordonnée au développement d'une cirrhose antérieure, ce que nous n'acceptons pas.

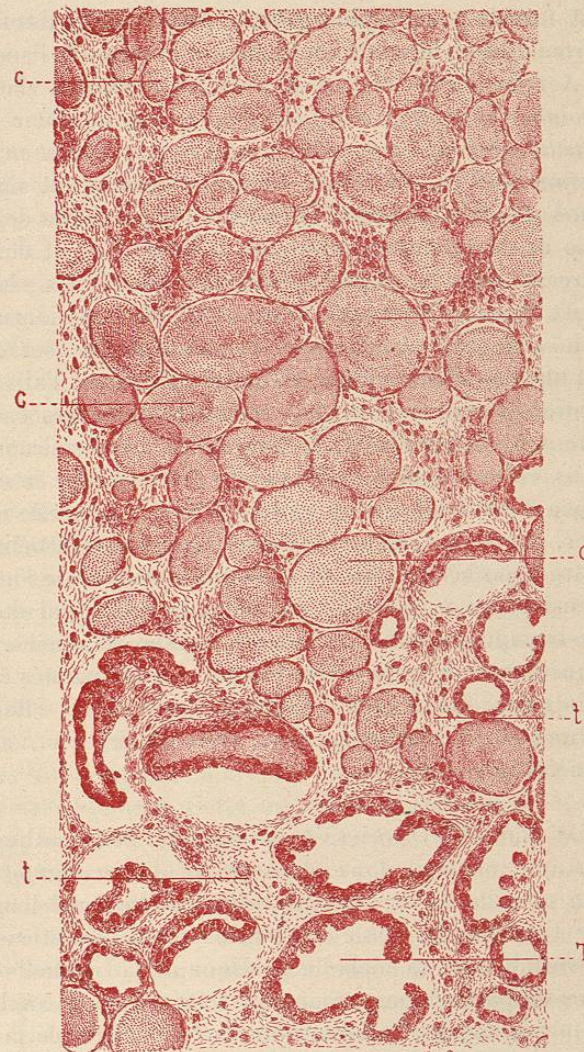
Dans l'observation de

FIG. 56. — Transformation des tubes dans certaines néphrites atrophiques.

Cette préparation a été faite sur un rein qui pesait 45 grammes. L'organe était criblé de petits grains de semoule transparents, dont les plus gros avaient le volume d'une tête d'épingle et les plus petits n'étaient visibles qu'à la loupe ou au microscope.

On voit sur la figure que la plupart des tubes sont remplis par une substance coagulée *c, c* ayant l'apparence de cylindres. Des épithéliums, on n'aperçoit plus que les noyaux aplatis entourés d'une très mince couche de protoplasma; à la partie inférieure de la figure se trouvent encore des tubes contournés de dimension normale ou légèrement dilatés, mais dont les cellules sont encore peu modifiées *T*. Le tissu conjonctif intertubulaire est légèrement épaissi, *t, t*.

Cette lésion n'est pas une véritable transformation kystique, car presque tous les tubes sont atrophiés. Dans les néphrites chroniques, les kystes solitaires ont la même structure que ceux de la dégénérescence kystique. Les kystes isolés sont aussi distincts de la dégénérescence kystique que les adénomes accidentels de l'épithélioma; les caractères histologiques sont analogues, l'évolution seule diffère.



E. Dalmon del

Sabourin, le foie pesait douze livres. La dégénérescence kystique marche d'ailleurs plus lentement et se développe plus tardivement dans le foie que dans les reins, car, dans plusieurs observations, les kystes ne sont signalés que sous la capsule et du côté de la face supérieure, ils manquent dans l'intérieur même du foie. Dans quelques autres, il est dit que tout l'organe en contient. Michalowicz, Juhel-Rénoy, Babinski signalent la dilatation des canalicules biliaires et considèrent que l'aspect présenté par les tubes est dû à une rétro-dilatation.

La néoformation biliaire défendue par Malassez, acceptée par J. Rénoy, est surtout affirmée par Sabourin. D'après lui, il n'y aurait pas cirrhose à proprement parler, mais évolution fibro-épithéliale sous forme de *nodules échelonnés sur le trajet des voies biliaires*. A la néoformation d'un réseau de canalicules biliaires succède une transformation alvéolaire des conduits qui donne aux coupes l'aspect d'angiomes caverneux. Dans les angiomes caverneux biliaires certains sinus se développent aux dépens des autres et les grands kystes résultent de la confluence des petits kystes isolés. La paroi des grands kystes est formée pour la plus grande partie par le tissu conjonctif qui constituait le stroma du nodule fibro-épithélial et ensuite de l'angiome biliaire.

A regarder les choses de près, on reconnaît dans cette lésion du foie une *évolution épithéliale et kystique indépendante d'une cirrhose vraie, le tissu conjonctif développé autour des kystes ne paraissant en aucun point primer le bourgeonnement canaliculaire*. Certains auteurs ont signalé la présence de kystes dans d'autres organes, en même temps que la dégénérescence simultanée du foie et du rein se poursuivait. Caresme décrit des kystes dans l'utérus, Lancereaux dans le corps thyroïde et les vésicules séminales, Chotinsky dans les deux ovaires. N'y avait-il pas là simple coïncidence?

La *dégénérescence kystique du rein* observée chez le nouveau-né et chez le fœtus est une des affections qui démontrent le mieux l'allure spéciale de cette transformation si curieuse, car on y retrouve les mêmes cavités et le même épithélium que dans la maladie de l'adulte; nous y reviendrons. Il ne saurait être question dans cette dernière catégorie de faits, comme le supposait Virchow, de l'existence d'une néphrite interstitielle antérieure, elle n'aurait pas le temps d'évoluer, mais certainement d'une évolution épithéliale anormale. D'après une autre hypothèse de Virchow, le rein kystique de l'adulte pourrait dériver d'une transformation kystique partielle du rein fœtal dont le développement serait interrompu pendant un certain nombre d'années. On a remarqué en effet la coïncidence de cette altération avec des difformités congénitales: hydrocéphalie (Virchow); pieds bots (Having); bec-de-lièvre (Bartholin). Malgré les observations de Meckel, Bruckner, Heusinger, etc., cette théorie ne saurait être généralisée.

De toutes les théories émises au sujet de la pathogénie de la dégénérescence kystique, on peut donc éliminer l'origine congénitale, la théorie de la rétention et celle de la néphrite interstitielle antérieure, déjà repoussée en 1876 par Laveran. La seule explication plausible est celle qui a été défendue par Brissaud pour la maladie kystique de la mamelle où « les kystes sont épars, dans un parenchyme mammaire normal », par Gombault et Hommey, par nous-même et Lejars, insistant sur la bilatéralité de la lésion, sur l'accolement, et l'agglomération des kystes en une masse continue, de sorte qu'à une période avancée, en quelque point que porte la section, on trouve des cavités closes adossées, remplies souvent par une sorte de bouillie athéromateuse que l'on retrouve dans les productions similaires de la mamelle.

Comme le remarque également Malassez, le tissu du rein qui entoure le kyste est souvent dans un état d'intégrité absolue. Le même auteur a signalé des traînées épithéliales se prolongeant dans les parois du bassinnet, ce qui constituerait un argument en faveur d'une théorie néoplasique. Ces lésions du bassinnet sont-elles les mêmes que celles constatées par Gombault et Hommey,

c'est-à-dire de simples kystes? Conformément à la terminologie qu'il a acceptée, Malassez propose de rapprocher ces *épithéliomas mucoïdes* du rein de la dégénérescence kystique de l'ovaire et du testicule.

Mais, en terminant cet exposé, une remarque doit être faite. La maladie kystique du rein ne présente cette gravité que par l'importance de l'organe sur lequel elle porte. Malgré son caractère de tumeur épithéliale la rapprochant des processus néoplasiques, la dégénérescence kystique du rein n'a aucune tendance à se généraliser, elle n'affecte donc jamais l'allure d'un épithélioma kystique à tendance envahissante; c'est une transformation de l'organe sur place, analogue à celle que l'on peut suivre dans le foie, la mamelle et le testicule.

**Symptômes.** — La dégénérescence kystique des reins se caractérise surtout par une *marche insidieuse et une période latente* d'une durée qu'il est impossible de déterminer. Tous les auteurs qui ont abordé l'étude de cette maladie ont insisté sur cette absence prolongée de signes révélateurs, bien que les lésions trouvées à l'autopsie fussent considérables. Il est aisé de comprendre pourquoi il en est ainsi. La transformation kystique, s'opérant d'une façon insensible, est compatible pendant un laps de temps assez long avec une santé parfaite. Le travail morbide qui détruit le rein demande pour se manifester une longue préparation; au moment où apparaissent les premiers symptômes, la maladie est déjà fort avancée, aussi peut-il arriver qu'en très peu de temps des accidents mortels terminent une affection qui semble commencer à peine.

Rosenstein, Laveran, Marchand ont publié des observations où la dégénérescence kystique a été constatée chez des personnes ayant succombé à des maladies intercurrentes (tuberculose pulmonaire, pneumonie aiguë), sans que le moindre indice ait mis en éveil la sagacité du médecin.

On sait, d'autre part, que tous les ans on relève sur la voie publique des individus morts subitement, ou après une période comateuse très courte, et que l'on trouve porteurs d'une dégénérescence kystique méconnue jusqu'au dernier jour. Une terminaison aussi brutale n'est pas la règle. Dans la grande majorité des cas, les malades sont emportés à la suite de phénomènes convulsifs ou comateux de plusieurs jours de durée. Cette urémie n'est souvent précédée d'aucun symptôme antérieur, la phase terminale peut durer de un à huit jours. Les observations de Rayet appartiennent à cette catégorie.

Dans une autre catégorie d'observations, on est arrivé à reconstituer par un interrogatoire bien conduit un ensemble de signes qui attirent l'attention du côté du rein et permettent d'établir le diagnostic avec certitude. C'est souvent à la suite d'un traumatisme que les malades accusent les premiers symptômes de la maladie. Michalowicz cite un fait où la *douleur lombaire* fut consécutive à une chute; cette douleur disparut et se reproduisit à plusieurs reprises; enfin un mois après, une *hématurie* se manifesta. C'est après une plaie de jambe (Lancereaux), à la suite d'une grossesse (v. Bergmann), d'une broncho-pneumonie (Wipham, Jessé), quelquefois sous une influence négligeable en apparence, ingestion de boissons glacées (Schachmann), que les premières douleurs apparaissent et que la tumeur devient sensible. En tenant compte de la constatation de ces signes à une période déjà lointaine, on a pu établir que le début remontait à neuf ans (Walter); à vingt et un ans (Czerny); à six ans (Duplay); à huit ans (Archer).