

M. de gub. Poczta



*A M. le prof. Fournier
Respectueux hommages
Straus*

NOTE

SUR

LA DÉGÉNÉRESCENCE AMYLOÏDE DU REIN
SANS ALBUMINURIE

Communication faite à la Société médicale des hôpitaux

Dans la séance du 10 juin 1881

Par I. STRAUS

Agrégé à la Faculté de médecine, médecin de l'hôpital Tenon.

**Biblioteka Główna
WUM**

—
EXTRAIT

De L'UNION MÉDICALE (3^e série), Année 1881
—

Biblioteka Główna WUM

Br. 1564



000027066



www.dlibra.wum.edu.pl

NOTE

SUR

LA DÉGÉNÉRESCENCE AMYLOÏDE DU REIN

SANS ALBUMINURIE



I

Il n'est peut-être pas, dans la pathologie rénale, de maladie dont la symptomatologie soit aussi variable que la dégénérescence amyloïde des reins. Presque tous les symptômes qui la caractérisent, très accusés dans un cas, peuvent à peine exister ou même faire entièrement défaut dans tel autre. Cela ne laisse pas que de jeter sur les descriptions didactiques de la maladie, telles qu'on les trouve dans la plupart des auteurs, quelque chose de vague et, en apparence, de contradictoire, qui contraste avec la fermeté et la netteté, poussées parfois jusqu'à l'exagération schématique, des distinctions qu'on a introduites dans le groupement des autres formes de la maladie de Bright.

Ainsi, tantôt on constate l'absence presque totale d'œdème, ou un œdème circonscrit et peu accusé, tantôt, quoique plus rarement, une anasarque généralisée et intense. Dans tels cas, il existe de la polyurie avec une urine claire, de faible poids spécifique, pauvre en urée et en sels, sans sédiments, sans cylindres ni débris épithéliaux. Dans d'autres cas, le caractère de l'urine est inverse : elle est rare, dense, foncée, riche en sédiments et en cylindres hyalins et granulo-graisseux. Hâtons-nous de le dire, cependant, ces contradictions ou plutôt ces divergences symptomatiques ont reçu, pour la plupart, à la suite des récentes recherches, leur

interprétation anatomo-pathologique. L'absence ou la présence de la diarrhée (si fréquente, vu la dégénérescence amyloïde des artérioles de la muqueuse digestive) influe directement sur la quantité et, partant, sur le degré de concentration des urines émises dans les vingt-quatre heures. Une autre cause de la complexité du tableau clinique tient à la rareté de la dégénérescence amyloïde pure, et à la coexistence fréquente de lésions inflammatoires chroniques portant soit sur l'épithélium rénal, soit sur le tissu conjonctif interstitiel, soit presque toujours sur les deux à la fois. De là, au point de vue séméiologique aussi bien qu'anatomique, des formes hybrides, mais dont cependant la détermination, dans la plupart des cas, est assez facile.

Au milieu de cette diversité et de cette inconstance de symptômes, il en est un, cependant, qui est signalé, par la plupart des auteurs, comme *constant* dans la dégénérescence amyloïde des reins : c'est l'*albuminurie*. Variable dans son intensité seulement, ce symptôme ne ferait jamais défaut ; tout au plus l'albumine pourrait-elle disparaître de l'urine pendant un ou plusieurs jours, au bout desquels elle ne tarderait pas à réapparaître.

Un auteur considérable, Bartels, dans son traité devenu classique, s'est surtout fait l'interprète de cette façon de voir. Je le cite textuellement :

« Dans toute urine provenant de rein amyloïde que j'ai examinée, j'ai toujours trouvé de l'albumine; la proportion en est très variable, depuis un simple trouble causé par l'ébullition, jusqu'à 3 p. 100 d'albumine et au delà. *La constatation de la présence d'albumine dans l'urine me paraît une condition indispensable pour le diagnostic de dégénérescence amyloïde du rein.* Sans doute on peut se demander si, dès le début du dépôt de matière amyloïde dans les parois des vaisseaux du rein, l'albumine apparaît forcément dans l'urine; mais, ce que je puis assurer, c'est que je n'ai jamais manqué de trouver de l'albumine dans l'urine des sujets à l'autopsie desquels j'ai constaté une dégénérescence amyloïde appréciable du rein. Étant donnée la grande attention avec laquelle, depuis de nombreuses années, l'examen des urines est pratiqué dans mon service et le soin qui est apporté aux autopsies, je n'aurais pas manqué de m'assurer de la possibilité de l'absence d'albuminurie dans la dégénérescence amyloïde des reins. Et, d'autre part, dans les cas mortels, l'albuminurie persiste jusqu'à la fin; on la trouve encore dans les faibles quantités d'urine émises par les malades arrivés à la cachexie la plus extrême pendant les derniers jours de leur existence. » (1)

Le professeur Jaccoud range également l'albuminurie au nombre des symptômes constants de la dégénérescence amyloïde du rein; il insiste cependant sur les

(1) Bartels. *Krankh. des Harnapparates*, in *Ziemssen's Handb. der spec. Path. u. Ther.* Bd. IX, erste Hälfte, 2^e édit., 1877, p. 463.

variations de quantité de l'albumine et regarde ces variations mêmes comme étant caractéristiques (1).

La proposition formulée d'une façon si absolue par Bartels va directement à l'encontre de l'opinion émise par M. Lécorché. « Lorsque la dégénérescence amyloïde, dit cet auteur, existe à l'état de pureté, elle ne se traduit que par les troubles urinaires que nous venons de signaler (polyurie, abaissement du chiffre de l'urée, de l'acide urique, de l'acide phosphorique et de la plupart des sels), l'*albuminurie n'existe pas*. Mais, au bout d'un certain temps, elle se complique d'affections locales (néphrite parenchymateuse et interstitielle). C'est alors qu'on voit survenir certains autres symptômes sur lesquels nous allons appeler l'attention; c'est alors qu'on constate la présence de l'albumine dans l'urine. L'albuminurie, d'abord peu prononcée, souvent passagère, devient plus tard permanente; elle est en rapport avec l'inflammation intra-caniculaire qui existe presque toujours à une époque avancée de la dégénérescence. » (2)

Ainsi, voici deux opinions diamétralement opposées : pour les uns, la dégénérescence amyloïde des reins entraîne *toujours et nécessairement* l'albuminurie (d'où la formule : « pas de rein amyloïde sans albuminurie »); pour d'autres, la lésion concomitante du rein, épithéliale ou interstitielle, serait le facteur constant et nécessaire pour engendrer l'albuminurie. La suite de ce travail montrera qu'il y a là exagération des deux parts.

De fait, les diversités de répartition et même de nature des lésions anatomiques que l'on rencontre dans le rein amyloïde peuvent, *à priori* déjà, faire pressentir l'inconstance et la variabilité des caractères que présente l'urine. « Le plus souvent, dit Cohnheim; ce sont les glomérules qui sont dégénérés, puis les *vasa recta*, et en dernière ligne, par ordre de fréquence, les capillaires intertubulaires. Tantôt tous les glomérules sont profondément dégénérés; tantôt plusieurs sont dégénérés totalement, à côté d'autres qui ne présentent la dégénérescence que sur quelques anses seulement; enfin, à côté de glomérules dégénérés, il peut s'en rencontrer de parfaitement intacts. Dans certains cas, les *vasa recta* seuls sont dégénérés; d'autres fois, les *vasa recta* et les glomérules, ou les *vasa recta* et les capillaires intertubulaires, les glomérules étant respectés. La membrane propre des canalicules est rarement envahie, et seulement dans les cas de dégénérescence très avancée. Plus frappantes encore sont les différences que présente le parenchyme rénal proprement dit dans la dégénérescence amyloïde. Ainsi, il n'est pas très rare de rencontrer des reins où, à part la dégénérescence amyloïde des vaisseaux, on ne rencontre pas la moindre altération des épithéliums ni du tissu interstitiel. Un

(1) Jaccoud. *Traité de pathol. interne*, 1^{re} édit., 1871, t. II, p. 492.

(2) Lécorché. *Traité des maladies des reins*, Paris, 1875, p. 639.

deuxième groupe de rein amyloïde est celui où l'épithélium des canaux urinifères est plus ou moins infiltré de graisse, ainsi que les interstices conjonctifs. Mais la variété de rein amyloïde de beaucoup la plus fréquente est celle où le parenchyme rénal est en pleine inflammation chronique, d'où l'aspect soit d'un gros rein blanc, soit, quoique plus rarement, d'un rein contracté, amyloïde » (1).

Dans le paragraphe, si remarquable du reste, de leur *Manuel d'histologie pathologique*, consacré à la dégénérescence amyloïde des reins, MM. Cornil et Ranvier enseignent que celle-ci est toujours accompagnée de néphrite parenchymateuse : « Dans les nombreux faits de dégénérescence amyloïde que nous avons examinés, disent-ils, nous avons toujours vu les mêmes altérations granulo-graisseuses des cellules épithéliales des tubuli que dans les néphrites parenchymateuses; il y avait *toujours* aussi des cylindres hyalins, généralement durs et cireux, et de l'*albuminurie* en assez grande abondance. Il y a toujours, en d'autres termes, une alliance de la néphrite albumineuse parenchymateuse avec les lésions spéciales des vaisseaux et des parois propres des tubuli qui caractérisent l'altération amyloïde » (2).

Il y a là une exagération manifeste, et qui tient sans doute à ce fait que MM. Cornil et Ranvier ont surtout, dans leur description, fait allusion à des cas de dégénérescence très avancée. Weigert, déjà, a signalé ce que cette proposition avait d'exagéré : « Je suis obligé, dit-il, contrairement à l'opinion des deux savants français, de faire remarquer que cela ne peut tenir qu'au hasard qu'ils n'aient jamais trouvé de dégénérescence amyloïde des reins sans néphrite parenchymateuse concomitante. Quant à moi, j'ai pu m'assurer, dans plusieurs cas, de l'existence de la dégénérescence amyloïde sans néphrite » (3). Les faits de Litten, dont il sera question plus bas, et le mien propre rentrent dans cette catégorie de dégénérescence amyloïde pure des reins.

On conçoit qu'en présence de lésions rénales aussi complexes, les modifications présentées par l'urine soient très variables à leur tour. Même pour les cas de dégénérescence amyloïde *pure* (qui sont les plus rares à coup sûr), l'absence ou la présence de la diarrhée, le plus ou moins d'envahissement de la rate, du foie, des ganglions, la cachexie plus ou moins avancée, l'état du cœur, la fièvre hectique peuvent influencer d'une manière profonde sur la composition des urines, leur quantité, leur richesse en urée, leur poids spécifique, etc.

Le rein amyloïde, tel que le conçoivent les auteurs didactiques dans leurs des-

(1) Cohnheim. *Vorlesungen über allgemeine Pathologie*. Berlin, 1880, t. II, p. 358.

(2) Cornil et Ranvier. *Manuel d'histologie pathol.*, 1^{re} édit., p. 1044.

(3) C. Weigert. *Die Bright'sche Nierenerkrankung vom pathologisch-anatom. Standpunkte*. (Collect. de Volkmann, n° 162-163, p. 45, note 6.)

criptions, est, anatomiquement parlant, le rein amyloïde pur, c'est-à-dire sans complication bien accusée de néphrite. Si l'on suppose un rein de cette catégorie, si l'on admet en outre que la cachexie ne soit pas trop avancée, qu'il n'y ait pas de diarrhée profuse, ni d'affaiblissement cardiaque, ni de fièvre hectique, dans un cas pareil les caractères de l'urine seront fréquemment ceux que les auteurs, Traube et Grainger Stewart notamment, attribuent au rein amyloïde : urine pâle, claire, de quantité nycthémérique un peu au-dessus de la moyenne; la richesse en urée et en sels un peu diminuée, d'où un poids spécifique un peu faible (1008 à 1015); *albuminurie abondante* (2 à 3 p. 100); sédiment nul ou insignifiant; point ou presque pas de cylindres. L'existence de l'albuminurie et son abondance, contrastant avec l'absence de cylindres dans les urines, est généralement donnée comme un des bons signes diagnostiques du rein amyloïde, quand une semblable urine s'observe dans le cours de la tuberculose, de la syphilis, d'une suppuration osseuse prolongée, etc. Établir que cette albuminurie, qui est la règle en effet, peut faire défaut, tel est le but de ce travail.

II

La littérature médicale est pauvre en documents précis et en observations suivies et bien conduites relativement au point de pathologie rénale qui nous occupe. Virchow et Grainger Stewart ont signalé la disparition temporaire de l'albumine dans les urines, au début et dans le cours de la dégénérescence amyloïde des reins. Cette disparition et la prompte réapparition de l'albumine, dit Kosenstein (1), ne doivent pas être rangées parmi les raretés, ce qui rapproche le rein amyloïde de la néphrite interstitielle.

En 1860, deux élèves d'Oppolzer, Pleischl et Klob, publièrent une observation recueillie à la clinique de ce professeur, et prouvant que l'albumine peut complètement faire défaut dans le rein amyloïde. Il s'agit d'une servante âgée de 29 ans, atteinte de syphilis viscérale, avec dégénérescence amyloïde du foie, de la rate, des reins constatée à l'autopsie. L'urine n'avait *jamais été albumineuse* (2).

Grainger-Stewart relate aussi un fait de dégénérescence amyloïde des reins, où l'albumine faisait défaut au début; plus tard, l'urine en contenait de faibles proportions, et cela d'une façon non constante (3). Mais ces faits passèrent entièrement inaperçus.

(1) *Traité pratique des maladies du rein*, trad. française, p. 333.

(2) *Wiener med. Wochenschr.*, 1860. (Cité dans le traité de Rosensteio.)

(3) Grainger-Stewart. *A practical Treatise on Bright's diseases of the kidneys*, Edinb., 1871, p. 132 et 152.

: En 1878, M. Litten publia un travail important basé sur quatre observations, avec autopsie, recueillies dans le service de Frerichs et établissant l'existence du rein amyloïde sans albuminurie (1). Avant de passer à l'exposition du fait qui m'est personnel, je crois utile de résumer les faits de Litten, avec lesquels le mien présente les plus frappantes analogies.

OBS. I (Litten) résumée. — Jeune homme de 17 ans, phthisique, entré le 13 mai, mort le 9 août. Cavernes pulmonaires, fièvre hectique, sueurs nocturnes, diarrhée; augmentation de volume et de consistance de la rate et du foie. *Pas d'albumine dans les urines*, pas de cylindres, quantité quotidienne d'urine environ 1,000 grammes, poids spécifique 1,011 — 1,015. Pendant la durée de son séjour, la diarrhée alla croissant, œdème progressif; en même temps diminution de la quantité d'urine qui devient foncée, trouble et tombe à 500 — 600 grammes, poids spécifique 1,020. Les urines, examinées tous les jours, ne renferment jamais d'albumine. Vu la constatation d'une dégénérescence amyloïde du foie et de la rate, on procédait à cette recherche avec tout le soin possible. L'ébullition, à la suite de l'addition d'une solution concentrée de sel de Glauber et d'acide acétique, ne déterminait pas le moindre trouble. Pas de cylindres dans les sédiments.

A l'autopsie, outre les lésions de la tuberculose, on constata la dégénérescence amyloïde de la rate, du foie, de l'intestin et *des reins*.

Le rein gauche (le droit fut laissé intact afin d'être injecté) est parsemé à sa surface et sur la coupe de rares tubercules miliaires et de quelques noyaux tuberculeux blanc-jaunâtres, un peu plus volumineux. La substance corticale, de largeur normale, est pâle, blanc-grisâtre. Par l'addition de l'iode, on voit apparaître des points et des stries nombreuses, d'un brun intense.

A l'examen microscopique « un grand nombre de glomérules sont dégénérés; le glomérule est pris tout entier et transformé en une masse homogène intense. Les glomérules épargnés le sont complètement; on ne trouve pas de glomérules dont quelques anses seulement sont altérées, les autres demeurant saines. Ils sont ou totalement dégénérés, ou totalement sains.

Il existe en même temps une dégénérescence amyloïde des artères interlobulaires, des *vasa afferentia* et des *arteriola recta* de la substance médullaire, en même temps que des capillaires interstitiels. Le parenchyme rénal est en somme intact, sauf une infiltration graisseuse assez prononcée de l'épithélium des tubes contournés. »

OBS. II (Litten) résumée. — Femme de 23 ans, tuberculeuse (cavernes). Rate volumineuse, dure au palpér, diarrhée profuse; l'urine est examinée avec soin pendant les 13 jours qui suivirent l'admission et précédèrent la mort. Quantité quotidienne 1,000—1,100 grammes; poids spécifique, 1,010; pâle, jaunâtre, claire, non sédimenteuse. Malgré l'examen le plus attentif, *pas d'albumine* ni de cylindres.

A l'autopsie, phthisie ulcéreuse du poulmon et de l'intestin, rate sagou, foie gras avec dégé-

(1) Litten (M.). Zur Lehre von der amyloiden Entartung der Nieren. (*Berliner klinische Wochens.*, 1878, n° 22 et 23.)

nérescence amyloïde des vaisseaux, dégénérescence amyloïde de la muqueuse intestinale et des reins. Cœur flasque et grasieux.

Le rein gauche (le droit est laissé intact et injecté) est un peu augmenté de volume, lisse, anémique. Sur la coupe, la substance est très pâle, sans autre modification. La réaction iodique à l'œil nu, donne une coloration bien marquée dans la substance médullaire, sur les vaisseaux droits; dans la substance corticale, on ne reconnaît à l'œil nu que de rares points brunâtres (glomérules).

L'examen microscopique confirme l'examen à l'œil nu. Les *artères droites* sont les plus fortement dégénérées; dans la substance limite (zone intermédiaire), on voit entre les faisceaux des canalicules droits, des faisceaux parallèles d'artérioles droites colorées de la façon la plus évidente par la teinture d'iode en rouge brun. Dans la substance corticale, dégénérescence modérée des glomérules, ne portant que sur quelques anses vasculaires et non sur la totalité d'entre elles. La plupart des glomérules sont parfaitement intacts. Par place, dégénérescence des capillaires de la substance corticale, des *vasa afferentia* et des artères interlobulaires, mais moins prononcée que dans la substance médullaire. Pas d'altération notable du parenchyme rénal, si ce n'est une dégénérescence graisseuse assez accusée de l'épithélium des canaux droits de la substance médullaire.

Obs. III (Litten) résumée. — Femme de 42 ans, se plaignant surtout de troubles digestifs. Augmentation de volume du foie et de la rate, qui sont durs et indolores à la palpation. Légère ascite. Pas d'anasarque. Urines, quelque temps avant la mort, de 900 à 1,000 grammes par jour, poids spécifique, 1,011 à 1,013, claires, jaunes, non sédimenteuses. Malgré un examen quotidien minutieux, on ne constata jamais la présence d'albumine ni de cylindres. Mort quinze jours après son entrée à la clinique.

A l'autopsie, foie syphilitique type, augmenté de volume, traversé de profondes dépressions cicatricielles; dans le parenchyme, quelques gommés disséminés. A l'examen microscopique, dégénérescence amyloïde d'un grand nombre de rameaux de l'artère hépatique et de la veine porte. Rate sagou,

Les reins, de volume normal, durs, anémiques; à la réaction iodique, coloration des vaisseaux de la région médullaire; pas de coloration appréciable des vaisseaux corticaux des glomérules. A l'examen microscopique, on constate que ce sont les *artères droites* qui sont dégénérées de la façon la plus accusée. Les glomérules sont, les uns totalement intacts, les autres dégénérés, mais en partie seulement, de sorte qu'ils paraissent simplement tachetés par l'iode ou par le violet de méthylaniline. Les vaisseaux afférents des glomérules ne sont également dégénérés que par place. Les capillaires interstitiels de la substance corticale sont intacts. Pas d'autre lésion, si ce n'est une stéatose légère de l'épithélium des canalicules droits.

Obs. IV (Communiquée à Litten par Weigert). — Phthisique qui ne présenta pendant les derniers temps de sa vie (la durée n'est pas spécifiée) pas de trace d'albumine dans les urines. A l'autopsie, reins anémiques et ne paraissant pas altérés macroscopiquement; on n'aurait pas recherché la dégénérescence amyloïde, si elle n'avait été apparente sur les autres

viscères. A l'examen microscopique, dégénérescence amyloïde modérée des glomérules et des artérioles de la substance corticale. Pas d'autre lésion microscopique du rein.

OBS. V (personnelle). — Pleurésie purulente. Tuberculose pulmonaire. Dégénérescence amyloïde de la rate, du foie, de l'intestin, des reins. Pas d'albuminurie.

Coulange (J.), âgée de 39 ans, ménagère, entre à l'hôpital Tenon, salle Sainte-Geneviève, lit n° 13, le 8 décembre 1879, dans le service de M. Grancher.

Bronchites fréquentes, maux d'yeux et engorgements ganglionnaires dans l'enfance. Deux sœurs et un frère morts jeunes de tuberculose. Il y a 4 ans, frissons, points de côté et séjour de deux semaines à l'hôpital Temporaire. Jamais d'hémoptysies; 4 enfants morts en bas âge.

En novembre 1879, toux sèche, fièvre, amaigrissement, soif, perte des forces. Au commencement de décembre, elle éprouve des points de côté légers à droite, accompagnés de recrudescence de la fièvre et d'oppression; elle se décide à se faire admettre à l'hôpital.

A son entrée, M. Grancher constate l'existence d'un épanchement pleurétique assez abondant du côté droit. Le 15 décembre, il pratique la ponction, donnant issue à un litre de liquide clair. Deux semaines après, nouvelle ponction suivie d'évacuation de la même quantité de liquide.

29 janvier 1880, l'épanchement s'étant reformé et l'oppression reparaisant, on retire, par une nouvelle ponction, un litre d'un liquide un peu louche. La douleur a été très vive pendant l'opération.

18 février. Les sueurs sont revenues, les forces et l'appétit déclinent, le point de côté reparait à la base droite. Palpitations et étouffements à la moindre fatigue; pas de diarrhée.

Matité occupant les deux tiers inférieurs du poumon droit, en avant et en arrière. Abolition des vibrations thoraciques, silence à la base, voix jectonnée; au sommet droit, respiration soufflante et craquements humides. A gauche, respiration supplémentaire, avec quelques râles.

Pendant le reste de l'année 1880, en présence de la nature manifestement tuberculeuse de l'affection, on ne fit pas de nouvelle ponction. La malade fut traitée par les toniques, et son état resta stationnaire. Elle toussait beaucoup, avait des sueurs nocturnes et de la fièvre le soir; mais ces symptômes étaient peu accusés. L'appétit restait relativement bon, malgré des vomissements assez fréquents. *Son urine, examinée à diverses reprises, n'a jamais contenu d'albumine.*

En novembre 1880, on constate pour la première fois l'existence d'un pneumothorax à droite. Ce pneumothorax s'est établi sourdement, car la malade ne s'est plainte ni de douleur ni de dyspnée particulière pendant les semaines ou les jours précédents, et l'on procédait assez souvent à l'examen physique de la poitrine.

A partir de cette époque, l'état de la malade alla chaque jour en s'aggravant. La toux quinteuse amenait une expectoration abondante, purulente, surtout le matin. Cependant, il n'y eut jamais de véritable vomique. Vomissements alimentaires tous les soirs; disparition de l'appétit.

Le 1^{er} janvier 1881, je pris le service. Comme je m'occupais de recherches sur l'albuminurie des phthisiques, l'urine de cette malade fut examinée méthodiquement, presque tous les jours. La quantité variait entre 600 à 950 grammes (la malade présentait presque cons-

tamment une diarrhée assez forte). Couleur plutôt foncée que pâle, densité 1012 à 1014. *Jamais on n'a constaté le moindre précipité d'albumine.*

Pas d'œdème.

Le 2 mai (3 jours avant sa mort), la malade fut réveillée dans la nuit par une douleur atroce dans le pied droit; cette douleur, qui occupait la partie inférieure de la jambe et tout le pied, était surtout excessive dans la région plantaire. Le lendemain, le pied était refroidi et la peau marbrée de plaques rouges violacées. Il était impossible de percevoir les battements de l'artère pédieuse ni ceux de la tibiale postérieure, que l'on sentait bien du côté opposé (thrombose artérielle). La douleur, atroce, ne put être calmée que par des injections de morphine.

Mort le 5 mai.

Autopsie pratiquée 36 heures après la mort. On constate, par le procédé ordinaire, la présence du pneumothorax. Dans la plèvre droite épanchement purulent de deux litres à deux litres et demi. Le poumon droit est aplati contre la colonne vertébrale et fixé par des adhérences très solides. Il est parsemé, dans les deux tiers supérieurs, de cavernes et de nombreux tubercules caséux. Le poumon gauche est adhérent aux parois thoraciques dans presque toute son étendue; le lobe inférieur est congestionné, mais sain; le sommet présente une infiltration tuberculeuse, sans cavernes.

Le cœur est flasque, mou, avec un dépôt assez abondant de graisse le long des bords et des sillons artériels. Pas d'hypertrophie ni de lésion valvulaire. A la coupe, le myocarde présente une coloration jaune-brun foncé.

Le foie présente un volume normal et les bords sont assez tranchants. Sur la coupe, les lobules se dessinent nettement. Le tissu présente une coloration jaune grasseuse, anémique et une sécheresse assez prononcée.

Le foie traité, séance tenante, par la teinture d'iode iodurée, on produit, par places, *des taches brun-rougeâtres, caractéristiques de la dégénérescence amyloïde.*

Canal cholédoque libre. Bile verdâtre, fluide dans la vésicule.

La rate est volumineuse, très dure, enveloppée d'une coque épaisse, blanche, brillante, de persplexité. A la coupe, *rate sagou* type, donnant par le réactif ioduré une magnifique coloration rouge-brune des corpuscules de Malpighi dégénérés.

Pas d'ulcération tuberculeuse ni d'altération apparente de la muqueuse intestinale (intestin grêle); mais en promenant à la surface le réactif iodique on détermine une coloration brune générale de la muqueuse, avec stries transversales plus nettes, correspondant aux vaisseaux.

Les reins sont de volume normal, la capsule se détache facilement. La teinte de la surface est rouge pâle; les étoiles de Verheyen nettement marquées.

Sur la coupe pratiquée selon le grand diamètre, l'écorce présente une coloration gris rosée, avec de petites trainées d'un rouge plus foncé. L'épaisseur de la substance corticale est normale.

Les pyramides présentent également un aspect normal et une coloration rouge plus foncée que la substance corticale.

En faisant agir la teinture d'iode iodurée, on ne constate, *à l'œil nu*, aucune coloration spéciale de la substance corticale, tandis que la base des pyramides est striée par des faisceaux rectilignes qui se colorent nettement en brun par le réactif.

Caillot blanc (thrombose artérielle) dans l'artère tibiale postérieure droite.

En résumé, on voit qu'il s'agit, dans ce cas, d'une pleurésie purulente d'une durée de plus d'un an, compliquée de tuberculose pulmonaire : double condition (suppuration chronique et tuberculose) éminemment apte à engendrer la dégénérescence amyloïde. Et, en effet, à l'œil nu, et par la simple réaction iodique, il fut aisé de constater la dégénérescence amyloïde de la rate, du foie, et même d'une région bien délimitée (région intermédiaire) du rein. La particularité remarquable de notre observation, et qui la rapproche tout à fait des observations de Litten, c'est précisément l'absence d'albuminurie constatée d'une façon décisive pendant la vie et, d'autre part, l'existence de dégénérescence amyloïde, non-seulement de la rate et du foie, mais encore du rein.

L'examen microscopique des organes, et surtout l'étude de la répartition de l'altération amyloïde faite à l'aide du réactif de M. Cornil (violet de méthylaniline), a fourni des résultats instructifs et propres à nous éclairer sur la coexistence de ces deux phénomènes en apparence paradoxaux, à savoir : l'altération amyloïde du rein et l'absence d'albuminurie. Voici les résultats de cet examen :

Examen histologique. — L'aspect de la rate, à l'œil nu déjà (rate sagou), et sans l'intervention du réactif iodé ou anilique, suffisait amplement pour reconnaître la dégénérescence amyloïde type de cet organe. Sur des coupes, colorées par le violet de Paris, les corpuscules de Malpighi, dans leur totalité, se détachent en blocs rouge rosé sur le fond violet du reste du viscère.

Les coupes du foie, traitées par le violet, permettent de reconnaître l'altération amyloïde, beaucoup moins avancée (comme cela est la règle) que sur la rate, mais bien nette. L'altération porte, d'une façon disséminée et discrète, sur un certain nombre de rameaux intra-lobulaires et péri-lobulaires de l'artère hépatique et de la veine porte, et en outre sur des groupes de cellules hépatiques irrégulièrement disséminées dans le lobule, et surtout à sa périphérie. Par places, la veine centrale du lobule est prise et sa paroi colorée en rouge. Les cellules hépatiques épargnées par l'altération amyloïde, sauf un minime degré de stéatose, sont intactes.

Les villosités intestinales et les vaisseaux de la muqueuse se colorent aussi en rouge rubis intense par le réactif anilique.

Des coupes fines du cœur, traitées de la même façon, montrent par places une coloration rouge rubis de quelques vaisseaux. Les artérioles cardiaques sont donc envahies à leur tour.

Mais c'est surtout l'examen des reins qui a donné des résultats intéressants :

Dans la substance corticale, presque tous les glomérules sont atteints de dégénérescence, et ils ne le sont pas dans leur totalité : on ne voit colorées en rouge que quelques anses vasculaires des glomérules, la plupart des autres anses demeurant intactes, d'où un aspect tacheté de rouge des glomérules. Quelques artérioles

interlobulaires, et surtout un certain nombre d'artères afférentes des glomérules, sont également teintées en rouge. Les capillaires intertubulaires, la membrane propre des canalicules, les capsules des glomérules, les cellules épithéliales des tubuli contorti ne présentent aucune trace d'infiltration amyloïde.

Dans la substance médullaire et dans la zone intermédiaire (*Grenzschicht*), l'altération amyloïde des vaisseaux est incomparablement plus prononcée que dans l'écorce. Elle porte exclusivement sur les vaisseaux qui partent des arcades artérielles de la zone intermédiaire et cheminent, d'une façon rectiligne, en faisceaux serrés, interposés entre les faisceaux des canaux collecteurs. Cette disposition devient surtout très manifeste sur des coupes perpendiculaires à l'axe des pyramides où les vaisseaux, coupés en travers et colorés en rouge, alternent de la façon la plus élégante avec les tubes droits colorés en bleu.

La distribution de la dégénérescence amyloïde dans le rein, dans le fait qui m'est personnel, est, on le voit, à peu près identique à celle que Litten a constatée dans ses observations II, III et IV : absence de toute lésion accusée, tant parenchymateuse qu'interstitielle, du tissu rénal ; altération amyloïde minime des vaisseaux glomérulaires ; altération beaucoup plus intense des *vasa recta*.

III

Les altérations anatomiques que nous avons constatées dans notre cas, et celles qui sont consignées dans les observations de Litten, sont-elles de nature à fournir une explication satisfaisante de l'absence d'*albuminurie*, si frappante dans ces cas ? Tel est maintenant le point qu'il nous faut élucider.

La première explication qui se présente, c'est l'intégrité presque absolue du tissu rénal, l'absence de néphrite tant parenchymateuse qu'interstitielle. Alors nous retomberions dans l'hypothèse de Grainger Stewart et de M. Lécorché, à savoir : que l'albuminurie, dans le rein amyloïde, est toujours liée à une lésion concomitante, épithéliale ou conjonctive, du parenchyme rénal.

Cette manière de voir n'est décidément pas soutenable ; elle est réfutée par les faits bien observés de Traube, de Cohnheim, entre autres, qui ont noté l'albuminurie dans des cas de rein amyloïde *sans néphrite concomitante*. D'autre part, il est aujourd'hui de notion vulgaire que des lésions épithéliales et interstitielles très profondes du rein peuvent exister sans s'accompagner d'albuminurie ; témoin la sclérose rénale énorme de l'intoxication phosphorée aiguë ou de l'anémie pernicieuse.

Du reste, l'opinion classique (1) d'après laquelle l'albumine passe dans les urines,

(1) Voyez, à ce sujet, Jaccoud, art. *Albuminurie* du Dictionn. de médecine et de chirurgie pratiques ; Gubler, art. *Albuminurie* du Dictionn. encyclop.

principalement au niveau du glomérule, a trouvé dans les récentes recherches histologiques portant sur ce point spécial une confirmation presque absolue. M. Cornil, dans son intéressant mémoire sur la néphrite expérimentale cantharidienne (1), Ribert (2), Posner (3) et plus récemment le professeur J. Renaut (4), sont tous arrivés, par des méthodes différentes et dans des cas de néphrite d'ordre le plus divers, à saisir pour ainsi dire le passage de l'albumine au niveau du glomérule; grâce aux différents procédés de durcissement auxquels ces histologistes ont eu recours (acide osmique, coction dans l'eau bouillante, durcissement par l'alcool absolu) le passage de l'albumine (dans les néphrites avec albuminurie) s'accuse très nettement dans l'espace qui sépare le bouquet glomérulaire de la capsule, sous la forme d'un croissant ou d'une lunule d'albumine coagulée. Rappelons aussi les recherches expérimentales si curieuses de M. Nussbaum (5) sur la grenouille, animal chez lequel l'artère rénale seule fournit au bouquet glomérulaire, tandis que les capillaires intercanaliculaires proviennent d'une sorte de veine-porte rénale : recherches qui tendent aussi à démontrer que c'est dans le glomérule que s'effectue le passage de l'albumine dans l'urine.

Ce point de physiologie pathologique une fois établi, l'albuminurie dans les faits de Litten aussi bien que dans le mien s'explique aisément : *il tient à l'intégrité relative des vaisseaux glomérulaires*, infiniment moins atteints, dans ces cas, par la dégénérescence amyloïde que les *vasa recta* de la substance médullaire. L'altération des vaisseaux glomérulaires n'est pas, dans ces cas, assez profonde pour entraîner à sa suite la filtration de l'albumine.

Un cas cependant semble faire exception à l'explication que nous proposons, c'est l'observation I de M. Litten dans laquelle il est noté « qu'un grand nombre de glomérules sont dégénérés; la dégénérescence porte sur la *totalité* du bouquet glomérulaire qui est transformé en une masse homogène vitreuse. Mais il n'existe pas de glomérules partiellement atteints; ceux qui ne sont pas envahis par la dégénérescence amyloïde paraissent tout à fait sains. »

Dans toutes les autopsies qu'il relate, M. Litten avait eu soin de réserver intact un des reins du sujet et de le soumettre à une injection pénétrante de gélatine

(1) *Journal de l'anal. et de la physiol.*, 1879.

(2) *Nephritis und Albuminurie — Pathologisch-anatomische Untersuchung*. Bonn, 1881.

(3) Studien über pathologische Exsudatbildungen (*Virchow's Arch.*, 1880, t. LXXIX, p. 111) et *Centralblatt f. med. Wissensch.*, 1879, n° 29).

(4) Observation pour servir à l'histoire de la néphrite et de l'éclampsie typhoïde (*Archives de physiol.*, 1881, p. 115). « La production du liquide albumineux par le bouquet glomérulaire, dit Renaut, son accumulation dans la capsule de Bowman, sont des faits positivement constatés; sur mes préparations, ils prennent même le caractère d'une démonstration grossière. »

(5) Ueber die Secretion der Niere, (*Pflüger's. Arch.*, t. XVI, 1878, p. 139.)

colorée par le bleu de Prusse, afin de s'assurer du plus ou moins de degré de perméabilité des vaisseaux dégénérés. Or, sur les coupes microscopiques du rein ainsi injecté de l'observation I, il constata l'imperméabilité absolue (se traduisant par l'absence de coloration par le bleu de Prusse) des glomérules amyloïdes, alors au contraire que les glomérules sains se montraient parfaitement injectés. S'il est permis, dit M. Litten, de conclure des résultats de l'injection à ce qui se passe dans la circulation rénale à l'état vivant, il est plausible que, dans ce cas, les glomérules dégénérés ne recevaient plus de sang, à cause de l'imperméabilité des artères, tandis que la circulation s'effectuait librement dans les glomérules demeurés sains. Les glomérules transformés en blocs imperméables au courant sanguin avaient donc, pour ainsi dire, cessé d'exister en tant que glomérules, et ne pouvaient par conséquent point laisser filtrer de l'albumine dans les urines. L'absence d'albuminurie dans ce cas s'expliquerait donc assez naturellement, quoique d'une façon en apparence paradoxale, par l'intensité même de la lésion des glomérules atteints de dégénérescence, et par l'intégrité complète des glomérules épargnés.

On sait que les nouvelles et intéressantes recherches expérimentales de Runeberg ont pour ainsi dire renversé toutes les idées reçues sur la perméabilité de la filtration de l'albumine dans les urines. Jusque dans ces derniers temps, on s'accordait universellement à considérer l'*augmentation* de pression sanguine dans le glomérule (soit par excès de tension artérielle, soit par suite de la stase veineuse) comme un des facteurs essentiels de l'albuminurie.

Runeberg, par des expériences qui ne sont pas toutes, il est vrai, décisives, mais qui n'ont pas encore été sérieusement réfutées, ramène au contraire le fait de l'albuminurie rénale à la *diminution* de la pression et au ralentissement de la vitesse du sang dans les glomérules (1). Ces vues nouvelles sur le mécanisme de l'albuminurie en général peuvent s'appliquer commodément à l'albuminurie de la dégénérescence amyloïde du rein ; la dégénérescence des vaisseaux glomérulaires, la diminution de tension et le ralentissement de la circulation du sang que cette dégénérescence entraîne à sa suite, sont des conditions qui, si l'on se place au point de vue de la théorie de Runeberg, sont éminemment aptes à engendrer l'albuminurie. Si ce symptôme a manqué dans les cas dont il est question ici, c'est que la lésion glomérulaire était trop peu accusée.

Conclusions : Les conclusions que nous tirerons de ce travail sont les suivantes :

1° Dans certains cas de dégénérescence amyloïde des reins, l'albuminurie peut faire défaut *constamment* et jusqu'à la mort.

(1) Runeberg. *Arch. der Heilkunde*. Bd. XVIII, p. I, et *Deutsch. Arch. f. Klin. Med.* Bd. XXIII, p. 41 et 225. On trouvera l'analyse des recherches de Runeberg dans une savante revue critique de Lépine (*Revue mensuelle*, 1880, n° 3 et 4), et dans les leçons récentes de M. le professeur Charcol (*Progress médical*, 1881, n° 12 et 19).

2° L'absence d'albuminurie tient d'une part à l'absence de lésion profonde (interstitielle ou épithéliale) du rein et, d'autre part, à une localisation spéciale de la dégénérescence amyloïde; celle-ci, dans ces cas, porte surtout sur les *vasa recta* de la substance médullaire, et frappe d'une façon moins intense les vaisseaux glomérulaires.

3° Au point de vue clinique, si chez un phthisique, un syphilitique invétéré, un sujet atteint de suppuration osseuse chronique, etc., on constate de l'augmentation de volume de la rate, du foie, mais *sans albuminurie*, on n'est pas autorisé pour ce motif à rejeter l'idée d'une dégénérescence amyloïde des viscères ni même à nier absolument la dégénérescence amyloïde des reins.

4° Les auteurs qui font dater le début de la dégénérescence amyloïde dans l'économie du moment où l'on constate la présence de l'albumine dans les urines (1), commettent une double erreur : *a.* parce que la dégénérescence amyloïde est loin de commencer toujours par envahir le rein; c'est au contraire la rate et le foie qui habituellement sont pris les premiers; *b.* parce que le rein lui-même peut être frappé de dégénérescence amyloïde, sans qu'il y ait albuminurie. Il faut donc se méfier des calculs d'après lesquels on a cherché à fixer la durée possible de la vie chez les sujets atteints de cachexie amyloïde, en faisant dater celle-ci du moment de l'apparition de l'albuminurie.

(1) C'est ce qu'a fait encore récemment un médecin norvégien très distingué, M. E. Bull, dans un travail intitulé : *Considérations sur la dégénération amyloïde, spécialement sur sa durée et sur ses relations avec la rétinite de Bright (Nordiskt medicinskt Arkiv, 1878-1879; analysé in Revue mensuelle, 1880, p. 258)*. M. Bull admet que les reins sont pris dès qu'il y a dégénération amyloïde; et, faute de signes qui puissent fournir un meilleur point de départ, il regarde le début de l'albuminurie comme l'indice du début de la dégénérescence. Il arrive ainsi à fixer à la dégénérescence amyloïde une durée inférieure, dans la règle, à une année. — Cette durée est évidemment trop courte.

Biblioteka Główna WUM

Br.1564



000027066



www.dlibra.wum.edu.pl