

LIVRE XVI

MALFORMATIONS DES ORGANES GÉNITAUX

CHAPITRE I

MALFORMATIONS DE LA VULVE. — HERMAPHRODISME.

Aperçu du développement de l'appareil génital. Différenciation du sexe. Homologie des organes génitaux externes dans les deux sexes. — Arrêts de développement : Atrésie complète de la vulve et de l'urètre. Absence de cloisonnement. Atrésie ano-vulvaire et ano-vaginale. Hypospadias de la femme. Epispadias. Abouchement de l'uretère dans le vagin ou à la vulve. Absence totale et partielle de la vulve. Hypertrophie des petites lèvres. État infantile. Hypertrophie du clitoris. Union des petites lèvres. Malformations de l'hymen; développement : hymen infantile; anomalies de siège; anomalies de nombre; anomalies de forme; atrésie; anomalies de structure; absence congénitale. — Hermaphrodisme. I. Pseudo-hermaphrodisme partiel. A. Gynandrie; B. Androgynie. II. Pseudo-hermaphrodisme proprement dit. III. Prétendu hermaphrodisme vrai. — Traitement des malformations des organes génitaux externes.

Aperçu du développement de l'appareil génital.

Les organes génitaux dans les deux sexes ont une même origine embryonnaire; ils proviennent des corps de Wolff, des canaux de Müller, et des glandes génitales.

Le corps de Wolff, ou d'Oken, ou rein primordial, est un organe transitoire qui, déjà bien développé vers le 55^e jour, disparaît à la fin du second mois. Il s'étend du sommet de la poitrine jusqu'au bassin, sur les côtés de la colonne vertébrale. Il est, d'abord, constitué par deux conduits longitudinaux; on voit ensuite se développer des tubes, d'abord rectilignes, puis flexueux, terminés en cul-de-sac, et qui viennent s'ouvrir dans chacun des canaux primitifs. Ceux-ci, situés en avant et en dehors de cette masse glanduleuse, semblent en constituer les conduits excréteurs. Ils aboutissent inférieurement à la partie postérieure du sinus uro-génital, large dépression qui occupe ce qui sera plus tard la vulve, le périnée et la marge de l'anus. A la partie interne des corps de Wolff on voit apparaître, vers la 5^e ou la

6^e semaine, les glandes génitales, qui seront plus tard soit les ovaires, soit les testicules; à mesure qu'elles se développeront, le corps de

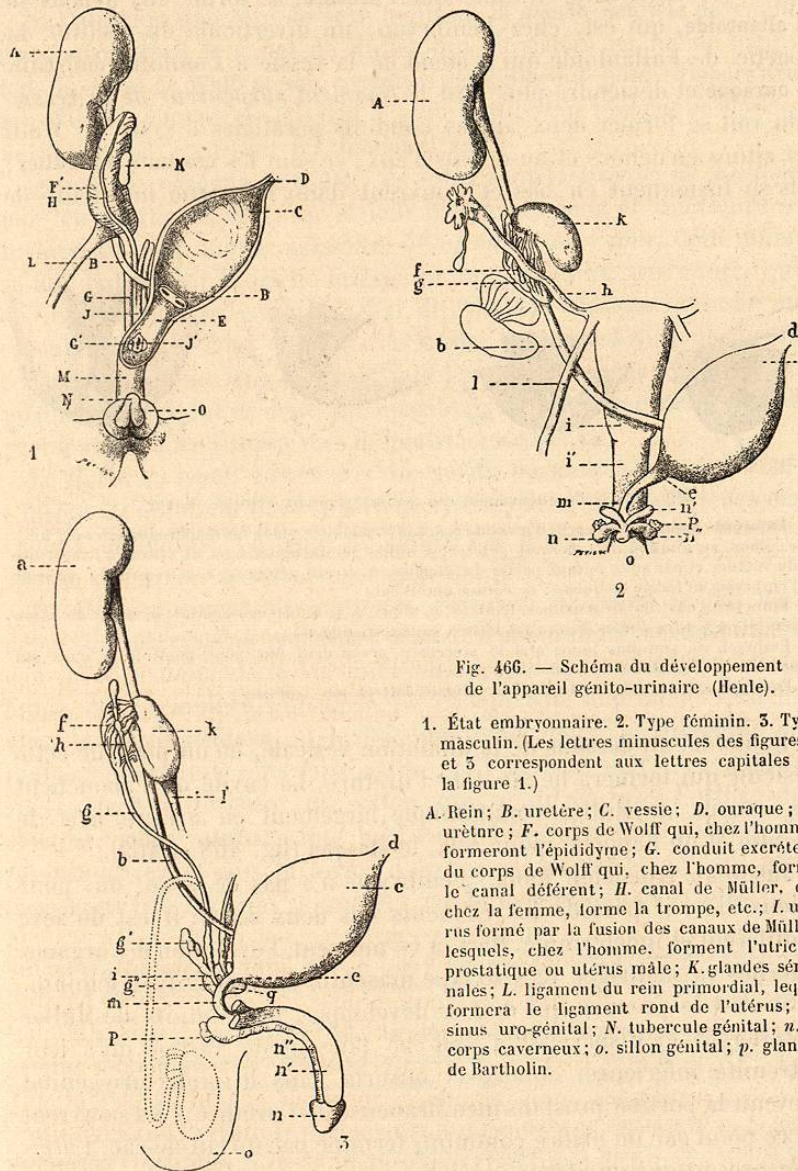


Fig. 466. — Schéma du développement de l'appareil génito-urinaire (Henle).

1. État embryonnaire. 2. Type féminin. 3. Type masculin. (Les lettres minuscules des figures 2 et 3 correspondent aux lettres capitales de la figure 1.)

A. Rein; B. urètre; C. vessie; D. ouraque; E. urètre; F. corps de Wolff qui, chez l'homme, formeront l'épididyme; G. conduit excréteur du corps de Wolff qui, chez l'homme, forme le canal déférent; H. canal de Müller, qui chez la femme, forme la trompe, etc.; I. utérus formé par la fusion des canaux de Müller, lesquels, chez l'homme, forment l'utricule prostatique ou utérus mâle; K. glandes séminales; L. ligament du rein primordial, lequel formera le ligament rond de l'utérus; M. sinus uro-génital; N. tubercule génital; n. n'. corps caverneux; o. sillon génital; p. glandes de Bartholin.

Wolff diminuera et finira par s'atrophier; il en est très rapidement séparé par un repli du péritoine.

Les reins définitifs se développent en arrière et au-dessus des corps de Wolff, et restent ensuite tout à fait indépendants du développement

de l'appareil génital. Leurs conduits excréteurs, les *uretères*, nés d'un bourgeonnement inférieur du *conduit de Wolff*¹, vont s'ouvrir dans la *vessie*. Celle-ci, ainsi que l'*urèthre*, se forme aux dépens de l'*allantoïde*, qui est, chez l'embryon, un diverticule du *rectum*. La partie de l'*allantoïde* qui s'étend de la *vessie* à l'*ombilic* constitue l'*ouraque* et deviendra plus tard le *ligament suspenseur de la vessie*. On voit se former deux autres conduits parallèles à ceux de *Wolff* et situés en dehors et au-dessus d'eux; ce sont les *conduits de Müller*; ils se fusionnent en bas et s'ouvrent dans la partie inférieure de

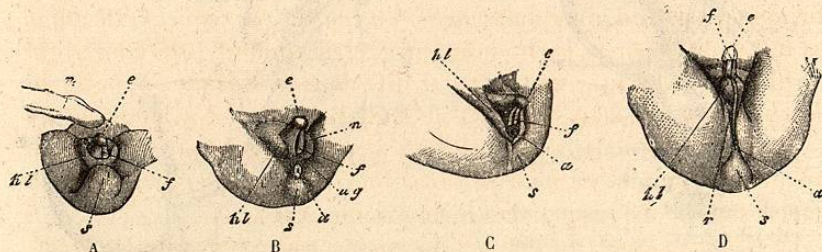


Fig. 467. — Développement des organes génitaux externes (Ecker).

- A. Extrémité inférieure du corps d'un embryon, à la 8^e semaine; stade hermaphrodite (gros 2 fois), e. gland, au sommet du tubercule génital; f. sillon génital aboutissant en arrière à l'ouverture du rectum et par suite faisant partie du cloaque; h. l. plis génitaux; s. extrémité du corps de l'embryon en forme de queue; n. cordon ombilical.
 B. Embryon d'environ 10 semaines, féminin; a. anus; u. g. Sinus uro-génital, n. bords du sillon génital ou petites lèvres (les autres lettres comme ci-dessus).
 C. Embryon un peu plus jeune que le précédent grossi deux fois, pour montrer le stade qui précède immédiatement l'indication du sexe.
 D. Embryon mâle vers la fin du 4^e mois. (Mêmes lettres que ci-dessus.)

l'*allantoïde*, au-dessous de la dilatation vésicale, en un point de cette vésicule qui formera le canal de l'*urèthre*. La cavité où s'abouchent les canaux de *Müller* communique largement en arrière avec le *rectum* et on l'appelle, pour cela, le *cloaque* (fig. 468 et 469).

Jusqu'au troisième mois, l'embryon n'a pas de sexe, ou, pour mieux dire, il possède les éléments des deux sexes; il est de sexe indifférent et indéterminé. Mais, à ce moment, l'évolution des organes internes va se diriger vers le type masculin ou vers le type féminin.

Si c'est le premier qui doit se développer, les conduits de *Müller* s'oblitérent et disparaissent, en ne laissant de vestige qu'à leur extrémité inférieure, soudée et ouverte dans le sinus uro-génital (devenu la portion prostatomembraneuse de l'*urèthre*); ils s'ouvrent en ce point par un orifice commun, terminé par un cul-de-sac, l'*utricule prostatique* ou *utérus mâle*. En même temps, la partie moyenne du *corps de Wolff* forme les cônes de la tête de l'*épididyme*, tandis

¹ Cette dépendance explique les faits d'abouchement des *uretères* dans les canaux déférents qui sont représentés, chez l'homme, par les canaux de *Wolff* persistants et développés.

que la *queue* de cet organe, le *canal déférent* et les *canaux éjaculateurs* proviennent du *conduit de Wolff*. La glande génitale se transforme en *testicule* (fig. 466, 1 et 5).

Si l'individu doit être du sexe féminin, la glande génitale devenant un *ovaire*, c'est le canal de *Müller* qui persistera en même temps que le *corps de Wolff* et son conduit s'atrophieront pour disparaître presque totalement, ne laissant comme vestige que le *corps de Rosenmüller*, dans l'épaisseur du ligament large.

Quant aux conduits de *Müller*, ils formeront la *trompe de Fallope* par leur partie supérieure, et leur partie moyenne et inférieure se fusionnera pour donner naissance à l'*utérus* et au *vagin*. Cette union se fait d'abord par la partie inférieure, et le conduit, très court, qui en résulte, s'ouvre, comme je l'ai dit, dans le cloaque. A la fin du second mois, les deux conduits de *Müller* sont accolés, mais encore séparés dans toute leur étendue, sauf l'embouchure, par une cloison médiane, résultant de leur juxtaposition; cette cloison persiste à la partie supérieure jusque vers le quatrième mois.

Le *ligament rond*, formé aux dépens du *ligament du corps de Wolff*, s'insère à l'union du tiers supérieur avec les deux tiers inférieurs des canaux de *Müller*. Ce point de repère est important pour l'appréciation des arrêts de développement (fig. 466, 2).

Le développement des *organes génitaux externes* se fait aux dépens du *tubercule* ou *renflement génital*; il apparaît, d'après *Kölliker*, dans la 6^e semaine de la vie embryonnaire, et il est assez bien développé, deux semaines plus tard. De chaque côté se prononcent deux plis, les *replis génitaux*. A la fin du second mois, le tubercule ou renflement fait une plus forte saillie, et l'on peut alors reconnaître sur sa face postérieure un sillon qui se dirige vers l'orifice du cloaque, *sillon génital*, qui lui donne l'aspect bifide. Bientôt, le *périnée* s'avance sous la forme d'un *éperon médian* et de deux *prolongements latéraux*¹ qui se soudent (*raphé périnéal*) vers l'endroit où

¹ RATHKE. *Abhandl. zur Entw.*, 1852, t. I, p. 57. — La formation du périnée exclusivement aux dépens de l'éperon ou repli périnéal a été d'abord décrite d'après le développement du lapin.

L'existence du raphé du périnée qui se prolonge, chez l'homme, au scrotum et au fourreau de la verge, est en faveur de la théorie de Rathke. — KÖLLIKER (*Embryologie*, trad. franç., 1882, p. 1040) et MIRALOWIKS (*Journ. inter. mens. d'anat. et d'histol.*, t. II, p. 310) admettent la formation mixte aux dépens de l'éperon et des replis latéraux.

TOURNEUX (*Journ. de l'anat. et de la physiol.*, sept.-oct. 1888, p. 505 et *Bull. de la Soc. de Biologie*, 8 févr. 1890, p. 75) se rattache exclusivement à la théorie de l'éperon ou repli périnéal vertical, interposé entre le rectum et le canal allantoïdien. Ses recherches ont uniquement porté sur l'embryon du mouton. Il distingue deux phases dans la descente du repli périnéal: 1^o l'abaissement de l'éperon à l'intérieur de la cavité cloacale; 2^o le glissement de l'anse cloacale le long du *bouchon cloacal*. (TOURNEUX désigne par ce nom la masse épithéliale pleine qui limite, en avant, la cavité du cloaque, unissant l'ectoderme à l'endoderme et que les recherches de H. STRAHL permettent de rattacher

l'allantoïde s'abouche dans le rectum, et il transforme le cloaque recto-allantoidien en deux parties, le sinus uro-génital, situé en avant, et l'an^{us}, situé en arrière. Au premier aboutissent le segment inférieur de l'allantoïde qui se rétrécit pour former le canal de l'urèthre et les deux conduits de Müller qui se fusionnent pour former le vagin (fig. 470, 471 et 472).

Différenciation
du sexe.

Durant le troisième mois, cette transformation du cloaque est effectuée, et, à la fin de ce même mois, la différenciation du sexe est déjà accusée (fig. 467) : dans l'embryon mâle, le tubercule génital devient le pénis et le sillon génital se ferme pour constituer la portion pénienne de l'urèthre, tandis que les replis génitaux, situés en arrière, se fusionnent pour donner naissance au scrotum ; dans l'embryon femelle, ces replis forment les grandes lèvres et les bords du sillon génital constituent les petites lèvres ; le tubercule génital lui-même devient le clitoris. Le sillon génital ne se réunit pas plus en avant qu'en arrière ; par suite, la femme manque de portion clitoridienne de l'urèthre et ce canal s'ouvre, chez l'adulte, dans une région homologue à celle où il était chez le fœtus de 8 semaines, disposition qui se retrouvera chez l'homme dans les arrêts de développement (hypospadias). Le corps spongieux de l'urèthre, produit de l'érectilisation des bords du sillon génital, reçoit aussi son complet développement chez l'homme, et entoure entièrement le canal urétral dans sa portion surajoutée ou pénienne. Il avorte, chez la femme, dans toute sa portion intermédiaire ou vestibulaire, et il est réduit à ses deux extrémités, l'inférieure, ou bulbes du vagin, homologues du bulbe de l'urèthre dédoublés par la persistance de la fente génitale, la supérieure, ou gland du clitoris, qui vient coiffer les corps caverneux du clitoris, homologues des corps caverneux du pénis masculin¹. A la partie interne du bulbe de l'urèthre subsistent les

cher au nœud de la ligne primitive.) La cavité cloacale s'oblitére définitivement par la soudure du bouchon cloacal avec la face antérieure de l'éperon périnéal.

ED. RETTERER (*Bull. de la Soc. de biologie*, 4 janv. 1890, p. 3 et *Journ. de l'anat. et de la physiol.*, 1890, p. 126, 153) est arrivé à des résultats différents, en étudiant des embryons de porc et de lapin et en faisant usage du collodion, selon la méthode de MATHIAS DUVAL, pour maintenir les organes dans leurs rapports naturels. Le repli cloacal descendrait bien réellement, comme l'ont annoncé tous les observateurs, mais cet abaissement résulterait de la soudure médiane des deux saillies latérales du cloaque. Ce pli unique ne doit son existence qu'à la réunion des deux plis latéraux, et il donnera naissance à la cloison ou septum uréthro-rectal ; c'est un processus qui rappelle la fermeture de la gouttière médullaire par le rapprochement et la soudure des replis médullaires. Ainsi, le cloisonnement du cloaque et la formation du périnée seraient bien ce qu'a indiqué RATHKE ; mais, au lieu des cinq plis admis par cet auteur, tout le processus se réduirait à l'existence de deux plis latéraux.

¹ Les corps caverneux se développent en connexion intime avec les os du bassin et sont d'abord absolument doubles. — Le prépuce apparaît vers le sixième mois. D'après БОКАЛ, dans les premiers temps après la naissance le gland et le prépuce seraient encore agglutinés chez les enfants mâles. Ce fait est à rapprocher de l'agglutination congénitale

vestiges membraniformes d'une partie de l'organe qui s'est pleinement développé chez l'homme, en bulbe de l'urèthre ; c'est ce qui constitue l'hymen. Au-dessus, rejoignant bulbe et hymen au clitoris, et représentant la portion verticale ou cylindroïde du corps spongieux masculin, existent, chez la femme, une bandelette et un faisceau vasculaire, la bride masculine du vestibule, que j'ai le premier décrite, et le réseau intermédiaire de Kobell.

Si l'on veut facilement se faire une idée de l'homologie des diverses

Homologie des
organes génitaux
externes dans
les deux sexes.

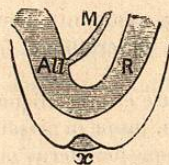


Fig. 468. — R. Rectum continu avec All. allantoïde (vessie) et M. canal de Müller (vagin). x. dépression de la peau, au-dessous du tubercule médian ; elle progresse en dedans et forme la vulve.



Fig. 469. — La dépression gagne en dedans, et devenant continue avec le rectum et l'allantoïde, forme le cloaque cl.

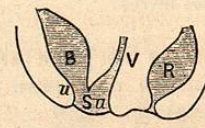


Fig. 470. — Le cloaque se partage en sinus uro-génital, Su, et a. anus, par l'abaissement de la cloison périnéale. Les canaux de Müller sont réunis pour former le vagin. V, en arrière de la vessie B et de l'orifice de l'urèthre u.

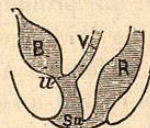


Fig. 471. — Le périnée est complètement constitué.

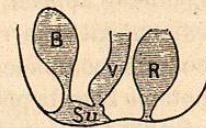


Fig. 472. — La partie supérieure du sinus uro-génital se resserrant pour former l'urèthre, la partie inférieure persiste et forme le vestibule Su, auquel aboutissent l'urèthre et le vagin.

Développement des organes génitaux externes. Schéma (Schröder).

parties des organes génitaux externes dans les deux sexes, il faut supposer le pénis fendu depuis le méat urinaire jusqu'au niveau du bulbe. La coupe du canal de l'urèthre chez l'homme, au moment où il pénètre dans le bulbe, représente exactement le méat urinaire de la femme, encadré par la bifurcation de la bride masculine, vestige du corps spongieux de l'urèthre masculin. Il faut aussi, pour établir la symétrie, relever la verge ainsi fendue et l'appliquer contre le pubis, en plaçant le gland pénien dans la même situation sous-pubienne que

des petites lèvres chez la femme. La prostate apparaît au troisième mois, et elle est déjà très visible au quatrième. Elle ne représente d'abord qu'un épaississement du point où l'urèthre et le cordon génital se rencontrent, au commencement du sinus uro-génital ; les glandes s'y forment durant le quatrième mois.

le gland clitoridien. Il est alors facile de reconnaître les homologies suivantes que j'ai cherché à établir, depuis 1884¹.

FEMME	HOMME
Gland du clitoris.	Gland du pénis.
Capuchon du clitoris.	Partie supérieure du prépuce.
Corps caverneux du clitoris.	Corps caverneux du pénis.
Bride masculine du vestibule et réseau intermédiaire de Kobelt.	Portion cylindroïde du corps spongieux de l'urèthre.
Hymen et bulbe du vagin.	Verumontanum et bulbe de l'urèthre.
Freins du clitoris.	Freins du prépuce.
Petites lèvres.	Couche profonde du scrotum.
Grandes lèvres.	Couche superficielle du scrotum et fourreau de la verge.
Vestibule et très petite partie du vagin, en arrière de l'hymen (1 à 2 millimètres).	Portion membraneuse et prostatique du canal de l'urèthre, jusqu'au niveau de l'utricule prostatique (ou utérus mâle) qui est l'homologue du vagin müllérien.
Glandes de Bartholin.	Glandes de Cowper.

Le sinus uro-génital est d'abord relativement long et il est en continuité directe avec la partie inférieure de l'allantoïde, c'est-à-dire avec le canal de l'urèthre. Plus tard, il n'en reste qu'un espace très court, qu'on pourrait appeler le *canal vulvaire*, qui prolonge le vestibule immédiatement en arrière de l'hymen (fig. 471 et 472). Cet espace, à peu près complètement effacé chez la femme adulte, est encore très notable chez la petite fille, et c'est à ce fait qu'est due la situation profonde de l'hymen chez les enfants, signalée par Budin. Le développement inégal de ces diverses parties masquera complètement, bientôt après la naissance, leurs connexions primitives chez l'embryon : c'est ainsi que le canal vulvaire ou vestibulaire, dernier vestige de la partie antérieure du sinus uro-génital, paraîtra se continuer directement et se confondre avec le vagin müllérien, tandis que, chez l'embryon, il en était indépendant et constituait le prolongement de la partie inférieure de l'allantoïde ou canal de l'urèthre (fig. 471). En d'autres termes, c'était primitivement le vagin müllérien qui paraissait déboucher dans l'entrée de l'urèthre au niveau de l'évasement vestibulaire, tandis que, plus tard, l'urèthre semble s'ouvrir dans l'entrée du vagin qui est confondu avec le vestibule (fig. 472). La distinction que je viens de spécifier entre le vagin müllérien et son antichambre vestibulaire est capitale pour l'intelligence des malformations.

¹ S. POZZI. *Annal. de gyn.*, avril 1884, t. XXI, p. 257; — *Compte rendu du Congrès internat. des sciences méd.*, Copenhague, 1884, t. I, p. 67. — Voir sur le même sujet : A. GUINARD. *Comparaison des organes génitaux externes dans les deux sexes*. Thèse d'agrég., Paris, 1886. — PICQUÉ. *Encycl. internat. de chir.*, édit. franç., t. VII, p. 726. — ISSAURAT. *Le sinus uro-génital*. Thèse de Paris, 1888.

Arrêts de développement. — Ceux qui se produisent, à cette période initiale, peuvent être les suivants :

L'atréisie complète de la vulve et de l'urèthre résulte de l'absence de fissuration du tubercule génital, du sillon génital qui prolonge en avant l'ouverture du sinus uro-génital. Il n'y a pas alors d'ouverture vulvaire. Selon que le cloisonnement du cloaque s'est effectué, ou ne s'est pas effectué, le rectum, la vessie et le canal génital sont séparés ou communiquent (fig. 473 et 474). Les enfants atteints de cette dernière malformation ne sont pas d'ordinaire viables. L'urèthre étant absent ou imperforé, la vessie et le canal génital sont considérablement distendus par l'urine.

L'absence de cloisonnement du cloaque est parfois observée seule,

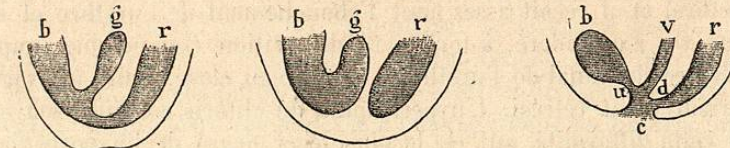


Fig. 473. — Atérisie complète de la vulve. r. rectum; g. canal génital; b. vessie communiquant entre eux.
 Fig. 474. — Atérisie complète de la vulve. L'allantoïde s'est séparée du rectum r.; la vessie b. et le canal génital g. sont distendus par l'urine.
 Fig. 475. — Atérisie vaginale de l'anus. Le périnée d. ne s'est pas formé et le cloaque persiste; la vessie b, le vagin v, et le rectum r aboutissent à ce cloaque commun. u. urèthre.

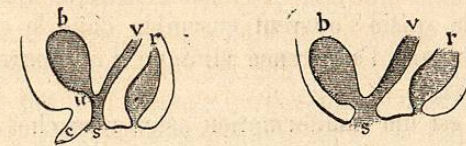


Fig. 476. — Hypospadias, chez la femme. 1^{er} degré coïncidant avec une hypertrophie du clitoris. s. Sinus uro-génital persistant auquel succède un long canal vestibulaire; u. urèthre et v. vagin s'ouvrant dans le canal vestibulaire; c. clitoris hypertrophié.
 Fig. 477. — Hypospadias proprement dit, chez la femme. L'allantoïde tout entière s'est transformée en vessie b; celle-ci s'abouche directement, sans l'intermédiaire d'un urèthre, dans le sinus uro-génital S, c'est-à-dire dans le vestibule; v. vagin; r. rectum.

Malformation des organes génitaux externes. Schéma (Schröder).

le sinus uro-génital étant ouvert et communiquant largement avec le rectum, qui n'aboutit pas à l'anus, mais paraît s'ouvrir dans le vagin; c'est ce qu'on a appelé l'atréisie ano-vulvaire ou vestibulaire et ano-vaginale (*atresia ani vestibularis* ou *ani vaginalis*)¹ (fig. 475).

¹ HEPPNER. *Petersb. med. Zeitschr.*, 1870. Bd. I, p. 204. — ROVILLAIN. *Contrib. à l'étude des vices de conformation de l'anus et, en particulier, de l'anus vulvaire*. Amiens, 1872. — RIZZOLI. *Dell'ano vulvare* (*Mem. dell' Acad. delle scienze del' Inst. di Bologna*, 1875, t. V). — J. V. MASSARI. *Wien. med. Woch.*, 1879, n° 53, p. 879. — R. WINTERNITZ. *Prag. med. Woch.*, 1885. Bd. VIII, p. 149. — AVELING. *Lancet*, 1884, t. II, p. 1085. — W. JACU-

Arrêts de développement.

Atréisie complète de la vulve et de l'urèthre.

Absence de cloisonnement.

Atréisie ano-vulvaire et ano-vaginale.

En réalité, ce n'est pas dans le vagin que s'ouvre alors le rectum, mais bien dans le sinus uro-génital, dépendance de l'allantoïde, et qui sert de confluent au rectum, au vagin, parfois cloisonné, et à l'urèthre. Ce qui rend l'homologie difficile à établir, c'est qu'on est tenté de subordonner les connexions à la considération, tout à fait accessoire, des dimensions respectives des parties. Il peut y avoir aussi simple fistule ano-vaginale congénitale¹.

Hypospadias de la femme.

L'hypospadias de la femme correspond à un arrêt analogue, quoique moins prononcé. Le périnée a pris un développement normal, tandis que le sinus uro-génital a conservé sa disposition embryonnaire. Dans certain cas, qui constitue le premier degré de la lésion, le canal vulvaire ou vestibulaire est long et étroit (comme un canal de l'urèthre) et il reçoit assez haut l'abouchement de l'urèthre et du vagin. On a considéré, à tort, cette disposition comme une simple ouverture du canal de l'urèthre à un niveau élevé, dans un vagin inférieurement rétréci. L'hypertrophie du clitoris coïncide souvent avec cette difformité qui est le plus léger degré de l'hypospadias, chez la femme (fig. 476).

L'hypospadias proprement dit a lieu lorsque, le sinus uro-génital ayant régulièrement disparu, la partie inférieure de l'allantoïde qui devait se transformer en canal de l'urèthre a été anormalement comprise dans la formation de la vessie. L'urèthre manque alors totalement et le vagin et la vessie s'ouvrent ensemble dans le canal vestibulaire², ce qui donne l'apparence clinique d'une ouverture du col vésical dans le vagin.

Epispadias.

L'épispadias³ est une malformation assez rare chez la femme et

BOVITSCH. *Arch. f. Kinderkr.*, 1886, Bd. VII, p. 401. — HADRA. *Soc. méd. de Berlin*, nov 1888 (*Berl. klin. Woch.*, 1888, p. 1018). — P. PUECH. *Des abouchements congénitaux du rectum à la vulve et au vagin*. Thèse de Montpellier, 1890.

¹ Très rares sont les cas, où, avec une conformation normale de l'anūs et du rectum, il existe une communication congénitale entre ce canal et le vagin ou la vulve. CARADEC. *Gaz. des Hôp.*, 1865, n° 7, p. 27. Dans ce fait, la fistule est décrite comme s'ouvrant au-dessous de la vulve; mais il est probable que c'est là une erreur d'interprétation, et qu'il s'agissait, en réalité, d'un second vagin, rudimentaire, communiquant avec le rectum. — Consulter pour l'interprétation de ces cas de fistules ano-vulvaires, sans rétrécissement anal : PAUL REICHEL. *Die Entwicklung des Dammes und ihre Bedeutung zur Entstehung gewisser Missbildungen*. (*Zeitschr. f. Geb. und Gyn.*, 1887, Bd. XIV, Heft I, p. 82, il en rapporte une observation. — A. v. ROSTHORN. *Unvollkommene Cloakenbildung*, etc. (*Wien. klin. Woch.*, 1890, n° 10, p. 185) en relate une autre observation.

² MOSENCEIL. *Arch. f. klin. Chir.*, 1870, Bd. XII, Heft. 2, p. 721. — LEBEDEFF. *Ueber Hypospadien beim Weibe* (*Arch. f. Gyn.*, 1880, Bd. XVI, p. 290).

³ GOSSELIN. *Gaz. des Hôp.*, mars 1851, n° 57, p. 145. — TESTELIN. *Gaz. méd. de Paris*, 1861, n° 46, p. 755. — KLEINWÄCHTER. *Monatschr. f. Geb.*, 1869, Bd. XXXIV, p. 81. — A. HERRGOTT. *De l'exstrophie vésicale dans le sexe féminin*. Paris, 1874. — MÖRCKE. *Zeitschr. f. Geb. und Gyn.*, 1880, Bd. V, p. 524. — NUÑEZ. *Étude sur les vices de conformation de l'urèthre chez la femme*. Thèse de Paris, 1882. — R. FROMMEL. *Zeitschr. f. Geb. u. Gyn.*, 1882, Bd. VII, p. 450. — DOHRN. *Ibid.*, 1886, Bd. XII, Heft 1, p. 117. —

son origine exacte est encore soumise à discussion; elle peut coïncider avec l'exstrophie de la vessie et le manque d'union de la symphyse pubienne, ainsi qu'avec l'atrésie de l'anūs. Elle est certainement en relation avec une disposition défectueuse de l'allantoïde qui met obstacle au développement du canal de l'urèthre et à l'occlusion de la partie antérieure de la vulve⁴. On a vu la bifidité du clitoris constituer toute la lésion⁵.

Je ne parlerai pas des cas d'exstrophie de la vessie qui n'appartiennent pas à mon sujet, et je me bornerai à ceux où la lésion est réduite au canal de l'urèthre, qui fait partie des organes génitaux externes de la femme. A la place du vestibule et du méat on voit alors une gouttière ouverte en haut, pouvant admettre le doigt, ou un orifice en fer à cheval dont la courbe supérieure est appliquée à la symphyse pubienne. La muqueuse vésicale fait hernie, sous forme de bourrelet. Le clitoris dans un cas (Nunez) a paru faire défaut; il est ordinairement bifide. Les grandes lèvres divergent supérieurement, la petite lèvre est annexée à chaque moitié du clitoris bifide. Souvent, la symphyse pubienne n'offre aucun écartement. L'incontinence d'urine n'est jamais complète; les malades peuvent en être atteintes assez longtemps; mais le moindre effort en favorise l'issue, et elle est émise dès que le besoin s'est manifesté.

L'abouchement de l'uretère dans le vagin ou à la vulve⁵, près du méat, constitue une malformation très rare, mais qui offre un grand intérêt par suite de l'incontinence d'urine congénitale qu'elle entraîne. Indépendamment des cas où les deux uretères s'ouvrent dans le vagin, par le fait de l'absence de l'urèthre et du col de la vessie, comme dans le véritable hypospadias, on a vu, pour toute malformation, l'ouverture d'un uretère se faire plus ou moins près du méat urinaire. Voici comment on a essayé d'expliquer cette anomalie : l'uretère est formé par un bourgeonnement, en forme de tube

Abouchement de l'uretère dans le vagin ou à la vulve.

GUINARD. *loc. cit.* — EMMET. *La pratique des maladies des femmes*, trad. franç., Paris, 1887. — RICHELOT. *Union méd.*, mars 1887, 5^e sér., t. XLIII, p. 565.

⁴ E. KLEBS. *Handb. der path. Anat.*, Berlin, 1860, Bd. I, p. 120. — AHLFELD. *Die Missbildungen des Menschen*, etc., Leipzig, 1882, p. 252.

⁵ J. HENLE. *Zeitschr. f. rat. Med.*, 1855, Bd. VI, p. 543. — ALBRECHT (*Ueber die morphologische Bedeutung von Penischisis, Epi- und Hypospadien*, in *Verhandl. der deutschen Gesell. f. Chir.*, 15^e session. Berlin, 1886, p. 124), a présenté des considérations pleines d'originalité et d'une grande portée, au point de vue de l'anatomie philosophique, sur l'interprétation de ces malformations. Il fait remarquer les analogies ataviques qu'elles présentent avec les dispositions normales dans la série des vertébrés : on sait qu'il y a deux glands chez les didelphes et deux hémipénis chez les séliaciens. ALBRECHT prouve aussi que les dénominations ventrale et dorsale, appliquées jusqu'à ce jour au pénis, devraient être interverties.

⁵ SÉCHÉYRON. *Des abouchements anormaux de l'uretère dans le vagin, à la vulve* (*Arch. de tocol.*, avril, mai 1889, p. 254, 355). — Je rappellerai que l'uretère peut aussi s'aboucher dans le rectum. Voir sur ce dernier point : JEANNEL. *Revue de chir.*, 1887, p. 190 et 265.

épithélial, né du canal de Wolff, vers sa partie cloacale. A une certaine hauteur, ce tube envoie des bourgeons latéraux, futurs canalicules urinifères, qui terminent son extrémité supérieure. Son extrémité inférieure fait d'abord partie de l'extrémité cloacale du corps de Wolff et offre ainsi avec ce canal une partie commune très courte, et de durée transitoire. Le conduit de Müller qui descend le long du canal de Wolff s'abouche dans le cloaque, près de ce canal dont il reste voisin, mais bien au-dessous de l'uretère. Dans l'anomalie qui constitue l'abouchement vaginal ou vulvaire de l'uretère, la perturbation embryogénique survient, sans doute, à ce moment. Si l'uretère se développe tardivement, si son bourgeon d'origine apparaît sur le canal de Wolff, non plus près de son extrémité inférieure, mais plus haut au-dessus du sinus uro-génital, l'uretère perd ses connexions habituelles; il ne s'abouche plus assez haut, il suit le canal de Wolff dans la région du vestibule où l'on sait que ce canal descend¹ et confond son origine avec les vestiges de cet organe embryonnaire².

L'absence totale de la vulve est caractérisée par la simple ouverture du sinus uro-génital à la région vulvaire, sans qu'aucune des parties constituantes de cette région ne se soit formée. Cette anomalie peut-elle coïncider avec le développement normal des organes génitaux internes? On en trouve plusieurs observations dans les auteurs anciens, mais elles sont toutes contestables. Foville³ en a rapporté un cas qui paraît plutôt devoir être expliqué par une soudure des grandes lèvres que par un arrêt de développement.

Il y a aussi absence de tout relief de la région vulvaire dans les cas dont j'ai déjà parlé où les fœtus, généralement mort-nés, présentent une atrésie totale de la vulve et de l'urèthre; mais la première partie de la malformation est alors très accessoire.

L'absence des grandes lèvres est la règle dans les cas d'exstrophie de la vessie; on peut l'observer indépendamment de toute autre anomalie, ainsi que j'en ai vu un exemple. Les petites lèvres peuvent aussi manquer⁴ et ce fait est souvent lié au développement incomplet du clitoris. Il est bien plus fréquent d'en observer l'hypertrophie. Parfois elles forment deux ou trois feuillettes juxtaposées, d'autres fois elles dépassent beaucoup en longueur les grandes lèvres et font

¹ DEMIERRE. *Sur les canaux de Gartner (Comptes rendus de la Soc. de biologie, 22 mai, 1885, p. 318).*

² L'uretère peut alors rester imperforé (observ. de SÉCHEYRON); il est probable qu'en pareil cas le rein s'atrophie et devient kystique. L'observation de SÉCHEYRON est malheureusement incomplète sur ce point.

³ FOVILLE. *Bull. Soc. anat.*, févr. 1856, p. 61.

⁴ D'HOTMAN DE VILLIERS (*Arch. de tocol.*, mai 1890, p. 272) a publié un cas d'absence totale des petites lèvres; le clitoris était recouvert par une adhérence fibreuse des grandes lèvres qui étaient notablement atrophiées. — Voir aussi AUVARD. *Trav. d'Obstét.*, 1889, t. II, p. 533.

Absence totale
de la vulve.

Absence partielle
de la vulve.

Hypertrophie
des
petites lèvres.

saillie hors de la vulve. Cette disposition, très exagérée dans certaines races, donne lieu à ce qu'on a appelé le *tablier des Hottentotes*¹. On a vu l'absence du clitoris coïncider avec l'épispadias.

L'état infantile de la vulve s'observe, généralement, chez des sujets débiles qui présentent aussi un développement incomplet de l'utérus et des trompes. On sait que, d'après Freund, cette conformation incomplète des oviductes les prédisposerait aux inflammations. L'indication fournie par l'examen de la vulve a donc, en clinique, une certaine valeur.

L'hypertrophie du clitoris, rare dans nos climats, serait plus fréquente dans les régions tropicales. Elle peut donner lieu à quelque hésitation sur la nature du sexe, lorsqu'elle coïncide avec l'occlusion apparente des parties génitales externes. L'hypertrophie du clitoris a été observée, comme malformation accessoire, dans d'autres anomalies, comme l'hy-

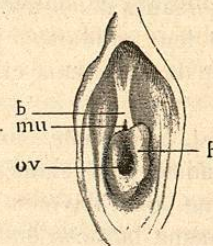


Fig. 478. — Hymen infundibuliforme et bride masculine chez un fœtus nouveau-né.
b. Bride; mu. méat urinaire, h. hymen; ov. orifice vulvaire.

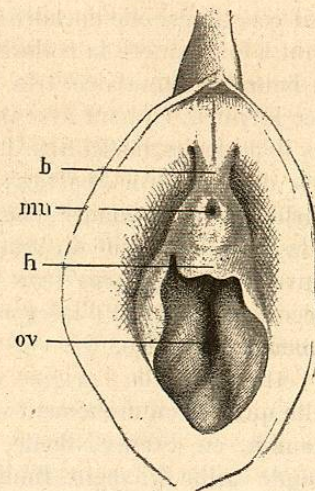


Fig. 479. — Débris de l'hymen et bride masculine du vestibule chez une femme ayant accouché.
b. Bride; mu. méat urinaire; h. débris de l'hymen; ov. orifice vulvaire.

pospadias et le dédoublement du canal génital (fig. 482). L'union des petites lèvres ne paraît pas être toujours un phénomène de malformation congénitale, mais bien résulter d'une soudure analogue à celle qui réunit le prépuce au gland dans les cas de phimosis chez les petits garçons. C'est ainsi qu'on peut trouver, chez les petites filles, des nymphes soudées jusqu'à la hauteur de l'urèthre de manière à gêner parfois la miction. Ces adhérences se détachent assez facilement par la simple traction². Les grandes lèvres peuvent aussi être soudées dans une certaine étendue, en avant de la fourchette.

¹ R. BLANCHARD. *Étude sur la stéatopygie et le tablier des femmes boschimanes (Bull. de la Soc. zool. de France, 1885, p. 15 et suiv.).*

² BOKAI. *Ueber zellige Atrésie der Schamspalte bei Kindern (Jahrb. f. Kinderkr., 1872, Bd. V, p. 26 et 163).*

État infantile.

Hypertrophie du
clitoris.

Union des petites
lèvres.