

détermination du sexe n'est pas encore possible, mais où prédomine évidemment la forme féminine, quel que soit d'ailleurs le sexe réel du fœtus en voie de développement ». L'hypospadias scrotal et périnéo-scrotal nous fournit donc des individus à formes sexuelles plus ou moins imparfaites, mais d'autant plus rapprochées de la forme femelle que le trouble de développement a été plus profond.

Celui-ci, quelque intense qu'il soit, n'atteint pourtant pas l'urètre postérieur, contrairement à ce qu'on voit dans l'épispadias, où l'urètre postérieur et même le col vésical sont si souvent fissurés.

Pour étudier la forme de l'orifice hypospadiac, il faut relever la verge qui est attirée et fixée entre les bourses par une bride plus ou moins développée.

On voit alors la gouttière scrotale infundibuliforme tapissée par un tégument mince, rosé, humide, d'apparence muqueuse. C'est dans cet infundibulum que vient s'ouvrir, tout près de la verge, l'urètre anormal, devenant ainsi très analogue à l'urètre féminin. Il reste en effet bordé latéralement par deux replis cutanéomuqueux qui vont insensiblement se réunir en arrière, plus ou moins loin de l'orifice urétral, circonscrivant entre eux une petite fente ou dépression parfois plissée qui n'est pas sans analogie avec un vagin. En outre, cette dépression peut être plus profonde du fait de tentatives de coït et la ressemblance devient frappante. Qu'avec ces lésions coexiste une atrophie des testicules, et le diagnostic du sexe sera très embarrassant.

En avant, les replis cutanéomuqueux vont également se réunir et former à la face inférieure de la verge une bride médiane excavée en gouttière. Cette bride peut manquer ou se prolonger au contraire jusqu'à la base du gland.

Au milieu de ces erreurs de développement, que sont devenus la verge et l'appareil génital interne ?

La verge, vue par sa face dorsale et à l'état de flaccidité, paraît à peu près normale, quoique trop petite. Mais si on la retourne, cette verge imperforée, privée d'urètre, incurvée en bas, nous rappelle tout à fait le clitoris exubérant de certaines femmes. La brièveté remarquable de la paroi inférieure tient à deux causes : d'abord à la présence de la bride que nous avons signalée plus haut, et d'autre part à l'atrophie de la partie inférieure et de la cloison des corps caverneux. Chez un enfant de Duplay, le gland imperforé était fixé au niveau de l'orifice urétral, il n'y avait plus d'autre trace de la verge.

L'appareil génital interne est parfois anormal lui-même. On a vu les canaux éjaculateurs venir s'ouvrir sur les bords de l'infundibulum vulviforme. Cette anomalie est exceptionnelle et habituellement les canaux éjaculateurs se jettent dans le tronçon normal de l'urètre.

Les arrêts de développement du testicule et du scrotum sont plus fréquents et plus intéressants. Le scrotum est parfois très atrophié et ratatiné de chaque côté de la fente scrotale.

Les testicules sont ou bien entièrement développés ou bien notablement atrophiés. Dans l'un et l'autre cas, ils sont situés dans le scrotum, ou bien en ectopie, soit dans le canal inguinal, soit dans le ventre. Il n'y a d'ailleurs pas de rapport forcé, suivant la remarque de Guyon, entre le degré de l'hypospadias et l'atrophie des testicules, et de même qu'il y a beaucoup de monorchides et de cryptorchides non hypospades, il y a de nombreux hypospades pourvus de testicules normaux. Toutefois, l'atrophie ou simplement l'ectopie testiculaire sont intéressantes parce que, associées à une fente scrotale vulviforme et à un pénis en forme de clitoris, elles constituent la plupart des pseudo-hermaphrodismes. En effet, ceux-ci se rapportent presque toujours à des hommes hypospades.

**Pathogénie.** — Y a-t-il d'ailleurs de vrais arrêts de développement au niveau de l'urètre ? Est-ce par ce mécanisme qu'il faut expliquer les différentes anomalies de cet organe ? ou bien au contraire ces dernières ne sont-elles que des déformations, des destructions de parties ayant existé ? Les deux hypothèses ont eu leurs défenseurs.

**Théorie de l'éclatement.** — Dionis et Haller autrefois avaient pensé que l'hypospadias était consécutif à une imperforation du gland. Kauffmann a récemment soutenu la même idée et a formulé sa doctrine de la façon suivante : l'urètre balanique est une formation indépendante provenant d'une invagination ectodermique allant à la rencontre du canal pénien. Ainsi se trouve produite une membrane qui sépare les deux segments ; sa disparition, sa résorption amènera leur communication.

Supposons maintenant que la sécrétion urinaire débute avant cette communication : il se produira une véritable rétention qui mettra les parois des canaux urinaires à l'épreuve et qui les fera éclater en un point quelconque de leur étendue. En somme, cette théorie tient en deux mots. La sécrétion urinaire du fœtus, qui doit s'écouler normalement dans l'amnios à partir du cinquième mois, rencontre parfois un obstacle à son issue, d'où rétention et éclatement consécutif. La fissure ainsi constituée, c'est-à-dire l'hypospadias, résulte donc de la combinaison de deux facteurs : l'existence d'une sécrétion rénale chez le fœtus et la présence d'une barrière. Si le premier fait est bien établi désormais par les recherches récentes et concordantes d'Englisch, de Gusserow et de Wiener, il n'en est pas de même du second. En effet, nous avons vu plus haut qu'à aucun moment il n'existe de membrane, de cloison, entre les portions pénienues et balaniques de l'urètre. La théorie de Kauffmann repose donc sur des idées embryologiques fausses.

Si maintenant nous voulons expliquer, avec cet auteur, les différentes formes de l'hypospadias, nous sommes arrêtés à chaque pas. C'est à peine si la variété balanique peut se concevoir. Pour nous, nous ne comprenons bien avec la théorie de Kauffmann que l'hy-

pospadias balanique où l'urètre du gland existe, canaliculé, en totalité ou en partie. Encore, verrons-nous tout à l'heure qu'on peut l'expliquer autrement.

Quant aux variétés pénienne, péno-scrotale ou périnéale, les éclatements étendus qu'elles nécessiteraient sont tout à fait inadmissibles. En effet, nous devrions trouver des traces cicatricielles et des irrégularités sans nombre à la suite de ruptures pareilles; il n'en est rien (1). En second lieu, la pression urinaire capable d'entraîner de semblables dégâts, au niveau de l'urètre, devrait se faire sentir également au niveau des régions plus élevées: l'urètre et le rein devraient être dilatés. Or cette lésion n'a pas été signalée.

Les difficultés sont encore plus grandes, s'il est possible, quand il nous faut expliquer l'hypospadias péno-scrotal avec conservation de l'urètre pénien. Comment en effet admettre que ces sortes de fistules congénitales puissent provenir d'une rupture urétrale, au point le plus précoce, et par là même le plus résistant du canal. Il est vrai que Kauffmann ne soutient pas cet éclatement local; pour lui, il y a eu rupture totale de l'urètre avec cicatrisation et guérison consécutive de la partie antérieure du canal. Il invoque pour preuves les callosités qui bordaient les deux orifices hypospades chez le malade de Lacroix. Il faut avouer que cette hypothèse est au moins compliquée.

*Théorie de l'arrêt de développement.* — Celle-ci est au contraire très séduisante et explique la plupart des malformations. Les auteurs qui l'admettent la décrivent ordinairement ainsi: l'urètre antérieur est formé par la convergence des deux lèvres des gouttières pénienne et balanique. Si cette convergence est arrêtée, dans sa totalité ou sur un point seulement, la gouttière persiste, l'hypospadias est créé, total ou partiel, n'atteignant d'ailleurs jamais l'urètre postérieur. Comme l'urètre se ferme d'arrière en avant, ses parties antérieures, c'est-à-dire les plus tardives dans l'évolution ontogénique, seront naturellement les plus frappées par les arrêts de développement (2). Aussi la région balanique fournira-t-elle le plus fort contingent d'hypospadias. L'arrêt survient-il à une période fœtale plus reculée, les régions péniennes et périnéo-scrotales pourront être atteintes à leur tour, d'où les diverses formes de la fissure hypospadique.

Ainsi exposée, la théorie n'explique pas tous les cas. Elle a en effet un point de départ faux: l'urètre n'étant pas représenté primitivement par une gouttière, mais par un cordon plein qui se creusera et se refermera secondairement.

En un mot, elle ne tient pas compte des conquêtes les plus récentes

(1) Nous ne pouvons pas admettre, avec Kauffmann, que la palmure de la verge soit un phénomène cicatriciel. Ce serait plus vraisemblable pour la torsion, d'ailleurs beaucoup plus rare.

(2) C'est une loi générale de l'embryologie.

de l'embryologie, de l'existence de la lame urétrale. C'est en effet à cette dernière formation qu'il faut remonter pour expliquer au mieux les divers hypospadias. C'est dans un développement anormal ou, plus souvent encore, dans un développement *minime ou nul* de la lame urétrale qu'il faut chercher la cause fondamentale de l'hypospadias.

Nous allons préciser et pour cela considérer successivement les portions *balanique, pénienne et périnéo-scrotale* de l'urètre.

*a. Hypospadias balanique.* — Nous avons déjà vu que Louveau distinguait trois variétés correspondant aux trois phases évolutives de cette portion d'urètre. Nous admettons aussi trois variétés, mais nous les expliquons d'une façon différente.

1° L'HYPOSPADIAS BALANIQUE SANS GOUTTIÈRE n'est pas consécutif à l'imperforation du mur balanique, mais bien à son *absence*. En effet, le mur balanique n'est qu'une formation transitoire (*Voy. Développement*) et qui doit tomber. Si donc il avait existé à un moment, nous ne pourrions plus avoir qu'un canal ou une gouttière. Donc, c'est l'*absence*, et non l'imperforation du mur balanique, qui produira l'hypospadias balanique à *gland plein*.

2° L'HYPOSPADIAS BALANIQUE AVEC GOUTTIÈRE n'est que la persistance de la gouttière balanique, mais d'une gouttière insuffisamment formée, soit qu'il n'y ait eu qu'un mur balanique sans prolongement sagittal, soit que ce dernier ait été insuffisant. En somme, la partie balanique de la lame urétrale n'a pas assez envahi le tubercule génital, ne pénétrant que l'ectoderme et les couches adjacentes de mésoderme. Ainsi se forme une gouttière peu profonde dont les bords sont relativement écartés, comparativement à la profondeur. Ils n'auront aucune tendance à se réunir.

Quant aux valvules, aux lacunes que présente parfois la gouttière hypospadique, ce sont des formations qui existent aussi dans des urètres normaux. La valvule de Guérin, comme les valvules de Morgagni, dont elle n'est en somme que la plus antérieure et la plus développée, est formée en effet par un bourgeon dépendant de la lame urétrale balanique. Le bourgeon, d'abord plein, se creuse ensuite, et la cavité ainsi formée est limitée en arrière par la valvule de Guérin.

3° L'HYPOSPADIAS BALANIQUE AVEC CANAL frappé d'anomalie présente un certain nombre de variétés et de particularités à expliquer.

Ce qu'il est important de comprendre tout d'abord, c'est la formation de l'orifice hypospadique. Celui-ci peut résulter d'un simple défaut de convergence en un point des lèvres de la gouttière urétrale. L'inégalité de convergence suivant les points est un fait bien connu: Retterer a bien montré, sur ses coupes, ces îlots ectodermiques emprisonnés par places dans la paroi inférieure de l'urètre. En même temps que ces îlots montrent bien le processus de fermeture de la gouttière urétrale, ils établissent aussi que la soudure des lèvres et que la disparition de l'ectoderme peuvent être plus tardives en un point, alors

qu'en avant et en arrière de ce point la soudure est parfaite et qu'il n'y a plus trace d'ectoderme. Donc, l'orifice hypospadique peut être ici expliqué par un défaut de convergence en un point, par un simple arrêt *local* de développement. Néanmoins, pour ces formes-là, nous serions tentés d'admettre un autre mécanisme : *l'insertion en un point de brides amniotiques* ; les observations récentes de Goldmann et de Kraske (cité par Goldmann) montrent qu'il existe parfois autour de l'orifice des tractus blanchâtres ou simplement des sillons qui peuvent être des vestiges amniotiques.

L'orifice hypospadique étant ainsi formé par un arrêt de développement soit spontané, soit pathologique, il nous est facile de comprendre les diverses modalités de la portion de canal située en avant. Celle-ci est devenue *inutile*, et c'est là le point important. Elle pourra cependant persister et rester ouverte en avant ou bien des phénomènes de soudure pourront se produire à des points variables, soit au niveau du méat (méat imperforé), soit dans le canal lui-même (méat borgne externe). Dans cette dernière variété, quand le fond du cul-de-sac est situé *immédiatement* devant l'orifice hypospadique, l'hypospadias balanique à canal est identique au type rétrovalvulaire de l'hypospadias à gouttière.

**b. Hypospadias pénien et péno-scrotal.** — Les détails dans lesquels nous sommes entré à propos de la variété balanique nous permettront maintenant d'être bref sur ces formes. Nous pouvons en décrire trois types, selon qu'au-devant de l'orifice anormal existe un pénis plein, ou une gouttière, ou enfin un canal.

1° Les *types à pénis plein* sont dus à l'absence de la lame urétrale ou à sa pénétration presque nulle dans le tubercule génital ;

2° Les *types à gouttière* sont dus à une pénétration insuffisante de la lame urétrale qui, au lieu d'atteindre jusqu'au centre du tubercule, n'intéresse que les couches inférieures de mésoderme et l'ectoderme ;

3° Les *types à canal* sont dus à un défaut local de convergence des lèvres de la gouttière, qui peut tenir lui-même soit à un arrêt simple de développement, soit à la présence de brides amniotiques.

**c. Hypospadias scrotaux et périnéo-scrotaux.** — Ces formes, et surtout la dernière, ne sont que la persistance du stade indifférent. La cause inconnue qui a produit cet arrêt de développement s'est montrée avant la fin du troisième mois. En résumé, à part ces deux dernières formes qui résultent de la non-convergence des bourrelets génitaux, l'hypospadias est dû soit à l'absence de la lame urétrale, soit à son défaut de pénétration, à une véritable ectopie. A propos de l'épispadias, nous verrons qu'il s'agit d'une ectopie inverse.

**Symptomatologie.** — Les troubles fonctionnels et les complications diverses que peut entraîner l'existence d'un hypospadias sont multiples ; ils intéressent tout particulièrement les fonctions urinaires et les fonctions génitales.

**Troubles urinaires.** — L'incontinence n'existe jamais et serait d'ailleurs inexplicable, puisque nous connaissons l'état invariablement sain de l'urètre membraneux et prostatique, si avancé que soit le degré de l'hypospadias.

Les difficultés des mictions, les efforts que celles-ci nécessitent, sont au contraire assez souvent notés dans les observations et sont parfaitement en rapport avec les dimensions quelquefois très petites de l'orifice urétral. La rétention a été plusieurs fois observée.

Mais la grande souffrance des hyospades, c'est de ne pouvoir diriger leur jet d'urine directement en avant, de ne pouvoir uriner contre les murs comme tout le monde. Ces troubles varient d'ailleurs avec le siège de l'orifice anormal. Dans les hyospadias balaniques, contrairement à des opinions fréquemment formulées, Guyon admet que le jet urinaire ou séminal est parfaitement normal ; cependant, certaines particularités anatomiques, telles que les coudures, les palmures de la verge, peuvent amener des déviations malheureuses du jet. Morisson cite l'observation d'un adulte à hyospadias balanique chez lequel l'urètre s'ouvrait en arrière d'une forte saillie développée à la face inférieure du gland. Le jet urinaire venait se briser contre cette saillie et s'éparpillait sur les bourses.

Les hyospadias pénien ou péno-scrotal rendent l'émission de l'urine plus imparfaite et sont considérés comme des cas de réforme. Cependant ces malades, avec quelques précautions, relèvent leur verge, et peuvent uriner comme tout le monde.

Il n'en est plus de même des degrés extrêmes de l'hyospadias scrotal et périnéo-scrotal.

Le jet d'urine vient se briser contre la verge et s'éparpille de tous côtés. Pour éviter de souiller leurs vêtements, les malades sont obligés de s'accroupir comme les femmes.

Dans quelques cas, pourtant, ils peuvent encore pisser contre les murs, et ce *mingere ad parietes* est d'ailleurs tout ce qu'il leur reste de leur sexe (Guyon).

L'émission d'urine se fait donc d'une façon très défectueuse, et la souillure continuelle des bourses et des cuisses, l'habituelle humidité de ces régions, y développent un érythème qui devient le point de départ d'infections variées.

**Troubles sexuels.** — Les troubles apportés aux fonctions sexuelles sont variables avec le degré de l'hyospadias.

L'érection, qui peut être droite dans les cas où le méat anormal est très antérieur, devient au contraire déplorablement incurvée quand il s'agit de fissures scrotales ou périnéo-scrotales. Dans ces derniers cas, le gland s'incurve en arrière et vient se cacher dans la fente interscrotales.

Le coït peut être pratiqué dans tous les cas où l'érection est à peu près droite. Il est impossible dans les formes avancées de l'hyo-

spadias, et consiste alors en frottements de la face dorsale de la verge et non en une intromission du pénis; dans ces conditions, l'érection et le coït donnent lieu à de véritables souffrances physiques et morales.

L'éjaculation se fait avec force par suite de la conservation des muscles du périnée; mais elle est déviée dans sa direction, très peu, il est vrai, dans les variétés balaniques ou péniennes antérieures, mais d'une façon considérable dans les variétés péniennes postérieures. Enfin, dans les variétés scrotales ou périnéo-scrotales ne permettant pas l'introduction du pénis, le sperme est projeté sur les bourses.

Lorsque le pénis peut être introduit dans le vagin, la situation anormale du méat ne s'oppose-t-elle pas à la fécondation? Dans l'impossibilité où nous sommes de contrôler les coïts, de savoir quel est le coït fécondant, nous ne pouvons répondre d'une façon certaine à cette question délicate. Mais, dans l'hypospadias, comme dans les déviations utérines, il nous paraît probable que la mauvaise direction du jet spermatique par rapport au col utérin s'opposera plus ou moins complètement à la fécondation.

Voici les conclusions de Bouisson sur les troubles des fonctions sexuelles dans l'hypospadias.

1° Il est des cas où il y a possibilité de coït et de fécondation: ce sont la plupart de ceux où il existe un hypospadias balanique avec ouverture libre ou assez large, ou un hypospadias pénien avec ouverture assez rapprochée du gland;

2° Dans d'autres cas, il y a possibilité de coït, mais non de fécondation. Cette catégorie comprend l'hypospadias pénien sans gouttière urétrale, ou l'hypospadias péno-scrotal sans trop forte incurvation de la verge;

3° Il est des circonstances où le coït et la fécondation sont difficiles ou impossibles; à cette catégorie appartiennent l'hypospadias scrotal avec forte incurvation de la verge et la plupart des hypospadias périnéaux;

4° Enfin, dans le quatrième groupe, on peut ranger les cas où il y a impossibilité simultanée du coït et de la fécondation. Ce sont les hypospadias vulviformes avec incurvation et flaccidité du pénis et cryptorchidie.

**Diagnostic.** — Le diagnostic est tellement évident, que les personnes étrangères à la médecine le font facilement.

Parfois, il n'est pas besoin de retourner la verge, à cause de l'incurvation variable du pénis qui accompagne quelquefois l'hypospadias, même dans ses variétés les plus antérieures.

Quand la verge est droite et non déformée, ce qui est rare, il suffit de la relever pour voir la fissure urétrale.

Le diagnostic de l'hypospadias est donc des plus simples.

Les fissures acquises, traumatiques ou pathologiques, sont rarement étendues. Mais le seraient-elles, comme dans le cas de Chopart

(malade s'étant graduellement fendu l'urètre, depuis le méat jusqu'au scrotum), que l'aspect extérieur et les commémoratifs ne permettraient pas l'erreur.

Il n'est qu'une question réellement délicate, c'est la détermination du sexe, quand l'hypospadias vulviforme représente plus ou moins grossièrement les organes génitaux externes de la femme. Le problème se pose dans deux circonstances différentes. Ou bien le testicule est trouvé soit dans les bourses, soit en ectopie inguinale: et alors le diagnostic s'impose; ou bien le testicule est resté dans l'abdomen, et alors les deux moitiés scrotales ressemblent davantage à des grandes lèvres. L'absence de testicules, ou la cryptorchidie, ont imprimé à tout l'organisme une déviation notable qui le rapproche du type féminin. Dans ces cas, la palpation soigneuse de l'abdomen, le cathétérisme et surtout le toucher rectal, combiné avec la palpation abdominale, permettront de constater l'absence de l'utérus et la présence d'une prostate qui, même dans les hypospadias périnéaux, n'est ni déformée, ni atrophiée (Duplay).

**Pronostic.** — Dans quelques cas très rares que nous avons signalés, l'hypospadias peut déterminer des complications graves par elles-mêmes. Mais, en dehors de ces cas exceptionnels, les troubles auxquels il donne lieu en font une affection sérieuse.

Il faut d'ailleurs, au point de vue de leurs conséquences, distinguer les différents degrés d'hypospadias. Tout le monde s'accorde à considérer l'hypospadias pénien ou périnéal comme une véritable infirmité dont il faut à tout prix guérir le malade. Celui-ci ne peut, en effet, uriner sans se souiller; il se voit interdit tout coït; la moindre érection lui plie la verge en deux. Dans ces conditions, l'existence lui devient intolérable, et le chirurgien doit tenter de lui rendre sa vie sexuelle et une miction normale.

Il n'en est plus de même pour les hypospadias balaniques peu prononcés. Le malade peut uriner proprement, avoir des érections à peu près ou même tout à fait droites; il n'a qu'un léger vice de forme dont on pourrait hésiter à le débarrasser. Indépendamment de ce côté esthétique, il est cependant deux raisons qui doivent faire réfléchir: d'abord l'éjaculation porte le sperme dans le cul-de-sac postérieur du vagin et, de ce chef, la fécondation peut être plus difficile; d'autre part, et cela est plus important, dans tout coït, le méat hypospade vient frotter contre le vagin, contre la paroi vaginale postérieure, récoltant là les hôtes habituels du lieu et en particulier le gonocoque: ainsi s'explique la fréquence de la blennorragie chez les hyospades.

En somme, l'hypospadias est une affection bénigne en elle-même, mais qui, dans ses degrés prononcés, rend la vie réellement misérable et qui, dans ses formes les moins accentuées, expose l'urètre à des infections multiples.