

pent la région même de la vessie, entre autres l'imperforation de l'anus et l'existence d'un anus contre nature à la surface de la tumeur vésicale. Cet anus contre nature est constitué tantôt par le rectum, tantôt par l'intestin grêle. Il semble, à la lecture des observations, que la première variété n'est que l'exagération de la situation très antérieure de l'anus que nous avons signalée plus haut, ou peut-être une persistance du cloaque⁽¹⁾. Dans la deuxième catégorie, c'est l'extrémité terminale de l'iléon qui s'ouvre dans la vessie⁽²⁾. Rose a noté l'absence du rectum⁽³⁾. Fréquemment il existe des hernies, des chutes du rectum et de l'utérus, enfin des malformations à distance, spina bifida, pied-bot, bec-de-lièvre, anencéphalie. Woertz⁽⁴⁾ rapporte un cas où il existait à la fois de l'ectopie vésicale, un écartement des deux pubis et un spina-bifida.

Formes et complications. — L'exstrophie telle que nous venons de la présenter est la lésion complète, mais il existe une série progressive de malformations dont l'épispadias est le premier terme, et l'exstrophie avec éviscération le dernier. Les observations permettent de retrouver la série ascendante des variétés, et nous adopterons les divisions établies par Hache⁽⁵⁾ :

- 1° Absence de réunion limitée à la paroi antérieure de l'urètre (épispadias);
- 2° Épispadias avec amincissement et aspect cicatriciel de la peau prépubienne sans écartement des pubis;
- 3° Fissure urétrale complète (épispadias) et fissure hypogastrique incomplète avec écartement du pubis, la paroi abdominale étant remplacée à ce niveau par une membrane mince et d'aspect cicatriciel⁽⁶⁾;
- 4° Fissure pénienne et hypogastrique complètes, hernie de la vessie, dont la paroi est intacte comme celle de l'urètre⁽⁷⁾;
- 5° Même disposition avec amincissement et aspect cicatriciel de la peau antérieure de la vessie et de l'urètre⁽⁸⁾;
- 6° Fissure urétrale et fissure hypogastrique limitée, absence peu étendue de la paroi antérieure de la fissure vésicale inférieure⁽⁹⁾;
- 7° Fissure urétrale et hypogastrique, absence presque complète de la paroi vésicale antérieure, sauf près du sommet de l'organe⁽¹⁰⁾;
- 8° Exstrophie vésicale complète⁽¹¹⁾;
- 9° Exstrophie avec éviscération.

Étiologie et pathogénie. — Ce vice de conformation est relativement rare. D'après les recherches de Neudorfer, on l'observerait deux fois sur 100 000 naissances, et les neuf dixièmes des enfants qui en sont atteints succomberaient dès les premiers jours, probablement à des difformités concomitantes. Il est

(1) BRESCHET, *Diction. des sciences méd.*, 1815. — DEPAUL, *Société anat.*, 1842. — RIVOLAT, *Journal de Sédillot*, 1805, t. XXVII. — NUNEZ, Thèse de Paris, 1882.

(2) VIGNEAU, Thèse de Montpellier, 1866. — PUECH, Thèse de Hergott, Nancy, 1874. — BROCA, *Soc. anat.*, 1887.

(3) ROSE, *Obst. Transact.*, t. XV.

(4) WOERTZ, *Centr. für Gynäk.*, 6 janv. 1894.

(5) HACHE, *Revue de chir.*, 1888, p. 128.

(6) WILLAUME, *Journal de Corvisart*, 1814.

(7) WROLICH, Amsterdam, 1822, p. 95. — LICHTHEIMS, *Arch. für klin. Chir.*, 1873, t. XV, p. 471.

(8) KÜSTER, *Soc. de méd. de Berlin*, 1870.

(9) PENCHIENATI, *Mém. de l'Acad. roy. des sciences de Turin*, 1874-1875. — GOSSELIN, *Gaz. des hôp.*, 1851. — KLEINWÄCHTER, *Monats. für Geburtskunde*, 1869, t. XXXIV. — MORIKE, *Zeitschr. für Geburtsk. und Gynæk.*, 1880, t. V.

(10) DE QUATREFAGES, Thèse de Strasbourg, 1872, obs. V.

(11) COATES, *Edinb. med. and surg. Journal*, 1805, p. 59. — RIGAUD, Thèse de Hergott, Nancy, 1874, obs. III.

plus fréquent chez les garçons que chez les filles, dans la proportion de 6 à 7 contre 1. Je connais deux frères atteints d'exstrophie que j'ai opérés.

L'influence de l'hérédité est négative, et des femmes atteintes d'exstrophie ont pu donner naissance à des enfants bien conformés; de même, on trouve rarement chez les collatéraux des malades une difformité du même genre. On a invoqué à propos de ce vice de conformation toutes les causes des anomalies congénitales : émotions morales, traumatismes pendant la grossesse, syphilis. Je crois, avec le professeur Fournier, que l'infection syphilitique *ab ovo* est capable de produire des malformations congénitales, et l'exstrophie vésicale peut être de ce nombre.

Pour expliquer un trouble d'organisation aussi compliqué que l'est l'exstrophie vésicale, on a depuis longtemps émis de nombreuses théories, que nous ramènerons, avec Gillis⁽⁸⁾, à trois :

1° La *théorie mécanique*, qui est la plus ancienne (Breschet, Bonn, Duncan, Rokitansky), attribue la lésion à un éclatement des parties molles sous la pression de l'urine accumulée dans une vessie à urètre imperforé. Cette théorie de la rétention d'urine fœtale comme facteur pathogénique univoque de l'exstrophie vésicale est ruinée par ce fait que de nombreux cas d'imperforation de l'urètre constatés chez des nouveau-nés par Depaul et réunis par Gillette, prouvent que la vessie peut se distendre au point de devenir une cause de dystocie sans qu'il y ait rupture. D'ailleurs, comment expliquer en pareil cas les faits d'exstrophie avec ouverture de l'intestin à ce niveau?

2° La *théorie pathologique* qui fait intervenir un traumatisme direct (Rose) ou une maladie de nature inconnue, comme l'altération pathologique du bas-ventre (Velpeau), l'hydropisie de l'allantoïde (Förster, Lancereaux). Il est difficile de refuser toute valeur à ces causes invoquées par différents auteurs, car il n'est pas invraisemblable qu'elles puissent, dans certains cas, tout au moins favoriser l'apparition de l'exstrophie; mais jamais, croyons-nous, elles ne suffisent, à elles seules, à créer la malformation; elles ne peuvent agir que comme causes occasionnelles sur un terrain déjà préparé à l'avance.

3° Aussi est-ce à la *théorie embryogénique* que se rallient aujourd'hui presque tous les suffrages. Elle cherche l'origine du mal, soit dans les adhérences entre le placenta et le chorion d'une part et la paroi abdominale d'autre part (de Quatrefages), soit dans un arrêt de développement (Meckel, Vrolik, Is. G.-Saint-Hilaire, Serres, Jamain, Retterer, Keibel, Violleton).

Cependant cette théorie, pas plus que les deux autres, n'a pu, jusqu'à présent, s'imposer par l'évidence des faits; aussi quelques auteurs ont-ils proposé des *explications mixtes* s'appuyant sur plusieurs théories à la fois : ainsi, Le Dentu admet un arrêt de développement des parois abdominales, à la suite duquel la paroi antérieure de la vessie serait exposée à des causes vulnérantes. Pour nous, nous croyons que c'est l'embryogénie seule qui pourra nous donner l'explication de l'exstrophie vésicale. La coexistence constante de l'épispadias, aussi bien chez l'homme que chez la femme, la disparition de la symphyse, les vices de conformation concomitants des organes génitaux plaident en faveur de cette manière de voir. La gradation même des lésions, depuis l'épispadias simple jusqu'à l'exstrophie et l'éviscération sous-jacente, montre bien qu'il s'agit là d'un même vice de conformation à des degrés divers. Reste à savoir par quoi est

(8) GILLIS, L'exstrophie de la vessie; son explication embryogénique. *Sem. méd.*, 1894, p. 92.

déterminée cette anomalie. D'après *Jamain*, qui fut un des premiers, en 1845, à demander à l'embryogénie l'explication que nous cherchons, l'exstrophie était due, d'une part, à un arrêt de développement des lames ventrales qui ne se réunissaient pas sur la ligne médiane, d'autre part à un arrêt semblable des rudiments latéraux du pédicule allantoïdien, qui laissent ainsi la vessie sans paroi antérieure. *Debierre*, dans sa thèse d'agrégation (1885) et dans son *Manuel d'embryologie* (1886), adopte les idées de *Jamain*. En 1890, *Retterer*, dans un important travail⁽¹⁾, admet aussi la double ébauche allantoïdienne. Voici comment *Gillis*, à qui nous empruntons ces lignes, résume la théorie de *Retterer* :

« L'intestin postérieur, comme du reste tout le tube digestif, n'est, pour cet auteur, qu'une gouttière ouverte en bas. Or, si l'on considère cette gouttière dans la région caudale, on voit se soulever sur la face latérale interne de chaque lame un bourgeon ou un pli épithélial (RR). Les deux plis marchent l'un vers l'autre et forment bientôt, en s'unissant, une cloison qui divise la gouttière primitive en une portion supérieure tubulaire (I) qui sera le futur gros intestin et une gouttière inférieure ouverte en avant (V), qui est le pédicule allantoïdien dont les lames latérales tendent à s'unir sur la ligne médiane. Les plis qui ont cloisonné la gouttière primitive sont les plis latéraux du cloaque de Rathke : la cloison formée représente la paroi postérieure du pédicule allantoïdien ou de la vessie. Quant à la paroi antérieure de la vessie, elle sera constituée par l'union des deux lames de la gouttière inférieure. Les lames centrales (Ec, L. f. c.), qui recouvrent la gouttière intestinale, participent à ce mouvement de convergence; l'on comprend dès lors que, s'il y a arrêt dans ce mouvement, les parois abdominales resteront béantes sur la ligne médiane, la paroi antérieure de la vessie ne se fermera pas : il y aura exstrophie. » Comme, d'autre part, l'évolution des plis de Rathke permet

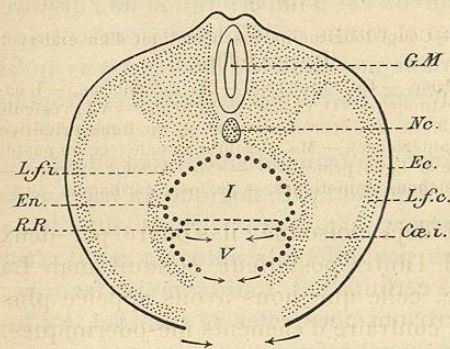


FIG. 164. — Coupe transversale schématique de l'extrémité caudale de l'embryon. (D'après *Gillis*.)

GM, gouttière médullaire. — Nc, notocorde. — Ec, ectoderme. — Lfc, lame fibro-cutanée. — En, entoderme. — Lfi, lame fibro-intestinale. — Cœ.i, coelome interne. — I, intestin postérieur. — V, pédicule allantoïdien. — RR, plis latéraux du cloaque de Rathke.

d'expliquer les abouchements anormaux de l'intestin dans la vessie, la question semblait élucidée. Mais depuis l'apparition du mémoire de *Retterer*, d'autres travaux se sont produits qui ont fait envisager la question sous un point de vue nouveau et lui ont donné une solution un peu différente.

Parmi les plus importants, nous citerons celui de *Keibel*⁽²⁾, dont l'explication nous paraît la plus logique. Pour *Keibel*⁽³⁾, le cul-de-sac allantoïdien (VA, fig. 165), ébauche de la vessie à son abouchement dans l'intestin, est séparé de l'ombilic intestinal par un repli ou éperon (E.p.) qui, en pénétrant d'avant en arrière, dans le cloaque interne (Cl.i.), le cloisonne et le divise en une portion supérieure, l'intestin et une portion inférieure, le pédicule de l'allantoïde, la vessie

(1) RETTERER, Origine et évolution de la région ano-génitale chez les mammifères. *Journal de l'anat.*, 1890.

(2) KEIBEL, *Anat. Anzeiger*, 1891.

(3) GILLIS, *loc. cit.*

future, soit qu'il suffise seul à ce cloisonnement, soit qu'il s'unisse aux plis de Rathke pour le réaliser. Trois points sont, dès maintenant, à retenir : 1° la cavité du pédicule allantoïdien ou de la vessie provient du cloaque interne; 2° la paroi postérieure de la vessie (supérieure sur l'embryon couché comme sur la figure) est formée par la descente de l'éperon et l'union des plis de Rathke; 3° sa paroi antérieure (ou inférieure) est la membrane anale; celle-ci représente

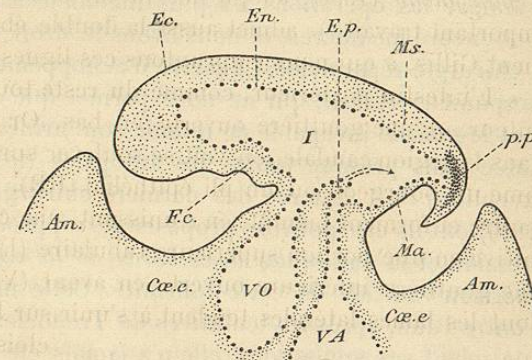


FIG. 165. — Coupe longitudinale schématique d'un embryon (D'après *Gillis*.)

Ec, ectoderme. — En, entoderme. — Ms, mésoderme. — I, cavité intestinale. — VO, vésicule ombilicale. — VA, vésicule allantoïde. — E.p., éperon périnéal. — pp, ligne primitive (région antérieure). — Ma, membrane anale (région postérieure de la ligne primitive). — Cœ.e, coelome externe. — Am, capuchons amniotiques. — Fc, fosse cardiaque.

sa portion postérieure ne tarde pas à s'épaissir pour former le bouchon cloacal de *Tourneux* ou membrane cloacale qui ferme d'abord le cloaque, mais ne tarde pas à se désagréger à son centre et à se perforer. Le cloaque s'ouvre alors à l'extérieur : comme il est déjà cloisonné, il s'ouvre par deux conduits, l'un antérieur, sinus uro-génital, l'autre postérieur, conduit anal. La portion antérieure de la membrane anale, celle que nous avons appelée plus haut paroi vésico-abdominale, se double au contraire d'éléments mésodermiques, émanés des protovertèbres, et qui vont former les muscles et le squelette de la région et bientôt différencieront nettement la paroi abdominale et la paroi vésicale. Telles sont les phases de développement normal de la membrane anale. Mais supposons que les éléments mésodermiques qui doivent renforcer la portion antérieure de la membrane anale, la paroi vésico-abdominale, s'arrêtent dans leur développement et ne se rapprochent pas sur la ligne médiane. Qu'advient-il? C'est que cette membrane subira son évolution ordinaire, c'est-à-dire se désagrégera. La paroi vésico-abdominale est détruite; l'exstrophie vésicale est constituée. Telle est la théorie de *Keibel*. Elle nous paraît la bonne. En tout cas, elle explique d'une façon très satisfaisante une malformation qui, jusqu'ici, paraissait inexplicable.

Traitement. — Un certain nombre d'appareils ont été inventés dans le but de remédier à l'écoulement de l'urine. Les deux plus connus sont l'appareil de *Jurine* (de Genève) et de *Bonn* (d'Amsterdam). Ils se composent essentiellement d'une sorte de cupule qui s'applique autour de la vessie exstrophée, et qui est munie d'un conduit de décharge dont une poche renflée forme le réservoir.

Bien que l'exstrophie soit une affection rare, elle a provoqué une longue série de procédés opératoires. Les tentatives nombreuses et variées des chirurgiens s'expliquent par la répulsion qu'offre une pareille infirmité et l'obstacle qu'elle

apporte aux rapprochements sexuels. A côté de ces deux inconvénients graves, il faut bien savoir que l'état de ces malades est notablement aggravé par le frottement continuel des linges sur la surface muqueuse, qui devient sensible et très douloureuse, et par la diffusion des urines sur une large surface plane, diffusion qui permet difficilement le port d'un appareil capable de recueillir tout le liquide sécrété.

Malgré les opérations les plus ingénieuses et les plus hardies, les résultats sont encore médiocres, et nous avons le droit d'attendre mieux des progrès de la chirurgie réparatrice. La pierre d'achoppement est constituée ici par l'absence du sphincter vésical, qui ne nous permet que des interventions palliatives, laissant le malade incapable de retenir son urine. Cette absence du sphincter constatée dans presque toutes les autopsies (le cas de Trendelenburg est une exception) était ignorée des derniers chirurgiens. Aussi Dubois et Dupuytren (1806) ont-ils cru pouvoir proposer le rapprochement des symphyses par compression et la suture des deux bords de la vessie exstrophée, pour obtenir une guérison radicale de cette infirmité. Cette méthode nous est revenue depuis d'outre-Rhin, après les tentatives de Trendelenburg⁽¹⁾ et Passavant⁽²⁾. Quelles que soient ses prétentions, elle n'a jamais été que palliative. Dès que l'absence constante du sphincter eut été constatée, les chirurgiens reconnurent toute son importance; ils comprirent qu'elle frappait de nullité toute tentative de cure radicale. Aussi songèrent-ils à suppléer au sphincter vésical par le sphincter anal en faisant tout simplement dériver les urines dans le gros intestin. Simon⁽³⁾, en 1852, aboucha les uretères dans le rectum; il fut suivi dans cette voie par les chirurgiens anglais; malheureusement, ces tentatives, basées sur une conception juste en apparence, n'enregistrèrent que des succès. Des tentatives expérimentales faites en Italie, en Allemagne et en France (Novarro⁽⁴⁾, Bardenheuer, Tuffier⁽⁵⁾), dans ces dernières années, permettaient cependant d'espérer dans cette méthode, en somme si séduisante. Néanmoins, jusque dans ces tout derniers temps, on continua à lui préférer, surtout en France, une méthode née en même temps qu'elle et qui, moins prétentieuse, ne visant pas à supprimer l'incontinence, mais simplement à masquer la difformité, avait pour but de fermer la vessie avec des lambeaux cutanés pris autour d'elle. Cette méthode autoplastique, méthode française inventée par Roux⁽⁶⁾ (de Toulon, 1852), perfectionnée par Ad. Richard, Le Fort, Thiersch, Th. Anger, Richelet, etc., a été moins appréciée à l'étranger où la méthode de Dupuytren et Dubois, rajeunie par Trendelenburg et Passavant (rapprochement des symphyses et reconstitution de la vessie), a joui, jusqu'à l'apparition du mémoire de Maydl (1894), de la faveur générale. Maydl, en effet, inspiré, à son dire, par nos propres recherches, a remis en honneur, par les succès qu'il a obtenus, la méthode de dérivation du cours de l'urine dans l'intestin, et actuellement le procédé de Maydl, avec ses déjà nombreuses variétés, est à peu près universellement employé pour remédier à cette dégoûtante infirmité que constitue l'exstrophie vésicale.

Du court historique qui précède, il résulte que cette infirmité peut être combattue de quatre façons :

- (1) TRENDELENBURG, *loc. cit.*
- (2) PASSAVANT, *loc. cit.*
- (3) JOHN SIMON, *Lancet*, 1852, t. III, p. 568.
- (4) NOVARRO, Sixième Congrès de la Soc. ital. de chir. Gènes, 1887.
- (5) TUFFIER, *Annales génito-urinaires*, 1888, p. 241.
- (6) ROUX, *Union médicale*, 1855, p. 454.

- 1° Par la dérivation du cours de l'urine;
 - 2° Par la reconstitution au-devant de la vessie de la paroi abdominale;
 - 3° Par la reconstitution de la vessie elle-même;
 - 4° Par la suppression de la vessie.
- Étudions ces différentes méthodes :

I. Dérivation du cours de l'urine dans l'intestin. — Elle peut être réalisée de trois façons : 1° par la création d'une fistule urétéro-rectale ou intestinale (abouchement direct des uretères dans le rectum, l'S iliaque ou même dans le colon ascendant); 2° par la création d'une fistule vésico-rectale; 3° par un procédé dérivant à la fois des deux précédents, et qui consiste à implanter dans l'S iliaque la région du trigone vésical, c'est-à-dire la portion de la paroi vésicale où viennent déboucher les deux uretères.

a. La fistulisation urétéro-rectale a été tentée pour la première fois par Simon en 1852. Son procédé consistait à établir la fistule avec un stylet poussé dans l'uretère et perforant la paroi rectale, puis à lier l'orifice urétéral au-dessous de la communication. L'opération échoua. C'était d'ailleurs un procédé aveugle, antiphysiologique, dangereux, qui n'eut pas d'autres imitateurs. Plus tard, Thomas Smith⁽¹⁾ essaya de greffer les uretères dans le colon ascendant, mais avec un résultat également désastreux. Glück et Zeller⁽²⁾, en 1881, ne furent pas plus heureux dans leurs tentatives d'abouchement des uretères dans le rectum faites sur des animaux. Bardenheuer⁽³⁾ conserva des chiens avec un uretère abouché dans le rectum; mais tous présentèrent de l'hydronéphrose par rétrécissement du méat urétéral. Et cependant, comme le fait remarquer Boari⁽⁴⁾, la greffe des uretères dans le rectum est rationnelle. Chez les oiseaux, il existe un cloaque où se rencontrent les matières et les urines; en outre, il faut rappeler le cas de Richardson concernant un enfant qui vécut dix-sept ans avec une greffe congénitale des uretères dans l'intestin. Ce fut Novarro⁽⁵⁾ qui, le premier, eut un succès de greffe latérale en 1887. Depuis, nos propres expériences⁽⁶⁾, celles de Reed⁽⁷⁾, de Morestin⁽⁸⁾, ont eu des succès divers; cependant on peut dire qu'en général le résultat fut médiocre. Il est vrai que chez le chien l'opération est délicate à cause du petit calibre des uretères. Morestin, qui expérimenta sur vingt-quatre chiens, les perdit presque tous, soit par péritonite avec rupture des sutures, soit par rétrécissement du méat rectal avec hydronéphrose et infection; il obtint des succès un peu meilleurs, en liant au préalable l'uretère; il eut ainsi de la rétro-dilatation de l'uretère et, par suite, une plus grande facilité pour aboucher le conduit. Plus récemment, Boari⁽⁹⁾, à l'aide d'un bouton anastomotique, est arrivé, chez le chien, et bien facilement, à greffer avec succès les uretères dans l'intestin. Pour terminer ce qui concerne les expériences de fistulisation urétéro-intestinale chez les animaux, citons encore comme curiosités, celles de Tizzoni et Poggi, reprises plus tard par Rosenberg⁽¹⁰⁾, qui isolèrent

(1) TH. SMITH, *St-Bartholomew's hosp. Rep.*, 1879, t. XV, p. 29.

(2) GLUCK et ZELLER, *Arch. f. klin. Chir.*, XXVI, p. 916.

(3) BARDENHEUER, *Die Drainirung der Peritonealhöhle*.

(4) BOARI, *Annales génito-urinaires*, juin 1896.

(5) NOVARRO, *Bolletto della Soc. tra i cultori delle scienze mediche*. Sienna, 1887, anno V.

(6) TUFFIER, *Annales génito-urinaires*, 1888.

(7) REED, *Annals of Surgery*, 1892.

(8) MORESTIN, *Soc. anat.*, 1892.

(9) BOARI, *loc. cit.*

(10) POGGI, *Riforma medica*, 1888.