

LA VIRILISATION DES OGE CHEZ LE FŒTUS FÉMININ



Items en vrac concernant la virilisation des OGE chez le fœtus féminin : Vrai/Faux :

- A) Les cas les plus fréquents sont dus à l'hyperplasie congénitale des surrénales.
- B) Cette maladie est autosomique dominante et touche à peu près 500 naissances par an.
- C) Le gène touché dans l'hyperplasie congénitale des surrénales est celui qui code pour la 21-hydroxylase, enzyme qui permet la synthèse de cortisone mais surtout d'aldostérone.
- D) L'enzyme 21-hydroxylase est impliqué dans la voie de la spermiogénèse.
- E) Une fois la 21-hydroxylase mutée, il y a un surplus d'androgène et de corticoïdes ce qui virilise les OGE d'un fœtus XX.
- F) Le fœtus touché par cette maladie sera donc à un stade 2, 3 ou 4 de la classification de Prader, mais les OGI seront normaux.
- G) Cette maladie cause souvent dans les premières semaines de vie du fœtus (2/3 des cas), une déshydratation avec une quantité de sel normale dans le corps. Cela se résout tout seul et n'a pas besoin d'intervention médicale.
- H) Une autre cause plus rare de virilisation des OGE du fœtus féminin est la présence d'une tumeur dite virilisante chez ce même fœtus.
- I) Cette virilisation est plus rarement dus à une tumeur dite virilisante chez la mère.
- J) La mère enceinte est atteinte d'une tumeur qui va sécréter des œstrogènes, c'est une cause de virilisation.



CORRECTION

A) **Vrai**

B) **Faux** : c'est une maladie autosomique RECESSIVE et touche à peu près 50 naissances par an.

C) **Vrai**

D) **Faux** : la 21-hydroxylase est impliqué dans la STEROIDOGENESE ++ c'est parce que cette voie ne marche pas à cause de la mutation, que la voie deis dans celle des androgènes et qui cause un excès de ces derniers.

E) **Faux** : il y a ben un surplus d'androgènes qui virilise les OGE mais une BAISSE de corticoïdes.

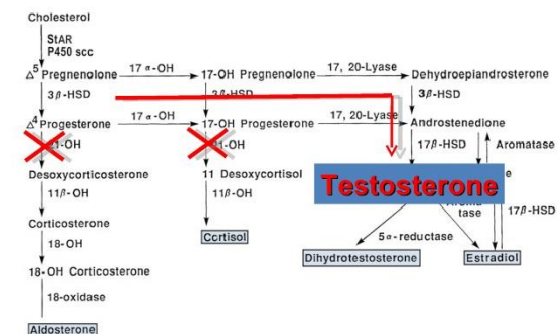
F) **Vrai** : ici le bébé va avoir une hyperclitoridie voir un micro pénis et un début de fusion de grandes lèvres.

G) **Faux** : cette maladie cause une déshydratation ET une perte de sel important. C'EST UNE URGENCE MEDICALE ET LE BEBE A BESOIN DE SOINS LE PLUS VITE POSSIBLE CAR IL RISQUE SA VIE ++++

H) **Faux** : la tumeur virilisante est présente chez la maman.

I) **Vrai**

J) **Faux** : la tumeur virilisante chez la maman enceinte va sécréter des androgènes, cause de la virilisation.

**21-Hydroxylase deficiency**

RECAP

Ici le fœtus est toujours 46XX

	CARACTERISTIQUES
<u>Hyperplasie congénitale des surrénales</u>	<ul style="list-style-type: none"> - La plus fréquente. - Mutation du gène qui code pour la 21-hydroxylase (permet synthèse aldostérone et cortisone) = enzyme de la steroidogenèse - Mutation récessive → 50 naissances par an. - Excès d'androgène et déficit en corticoïdes. - A la naissance : déshydratation + perte massive de sel = urgence médicale. - OGI NORMAUX - OGE MASCULINISE (hyperclitoridie ou micro pénis, début fusion des grandes lèvres) → stades 2, 3 ou 4 de Prader.
<u>Tumeur virilisante</u>	<ul style="list-style-type: none"> - Plus rare. - Tumeur porté par la mère, enceinte. - Tumeur sécrète des androgènes cause de la virilisation du fœtus. - OGI NORMAUX - OGE MASCULINISE

Je vous ai mis le petit schéma de la stéroïdogénèse avec la 21-hydroxylase plus haut pour que vous ayez une vision de comment ça se passe. Ce n'est ABSOLUMENTE PAS à apprendre !!!

Groooooos poutoux à tous <3