


<p>Stade indifférencié</p>	<p align="center">Crête génitale (prolifération des cordons sexuels primitifs et colonisation par les cellules germinales primitives au cours de la 4/5^{ème} semaine)</p> <p align="center">  </p> <p align="center">Gonade bipotente</p>	
	<p align="center">HOMME</p>	<p align="center">FEMME</p>
<p>Détermination Gonadique</p>	<p>Transformation de la gonade en testicule sous le contrôle des gènes SRY (bras court) et SOX9, sur le KY.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les cordons sexuels primaires se transforment en cordons testiculaires (futurs tubes séminifères) => milieu 6^e semaine Dans ces cordons, on retrouve : <ul style="list-style-type: none"> * Cellules germinales maintenant appelées gonocytes. * Cellules de Sertoli (sécrètent AMH) - Différenciation de la tunique fibreuse conjonctive => albuginée + septa testis - Puis, différenciation des cellules endocriniennes de Leydig au sein du mésenchyme séparant les cordons (elles sécrètent la testostérone). <i>NB: La Sertoli stimule la différenciation des Leydig.</i> 	<p>En l'absence du KY, transformation de la gonade en ovaire sous le contrôle de DAX1, sur le KX.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les cordons sexuels primaires deviennent cordons de Valentin-Pfluger. Ils : <ul style="list-style-type: none"> * occupent la zone corticale * contiennent les gonocytes. - Dans la médullaire : mésenchyme + vaisseaux - Les gonocytes se transforment en ovogonies qui entrent en division cellulaire pour donner des ovocytes primaires tous bloqués en fin de prophase I (diacinèse) => proliférations jusqu'au 7^{ème} mois => stock définitif de gamètes. Les gonocytes s'entourent d'une seule couche de cellules folliculaires => formation des follicules primordiaux. DAX1 entrainera la différenciation des cellules folliculaires et des cellules de la thèque dans le follicule.
<p>Connections uro-génitales</p>	<p align="center">Sont conservées</p>	<p align="center">Disparaissent</p>
<p>Modification du Tractus Génital</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Sous l'effet de la testostérone : maintient des canaux de Wolff. Le canal de Wolff fournit : <ul style="list-style-type: none"> * canal épидидymaire (connecté avec les cônes efférents issus des tubules mésonéphrotiques) * canal déférent * canal éjaculateur + vésicule séminale + hydatide pédiculée (vestige Wolffien cranial) 	<ul style="list-style-type: none"> - Absence de testostérone gonadique : involution des canaux de Wolff qui ne fournissent que des vestiges. - Absence d'AMH : maintient des canaux de Müller. Ils fournissent : <ul style="list-style-type: none"> * les trompes * l'utérus * le 1/3 sup du vagin (le reste du vagin provient de la plaque vaginale)

	- Sous l'effet de l' AMH : les canaux de Müller dégénèrent . Ils fournissent des vestiges : hydatide sessile et utricule prostatique.	
Organe Génitaux Externes	<p>Entre la 9^{ème} et la 13^{ème} semaines, sous l'effet de la DHT (après action de la 5α-réductase sur la testostérone):</p> <ul style="list-style-type: none"> - tubercule génital => gland - les replis génitaux fusionnent (pour entourer l'urètre) - les bourrelets génitaux fusionnent pour former le scrotum (bourses). - mise en place des corps caverneux et du corps spongieux. <p><u>En fin de grossesse:</u> descente testiculaire : migration des testicules de la position intra-abdominale à la position intrascrotale => androgène-dépendante (patho : cryptorchidie)</p>	<p>En l'absence d'androgènes :</p> <ul style="list-style-type: none"> - tubercule génital => clitoris - replis génitaux => petites lèvres - bourrelets génitaux => grandes lèvres - gouttière uro-génitale => vestibule de la vulve (partiellement fermé).

NB : chez l'homme on retrouve en partant de la gonade:

Tubes séminifères \Rightarrow tubes droits \Rightarrow rete testis \Rightarrow canaux efférents (mésonephros) \Rightarrow canal épидидymaire (Wolff) \Rightarrow canal déférent (Wolff) \Rightarrow canal éjaculateur (Wolff)

ANOMALIES DE LA DIFFERENCIATION SEXUELLE

- Anomalies chromosomiques

\Rightarrow **Caryotypes particuliers**

YO : létal car le KX est indispensable à la vie

XO : **syndrome de Turner**. Fille de petite taille, présentant des malformations, sans puberté et stérile (par insuffisance de la quantité de gènes de la maintenance ovarienne situés sur le KX => atrésie folliculaire massive dans les premières années de la vie).

XXX : **syndrome triple X**. Aucun problème particulier mais 2 corpuscules de Barr.

XXY : **syndrome de Klinefelter**. Garçon de grande taille, petits testicules, puberté incomplète, gynécomastie ET 1 corpuscule de Barr.

NB : On retrouve le corpuscule de Barr au niveau de la face interne de l'enveloppe nucléaire. Il correspond à la chromatine modifiée des gènes éteints du KX inactivé.

\Rightarrow **Inversions sexuelles**

Exemples : Femme XY avec mutation du gène SRY.

Femme XY avec gène SRY non muté mais SOX9 muté.

Homme XX avec présence du gène SRY sur un des KX...

- Anomalies hormonales

⇒ **Exemple du syndrome du testicule féminisant** (pseudohermaphrodisme masculin): mutation du gène codant pour les récepteurs à la testostérone => résistance aux androgènes qui les rend inactifs. Les androgènes sont produits par la cellule de Leydig mais ils sont métabolisés en œstrogènes (action de l'aromatase).

Conséquences : individu au phénotype féminin avec :

- Au niveau de la gonade : cryptorchidie.
- Au niveau des OGI : Involution des canaux de Wolff car la testostérone n'a pas pu les maintenir.
Involution des canaux de Müller car il y a production d'AMH (donc pas de trompes, d'utérus et du 1/3 sup du vagin. D'où, présence d'un vagin court et borgne).
- Au niveau des OGE : phénotype féminin
- A la puberté : Absence de pilosité, gynécomastie, aménorrhée (absence de menstruations), stérilité.

⇒ **Anomalie de la stéroïdogénèse surrénalienne** chez le fœtus féminin: synthèse +++ d'androgènes, d'où une différenciation des OGE en OGE masculins => ambiguïté sexuelle.