

BDR 2.0

Différenciation Sexuelle 1

Déroulement de ce merveilleux cours

1

Reproduction

2

Différenciation sexuelle

3

Pathologies de la différenciation sexuelle

4

Mise en place des organes génitaux

Reproduction

Mais qu'est-ce que c'est la reproduction Jamy?

Reproduction: processus biologique

- Permet la production de nouveaux organismes
- Permet d'assurer la survie de l'espèce



2 types de reproduction

Reproduction sexuée

- implique la participation de 2 organismes de même espèce et de sexes différents
- nécessite la présence de 2 lignées cellulaires (somatiques et germinales)

Individu obtenu: jamais identique à ses parents (diversité génétique et phénotypique)

Reproduction asexuée

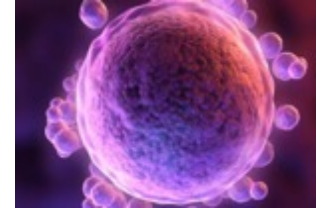
- ne fait intervenir ni gamètes ni fécondation
- sexe des parents identique à celui de la descendance

Individu obtenu: similaire mais non identique (possibles mutations de novo)

Gamètes

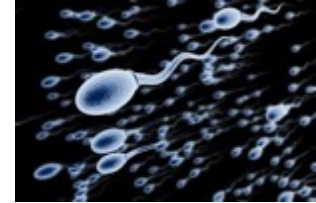
Ovocyte: Une unique formule chromosomique

23, X



Spermatozoïde: Deux formules chromosomiques possibles

23, X ou 23, Y



→ C'est le spz qui détermine le sexe du zygote

Différenciation Sexuelle



Ontogenèse

Définition

→ Développement progressif d'un individu/organe à travers le temps
→ De sa conception jusqu'à sa mort

5 stades d'ontogénèse de la gonade:

1. Indifférencié
2. Différenciation
3. Maturation
4. Fonctionnel
5. Déclin

Ménopause vs Andropause

Ménopause: disparition du cycle fonctionnel + absence de production d'oestrogènes

Andropause: baisse possible du taux de testostérone donc de la gamétogénèse

Du caryotype au phénotype:



4 étapes:

- Sexe génétique/chromosomique
- Sexe gonadique
- Sexe hormonal
- Sexe phénotypique

Sexe ≠ Genre

Sexe


Se réfère davantage aux caractéristiques biologiques et physiologiques qui différencient les hommes des femmes



Genre

Sentiment d'appartenance à un sexe phénotypique ou à un autre





Etablissement du sexe chromosomique

→ 2 chromosomes sexuels différents

Le chromosome X

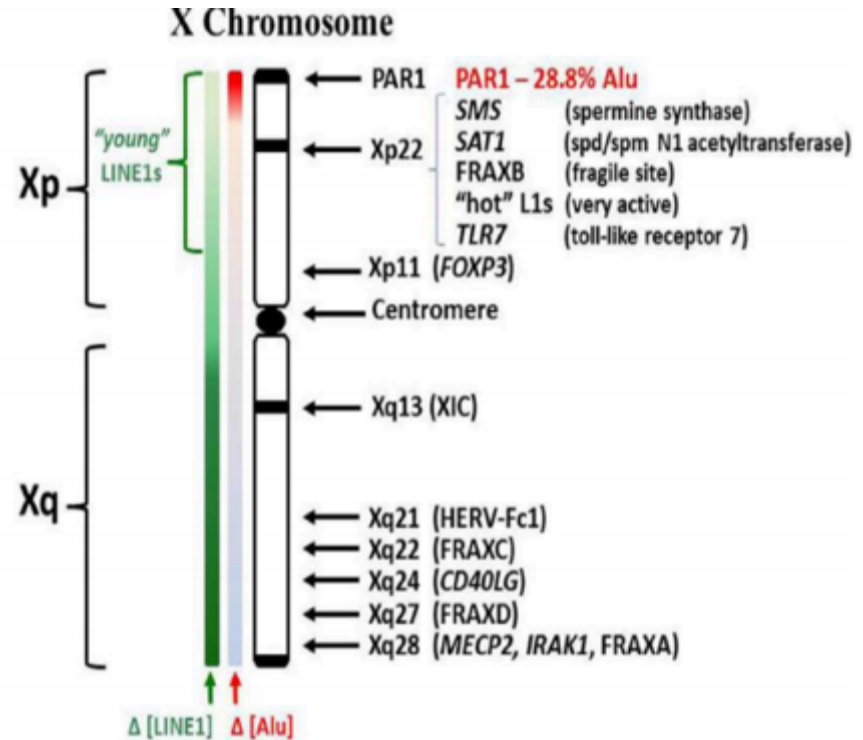
→ Constitué d'un bras court (Xp) et d'un bras long (Xq) reliés par un centromère

Bras court:

- gènes de maintien de l'ovaire et de croissance folliculaire
- Gènes impliqués dans la mort cellulaire

Bras long:

- Gènes codant pour des facteurs de croissance
- Facteurs pro-tumoraux



Le chromosome Y

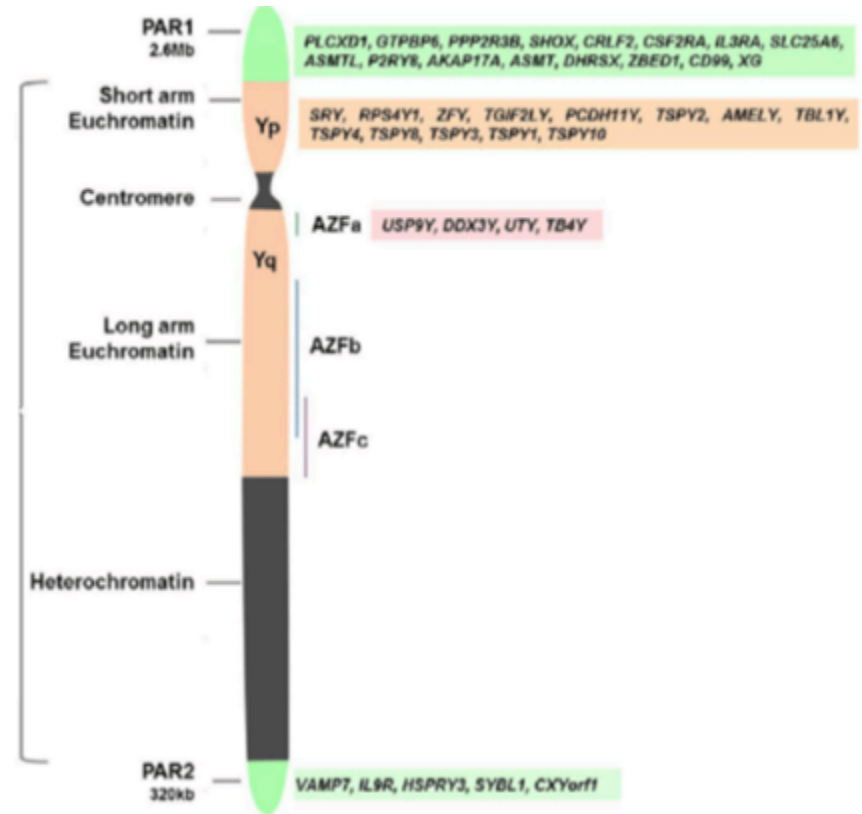
→ Constitué d'un bras court (Yp) et d'un bras long (Yq) reliés par un centromère

Bras court:

- SRY (indispensable à la détermination testiculaire)
- SHOX
- PLCXD1

Bras long:

- AZF
- VAMP7
- Grande partie d'hétérochromatine



**Les chromosomes gonadiques ne
servent pas uniquement à coder les
gonades +++**

Phénomène d'inactivation d'un des deux chromosomes X

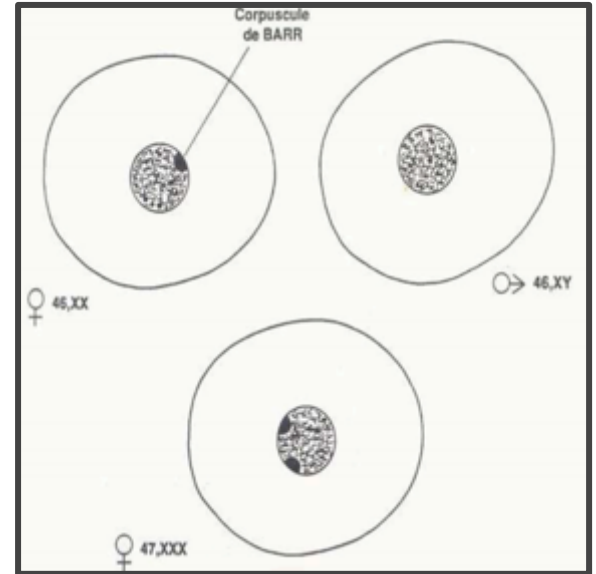
→ Phénomène physiologique chez la femme

- Survient au stade de blastocyste
- Aléatoirement
- Sous la forme d'un corpuscule de Barr (amas d'hétérochromatine visible sur les noyaux cellulaires)

→ Ce phénomène de compaction est dû à la méthylation des lysines 27 et 9 principalement (rend la transcription impossible)

Anomalies décrites:

- Femme XXX donc 2 corpuscules de Barr
- Homme XXY donc 1 corpuscule de Barr



Pathologies de la différenciation Sexuelle



4 pathologies différentes

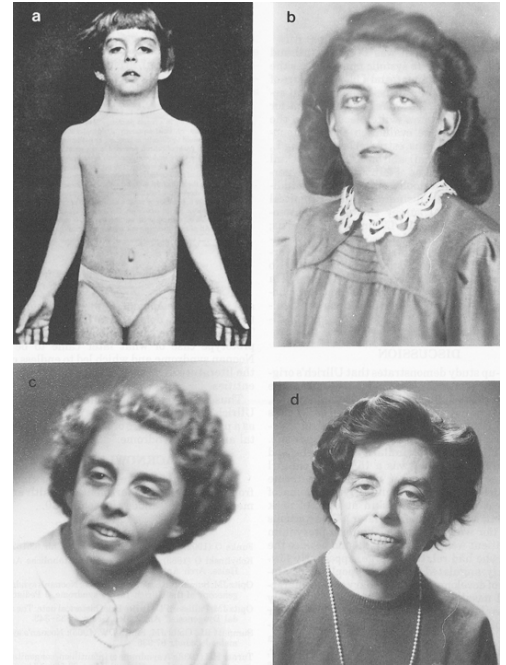
- Syndrome de Turner 45, XO
- Syndrome de Klinefelter 47, XXY
- Dysgénésie gonadique mixte
- Ovotestis

Syndrome de Turner 45, XO

Fréquence de 1/2500 naissances

Caractéristiques cliniques:

- Petite taille
- Syndrome dysmorphique
- Retard pubertaire
- Stérilité
- Ptérygium colli
- N'engendre pas de retard mental +++ (sauf dans les cas où on a des patientes 46, XX sans inactivation d'un des 2 chromosomes X, on se retrouvera avec un retard mental)



Au niveau génétique plusieurs possibilités:

1. Perte du X d'origine paternelle (70% des cas)
2. Anomalie structurelle du X (30% des cas)
 - Délétion partielle ou totale de Xp ou Xq
 - Isochromosome
 - X en anneau



2 Conséquences possibles selon les cas:

- Haplo insuffisance de gènes portés par le X
- Inactivation d'un des X impossible → ce qui engendre un retard mental

Syndrome de Klinefelter 47, XXY

Fréquence de 1/500 à 1/700 naissances

→ C'est la plus fréquente des dysgénésies gonadiques

Caractéristiques cliniques:

- Puberté inachevée
- Macroskélie
- Hypotrophie testiculaire
- Hypoandrisme partiel
- Altération de la spermatogenèse
- Petite gynécomastie
- Bassin de typographie féminine + pilosité pubienne triangulaire



Jeune homme atteint du syndrome de Klinefelter (XXY)

2 autres pathologies:

Dysgénésie gonadique mixte

→ Mélange de cellules 46, XY et 45, XO
Phénotypiquement les individus sont censés être des garçons mais dans la majorité des cas ce sont des filles

Ovotestis

→ Coexistence de cellules 46, XY et 46, XX
Autrefois appelé chimère, rarissime
La gonade n'est ni un ovaire ni un testicule



Mise en place des organes génitaux



4 étapes

- Stade indifférencié
- Établissement du sexe gonadique
- Mise en place du tractus génital interne
- Mise en place des organes génitaux externes

Stade indifférencié

→ De la 3/4^{ème} à la 6^{ème} semaine de grossesse: la gonade est indifférenciée et bipotente

3 éléments la constitue:

- Canaux de Wolff
- Canaux de Muller
- Blastème mésonéphrotique (colonisé en suite par les cellules germinales primordiales)

Différenciation:

→ Commence à partir de la 5/6^{ème} semaine jusqu'à la 12^{ème} semaine de vie embryonnaire

Après le 1^{er} trimestre de grossesse le tractus génital grandit mais il est impossible de court-circuiter une anomalie de différenciation

Stade indifférencié

3^{ème} semaine

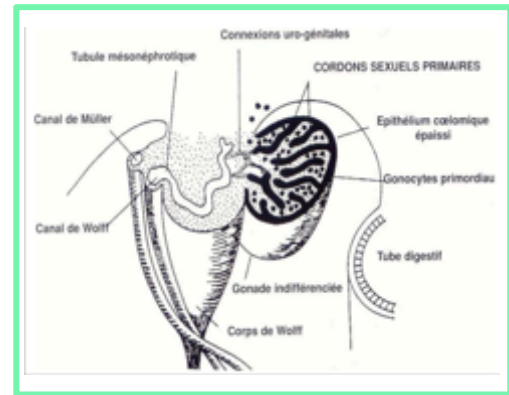
- Cellules germinales apparaissent près de l'allantoïde
- Puis migrent vers les crêtes génitales

4^{ème} semaine

- Formation d'une ébauche de gonade à partir d'une crête génitale

6^{ème} semaine

- Les cellules germinales arrivent dans les crêtes génitales
- Formation des cordons sexuels primitifs
- Prolifération de l'épithélium cœlomique

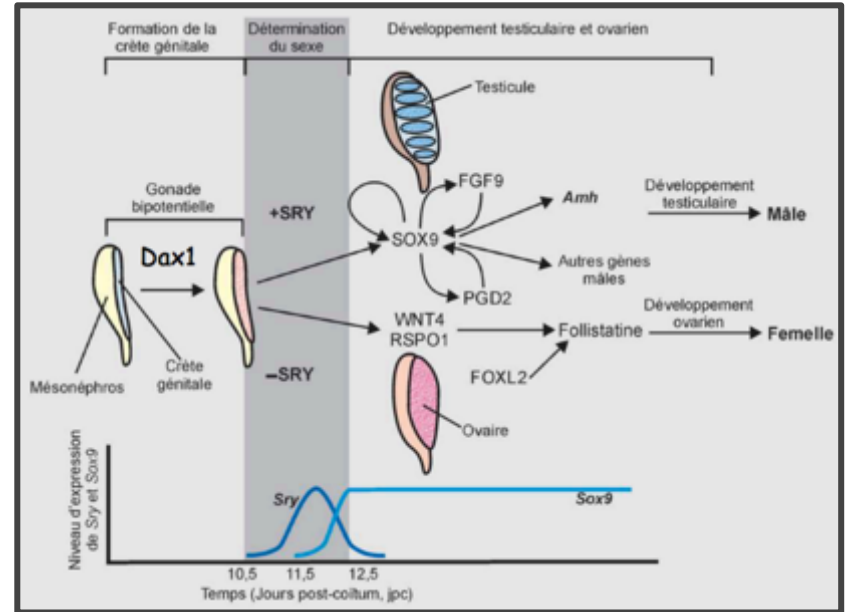


Établissement du sexe gonadique

→ Le sexe de l'embryon est déterminé en fonction de la présence ou non du chromosome Y

Gènes de la différenciation gonadique

- SRY → détermine le sexe (masculin si présent)
 - SOX9 → permet sécrétion d'AMH
 - DAX1 → favorise la différenciation dans un sens ou dans l'autre selon le nombre de copies
 - WNT4
 - FOXL2
 - RSPO1
- Les 3 derniers sont des gènes de la différenciation ovarienne



Développement dans le sens masculin:

6/7^{ème} semaine

- Cellules de Sertoli se différencient au niveau des cordons sexuels primitifs
- Forment des ébauches de tubes séminifères

8/9^{ème} semaine

- Cellules de Leydig se différencient entre les tubes séminifères
- Permettront la différenciation terminale du sinus uro-génital

12^{ème} semaine

- Fin de la différenciation dans le sens masculin

Remarque

- L'ovaire met 3-4 semaines de plus que le testicule pour être formé

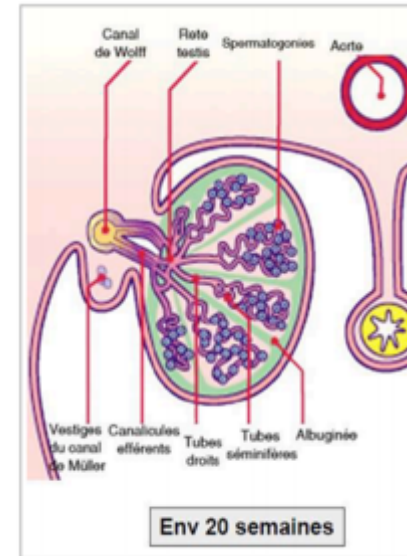
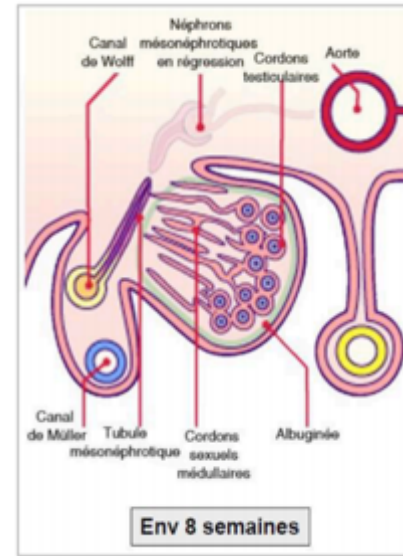
Dans le sexe masculin

8^{ème} semaine:

- Les cordons sexuels médullaires se regroupent
- Formation de l'albuginée

20^{ème} semaine:

- Les tubes séminifères se sont pelotonnés et se sont enchevêtrés
- Le canal de Müller a disparu (laissant un vestige)



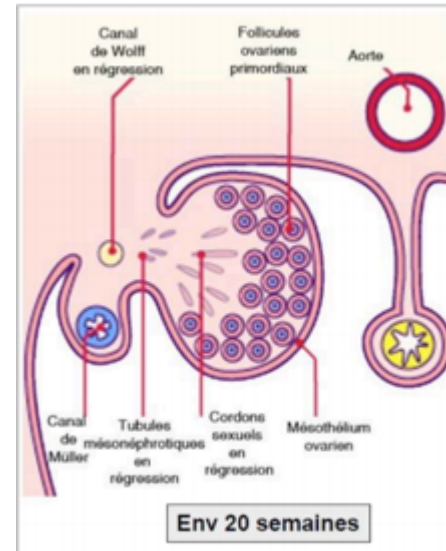
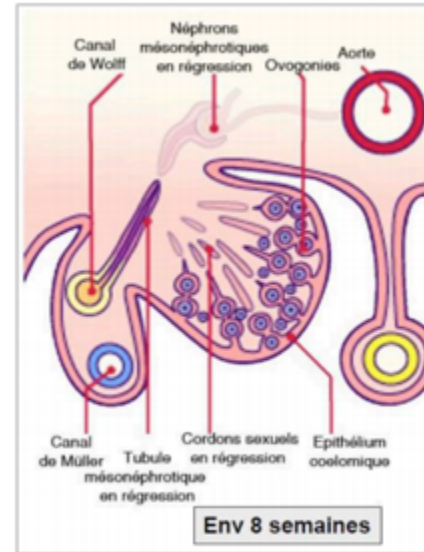
Dans le sexe féminin

8^{ème} semaine:

- Les tubules mésonéphrotiques et les cordons sexuelles régressent

20^{ème} semaine:

- Différenciation périphérique
- Le canal de Wolff à disparu
- Tous les gonocytes primordiaux rentrent en méiose



Mise en place du tractus génital interne

→ Jusqu'à la 6/7^{ème} semaine les voies génitales sont composées des canaux de Wolff et de Müller + des canaux mésonéphrotiques

Chez la femme:

Les canaux de Müller donnent:

- Trompes
- Pavillon
- Utérus
- Partie supérieure du vagin

→ Fin de la mise en place du tractus génital interne au 4^{ème} mois

Chez l'homme:

Les canaux de Wolff donnent tout le tractus génital interne

→ Fin de la mise en place du tractus génital interne au 3^{ème} mois

Bon courage!

N'hésitez pas à nous envoyer des messages sur le fofo si vous avez des questions sur le cours 😊
Des petits bisous sur vos 🍑 de la team Appareil Reproducteur



N'hésitez pas a ajouter ma merveilleuse
co-tut sur insta: @anahitagandji

