

## Questions PASS et PACES :

### Différenciation sexuelle partie 1 :

1. Pouvez-vous nous préciser de façon exhaustive ce que donnent les canaux de Wolff ? Est-ce tout le tractus génital interne ? Uniquement le canal déférent, l'épididyme et les vésicules séminales ?  
Tout le système de canaux jusqu'à l'abouchement prostatique + vésicules séminales
2. Faites-vous la différence entre puberté retardée et puberté incomplète ?  
Oui : un retard, c'est une puberté qui n'a pas eu lieu avant 15 ans ; une puberté incomplète signifie qu'elle a commencé mais ne s'est pas terminée
3. Le syndrome de Klinefelter engendre-t-il une puberté retardée ou une puberté incomplète ?  
Ça peut être les 2
4. Le rendement de l'éjaculat est-il de 50 à 100 millions de spz/mL ou de 20 à 200 millions de spz/mL ?  
Aucune importance, c'est un rendement moyen
5. Les trompes utérines proviennent-elles de la partie crâniale ou moyenne des canaux de Müller ?  
Partie crâniale
6. A propos de l'item suivant « une absence d'expression de SRY avec une surexpression de SOX9 permet d'avoir un développement testiculaire » les étudiants ne comprennent pas comment il est possible d'avoir une expression de SOX9 en l'absence d'expression de SRY, pourriez-vous réexpliquer pourquoi cela est possible ?  
Une mutation activatrice de SOX9 par exemple

### Différenciation sexuelle partie 2 :

7. Les étudiants se demandent si vous faites la différence entre gonade totipotente et pluripotente ?  
Il semblerait que lors de votre deuxième cours sur la différenciation sexuelle vous ayez dit qu'une fois formée, la gonade est totipotente or d'après les définitions qu'ont pu apprendre les étudiants au premier semestre, la gonade devrait être pluripotente si elle ne peut se « transformer » qu'en ovaire ou gonade.  
Si on est puriste, elle est pluripotente – je ne ferai pas de question à ce sujet

8. Un item « la détermination du sexe se fait par présence ou non du chromosome Y » pose problème. En effet, les étudiants le comptent vrai car vous dites que le gène SRY est indispensable à la détermination testiculaire.

Je l'ai compté faux car j'ai pensé que si DAX1 intervient avant le gène SRY, ou que FOXL2 intervient après celui-ci et qu'il peut être muté, on ne peut pas définir un sexe. De plus, vous parlez de surexpression de SOX9 lorsque SRY est absent et dites que le développement testiculaire est tout de même faisable.

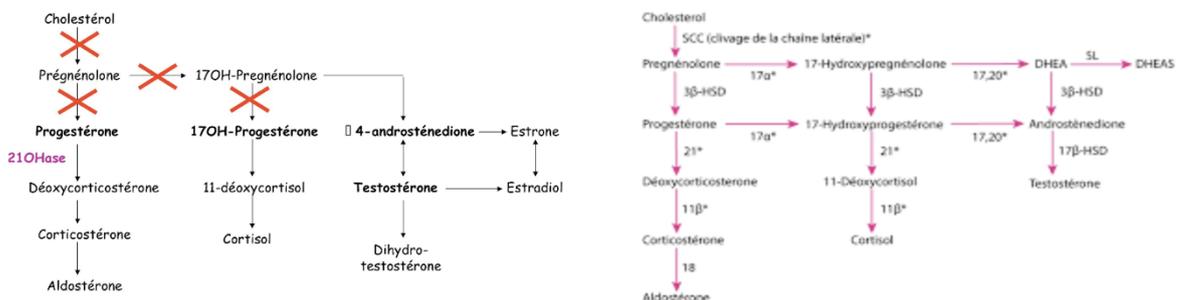
Bien que cet item soit visiblement ambigu et qu'il aurait fallu que je rajoute « uniquement » à la fin de celui-ci pour qu'il soit entièrement faux, pouvez-vous nous dire ce que vous en pensez ?

J'aurais rajouté uniquement... car sinon, niveau terminale c'est juste, niveau PACES-PASS/LAS c'est faux

9. A propos du fait qu'il peut y avoir surexpression de SOX9 malgré l'absence de SRY, cela perturbe l'ordre chronologique établi selon lequel SRY active SOX9. Que doivent retenir les étudiants ?

Ils retiennent l'ordre chronologique établi mais doivent savoir que tout est possible dans cette cascade

10. Dans votre cours, vous donnez ce premier schéma de gauche, dans vos réponses l'année dernière vous avez donné celui de droite :



Les étudiants aimeraient savoir quelle version retenir entre les 2 suivantes :

- Bloc en 3βHSD : La prégnénolone ne sera pas transformée en progestérone et bloc en 11βhydroxylase : la 17OH-prégnénolone ne sera pas transformée en 17OH-progestérone

**OU**

- Bloc en 11β-hydroxylase situé en dessous du bloc en 21-hydroxylase :

=> Entre la Déoxycorticostérone et la Corticostérone pour la voie de l'aldostérone

=> Entre le 11-déoxycortisol et le Cortisol pour la voie du cortisol

et bloc en 3βHSD entre la 17-Hydroxyprégnénolone et la 17-Hydroxyprogestérone sur la voie du cortisol

La deuxième !

11. Une élève se demande si vous faite la différence entre le fait qu'il y ait coexistence des deux tissus (ovariens et testiculaires) dans les gonades ou bien dans le tractus génital car dans votre cours vous dites que dans les dysgénésies gonadiques mixtes

on retrouve coexistence de ces deux tissus au niveau du tractus et dans les ovotestis vous en parlez à tous les niveaux puis vous dites qu'il y a « coexistence des deux tissus dans la gonade » dans ces deux pathologies.

Je lui ai expliqué qu'il y avait tout simplement coexistence des deux tissus dans ces deux pathologies. Pourriez-vous confirmer ou infirmer l'un ou l'autre car elle aimerait avoir une réponse définitive ?

En résumé « simpliste » :

Ovotestis = coexistence d'ovaire et de testis dans la gonade

Dysgénésie gonadique = coexistence de tissus d'origine embryologique différente car gonades non totalement différenciées

12. Considérez-vous qu'une mutation de FOXL2 entraînant le syndrome BPES, entraîne également un phénotype masculin ?

Comme FOXL2 bloque SOX9, j'aurai dit qu'il est possible que le phénotype soit masculin en cas de mutation mais comme vous ne l'avez pas précisé explicitement dans votre cours, les P1 aimeraient avoir confirmation...

On peut avoir des hommes mutés FOXL2 mais le phénotype d'insuffisance ovarienne n'est rapporté que chez les filles (lapalissade !)

Le phénotype est féminin chez les individus XX et masculin chez les individus XY

13. Un item « Une mutation de WT1 peut engendrer un problème surrénalien » serait-il à compter vrai ?

Car les syndromes que cette mutation pourrait engendrer sont :

- Syndrome WAGR = DSD + aniridie + retard mental + tumeurs rénales

- Syndrome Denys-Drash = DSD + sclérose + tumeurs rénales

- Syndrome de Frasier = DSD + syndrome néphrotique

Le fait que le syndrome de Frasier n'ait pas de tumeurs rénales explicitement pose problème, considérez-vous qu'il est vrai de dire que l'on peut avoir des tumeurs rénales avec celui-ci ?

Tumeurs du rein ne signifie pas problème surrénalien... par contre si tu dis, cela entraîne une pathologie rénale, c'est vrai (tumeur et syndrome néphrotique)