

**Vielles annales Fénichel**

1/	ADE	2/	ACD	3/	ADE	4/	AC	5/	ABCE	6/	ABDE	7/	B
8/	ABCD	9/	BCD	10/	BDE	11/	E	12/	AB	13/	BDE	14/	C

**QCM 1 : ADE**

*Syndrome de résistance total aux androgènes → ni la Testostérone ni la DHT ne peuvent agir.  
Mais on a de l'AMH !*

A) **Vrai** : Le vagin provient :

- Pour le 1/3 interne : de la partie basse et fusionnée des canaux de Muller  
⇒ non formée car il y a de l'AMH
- Pour les 2/3 externes : du Sinus UG  
⇒ la DHT ne peut masculiniser le SUG... qui alors se féminise

☞ On aura alors un **vagin partiel** correspondant aux 2/3 externes

B) **Faux** : L'AMH empêche sa formation en détruisant la partie haute et non fusionnée des canaux de Muller

C) **Faux** : idem que B

D) **Vrai** : Les testicules sont bien présents même s'ils ne descendent pas dans ce syndrome

E) **Vrai** : Les œstrogènes, en excès, développent la glande mammaire et ce sans que la Testostérone ne puisse contrebalancer son effet

**QCM 2 : ACD**

Pas SRY → pas de différenciation en testicule (dysgénésie gonadique) :

- pas de Sertoli → pas AMH ⇒ formation d'un **utérus** et de **trompes** + 1/3 interne du **vagin**
- pas de Leydig → pas de Testostérone ni de DHT ⇒ 2/3 externes du **vagin** et **OGE féminins**

**QCM 3 : ADE**

Voir QCM 2

**QCM 4 : AC**

A) **Vrai**

B) **Faux** : l'inactivation de tout un chromosome Y n'est pas un mécanisme génétique possible

C) **Vrai**

D) **Faux** : Dans un tel cas :

- l'AMH ne peut agir → persistance des dérivés Mulleriens → OGI féminins
- Testostérone → OGI masculins
- DHT → OGE masculins  
⇒ OGI à la fois masculins et féminins mais OGE strictement masculins

E) **Faux** : Les OGE masculins se forment à partir de la 9e semaine, la DHT aura eu le temps de faire un scrotum et pénis

**QCM 5 : ABCE**

A) **Vrai** : Une mutation de SOX 9 entraîne un phénotype féminin chez un individu 46XY (*un peu HP cette année*)

B) **Vrai** : Une mutation ou une délétion de SRY entraîne des OGI et OGE féminins avec dysgénésie gonadique)

C) **Vrai** : Une mutation inactivatrice du gène codant pour le récepteur de la testostérone entraîne un syndrome de résistance total aux androgène ou syndrome du testicule féminisant

D) **Faux** : Une déficience en aromatase (du à une mutation génétique) peut entraîner une accumulation d'androgènes et une virilisation chez les filles. Les garçons n'ont de problème de différenciation sexuel en cas de mutation du gène codant pour l'aromatase.

E) **Vrai** : Un garçon avec un déficit en 5 alpha réductase présente des OGE féminin car la DHT est absente. En effet, la 5 alpha réductase permet de transformer la testostérone en DHT.

**QCM 6 : ABDE**

C) **Faux** : Il y a un corpuscule de Barr

**QCM 7 : B (Réponse rédigée par le Pr.Fénichel lui-même dans une réponse par mail l'an dernier)**

Les deux propositions sont exactes mais elles ne sont pas strictement reliées par une relation de cause à effet. Le produit du gène SRY est responsable de la détermination testiculaire et son action passe bien par l'intermédiaire d'autres facteurs, ce qui est une formulation assez vague.

La 2<sup>ème</sup> proposition est également exacte puisqu'il existe des sujets XY qui présentent un phénotype féminin, alors qu'ils n'ont pas de mutation de SR-Y ; ce qui ne veut pas dire forcément qu'ils n'ont pas de testicules. Exemple : l'insensibilité complète aux androgènes.

Par conséquent, les deux propositions sont exactes mais non strictement reliées.

**QCM 8 : ABCD**

E) Faux : phénotype féminin

**QCM 9 : BCD**

A) Faux

B) **Vrai**

C) Vrai

D) Vrai

E) Faux : OGI

**QCM 10 : BDE**

Il existe un phénotype strictement féminin, donc avec un utérus, un vagin (OGI féminins) et des OGE féminins mais la gonade n'est pas différenciée en ovaire, il s'agit d'une gonade dysgénésique

**QCM 11 : E**

→ **Ce QCM vous dit quelque chose ? Oui, oui vous l'avez au CC S1 en BDR, mais on trouve qu'il est parfait pour l'UE 10 aussi ☺**

La différenciation s'est merveilleusement bien passée jusqu'à la formation des testicules, ils produisent correctement de l'AMH et de la testostérone.

MAIS LA C'EST LE DRAME ! Les récepteurs à testostérone ne fonctionnent pas ! Toute la testostérone produite ne peut agir pour former un tractus masculin !!! De plus, la DHT utilise le même récepteur que la Testostérone : l'Androgène Receptor (AR). La DHT ne pourra donc pas agir, elle non plus.

Par contre, il n'y a pas de problème avec l'AMH, les canaux de Müller vont donc disparaître ^^ = Pas de trompes, pas d'utérus, pas de col de l'utérus, pas de partie supérieur de vagin

Il n'y a pas d'action de la testostérone, ni de la DHT = régression des canaux de Wolff + Pas de masculinisation des OGE non plus !

⇒ Les OGE vont donc être féminin

A) Faux : Il n'y aura que la partie inférieure du vagin (qui ne provient pas des canaux de Muller), il n'y aura donc pas de col de l'utérus

B) Faux : La gonade n'a pas eu de problème de différenciation, on a bien deux beaux testicules par contre ils ne sont pas descendus (la testostérone participe à la descente testiculaire)

C) Faux : Il y a un développement mammaire car le taux testostérone/oestrogènes est en faveur des oestrogènes

D) Faux : La testostérone est responsable de la pilosité, comme elle ne peut pas agir, cette personne n'a pas de pilosité (seul avantage de cette histoire)

**QCM 12 : AB**

Les canaux de Muller donnent : les *trompes* et *pavillons* (partie non fusionnée) ;  
l'*utérus* et le *1/3 interne du vagin* (partie fusionnée)

**QCM 13 : Réponse B, D et E**

A) Faux : Il n'y a qu'un seul chromosome X donc pas de corpuscule de Barr

B) **Vrai** : Il y a deux chromosomes X donc 1 corpuscule de Barr

C) Faux : Il y a qu'un seul chromosome X donc pas de corpuscule de Barr

D) **Vrai** : Il y a deux chromosomes X donc 1 corpuscule de Barr

E) **Vrai** : Il y a trois chromosomes X donc 2 corpuscule de Barr

**QCM 14 : C**