## Procréation exercice LIBAN 2008

Pb: on cherche à identifier les mécanismes qui contrôlent la formation de l'appareil génital ♂	1	
La masculinisation des gonades?		
Sujet A/C: Tous deux ont 22 autosomes + XY, mais A a des gonades qui restent indifférenciées		
et C a des testicules.	1	
De plus A présente une mutation du gène SRY	1	
Or je sais que le gène SRY situé sur le chromosome Y code une protéine TDF responsable		
du développement des gonades indifférenciées en testicules.	1	
On peut donc conclure que les gonades restent indifférenciées chez le sujet A		
par absence de cette protéine TDF	1	
le développement des organes génitaux internes et externes 💍		
Sujet B/C: Tous deux ont des testicules, mais B a des organes génitaux int. et ext.		
qui restent féminins, tandis que C a des organes génitaux int. et ext. masculins.	1	
De plus B présente une mutation ponctuelle du gène du récepteur à la testostérone.	1	
Or je sais que la testostérone, produite par le testicule est responsable de la mise		
en place du sexe phénotypique : organes génitaux int. et ext. masculins.	1	
On peut donc conclure que si les organes génitaux ext. et int. restent féminins chez le sujet B		
c'est en raison de la non fixation de la testostérone par les cellules cibles (organes génitaux indifférenciés)	1	
Régression des canaux de Müller.		
Les individus mâles atteints de PMDS possèdent un utérus et des trompes; alors que chez les individus 💍		
non atteints de cette maladie ces organes n'existent pas.	1	
Or je sais que les canaux de Müller disparaissent chez le ♂ sous l'action d'une hormone testiculaire l'AMH	1	
On peut donc penser que cette hormone n'est pas produite chez les individus atteints de PMD.	1	
Le doc 2B montre que les sujets PMDS1 ne produisent pas d'AMH	1	
l'hypothèse précédente est donc juste	1	
Par contre les sujets PMDS2 produisent à la naissance environ 500pmol d'AMH /L	1	
Comment se fait -il alors que leurs canaux de Müller persistent?	1	
Le doc 2C montrent que les sujets PMDS1 ont une mutation qui affecte le gène qui code l'AMH	1	
ce qui explique qu'ils ne produisent pas cette hormone.	1	
Par contre les sujets PMDS2 ont une mutation qui affecte le gène codant le récepteur à l'AMH	1	
Chez ces individus, la production d'AMH est donc inefficace; les canaux de Müller persistent et se développent.	1	
Bilan		
Le gène SRY provoque la masculinisation des gonades	1	
Le testicule produit la testostérone et l'AMH qui sont responsables		
du développement des organes génitaux int. et ext. masculins.	1	
Remarques:		
Le sujet A qui conserve des gonades indifférenciées ne produit pas de testostérone, c'est la raison pour		
laquelle ses organes génitaux int. et ext. restent féminins.	1	
TOTAL sur 22 à remettre sur 5	5	