

ACTH-Kurztest zur DD eines late-onset-AGS

ACTH-Test mit Bestimmung von 17-OH-Progesteron

<i>Messgröße(n)</i>	17-OH-Hydroxyprogesteron (evtl. zusätzlich DHEA-S, Testosteron und Cortisol)
<i>Material</i>	Je 1,5 ml Serum, vor und 60 min nach ACTH-Gabe. Abnahme am 3.-7. Zyklustag
<i>Durchführung:</i>	Abnahme von 1 ml Serum in der Follikelphase (3.-7. Zyklustag) morgens zwischen 8.00 und 9.00 Uhr für die Bestimmung von 17-OH-Progesteron Gabe von 1 Ampulle (25 IE) Synacthen® (ACTH) i.V. Abnahme von 1 ml Serum nach 60 min für die Bestimmung von 17-OH-Progesteron.
<i>Indikation:</i>	Diagnostik des late-onset-AGS bei Frauen, Abklärung einer Hyperandrogenämie bzw. eines idiopatischen Hirsutismus.
<i>Beurteilung</i>	Ein 17-OH-Progesteron-Anstieg um mehr als 2,5 µg/l spricht für das Vorliegen eines late-onset-AGS Beim late-onset-AGS ist 17-OH-Progesteron meist bereits basal leicht bis mäßig erhöht. Hier leistet der ACTH-Test einen wichtigen Beitrag zur Differenzialdiagnostik. Es kommen auch late-onset-AGS-Formen mit hochnormalem 17-OH-Progesteron in der frühen Follikelphase vor. Diese werden nur mit dem ACTH-Test erkannt.
<i>Hinweise</i>	<p>17-OH-Progesteron ist eine Vorstufe der Cortisolsynthese. Auch bei der heterozygoten Form des 21 -Hydroxylasedefekts staut sich in Folge der verminderten Aktivität dieses u.a. für die Cortisolsynthese erforderlichen Enzyms 17-OH-Progesteron vor dem Enzymdefekt an. ACTH stimuliert die Cortisolsynthese bzw. -freisetzung der NNR und führt bei Vorliegen eines Enzymdefekts zum überschießenden 17-OH-Progesteron-Anstieg. Die heterozygote Form des 21-Hydroxylase-Defekts bleibt bei jungen Mädchen während der Kindheit häufig latent. Sie manifestiert sich bei Frauen oft erst mit Beginn oder nach der Pubertät in Form von Zyklusstörungen, Hirsutismus, Pubertas praecox oder als PCO-Syndrom.</p> <p>Heterozygot betroffene Männer sind durchweg symptomlos. Die schweren, homozygoten Formen des 21-Hydroxylasedefekts fallen meist schon im Säuglingsalter auf. Bei ihnen ist 17-OH-Progesteron bereits basal erhöht, der ACTH-Test ist entbehrlich.</p>