

Durchführungshinweise bei Säuglingen, Kindern und Jugendlichen

Indikation

- Diagnostik der primären und sekundären NNR-Insuffizienz
- Diagnostik des adrenogenitalen Syndroms
- Abklärung des Hirsutismus
- Abklärung der Klitorishypertrophie

Kontraindikation

- Therapie mit ACTH

Nebenwirkungen (selten)

- Heißer Kopf
- Schwindel
- Evtl. Übelkeit
- Hungergefühl
- Allergische Reaktion

Durchführung

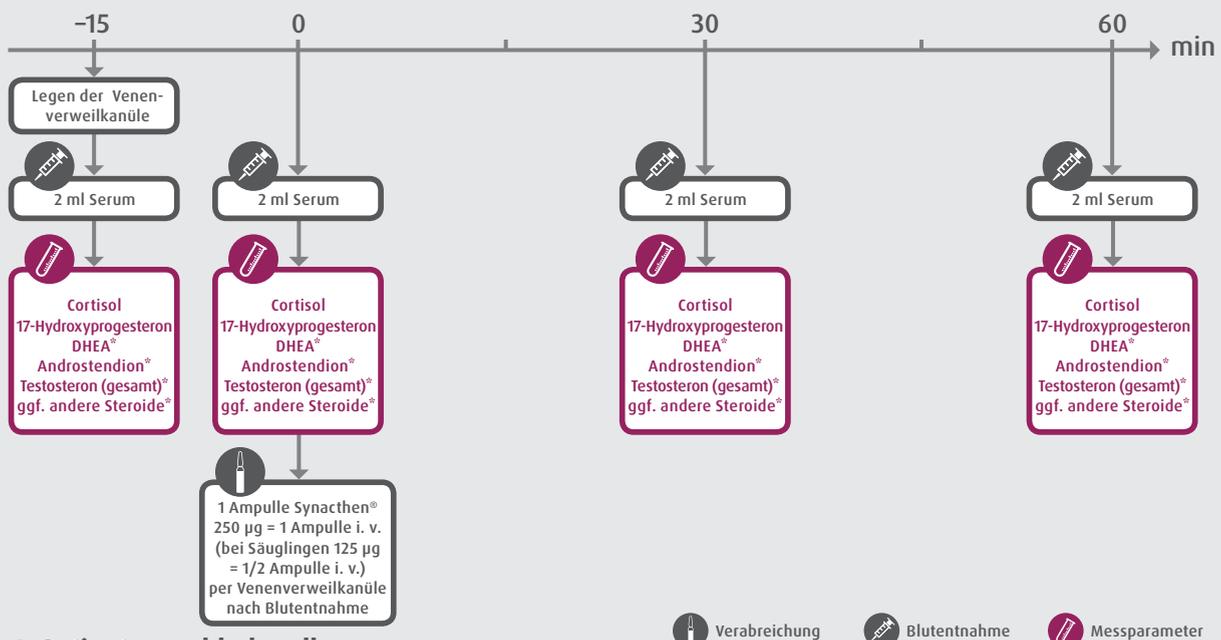
1. Patientenvorbereitung

- Der Patient sollte, muss aber nicht zwingend nüchtern sein.
- Keine tageszeitliche Einschränkung, bei menstruierenden Mädchen/Jugendlichen idealerweise 3.-8. Zyklustag, Ovulationshemmer sollten abgesetzt werden.
- Bei gesicherter Schwangerschaft darf kein Test durchgeführt werden.
- Vor dem Test kein Hydrocortison oder andere Glukokortikoid-haltige Medikamente einnehmen. Diese Medikamente sind unbedingt mitzubringen, um sie nach der Untersuchung einnehmen zu können.

2. Testvorbereitung

Röhrchenbeschriftung: -15 min, 0 min, 30 min, 60 min

3. Testdurchführung



4. Patientennachbehandlung

Keine

5. Präanalytik

Keine Besonderheiten

6. Probentransport

Postversand möglich

Testprinzip

ACTH induziert in der Nebenniere eine Stimulation der *Zona fasciculata* (Ausschüttung von Glukokortikoiden), der *Zona glomerulosa* (Ausschüttung von Mineralokortikoiden) und eine Stimulation der *Zona reticularis* (Ausschüttung von Androgenen).

Beurteilung

■ Verdacht auf Nebennierenrinden-Insuffizienz

- Anstieg von Cortisol im Serum auf $> 200 \mu\text{g/l}^*$ ($> 550 \text{ nmol/l}$) oder mindestens um den Faktor 2 schließt eine primäre NNR-Insuffizienz aus.

■ Verdacht auf AGS

- Der Anstieg der Leitsteroiden ist altersabhängig. Besonders für Früh- und Neugeborene gelten andere Referenzwerte.
- Ein Delta von $> 2,5 \mu\text{g/l}^*$ ($> 7,6 \text{ nmol/l}$) für Hydroxyprogesteron bzw. ein 17-OHP/DOC-Quotient > 12 nach 60 min kann auf einen heterozygoten adrenalen Enzymdefekt hinweisen.
- Ein Hydroxyprogesteron-Anstieg über $10 \mu\text{g/l}^*$ (30 nmol/l) spricht für einen homozygoten 21-Hydroxylase-defekt. Bei bereits basal hohen Hydroxyprogesteron-Werten ist ein ACTH-Test entbehrlich, hier kann gleich die Mutationsanalyse durchgeführt werden.
- Bei einem Anstieg von DHEA um mehr als $18,2 \mu\text{g/l}^*$ ($6,2 \mu\text{mol/l}$) muss ein 3- β -Hydroxysteroid-Dehydrogenase-Defekt (3 β -HSD-Defekt) angenommen werden.
- Seltene Defekte der Steroidbiosynthese können nur durch eine gleichzeitige Multisteroidanalyse erkannt werden.

* Umrechnung: $1 \mu\text{g/l} = 1 \text{ ng/ml} = 0,1 \mu\text{g/dl} = 0,001 \text{ mg/l}$

oder Einheitenrechner auf <https://www.limbachgruppe.com/laborrechner/labor-rechner/einheiten-umrechner/>

Autor:

Dr. med. A. KREBS, Limbach Gruppe

Literatur:

1. Endokrinologische Funktionsdiagnostik Partsch Holterhus, Mönig, Sippell, 7. überarbeitete Auflage 2011, Schmidt & Klauning Kiel.
2. Praktische Endokrinologie Bruno Allolio (Herausgeber), Heinrich M. Schulte (Herausgeber), Urban & Fischer Verlag/Elsevier GmbH; 2. Auflage April 2010.
3. Recommendations for the diagnosis and management of corticosteroid insufficiency in critically ill adult patients: consensus statements from an international task force by the American College of Critical Care Medicine. Marik PE et al American College of Critical Care Medicine. Crit Care Med. 2008 Jun; 36(6): 1937-49. doi: 10.1097/CCM.0b013e31817603ba.
4. Naykky Singh Ospina, et al. | The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism | Dec 9, 2015 ACTH stimulation tests for the diagnosis of adrenal insufficiency: Systematic review and meta-analysis
5. Peter M, Sippel WG, Lorenzen F, Willig RP, Westphal E, Grosse-Wilde H (1990) Improved test to identify heterozygotes for congenital adrenal hyperplasia without index case examination. Lancet 335: 1296-1299.

Stand: April/2018

Ihr Ansprechpartner:
Fachärzte für Laboratoriumsmedizin
Abteilung für Endokrinologie
E-Mail: info@labor-gaertner.de
Telefon: +49 751 502 0