



## Die adrenale Hyperandrogenämie

Neben Androgenisierungserscheinungen bei der Frau, die mit unauffälligen Androgenwerten einhergehen können (z.B. genetisch-rassisch, erhöhte Testosteronrezeptor-Ansprechbarkeit der Haarfollikel) bzw. der ovariellen Genese kommt die Nebennierenrinde als Ursache einer Hyperandrogenämie in Betracht:

Eine Erhöhung der Nebennieren-Androgene **Testosteron** und **Dehydroepiandrosteron** (Messgrößen Testosteron, SHBG und DHEA-S) mit den möglichen Folgen eines **Hirsutismus** ist nur sehr selten Folge eines Tumors (Adenom bzw. Karzinom). Häufiger sind funktionelle Ursachen (z.B. Hyperplasien) wie bei Adipositas oder Typ II- Diabetes mellitus. Daneben muss an Enzymdefekte (21-Hydroxylase-Defekt in ca. 5 % d. Fälle von Hirsutismus) bzw. an ein Cushing-Syndrom gedacht werden.

### Adrenogenitales Syndrom (AGS):

Die adrenogenitalen Syndrome (AGS) sind Folge von Enzymdefekten der Steroidbiosynthese, die autosomal-rezessiv vererbt werden. Diese Enzymdefekte beeinträchtigen die Produktion von Cortisol und Aldosteron.

Die häufigste, zu einer Hyperandrogenämie führende AGS-Form ist der **21-Hydroxylase-Mangel**, bei dem das CYP21B-Gen verändert ist und der in der Synthesekette unmittelbar vorgeschaltete Hormonmetabolit 17-OH-Progesteron im Blut akkumuliert.

Der 21-Hydroxylase-Defekt existiert in zwei grundlegend unterschiedlichen Formen, der klassischen und der nicht-klassischen Form.

Während die **klassische Form** je nach Ausprägung bei weiblichen Feten zur Ausprägung eines intersexuellen Genitals bzw. im späteren Verlauf zu einer Pubertas praecox führen kann, manifestiert sich die **nicht-klassische Form** (frühere Bezeichnung „late-onset-AGS“) bei Frauen erst nach der Pubertät durch eine vermehrte Androgen-Sekretion, die klinische Symptome wie Oligo- oder Amenorrhoe, Infertilität, Hirsutismus, Akne, Haarausfall etc. auslösen kann.

Zur Diagnostik des nicht klassischen AGS ist die Bestimmung des 17-OH-Progesterons am Zyklusanfang (3.-5- Zyklustag) erforderlich, wobei Werte über 1.8 µg/l als verdächtig gelten.

Bei noch normalen 17-OH-Progesteron-Werten, jedoch anhaltendem klinischen Verdacht, sollte der ACTH-Belastungstest (Bestimmung des 17-OH-Progesterons vor und 60 Minuten nach ACTH-Belastung) durchgeführt werden. Ein überschießender Anstieg (stimulierter Wert > 12 µg/l bzw. Delta > 2.5) macht ein AGS wahrscheinlich und sollte genetisch (EDTA-Blut) bestätigt werden.

### Cushing-Syndrom:

Bei Androgenisierungserscheinungen kann es erforderlich sein, ein Cushing-Syndrom auszuschließen.

Bei hochnormalen bzw. erhöhten Serum-Cortisol-Basalwerten wird der Dexamethasonhemmtest (Referenzbereich: Suppression auf < 3 µg/dl) bzw. bei grenzwertigen Ergebnissen desselben die Cortisolausscheidung im 24-h-Urin empfohlen. (siehe Laborzeitung Ausgabe- Nr. 13/ Dezember 2003).

**Material:** Serum

Prof. Dr. med. Lothar Röcker  
Dr. med. Imme Maute  
Dr. med. Hans-Ulrich Altenkirch  
Ärzte für Laboratoriumsmedizin  
Dr. med. Maryam Chahin  
Ärztin für Laboratoriumsmedizin,  
Mikrobiologie und Infektionsepidemiologie  
Dagmar Emrich  
Ärztin für Mikrobiologie und  
Infektionsepidemiologie

und Kollegen

Mecklenburgische Straße 28  
14197 Berlin

Telefon 030.820 93-0  
Fax 030.820 93-301  
webmaster@labor28.de  
www.labor28.de



DAC-P-0146-02-00

Die **Differenzierung der Hyperandrogenämie** nach ovarieller bzw. adrener Herkunft erfolgt orientierend anhand des Androgenverteilungsmusters im Blut, wobei vergleichsweise deutlich erhöhte DHEAS-Konzentrationen eher für eine NNR-Genese und stärkere Testosteronerhöhungen eher für eine ovarielle Genese sprechen.

Die Therapie der Wahl des nicht-klassischen AGS (21-Hydroxylasedefekt) besteht in niedrigdosierten Glucocorticoiden (Dexamethason 0,25 mg/Tag).