

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

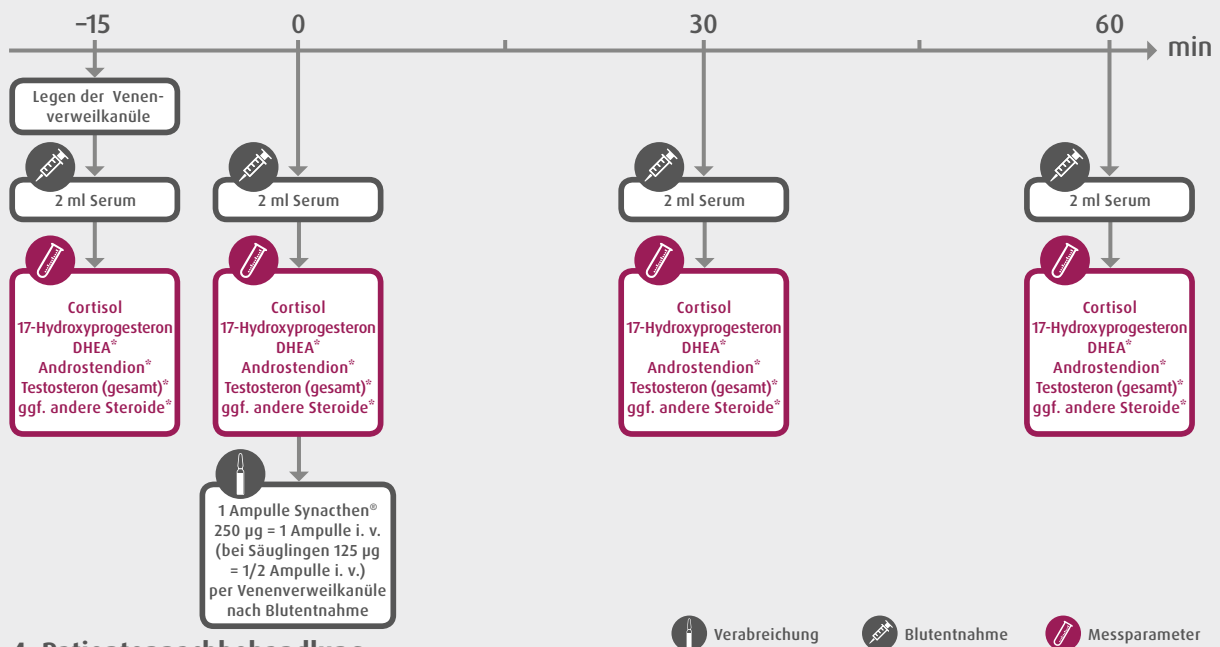
1. Patientenvorbereitung

- 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

* nach klinischer Fragestellung

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:
endokrinologie@limbachgruppe.com

Für Sie vor Ort

Aachen

MVZ Labor Aachen Dres. Riebe & Cornely GbR
Pauwelsstraße 30 | 52074 Aachen
Tel.: +49 241 47788-0

Berlin

MDI Laboratorien GmbH
Medizinisches Versorgungszentrum
Sonnenburger Straße 70 | 10437 Berlin
Tel.: +49 30 443364-200
www.mdi-labor.de

Berlin

MVZ Labor Limbach Berlin GbR
Arosener Allee 84 | 13407 Berlin
Tel.: +49 30 890645-0
www.mvz-labor-berlin.de

Bonn

MVZ Labor Limbach Bonn GmbH
Schieffelingsweg 28 | 53123 Bonn
Tel.: +49 228 928975-0
www.labor-limbach-bonn.de

Cottbus

Gemeinschaftslabor Cottbus
MVZ für Labormedizin, Mikrobiologie und
Infektionsepidemiologie GbR
Umlandstraße 53 | 03050 Cottbus
Tel.: +49 355 58402-0
www.labor-cottbus.de

Dessau

MVZ Labor Dessau GmbH
Bauhüttenstraße 6 | 06847 Dessau
Tel.: +49 340 54053-0
www.laborpraxis-dessau.de

Dortmund

MVZ Labor Dortmund Leopoldstraße GbR
Leopoldstraße 10 | 44147 Dortmund
Tel.: +49 231 86027-0
www.labor-dortmund.de

Dresden

MVZ Labor Limbach Dresden GbR
Köhlerstraße 14 A | 01239 Dresden
Tel.: +49 351 47049-0
www.labordresden.de

Erfurt

MVZ Labor Limbach Erfurt GmbH
Nordhäuser Straße 74 | 99089 Erfurt
Tel.: +49 361 781-2701
www.labor-erfurt.de

Essen

MVZ Labor Eveld & Kollegen GbR
Nienkampstraße 1 | 45326 Essen
Tel.: +49 201 8379-0
www.labor-eweldd.de

Freiburg

MVZ Clotten
Labor Dr. Haas, Dr. Raif & Kollegen GbR
Merzhauser Straße 112a | 79100 Freiburg
Tel.: +49 761 31905-0
www.labor-clotten.de

Hamburg

MVZ Praxis im Chilehaus GmbH
Fischertwiete 2 | 20095 Hamburg
Tel.: +49 40 709755-0
www.praxis-chilehaus.de

Hannover

MVZ Labor Limbach Hannover GbR
Auf den Pohläckern 12 | 31275 Lehrte
Tel.: +49 5132 8695-0
www.labor-limbach-hannover.de

Heidelberg

MVZ Labor Dr. Limbach & Kollegen GbR
Im Breitspiel 16 | 69126 Heidelberg
Tel.: +49 6221 3432-0
www.labor-limbach.de

Hofheim

MVZ Medizinisches Labor Main-Taunus GbR
Hofheimer Straße 71 | 65719 Hofheim
Tel.: +49 6192 9924-0
www.labor-hofheim.de

Karlsruhe

MVZ Labor PD Dr. Volkmann und Kollegen GbR
Kriegsstraße 99 | 76133 Karlsruhe
Tel.: +49 721 85000-0
www.laborvolkmann.de

Kassel

Labor Kassel | ÜBAG Dessau-Kassel
Marburger Straße 85 | 34127 Kassel
Tel.: +49 561 491830

Langenhagen

Kinderwunschzentrum Langenhagen-Wolfsburg MVZ
Ostpassage 9 | 30853 Langenhagen
Tel.: +49 511 97230-0
www.kinderwunsch-langenhagen.de

Leipzig

MVZ Labor Dr. Reising-Ackermann
und Kollegen GbR
Strümpellstraße 40 | 04289 Leipzig
Tel.: +49 341 6565-100
www.labor-leipzig.de

Ludwigsburg

MVZ Labor Ludwigsburg GbR
Wernerstraße 33 | 71636 Ludwigsburg
Tel.: +49 7141 966-0
www.mvz-labor-lb.de

Magdeburg

MVZ Limbach Magdeburg GmbH
Halberstädter Straße 49 | 39112 Magdeburg
Tel.: +49 391 62541-0
www.gerinnungszentrum-md.de

Mönchengladbach

MVZ Dr. Stein + Kollegen GbR
Tomphecke 45 | 41169 Mönchengladbach
Tel.: +49 2161 8194-0
www.labor-stein.de

München

MVZ Labor Limbach München GmbH
Richard-Strauss-Straße 80-82 | 81679 München
Tel.: +49 89 9992970-0
www.labor-limbach-muenchen.de

Münster

MVZ Labor Münster GbR
Dr. Löer, Prof. Cullen und Kollegen
Hafenweg 9-11 | 48155 Münster
Tel.: +49 251 60916-0
www.labor-muenster.de

Nürnberg

MVZ Labor Limbach Nürnberg GmbH
Lina-Ammon-Straße 28 | 90471 Nürnberg
Tel.: +49 911 817364-0
www.labor-limbach-nuernberg.de

Passau

MVZ Labor Passau GbR
Wörth 15 | 94034 Passau
Tel.: +49 851 9593-0
www.labor-passau.de

Ravensburg

MVZ Labor Ravensburg GbR
Elisabethenstraße 11 | 88212 Ravensburg
Tel.: +49 751 502-0
www.labor-gaertner.de

Rosenheim

Medizinisches Labor Rosenheim MVZ GbR
Pettenkoflerstraße 10 | 83022 Rosenheim
Tel.: +49 8031 8005-0
www.medlabor.de

Schweinfurt

MVZ Labor Schweinfurt GmbH
Gustav-Adolf-Straße 8 | 97422 Schweinfurt
Tel.: +49 9721 533320
www.laboraerzte-schweinfurt.de

Schwerin

Labor MVZ Westmecklenburg GbR
Ellerried 5-7 | 19061 Schwerin
Tel.: +49 385 64424-0
www.labor-schwerin.de

Stralsund

MVZ Stralsund GmbH
Große Parower Straße 47-53
18435 Stralsund
Tel.: +49 3831 668770
www.mdz-vorpommern.de

Suhl

MVZ Gemeinschaftslabor Suhl
Dr. Siegmund & Kollegen GbR
Albert-Schweitzer-Straße 4 | 98527 Suhl
Tel.: +49 3681 39860
www.labor-suhl.de

Ulm

MVZ Humangenetik Ulm GbR
Karlstraße 31-33 | 89073 Ulm
Tel.: +49 731 850773-0
www.humangenetik-ulm.de

Wuppertal

MVZ Limbach Wuppertal
Hauptstraße 76 | 42349 Wuppertal
Tel.: +49 202 450106
www.endokrinologie-wuppertal.de

Limbach Gruppe SE

Im Breitspiel 15 | 69126 Heidelberg
Tel.: +49 6221 1853-0 | Fax: +49 6221 1853-374
info@limbachgruppe.com | www.limbachgruppe.com