



## Steroid-17- $\alpha$ -Hydroxylase-Autoantikörper

<b>Synonyma</b>	P450-C17
<b>Indikationen</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▶ Verdacht auf Morbus Addison</li><li>▶ Verdacht auf Autoimmunes polyendokrines Syndrom</li><li>▶ prämatüre Ovarialinsuffizienz</li><li>▶ Überlappungssyndrom autoimmune Hepatitis - APS</li></ul>
<b>Siehe auch</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei Erkrankungen der Nebennieren</a></li><li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei autoimmunen polyendokrinen Syndromen</a></li><li>▶ <a href="#">Autoantikörper bei Erkrankungen der Leber</a></li></ul>
<b>Immunpathologie</b>	<p>Die 17<math>\alpha</math>-Hydroxylase (EC 1.14.99.9; M<sub>r</sub> 57 kDa; Chromosom 10q24.3) wird in der Zona fasciculata und reticularis der Nebennierenrinde, in der Theca interna des Ovars, den Leydig-Zellen des Hodens und im Syncytiotrophoblasten der Placenta gebildet. Das Enzym katalysiert die Konversion von Pregnenolon und Progesteron zu den 17<math>\alpha</math>-hydroxylierten Formen 17<math>\alpha</math>-Hydroxypregnenolon und 17<math>\alpha</math>-Hydroxyprogesteron und danach zu Dehydroepiandrosteron (DHEA) bzw. Androstendion. Es katalysiert sowohl die 17<math>\alpha</math>-Hydroxylierung als auch die 17,20-Lyase Reaktion. Das der P450-Familie angehörende Enzym hat eine Schlüsselposition im Steroidhormonstoffwechsel inne. Angeborene Defekte führen zu der Nebennierenrindenhypertrophie Typ V (Hypertonie, Hypokaliämie, fehlende männliche Differenzierung bei XY-Feten mit weiblichem Genital, fehlende Pubertätsentwicklung bei Jungen und Mädchen).</p> <p>Autoantikörper gegen die 17<math>\alpha</math>-Hydroxylase wurden bei verschiedenen Endokrinopathien gefunden. Sie reagieren u. a. mit linearen Epitopen des Enzyms (aa 122 - 148; aa 240 - 304; aa 396 - 423; aa 466 - 508), die alle in Regionen hoher Antigenizität liegen und die teilweise auch Homologien zu der Steroid-21-Hydroxylase aufweisen. Im indirekten Immunfluoreszenztest reagieren die Antikörper mit der zona fasciculata und reticularis der Nebennierenrinde sowie mit endokrinen Zellen (steroidhormonbildende Zellen) in Ovar, Hoden und Placenta. Die Ursache der Entstehung der Autoantikörper und deren mögliche pathogene Rolle sind bisher unbekannt. Für die Pathogenese, der bei Morbus Addison und anderen autoimmunen Endokrinopathien auftretenden Gewebeläsionen, sind aber möglicherweise pathologische zelluläre Immunphänomene verantwortlich.</p>
<b>Vorkommen</b>	<p>Antikörper gegen die 17<math>\alpha</math>-Hydroxylase finden sich bei Morbus Addison (11 %) wesentlich weniger häufig als Antikörper gegen die <a href="#">Steroid-21-Hydroxylase-Autoantikörper</a>. Häufiger sind sie bei M. Addison in Verbindung mit einer prämatürer Ovarialinsuffizienz (60 - 80 %) oder bei den verschiedenen Formen des autoimmunen polyendokrinen Syndroms (APS). Bei APS Typ 1 liegt ihre Häufigkeit bei 46 %, bei APS Typ 2 bei 30 % und bei APS Typ 3 bei 11 %. Wegen der höheren Prävalenz der Antikörper bei dem APS könnte bei Patienten mit den Symptomen eines M. Addison und gleichzeitig vorhandenen 17<math>\alpha</math>-Hydroxylase-Autoantikörpern eine Neigung zur späteren Entwicklung eines APS Typ 1 oder Typ 2 bzw. einer prämatürer Ovarialinsuffizienz bestehen. Bei der prämatürer Ovarialinsuffizienz ohne begleitenden M. Addison werden die Autoantikörper nicht oder äußerst selten, bei Diabetes mellitus Typ 1 in 2.8 % der Fälle angetroffen. Die Autoantikörper können bereits vor der klinischen Manifestation einer Krankheit auftreten. Sie werden nicht selten auch in Verbindung mit anderen Nebennierenautoantikörpern gefunden (<a href="#">Steroid-21-Hydroxylase-Autoantikörper</a> und <a href="#">Side-chain-cleavage-enzyme-Autoantikörper</a>).</p>
<b>Nachweismethoden</b>	<p>Zum Nachweis der Antikörper im Serum oder Plasma kann u. a. die Radioimmunpräzipitation eingesetzt werden.</p>