

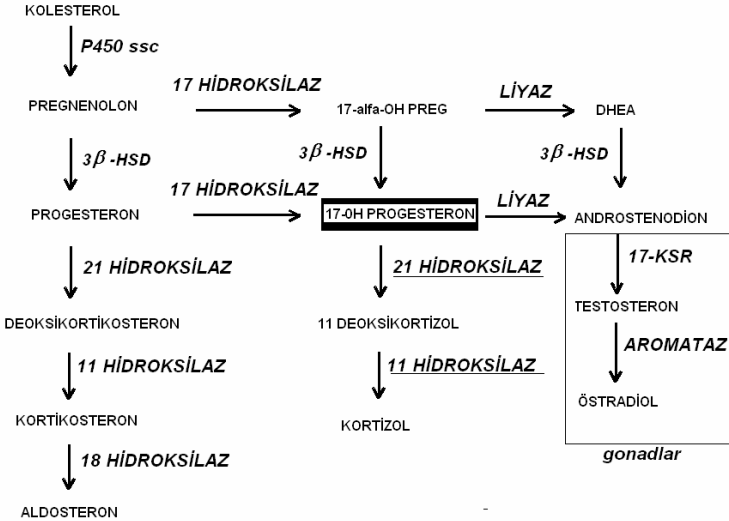
## 17-HİDROKSİPROGESTERON

**Kısaltma:** 17-OH Progesteron, 17-OHP

**Kullanım amacı:** Konjenital adrenal hiperplazi olasılığının araştırılması ve tespit edilen hastalarda tedaviye alınan cevabın izlenmesi amacıyla kullanılır.

### Genel bilgiler:

- Başlıca üretim yeri böbreküstü bezi olsa da, ek olarak overlerde, testislerde ve plasentada da 17-hidroksiprogesteron sentezi mevcuttur.



*Böbreküstü bezinde steroid hormonların üretimi ve 17 hidroksiprogesteronun üretim şemasındaki yeri*

- Steroid sentez reaksiyonlarını gösteren şemada da görüleceği gibi, 17-hidroksiprogesteron, 21-hidroksilaz ve 11-hidroksilaz enzimlerinin katalizlediği reaksiyonların ardından kortizole dönüşür. Bu enzimlerden herhangi birinin aktivitesindeki düşüklük kortizol sentezinde aksamaya sebep olur. ACTH salınımının negatif feed-back düzenleyicisi olması sebebiyle, kortizol sentezinin azalması, böbreküstü bezinin uyarılmasında artışa yol açar. Sonuç olarak 17-hidroksiprogesteron ve androstenodion konsantrasyonlarında artış meydana gelir. Buna karşılık



enzim defektinin 17-hidroksilaz enziminde olması durumunda progesteronun, 3  $\beta$  hidroksisteroid dehidrogenaz enziminde olması durumunda ise 17-hidroksipregnenolon'un 17-hidroksiprogesterona dönüşümü aksayacağından serum 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonunda düşme meydana gelir.

- Serum 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonu ölçümü günümüzde adrenogenital sendrom olasılığının araştırılması sırasında en sık kullanılan testtir. Geçmişte bu amaçla kullanılan, 17-hidroksiprogesteron'un metaboliti olan pregnantriol'ün idrarda ölçümünün yerini almıştır. Teşhisin yanı sıra, 21-hidroksilaz veya 11- hidroksilaz eksikliğine bağlı adrenogenital sendrom hastalarının tedavisinin takibinde de kullanılır.
- Konjenital bir defekt olması nedeniyle konjenital adrenal hiperplazi olasılığının araştırılmasına daha çok yenidoğan döneminde ve çocuklarda ihtiyaç duyulacağı düşünülebilir. Hirsutizm veya infertilite nedeniyle araştırmaya tabi tutulan kadınlarda, yetişkin dönemde semptom vermeye başlayan konjenital adrenal hiperplazi olasılığının değerlendirilmesi amacıyla da 17-hidroksiprogesteron ölçümüne gereksinim duyulur.
- Konjenital adrenogenital sendromda aynı zamanda idrarla 17-ketosteroid atılımı da yüksek bulunur.
- Serum 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonunda yükseklikle seyreden konjenital adrenogenital sendrom tablosu, 21-hidroksilaz veya 11-hidroksilaz enzimlerinden birindeki defekte bağlı olarak meydana gelir. Bu iki enzimden birinde defekt olmasına rağmen, bazı hastalarda bazal 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonu yeterince yüksek bulunmayabilir. Böyle bir durumdan kuşku duyulduğunda ACTH uyarı testi yapılması gerekebilir.

#### **Test sonucunun yorumu:**

- **17-hidroksiprogesteron konsantrasyonu yüksekliği**, konjenital adrenal sendrom olasılığını desteklediği gibi, defektin 21-hidroksilaz veya 11-hidroksilaz enzimlerinden birinde olduğunu düşündürür. 21-hidroksilaz defektinde, androstenodion ve 17-hidroksiprogesteron belirgin derecede yüksek bulunurken, kortizol konsantrasyonunun genellikle düşme eğiliminde olduğu görülür. 11-hidroksilaz defektinde ise androstenodion aynı şekilde çok belirgin derecede yüksek olduğu halde, 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonundaki yükseklik daha ılımlı bir derecede bulunur. Kortizol konsantrasyonu yine düşük olma eğilimindedir. Defektin bu iki enzimden hangisinde olduğunu daha kesin bir şekilde belirlemek için **11-deoksikortizol** konsantrasyonunun da ölçülmesi yararlı olur. 11-deoksikortizol konsantrasyonunun yüksekliği, defektin



11-hidroksilaz enziminde, düşüklüğü ise 21-hidroksilaz enziminde olduğunu düşündürür.

- 17- $\alpha$ -hidroksilaz enzim defektinde ise, androstenodion ile birlikte 17-hidroksiprogesteron da düşük bulunur. Beraberinde 17- $\alpha$ -pregnenolon, dehidroepiandrosteron sülfat, testosteron, estron ve estradiol de düşük bulunur. Buna karşılık progesteron, 11-deoksikortikosteron ve 18-hidroksikortikosteron gibi mineralokortikoid prekürsörlerinin ve aldosteron'un konsantrasyonunda da yükselme meydana gelir.
- Yenidoğan döneminde test sonucunun çok dikkatli bir şekilde yorumlanması gerekir. Bu dönemde hipotalamus-hipofiz-surrenal aksı ve hipotalamus-hipofiz-gonad aksı, sonraki dönemlere göre daha aktif olduğundan, hem surrenal, hem de gonad kaynaklı seks steroidlerinin konsantrasyonları yüksek bulunur. Bu arada aralarında 17-hidroksiprogesteronun da bulunduğu ara metabolitlerin konsantrasyonları da yüksektir. Zamanından önce doğan bebeklerde gerek stresin fazlalığına ve gerekse zamanından önce doğma sebep olan faktörlerin etkisine bağlı olarak hipotalamus-hipofiz-surrenal aksı normalden daha fazla aktive olduğundan, 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonu geçici olarak yenidoğan dönemi için belirlenmiş referans aralık sınırlarını aşabilir.
- Özellikle konjenital adrenal hipertrofinin en sık formu olan 21-hidroksilaz eksikliğinin tedavisinin takibi sırasında serum 17-hidroksiprogesteron ve androstenodion seviyeleri takip edilir. Sabah numunelerinde 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonunun referans aralığın üst sınırına yakın bir seviyede tutulması yeterli bulunur. Referans aralığın alt sınırına yakın değerler ise kullanılan glukokortikoid dozunun fazla olduğunu düşündürür.

**Numune:** Serum (kırmızı veya sarı kapaklı tüp). Minimum 500  $\mu$ L. 17-hidroksiprogesteron konsantrasyonu gün içinde değişiklik gösterir. En yüksek değerlere sabah saatlerinde rastlanır. Numunenin sabah saatlerinde alınması tavsiye edilir.

**Çalışma yöntemi:** RIA

**Referans aralığı:**

Yaş/dönem	Konsantrasyon (ng/mL)
Kord	9.00 - 50.00
Prematüre	0.30 - 5.60
0 - 7 gün	0.20 - 2.30
8 gün - 5 yaş	0.10 - 0.90



6 – 15 yaş	0.10 – 1.00
16-50 yaş	0.20 – 1.00
> 50 yaş	0.20 – 0.50
Hamilelik	0.20 – 1.00
Foliküler faz	0.20 – 1.00
Pik	0.20 – 1.00
Luteal faz	0.20 – 3.00
Menopoz	0.10 – 0.50