

Prégnénolone (17-hydroxy-)

La 17-hydroxyprégnénolone est un $\Delta 5$ -stéroïde dérivant de la prégnénolone par action de la 17-hydroxylase. C'est un androgène surrénalien. Ses métabolites sont principalement la déhydroépiandrostérone (DHEA, $\Delta 5$ -stéroïde) par action de la 17,20-desmolase et la 17-hydroxyprogestérone ($\Delta 4$ -stéroïde) par action de la 3 β -ol-déshydrogénase.

Son dosage s'effectue après extraction par un solvant organique, séparation chromatographique sur célite et dosage radioimmunologique à l'aide d'un anticorps spécifique (technique de référence). Plus récemment, le dosage de la 17-hydroxyprégnénolone est devenu accessible après une double extraction par l'éther, une chromatographie en phase liquide en phase inverse séparant les différents stéroïdes, suivie d'une identification et d'une quantification par un spectrophotomètre de masse en tandem (LC-MSMS).

Chez l'adulte, les valeurs usuelles sont à titre indicatif, pour un taux de base : < 10,8 nmol/l (< 3,6 ng/ml).

Après stimulation par le test au Synacthène Immédiat[®], chez le sujet sain, le taux de 17-hydroxyprégnénolone augmente de 50 à 300 % au temps T + 60 min et est en général, inférieur à 50 nmol/l (16,6 ng/ml).

Le dosage de la 17-hydroxyprégnénolone est intéressant dans l'exploration des déficits enzymatiques surrénaliens congénitaux en 3 β -ol-déshydrogénase. Ce déficit a été découvert plus tardivement que les blocs enzymatiques

classiquement décrits en 21- et en 11-hydroxylases. Sa fréquence est encore l'objet de controverses. Ce déficit survient précocement dans la biosynthèse des stéroïdes : la surrénale et les gonades ne peuvent convertir les $\Delta 5$ -stéroïdes en $\Delta 4$ -stéroïdes.

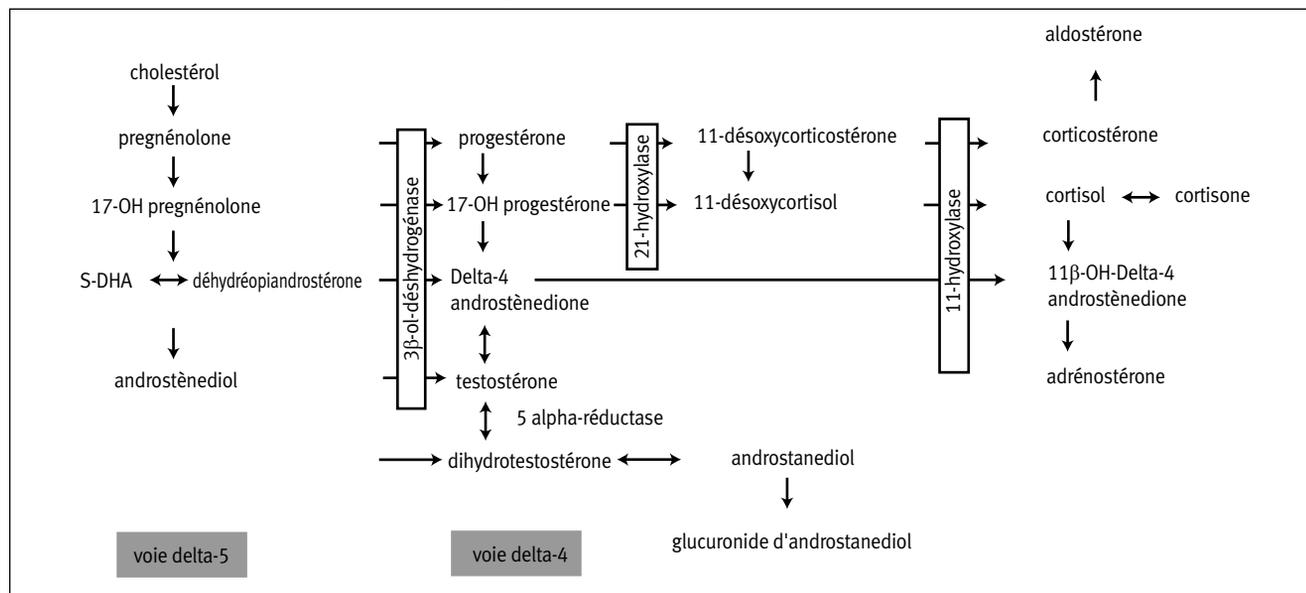
La forme complète apparaît précocement, dès les premiers jours de la vie, conduisant à une ambiguïté sexuelle et à un déficit majeur en cortisol, en aldostérone avec apparition du syndrome de perte de sel et insuffisance surrénale aiguë : les taux des stéroïdes en $\Delta 5$, tels que la 17-hydroxyprégnénolone et le sulfate de déhydroépiandrostérone sont extrêmement élevés, contrastant avec des taux modérément élevés, voire normaux de stéroïdes en $\Delta 4$, tels que la testostérone et l'androstènedione (figure 4).

Le déficit incomplet se révèle tardivement, parfois fortuitement, à l'occasion d'un bilan d'hyperandrogénie, de précocité pubertaire, d'hypofertilité... Les critères retenus pour l'affirmation d'un déficit en 3 β -ol-déshydrogénase sont au nombre de quatre après stimulation par le test au Synacthène Immédiat[®] :

- 17-hydroxyprégnénolone : > 50 nmol/l (> 17,5 ng/ml) ;
- déhydroépiandrostérone : > 70 nmol/l (> 20 ng/ml) ;
- rapport des taux de 17-hydroxyprégnénolone/17-hydroxyprogestérone (exprimés en ng/ml) : > 9 ;
- rapport des taux de 17-hydroxyprégnénolone/cortisol : 10^{-3} : > 53.

 DHEA et son sulfate, Progestérone (17 α -hydroxy-), Test au Synacthène

Figure 4. Anabolisme des stéroïdes





Duprey J, Meer A, Ducornet B, Lifchitz E, Sultan M.
Déficits enzymatiques surrénaliens partiels : étude de leur prévalence
chez les femmes ayant des manifestations d'hyperandrogénie.
Reprod Hum Horm 1994 ; 7/6 : 239-252.

Fiet J, Gosling JP, Soliman H, Galons H, Boudou P, Aubin P, et al.
Hirsutism and acne in women : coordinated radioimmunoassays for eight
relevant plasma steroids.
Clin Chem 1994, 40/12 : 2296-2305.