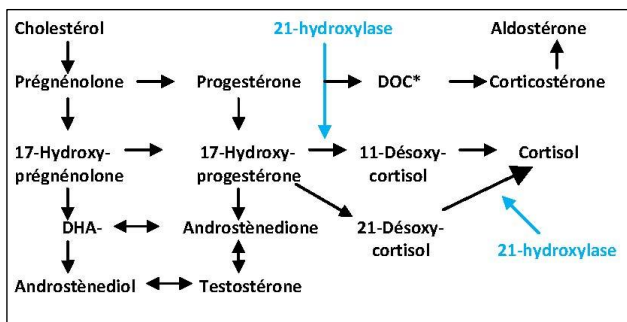


AC ANTI-21-HYDROXYLASE

DEFINITION

La 21-hydroxylase est un complexe enzymatique microsomique à cytochrome P-450 assurant un rôle clé dans la biogénèse des stéroïdes dans la cortico-surrénale (cf. schéma de la biogénèse des stéroïdes dans la cortico-surrénale). En effet, elle est responsable de la conversion de la progestérone et de la 17-hydroxyprogestérone en, respectivement, désoxycorticostérone et 11-désoxycortisol.



* DOC = désoxycorticostérone

La protéine de masse moléculaire de 55 kDa, mise en évidence dans la fraction microsomique après précipitation par les sérums des patients atteints de maladie d'Addison et qui étaient positifs pour les anticorps anti-corticosurrénale par immunofluorescence, a été identifiée comme étant la 21-hydroxylase (21-OH). En effet, les anticorps isolés des sérums de patients atteints de maladie d'Addison inhibent l'activité de cette enzyme *in vitro*, la progestérone n'étant plus convertie en désoxycorticostérone.

BIOPATHOLOGIE

Ces auto-anticorps ont le potentiel d'entraîner une insuffisance surrénalienne du fait de l'inhibition de la 21-hydroxylase.

INDICATIONS DU DOSAGE

L'intérêt de ce dosage réside dans l'exploration des maladies d'Addison pour démontrer l'origine auto-immune de la maladie.

RECOMMANDATIONS PREANALYTIQUES

PRELEVEMENT – CONSERVATION, TRANSPORT

Se reporter au référentiel des examens de biologie médicale Biomnis en ligne pour les conditions de prélèvement et conservation-transport.

METHODE DE DOSAGE

Les anticorps anti-21-OH sont actuellement dosés par radio-immunologie. Après incubation des échantillons avec la 21O-H marquée, les auto-anticorps anti-21-OH présents se lient à l'enzyme marquée. Lors d'une deuxième incubation, les complexes formés sont précipités par la protéine A. La radioactivité des précipités, séparés par centrifugation, est proportionnelle à la quantité d'anticorps anti-21-OH initialement présente dans les échantillons.

VALEURS DE REFERENCE

Le résultat est exprimé en unités arbitraires. Les concentrations supérieures ou égales à 1 U/ml peuvent être considérées comme positives en anticorps anti-21-OH.

VARIATIONS PATHOLOGIQUES

MALADIE D'ADDISON

Dans la maladie d'Addison secondaire à une tuberculose ou à une leucodystrophie, les auto-anticorps anti-21-OH n'ont pas été mis en évidence. En revanche, ils ont été observés chez la majorité des patients ayant des anticorps anti-surrénales.

Il existe une bonne concordance entre la présence d'anticorps anti-surrénales et celle des anticorps anti-21-OH ce qui suggère que la 21-hydroxylase est le principal auto-antigène de ces anticorps.

Dans la maladie d'Addison, ces anticorps anti-21-OH ont tendance à diminuer avec le temps. Il est probable qu'ils disparaissent complètement chez certains patients après destruction totale du cortex surrénalien.

SYNDROMES POLYGLANDULAIRES AUTOIMMUNS

Les anticorps anti-21-OH ont été observés chez la majorité des patients présentant un syndrome polyglandulaire auto-immun aussi bien de type I que de type II.

AUTRES MALADIES AUTO-IMMUNES

Les anti-21-OH ont été observés chez un faible pourcentage (1,3 - 4,0%) de patients présentant :

- une hypoparathyroïdie idiopathique chronique,
- un diabète insulino-dépendant,

- une thyroïdite de Hashimoto,
- une maladie de Basedow.

Chez ces patients, l'insuffisance surrénalienne (maladie d'Addison) n'est apparue qu'après une période de latence, plus courte chez les enfants que chez l'adulte. La présence de ces anticorps pourrait être ainsi considérée comme un marqueur précoce et spécifique d'une atteinte de la cortico-surrénale latente pouvant devenir patente dans les mois ou les années à venir.

POUR EN SAVOIR PLUS

- Betterle C., Volpato M., Rees Smith B. et al., *I. Adrenal Cortex and steroid 21-Hydroxylase Autoantibodies in Adult Patients with Organ-Specific Autoimmune Diseases : Markers of Low Progression to Clinical Addison's Disease*, J Clin Endocrinol Metab, 1997; 82:932-938.
 - Betterle C., Volpato M., Rees Smith B. et al., *II. Adrenal Cortex and steroid 21-Hydroxylase Autoantibodies in Children with Organ-Specific Autoimmune Diseases : Markers of High Progression to Clinical Addison's Disease*, J Clin Endocrinol Metab, 1997; 82:939-942.
 - Degros V., Pons L., Ghulam A., Racadot A., *Intérêt du dosage des anticorps anti-21 hydroxylase comme marqueur de l'atteinte surrénale dans les endocrinopathies auto-immunes*, Ann Biol Clin., 1999; 57:705-709.
 - Fabien N., *Endocrinopathies auto-immunes*, Biotribune, 2004; 9:36-38.
-