

В журнале The Lancet Diabetes & Endocrinology в номере от августа 2025 опубликованы данные трех систематических обзоров и одного метаанализа, посвященного лечению пациентов с синдромом множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1).

Дайджест эндокринологии

Терапия МЭН-1: систематический обзор и метаанализ



Лечение синдрома множественных эндокринных неоплазия 1 типа: систематические обзоры и метаанализ.

Кратко рассмотрим важные пункты в публикации, вышедшей в журнале The Lancet Diabetes & Endocrinology, где представлены данные трех систематических обзоров и

одного метаанализа, посвященные лечению отдельных компонентов синдрома множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1).

МЭН1 - редкое наследственное заболевание, характеризующееся сочетанным развитием опухолей паращитовидных желез, поджелудочной железы и гипофиза. Текущие методы лечения пациентов с этим синдромом опираются на доказательства невысокого качества, в связи с чем авторы и решили провести три систематических обзора, каждый из которых посвящен одному из основных проявлений МЭН1:

1. сравнение вариантов хирургического лечения первичного гиперпаратиреоза: субтотальная или менее радикальная резекция паращитовидных желез;
2. сравнение хирургического лечения с тактикой наблюдения при нефункциональных нейроэндокринных опухолях (НЭО) поджелудочной железы размером ≤ 2 см;
3. оценка эффективности лечения дофаминомиметиками пролактином у пациентов с МЭН1 и без МЭН1.

Хирургическое лечение при первичном гиперпаратиреозе

Обзор включил 23 исследования (1073 пациента). Субтотальная паращитовидная резекция по сравнению с не субтотальной:

- на 68% снижала риск персистенции гиперпаратиреоза (RR 0,32; 95% ДИ 0,20–0,52);
- на 22% снижала риск рецидива гиперпаратиреоза (RR 0,78; 95% ДИ 0,62–0,97);
- но риск хронического послеоперационного гипопаратиреоза был увеличен более чем в 2,5 раза (RR 2,64; 95% ДИ 1,63–4,29).

Время до рецидива между двумя вариантами лечения статистически не отличалось.

Хирургическое лечение или активное наблюдение нефункциональных НЭО поджелудочной железы ≤ 2 см

В обзор вошли 3 когортных исследования (236 пациентов). Не было получено достоверных различий в уровне метастазирования и смертности между хирургическим лечением и тактикой активного наблюдения. При этом послеоперационные осложнения достигали 50% в одной из серий.

Эффективность агонистов дофамина при пролактиномах с МЭН1 и без него.

В обзор включено 10 исследований (505 пациентов — 157 с МЭН1 и 348 без МЭН1). Ответ на агонисты дофамина в виде нормализации пролактина и уменьшению размера опухоли был схож у пациентов с МЭН1 и без МЭН1. Частота резистентности к терапии и необходимость хирургического вмешательства статистически не отличались.

По результатам этих систематических обзоров можно сделать выводы:

1. При МЭН1 с первичным гиперпаратиреозом субтотальная паращитовидная резекция снижает риск персистенции и рецидива заболевания, но повышает риск хронического гипопаратиреоза.
2. Для нефункциональных нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы менее 2 см активное наблюдение может быть сопоставимо по эффективности с хирургическим лечением. Хирургическое лечение имеет высокий риск осложнений, и при принятии решения необходим индивидуализированный подход.
3. Агонисты дофамина эффективны при пролактиномах у пациентов с МЭН1, реакция на терапию сходна с пациентами без МЭН1, что обосновывает их использование в качестве первой линии лечения.

Но авторы предупреждают, что у исследования есть ограничения:

- Отсутствие рандомизированных исследований по большинству вопросов.
- Включены преимущественно ретроспективные наблюдательные исследования с низким уровнем доказательности и возможными искажениями.

Поэтому для определения оптимального лечения необходимы высококачественные перспективные исследования.

С полным текстом статьи можно ознакомиться по ссылке:
[https://www.thelancet.com/journals/landia/article/PIIS2213-8587\(25\)00118-4/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/landia/article/PIIS2213-8587(25)00118-4/fulltext)