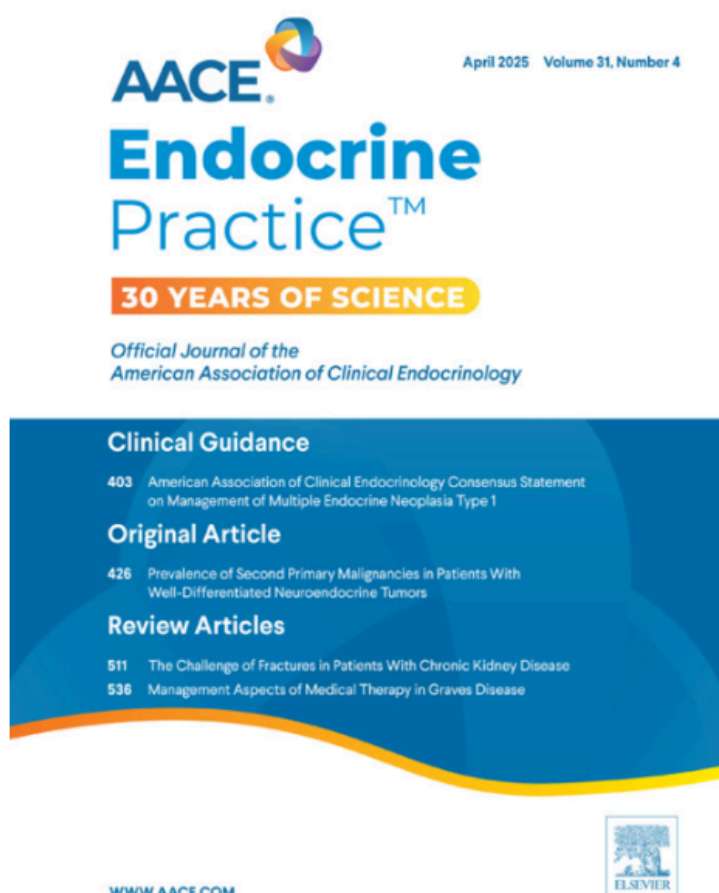


Американская ассоциация клинической эндокринологии выпустила консенсусное заявление по поводу синдрома множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1).

Дайджест эндокринологии

МЭН 1 типа

Консенсусное заявление 2025



Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа: консенсусное заявление.

Кратко рассмотрим ключевые разделы консенсусного заявления Американской ассоциации клинической эндокринологии, посвященное синдрому множественных эндокринных неоплазий 1 типа .

Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа (МЭН1) — наследственный синдром, обусловленный патогенными вариантами в гене *MEN1*, характеризующийся развитием множественных опухолей эндокринных желез.

Выделяют "**классическую триаду**" компонентов этого заболевания:

- первичный гиперпаратиреоз (ПГПТ) вследствие аденом/гиперплазии паращитовидных желез;
- нейроэндокринные опухоли (НЭО) поджелудочной железы (ПЖ) и/или двенадцатиперстной кишки (ДПК);
- НЭО передней доли гипофиза.

Возможно также поражение надпочечников, кожи, легких, тимуса, ЦНС (менингиомы и т.д.).

МЭН 1 можно установить при одном из следующих критериев:

- “Генетический”: при обнаружении у человека патогенных или вероятно патогенных вариантов гена *MEN1*;
- “Семейный”: при наличии аденомы паращитовидных желез, НЭО гипофиза, ПЖ и ДПК + МЭН1 был ранее установлен у родственников первой линии родства;
- “Клинический”: при наличии 2 и более опухолей эндокринных желез (паращитовидных желез, гипофиза или ПЖ, ДП) даже при отрицательном генетическом тесте и отсутствии *МЭН1* в семейном анамнезе.

ПГПТ

Обследование:

- Лабораторное: кальций и ПТГ крови;
- Оценка осложнений: скорость клубочковой фильтрации (СКФ), суточная экскреция кальция, рентгеновская денситометрия, УЗИ/КТ почек
- Визуализация желез перед первичной операцией у пациентов с подтвержденным МЭН1 и ПГПТ по мнению большинства авторов значения не имеет, в связи со сложностями при поражении нескольких желез, а также одинаковой хирургической тактикой вне зависимости от результатов визуализации. Особенности визуализации меняют хирургическую тактику лишь в 7% случаев, но некоторые эксперты считают это достаточно большим процентом и настаивают на предварительной визуализации

Скрининг:

- Начало с 5-8 лет .
- Ежегодно: кальций, ПТГ, фосфор крови.

Лечение:

- Основной метод — хирургический (удаление 3.5 желез плюс цервикальная тимэктомия).
- Показания к операции те же, что и при спорадическом ПППТ.
- Консервативно: агонисты кальций-чувствительного рецептора (цинакальцет), спиртовая абляция — при противопоказаниях к другим вариантам лечения или рецидивах

НЭО гипофиза

Диагностика:

- Анализ крови: ежегодно пролактин, ИФР-1, а остальное - при наличии симптомов.
- Исследования в зависимости от клиники : суточная экскреция кортизола, ночной дексаметазоновый тест, пероральный глюкозотолерантный тест на подавление СТГ
- МРТ головного мозга с контрастным усилением

Скрининг:

- Начало с 16 лет.
- Частота: анализы крови 1 раз в год, МРТ — 1 раз в 1-3 года.

Лечение:

- Прولاктинома: медикаментозная терапия (каберголин, бромокриптин) — препараты выбора.
- Эндоскопическоетранссфеноидальное удаление аденомы при других опухолях или при невозможности медикаментозного контроля пролактиномы.
- При невозможности хирургического лечения или рецидивах: 1)соматотропинома - аналоги соматостатина, антагонисты рецепторов СТГ;2)кортикотропинома - ингибиторы стероидогенеза, антагонисты глюкокортикоидных рецепторов;
- Лучевая терапия — при агрессивных опухолях, рецидивах.

НЭО ПЖ и ДПК

Диагностика:

- Анализы крови при наличии клинической картины: гипогликемия — инсулин, С-пептид (+ проба с голодом), подозрение на гастриному, глюкагоному, ВИПому, соматостатиному.
- Визуализация: КТ/МРТ брюшной полости, при необходимости ПЭТ-КТ с соматостатиновыми аналогами
- ЭндоУЗИ — высокая чувствительность при мелких образованиях

Скрининг:

- Начинать с 16 лет.
- Гормональное обследование — только при наличии симптомов.
- КТ/МРТ брюшной полости (или ПЭТ-КТ) — 1 раз в 1-3 года (частота в зависимости от клинической ситуации).

Особенности и лечение:

- хирургическое лечение для гормонально-активных опухолей;

- хирургическое лечение для любых опухолей более 2 см;
- специфические варианты лекарственной терапии в зависимости от типа секреции: доказозин, аналоги соматостатина, ингибиторы протонной помпы, ингибиторы стероидогенеза и др.;
- метастатические и нерезектабельные опухоли - таргетная терапия, пептид-рецепторная радионуклидная терапия, аналоги соматостатина и др.

Другое: опухоли надпочечников, легких, тимуса , кожи, менингиомы и др.

Диагностика и скрининг:

- тимус и трахеобронхиальные НЭО: КТ/МРТ грудной клетки, начало скрининга в 8-15 лет, интервал — 1-3 года;
- надпочечники: КТ/МРТ каждые 1-3 года, биохимическое обследование — при образованиях >1 см или симптомах гиперфункции;
- кожные образования: осмотр;
- менингиомы: МРТ головного мозга по показаниям;
- рак молочной железы: с 40 лет — ежегодно маммография и физикальное обследование.

Лечение:

- тимусные и бронхолегочные НЭО — хирургическое удаление ± адъювантное лечение;
- надпочечники: операция показана при гиперфункции, росте, размер >4 см, значительном росте за 6 мес или атипичных признаках по МРТ/КТ;
- менингиомы, липомы: хирургическое при наличии симптомов;
- кожные проявления — косметическая коррекция.

Наблюдение за пациентами с МЭН1:

- пожизненное наблюдение;
- обследование и лечение должны быть персонифицированы с учетом возраста, семейного анамнеза, выраженности синдрома и сопутствующих факторов риска;
- необходима опытная мультидисциплинарная команда (эндокринолог, хирург, генетик, радиолог, патолог, онколог);
- введение пациентов в специализированных центрах, имеющих опыт работы с данным заболеванием.

С полным текстом заявления можно ознакомиться по ссылке:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1530891X25000382?via%3Dihub>