



401

Γενικό Στρατιωτικό Νοσοκομείο
Αθηνών

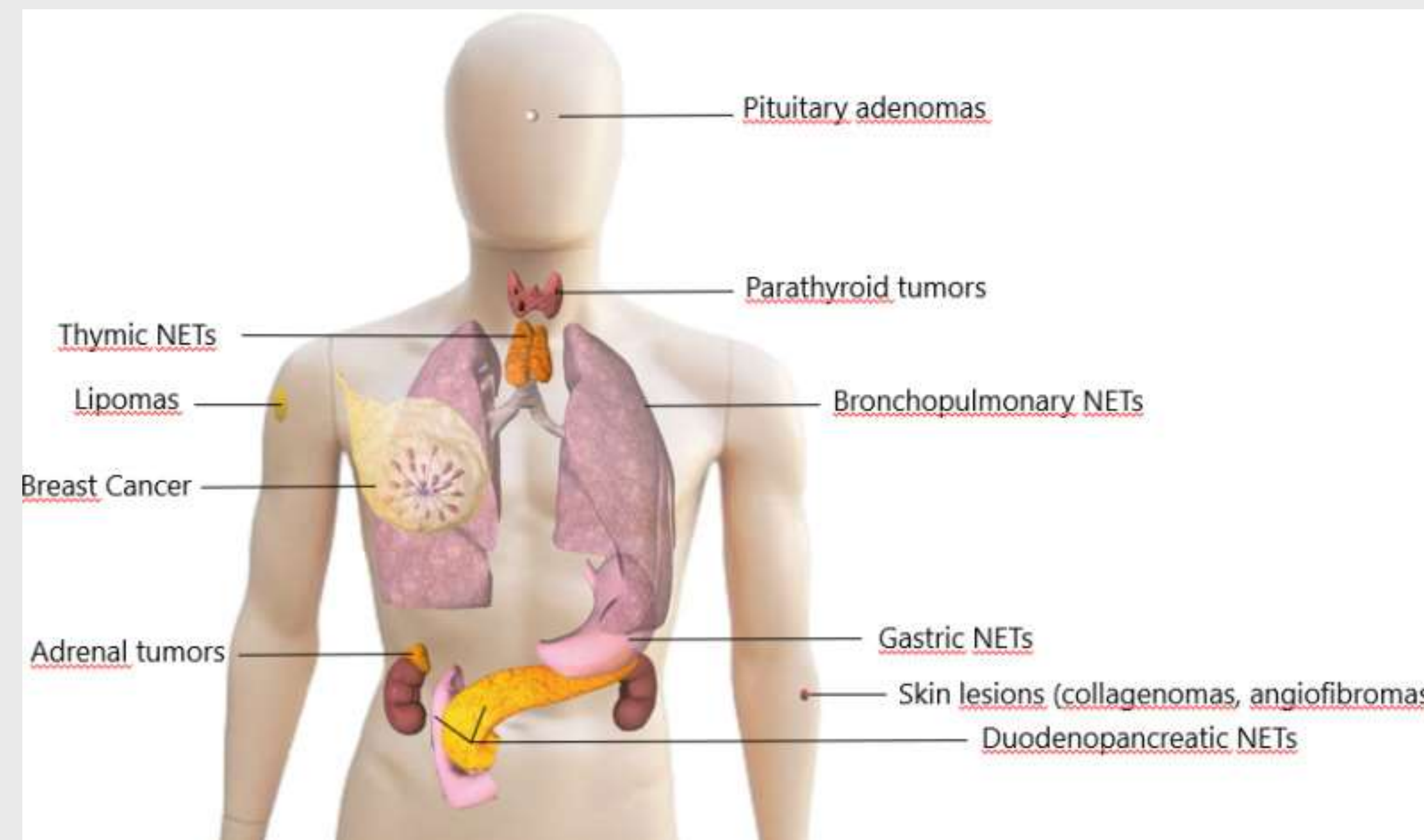
ΣΥΝΔΡΟΜΟ MEN-1: Η ΣΗΜΑΣΙΑ ΤΗΣ ΔΙΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗΣ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗΣ

Κωσταρίδης Ε¹, Αρβανίτου Ε¹, Μίχας Α¹, Γκίκας Α¹, Καρδαρά Β¹, Χολής Ν¹, Τσιτσιμπής Α¹, Κολομητρούση Α¹, Καγκαράς Χ¹, Βασιλάκη Χ², Ζαγαρέλος Π³, Παπαδοπούλου Ν⁴, Κυριακοπουλος Γ⁵, Γκιαουράκη Μ³, Σταματόγιαννη Ε¹, Μπαλλάσης Κ¹, Καραμπεάζης Α¹, Χριστοφυλλάκης Χ¹, Τσουκαλάς Ν¹

¹Ογκολογική Κλινική, 401 ΓΣΝΑ, ²Ογκολογικό Τμήμα, 417 ΝΙΜΤΣ, ³Ενδοκρινολογικό Τμήμα, 401 ΓΣΝΑ, ⁴Κέντρο νευροενδοκρινών όγκων, ΓΝΑ «Λαϊκό» , ⁵Παθολογοανατομικό Τμήμα, ΓΝΑ «Ευαγγελισμός»

Εισαγωγή: Το σύνδρομο Πολλαπλής Ενδοκρινικής Νεοπλασίας τύπου (MEN-1) αποτελεί την κυριότερη κατηγορία κληρονομικών νευροενδοκρινών νεοπλασμάτων (NENs). Η κλινική πορεία αυτών των νεοπλασμάτων είναι εξαιρετικά ετερογενής, όπως και η βιολογική τους συμπεριφορά. Η αντιμετώπιση τέτοιων νεοπλασμάτων απαιτεί τη συνεργασία μεταξύ πολλών ειδικοτήτων, ειδικά στη διαχείριση των δυνητικών επιπλοκών τους.

Παρουσίαση περιστατικού: Ασθενής 45 ετών με σύνδρομο MEN-1 διαγνωσμένο μέσω γενετικού ελέγχου από το 2013 έχει παρουσιάσει κατά χρονολογική σειρά αδενώματα παραθυρεοειδούς(2000), νευροενδοκρινές νεόπλασμα παγκρέατος(2013) και άτυπο καρκινοειδές θύμου αδένος(2019). Και οι τρεις περιπτώσεις αντιμετωπίστηκαν χειρουργικά με τον ασθενή να έχει τεθεί από το 2019 σε θεραπεία με ανάλογο σωματοστατίνης. Το 2022 ο ασθενής παρουσίασε σύνδρομο Cushing, το οποίο αποδόθηκε σε έκτοπη έκκριση και αποφασίστηκε έναρξη αγωγής με αναστολέα 11β-υδροξυλάσης. Παράλληλα, λόγω απεικονιστικής προόδου νόσου (PD) ο ασθενής πέρασε σε 2ης γραμμής θεραπεία με ραδιοσημασμένα πεπτίδια (PRRT) για 4 κύκλους. Το 2023 λόγω ανθεκτικού συνδρόμου Cushing αποφασίστηκε ο ασθενής να υποβληθεί σε αμφοτερόπλευρη επινεφριδεκτομή. Παράλληλα λόγω νέου PD έγινε έναρξη 3ης γραμμής θεραπείας με capecitabine/temozolomide. Στην παρούσα φάση ο ασθενής έχει τεθεί σε νέα γραμμή θεραπείας με carboplatin/etoposide και παρουσιάζει κλινική ανταπόκριση.



Εικόνα 1. Σύνδρομο MEN-1

Συμπεράσματα: Τα νευροενδοκρινή νεοπλάσματα κατατάσσονται στις σπάνιες μορφές κακοήθειας, συνεπώς αυτό καθιστά την αντιμετώπιση τους μια πρόκληση λόγω έλλειψης βιβλιογραφικών δεδομένων και μελετών. Απαραίτητη προϋπόθεση αποτελεί η σωστή συνεργασία μεταξύ των ειδικοτήτων που συμμετέχουν στη διαχείριση τέτοιων νεοπλασμάτων, καθιστώντας κρίσιμο το ρόλο του ογκολογικού συμβουλίου.

Βιβλιογραφία

- Manoharan J et al, Multiple Endocrine Neoplasia Type 1. Dtsch Arztebl Int. 2024
- Halperin R et al, Progress report on multiple endocrine neoplasia type 1. Fam Cancer. 2025