

Κλινικά χαρακτηριστικά, θεραπευτικές παρεμβάσεις και έκβαση ασθενών με MEN1 σε ελληνικό

εξειδικευμένο κέντρο αναφοράς

Νεκταρία Παπαδοπούλου-Μαρκέτου (1), Κοσμάς Δασκαλάκης (1,2), Μαρία Ελένη Χονδρογιάννη (1), Μαρίνα Τσώλη (1), Αλεξάνδρα Γιάννου (1), Χαρίκλεια Χρηστάκου (1), Ευανθία Κασσή (1), Γρηγόριος Καλτσάς (1)

1 European Neuroendocrine Tumour Society (ENETS) Κέντρο Αριστείας Νευροενδοκρινών Όγκων, Μονάδα Ενδοκρινολογίας, EURACAN 4, Α Προπαιδευτική Παθολογική Κλινική (ΑΠΠΚ), Γενικό Λαϊκό Νοσοκομείο Αθηνών. 2 Department of Surgery, Faculty of Medicine and Health, Örebro University, Örebro, Sweden

Εισαγωγή

Οι ασθενείς με MEN1 παρουσιάζουν σημαντική κλινική και νεοπλασματική ετερογένεια, με διαφορετική ηλικία έναρξης, πολλαπλές ενδοκρινικές εκδηλώσεις και μεταβλητή έκβαση.

Σκοπός

Περιγραφική καταγραφή του φαινοτύπου, των θεραπευτικών παρεμβάσεων και της έκβασης ασθενών με MEN1.

Μέθοδοι

Αναδρομική ανάλυση 134 ασθενών με MEN1, παρακολουθούμενων στο ENETS-EURACAN Κέντρο Αριστείας NET του Λαϊκού Γενικού Νοσοκομείου Αθηνών.

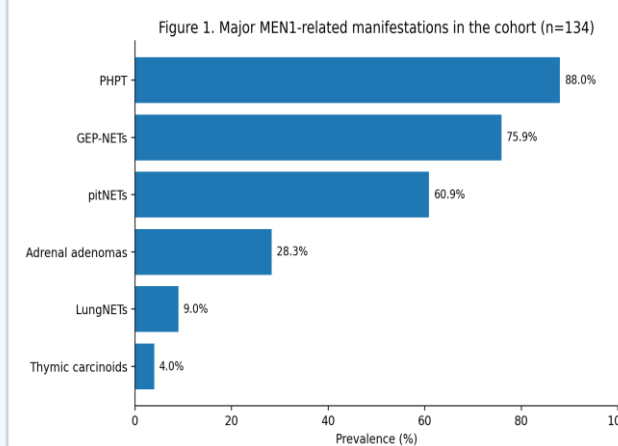
Κύρια στοιχεία cohort

n=134 • 53,5% άνδρες • 46,5% γυναίκες
Μέση διάρκεια παρακολούθησης: **14,8 έτη**
Γονιδιακός έλεγχος σε **58,9%** (79/134), με θετική MEN1 μετάλλαξη στο **94,9%** των ελεγχθέντων.

Αποτελέσματα - βασικά ευρήματα

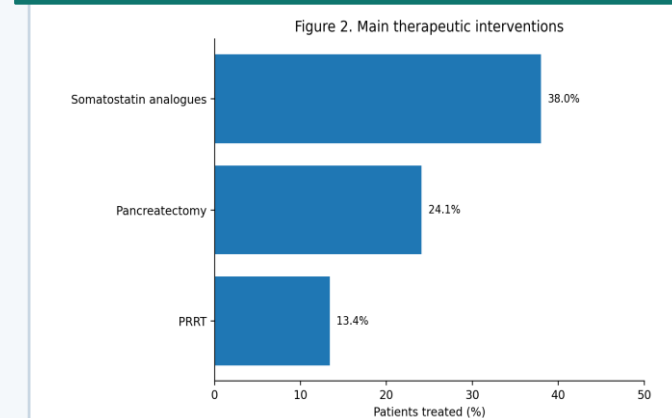
- Πρώτη εκδήλωση: **πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός 88%**. Ηλικία εμφάνισης PHPT: <25 ετών 39,4%, 25-40 ετών 39,4%, >40 ετών 19,2%.
- GEP-NETs **75,9%** (50% G1, 37,5% G2, 2,7% G3). Λειτουργικοί GEP-NETs σε 15 ασθενείς: 9 γαστρινώματα, 6 ινσουλινώματα.
- pitNETs **60,9%** (57,5% μικροαδενώματα, 18,8% μακροαδενώματα).
- Αδενώματα επινεφριδίων **28,3%** με σύνδρομο Cushing 26,7% και aldosteronoma 3,3%.
- LungNETs **9%** (8 TC, 3 AC) και καρκινοειδή θύμου **4%** (2 με ACTH-εξαρτώμενο Cushing).
- Μεταστάσεις από GEP-NETs **12,9%** - όλοι G2 >2 cm, κυρίως ηπατικές.
- Μη ενδοκρινικά νεοπλάσματα: μηνιγγίωμα 11,8%, διαφοροποιημένος καρκίνος θυρεοειδούς 7,1%, καρκίνος μαστού 4,0%.

Figure 1. Φάσμα εκδηλώσεων MEN1



Ο πρωτοπαθής υπερπαραθυρεοειδισμός αποτέλεσε τη συχνότερη και συχνά πρώιμη εκδήλωση, ενώ οι GEP-NETs και τα pitNETs συνιστούσαν τις κύριες συνοδές νεοπλασματικές εκδηλώσεις.

Figure 2. Θεραπευτικές παρεμβάσεις



Εν ζωή
90,3%

Απεβίωσαν
9,7%

Θάνατοι: 5 με ThC/AC, 7 με μεταστατικό PanNET G2, 1 λόγω σήψης.

Συμπέρασμα: Σε μία από τις μεγαλύτερες ελληνικές σειρές MEN1, αναδείχθηκε η σημαντική κλινική και νεοπλασματική πολυμορφία του συνδρόμου, καθώς και η ανάγκη εξατομικευμένης μακροχρόνιας παρακολούθησης σε εξειδικευμένα κέντρα με διεπιστημονική εμπειρία.