

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ



Синдром множественной эндокринной неоплазии 1-го типа: от изолированных симптомов к синдромальному диагнозу (клиническое наблюдение)

Наталья Александровна Третьякова, София Сергеевна Олексик[✉],
Анна Андреевна Ермакова

Амурская государственная медицинская академия Минздрава России, 675000, г. Благовещенск, ул. Горького, 95, Россия

[✉] Автор для корреспонденции: София Сергеевна Олексик, olexik.sofia@gmail.com

АННОТАЦИЯ

Актуальность. Синдром множественной эндокринной неоплазии (МЭН) – наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, с характерным развитием опухолей в нескольких эндокринных органах на фоне герминальных мутаций генов-супрессоров опухолевого роста. Несмотря на наличие характерных клинико-генетических маркеров, диагностика МЭН 1-го типа нередко запаздывает. Особые сложности представляют случаи с неклассической манифестацией.

Описание клинического наблюдения. Пациентка П., 29 лет, с верифицированным синдромом МЭН 1-го типа. Находится под динамическим наблюдением эндокринолога по месту жительства с 2022 г. Формирование эндокринной патологии носило поэтапный характер, демонстрировав типичную эволюцию заболевания с последовательным вовлечением околощитовидных желез, аденогипофиза и поджелудочной железы. Заболевание манифестировало первичным гиперпаратиреозом с лабораторно подтвержденной гиперкальциемией (общий кальций – 2,74 ммоль/л) и повышением паратгормона (до 28,09 пмоль/л). В последующем диагностирована маммосоматотропинома гипофиза с клинически значимой гиперпролактинемией (пролактин до 1226 мЕд/л, мономерный пролактин до 402 мЕд/л), лабораторными признаками акромегалии (соматотропный гормон – 13,3 нг/мл, соматомедин-С – 451 нг/мл) и характерными клиническими проявлениями (увеличение размера ноги, галакторея). При инструментальном обследовании дополнительно выявлены множественные солидные образования поджелудочной железы, расцененные как нейроэндокринные опухоли, и конкременты обеих почек. Пациентке выполнены субтотальная паратиреоидэктомия (24.10.2025) и эндоскопическое транссфеноидальное удаление маммосоматотропиномы в Национальном медицинском исследовательском центре им. В.А. Алмазова (22.12.2025) с нормализацией гормональных показателей в послеоперационном периоде.

Заключение. Клиническое наблюдение демонстрирует типичную эволюцию синдрома МЭН 1-го типа – от манифестации первичного гиперпаратиреоза до формирования полной классической триады с вовлечением аденогипофиза и поджелудочной железы. Особенностью данного случая явилось сочетание гиперпролактинемии и акромегалии в рамках маммосоматотропиномы, что потребовало комплексной оценки функции передней доли гипофиза. Представленный случай показывает необходимость формирования синдромального клинического мышления у врачей, наблюдающих пациентов молодого возраста с сочетанной эндокринной патологией.

Ключевые слова: множественная эндокринная неоплазия 1-го типа; МЭН-1; синдром Вермера; гиперпаратиреоз; гиперкальциемия; маммосоматотропинома; акромегалия; гиперпролактинемия; нейроэндокринные опухоли

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Третьякова Н.А., Олексик С.С., Ермакова А.А. Синдром множественной эндокринной неоплазии 1-го типа: от изолированных симптомов к синдромальному диагнозу (клиническое наблюдение). *Амурский медицинский журнал*. 2026; 14 (3): 54–62.
DOI: <https://doi.org/10.22448/AMJ.2026.3.54-62>
EDN: <https://elibrary.ru/LMQNUG>

Статья поступила: 12.05.2026
Результаты рецензирования: 17.07.2026
Принята к публикации: 25.08.2026

Multiple endocrine neoplasia type 1: from isolated symptoms to a syndromic diagnosis (clinical case)

Natalia A. Tretyakova, Sofia S. Oleksik✉, Anna A. Ermakova

Amur State Medical Academy, 95 Gorky Str., Blagoveshchensk, 675000, Russia

✉ Author for correspondence: Sofia S. Oleksik, olexik.sofia@gmail.com

ABSTRACT

Background. Multiple endocrine neoplasia syndrome (MEN) is a hereditary disease with an autosomal dominant mode of inheritance, characterized by the development of tumors in several endocrine organs against the background of germline mutations in tumor suppressor genes. Despite the presence of characteristic clinical and genetic markers, the diagnosis of type 1 MEN is often delayed. Cases with non-classical manifestation present particular challenges.

Description of a clinical case. *Patient P., 29 years old*, with verified MEN type 1 syndrome. Has been under dynamic monitoring by an endocrinologist at her place of residence since 2022. The development of endocrine pathology was gradual, demonstrating a typical evolution of the disease with sequential involvement of the parathyroid glands, the adenohypophysis, and the pancreas. The disease manifested as primary hyperparathyroidism with laboratory-confirmed hypercalcemia (total calcium – 2.74 mmol/L) and elevated parathyroid hormone levels (up to 28.09 pmol/L). Subsequently, a mammosomatotropinoma of the pituitary gland was diagnosed, accompanied by clinically significant hyperprolactinemia (prolactin levels up to 1226 mU/L, monomeric prolactin up to 402 mU/L), laboratory signs of acromegaly (growth hormone – 13.2 ng/mL, somatomedin-C – 451 ng/mL), and characteristic clinical manifestations (increased foot size, galactorrhea). During instrumental examination, multiple solid masses in the pancreas were additionally identified; they were assessed as neuroendocrine tumors, and calculi were found in both kidneys. The patient underwent subtotal parathyroidectomy (on 24.10.2025) and endoscopic transsphenoidal removal of a mammosomatotropinoma at the V.A. Almazov National Medical Research Center (on 22.12.2025), with normalization of hormonal parameters in the postoperative period.

Conclusion. The presented clinical observation demonstrates the typical evolution of MEN type 1 syndrome – from the manifestation of primary hyperparathyroidism to the formation of a complete classical triad involving the adenohypophysis and the pancreas. A distinctive feature of this case was the combination of hyperprolactinemia and acromegaly within the framework of a mammosomatotropinoma, which required a comprehensive assessment of the function of the anterior pituitary lobe. The presented case illustrates the need for doctors who treat young patients with combined endocrine pathology to develop syndromic clinical thinking.

Keywords: *multiple endocrine neoplasia type 1; MEN-1; Verner syndrome; hyperparathyroidism; hypercalcemia; mammosomatotropinoma; acromegaly; hyperprolactinemia; neuroendocrine tumors*

Funding. The study was not sponsored.

Conflict of interest. The authors declare no conflicts of interest.

For citation: Tretyakova N.A., Oleksik S.S., Ermakova A.A. Multiple endocrine neoplasia type 1: from isolated symptoms to a syndromic diagnosis (clinical case). *Amur Medical Journal*. 2026; 14 (3): 54–62.
DOI: <https://doi.org/10.22448/AMJ.2026.3.54-62>
EDN: <https://elibrary.ru/LMQNUG>

Received: 12.05.2026
Peer review: 17.07.2026
Accepted for publication: 25.08.2026

1型多发性内分泌肿瘤综合征:从孤立症状到综合征诊断(临床观察)

Natalia A. Tretyakova, Sofia S. Oleksik[✉], Anna A. Ermakova

阿穆尔国立医学院, 俄罗斯, 布拉戈维申斯克市, 高尔基街95号, 邮编675000

[✉] 作者是为了通信: Sofia S. Oleksik, olexik.sofia@gmail.com

摘要

重要性。 多发性内分泌肿瘤综合征(MEN)是一种常染色体显性遗传的遗传性疾病,其特征是在体细胞阶段发生肿瘤抑制基因突变的同时,多个内分泌器官出现肿瘤。尽管存在典型的临床遗传学标志,但I型MEN的诊断往往延迟。非典型表现的病例尤其棘手。

临床观察的描述。 患者P., 29岁,具有验证的1型MEN综合征。自2022年以来,他一直在居住地的内分泌学家的动态监督下。内分泌病理的形成是渐进的,表明该疾病的典型演变与甲状旁腺,腺垂体和胰腺的顺序参与。该疾病表现为原发性甲状旁腺功能亢进,伴有实验室证实的高钙血症(总钙-2.74mmol/l)和甲状旁腺激素增加(高达28.09pmol/l)。随后,垂体乳腺肿瘤被诊断为临床显着的高催乳素血症(催乳素高达1226mEd/l,单体催乳素高达402mEd/l),肢端肥大症的实验室体征(生长激素-13.3ng/ml, somatomedin-C-451ng/仪器检查还显示了胰腺的多个实体形成,被认为是神经内分泌肿瘤,以及两个肾脏的混凝土。该患者在V.A.Almazov国家医学研究中心(22.12.2025)接受了小计甲状旁腺切除术(24.10.2025)和内窥镜经肾切除乳腺肿瘤(22.12.2025),术后激素参数正常化。

结论。 本临床观察展示了I型多发性内分泌腺瘤综合征的典型演变过程——从原发性甲状旁腺功能亢进发病,直至形成涉及垂体和胰腺的完整经典三联征。本病例的特殊之处在于乳房生长激素瘤伴有高泌乳素血症和肢端肥大症,这需要对垂体前叶功能进行综合评估。本病例表明,诊治患有复合性内分泌疾病的年轻患者的医生必须形成综合征的临床思维。

关键词: 1型多发性内分泌肿瘤;MEN-1;韦尔默综合征;甲状旁腺功能亢进;高钙血症;乳腺生长激素瘤;肢端肥大症;高泌乳素血症;神经内分泌肿瘤

融资。 这项研究没有赞助。

利益冲突。 作者声明不存在利益冲突。

引用本文: Tretyakova N.A., Oleksik S.S., Ermakova A.A. 1型多发性内分泌肿瘤综合征:从孤立症状到综合征诊断(临床观察). *Amur Medical Journal*. 2026; 14 (3): 54–62.

DOI: <https://doi.org/10.22448/AMJ.2026.3.54-62>

EDN: <https://elibrary.ru/LMQNUG>

收到: 12.05.2026

审稿结果: 17.07.2026

接受: 25.08.2026

ВВЕДЕНИЕ

Синдром множественной эндокринной неоплазии (МЭН) – группа наследственных заболеваний с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующаяся развитием опухолей в нескольких эндокринных органах вследствие герминальных мутаций генов-супрессоров опухолевого роста [1]. Наибольшее клиническое значение имеют МЭН 1-го и МЭН 2-го типов, различающиеся по спектру поражаемых органов и молекулярно-генетической основе [2].

Синдром МЭН 1-го типа (синдром Вермера) обусловлен мутациями гена *MEN1*, кодирующего белок менин, и характеризуется классической триадой: первичный гиперпаратиреоз, опухоли аденогипофиза и нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы и двенадцатиперстной кишки [1]. Распространенность МЭН 1-го типа в популяции оценивается как 1–3 случая на 100 000 населения, при этом клиниче-

ская манифестация чаще всего приходится на возраст 20–40 лет [2]. По данным российского регистра, включающего 102 пациента из 43 семей, первичный гиперпаратиреоз становится наиболее частым и ранним компонентом синдрома, выявляясь более чем у 90% пациентов, тогда как нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы диагностируются в 50–70% случаев, а опухоли гипофиза – в 30–40% [2].

Опухоли гипофиза при МЭН 1-го типа представлены преимущественно пролактиномами (до 60% всех аденом), однако встречаются и смешанные формы, в том числе маммосоматотропиномы, секретирующие как пролактин, так и соматотропный гормон [1]. Частота акромегалии среди пациентов с МЭН 1-го типа составляет около 10% [2]. Следует отметить, что клинические проявления акромегалии на ранних стадиях могут быть стертыми, что затрудняет своевременную диагностику.

Несмотря на наличие характерных клинико-генетических маркеров, диагностика МЭН 1-го типа нередко запаздывает. Согласно данным литературы, средний интервал между манифестацией первого компонента синдрома и постановкой синдромального диагноза может составлять несколько лет [3]. Это обусловлено как постепенным этапным формированием клинической картины, так и объективными трудностями дифференциальной диагностики на ранних стадиях, когда компоненты синдрома проявляются последовательно и могут восприниматься как самостоятельные нозологические формы [3, 4]. Особые сложности представляют случаи с неклассической манифестацией, когда заболевание дебютирует нетипично, например с гиперпролактинемии или абдоминальных симптомов, маскирующих нейроэндокринные опухоли [3].

Своевременная диагностика МЭН 1-го типа имеет принципиальное значение для определения адекватной хирургической тактики (при мультигландулярном характере гиперпаратиреоза объем операции отличается от такового при спорадической аденоме), прогноза и скрининга родственников первой линии [1, 5]. Формирование синдромального подхода у врачей амбулаторно-поликлинического звена является важной задачей [4].

Цель работы – демонстрация клинического наблюдения синдрома МЭН 1-го типа у пациентки, 29 лет, с поэтапным вовлечением эндокринных органов и анализом клинических особенностей, затруднявших раннюю верификацию синдромального диагноза.

ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ

Пациентка П., 29 лет, наблюдалась у эндокринолога по месту жительства с 2022 г. Формирование эндокринной патологии носило поэтапный характер.

Ранний этап (2022). Во время первой беременности у пациентки диагностированы гестационный сахарный диабет, корригируемый диетой (гликемия натощак до 4,9 ммоль/л, постпрандиально – до 6,4 ммоль/л), и субклинический гипотиреоз (тиреотропный гормон – 1,03 мЕд/л на фоне приема левотироксина натрия 25 мкг/сут, Т4 свободный – 23,6 пмоль/л). Данные состояния расценивались в рамках распространенной акушерской патологии. Роды в августе 2022 г. – срочные, масса тела ребенка – 2470 г. Грудное вскармливание завершено через 2 мес после родов, однако галакторея сохранялась и в последующем.

Манифестация гиперпаратиреоза и гиперпролактинемии (конец 2024 г.). С июня 2024 г. пациентка отмечала появление галактореи, сохранявшейся после прекращения грудного вскармливания. В октябре 2024 г. в связи с жалобами на общую слабость самостоятельно выполнила лабораторное обследование, по результатам которого выявлены недостаток витамина D (25,2 нг/мл) и гиперкальциемия (общий кальций – 2,74 ммоль/л при референсном интервале 2,1–2,55 ммоль/л). При дообследовании 21.11.2024 выявлено повышение паратгормона до 17,77 пмоль/л.

При лабораторном контроле 19.11.2024 обнаружена гиперпролактинемия: пролактин – 652 мЕд/л, мономерный пролактин – 402 мЕд/л. Повышение мономерного пролактина позволило исключить макропролактинемию и подтвердить истинную гиперпролактинемию. Иницирована терапия каберголином в дозе 0,125 мг 1 раз в неделю. На фоне терапии пролактин от 29.12.2024 составил 670 мЕд/л, в связи с чем доза каберголина увеличена до 0,25 мг 1 раз в неделю.

При динамическом контроле кальций-фосфорного обмена 26.01.2025: паратгормон – 28,09 пмоль/л, фосфор – 0,95 ммоль/л, кальций в суточной моче – 11,1 ммоль/сут. Форма гиперкальциемии определена как паратгормон-зависимая, была исключена семейная гипокальциурическая гиперкальциемия, установить диагноз первичного гиперпаратиреоза [5, 6].

По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) гипофиза от 02.06.2025 (1,5 Т) структура гипофиза неоднородная, в правой доле визуализируется структура с жидкостным содержимым без накопления контрастного препарата размерами 3,5×5×5 мм. **Заключение:** кистозная структура в правой доле аденогипофиза. С учетом лабораторно подтвержденной гиперпролактинемии образование расценено как пролактин-секретирующая микроаденома.

Таким образом, к середине 2025 г. у пациентки имелось сочетание первичного гиперпаратиреоза и пролактин-секретирующей микроаденомы гипофиза, что соответствует 2 компонентам классической триады МЭН 1-го типа [1].

Прогрессирование и верификация акромегалии (2025 г.). В июне 2025 г. произошла незапланированная беременность (срок 5 нед), выполнено медикаментозное прерывание. Перед прерыванием беременности терапия каберголином отменена. Пролактин от 14.07.2025 составил 1226 мЕд/л, пролактин мономерный –

>1000 мЕд/л, терапия каберголином возобновлена в дозе 0,5 мг 1 раз в неделю.

В октябре 2025 г. пациентка направлена в Национальный медицинский исследовательский центр (НМИЦ) им. В.А. Алмазова Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия) для дообследования и определения тактики лечения. При оценке функции передней доли гипофиза от 12.11.2025 выявили: соматотропный гормон – 13,3 нг/мл, соматомедин-С (инсулиноподобный фактор роста 1) – 451 нг/мл. Клинически пациентка отмечала увеличение размера ноги (с 36 на 37 размер). С учетом лабораторных данных и клинической картины диагностирована акромегалия, опухоль гипофиза расценена как маммосоматотропинома.

Оперативное лечение гиперпаратиреоза. При скинтиграфии паращитовидных желез (с радиофармацевтическим препаратом ^{99m}Tc-Технетрил) от 21.10.2025 выявлены скинтиграфические признаки аденомы/гиперплазии нижней правой паращитовидной железы. При лабораторном обследовании обращал внимание повышенный уровень кальцитонина – 127,7 пг/мл (при норме <5), что могло отражать реактивную С-клеточную гиперплазию на фоне длительной гиперкальциемии или являться проявлением МЭН 1-ассоциированной патологии С-клеток щитовидной железы [1]. 24.10.2025 выполнена двусторонняя ревизия шеи, субтотальная паратиреоидэктомия с оставлением левой верхней околощитовидной железы. Объем операции соответствует рекомендациям по лечению мультигландулярного гиперпаратиреоза при МЭН 1-го типа [1, 5].

Оперативное лечение маммосоматотропиномы. 22.12.2025 в НМИЦ им. В.А. Алмазова выполнено эндоскопическое транссфеноидальное удаление аденомы гипофиза. Гистологическое исследование операционного материала: аденома гипофиза. Послеоперационный период протекал без осложнений. Признаков назальной ликвореи, вторичной надпочечниковой недостаточности и несахарного диабета не отмечено. Гормональный профиль после операции (24.12.2025): соматотропный гормон – 2,66 нг/мл, пролактин – 10,79 мЕд/л, что свидетельствует о радикальности выполненного вмешательства. Пациентка выписана в удовлетворительном состоянии на 5-е сутки после операции с рекомендациями динамического наблюдения эндокринолога, невролога и офтальмолога по месту жительства, контрольной МРТ гипофиза через 6 мес.

Выявление нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы. При инструментальном дообследовании в НМИЦ им. В.А. Алмазова (КТ органов брюшной полости с внутривенным контрастированием) выявлены множественные солидные образования поджелудочной железы, по характеристикам соответствующие нейроэндокринным опухолям. Таким образом, клиническая картина дополнилась третьим компонентом классической триады МЭН 1-го типа [2, 7]. Дополнительно при ультразвуковом исследовании почек выявлены конкременты обеих почек – типичное осложнение длительно существующего гиперпаратиреоза [5, 6].

Гастроэнтерологические проявления. С июня 2025 г. пациентка отмечала периодические спастические боли в эпигастрии, не связанные с приемом пищи и не купирующиеся спазмолитиками, склонность к запорам. По данным эзофагогастродуоденоскопии от 07.10.2025 выявлены кандидозный эзофагит, эритематозная гастропатия, дуоденогастральный рефлюкс. При ультразвуковом исследовании органов брюшной полости определялись пневматоз кишечника, диффузные изменения паренхимы поджелудочной железы, осадочные структуры и внутриполостная деформация желчного пузыря. Указанные симптомы требуют дальнейшего наблюдения и исключения гормональной активности выявленных нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы, в первую очередь гастриномы [3, 7].

Семейный анамнез. Наследственность отягощена по сахарному диабету 2-го типа по отцовской линии. Случаев эндокринных опухолей у родственников первой линии не зарегистрировано, что не исключает мутацию *de novo*, встречающуюся, по данным литературы, до 10% случаев МЭН 1-го типа [1].

ОБСУЖДЕНИЕ

Представленный клинический случай демонстрирует классическую эволюцию синдрома МЭН 1-го типа с последовательным вовлечением околощитовидных желез, аденогипофиза и поджелудочной железы. Особенностью данного наблюдения является сочетание двух клинических «масок» опухоли гипофиза – гиперпролактинемии и акромегалии, – что расширяет представление о спектре аденом гипофиза при МЭН 1-го типа и подчеркивает необходимость комплексной оценки функции передней доли гипофиза у данной категории пациентов.

Первичный гиперпаратиреоз, обнаруженный у пациентки в возрасте 28 лет, является

наиболее частым и ранним проявлением МЭН 1-го типа, регистрируемым более чем у 90% пациентов [1, 2]. По данным российского регистра, медиана возраста манифестации гиперпаратиреоза при МЭН 1-го типа приходится на третью декаду жизни, что соответствует нашему наблюдению [2]. В отличие от спорадических случаев, гиперпаратиреоз при МЭН 1-го типа характеризуется мультигландулярным характером поражения, как правило, диагностируется гиперплазия или множественные аденомы нескольких околощитовидных желез [1, 5]. В представленном случае оперативное лечение выполнено в адекватном объеме: двусторонняя ревизия шеи с субтотальной паратиреоидэктомией, что является методом выбора при МЭН 1-ассоциированном гиперпаратиреозе ввиду высокого риска рецидива после селективной аденомэктомии [1, 5].

Диагностированный у пациентки нефролитиаз (конкременты обеих почек) является классическим осложнением гиперпаратиреоза и отражает длительность воздействия гиперкальциемии и гиперкальциурии на мочевыделительную систему [5, 6]. Данная находка подтверждает, что гиперпаратиреоз развился задолго до лабораторной верификации, что согласуется с данными литературы о постепенном, малосимптомном дебюте заболевания при МЭН 1 [3, 4].

Вторым компонентом синдрома явилась маммосоматотропинома – смешанная аденома гипофиза, секретирующая пролактин и соматотропный гормон. Пролактин-секретирующий компонент опухоли был выявлен первым: гиперпролактинемия зарегистрирована в ноябре 2024 г., образование гипофиза верифицировано по данным МРТ в июне 2025 г. Однако ретроспективно следует отметить, что галакторея сохранялась у пациентки с июня 2022 г., то есть фактически с I триместра беременности, и не регрессировала после прекращения грудного вскармливания. Это может свидетельствовать о более раннем дебюте гиперпролактинемии, на который не было обращено внимание на фоне физиологической гиперпролактинемии беременных.

Соматотропный компонент опухоли диагностирован позже, при целенаправленном обследовании в НМИЦ им. В.А. Алмазова. Уровень соматотропного гормона (13,3 нг/мл) и соматомедина-С (451 нг/мл) значительно превышал референсные значения, а клинически акромегалия проявлялась увеличением размера ноги. Данный случай подтверждает, что клинические

признаки акромегалии на ранних стадиях могут быть минимальными и требуют активного выявления, особенно у пациентов с установленной гиперпролактинемией и подозрением на МЭН 1-го типа [1, 2]. Частота маммосоматотропином при МЭН 1-го типа невелика, что делает представленное наблюдение особенно ценным с клинической точки зрения.

Следует отметить, что после субтотальной паратиреоидэктомии (24.10.2025) и транссфеноидальной аденомэктомии (22.12.2025) достигнута нормализация гормональных показателей: соматотропный гормон снизился до 2,66 нг/мл, пролактин – до 10,79 мЕд/л. Это свидетельствует о радикальности выполненных вмешательств и адекватно выбранной хирургической тактике. Вместе с тем пациентке показано продолжение динамического наблюдения, учитывающая наличие третьего компонента синдрома – нейроэндокринных опухолей поджелудочной железы [1, 7].

Отдельного внимания заслуживает повышенный уровень кальцитонина (127,7 пг/мл при норме <5), выявленный в октябре 2025 г. У пациентов с МЭН 1-го типа описана ассоциированная С-клеточная гиперплазия щитовидной железы, которая может сопровождаться умеренным повышением кальцитонина [1]. Кроме того, длительная гиперкальциемия сама по себе способна стимулировать секрецию кальцитонина С-клетками. Дифференциальная диагностика между реактивной гиперплазией и медулярной микрокарциномой щитовидной железы требует динамического наблюдения и при необходимости тонкоигольной аспирационной биопсии узлов щитовидной железы [1].

Выявление множественных солидных образований поджелудочной железы, расцененных как нейроэндокринные опухоли, завершило формирование классической триады МЭН 1-го типа. Нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы и двенадцатиперстной кишки регистрируются у 50–70% пациентов с МЭН 1-го типа и являются основной причиной летальности при данном синдроме [1, 2]. У пациентки имеются абдоминальные симптомы (боли в эпигастрии, запоры, пневматоз кишечника), которые в сочетании с эндоскопическими находками (эритематозная гастропатия, дуоденогастральный рефлюкс) могут быть как проявлением функциональной патологии, так и следствием гормональной активности нейроэндокринных опухолей, в первую очередь гастриномы. Дальнейшее дообследование (определение гастрина, глюкагона, хромогра-

нина А, эндоскопическая ультрасонография) позволит уточнить функциональный статус выявленных новообразований и определить оптимальную лечебную тактику [7].

Анализ анамнестических данных демонстрирует, что ранние проявления синдрома были неспецифичными. Гестационный сахарный диабет (2022 г.), хотя и не является компонентом МЭН 1-го типа, мог рассматриваться как косвенный маркер эндокринной нестабильности. В литературе описаны осложнения беременности у пациенток с МЭН 1-го типа, включая гестационный сахарный диабет и усугубление гиперкальциемии [8]. Субклинический гипотиреоз на фоне беременности мог дополнительно маскировать ранние проявления гиперпаратиреоза.

Представленное наблюдение наглядно иллюстрирует клиническую проблему, с которой сталкиваются врачи амбулаторно-поликлинического звена: на ранних этапах компоненты МЭН 1-го типа проявляются последовательно и могут восприниматься как самостоятельные нозологии, что отсрочивает формирование целостной синдромальной картины. Подобная ситуация не является уникальной и описана в литературе как одна из ведущих причин поздней диагностики наследственных эндокринных синдромов [3, 4]. Важно подчеркнуть, что запоздалая диагностика не всегда становится следствием недостаточной квалификации врача: она отражает объективную сложность дифференциальной диагностики на этапе, когда еще не все компоненты синдрома клинически манифестировали. Вместе с тем выявление у пациента молодого возраста любого из компонентов триады МЭН 1-го типа требует настороженности в отношении наследственного синдрома и целенаправленного поиска других компонентов, даже при отсутствии явного семейного анамнеза, учитывая возможность мутаций *de novo* (до 10% случаев) [1].

Костные проявления гиперпаратиреоза при МЭН 1-го типа заслуживают отдельного внимания. Известно, что при МЭН 1-ассоциированном гиперпаратиреозе костная патология может иметь особенности по сравнению со спорадическими формами: описаны как классический фиброзно-кистозный остит, так и более стертые формы в виде вторичного остеопороза [9, 10]. В представленном случае выраженных костных нарушений не зарегистрировано, однако пациентке показан мониторинг минеральной плотности костной ткани с учетом длительного анамнеза гиперпаратиреоза и

риска остеопороза [10–13].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Представленное клиническое наблюдение демонстрирует типичную эволюцию синдрома МЭН 1-го типа – от манифестации первичного гиперпаратиреоза до формирования полной классической триады с вовлечением аденогипофиза и поджелудочной железы у 29-летней пациентки. Особенностью данного случая явилось сочетание гиперпролактинемии и акромегалии в рамках маммосоматотропиномы, что потребовало комплексной оценки функции передней доли гипофиза.

Выявление у пациентов молодого возраста (до 30 лет) первичного гиперпаратиреоза требует обязательного исключения синдромальной патологии, в первую очередь МЭН 1-го типа, даже при отсутствииотягощенного семейного анамнеза.

При установленной гиперпролактинемии у пациентов с подозрением на МЭН 1-го типа необходимо определение уровня соматотропного гормона и соматомедина-С (инсулиноподобный фактор роста 1) для исключения смешанной маммосоматотропиномы, даже при отсутствии ярких клинических признаков акромегалии.

Мультигландулярный характер гиперпаратиреоза при МЭН 1-го типа диктует необходимость выполнения субтотальной паратиреоидэктомии, что было своевременно и адекватно реализовано в представленном случае.

Повышение кальцитонина у пациентов с МЭН 1-го типа требует дифференциальной диагностики между реактивной С-клеточной гиперплазией и медуллярной карциномой щитовидной железы.

Формирование синдромального клинического мышления у врачей первичного звена является необходимым условием своевременной диагностики наследственных эндокринных синдромов, что напрямую влияет на выбор адекватной лечебной тактики и долгосрочный прогноз.

Этическая экспертиза. Публикация исследования одобрена на основании решения этического комитета ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России (протокол № 12 от 22.06.2026).

Ethics approval. The publication was approved by the local Ethics Committee of the Amur State Medical Academy of the Ministry of Health of the Russian Federation (Protocol No. 12 dated June 22, 2026).

Вклад авторов. Концепция и дизайн работы, сбор и анализ материала, написание текста, редактирование – Третьякова Н.А., Олексик С.С.,

Ермакова А.А. Все авторы прочитали и одобрили окончательную версию статьи.

Authors' contributions. Concept and design of the work, collection and analysis of material, writing the text, editing – Tretyakova N.A., Oleksik S.S., Ermakova A.A. All authors reads and approved the final version of the manuscript to be submitted for publication.

Сведения об авторах

Третьякова Наталья Александровна (Natalia A. Tretyakova) – к.м.н., доцент, заведующая кафедрой внутренних болезней факультета последипломного образования ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, Благовещенск, Российская Федерация
E-mail: ntretiakova@yandex.ru
<https://orcid.org/0009-0007-6367>

Олексик София Сергеевна (Sofia S. Oleksik) – ассистент кафедры внутренних болезней факультета последипломного образования; врач-терапевт участковый Поликлиники клиники кардиохирургии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, Благовещенск, Российская Федерация
E-mail: olexik.sofia@gmail.com
<https://orcid.org/0009-0000-3077-7214>

Ермакова Анна Андреевна (Anna A. Ermakova) – ординатор кафедры патологической анатомии ФГБОУ ВО Амурская ГМА Минздрава России, Благовещенск, Российская Федерация; врач-терапевт участковый ГАУЗ АО «Городская поликлиника № 4», Благовещенск, Российская Федерация
E-mail: anusha_ermakova@mail.ru
<https://orcid.org/0009-0003-4485-1640>

ЛИТЕРАТУРА

1. Marx S.J. Multiple endocrine neoplasia type 1: clinical and genetic features. *Endocrine Reviews*. 2018; 39 (2): 165–215. DOI: <https://doi.org/10.1210/er.2017-00135>
2. Салимханов Р.Х., Еремкина А.К., Багирова Х.В. и др. Синдром множественных эндокринных неоплазий 1 типа: анализ данных 102 пациентов из 43-х семей в популяции Российской Федерации. *Проблемы эндокринологии*. 2026; 72 (1): 13–22. DOI: <https://doi.org/10.14341/probl13642>
3. Бибик Е.Е., Абойшева Е.А., Матюшкина А.С. и др. Неклассическая манифестация синдрома множественных эндокринных неоплазий 1 типа. *Эндокринная хирургия*. 2023; 17 (3): 61–70. DOI: <https://doi.org/10.14341/sergi12815>
4. Кацобашвили И.А., Пигарова Е.А., Дзеранова Л.К. Клинический случай синдрома множественной эндокринной неоплазии 1 типа. *Эндокринная хирургия*. 2023; 17 (4): 43. DOI: <https://doi.org/10.14341/sergi12866>
5. Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Мокрышева Н.Г. и др. Проект клинических рекомендаций по диагностике и лечению первичного гиперпаратиреоза у взрослых пациентов. *Эндокринная хирургия*. 2022; 16 (4): 5–54. DOI: <https://doi.org/10.14341/sergi12790>

6. Рожинская Л.Я., Дзеранова Л.К., Белая Ж.Е. Первичный гиперпаратиреоз: современные подходы к диагностике и лечению. *Проблемы эндокринологии*. 2020; 66 (3): 4–12. DOI: <https://doi.org/10.14341/probl12462>
7. Маркарова Е.В., Когония Л.М., Гуревич Л.Е. и др. Успешное применение биотерапии аналогами соматостатина при лечении пациентки с множественной эндокринной неоплазией 1-го типа. *Медицинский совет*. 2023; 17 (11): 166–71. DOI: <https://doi.org/10.21518/ms2023-242>
8. Петров Ю.А., Купина А.Д. Осложнения периода гестации у пациенток с синдромом множественной эндокринной неоплазии 1-го типа. *Consilium Medicum*. 2020; 22 (6): 15–8. DOI: <https://doi.org/10.26442/20751753.2020.6.200140>
9. Пылина С.В., Елфимова А.Р., Горбачева А.М., Еремкина А.К. Особенности костной патологии при первичном гиперпаратиреозе, ассоциированном с синдромом множественных эндокринных неоплазий 1 типа. *Остеопороз и остеопатии*. 2022; 25 (3): 101–3. DOI: <https://doi.org/10.14341/osteo13077>
10. Реброва Д.В., Русаков В.Ф., Черников Р.А. и др. Вторичный остеопороз при синдроме множественной эндокринной неоплазии 1 типа. *Остеопороз и остеопатии*. 2022; 25 (3): 105. DOI: <https://doi.org/10.14341/osteo13081>
11. Багирова Х.В., Спасская О.Ю., Ким Е.И. и др. Генетический профиль образований околощитовидных желез: приоткрывая завесу тайны. *Проблемы эндокринологии*. 2025; 71 (2): 35–44. DOI: <https://doi.org/10.14341/probl13543>
12. Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Дзеранова Л.К. и др. Клинические рекомендации «Гиперпролактинемия» (проект). *Ожирение и метаболизм*. 2023; 20 (2): 170–88. DOI: <https://doi.org/10.14341/omet13002>
13. Кравчук Е.Н., Цой У.А., Середа С.С., Гринева Е.Н. Индивидуальный подход в лечении пролактиномы у пациентки с синдромом множественной эндокринной неоплазии 1 типа. *Российский журнал персонализированной медицины*. 2022; 2 (4): 97–102. DOI: <https://doi.org/10.18705/2782-3806-2022-2-4-97-102>

REFERENCES

1. Marx S.J. Multiple endocrine neoplasia type 1: clinical and genetic features. *Endocrine Reviews*. 2018; 39 (2): 165–215. DOI: <https://doi.org/10.1210/er.2017-00135>
2. Salimkhanov R.Kh., Eremkina A.K., Bagirova Kh.V., et al. Multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome: an analysis of data from 102 patients from 43 families in the population of the Russian Federation. *Problems of Endocrinology*. 2026; 72 (1): 13–22. DOI: <https://doi.org/10.14341/probl13642> (in Russ.)
3. Bibik E.E., Aboysheva E.A., Matyushkina A.S., et al. Non-classical manifestation of multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome. *Endocrine Surgery*. 2023; 17 (3): 61–70. DOI: <https://doi.org/10.14341/sergi12815> (in Russ.)

4. Katsobashvili I.A., Pigarova E.A., Dzeranova L.K. A clinical case of multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome. *Endocrine Surgery*. 2023; 17 (4): 43. DOI: <https://doi.org/10.14341/serg12866> (in Russ.)
 5. Dedov I.I., Melnichenko G.A., Mokrysheva N.G., et al. Draft clinical guidelines for the diagnosis and treatment of primary hyperparathyroidism in adult patients. *Endocrine Surgery*. 2022; 16 (4): 5–54. DOI: <https://doi.org/10.14341/serg12790> (in Russ.)
 6. Rozhinskaya L.Ya., Dzeranova L.K., Belaya Zh.E. Primary hyperparathyroidism: modern approaches to diagnosis and treatment. *Problems of Endocrinology*. 2020; 66 (3): 4–12. DOI: <https://doi.org/10.14341/probl12462> (in Russ.)
 7. Markarova E.V., Kogoniya L.M., Gurevich L.E., et al. Successful use of somatostatin analogue biotherapy in the treatment of a patient with multiple endocrine neoplasia type 1. *Meditinskii sovet*. 2023; 17 (11): 166–71. DOI: <https://doi.org/10.21518/ms2023-242> (in Russ.)
 8. Petrov Yu.A., Kupina A.D. Complications of the gestation period in patients with multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome. *Consilium Medicum*. 2020; 22 (6): 15–8. DOI: <https://doi.org/10.26442/20751753.2020.6.200140> (in Russ.)
 9. Pylina S.V., Elfimova A.R., Gorbacheva A.M., Eremkina A.K. Features of bone pathology in primary hyperparathyroidism associated with multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome. *Osteoporosis and Bone Diseases*. 2022; 25 (3): 101–3. DOI: <https://doi.org/10.14341/osteo13077> (in Russ.)
 10. Rebrova D.V., Rusakov V.F., Chernikov R.A., et al. Secondary osteoporosis in multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome. *Osteoporosis and Bone Diseases*. 2022; 25 (3): 105. DOI: <https://doi.org/10.14341/osteo13081> (in Russ.)
 11. Bagirova Kh.V., Spasskaya O.Yu., Kim E.I., et al. Genetic profile of parathyroid gland formations: lifting the veil of secrecy. *Problems of Endocrinology*. 2025; 71 (2): 35–44. DOI: <https://doi.org/10.14341/probl13543> (in Russ.)
 12. Dedov I.I., Melnichenko G.A., Dzeranova L.K., et al. Clinical guidelines "Hyperprolactinemia" (project). *Obesity and metabolism*. 2023; 20 (2): 170–88. DOI: <https://doi.org/10.14341/omet13002> (in Russ.)
 13. Kravchuk E.N., Tsoi U.A., Sereda S.S., Grineva E.N. An individual approach to the treatment of prolactinoma in a patient with multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome. *Russian Journal of Personalized Medicine*. 2022; 2 (4): 97–102. DOI: <https://doi.org/10.18705/2782-3806-2022-2-4-97-102> (in Russ.)
-