

Синдром МЭН 1 типа имеет аутосомно-доминантный тип наследования. Характерно развитие множественных опухолей эндокринных органов: паращитовидных желёз (гиперпаратиреоз с гиперплазией или множественными аденомами), **эндокринной части**

поджелудочной железы (гастринома, инсулинома, глюкагонома, ВИПома), передней доли гипофиза (аденомы), коры надпочечников, APUD-ткани тимуса, бронхов. Кроме того, при синдроме МЭН 1 типа возможны редкие поражения кожи (липомы, ангиофибромы, меланомы), ЦНС (глиомы, менингиомы), мягких тканей (лейомиомы, стромальные опухоли желудка), первично множественные карциномы.

Синдром МЭН 1 типа описан в литературе как синдром Вермера, множественный эндокринный аденоматоз 1 типа, семейный синдром Золлингера–Эллисона. Частота синдрома — один случай на 20–40 тыс. населения. **Диагностика** основана на клинических и

[генетич](#)

[еских данных](#)

. У 10% пациентов с синдромом МЭН 1 типа мутации в гене возникают впервые. Синдром МЭН 1 типа связан с геном-супрессором, расположенным в хромосоме 11q13. Описано более 400 вариантов мутаций данного гена, что приводит к превращению «дикого» типа в мутантный. Для развития опухолей необходимы мутации в паре аллелей. Ген кодирует синтез белкового продукта менина, контролирующего пролиферацию и дифференцировку клеток на этапе эмбриогенеза и во взрослом состоянии. Менин влияет на транскрипцию множества клеточных протоонкогенов (junD, c-fos, ras и др.), виментина, NFκappa1-2, Smad1/5, Smad3/4, теломеразы, nM23, ТФР-β.

Интересные статьи:

- 1) [Причины острой сердечной недостаточности](#)

- 2) [Сифилитические и Атеросклеротические аневризмы](#)

- 3) [Гистологическое строение лёгких](#)