

MEN-oireyhtymä

Lääkärikirja Duodecim

23.7.2022

Sisätautien erikoislääkäri Pertti Mustajoki



- MEN 1 -oireyhtymä
- MEN 2 -oireyhtymä
- MEN-oireyhtymien hoito
- MEN-oireyhtymien seulonta sukulaisista
- Kirjallisuutta

MEN on lyhenne sanoista "multippeli endokriininen neoplasia". Suomeksi se on suunnilleen "monen hormonirauhasen kasvainoireyhtymä". Tämä tarkoittaa, että samalla henkilöllä esiintyy yhtä aikaa kasvaimia useassa hormonirauhasessa.

MEN-oireyhtymät jaetaan kahteen tyyppiin, MEN 1 ja MEN 2, sen mukaan, missä rauhasissa kasvaimia esiintyy. Ne ovat hyvin harvinaisia.

MEN 1 -oireyhtymää sairastavia Suomessa on muutama sata, MEN 2 -oireyhtymää sairastavia on vähemmän.

MEN 1 -oireyhtymä

MEN 1 -oireyhtymässä kasvaimia voi esiintyä aivolisäkkeessä, lisäkilpirauhasessa ja haimassa tai ohutsuolessa. Aivolisäkkeen kasvain voi johtaa eri hormonien liikatuotantoon ja muihin hormonihäiriöihin. Lisäkilpirauhasten kasvaimet [suurentavat veren kalsiumpitoisuutta](#).

Haiman ja suolen kasvaimet voivat tuottaa liiallisia määriä gastriinia tai insuliinia. Gastriini on hormoni, joka lisää mahan haponeritystä. Insuliini säätelee sokeriaineenvaihduntaa. Insuliinia tuottavaa kasvainta kutsutaan insulinoomaksi, ja sen erittämä liikainsuliini johtaa [alhaiseen verensokeriin eli hypoglykemiaan](#).

Aivolisäkkeen ja lisäkilpirauhasen kasvaimet ovat solukuvaltaan hyvänlaatuisia eli ne eivät ole syöpää. Haiman ja ohutsuolen kasvaimet ovat enimmäkseen hyvänlaatuisia, mutta osa niistä on syöpäkasvaimia.

MEN 1 -oireyhtymä on usein perinnöllinen. Periytymistapa on vallitseva eli keskimäärin puolet lapsista perii taudin, jos se on toisella vanhemmista. Kasvaimet ilmaantuvat vuosien kuluessa. Kahdenkymmenen vuoden iässä joka toisella sairausgeenin perineellä todetaan jokin oireyhtymään kuuluva kasvain. Kuudenkymmenen vuoden iässä sellainen on jo kaikilla.

MEN 2 -oireyhtymä

MEN 2 -oireyhtymässä esiintyy kasvaimia kilpirauhasessa, lisäkilpirauhasessa ja lisämunuaisessa.

Oireyhtymään liittyvä kilpirauhasen syöpä on harvinaista syöpätyyppiä, jota kutsutaan medullaariseksi [kilpirauhassyöväksi](#). Syöpäsolut erittävät verenkiertoon kalsitosiini-nimistä hormonia, jota mittaamalla syöpä voidaan todeta varhaisessa vaiheessa.

Ihmisellä on neljä lisäkilpirauhasta. MEN 2 -oireyhtymässä ne kaikki suurenevat ja tuottavat liikaa lisäkilpirauhashormonia eli parathormonia, joka nostaa veren kalsiumpitoisuutta. Rauhasen suurenemiseen ei koskaan liity syöpäkasvainta.

Lisämunuaisen kasvain on rauhasen ydinosaasta alkava [feokromosytooma](#), joka tuottaa ylimäärin adrenaliinia ja noradrenaliinia. Kasvain on lähes aina solukuvaltaan

hyvänlaatuinen, joskus harvoin se on muuttunut syöväksi.

MEN-oireyhtymien hoito

Rauhaskasvaimet poistetaan leikkauksella aina kun se on mahdollista. Suurentuneista lisäkilpirauhasista poistetaan kolme ja neljännessä puolikas.

MEN-oireyhtymien seulonta sukulaisista

Molempien MEN-oireyhtymien geenivirhe tunnetaan. Geenit tutkitaan lähisukulaisilta (vanhemmat, sisarukset, lapset), joilla on 50 prosentin mahdollisuus vialliseen geeniin. Geeniseulonta tehdään MEN 1:ssä 18–20 vuoden ja MEN 2:ssa 5–6 vuoden iässä.

Viallisten geenien kantajia seurataan verestä tehtävin hormonimäärityksin muutaman vuoden välein.

Artikkelin tunnus: dlk01004 (019.001)

© 2023 Kustannus Oy Duodecim