



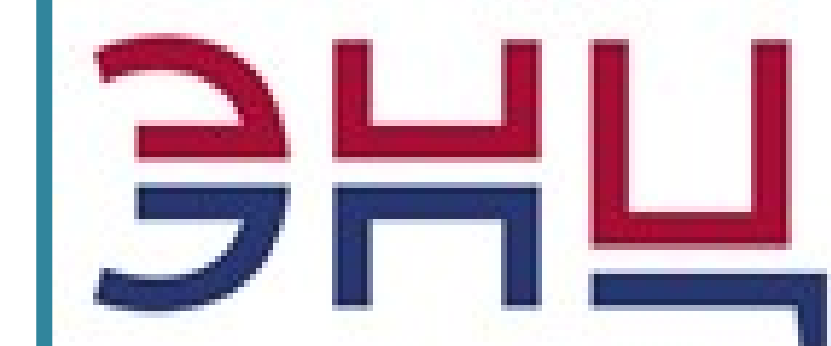
Москва / 22-23 ноября 2023

II Конференция по онкоэндокринологии  
и аутоиммунным эндокринным заболеваниям

А.А. Джамалудинова, Э.А. Янар

ГНЦ РФ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр эндокринологии»

Минздрава России, Москва

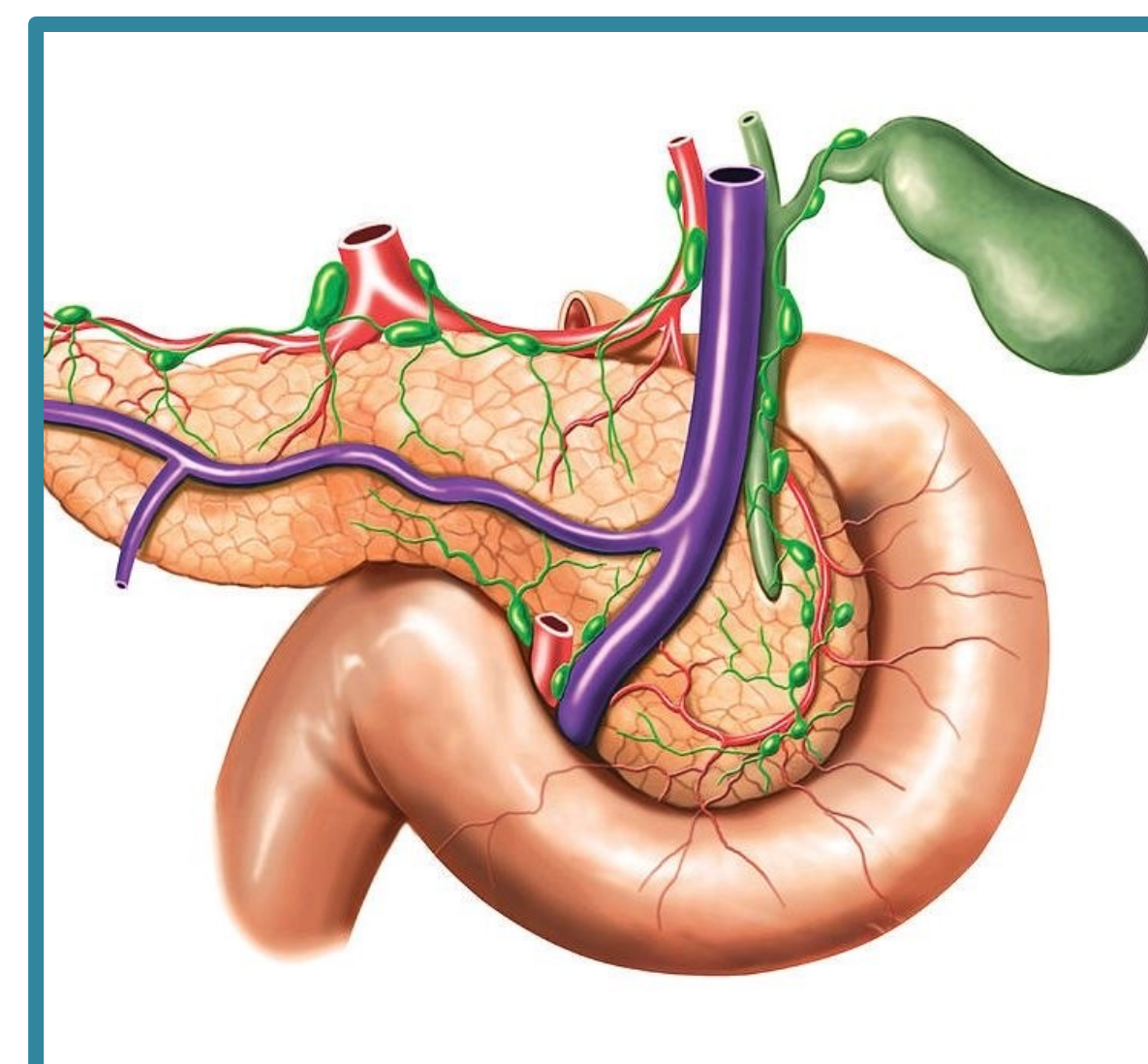


ГНЦ ФГБУ «НМИЦ  
эндокринологии»  
Минздрава России

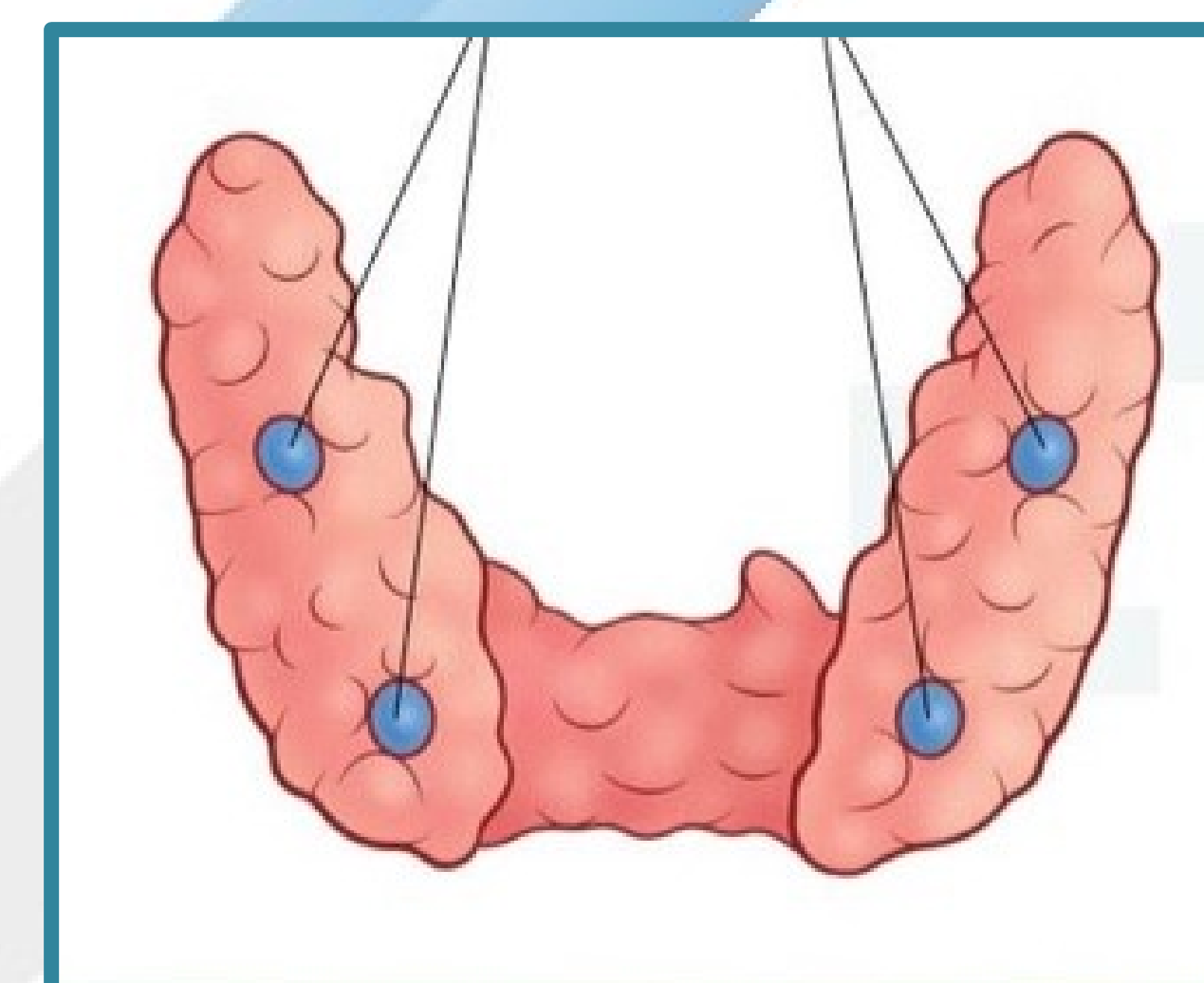
## ИНСУЛИНОМА КАК ПЕРВОЕ ПРОЯВЛЕНИЕ МЭН1 СИНДРОМА У ПАЦИЕНТКИ 16-ТИ ЛЕТ

Редкой причиной рецидивирующих гипогликемий у детей является инсулинома – нейроэндокринная опухоль (НЭО), возникающая из  $\beta$ -клеток поджелудочной железы (ПЖ). 10%-30% случаев инсулином у детей ассоциированы с синдромом множественных эндокринных неоплазий 1-го типа — МЭН1. Инсулиномы при данном синдроме характеризуются небольшими размерами (<2 см) и множественным характером, что затрудняет топическую диагностику.

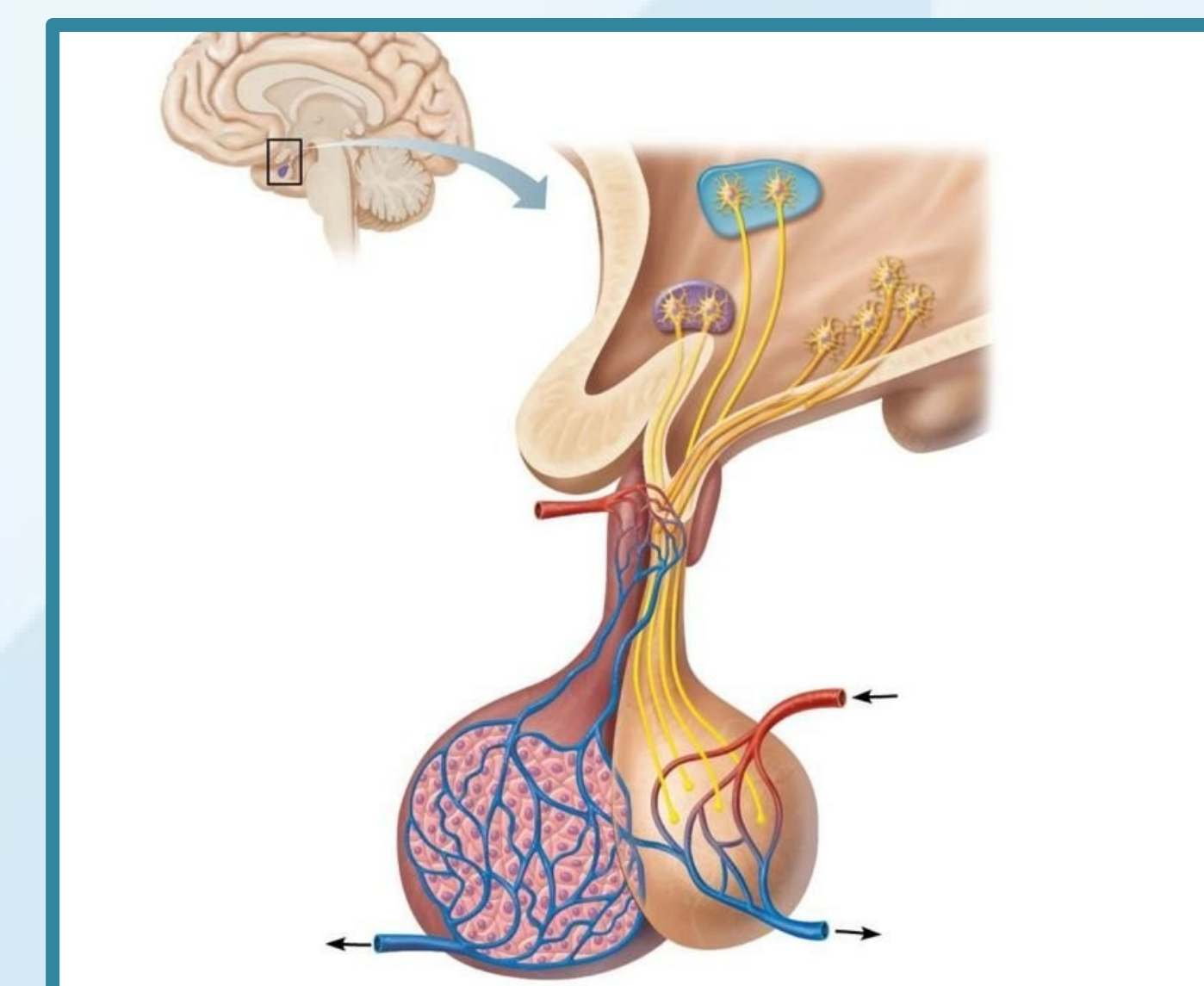
### ЭНТЕРОПАНКРЕАТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ



### ПЕРВИЧНЫЙ ГИПЕРПАРАТИРЕОЗ



### ОПУХОЛИ ГИПОФИЗА



### МЭН1 СИНДРОМ АССОЦИИРОВАННЫЕ ОПУХОЛИ

## ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

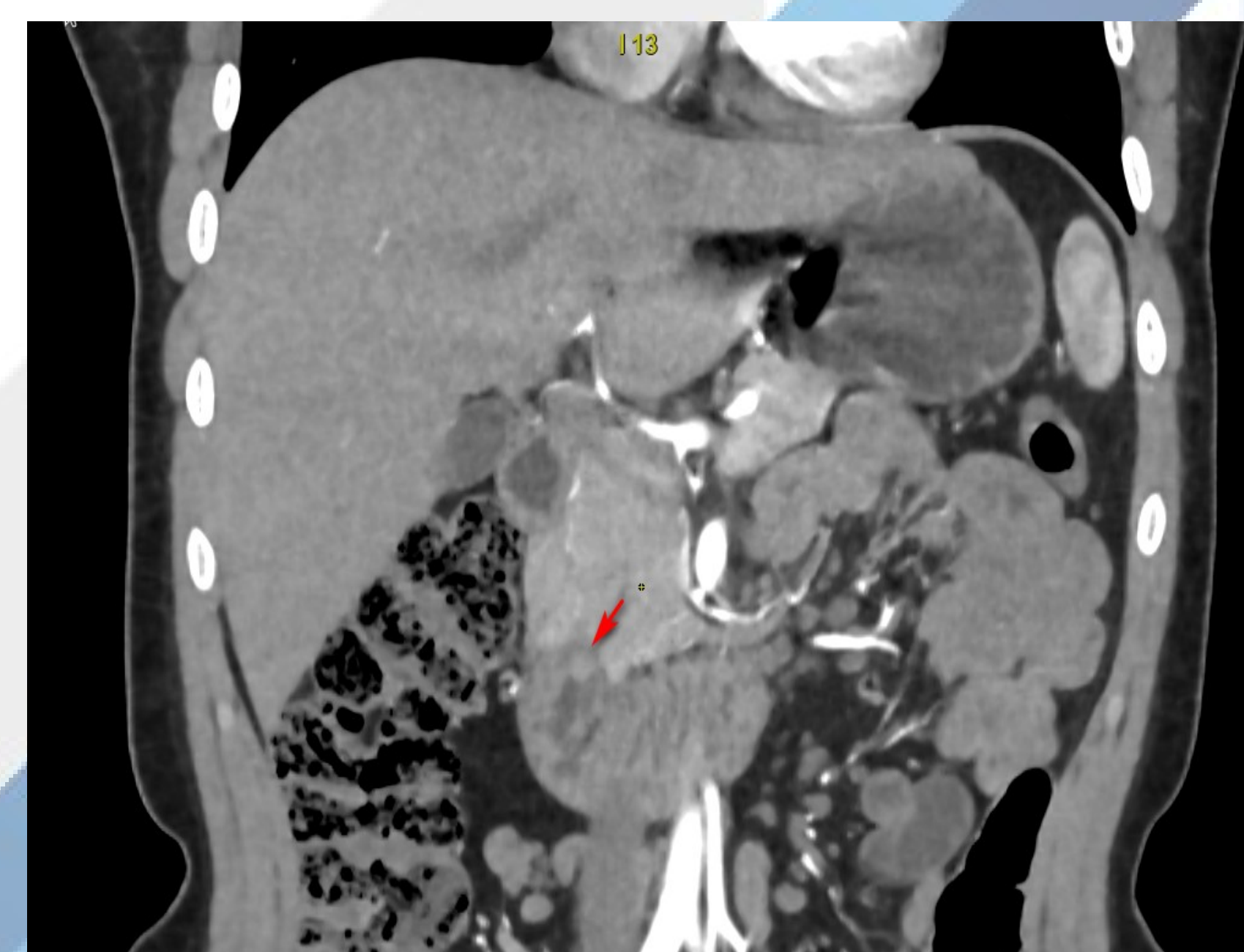
**8 лет:** эпизоды слабости, ухудшения общего самочувствия после перенесенного сотрясения головного мозга, наблюдалась неврологом.

**13 лет:** боли в животе, выявлены колебания гликемии от 2.0 до 9.5 ммоль/л.

**16.5 лет:** эпизод потери сознания с судорогами на фоне гипогликемии (1.0 ммоль/л).

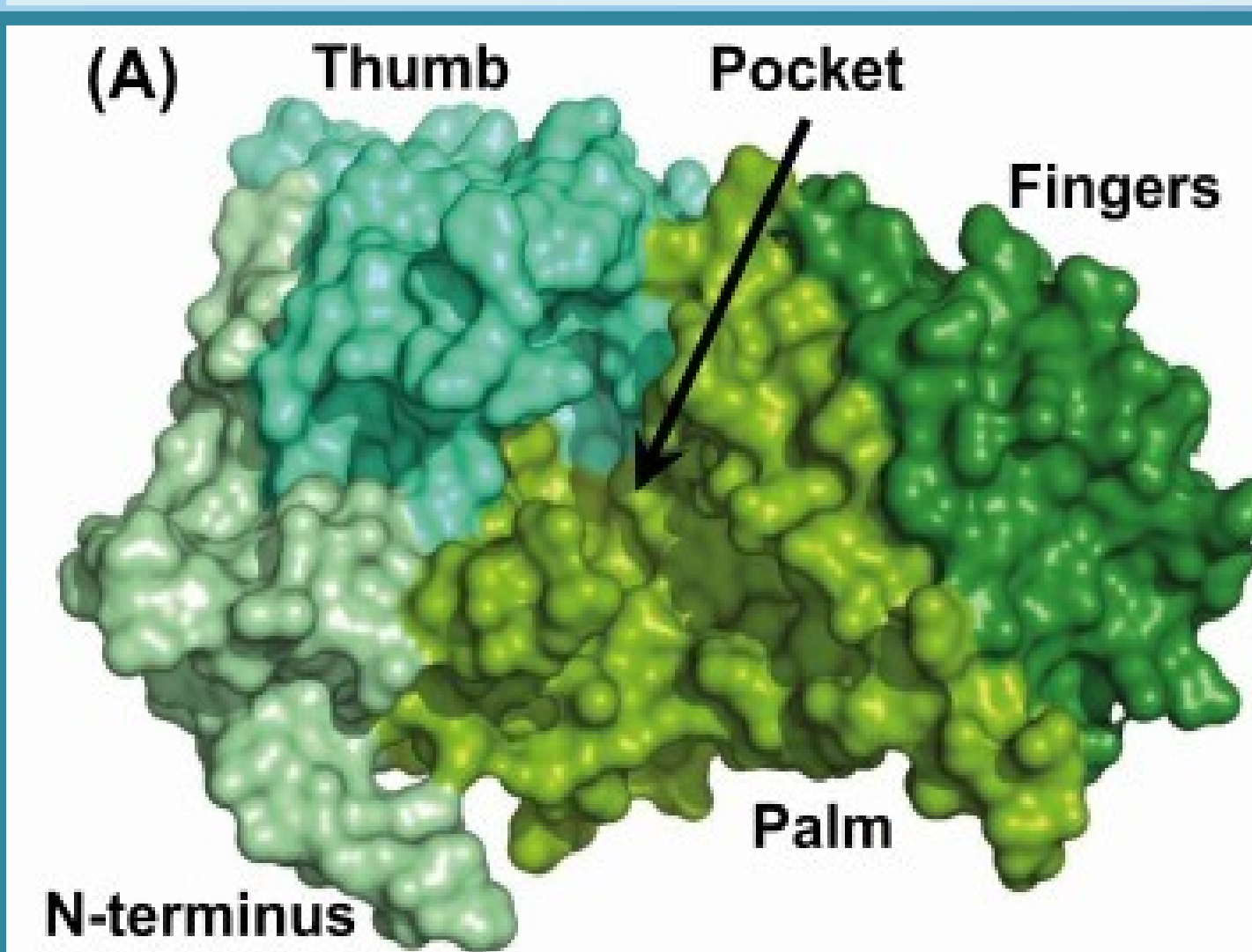
**Обследование в НМИЦ эндокринологии:** эпизоды гипогликемии до 2,8 ммоль/л. Подтвержден гиперинсулинемический характер гипогликемий (Табл.1).

**МСКТ ОБП + КУ:** множественные гиперваскулярные образования хвоста ПЖ размерами до 12x20x10 мм



**Секвенирование гена *MEN1* по Сэнгеру:** делеция одного нуклеотида с.221delG (p.Gly74AlafsTer45) в гетерозиготном положении.

### ТРЕХМЕРНАЯ СТРУКТУРА МЕНИНА



### ПРОЦЕНТНОЕ РАСПРЕДЕЛЕНИЕ ТИПОВ МУТАЦИЙ MEN1

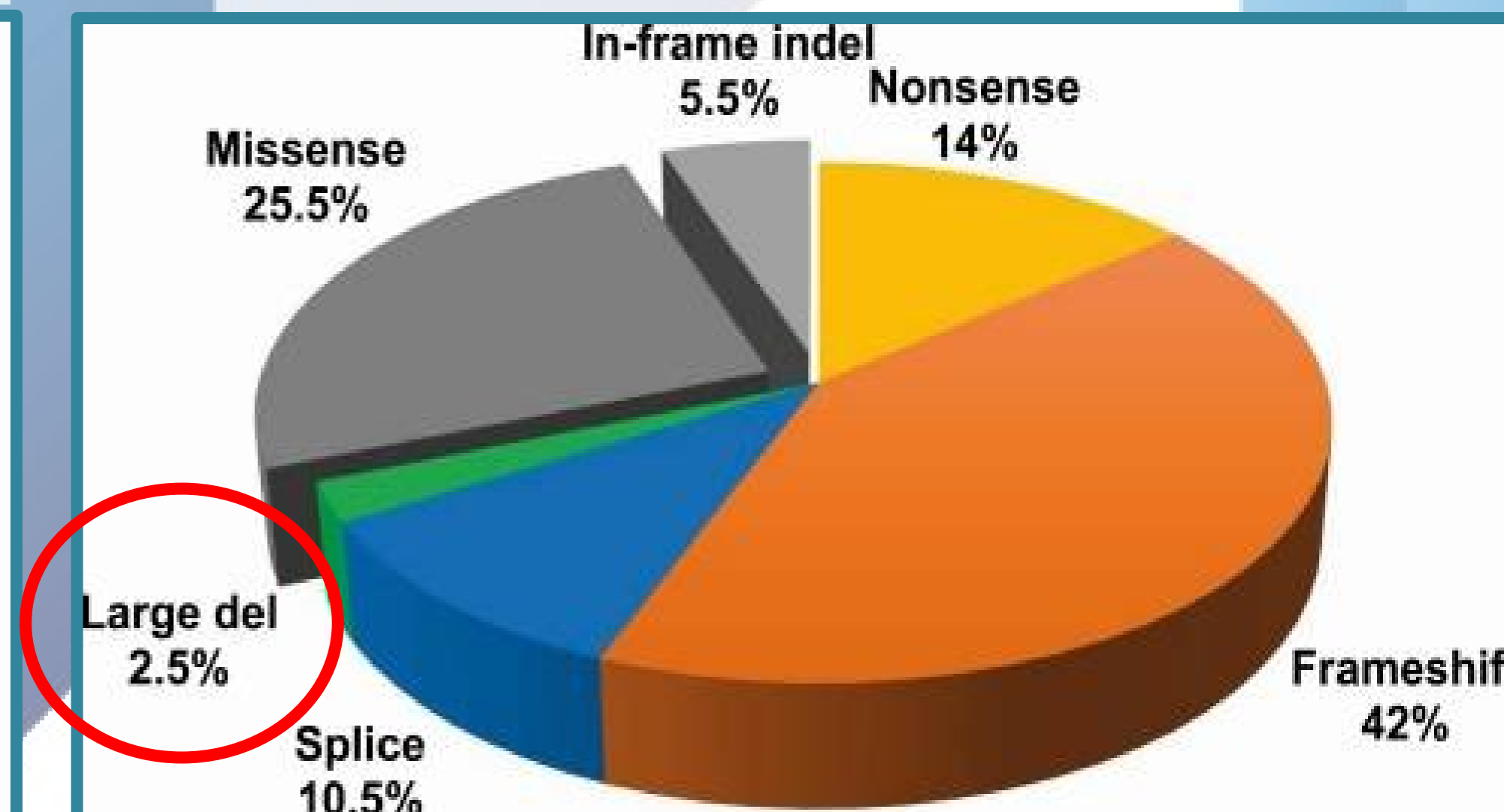


Табл.1. Данные пробы с голоданием при диагностике инсулиномы и через 6 мес. после оперативного лечения

Продолжительность, час	3	24
Глюкоза, ммоль/л	2.5	5.7
ИРИ, мкМЕ/мл	80.0	8.2
С-пептид, нг/мл	6.3	1.7

### Лапароскопическая дистальная резекция ПЖ

**Высокодифференцированная НЭО G1** (менее 2 митозов/2 мм) с низким индексом пролиферативной активности Ki-67 (менее 3%), pT1Nx

**17 лет:** данных за персистенцию органического гиперинсулинизма не получено. Проведен скрининг других компонентов синдрома, МРТ головного мозга – кистозная микроаденома гипофиза (гормонально-неактивная). Рекомендовано продолжить динамическое наблюдение.

## ВЫВОДЫ

Описанный случай отражает важность своевременной клинической и генетической диагностики инсулиномы у детей, что помогает в выборе оптимального лечения и реализации соответствующей программы наблюдения за пациентами и членами их семьи.

**КОНТАКТЫ.** Джамалудинова Арина Абдугапуровна,  
E-mail: [A.Dzhamaludinova@mail.ru](mailto:A.Dzhamaludinova@mail.ru)