



Multipel endokrin neoplasi typ 2

Multipel endokrin neoplasi typ 2 (MEN 2) är ett samlingsnamn för flera ärftliga cancersyndrom. Gemensamt för dem är att det bildas ett ökat antal celler och tumörer i flera hormonproducerande organ, främst i sköldkörteln och binjurarna.

I Sverige har uppskattningsvis 4 per 100 000 personer sjukdomen. Det skulle innebära att det finns omkring 400 personer i landet med multipel endokrin neoplasi typ 2.

Symtom

Multipel endokrin neoplasi typ 2 delas in i två undertyper, typ 2a (MEN 2a) och typ 2b (MEN 2b).

De flesta personer med sjukdomen har MEN 2a. Den kan i sin tur delas in i fyra former beroende på symtomen, varav den klassiska formen är vanligast. Vid familjär medullär tyreoidcancer (FMTC) förekommer endast tumörer från sköldkörteln. Övriga former av MEN 2a är mer sällsynta, och innefattar även symtom från mag-tarmkanalen eller huden.

Gemensamt för samtliga former av MEN 2a och för MEN 2b är att det uppstår vävnadstillväxt och senare tumörer i sköldkörteln (medullär tyreoidcancer).

Sköldkörteltumörerna är elakartade (maligna) i olika grad, vilket innebär att de kan sprida sig till andra vävnader och bilda dottertumörer (metastaser), i första hand till lymfkörtlarna i halsområdet.

Omkring hälften av alla personer med MEN 2 utvecklar också tumörer i binjuremargen (feokromocytom).

En mindre andel med MEN 2a har även överfunktion i bisköldkörtlarna (primär hyperparatyroidism).

Ett fåtal personer har multipel endokrin neoplasi typ 2b, som medför en mer aggressiv form av sköldkörtelcancer som kan uppstå redan under barndomen.

Vid MEN 2b finns högre risk för metastaser i andra vävnader, som skelettet, levern och lungorna. Vid denna typ förekommer även flera olika slags nervcellstumörer.

Orsak

Multipel endokrin neoplasi typ 2 orsakas av en förändring i en gen som leder till ökad celltillväxt och tumörer i flera organ. Olika genförändringar medför risk för tumörer i olika omfattning.

Diagnosen fastställs med DNA-analys av genvarianten.

Behandling

Behandlingen vid multipel endokrin neoplasi typ 2 syftar till att upptäcka, förebygga och avlägsna tumörer i ett tidigt skede. Livslång regelbunden screening med provtagning och bilddiagnostik behövs för att övervaka tumörutvecklingen.

Insatserna för utredning och behandling samordnas av ett multidisciplinärt team med endokrinolog, endokrinkirurg, onkolog, radiolog och patolog. Mag-tarmspecialist och andra specialister och vårdprofessioner medverkar vid behov.

Förebyggande operation av sköldkörteln, övriga behandlingsinsatser och uppföljning bestäms utifrån vilken sjukdomsorsakande genförändring personen har.

Några personer behöver även operation av binjurarna.

Läkemedel kan ges mot de hormonella störningar som sjukdomen och dess behandling leder till.

Alla familjer bör erbjudas psykologiskt stöd när diagnosen ställs och även senare.

Resurser

Resurser för diagnostik och behandling finns vid universitetssjukhusen.

Vid universitetssjukhusen finns även Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Sipples Patientförening, för personer med MEN 2a
- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se

Webbplats: agrenska.se/informationscentrum

Reviderad juni 2026.