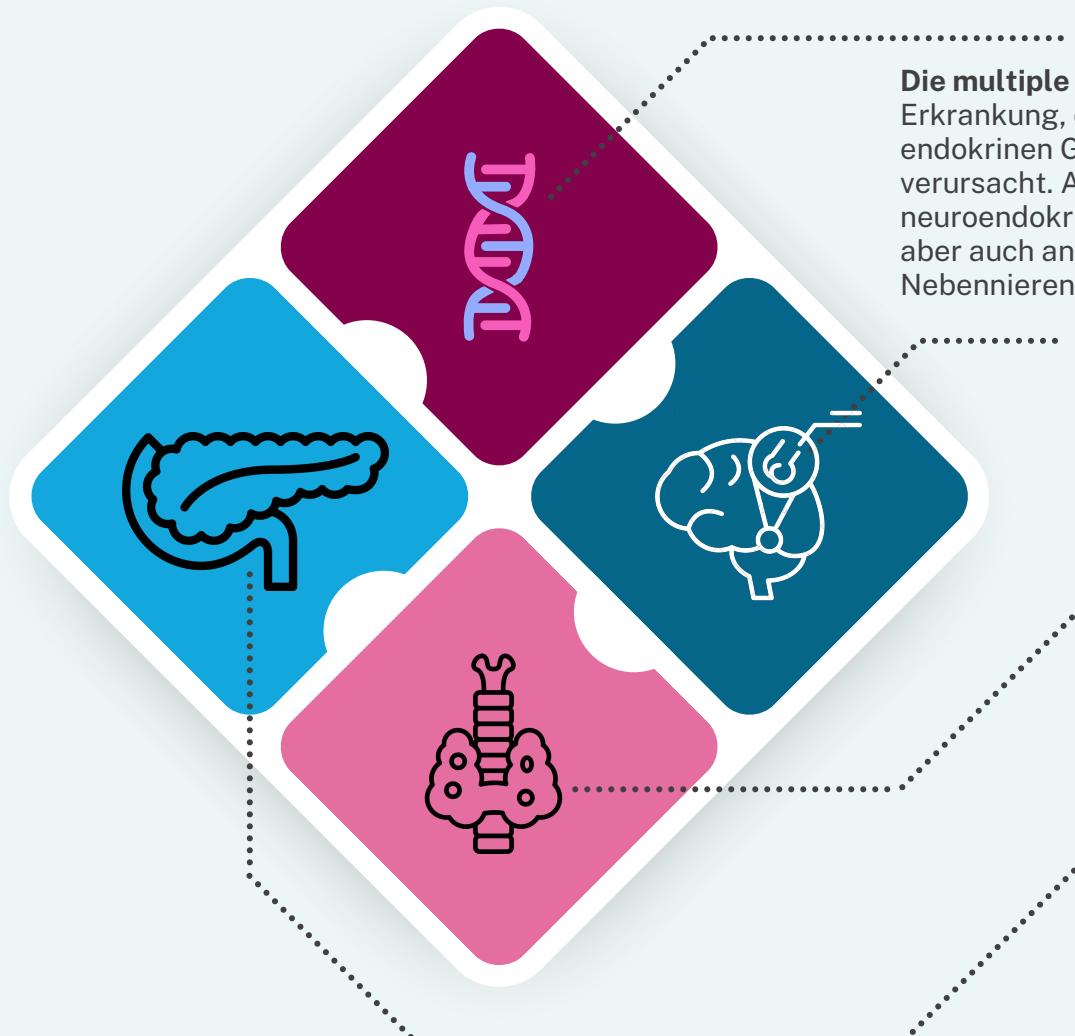


# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Multiple Endokrine Neoplasie (MEN 1)

Die multiple endokrine Neoplasie Typ 1 (MEN 1) ist eine seltene, vererbte Erkrankung, die Tumoren in den Nebenschilddrüsen, der Hypophyse und dem endokrinen Gewebe des gastroenteropankreatischen Systems (GEP-System) verursacht. Am häufigsten treten Hyperparathyreoidismus, pankreatische neuroendokrine Tumoren und Hypophysenadenome auf. Patienten können aber auch andere, nicht-endokrine Tumoren wie Lipome, Angiofibrome und Nebennierentumoren entwickeln.

### Hypophyse

Die Hypophyse ist etwa so groß wie eine Erbse oder Kirsche und hängt vom Hauptteil des Gehirns herab. Sie reguliert verschiedene Körperfunktionen und spielt eine wichtige Rolle bei der Kontrolle des Hormonspiegels.

### Nebenschilddrüsen

Die Nebenschilddrüsen sind zwei Paare kleiner, ovaler Drüsen. Sie befinden sich neben den beiden Schilddrüsenlappen am Hals. Jede Drüse ist normalerweise etwa so groß wie eine Erbse.

### Bauchspeicheldrüse

Die Bauchspeicheldrüse (Pankreas) ist eine Drüse im Oberbauch, die sowohl Hormone als auch Verdauungsenzyme produziert. Sie liegt horizontal im Oberbauch, direkt hinter dem Magen und in unmittelbarer Nähe zum Zwölffingerdarm, der Milz, der Leber und den großen Blutgefäßen des Bauches.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



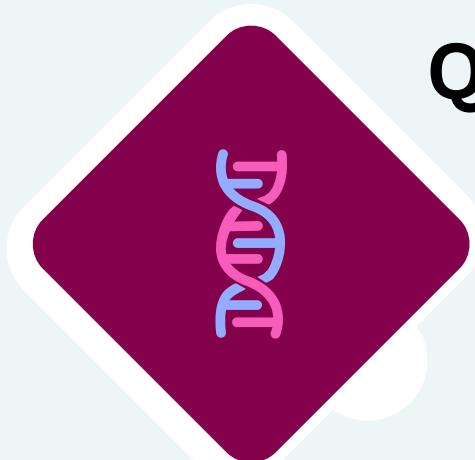
Source: Brandi et al. Lancet Diabetes Endocrinol 2025  
[https://doi.org/10.1016/s2213-8587\(25\)00119-6](https://doi.org/10.1016/s2213-8587(25)00119-6)

## Multiple endokrine Neoplasie Typ 1 Empfehlungen und Leitlinien für die optimale Behandlung. Was ist neu im Vergleich zur aktuellen Praxis?

Da wir noch vieles über die optimale Versorgung von Menschen mit MEN1 nicht wissen, hat sich eine Gruppe der weltweit führenden Spezialisten zusammengefunden, um ihr Wissen auszutauschen. In einer schrittweisen, anonymen Umfrage (einer sogenannten Delphi-Studie) beantworteten 81 Experten aus drei von MEN1 betroffenen Bereichen – Nebenschilddrüsen, neuroendokrine Tumoren und Hypophyse – eine Reihe von Fragebögen. Nach jeder Runde wurden die gesammelten Antworten zur weiteren Diskussion an die Gruppe zurückgesandt, sodass die Ärzte ihre Meinungen verfeinern konnten, bis sie zu einem klaren, einvernehmlichen Empfehlungskatalog gelangten. Das abschließende virtuelle Konsensustreffen führte zu 55 Empfehlungen, denen jeweils eine Stärke zugeordnet wurde, die angibt, wie stark die Experten sie unterstützen. Diese Empfehlungen wurden kürzlich veröffentlicht, und wir haben die wichtigsten Punkte für Sie auf den folgenden Folien zusammengefasst.

# MULTIPLE ENDOCRINE NEOPLASIA TYPE 1

## Quelle für die Zusammenfassung



REVIEW · Volume 13, Issue 8, P699-721, August 2025

[Download Full Issue](#)

Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1): recommendations and guidelines for best practice

Prof Maria Luisa Brandi, PhD<sup>a,b,\*</sup> · Carolina R C Pieterman, PhD<sup>c,\*</sup> · Katherine A English, MBBS<sup>d,\*</sup> · Kate E Lines, PhD<sup>d,e,f,\*</sup> · Omair A Shariq, DPhil<sup>d,g,h,\*</sup> · Francesca Marini, PhD<sup>a</sup> · Prof Thomas Cuny, MD<sup>j</sup> · Mark A Lewis<sup>i</sup> · Prof Constantine A Stratakis, MD<sup>m,n</sup> · Prof Nancy D Perrier, MD<sup>h</sup> · Prof Steven G Waguespack, MD<sup>i</sup> · Prof Frederic Castinetti, MD<sup>k</sup> · Prof Gerlof D Valk, PhD<sup>g,c,f</sup> · Prof Rajesh V Thakker, MD<sup>o,d,e,o,t</sup> on behalf of the Delphi Expert Panel<sup>‡</sup> · Show less

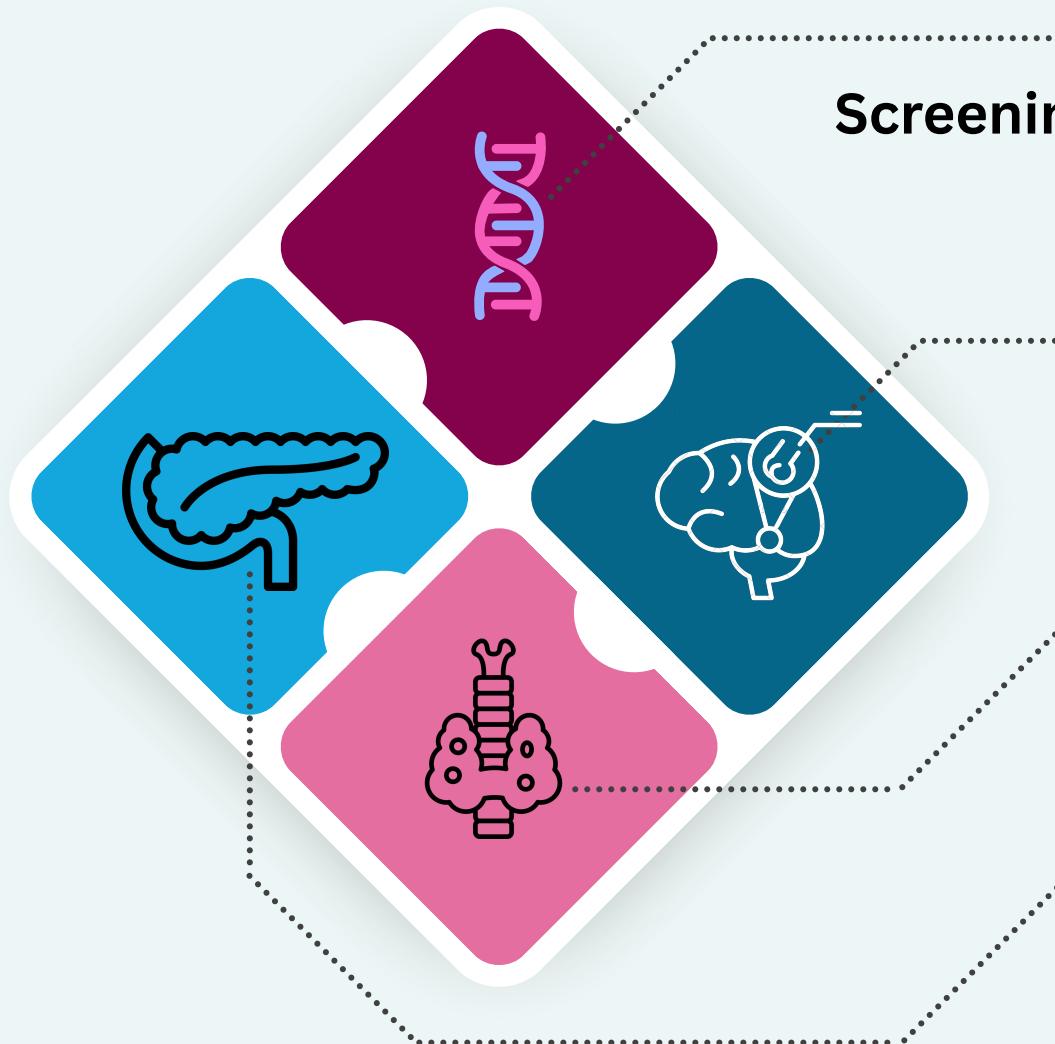
[https://doi.org/10.1016/s2213-8587\(25\)00119-6](https://doi.org/10.1016/s2213-8587(25)00119-6)

Zusammengestellt von  
EMENA

Die Europäische Allianz für Multiple Endokrine Neoplasien (EMENA) ist ein Dachverband für Patientengruppen und medizinische Experten, die Patienten mit MEN und deren Angehörigen Informationen und Unterstützungsleistungen anbieten. EMEA wurde 2013 gegründet und ist eine deutsche gemeinnützige Organisation. ([www.emena.eu](http://www.emena.eu))



# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Screening für asymptomatische MEN1 Erwachsene

### Laboruntersuchungen (jährlich)

Kalzium

Prolaktin

IGF-1

Gastrin

### Bildgebung

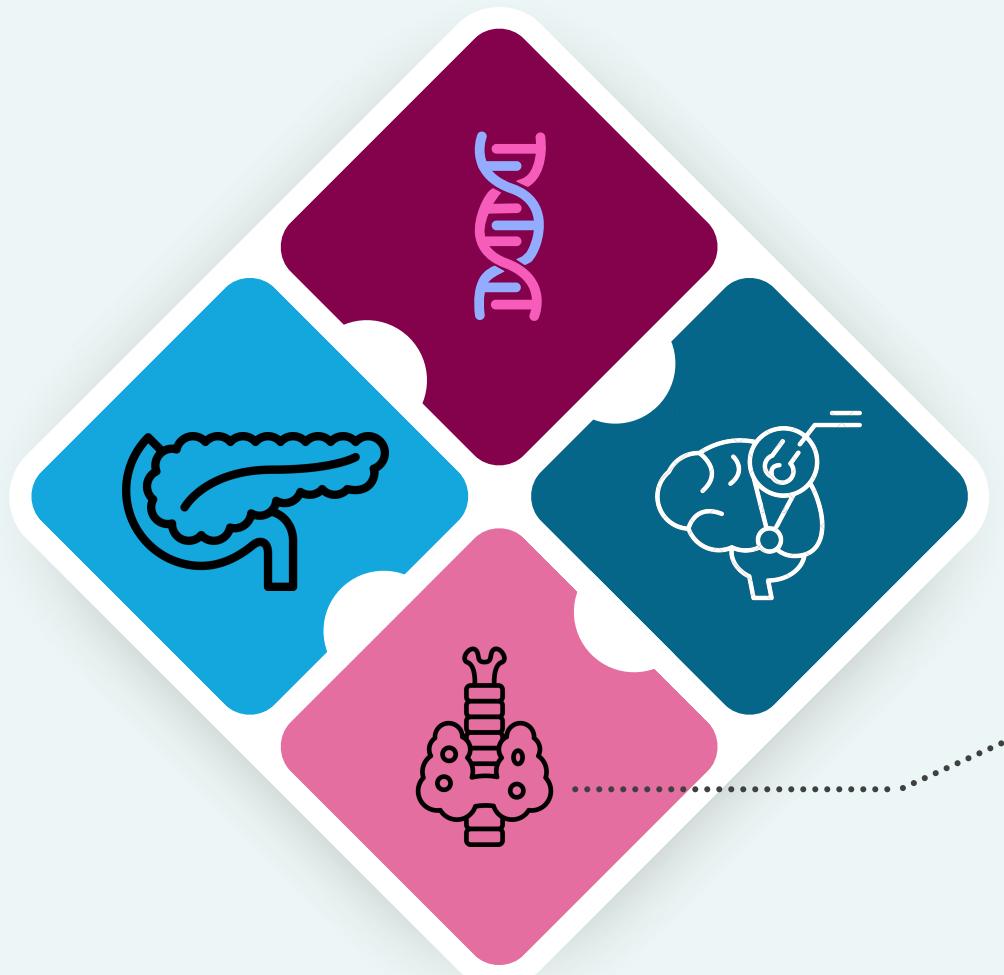
MRT Abdomen alle 2-3 Jahre

MRT Kopf alle 3-5 Jahre

CT Thorax alle 3-5 Jahre

Es wird ausdrücklich empfohlen, dass alle MEN-Patienten aller Altersgruppen in einem spezialisierten Zentrum behandelt werden.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Parathyreidektomie – Indikation und Zeitpunkt

Die neuen Empfehlungen enthalten erstmals mehrere Indikationen für Eingriffe an den Nebenschilddrüsen:

- symptomatische oder Zielorganbeteiligung
- Kalziumwert  $> 1 \text{ mg/dl}$  ( $0,25 \text{ nmol/l}$ ) oberhalb des oberen Referenzwertes bei Erwachsenen und empfohlen bei Kindern, unabhängig von Symptomen
- Berücksichtigung des Vorliegens eines Gastrinoms
- Berücksichtigung des Vorliegens eines Gastrinoms unter Berücksichtigung des Zeitpunkts der Operation

Die subtotale (3–3,5-Drüsen-) Nebenschilddrüsen OP als Erstoperation für Kinder und Erwachsene empfohlen, eine einseitige Entfernung nur in ausgewählten Fällen. Eine transzervikale Thymektomie ist empfohlen.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Hypophyse (Hirnanhangsdrüse)

**Screening alle 3–5 Jahre.**

- Ende des Screenings mit 75 Jahren.
- Management ähnlich wie bei sporadischen Adenomen.

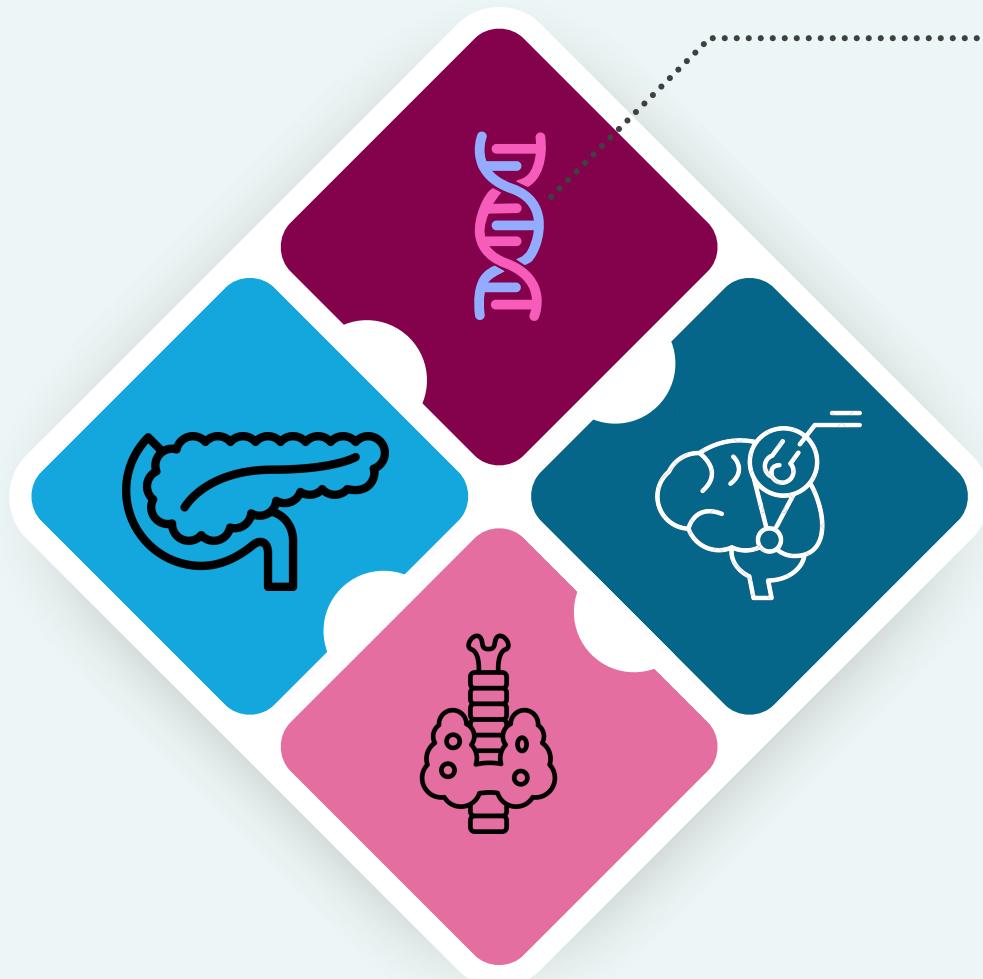
# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Bauchspeicheldrüse

- Tumogröße  $\leq 2$  cm und Wachstum  $< 1$  mm/Jahr: Bildgebung alle 1–2 Jahre
- Endosonographie, wenn die Ergebnisse das Management beeinflussen.
- Keine routinemäßige Biopsie.
- Somatostatinrezeptor-PET-CT bei Patienten, die für eine Operation vorgesehen sind, nur wenn die Ergebnisse das Management beeinflussen (empfohlen).
- Operation bei Tumoren  $> 2$  cm und Wachstum.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



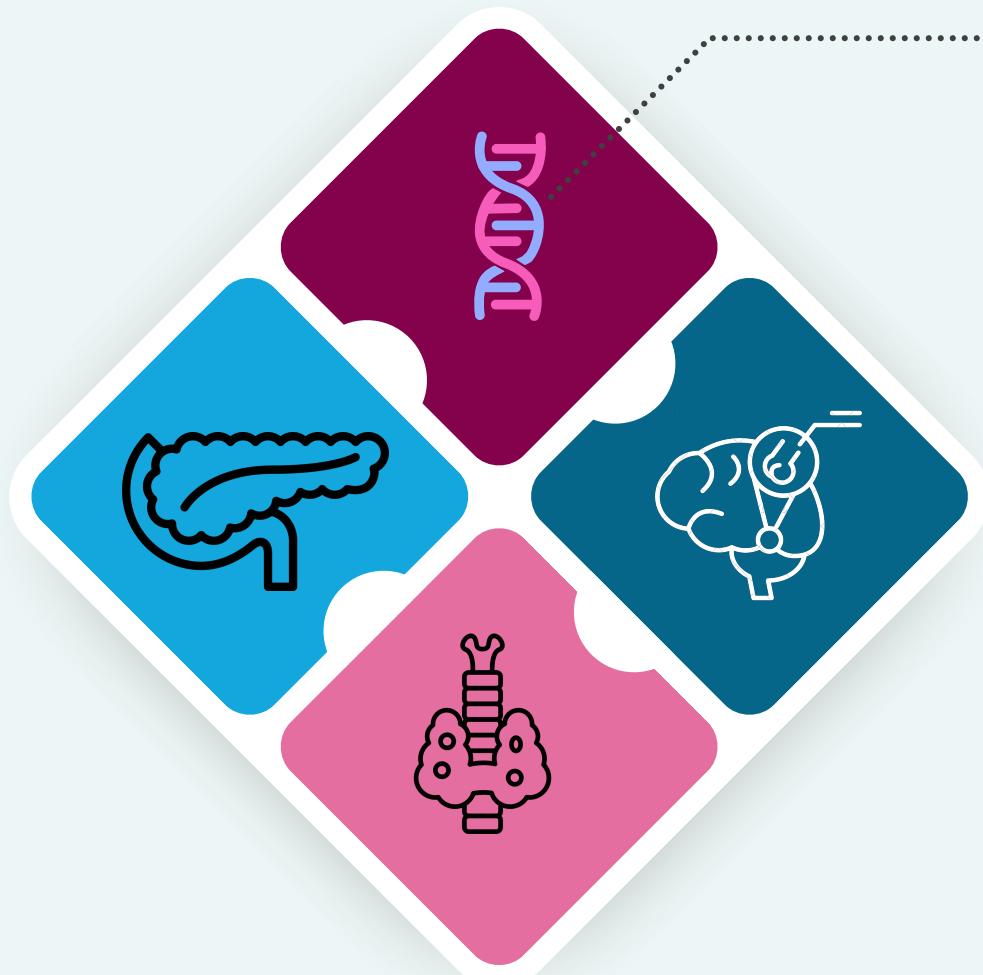
## Weitere Manifestationen

### NET der Lunge:

Screening und Management

- Beginn des Screenings im Alter von 20–25 Jahren.
- Screening asymptomatischer Erwachsener alle 3–5 Jahre (empfohlen).
- Lunge – NET < 1–2 cm und Wachstum < 1 mm/Jahr: Bildgebung alle 1–2 Jahre.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



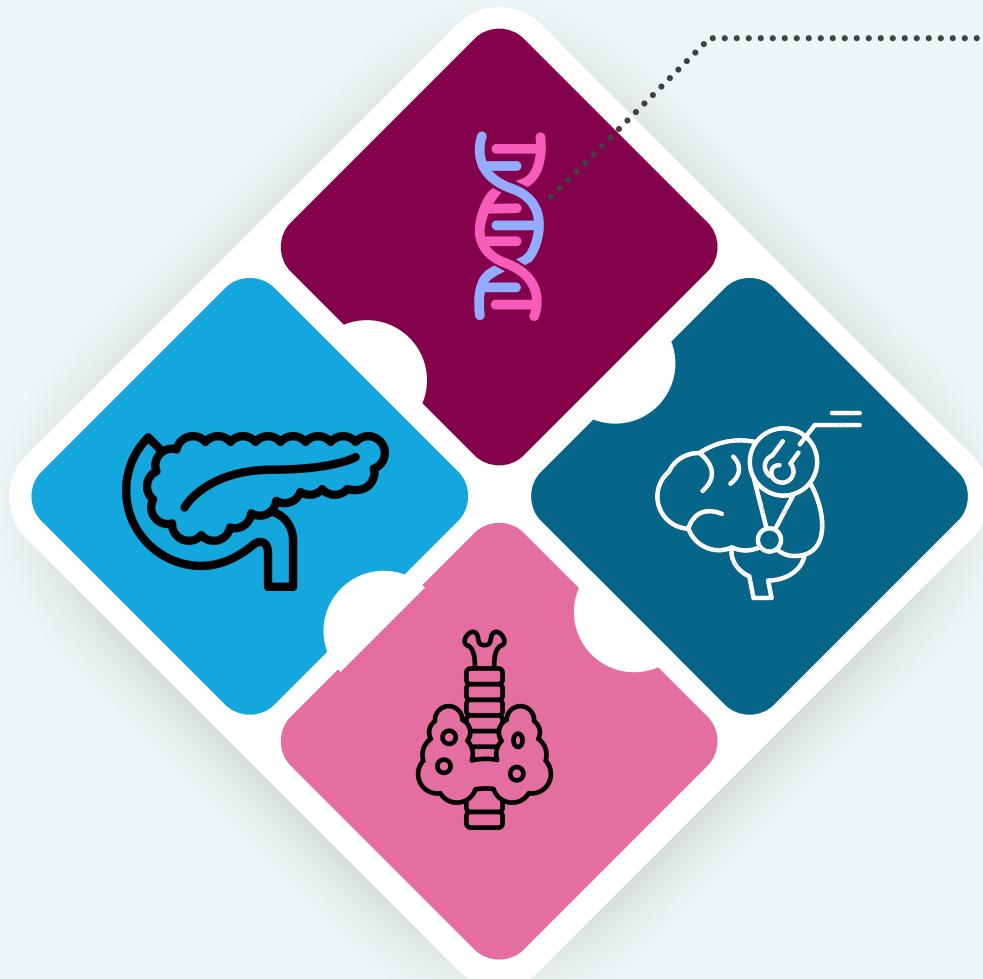
## Weitere Manifestationen

### Nebennierenadenome:

#### Screening und Management

- Die Adenome sind in den meisten Fällen nicht-hormonaktiv, obwohl hormonelle Aktivität möglich ist (primärer Hyperaldosteronismus (Conn-Syndrom) und ACTH-unabhängiges Cushing-Syndrom).
- Phäochromozytome sind bei MEN1-Patienten äußerst selten.
- Funktionelle Nebennierentumoren produzieren Cortisol und/oder Sexualsterioide.
- Biochemische Untersuchung bei symptomatischen Erwachsenen oder Tumoren >1 cm: Renin und Aldosteron.
- Kein Konsens für die Behandlung von inaktiven Nebennierenadenomen.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1

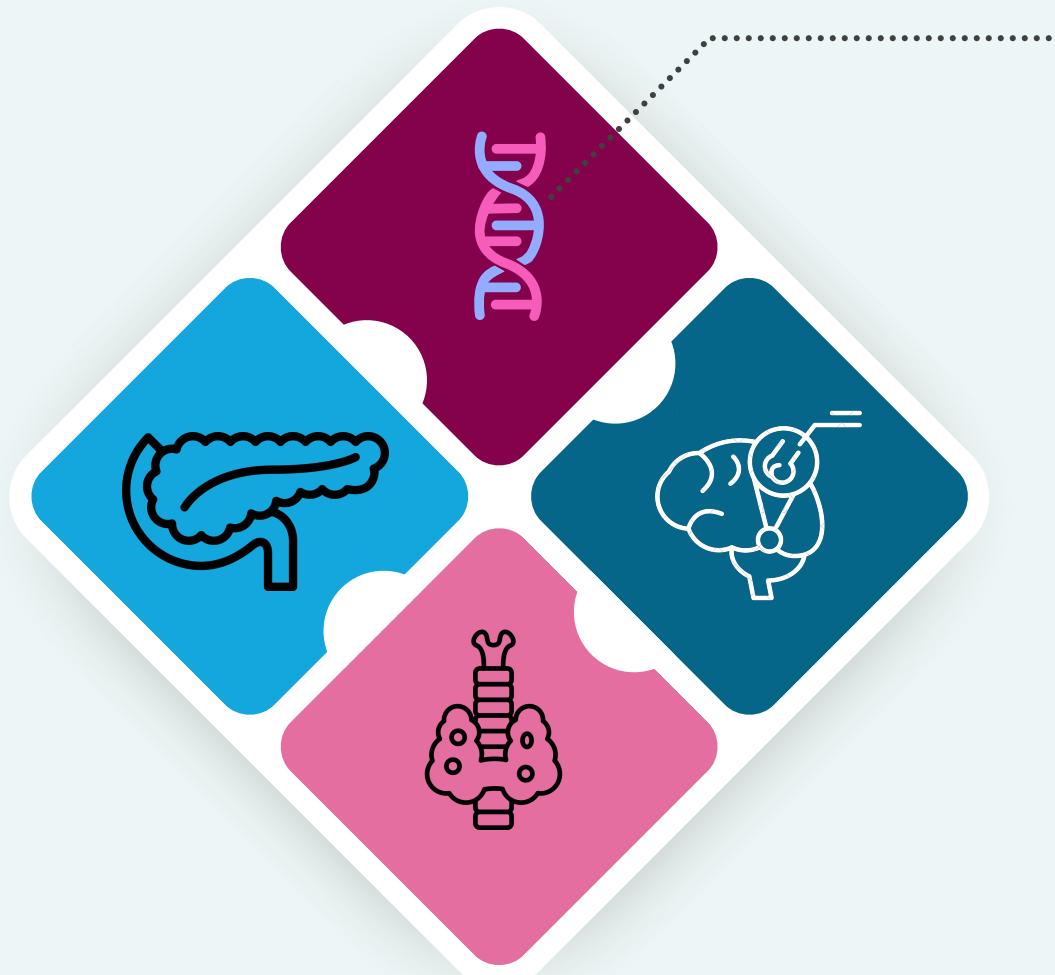


## Weitere Manifestationen

### Nebennierenadenome: Behandlung

- Chirurgische Entfernung hormoninaktiver Tumoren >4 cm mit atypischen oder verdächtigen radiologischen Merkmalen und einem Durchmesser von 1-4 cm oder
- Wachstum innerhalb von 6 Monaten.
- Die Behandlung hormonaktiver Nebennierentumoren ähnelt der Behandlung von nicht-MEN1-assozierten Tumoren.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Weitere Manifestationen

Einige Studien haben gezeigt, dass Frauen mit MEN 1 ein erhöhtes Risiko haben könnten, an Brustkrebs zu erkranken.

Derzeit gibt es nicht genügend Beweise, um Brustkrebs als Teil von MEN 1 zu betrachten.

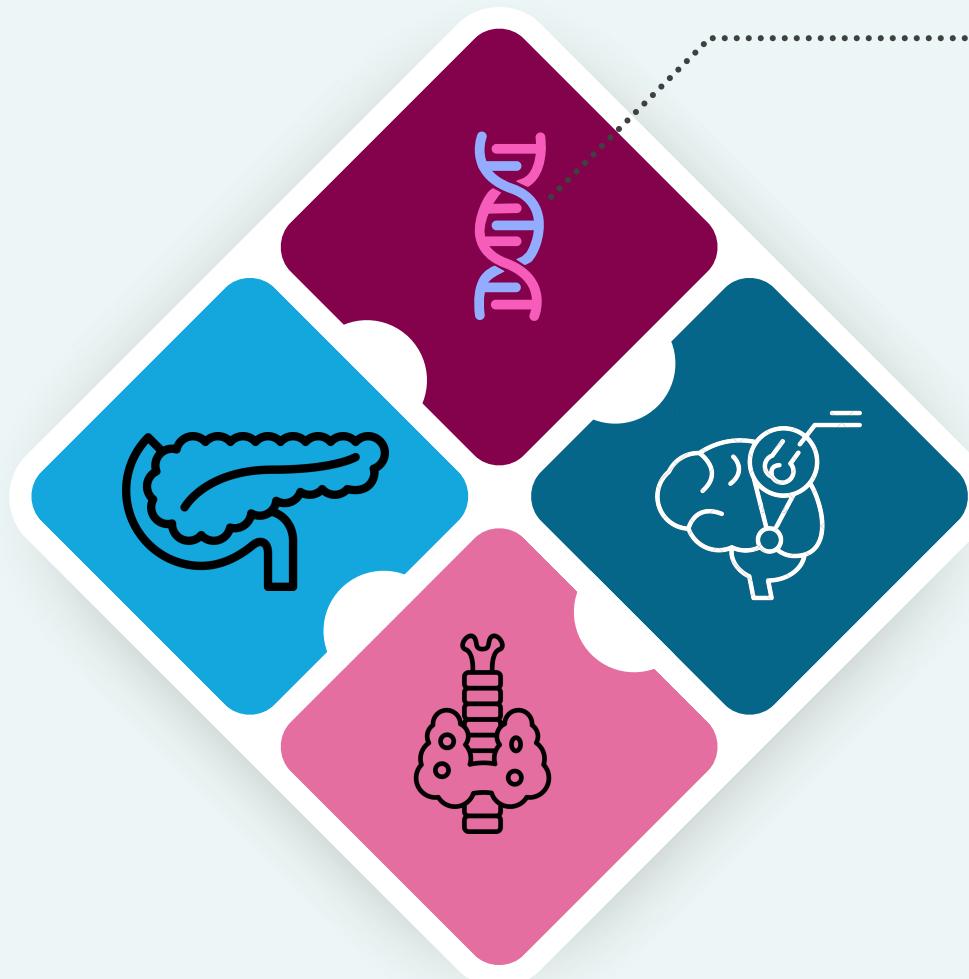
# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Weitere Manifestationen

Patienten mit MEN 1 können Angiofibrome und Kollagenome der Haut sowie Lipome entwickeln. Darüber hinaus besteht ein Risiko für die Entwicklung von Leiomyomen, hauptsächlich im oberen Gastrointestinaltrakt und im Urogenitalbereich. Leiomyosarkome oder andere Sarkome sind selten.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Indikationen für Gentests

- sporadischer MEN-1-assozierter Tumor
  - Nebenschilddrüsenadenom < 30 Jahre oder Mehrdrüsenerkrankung
  - Gastrinom
  - Multiple pankreatische NETs in jedem Alter
  - ≥ 2 MEN-1-assoziierte Tumoren
  - Thymus-NET in jedem Alter
- Neue zusätzliche Überlegungen 2025:**
- Solitärer pankreatischer NET < 40 Jahre
  - Nicht-hormonaktiver NET > 1 cm oder
  - hormonaktives Hypophysenadenom (außer Mikroprolaktinom bei Frauen < 30 Jahre )

# Screening: Laboruntersuchungen

	Alter zum Beginn der Laboruntersuchungen	Intervall	Empfohlener Test
<b>Nebenschilddrüsenadenom</b>	10 Jahre	Jährlich	Kalzium (albuminkorr. oder freies Kalzium)
<b>Hypophysenadenom</b>	10 Jahre	Jährlich	Prolaktin, IGF-1
<b>Pankreatische neuroendokrine Tumore (pNET)</b>			
<b>Hormoninaktiver pNET</b>	Keine	Keine	Keine
<b>Gastrinom</b>	> 18 Jahre	Jährlich	Gastrin (nüchtern)
<b>Insulinom</b>	5 Jahre	Jährlich	Keine

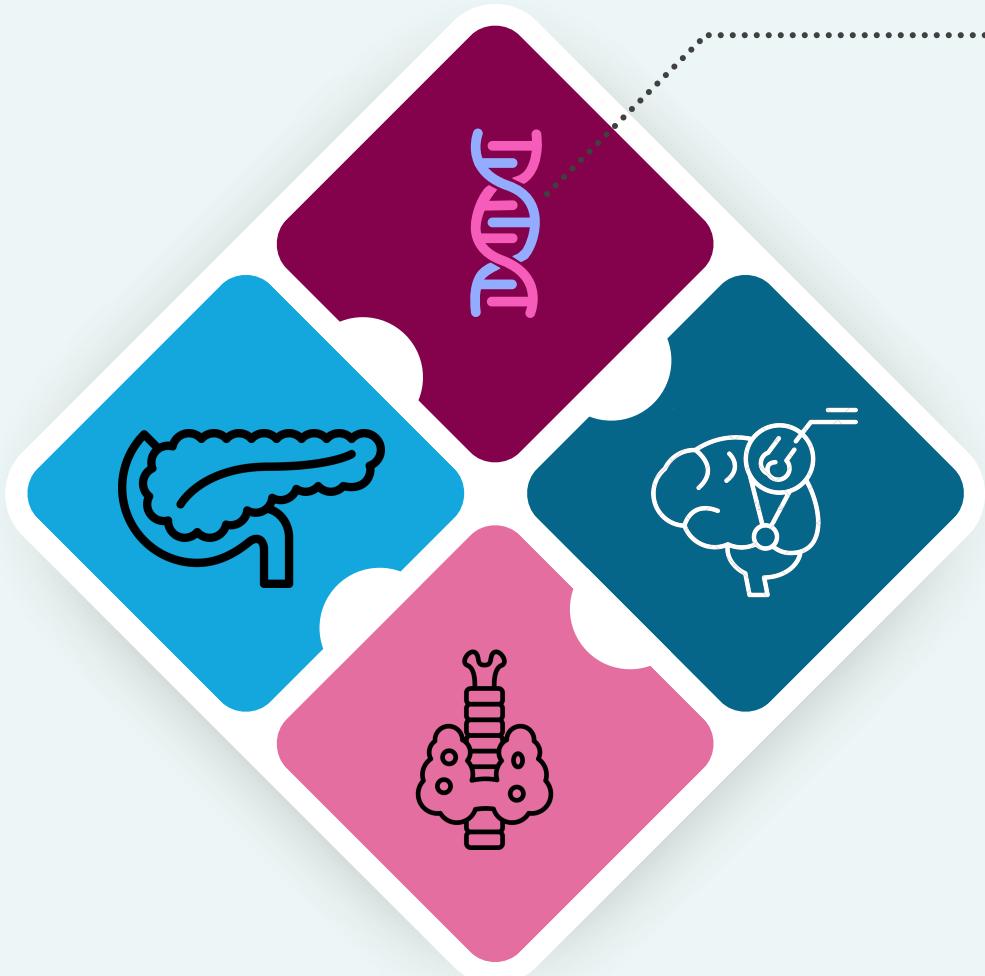
**Es wird ausdrücklich empfohlen, alle MEN Patienten jeden Alters in spezialisierten Zentrum zu behandeln.**

# Screening: Bildgebung

	<b>Alter zum Beginn der Bildgebung</b>	<b>Intervall</b>	<b>Empfohlene Screening-Bildgebungsmodalität</b>
<b>Nebenschilddrüsenadenom</b>	Keine	Keine	Keine
<b>Hypophysenadenom</b>	15 Jahre	alle 3-5 Jahre	MRT Kopf
<b>Nebennierenadenom</b>	10-15 Jahre	alle 2-3 Jahre	MRT Abdomen
<b>Lungen NET</b>	20-25 Jahre	alle 3-5 Jahre	CT Thorax
<b>Pankreatische neuroendokrine Tumore (pNET)</b>			
<b>Hormoninaktiver NET</b>	10-15 Jahre	alle 2-3 Jahre	MRT Abdomen
<b>Gastrinom</b>	Keine	Keine	Keine
<b>Insulinom</b>	Keine	Keine	Keine
<b>Es wird ausdrücklich empfohlen, alle MEN Patienten jeglichen Alters in spezialisierten Zentren zu behandeln.</b>			

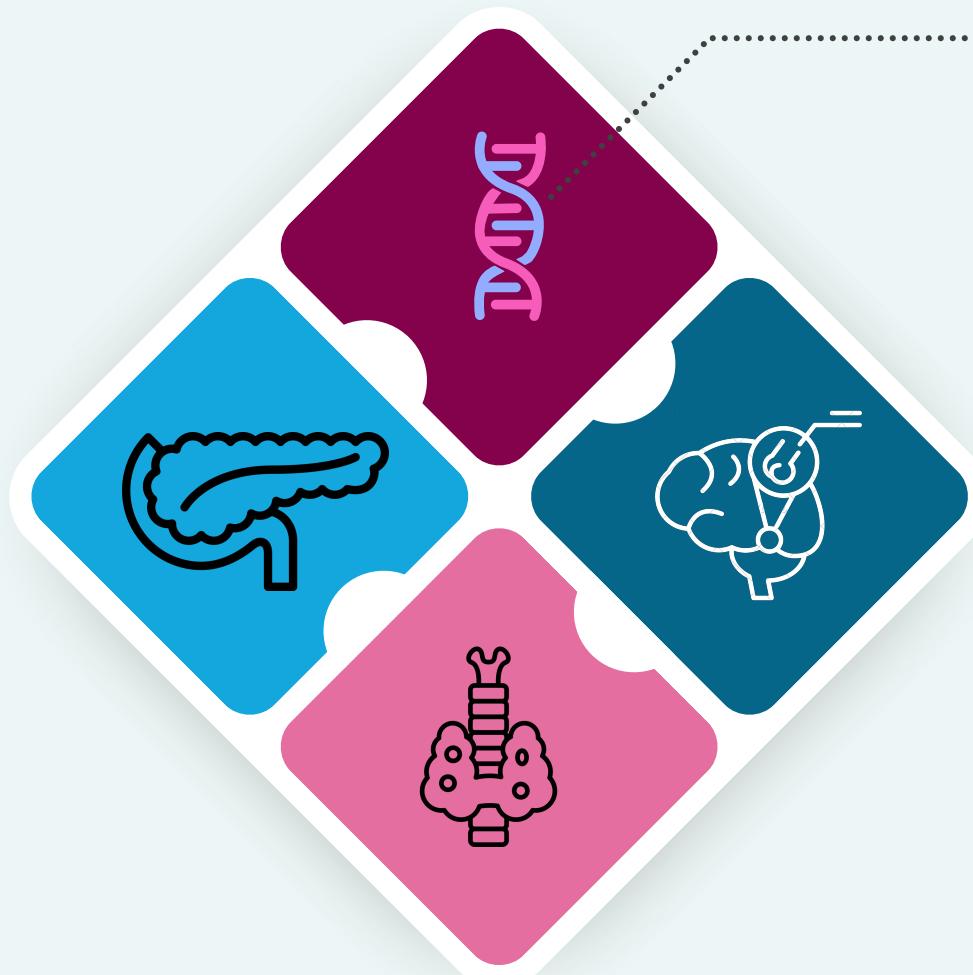
# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1

## Empfehlungen für Kinder



- **Untersuchung** in Absprache mit pädiatrischen Endokrinologen im Alter des Kindes von etwa 5 Jahren
- **Information** der Eltern und Betreuer sowie der Hausärzte über hypoglykämische Symptome und Abweichungen von normalen Wachstums- und Pubertätsmustern in einem frühen Alter durch Überwachung der Körpergröße und Gewichtsperzentilen
- **Beurteilung** der Pubertätsentwicklung
- genetische **Beratung** zur Festlegung des Alters für Gentests durch **gemeinsame Entscheidungsfindung** mit Eltern und Betreuern, vorzugsweise im ersten Lebensjahrzehnt.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1



## Empfehlungen für Kinder

Wenn die MEN 1-Mutation festgestellt wird oder die Entscheidung getroffen wird, im Kindesalter keine Gentests durchzuführen, wird folgendes Screening-Programm empfohlen:

**Laboruntersuchungen:** Beginn des Screenings im Alter von 10 Jahren.

**Nebenschilddrüse:** Kalzium, alle 1-3 Jahre

**Hypophyse:** Prolaktin, IGF-1, alle 1-3 Jahre

**Bauchspeicheldrüse und**

**Zwölffingerdarm:** keine

**Bildgebung:** Beginn des Screenings:

**Hypophyse:** MRT Kopf ab 15 Jahre, alle 3-5 Jahre

**Bauchspeicheldrüse/Zwölffingerdarm:**

MRT Abdomen ab dem 10.-15. Lebensjahr, alle 2-3 Jahre.

# MULTIPLE ENDOKRINE NEOPLASIE TYP 1

Danksagungen

EMENA dankt den Autoren der  
Empfehlungen und unserem  
medizinischen Beirat für ihre Beratung.

