

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1

Meervoudige endocriene neoplasie (MEN 1)



Multiple endocriene neoplasie type 1 (MEN 1) is een zeldzame, erfelijke aandoening die tumoren veroorzaakt in de bijschildklieren, de hypofyse en het endocriene weefsel van het gastro-enteropancreatische systeem (GEP). De meest voorkomende tumoren zijn hyperparathyreoïdie, neuro-endocriene pancreastumoren en hypofyseadenomen. Patiënten kunnen echter ook andere, niet-endocriene tumoren ontwikkelen, zoals lipomen, angiofibromen en ontwikkelen tumoren in de bijnieren.

Hypofyse

De hypofyse heeft de vorm van een peer en is zo groot als ongeveer een kikkererwt en hangt aan het hoofdgedeelte van de hersenen. Ze reguleert verschillende lichaamsfuncties en speelt een belangrijke rol bij het reguleren van de hormoonspiegels.

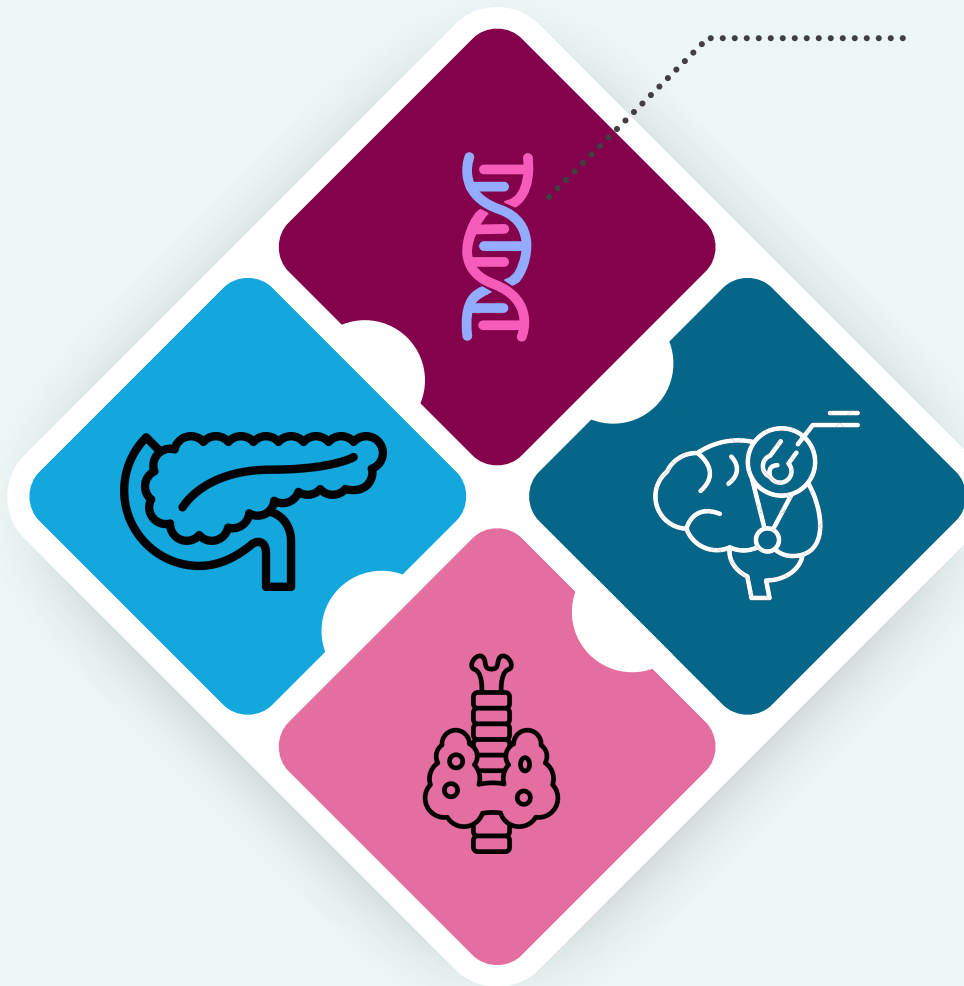
Bijschildklieren

De bijschildklieren zijn twee paar kleine, ovale klieren. Ze bevinden zich naast de twee schildklierlobben in de nek. Elke klier is normaal gesproken ongeveer zo groot als een erwt.

Aalvleesklier

De alvleesklier is een klier in de bovenbuik die zowel hormonen als spijsverteringsenzymen produceert. Hij ligt horizontaal in de bovenbuik, direct achter de maag en dicht bij de twaalfvingerige darm, de milt, de lever en de belangrijkste bloedvaten in de buik.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Meervoudige endocriene neoplasie type 1 Aanbevelingen en richtlijnen voor een optimale behandeling.

Wat is er nieuw ten opzichte van de huidige praktijk?

Omdat we nog steeds niet veel weten over de optimale zorg voor mensen met MEN1, is een groep van 's werelds beste specialisten bijeengekomen om dit probleem aan te pakken. Ze kwamen samen om hun kennis uit te wisselen. In een stapsgewijze, anonieme enquête (een zogenaamde Delphi-studie) reageerden 81 experts op een reeks vragenlijsten op drie door MEN1 getroffen gebieden: bijschildklieren, neuro-endocriene tumoren en de hypofyse.

Na elke ronde werden de verzamelde antwoorden teruggestuurd naar de groep voor verdere discussie, zodat de artsen hun mening konden verfijnen tot ze tot een duidelijke, unanieme reeks aanbevelingen kwamen. De uiteindelijke virtuele de consensusvergadering resulteerde in 55 aanbevelingen, elk met een sterkte-index die de mate van deskundige ondersteuning aangeeft. Deze aanbevelingen zijn recent gepubliceerd en wij hebben de belangrijkste punten voor u in de volgende slides samengevat.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Bron voor de samenvatting

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 ^{a,b,*} · Carolina R C Pieterman, PhD ^{c,*} · Katherine A English, MBBS ^{d,*} · Kate E Lines, PhD ^{d,e,f,*} · Omair A Shariq, DPhil ^{d,g,h,*} · Francesca Marini, PhD ^a · Prof Thomas Cuny, MD ⁱ · Mark A Lewis ^l · Prof Constantine A Stratakis, MD ^{m,n} · Prof Nancy D Perrier, MD ^h · Prof Steven G Waguespack, MD ^l · Prof Frederic Castinetti, MD ^k · Prof Gerlof D Valk, PhD ^{g,i} · Prof Rajesh V Thakker, MD ^{g,d,e,o,t} on behalf of the Delphi Expert Panel ‡ [Show less](#)

Samengesteld door
EMENA

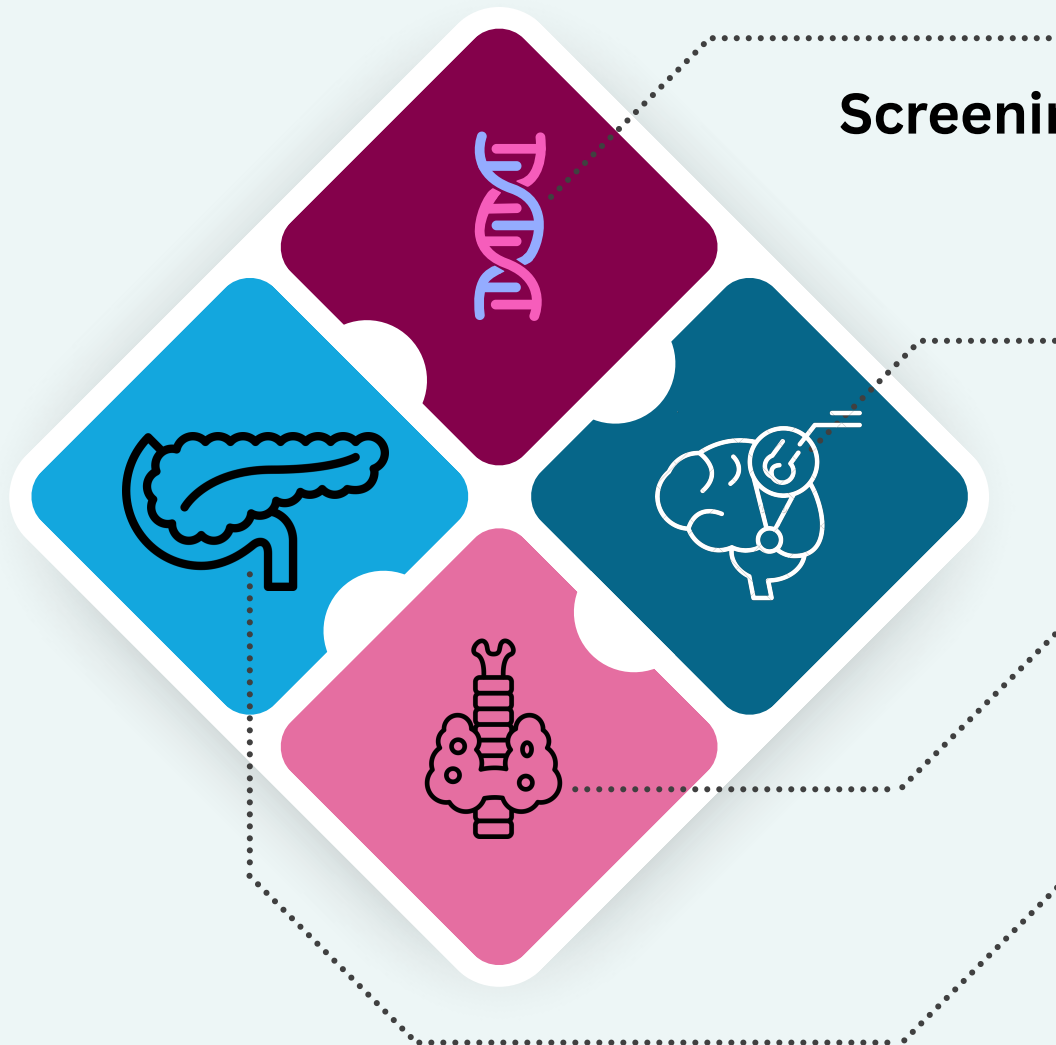
[https://doi.org/10.1016/s2213-8587\(25\)00119-6](https://doi.org/10.1016/s2213-8587(25)00119-6)

De Europese Alliantie voor Meervoudige Endocrine Neoplasieën
EMENA is een overkoepelende organisatie voor
patiëntengroepen en medische experts die informatie en
ondersteuning bieden aan patiënten met MEN en hun families.
EMENA is opgericht in 2013 en is een Duitse non-
profitorganisatie (www.emena.eu)



EUROPEAN MULTIPLE ENDOCRINE
NEOPLASIA ALLIANCE

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Screening op asymptomatische MEN1 Volwassene

Laboratoriumtests (jaarlijks)

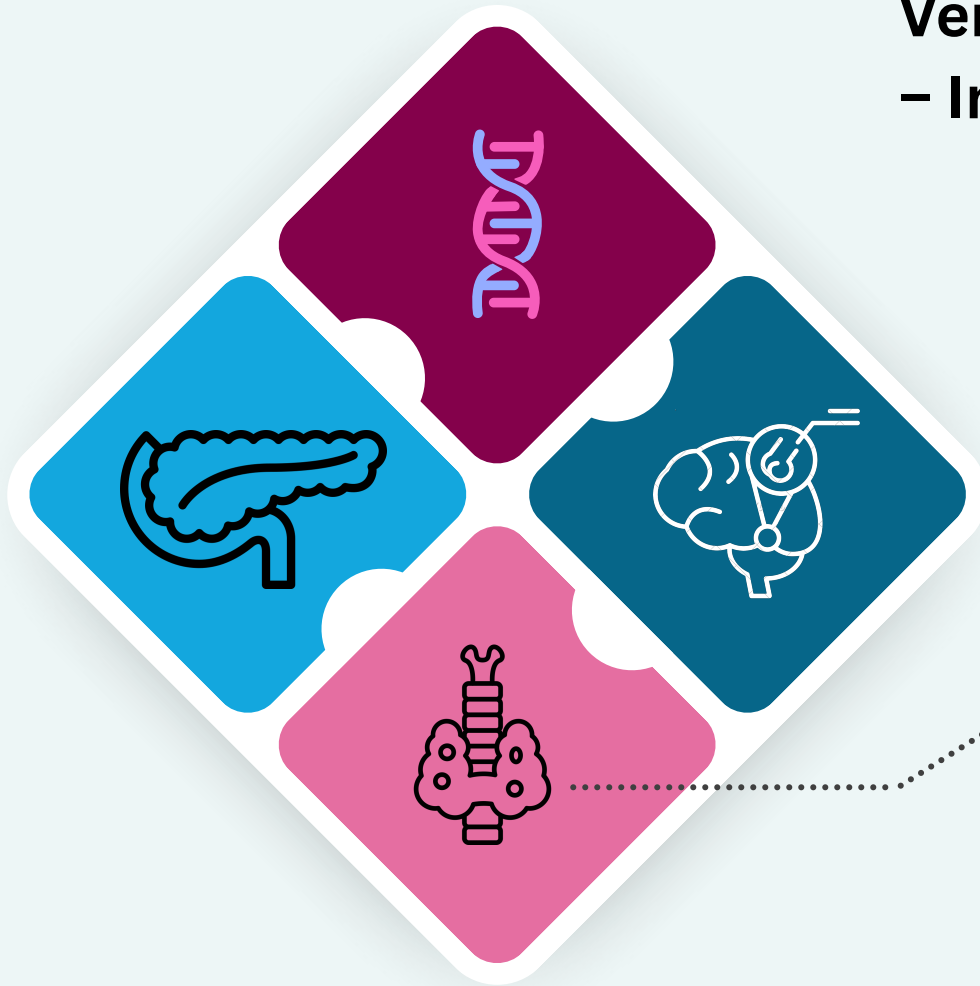
Calcium
Prolactine
IGF-1
Gastrine

Beeldvorming

MRI van de buik	elke 2-3 jaar
MRI van het hoofd	elke 3-5 jaar
CT Thorax	elke 3-5 jaar

Het wordt ten eerste aanbevolen dat alle MEN-patiënten van alle leeftijden zich laten behandelen in een expertisecentrum.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Verwijdering van de bijschildklieren – Indicatie en timing

De nieuwe aanbevelingen omvatten voor het eerst verschillende indicaties voor ingrepen aan de bijschildklieren:

- Symptomatische of doelorgaanbetrokkenheid;
- calciumgehalte $> 1 \text{ mg/dl}$ ($0,25 \text{ nmol/l}$) boven de bovenste referentiewaarde bij volwassenen en aanbevolen bij kinderen, ongeacht de symptomen.
- Overweging van de aanwezigheid van een gastrinoom, rekening houdend met het tijdstip van de ingreep.

De subtotale (3-3,5 glandulaire) bijschildklieren
Een operatie wordt aanbevolen als primaire operatie voor kinderen en volwassenen; eenzijdige verwijdering wordt slechts in geselecteerde gevallen uitgevoerd. Een transcervicale thymectomie wordt aanbevolen.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Hypofyse

Screening elke 3-5 jaar.

- De screening eindigt op 75-jarige leeftijd.
- De behandeling is vergelijkbaar met die van sporadische adenomen.

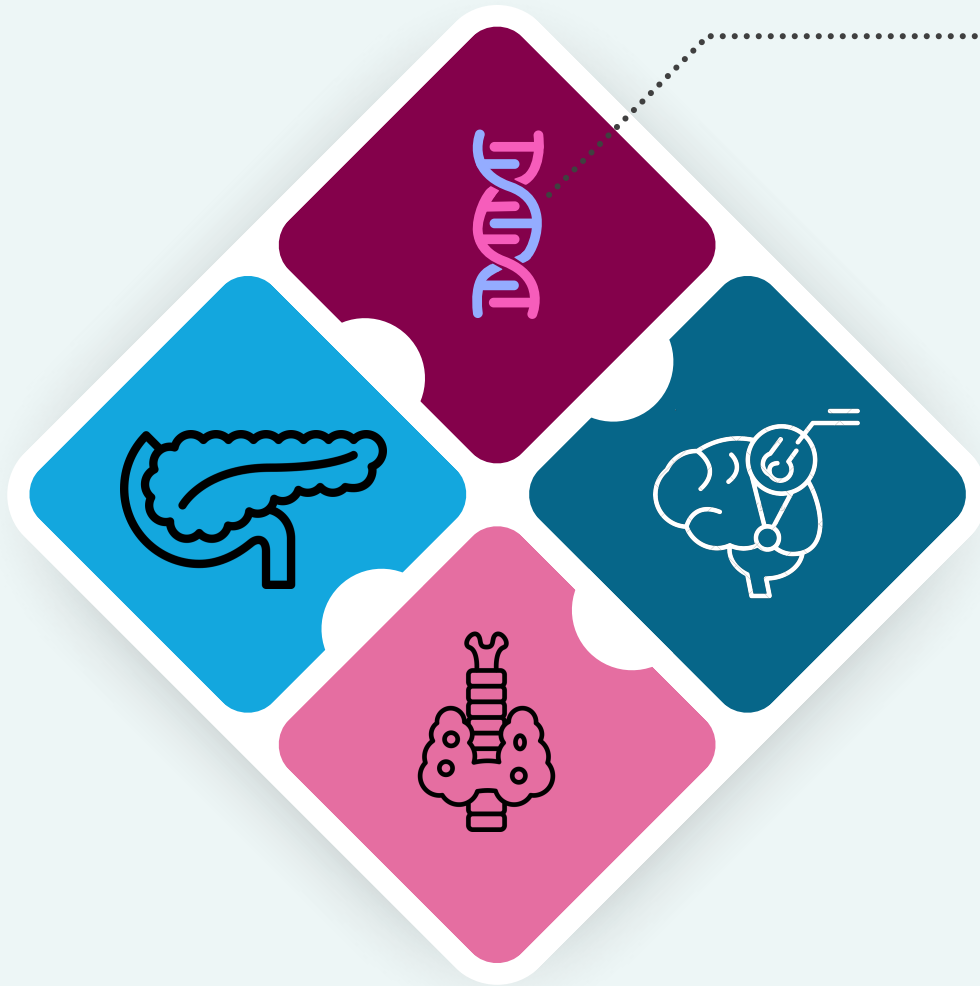
MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Alvlessklier

- Tumorgrootte ≤ 2 cm en groei < 1 mm/jaar:
beeldvorming elke 1–2 jaar.
- endoscopisch onderzoek indien de resultaten van invloed zijn op de behandeling.
- Geen routinematige biopsie. PET-CT-scans met
- Somatostatine-receptor-PET-CT bij patiënten die voor een operatie in aanmerking komen, alleen als de resultaten van invloed zijn op de behandeling (aanbevolen).
- Operatie bij tumoren > 2 cm met groei.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



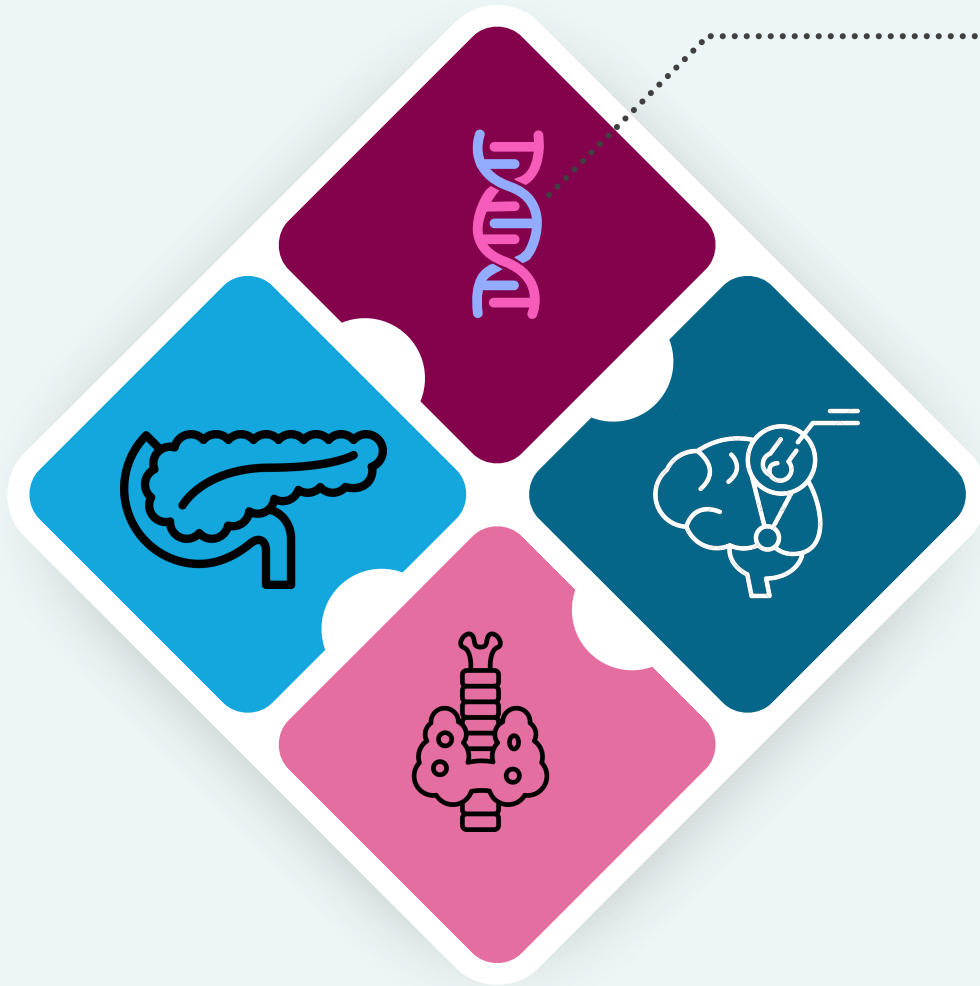
Verdere manifestaties

NET van de long:

Screening en beheer

- Screening begint op de leeftijd van 20–25 jaar.
- Screening van asymptomatische volwassenen elke 3-5 jaar (aanbevolen).
- Long – NET < 1–2 cm en groei < 1 mm/jaar:
Beeldvorming elke 1–2 jaar.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



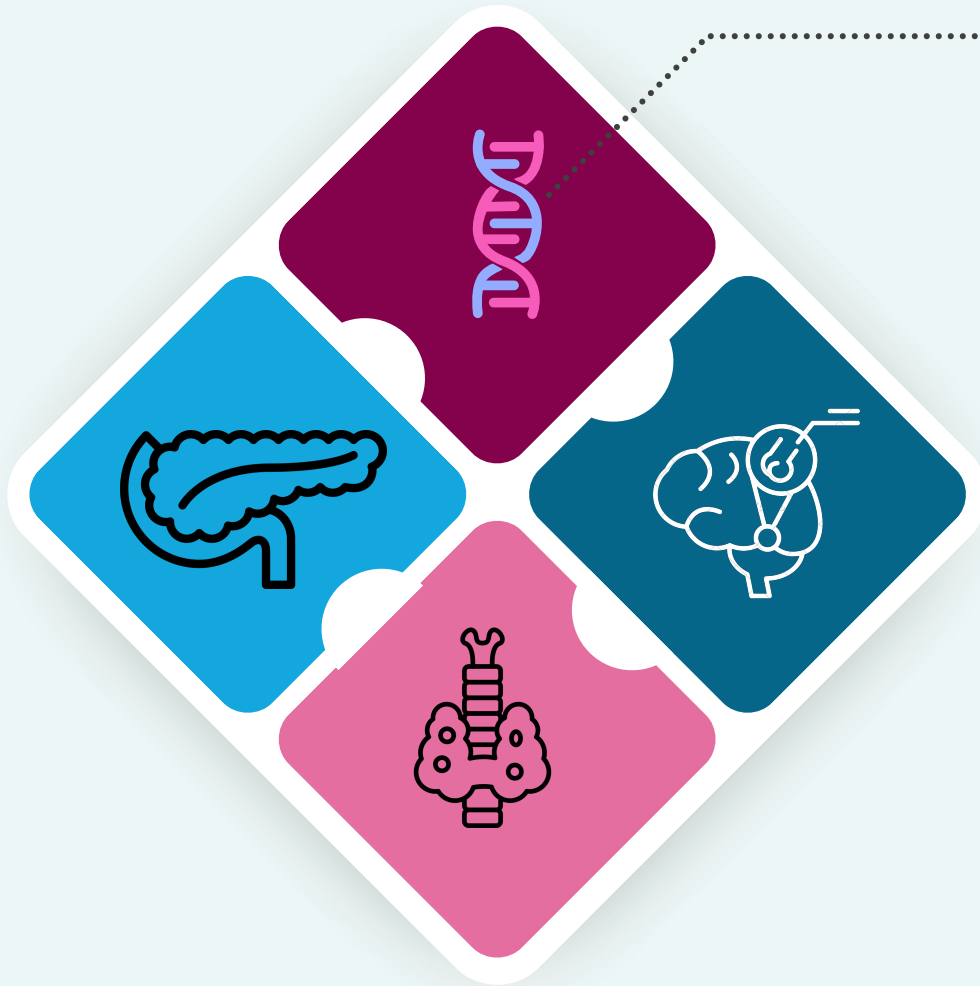
Verdere manifestaties

Bijnieradenomen:

Screening en beheer

- In de meeste gevallen zijn adenomen niet-hormonaal actief, hoewel hormonale activiteit mogelijk is (primair).
Hyperaldosteronisme (syndroom van Conn) en
ACTH-onafhankelijk syndroom van Cushing.
- Feochromocytomen zijn uiterst zeldzaam bij MEN1-patiënten.
- Functionele bijniertumoren produceren cortisol en/of geslachtshormonen.
- Biochemische tests bij symptomatische volwassenen of tumoren > 1 cm: renine en aldosteron.
- Er is geen consensus over de behandeling van inactieve bijnieradenomen.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Verdere manifestaties

Bijnieradenomen:

Behandeling

- Chirurgische verwijdering van hormoon-inactieve tumoren > 4 cm met atypische of verdachte radiologische kenmerken en een diameter van 1-4 cm of groei binnen 6 maanden.
- De behandeling van hormoonactieve bijniertumoren is vergelijkbaar met de behandeling van niet-MEN1-geassocieerde tumoren.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1

Verdere manifestaties

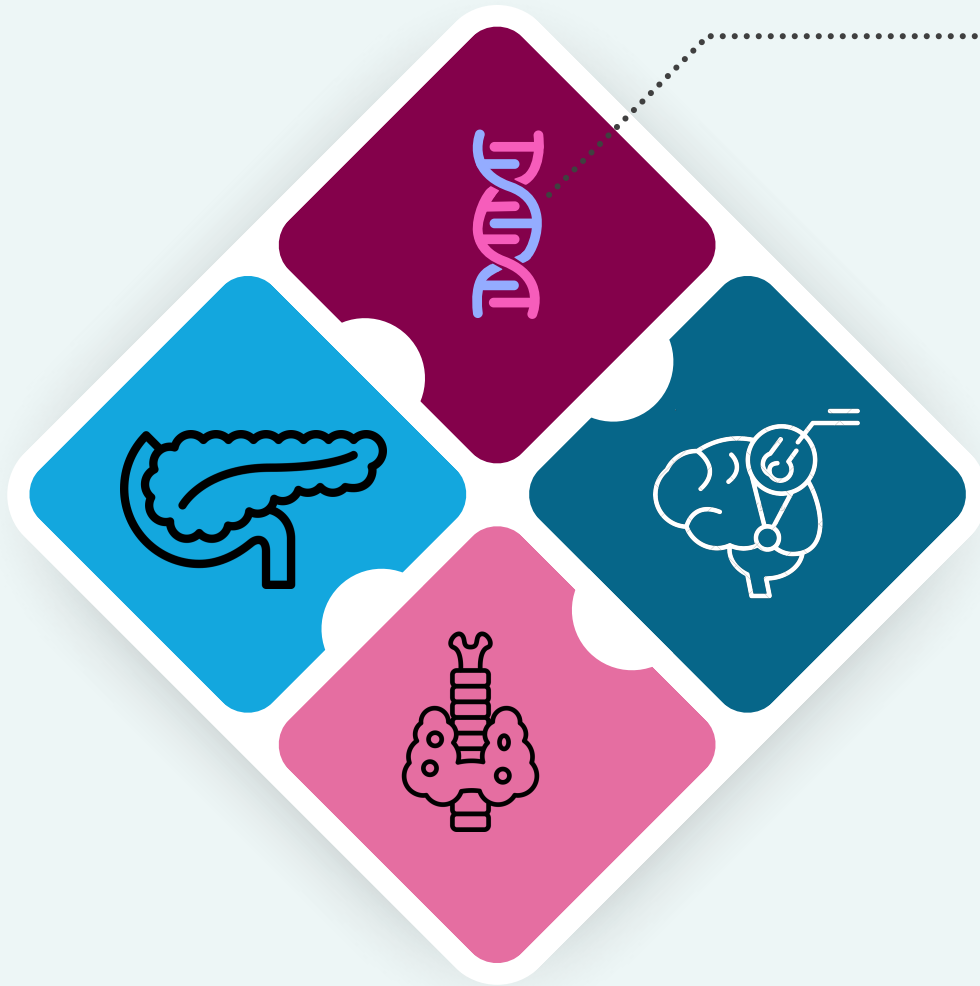


Uit sommige onderzoeken is gebleken dat vrouwen met MEN1 een verhoogd risico lopen op borstkanker.

Er is momenteel onvoldoende bewijs om borstkanker als onderdeel van MEN 1 te beschouwen.

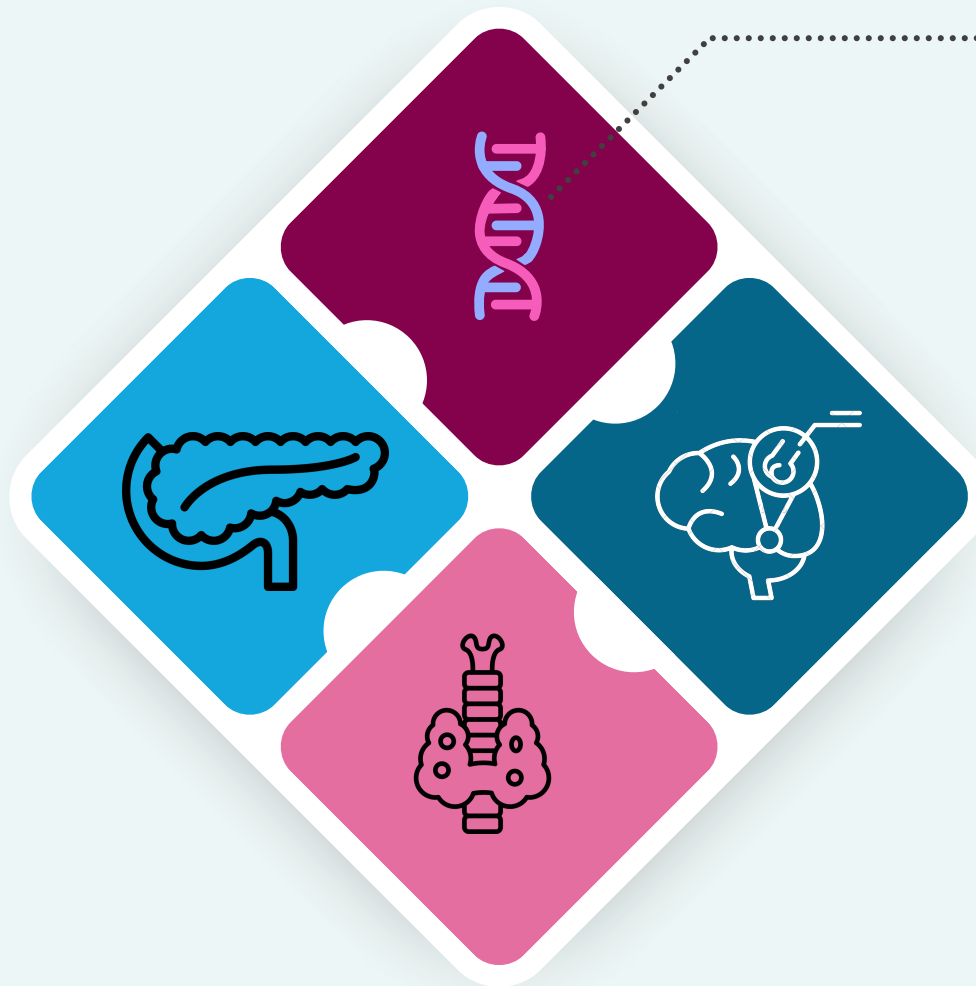
MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1

Verdere manifestaties



Patiënten met MEN 1 kunnen angiofibromen ontwikkelen en Er kunnen collagenomen van de huid en lipomen ontstaan. Bovendien bestaat er een risico op Leiomyomen, voornamelijk in de bovenste Maag-darmkanaal en urogenitale zone. Leiomyosarcomen of andere sarcomen zijn zeldzaam.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Indicaties voor genetische tests

- Sporadische MEN-1-geassocieerde tumor,
- bijschildklieradenoom < 30 jaar of multiglandulaire ziekte.
- Gastrinoom,
- Meerdere pancreas-NET's op elke leeftijd ≥ 2 ,
- MEN-1-geassocieerde tumoren,
- Thymus- NET op elke leeftijd.
- **Nieuwe aanvullende overwegingen voor 2025:**
 - Solitair alvleesklier-NET < 40 jaar,
 - Niet-hormonaal-NET > 1 cm of hormonaal,
 - Hypofyseadenoom (behalve microprolactinoom bij vrouwen < 30 jaar).

Screening: Laboratoriumtests

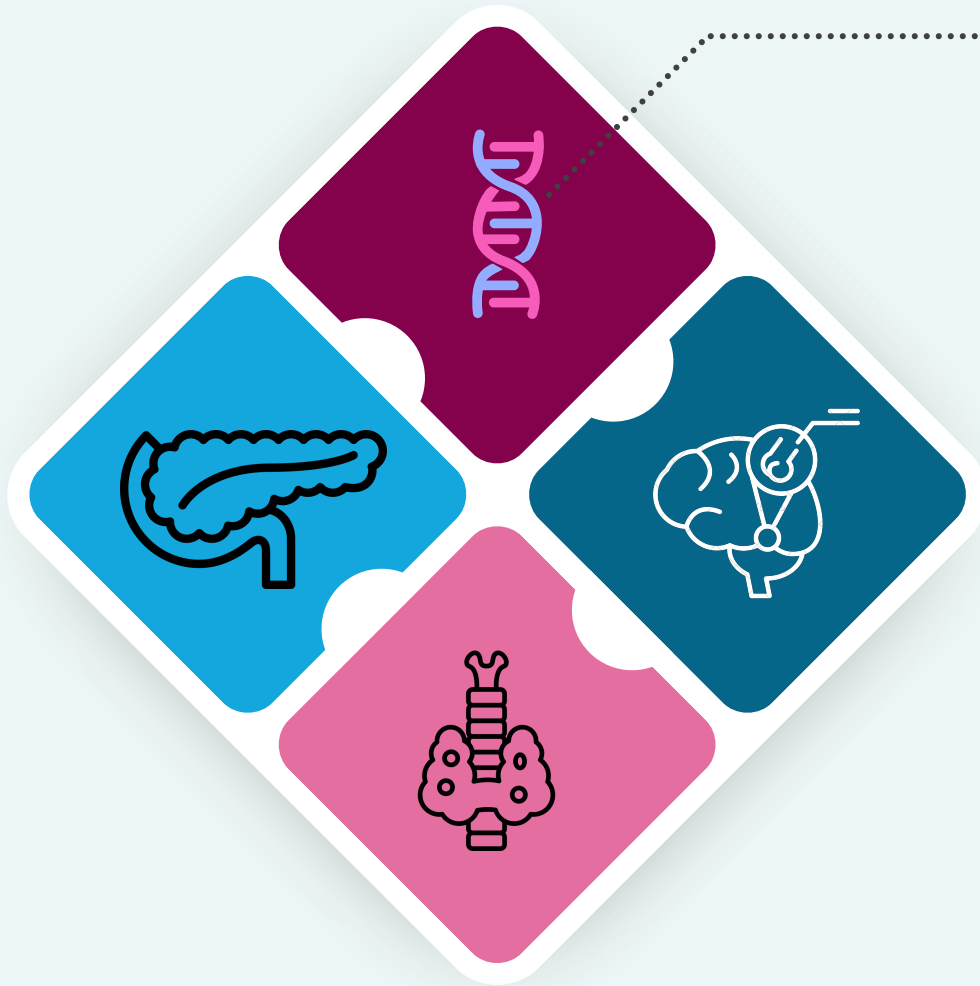
	Leeftijd bij aanvang van de laboratoriumtests	Interval	Aanbevolen test
bijschildklieren adenoom	10 jaar	Jaarlijks	Calcium (albumine-gecorrigeerd) of vrij calcium)
Hypofyse-adenoom	10 jaar	Jaarlijks	Prolactine, IGF-1
Neuro-endocriene tumoren van de pancreas (pNET)			
Hormoon-inactieve pNET	Nee	Nee	Nee
Gastrinoom	> 18 jaar	Jaarlijks	Gastrin (nuchtern)
Insulinoom	5 jaar	Jaarlijks	Nee

Het wordt ten zeerste aanbevolen dat alle MEN-patiënten van alle leeftijden zich laten behandelen in een Expertisecentrum.

Screening: Beeldvorming

	Leeftijd bij aanvang van de beeldvorming	Interval	Aanbevolen screening Beeldvormende modaliteit
Bijschildklieren adenoom	Nee	Nee	Nee
Hypofyse-adenoom	15 jaar	elke 3-5 jaar	MRI van het hoofd
Bijnieradenoom	10-15 jaar	elke 2-3 jaar	MRI van de buik
Long - NET	20-25 jaar	elke 3-5 jaar	CT Thorax
Neuro-endocriene tumoren van de pancreas (pNET)			
Hormonaal inactief NET	10-15 jaar	elke 2-3 jaar	MRI van de buik
Gastrinoom	Nee	Nee	Nee
Insulinoom	Nee	Nee	Nee
Het wordt ten zeerste aanbevolen dat alle MEN-patiënten van alle leeftijden zich laten behandelen in een Expertisecentrum.			

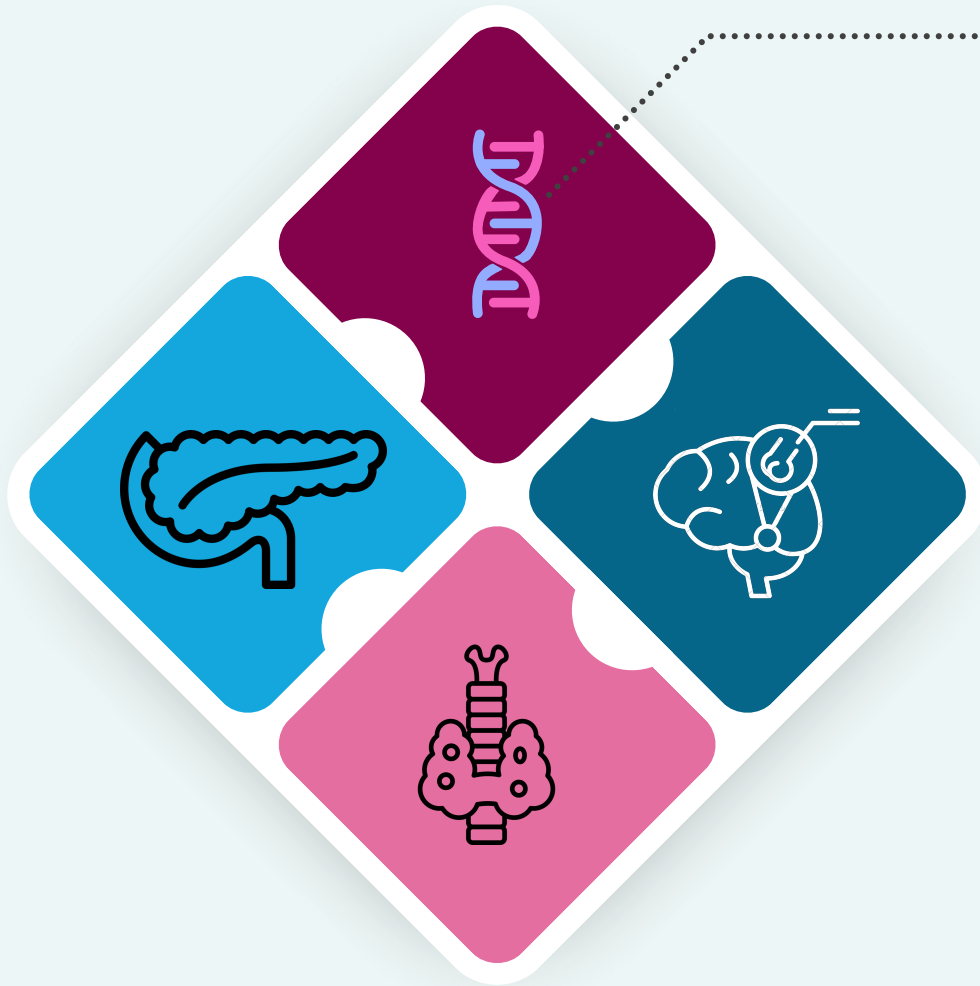
MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Aanbevelingen voor kinderen

- **Onderzoekin:** overleg met kinderendocrinologen, op de leeftijd van ongeveer 5 jaar.
- **informatieom** ouders, verzorgers en huisartsen te informeren over hypoglykemische symptomen en afwijkingen van normale groei- en puberteitspatronen op jonge leeftijd door de lengte- en gewichtspercentielen te monitoren,
- onderzoek genetische aspecten van de puberteitsontwikkeling.
- **Adviesom** de leeftijd voor genetische tests te bepalen door **gezamenlijke besluitvorming** met ouders en verzorgers, bij voorkeur in de eerste tien jaar van het leven.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1



Aanbevelingen voor kinderen

Als de MEN 1-mutatie wordt vastgesteld of als er besloten wordt om geen genetische tests uit te voeren tijdens de kindertijd, wordt het volgende screeningsprogramma aanbevolen:

Laboratoriumtests:

Screening begint op 10-jarige leeftijd.

Bijschildklier: Calcium, elke 1-3 jaar.

Hypofyse: Prolactine, IGF-1, elke 1-3 jaar.

Alvleesklier en twaalfvingerige darm:
Nee.

Beeldvorming:

Start screening:

Hypofyse: MRI van het hoofd vanaf 15 jaar, elke 3-5 jaar.

Alvleesklier/twaalfvingerige darm: MRI-scans van de buik vanaf 10-15 jaar, elke 2-3 jaar.

MEERVOUDIGE ENDOCRIENE NEOPLASIE TYPE 1

Dankbetuigingen:

**EMENA bedankt de auteurs voor de
aanbevelingen en onze medische
adviesraad voor het advies.**

