

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## La neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN 1)

La neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN 1) es un trastorno hereditario poco frecuente que provoca tumores en las glándulas paratiroides, la glándula pituitaria y el tejido endocrino del sistema gastroenteropancreático (GEP). Aunque los problemas más comunes son el hiperparatiroidismo, los tumores neuroendocrinos pancreáticos y los adenomas hipofisarios, los pacientes también pueden desarrollar otros tumores no endocrinos, como lipomas, angiofibromas y tumores suprarrenales.

### Hipófisis (Pituitaria)

La glándula hipofisaria tiene aproximadamente el tamaño de un guisante o una cereza y cuelga de la parte principal del cerebro. Regula diversas funciones del organismo y desempeña un papel importante en el control de los niveles hormonales del cuerpo.

### Paratiroides

Las glándulas paratiroides son dos pares de glándulas pequeñas de forma ovalada. Se encuentran junto a los dos lóbulos de la glándula tiroides, en el cuello. Cada glándula suele tener aproximadamente el tamaño de un guisante.

### Páncreas

El páncreas es una glándula situada en la parte superior del abdomen que produce hormonas y enzimas digestivas. Se encuentra en posición horizontal en la parte superior del abdomen, directamente detrás del estómago y muy cerca del duodeno, el bazo, el hígado y los principales vasos sanguíneos abdominales.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Neoplasia endocrina múltiple tipo 1:

### **Recomendaciones y directrices para las mejores prácticas ¿Cuáles son las novedades con respecto a la práctica actual?**

Dado que aún hay mucho que desconocemos sobre las mejores formas de atender a las personas con MEN-1, un grupo de los mejores especialistas del mundo se reunió para compartir sus conocimientos. En una encuesta anónima paso a paso (denominada estudio Delphi), 81 expertos en tres áreas afectadas por la MEN-1 (glándulas paratiroides, tumores neuroendocrinos y glándula pituitaria) respondieron a una serie de cuestionarios. Después de cada ronda, las respuestas combinadas se enviaron al grupo para su posterior debate, lo que permitió a los médicos perfeccionar sus opiniones hasta llegar a un conjunto de recomendaciones claras y consensuadas. La reunión virtual final de consenso dio lugar a 55 recomendaciones, a cada una de las cuales se asignó un grado de importancia que muestra el grado de apoyo de los expertos. Estas recomendaciones se han publicado recientemente y hemos resumido los puntos más importantes para usted en las siguientes diapositivas.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Fuente del resumen para pacientes

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>i</sup> · Mark A Lewis <sup>l</sup> · Prof Constantine A Stratakis, MD <sup>m,n</sup> · Prof Nancy D Perrier, MD <sup>h</sup> · Prof Steven G Waguespack, MD <sup>l</sup> · Prof Frederic Castinetti, MD <sup>k</sup> · Prof Gerlof D Valk, PhD <sup>g,i</sup> · Prof Rajesh V Thakker, MD <sup>g,d,e,o,t</sup> on behalf of the Delphi Expert Panel ‡ [Show less](#)

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

## Recopilado por

EMENA ([www.emena.eu](http://www.emena.eu)), la Alianza Europea de Neoplasia Endocrina Múltiple. EMENA es una organización que agrupa a asociaciones de pacientes y expertos médicos, y proporciona información y servicios de apoyo a personas con MEN y sus familiares. EMENA se fundó en 2013 y es una organización alemana sin ánimo de lucro.



# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

## Detección de adultos asintomáticos con MEN 1



### Bioquímica (una vez al año)

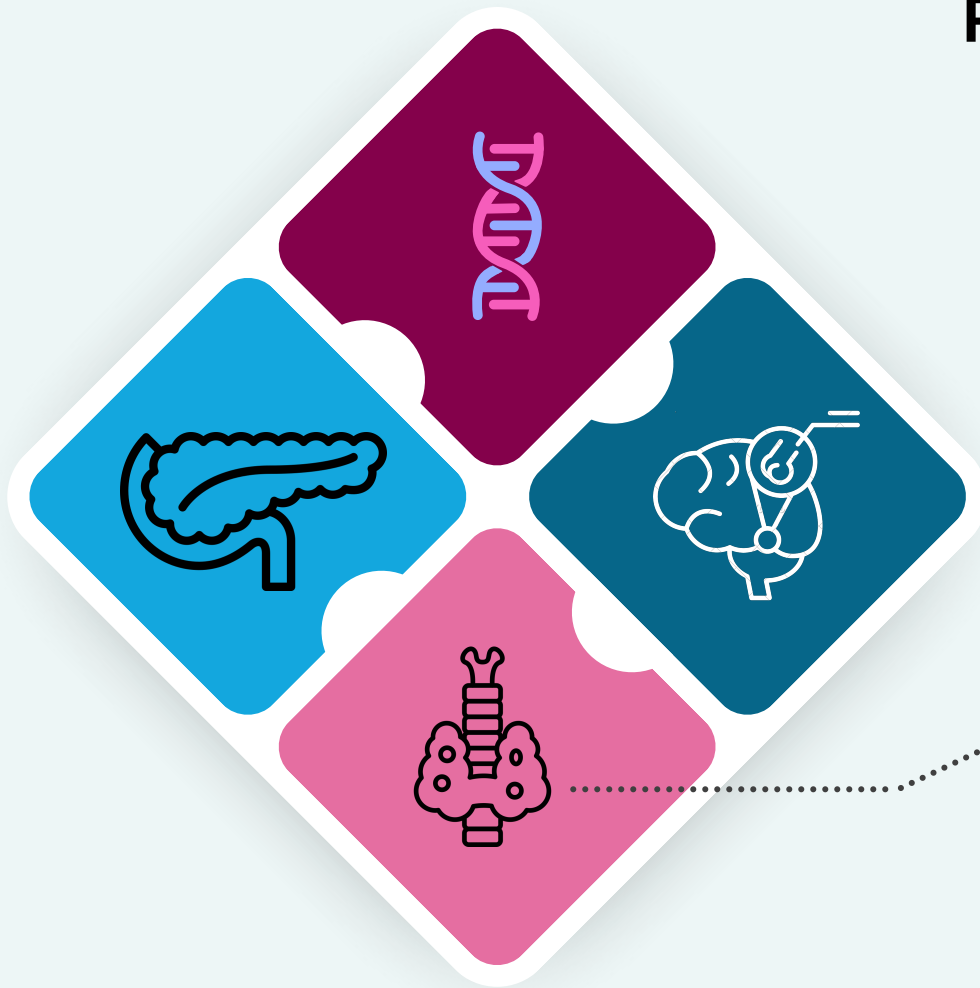
Calcio  
Prolactina  
IGF-1  
Gastrina

### Imágenes

Resonancia magnética abdominal  
cada 2-3 años.  
Resonancia magnética hipofisaria  
cada 3-5 años.  
Tomografía computarizada torácica  
cada 3-5 años.

**Se recomienda explícitamente que todos los pacientes con MEN, de todos los grupos de edad, reciban atención en un centro especializado.**

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Paratiroidectomía: indicación y momento adecuado

Por primera vez, las nuevas recomendaciones incluyen ahora varias indicaciones para la cirugía:

- afectación sintomática o de órganos diana
- $\text{Ca} > 1 \text{ mg/dl}$  ( $0,25 \text{ nmol/l}$ ) por encima del límite superior de lo normal en adultos y recomendado en niños, independientemente de los síntomas
- tener en cuenta la presencia de gastrinoma al considerar el momento adecuado.

Paratiroidectomía subtotal (3-3,5 glándulas) como cirugía inicial para niños y adultos.

Se sugiere la extirpación unilateral solo en casos seleccionados.

Se recomienda una tiroidectomía transcervical.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

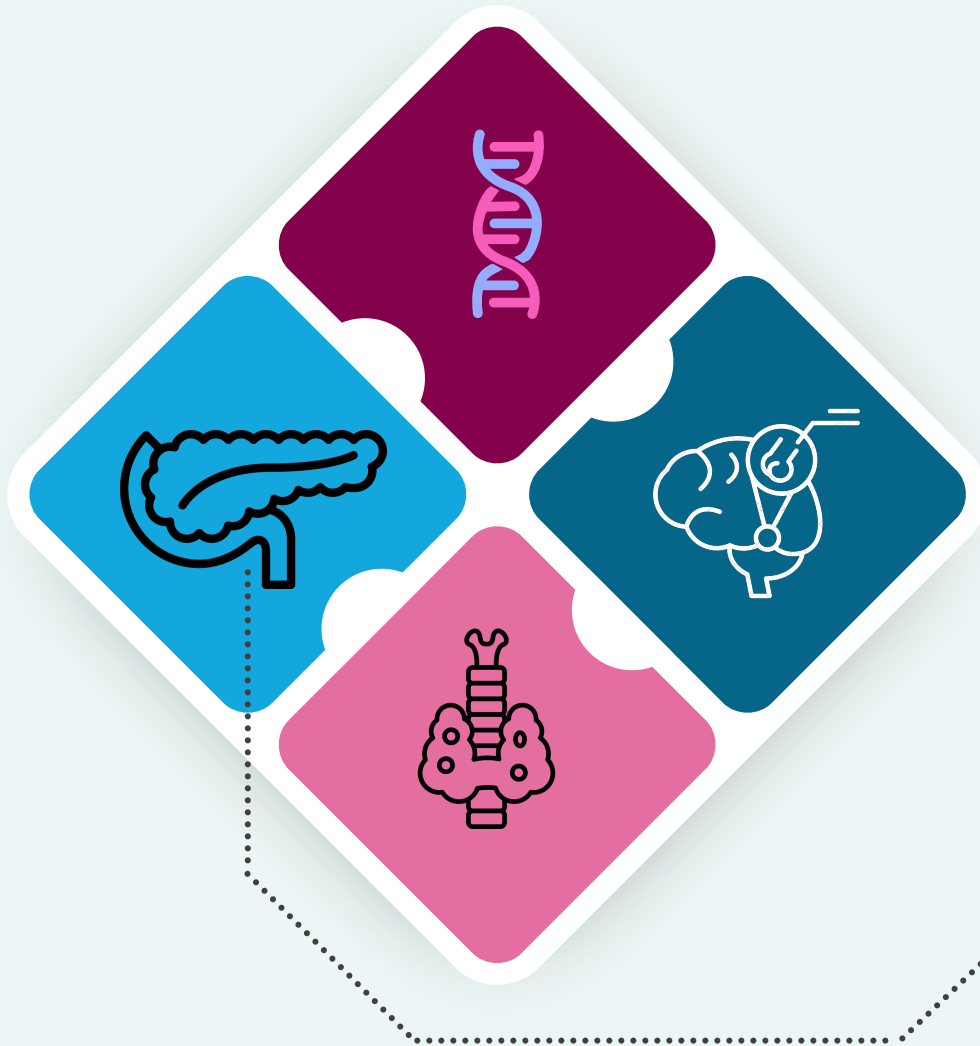


**Hipófisis**

**Cribado cada 3-5 años.**  
Fin del cribado a los 75 años.

Tratamiento similar al de los  
adenomas esporádicos

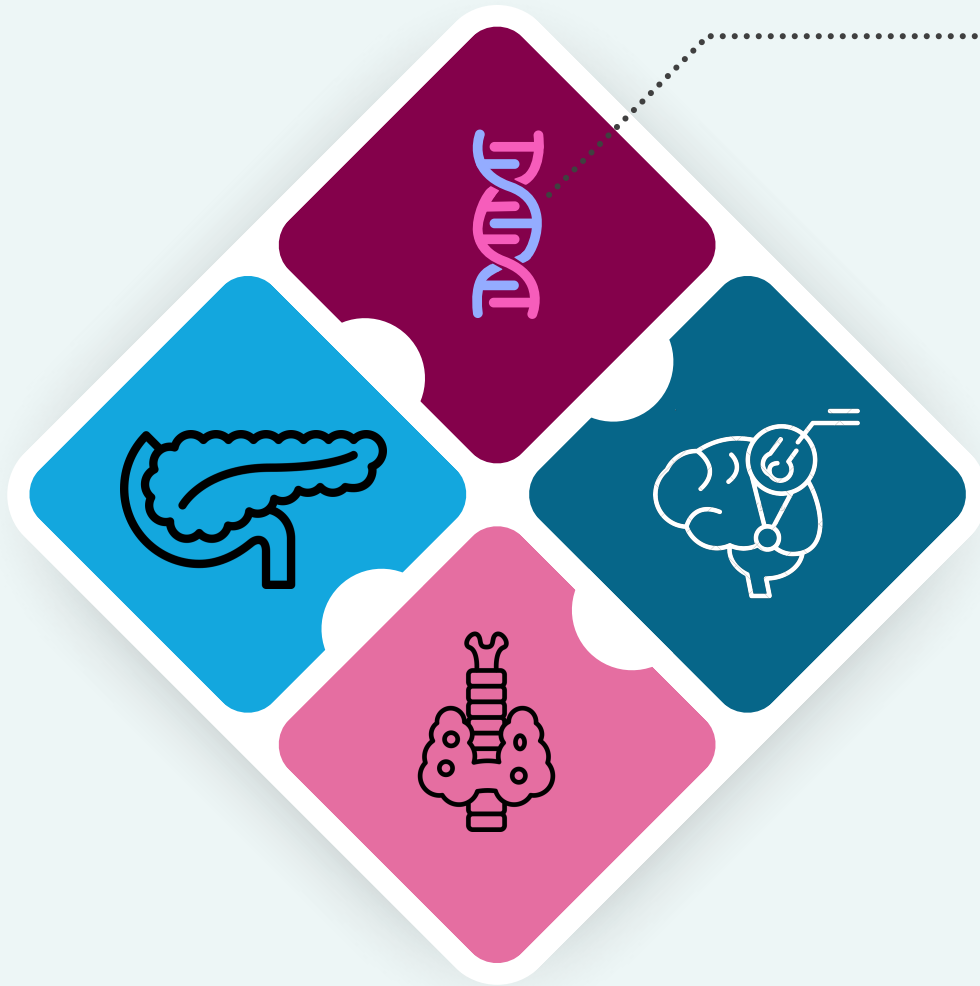
# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Páncreas

- Tumor  $\leq 2$  cm y crecimiento  $< 1$  mm/año:  
Imágenes cada 1-2 años.
- Ecografía endoscópica cuando los resultados afecten al tratamiento.
- Sin biopsia rutinaria.
- PET-TC con receptores de somatostatina en pacientes programados para cirugía solo cuando los resultados afecten al tratamiento (recomendado).
- Cirugía para tumores  $> 2$  cm y en crecimiento.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Otras manifestaciones

### **NET torácico:**

#### Detección y tratamiento

- Inicio de la detección entre los 20 y los 25 años.
- Detección en adultos asintomáticos cada 3-5 años (recomendado).
- Pulmón: NET < 1-2 cm y crecimiento < 1 mm/año: Imágenes cada 1-2 años.



# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

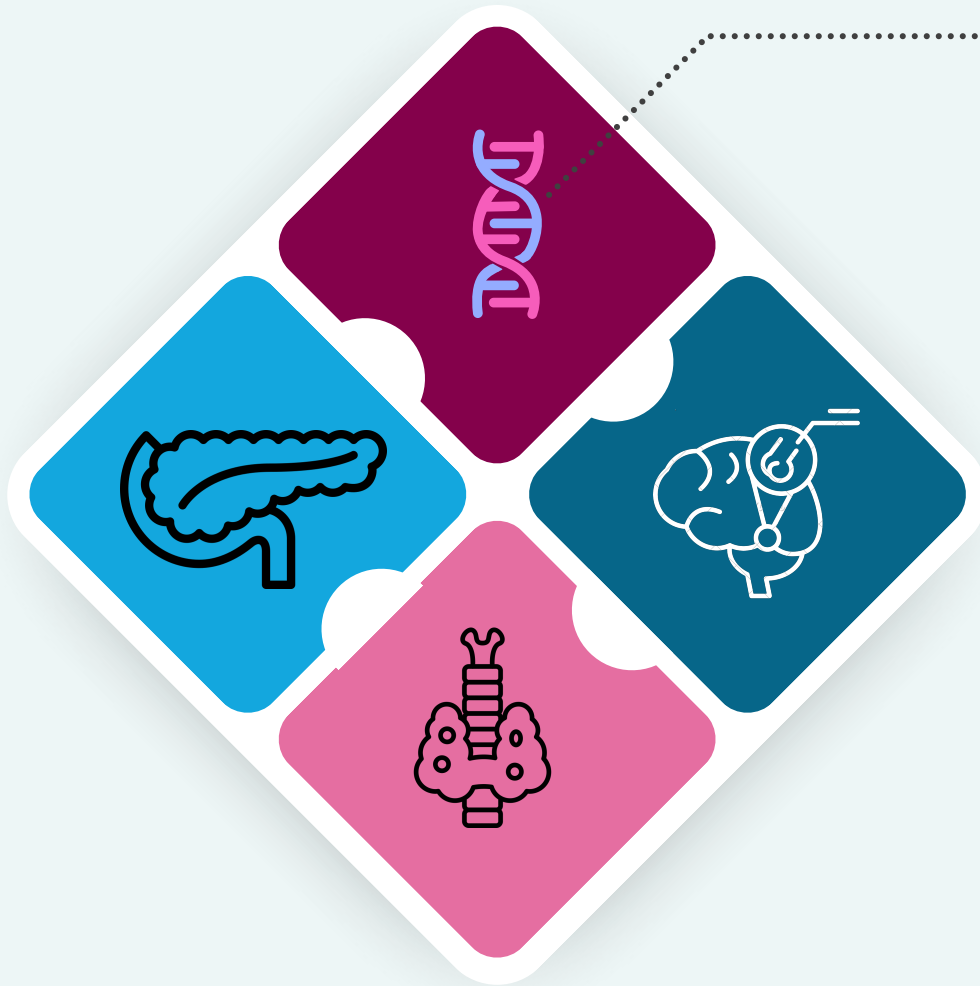


## Otras manifestaciones

### **Tumores corticales suprarrenales:** Detección y tratamiento

- En la mayoría de los casos no son funcionales, aunque es posible que se produzca una hipersecreción hormonal (hiperaldosteronismo primario [síndrome de Conn] y síndrome de Cushing independiente de ACTH).
- Los feocromocitomas son extremadamente raros en pacientes con MEN 1.
- Los tumores suprarrenales funcionales secretan cortisol o esteroides sexuales.
- Investigación bioquímica para adultos sintomáticos o tumores >1 cm : renina y aldosterona.
- No hay consenso sobre el tratamiento de los adenomas suprarrenales no funcionales.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Otras manifestaciones

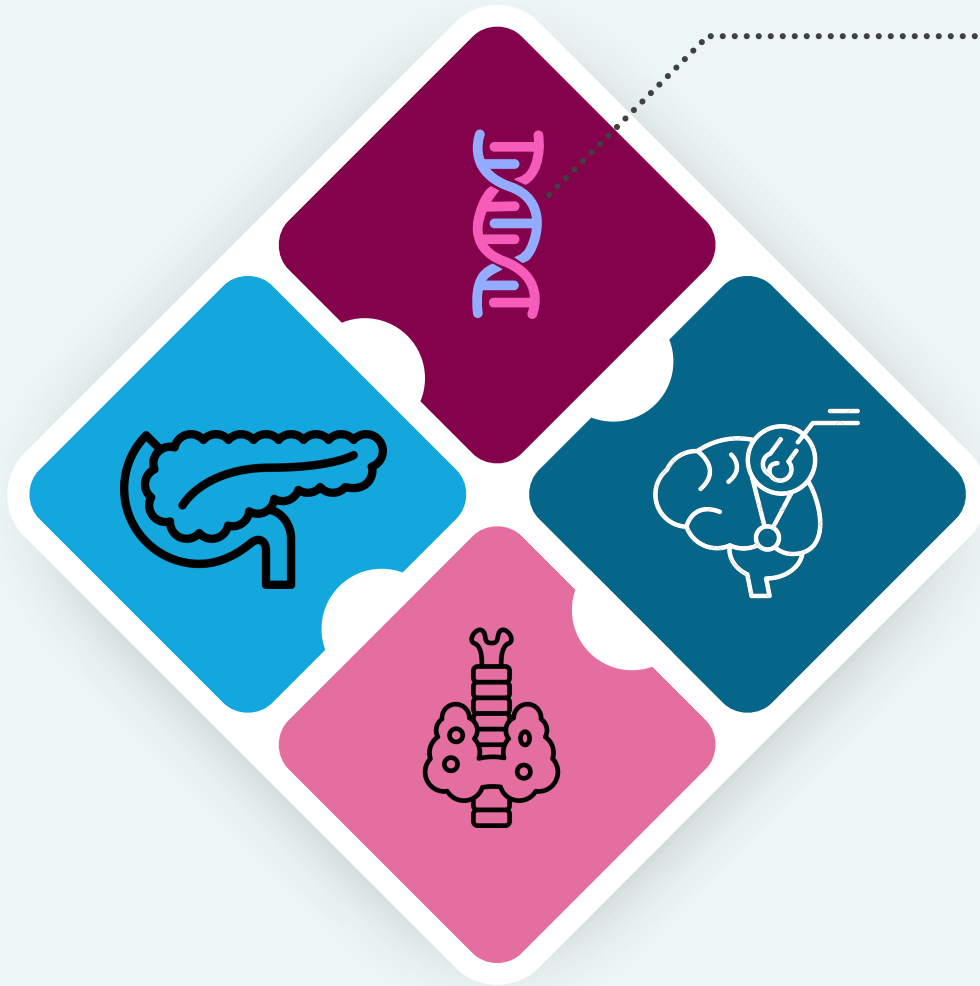
### **Tumores corticales suprarrenales:**

#### Tratamiento

- Cirugía para tumores no funcionales > 4 cm con características radiológicas atípicas o sospechosas y que tienen un diámetro de 1-4 cm o
- muestran crecimiento en un intervalo de 6 meses.
- El tratamiento de los tumores suprarrenales funcionales es similar al de los tumores no asociados al MEN 1.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

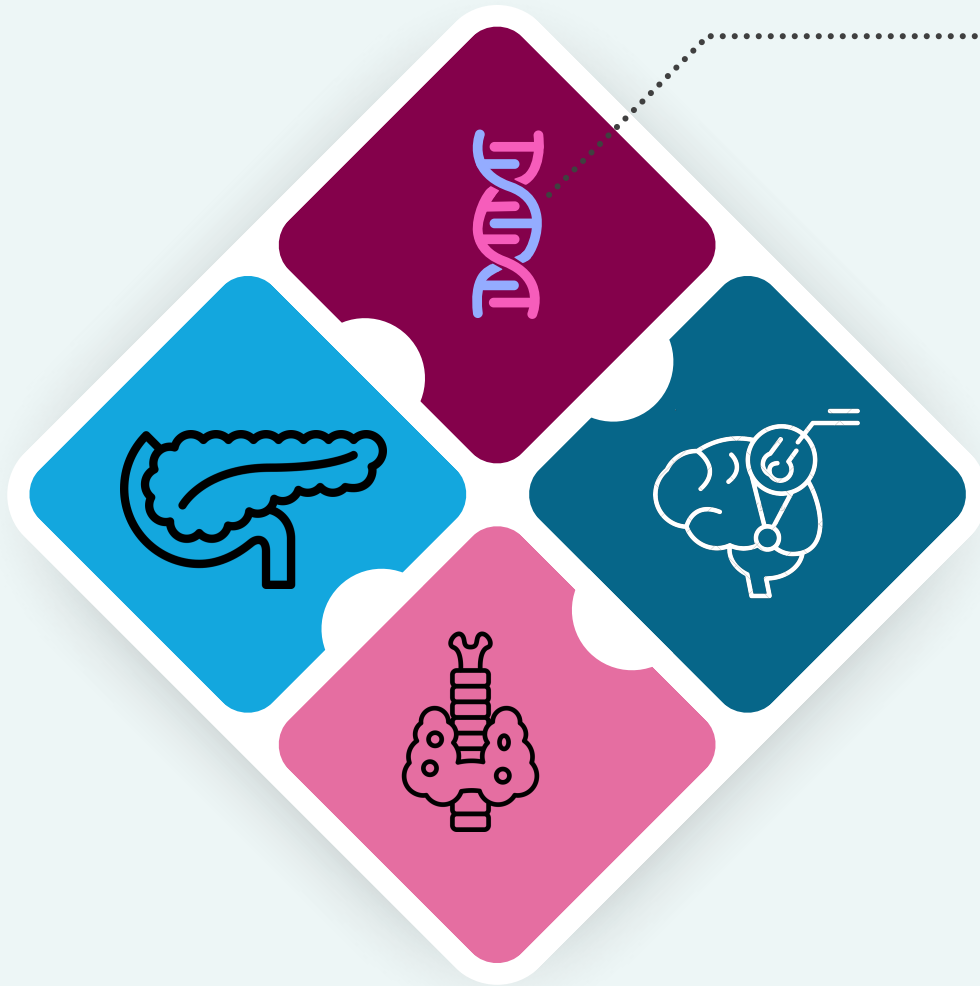
## Otras manifestaciones



Algunos estudios han demostrado que las mujeres con MEN 1 pueden tener un mayor riesgo de padecer **cáncer de mama**. Actualmente, no hay pruebas suficientes para considerar el cáncer de mama como parte del MEN 1.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

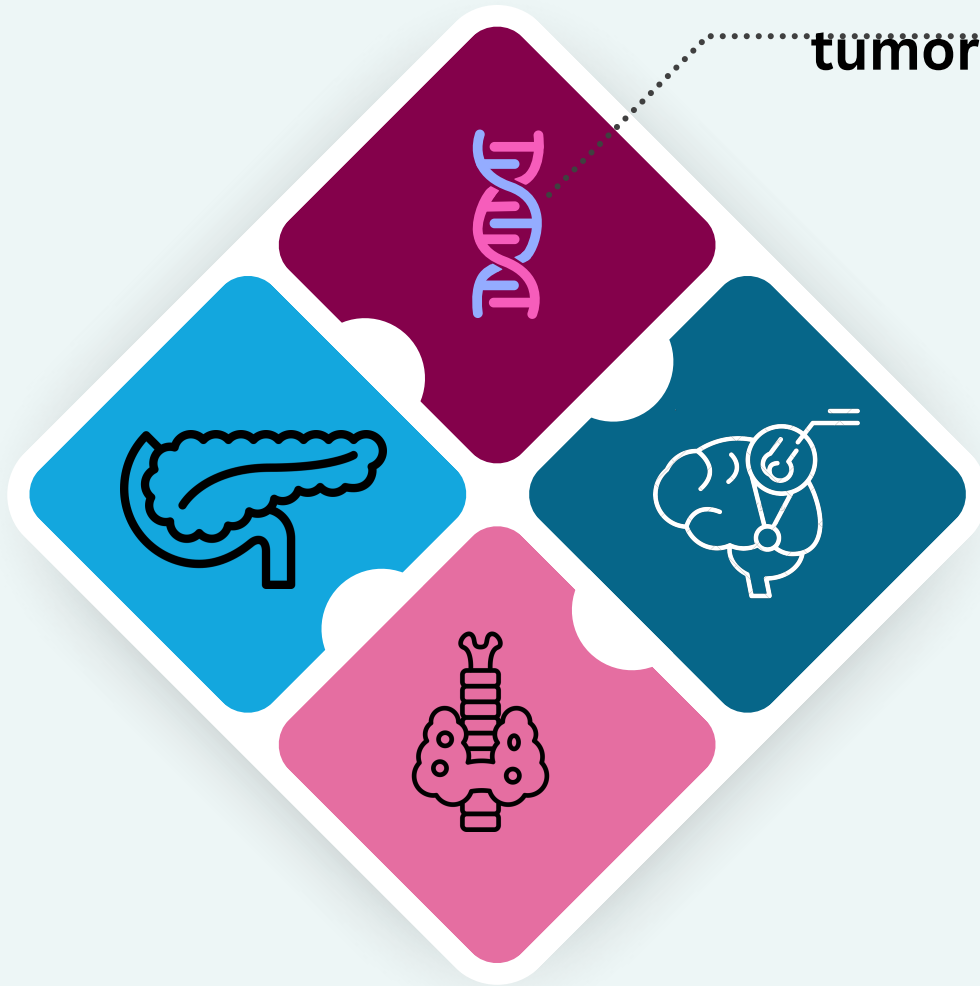
## Otras manifestaciones



Los pacientes con MEN 1 pueden desarrollar angiofibromas y colagenomas en la piel, así como lipomas. Además, los pacientes corren el riesgo de desarrollar leiomiomas, principalmente en el tracto gastrointestinal superior y en la zona urogenital. Los leiomiosarcomas u otros sarcomas son poco frecuentes.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

## Indicaciones para pruebas genéticas / tumor esporádico relacionado con MEN 1



- Adenoma paratiroideo < 30 años o enfermedad multiglandular.
- Gastrinoma.
- Múltiples NET pancreáticos a cualquier edad.
- $\geq 2$  tumores asociados a MEN 1.
- NET tímico a cualquier edad.

### Nuevas consideraciones 2025:

- Tumor neuroendocrino pancreático solitario < 40 años.
- Tumor neuroendocrino no funcional > 1 cm
- o funcional adenoma hipofisario < 30 años.  
(excepto microprolactinoma en mujeres)

# Cribado Bioquímico

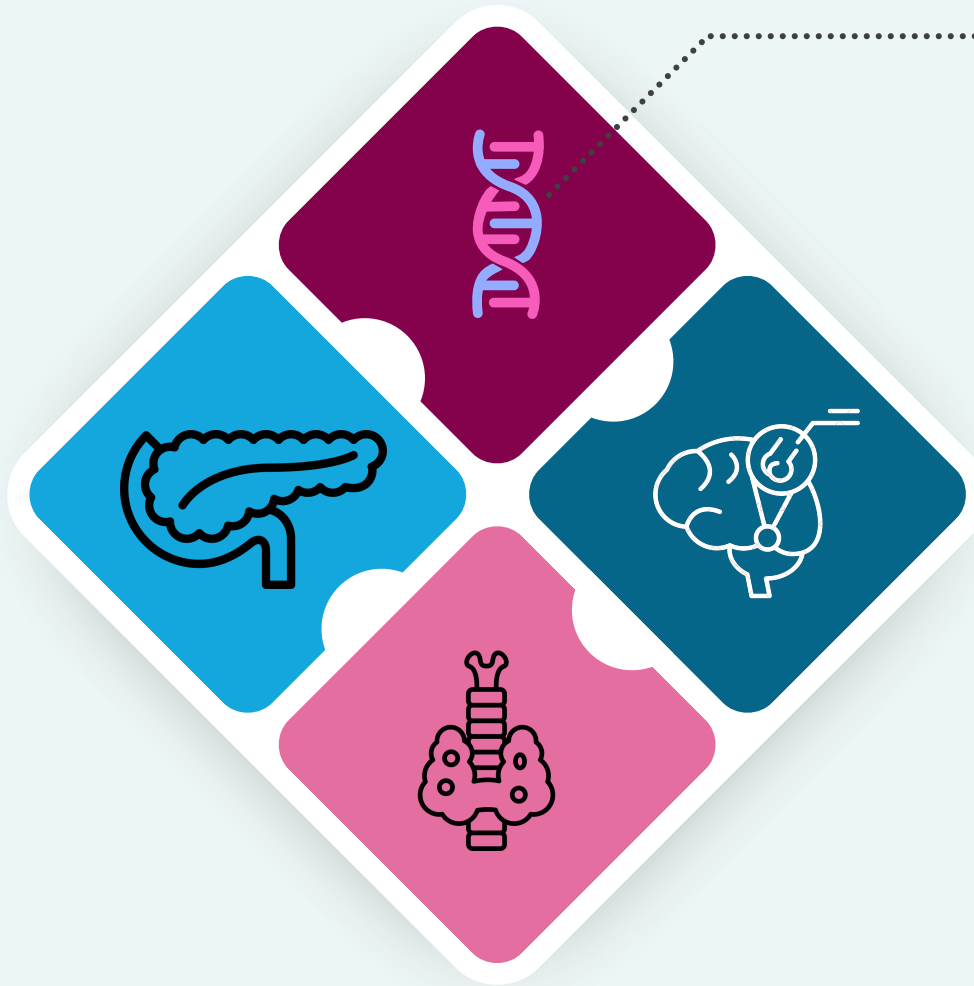
	Edad para comenzar el cribado bioquímico	Intervalo	Prueba bioquímica de detección recomendada
<b>Tumores paratiroides</b>	10 años	ninguno	calcio
<b>Tumores hipofisarios</b>	10 años	anual	prolactina, IGF-1
<b>Tumores neuroendocrinos duodenopancreáticos</b>			
<b>Tumor neuroendocrino pancreático no funcional</b>	ninguno	ninguno	ninguno
<b>Gastrinoma</b>	> 18 años	anual	gastrina en ayunas
<b>Insulinoma</b>	5 años	anual	ninguno

Se recomienda explícitamente que todos los pacientes con MEN, de todos los grupos de edad, reciban atención en un centro especializado.

# Detección mediante imagen

	Edad para comenzar las pruebas de detección por imagen	Intervalo	Modalidad de imagen recomendada para el cribado
<b>Tumores paratiroides</b>	ninguno	ninguno	ninguno
<b>Tumores hipofisarios</b>	15 años	cada 3-5 años	Resonancia magnética hipofisaria
<b>Tumores suprarrenales</b>	10-15 años	cada 2-3 años	Resonancia magnética abdominal
<b>NET torácico</b>	20-25 años	cada 3-5 años	TC torácica
<b>Tumores neuroendocrinos duodenopancreáticos</b>			
<b>Tumor neuroendocrino pancreático no funcional</b>	10-15 años	cada 2-3 años	MRI Abdomen
<b>Gastrinoma</b>	ninguno	ninguno	ninguno
<b>Insulinoma</b>	ninguno	ninguno	ninguno
Se recomienda explícitamente que todos los pacientes con MEN, de todos los grupos de edad, reciban atención en un centro especializado.			

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Recomendaciones para niños

**Evaluación clínica** en consulta con endocrinólogos pediátricos alrededor de los 5 años de edad:

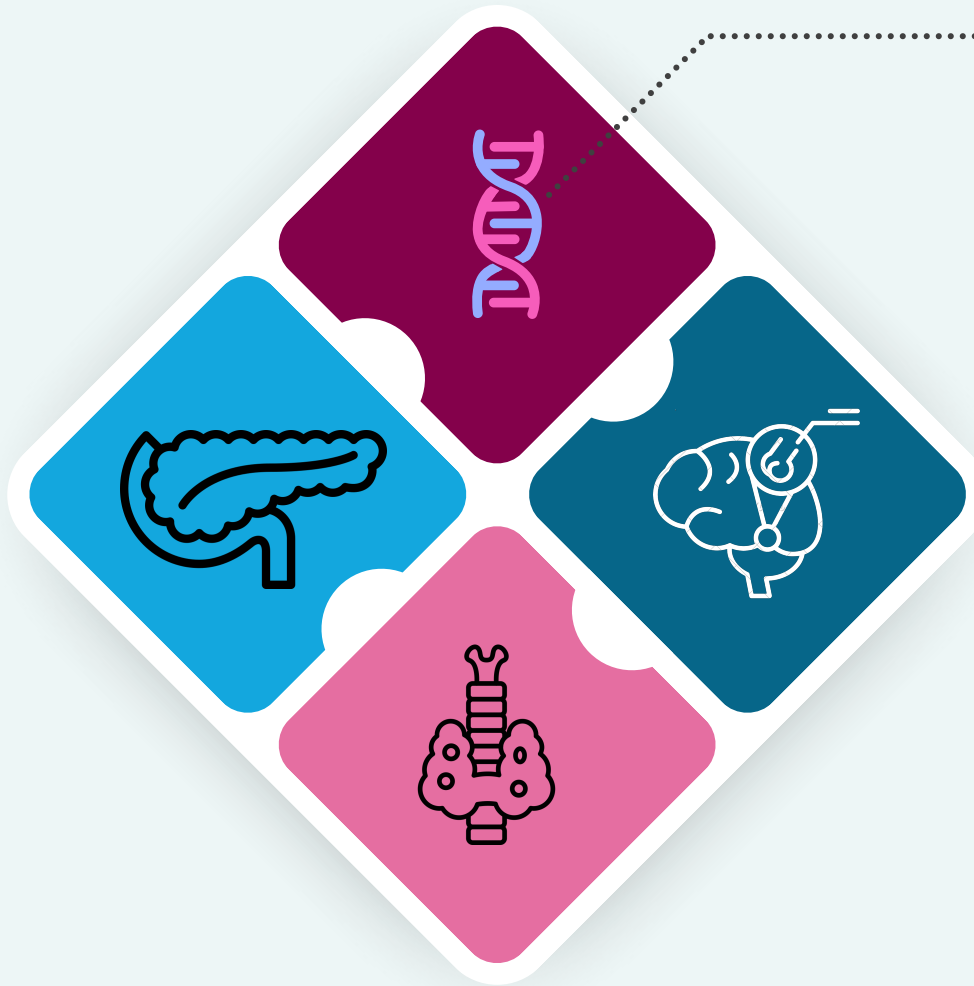
Educación de los padres, cuidadores y médicos de atención primaria para que sean conscientes de los síntomas hipoglucémicos y las desviaciones de los patrones normales de crecimiento y pubertad a una edad temprana mediante:

- el seguimiento de los percentiles de altura y peso
- evaluaciones del desarrollo puberal

**Asesoramiento genético** para determinar la edad de las pruebas genéticas mediante la toma de **decisiones compartida** con los padres y cuidadores, preferiblemente en la primera década de vida.



# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Recomendaciones para niños

Si se identifica la mutación MEN 1 o se decide no realizar pruebas genéticas durante la infancia, se recomienda el siguiente plan de detección:

**Bioquímica:** considerar la detección inicial a los 10 años.

**Paratiroides:** calcio, cada 1-3 años.

**Hipófisis:** prolactina, IGF1, cada 1-3 años.

**Páncreas y duodeno:** ninguno.

**Imagen:** considerar la realización de un cribado inicial:

**Hipófisis:** resonancia magnética a partir de los 15 años, cada 3-5 años.

**Páncreas y duodeno:** resonancia magnética abdominal entre los 10 y los 15 años, cada 2-3 años.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## Agradecimientos

**EMENA agradece a los autores de las recomendaciones y a nuestro Consejo Asesor Médico por sus consejos.**

