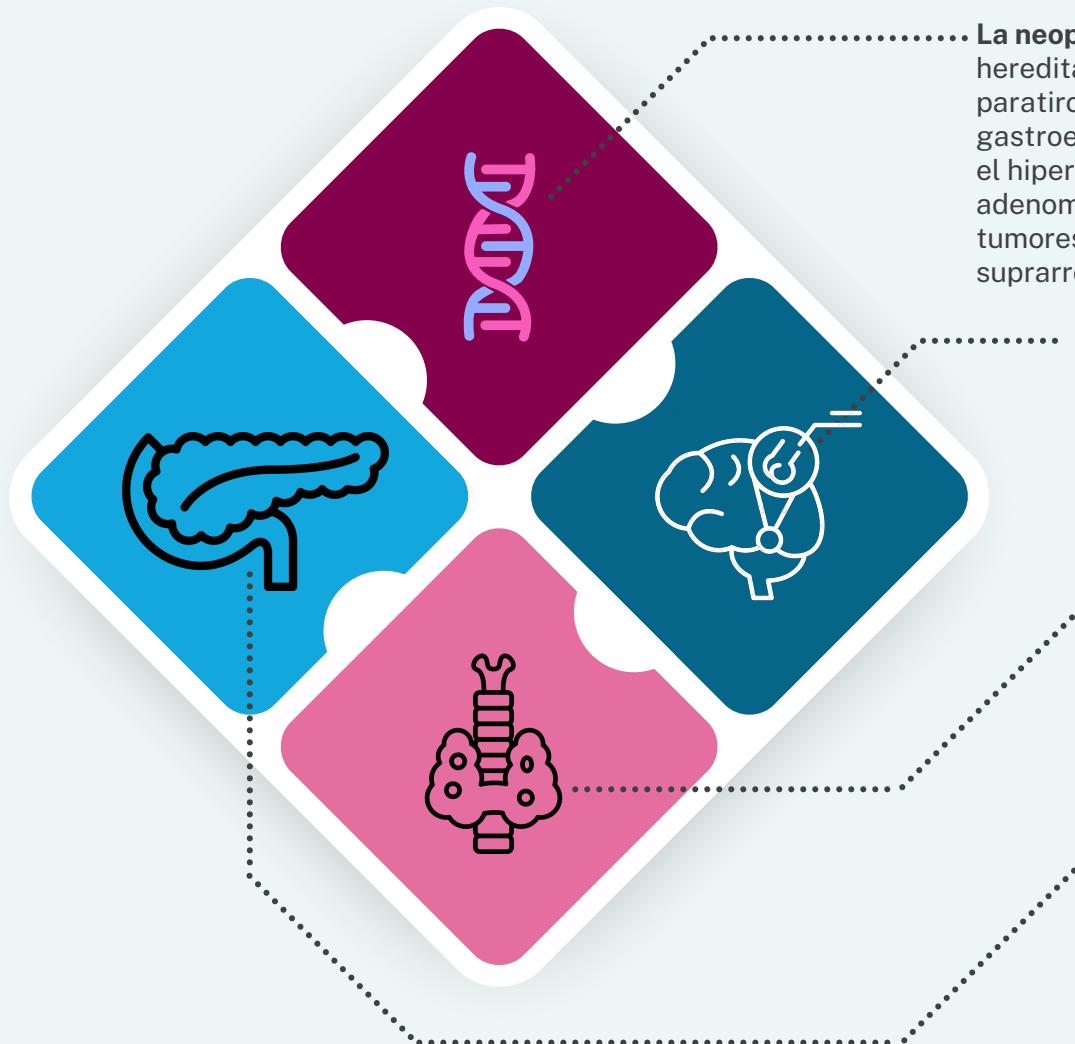


# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## 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

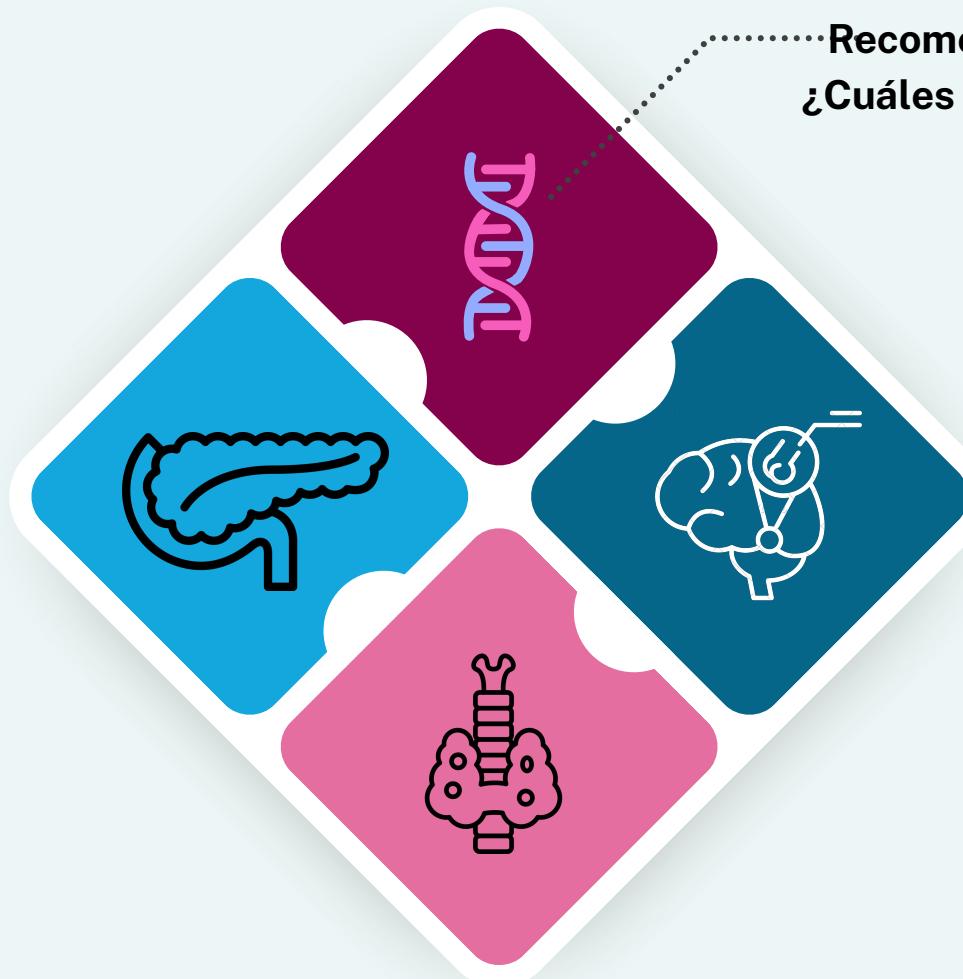
Las glándulas paratiroides son dos pares de glándulas pequeñas de forma ovalada. Se encuentran junto a los dos lóbulos de la glándula tiroides, en el cuello. Cada glándula suele tener aproximadamente el tamaño de un guisante.

### 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.

Fuente: 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)

# 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>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,l</sup> · Prof Rajesh V Thakker, MD<sup>o</sup> on behalf of the Delphi Expert Panel<sup>†</sup> Show less

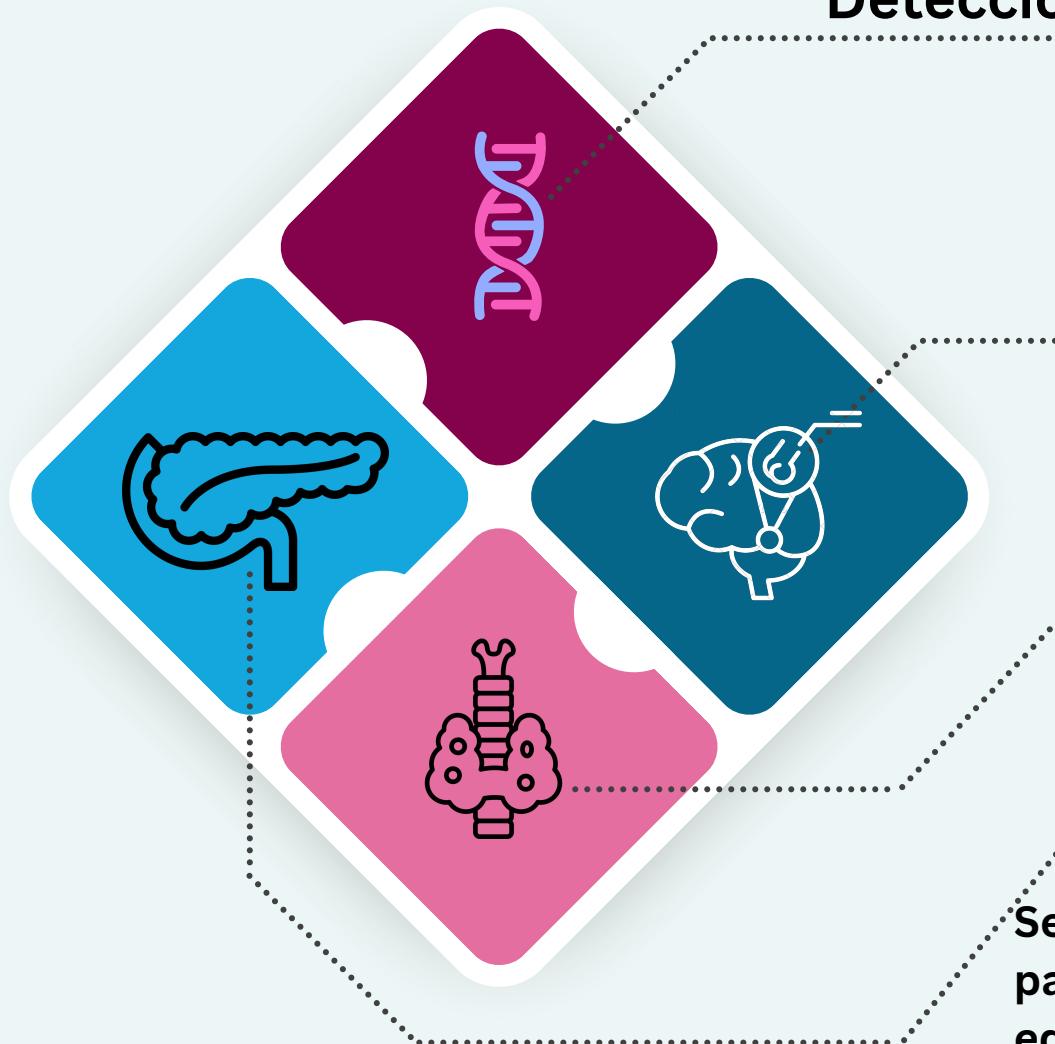
[https://doi.org/10.1016/s2213-8587\(25\)00119-6](https://doi.org/10.1016/s2213-8587(25)00119-6)

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)

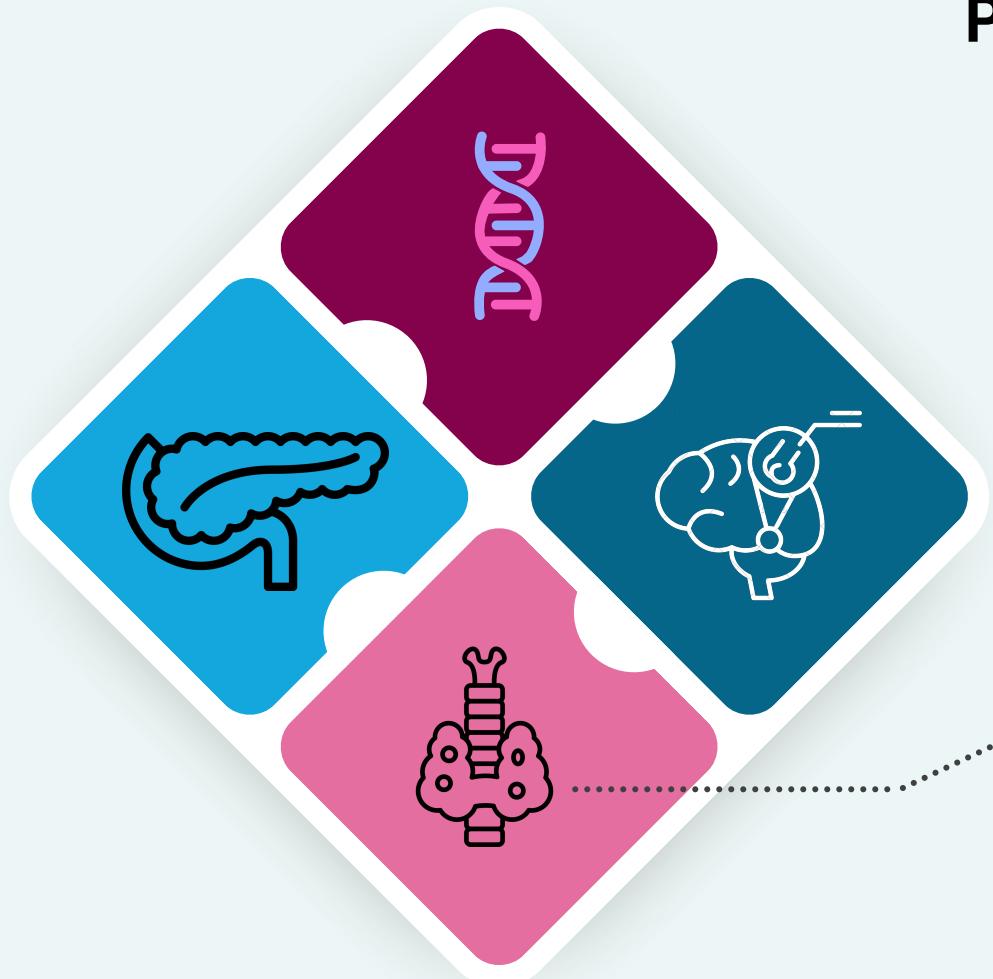
Calcio  
Prolactina  
IGF-1  
Gastrina

### 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 timectomía transcervical.

# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)

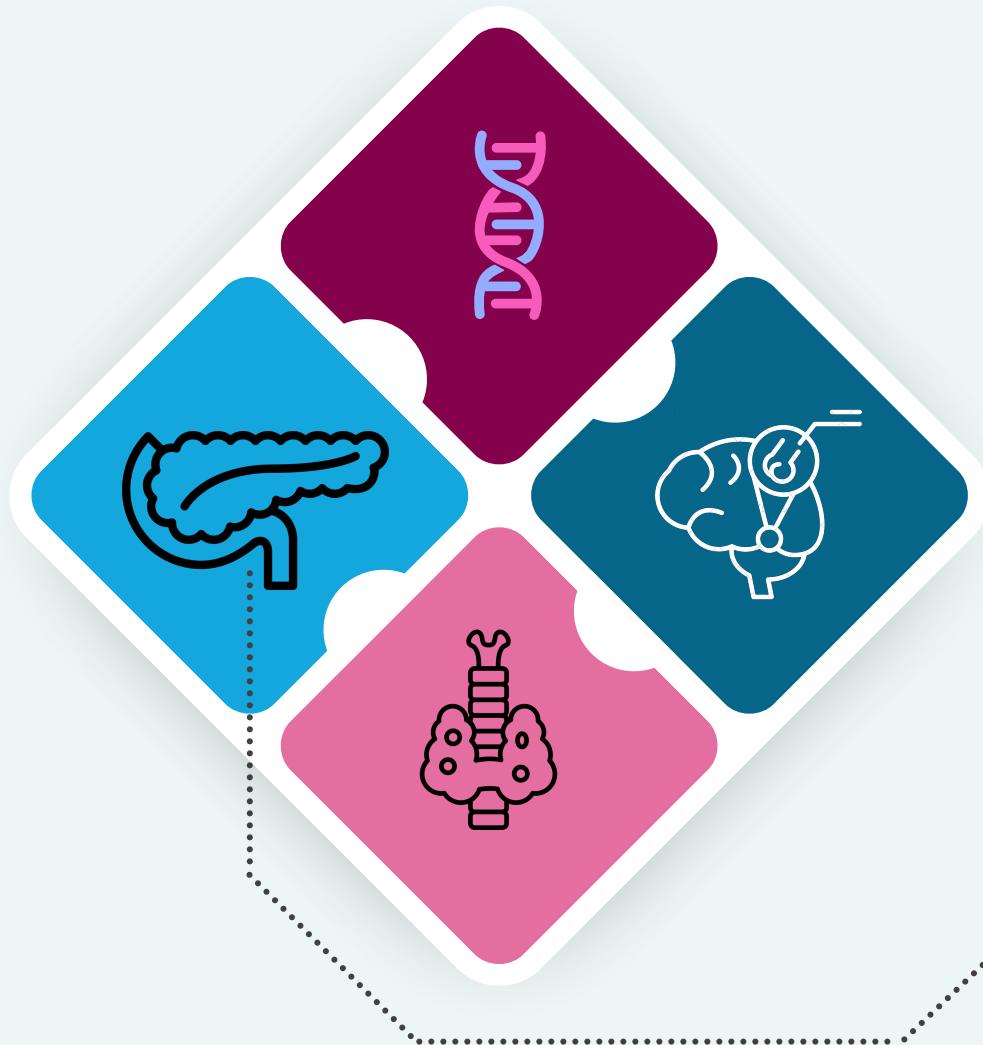


## Hipófisis

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)



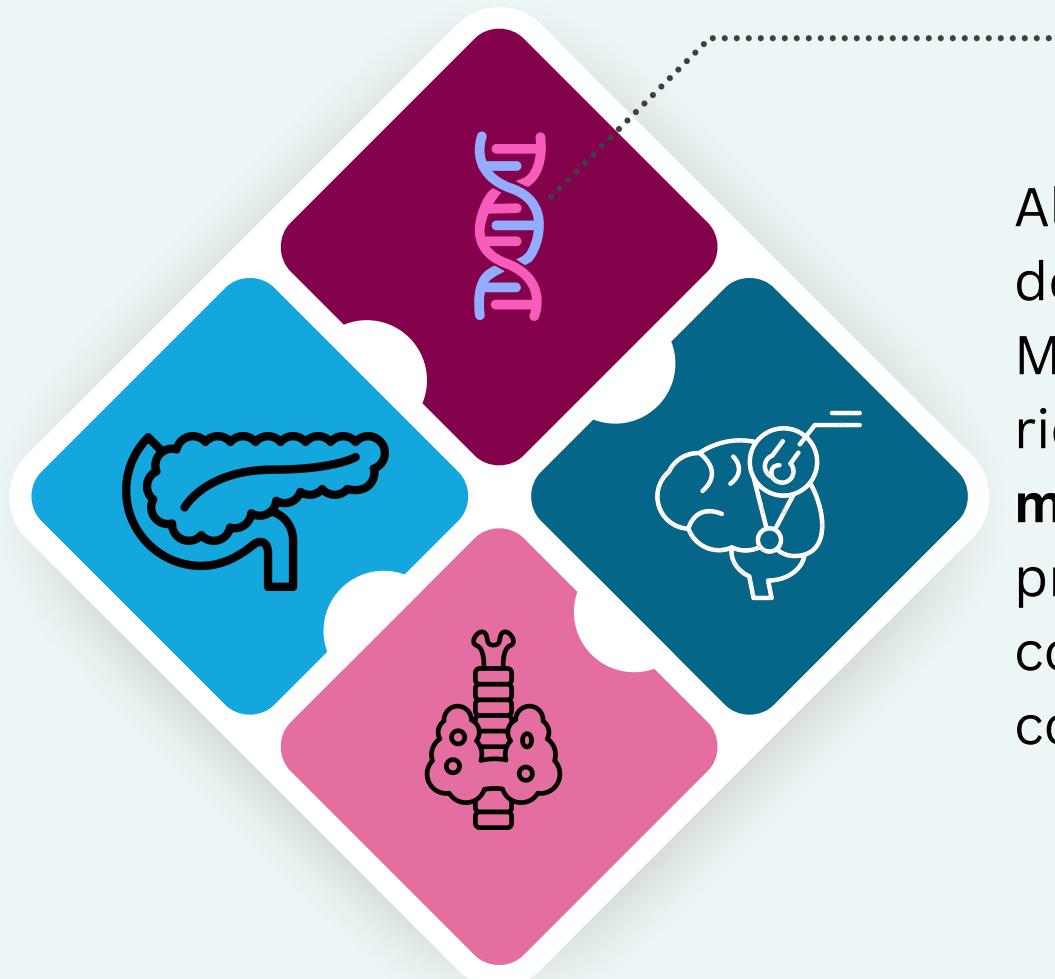
## Otras manifestaciones

### 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.

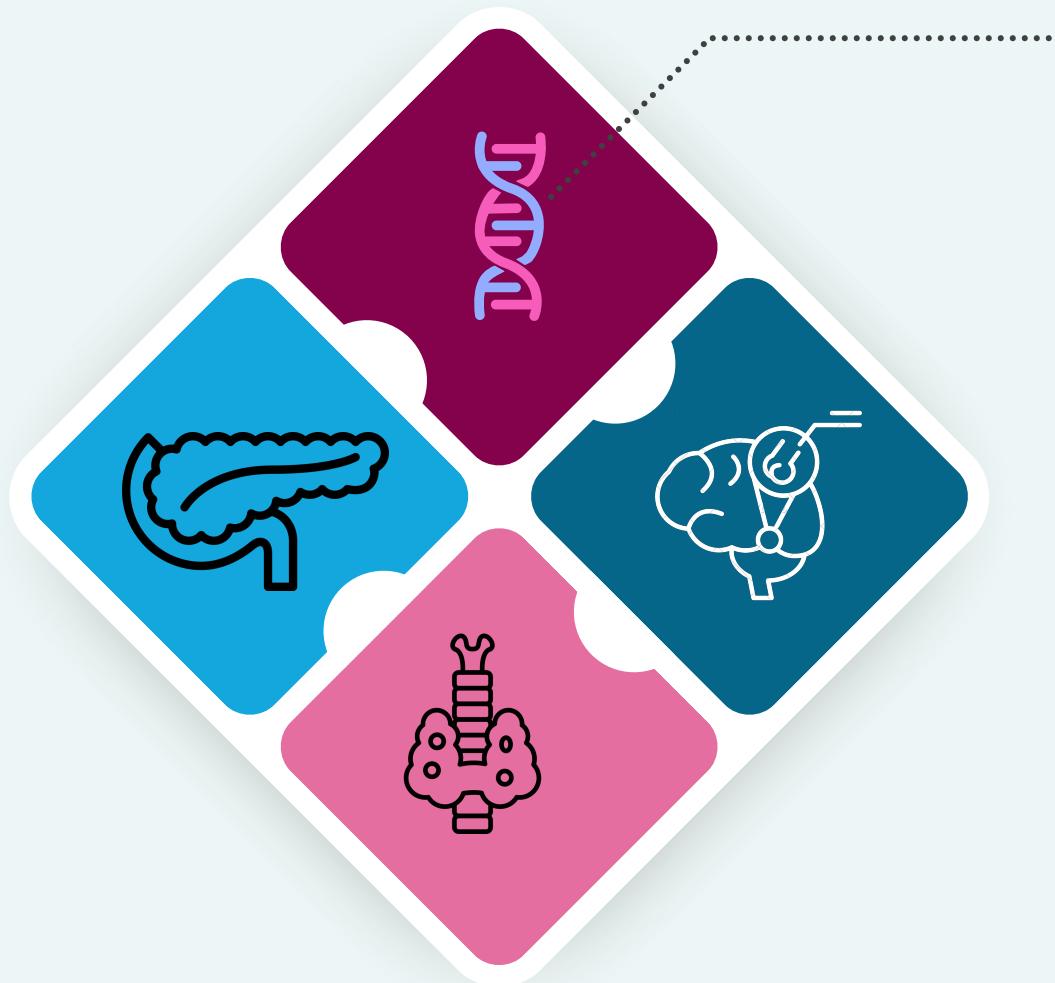
# NEOPLASIA ENDOCRINA MÚLTIPLE TIPO 1 (MEN 1)



## 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)

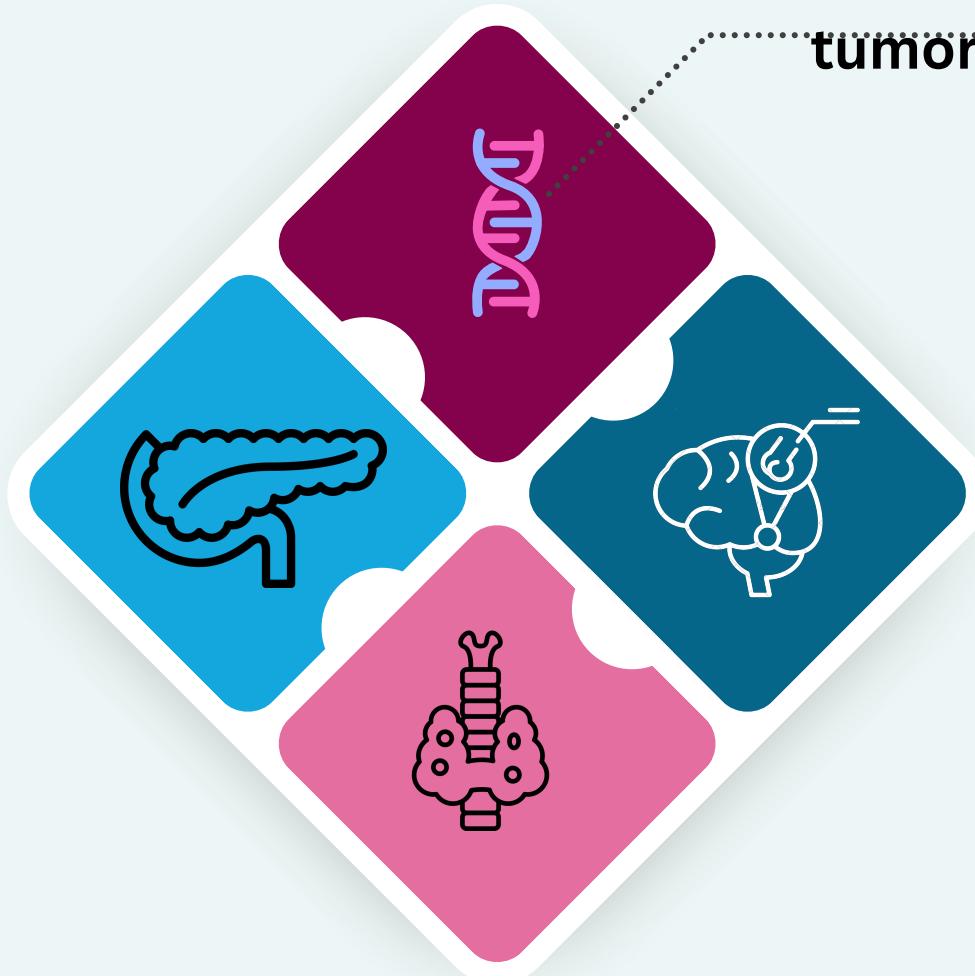


## Otras manifestaciones

Los pacientes con MEN 1 pueden desarrollar angiofibromas y collagenomas 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.
- ≥ 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
Tumores paratiroideos	10 años	ninguno	calcio
Tumores hipofisarios	10 años	anual	prolactina, IGF-1
<b>Tumores neuroendocrinos duodenopancreáticos</b>			
Tumor neuroendocrino pancreático no funcional	ninguno	ninguno	ninguno
Gastrinoma	> 18 años	anual	gastrina en ayunas
Insulinoma	5 años	anual	ninguno

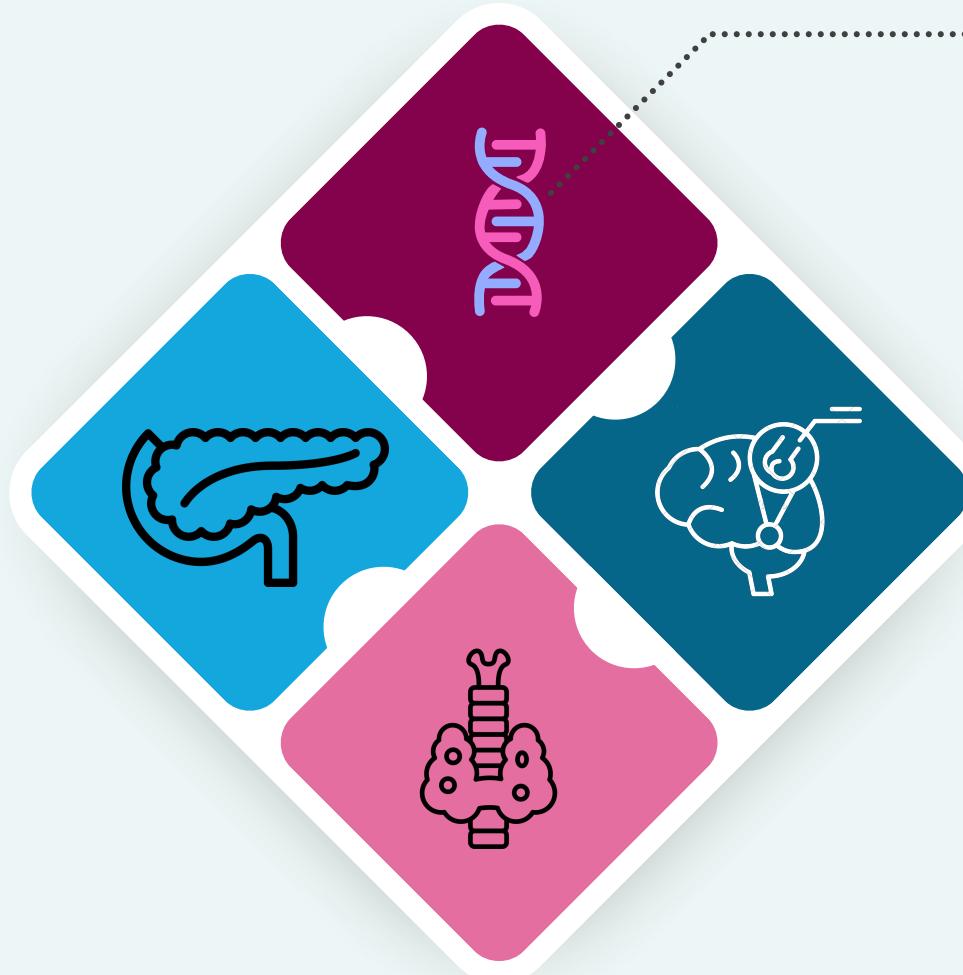
Se recomienda explícitamente que todos los pacientes con MEN, de todos los grupos de edad, reciban atención en un centro especializado.

# Detección mediante imágenes

	Edad para comenzar las pruebas de detección por imagen	Intervalo	Modalidad de imagen recomendada para el cribado
Tumores paratiroideos	ninguno	ninguno	ninguno
Tumores hipofisarios	15 años	cada 3-5 años	Resonancia magnética hipofisaria
Tumores suprarrenales	10-15 años	cada 2-3 años	Resonancia magnética abdominal
NET torácico	20-25 años	cada 3-5 años	TC torácica
<b>Tumores neuroendocrinos duodenopancreáticos</b>			
Tumor neuroendocrino pancreático no funcional	10-15 años	cada 2-3 años	MRI Abdomen
Gastrinoma	ninguno	ninguno	ninguno
Insulinoma	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.

