

Tumores Endocrinos Gastroenteropancreáticos (TGEP)

Los TGEP pueden dar síntomas por su tamaño, o porque secretan hormonas en exceso. Algunos de estos tumores pueden malignizarse, si se dejan sin tratar durante muchos años.

- Los tumores más frecuentes son los que se conocen como no funcionales, porque, aunque pueden producir alguna hormona en exceso, ésta no ocasiona ningún síntoma. Para diagnosticarlos, hay que realizar estudios de imagen.

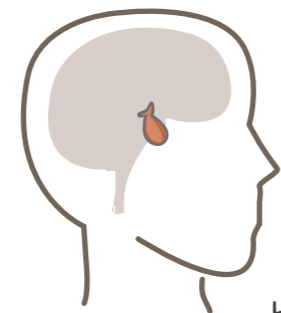
- Un 40% son gastrinomas: secretan gastrina, su exceso ocasiona úlcera, diarrea, y dolor abdominal (síndrome de Zollinger-Ellison). Se localizan, sobre todo, en duodeno.

- Un 10% son insulinomas: secretan insulina, su elevación produce hipoglucemia con una amplia variedad de síntomas: nerviosismo, sudoración, palpitaciones, visión doble, convulsiones o pérdida de conocimiento.

El tratamiento del gastrinoma es con fármacos que bloquean la producción de ácido gástrico (inhibidores de la bomba de protones). El tratamiento del insulinoma es habitualmente quirúrgico. En los tumores no funcionales y gastrinomas, según su tamaño, y localización, se valorará tratamiento quirúrgico.

Los tumores suelen ser múltiples, pueden aparecer distintos tipos de tumores a lo largo de la vida; por lo que la extirpación de uno de ellos, no impide que se desarrolle otro en el futuro

Tumores Hipofisarios



La hipófisis es una glándula, de un tamaño algo mayor que un guisante, localizada en la base del cerebro, que regula otras glándulas mediante las hormonas que produce.

- Un 30% son prolactinomas: secretan prolactina en exceso, lo que ocasiona secre-

ción láctea por el pezón (galactorrea), y trastornos menstruales en la mujer; disminución de la libido e impotencia en el hombre.

- Un 10% son tumores productores de hormona de crecimiento, su exceso ocasiona cambios en la cara, crecimiento de manos y pies (acromegalia).

- Otros tumores, como los productores de ACTH (enfermedad de Cushing), o tumores no funcionales son raros.

Los prolactinomas suelen tratarse con fármacos, y la acromegalia con cirugía, aunque a veces son necesarios también fármacos y/o radioterapia. Los tumores no funcionales, si son grandes, pueden precisar intervención quirúrgica

Otros Tumores Menos Específicos

- Tumores benignos de la piel: angiofibromas, colagenomas, y lipomas, aparecen en el 90% de los pacientes.

- Tumores carcinoides: en el 15% de los pacientes, pueden ser malignos. El más común es el carcinóide gástrico, pero el tímico es el de peor pronóstico.

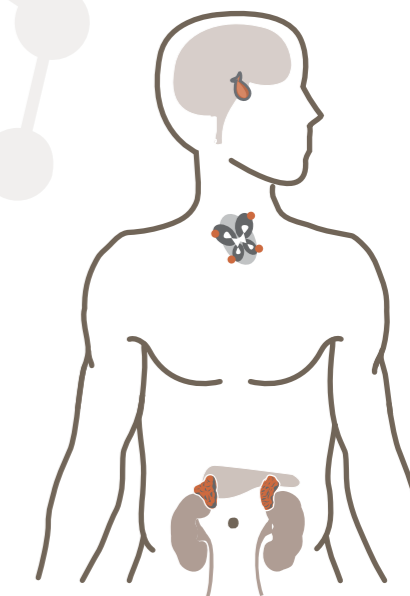
- Adenomas suprarrenales: generalmente no funcionales.

A Recordar

- 1 El estudio genético es imprescindible en todas las personas en las que se sospeche MEN y en los miembros de las familias de los ya diagnosticados.
- 2 El tratamiento debe realizarse lo más precozmente posible en todos los casos. Mejora de forma muy importante el pronóstico de la enfermedad.
- 3 Aunque se curen algunos componentes, la enfermedad hay que vigilarla de por vida.
- 4 Ante cualquier duda consulte a su endocrinólogo o a la SEEN.

MEN 1

Neoplasia Endocrina Múltiple Tipo 1



Información para pacientes y familiares

SEEN
Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición

IPSEN
Innovation for patient care

er ciberer
CENTRO DE INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA EN RED DE ENFERMEDADES RARAS

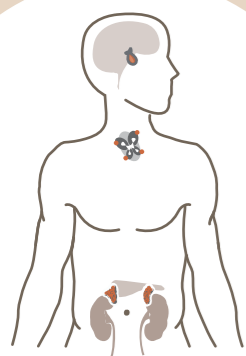
GOBIERNO DE ESPAÑA
MINISTERIO DE CIENCIA E INNOVACIÓN
Instituto de Salud Carlos III

Información proporcionada por:

MEN
Proyecto Científico MEN

Qué es la Neoplasia Endocrina Múltiple (MEN)

Es una enfermedad que se caracteriza por la existencia de más de un tumor de características endocrinas en el mismo paciente.



Es hereditaria, de forma que el individuo que la padece, aunque empiece a manifestarla años después del nacimiento, ya nace con la alteración genética característica.

Esta alteración genética puede ser transmitida a la descendencia de forma autosómica dominante, es decir, cada hijo tiene de forma individual un 50% de posibilidades de heredar la enfermedad.

Hay muchos tipos de mutaciones genéticas que producen MEN, pero no todas tienen la misma forma de presentación clínica ni la misma gravedad.

En la actualidad se puede realizar un diagnóstico precoz de la enfermedad, desde incluso antes del nacimiento, mediante un estudio genético (evaluando la existencia de la anomalía genética familiar en los descendientes). Este diagnóstico precoz hace que los resultados del tratamiento sean más efectivos y por tanto la evolución más favorable.

Qué es MEN 1

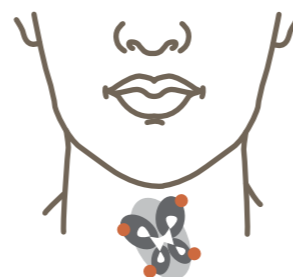
En esta enfermedad los tumores endocrinos que aparecen asociados son:

- Tumores o hiperplasia de las glándulas paratiroides en casi el 100% de los pacientes.
- Tumores pancreáticos en un 30-70%.
- Tumores hipofisarios en el 30-40%.

-Otros tumores menos específicos: adenoma en las glándulas adrenales, angiofibromas, colagenomas, lipomas, y tumores carcinoides.

Es decir, hay pacientes que sólo desarrollan uno, otros dos, y alguno tres de los tipos principales de tumores.

Hiperparatiroidismo Primario (HPT)



Es la primera manifestación en más del 85% de los casos.

Es un exceso de función de las glándulas paratiroides, que en número de cuatro se sitúan alrededor de la glándula tiroides.

No se trata de un cáncer. Se produce una elevación de la hormona paratiroidea (PTH) que regula el metabolismo del calcio; este aumento hace que por lo que al aumentar hace que el calcio de los huesos pase a la sangre, que los huesos se descalcifiquen (osteoporosis), y sean más frágiles, y al llegar más calcio al riñón se formen cálculos. El tratamiento es quirúrgico, pero no hay

acuerdo sobre cual es la mejor técnica:

- Paratiroidectomía subtotal: quitar 3 glándulas y una parte de la cuarta, dejando el resto.
- Paratiroidectomía total con autotransplante: quitar las cuatro glándulas, y realizar transplante de unos fragmentos de una de ellas debajo de la piel, porque si con el tiempo funcionan demasiado es fácil extirparlos.

Se deja una parte de una glándula para intentar mantener niveles normales de calcio en la sangre, pero con bastante frecuencia la función de la glándula trasplantada, o dejada en el cuello, no es suficiente, y es necesario tomar calcio y vitamina D.

En muchos pacientes, sobre todo si tienen historia familiar de carcinoide tímico, se valorará la extirpación del timo en la intervención.

Si la cirugía fallara, o estuviera contraindicada, se pueden normalizar los niveles de calcio con un fármaco calciomimético.

Más información

Sociedad Española de Endocrinología y
Nutrición
www.seen.es

Centro de Investigación Biomédica en
red de enfermedades raras
www.ciberer.es

Association for Multiple Endocrine
Neoplasia Disorders
www.amend.org.uk

Información proporcionada por: