

Los síndromes NEM (o MEN por sus acrónimos en inglés de neoplasia endocrina múltiple) predisponen al desarrollo de tumores en diferentes tejidos principalmente glándulas endocrinas, éstos se heredan como rasgos autosómicos dominantes por mutaciones genéticas.

NEM 1

La NEM tipo 1 tiene un prevalencia de entre 2 y 10 por cada 100000 habitantes, en casi todos los pacientes con este trastorno se identifican mutaciones en los 10 exones del *menin*, localizado en el brazo largo del cromosoma 11. Una persona con NEM 1 puede desarrollar tumores paratiroideos, enteropancreáticos e **hipofisarios**, además de tumores no endocrinos como lipomas subcutáneos, angiofibromas y colagenomas, además adenomas renales y pólipos gastrointestinales. Las manifestaciones clínicas suelen aparecer hasta la tercera o cuarta década de edad, sin ser regla y estas suelen ser de hipercalcemia por hiperparatiroidismo con adenomas o hiperplasia en estas glándulas. Los tumores eritropoyéticos ocurren en el 75% de los pacientes con NEM 1, también desarrollan tumores neuroendocrinos no secretores que tienden a ser grandes y agresivos. Los adenomas hipofisarios también son comunes, generalmente macroadenomas (> a 1 cm de diámetro) casi siempre secretan prolactina.

NEM 2

NEM 2a o síndrome de Sipple - Carcinoma medular de tiroides: es el tumor característico del NEM 2a - Feocromocitoma: suele ser el tumor más activo. - Hiperparatiroidismo

NEM 2b - Carcinoma medular de tiroides - Feocromocitoma - Neuromas mucosos: en lengua y labios aparecen precozmente, existen otros diseminados en el tracto gastrointestinal y en los párpados. - Dismorfias: hábito marfanóide, desarrollo muscular escaso, disminución del segmento superior corporal (pubis-vertex), hiperlaxitud, cifoescoliosis, aracnodactilia, pectum excavatum. a diferencia de los pacientes con síndrome de Marfan, los que padecen MEN 2B no sugren subluxación el cristalino, ni alteraciones cardiovasculares.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=neoplasia_endocrina_multiple

Last update: 2025/05/03 23:58

