

# Tumor neuroendocrino pancreático en síndrome MEN1: hallazgos quirúrgicos, radiológicos y patológicos

## *Pancreatic neuroendocrine tumor in MEN1 syndrome: surgical, radiological, and pathological findings*

Carlos David Franco González,<sup>\*,‡</sup> Jacqueline Fierro Domínguez,<sup>\*,§</sup> María Teresa Cuevas Sánchez,<sup>\*,¶</sup> Ana Cecilia Gándara,<sup>\*,||</sup> Fernando Candanedo González,<sup>\*,\*\*</sup> Ismael Domínguez Rosado<sup>\*,‡‡</sup>

### Palabras clave:

neoplasia endocrina múltiple tipo 1, tumores neuroendocrinos pancreáticos, tomografía por emisión de positrones, pancreatectomía.

### Keywords:

multiple endocrine neoplasia type 1, pancreatic neuroendocrine tumors, positron-emission tomography, pancreatectomy.

\* Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición "Salvador Zubirán", Ciudad de México, México.  
‡ Médico Pasante de Servicio Social, Departamento de Cirugía Hepatopancreatobiliar (DCH). ORCID: 0000-0002-0307-1977



### RESUMEN

La neoplasia endocrina múltiple tipo 1 es un síndrome hereditario autosómico dominante que causa tumores endocrinos en glándulas como paratiroides, páncreas e hipófisis. Los tumores neuroendocrinos pancreáticos, frecuentes en esta entidad, pueden ser funcionales o no funcionales, y presentan desafíos diagnósticos y terapéuticos debido a su comportamiento multifocal y heterogéneo. El manejo requiere un abordaje individualizado y multidisciplinario. Se expone el caso de una paciente de 32 años con neoplasia endocrina múltiple tipo 1 y múltiples lesiones pancreáticas detectadas incidentalmente. Los estudios de imagen evidenciaron tres tumores hipervasculares en el páncreas, con intensa captación de receptores de somatostatina y actividad metabólica variable. La paciente fue intervenida mediante pancreatectomía distal y esplenectomía. El análisis histopatológico confirmó tumores neuroendocrinos bien diferenciados, sin afectación ganglionar. Este caso resalta el valor de la imagen multimodal y la colaboración multidisciplinaria para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de tumores neuroendocrinos pancreáticos en pacientes con neoplasia endocrina múltiple tipo 1.

### Abreviaturas:

18F-FDG = flúor-18 fluorodesoxiglucosa  
FDG = fluorodesoxiglucosa  
MEN1 = neoplasia endocrina múltiple tipo 1  
PET = tomografía por emisión de positrones

### ABSTRACT

Multiple endocrine neoplasia type 1 is an autosomal dominant hereditary syndrome that leads to the development of endocrine tumors in glands such as the parathyroids, pancreas, and pituitary. Pancreatic neuroendocrine tumors, which are common in this condition, may be functional or nonfunctional and pose diagnostic and therapeutic challenges due to their multifocal and heterogeneous behavior. Management requires an individualized, multidisciplinary approach. We report the case of a 32-year-old woman with multiple endocrine neoplasia type 1 and multiple pancreatic lesions detected incidentally. Imaging studies demonstrated three hypervascular pancreatic tumors with intense somatostatin receptor uptake and variable metabolic activity. The patient underwent distal pancreatectomy and splenectomy. Histopathological analysis confirmed well-differentiated neuroendocrine tumors without lymph node involvement. This case highlights the value of multimodal imaging and multidisciplinary collaboration for the diagnosis, treatment, and follow-up of pancreatic neuroendocrine tumors in patients with multiple endocrine neoplasia type 1.

PET/TC = tomografía por emisión de positrones con tomografía computarizada  
SSTR = receptores de somatostatina  
TC = tomografía computarizada  
TNEp = tumores neuroendocrinos de páncreas

**Citar como:** Franco GCD, Fierro DJ, Cuevas SMT, Gándara AC, Candanedo GF, Domínguez RI. Tumor neuroendocrino pancreático en síndrome MEN1: hallazgos quirúrgicos, radiológicos y patológicos. Cir Gen. 2026; 48 (2): 100-105. <https://dx.doi.org/10.35366/123465>

§ Médico Pasante de Servicio Social, DCH. ORCID: 0009-0001-1542-4338

¶ Médico Pasante de Servicio Social, DCH. ORCID: 0009-0001-7778-9084

|| Médica adscrita, Departamento de Radiología. ORCID: 0009-0001-0265-1726

\*\* Médico adscrito, Departamento de Patología. ORCID: 0000-0002-6926-8182

‡‡ Cirujano adscrito, DCH. ORCID: 0000-0002-5940-4208

Recibido: 28/04/2026  
Aceptado: 05/05/2026

## INTRODUCCIÓN

La neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1) es un síndrome hereditario autosómico dominante causado por mutaciones en el gen *MEN1*. Esta condición predispone al desarrollo de tumores endocrinos en glándulas como la paratiroides, el páncreas y la hipófisis, con una prevalencia de 2-3 por cada 100,000 personas y un riesgo acumulado de entre 30 y 80% de tumores neuroendocrinos de páncreas (TNEp).<sup>1,2</sup> Más del 80% de los pacientes con MEN1 desarrollan TNEp y/o gastrinomas duodenales.

Los TNEp presentan una gran variabilidad clínica y radiológica, lo que dificulta su diagnóstico y manejo. La clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) 2022 permite una estratificación tumoral precisa, al distinguir entre tumores bien diferenciados, carcinomas y neoplasias mixtas.<sup>3</sup> El diagnóstico de MEN1 se confirma por la presencia de una mutación germinal.

Las imágenes por tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (RM) son clave para localizar lesiones pancreáticas, mientras que técnicas avanzadas, como la tomografía por emisión de positrones (PET), han mejorado la detección y el manejo de los TNEp.<sup>4</sup> La PET con flúor-18 fluorodesoxiglucosa (18F-FDG) se utiliza principalmente en tumores de alto grado, aunque puede ser útil en lesiones de bajo grado.<sup>5</sup> Un 50% de los pacientes muestran

captación positiva, asociada con peor pronóstico.<sup>6</sup> La PET con receptores de somatostatina (SSTR) ofrece alta sensibilidad para detectar enfermedad metastásica, y ayuda en la estratificación y toma de decisiones terapéuticas.<sup>7</sup>

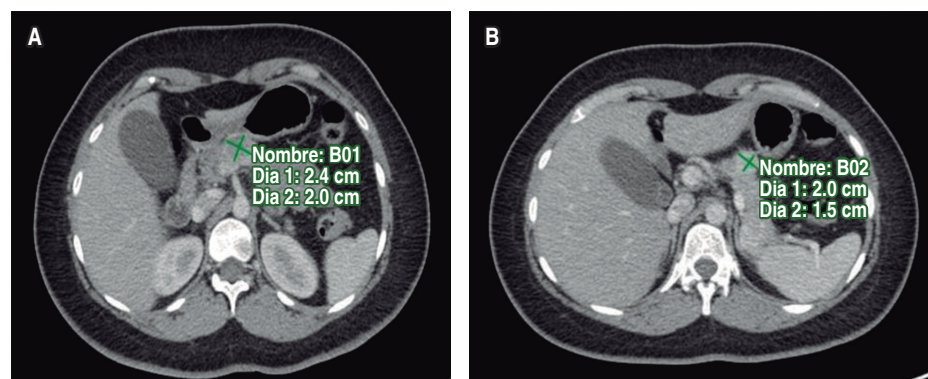
Se presenta el caso de una mujer de 32 años con mutación en *MEN1* y múltiples lesiones pancreáticas, que requirió pancreatectomía distal y esplenectomía, destacando la utilidad de la PET en el diagnóstico y seguimiento de TNE asociados a MEN1.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

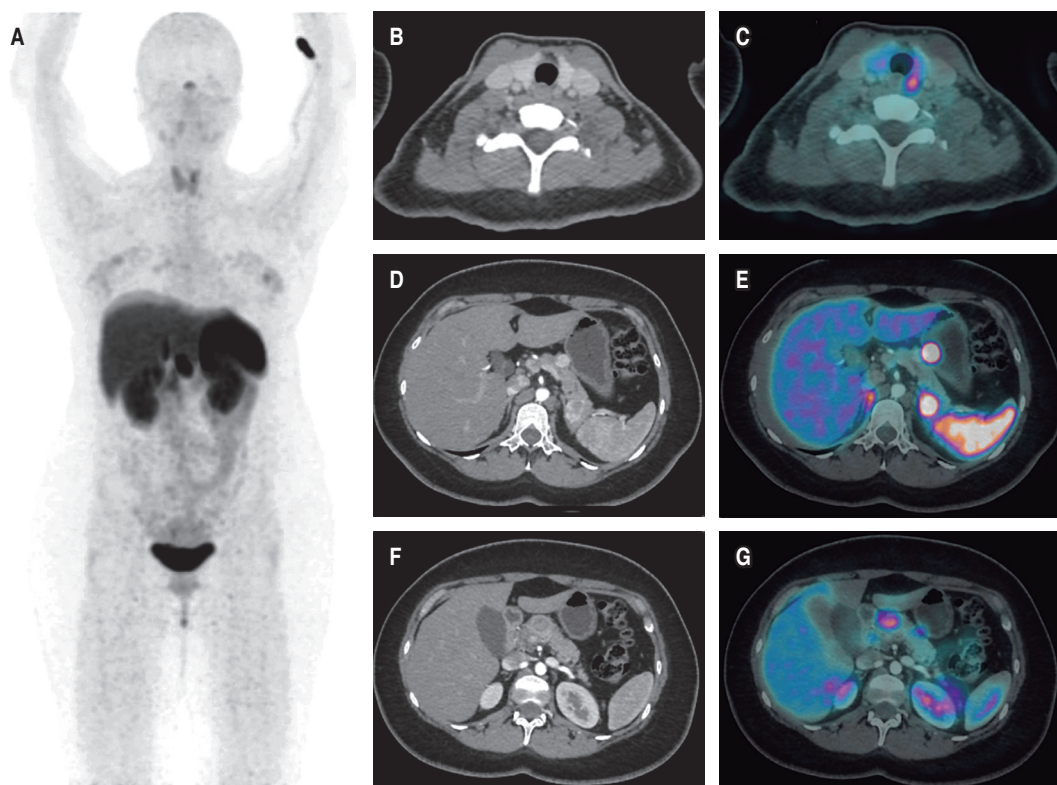
Mujer de 32 años con mutación en *MEN1*; fue referida por múltiples lesiones pancreáticas detectadas incidentalmente en 2020 durante una apendicitis aguda.

Los estudios revelaron lesiones en cabeza, cuerpo y cola del páncreas, además de un microadenoma hipofisario no funcional y un leve hiperparatiroidismo bioquímico. Se planificó paratiroidectomía subtotal tras el manejo de las lesiones pancreáticas.

La tomografía por emisión de positrones con tomografía computarizada (PET/TC) con 18F-NOTA-octreótido identificó un adenoma paratiroideo y lesiones pancreáticas en cuello, cuerpo y cola, con realce al contraste y calcificaciones en la cola. Las lesiones, de hasta 27 mm, mostraron alta captación del radiotrazador y sobreexpresión de receptores de somatostatina (*Figura 1*).



**Figura 1:** La tomografía computarizada del páncreas demuestra lesiones en el cuello, cuerpo y cola, sin alteraciones morfológicas significativas. **A)** Se observa una lesión ovalada, hipervascular, de 2.4 cm, en el cuerpo pancreático proximal. **B)** Una lesión ovalada y heterogénea en el cuello pancreático muestra un realce periférico más pronunciado, con un diámetro de 2.7 cm.



**Figura 2:** Imágenes de tomografía por emisión de positrones (PET) con  $^{18}\text{F}$ -NOTA-octreótido. **A)** PET, proyección de máxima intensidad. **B-F)** Tomografía computarizada con contraste. **C-G)** Imágenes fusionadas PET/CT muestran un nódulo isodensito posterior izquierdo a la glándula tiroides y tres lesiones pancreáticas hipervasculares con alta captación del radiotrazador. De manera notable, las lesiones pancreáticas en el cuello y la cola presentan realce heterogéneo; la localizada en el cuello es débilmente hipervasculosa y muestra menor captación del radiotrazador en comparación con las otras dos.

La PET/TC con  $^{18}\text{F}$ -FDG confirmó las lesiones en páncreas; la del cuello tuvo mayor actividad metabólica (valor de captación estandarizado [SUV, por sus siglas en inglés] 4.5), la del cuerpo no captó fluorodesoxiglucosa (FDG), y la de la cola mostró captación leve, indicando comportamiento biológico heterogéneo (*Figura 2*).

El comité multidisciplinario consideró alto el riesgo de malignidad debido al número y tamaño de las lesiones y al contexto de MEN1, por lo que se realizó una pancreatectomía distal con esplenectomía. Se confirmaron tres lesiones discretas en páncreas, sin masas adicionales. El estudio histopatológico confirmó tres tumores neuroendocrinos bien diferenciados de grado 1 (Ki-67 de 1%) en cuello, cuerpo y cola del páncreas, con márgenes negativos y sin compromiso ganglionar (*Figura 3*).

La paciente evolucionó favorablemente tras la cirugía, sin complicaciones postoperatorias y con adecuada recuperación.

## DISCUSIÓN

Los TNEp son la manifestación más frecuente y principal causa de mortalidad en MEN-1. Su diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos bioquímicos e imagen, siendo el ultrasonido endoscópico y la imagen de receptores de somatostatina las técnicas más específicas.<sup>8</sup> Hasta un 30% de los pacientes no presentan mutaciones detectables en *MEN1*, requiriendo criterios clínicos para el diagnóstico.

Los TNEp no funcionales, aunque silentes, requieren resección quirúrgica si están confirmados bioquímicamente o superan 1 cm.

Las series recientes los identifican como los principales tumores asociados a MEN-1 con indicación quirúrgica.<sup>8</sup>

La MEN-1 suele manifestarse entre los 20 y 25 años, y más del 50% de los pacientes tienen síntomas antes de los 50.

La OMS clasifica los tumores neuroendocrinos gastroenteropancreáticos según marcadores proliferativos (G1-G3 y carcinomas poco diferenciados).<sup>9</sup>

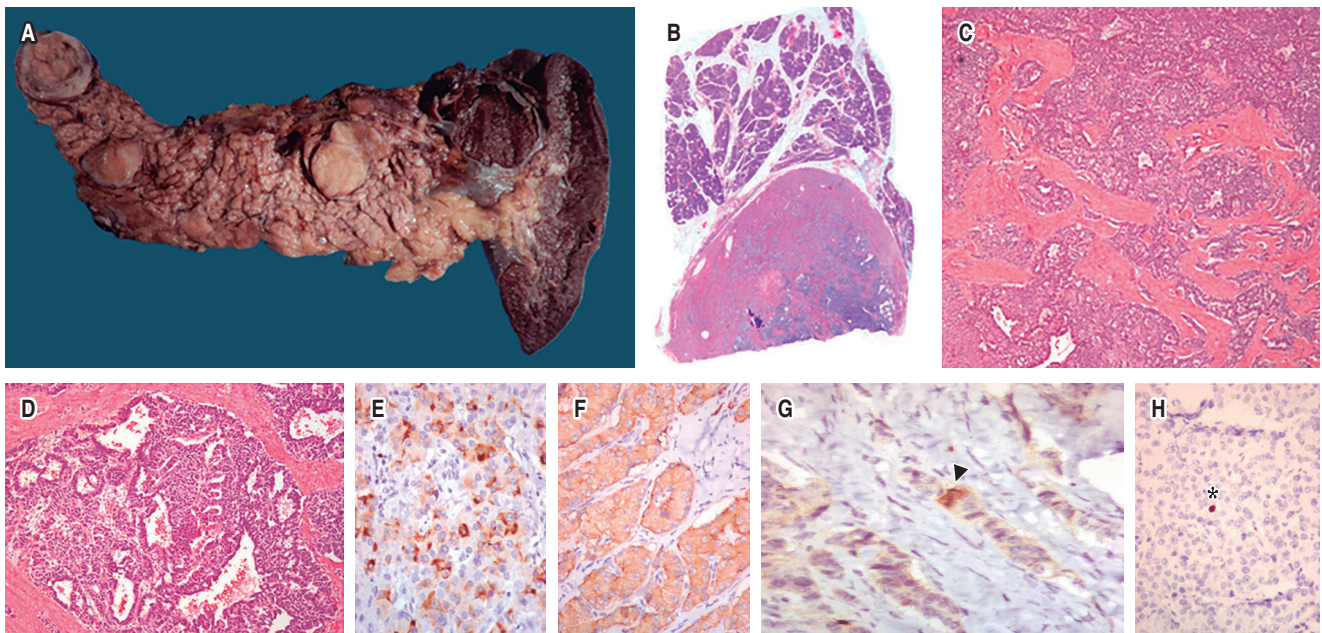
Aunque suelen crecer lentamente, pueden metastatizar rápidamente. La supervivencia media es de 240 meses para TNEp no funcionales localizados, cayendo a 90 meses en enfermedad localizada avanzada y 25 meses en casos metastásicos, lo que resalta la importancia de la detección e intervención quirúrgica tempranas.<sup>10</sup>

La TC es la técnica imagenológica más usada, pero la exposición a radiación es una limitante. La PET/CT con galio-68, dirigida a

los receptores de somatostatina, ha mostrado mejor detección de tumores adicionales y correlación con Ki67, aunque faltan estudios para definir su uso óptimo.<sup>11,12</sup>

El tratamiento quirúrgico precoz modifica el curso y riesgo de metástasis de los TNEp en MEN-1.<sup>13</sup> Estos tumores difieren de los esporádicos por su multifocalidad, producción hormonal y predisposición genética. La pancreatomecía parcial, generalmente por vía laparoscópica, es el abordaje preferido, reservando la enucleación para lesiones menores de 1 cm.<sup>14,15</sup> Los tumores MEN-1 suelen ser de bajo grado, pero de mayor tamaño y multifocales; los gastrinomas son los más frecuentes.<sup>16</sup> La resección de ganglios linfáticos es estándar, aunque la extensión ideal no está definida (11-15 ganglios).<sup>17</sup>

El seguimiento postoperatorio depende del grado tumoral, tipo de resección y resolución sintomática, realizándose durante 10-15



**Figura 3:** Pieza de pancreatomecía distal. **A)** En el examen macroscópico, se identifican tres tumores nodulares, sólidos, de aspecto gris-amari-llento y consistencia firme, localizados en la cola, el cuerpo y el cuello del páncreas, respectivamente. **B)** Histológicamente, a bajo aumento (4×) con tinción de hematoxilina y eosina (H&E), se observa un tumor nodular bien circunscrito, sin infiltración al parénquima pancreático adyacente. **C-D)** A mayor aumento (10×) con tinción H&E, los tumores exhiben patrones de crecimiento trabecular, sólido, nodular y tubular, inmersos en un estroma fibroso. **E)** En la inmunohistoquímica para cromogranina (40×), las células neoplásicas muestran positividad citoplasmática. **F)** La expresión inmunohistoquímica de sinaptofisina demuestra positividad citoplasmática a 40×. **G)** Se observa expresión focal de somatostatina a 40× (punta de flecha). **H)** El índice de proliferación Ki-67 es de 1%, como se observa a 40× (asterisco).

años.<sup>18</sup> El tamaño tumoral, edad y raza influyen en el pronóstico, pero no la positividad ganglionar preoperatoria, y actualmente no hay diferencias pronósticas entre tumores funcionales y no funcionales.<sup>19</sup>

A distancia de los esporádicos, los TNEp MEN-1 presentan menor riesgo de metástasis, con opciones quirúrgicas y médicas diversas, aunque el acceso a fármacos como antagonistas de somatostatina es limitado.<sup>20</sup>

## CONCLUSIONES

La MEN-1 es un trastorno hereditario raro y complejo cuyo abordaje diagnóstico y terapéutico continúa siendo un desafío, tanto para los médicos de atención primaria como para los equipos especializados. Esta complejidad subraya la necesidad de una estrategia individualizada, coordinada y multidisciplinaria para garantizar una evaluación integral y un manejo óptimo de los individuos con sospecha de MEN-1. El reconocimiento temprano, la evaluación sistemática y la intervención oportuna no sólo mejoran los resultados clínicos, sino que también facilitan la adecuada planificación del seguimiento a largo plazo.

Se requieren más estudios que reporten las presentaciones clínicas, las estrategias de manejo y los resultados, con el fin de fortalecer la base de evidencia que guía la toma de decisiones en estos pacientes. Los esfuerzos colaborativos y multiinstitucionales pueden proporcionar una comprensión más amplia del espectro de la enfermedad, mejorar la detección temprana y, en última instancia, optimizar el pronóstico, la calidad de vida y la atención integral de los pacientes con MEN-1.

## REFERENCIAS

1. Sadowski SM, Triponez F. Management of pancreatic neuroendocrine tumors in patients with MEN 1. *Gland Surg.* 2015; 4: 63-68. doi: 10.3978/j.issn.2227-684X.2014.12.01.
2. Brandi ML, Pieterman CRC, English KA, et al. Multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1): recommendations and guidelines for best practice. *Lancet Diabetes Endocrinol.* 2025; 13: 699-721. doi: 10.1016/S2213-8587(25)00119-6.
3. Rindi G, Mete O, Uccella S, et al. Overview of the 2022 WHO Classification of Neuroendocrine Neoplasms. *Endocr Pathol.* 2022; 33: 115-154. doi: 10.1007/s12022-022-09708-2.
4. Rupe E, Diab M, Xoubi L, et al. Imaging update of pancreatic neuroendocrine neoplasms. *Semin Roentgenol.* 2025; 60: 31-43. doi: 10.1053/j.ro.2024.12.001.
5. Rinzivillo M, Partelli S, Prosperi D, et al. Clinical usefulness of <sup>18</sup>F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in the diagnostic algorithm of advanced entero-pancreatic neuroendocrine neoplasms. *Oncologist.* 2018; 23: 186-192. doi: 10.1634/theoncologist.2017-0278.
6. Magi L, Prosperi D, Lamberti G, et al. Role of [<sup>18</sup>F] FDG PET/CT in the management of G1 gastro-entero-pancreatic neuroendocrine tumors. *Endocrine.* 2022; 76: 484-490. doi: 10.1007/s12020-022-03000-3.
7. Rajamohan N, Khasawneh H, Singh A, et al. PET/CT and PET/MRI in neuroendocrine neoplasms. *Abdom Radiol (NY).* 2022; 47: 4058-4072. doi: 10.1007/s00261-022-03516-2.
8. Deng J, Liao X, Cao H. Neuroendocrine tumors in a patient with multiple endocrine neoplasia type 1 syndrome: a case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2023; 102: e34350. doi: 10.1097/MD.00000000000034350.
9. Mills EA, DeLucia BP, Wayne CD, et al. Functional pancreatic neuroendocrine neoplasms: an overview. *Endocrines.* 2025; 6: 38. doi: 10.3390/endocrines6030038.
10. Van Beek DJ, Nell S, Pieterman CRC, et al. Prognostic factors and survival in MEN1 patients with gastrinomas: results from the DutchMEN study group (DMSG). *J Surg Oncol.* 2019; 120: 966-975. doi: 10.1002/jso.25667.
11. Niederle B, Selberherr A, Bartsch DK, et al. Multiple endocrine neoplasia type 1 and the pancreas: diagnosis and treatment of functioning and non-functioning pancreatic and duodenal neuroendocrine neoplasia within the MEN1 syndrome - an International Consensus Statement. *Neuroendocrinology.* 2021; 111: 609-630. doi: 10.1159/000511791.
12. Paiella S, Landoni L, Tebaldi S, et al. Dual-tracer (<sup>68</sup>Ga-DOTATOC and <sup>18</sup>F-FDG) PET/CT scan and G1-G2 nonfunctioning pancreatic neuroendocrine tumors: a single-center retrospective evaluation of 124 nonmetastatic resected cases. *Neuroendocrinology.* 2022; 112: 143-152. doi: 10.1159/000514809.
13. Machado MC. Surgical treatment of pancreatic endocrine tumors in multiple endocrine neoplasia type 1. *Clinics (Sao Paulo).* 2012; 67: 145-148. doi: 10.6061/clinics/2012(sup01)24.
14. Sulciner ML, Clancy TE. Surgical management of pancreatic neuroendocrine tumors. *Cancers (Basel).* 2023; 15: 2006. doi: 10.3390/cancers15072006.
15. Xourafas D, Tavakkoli A, Clancy TE, Ashley SW. Distal pancreatic resection for neuroendocrine tumors: is laparoscopic really better than open? *J Gastrointest Surg.* 2015; 19: 831-840. doi: 10.1007/s11605-015-2788-1.
16. Zhang L, Ventin M, Arya S, et al. Surgical and oncologic outcomes after pancreatectomy for pancreatic neuroendocrine tumor in multiple endocrine neoplasia type 1 and von Hippel-Lindau syndrome: a large, multi-institutional cohort study. *J*

- Am Coll Surg. 2026; 242: 1602-1612. doi: 10.1097/XCS.0000000000001829.
17. Ghabra S, Ramamoorthy B, Andrews SG, Sadowski SM. Surgical management and long-term evaluation of pancreatic neuroendocrine tumors. *Surg Clin North Am.* 2024; 104: 891-908. doi: 10.1016/j.suc.2024.02.019.
  18. Ebner R, Sheikh GT, Brendel M, Ricke J, Cyran CC. ESR essentials: role of PET/CT in neuroendocrine tumors. *Eur Radiol.* 2025; 35: 1903-1912. doi: 10.1007/s00330-024-11095-7.
  19. Chen J, Yang Y, Liu Y, Kan H. Prognosis analysis of patients with pancreatic neuroendocrine tumors after surgical resection and the application of enucleation. *World J Surg Oncol.* 2021; 19: 11. doi: 10.1186/s12957-020-02115-z.
  20. Gu DY, Fu Q, Xue BY, Kan JB, Bai JA, Tang QY. Comparison of clinical features between sporadic pancreatic neuroendocrine tumors and those associated with MEN1. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* 2022; 102: 1014-1019. doi: 10.3760/cma.j.cn112137-20210822-01906.

**Correspondencia:**

**Dr. Ismael Domínguez Rosado**

**E-mail:** ismael.dominguezr@incmnsz.mx