

Criterios derivación a consulta monográfica de Neuroendocrinología

Patología hipotálamo-hipofisaria

Tumores

Tipo	Observaciones
<ul style="list-style-type: none"> • Prolactinoma 	Hiperprolactinemia + adenoma hipofisario
<ul style="list-style-type: none"> • Acromegalia y Gigantismo 	Screening: IGF-1 elevada Diagnóstico: - IGF-1 elevada para edad y sexo - GH tras SOG ≥ 0.4 ng/ml Persistencia tras cirugía: - GH ≥ 1 ng/ml - IGF-1 elevada para edad y sexo - Nadir GH tras SOG ≥ 0.4 ng/ml
<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad de Cushing 	Screening: - CLU elevado - Test de Nugent positivo ($\geq 1,8$ mcg/dl) - Cortisol salival nocturno elevado ACTH > 10 pg/ml RM negativa/Cateterismo de senos petrosos Persistencia tras cirugía Sospecha ACTH ectópico Valoración suprarrenalectomía bilateral
<ul style="list-style-type: none"> • Gonadotropinoma 	Funcionante o no funcionante
<ul style="list-style-type: none"> • TSHoma 	Hipertiroidismo central + adenoma hipofisario
<ul style="list-style-type: none"> • Adenoma hipofisario no funcionante 	Adenoma hipofisario sin hiperfunción
<ul style="list-style-type: none"> • Craneofaringioma 	Masa hipotálamo-hipofisaria compatible con craneofaringioma
<ul style="list-style-type: none"> • Otros tumores hipotálamo-hipofisarios 	P. ej: metástasis, hamartoma hipotalámico, quiste de la bolsa de Rathke, pituitoma, carcinoma hipofisario, etc.
Hipopituitarismo	
<ul style="list-style-type: none"> • GH 	IGF-1 baja GH tras estímulo (HI) < 3 ng/ml
<ul style="list-style-type: none"> • Gonadotropinas (FSH/LH) 	Hipogonadismo normo- o hipogonadotropo
<ul style="list-style-type: none"> • ACTH 	Cortisol bajo con ACTH normal/baja Hiporrespuesta de cortisol a pruebas de estímulo (pico cortisol < 16 mcg/dl para hombres, < 15 mcg/dl para mujeres y < 21 mcg/dl en tratamiento con anticonceptivos orales)
<ul style="list-style-type: none"> • TSH 	T4 libre baja con TSH normal/baja
<ul style="list-style-type: none"> • ADH 	Diabetes insípida central (poliuria > 3000 cc/24h)

Criterios derivación a consulta monográfica de Neuroendocrinología

MEN	
Tipo	Observaciones
<ul style="list-style-type: none"> • MEN1 	MEN 1 - Tumor hipofisario - Hiperparatiroidismo primario - TNE-GEP - Otros: TNE tímicos, Carcinoide bronquial,...
<ul style="list-style-type: none"> • MEN2 	MEN 2A - Hiperparatiroidismo primario - Carcinoma medular de tiroides - Feocromocitoma MEN 2B - Carcinoma medular de tiroides - Feocromocitoma - Neuromas mucocutáneos, ganglioneuromatosis intestinal, hábito marfanoide,...
<ul style="list-style-type: none"> • MEN 4 	- Tumor hipofisario - Hiperparatiroidismo primario - Otros tumores: suprarrenal, riñón y sistema reproductivo,...
Otros síndromes genéticos asociados a patología tumoral neuroendocrina	
<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de McCune-Albright 	Displasia fibrosa polioestótica Manchas café con leche Hiperfunción endocrina - Acromegalia/Gigantismo - Síndrome de Cushing - Hipertiroidismo - Pubertad precoz
Tumores neuroendocrinos (TNE)	
<ul style="list-style-type: none"> • TNE pancreático 	Funcionantes - Gastrinoma - Insulinoma - Glucagonoma - VIPoma - Somatostatinoma No funcionantes
<ul style="list-style-type: none"> • Tumores carcinoides 	Gastrointestinales Bronquiales Tímicos
<ul style="list-style-type: none"> • Otros 	Carcinoma medular de tiroides Hiperplasia de células neuroendocrinas

Criterios derivación a consulta monográfica de Patología Suprarrenal

1. Lesiones adrenales malignas confirmadas histológicamente o con sospecha radiológica	<ul style="list-style-type: none"> - Carcinoma suprarrenal - Metástasis adrenales
2. Lesiones adrenales con características radiológicas sospechosas de malignidad	<ul style="list-style-type: none"> - Lesión irregular, heterogénea, > 4cm - Elevada atenuación en TAC (>20 UH), realce heterogéneo tras contraste en TAC - SUVmax elevado en PET-FDG
3. Lesiones adrenales hiperfuncionantes	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Cushing ACTH independiente - Hiperaldosteronismo primario - Secreción autónoma de cortisol (Test de Nugent > 5 mcg/dl o >3 mcg/dl + CLU elevado, ACTH baja, cortisol nocturno elevado o DHEA-S baja) - Tumores adrenales productores de esteroides sexuales - Feocromocitoma
4. Paragangliomas	Abdominales, torácicos o de cabeza y cuello
5. Insuficiencia suprarrenal primaria de cualquier etiología	Addison, adrenalitis por inmunoterapia, etc.
6. Cualquier otra patología que afecte directa o indirectamente al eje hipofiso-adrenal que requiera manejo en consulta monográfica	Síndrome de resistencia a glucocorticoides, etc.
7. Síndromes genéticos asociados a patología suprarrenal	
<ul style="list-style-type: none"> • Neurofibromatosis tipo 1 	Feocromocitoma Neurofibromas Manchas café con leche Otros: nódulos de Lisch, efélides axilares o inguinales, glioma óptico, etc
<ul style="list-style-type: none"> • Von Hippel Lindau 	Feocromocitomas y/o paragangliomas TNE pancreático Hemangioblastomas (retina y SNC) Ca. renal
<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome feocromocitoma-paraganglioma familiar 	Feocromocitoma/Paragangliomas
<ul style="list-style-type: none"> • Complejo de Carney 	<ul style="list-style-type: none"> - Síndrome de Cushing ACTH independiente (enfermedad suprarrenal nodular pigmentada primaria) - Mixomas cutáneos, mamarios o cardiacos - Lentiginosis pigmentada - Nevus azules - Adenoma hipofisario secretor de GH

Referencias bibliográficas

1. Araujo-Castro M, Pascual-Corrales E, Martínez San Millan J, Rebolleda G, Pian H, Ruz-Caracuel I, et al. Multidisciplinary protocol of preoperative and surgical management of patients with pituitary tumors candidates to pituitary surgery. *Ann Endocrinol (Paris)*. 2021 Feb;82(1):20-29.
2. Araujo-Castro M, Pascual-Corrales E, Martínez San Millan JS, Rebolleda G, Pian H, Ruz-Caracuel I, et al. Postoperative management of patients with pituitary tumors submitted to pituitary surgery. Experience of a Spanish Pituitary Tumor Center of Excellence. *Endocrine*. 2020 Jul;69(1):5-17.
3. Giustina A, Barkhoudarian G, Beckers A, Ben-Shlomo A, Biermasz N, Biller B, et al. Multidisciplinary management of acromegaly: A consensus. *Rev Endocr Metab Disord*. 2020 Dec;21(4):667-678.
4. Katznelson L, Laws ER Jr, Melmed S, Molitch ME, Murad MH, Utz A, et al; Endocrine Society. Acromegaly: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014 Nov;99(11):3933-51.
5. Melmed S, Casanueva FF, Hoffman AR, Kleinberg DL, Montori VM, Schlechte JA, et al; Endocrine Society. Diagnosis and treatment of hyperprolactinemia: an Endocrine Society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011 Feb;96(2):273-88.
6. Nieman LK, Biller BM, Findling JW, Murad MH, Newell-Price J, Savage MO, et al; Endocrine Society. Treatment of Cushing's Syndrome: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2015 Aug;100(8):2807-31.
7. Venegas E, Concepcion B, Martin T, Soto A; en representación del área de conocimiento de Neuroendocrinología de la SEEN. Guía práctica del manejo y tratamiento de los craneofaringiomas y otras lesiones paraselares [Practice guideline for diagnosis and treatment of craniopharyngioma and parasellar tumors of the pituitary gland]. *Endocrinol Nutr*. 2015 Jan;62(1):e1-13.
8. Jensen RT, Cadiot G, Brandi ML, de Herder WW, Kaltsas G, Komminoth P, et al; Barcelona Consensus Conference participants. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms: functional pancreatic endocrine tumor syndromes. *Neuroendocrinology*. 2012;95(2):98-119.
9. Falconi M, Bartsch DK, Eriksson B, Klöppel G, Lopes JM, O'Connor JM, et al; Barcelona Consensus Conference participants. ENETS Consensus Guidelines for the management of patients with digestive neuroendocrine neoplasms of the digestive system: well-differentiated pancreatic non-functioning tumors. *Neuroendocrinology*. 2012;95(2):120-34.
10. Thakker RV, Newey PJ, Walls GV, Bilezikian J, Dralle H, Ebeling PR, et al; Endocrine Society. Clinical practice guidelines for multiple endocrine neoplasia type 1 (MEN1). *J Clin Endocrinol Metab*. 2012 Sep;97(9):2990-3011.
11. Marx SJ. Recent Topics Around Multiple Endocrine Neoplasia Type 1. *J Clin Endocrinol Metab*. 2018 Apr 1;103(4):1296-1301.
12. Wohllk N, Schweizer H, Erlic Z, Schmid KW, Walz MK, Raue F, et al. Multiple endocrine neoplasia type 2. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2010 Jun;24(3):371-87.
13. Ortiz-Flores AE, Santacruz E, Jiménez-Mendiguchia L, García-Cano A, Nattero-Chávez L, Escobar-Morreale HF, et al. Role of sampling times and serum cortisol cut-off concentrations on the routine assessment of adrenal function using the standard cosyntropin test in an academic hospital from Spain: a retrospective chart review. *BMJ Open*. 2018 May 5;8(5):e019273.
14. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SK, Murad MH, et al; Endocrine Society. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014 Jun;99(6):1915-42.
15. Funder JW, Carey RM, Mantero F, Murad MH, Reincke M, Shibata H, et al. The Management of Primary Aldosteronism: Case Detection, Diagnosis, and Treatment: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2016 May;101(5):1889-916.

16. Fassnacht M, Dekkers OM, Else T, Baudin E, Berruti A, de Krijger R, et al. European Society of Endocrinology Clinical Practice Guidelines on the management of adrenocortical carcinoma in adults, in collaboration with the European Network for the Study of Adrenal Tumors. *Eur J Endocrinol*. 2018 Oct 1;179(4):G1-G46.
17. Araujo-Castro M, Iturregui Guevara M, Calatayud Gutiérrez M, Parra Ramírez P, Gracia Gimeno P, Hanzu FA, et al. Practical guide on the initial evaluation, follow-up, and treatment of adrenal incidentalomas Adrenal Diseases Group of the Spanish Society of Endocrinology and Nutrition. *Endocrinol Diabetes Nutr (Engl Ed)*. 2020 Jun-Jul;67(6):408-419.