

Maatschap gynaecologen Gelderse Vallei

Protocol beleid Lynch syndroom gynaecologische screening

Doelgroep

Vrouwen met bewezen mutatie (Lynch) of voldoende aan Amsterdam II criteria met patiënte met gynaecologische maligniteit in de familie (analyse/indicatie door KGCN)

Onderzoeksmethode

Gynaecologisch onderzoek, echoscopie, Ca125 en standaard Probet

Indien Probet niet lukt of niet representatief is hysteroscopie & biopt/curettage poliklinisch dan wel op de OK

Symptomen

Het belangrijkste symptoom is postmenopauzaal bloedverlies of premenopauzaal tussentijds bloedverlies; instructie tot vervroegd consult

Follow up

Jaarlijks controle

Indien PA onderzoek probet hyperplasie met of zonder atypie toont dan advies uterusextirpatie in principe met adnexa. Indien met adnexa onder 45 jaar advies HRT, > 45 jaar in overleg.

Indien contraindicatie uterusextirpatie is Mirena te overwegen.

Preventieve chirurgie

Preventieve chirurgie? Niet standaard, te overwegen bij MSH6 mutatie indien duidelijke wens patiente; zeker wel te overwegen indien laparotomie om andere reden (bijv colonoperatie)

Addendum

Lynch syndroom (in het verleden genoemd Hereditair Non-Polyposis Colorectaal Carcinoom, HNPCC) vormt ongeveer 1-5% van alle gevallen van darmkanker. Bij Lynch syndroom ontstaat darmkanker uit een enkele pre-existente adenomateuze poliep. Lynch syndroom is autosomaal dominant erfelijk.

Bij Lynch syndroom kunnen naast darmkanker ook verschillende andere tumoren optreden.

Lynch syndroom: vormen van kanker

De belangrijkste tumortypen die bij het Lynch syndroom kunnen optreden en de risico's op deze tumoren zijn samengevat in onderstaande Tabel.

Belangrijkste tumortypen bij Lynch syndroom en risico's op deze tumoren (gebaseerd op Vasen et al., 2001, Hendriks et al., 2004, Umar et al., 2004)	
Tumor	Cumulatief risico tot 70 jaar
Darmkanker	<i>MLH1/MSH2</i> : 60-70% <i>MSH6</i> : mannen 65-70%, vrouwen 30%
Endometriumkanker	<i>MLH1/MSH2</i> : 30-40% <i>MSH6</i> : 70%
<i>Andere tumoren:</i>	
Urineweg tumor (nierbekken, ureter)	1-10%
Dunne-darmkanker	5%
Ovariumkanker	3-10%
Maagkanker	2-4%
Hersentumor (Turcot syndroom)	< 1%
Talgkliertumor, kerato-acanthoom (Muir-Torre syndroom)	
Galweg tumor	
Pancreaskanker	

Families, die aan de **Amsterdam criteria II** voor HNPCC voldoen, maar waarin geen aanwijzing voor een mismatch repair defect worden gevonden, worden nu geclassificeerd als familiair colorectaal carcinoom. In deze families is de kans op darmkanker lager dan in families met een aangetoond mismatch repair defect, darmkanker treedt op latere leeftijd op en is er geen verhoogde kans op andere tumoren dan darmkanker. Vermoedelijk gaat het in deze families om een heterogene groep aandoeningen (deels toevallige clustering, deels nog onbekende genetische predisposities).

Amsterdam criteria II voor HNPCC	
colorectaal carcinoom en/of endometriumcarcinoom, nierpyelum- of uretercarcinoom, dunne-darmkanker	Bij tenminste drie naaste verwanten
één van de patiënten is eerstegraads verwant van de andere twee	
er zijn patiënten in tenminste twee opeenvolgende generaties	
tenminste één van de patiënten is < 50 jaar bij het stellen van de diagnose	
de diagnoses zijn histologisch bewezen	
familiaire adenomateuze polyposis is uitgesloten	