Erasmus MC
Universitair Medisch Centrum Rotterdam

Kanker Instituut

Gynaecologische Oncologie



Lynch syndroom

Gynaecologische aspecten

Bij het Lynch syndroom is sprake van een erfelijke aanleg voor met name dikke darm- en baarmoederkanker. Deze informatie gaat over gynaecologische aspecten van Lynch syndroom. De consequenties van het Lynch syndroom voor wat betreft het risico op darmkanker en mogelijk andere vormen van kanker komen niet aan de orde.

Het Lynch syndroom

Het Lynch syndroom wordt veroorzaakt door een ziekteveroorzakende verandering (pathogene variant of mutatie) in een erfelijke eigenschap (gen). Bij Lynch syndroom kunnen zogeheten pathogene varianten in het MLH1, MSH2,MSH6, PMS2, en het EPCAM gen voorkomen. Deze varianten erven doorgaans van generatie op generatie over, met een risico van 50% (autosomaal dominante overerving). Dit betekent dat kinderen van iemand met Lynch syndroom 50% kans hebben de aanleg voor Lynch syndroom te erven of geërfd te hebben.

Op dit moment wordt bij iedere vrouw met baarmoederslijmvlieskanker onder de 70 jaar een weefselkleuring van de tumor gedaan om te kijken of bij haar sprake kan zijn van Lynch syndroom. Pas wanneer met DNA-onderzoek in bloed een ziekte veroorzakende afwijking in 1 van bovengenoemde genen wordt gevonden, is inderdaad sprake van Lynch syndroom. Als een ziekteveroorzakende variant in de familie bekend is, is het mogelijk bij andere familieleden te onderzoeken of bij hen ook sprake is van Lynch syndroom. Genetisch onderzoek naar Lynch syndroom wordt uitgevoerd via het specialisme klinische genetica.

Gynaecologische tumoren

Bij het Lynch syndroom is het risico voor zowel baarmoederslijmvlieskanker (endometriumcarcinoom) als voor eierstokkanker (ovariumcarcinoom) verhoogd. Afhankelijk van het betrokken gen en uw familiegeschiedenis varieert de hoogte van het risico op baarmoederkanker tot de leeftijd van 70 jaar tussen de 15% en 55%. Het risico op eierstokkanker is doorgaans minder dan 15%.

In de tabel hieronder staat een ruwe schatting van de kans op eierstok- en baarmoederslijmvlieskanker zoals deze nu bekend zijn. Als meer informatie beschikbaar komt, veranderen de cijfers de komende jaren wellicht.

Risico's op het ontwikkelen van een tumor bij het Lynch syndroom tot het 70e levensjaar (tabel 1).

Type tumor	Risico*	MLH1	MSH2/EPCAM	MSH6	PMS2
Baarmoederslijmvlieskanker	3%	13 - 54%	21 - 49%	16 - 65%	7 - 15%
Eierstokkanker	1,5%	5,5 - 20%	7,5 - 24%	0 - 8%	<5%
* Algemeen risico bij vrouwen in Nederland					

Periodiek onderzoek

Regelmatig onderzoek

Iedereen bij wie een erfelijke aanleg is aangetoond, krijgt het advies om zich regelmatig te laten onderzoeken. De bedoeling van periodiek onderzoek is om een voorstadium of vroeg stadium van de ziekte op te sporen. We weten dat bij mensen met het Lynch syndroom darmkanker ontstaat uit poliepen. Voor eierstokkanker en baarmoederslijmvlieskanker zijn dergelijke

voorstadia niet bekend. Daarom proberen we met regelmatige controles de ziekte in een vroeg stadium op te sporen.

Vroege ontdekking baarmoederslijmvlieskanker

Het is vooralsnog niet bekend in hoeverre het mogelijk is baarmoederslijmvlieskanker in een vroeg stadium op te sporen en op welke manier dat het beste zou kunnen. De meeste vrouwen met baarmoederslijmvlieskanker hebben vroeg in het beloop van de ziekte klachten van bijvoorbeeld abnormaal vaginaal bloedverlies of veranderingen van de vaginale afscheiding. Bij vroege ontdekking is de ziekte meestal te behandelen door het verwijderen van de baarmoeder en eierstokken. Bij 25% van de vrouwen met baarmoederslijmvlieskanker is nabehandeling in de vorm van bestraling nodig.

Vroege ontdekking eierstokkanker

Er is nog onvoldoende onderzoek gedaan naar het vroeg opsporen van eierstokkanker bij Lynch syndroom. Bloedtesten (CA-125) zijn bij een vroeg stadium van de ziekte in de meeste gevallen niet afwijkend. Echografisch onderzoek helpt soms om de ziekte in een vroeg stadium op te sporen, maar de ziekte kan bij het ontdekken al uitgebreid in de buik verspreid zijn.

Landelijk advies

Ondanks de onduidelijkheid over het nut van periodiek onderzoek, wordt landelijk periodiek onderzoek van de baarmoeder en eierstokken geadviseerd vanaf het 40e jaar tot het 60e jaar. In de regio Rotterdam starten wij met periodiek onderzoek op het 40e jaar, of 5 jaar voor de leeftijd van het jongste aangedane familielid.

Het onderzoek in de regio Rotterdam

Elk jaar vindt een gynaecologisch onderzoek plaats met transvaginale (inwendige) echo, eventueel gecombineerd met weefselonderzoek van het baarmoederslijmvlies (endometrium biopt). Bij vrouwen die nog menstrueren is het onderzoek het betrouwbaarst in de periode 7 – 10 dagen na het starten van de menstruatie. Bij vrouwen die niet menstrueren maakt het niet uit wanneer het onderzoek plaatsvindt. Bij gynaecologische klachten die passen bij baarmoeder- of eierstokkanker kijken we, in geval van twijfel, laagdrempelig in de baarmoeder. Ook nemen we weefsel af (hysteroscopie met biopten of curettage) of voeren we een kijkoperatie (laparoscopie) uit.

Let op: Bij klachten zoals onbegrepen bloedverlies, vaginale afscheiding, een opgeblazen gevoel of dikker wordende buik, vage misselijkheid en afvallen adviseren wij u snel contact op te nemen met uw huisarts of gynaecoloog.

Risicoverminderende operatie

Bij sommige erfelijke soorten kanker kan worden gekozen voor een risicoverminderende operatie. Hierbij wordt een orgaan of weefsel uit voorzorg operatief verwijderd, waardoor het risico op kanker kleiner wordt.

Verwijderen baarmoeder en eierstokken

Een risicoverminderende operatie bestaat bij vrouwen met het Lynch syndroom uit het verwijderen van de baarmoeder en de eierstokken: een ingrijpende beslissing. Deze operatie heeft alleen plaats als er geen kinderwens meer is. Bij voorkeur voeren we deze operatie niet uit bij vrouwen jonger dan 45 jaar. Bij de afweging wel of niet opereren is het belangrijk de voor- en nadelen van de ingreep voor u op een rij te zetten. Bij een risicoverminderende ingreep worden de baarmoeder en meestal de eierstokken weggehaald: een grote ingreep, waardoor u direct in

de overgang komt. Hierbij treden veelal klachten op van opvliegers, transpireren en hartkloppingen. Ook is er sprake van afname van botweefsel, veroudering van de huid en slijmvliezen en soms problemen op seksueel gebied. Bij jonge vrouwen bij wie de eierstokken worden verwijderd, is een hormonale behandeling van de overgang en van de effecten van het wegvallen van de hormonen op het botweefsel (osteoporose) mogelijk.

Eerdere darmkanker

Sommige vrouwen met een Lynch syndroom zijn eerder al geopereerd vanwege darmkanker. De kans op complicaties door de ingreep is dan groter dan zonder eerdere buikoperatie. De patiënte en haar behandelend arts(en) maken in dat geval samen een afweging van de voor- en nadelen.
Risicoverminderende operaties waarbij baarmoeder en eierstokken worden verwijderd, zijn te overwegen bij vrouwen met een bewezen aanleg voor Lynch syndroom met een voltooid gezin, die om een andere reden een buikoperatie ondergaan.

Overzicht van perodiek onderzoek en risicoverminderende operatie

Baarmoederslijmvlieskanker	
Periodiek onderzoek	
Ontdekken van voorstadium van de tumor	Onduidelijk hoe baarmoederslijmvlieskanker ontstaat bij Lynch syndroom; daarom is onbekend of er een voorstadium is en of dat opgespoord kan worden.
Effectiviteit van periodiek onderzoek	Niet bekend. · Het is niet duidelijk of het opsporen en behandelen van een tumor voordat de klachten optreden de behandelkans verbeterd. · Het is niet duidelijk hoe goed een tumor opgespoord wordt voordat er klachten zijn.
Risicoverminderende operatie	
Risicoverminderende operatie versus behandeling van een tumor met klachten	In beide situaties (risicoverminderende ingreep dan wel behandeling van tumor) bestaat de operatie in principe uit het verwijderen van de baarmoeder én de eierstokken. Het zou kunnen dat ervoor gekozen wordt om bij de risicoverminderende ingreep de baarmoeder wel en de eierstokken niet weg te halen. · In de meeste situaties is operatie via een laparoscopie (kijkoperatie) mogelijk. · In sommige gevallen van baarmoederslijmvlieskanker worden meer weefsels verwijderd, zoals klieren en het vetschort. Bij 25% van de patiënten met baarmoederslijmvlieskanker wordt een nabehandeling (bestraling) gegeven.
Complicaties / effecten van verwijderen van de baarmoeder	Geen mogelijkheid tot zwangerschap. Mogelijk meer kans op verzakking van de schede op latere leeftijd. Zie www.nvog.nl
Restkans op kwaadaardigheid baarmoederslijmvlies	Geen restkans op baarmoederslijmvlieskanker na risicoverminderen de operatie.

Eierstokkanker	
Periodiek onderzoek	
Ontdekken van voorstadium van de tumor	Het is niet mogelijk om een voorstadium op te sporen.
Effectiviteit van periodiek onderzoek	Niet bekend. · Het is onduidelijk hoe eierstokkanker ontstaat bij Lynch syndroom; daarom is onbekend of er een voorstadium is en of dat opgespoord kan worden. · Het is onduidelijk of periodiek onderzoek effectief is.
Risicoverminderende operatie	
Risicoverminderende operatie versus behandeling van een tumor met klachten	Risicoverminderende operatie bestaat uit het verwijderen van de eierstokken en eileiders via een laparoscopie, eventueel tegelijk met het verwijderen van de baarmoeder. · Bij laagstadiumeierstokkanker worden ook de baarmoeder, de klieren en het vetschort verwijderd. · In geval van hoogstadiumeierstokkanker wordt een vergelijkbare ingreep als hierboven uitgevoerd, in combinatie met chemotherapie.
Complicaties / effecten van verwijderen van de eierstokken	Geen mogelijkheid tot zwangerschap. Direct in de overgang, afname van botweefsel, veroudering van de huid en slijmvliezen en soms problemen op seksueel gebied. Dit is vooral van belang voor vrouwen die nog een eigen menstruele cyclus hebben. Zie www.nvog.nl
Restkans op kwaadaardigheid eierstokken	Voor vrouwen met Lynch syndroom niet bekend. Waarschijnlijk een hele lage restkans op eierstokkanker na risicoverminderende operatie.

In de meeste ziekenhuizen heeft een van de gynaecologen Lynch syndroom als aandachtsgebied. Hij of zij kan u adviseren, eventueel in overleg met de gynaecoloog-oncoloog van het Erasmus MC, mw. dr. H.C. van Doorn.

Aanvullende informatie

Naast de bovenstaande informatie verwijzen we u graag naar andere informatiebronnen. Heeft u vragen naar aanleiding van wat u hier heeft gelezen, blijft u er dan niet mee lopen. Vragen over de persoonlijke situatie kunt u het best bespreken met uw specialist of huisarts.

- Meer informatie over Lynch syndroom staat op www.erfelijkheid.nl.
- De folder van het KWF over Lynch syndroom vindt u op http://www.kwfkankerbestrijding.nl/index.jsp?objectid=19671.
- Folders over baarmoederverwijdering, overgang, laparoscopie, baarmoederkanker en eierstokkanker vindt u op www.nvog.nl, doorklikken naar 'patiëntenvoorlichting' en 'gynaecologie'.
- De stichting Lynch/Polyposis is de patiëntenvereniging voor mensen met Lynch syndroom en hun familieleden, zie www.lynch-polyposis.nl.
- Het patiëntinformatiecentrum van het Erasmus MC (PATIO) is er voor iedereen die met kanker te maken krijgt, als patiënt of als naaste. Het informatiecentrum bevindt zich aan de Zimmermanweg en is geopend van maandag t/m vrijdag van 8.00 - 16.30 uur.

Samenvattend

De informatie hierboven gaat in op de gynaecologische aspecten van het Lynch syndroom. De voor- en nadelen van regelmatige controleonderzoeken en de risicoverminderende operatie kwamen daarbij aan bod. Of u zich laat controleren of opereren kunt u alleen zelf besluiten, in

overleg met uw specialist en huisarts.

Begrippenlijst

Lynch syndroom: erfelijke aanleg voor met name dikke darm- en baarmoederslijmvlieskanker
Genetisch onderzoek: erfelijkheidsonderzoek
Gen: erfelijke eigenschap
Pathogene variant: ziekte veroorzakende verandering/mutatie in een gen.
MLH1, MSH2, EPCAM, MSH6, en PMS2 gen: genen die betrokken zijn bij Lynch syndroom.
Endometrium carcinoom: baarmoederslijmvlieskanker.
Ovariumcarcinoom: eierstokkanker.
Transvaginale echografie: onderzoek van de inwendige geslachtsorganen via de schede.
Hysteroscopie: met een camera kijken in de baarmoederholte.
Laparoscopie: met een camera kijken in de buikholte.
Intervaltumor: tumor die wordt ontdekt wegens klachten buiten het periodiek onderzoek om.
Biopt: weefselonderzoek.
Curettage: schraapsel uit de baarmoeder voor weefselonderzoek.

Contact

Polikliniek gynaecologie
(010) 704 02 51

Polikliniek klinische genetica
(010) 703 69 15

Kliniek gynaecologie
(010) 703 33 46

Oncologieverpleegkundige, op werkdagen bereikbaar van 8.00-15.30 uur
(06) 30 96 05 00

Verpleegkundig specialist klinische genetica
consulenten.genetica@erasmusmc.nl

Erasmus MC
(010) 704 0 704
www.erasmusmc.nl

Deze folder is samengesteld door de specialismen gynaecologische oncologie en klinische genetica van het Erasmus MC Rotterdam.

0000673-04_20 © Erasmus MC - Patiëntencommunicatie. Aan de inhoud van deze folder kunnen geen rechten worden ontleend

Erasmus MC | Dr. Molewaterplein 40 | Postcode 3015 GD Rotterdam | (010) 704 0 704 | www.erasmusmc.nl