

LYNCH SENDROMLU HASTADA EŞ ZAMANLI ENDOMETRİOİD ENDOMETRİUM KARSİNOMU VE TUBAL KÖKENLİ YÜKSEK DERECELİ SERÖZ KARSİNOM: NADİR BİR SENKRON MALİGNİTE

Tuba YAR¹

|GİRİŞ

Lynch sendromu (herediter non-polipozis kolorektal kanser, HNPCC), DNA yanlış eşleşme onarım (MMR) genlerindeki germline mutasyonlara bağlı olarak gelişen ve otozomal dominant geçiş gösteren bir kanser predispozisyon sendromudur. En sık mutasyonlar MLH1, MSH2, MSH6 ve PMS2 genlerinde izlenir (1). Bu sendrom, kolorektal kanserlerin yaklaşık %3'ünden sorumludur ve kadın bireylerde özellikle jinekolojik malignitelerle ilişkilidir (2). Lynch sendromunda endometrial kanser, çoğu zaman kolorektal kanserden önce ortaya çıkabilir ve çoğunlukla endometrioid histolojik alt tipe sahiptir (3). Over tümörleri ise daha nadir görülmekle birlikte, sıklıkla endometrioid veya berrak hücreli alt tiptedir (4). Yüksek dereceli seröz karsinomlar ise Lynch sendromlu bireylerde oldukça atipik olup, genellikle BRCA mutasyonları ile ilişkili olarak karşımıza çıkar (5). Bu sunumda, Lynch sendromlu bir hastada eş zamanlı olarak gelişen endometrioid endometrium karsinomu ve tubal kökenli yüksek dereceli seröz karsinom birlikteliği ele alınmakta; nadir görülen bu senkron malignite kombinasyonunun klinik ve patolojik özellikleri literatür ışığında tartışılmaktadır.

¹ Uzm. Dr., Adana Şehir Hastanesi, Jinekolojik Onkoloji Kliniği, tubaakarr@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5753-7322



naklı seröz tümörlerin, BRCA mutasyonları dışında gelişebileceğini gösteren bu tür nadir varyantlar, Lynch sendromunun jinekolojik malignite spektrumunun düşündüğümüzden daha geniş olabileceğini ortaya koymaktadır. Bu bağlamda, Lynch sendromlu bireylerde beklenmedik histolojik alt tiplerle karşılaşılması halinde ayırıcı tanıda senkron primer tümör olasılığı daima göz önünde bulundurulmalı ve hasta yönetimi multidisipliner ekiplerce yürütülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Ryan NAJ, Glaire MA, Blake D, Cabrera-Dandy M, Evans DG. The proportion of endometrial cancers associated with Lynch syndrome: a systematic review of the literature and meta-analysis. *Genet Med*. 2019;21(10):2167–80.
2. Pal T, Permuth-Wey J, Sellers TA. A review of the clinical relevance of mismatch-repair deficiency in ovarian cancer. *Cancer*. 2008;113(4):733–42.
3. Soslow RA, Han G, Park KJ, et al. Morphologic patterns associated with BRCA1 and BRCA2 genotype in ovarian carcinoma. *Mod Pathol*. 2012;25(4):625–36.
4. Rambau PF, Duggan MA, Ghatage P, et al. Significant frequency of MMR-deficiency in endometrioid ovarian carcinoma of patients under 50 years. *Histopathology*. 2016;69(3):412–20.
5. Vang R, Shih I-M, Kurman RJ. Fallopian tube precursors of ovarian low – and high-grade serous neoplasms. *Histopathology*. 2013;62(1):44–58.
6. Jarboe EA, Folkins AK, Nucci MR, et al. Serous carcinogenesis in the fallopian tube: a descriptive classification. *Int J Gynecol Pathol*. 2008;27(1):1–9.
7. Broaddus RR, Lynch HT, Chen LM. Hereditary gynecologic cancers: differential diagnosis, surveillance, management, and the role of the pathologist. *Am J Surg Pathol*. 2006;30(5):560–78.
8. Stoffel EM, Mangu PB, Gruber SB, et al. Hereditary colorectal cancer syndromes: American Society of Clinical Oncology clinical practice guideline endorsement of the familial risk–colorectal cancer: European Society for Medical Oncology Clinical Practice Guidelines. *J Clin Oncol*. 2015;33(2):209–17.
9. Lu KH, Dinh M, Kohlmann W, et al. Gynecologic cancer as a “sentinel cancer” for women with hereditary nonpolyposis colorectal cancer syndrome. *Obstet Gynecol*. 2005;105(3):569–74.
10. Barrow BJ, Creasman WT. Management of endometrial cancer. *Am J Obstet Gynecol*. 2009;201(6):545–55.