سندرم Lynch-I و گزارش شش مورد بیمار مبتلا

دکتر سیدعلی جلالی*

چکیده

بیش از بیست سال قبل برای اولین بار *Lynch* متوجه شد که سرطانهای کولورکتال در بعضی خانواده‌ها بطور ارثی و فامیلی مشاهده می‌شود. ادامه تحقیقات این دانشمند و سایر پژوهشگران گرچه نتوانسته نحوه ابتلای به این بیماری را که ازنظر توارث غالب هم هست دقیقاً پیش‌بینی کند ولی نکات بسیاری را در مورد این بیماری روشن نموده است.

لینچ سرطانهای راست و چپ کلون را از هم جدا کرده و سرطان سمت راست کلون را در صورتی که در افراد جوان و کمتر از ۴۵ سال ایجاد شود، بخصوص اگر در محل مشابهی در اقوام درجه یک بروز کند، ارثی و خانوادگی تلقی کرده و معتقد است که سایر افراد فامیل نیز بایستی مورد آزمایش قرار گرفته و از عدم ابتلای آنها به سرطان مطمئن شد. این نوع سرطان کلون، سرطان ارثی و فامیلی غیر پولیپوزی *(HNPCC)* یا سندرم لینچ ـ یک نام‌گذاری شده‌است. سرطان سمت چپ کلون نیز چنان چه در افراد جوان ایجاد شود احتمالاً ارثی و فامیلی بوده و با سرطان آندومتر و یا تخمدان و یا سایر اعضا همراه می‌شود که به آن سندرم *Lynch-II* گفته می‌شود. سرطان این بیماران از نظر آسیب شناسی آدنوکارسینوما بوده که اغلب تولید موسین می‌کند ولی پیش آگهی بیشتر آنها نسبتاً خوب است. در این نوشتار ضمن مروری بر مقالاتی که در باره سندرم لینچ ـ یک نوشته شده ا- ـ انواده که هریک از آنها دو نفر از اقوام درجه یک دچار سرطان مشابه در سمت راست کلون هستند معرفی می‌شود.

این مبتلایان به ترتیب برادر و خواهر ـ فرزند و مادر ـ و خواهرزاده و دائی می‌باشند. این بیماران جوان و سرطان آنها اغلب از نوع آدنوکارسینومای مولد موسین می‌باشد و تا آنجا که دنبال شده‌اند از پیش‌آگهی بسیار خوبی برخوردارند.

براساس اطلاعات موجود این سندرم در نوشتارهای پزشکی کشور تا به حال مطرح نشده است؛ و نگارنده معتقد است که چون سن ابتلای به سرطان کلون بخصوص سمت راست در کشور ما در مقایسه با کشورهای غربی بسیار پایین است و نوع تغذیه همانند آن کشورها نیست احتمال دارد که سندرم لینچ در ایران بسیار شایع‌تر از سایر کشورها باشد. در سایر کشورها فقط ۴ الی ۱۳ درصد سرطانهای کلورکتال ارثی و فامیلی غیر پولیپوزی است.

کلید واژه‌ها: سندرم لینچ ـ سرطان کلون ـ آدنوکارسینوما

* دانشیار گروه جراحی دانشگاه علوم پزشکی ایران

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]

تاریخچه و مقدمه

درست یک قرن پیش Aldred Warthin M.D از خیاط مخصوصش که همیشه افسرده حال بود علت پریشانی او راجویا شد، خانم جوان با قاطعیت جواب داد که او نیز همانند پدران و مادرانش دچار سرطان روده و یا سرطان زنانه خواهد شد. و علت افسردگی خود را به سرنوشت تلخی که درانتظار او است مربوط دانست. (۱۲ و ۱۶)

این خانواده عجیب اولین بار بطور جدی توسط وارتین مورد بررسی و تحقیق قرار گرفت و معلوم شد که خویشاوندان او، همان طوری که خیاط تیز هوش گفته بود، سابقه سرطانهای زنانه و روده بزرگ زیادی داشته‌اند (Cancer family syndrome).

بالاخره همان گونه که خود خیاط پیش‌بینی کرده بود در جوانی به علت سرطان آندومتر درگذشت. پژوهش‌های وارتین پس از مرگ خیاط و قبل ا ز آن روی خانواده او؛ آن طور که انتظار می‌رفت نتوانست نظر سایر محققین و دانشمندان را به مسئله سرطان ارثی و خانوادگی معطوف سازد. (۱۶)

تا این که نزدیک به هفتاد سال بعد واقعه‌ای شبیه به آن چه نظر وارتین را جلب کرده بود برای لینچ اتفاق افتاد. (Henry T. Lynch M.D. 1962) یکی از بیماران لینچ که دچار Delirium tremense بود وقتی توسط لینچ مورد سؤال قرار گرفت و از وی پرسیده شد که علت افراط او در مصرف مشروبات الکلی چیست، لینچ با پاسخی مواجه شد که بسیار شبیه به جواب خانم خیاط بود و به او گفت که بسیاری از افراد خانواده‌اش به علت سرطان در گذشته‌اند و او نیز سرنوشتی مشابه آنها خواهد داشت. حدس بیمار مبتلا به D.T نیز به حقیقت پیوست و او نیز در جوانی به علت سرطان فوق کلیه درگذشت. از آن پس لینچ نه تنها توانست خانواده این بیمار را به دقت مورد بررسی قرار دهد بلکه نظر جامعه پزشکی بین‌المللی را نیز با نوشتارهای متعددش متوجه این موضوع نمود. و از آن به بعد در سراسر جهان خانواده‌های بسیاری شناسایی شدند و به همین مناسبت سرطان کلورکتال خانوادگی و غیر پولیپوزی (HNPCC) باحترام H.T.Lynch سندرم لینچ نامیده شد که بعداً به نوع I و II تقسیم‌بندی شد.(۱۲ و ۱۶)

جناب آقای پروفسور لینچ هم اکنون استاد طب پیشگیری و بهداشت عمومی در دانشکده پزشکی کرایتون در شهر اوماها در ایالت نبراسکا می‌باشند. (۱۶)

به این ترتیب سندرم لینچ یک اختصاصاً ابتلا زودرس به سرطان روده بزرگ و سمت راست کلون بوده و سن متوسط ابتلا ۴۴ سالگی است و این که نزدیک به نیمی ازهمین بیماران چنان چه کلکتومی سوب توتال نشوند و به مدت ده سال مورد بررسی دقیق قرار گیرند معلوم می‌شود که آنها یا درهمان هنگام سرطان بسیار کوچکی در روده داشته‌اند (Synchronous) و یا این که پس ازمدتی در روده و یا جای دیگر سرطان اولیه دیگری ایجاد خواهد شد (Metachronous). این سرطانها از نظر توارثی غالب می‌باشند. سندرم لینچ ـ دو واجد همه اختصاصات سندرم لینچ ـ یک است با این تفاوت که بیشتر سمت چپ روده بزرگ را گرفتار می‌کند و این بیماران به احتمال زیاد به ترتیب دچار سرطان آندومتر، آدنوکارسینوم تخمدان، روده‌باریک، معده و سرطان کبد ومجاری صفراوی و نیز سرطان از نوع Transitional cell carcinoma حالب و یا لگنچه کلیه خواهند شد. بنابراین عدم آگاهی پزشک از وجود این سندرم‌ها باعث می‌شود که بیماران High risk مورد تجسس همه جانبه برای کنترل سرطان قرار نگرفته و نتیجه آن که دچار مرگ زودرس شوند. (۸ و ۹ و ۱۰ و ۱۶)

باید دانست که مهمترین ویژگی این سندرم ظهور سرطان زودرس در سنین جوانی است. (متوسط ۴۴ سالگی) که در این صورت باید خود و خانواده این بیماران را بطور وسیعی جهت سندرم لینچ یا سرطان ارثی و فامیلی غیر پولیپوزی روده بزرگ (HNPCC) مورد آزمایش و تجسس قرار داد. (۸ و ۹)

معرفی خانواده‌ها

۱ ـ خانواده (ب)

در سال ۱۳۶۲ جوان ۳۵ ساله‌ای به علت درد سمت راست و تحتانی شکم به طور اورژانس با تشخیص آپاندیسیت حاد تحت عمل جراحی قرار گرفت. چند روز پس

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012
[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]

از آپاندکتومی، متعاقب خروج ترشحات مدفوعی شکل از محل انسیزیون عمل جراحی یک فیستول سکوم در آن ناحیه ایجاد گردید. حال عمومی بیمار علیرغم وجود فیستول خوب بود ولی با وجود درمانهای نگاهدارنده این فیستول بسته نمی‌شد. معمولاً فیستولهایی که به دنبال آپاندکتومی ایجاد می‌شوند در مدت نسبتاً کوتاهی خودبخود و با درمانهای طبی خشک می‌شوند ولی این فیستول بسیار طولانی شده بود و در نتیجه با احتمال انسدادی در روده مابعد فیستول، آزمایشات پاراکلینیک جهت یافتن علت برجای ماندن فیستول آغاز شد. در تنقیه باریم یک ضایعه انسدادی درسکوم و ابتدای کلون بالا رونده مشاهده گردید که منظره نئوپلاستیک داشت. به همین جهت بیمار تحت عمل جراحی کلکتومی راست قرار گرفت. پس از عمل جراحی دوم حال عمومی بیمار به سرعت بهبود یافت و محل ایجاد فیستول که برداشته شده بود به کلی التیام یافت. گزارش پاتولوژی آدنوکارسینومای روده بزرگ با سلولهای مترشحه موسین بود. از آن تاریخ به بعد همه ساله بیمار بررسی شده و هیچ گونه آثاری از بدخیمی در او دیده نشده است.

حدود ده سال پس از این واقعه خواهر بزرگتر در سن ۵۲ سالگی به علت نفخ و تومور شکم که از مدتها پیش او را آزار می‌داده مراجعه کرد و اظهار نمود که علائمی شبیه آنچه برادر داشته در او هم ایجاد شده است تنقیه باریم توموری را در سکوم و ابتدای کلون بالا رونده نشان داد که از نظر منظره رادیولوژیک با ضایعه‌ای که برادر داشت هیچ گونه تفاوتی نداشت.

در لاپاراتومی ضایعه کاملاً *Site specific* ولی پیشرفته‌تر از تومور برادرش بود و تمام لایه‌های روده را گرفتار کرده بود. تعدادی از غدد لنفاوی در اطراف ضایعه متورم به نظر رسید که هنگام کلکتومی برداشته شدند ولی از نظر آسیب شناسی غدد لنفاوی برداشته شده بدخیمی را نشان نداد اما ضایعه روده بزرگ نیز آدنوکارسینومای مولد موسین بود. هنگام لاپاراتومی سایر احشاء سالم بودند و بیمار پس از عمل جراحی و بدون هیچ گونه حادثه‌ای بهبودی کامل خود را بازیافت.

۲ ـ خانواده (پ)

کمتر از یک سال پیش جوان ۳۴ ساله‌ای به علت ضعف و بیحالی، کاهش وزن و وجود جسم متحرکی در شکم مراجعه نمود. آزمایشات لابراتواری حاکی از یک کم خونی نسبتاً پیشرفته و تدریجی و نشانگر یک ضایعه خونریزی دهنده بود. در لمس توده متحرکی در ناحیه به دست می‌خورد که به نظر می‌رسید منشاء همه مشکلات بیمار باشد.

در تنقیه باریم توموری در سکوم مشاهده گردید که با در نظرگرفتن تاریخچه بیماری و علائم فیزیکی و سیر و پیشرفت آن به نظر رسید که یک تومور بدخیم باشد. کلونوسکوپی در بیمار نتیجه بخش نبود و لذا اقدام به لاپاراتومی گردید. در این بیمار نیز توموری در ناحیه سکوم و ابتدای کلون بالا رونده وجود داشت و خوشبختانه هیچ گونه آلودگی غدد لنفاوی و یا احشاء داخلی وجود نداشت، لذا دراین بیمار نیزاقدام به یک کلکتومی راست شد. گزارش پاتولوژی نیز آدنوکارسینومای مولد موسین بود. بهبودی این بیمار نیز سریع بوده و کم خونی به سرعت اصلاح شد و سلامت خود را باز یافت. با توجه به سن و محل تومور از خویشاوندان بیمار پرسش شد و معلوم شد دائی او که در سن پنجاه سالگی است چند ماه قبل از او تحت عمل جراحی برای توموری در طرف راست کلون قرار گرفته است ولی متاسفانه پس ازعمل جراحی دچار نشت در محل آناستوموز و فیستول روده گردید که پس از مدتی پس ازعمل جراحی دوم بهبود یافته است. پاتولوژی دائی بیمار آدنوکارسینومای روده بزرگ گزارش شده بود. متأسفانه خویشاوندان این بیمار از انجام آزمایشات پاراکلینیکی و کروموزومی خودداری کرده و هربار آن را به تعویق می‌اندازند.

۳ ـ خانواده (خ)

خانم ۴۸ ساله در سال ۱۳۶۸ در بیمارستان فیروزگر به علت سرطان ابتدای کلون صعودی تحت عمل جراحی کلکتومی راست قرار گرفت، در سابقه این خانم ماستکتومی طرف راست به جهت *Intraductal carcinoma* پستان دو سال قبل از مراجعه وجود داشت و پس از عمل جراحی روده

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012
[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]

تاکنون هیچ گونه مشکلی نداشته است ولیکن دو سال بعد از مراجعه وی در سال ۱۳۷۰ فرزند ۳۲ ساله‌اش نیز در بیمارستان وابسته به دانشکده پزشکی یکی از شهرستانها تحت عمل جراحی کلکتومی راست برای سرطان کلون قرار گرفت.

پاتولوژی مادر نیز آدنوکارسینومای مولد موسین است، این خانواده نیز با این که خود مشاهده کردند که ظرف دو سال فرد دیگری از خانواده دچار سرطان شده ولی حاضر به انجام آزمایشات ژنتیک و تجسس در سایر خویشاوندان نشدند. چه بسا اگر پس از عمل جراحی مادر لااقل کلیه فرزندان از نظر بالینی و پاراکلینیکی و ژنتیک مورد آزمایش قرار می‌گرفتند سرطان کلون فرزند دو سال قبل از موقع کشف و عمل می‌شد که یقیناً در این صورت نتیجه آن بسیار بهتر بود.

در هیچ کدام از این بیماران اندازه (CEA) آنتی‌ژن کارسینو آمبریوژنیک و CT اسکن سالیانه شکم آثاری از برگشت بیماری نشان نداده است.

متأسفانه به علت عدم همکاری و پرخرج بودن آزمایشات اختصاصی ژنتیک در هیچ یک از این بیماران موفق به انجام آن نشدیم با وجودی که هربار که بیماران در کلینیک ویزیت می‌شوند این مسئله به آنها گوشزد می‌شود ولی باز متأسفانه به غیر از مادر در خانواده (خ) و اخیراً خواهر خانواده (ب) هیچ یک حاضر به شیمی درمانی پس ازعمل جراحی هم نشدند. هم چنین خواهر خانواده (ب) یک سال پیش در یکی از بیمارستانهای خصوصی هیسترکتومی شده و به طوری که فرزندان اظهار می‌کنند بدخیم بوده ولی پاتولوژی آن در دسترس نیست.

بحث

بطوری که در تاریخچه و مقدمه ذکر شد سرطان روده بزرگ یک نوع غیر پولیپوزی و ارثی دارد که اگر در سمت راست روده بزرگ قرار گرفته باشد به آن سندرم لینچ ـ ۱ گفته می‌شود. در کشورهای غربی و در آمارهای مختلف فقط بین ۴ الی ۱۳ درصد سرطانهای کلورکتال را ارثی و فامیلی وغیر پولیپوزی دانسته‌اند (۲ و ۶ و ۷ و ۱۰ و ۱۲)

از اختصاصات این بیماری آن است که اولاً در افراد زیر پنجاه سال دیده می‌شود و ثانیاً نیمی از این بیماران در هنگام مراجعه یا در طول ده سال دچار سرطان اولیه دیگری در کلون بوده و یا خواهند شد.

سرطان روده بزرگ اگر درافراد جوان و سمت چپ کلون ایجاد شود و همراه با سرطانهای خارج از کلون بخصوص آندومتر، معده، روده کوچک، کلیه و مجاری ادراری به غیر ازمثانه، تخمدان و بالاخره سرطان پستان باشد به آن سندرم لینچ ـ دو گفته می‌شود. (۸ و ۹ و ۱۰ و ۱۲ و ۱۶).

در این سندرم‌ها ژن سرطانی به صورت اتوزوم غالب منتقل می‌شود (۷ و ۸)، لذا خطر ابتلای سرطان در خویشاوندان ژنتیکی این افراد بسیار شایعتر از دیگران است. و به همین دلیل نیز بایستی شجره این افراد مورد آزمایشات ژنتیکی قرار گیرند که به این ترتیب دو دسته می‌شوند، یک دسته که از نظر ژنتیکی ژن فوق‌الذکر را ندارند که در آنها خطر ابتلای به سرطان مانند سایر افراد است و با آنها کاری نداریم اما آن دسته که دارای ژن فوق‌الذکر می‌باشند دارای خطر ابتلای بسیار زیادی (بیش از ۱۶ درصد) هستند و بنابراین بایستی سالیانه مورد آزمایشات دقیق قرار گیرند و به این ترتیب بخصوص در سرطان ناحیه سکوم که به علت فراخی روده دیر تشخیص داده می‌شود می‌توان چند سال قبل از بروز علائم آن راکشف و معالجه کرد تا این که فرد دچار مرگ و میر زود رس نشود.(۲ و ۹ و ۱۰ و ۱۶)

در سندرم لینچ ـ دو نیز به علت احتمال خطر سرطانهای غیر روده‌ای، بایستی متوجه این خطر فزاینده بود به طوری که خطر ابتدای این بیماران و خانواده آنها به سرطانهای غیر روده‌ای بین ۳ تا ۲۲ برابر بیشتر از افراد عادی است، این بیماران و خانواده آنها نیز لازم است از نظر ژنتیکی مورد آزمایش قرار گرفته و کسانی که حامل ژن می‌باشند تحت مراقبت ویژه قرار گیرند. بخصوص که این بیماران ده سال زودتر از بقیه افراد به این سرطانها دچار می‌شوند و در نتیجه طول عمر کمتری دارند (۱۲ و ۱۶).

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]

حال جا دارد به نکته‌ای که به نظر نگارنده بسیار جالب و حائز اهمیت و در خور پژوهش است توجه کرد و آن این که بطور کلی از نظر آماری سرطان روده بزرگ درکشورما، دو فرق عمده با ممالک غربی دارد. اول آنکه سرطان روده بزرگ به نسبت از شیوع بسیار کمتری برخوردار است و دوم آنکه سرطان روده بزرگ در کشورما، در سنین جوانی و پیش از میان سالگی نسبتاً شایع است در حالی که در کشورهای غربی این سرطان تقریباً منحصر به سنین ۶۰ سال به بالا است و در سنین کمتر از ۴۰ سالگی بسیار کم دیده می‌شود. (۱ و ۳ و ۶ و ۱۷). در یک مطالعه بیست و پنج ساله که در بیمارستان امام خمینی (ره) بین سالهای ۱۳۵۹ ـ ۱۳۳۵ انجام و آمار آن از بخش آسیب‌شناسی استخراج شده است از تعداد کل سرطانهای روده بزرگ (۳۲۵ مورد) تعداد ۱۳۵ مورد مربوط به کلون بالا رونده و آپاندیس بوده است (۵). در همین جا خوب است اختلاف بسیار فاحش در آمارهای غربی را از نظر محل گرفتاری در روده بزرگ به خاطر آوریم که فقط ۶۰ درصد سرطانهای روده بزرگ منحصراً در رکتوسیگموئید است (۱ و ۳ و ۶). از طرف دیگر علل شناخته شده سرطان روده بزرگ در کشورهای غربی میزان مصرف چربی زیاد در اغذیه، کاهش مصرف مواد حاوی فیبر مانند سبزیجات و غیره واستفاده از بعضی مواد نگاهدارنده در غذاها، زیاده روی در مصرف الکل و طولانی بودن زمان ترانزیت روده است که با عادات غذایی درکشور ما کاملاً متفاوت است (۱ و ۳ و ۶) و با توجه به این که گرچه آمار کلی سرطان روده بزرگ در کشور ما بسیار کمتر از کشورهای غربی است ولی تعداد بیشتری از آنها در نیمه راست کلون است (۵) و نیز سن ابتلا درایران بسیار پایین‌تر از کشورهای غربی است و طبق آمار فوق‌الذکر بیش از نیمی از سرطانها، در آمار فوق زیر چهل سالگی است (۵) و چون به نظر نمی‌رسد عامل محیطی و غذایی از اهمیت ویژه برخوردار باشد، به احتمال قوی تعداد زیادی از سرطانهای روده بزرگ در کشور ما ارثی و فامیلی است.

لذا همکاران ارجمند هم به این مسئله توجه نمایند که کلیه افراد خویشاوند ژنتیکی مبتلایان سرطان روده بزرگ را باید تحت مراقبت و تجسس و پی‌گیری ویژه قرار داد (۲ و ۸).

در مورد بیماران مبتلی به سندرم لینچ نکته‌ای دیگرهم به نظر این جانب جالب است و آن این که برحسب آمار بیشتر مبتلایان از نظر آسیب شناسی دچار آدنوکار سینومای مولد موسین می‌باشند و باز ذکر شده که آدنوکارسینومای مولد موسین بطور کلی از پیش آگهی خوبی برخوردار نیست و حال آن که بیماران سرطان فامیلی غیر پولیپوزی پیش آگهی نسبتاً خوبی دارند. باز باید اضافه کرد که همه این مسائل احتیاج به پژوهش و پی‌گیری و مطالعه استادان ارجمند دارد. و اگر بیماران معرفی شده، نیز با موشکافی و وسواس بررسی شوند چون آزمایشات مثبت کروموزومی نداریم تشخیص قطعی این بیماری از قوت کافی برخوردار نیست و تشخیص بیشتر جنبه کلینیکی دارد.

Lynch و همکاران هنگام مطالعه روی خانواده‌های مبتلایان به سرطان روده بزرگ فامیلی و غیر پولیپوزی به دو خانواده برخورد کردند که دچار *Flat adenoma syndrome* بودند این بیماران در خانواده سابقه سرطان نداشتند و از نظر ژنتیکی نیز کروموزم *5q* در این بیماران قابل اتصال به *Marker* است و به عبارتی قابل تشخیص است در حالی که در *HNPCC* چنین وضعیتی وجود ندارد. گفتنی است که بیماران *HNPCC* در کروموزومهای ۵ و ۱۷ و ۱۸ خود اشکالات و اختلالاتی دارند (۱۲ و ۱۶). تاکنون در دنیا ۲۷۲۵ خانواده مبتلی به سندرم لینچ کاملاً شناسایی و پرونده بین‌المللی دارند (۱۶). خوب است در کشور ما هم مرکز کنترل و پیشگیری بیماریهای غیر واگیر این افراد را شناسایی و تسهیلاتی در جهت آزمایشات کروموزومی و *DNA* در اختیار آنها قرار دهد.

اغلب پژوهشگران به دلیل آن که حدود نیمی از این بیماران تا ده سال پس از عمل جراحی دچار سرطان اولیه دیگری در قسمتهای برداشته نشده می‌شوند (باقی مانده روده بزرگ) از این جهت پیشنهاد کرده‌اند که برای این گونه بیماران *Lynch-I* به جای همی کلکتومی راست، کلکتومی توتال انجام شود. اما در بیماران ما فقط به کلون برداری نیمه راست اکتفا شد زیرا انجام دقیق آزمایشات کروموزومی و *DNA* و

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012
[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]

دسترسی به شجره نامه خانوادگی این افراد با اشکالات بسیاری مواجه است. و از طرف دیگر عمل کلکتومی توتال برای بیمارانی که آمادگی ذهنی صحیح و کاملی از بیماریشان

P: 143-60

10- Lynch HT, Watson P et al; "Differential diagnosis of hereditary non-polyposis colorectal cancer; Dis Colon Rectum; 31;1988, p: 372-7

11- Lynch HT, Alanowa et al; "Management of and obligate gene carrier in the cancer family syndrome; Gastroenterology;
84;1983; P:404-8,

12- Lynch HT, SmyrK TC et al; "Identification of and HNPCC family; "Am J Gastroenterol.
89:4; 1994; p: 605-609

13- Meklin JP, Jarvinen HT et al; "The association between cholangiocarcinoma and hereditary non-polyposis colorectal Carcinoma; Cancer; 69: 5;1992; p:1112-4

14- Meklin JP, Jarvinen HJ; "Treatment and follow up strategies in hereditary non polyposis colorectal carcinoma; Dis, Colon, Rectum 36: 10; 1993; p:927-9

15- Pylkkanenl, Mecklin JP, Jarvinen H; "Hereditary non-Polyposis colorectal cancer (Lynch Syndrome): new insights from genetic linkage"; Gastroenterology; 106: 3;1994; p:815-817

16- Watson P, Lynch HT; "Extracolonic cancer in hereditary non-polyposis colorectal cancer"; Cancer; 71: 3;1993, p: 677-85

17- Winawer SJ; "Neoplasm of the large and small bowell"; Cecil Text book of Medicine; Edited by Wyngaarden and Smith W.B. Saunders;
1985; chap 106, PP 764-565

ندارند با توجه به عوارض بعد از عمل آن مناسب نمی‌باشد. بدیهی است که این بیماران بایستی حداقل سالیانه مورد ارزیابی دقیق روده بزرگ قرار گیرند.

REFERENCES

1- Burkitt HG; 'Colorectal carcinoma and polyps in Essential Surgery, Problems, Diagnosis and Management; Edited by Burkitt et al Churchil-Livingston, 1990, chap 15, pp 307-7.

2- Burt RW, Bishop DT, et al; "Population genetics of colonics; Cancer; 10(6 Supp1);1992; p:1719-22,

3- Corman ML, "Colon and Rectal Surgery; Edited by M.L.Corman, J.B.Lippincott; 1989; pp:40j-447;

4- Frei JV; "Hereditary non-polyposis colorecatal cancer (Lynch II Syndrome) diploid malignancies with prolonged survival;
Cancer; 1992; 69:5; P:1108,

5- Hashemi HT; "Cancers du tube digestif en Iran"; Publication de I' university' de Tehran NO 1853; pp:199-200

6- Imbeboal, LefoAt; "Carcinoma of colon rectum and anus. Textbook of Surgery, 14Th edition; Edited by D.Sabiston Jr, W.b Saunders; 1991; P:945

7- Jass JR, Stewart SM; "Evaluation of hereditary non-polyposis colorectal cancer";
Gut; 1992; 33, 6

8- KeeF, Collins BJ; "Famillies at risk of colorectal cancer: who are they?";
GUT; 33;6; 1992; P:787-90

9- Lynch HT, Lanspa S, Smyrkt et al; "Hereditary non polysis colorectal cancer (Lynch Syndrome I and II) genetics, pathology, natural history, and cancer control; Cancer; 53: 2; 1991;

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]

REPORT OF SIX CASES OF LYNCH-1 SYNDROME

S. Ali Jalai, M.D.*

ABSTRACT

More than two decades ago, Henry T. Lynch reported a hereditary non polyposis colorectal cancer (HNPCC) which is seen in some families with dominant mode of inheritance, also know as Lynch Syndrome type I and II. This form to hereditary colorectal cancer has an early age of onset (Less than 45 years) with predominantly proximal colonic involvement (type I) and can also be associated with extracolonic cancer (type II). It is estimated that perhaps 4% - 13% of all cases of colorectal cancer are attributable to HNPCC. In this article, six cases of Cecal and / or ascending colon carcinoma are presented which are site-specific with a young age of onset, and one out of two of these patients are close relatives such as:

brother and sister, mother and son and nephew and uncle, although for final Confirmation we need chromosome studies on these three families, but these could be considered clinically as Lynch I- Syndrome pathology of most of these cases is of mucin-producing type adenocarcinoma.

It is concluded that, because of a high incidence of colonic carcinoma with a young age of onset (perhaps around 50%) in Iran, the incidence of HNPCC could be much higher than in western populations.

Key Words: 1- Lynch syndrome
2- Colon cancer
3- Adenocarcinoma

* *Associate Professor of Sugery - Iran University of Medical Sciences and Health Services*

Downloaded from http://journals.tums.ac.ir/ at 9:14 IRDT on Tuesday July 3rd 2012

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2024-03-29]