



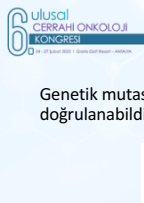
6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

 24 - 27 Şubat 2022 | Gloria Golf Resort - ANTALYA

DOÇ. DR. NURİ OKKABAZ

 MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ GENEL CERRAHI ABD

Herediter kolorektal kanser sendromlarında cerrahi yaklaşım, takip protokolleri nasıl yapılmalı?



6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

 24 - 27 Şubat 2022 | Gloria Golf Resort - ANTALYA

Herediter Kolorektal Kanser

Genetik mutasyonun tanımlanmış olduğu ve bunun testlerle doğrulanabildiği babadan oğula aktarılan kolorektal kanser


Hereditary colorectal cancer

Lynch syndrome 4% FAP <1% PJS, JPS, CS/PHTS et al. <1%

Familially clustered colorectal cancer Approximately 25%

Sporadic colorectal cancer Approximately 70%

Tomita N, Int Jour Clin Onco, 2021



6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

 24 - 27 Şubat 2022 | Gloria Golf Resort - ANTALYA

Önemi

Sindrom	Yaşam boyu kanser riski
Lynch sendromu	%69
Klasik FAP Ağır formu	%100
Klasik FAP Hafif formu	%80
Attenué FAP	%70
MAP	%50
Jüvenil Polipozis	%50
Peutz-Jeghers	%39
SSAP	%35
Cowden Hastalığı	%9




6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

 24 - 27 Şubat 2022 | Gloria Golf Resort - ANTALYA

Profilaksi

- Derin ven trombozu
- Cerrahi alan enfeksiyonu
- Atektazi
- Trafik Kazası
- Deprem
- Covid-19



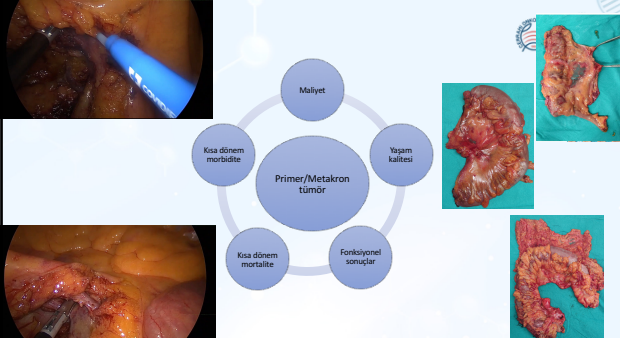
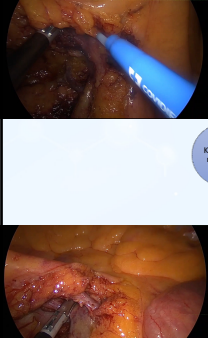
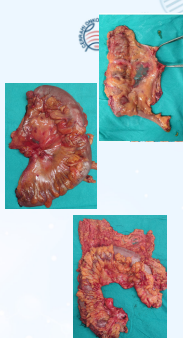


6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

 24 - 27 Şubat 2022 | Gloria Golf Resort - ANTALYA

Profilaksi

- **Primer profilaksi:** Kanser gelişmeden müdahale edilmesi
- **Sekonder profilaksi:** Kanser tanısı almış hastada metakron tümörlere karşı tedbir (genişletilmiş rezeksiyon)
- **Tersiyer profilaksi:** Ameliyatlı hastada metakron tümöre karşı tedbir (tekrar ameliyat)

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

10-12 Eylül 2022 | İstanbul Tıp Fakültesi - İstanbul

• The American Society of Colon and Rectal Surgeons Clinical Practice Guidelines for the Management of Inherited Polyposis Syndromes

• ASCRS Clinical Practice Guidelines for the Surgical Treatment of Patients With Lynch Syndrome

• European guidelines from the EHTG and ESCP for Lynch syndrome: an updated third edition of the Mallorca guidelines based on gene and gender

• NCCN Genetic/Familial High-Risk Assessment: Colorectal

• Japanese Society for Cancer of the Colon and Rectum (JSCCR) guidelines 2020 for the Clinical Practice of Hereditary Colorectal Cancer

• Guidelines for the management of hereditary colorectal cancer from the British Society of Gastroenterology (BSG) / Association of Coloproctology of Great Britain and Ireland (ACPGBI) / United Kingdom Cancer Genetics Group (UKCGG)

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

10-12 Eylül 2022 | İstanbul Tıp Fakültesi - İstanbul

Familyal Adenomatöz Polipozis

5' 3'

DT (1,445-2,011)

CHRPE (311-1,466)

Gastrointestinal adenomas (154-1,493)

Hepatoblastoma (141-1,751)

Thyroid tumors (140-1,309)

Codon number

Attenuated FAP (1-157; 213-412; 1,595-2,843)

Intermediate FAP (157-1,595)

Profuse FAP (1,250-1,464)

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

10-12 Eylül 2022 | İstanbul Tıp Fakültesi - İstanbul

FAP

Profilaktik cerrahi tipi ve zamanlaması

- Ailede kolorektal kanser yükü
- Ailede kanser yaşı, ölüm yaşı, dezmoid tümör varlığı
- Adenom sayısı, şekli, boyutu
- Fertilite ve seksüel disfonksiyon kaygısı
- Hastanın sosyal hayatı
- Genotip

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

10-12 Eylül 2022 | İstanbul Tıp Fakültesi - İstanbul

FAP

- Total proktokolektomi + ileal poş - anal anastomoz
- Total proktokolektomi - uç ileostomi
- Total abdominal kolektomi + ileorektal anastomoz
- Total abdominal kolektomi + uç ileostomi

Total proctocolectomy with ileostomy

Total proctocolectomy with ileoanal anastomosis

Total abdominal colectomy with ileorectal anastomosis

Total abdominal colectomy with ileostomy

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

10-12 Eylül 2022 | İstanbul Tıp Fakültesi - İstanbul

FAP

- Klasik ağır FAP – kanser yok (>1000 polip) Codon 1250-1464
- 10 yaşından itibaren yıllık kolonoskopi
- **Ergenlik sonu** total proktokolektomi + ileal poş anal anastomoz

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

10-12 Eylül 2022 | İstanbul Tıp Fakültesi - İstanbul

FAP

- Klasik hafif FAP – kanser yok (100-1000 polip) Codon 157-1595
- 10 yaşından itibaren 1-2 yıl arayla kolonoskopi
- Total proktokolektomi + ileal poş - anal anastomoz
 - 20'li yaşlarda
- Total abdominal kolektomi – ileorektal anastomoz
 - Rektumda <20 polip
 - Polip boyutu <10mm
 - Gebelik planlayan genç kadın
 - Okul ve iş bulma süreci devam eden genç hasta
 - Mezenterik kompleks dezmoid tümör

Rektum güdükte kanser %1.6 karşın %10.8

Church J, Dis Colon Rectum 2003

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP

- Polip >10mm
- Yüksek dereceli displazi
- Polip sayısının hızlı artışı
- Kanseri tanısı/şüphesi
- Polipozis kaynaklı belirgin semptom varlığı

Erken dönemde ameliyat önerilebilir

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Attenüe FAP

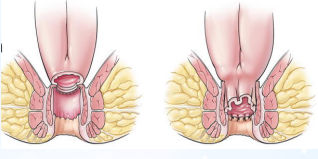
- 18-20 yaşından itibaren 2 yıl arayla kolonoskopi (10-100 polip)
- Total abdominal kolektomi – ileorektal anastomoz

Codon 1-157; 213-412; 595-2843

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP

- İleal poş - anal anastomoz
- Stapler – Elle (+mukozektomi)
- Fonksiyon
 - Stapler > elle anastomoz
- Dişli çizgiyi tutan adenom varsa
 - Mukozektomi – elle anastomoz



6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP

- Klasik FAP – Kanseri var
- Onkolojik açıdan sporadik kanser gibi yönet
- Preop gastroduodenal lezyon ya da desmoid tümör araştır
 - Total proktokolektomi + ileal poş anal anastomoz / uç ileostomi
 - Total abdominal kolektomi + ileorektal anastomoz / uç ileostomi

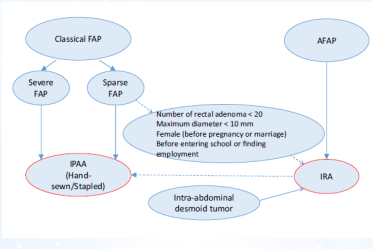
6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP

- Sfinkter disfonksiyonu/inkontinans
- Distal rektum kanseri
- Radyoterapi gerektiren kanser varlığı
- Poş istemeyen hasta
- Total proktokolektomi – uç ileostomi

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP



Tomita N, Int Jour Clin Oncol, 2021

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP takip

- Kolorektal
 - İleal poş
 - Anal transizyon bölgesi
 - Rektum güdük
- Kolorektal dışı
 - Duodenum
 - Tiroid
 - Sinir sistemi
 - Dezmoid

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

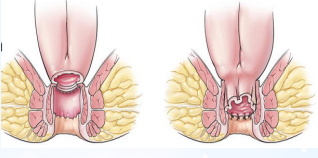
FAP takip

- Poş adenomu
 - %6,7 - %74
 - <18 yaş
 - Eş zamanlı mide adenomu varlığı
 - Erkek cinsiyet
 - Klasik FAP ağır formu
 - Yıllık kolonoskopi
 - 5mm üzeri poliplere eksizyon / ablasyon
 - Kanser gelişirse poş eksizyonu

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP takip

- Anal kanalda displazi / kanser
 - Displazi (LGD) %11-%17
 - 25 yılda %69
 - Kanser %1
 - %75 anal transizyon bölgesi
- Yıllık rektoskopi – polipektomi

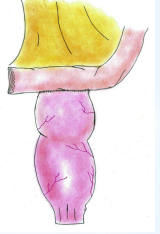


Smith JC J Cancer Ther 2013
Boostrom SV J Gastrointest Surg 2013

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP takip

- Rektumda kanser
 - Uzun dönemde %2
 - İleal poş dönemi öncesi %24 - %43
 - 6-12 ay aralıklarla rektoskopi
 - 5mm üzeri poliplerin eksizyonu



6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP takip

- Duodenum adenom
 - Kolektomi öncesi / 20-25 yaş endoskopi
 - Yıllık endoskopi

Total points	Spigelman stage	Recommended follow-up interval
0	0	5 years
1-4	I	5 years
5-6	II	3 years
7-8	III	Annual and consider endoscopic therapy
9-12	IV	6-12 months and consider endoscopic or surgical therapy

	Normal ampulla	Minor polyposis	Major polyposis
Ampulla size	n/a	Less than 1 cm	More than 1 cm
Villus histology	n/a	None	Present
Degree of dysplasia	n/a	Mild	Moderate or severe
Recommended surveillance	5 yearly	3 yearly	Annual

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP Takip

- Dezmoid tümör
 - %15
 - Karın duvarı, intraabdominal
- Genotip, aile hikayesi kolektomi zamanlaması üzerine etkili olabilir
- Yıllık karın muayenesi
- 1-3 yıl arayla batın BT / MR

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

FAP takip

- Tiroid kanseri
 - %1-2 (>%0.2)
 - Ergenlikte tiroid ultrasonu / yıllık tiroid muayenesi
 - 2-5 yıl arayla tiroid ultrasonu
- Santral sinir sistemi, ince bağırsak, pankreas, hepatoblastom
 - takip protokolü yok

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- DNA yanlış eşleşme tamir (mismatch repair) genlerinde mutasyon
 - MLH1
 - MSH2
 - MSH6
 - PMS2
- Kolorektal, jinekolojik, üriner, gastrik, pankreatobiliyer, prostatik kanserler görülebilir

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

Kolorektal kanser	Ortalama tanı yaşı	Toplam risk (80 yaşa kadar)	Popülasyonda risk
MLH1	44	%46-61	%4.2
MSH2	44	%33-52	
MSH6	42-69	%10-44	
PMS2	61-66	%8.7-20	

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- Kolonoskopik takip
 - 1-2 yıl arayla
 - MLH1, MSH2 -- 25 yaşından itibaren
 - MSH6, PMS2 -- 35 yaşından itibaren
- Avrupa Herediter Tümör Grubu: MLH1,MSH2, MSH6 – 2-3 yıl arayla
PMS2 – 5 yıl arayla

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- Primer profilaksi önerilmez
 - Örn. MLH1 mutasyon, kanser yok – cerrahi önerilmez

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- Segmenter rezeksiyon
 - Sağ hemikolektomi
 - Genişletilmiş sağ hemikolektomi
 - Anteriyor rezeksiyon
- Total abdominal kolektomi – ileorektal anastomoz
- Total proktokolektomi – ileal poş / ileostomi

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

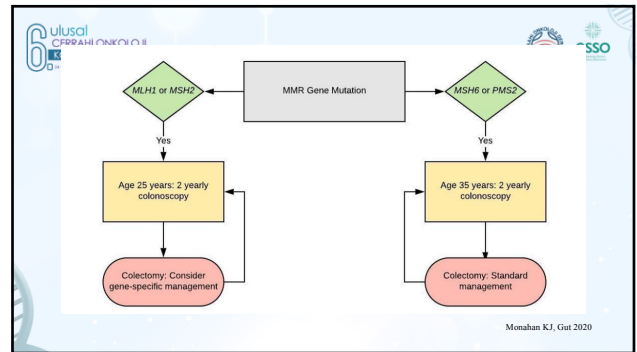
- Primer tümörde sekonder profilaksi
 - Metakron kanser riski
 - Segmenter %20.4 - %47 ↔ Total %0 - %8
 - MLH1, MSH2 > MSH6, PMS2

Malik SS, Fam Cancer 2018
Kim, Ann Surg Oncol 2017
Renkonen-Sinisalo L, Dis Colon Rectum 2017
Parry S, Gut 2011
Signorini S, Int J Clin Oncol 2020

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- Primer tümörde sekonder profilaksi
 - MLH1, MSH2 -- Total abdominal kolektomi
 - MSH6, PMS2 -- Segmenter (standart) rezeksiyon
- Rektum kanseri
 - Aşağı anteriyor rezeksiyon



6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- Sekonder profilaksi
 - Diğer organ tümörlerini araştır
 - Endometrium
 - Over
 - Mide
 - Ürolojik

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ

Lynch Sendromu

- Metakron tümörde sekonder profilaksi
 - Metakron kolon tümörü
 - Total abdominal kolektomi – ileorektal anastomoz
 - Metakron rektum tümörü
 - Total proktokolektomi – ileal poş / uç ileostomi

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
10-12 Eylül 2022 | İstanbul | Etiler - Beşiktaş

Lynch Sendromu Takip

- Ameliyat sonrası takip
 - 2 yıl arayla kolonoskopi / rektoskopi

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
10-12 Eylül 2022 | İstanbul | Etiler - Beşiktaş

Lynch Sendromu Takip

- Endometrium kanseri
 - Tarama mortaliteyi azaltmıyor
 - Çoğu erken evre, sağkalım çok iyi
 - 30-35 yaşından itibaren 1-2 arayla endometrial biyopsi
 - Transvajinal ultrason yeri yok
 - Profilaktik histerektomi mortaliteyi azaltmıyor, insidans azalır
 - 40 yaş üstü / çocuk düşünmeyen kadınlara öneri olarak sunulabilir

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
10-12 Eylül 2022 | İstanbul | Etiler - Beşiktaş

Lynch Sendromu Takip

- Over kanseri
 - Etkin tarama yöntemi yok
 - Transvajinal ultrason etkinliği konusunda yeterli bilimsel veri yok
 - Ca-125 kullanılabilir
 - Bilateral salpingo-oofektomi insidansı azaltabilir
 - İatrojenik menapoz

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
10-12 Eylül 2022 | İstanbul | Etiler - Beşiktaş

Lynch Sendromu Takip

- Mide kanseri
 - 30-35 yaş gastroskopi
 - H Piloni varsa tedavi et
 - 2-3 yıl arayla takip

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
10-12 Eylül 2022 | İstanbul | Etiler - Beşiktaş

Lynch Sendromu Takip

- Üriner sistem kanseri
 - 30-35 yaş idrar tahlili
 - Yıllık tekrar
- İnce bağırsak, pankreas, meme, prostat kanserleri
 - etkin tarama yok

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
10-12 Eylül 2022 | İstanbul | Etiler - Beşiktaş

Lynch Sendromu Vaka (pathMLH1)

- 47 yaş
 - Splenik fleksura kanseri – segmenter rezeksiyon
- 48 yaş
 - Lokal nöks → splenektomi – distal pankreatektomi
- 53 yaş
 - Endometrium kanseri – TAH_BSO
- 60 yaş
 - Metakron çekum kanseri + ampulla vateri kanseri → Total abdominal kolektomi - Whipple
- 64 yaş
 - Distal üreter tümörü – üroloji değerlendirilmesinde

46 yaş oğlu çekum ca- kc met nedeniyle exitus

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
19-22 Eylül 2022 | Gloria Golf Resort - ANTALYA

TKRCD
Hereditör Kolorektal Kanser
Çalışma Grubu



- Tüm sağlık çalışanları ve toplumu hereditör kolorektal kanser sendromları konusunda eğitmek
- Aile öyküsü ve tümör genetiği incelenerek yüksek riskli kişilerin belirlenmesi ve onlara genetik danışmanlık hizmeti – gerekli görülür ise genetik testlerin yapılmasını sağlamak
- Ülkemizde hereditör kolorektal kanser veri tabanı oluşturulması için çalışmak ve nitelikli klinik çalışmalar yapmak

Turkish Journal of
COLORECTAL DISEASE
Official Journal of the Turkish Society of Colon and Rectal Surgery



galen

6. Ulusal CERRAHI ONKOLOJİ KONGRESİ
24 - 27 Şubat 2022 | Gloria Golf Resort – ANTALYA

DOÇ. DR. NURİ OKKABAZ
MEDIPOD ÜNİVERSİTESİ GENEL CERRAHI ABD

Hereditör kolorektal kanser sendromlarında cerrahi yaklaşım, takip protokolleri nasıl yapılmalı?

