

Supplementary Table 2 Age-dependent incidence rates in the entire Lynch syndrome cohort and in the population-based cohort

Cancer	Age groups	Lynch syndrome per 100000 years					Population-based cohort per 100000 years			Lynch syndrome vs. Population-based cohort			
		Cancer events	PYRS	IR	95% CI lower	95% CI Upper	IR	95% CI lower	95% CI Upper	IRR	95% CI lower	95% CI Upper	P values
Endometrial cancer (n=163)	0-29	0	10976,2	0	0	33,6	0,2	0,1	0,2	0	0	278,7	1
	30-49	69	10019,8	688,6	535,8	871,5	5,2	5,0	5,3	133,0	96,2	178,9	<0.0001
	50-69	90	5337,7	1686,1	1355,8	2072,5	61,5	60,9	62,0	27,4	20,7	35,5	<0.0001
	70+	4	1087,9	367,7	100,2	941,4	80,3	79,3	81,2	4,6	0,8	14,1	0,01218
Urothelial cancer (n=75)	0-29	2	20897,2	9,6	1,2	34,6	0,3	0,3	0,3	34,2	2,0	154,7	0,00165
	30-49	8	18663,6	42,9	18,5	84,5	5,2	5,1	5,3	8,3	2,8	18,9	<0.0001
	50-69	47	9443,9	497,7	365,7	661,8	60,8	60,5	61,2	8,2	5,5	11,7	<0.0001
	70+	18	1592,5	1130,3	669,9	1786,3	159,0	157,9	160,0	7,1	3,6	12,5	<0.0001
Breast cancer (n=47)	0-29	1	10973,5	9,1	0,2	50,8	1,4	1,3	1,4	6,7	0,0	48,2	0,13853
	30-49	15	9953,8	150,7	84,3	248,6	88,6	88,0	89,1	1,7	0,8	3,1	0,05996
	50-69	27	5091,7	530,3	349,5	771,5	282,4	281,2	283,6	1,9	1,1	3,0	0,00224
	70+	4	1043,9	383,2	104,4	981,1	327,4	325,4	329,3	1,2	0,2	3,6	0,59032
Non-melanoma skin tumors (n=39)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,3	0,3	0,3	0	0	89,2	1
	30-49	9	18701,8	48,1	22,0	91,4	2,7	2,6	2,8	17,8	6,4	38,9	<0.0001
	50-69	22	9627,7	228,5	143,2	346,0	20,9	20,6	21,1	11,0	6,0	18,3	<0.0001
	70+	8	1729,6	462,5	199,7	911,4	111,2	110,4	112,1	4,2	1,4	9,5	0,00086
Ovarian cancer (n=30)	0-29	0	10976,2	0	0	33,6	1,1	1,1	1,2	0	0	41,9	1
	30-49	25	9894,3	252,7	163,5	373,0	10,3	10,1	10,5	24,4	13,9	39,6	<0.0001
	50-69	5	5189,1	96,4	31,3	224,9	47,4	46,9	47,9	2,0	0,5	5,6	0,10343
	70+	0	1073,5	0	0	343,6	64,1	63,3	64,9	0	0	7,4	1
Prostate cancer (n=24)	0-29	0	9923,5	0	0	37,2	0,0	0,0	0,0	0	0	14505,7	1
	30-49	0	8723,2	0	0	42,3	1,6	1,5	1,6	0	0	37,2	1
	50-69	17	4346,5	391,1	227,8	626,2	153,9	153,0	154,8	2,5	1,3	4,5	0,00059
	70+	7	711,8	983,4	395,4	2026,1	645,3	641,8	648,9	1,5	0,5	3,7	0,23773
Small bowel cancer (n=19)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,0	0	0	737,4	1
	30-49	8	18720,7	42,7	18,4	84,2	0,4	0,4	0,4	107,3	35,7	245,7	<0.0001
	50-69	9	9673,4	93,0	42,5	176,6	2,9	2,8	3,0	32,3	11,6	70,4	<0.0001
	70+	2	1802,6	111,0	13,4	400,8	6,1	5,9	6,3	18,1	1,1	81,6	0,00567
Lung cancer (n=23)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,2	0,2	0,2	0	0	136,8	1
	30-49	7	18744,3	37,3	15,0	76,9	10,7	10,6	10,9	3,5	1,1	8,3	0,00471
	50-69	14	9749,2	143,6	78,5	240,9	146,4	145,8	147,0	1,0	0,4	1,8	1
	70+	2	1823,5	109,7	13,3	396,2	304,0	302,6	305,5	0,4	0,0	1,6	0,19510
Gastric cancer (n=21)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,1	0,1	0,1	0	0	226,0	1
	30-49	4	18730,1	21,4	5,8	54,7	2,7	2,6	2,7	8,0	1,4	24,7	0,00172
	50-69	12	9693,5	123,8	64,0	216,2	20,3	20,0	20,5	6,1	2,6	12,1	<0.0001
	70+	5	1814,7	275,5	89,5	643,0	52,7	52,1	53,4	5,2	1,2	14,4	0,00304
Brain tumours (n=21)	0-29	2	20897,4	9,6	1,2	34,6	5,4	5,3	5,5	1,8	0,1	8,0	0,30849
	30-49	10	18706,9	53,5	25,6	98,3	14,8	14,6	15,0	3,6	1,4	7,6	0,00061
	50-69	9	9726,2	92,5	42,3	175,7	36,0	35,7	36,3	2,6	0,9	5,6	0,00984
	70+	0	1800,9	0	0	204,8	50,4	49,9	51,0	0	0	5,6	1

Supplementary Table 2 (continued)

Cancer	Age groups	Lynch syndrome per 100000 years					Population-based cohort per 100000 years			Lynch syndrome vs. Population-based cohort			
		Cancer events	PYRS	IR	95% CI lower	95% CI Upper	IR	95% CI lower	95% CI Upper	IRR	95% CI lower	95% CI Upper	P values
Kidney cancer (n=13)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,4	0,4	0,4	0	0	58,9	1
	30-49	1	18746,1	5,3	0,1	29,7	3,2	3,2	3,3	1,7	0,0	11,9	0,45410
	50-69	10	9724,7	102,8	49,3	189,1	21,8	21,5	22,0	4,7	1,8	9,9	0,00007
	70+	2	1809,6	110,5	13,4	399,2	42,3	41,7	42,8	2,6	0,2	11,8	0,17865
Malignant melanoma (n=13)	0-29	3	20891,8	14,4	3,0	42,0	3,6	3,5	3,7	4,0	0,5	14,2	0,04080
	30-49	5	18659,1	26,8	8,7	62,5	19,6	19,5	19,8	1,4	0,3	3,8	0,42552
	50-69	2	9712,9	20,6	2,5	74,4	35,1	34,8	35,4	0,6	0,0	2,6	0,78163
	70+	3	1811,8	165,6	34,1	483,9	51,6	50,9	52,2	3,2	0,4	11,4	0,06858
Pancreatic cancer (n=13)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,1	0	0	573,5	1
	30-49	1	18741,7	5,3	0,1	29,7	2,3	2,2	2,4	2,3	0,0	16,7	0,34888
	50-69	7	9754,1	71,8	28,9	147,9	26,1	25,8	26,3	2,8	0,8	6,6	0,01541
	70+	5	1820,5	274,7	89,2	641,0	73,3	72,6	74,0	3,7	0,9	10,4	0,01182
Cervical cancer (n=10)	0-29	1	10976,0	9,1	0,2	50,8	3,6	3,5	3,7	2,5	0,0	18,3	0,32492
	30-49	7	9969,9	70,2	28,2	144,7	25,5	25,2	25,8	2,8	0,8	6,6	0,01534
	50-69	2	5253,8	38,1	4,6	137,5	26,6	26,3	27,0	1,4	0,1	6,4	0,40807
	70+	0	1076,4	0	0	342,7	28,3	27,7	28,9	0	0	16,7	1
Hepatocellular cancer (n=6)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,2	0,1	0,2	0	0	161,5	1
	30-49	1	18744,9	5,3	0,1	29,7	1,0	0,9	1,0	5,5	0,0	39,6	0,16596
	50-69	3	9753,7	30,8	6,3	89,9	10,1	10,0	10,3	3,0	0,4	10,8	0,07833
	70+	2	1823,7	109,7	13,3	396,2	24,7	24,2	25,1	4,4	0,3	20,0	0,07539
Connecting tissue tumors (n=6)	0-29	1	20893,8	4,8	0,1	26,7	0,8	0,8	0,8	5,9	0,0	42,5	0,15563
	30-49	1	18731,5	5,3	0,1	29,7	2,0	2,0	2,1	2,7	0,0	19,1	0,31391
	50-69	3	9753,6	30,8	6,3	89,9	4,9	4,8	5,0	6,3	0,8	22,5	0,01262
	70+	1	1799,5	55,6	1,4	309,6	9,6	9,4	9,9	5,8	0,0	41,5	0,15906
Testis cancer (n=6)	0-29	3	9909,1	30,3	6,2	88,5	8,6	8,4	8,7	3,5	0,4	12,6	0,05504
	30-49	3	8672,9	34,6	7,1	101,1	19,4	19,1	19,7	1,8	0,2	6,4	0,23806
	50-69	0	4389,3	0	0	84,0	5,5	5,3	5,7	0	0	21,0	1
	70+	0	735,9	0	0	501,3	2,7	2,5	2,9	0	0	257,1	1
Esophageal cancer (n=4)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,0	0	0	2526,0	1
	30-49	1	18748,8	5,3	0,1	29,7	1,1	1,1	1,1	4,8	0,0	34,8	0,18673
	50-69	3	9758,1	30,7	6,3	89,8	13,4	13,2	13,6	2,3	0,3	8,2	0,14435
	70+	0	1823,8	0	0	202,3	26,9	26,5	27,4	0	0	10,3	1
Multiple myeloma (n=4)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,0	0	0	3892,1	1
	30-49	1	18744,9	5,3	0,1	29,7	1,0	1,0	1,1	5,3	0,0	38,1	0,17217
	50-69	1	9755,3	10,3	0,3	57,1	10,2	10,0	10,3	1,0	0,0	7,2	0,62943
	70+	2	1823,6	109,7	13,3	396,2	26,4	25,9	26,8	4,2	0,2	18,7	0,08437
Biliary tract cancer (n=3)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,0	0	0	2526,0	1
	30-49	1	18748,8	5,3	0,1	29,7	0,5	0,5	0,5	10,5	0,1	75,7	0,09073
	50-69	1	9763,1	10,2	0,3	57,1	6,0	5,8	6,1	1,7	0,0	12,3	0,44167
	70+	1	1823,8	54,8	1,4	305,5	21,0	20,6	21,3	2,6	0,0	18,8	0,31772
Laryngel cancer (n=3)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,0	0	0	1141,8	1
	30-49	0	18748,8	0	0	19,7	1,4	1,3	1,4	0	0	19,5	1
	50-69	3	9742,1	30,8	6,4	90,0	12,6	12,5	12,8	2,4	0,3	8,7	0,12743
	70+	0	1820,1	0	0	202,7	14,1	13,8	14,4	0	0	19,8	1

Supplementary Table 2 (continued)

Cancer	Age groups	Lynch syndrome per 100000 years					Population-based cohort per 100000 years			Lynch syndrome vs. Population-based cohort			
		Cancer events	PYRS	IR	95% CI lower	95% CI Upper	IR	95% CI lower	95% CI Upper	IRR	95% CI lower	95% CI Upper	P values
Eye tumours (n=3)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,3	0,3	0,3	0	0	85,5	1
	30-49	2	18730,3	10,7	1,3	38,6	0,7	0,7	0,8	14,5	0,8	65,4	0,00869
	50-69	1	9756,1	10,3	0,3	57,1	2,5	2,5	2,6	4,0	0,0	28,9	0,21992
	70+	0	1823,8	0	0	202,3	4,1	3,9	4,3	0	0	68,0	1
Thyroid cancer (n=3)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,8	0,8	0,8	0	0	30,8	1
	30-49	1	18747,1	5,3	0,1	29,7	3,3	3,3	3,4	1,6	0,0	11,5	0,46465
	50-69	1	9754,0	10,3	0,3	57,1	4,1	4,0	4,2	2,5	0,0	17,9	0,33102
	70+	1	1823,5	54,8	1,4	305,6	6,1	5,9	6,4	8,9	0,1	64,2	0,10592
Head and neck tumours (n=2)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,3	0,3	0,3	0	0	76,5	1
	30-49	0	18748,8	0	0	19,7	5,3	5,2	5,4	0	0	5,1	1
	50-69	1	9763,4	10,2	0,3	57,1	30,1	29,9	30,4	0,3	0,0	2,4	0,38304
	70+	1	1807,0	55,3	1,4	308,3	34,1	33,6	34,6	1,6	0,0	11,7	0,45966
Vulva cancer and vaginal cancer (n=2)	0-29	0	10976,2	0	0	33,6	0,1	0,1	0,1	0	0	432,5	1
	30-49	0	10025,6	0	0	36,8	1,7	1,7	1,8	0	0	29,2	1
	50-69	2	5341,6	37,4	4,5	135,3	6,7	6,6	6,9	5,6	0,3	25,0	0,05127
	70+	0	1087,2	0	0	339,3	20,4	19,9	20,9	0	0	22,9	1
Leukemia (n=2)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	3,0	2,9	3,0	0	0	8,2	1
	30-49	0	18748,8	0	0	19,7	4,1	4,0	4,2	0	0	6,5	1
	50-69	1	9761,5	10,2	0,3	57,1	21,3	21,1	21,5	0,5	0,0	3,5	0,72972
	70+	1	1821,0	54,9	1,4	306,0	59,0	58,4	59,7	0,9	0,0	6,7	1
Non-Hodgkins lymphoma (n=2)	0-29	1	20899,1	4,8	0,1	26,7	1,4	1,4	1,5	3,3	0,0	23,8	0,26083
	30-49	1	18746,9	5,3	0,1	29,7	6,4	6,3	6,6	0,8	0,0	5,9	1
	50-69	0	9765,2	0	0	37,8	26,0	25,8	26,3	0	0	2,0	0,19320
	70+	0	1823,8	0	0	202,3	57,6	57,0	58,2	0	0	4,8	0,63257
Hodgkins lymphoma (n=1)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	2,2	2,1	2,2	0	0	11,1	1
	30-49	0	18748,8	0	0	19,7	2,5	2,5	2,6	0	0	10,7	1
	50-69	1	9763,5	10,2	0,3	57,1	2,6	2,6	2,7	3,9	0,0	27,8	0,22754
	70+	0	1823,8	0	0	202,3	3,2	3,1	3,4	0	0	86,0	1
Pleural mesothelioma (n=1)	0-29	0	20899,7	0	0	17,7	0,0	0,0	0,0	0	0	1924,5	1
	30-49	0	18748,8	0	0	19,7	0,3	0,3	0,3	0	0	91,3	1
	50-69	0	9765,2	0	0	37,8	3,5	3,4	3,6	0	0	14,8	1
	70+	1	1823,5	54,8	1,4	305,6	7,0	6,8	7,2	7,8	0,0	56,2	0,12003
Osteosarcoma (n=1)	0-29	1	20879,8	4,8	0,1	26,7	0,9	0,8	0,9	5,5	0,0	39,2	0,16759
	30-49	0	18743,4	0	0	19,7	0,7	0,6	0,7	0	0	39,9	1
	50-69	0	9765,2	0	0	37,8	1,0	1,0	1,1	0	0	50,9	1
	70+	0	1823,8	0	0	202,3	1,6	1,5	1,7	0	0	176,4	1

IRR and 95% CI are shown for the 13 significant cancer types in Table 2. Abbreviations: PYRS, Person years at risk; IR, Incidence rate; IRR, Incidence rate ratio; CI, Confidence interval