



Parsiyel İntestinal Obstrüksiyon Yapan NTRK Rearrangementli İnfantil Gastrointestinal Mezentimal Tümör

K Maşrabacı*, S Sağ*, B Güzel**, N Çomunoğlu***,
B Aysim Öz***, F Yılmaz****, E Karadeniz*, L Elemen*



*Sağlık Bilimleri Üniversitesi Sancaktepe Şehit Prof Dr. İlhan Varank
Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Çocuk Cerrahisi Kliniği, İstanbul
**Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Sancaktepe Şehit Prof. Dr. İlhan Varank
Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Neonatoloji Servisi, İstanbul
***İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı
**** Sağlık Bilimleri Üniversitesi İstanbul Sancaktepe Şehit Prof Dr. İlhan Varank
Sağlık Uygulama ve Araştırma Merkezi, Patoloji Kliniği, İstanbul

Giriş

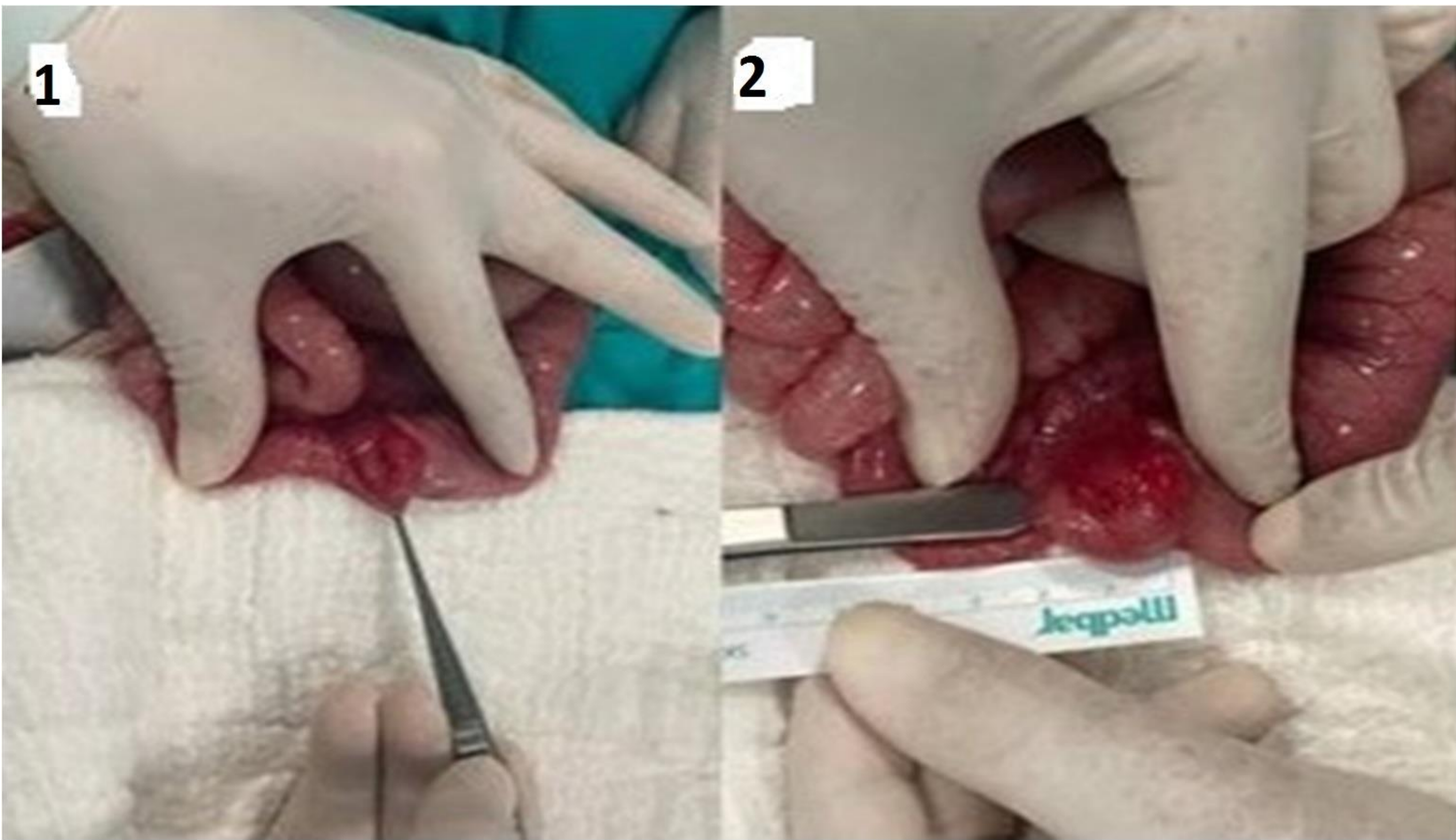
NTRK (Nörotrofik Tirozin Reseptör Kinaz) füzyonları olan mezenkimal tümörler, klinik ve morfolojik olarak heterojen gruptur. Son zamanlarda NTRK füzyonları ile gastrointestinal sistemdeki mezenkimal tümörler gastrointestinal stromal tümörler (GIST) olarak tanımlansa da, bu tür neoplazmaların sınıflandırılması hala tartışmalıdır. Bu posterde, parsiyel ileal obstrüksiyon ile başvuran ve NTRK füzyonları olan gastrointestinal mezenkimal tümörlü infant bir hasta sunulmuştur.

Olgu

38. gebelik haftasında normal vajinal yolla doğan kız bebek, postnatal 24. günde beslenmeme ve safralı kusma şikayetleri ile başvurdu. Hastanın oral beslenme sonrası abdominal distansiyonu artmakta idi. Ayakta çekilen babygram parsiyel bağırsak obstrüksiyonu ile uyumlu idi. Kontrastlı gastrointestinal sistem grafisinde kontrast maddenin 24. saatte rektuma ulaştığı görüldüğü için hasta düşük volümler ile oral beslenmeye çalışıldı. Postnatal 44. günde yeterli beslenme volümlerine ulaşamaması üzerine hasta laparotomiye alındı. Eksplorasyon sırasında ileoçekal valve 40 cm mesafede parsiyel intestinal obstrüksiyon yapan bir kitle ile karşılaşıldı (Resim 1-2). Kitle 3 cm temiz cerrahi sınır ile tam olarak rezeke edildi ve uç uca anastomoz yapıldı. Rezeke edilen kitlenin histopatolojik incelenmesi sonrası tanı, NTRK3-MAGI1 füzyonu ile düşük dereceli iğ hücreli malign neoplazm olarak koyuldu (Resim A-B-C-D). Hasta 10 aydır hastalıksız olarak ek tedavi verilmeden Pediatrik Onkoloji tarafından takip edilmektedir.

Sonuç

NTRK füzyonları pediatrik tümörlerde, erişkin tümörlere göre daha sık görülür. Pediatrik gastrointestinal sistem ile ilişkili mezenkimal tümörlerde NTRK füzyonlarının tanımlanması ile tanı kesinleştirilerek NTRK inhibitör hedefli tedavi kullanılabilir. Bizim hastamızda Pediatrik Onkoloji takiplerinde nüks saptanmamış olduğu için NTRK inhibitör tedavi henüz kullanılmamıştır ve rezerv olarak tutulmaktadır. NTRK inhibitör hedefli tedavi onkolojik tedaviyi kolaylaştırarak hastaların uzun süre hastalıksız olarak takip edilmesine neden olabilir.



A Tümör iğ hücreleri, submukoza ve muskularis propia infiltre etmektedir (H&E;EX100).

B-C Glomeruloid tümör paterni ve venöz damarlar ve kılcal damarların alanları (H&E;EX200-400).

D Hafif atipi olan ve yuvarlak bir çekirdeğe ve yetersiz sitoplazmaya sahip iğsi tümör hücreleri (H&E;EX400).

