

Türkiye Klinikleri

ÇOCUK İMMÜNOLOJİSİ VE ALERJİK HASTALIKLARI

ÖZEL KONULAR

Pediatric Immunology and Allergic Diseases

SPECIAL TOPICS

PRİMER İMMÜN YETMEZLİK VE MALİGNİTE

PRIMARY IMMUNODEFICIENCY AND MALIGNANCY

İÇİNDEKİLER CONTENTS

Ön Söz - Preface

Ayşe METİN

1

Epstein-Barr Virüsüne Karşı İmmünite Nasıl Gelişiyor?

Epstein-Barr Virüs Biyolojisi ve İnsan Kanseri İlişkisi

How is Immunity Developing Against Epstein-Barr Virus?

Epstein-Barr Virus Biology and Human Cancer Relations

Şükrü ÇEKİÇ, Sara Şebnem KILIÇ

10

PI3K Yolağına Bağlı İmmünyetmezlik, İmmün-Regülasyon Bozukluğu ve

Maligniteye Duyarlılık

PI3K Pathway Related Immunodeficiency, Immune Dysregulation and Predisposition to Malignancy

Ayşe METİN

14

CARD11, BCL10, MALT1 Sinyal Kompleksi Defektlerine Bağlı İmmün Yetmezlik ve Kanseri

Immunodeficiency and Cancer Depending on CARD11, BCL10, MALT1 Signal Complex Defects

Fatih ÇELMELİ, Elif Naz KADEM

- 20 **RAS ile İlişkili Lenfoproliferatif Hastalık ve Maligniteler (RASGRP1 Eksikliği)**
Ras- Related Lymphoproliferative Disease and Malignancy (RASGRP1 Deficiency)
Ayşe METİN, Özge YILMAZ TOPAL
- 23 **4-1BB (CD137) Eksikliğine Bağlı İmmün Yetmezlik ve Epstein-Barr Virüs ile Tetiklenen Lenfoproliferasyon**
Immunodeficiency and Epstein-Barr Virus Induced Lymphoproliferation Due to 4-1BB (CD137)
Güzide AKSU
- 28 **CD27 ve CD70 Eksiklikleri ile İlişkili İmmün Yetmezlik ve Malignite**
Immunodeficiency and Malignancy in Humans with CD27 and CD70 Deficiency
Nesrin GÜLEZ, İlke TAŞKIRDI
- 32 **Epstein-Barr Virüs İlişkili Düz Kas Tümörleri ve Primer İmmün Yetmezlik**
Epstein-Barr Virus Positive Smooth Muscle Tumors and Primary Immunodeficiency Disorders
Derya ÖZYÖRÜK
- 36 **XLP, XIAP, ITK, MAGT1, NFKB1 ve NFKB2 Eksiklikleri ile İlişkili Maligniteler**
Malignancies Associated with XLP, XIAP, ITK, MAGT1, NFKB1 and NFKB2 Deficiencies
Caner AYTEKİN
- 41 **HHV-8 ile İlişkili Kaposi Sarkoma**
Kaposi Sarcoma Associated HHV-8
Şükrü Nail GÜNER
- 46 **CTLA4 ve LRBA Mutasyonları, İmmün Disregülasyon ve Maligniteye Eğilim**
CTLA4 and LRBA Mutations, Predisposition to Immune Dysregulation and Malignity
Deniz ÇAĞDAŞ AYVAZ, Hacer Neslihan BİLDİK
- 51 **IL-10R Eksikliği ve Lenfoma**
IL-10R Deficiency and Lymphoma
Safa BARIŞ
- 55 **BACH2 Eksikliğine Bağlı İmmün Yetmezlik ve Malignite**
BACH2 Deficiency; Immune Deficiency and Malignancy
Erdem TOPAL
- 58 **Aktin İskeleti Fonksiyon Bozukluğuna Bağlı Primer İmmün Yetmezlikler ve Malignite (WAS, WIP, DOCK8 Eksikliği)**
Primary Immunodeficiency Due to Actin Cytoskeletal Defects and Malignancy (WAS, WIP, DOCK8 Deficiency)
Sevgi KELEŞ
- 63 **STK4/MST1 Eksikliği ve Epstein-Barr Virüs İlişkili Maligniteye Duyarlılık**
STK4/MST1 Deficiency and Epstein-Barr Virus Related Malignancy Sensitivity
Funda EROL ÇİPE

- 66 **Primer İmmün Yetmezliklerde Polimorfik Poliklonal ve Monomorfik Monoklonal Lenfoid Proliferasyonlar ile Lenfoma Arasında Ayırıcı Tanı**
The Differential Diagnosis of Polymorphic Polyclonal and Monomorphic Monoclonal Lymphoid Proliferations in Primary Immunological Deficiencies
Işın KUZU
- 72 **Otoimmün Lenfoproliferatif Sendrom ve Malignite Riski (FAS, FASL, Kaspaz 8, Kaspaz 10, FADD Eksiklikleri)**
Autoimmune Lymphoproliferative Syndrome and Malignancy Risk (FAS, FASL, Caspase 8, Caspase 10, FADD Deficiency)
Selime ÖZEN, Ferah GENEL
- 77 **IRF9 Eksikliği, Viral Enfeksiyona Duyarlılık, Maligniteye Eğilim**
IRF9 Deficiency, Susceptibility to Viral Infections and Malignancy
Neslihan EDEER KARACA
- 81 **Kutanöz İmmünite Eksikliği, Human Papilloma Virüs ve İmmün Sistem Etkileşimi, WHIM Sendromu ve Maligniteye Duyarlılık**
Cutaneous Immune Deficiency, Human Papilloma Virus and Immune System Interaction, WHIM Syndrome and Malignancy
Hasibe ARTAÇ
- 85 **Antikor Eksikliği Olan Hastalarda B Hücreli Lenfoma Gelişiminin Genetik Temeli**
The Genetic Basis of B Cell Lymphoma in Antibody Deficiency
İsmail REİSLİ
- 90 **İkaros Gen Mutasyonları ve Maligniteye Duyarlılık**
Ikaros Gene Mutations and Susceptibility to Malignancies
Ayça KIYKIM
- 94 **IKZF1 Mutasyonları, Yaygın Değişken İmmün Yetmezlik Fenotipi ve Maligniteye Eğilim (Artmış Akut Lenfoblastik Lösemi Riski)**
IKZF1 Mutations, Common Variable Immunodeficiency Phenotype and Tendency to Malignancy (Increased Acute Lymphoblastic Leukemia Risk)
Mutlu YÜKSEK
- 98 **Ataksi Telenjektazi ve Ataksi-Telanjektazi Benzeri Hastalıkta DNA Tamiri, Radyosensitivite ve Maligniteye Duyarlılık**
DNA Repair, Radiosensitivity and Malignancy Susceptibility in Ataxia Telangiectasia and Ataxia-Telangiectasia-Like Disorder
Sevgi BİLGİÇ ELTAN, Ömer AYDINER, Elif KARAKOÇ AYDINER
- 102 **Nijmegen Kırılma Sendromunda DNA Tamiri ve Maligniteye Duyarlılık**
DNA Repair and Sensitivity to Malignancy in Nijmegen Breakage Syndrome
Zehra Şule HASKOLOĞLU, Nazlı DEVECİ
- 107 **DNA Bağlantı Uçları Tamiri ile İlişkili Primer İmmün Yetmezlikler ve Maligniteye Eğilim (DNA Ligaz 4, Artemis, Cernunnos, DNA-PKcs, RAD50 Eksikliği)**
Primary Immunodeficiencies Associated with DNA Repair and Tendency to Malignancy
DNA Ligase 4, Artemis, Cernunnos, DNA-PKcs, RAD50 Deficiency
A. Kübra BASKIN, E. Figen DOĞU

- 112 **Kromatin Ubikitin Ligasyon Kaskad Eksikliği ile İmmün Yetmezlik ve Malignite (RNF168 Eksikliği)**
Chromatin Ubiquitin Ligation Cascade Deficiency with Immunodeficiency and Malignancy (RNF168 Deficiency)
Saliha ESENBOĞA
- 116 **Radyosensitivite ile Seyreden Diğer İmmün Yetmezlikler: ADA1 Eksikliği ve X-Linked Agamaglobulinemi**
Other Immunodeficiencies with Increased Radiosensitivity:
ADA1 Deficiency and X-linked Agammaglobulinemia
Sevgi KÖSTEL BAL
- 119 **İmmün Yetmezlik ve Kanser İlişkisinde RECQL4, RTS ve RAPADILINO**
RECQL4, RTS and RAPADILINO in the Relationship Between Immunodeficiency and Cancer
Çağman TAN
- 123 **Miyelodisplastik Sendrom ve Maligniteye Yatkınlık Yapan Kalıtsal Hastalıklar ve Kemik İliği Yetmezliği Sendromları**
Hereditary Diseases and Bone Marrow Failure Syndromes Predisposing to Myelodysplastic Syndrome and Malignancy
Bahar GÖKTÜRK
- 130 **Primer İmmün Yetmezliklerde Hematopoetik Kök Hücre Nakli Sonrası Gelişen Sekonder Maligniteler**
Secondary Malignancies After Hematopoietic Stem Cell Transplantation for Primary Immune Deficiencies
Özlem ARMAN BİLİR, İkbal OK BOZKAYA, Namık Yaşar ÖZBEK
- 133 **Maligniteye Duyarlılık Etkeni Olarak Saptanmış Genler ve Yeni İmmün Yetmezlik Hastalıkları**
Genes Detected as a Susceptibility Factor for Malignancy and New Immune Deficiency Diseases
Ayşe METİN