

Pregledni rad

UDC: 616-097-056.7:616.42
doi: 10.5633/amm.2025.0109

ŠTA JE BENTA BOLEST?

Nikola Jovanović^{1,2}, Tatjana Džopalić³¹Univerzitet u Nišu, Medicinski fakultet, student doktorskih studija, Niš, Srbija²Opšta bolnica Bor, Bor, Srbija³Univerzitet u Nišu, Medicinski fakultet, Niš, Srbija

Kontakt: Nikola Jovanović

Bulevar dr Zorana Đinđića 81, 18000 Niš, Srbija

E-mail: nikola92.jovanovic92@gmail.com

BENTA (engl. B-cell expansion with NF- κ B and T-cell anergy – BENTA) bolest predstavlja pojavu koja je nedavno definisana u imunologiji. BENTA bolest spada u primarne imunodeficiencije (engl. *primary immunodeficiency* – PID). Karakteriše je B-ćelijska ekspanzija sa NF- κ B i T-ćelijskom anergijom. Ovaj retki genetski poremećaj prenosi se autozomno dominantnim putem. Internacionalno udruženje imunoloških društava (engl. *International Union of Immunological Societies* – IUIS) svrstalo ga je u predominantne deficijencije antitela. Uzrok ove bolesti jeste *gain-of-function* mutacija u CARMA1 (engl. *Caspase recruitment domain-containing membrane-associated guanylate kinase protein-1* – CARMA1) (CARD11) genu. Ova bolest klinički se prezentuje u ranom dobu hepatosplenomegalijom, limfadenopatijom, anemijom i skonošću ka čestim respiratornim infekcijama, kao i smanjenim odgovorom na određene vakcine. Limfadenopatija može biti deo kliničkog spektra ispoljavanja nekolicine PID-a i može predstavljati dijagnostičku dilemu. Kod osoba sa ovom bolešću postoji rizik od razvoja hronične B-ćelijske leukemije. Temeljna porodična anamneza predstavlja važan element kada postoji sumnja na BENTA bolest. Kao načini lečenja BENTA bolesti, koji se i dalje ispituju, navode se splenektomija, primena monoklonskih antitela poput rituksimaba radi smanjenja broja B-limfocita, nošenje specijalnih štitova za slezinu prilikom bavljenja sportom, kao i antibiotici za lečenje infekcija. Budući da oboleli mogu predstavljati teret za čitavu porodicu, psihološko savetovanje može biti neophodno. Verujemo da svaki lekar treba biti svestan postojanja ove bolesti kako bi je mogao prepoznati u svojoj praksi.

Acta Medica Medianae 2025; 64(1):64–70.

Ključne reči: B-cell expansion with NF- κ B and T-cell anergy, limfadenopatija, Caspase recruitment domain-containing membrane-associated guanylate kinase protein-1, primarna imunodeficijencija

"This work is licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International (CC BY 4.0) Licence".