

## LINFOMA MANTELLARE

### *Epidemiologia*

il linfoma mantellare (MCL) è una forma relativamente infrequente di linfoma non Hodgkin: in Europa occidentale rappresenta circa il 5-7% di tutti i linfomi. L'incidenza annuale è di 1-2 casi/100.000 abitanti ed è più frequente nel sesso maschile.

### *Segni e sintomi*

il MCL si presenta frequentemente con linfonodi di dimensioni ingrandite, non dolenti a livello del collo, dei cavi ascellari o all'inguine. Si possono inoltre associare sintomi quali: stanchezza, febbre, inappetenza, calo di peso, sudorazioni notturne, dolore e/o tensione addominale, senso di ingombro legato all'ingrossamento di tonsille, linfonodi o milza.

### *Diagnosi e stratificazione del rischio*

la diagnosi di MCL si basa sull'esame biptico di un linfonodo e/o del midollo osseo. Il MCL è tipicamente caratterizzato dalla traslocazione t(11;14) riscontrabile su sangue periferico, midollare o su tessuto linfonodale. Il MCL può localizzarsi frequentemente anche a livello del tratto gastrointestinale, motivo per cui vengono eseguire gastro- e colon-scopia all'esordio. Esami radiologici quali TC e PET permettono di valutare l'estensione di malattia. Alcune variabili cliniche e molecolari hanno un valore prognostico: età, performance status, valori di LDH, livello di globuli bianchi, presenza della mutazione di TP53 e presenza o assenza di espressione di SOX11.

### *Terapia*

la terapia del MCL è di tipo sistemico, ovvero prevede l'impiego di chemioterapici e farmaci biologici come l'anticorpo monoclonale Rituximab. Il nostro approccio terapeutico di basa su linee guida nazionali e internazionali (p.es ESMO [doi.org/10.1093/annonc/mdx223](https://doi.org/10.1093/annonc/mdx223)). I pazienti giovani beneficiano di trapianto autologo di cellule staminali emopoietiche. Nei casi in cui si abbia una malattia recidivata o refrattaria, sono disponibili terapie target come gli inibitori di Bruton tirosin-kinasi, in particolare Ibrutinib. Casi di malattie con insoddisfacenti risposte a trattamenti standard, devono essere valutati per protocolli di studio attivi anche nel nostro centro.