

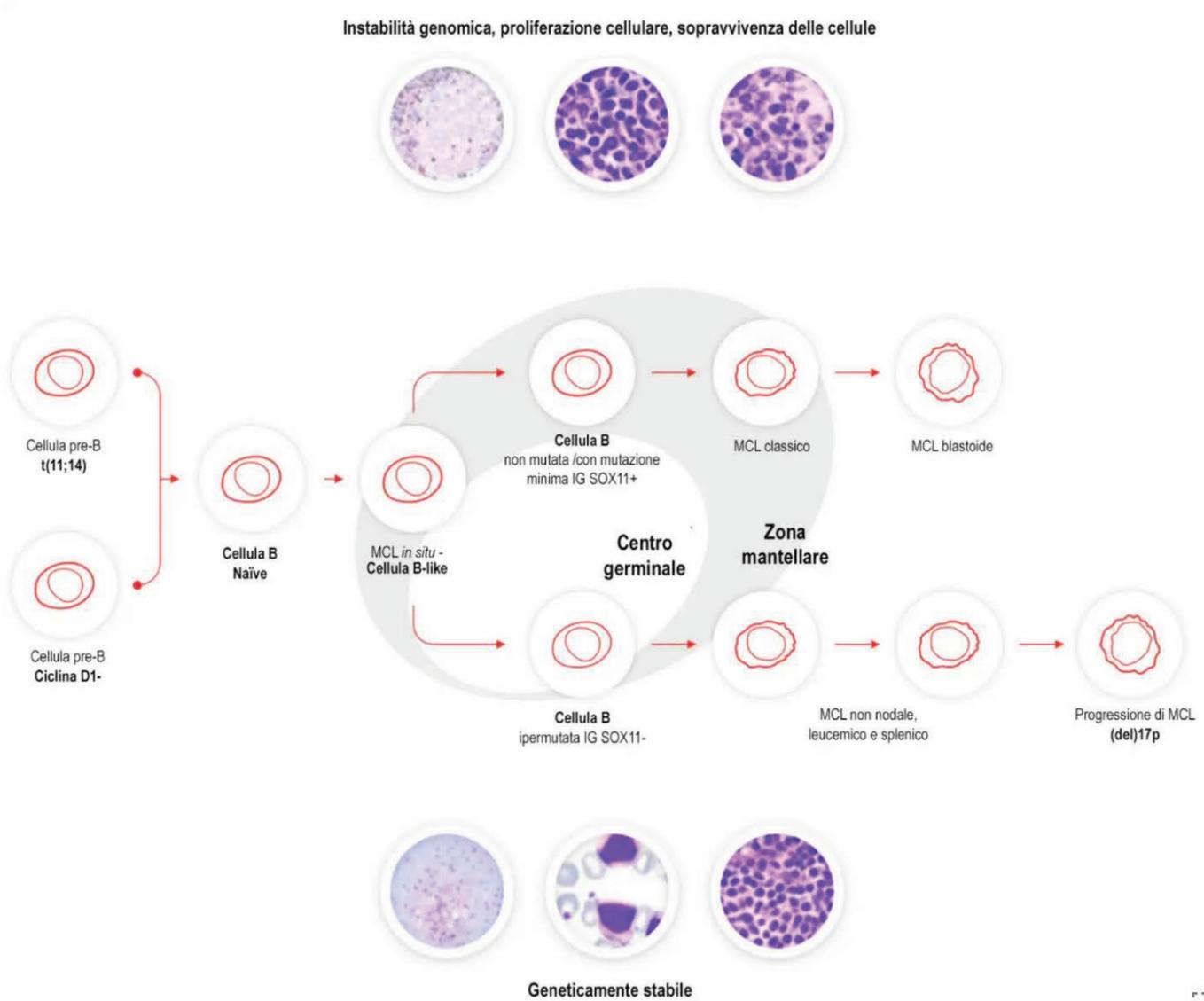
Conoscere il linfoma mantellare

Che cos'è il linfoma mantellare?

Il linfoma mantellare (MCL) è una sottocategoria relativamente rara e unica di linfoma non-Hodgkin (NHL) a cellule B con un decorso clinico generalmente aggressivo.¹

Originariamente, il MCL è stato classificato insieme ad altri tipi di linfomi utilizzando diversi sistemi di classificazione basati sull'istologia. Il MCL è stato classificato come un sottotipo di NHL a cellule B distinto solo nella Revised European-American Lymphoma Classification (REAL) del 1994.² Ciò è stato poi confermato dal sistema di classificazione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità (OMS).³

Il MCL si sviluppa da una alterazione del bordo esterno, o mantello, dei linfonodi che causano lo sviluppo di cellule B anormali in quella regione. Può interessare anche la milza, il sangue e il midollo osseo.⁴ Il MCL comprende un'ampia gamma di varianti biologiche e cliniche. La maggior parte dei pazienti presenta una malattia in stadio avanzato e richiede una terapia sistemica.⁵



Modello di patogenesi molecolare e progressione del linfoma mantellare (MCL)⁴
Adattato da Figura 1 di Vose et al.⁴

Statistiche relative al MCL



Incidenza del linfoma mantellare

Il linfoma mantellare MCL:

- Ha un'incidenza annuale di un caso ogni 200.000 persone⁷
- Rappresenta circa il 5-7% di tutti i linfomi maligni in Europa occidentale⁶
- Tipicamente, è sporadico, ma può avere un'incidenza superiore in alcune famiglie⁷

Fattori di rischio per MCL

Le cause del linfoma mantellare sono per lo più sconosciute, tuttavia ci sono alcuni fattori di rischio associati alla malattia. Questi includono:⁸

- infezione con determinati virus o batteri
- sistema immunitario indebolito
- malattia autoimmune
- storia precedente di patologia tumorale
- presenza di un parente stretto con MCL

Immunofenotipi di MCL

Il MCL è un linfoma a cellule B ben caratterizzato con marcatori facilmente rilevabili mediante immunocistochemica:⁹

- La traslocazione t(11;14) (q13;q32) associata a sovraespressione della ciclina D1.¹
- La sovraespressione della ciclina D1 è un evento chiave nella patogenesi della MCL.¹
- La sovraespressione di SOX-11 si osserva nella maggior parte dei pazienti con MCL.¹

Nella maggior parte dei casi di MCL si osserva anche espressione di:¹⁰

- CD20
- CD5
- BCL2

I sottotipi di MCL più aggressivi, come le varianti blastoidi, presentano alcune caratteristiche, quali:^{1,4,7}

- Elevato indice di proliferazione Ki-67
- Mutazioni TP53 e delezioni p16

BIBLIOGRAFIA

1. Jain P, Wang M. Mantle cell lymphoma: 2019 update on the diagnosis, pathogenesis, prognostication, and management. Am J Hematol. 2019;94:710-725.
2. Harris N, et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. Blood. 1994;84(5):1361-1392.
3. Campo E, Pileri SA. The classification of lymphoma: updating the WHO classification. In: Hoffbrand A, et al, eds. Postgraduate Haematology. Wiley-Blackwell; 2011:614-638.
4. Vose J. Mantle cell lymphoma: 2017 update on diagnosis, risk-stratification, and clinical management. Am J Hematol. 2017;92:806-813.
5. Linton K, et al. EHA Endorsement of ESMO clinical practice guidelines for newly diagnosed and relapsed mantle cell lymphoma. HemaSphere. 2020;4(5):464.
6. Dreyling M, et al. Newly diagnosed and relapsed mantle cell lymphoma: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. Ann Oncol. 2017;28(S4):ivg2-iv71.
7. Lynch DT, Acharya P. Mantle cell lymphoma. In: StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2021 Jan. Updated 2020 August 12. Consultato a Settembre 2021. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBi536985/>.
8. Macmillan Cancer Support. Cancer information and support. Causes and risk factors of non-Hodgkin Lymphoma (NHL). Consultato a Settembre 2021. <https://www.macmillan.org.uk/cancerinformation-and-support/lymphoma/causes-and-risk-factors-of-non-hodgkin-lymphoma>.
9. Aqil B, et al. Immunophenotypic variations in mantle cell lymphoma and their impact on clinical behavior and outcome. Arch Pathol Lab Med. 2018;142(10):1268-1274.
10. McKay P, et al. A British Society for haematology good practice paper on the diagnosis and investigation of patients with mantle cell lymphoma. Br J Haematol. 2018;182:63-70.