

## **MANTELCELLYMFOOM**

### **1. DIAGNOSE EN STADIERING**

Biopsie (geen FNA of core needle biopsy)

KOZ, performantiescore

PET-CT, beenmerg-botboor, bloedname (incl. panel "Nieuwe hematopatiënt" en beta2microglobuline)

CZS invasie is zeldzaam: NMR hersenen, LP bij blastoïde variant en/of neurologische symptomen

Lugano classificatie, Ki-67 proliferatie index, MIPI-c

### **2. BEHANDELING**

Studiebehandeling indien mogelijk

#### **2.1. Standaard 1<sup>ste</sup> lijn**

##### 2.2.1. Indolente ziekte

Observatie indien Ki-67 <10%, geen blastoïde of pleiomorfe morfologie, maximale tumor diameter <3cm, normaal LDH en beta2microglobuline, geen B-symptomen

Vaak ontbreekt SOX11 en is er een hogere frequenties van somatische mutaties van de Ig genen

##### 2.2.2. Stadium I

Uitgebreide staging vooraleer te besluiten tot stadium I: bilaterale beenmerg-botboor, PET-CT, gastro- en coloscopie om GI invasie uit te sluiten

3x R-CHOP + IF-RT

##### 2.2.2. Stadium II-IV

###### Kandidaat voor SCT

3x R-CHOP + 3x R-Ara-C

Stamcelmobilisatie en collectie na 2e R-Ara-C

Consolidatie (BEAM) en autologe stamceltransplantatie

Onderhoudsbehandeling met Mabthera q8w gedurende 3 jaar

Lonquex 6mg SC op d4 door huisarts

Bloedname d10 door huisarts

TTE vooraf en na 3x R-CHOP

PET-CT (en bm-bb indien aangetast) na 3 cycli en 4 weken na einde chemo (Lugano responscriteria)

###### Geen kandidaat voor SCT

3x R-CHOP + 3x R-Ara-C

Onderhoudsbehandeling met Mabthera q8w tot progressie

Alternatieven:

Voorkeur voor R-Bendamustine (zonder Mabthera onderhoud)

VR-CAP  
R-BAC  
R-Cladribine

Voor fraile patiënten:  
Ibrutinib  
Chloorambucil al dan niet met Mabthera

## **2.2. Refractair/relaps**

Aandachtspunten:

- Steeds biopsie om zeker te zijn van diagnose.
- Ook bij relaps rekening houden met risico op CZS-aantasting,

R-Bendamustine, R-DHAP, R-ICE afhankelijk van de eerstelijnsbehandeling  
Ibrutinib 4x140mg per dag (voorkeur bij vroegtijdige relaps <24mnd of refractaire ziekte)

Na respons op een 2e lijnsbehandeling kan bij een selecte groep patiënten een allogene stamceltransplantatie worden overwogen

Andere opties, meestal voor 3e of latere lijn:

Temsirolimus  
Velcade  
Lenalidomide

## **3. OPVOLGING NA THERAPIE**

Klinisch + bloedname om de 3 à 6 maanden gedurende 5j en daarna jaarlijks op consultatie hemato of bij huisarts

Beeldvorming alleen op indicatie

PAC laten verwijderen in overleg met patiënt.