

CAS CYTOGENETIQUE LYMPHOME B

VAS FE

11 ans

Découverte d'une masse ganglionnaire cervicale G de 7cm sur 8 cm, évoluant rapidement

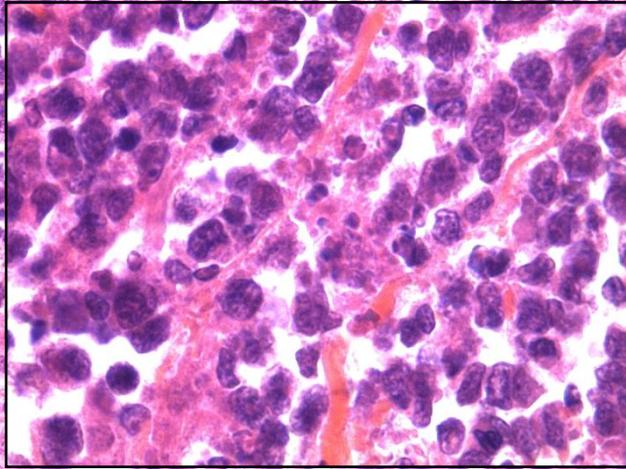
NFS normale, LDH élevées

Scanner TAP : pas d'autre adénopathie, ni splénomégalie

Pas d'envahissement médullaire ni sanguin

? Burkitt

H&E



Biopsie de l'adénopathie cervicale gauche :

Morphologie atypique
CD10+, CD20+
CD79a+, BCL2-
BCL6 +
Ki67 : 95%
TdT faible marquage

Diagnostic difficile entre :
Lymphome de Burkitt
Lymphome lymphoblastique B

CD20+

CD10+

Bcl2-

Ki67>90%

Bilan complémentaire réalisé sur la biopsie

Appositions : lymphome lymphoblastique

CMF (3 millions de cellules) : population homogène de lymphocytes B de grande taille

Ig MDK

CD10+ CD5- CD23- CD20+

CD38 fort CD45 fort CD24- CD43-

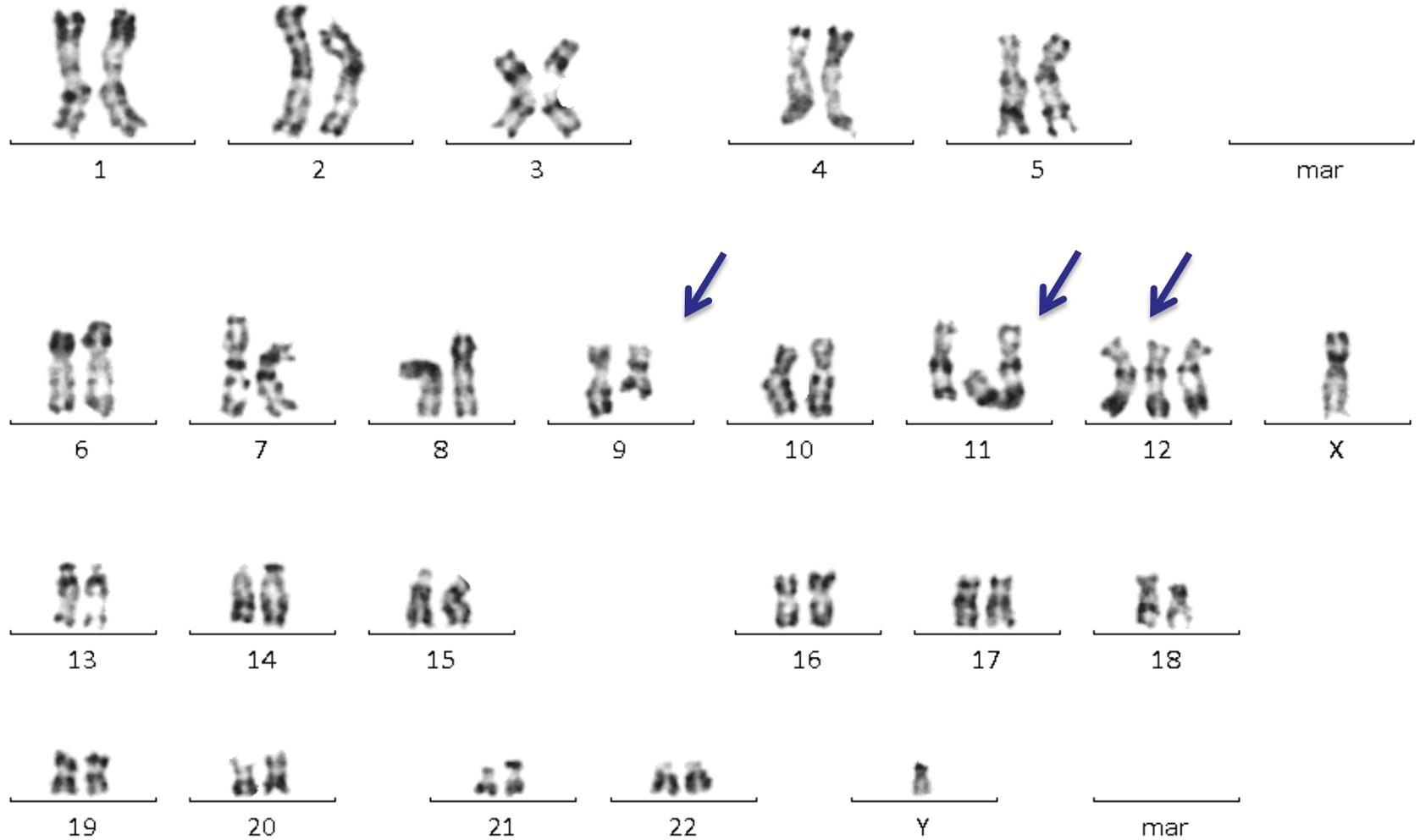
arguments CMF plus en faveur d'un lymphome B mature (mais exclusion lymphoblastique non formelle)

Cytogénétique : 3 millions de cellules : ? Burkitt

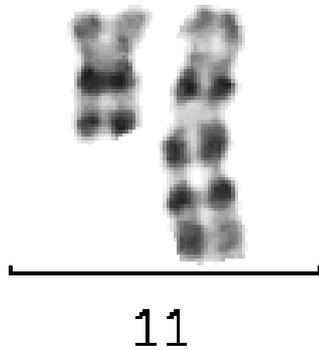
- Flacon 25cc : milieu 6 ml,
- « direct » : culture 30 min à 4 heures,
- colchicine (2µg/ml) 50 µl : 1 heure
- choc-fixation dans la foulée

Caryotype : 1 lame

Délétion 9q, anomalie 11q, trisomie 12
8 et 14 RAS



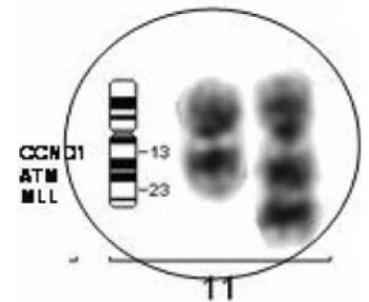
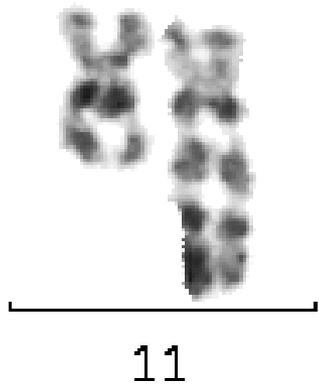
Caryotype : anomalie 11q : duplication en miroir



47,XY,del(9)(q?21q?32),der(11)[11pter->11q2?4::11q2?4->11q1?1::?],+12[9].

Ou

der(11)dup(11)(q24q11)add(11)(q25)



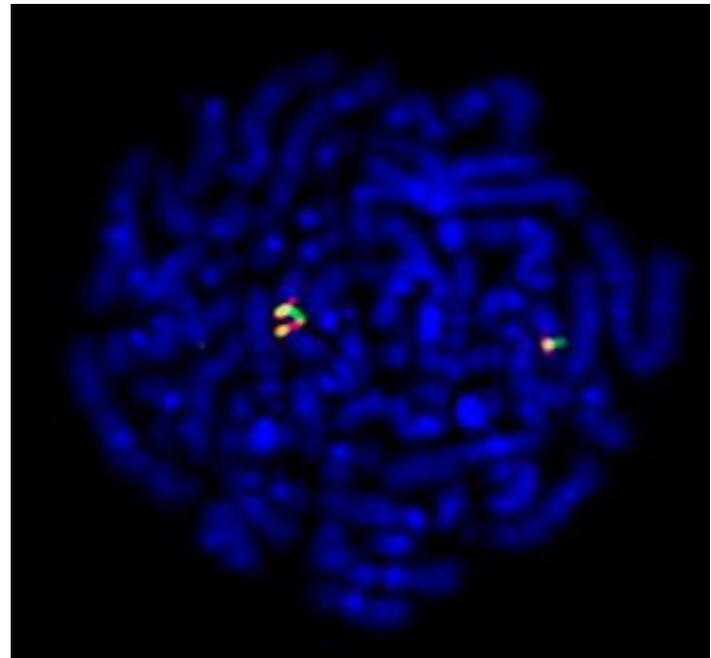
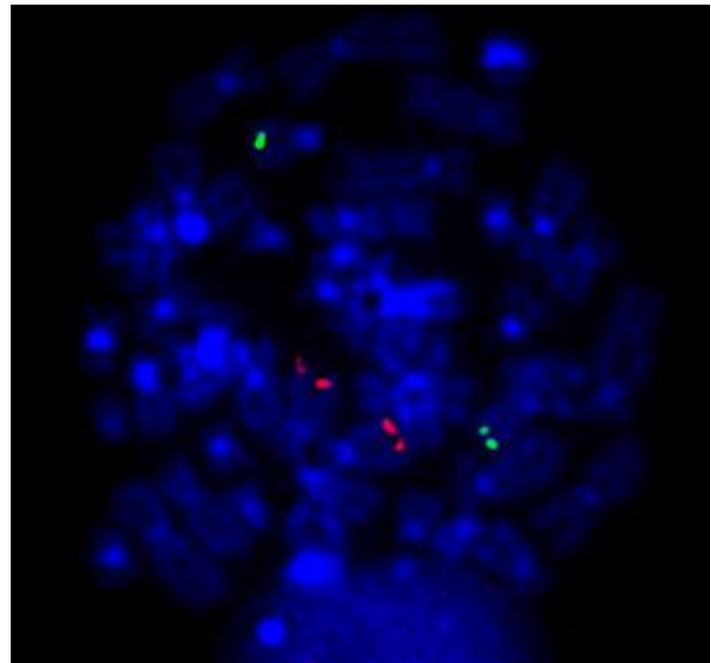
FISH

IGH/MYC/D8Z2 :
RAS 200 noyaux, 5 mitoses

MYC dc breakapart sur tissu :
RAS 200 noyaux

ETV6/RUNX1 : ETV6x3, RAS
par ailleurs

MLL breakapart :
Confirmation de la
duplication 11q inversée

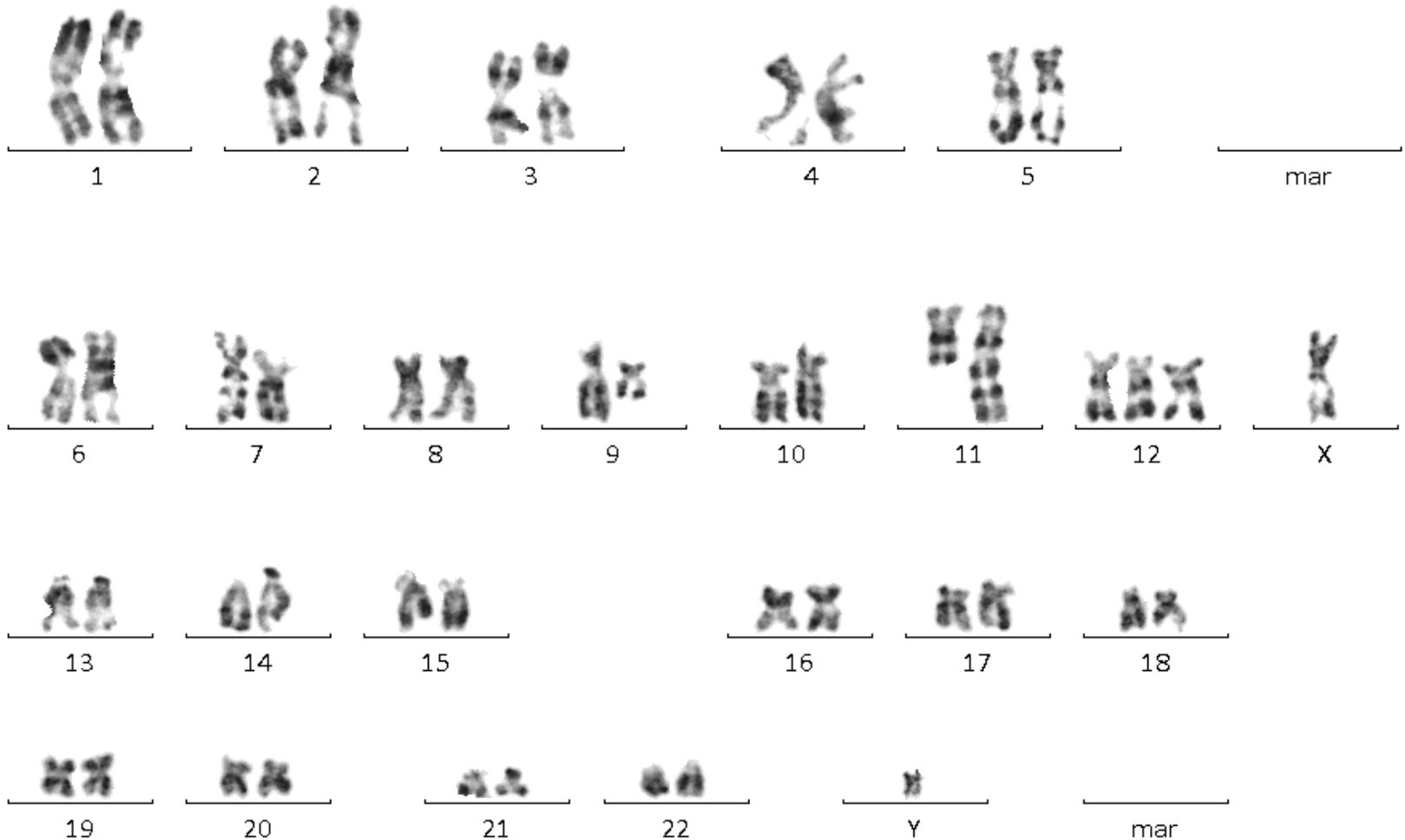


SNPa

Gains (7q31.1->7qter, 11q12,1->11q24.2, 12pter->12p12.2, 12p12.1->12qter)
Losses (9q21.11->9q31.1, 11q24.2->11qter, 12p12.1->12p12.2)



47,XY,del(9)(q?21q?32),der(11)(11pter->11q2?4::11q2?4->11q1?1::?),+12[9]
 .ish 8q24(MYCx2),der(11)(11pter->11q24::11q24->11q12::7q34>7qter)(MLL+,MLL+),
 12p13(ETV6x3),14q32(IGHx2),21q22(RUNX1x2)
 .nuc ish(MYCx2)[200],(IGH,MYC)x2[200]



LYMPHOID NEOPLASIA

A recurrent 11q aberration pattern characterizes a subset of *MYC*-negative high-grade B-cell lymphomas resembling Burkitt lymphoma

Salaverria et al. Blood, 2014

Cohorte de lymphome B « Burkitt-like » : 11 caryotypes + 3 CGHa
Profil cytogénétique particulier : large duplication segmentaire 11q en miroir
gain 11q23, délétion 11q24

Comment les repérer ?

Patient très jeune (moy âge 20 ans),
Présentation ganglionnaire, profil IHC « GCB » avec Ki67 ~ 90 à 95%
« Burkitt-like sans réarrangement de *MYC* »
Complexité génomique : dup(11)(q23q13), gain 7q, 12p, 18q, délétion 6q
Expression de *MYC* (ARNm) plus faible (comparée à l'expression de BL)
Cibles 11q potentielles : *ETS1* (11q24) : mutation 4 cas /16 ; 1 cas avec délétion homozygote
Pas de mutation de *ID3*
Pronostic favorable

Exploration du locus *MYC* : sonde couvrante + sonde(s) breakapart
CGHa ou SNPα si pas de caryotype sur ganglion

? **Spécificité** : profil gain 11q23/ délétion 11q24 également mis en évidence dans qqs cas de lymphomes (DLBCL, BL)

Havelange et al. Cancer Genet, 2016

THE UPDATED WHO CLASSIFICATION OF HEMATOLOGICAL MALIGNANCIES

Although more studies are needed, the consensus for the revised WHO classification was to consider these a new provisional entity designated Burkitt-like lymphoma with 11q aberration.

