

# Neutropénie idiopathique – adolescent et adulte : Définition et Bilan type et Recommandations prise en charge

## Contexte :

Les neutropénies idiopathiques sont une entité rare de l'adulte<sup>1</sup>. Les caractéristiques suivantes cliniques sont requises

- **Neutropénie isolée** (donc pas d'anomalie des autres lignées)
- Situation **chronique sur plus de 3 mois**
- **Chiffre de neutrophiles**
  - < 500/mm<sup>3</sup> quelque soit la symptomatologie
  - entre 500 /mm<sup>3</sup> et 1000 / mm<sup>3</sup> si association avec des symptômes infectieux (soit infection bactérienne soit aphtes + de 3 épisodes en 3 mois)
- **Exclusion des causes usuelles :**
  - Infections virales chroniques, dont le VIH, VHB et VHC
  - Auto immunité bien définie dans le cadre des tableaux : Poly arthrite rhumatoïde / LEAD /Syndrome de SHARP et connectivite mixte/ Sjögren (FAN, anti DNA, anti nucléaires solubles, ANCA, FR et anti TPO)
  - DICV (EPP et dosage pondéral IgG, A et M)
  - LGL (en pheno, CD2 CD3 CD4 CD8 CD5 CD16 CD56 CD57 TCR ab, TCRbg).
  - Myélodysplasie
  - Médicamenteux

## Bilan initial

Il peut être associé à des prélèvements à visée recherche.

### Interrogatoire

Médicaments

Tous signes 'rhumatologiques' ou auto immun (vitiligo/ Lupus/artralgies...)

Infections

Atcd familiaux, Hémogrammes antérieurs normaux

### Clinique

Signes objectifs d'auto immunité Rhumato / Cutanées /Autres...

Hépatosplénomégalie et adénopathies

Etat bucco dentaire et gynéco

Fatigabilité et retentissement sur la vie quotidienne

### Bilan biologique

NFS (au moins 3 en 3 mois)

#### Sang

NFS cytologie sang pour exclure LGL

EPP et dosage Ig GAM

Clonalité T

Anti corps anti PN (X 2)

Phénotype T B NK (CD2 CD3 CD4 CD8 CD5 CD16 CD56 CD57 TCR ab, TCR gamma delta)

Bilan thyroïdien et Anti thyroglobuline

L'intérêt d'un examen génétique pour rechercher des gènes associés à des neutropénies congénitales (NC) est très faible. De facto, sur plus de 200 cas explorés, 0 diagnostic de NC dans ce contexte. Une neutropénie congénitale doit se discuter uniquement si :

- début avant la puberté
- Infections bactériennes **sévères** répétées
- Infections par HPV ou mycobactérie atypiques associées

- Pathologies associées comme trouble digestifs par insuffisance pancréatique exocrine...

## Examens à visée recherche à discuter en RCP

Typage HLA (visée recherche)(réalisation locale)

Biothèque Sang et plasma

Biopsie de fibro

Culture de moelle/ Congélation PBMC

## Moelle

Cytogénétique (1 fois)

BOM selon contexte.

## Conduite pratique

Ces patients doivent avoir un suivi hématologique. L'intérêt est de ne pas minimiser les dangers mais aussi de ne pas les surestimer. Ainsi par exemple, on peut affirmer qu'aucune transformation maligne n'a été rapportée sur ce terrain.

Le suivi est proportionné au retentissement infectieux !

Plusieurs options

\* attitude attentiste 2 CS par an et avis en urgences si infections ou fièvre

\* antibiothérapie prophylactique par ex par Bactrim quotidien

\* GCSF à la dose minimale efficace (usuellement < 3 µg/kg entre 1 injection par 1 à 3 semaines). Réévaluation régulière. Pas de renouvellement automatique...

Si cette prise en charge apparaît insuffisante, d'autres options se discutent, mais **Avis RCP recommandé.**

## Vie quotidienne

Pas de contre indication professionnelle

Vie sociale, personnelle normale.

Pas de raisons médicales à des mesures d'isolement personnel et social. Si un traitement médical est utile, pas de contre indications à priori du fait de la neutropénie

Aucune contre indication aux vaccins, y compris les vivants.

## Enregistrement

Vu la rareté de ces pathologies, ces patients font l'objet d'une attention particulière et sont inclus dans le registre français des neutropénies chroniques (contact : trs-registre-neutropenies@aphp.fr).

## Contacts utiles (et avis RCP):

[www.neutropenie.fr](http://www.neutropenie.fr)

trs-registre-neutropenies@aphp.fr

**Dr Flore Sicre de Fontbrune** Hématologie Hôpital St Louis

Contact : flore.sicre-de-fontbrune@aphp.fr

**Pr T Lamy Dr Aline Moignet** Hématologie CHU de Rennes

Contact : Aline.MOIGNET.AUTREL@chu-rennes.fr

**Dr Jean Donadieu** Hématologie pédiatrique Hôpital Trousseau

Contact : trs-registre-neutropenies@aphp.fr

## Laboratoire anti corps anti PN

**Nantes** Dr Marie Audrain Laboratoire immuno CHU de Nantes Tél. 02.40.08.40.67 Marie.audrain@chu-nantes.fr

**Créteil** Dr Laure Croisille EFS Créteil Laboratoire HLA-ILP

E.F.S Ile –de-France 1, voie Félix Eboué 94000 CRETEIL, France

Tél : (33) 1 56 72 76 77 [laure.croisille@efs.sante.fr](mailto:laure.croisille@efs.sante.fr)

<sup>1</sup> Sicre De Fontbrune F, Moignet A, Beaupain B, Suarez F, Galicier L, Socie G, Varet B, Coppo P, Michel M, Pautas C, Oksenhendler E, Lengline E, Terriou L, Moreau P, Chantepie S, Casadevall N, Michot JM, Gardembas M, Michallet M, Croisille L, Audrain M, Bellanne-Chantelot C, Donadieu J, Lamy T (2015) Severe chronic primary neutropenia in adults: report on a series of 108 patients. *Blood* **126**: 1643-1650