

Score pour établir un diagnostic de « Neutropénie »(HORS CHIMIO)

Contexte : Les neutropénies congénitales (monogéniques) sont rares et nécessitent un diagnostic génétique, un suivi car elles sont sévères et ont un impact fort sur la vie du patient). A contrario, les neutropénies post virales, néonatales (liés à la prématurité), auto immune primitive sont fréquentes, ont en règle un risque infectieux faible et sont transitoires... De même, la neutropénie 'ethnique' est très fréquente (environ 8% des personnes à peau noire) mais n'a pas d'impact sur la santé. Le rôle de l'équipe médicale est ici plutôt d'accompagner une guérison sans surenchère.

Le score suivant a été développé pour faciliter la reconnaissance des neutropénies génétiques, des autres neutropénies[Bejjani et al., 2017]. Plus de détails sur www.neutropenie.fr

Etape 1 : A partir des données recueillies lors de l'interrogatoire, de l'examen et de la première NFS : établir le score :

caractéristique	Modalités	coef	Valeur patients
Age au diagnostic	entre 3 mois et 1 an	-2	
Consanguinité et histoire familiale de neutropénies	Oui	6	
Toutes pathologies associées (SNC, pancréas, peau, cœur...)	Oui	6	
Infections profondes	Oui	3	
Gingivite ou stomatite	Oui	3	
Hb < 9 ou Plaq < 150	Oui	3	

Score TOTAL

Etape 2 : Score Neutropénie et probabilité que la patient ait une neutropénie congénitale

Score - 2 à 0	Pas de risque que le diagnostic soit une neutropénie congénitale
Score 1 à 5	Risque faible autour de 20%
Score 6 à 9	Risque fort près de 60%
Score > 9	Pratiquement de façon certaine une neutropénie congénitale

Bejjani N, Beaupain B, Bertrand Y, Bellanne-Chantelot C, Donadieu J (2017) How to differentiate congenital from noncongenital chronic neutropenia at the first medical examination? Proposal of score: A pilot study from the French Severe Chronic Neutropenia registry. *Pediatr Blood Cancer* **64**: