

Signalement					
1	Numéro Unique du Patient (NUP – 7 chiffres) .....	_____	nup		
2	Date de naissance .....	__/__/____	d_naiss		
3	Centre où est réalisée la visite .....	_____	centre		
4	Date de la visite .....	__/__/____	d_fin		
5	Date de la dernière visite* .....	__/__/____	d_debut		
6	Nom du clinicien réalisant la visite .....	_____	clinicie		
7	Cohorte du patient .....	<input checked="" type="radio"/> Pups	cohorte		
8	Déficit en protéine coagulante justifiant l'inclusion ..... (R1)	<input type="radio"/> Déficit en FVIII	<input type="radio"/> Déficit en FIX	defi_inc	
9	Existence d'au moins 1 jumeau (elle) ayant le même déficit .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	jumeau

\* Cette date est proposée automatiquement par l'application, il vous suffira de la confirmer.

Informations générales (au jour de la visite)						
10	Département de résidence au jour de la visite .....	_____	<input type="radio"/> ND	dep_resi		
11	Poids le jour de la visite (kg) .....	_____	<input type="radio"/> ND	poids		
12	Sévérité de l'hémophilie .....	<input type="radio"/> Sévère <1%	<input type="radio"/> Modérée [1-5%]	severite		
13	Découverte d'au moins un parent hémophile (conductrices non incluses) depuis la dernière visite .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	fam_h	
14	Découverte d'un inhibiteur chez au moins un parent hémophile depuis la dernière visite .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	inhi_f	
15	Prélèvement envoyé à la biothèque .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> Détruit	biotheque	
16	Inclusion dans une autre base de données .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	incl_bdd	
	<b>Si oui</b> , nom de la (ou des) base(s) de données ..... (R6)	_____	<input type="radio"/> ND	bdd		
17	Arrêt définitif de la participation du patient .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	arret_def		
	<b>Si oui</b> , cause de l'arrêt définitif ..... (R7)	_____		cause_arr		
	<b>Si décès</b>	Décès consécutif à un accident ou un traumatisme .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	accid_dc
		Cause immédiate de la mort (a) .....	_____		cause_dc_a	
		Cause initiale (b) .....	_____		cause_dc_b	
		Etat morbide ayant contribué à l'évolution fatale (c) .....	_____		cause_dc_c	
		Symptôme d'une maladie neurologique 6 mois avant le décès ..	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	symp_dc
18	Patient perdu de vue .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	pdv		
	<b>Si oui</b> , le patient est-il vivant à la date du formulaire ? .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Ne sait pas	vivant		

Evènements ( <u>survenus depuis la dernière visite</u> )						
19	Hémorragie du Système Nerveux Central (SNC) ou mettant en jeu le pronostic vital.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	chirurgie
	<b>Si oui</b>	Date du 1er signe d'hémorragie <i>da_hemo</i>	Localisation de l'hémorragie (R8)		<i>loc_acc</i>	Consécutives à un accident ou traumatisme <i>acc_hemo</i>
		<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	Localisation précise		<i>loc_prec</i>	
		<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="text"/> <input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue	
		<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="text"/> <input type="radio"/> ND		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue	
20	Interventions chirurgicales, gestes invasifs, accouchements.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	chirurgie
	<b>Si oui</b>	Date de la chirurgie <i>da_chir</i>	Code de la chirurgie (R9)		<i>cod</i>	Articulation concernée (si articulaire) (R10) <i>art_chir</i>
		<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	Nature de la chirurgie		<i>nat_chir</i>	
		<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="text"/> <input type="radio"/> ND		<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	
		<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="text"/> <input type="radio"/> ND		<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	
21	Principales pathologies nouvellement diagnostiquées et EIG déjà déclarés à la pharmacovigilance.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	patho
	<b>Si oui</b>	Nom de la pathologie (R3) <i>type_patho</i>	Pathologie en clair <i>patho_clair</i>			
		<input type="text"/>	<input type="text"/>			
		<input type="text"/>	<input type="text"/>			
		<input type="text"/>	<input type="text"/>			
		<input type="text"/>	<input type="text"/>			
22	Nouvelle(s) infection(s) documentée(s).....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	infectio
	<b>Si oui</b>	nature de l'infection.....	<input type="radio"/> VHB (Ag HBs) <input type="radio"/> VHC (IgG +) <input type="radio"/> VIH (IgG +) <input type="radio"/> VHA (facultatif) <input type="radio"/> Parvovirus B19 (facultatif)			serologie
	<b>Si infection VHC positive sur la période ou dans les antécédents,</b>					
23	Est-ce qu'une PCR a été réalisée depuis la dernière visite?.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	pcr
24	<b>Si oui</b>	Date de la dernière PCR.....	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/>			<i>da_pcr</i>
		Résultat de la dernière PCR.....	<input type="radio"/> Négatif	<input type="radio"/> Positif	<input type="radio"/> ND	<i>resu_pcr</i>
25	Est-ce que le patient a bénéficié d'une consultation spécialisée pour son hépatite depuis la dernière visite.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hepato
26	Traitement de l'hépatite C depuis la dernière visite.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	trt_vhc
27	Patients présentant des symptômes neurologiques inexpliqués* apparus ou aggravés depuis la dernière consultation (si oui, il faut saisir un formulaire Pathologie Neurologique)		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	symp_neuro

\* : Il s'agit de symptômes inexpliqués par une complication liée à l'hémophilie ou par une affection intercurrente identifiée (Cf. la liste des symptômes neurologiques donnée à titre indicatif par le RNS-MCJ)

**Prise en charge (depuis la dernière visite)**

28	Produits thérapeutiques reçus.....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND		traitement			
<b>Si oui</b>	Traitement à visée <b>NON substitutive</b> : (ciclosporine, corticoïde, antiCD20, PSL...)..... (R4)		<input type="radio"/> Aucun		<input type="radio"/> ND    ts_recu			
	Traitement à visée <b>substitutive</b> (produits by pass compris).....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND		visee_subst			
	<b>Si oui,</b>							
	Code / Nom du traitement (R10)	Date de la 1 <sup>ère</sup> injection	Date de la dernière injection	Nb total de JCPA	Nb total d'unités	Fiabilité des informations sur les JCPA	Nb d'unités administré lors d'une hospitalisation	Nb d'unités administré à domicile
	ts_recu	da_d_trt	da_f_trt	nb_jcpa	nb_unite	recueil_ts	nb_u_hosp	nb_u_dom
	<input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND
	<input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND
<input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	
<input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	__/__/__ <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée	<input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> ND	
29	Régime prophylactique sur la période.....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND		prophyla			
<b>Si oui</b>	Nom du traitement substitutif (prescrit au 1er jour)..... (R4)		<input type="radio"/> ND		ts_proti			
	Date du 1er jour de la prescription dans la période décrite .....		___/___/___		d_proti			
	<b>Si intervalle fixe entre 2 injections</b>	Rythme des injections (largeur en jours) .....	<input type="radio"/> ND		interval			
		Nombre d'unités à chaque injection.....	<input type="radio"/> ND		nb_u_inj			
	<b>Si intervalle variable entre 2 injections</b>	Nombre de journées d'injections par semaine.....	<input type="radio"/> ND		nb_i_sem			
		Nombre total d'unités par semaine .....	<input type="radio"/> ND		nb_u_sem			
	Observance de cette prescription .....		<input type="radio"/> Bonne <input type="radio"/> Moyenne <input type="radio"/> Mauvaise <input type="radio"/> ND		observan			
	Evolution de cette prescription * ..... (R13)		<input type="radio"/> ND		evolutio			
<b>Si désescalade, arrêt ou intensification,</b>								
Cause principale..... (R14)		<input type="radio"/> ND		desescal				

\* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups\_Evolution\_Prophylaxie"

30	Tolérance immune sur la période.....			<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	tol_immu	
<b>Si oui</b>	Nom du traitement substitutif (prescrit au 1er jour)..... (R4)			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	ts_proti	
	Date du 1er jour de la prescription dans la période décrite .....			<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	d_proti	
	<b>Si intervalle fixe entre 2 injections</b>	Rythme des injections (largeur en jours) .....			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	interval
		Nombre d'unités à chaque injection .....			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	nb_u_inj
	<b>Si intervalle variable entre 2 injections</b>	Nombre de journées d'injections par semaine .....			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	nb_i_sem
		Nombre total d'unités par semaine .....			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	nb_u_sem
	Observance de cette prescription .....			<input type="radio"/> Bonne <input type="radio"/> Moyenne <input type="radio"/> Mauvaise <input type="radio"/> ND	observan	
	Evolution de cette prescription * ..... (R13)			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	evolutio	
<b>Si désescalade, arrêt ou intensification,</b> Cause principale..... (R14)			<input type="text"/> <input type="radio"/> ND	desescal		
* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups_Evolution_ITI"						
31	Régime à la demande sur la période ( <b>effectif ou en intention de traiter</b> )....			<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	demande	
32	Régime thérapeutique en cours ( <b>à la date de la visite</b> ).....			<input type="radio"/> A la demande <input type="radio"/> Prophylaxie <input type="radio"/> ITI <input type="radio"/> ITI/Prophylaxie (by passant) <input type="radio"/> ITI/à la demande (by passant) <input type="radio"/> ND	derni_regim	
33	Examens d'hémostase réalisés.....			<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	examen	
<b>Si oui</b>	Date de l'examen	Code / Nom de l'examen (R11)	Résultat de l'examen	<b>Si recherche AC :</b> Conclusion de l'inhibiteur	Informations complémentaires	<b>Si dosage de facteur déficitaire, ou dosage d'Ac :</b> Date de la dernière injection de facteur substitutif avant l'examen
	da_exa	type_exa	resu_exa	cl_inh	info_exa	da_der_inj
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____	_____	<input type="radio"/> négatif <input type="radio"/> positif <input type="radio"/> douteux	_____	___/___/___ <input type="radio"/> ND

34	Première apparition confirmée d'un inhibiteur.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	inhibiteur	
<b>Si oui</b>	Nombre de JCPA exact ou estimé lors de la 1ère <sup>e</sup> découverte de l'inhibiteur .....		_____	<input type="radio"/> ND		jcpa_inh	
	Niveau de précision du nombre de JCPA lors de la 1ère <sup>e</sup> découverte.....		<input type="radio"/> Exact	<input type="radio"/> Estimé		jcpa_fiab	
	Traitement substitutif reçu au moment de l'apparition de l'inhibiteur .....(R4)		_____	<input type="radio"/> ND		ts_inh	
	Circonstance de découverte.....(R5)		_____	<input type="radio"/> ND		circ_dec	
	Circonstances susceptibles d'avoir déclenché son apparition.....		_____	<input type="radio"/> ND		circ_app	
35	<b>Si antécédent connu d'inhibiteur</b>						
	Statut de l'inhibiteur au jour de la visite* .....		<input type="radio"/> Disparu	<input type="radio"/> Toujours présent	<input type="radio"/> Autre	<input type="radio"/> ND	statut_inh

\* Il s'agit ici d'exprimer le jugement du clinicien sur le risque de relance anamnestique en cas de réintroduction du facteur déficitaire

**Info Pups (Informations spécifiques aux Pups)**

36	Classe de l'enfant au jour de la visite * .....	(R15)	_____	<input type="radio"/> ND		classe
37	Personne qui pratique le plus souvent les injections .....	(R16)	_____	<input type="radio"/> ND		pers_inj
38	Nombre total de journées d'hospitalisation conventionnelle .....		_____	<input type="radio"/> ND		nb_hospi
39	Nombre total de journées en Maison d'enfants à caractère sanitaire.....		_____	<input type="radio"/> ND		nb_mecs

\* Par convention, le changement de classe est pris en compte au 1er septembre.

40	Vaccinations .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	vaccin
<b>Si oui</b>	Date de la vaccination da_vaccin		Type de la vaccination (R17) type_vacc			
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
41	Hémarthroses.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hemart
<b>Si oui</b>	Date du 1er signe d'hémarthrose da_hemo		Site articulaire (R10) Localisation précise loc_acc loc_prec			
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		
	_/_/_/	<input type="radio"/> ND	_____	<input type="radio"/> ND		

42	Chambre implantable en place pendant la période.....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	vvc_pos
----	--	---------------------------	---------------------------	--------------------------	---------

43	Pose ou retrait d'une voie veineuse centrale pendant la période .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	vvc
----	---	---------------------------	---------------------------	--------------------------	-----

Si oui	Date du geste	Nature du geste	Type de dispositif	Si retrait, cause du retrait (R18)
	da_vvc	pos_ret	type_vvc	retr_vvc
	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Pose uniquement <input type="radio"/> Retrait uniquement	<input type="radio"/> Cathéter central percutané <input type="radio"/> Chambre implantable <input type="radio"/> Autre : _____	<input type="text"/>
	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Pose uniquement <input type="radio"/> Retrait uniquement	<input type="radio"/> Cathéter central percutané <input type="radio"/> Chambre implantable <input type="radio"/> Autre : _____	<input type="text"/>
<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/> <input type="radio"/> ND	<input type="radio"/> Pose uniquement <input type="radio"/> Retrait uniquement	<input type="radio"/> Cathéter central percutané <input type="radio"/> Chambre implantable <input type="radio"/> Autre : _____	<input type="text"/>	

44	Score orthopédique pédiatrique PedNet (une fois par année civile).....	<input type="radio"/> Score=0	<input type="radio"/> Score>0	<input type="radio"/> Non fait	<input type="radio"/> ND	pednet
----	--	-------------------------------	-------------------------------	--------------------------------	--------------------------	--------

Si pednet fait	Date de l'examen .....	<input type="text"/> / <input type="text"/> / <input type="text"/>	d_pednet
	Nom de l'examineur ayant réalisé le score PedNet.....	<input type="text"/>	exa_pednet

45 **Si le score total >0, remplir le tableau ci-dessous pour préciser le(s) articulation(s) atteinte(s) :**

Articulation	Articulation indemne 1 : Oui 0 : Non	Articulation cible 1 : Oui 0 : Non	Synovite chronique 1 : Oui 0 : Non 99 : ND	Douleur * *	Démarche ** **	Force *** ***	Atrophie musculaire 0 : Absente 1 : Mineure 2 : Sévère 99 : ND	Tuméfaction 0 : Absente 1 : Mineure 2 : Modérée ou sévère 99 : ND	Amplitude 0 : Non limitée 1 : Limit.≤10° 2 : Limit.>10° 99 : ND	Rétraction 0 : Absente 1 : Min.≤10° 2 : Limit.>10° 99 : ND	Craquement 0 : Absente 1 : Mineure 2 : Sévère 99 : ND
	art_indemne	art_cible	synovite	douleur	demarche	force	atrophie	tumefac	ampli	retrac	craque
Coude droit											
Coude gauche											
Genou droit											
Genou gauche											
Cheville droite											
Cheville gauche											

\* 0 : Absente  
1 : Légère ou ankylose  
2 : Modérée avec ou sans activité  
3 : Sévère limitant l'activité  
99 : ND

\*\* 0 : Marche, course, saut normaux  
1 : Marche normale, course ou saut anormaux  
2 : Marche anormale + 1 ou 2 anomalies  
3 : Marche anormale + 3 ou plus anomalies  
99 : ND

\*\*\* 0 : Toute l'amplitude avec résistance maximale  
1 : Toute l'amplitude avec résistance minime  
2 : Toute l'amplitude sans résistance  
3 : Incapacité à bouger dans toute l'amplitude  
99 : ND

**A Remplir si les données suivantes n'ont jamais été renseignées dans les formulaires précédents**
**Compléments**

46	Mutation génétique connue chez le patient ou dans sa famille (si oui compléter un formulaire génétique) .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> En attente	rech_gen	
47	Origine ethnique connue .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non		or_ethni	
	<b>Si oui</b> , préciser la (ou les) origine(s) ethniques(s) .....(R12)	_____			ethnie	
48	Antécédents familiaux d'hémophilie (conductrice non incluse) connus à la date de la visite.....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	fam_h	
	<b>Si oui</b> , antécédents familiaux d'inhibiteur connus à la date de la visite .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	inhi_f	
49	<b>Si naissance ≥ 01/01/2008</b>					
	Antécédents familiaux de déficit héréditaire en protéines coagulantes connus par les parents avant la naissance du patient ( ?) .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	atcd_n	
	( ?) La connaissance du statut de conductrice obligatoire (en tant que porteuse de l'anomalie génétique) est incluse dans ce libellé					
	Maternité (niveau)* .....	<input type="radio"/> Niveau 1	<input type="radio"/> Niveau 2	<input type="radio"/> Niveau 3	<input type="radio"/> ND	maternite
50	<b>Si antécédent connu d'inhibiteur</b>					
	Traitement substitutif au moment de l'apparition de l'inhibiteur .....(R4)	_____			<input type="radio"/> ND	ts_inh

\* Se référer au document mis en ligne sur webFC pour connaître le niveau de la maternité où est né l'enfant