

Signalement			
1	Numéro Unique du Patient ( <i>NUP - 7 chiffres</i> ) .....	_____	nup
2	Date de naissance .....	__ / __ / 20 __	d_naiss
3	Centre où est réalisée l'inclusion.....	_____	centre
4	Date d'inclusion .....	__ / __ / ____	d_fin
5	Nom du clinicien réalisant l'inclusion .....	_____	clinicie
6	Cohorte du patient.....	<input checked="" type="radio"/> Pups	cohorte
7	Date de remise de la note d'information.....	__ / __ / 20 __	d_inform
8	Déficit en protéine coagulante justifiant l'inclusion.....	<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

Diagnostic			
10	Sévérité de l'hémophilie .....	<input type="radio"/> Sévère <1% <input type="radio"/> Modérée [1-5%]	severite
11	Antécédents familiaux d'hémophilie connus (hors conductrice) à la date de la visite .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	fam_h
12	<i>Si oui</i> , 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
<b>Si la date de naissance ≥ 01/01/2008</b>			
13	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
<i>( ? ) La connaissance du statut de conductrice obligatoire (en tant que porteuse de l'anomalie génétique) est incluse dans ce libellé</i>			
14	Maternité (niveau) * .....	<input type="radio"/> Niveau 1 <input type="radio"/> Niveau 2 <input type="radio"/> Niveau 3 <input type="radio"/> Autre <input type="radio"/> ND	maternite
<b>S'il s'agit de sa primo inclusion dans la cohorte</b>			
15	Date de diagnostic postnatal du déficit justifiant l'inclusion.....	__ / __ / ____   <input type="radio"/> ND	da_diag
16	Circonstance du diagnostic du déficit justifiant l'inclusion ..... (R2)	_____   <input type="radio"/> ND	cir_diag
17	Autre(s) déficit(s) associé(s) en protéines coagulantes (ne correspondant pas aux critères d'inclusion)..... (R1)	_____   <input type="radio"/> Aucun <input type="radio"/> ND	defi_aut
18	Mutation génétique connue chez le patient ou dans sa famille..... (si oui, il faut saisir un formulaire Génétique)	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Résultat en attente <input type="radio"/> ND	rech_gen

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

Identité		
19	Sexe.....	<input type="radio"/> Masculin <input type="radio"/> Féminin <span style="float:right">sexe</span>
20	Origine ethnique connue.....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <span style="float:right">or_ethni</span>
	<b>Si oui</b> , préciser la (ou les) origine(s) ethnique(s)..... (R12)	_____   <span style="float:right">ethnie</span>

Informations générales (au jour de la visite)		
21	Département de résidence au jour de la visite .....	_____   <input type="radio"/> ND <span style="float:right">dep_resi</span>
22	Poids le jour de la visite (kg).....	_____   <input type="radio"/> ND <span style="float:right">poids</span>
23	Prélèvement envoyé à la biothèque .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Détruit <span style="float:right">biotheque</span>
24	Inclusion dans une autre base de données .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float:right">incl_bdd</span>
	<b>Si oui</b> , nom de la (ou des) base(s) de données ..... (R6)	_____   <input type="radio"/> ND <span style="float:right">bdd</span>
25	Arrêt définitif de la participation du patient.....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <span style="float:right">arret_def</span>
	<b>Si oui</b> , cause de l'arrêt définitif..... (R7)	_____   <span style="float:right">cause_arr</span>
<b>Si décès</b>	Décès consécutif à un accident ou un traumatisme .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float:right">accid_dc</span>
	Cause immédiate de la mort .....	_____   <span style="float:right">cause_dc_a</span>
	Cause initiale .....	_____   <span style="float:right">cause_dc_b</span>
	Etat morbide ayant conduit à l'évolution fatale.....	_____   <span style="float:right">cause_dc_c</span>
	Symptôme d'une maladie neurologique 6 mois avant le décès...	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float:right">symp_dc</span>
26	Patient perdu de vue .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <span style="float:right">pdv</span>
	<b>Si oui</b> , le patient est-il vivant à la date du formulaire ? .....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Ne sait pas <span style="float:right">vivant</span>

Evènements (survenus depuis la naissance du patient)		
27	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 <span style="float:right">hemo</span>
<b>Si oui</b>	Date du 1er signe d'hémorragie <span style="float:right">da_hemo</span>	Localisation de l'hémorragie (R8) <span style="float:right">loc_acc</span>
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	Localisation précise <span style="float:right">loc_prec</span>
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	Consécutives à un accident ou traumatisme <span style="float:right">acc_hemo</span>
		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue
		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue
28	Interventions chirurgicales, gestes invasifs, accouchements.....	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="float:right">chirurgie</span>
<b>Si oui</b>	Date de la chirurgie <span style="float:right">da_chir</span>	Code de la chirurgie (R9) <span style="float:right">cod_chir</span>
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	Nature de la chirurgie <span style="float:right">nat_chir</span>
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	<b>si articulaire</b> : Articulation concernée (R10) <span style="float:right">art_chir</span>
	___/___/___   <input type="radio"/> ND	_____   <input type="radio"/> ND
		_____   <input type="radio"/> ND
		_____   <input type="radio"/> ND

29	Principales pathologies nouvellement diagnostiquées et EIG déjà déclarés à la pharmacovigilance .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	patho
<i>Si oui</i>	Nom de la pathologie (R3) type_patho		Pathologie en clair patho_clair			
	_____   <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			
30	Nouvelle(s) infection(s) documentée(s).....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	infectio
	<i>Si oui</i> , 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
	<i>Si infection VHC positive</i>					
31	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
<i>Si oui</i>	Date de la dernière PCR .....		___/___/____		<input type="radio"/> ND	da_pcr
	Résultat de la dernière PCR .....		<input type="radio"/> Négatif	<input type="radio"/> Positif	<input type="radio"/> ND	resu_pcr
32	Est-ce que le patient a bénéficié d'une consultation spécialisée pour son hépatite depuis sa dernière visite .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hepato
33	Traitement de l'hépatite C depuis la dernière visite .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	trt_vhc
34	Patients présentant des symptômes neurologiques inexpliqués* apparus ou aggravés depuis la dernière consultation ( <i>si oui, il faut saisir un formulaire Pathologie Neurologique</i> )		<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 naissance du patient)								
35	Produits thérapeutiques reçus .....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	traitement		
<i>Si oui</i>	Traitement à visée <b>NON substitutive</b> : (desmopressine, 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	vissee_subst		
	<i>Si oui,</i>							
	Code / Nom du traitement (R4) ts_recu	Date de la 1ère injection da_d_trt	Date de la dernière injection da_f_trt	Nb total de JCPA nb_jcpa	Nb total d'unités nb_unite	Fiabilité des informations sur les JCPA recueil_ts	Nb d'unités administré lors d'une hospitalisation nb_u_hosp	Nb d'unités administré à domicile 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	

36	Régime prophylactique sur la période .....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	prophyla
<i>Si oui</i>	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.....		___ / ___ / ____   <input type="radio"/> ND	d_proti
	<i>Si intervalle fixe entre 2 injections</i>	Rythme des injections (largeur en jours) .....	_____   <input type="radio"/> ND	interval
		Nombre d'unités à chaque injection .....	_____   <input type="radio"/> ND	nb_u_inj
	<i>Si intervalle variable entre 2 injections</i>	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 * ..... (R131)		_____   <input type="radio"/> ND	evolutio
<i>Si désescalade, arrêt ou intensification,</i> Préciser la cause principale ..... (R14)		_____   <input type="radio"/> ND	desescal	
* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups_Evolution_Prophylaxie"				
37	Tolérance immune sur la période.....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	tol_immu
<i>Si oui</i>	Nom du traitement substitutif (prescrit au 1 <sup>er</sup> jour)..... (R4)		_____   <input type="radio"/> ND	ts_proti
	Date du 1 <sup>er</sup> jour de la prescription dans la période décrite.....		___ / ___ / ____   <input type="radio"/> ND	d_proti
	<i>Si intervalle fixe entre 2 injections</i>	Rythme des injections (largeur en jours) .....	_____   <input type="radio"/> ND	interval
		Nombre d'unités à chaque injection .....	_____   <input type="radio"/> ND	nb_u_inj
	<i>Si intervalle variable entre 2 injections</i>	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
<i>Si désescalade, arrêt ou intensification,</i> Préciser la cause principale ..... (R14)		_____   <input type="radio"/> ND	desescal	
* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups_Evolution_ITI"				
38	Régime à la demande sur la période ( <i>effectif ou en intention de traiter</i> ).....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND	demande
39	Régime thérapeutique en cours ( <i>à la date de la visite</i> ) .....		<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

40	Examens d'hémostase réalisés.....			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	<b>examen</b>	
<b><i>Si oui</i></b>	Date de l'examen  <i>da_exa</i>	Code / Nom de l'examen <b>(R11)</b>  <i>type_exa</i>	Résultat de l'examen  <i>resu_exa</i>	<b><i>Si recherche Ac :</i></b> Conclusion de l'inhibiteur  <i>cl_inh</i>	Informations complémentaires  <i>info_exa</i>	<b><i>Si dosage de facteur déficitaire, ou dosage d'Ac:</i></b> Date de la dernière injection de facteur substitutif avant l'examen <i>da_der_inj</i>		
	___/___/___ <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		
41	Première apparition confirmée d'un inhibiteur.....			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	<b>inhibiteur</b>	
<b><i>Si oui</i></b>	Nombre exact ou estimé de JCPA lors de la 1ère découverte de l'inhibiteur .....			_____	<input type="radio"/> ND	<b><i>jcpa_inh</i></b>		
	Niveau de précision du nombre de JCPA lors de la 1ère découverte			<input type="radio"/> Exact	<input type="radio"/> Estimé	<b><i>jcpa_fiab</i></b>		
	Traitement substitutif reçu au moment de l'apparition de l'inhibiteur ..... <b>(R4)</b>			_____	<input type="radio"/> ND	<b><i>ts_inh</i></b>		
	Circonstance de découverte..... <b>(R5)</b>			_____	<input type="radio"/> ND	<b><i>circ_dec</i></b>		
	Circonstances susceptibles d'avoir déclenché son apparition .....			_____	<input type="radio"/> ND	<b><i>circ_app</i></b>		
<b><i>Si antécédent connu d'inhibiteur</i></b>								
42	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	<b>statut_inh</b>

Info Pups ( <i>Informations spécifiques aux Pups</i> )				
43	Classe de l'enfant au jour de la visite* ..... (R15)	_____	<input type="radio"/> ND	classe
44	Personne qui pratique le plus souvent les injections ..... (R16)	_____	<input type="radio"/> ND	pers_inj
45	Nombre total de journées d'hospitalisation conventionnelle .....	_____	<input type="radio"/> ND	nb_hospi
46	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.				
47	Vaccinations .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND vaccin
<i>Si oui</i>	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	
48	Hémarthroses.....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND hemart
<i>Si oui</i>	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	
49	Chambre implantable en place pendant la période .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND wc_pos
50	Pose ou retrait d'une voie veineuse centrale pendant la période .....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND vc
<i>Si oui</i>	Date du geste da_vvc	Nature du geste pos_ret	Type de dispositif type_vvc	<i>Si retrait,</i> Cause du retrait (R18) retr_vvc
	___/___/_____  <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="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="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 : _____	_____

51	Score orthopédique pédiatrique PedNet (une fois par année civile) .....	○ Score=0	○ Score>0	○ Non fait	○ ND	pednet	
	<b>Si score PedNet fait</b>	Date de l'examen.....	___ / ___ / _____				d_pednet
		Nom de l'examineur ayant réalisé le score PedNet.....	_____				exa_pednet

52 **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				