

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 ( <i>survenus depuis la dernière visite</i> )			
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 <span style="color: red;">chirurgie</span>
	<i>Si oui</i>	Date du 1er signe d'hémorragie <span style="color: red;">da_hemo</span>  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Localisation de l'hémorragie ( <span style="color: red;">R8</span> ) <span style="color: red;">loc_acc</span> Localisation précise <span style="color: red;">loc_prec</span>  _____  <input type="radio"/> ND
		Date du 1er signe d'hémorragie  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Localisation de l'hémorragie ( <span style="color: red;">R8</span> ) <span style="color: red;">loc_acc</span> Localisation précise <span style="color: red;">loc_prec</span>  _____  <input type="radio"/> ND
		Date du 1er signe d'hémorragie  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Localisation de l'hémorragie ( <span style="color: red;">R8</span> ) <span style="color: red;">loc_acc</span> Localisation précise <span style="color: red;">loc_prec</span>  _____  <input type="radio"/> ND
20	Interventions chirurgicales, gestes invasifs, accouchements.....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="color: red;">chirurgie</span>
	<i>Si oui</i>	Date de la chirurgie <span style="color: red;">da_chir</span>  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Code de la chirurgie ( <span style="color: red;">R9</span> ) <span style="color: red;">cod_chir</span> Nature de la chirurgie <span style="color: red;">nat_chir</span>  _____  <input type="radio"/> ND
		Date de la chirurgie  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Code de la chirurgie ( <span style="color: red;">R9</span> ) <span style="color: red;">cod_chir</span> Nature de la chirurgie <span style="color: red;">nat_chir</span>  _____  <input type="radio"/> ND
		Date de la chirurgie  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Code de la chirurgie ( <span style="color: red;">R9</span> ) <span style="color: red;">cod_chir</span> Nature de la chirurgie <span style="color: red;">nat_chir</span>  _____  <input type="radio"/> ND
		Date de la chirurgie  __/__/____  <input type="radio"/> ND	Code de la chirurgie ( <span style="color: red;">R9</span> ) <span style="color: red;">cod_chir</span> Nature de la chirurgie <span style="color: red;">nat_chir</span>  _____  <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 <span style="color: red;">patho</span>
	<i>Si oui</i>	Nom de la pathologie ( <span style="color: red;">R3</span> ) <span style="color: red;">type_patho</span>  _____	Pathologie en clair <span style="color: red;">patho_clair</span>  _____
		_____	_____
		_____	_____
		_____	_____
		_____	_____
22	Nouvelle(s) infection(s) documentée(s) .....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="color: red;">infectio</span>
	<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) <span style="color: red;">serologie</span>
	<b><i>Si infection VHC positive sur la période ou dans les antécédents,</i></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 <span style="color: red;">pcr</span>
24	<i>Si oui</i>	Date de la dernière PCR.....	__/__/____  <span style="color: red;">da_pcr</span>
		Résultat de la dernière PCR .....	<input type="radio"/> Négatif <input type="radio"/> Positif <input type="radio"/> ND <span style="color: red;">resu_pcr</span>
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 <span style="color: red;">hepato</span>
26	Traitement de l'hépatite C depuis la dernière visite .....		<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <span style="color: red;">trt_vhc</span>
27	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 <span style="color: red;">symp_neuro</span>

\* : 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 ( <i>depuis la dernière visite</i> )								
28	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> : (ciclosporine, corticoïde, antiCD20, PSL...)..... (R4)			<input type="radio"/> Aucun	_____		<input type="radio"/> ND <span style="float:right">ts_recu</span>	
	Traitement à visée <b>substitutive</b> (produits by pass compris) .....			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	visee_subst	
	<i>Si oui,</i>							
	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	
<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_j_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> 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	
<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 * ..... (R13)			_____	<input type="radio"/> ND		evolutio	
<i>Si désescalade, arrêt ou intensification,</i> Cause principale..... (R14)			_____	<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 ( <i>effectif ou en intention de traiter</i> ) .....			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	demande	
32	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			demi_regim	
33	Examens d'hémostase réalisés .....			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	examen	
<i>Si oui</i>	Date de l'examen	Code / Nom de l'examen (R11)	Résultat de l'examen	<i>Si recherche AC :</i> Conclusion de l'inhibiteur	Informations complémentaires	<i>Si dosage de facteur déficitaire, ou dosage d'Ac:</i> 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	
<i>Si oui</i>	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	<i>Si antécédent connu d'inhibiteur</i>						
	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 anamnétique 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
<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			
41	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			

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

Si oui	Date du geste	Nature du geste	Type de dispositif	Si retrait, cause du retrait (R18)
	da_vc	pos_ret	type_vc	retr_vc
	__/_/_/_____  <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 : _____	_____	

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.....	__/_/_/_____	d_pednet
	Nom de l'examineur ayant réalisé le score PedNet.....	_____	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 minimale 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 ( <i>conductrice non incluse</i> ) 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