

| Signalement | | |
|-------------|--|--|
| 1 | Numéro Unique du Patient (NUP – 7 chiffres)..... | _____ nup |
| 2 | Date de naissance | __ / __ / ____ d_naiss |
| 3 | Centre où est réalisée l'inclusion | _____ centre |
| 4 | Date d'inclusion..... | __ / __ / ____ d_fin |
| 5 | Date de la dernière visite* | __ / __ / ____ d_debut |
| 6 | Nom du clinicien réalisant l'inclusion | _____ clinicie |
| 7 | Cohorte du patient..... | <input checked="" type="radio"/> FranceCoag cohorte |
| 8 | Date de remise de la note d'information | __ / __ / ____ d_inform |
| 9 | Déficit en protéine coagulante justifiant l'inclusion..... (R1) | _____ defi_inc |
| 10 | 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 complétée automatiquement par l'application. Elle correspond à la date de la visite moins un an (ou à la date de naissance pour les enfants de moins d'un an).

| Diagnostic | | |
|--|---|---|
| 11 | Sévérité de l'hémophilie | <input type="radio"/> Sévère <1% <input type="radio"/> Modérée [1-5%] <input type="radio"/> Mineure]5-40%[severite |
| Si la date de naissance ≥ 01/01/2008 | | |
| 12 | Antécédents familiaux de déficit héréditaire en protéines coagulantes connus par les parents avant la naissance du patient (?) (?) La connaissance du statut de conductrice obligatoire (en tant que porteuse de l'anomalie génétique) est incluse dans ce libellé | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND atcd_n |
| 13 | 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 |
| S'il s'agit de sa primo inclusion dans la cohorte | | |
| 14 | Date de diagnostic postnatal du déficit justifiant l'inclusion..... | __ / __ / ____ <input type="radio"/> ND da_diag |
| 15 | Circonstance du diagnostic du déficit justifiant l'inclusion..... (R2) | _____ <input type="radio"/> ND cir_diag |
| 16 | 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 |

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

| Identité | | |
|----------|------------|--|
| 17 | Sexe | <input type="radio"/> Masculin <input type="radio"/> Féminin sexe |

| ATCD (Antécédents du patient) | | | | |
|---|--|---|-------------------------------------|---|
| Données cliniques connues depuis la naissance | | | | |
| 18 | Antécédent d'infections documentées | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND atcd_inf |
| | Si oui , 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 | <input type="radio"/> B19 |
| | | (facultatif) | serologie | serologie |
| | Si infecté par le VHC | | | |
| 19 | Résultat de la dernière PCR..... | <input type="radio"/> Négatif | <input type="radio"/> Positif | <input type="radio"/> ND resu_pcr |
| 20 | Antécédent de traitement pour l'hépatite C..... | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND trt_pcr |
| 21 | Principales pathologies diagnostiquées et EIG (déclarés à la pharmacovigilance)..... | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND at_patho |
| | Si oui | Nom de la pathologie (R3) <small>type_patho</small> | | Pathologie en clair <small>patho_clair</small> |
| | | <input type="text"/> | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND |
| | | <input type="text"/> | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND |
| | | <input type="text"/> | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND |
| | | <input type="text"/> | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND |
| Prise en charge du déficit en facteur coagulant depuis la naissance du patient (période décrite incluse) | | | | |
| 22 | Antécédent d'injection de traitements substitutifs à la date d'inclusion | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND atcd_ts |
| | Date de la première injection..... | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND | da_inj1 |
| | Nombre cumulé de journées d'injections >150 à la date d'inclusion (tous traitements substitutifs confondus)..... | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND jcpa_150 |
| | Si non , nombre cumulé de journées d'injections (tous traitements substitutifs reçus confondus) | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND | jcpa_atc |
| | Les traitements substitutifs reçus depuis 1990 sont-ils connus ? | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> Partiellement liste_ts |
| | Si oui ou partiellement , traitements substitutifs reçus (R4) | <input type="text"/> | | ts_recu |
| Antécédent d'inhibiteur depuis la naissance du patient | | | | |
| | Antécédent d'inhibiteur..... | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND atcd_inh |
| | Si oui | Date de la première découverte de l'inhibiteur | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND da_inh1 |
| | | Nombre exact ou estimé de JCPA lors de la 1ère découverte de l'inhibiteur | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND jcpa_inh |
| | | Niveau de précision du nombre de JCPA lors de la 1ère découverte | <input type="radio"/> Chiffre exact | <input type="radio"/> Chiffre estimé jcpa_fiab |
| | | Traitement substitutif au moment de l'apparition de l'inhibiteur..... (R4) | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND ts_inh |
| | Si oui | Si l'inhibiteur est apparu avant la période décrite | | |
| | | Titre lors de la première découverte (UB) | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND titre_inh1 |
| | | Date du prélèvement de confirmation | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND da_inh2 |
| | | Titre du prélèvement de confirmation (UB) | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND titre_inh2 |
| | | Date où le titre maximal a été observé..... | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND da_tmax |
| | | Titre maximal mesuré dans la vie du patient (UB) | <input type="text"/> | <input type="radio"/> ND titre_max |
| | | Antécédent de tolérance immune | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non |
| | | | <input type="radio"/> ND | atcd_ti |

| | | | |
|--|--|--|--|
| | | Si l'inhibiteur est apparu durant la période décrite | |
| | | Circonstance de la découverte.....(R5) | _____ <input type="radio"/> ND <i>circ_dec</i> |
| | | Circonstances susceptibles d'avoir déclenché son apparition..... | _____ <input type="radio"/> ND <i>circ_app</i> |

Informations générales (au jour de la visite)

| | | |
|----|--|--|
| 23 | Département de résidence au jour de la visite..... | _____ <input type="radio"/> ND <i>dep_resi</i> |
| 24 | Poids le jour de la visite (kg) | _____ <input type="radio"/> ND <i>poids</i> |
| 25 | Prélèvement envoyé à la biothèque..... | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Détruit <i>biotheque</i> |
| 26 | Inclusion dans une autre base de données | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <i>incl_bdd</i> |
| | Si oui , nom de la (ou les bases) de données(R6) | _____ <input type="radio"/> ND <i>bdd</i> |
| 27 | Arrêt définitif de la participation du patient..... | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <i>arret_def</i> |
| | Si oui , cause de l'arrêt définitif.....(R7) | _____ <i>cause_arr</i> |
| | Si décès | |
| | Décès consécutif à un accident ou un traumatisme | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <i>accid_dc</i> |
| | Cause immédiate de la mort (a)..... | _____ <i>cause_dc_a</i> |
| | Cause initiale (b) | _____ <i>cause_dc_b</i> |
| | Etat morbide ayant contribué à l'évolution fatale (c)..... | _____ <i>cause_dc_c</i> |
| | Symptôme d'une maladie neurologique 6 mois avant le décès.. | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND <i>symp_dc</i> |
| 28 | Patient perdu de vue | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <i>pdv</i> |
| | Si oui , le patient est-il vivant à la date du formulaire ? | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Ne sait pas <i>vivant</i> |

Evènements (survenus depuis 1 an)

| | | |
|----|--|--|
| 29 | 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 <i>hemo</i> |
| | Si oui | |
| | Date du 1er signe d'hémorragie <i>da_hemo</i> | Localisation de l'hémorragie (R8) Localisation précise |
| | ___/___/___ <input type="radio"/> ND | _____ <input type="radio"/> ND |
| | ___/___/___ <input type="radio"/> ND | _____ <input type="radio"/> ND |
| | ___/___/___ <input type="radio"/> ND | _____ <input type="radio"/> ND |
| | | Consécutives à un accident ou traumatisme <i>acc_hemo</i> |
| | | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue |
| | | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue |
| | | <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue |

| | | | | | |
|----------------------------------|--|--|--|---|--------------------------|
| 30 | Interventions chirurgicales, gestes invasifs, accouchements | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | chirurgie |
| Si oui | Date de la chirurgie <small>da_chir</small> | Code de la chirurgie (R9) Nature de la chirurgie | <small>cod_chir</small> <small>nat_chir</small> | Articulation concernée (si articulaire) (R10) <small>art_chir</small> | |
| | __/__/____ <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 | _____ | <input type="radio"/> ND |
| | __/__/____ <input type="radio"/> ND | _____ | <input type="radio"/> ND | _____ | <input type="radio"/> ND |
| 31 | Principales pathologies nouvellement diagnostiquées et EIG déjà déclarés à la pharmacovigilance | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | patho |
| Si oui | Nom de la pathologie (R3) <small>type_patho</small> | Pathologie en clair <small>patho_clair</small> | | | |
| | _____ | _____ | | | |
| | _____ | _____ | | | |
| | _____ | _____ | | | |
| | _____ | _____ | | | |
| 32 | Nouvelle(s) infection(s) documentée(s) | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | infectio |
| Si oui | 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 |
| Si infection VHC positive | | | | | |
| 33 | 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 |
| Si oui | Date de la dernière PCR | __/__/____ | <input type="radio"/> ND | | |
| | Résultat de la dernière PCR..... | <input type="radio"/> Négatif | <input type="radio"/> Positif | <input type="radio"/> ND | |
| 34 | 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 |
| 35 | Traitement de l'hépatite C depuis la dernière visite | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | trt_vhc |
| 36 | Patients présentant des symptômes neurologiques inexplicés* 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 inexplicés 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 1 an) | | | | | | | | |
|---|--|----------------------------|---|--|---|---|--|-----------------------------------|
| 37 | Produits thérapeutiques reçus | | | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | traitement | |
| Si oui | Traitement à visée NON substitutive : (desmopressine, ciclosporine, corticoïde, antiCD20, PSL...)(R4) | | | <input type="radio"/> Aucun | | <input type="radio"/> ND ts_recu | | |
| | Traitement à visée substitutive (produits by pass compris) | | | <input type="radio"/> Oui | | <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND visee_subst | | |
| | Si oui, | | | | | | | |
| | Code/Nom du traitement (R4) | Date de la 1ère 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"/> 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"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée | <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"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée | <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"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée | <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"/> Exacte <input type="radio"/> Estimée | <input type="radio"/> ND | <input type="radio"/> ND | |
| 38 | Régime prophylactique sur la période | | | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | prophyla | |
| 39 | Tolérance immune sur la période | | | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | tol_immu | |
| 40 | Régime à la demande sur la période (effectif ou en intention de traiter) | | | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | demande | |
| 41 | Régime thérapeutique en cours (à la date de la visite) | | | <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 | |
| 42 | Examens d'hémostase réalisés | | | <input type="radio"/> Oui | <input type="radio"/> Non | <input type="radio"/> ND | examen | |
| Si oui | Date de l'examen | Code/Nom de l'examen (R11) | Résultat de l'examen | Si recherche AC : Conclusion de l'inhibiteur | Informations complémentaires | Si dosage de facteur déficitaire ou dosage d'Ac : 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"/> Négatif <input type="radio"/> Positif <input type="radio"/> Douteux | _____ | __/__/____ | <input type="radio"/> ND | |
| | <input type="radio"/> ND | <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"/> ND | |
| | __/__/____ | _____ | _____ | <input type="radio"/> Négatif <input type="radio"/> Positif <input type="radio"/> Douteux | _____ | __/__/____ | <input type="radio"/> ND | |
| | <input type="radio"/> ND | <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"/> ND | |
| __/__/____ | _____ | _____ | <input type="radio"/> Négatif <input type="radio"/> Positif <input type="radio"/> Douteux | _____ | __/__/____ | <input type="radio"/> ND | | |
| <input type="radio"/> ND | <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"/> ND | | |
| Si antécédent connu d'inhibiteur | | | | | | | | |
| 43 | 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 | |