

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	Si oui , 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
Si la date de naissance ≥ 01/01/2008		
13	Antécédents familiaux de déficit héréditaire en protéines coagulantes connus par les parents avant la naissance du patient (?)..... <i>(?) La connaissance du statut de conductrice obligatoire (en tant que porteuse de l'anomalie génétique) est incluse dans ce libellé</i>	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND atcd_n
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
S'il s'agit de sa primo inclusion dans la cohorte		
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 <i>(si oui, il faut saisir un formulaire Génétique)</i>	<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 sexe
20	Origine ethnique connue	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non or_ethni
	Si oui , préciser la (ou les) origine(s) ethnique(s) (R12)	_____ ethnie

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

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 hemo
Si oui	Date du 1er signe d'hémorragie da_hemo	Localisation de l'hémorragie (R8) loc_acc Localisation précise loc_prec
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND
28	Interventions chirurgicales, gestes invasifs, accouchements	<input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> ND chirurgie
Si oui	Date de la chirurgie da_chir	Code de la chirurgie (R9) cod_chir Nature de la chirurgie nat_chir
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND
	___/___/___ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND
		si articulaire : Articulation concernée (R10) art_chir
		_____ <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
Si oui	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
	Si oui , nature de l'infection			<input type="radio"/> VHB (Ag HBs)	<input type="radio"/> VHC (IgG +)	<input type="radio"/> VIH (IgG +)	serologie
				<input type="radio"/> VHA (facultatif)	<input type="radio"/> Parvovirus B19 (facultatif)		
	Si infection VHC positive						
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
Si oui	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 inexplicables* 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 inexplicables 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	
Si oui	Traitement à visée NON substitutive : (desmopressine, ciclosporine, corticoïde, antiCD20, PSL.....) (R4)			<input type="radio"/> Aucun	_____		<input type="radio"/> ND	
	Traitement à visée substitutive (produits by pass compris)			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	visée_subst	
	Si oui,							
	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	
Si oui	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		
	Si intervalle fixe entre 2 injections	Rythme des injections (largeur en jours).....	_____	<input type="radio"/> ND	interval	
		Nombre d'unités à chaque injection.....	_____	<input type="radio"/> ND	nb_u_inj	
	Si intervalle variable entre 2 injections	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		
Si désescalade, arrêt ou intensification, 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	
Si oui	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		
	Si intervalle fixe entre 2 injections	Rythme des injections (largeur en jours).....	_____	<input type="radio"/> ND	interval	
		Nombre d'unités à chaque injection.....	_____	<input type="radio"/> ND	nb_u_inj	
	Si intervalle variable entre 2 injections	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		
Si désescalade, arrêt ou intensification, 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 (effectif ou en intention de traiter)	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	demande	
39	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			demi_regim	

40	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"/> 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	inhibiteur	
Si oui	Nombre exact ou estimé de JCPA lors de la 1ère découverte de l'inhibiteur			_____	<input type="radio"/> ND	jcpa_inh		
	Niveau de précision du nombre de JCPA lors de la 1ère 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		
Si antécédent connu d'inhibiteur								
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	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)

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	vc_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_vc	Nature du geste pos_ret	Type de dispositif type_vc	<i>Si retrait,</i> Cause du retrait (R18) 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 : _____	_____	

51	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 score PedNet fait	Date de l'examen	__/_/___/___			d_pednet
		Nom de l'examinateur 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 minimale 2 : Toute l'amplitude sans résistance 3 : Incapacité à bouger dans toute l'amplitude 99 : ND				