

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 <u>(au jour de la visite)</u>			
10	Département de résidence au jour de la visite	_ _ _ _ _ _ _	dep_resi
11	Poids le jour de la visite (kg)	_ _ _ _ _ _ _	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 (<i>conductrices non incluses</i>) 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
	Si oui , nom de la (ou des) base(s) de données..... (R6)	_ _ _ _ _ _ _	bdd
17	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
18	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 (<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
Si oui	Date du 1er signe d'hémorragie <small>da_hemo</small>	Localisation de l'hémorragie (R8) <small>loc_acc</small>		Consécutives à un accident ou traumatisme <small>loc_prec</small> <small>acc_hemo</small>	
	Localisation précise				
	_____ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue		
	_____ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> ND	_____ <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non <input type="radio"/> Inconnue		
20	Intervention chirurgicale, 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) <small>cod_chir</small>		si articulaire : Articulation concernée (R10) <small>nat_chir</small> <small>art_chir</small>	
	Nature de la chirurgie				
	_____/_____/_____ <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		
21	Principales pathologies diagnostiquées et EIG déjà déclarés à la pharmacovigilance depuis la naissance*	<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>		Pathologie diagnostiquée ou EIG déclaré en dehors de la période décrite <small>atcd_patho</small>	
	_____	_____		_____ <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	
	_____	_____		_____ <input type="radio"/> Oui <input type="radio"/> Non	
22	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 sur la période ou dans les antécédents				
23	Est-ce qu'une PCR VHC a été réalisée depuis la naissance* ?	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	pcr
24	Si oui, Résultat de la dernière PCR	<input type="radio"/> Négatif	<input type="radio"/> Positif	<input type="radio"/> ND	resu_pcr
25	La dernière PCR a-t-elle été réalisée en dehors de la période décrite ?	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non		atcd_pcr
26	Est-ce que le patient a bénéficié d'une consultation spécialisée pour son hépatite depuis la naissance* ?	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hepato
27	Traitement de l'hépatite C depuis la naissance* ?	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	trt_vhc
28	Le dernier traitement a-t-il été donné en dehors de la période décrite ? ...	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non		atcd_trt_vhc
29	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

* Ces données sont recueillies "depuis la naissance" car elles n'étaient pas demandées dans les versions antérieures des formulaires.

** : 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)

30	Produits thérapeutiques reçus		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	<i>traitement</i>	
Si oui	Traitement reçus à visée NON substitutive : (ciclosporine, corticoïde, antiCD20, PSL.....)..... (R4)		<input type="radio"/> Aucun	_____		<input type="radio"/> ND <i>ts_recu</i>	
	Traitement reçus à visée substitutive (produits by pass compris).....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	<i>visee_subst</i>	
	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
	<i>ts_recu</i>	<i>da_d_trt</i>	<i>da_f_trt</i>	<i>nb_jcpa</i>	<i>nb_unite</i>	<i>recueil_ts</i>	<i>nb_u_hosp</i>
	_____	_/_/	_/_/	_____	_____	<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"/> 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"/> 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	
31	Régime prophylactique sur la période.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	<i>prophyla</i>	
Si oui	Traitement substitutif prescrit (au 1er jour)..... (R4)		_____		<input type="radio"/> ND	<i>ts_proti</i>	
	Date du 1er jour de la prescription dans la période décrite.....		_/_/ _/_/ _/_/		<input type="radio"/> ND	<i>d_proti</i>	
	Si intervalle fixe entre 2 injections	Rythme des injections (largeur en jours).....	_____		<input type="radio"/> ND	<i>interval</i>	
		Nombre d'unités à chaque injection	_____		<input type="radio"/> ND	<i>nb_u_inj</i>	
	Si intervalle variable entre 2 injections	Nombre de journées d'injections par semaine	_____		<input type="radio"/> ND	<i>nb_i_sem</i>	
		Nombre total d'unités par semaine	_____		<input type="radio"/> ND	<i>nb_u_sem</i>	
	Observance de cette prescription		<input type="radio"/> Bonne	<input type="radio"/> Moyenne	<input type="radio"/> Mauvaise	<input type="radio"/> ND	<i>observan</i>
	Evolution de cette prescription * (R13)		_____		<input type="radio"/> ND	<i>evolutio</i>	
Si désescalade, arrêt ou intensification, Préciser la cause principale (R14)		_____		<input type="radio"/> ND	<i>desescal</i>		

* Pour toute évolution de la prescription, compléter un Formulaire "Pups_Evolution_Prophylaxie"

32	Tolérance immune sur la période.....			<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	tol_immu	
Si oui	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"								
33	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	
34	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	
35	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 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		

36	Première apparition confirmée d'un inhibiteur.....		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	inhibiteur	
Si oui	Nombre de JCPA exact ou estimé 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							
37	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)

38	Classe de l'enfant au jour de la visite* (R15)		_____	<input type="radio"/> ND	classe
39	Personne qui pratique le plus souvent les injections (R16)		_____	<input type="radio"/> ND	pers_inj
40	Nombre total de journées d'hospitalisation conventionnelle		_____	<input type="radio"/> ND	nb_hospi
41	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.

42	Vaccinations		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	vaccin
Si oui	Date de la vaccination <small>da_vaccin</small>		Type de la vaccination (R17) <small>type_vacc</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		

43	Hémarthroses		<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	hemart
Si oui	Date du 1er signe d'hémarthrose <small>da_hemo</small>		Site articulaire (R10) Localisation précise <small>loc_prec</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		

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

45	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="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 : _____	_ _ _ _ _ _ _

46	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

47 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 * 1 : Oui 0 : Non 99 : ND	Démarche ** 1 : Oui 0 : Non 99 : ND	Force *** 1 : Oui 0 : Non 99 : ND	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											

<p>* 0 : Absente 1 : Légère ou ankylose 2 : Modérée avec ou sans activité 3 : Sévère limitant l'activité 99 : ND</p>	<p>** 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</p>	<p>*** 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</p>
--	---	---

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

Compléments

48	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	
49	Origine ethnique connue	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non		or_ethni	
	Si oui , préciser la (ou les) origine(s) ethniques(s)(R12)	_____			ethnie	
50	Antécédents familiaux d'hémophilie connus (conductrices non incluses) à la date de la visite.....	<input type="radio"/> Oui	<input type="radio"/> Non	<input type="radio"/> ND	fam_h	
	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	
51	Si naissance ≥ 01/01/2008					
	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	maternite	
		<input type="radio"/> Autre	<input type="radio"/> ND			
52	Si antécédent connu d'inhibiteur					
	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