



Registre mondial des troubles de la coagulation

Ensemble de données pour
l'hémophilie et la maladie de
Willebrand

V 1.4 - avril 2025

TABLE DES MATIÈRES

DONNÉES DE RÉFÉRENCE - MALADIE DE WILLEBRAND	4
Consentement du patient	4
Données démographiques	4
Informations relatives au diagnostic.....	5
Tests diagnostiques.....	5
Antécédents cliniques.....	8
Dépistage génétique	9
Groupe sanguin.....	10
DONNÉES DE RÉFÉRENCE - HÉMOPHILIE	11
Consentement du patient	11
Données démographiques	11
Informations relatives au diagnostic.....	11
Antécédents cliniques.....	12
Dépistage génétique	13
Groupe sanguin.....	13
CONSULTATION DE RÉFÉRENCE & CONSULTATION DE SUIVI	14
Évaluation des épisodes hémorragiques.....	14
Articulations cibles.....	15
Dépistage des inhibiteurs	15
Hospitalisation	15
Traitement	15
Effets indésirables.....	16
Grossesse	16
Module Dépistage des inhibiteurs	16
Module Hospitalisation.....	16
Module Traitement.....	17
Module Effets indésirables.....	18
Module Grossesse	19
Taille & Poids	19

Comorbidités.....	20
Situation professionnelle, formation, état civil	21
Capacités fonctionnelles	22
Hemophilia Joint Health Score (HJHS ou score relatif à la santé des articulations chez les hémophiles)	22
Maladie articulaire	24
Amplitude de mouvement (ROM)	25
Score de la FMH (Gilbert) - Appendice I	25
Score relatif à l'autonomie fonctionnelle chez les hémophiles (FISH) - Appendice II	25
COVID-19.....	26
Mortalité	27
Appendice I - Score de la FMH (Gilbert).....	28
Appendice II - Score relatif à l'autonomie fonctionnelle chez les hémophiles (FISH)	31

DONNÉES DE RÉFÉRENCE - MALADIE DE WILLEBRAND

*Formulaire uniquement destiné aux patients atteints de la maladie
de Willebrand*

Consentement du patient

Le patient a-t-il donné son consentement pour participer au RMTC ?	Oui Non
---	------------

Données démographiques

Date d'inscription dans le RMTC	<i>Complété automatiquement</i>
Date de naissance	JJ-MM-AAAA
Sexe	Masculin Féminin Autre Inconnu
Âge au moment du diagnostic en années	[Nombre entier]
Pays de résidence	Liste des pays
Trouble de la coagulation	<i>Complété automatiquement</i> Hémophilie Maladie de Willebrand Hémophilie & Maladie de Willebrand
Lieu de consultation	<i>Complété automatiquement</i>
Date de la première consultation au CTH	JJ-MM-AAAA

Informations relatives au diagnostic

Motif du diagnostic	[menu déroulant] Antécédents familiaux Symptômes de la maladie de Willebrand (saignement) Inconnu
Type de maladie de Willebrand	[menu déroulant] - Maladie de Willebrand de Type 1 - Maladie de Willebrand de Type 2 - Maladie de Willebrand de Type 3 - Maladie de pseudo-Willebrand plaquettaire -Type Inconnu <i>Si Maladie de Willebrand de Type 1, veuillez préciser</i> [menu déroulant] Type 1 (30-50 UI/dl + saignement ; ou déficit modéré) Type 1 <30 UI/dl Type 1 C Non répertorié <i>Si Maladie de Willebrand de Type 2, veuillez préciser</i> Type 2A Type 2B Type 2M Type 2N Non répertorié

Tests diagnostiques

1. Outil d'évaluation des saignements (BAT) - pré-diagnostic ou au moment du diagnostic

Outil d'évaluation des saignements (BAT) - pré-diagnostic ou au moment du diagnostic	[menu déroulant] Fait À faire Inconnu
Date de l'évaluation	JJ-MM-AAAA
Outil d'évaluation utilisé	[menu déroulant] ISTH

	MCMDM-1VWD MCMDM-1VWD condensé Auto-évaluation Autre Inconnu <i>Si Autre, veuillez préciser [saisir la réponse]</i>
Outil d'évaluation	[champ ouvert]

2. Dosage de l'activité fonctionnelle du facteur Willebrand (VWF)

	[menu déroulant]
Dosage de l'activité de coagulation du FVIII	Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu
Date du dosage de l'activité de coagulation du FVIII	JJ-MM-AAAA
Taux d'activité de coagulation du FVIII (FVIII:C) (%)	[champ ouvert] (nombre entier, 0-100) <i>Si taux inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »

3. Dosage d'antigène du VWF (VWF:Ag)

	[menu déroulant]
Dosage d'antigène Willebrand (VWF:Ag)	Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu
Date du dosage d'antigène Willebrand	JJ-MM-AAAA
Taux d'antigène Willebrand (VWF:Ag) (%)	[champ ouvert] (nombre entier, 0-100) <i>Si taux inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »

4. Activité de liaison du VWF aux plaquettes

	[menu déroulant]
Activité de liaison du VWF aux plaquettes	Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu

Test utilisé pour doser l'activité de liaison du VWF aux plaquettes	[menu déroulant] VWF:RCo VWF:GPIbR VWF:GPIbM VWF:Ab, Inconnu
Date du dosage de l'activité de liaison du VWF aux plaquettes	JJ-MM-AAAA
Taux d'activité de liaison du VWF aux plaquettes (%)	[champ ouvert] (nombre entier, 0-100) <i>Si taux inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »

5. Capacité du VWF à se fixer au collagène (VWF:CB)

Capacité du VWF à se fixer au collagène (VWF:CB)	[menu déroulant] Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu
Date du dosage de la capacité du VWF à se fixer au collagène	JJ-MM-AAAA
Taux de la capacité du VWF à se fixer au collagène (VWF:CB) (%)	[champ ouvert] (nombre entier, 0-100) <i>Si taux inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »

6. Analyse des multimères du VWF

Analyse des multimères du VWF	[menu déroulant] Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu
Date de l'analyse des multimères	JJ-MM-AAAA
Résultat de l'analyse des multimères du VWF	[menu déroulant] - Normal - Diminution des multimères de haut poids moléculaire (HPM) - Diminution des multimères de poids haut et intermédiaire - Absent - Autre - Inconnu

Si Autre, veuillez préciser [saisir la réponse]

7. Agrégation plaquettaire à la ristocétine (RIPA)

Agrégation plaquettaire à la ristocétine (RIPA)	[menu déroulant] Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu
Date du test RIPA	JJ-MM-AAAA
Y a-t-il une réponse accrue à la ristocétine à faible concentration ?	[menu déroulant] - Oui - Non - Inconnu

8. Capacité du VWF à fixer le FVIII (VWF:FVIII B)

Capacité du VWF à fixer le FVIII (VWF:FVIII B)	[menu déroulant] Fait Pas fait, dosage indisponible Pas fait, autre motif Inconnu
Date du dosage du VWF:FVIII B	JJ-MM-AAAA
Résultat du dosage du VWF:FVIII B	[menu déroulant] - Normal - Capacité réduite - Inconnu

Antécédents cliniques

Antécédents hémorragiques	[menu déroulant] Oui, a eu ≥ 1 saignement dans sa vie N'a jamais eu de saignement Inconnu <i>Si Oui, veuillez préciser l'âge du patient lors du premier saignement (en mois)</i> [saisir un chiffre, nombre entier]
----------------------------------	---

	<p><i>Si Âge lors du premier saignement inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »</p>
Antécédents d'inhibiteurs contre le VWF	<p>[menu déroulant] A eu des inhibiteurs par le passé A actuellement des inhibiteurs N'a jamais eu d'inhibiteurs Inconnu</p>
Antécédents de traitements	<p>[menu déroulant] - A bénéficié d'un traitement par le passé - N'a jamais reçu de traitement - Inconnu</p> <p><i>Si « A bénéficié d'un traitement par le passé », (champ facultatif) :</i> [cocher la/les case(s)] - réponses multiples possibles - Facteur/Cryoprécipité/Plasma - Desmopressine - Traitement hormonal - Antifibrinolytique - Inconnu</p>
Antécédents de prophylaxie	<p>- A bénéficié d'une prophylaxie par le passé - N'a jamais bénéficié d'une prophylaxie - Inconnu</p> <p><i>Si A bénéficié d'une prophylaxie par le passé, veuillez préciser l'âge du patient au début de la prophylaxie (en mois) [saisir un chiffre , nombre entier] Si Âge lors du début de la prophylaxie inconnu : [cocher la case] « Inconnu »</i></p>

Dépistage génétique

Date du dépistage génétique	JJ-MM-AAAA
Technique de séquençage de l'ADN	<p>[menu déroulant] Séquençage de Sanger d'un domaine spécifique Séquençage de nouvelle génération Amplification multiplex de sondes dépendant d'une ligation Séquençage de l'ensemble du génome Autre Inconnu</p>

Si Autre, veuillez préciser la technique de séquençage de l'ADN

[saisir le texte]

Type de variante de l'ADN

[menu déroulant]
 Inversion
 Variante de grande taille (≥ 50 pb)
 Non-sens
 Cadre
 Petite insertion ou délétion (indel) (<50 pb)
 Épissage
 Faux-sens
 Synonyme
 Promoteur UTR
 Autre
 Inconnu

Si Autre, veuillez préciser le type de variante de l'ADN

[saisir texte]

Groupe sanguin

Groupe sanguin

A
 B
 O
 AB
 Inconnu

Rhésus

Positif
 Négatif
 Inconnu

DONNÉES DE RÉFÉRENCE - HÉMOPHILIE

Formulaire uniquement destinés aux patients atteints d'hémophilie

Consentement du patient

Le patient a-t-il donné son consentement pour participer au RMTC ?	Oui Non
---	------------

Données démographiques

Date d'inscription dans le RMTC	<i>Complété automatiquement</i>
Date de naissance	JJ-MM-AAAA
Sexe	Masculin Féminin Autre Inconnu
Pays de résidence	Liste des pays
Trouble de la coagulation	<i>Complété automatiquement</i> Hémophilie Maladie de Willebrand Hémophilie & Maladie de Willebrand
Lieu de consultation	<i>Complété automatiquement</i>
Date de la première consultation au CTH	JJ-MM-AAAA

Informations relatives au diagnostic

Motif du diagnostic	[menu déroulant] Antécédents familiaux Symptômes de la maladie de Willebrand (saignement) Inconnu
Date du diagnostic	JJ-MM-AAAA
Type d'hémophilie	A B Inconnu
Degré de sévérité de l'hémophilie	Mineure (>5 %) Modérée (1-5 %) Sévère (<1 %) Inconnu

Dosage du facteur	Fait À faire Aucune possibilité de doser au CTH Inconnu
Taux de Facteur VIII or IX (%)	[saisir un chiffre]
Date du dosage	JJ-MM-AAAA

Antécédents cliniques

Antécédents hémorragiques	[menu déroulant] Oui, a eu ≥ 1 saignement dans sa vie N'a jamais eu de saignement Inconnu <i>Si Oui</i> , veuillez préciser l'âge du patient lors du premier saignement (en mois) [saisir un chiffre, nombre entier] <i>Si Âge lors du premier saignement inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »
Antécédents d'hémorragies articulaires	[menu déroulant] Oui, a eu ≥ 1 saignement articulaire dans sa vie N'a jamais eu de saignement articulaire Inconnu <i>Si Oui</i> , veuillez préciser l'âge du patient lors du premier saignement articulaire (en mois) [saisir un chiffre, nombre entier] <i>Si Âge lors du premier saignement articulaire inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »
Antécédents de traitements	[menu déroulant] - A bénéficié d'un traitement par le passé - N'a jamais reçu de traitement - Inconnu
Antécédents de prophylaxie	- A bénéficié d'une prophylaxie par le passé - N'a jamais bénéficié d'une prophylaxie - Inconnu <i>Si A bénéficié d'une prophylaxie par le passé</i> , veuillez préciser l'âge du patient au début de la prophylaxie (en mois) [saisir un chiffre , nombre entier] <i>Si Âge lors du début de la prophylaxie inconnu :</i> [cocher la case] « Inconnu »

Antécédents d'inhibiteurs	[menu déroulant] A eu des inhibiteurs par le passé A actuellement des inhibiteurs N'a jamais eu d'inhibiteurs Inconnu
----------------------------------	---

Un membre de votre famille a-t-il eu des inhibiteurs ?	
---	--

Dépistage génétique

Date du dépistage génétique	JJ-MM-AAAA
------------------------------------	------------

Variante de l'ADN	Inversion de l'intron 22 Inversion de l'intron 1 Non réalisé Inconnu Autre <i>Si Autre, veuillez préciser la variante de l'ADN</i>
--------------------------	---

Type de variante de l'ADN	[menu déroulant] Inversion Variante de grande taille (≥ 50 pb) Non-sens Cadre Petite insertion ou délétion (indel) (<50 pb) Épissage Faux-sens Synonyme Promoteur UTR Autre Inconnu <i>Si Autre, veuillez préciser le type de variante de l'ADN</i>
----------------------------------	---

Groupe sanguin

Groupe sanguin	A B O AB Inconnu
-----------------------	------------------------------

Rhésus	Positif Négatif Inconnu
---------------	-------------------------------

CONSULTATION DE RÉFÉRENCE & CONSULTATION DE SUIVI

Formulaire destiné aussi bien aux patients atteints de la maladie de Willebrand qu'à ceux atteints d'hémophilie

Évaluation des épisodes hémorragiques

Consultation de référence (CR) : Nombre total de saignements survenus dans les 6 derniers mois	[saisir un chiffre]
Consultation de suivi (CS) : Nombre total de saignements survenus depuis la dernière consultation	[saisir un chiffre]
CR : Localisation des saignements survenus dans les 6 derniers mois	[cocher la/les case(s)] - réponses multiples possibles Articulations Muscles Système nerveux central (SNC)
CS : Localisation des saignements survenus depuis la dernière consultation	Saignement menstruel abondant Hémorragie gastrointestinale Cou/Gorge Autre
<i>Si Cou/Gorge, veuillez indiquer le nombre total de saignements au cou/à la gorge</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Cou/Gorge, combien de ces saignements étaient traumatiques ?</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Saignement menstruel abondant, veuillez indiquer le nombre total de saignements menstruels abondants</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Hémorragie gastrointestinale, veuillez indiquer le nombre de saignements gastrointestinaux</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Hémorragie gastrointestinale, combien de ces saignements étaient traumatiques ?</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Articulations, veuillez indiquer le nombre de saignements articulaires</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Articulations, combien de ces saignements étaient traumatiques ?</i>	[saisir un chiffre]
<i>Si Muscles, veuillez indiquer le nombre de saignements musculaires</i>	[saisir un chiffre]

Si Muscles, combien de ces saignements étaient traumatiques ?	[saisir un chiffre]
Si SNC, veuillez indiquer le nombre de saignements du SNC	[saisir un chiffre]
Si SNC, combien de ces saignements étaient traumatiques ?	[saisir un chiffre]
Si Autre, veuillez indiquer le nombre d'autres saignements	[saisir un chiffre]
Si Autre, combien de ces saignements étaient traumatiques ?	[saisir un chiffre]

Articulations cibles

Articulations cibles	Oui Non Inconnu
Si Oui, veuillez indiquer le nombre d'articulations cibles	[saisir un chiffre]

Dépistage des inhibiteurs

Dépistage des inhibiteurs dans les 6 derniers mois (CR) ou depuis la dernière consultation (CS)	[menu déroulant] -Oui, dosage des inhibiteurs fait -Soupçon d'inhibiteurs sur la base de la réponse clinique, dosage non disponible -Soupçon d'inhibiteurs sur la base de la réponse clinique, dosage à faire -Aucun soupçon, pas de dosage des inhibiteurs réalisé -Inconnu
---	---

Hospitalisation

Hospitalisation dans les 6 derniers mois (CR) ou depuis la dernière consultation (CS)	Oui Non Inconnu
---	-----------------------

Traitement

CR : traitement administré dans les 6 derniers mois	Oui Non Inconnu Aucun accès à des traitements au moment du/des saignement(s)
--	---

CS : tout nouveau traitement ou tout changement de traitement depuis la dernière consultation

Effets indésirables

Effets indésirables dans les 6 derniers mois (CR) ou depuis la dernière consultation (CS)

Oui
Non
Inconnu

Grossesse

CR : Par le passé, la patiente a-t-elle mené une grossesse à terme, interrompu une grossesse ou fait une fausse couche ?

[menu déroulant]
Oui
Non
Inconnu

CS : Depuis la dernière consultation, la patiente a-t-elle mené une grossesse à terme, interrompu une grossesse ou fait une fausse couche ?

Module Dépistage des inhibiteurs

Date du dépistage	JJ-MM-AAAA
Résultat du dépistage des inhibiteurs	Positif Négatif
Titrage (UB/ml)	[saisir un chiffre]
Type de test	Bethesda Bethesda modifié par Nijmegen Test mixte (test du temps de céphaline activée ou aPTT) Autre Inconnu

Module Hospitalisation

Date d'admission	JJ-MM-AAAA
Nombre de jours d'hospitalisation	[saisir un chiffre]
Motif de l'hospitalisation	1. Aucun lien avec le trouble de la coagulation 2. En lien avec le trouble de la coagulation

Si En lien avec le trouble de la coagulation, réponses multiples possibles (cocher la/les case(s) :

- Hémorragie intracrânienne
- Hémorragie intra-abdominale
- Hémorragie gastrointestinale
- Hématomes au cou
- Saignement du muscle du psoas
- Autre saignement musculaire
- Saignement articulaire
- Saignement dans le tissus mous
- Autre saignement
- Épisode thromboembolique
- Saignement menstruel extrêmement abondant
- Hémorragie d'un kyste ovarien
- Hémorragie post-partum primaire
- Hémorragie post-partum secondaire
- Épistaxis
- Intervention chirurgicale
- Autre

Si Autre ou Intervention chirurgicale, veuillez préciser [saisir le texte]

Module Traitement

Date de début du traitement	JJ-MM-AAAA
Indication	Prophylaxie Ponctuel (à la demande) ITI Intervention chirurgicale Traumatisme sans saignement identifié Prévention sélective des saignements (avant une activité) Autre Inconnu
Médicament	[menu déroulant] <i>Liste des médicaments</i>
Posologie	[saisir un chiffre]
Unité de mesure	UB/ml mg UI

	unités/kg VWF:RCo Autre
Nombre de prises	[saisir un chiffre]
Fréquence d'administration	Chaque jour Tous les deux jours Tous les trois jours Tous les quatre jours Une fois par semaine Deux fois par semaine Trois fois par semaine Dose de charge, une fois par semaine, pour l'emicizumab Dose d'entretien, une fois par semaine, pour l'emicizumab Dose d'entretien, toutes les deux semaines, pour l'emicizumab Dose d'entretien, toutes les quatre semaines, pour l'emicizumab Tous les deux mois Autre
Date d'arrêt du traitement	JJ-MM-AAAA
Motif de l'arrêt	Échec du traitement (hors inhibiteurs) Effet indésirable (hors inhibiteurs) Inhibiteurs Changement de traitement Changement de dosage/régime Traitement ponctuel terminé Autre ITI : réussite partielle ITI : réussite ITI : autre Dose de charge, emicizumab

Module Effets indésirables

Date de la survenue	JJ-MM-AAAA
Date de résolution	JJ-MM-AAAA

Épisode	Infection Réaction allergique, dont anaphylaxie Épisode thromboembolique Microangiopathie thrombotique Absence d'efficacité Réaction sur le site d'injection Autre
<i>Si Autre, veuillez préciser l'effet indésirable</i>	[saisir le texte]
Interventions :	[saisir le texte]

Module Grossesse

Date de l'accouchement, de la fausse couche ou de l'interruption de grossesse	JJ-MM-AAAA
Saignement au cours de la grossesse	[menu déroulant] Oui Non Inconnu
Issue de la grossesse	[menu déroulant] Enfant né vivant Fausse couche/Interruption
<i>Si Enfant né vivant, procédure d'accouchement</i>	Césarienne Par voie basse
<i>Si Enfant né vivant, hémorragie postpartum primaire (dans les 24 heures suivant la naissance)</i>	[menu déroulant] Oui Non Inconnu
<i>Si Enfant né vivant, hémorragie postpartum secondaire (après les 24 heures suivant la naissance)</i>	[menu déroulant] Oui Non Inconnu
<i>Si Fausse couche/Interruption, hémorragie excessive</i>	[menu déroulant] Oui Non Inconnu

Taille & Poids

Taille (en cm)	[saisir un chiffre]
----------------	---------------------

Poids (en kg)

[saisir un chiffre]

Comorbidités

Statut VIH

[menu déroulant]
Positif
Négatif
Inconnu
Test non réalisé

Si Positif, date du test positif au VIH

JJ-MM-AAAA

Si Positif, le statut positif au VIH est-il lié au traitement du trouble de la coagulation ?

Oui
Non
Inconnu

Statut VHC

[menu déroulant]
Aucune infection
Infection active (PCR+ VHC)
Infection réglée grâce au traitement
Infection réglée spontanément
Test non réalisé
Inconnu

Si Infection active (PCR+ VHC), date du diagnostic

JJ-MM-AAAA

Si Infection réglée grâce au traitement ou Infection réglée spontanément, date de résolution de l'infection

JJ-MM-AAAA

Le patient a-t-il été diagnostiqué pour une autre pathologie ?

Aucune
Maladie respiratoire
Maladie cardiovasculaire
Hypertension
Maladie rénale
Cancer
Diabète
Ostéoarthrite
Ostéoporose
Arthrite rhumatoïde
Obésité
Anxiété
Dépression
Maladie hépatique chronique

	Démence Immunosuppression Endométriose Autre
Si Autre, veuillez préciser	[saisir le texte]
Si Cancer, veuillez préciser	Poumon Sein Colorectal Prostate Estomac Foie Autre
Si Cancer = Autre, veuillez préciser	[saisir le texte]

Situation professionnelle, formation, état civil

Situation professionnelle	[menu déroulant] <ul style="list-style-type: none"> • Emploi à temps plein • Emploi à temps partiel (en raison du trouble de la coagulation) • Emploi à temps partiel • Sans emploi (en raison du trouble de la coagulation) • Sans emploi • Arrêt maladie longue durée (en raison du trouble de la coagulation) • Arrêt maladie longue durée • Étudiant • Retraité (en raison du trouble de la coagulation) • Retraité • Autre
Depuis la dernière consultation clinique, combien de jours le patient n'a pas été en mesure de s'acquitter de ses activités quotidiennes (scolarité, travail, autre) ?	[saisir un chiffre]
État civil	<ul style="list-style-type: none"> • Marié/En couple • Séparé/Divorcé • Veuf • Célibataire • Ne souhaite pas répondre

Capacités fonctionnelles

Formulaire destiné aussi bien aux patients atteints de la maladie de Willebrand qu'à ceux atteints d'hémophilie

Hemophilia Joint Health Score (HJHS ou score relatif à la santé des articulations chez les hémophiles)

Les données du tableau ci-dessous correspondent aux six articulations des coudes, chevilles et genoux.

Évaluation des articulations

Date	JJ-MM-AAAA
Heure	HH:MM
Name du kinésithérapeute	[saisir le texte]
Gonflement	0: aucun 1: mineur 2: modéré 3: sévère Impossible à évaluer
Durée du gonflement	0: aucun gonflement ou <6 mois 1: ≥ 6 mois Impossible à évaluer
Atrophie musculaire	0: aucun 1: mineur 2: modéré 3: sévère Impossible à évaluer
Crépitation en mouvement	0: aucun 1: mineur 2: modéré 3: sévère Impossible à évaluer
Perte de flexion	0: <5° 1: 5°-10° 2: 11°-20° 3: >20° Impossible à évaluer
Perte d'extension	0: <5° 1: 5°-10° 2: 11°-20°

	3:>20° Impossible à évaluer
Douleur articulaire	0: Aucune douleur lors de l'exécution de mouvements actifs 1: Absence de douleur dans l'amplitude active ; douleur uniquement en cas de légère surpression ou de palpation 2: Douleur dans l'amplitude active Impossible à évaluer
Force	0: Maintient la position de test contre la gravité avec une résistance maximale (gr. 5) 1: Maintient la position de test contre la gravité avec une résistance modérée (mais stoppe avec une résistance maximale) (gr. 4) 2: Maintient la position de test contre la gravité avec une résistance minimale (gr. 3+) ou maintient la position de test contre la gravité (gr. 3) 3: En mesure d'exécuter partiellement l'amplitude de mouvement contre la gravité (gr. 3/2+) ou en mesure d'exécuter l'amplitude de mouvement en l'absence de gravité (gr. 2-) 4: Trace (gr. 1) ou aucune contraction musculaire (gr. 0) Impossible à évaluer
Commentaires	[saisir le texte]
Démarche globale	
Démarche globale (marcher, monter les escaliers, courir, sautiller sur une jambe)	0: Toutes les capacités sont dans les limites de la normale 1: Une capacité n'est pas dans les limites de la normale 2: Deux capacités ne sont pas dans les limites de la normale 3: Trois capacités ne sont pas dans les limites de la normale 4: Aucune capacité n'est dans les limites de la normale Impossible à évaluer

Maladie articulaire

Date	JJ-MM-AAAA
Depuis la dernière consultation, à quelle fréquence le patient-t-il utilisé une canne, des béquilles ou un déambulateur pour se mouvoir ou se déplacer ?	Jamais Par intermittence Toujours
Depuis la dernière consultation, à quelle fréquence le patient-t-il utilisé un fauteuil roulant pour se déplacer ?	Jamais Par intermittence Toujours
Depuis la dernière consultation, combien de jours le patient a-t-il manqué un jour d'école ou de travail ?	[saisir un chiffre]
Depuis la dernière consultation, le patient a-t-il eu une infection articulaire ?	Oui Non Si Oui, veuillez préciser l'articulation [saisir le texte]
Quelle distance le patient peut-il parcourir sans aide ?	Moins de 100 mètres De 100 à 500 mètres De 500 mètres à 1 km >1 km
Veillez choisir l'affirmation décrivant le mieux le niveau général d'activité du patient	<ul style="list-style-type: none"> • Aucune restriction pour les activités scolaires/professionnelles, ainsi que pour les activités de loisir • Aucune restriction pour les activités scolaires/professionnelles, mais activités de loisir restreintes en raison de douleurs, de perte de mobilité ou de faiblesse • Activités scolaires/professionnelles et de loisir restreintes en raison de douleurs, de perte de mobilité ou de faiblesse • Activités scolaires/professionnelles et de loisir, ainsi que les soins à la personne en raison de douleurs, de perte de mobilité ou de faiblesse • Nécessité d'être assisté par une tierce personne pour les activités scolaires/professionnelles et les soins à la personne et incapable de participer à des activités de loisir en raison de douleurs, de perte de mobilité ou de faiblesse

Commentaires

[saisir le texte]

Amplitude de mouvement (ROM)

Date	JJ-MM-AAAA
Mesure de l'amplitude	Oui Non <i>Si Non, veuillez préciser :</i> Saignement aigu Restrictions post-opératoires Autre raison médicale
Record ROM Endpoint	Joint & Normal Range Flexion 135° Extension 0°
Gauche, droite	Hyperextension Pronation Supination 80°
Valeur d'amplitude côté gauche	[saisir un chiffre]
Valeur d'amplitude côté droit	[saisir un chiffre]
Orthèse orthopédique	Oui Non Si Oui, veuillez préciser si Droite ou Gauche
Thérapie auxiliaire Genou gauche, genou droit	Orthèse Remplacement d'une articulation Synovectomie arthroscopique Synovectomie ouverte Synovectomie radio-isotopique Autre procédure invasive
Articulation cible	Oui Non Si Oui, veuillez préciser Gauche, Droite, Gauche & droite

Score de la FMH (Gilbert) - Appendice I

Score relatif à l'autonomie fonctionnelle chez les hémophiles (FISH) - Appendice II

COVID-19

Formulaire destiné aussi bien aux patients atteints de la maladie de Willebrand qu'à ceux atteints d'hémophilie

Le patient a-t-il été testé pour la COVID-19 ?	Oui Non Pas de test réalisé mais soupçon d'infection en raison des symptômes
Le patient a-t-il été dépisté pour des anticorps ?	Positif Négatif Pas de dépistage
Le patient a-t-il été hospitalisé en raison de la COVID-19 ?	Oui Non
Le patient a-t-il placé sous respirateur artificiel ?	Oui Non
Statut du patient	En vie Décédé
Y a-t-il eu des complications hémorragiques en lien avec la COVID-19 ?	Oui Non
Au moment du diagnostic/des symptômes, le patient bénéficiait-il d'un des traitements suivants ?	Hemlibra (emicizumab) Fitusiran Marstacimab Concizumab Thérapie génique Autre
Traitement anti-hémophilique pendant l'infection	Aucun changement Mise en place d'une prophylaxie Renforcement de la prophylaxie Aucun accès aux traitements en raison de la COVID-19 Autre

Mortalité

Formulaire destiné aussi bien aux patients atteints de la maladie de Willebrand qu'à ceux atteints d'hémophilie

Date du décès	JJ-MM-AAAA
Cause principale du décès	Hémorragie intracrânienne Hémorragie (hors intracrânienne) Épisode thromboembolique En lien avec une grossesse VIH Maladie hépatique Cancer Infection, dont pneumonie Cardiaque COVID-19 Inconnu Autre
Si Autre, veuillez préciser	[saisir le texte]
Source d'information	Certificat de décès Médecin Membre de la famille Autre

Appendice I – Score de la FMH (Gilbert)

CLASSIFICATION RECOMMANDÉE PAR LE COMITÉ CONSULTATIF ORTHOPÉDIQUE DE LA FÉDÉRATION MONDIALE DE L'HÉMOPHILIE

L'évaluation clinique comprend la collecte de données personnelles, l'évaluation de l'état articulaire et de la condition physique comme suit :

I. Données personnelles

1. Âge
2. Déficit du facteur (VIII, IX, etc.)
3. Taux de facteur
4. Inhibiteur (Oui ou Non)
5. Mode de traitement
 - O = Non ou injection minimale
 - E = Injection ponctuelle pour la plupart des épisodes hémorragiques
 - M = Traitement prophylactique ou d'entretien
 - (H) = Ajouté après E ou M pour indiquer un traitement à domicile

Exemple : 16: VIII: <1:NO:E(H)

Patient de 16 ans, avec un déficit en facteur VIII, un taux inférieur à 1 %. Pas d'inhibiteur et traitement ponctuel à domicile.

II. Évaluation articulaire (d'une articulation sans saignement)

- | | |
|----------------------------|------|
| 1. Douleur | 0-3 |
| 2. Saignement | 0-3 |
| 3. Examen physique | 0-12 |
| 4. Évaluation radiologique | 0-13 |

Si le membre concerné nécessite une aide pour l'ambulation, il convient d'ajouter les lettres suivantes à la fin de l'évaluation :

B = Attelle ou orthèse
C = Canne
CR = Béquilles
WC = Fauteuil
roulant

DOULEUR

- 0: Aucune douleur
 Aucun déficit fonctionnel
 Aucune utilisation d'analgésique (sauf hémarthrose aiguë)
- 1: Douleur légère
 Aucune incidence sur les activités courantes ni sur les activités de la vie
 quotidienne

- 2: Analgésique non narcotique parfois nécessaire
 Douleur modérée
 Incidence partielle ou occasionnelle lors des activités courantes ou des activités de la vie quotidienne
 Utilisation de médicaments non narcotiques
 Narcotiques parfois nécessaires
- 3: Douleur sévère
 Incidence sur les activités courantes ou les activités de la vie quotidienne
 Utilisation fréquente de médicaments narcotiques et non narcotiques

SAIGNEMENT

Score obtenu en calculant le nombre d'hémarthroses mineures et sévère *par an*

0 = Aucune hémarthrose

1 = Aucune hémarthrose sévère, 1-3 mineures

2 = 1-2 hémarthroses sévères ou 4-6 mineures

3 = Au moins 3 hémarthroses sévères ou au moins 7 mineures

Principes

Mineure

Douleur mineure

Léger gonflement

Légères limitations de mouvement

Résolue dans les 24 heures suivant le début du traitement

24 heures suivant le début du traitement

Sévère

Douleur

Effusion

Limitations de mouvement

Réponse insuffisante dans les

EXAMEN PHYSIQUE

Score obtenu en octroyant une note totale de 0 à 12 (0 correspondant à une articulation normale et 12 à la plus mauvaise note). En cas de synovite chronique, il convient d'ajouter un (S) après la note.

Gonflement	0 ou 2+(S)
Atrophie musculaire	0-1
Malformation axiale	0-2
Crépitacion en mouvement	0-1
Amplitude de mouvement	0-2
Contracture de la flexion	0 ou 2
Instabilité	0-2

Principes

Gonflement :

Ensemble de données du RMTC - V1.4 - avril 2025

0 = Non

2 = Oui

(S) = À ajouter en cas de synovite chronique

Atrophie musculaire :

0 = Non ou minimale (<1cm)

1 = Oui

Malformation axiale (uniquement au genou ou à la cheville) :

Genou

0 = Normal = 0-7° valgus

1 = 8-15° valgus ou 0-5° varus

2 = >15° valgus ou >5° varus

Cheville

0 = Aucune malformation

1 = Jusqu'à 10° valgus ou jusqu'à 5° varus

2 = >10° valgus ou >5° varus

Crépitation en mouvement :

0 = Non

1 = Oui

Amplitude de mouvement :

0 = Perte de 10 % de l'amplitude complète de mouvement

1 = Perte de 10-33 1/3 % de l'amplitude complète de mouvement

2 = Perte supérieure à >33 1/3 % de l'amplitude complète de mouvement

Contracture de flexion :

Mesure faite uniquement à la hanche, au genou ou à la cheville

0 = Limitation des amplitudes articulaires en flexion <15°

2 = Limitation des amplitudes articulaires en flexion >15° à la hanche, au genou ou cheville en équin

Instabilité :

0 = Non

1 = Remarquée à l'examen mais n'interférant pas avec la fonction et ne nécessitant pas d'attelle

2 = Instabilité créant un déficit fonctionnel ou nécessitant une attelle

Appendice II – Score relatif à l’autonomie fonctionnelle chez les hémophiles (FISH)

FUNCTIONAL INDEPENDENCE SCORE IN HEMOPHILIA (FISH)

Outil basé sur les performances

Nom du patient :	Code du patient :
	Date du jour (jj/mm/aaaa): ___ / ___ / ____.
A. Autonomie de la personne	
1. Se nourrir et faire sa toilette	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
2. Se laver	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
3. S’habiller	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
B. Transferts	
4. S’asseoir	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
5. S’accroupir	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
C. Locomotion	
6. Marcher	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
7. Monter des escaliers (12 - 14 marches)	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
8. Courir	<input type="radio"/> 1 <input type="radio"/> 2 <input type="radio"/> 3 <input type="radio"/> 4
Score total	

Les scores vont de 1 à 4 en fonction du degré d’autonomie (voir barème).

Commentaires