



Déficits en FV et déficits combinés en FV+FVIII: Caractéristiques chez les patientes en âge de procréer : syndrome hémorragique et prise en charge pendant la grossesse

Etude Défi 58 Pro

Patiente N°1	
Numéro Centre (deux premiers chiffres du code postal)	
Patiente N°	1
Médecin rédacteur	
Initiales de la patiente (NO/Pr)	
Année de naissance (aaaa)	
Age au diagnostic (Ans)	
Taux minimal de FV (UI/dL)	
Taux minimal de FVIII (UI/dL)	
Diagnostic moléculaire : <i>préciser mutation des gène LMAN1 ou MCFD2</i>	

Histoire médicale

Circonstances de diagnostic sur manifestations hémorragiques (si oui préciser)

Hémorragie ou trouble cicatrisation cordon

Céphalhématome

Epistaxis

Gingivorragie

Saignement prolongé aux coupures

Ecchymose

Hématome

Hémarthrose

Hémorragie digestive

Hématurie

Hémorragie intracrânienne

Ménorragie

Hémorragie du post-partum

Fausse couche spontanée

Chirurgie

Extraction dentaire

Autre : préciser

Antécédents familiaux de déficits en FV+FVIII					
Si oui préciser					
Antécédents d'hémorragies graves mettant en jeu le pronostic vital (de la naissance à l'inclusion)		1er épisode	2eme épisode	3eme épisode	4ème épisode
Localisation : préciser					
Traitement de l'hémorragie mettant en jeu le pronostic vital	FVIII (dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue)				
	Desmopressine (dose et durée)				
	Perfusion de PFC (dose mL/Kg et durée)				
	Perfusion de concentrés plaquettaires (nb, type de concentré, durée)				
	Perfusion de CGR (nb, durée)				
	Acide tranexamique (dose, durée)				
	Autres traitements (préciser)				
	Pas de traitement				
Antécédents de ménorragies					
Si besoin, préciser					
Traitement des ménorragies	FVIII (molécule, dose UI/Kg, durée de traitement)				
	Desmopressine (dose et durée)				
	Perfusion de PFC (dose mL/Kg et durée)				

	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)	
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)	
	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)	
	Autres traitements (<i>préciser</i>)	
	Pas de traitement	

Grossesses et prise en charge					
Nombre de grossesses					
Nombre de d'accouchements					
Nombre de FCS					
Nombre d'IVG					
Grossesse N°		1	2	3	4
Procédure de PMA ?					
Traitement pour ponction ovocytes	FVIII (<i>molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue</i>)				
	Desmopressine (<i>dose et durée</i>)				
	Perfusion de PFC (<i>dose mL/Kg et durée</i>)				
	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)				
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)				

	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)				
	Autres traitements (<i>préciser</i>)				
	Pas de traitement				
Traitement pendant grossesse ?					
Traitement pendant la grossesse	FVIII (<i>molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue</i>)				
	Desmopressine (<i>dose et durée</i>)				
	Perfusion de PFC (<i>dose mL/Kg et durée</i>)				
	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)				
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)				
	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)				
	Autres traitements (<i>préciser</i>)				
	Pas de traitement				
FCS					
	Terme (SA)				
	Curetage ?				
Traitement pour le curetage	FVIII (<i>molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue</i>)				
	Desmopressine (<i>dose et durée</i>)				
	Perfusion de PFC (<i>dose mL/Kg et durée</i>)				

	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)				
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)				
	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)				
	Autres traitements (<i>préciser</i>)				
	Pas de traitement				
	Examen anatomo-pathologique du fœtus				
	Conclusions ACP				
	IVG				
	Curetage ?				
Traitement pour le curetage	FVIII (<i>molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue</i>)				
	Desmopressine (<i>dose et durée</i>)				
	Perfusion de PFC (<i>dose mL/Kg et durée</i>)				
	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)				
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)				
	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)				
	Autres traitements (<i>préciser</i>)				
	Pas de traitement				
	Grossesse à terme				
	Date accouchement				

Modalités accouchement					
Modalités analgésie					
Déclenchement					
Taux de FV avant l'accouchement en %					
Taux de FVIII avant l'accouchement en %					
Protocole de prise en charge pré et per-partum					
Traitement pour l'accouchement	FVIII (molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue)				
	Desmopressine (dose et durée)				
	Perfusion de PFC (dose mL/Kg et durée)				
	Perfusion de concentrés plaquettaires (nb, type de concentré, durée)				
	Perfusion de CGR (nb, durée)				
	Acide tranexamique (dose, durée)				
	Autres traitements (préciser)				
	Pas de traitement				
Hémorragie précoce du post-partum <24h et >500mL					
Volume estimé de la perte sanguine (mL)					
Traitement d'une hémorragie précoce du post-partum	FVIII (molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue)				
	Desmopressine (dose et durée)				

	Perfusion de PFC (<i>dose mL/Kg et durée</i>)			
	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)			
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)			
	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)			
	Autres traitements (<i>préciser : manœuvres obstétricales, autres spécialités médicamenteuses, embolisation ...</i>)			
	Pas de traitement			
Hémorragie tardive du post-partum >24H				
	Volume estimé de la perte sanguine (mL)			
Traitement d'une hémorragie tardive du post-partum	FVIII (<i>molécule, dose initiale UI/Kg, durée de traitement et dose totale reçue</i>)			
	Desmopressine (<i>dose et durée</i>)			
	Perfusion de PFC (<i>dose mL/Kg et durée</i>)			
	Perfusion de concentrés plaquettaires (<i>nb, type de concentré, durée</i>)			
	Perfusion de CGR (<i>nb, durée</i>)			
	Acide tranexamique (<i>dose, durée</i>)			
	Autres traitements (<i>préciser : manœuvres obstétricales, autres spécialités médicamenteuses, embolisation ...</i>)			
	Pas de traitement			
Antécédents de complications liées au traitement				

Commentaires				
-------------------------------------	--	--	--	--