



# ETUDE "MARACHI"

EVALUATION DU RISQUE HEMORRAGIQUE EN SITUATION  
CHIRURGICALE CHEZ LES PATIENTS PORTEURS DE DEFICITS  
CONGENITAUX RARES DE LA COAGULATION.

## CAHIER D'OBSERVATIONS

---

INVESTIGATEUR  
ASSOCIE

Centre n° / \_ / \_ /

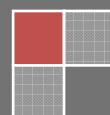
Patient n° / \_ / \_ / \_ /

INVESTIGATEURS  
COORDONNATEURS

*Professeur Jean-François Schved*  
*Docteur Muriel Giansily-Blaizot*  
CHU de Montpellier - Laboratoire d'hématologie  
Hôpital Saint Eloi  
34295 Montpellier cedex 5  
m-giansily@chu-montpellier.fr  
tél 04 67 33 70 33/ fax 04 67 33 70 36

PROMOTEUR

*Association ARHET*  
*EFS PM site CAZAL*  
*Parc euromédecine*  
*34184 MONTPELLIER cedex 4*



**ELIGIBILITE****Consentement libre et éclairé du patient :**

Le formulaire de consentement doit être daté et signé par le patient avant toute évaluation ou procédure requise pour la sélection.

Date de signature : \_\_\_/\_\_\_/\_\_\_

**Critères d'inclusion :**

oui	non
-----	-----

1. Patient (e) avec un taux de FII:C isolé inférieur à 50%:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

2. Patient (e) avec un taux de FV:C isolé (ou combiné-FVIII) inférieur à 50% :

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

ou un taux de FV:C combiné au taux de FVIII:C inférieur à 50%:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

3. Patient (e) avec un taux de FVII:C isolé inférieur à 50%:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

4. Patient (e) avec un taux de FX:C isolé inférieur à 50%:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

5. Patient (e) avec un taux de FXI:C isolé inférieur à 50%:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

6. Patient (e) avec un taux de FXIII :C isolé inférieur à 20%:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

7. Patient(e) ayant une intervention chirurgicale programmée:

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

8. Patient(e) affilié(e) ou bénéficiaire d'un régime de sécurité sociale :

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

9. Patient(e) ayant donné son consentement écrit éclairé :

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

**Pour que le patient soit inclus dans l'étude, il faut au moins un des critères de 1 à 6 coché oui.**

**Si un des 3 derniers critères d'inclusion (7- 8 ou 9) est coché «non», le patient ne doit pas être inclus dans l'étude.**

**Critères d'exclusion :**

oui	non
-----	-----

1. Patient(e) ayant participé à un protocole thérapeutique au cours des 3 derniers mois, ou participant actuellement à un autre protocole thérapeutique :

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

2. Patient(e) sous curatelle

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

3. Patient(e) sous tutelle

<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
--------------------------	--------------------------

***Si un critère d'exclusion (1 à 3) est coché «oui», le(la) patient(e) ne doit pas être inclus(e) dans l'étude.***

**DONNEES PERSONNELLES****Visite d'inclusion**

Patient: 2 premières lettres du nom: /\_\_\_/\_\_\_/

2 premières lettres du prénom: /\_\_\_/\_\_\_/

Année de naissance :

--	--	--	--	--

Sexe : ☐ masculin ☐ féminin**DIAGNOSTIC DE LA MALADIE**

Année du diagnostic : \_\_\_\_\_

Critères de diagnostic : *renseigner uniquement le facteur déficitaire*

Facteur déficitaire	Taux (%)	Thromboplastine d'origine humaine	Laboratoire ayant effectué le dosage
F IIc		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	
F Vc		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	
F VIIIc (En cas de déficit combiné V et VIII)			
F VIIc		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	
F Xc		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non	
F XIc			
F XIIIc			

## Visite d'inclusion

## ANTECEDENTS CHIRURGICAUX

☐ non☐ oui , précisez

Code	Nature	Traitement substitutif administré	saignements péri-opératoire*	Date chirurgie
/___/___/		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «historique des traitements substitutifs»	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> inconnu	___/___/___
/___/___/		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «historique des traitements substitutifs»	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> inconnu	___/___/___
/___/___/		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «historique des traitements substitutifs»	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> inconnu	___/___/___
/___/___/		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «historique des traitements substitutifs»	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> inconnu	___/___/___
/___/___/		<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «historique des traitements substitutifs»	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non <input type="checkbox"/> inconnu	___/___/___

\* selon les déclarations du patient le cas échéant

## HISTORIQUE DES TRAITEMENTS SUBSTITUTIFS ADMINISTRES

Dénomination (DCI)	Date de début	Date de fin	Efficacité		En cours
			oui	non	
	___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
	___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

## Visite d'inclusion

**- ANTECEDENTS MEDICAUX****- PATHOLOGIES ASSOCIEES CHRONIQUES ou AIGUES EN COURS :**
☐ non    ☐ oui, précisez :

Code	Nature	Date de début	Date de fin	En cours	traité
/___/___/___		___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «traitements concomitants»
/___/___/___		___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «traitements concomitants»
/___/___/___		___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «traitements concomitants»
/___/___/___		___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «traitements concomitants»
/___/___/___		___/___/___	___/___/___	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/> oui <input type="checkbox"/> non si oui, remplir «traitements concomitants»

**TRAITEMENTS CONCOMITANTS**
☐ non    ☐ oui, précisez :

codage ATC	Dénomination (DCI)	Date de début	En cours	Date d'arrêt si stoppé pour la chirurgie
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___
		___/___/___	<input type="checkbox"/>	___/___/___

## Visite d'inclusion

## EXAMEN CLINIQUE

Poids [ ][ ][ ][ ] . [ ][ ] kg

Taille [ ][ ][ ][ ] cm

Merci d'entourer la ou les cases correspondant à votre patient pour les 2 tableaux

Symptôme	0	1	2	3
<b>Epistaxis</b>	Aucun ou un seul épisode	Présent	Méchage ou cautérisation	Transfusion globulaire ou un traitement substitutif
<b>Hémorragies cutanéomuqueuses</b>	Aucune ou très épisodique	Pétéchies ou ecchymoses superficielles	Hématomes superficiels	Ayant entraîné une consultation
<b>Saignements après coupure</b>	Aucun ou un seul épisode	Présents (2-5 épisodes par an)	Consultation simple	Hémostase chirurgicale
<b>Hémorragies de la cavité buccale</b>	Aucune ou épisodique	Présentes	Consultation simple	Hémostase chirurgicale ou transfusion globulaire
<b>Hémorragies gastro-intestinales</b>	Aucune ou épisodique	Présentes	Consultation simple	Chirurgie et/ou Transfusion globulaire
<b>Hémorragies post-extractions dentaires (épisode le plus sévère)</b>	Aucune ou épisodique	Présentes	Suture ou compression prolongée	Transfusion globulaire
<b>Hémorragies post-intervention chirurgicale (épisode le plus sévère)</b>	Aucune ou épisodique	Présentes	Reprise chirurgicale	Transfusion globulaire
<b>Ménorragie</b>	Absente ou épisodique	Présente	Oestro-progestatif, ou apport en fer	Transfusion globulaire, curetage voire hystérectomie
<b>Hémorragies du post-partum</b>	Aucune ou minime	Apport en fer	Transfusion globulaire, un curetage	Hystérectomie
<b>Hématomes musculaires</b>	Aucun ou minime	Présent	Consultation simple	Chirurgie et/ou transfusion globulaire
<b>Hémarthroses</b>	Aucune ou épisodique	Présente	Consultation simple	Chirurgie et/ou transfusion globulaire

Score hémorragique selon Rodeghiero *et al* 2005

Symptôme	-1	0	1	2	3	4
<b>Epistaxis</b>	-	Aucun ou (<5 épisodes)	>5 épisodes ou durée >10 minutes	Consultation simple	compression méchage ou antifibrinolytiques	Transfusion globulaire ou traitement substitutif
<b>Hémorragies cutanéomuqueuses</b>	-	Aucune ou de diamètre <1cm	Diamètre >1cm ou spontané	Consultation simple	-	-
<b>Saignements après coupure</b>	-	Aucun ou <5 épisodes	>5 épisodes ou durée >5 minutes	Consultation simple	Hémostase chirurgicale	Transfusion globulaire ou traitement substitutif
<b>Hémorragies de la cavité buccale</b>	-	Aucune	Au moins un épisode	Consultation simple	Hémostase chirurgicale ou anti-fibrinolytiques	Transfusion globulaire ou traitement substitutif
<b>Hémorragies gastro-intestinales</b>	-	Aucune	Associée à un ulcère gastroduodénal, une hypertension portale, des hémorroïdes, une angiodysplasie	Spontanée	Hémostase chirurgicale ou anti-fibrinolytiques Transfusion globulaire ou traitement substitutif	-
<b>Hémorragies post-extractions dentaires (épisode le plus sévère)</b>	Aucun saignement après au moins deux extractions	Pas d'antécédent d'extraction ou pas de saignement sur une seule extraction	Retrouvées dans moins d'un quart des extractions effectuées	Retrouvées dans plus d'un quart des extractions effectuées	Re-intervention ou compression	Transfusion globulaire ou traitement substitutif
<b>Hémorragies post-intervention chirurgicale (épisode le plus sévère)</b>	Aucun saignement après au moins deux interventions	Pas d'antécédents chirurgicaux ou pas de saignement sur une seule intervention	Retrouvées dans moins d'un quart des chirurgies effectuées	Retrouvées dans plus d'un quart des chirurgies effectuées	Hémostase chirurgicale ou antifibrinolytiques	Transfusion globulaire ou traitement substitutif



Symptôme	-1	0	1	2	3	4
<b>Ménorragie</b>	-	absente	Consultation simple	Oestroprogestatifs ou antifibrinolytiques	Curetage, apport de fer	Transfusion globulaire traitement substitutif ou hystérectomie
<b>Hémorragies du post-partum</b>	Au moins deux accouchements non hémorragiques	Pas d'accouchement ou un seul non hémorragique	Consultation simple	Curetage, apport de fer, antifibrinolytiques	Transfusion globulaire ou traitement substitutif	hystérectomie
<b>Hématomes musculaires</b>	-	Jamais	Post traumatique (sans traitement spécifique)	Spontané (sans traitement spécifique)	Post-traumatique ou spontané nécessitant un traitement substitutif	Post-traumatique ou spontané nécessitant une intervention chirurgicale ou une transfusion globulaire
<b>Hémarthroses</b>	-	Jamais	Post traumatique (sans traitement spécifique)	Spontané (sans traitement spécifique)	Post-traumatique ou spontané nécessitant un traitement substitutif	Post-traumatique ou spontané nécessitant une intervention chirurgicale ou une transfusion globulaire
<b>Hémorragies intra-cérébrales</b>	-	Jamais	-	-	Sous-dural, quel que soit le traitement	Intracérébral, quel que soit le traitement

**Score hémorragique selon Tosetto *et al* 2006**

**Existence d'antécédents familiaux de "syndrome" hémorragique:**

oui

non

**Visite d'inclusion****INTERVENTION CHIRURGICALE OU OBSTETRICALE PROGRAMMEE**

Programmée le /\_\_/\_/\_\_/20\_\_

Titre de l'intervention: \_\_\_\_\_

Type d'anesthésie: \_\_\_\_\_

**Données du suivi**

Intervention chirurgicale effectuée le /\_\_/\_/\_\_/20\_\_

Données obtenues par: \_\_\_\_\_

**Format:** données téléphoniques

Compte rendu opératoire

Lettre dédiée

Consultation de suivi

Autres: \_\_\_\_\_

## Données du suivi

**ATTITUDE THERAPEUTIQUE**  
**VIS A VIS DU 1<sup>er</sup> TRAITEMENT SUBSTITUTIF**

**Administration du traitement substitutif**      **oui**                      **non**

Spécialité pharmaceutique (DCI): \_\_\_\_\_

**Administration pré-opératoire**                      **oui**                      **non**

**Veillez noter dans le tableau ci-dessous le traitement substitutif détaillé:**

Date d'injection	Heure d'injection	Quantité injectée (nb total d'UI, ou mg (NovoSeven®))	Nombre d'UI/kg, ou de µg/kg (NovoSeven®)	Posologie >, =, ou < aux doses AMM
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___ h ___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>



**ATTITUDE THERAPEUTIQUE**  
**VIS A VIS DU 2<sup>ème</sup> TRAITEMENT SUBSTITUTIF**

**Administration du traitement substitutif**      **oui**                      **non**

Spécialité pharmaceutique (DCI): \_\_\_\_\_

**Administration pré-opératoire**                      **oui**                      **non**

**Veuillez noter dans le tableau ci-dessous le traitement substitutif détaillé:**

<b>Date d'injection</b>	<b>Heure d'injection</b>	<b>Quantité injectée</b> (nb total d'UI, ou mg (NovoSeven®))	<b>Nombre d'UI/kg, ou de µg/kg</b> (NovoSeven®)	<b>Posologie</b> <b>&gt;, =, ou &lt;</b> <b>aux doses</b> <b>AMM</b>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>
___/___/___/___ JJ MM AA	___h___	UI mg	UI/kg µg/kg	> <input type="checkbox"/> = <input type="checkbox"/> < <input type="checkbox"/>

**Si nécessaire veuillez compléter les données du traitement substitutif dans ce deuxième tableau:**

[illegible]

TRAITEMENT ANTICOAGULANT

Administration d'un traitement anticoagulant      oui                  non

Spécialité pharmaceutique (DCI): \_\_\_\_\_

Veuillez noter dans le tableau ci-dessous le traitement détaillé:

Date d'injection	Heure d'injection	Quantité injectée
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>
<div><div>  /  /  /  /  /  /  /  /</div><div>JJ  MM  AA</div></div>	<div><div>  /  /  /  h  /  /  /</div></div>	<div><div>  </div><div>mg</div></div>

**TRAITEMENTS D'APPOINT**

☐ non    ☐ oui, précisez :

<b>codage ATC</b>	<b>Dénomination (DCI)</b>	<b>Posologie utilisée</b>	<b>Nombre de jours de traitement</b>

**Données du suivi**

**SUIVI HEMOSTATIQUE  
AU COURS ET DECOURS DE L'INTERVENTION CHIRURGICALE**

**Pas de saignement excessif**                      **oui**                      **non**

**Saignement excessif:**                      **oui**                      **non**

**Cocher les cases correspondantes**

<b>Saignement</b>	<b>Per-opératoire</b>	<b>Post-opératoire immédiat &lt;24h</b>	<b>Post opératoire différé 24–72h</b>
saignement excessif constaté n'ayant entraîné aucun geste			
Apport d'un traitement substitutif (ou augmentation des doses du traitement en cours)			
Nécessité d'une reprise chirurgicale			
Nécessité d'une transfusion globulaire			



## FICHE DE FIN D'ETUDE

Suivi poursuivi à son terme ?

☐ Oui☐ Non*Si OUI, datez et signez cette fiche.**Si NON, précisez :*

Date de sortie d'étude :

|\_|\_| / |\_|\_| / 20|\_|\_|

Motif de sortie d'étude :

☐ Retrait de consentement

date:

|\_|\_| / |\_|\_| / 20|\_|\_|

Motif : .....  
.....☐ Survenue d'un critère de non inclusion☐ Perdu de vue avant l'intervention chirurgicale☐ Autre, précisez : .....

.....

.....

Je soussigné(e) ..... investigateur, certifie que les données retranscrites dans le cahier d'observation sont conformes au dossier médical du sujet.

Date : |\_|\_| / |\_|\_| / 20 |\_|\_|

Signature :

**Aide au remplissage du cahier d'observation:**

**Page 4:** Concernant **la thromboplastine utilisée**: sont considérées comme d'origine humaine les thromboplastines d'extraction (exemple ThromborelS®) et les thromboplastines humaines recombinantes (exemples Innovin® et Hemos IL RecombiPlastin 2G®).

**Page 5: les codages** (colonnes grisées) seront effectués **par le centre coordonnateur**.

**Page 6:** Le **codage ATC** sera effectué par le centre coordonnateur.

**Pages 7 à 9** concernant **les scores hémorragiques**: Pour chaque symptôme donné chez un même patient, seul l'épisode le plus sévère est pris en compte. Si on prend l'exemple des épistaxis, un individu peut avoir eu plusieurs épistaxis qui n'ont pas entraîné de geste hémostatique particulier puis un épisode plus sévère qui aura nécessité une cautérisation. Dans ce cas c'est cet épisode plus sévère qui est scoré à 2 pour le score (0–3) ou à 3 pour le score (-1 – 4). Etant donné qu'un traitement substitutif peut modifier l'expression clinique des symptômes, ne sont pris en compte que les symptômes présents en dehors de toute prophylaxie substitutive.

**Pages 11 à 14:** l'évaluation des posologies >, =, ou < aux AMM (colonnes grisées) sera complétée par le centre coordonnateur.

**Page 16:** Le **codage ATC** sera effectué par le centre coordonnateur.