

Critères d'inclusion des patients dans la base de données du Centre de Référence de la maladie de Willebrand

Forme Constitutionnelle

Les patients susceptibles d'être inclus doivent avoir les caractéristiques biologiques suivantes (au moins 2 déterminations à 2 dates différentes) :

TYPE 3 :

- VWF:Ag et VWF:Activité < 5%

TYPE 2 :

- Tout patient avec un ratio VWF:Activité/VWF:Ag < 0,7
- Tout patient avec un ratio VWF:CB/VWF:Ag < 0,7
- Thrombopénie inexplicquée et/ou un test RIPA positif aux faibles concentrations de ristocétine (≤ 0.7 mg/ml) (suspicion d'un type 2B)
- Tout patient avec un ratio FVIII:C/VWF:Ag < 0,5 ET un VWF :FVIIIIB très diminué ou nul (suspicion d'un type 2N).

TYPE 1 :

- VWF:Ag \leq 40% (en l'absence des critères précédents)

Remarques :

1. Les patients doivent être étudiés de préférence en-dehors d'un syndrome inflammatoire, du post-partum, de la période néo natale, etc....

Les bilans réalisés en cours de grossesse sont ininterprétables.

2. **S'assurer de l'absence de toute cause de syndrome de Willebrand acquis** (par électrophorèse des protéines sériques, bilan cardio-vasculaire etc...)

Formulaire de demande à adresser

par Fax au 03 20 44 42 64 ou par mail CRMW.LILLE@chru-lille.fr par méthode cryptée (description page n°6) ou par la messagerie MSSanté crm.willebrand@chu-lille.mssante.fr

PATIENT	DEMANDEUR
FAMILLE :	NOM :
Nom de naissance :	Service :
Nom d'usage :	Adresse :
Prénom :	Téléphone :
Date de naissance :	Fax :
Sexe : M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/>	E-mail :

1/Patient inclus dans le réseau FranceCoag : oui non N°RFC :

2/ Indiquer s'il existe un lien de parenté avec un patient déjà inclus par le CRMW : oui non

→ si oui, NOM : Prénom :

Joindre **impérativement un arbre généalogique** à ce formulaire de demande.

RENSEIGNEMENTS BIOLOGIQUES INDISPENSABLES : Donner au minimum 2 déterminations à 2 dates différentes

Groupe sanguin ABO	A <input type="checkbox"/>	B <input type="checkbox"/>	AB <input type="checkbox"/>	O <input type="checkbox"/>
	Date	Date	Date	
PFA EPI (sec)				
PFA ADP (sec)				
Plaquettes (Giga/L)				
FVIII:C (UI/dl ou %)				
VWF:Ag (UI/dl ou %)				
VWF:Act (UI/dl ou %)				
1) méthode utilisant la ristocétine (VWF:RCo ou VWF:GPIbR) <input type="checkbox"/> Agrégométrie <input type="checkbox"/> automatisée <input type="checkbox"/> ACUSTAR				
2) méthode sans ristocétine <input type="checkbox"/> VWF:Ab (HemosIL VWF activity) <input type="checkbox"/> VWF:GpIbM (Innovance)				
VWF:CB (IU/dl ou %)				
Ratio VWF:Act/ VWF:Ag				
Ratio VWF:CB/ VWF:Ag				
Score ISTH BAT	Date recueil :	Commentaires:		
Agrégation plaquettaire en présence de ristocétine (Test RIPA)				Date :
Concentration ≤ 0.7 mg/ml de ristocétine : Agrégation présente <input type="checkbox"/> Agrégation absente <input type="checkbox"/>		Concentration 1-1.5 mg/ml: Agrégation présente <input type="checkbox"/> Agrégation \searrow ou nulle <input type="checkbox"/>		
Etude la liaison VWF:FVIII B				Date :
Liaison normale <input type="checkbox"/>	Liaison modérément diminuée <input type="checkbox"/>	Liaison très diminuée <input type="checkbox"/>	Liaison Nulle <input type="checkbox"/>	
Etude des multimères du VWF (technique maison <input type="checkbox"/> technique hydrasys <input type="checkbox"/>)				Date :
Profil normal <input type="checkbox"/>	Diminution des multimères de haut poids moléculaire <input type="checkbox"/>	Diminution des multimères de haut poids moléculaire et des formes intermédiaires <input type="checkbox"/>		Absence de bandes <input type="checkbox"/>

AUTRES RESULTATS D'INTERET DISPONIBLES POUR LE PATIENT

Formulaire à adresser par Fax au **03 20 44 42 64** ou par mail CRMW.LILLE@chru-lille.fr par méthode cryptée
(description page n°6) ou par messagerie MSSanté crmr.willebrand@chu-lille.mssante.fr

<u>PATIENT</u>	<u>DEMANDEUR</u>
FAMILLE :	NOM :
Nom de naissance :	Service :
Nom d'usage :	Adresse :
Prénom :	Téléphone :
Date de naissance :	Fax :
Sexe : M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/>	E-mail :

	Date :	Date :
Dosage du propeptide		
Liaison à la Gplb plasmatique		
Liaison à la Gplb plaquettaire		
Electrophorèse des protéines sériques		
Biologie moléculaire du VWF, résultats antérieurs éventuellement disponibles		
Autre		
Autre		
Autre		
Commentaires		

RESULTAT DE L'ÉPREUVE THERAPEUTIQUE A LA DDAVP (par voie IV)

Formulaire à adresser par Fax au **03 20 44 42 64** ou par mail CRMW.LILLE@chru-lille.fr par méthode cryptée (description page n°6) ou par messagerie MSSanté crmr.willebrand@chu-lille.mssante.fr

<p><u>PATIENT</u></p> <p>FAMILLE :</p> <p>Nom de naissance :</p> <p>Nom d'usage :</p> <p>Prénom :</p> <p>Date de naissance :</p> <p>Sexe : M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/></p>	<p><u>DEMANDEUR</u></p> <p>NOM :</p> <p>Service :</p> <p>Adresse :</p> <p>Téléphone :</p> <p>Fax :</p> <p>E-mail :</p>
---	---

A réaliser en l'absence de contre-indication. Préciser la dose reçue (en microg/kg) :.....

Si l'épreuve n'a pas encore été réalisée lors de la demande de caractérisation phénotypique et génotypique, il est possible d'adresser ce résultat dans un second temps.

Les tests à l'OCTIM ou à l'OCTOSTIM sont à éviter.

Pour être totalement informatifs et permettre en particulier d'analyser la clairance, les tests doivent inclure tous les temps indiqués ci-dessous (et non pas seulement celui au pic) mesurés APRES LA FIN de l'injection;

<u>Date</u> :	AVANT	T30 minutes après la FIN de la perfusion	T1 heure après la FIN de la perfusion	T2 heures après la FIN de la perfusion	T4 heures après la FIN de la perfusion	
PFA EPI (sec)						
PFA ADP (sec)						
Plaquettes (Giga/L)						
FVIII:C (UI/dl ou %)						
VWF:Ag (UI/dl ou %)						
VWF:Act (UI/dl ou%) 1) <u>méthode utilisant la ristocétine</u> (VWF:RCo ou VWF:GPIbR) <input type="checkbox"/> Agrégométrie <input type="checkbox"/> automatisée						
2) <u>méthode sans ristocétine</u> <input type="checkbox"/> HemosIL VWF activity (VWF:Ab)						
<input type="checkbox"/> Innovance (VWF GPIbM)						
VWF:CB (IU/dl ou %)						

Si évaluation au-delà (T6 heures, T8 heures...), l'indiquer dans la dernière colonne

Commentaires:

.....
.....

ARBRE GENEALOGIQUE

Rapporter un maximum de noms, prénoms même en l'absence d'antécédents hémorragiques connus dans la famille

Méthode d'envoi électronique sécurisée de documents nominatifs : 2 situations

1. Vous ne disposez pas d'une adresse MSSanté :

Vous pouvez nous adresser vos documents par voie électronique plutôt que par fax, même nominatifs, sur le service de transfert sécurisé de documents du CHU de Lille, en respectant la procédure suivante.

Connectez-vous sur l'adresse suivante :

<https://chutransfert.chru-lille.fr/> et suivre les instructions.

En utilisant votre adresse mail, vous pouvez déposer des fichiers jusqu'à 20Go.

Renseignez l'adresse CRMW.LILLE@chru-lille.fr comme destinataire de vos fichiers.



Dans un second temps, adressez-nous par mail le mot de passe que vous avez généré lors du dépôt des fichiers, afin de procéder à leur récupération.

2. Vous disposez d'une adresse MSSanté :

Adressez directement vos documents via votre messagerie MSSanté sur notre adresse crmr.willebrand@chu-lille.mssante.fr

Types d'échantillons à prélever et consignes d'envoi

(Les échantillons ne seront adressés qu'après réponse positive à la demande d'étude)

Attention le circuit est différent des envois « classiques », ne pas mélanger envois CRMW et autres.

POUR L'ANALYSE PHÉNOTYPIQUE :

- Prélèvement de sang veineux sur citrate trisodique 0,109 M (3,2%) (tubes bouchon bleu)
- **Double** Centrifugation dans les meilleurs délais : **2500 g, 15 min.**
- Décantation du plasma en **aliquots de 0,25 ml** dans des **microtubes « spécial congélation »**, étiquettes informatiques portant :
 - Nom de naissance, prénom, nom d'usage
 - Date de naissance
 - Date de prélèvement (qui doit correspondre à l'une des 3 dates du formulaire de demande d'inclusion)
- Conservation : **-30°C à -80°C** avant envoi
- **Nombre d'aliquots requis : 10 x 0,25 ml** (enfants < 5 ans : minimum 5 x 0,25 ml)

POUR L'ANALYSE GÉNOTYPIQUE :

- Prélèvement de sang veineux sur EDTA (tubes bouchon violet, de préférence plastique)
- **2 x 5 ml** (enfants 2 x 2,5 ml)
- Etiquettes informatiques portant :
 - Nom de naissance, prénom, nom d'usage
 - Date de naissance
 - Date de prélèvement
- Conservation : **- 20°C à -80°C** avant envoi

ENVOI :

- **Joindre obligatoirement la copie d'un consentement de génétique signé par le patient**
- Les échantillons seront placés dans un sac plastique (1 sac plastique par patient, sur lequel vous apposerez l'étiquette « CRMW » qui vous aura été envoyée après acceptation de l'inclusion), en carboglace dans un container étanche tapissé par un matériau absorbant, et l'ensemble placé dans un emballage extérieur résistant, portant les nom et adresse du laboratoire destinataire et de l'expéditeur, selon les normes définies par l'arrêté du 26/11/1999 relatif au GBEA.
- Acheminement par le transporteur de votre choix, à vos frais, selon la réglementation en vigueur concernant le transport des matières dangereuses (arrêté du 5/12/1996 modifié par les arrêtés du 16/12/1997, du 27/2/1998 et du 17/12/1998).

ENVOYER du lundi au mercredi pour une réception en heures ouvrables au plus tard le jeudi et en dehors des jours fériés au :

CHU de Lille
Centre de Biologie Pathologie
Réception des Analyses Extérieures
(Hématologie-Hémostase-CRMW)
Rue Paul Neyrac
59037 LILLE Cedex

Pour tout renseignement, nous contacter : par Téléphone au 03 20 44 48 91 ou par E-mail : CRMW.LILLE@chru-lille.fr

PRESCRIPTION DE CARACTERISATION PHENOTYPIQUE ET GENOTYPIQUE D'UNE MALADIE DE WILLEBRAND

Envoi centralisé des échantillons sanguins à la plateforme biologique du :

CHU de Lille
Centre de Biologie Pathologie
Réception des Analyses Extérieures
(Hématologie-Hémostase-CRMW)
Rue Paul Neyrac
59037 LILLE Cedex

Ce document doit accompagner obligatoirement les échantillons et le consentement signé de génétique

PRÉLÈVEMENT :

Date du prélèvement : |_|_| |_|_| |_|_|_|_|_|_|

Date d'envoi du prélèvement : |_|_| |_|_| |_|_|_|_|_|_|

Nature : Plasma congelé : nombre d'échantillons : |_|_|

Sang total congelé : nombre d'échantillons : |_|_|

Concernant le patient :

NOM DE NAISSANCE:
NOM D'USAGE :
PRÉNOM :
NÉ(E) :
SEXE :

Ou coller une étiquette

hospitalisé ou consultant dans le Service de :

et demandé par le Docteur :

Signature du médecin :

Les résultats des examens seront à adresser à (précisez l'adresse) :

Score hémorragique ISTH.

Date de recueil du score :/...../.....

Symptoms	SCORES				
Epistaxis	0 No/trivial	1 >5/year or more than 10 min	2 Consultation only*	3 Packing or cauterization or antifibrinolytic	4 Blood transfusion or replacement therapy (use of hemostatic blood component or rFVIIa) or desmopressin
Cutaneous	0 No/trivial	1 For bruises 5 or more (>1cm) in exposed areas	2 Consultation only*	3 Extensive	4 Spontaneous hematoma requiring blood transfusion
Bleeding from minor wounds	0 No/trivial	1 >5/year or more than 10 min	2 Consultation only*	3 Surgical hemostasis	4 Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Oral cavity	0 No/trivial	1 Present	2 Consultation only*	3 Surgical hemostasis or antifibrinolytics	4 Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
GI bleeding	0 No/trivial	1 Present (not associated with ulcer, portal hypertension, hemorrhoids, angiodysplasia)	2 Consultation only*	3 Surgical hemostasis or antifibrinolytics	4 Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Hematuria	0 No/trivial	1 Present (macroscopic)	2 Consultation only*	3 Surgical hemostasis, iron therapy	4 Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin
Tooth extraction	0 No/trivial or not done	1 Reported in ≤25% of all procedures, no intervention	2 Reported in >25% of all procedures, no intervention	3 Resuturing or packing	4 Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin**
Surgery	0 No/trivial or not done	1 Reported in ≤25% of all procedures, no intervention	2 Reported in >25% of all procedures, no intervention	3 Surgical hemostasis or antifibrinolytics	4 Blood transfusion, replacement therapy or desmopressin**
Menorrhagia	0 No/trivial	1 Consultation only* or changing pads more frequently than every 2hrs or clot and flooding or PBAC score >100	2 Time off work/school >2/hrs or requiring antifibrinolytics or hormonal or iron therapy	3 Requiring combined treatment with antifibrinolytics and hormonal therapy or present since menarche and >12 months	4 Acute menorrhagia requiring hospital admission and emergency treatment or requiring blood transfusion, replacement therapy, desmopressin or requiring dilatation & curettage or endometrial ablation or hysterectomy
Post partum hemorrhage	0 No/trivial or no deliveries	1 Consultation only* or use of syntocin or lochia > 6 weeks	2 Iron therapy or antifibrinolytics	3 Requiring blood transfusion, replacement therapy, desmopressin or requiring examination under anaesthesia and/or the use of uterin balloon/package to tamponade the uterus	4 Any procedure requiring critical care or surgical intervention (eg hysterectomy, internal iliac artery ligation, uterine artery embolization, uterine brace sutures)
Muscle hematoma	0 never	1 Post trauma, no therapy	2 Spontaneous, no therapy	3 Spontaneous or traumatic requiring desmopressin or replacement therapy	4 Spontaneous or traumatic requiring surgical intervention or blood transfusion
Hemarthrosis	0 never	1 Post trauma, no therapy	2 Spontaneous, no therapy	3 Spontaneous or traumatic requiring desmopressin or replacement therapy	4 Spontaneous or traumatic requiring surgical intervention or blood transfusion
CNS bleeding	0 Never	-	-	3 Subdural, any intervention	4 Intracerebral, any intervention
Other bleedings***	0 No/trivial	1 Present	2 Consultation only*	3 Surgical hemostasis, antifibrinolytics	4 Blood transfusion or replacement therapy or desmopressin

* Consultation only: le patient a nécessité un avis médical et a été adressé à un spécialiste ou a bénéficié d'un bilan biologique détaillé

** Si le diagnostic de Maladie de Willebrand a déjà été posé, on n'attribue ce score de 4 qu'en cas de saignement constaté malgré le traitement préventif (concentrés de VWF ou desmopressine) généralement prescrit dans ces situations de gestes invasifs. Si des injections supplémentaires (non prévues initialement dans le protocole) ont dû être réalisées, ce score de 4 peut être appliqué.

*** Other bleedings (nourrisson): saignements du cordon, cephalhematome, hématome de la joue par efforts de succion, hémorragie conjonctivale, saignements post circoncision ou ponction veineuse