

Fédération mondiale de l'hémophilie Guide pour la création d'un registre national des patients

Dr Bruce Evatt

Guide pour la création d'un registre national des patients publié par la Fédération mondiale de l'hémophilie.

© Fédération mondiale de l'hémophilie, 2010. Ce document peut être reproduit ou traduit si l'auteur en est correctement reconnu. Le consentement ne comprend cependant pas la reproduction ou la traduction de ce document en tout ou en partie à des fins de vente ou autres fins commerciales.

La FMH encourage la redistribution de ses publications à des fins éducatives par les organismes à but non lucratif relatifs à l'hémophilie. Pour la permission de reproduire ou de traduire ce document, veuillez communiquer avec le service des communications à l'adresse indiquée ci-dessous. Cette publication est accessible depuis le site Web de la Fédération mondiale de l'hémophilie à www.wfh.org.

Veuillez noter que ce matériel est créé à des fins d'information générale seulement. La Fédération mondiale de l'hémophilie n'appuie aucun produit de traitement particulier ou fabricant; toute référence à un nom de produit ne signifie pas que ce produit soit endossé par la FMH. La FMH n'est pas un organisme de réglementation et ne peut faire de recommandations quant à la sécurité de fabrication d'un produit hématologique spécifique. Pour des recommandations d'un produit particulier, l'instance réglementaire d'un pays donné doit rendre ces jugements en se fondant sur la législation nationale, les politiques de santé nationale et les meilleures pratiques cliniques du pays.

La FMH ne s'engage nullement dans la pratique de la médecine et en aucun cas ne recommande un traitement particulier pour des personnes spécifiques. Tout traitement doit être conçu conformément aux besoins de la personne et aux ressources disponibles.

Publié par la **Fédération mondiale de l'hémophilie**

Des copies additionnelles sont disponibles auprès de la FMH à :

Fédération mondiale de l'hémophilie

1425, boul. René Lévesque Boulevard ouest, bureau 1010

Montréal, Québec H3G 1T7

CANADA

Tél.: 514 875-7944

Fax: 514 875-8916

Courriel : wfh@wfh.org

Site Web : www.wfh.org

Reconnaisances

De nombreuses personnes ont participé à la préparation de ce guide. La Fédération mondiale de l'hémophilie tient à remercier Claudia Black, Mark Brooker, Antonia Luque, Cesar Garrido, Aliakbar Tchupan, Magdy El Ekiaby, Nadia Moharram, Anna Kirtava, et les membres du comité de données et de démographie de la FMH pour leurs conseils et appui. La FMH aimerait remercier les US Centers for Disease Control pour leur appui dans la conception du formulaire type.

Table des matières

Introduction	1
Section 1 : Tout concernant les registres nationaux de patients	3
Qu'est-ce qu'un registre?	3
Les avantages d'un registre national	3
Types de registres nationaux	6
Section 2 : Principes de base de la collecte des données	9
Section 3 : Étapes pour établir un registre national de patients	13
Étape 1 : Organisation d'un comité de registre	13
Étape 2 : Établissement d'objectifs du registre	13
Étape 3 : Préparation d'un plan d'action	14
Étape 4 : Sélection d'un système de collecte de données	15
Étape 5 : Établissement de la teneur des données	16
Étape 6 : Conception du formulaire de collecte de données	18
Étape 7 : Collecte de données	19
Étape 8 : Analyse des données	20
Étape 9 : Revue du système de registre	20
Section 4 : Maintien et utilisation d'un registre national	21
Conclusion	22
Étude de cas : Venezuela – Registre d'organisation de patients	23
Étude de cas : Canada – Registre médical	26
Étude de cas : Égypte – Registre gouvernemental	27
Étude de cas : Iran – Registre d'organisation de patients/registre médical mixtes	29
Formulaire de registre type	30
Glossaire	32

Introduction

L'hémophilie touche environ 400 000 personnes à travers le monde. En présence de produits de traitements et de soins appropriés, les personnes atteintes d'hémophilie peuvent vivre une vie saine. Sans traitements, l'hémophilie entraîne des douleurs incapacitantes, des dommages graves aux articulations, l'invalidité et la mort. Aujourd'hui, environ trois quarts des personnes vivant avec l'hémophilie reçoivent peu ou aucun traitement.

La Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH) est un organisme international à but non lucratif visant à présenter, améliorer et maintenir les soins des personnes souffrant d'hémophilie à travers le monde. La FMH s'efforce d'atteindre ses objectifs grâce à un réseau de bénévoles dévoués et d'intervenants. Les organismes d'hémophilie nationaux et les centres de traitement d'hémophilie sont des partenaires clés de ce réseau. Ces groupes jouent un rôle de premier plan dans l'amélioration des soins au sein de leur pays.

Se lancer sur la démarche d'amélioration des soins peut être une tâche intimidante. Une des premières étapes importantes est d'établir un registre national de patients. Un registre de patients est un outil précieux pour l'amélioration de la vie des personnes souffrant d'hémophilie. Le registre est essentiel pour établir l'identification et le diagnostic des personnes souffrant d'hémophilie, contrôler leur santé ainsi que faire la planification à long terme d'organisations relatives à l'hémophilie et l'établissement de priorités pour les soins de santé. Un registre national de patients veut dire être en mesure de répondre aux questions fondamentales concernant la population hémophilique à l'intérieur de votre pays – telle information est essentielle pour faire pression sur les gouvernements et se faire le défenseur de soins améliorés.

Lors d'une réunion conjointe de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) et de la FMH sur les soins de l'hémophilie dans les pays en développement qui eut lieu à Genève en Suisse en 1997, avoir un registre de personnes souffrant d'hémophilie a été reconnu comme étant une priorité clé. Ce rapport publié par l'OMS et la FMH comprend l'énoncé suivant : « Afin de permettre une juste planification et la mise sur pied de services de santé, l'établissement d'un registre national de personnes souffrant d'hémophilie est essentiel. Il est donc recommandé que la priorité soit donnée à l'identification et au diagnostic des personnes touchées et de leur famille et l'enregistrement central des personnes atteintes d'hémophilie et de troubles connexes. Pour bien réussir, un tel programme doit garantir la confidentialité et le respect des droits de la personne. »

Un registre national de patients est aussi utile à l'échelle mondiale. Être capable de comparer l'information entre différents pays peut aider pour le lobbying en vue de soins améliorés. La FMH a recueilli et publié des données annuellement depuis 1998. Ce relevé donne un aperçu de l'état général des soins d'hémophilie sur une base mondiale et des exemples de réussite avec des ressources limitées qui encouragent d'autres pays à s'efforcer de faire de même. Un registre national de patients aide à assurer que les données mondiales recueillies par la FMH sont précises et significatives.

Les résultats quantifiables contenus dans les registres nationaux et la *WFH Global Survey* facilitent la mesure de l'efficacité des programmes de soins de santé. Les données de base telles l'augmentation du nombre de patients ayant été diagnostiqués ou l'espérance de vie de personnes atteintes d'hémophilie sont utiles pour évaluer la validité et le succès des différents programmes de développement pour améliorer les soins à l'intérieur de différents pays.

Le guide explique ce qu'est un registre, identifie les différents types de registres qui ont été utilisés avec succès à travers le monde et donne le détail des étapes requises pour créer et maintenir un registre national de patients efficace et discute de l'utilisation de données précieuses que contient le registre.

Tout concernant les registres nationaux de patients

Qu'est-ce qu'un registre?

Un registre est une base de données ou un recueil de dossiers de personnes identifiées être hémophiliques ou ayant hérité de troubles de saignement. Le registre inclut de l'information sur des détails personnels tels l'âge, le sexe, le type de troubles de saignement, la gravité, le type et la quantité de traitements reçus et les complications tels inhibiteurs, maladies hépatiques, maladies des articulations, etc. Généralement, ces données sont conservées dans une base de données informatisée. Un registre national centralise ces données pour le pays entier afin d'éviter le dédoublement de noms.

Les avantages d'un registre national

Un registre national présente de nombreux avantages pour les personnes atteintes d'hémophilie. C'est là l'objectif principal de l'élaboration d'un tel registre: aider les personnes par une meilleure connaissance de la prévalence de la maladie, l'identification des soins des patients dans la collectivité, l'identification des lacunes au niveau du système d'offre de soins de santé, la prévision des besoins futurs et les secteurs problématiques et l'auto-nomisation de l'organisme national d'hémophilie et des médecins afin de créer un lobby efficace au nom des personnes souffrant d'hémophilie.

Encourager les soins de santé. Une des premières étapes lors de l'établissement d'un programme efficace sur l'hémophilie est de mettre au point un registre national de patients. Dans certains cas, ce travail essentiel est ignoré puisque d'autres questions tels l'organisation des soins, le financement des soins et le besoin de produits de traitement semblent plus importants. Cependant, la planification nécessaire pour répondre à ces autres questions doit être basée sur une compréhension du nombre de patients desservis, le niveau de soins que ces personnes reçoivent, leur emplacement et leurs besoins médicaux non satisfaits – autant d'informations que fournit un registre national de patients.

Lorsqu'un organisme de patients maintient le contrôle d'un registre, cet organisme possède la puissance stratégique pour faire un lobbying et la capacité de démontrer aux autorités que les patients existent. Ainsi, lorsque la société de l'hémophilie de Russie rencontre les autorités gouvernementales, elle peut fournir des données de son registre national de patients qui compte plus de 7 875 patients atteints d'hémophilie et autres troubles hémato-logiques en Russie. Ceci démontre que les patients existent véritablement puisqu'il n'existe aucun autre registre au pays hormis le registre de l'organisation des patients.

Tous les pays ont des ressources limitées à accorder aux soins de santé et attribuent ces ressources sur la base de ce que l'on conçoit être la plus grande priorité. Souvent, des maladies chroniques coûteuses telle l'hémophilie sont considérées être de moindre priorité. Pour les groupes appuyant les soins d'hémophilie, il est nécessaire de démontrer les besoins de la population de patients et de montrer comment le gouvernement, en investissant de faibles ressources, améliore la survie et réduit les complications coûteuses qui requièrent encore davantage de ressources des soins de santé.

Les organismes nationaux d'hémophilie, lorsqu'ils rencontrent les autorités responsables de la santé, se voient presque toujours faire face à la question suivante : « Combien de patients y a-t-il dans le pays et combien coûtent les traitements? » Le groupe qui peut répondre à ces questions est dans une position très forte pour tirer profit de la nature réceptive des autorités responsables de la santé, comme c'est le cas de certains organismes membres nationaux de la FMH, lorsqu'ils obtiennent des ressources plus grandes pour répondre aux besoins non satisfaits dans ces pays. Vous pouvez compter sur le fait que les gouvernements n'attribueront des ressources que si vous avez la juste documentation des besoins.

Pour bien réussir, les démarches pour soins en faveur de la population hémophilique doivent avoir la compréhension et l'appui du public. Les groupes ou personnes faisant pression pour des soins améliorés doivent prendre toutes les occasions qui s'offrent pour expliquer les besoins et l'état de la santé des patients souffrant d'hémophilie. Les données d'un registre national fournissent un outil précieux dans l'accomplissement de cette tâche.

Ainsi, un registre national de patients souffrant d'hémophilie dans la République de Géorgie démontre l'efficacité de la simple réorganisation des services de soins de santé et que la fourniture d'un certain facteur de coagulation à inactivation virale a des effets majeurs sur les résultats en termes de santé des patients hémophiliques de ce pays. Ces données sont encourageantes pour d'autres gouvernements dans la région pour ce qui est de s'efforcer d'avoir des programmes semblables.

Les données obtenues d'un registre national peuvent également être utilisées pour le lobbying visant à compenser les personnes atteintes d'hémophilie qui auront acquis le VIH ou le VHC de produits de traitement.

Allocation des ressources – établissement des priorités. Les besoins médicaux pour la population hémophilique dans un pays varient grandement. Au début, les ressources ne peuvent être initialement que faiblement disponibles. Ces ressources doivent être utilisées pour obtenir des résultats visibles. Ceci est important pour deux raisons. Premièrement, des résultats positifs en termes de soins de santé (tels nombre de jours d'hospitalisation moindres ou absentéisme de l'école) augmenteront le soutien et l'enthousiasme de la population touchée et, deuxièmement, de tels succès démontrent l'utilité du programme aux autorités responsables.

Les données obtenues d'un registre centralisé sont précieuses pour identifier les besoins des ressources requises et des plus hautes priorités pour des résultats positifs. Par exemple, le ministre de la santé au Chili a commencé à organiser des soins pour les patients atteints d'hémophilie; des centres de traitement ont été désignés pour offrir des soins sur la base des besoins et les facteurs de coagulation ont été assignés à ces emplacements où les patients demeurent, faisant appel aux données obtenues du registre national des patients. S'il n'y avait pas eu de registre ou de données, ou si les données avaient été faibles, des ressources auraient été certainement perdues.

Un registre contient des renseignements importants qui peuvent être utilisés pour la protection, le maintien et la défense des budgets. Ainsi, dans certains pays, à mesure que le niveau de soins augmentait, les patients avaient de moins en moins de complications, de sorte que certains décideurs trouvaient que les dépenses pour les centres de traitement de l'hémophilie pourraient être réassignées à d'autres utilisations et les patients pourraient recevoir leurs soins du médecin de leur collectivité. Aux États-Unis, l'utilisation de données d'un registre de plus de 3 000 patients démontre que les patients recevant des soins de centres de traitement pour l'hémophilie (CTH) ont une réduction de la mortalité de 70 % et une réduction de 40 % de l'hospitalisation par rapport aux patients recevant des soins de santé hors du système de ces CTH – et ce bien que les patients dans ces centres soient les plus gravement atteints et que les deux groupes aient un accès égal aux produits de traitement. Il s'ensuit que le soutien pour les centres de traitement de l'hémophile se poursuit.

Contrôle des tendances en matière de santé. Certains registres nationaux recueillent de façon routinière des données sur les résultats de santé afin de suivre l'évolution de l'état de santé des patients exigeant une attention immédiate. Des exemples de ces données incluent le nombre d'infections par virus transmissibles par le sang (VIH, VHC), le nombre de patients ayant une maladie des articulations ou le degré de maladie des articulations de certains patients, le nombre de patients ayant des inhibiteurs d'une maladie hépatique hospitalisés ou qui meurent. Cette information est critique pour identifier les besoins changeants des patients, identifier des problèmes spécifiques qui doivent être résolus ou évaluer ou documenter l'effet de changements de soins de santé offerts à la population.

Un exemple de ce processus de contrôle est noté au Venezuela où les données concernant le VIH et les infections hépatiques acquises par les patients recevant des cryoprécipités et du plasma frais congelé sont à chaque fois saisies au registre. Faisant appel à ces données, un appel placé auprès du ministère de la Santé en vue d'augmenter de façon dramatique l'achat de concentrés à inactivation virale pour traiter les patients atteints d'hémophilie a été écouté. L'utilisation de ce produit a virtuellement arrêté la transmission de virus transmissibles par le sang chez ceux recevant ces produits. Une documentation de ce type constitue un outil puissant pour permettre aux dirigeants des services de santé de continuer à appuyer ces programmes.

Des projets de recherche peuvent aussi être planifiés et exécutés plus précisément en utilisant les données de registres nationaux de patients.

Amélioration du processus d'appel d'offres. Des données fiables provenant d'un registre national peuvent aussi être utilisées lors du processus d'appel d'offres pour l'achat de produits de traitement. Le registre aide à déterminer la quantité de produits de traitement à acheter et peut être consulté pour planifier la distribution de produits achetés nationalement et utilisé dans le cadre d'un audit du processus d'appel d'offres dans son ensemble.

Mécanisme de distribution. Un registre est aussi une façon efficace d'organiser et de contrôler la distribution et l'utilisation d'un concentré de facteurs de coagulation. L'Uruguay et le Canada associent leur registre à la distribution de concentrés de facteurs de coagulation. La participation au registre augmente en raison de la motivation à recevoir un facteur. Ceci assure aussi que toute personne inscrite au registre a le juste diagnostic. Cette technique permet l'évaluation de tendances en matière d'utilisation de facteur et, l'utilisation excessive de concentrés peut être cernée, évaluée et résolue. Un tel système peut aussi augmenter l'autonomisation de ceux qui distribuent les concentrés de facteur. Connaître qui utilise un facteur et où ces personnes sont et quels sont leurs besoins augmente la souplesse du système de distribution, créant ainsi une utilisation plus efficace des ressources limitées vitales. Si un produit particulier est rappelé ou identifié comme présentant certains problèmes de sécurité ou de qualité, les données du registre peuvent être utilisées pour repérer son usage et aider au processus de notification des patients.

Facilitation de l'établissement d'un réseau de communication d'hémophilie. Une association nationale d'hémophilie forme un important réseau de communication pour la distribution d'information, de matériel éducatif et d'autres avis importants concernant la santé et le bien-être des patients hémophiliques. L'existence d'un registre de par sa nature d'identification des patients atteints d'hémophilie fournit à ces patients la possibilité de se joindre, sur une base volontaire, à un organisme national d'hémophilie et ainsi avoir accès à d'importants matériels éducatifs et d'avis fournis par l'association.

Un registre de patients renforce la société nationale d'hémophilie d'un pays. Il est très utile pour l'organisation des patients étant donné l'information stratégique et démographique qu'il contient concernant la population hémophile qu'il représente. L'association hémophile nationale peut avoir accès à l'emplacement exact des personnes atteintes d'hémophilie en cas d'urgence.

Assurance de meilleures données mondiales. Les données recueillies par le *WHF Global Survey* ont été extrêmement utiles à la FMH et autres afin de faire pression pour des soins améliorés pour la population hémophile mondiale. La documentation de l'efficacité de réorganisation des services de santé et la fourniture, même de faibles quantités, d'un facteur de coagulation sécuritaire sur les résultats en matière de santé pour les patients d'hémophilie ont réussi à convaincre les ministres de la santé de traiter l'hémophilie comme étant une priorité et à lancer des programmes nationaux pour améliorer les soins donnés aux patients hémophiles. La FMH a commencé à recueillir des renseignements sur les personnes atteintes d'hémophilie dans les pays membres en 1998. Le *WHF Global Survey* recueille des données démographiques de base, tels le type d'hémophilie, la distribution par âge, les données sur la prévalence de maladies infectieuses tels le VIH et le VHC au sein de la population hémophile, l'accès aux soins et l'utilisation de produits de traitement dans plus de 80 pays.

Obtenir des données de qualité est de la plus grande importance pour créer l'intégrité et le respect de l'information puisque ce respect est absolument nécessaire pour que les données aient un impact quelconque sur les représentants gouvernementaux. Les registres nationaux améliorent grandement la qualité des données en s'assurant qu'elles sont recueillies de façon systématique, passées en revue par les parties concernées avant d'être remises à la FMH, et ainsi fournies de façon routinière et facile.

Types de registres nationaux

Un registre national peut être organisé et géré par un organisme national de patients comme c'est le cas en Inde, au Venezuela, en Russie et au Mexique; ou par des médecins comme c'est le cas au Royaume-Uni, au Canada, aux Philippines, en Thaïlande, et par le ministère de la Santé aux États-Unis, au Chili, en Uruguay et en Égypte; où un système mixte comme en Iran et en Géorgie. Chaque type de registre a ses avantages et ses désavantages.

Registres d'organisation de patients

Un registre d'organisation de patients est établi et maintenu par une organisation de patients. Il peut prendre la forme d'une simple base de données des noms des patients, de leur adresse, âge et diagnostic. Des registres organisés par des groupes de patients fournissent essentiellement des données démographiques et créent un réseau de communication actif et efficace. Un registre organisé par des patients peut agir comme catalyseur pour déclencher l'intérêt et la motivation des médecins et des ministres de la santé. Une grande partie des données recueillies par un registre d'organisation de patients peut être complémentaire aux données dans le registre médical. Un registre organisé par des patients peut être un outil de service d'approche bâtissant un registre qui aide à créer une collectivité de patients. Un tel registre peut aider à déterminer les besoins des membres et peut aussi en faire un relevé de leur répartition géographique.

Un registre de patients fournit à l'organisation de patients un réseau pour la distribution rapide de matériel éducatif et d'avis, mais n'a généralement pas accès aux résultats de santé ou aux données de traitement. De plus, le registre peut être incomplet étant donné la réticence de certains patients à rendre publique leur condition. Trouver l'expertise nécessaire pour gérer de tels registres peut constituer un défi, par exemple dû au manque d'accès aux connaissances informatiques.

Registres médicaux

Un registre médical national est une base de données créée par un réseau de centres de traitements regroupant des données recueillies individuellement. En plus de données démographiques, il contient tout probablement des renseignements cliniques détaillés

incluant les descriptions de patients, les niveaux de facteur, les produits de traitement utilisés et les complications de l'hémophilie. Les professionnels médicaux obtiennent beaucoup d'information lorsqu'ils voient leurs patients. En normalisant leurs dossiers et leur façon de sauvegarder l'information, ils peuvent bâtir de véritables registres utiles à l'intérieur de leurs cliniques. En coordonnant les diverses cliniques, les docteurs et autres professionnels de la santé peuvent créer des registres de patients ayant de bonnes données cliniques sur l'état de la santé de personnes atteintes d'hémophilie au sein du pays. Puisque les médecins ont accès à beaucoup d'information, les registres gérés par des médecins ont généralement des données plus détaillées et sont utiles pour gérer les soins de santé des patients ou utiles pour la tenue d'études concernant différents aspects des processus de la maladie ou du contrôle des patients. Par contre, ces registres sont souvent restreints aux pratiques d'un nombre limité de médecins, excluant ainsi une proportion importante de population de patients. De plus, étant donné que les patients peuvent être vus par plus d'un médecin ou plus d'une clinique, ils peuvent être inclus dans un registre plus d'une fois. Purger le registre des patients qui ont déménagé, sont décédés ou ne sont plus vus par la clinique peut ne pas être une grande priorité. Ainsi, si la motivation derrière le registre est de faire de la recherche plutôt que d'utiliser les données à des fins de gestion de la santé publique, l'accès aux données de ces registres peut être limité à quelques chercheurs seulement.

Un registre médical national efficace exige la normalisation de collecte des données d'un réseau de CTH, un seul centre de coordination et un haut degré de collaboration entre médecins.

Registres des ministres de la santé

Un registre du ministre de la santé en est un qui a été mandaté par le gouvernement. Il contiendra probablement toute l'information recueillie par les registres des patients et médicaux. Les registres nationaux sous le contrôle du ministère de la Santé doivent être en coordination avec ceux des médecins, mais ont définitivement un centre d'intérêt de santé publique plus vaste. Dans la plupart des cas, les représentants de la santé doivent fournir des ressources pour obtenir des données des hôpitaux, des bureaux des médecins et des cliniques. Les ministres de la santé ont généralement besoin de données d'un intérêt national et s'efforcent de s'assurer que le registre atteint cet objectif. Un décret du ministre de la santé peut aider à assurer que les CTH soumettent leurs données. La bonne gestion de l'hémophilie à l'échelle nationale dépend de l'obtention de données qui sont fiables et reflètent avec précision le portrait des besoins nationaux et de l'utilisation des ressources pour les patients hémophiliques. Les registres gérés par des groupes autres que le ministre de la santé peuvent se satisfaire de données obtenues d'un échantillon de la population totale et ne pas présenter un portrait national. Les registres nationaux financés par le gouvernement sont généralement sous la direction d'une seule personne. Ceci est à l'avantage du registre en assurant une unité d'intérêt et la capacité d'adapter le registre aux besoins changeants. L'appui gouvernemental pour le registre est vital pour aider à motiver la participation.

Les obstacles à l'établissement d'un registre du ministre de la santé incluent l'inertie bureaucratique, la résistance à effectuer les investissements nécessaires et la motivation politique.

Systèmes mixtes

Certains registres nationaux de patients sont des systèmes mixtes combinant les aspects de ces trois types de façon conçue pour répondre aux besoins et conditions locaux. Souvent, un groupe de patients ou une clinique peuvent amorcer le processus en établissant un simple registre; là où les avantages d'une bonne collecte de données peuvent être observés par la collectivité, il peut y avoir un incitatif considérable et une motivation à établir des registres mandatés nationalement plus évolués. Les systèmes mixtes présentent plusieurs avantages.

Ils mettent en cause plusieurs intervenants ayant un objectif commun – ils peuvent créer une compréhension du registre entre patients, médecins et gouvernement qui génèrent une rétroaction et peuvent répondre aux intérêts et préoccupations chaque groupe concerné et peuvent bénéficier des connaissances de différents participants.

La forme de registre que choisit un pays peut être celle qui répond le mieux aux besoins locaux. Tous les types (y compris les systèmes mixtes) ont été mis en place par le passé et chaque type a su bien répondre aux besoins de la population hémophile.

Principes de base de la collecte des données

Quantité et le type de données collectés. Toute collecte de données est un compromis et il est impossible de recueillir toutes les données que chacun voudrait avoir. La collecte de données impose un fardeau de travail aux personnes exécutant cette tâche, laquelle doit donc être faite aussi efficacement que possible. Chaque aspect des données qui est collecté mais qui n'est pas utilisé fait perdre du temps au préposé à la collecte de données de façon répétée pour chaque patient inscrit au registre. Ainsi, plus de données sont collectées, plus grande est la fatigue du préposé à la tâche et plus grand est le risque d'erreur. En présence de formulaires de collecte des données complexes ou très longs, il est difficile de maintenir une bonne motivation de la part du préposé. L'utilisation des données doit donc être déterminée avant que ne commence la collecte des données. Aucun aspect de données ne doit être collecté sans d'abord savoir que les données seront analysées et à quelles questions ces données répondront.

En d'autres mots, les questions les plus importantes pour tout registre sont « que voulons-nous savoir et pourquoi voulons-nous le savoir? » Si on ne peut répondre d'abord à ces deux questions pour chaque élément de données recueilli, on ne doit pas collecter ces données.

Les buts du registre doivent être la précision, la simplicité et l'exhaustivité.

- **La précision** : tel que mentionné ci-dessus, la précision est importante puisque les décisions en matière de politique seront basées sur ces données. De mauvaises données entraînent de mauvaises décisions politiques et un manque de crédibilité.
- **Simplicité** : il est important de réduire le nombre d'erreurs et la fatigue de ceux qui font le travail de collecte des données.
- **Exhaustivité** : un registre doit avoir toutes les données – manquer certaines données réduit l'exactitude et la qualité des données. Conséquemment, il y a nécessité d'un taux élevé d'inclusion et de réponse de la part des patients.

Confidentialité et éthique. Ces aspects de la collecte peuvent décider du succès du registre. Deux questions primaires pour les participants ont souvent priorité sur les autres, à savoir « Qui est propriétaire des données? » et « Comment assurez-vous la confidentialité des patients? » Les lois, les coutumes et la conception du registre national utiliseront ces données pour dicter la réponse à ces questions et si oui ou non le consentement du patient doit être obtenu. Cependant, les politiques concernant ces questions doivent être établies dès le départ, comprises et acceptées par toutes les parties. En réalité, les données appartiennent aux individus de la collectivité des patients. L'utilisation de ces données dans un registre national est justifiée puisqu'elles bénéficient à la collectivité complète des patients, y compris le patient lui-même. Lorsque les patients comprennent ce principe, ils appuient fortement cette application de leurs données, tout particulièrement s'ils savent que leurs données peuvent être communiquées anonymement.

Les fournisseurs de soins de santé ont souvent le sentiment d'être les propriétaires des données puisqu'ils ont fait le travail pour la collecte de ces données. De plus, ils ont souvent l'inquiétude qu'ils peuvent violer les droits à la confidentialité du patient en abandonnant le contrôle de leurs données à un registre de tierce partie. Les fournisseurs dans des milieux d'études médicales universitaires ont souvent un souhait sous-jacent de publier

les données eux-mêmes bien que la plupart des données placées dans un registre soient d'intérêt de santé publique plutôt que de l'intérêt d'une utilisation dans des études de recherche. Toutes ces préoccupations peuvent être résolues lors de l'étape de conception du registre. Les données peuvent être dénudées de leurs identificateurs personnels de sorte que les données soient anonymes et que l'identité des patients ne demeure disponible qu'à ceux en qui ils ont confiance, par exemple leur fournisseur de soins de santé. Ceci peut être atteint par la création d'un numéro d'identification personnel qui remplace le nom du patient lorsque les données du registre sont partagées. Par exemple, aux États-Unis, lorsqu'un nouveau patient est inscrit au registre, le logiciel est utilisé pour générer un numéro d'identification personnel unique à 12 chiffres qui s'assure que seul le CTH propre au patient peut l'identifier. Lorsqu'un numéro d'identification est utilisé, il permet aux données du registre d'être partagées tout en assurant la confidentialité.

Gestion du registre. La façon la plus directe de gérer la confidentialité et les questions d'éthique est d'impliquer toutes les parties au processus de conception et de gestion du registre national. Les intervenants concernés par les soins de l'hémophilie (c.-à-d. représentants des patients, fournisseurs des soins de santé et représentants gouvernementaux) ont tous une perspective différente et des préoccupations différentes concernant un registre. Un comité du registre comprenant des représentants de ces différents groupes peut souvent s'entendre sur la conception du registre qui sache répondre aux préoccupations de chacun et ainsi s'assurer l'appui de la participation au registre proposé. Les personnes respectées et de confiance pour représenter leurs groupes individuels sont particulièrement utiles en tant que membres de ce comité. Les membres possibles du comité de registre peuvent inclure des représentants de confiance de l'association d'hémophilie, des médecins de centres de traitement de l'hémophilie, des infirmières, des physiothérapeutes, des travailleurs sociaux qui travaillent avec les patients atteints d'hémophilie et un représentant du gouvernement.

L'expérience a démontré que de nombreuses personnes voudront avoir accès aux données du registre – gouvernement, organisations de patients, chercheurs, sociétés pharmaceutiques, autres organisations d'hémophilie et la FMH. Ceci est bon puisque les données prennent de l'importance en fonction de leur utilisation et le résultat est que le registre reçoit plus d'appui pour son maintien. Comme nous le verrons dans les paragraphes ci-après, le comité du registre est critique pour déterminer comment et sous quelle forme les données seront gérées et distribuées.

Système de collecte des données. La méthode de collecte des données dépendra dans une large mesure de l'emplacement des données. En général, les données sont collectées le plus efficacement au lieu où sont prodigués des soins médicaux dans le cadre d'une pratique clinique de routine puisque les données que l'on y retrouve sont généralement plus précises et plus à jour. Cependant, selon la nature du registre, d'autres méthodes peuvent être appropriées. Par exemple, dans certains pays, des campagnes d'identification des patients (service d'approche communautaire) ont lieu lors des visites à différents emplacements du pays, lors desquelles les patients que l'on croit avoir un trouble de saignement sont vus par un personnel clinique, des échantillons de sang sont obtenus et testés pour établir un diagnostic et les patients sont inscrits au registre des patients.

Maintien du registre. Un registre national est un outil dynamique pour les soins d'hémophilie. Il doit être continuellement mis à jour afin de demeurer précis et utile. Il y a une tendance à placer les résultats sur la tablette et une fois le travail de mise en place terminé. Ceci doit être évité à tout prix et les éléments suivants sont importants pour empêcher que cela se produise.

1. Le maintien du registre doit avoir une **personne responsable** qui lui est assignée. La personne recevant cette assignation doit comprendre la nature du registre, ses éléments, ses utilisations, et comprendre qu'il s'agit là d'un outil important pour le soin des patients.

2. Le comité du registre est un élément important pour maintenir un registre actif et répondre aux besoins souhaités. **La révision périodique des données** et les suggestions pour la suppression ou l'ajout d'éléments à mesure qu'évoluent les besoins de la collectivité sont des responsabilités importantes du comité. De plus, des suggestions pour ces types d'analyse et pour des utilisations des données amélioreront l'utilité du comité et fourniront une motivation soutenue et le soutien concernant le besoin de maintenir à jour le registre.
3. Il devrait y avoir des **procédures normalisées** pour l'enregistrement de routine des patients, l'enregistrement des décès et la mise à jour d'autres éléments du registre de sorte que ces modifications soient automatiques. Une erreur courante se produit lorsqu'un patient est inscrit deux fois au registre. Des procédures standard pour la saisie et la mise à jour des données aideront à éviter ce dédoublement et à augmenter la précision du registre.
4. **Partage des données compilées** et maintien de la visibilité des données. La communication avec les fournisseurs des soins de santé, les patients et les autorités responsables de la santé doivent être matière de routine de sorte que tous comprennent l'utilité du registre et les avantages de le tenir à jour.
5. **Garder le registre convivial** pour s'assurer que ses données peuvent être maintenues, mises à jour et exploitées à l'avantage des personnes souffrant d'hémophilie.

Étapes pour établir un registre national de patients

Il y a neuf étapes de base pour élaborer un registre national de patients hémophiliques. Selon la nature du registre, les étapes peuvent varier en importance et en sujets couverts, cependant, toutes ces étapes doivent être suivies dans une certaine mesure même pour le registre le plus simple puisque le temps passé à ce moment sauvera de nombreuses heures de problèmes à résoudre à une date ultérieure. Les étapes sont (1) organisation d'un comité de registre; (2) établissement des objectifs; (3) préparation d'un plan d'action; (4) sélection d'un système de collecte de données; (5) établissement des données à y insérer; (6) conception du formulaire de collecte de données; (7) collecte des données; (8) analyse des données; et (9) revue du registre.

Étape 1 : Organiser un comité de registre

Qui bénéficiera du registre de patients? Il y a des personnes ou des groupes qui seront plus intéressés à établir et à maintenir un registre. Les groupes les plus susceptibles de ce faire comprennent les patients, les fournisseurs des soins de santé et les autorités responsables de la santé. Il est extrêmement important que les représentants de ces groupes soient invités à participer au comité du registre de sorte qu'ils comprennent la valeur d'un registre de patients et le soutien de celui-ci. C'est là une étape critique pour une compréhension claire des besoins et des utilisations des données qui auront un impact direct sur le succès du registre. De plus, le niveau de motivation sera directement proportionnel à la capacité d'atteindre une direction commune.

Le comité de registre doit se rencontrer sur une base régulière au moyen de conférences téléphoniques ou en personne. Lors des étapes préliminaires de formation d'un registre, les réunions seront plus fréquentes pour le comité et se concentreront sur l'atteinte d'un consensus et la prise de décision concernant la conception du registre. De plus, ce comité doit aborder d'autres décisions de politiques importantes qui concernent le registre tels la propriété des données et l'accès au registre.

Étape 2 : Établissement d'objectifs du registre

Le comité de registre formé lors de l'étape 1 doit établir des objectifs du registre. La motivation demeurera élevée si ce groupe croit que ses objectifs sont atteints.

Il est important de déterminer comment les données seront utilisées avant de commencer le système. La collecte de données exige du temps de sorte que chaque élément de données recueilli doit avoir un but afin d'éviter les pertes d'énergie. Conséquemment, les objectifs du registre dicteront chaque élément de données recueillies. Si vous voulez des œufs, vous devez commencer à concevoir qui produit des œufs et non pas qui fabrique des saucisses. Commencez le processus en vous disant « nous allons utiliser les données de ce registre pour 1)... 2)... et 3)... » Si vous ne pouvez faire ceci, le registre sera certainement un échec.

Par exemple, si les données doivent être utilisées pour mesurer la prévalence de l'infection du VIH et allouer des ressources pour les soins connexes au VIH et à la prévention, pourquoi recueillir des données sur le nombre de personnes ayant des inhibiteurs? Recueillir les données aux fins et utilisations spécifiques définies par ces objectifs. Savoir à quelles fins les données seront utilisées et énoncer ces fins clairement. Les objectifs possibles peuvent inclure :

- Déterminer la prévalence et l'incidence de l'hémophilie et ses complications (p. ex. manifestation de maladie, démographie, nature/type de complications, source de soins médicaux).
- Étude de prévalence de complications et de l'utilisation des ressources de soins de santé au fil du temps.
- Mise au point de données basées sur la population quant à l'impact social et économique de l'hémophilie et de ses complications (p. ex. soins médicaux, hospitalisations, perte de jours de travail).
- Détection de situations de maladies infectieuses émergentes exigeant une intervention.
- Compréhension des facteurs démographiques de VIH/SIDA et VHC.

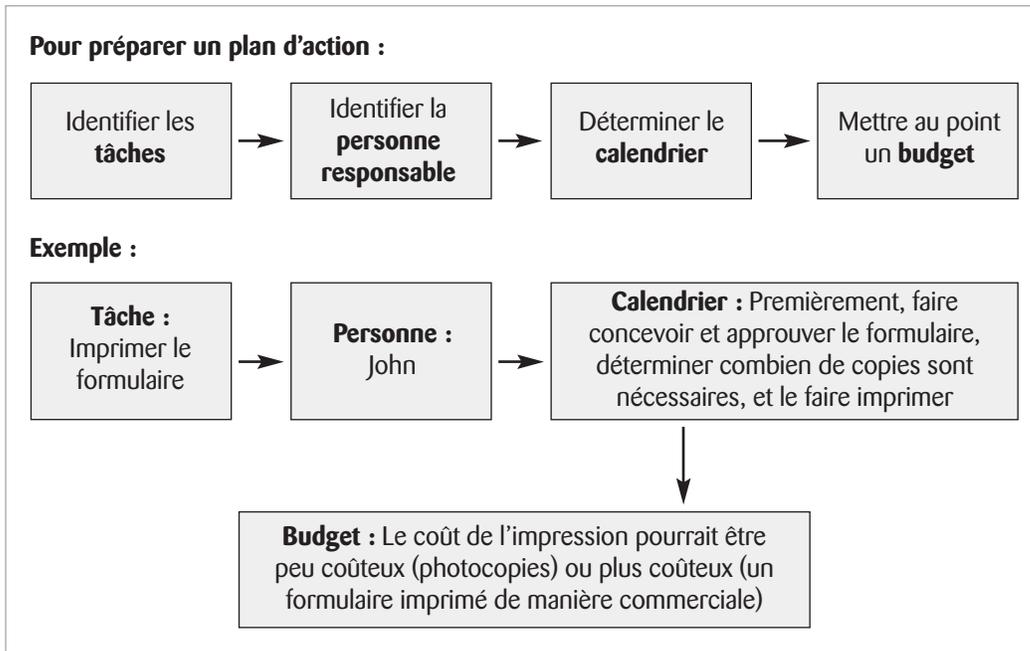
Étape 3 : Préparer votre plan d'action

Une fois que vous avez organisé votre comité et défini les objectifs du registre, il est essentiel de prendre le temps de planifier ce qui doit être fait, par qui et quand. La préparation d'un plan d'action détaillé avec les membres du comité doit inclure :

- **Les tâches** – détail des tâches devant être accomplies
- **Personnes concernées** – liste de qui travaillera à quelle tâche et quels seront les rôles
- **Délais d'exécution** – détail sur le délai requis pour l'achèvement des tâches
- **Budget** – identification des sources de revenus et de dépenses

La planification des détails du registre comprend des tâches spécifiques. Des décisions doivent être prises à savoir si le personnel sera formé de bénévoles ou de personnel salarié. La responsabilité de l'assurance de données complètes, exemptes d'erreurs et cohérentes doit être déterminée; la responsabilité pour l'analyse des données doit être assignée et les voies de communication déterminées.

Les tâches additionnelles incluent la détermination des méthodes de saisie des données, l'impression de formulaires de données, l'identification des ressources pour le publipostage et les méthodes de dissémination des résultats, par exemple par la poste, au moyen d'un bulletin, d'une publication ou d'un site internet. Selon la complexité du registre, l'assistance technique peut être requise concernant les formulaires à remplir, le personnel impliqué dans la collecte de données et la gestion peut devoir être formé. Il s'agit là de quelques exemples de points dont tenir compte lors de la planification préliminaire pouvant réduire grandement les questions auxquelles il faut répondre avant la sixième étape, celle d'élaborer le formulaire de collecte de données.



Étape 4 : Sélectionner le système de collecte de données

Les choix sont dictés par les objectifs identifiés lors de l'étape 2 combinés au besoin d'un système de collecte de données efficace. Le principe général est que plus le système de collecte de données est simple, mieux il est. Les points dont il faut tenir compte lors de la sélection d'un système incluront l'emplacement des données, les obstacles à la collecte des données, le coût pour les obtenir et l'exhaustivité des données ainsi que la validité et le caractère pertinent des données disponibles. Chaque système sera différent.

Tout d'abord, vous devez déterminer si les données requises peuvent être obtenues des médecins des centres de traitement de l'hémophilie ou si elles doivent provenir des patients eux-mêmes. Les questions de confidentialité doivent être prises en ligne de compte lors de la conception du formulaire ainsi que la façon dont se fait la collecte des données. De plus, vous devez déterminer si une permission est requise pour obtenir des données et, si oui, qui peut accorder cette permission (c.-à-d. patient ou autre autorité).

Deuxièmement, vous devez déterminer le coût pour l'obtention des données et les niveaux d'expertise et de connaissances techniques requis. Ces aspects peuvent vous forcer à modifier la conception de votre registre afin de tenir compte des ressources disponibles. Si vous désirez analyser les données au fil du temps, alors la fréquence de la collecte des données doit être déterminée. La sélection du logiciel à utiliser peut aussi être nécessaire et dépendre de la complexité du registre. (Des logiciels tels les logiciels Excel de Microsoft, Access de Microsoft, Filemaker Pro ou MySQL peuvent être sélectionnés. De nombreux ordinateurs sont fournis avec un logiciel de bases de données préinstallé pouvant être utilisé pour créer une base de données de registre simple.)

	A	B	C	D	E	F	G	H
1	1. Nom	2. Date de naissance	3. Sexe	4. Adresse, ville, région	5. Lieu de naissance	6. Statut du traitement	7. Une autre personne?	8. Facteur du type de carence
2	Smith, Joe	9/9/89	Homme	123 First Avenue, Smallville	Capitale	Transféré au CTH	Non	VIII
3	Morales, Juan	2/5/78	Homme	89b Second Street, Capital	Mexique	Transféré au centre d'hémophilie	Oui – Oncle CMJ	VIII
4	Brown, Mary	6/8/90	Femme	99567 Long Street, Capital	Capitale	Nouveau au centre d'hémophilie	Inconnu	mvW
5	Ng, Peter	12/30/76	Homme	874-6D River Street, Capital City	Capitale	Établi au centre d'hémophilie	Inconnu	XI
6	Hasan, Ali	5/23/92	Homme	54 Canal Avenue, Capital City	Capitale	Établi	Oui, frère – pas en dossier	IX
7	Gonzalez, Pedro	11/3/70	Homme	2234 Queen Street, Capital City	Capitale	Établi	Oui – frère RG	VIII
8	Gonzalez, Roberto	11/3/70	Homme	1555 Third Avenue, Smallville	Smallville	Établi	Oui – frère PG	VIII
9	Cliquot, Jean	8/19/85	Homme	Residence universitaire, Université de la Capitale	Smallville	Transféré au centre d'hémophilie	Inconnu	VIII
10	Smith, Joe	2/28/95	Homme	458 Main Street, Capitale	Australie	Nouveau au centre d'hémophilie	Oui – cousin en Australie	IX
11	Smith Jane	6/16/93	Femme	65 Park Street, Smallville	Afrique du Sud	Nouveau au CTH	Inconnu	XI

Données types saisies sur la feuille de calcul informatisée.

Le comité de registre sélectionne généralement une conception de registre qui sera un compromis de ces questions et d'autres questions, basé sur les besoins d'un pays donné. Pour cette tâche, il est souvent utile que le comité de registre établisse une liste de priorités des aspects dont il faut tenir compte lors de la prise de décision finale. Par exemple, un pays qui veut un système de registre relativement détaillé pourrait faire appel aux critères pondérés suivants afin de sélectionner la conception du registre :

1. Coût/facilité de collecte des données
2. Pertinence dans un milieu de soins de santé
3. Exigences en matière de confidentialité
4. Utilité au fil du temps
5. Adaptabilité à des modifications
6. Confiance en l'exactitude des données recueillies par cette méthode
7. Historique d'applications réussies ailleurs
8. Respect des besoins des CTH, des organismes de patients nationaux et du ministère de la Santé.

Étape 5 : Déterminer la teneur des données

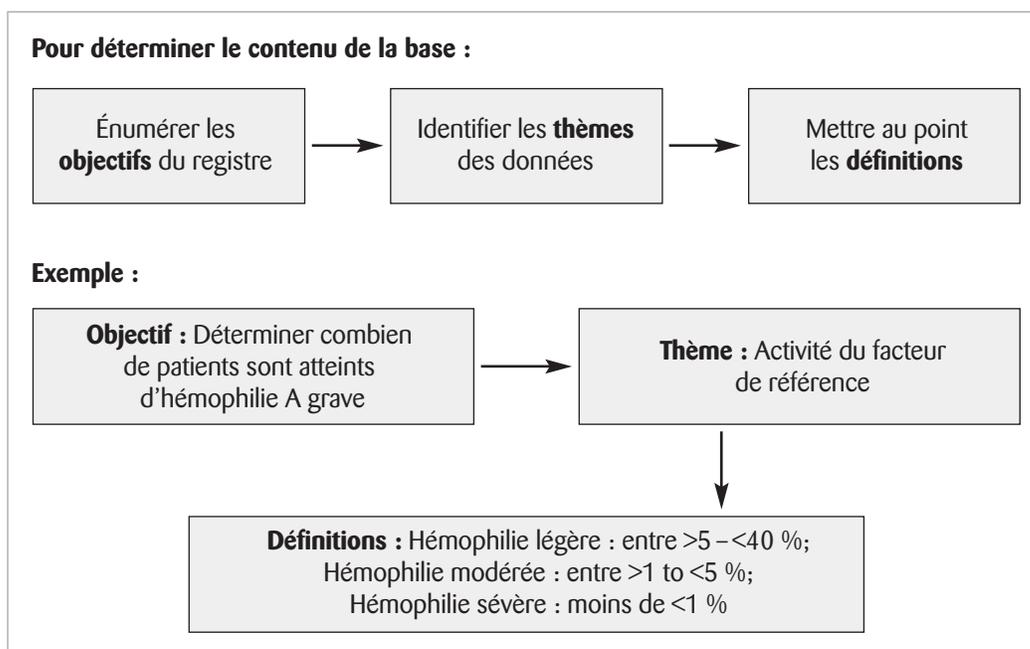
Cette étape est celle qui prendra le plus de temps et exigera le plus de discussions.

- a. Énumérer les **objectifs** convenus pour le registre tels qu'identifiés lors de l'étape 2. Ces objectifs doivent être le moteur pour déterminer quelles données seront recueillies.
- b. Identifier les sujets de **données spécifiques** requis pour respecter les objectifs énoncés. Limiter les sujets de données à un minimum requis pour répondre aux questions. Le système de données n'est pas un dossier médical; son succès dépend de sa simplicité. Des sujets de données possibles pourraient inclure la prévalence de : (1) l'hémophilie A et l'hémophilie B, (2) l'infection par le VIH, (3) le syndrome SIDA, (4) l'hépatite chronique, (5) une maladie des articulations, ou (6) les inhibiteurs. D'autres sujets possibles concernent l'incidence de certaines maladies ou l'utilisation annuelle des ressources de soins de santé. Chaque sujet doit être étudié en détail afin d'obtenir une compréhension détaillée du sujet et de sa valeur pour ce qui est de l'atteinte des objectifs du registre.

Par exemple, si l'objectif du registre est de déterminer la prévalence de certains troubles de saignement, le comité du registre doit déterminer un sujet de données en relation avec cet objectif. Le niveau de détails disponibles sur le sujet en question doit être suffisant pour obtenir des conclusions significatives. Par exemple, si les données disponibles indiquent que les patients ayant soit l'hémophilie ou autres troubles de saignement, des conclusions significatives concernant le nombre de patients atteints de la maladie de von Willebrand ne seront pas obtenues.

- c. Établir les **définitions** pour chaque sujet couvert. Ces définitions détermineront quelles données seront recueillies ainsi que la quantité minimale de données nécessaire et assureront que les données sont uniformes et bien comprises par tous les intervenants. Considérons l'exemple du diagnostic de l'hémophilie. Un patient est diagnostiqué ayant l'hémophilie mais le diagnostic peut être plus spécifique – hémophilie A ou B? La condition est-elle légère, moyenne ou grave? Comment le diagnostic a-t-il été confirmé? Ce qui est important, c'est que quiconque remplit le questionnaire donne des réponses qui sont comparables et basées sur une même compréhension des termes courants et des diagnostics.

Le comité doit déterminer les définitions. Les définitions doivent être précises et doivent tenir compte si le diagnostic d'une condition donnée ou de ses complications sera uniforme à travers toutes les régions et si des tests spécialisés ne sont disponibles que dans certaines parties du pays. Si les données sont représentatives seulement d'un segment de la population, elles ne seront valides que pour cette population. Ceci devint une question importante lors du début de l'épidémie de VIH chez les patients hémophiliques étant donné la prévalence de l'infection par le VIH identifiée par les centres de traitement de l'hémophilie. L'infection par le VIH était beaucoup plus élevée que dans la population hémophile générale puisque les patients ayant eu une consultation dans les centres de traitement de l'hémophilie étaient en général ceux qui étaient le plus gravement hémophiliques et recevaient le plus d'exposition au concentré du facteur de coagulation.



Étape 6 : Conception du formulaire de collecte de données

Cette étape est une étape critique pour établir le registre. Toute la planification jusqu'à ce point peut être perdue si le formulaire de collecte de données est conçu de telle façon que personne ne l'utilisera ou si le formulaire recueille des données qui mènent à une analyse faible ou non fiable. Puisque c'est là un processus exigeant en main d'œuvre, l'approche suivante est recommandée.

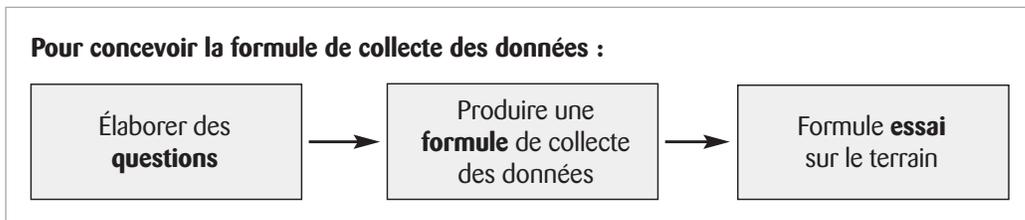
Vous avez convenu lors des **objectifs** lors de l'étape 2, des **sujets** et des **définitions** à l'étape 5; garder donc cela à l'esprit lors de la conception du formulaire de collecte de données.

- a. Préparer des **questions** pour le formulaire de collecte de données. Éviter les questions « ouvertes » qui exigent une interprétation. Par exemple, ne demandez pas de question telle « Comment étaient vos articulations le mois dernier? » Vous pourriez recevoir des réponses telles « bonnes, très bonnes, mauvaises, horribles, presque bonnes, OK, passables, parfois bien, parfois mauvaises », etc. L'analyse de ces données même pour l'introduire dans la base de données du registre devient une tâche impossible. Il est mieux de demander « Combien de jours avez-vous dû rester à la maison n'allant pas à l'école parce que vous aviez des saignements au niveau de vos articulations? » La réponse est un chiffre et ceci est significatif en termes de fonctionnement de la personne et n'exige aucune interprétation pour que cette donnée soit inscrite dans la base de données du registre ou l'analyse.

Le type de données obtenues pourrait être basé sur la capacité de faire une sélection à partir de choix simples; par exemple, des cases à cocher indiquant un oui ou un non, ou « ne sait pas » sont faciles à inscrire pour la personne faisant l'entrée des données et résulteront en des réponses plus cohérentes d'un endroit à un autre. Il est aussi possible de cocher des éléments d'une liste de choix multiples, par exemple une liste de produits de traitement est également simple et facile à normaliser. Des données numériques tels l'âge, la date de naissance et le nombre d'unités du facteur VIII utilisé sont également acceptables. Tous ces types de données sont bien adaptés à une analyse informatisée et peuvent être facilement gérés sans interprétation soit par la personne faisant l'entrée des données ou celle qui en fait l'analyse.

- b. Réalisation/préparation du **formulaire** de collecte des données. Des formulaires simples, faciles à utiliser et bien conçus amélioreront de beaucoup la volonté des travailleurs de fournir les données. Le formulaire de données pourrait être sur papier (les formulaires sur papier sont faciles à distribuer et à remplir et peu coûteux puisque des copies multiples peuvent être préparées et laissées là où elles peuvent être nécessaires) ou les formulaires peuvent aussi se présenter sous forme d'un écran informatisé faisant appel à un logiciel tels Access ou Filemaker (un formulaire de données à l'écran élimine l'étape de devoir faire la saisie des données qui sont déjà écrites sur papier.) L'identification d'une personne spécifiquement responsable de la saisie des données et de sa gestion est critique pour obtenir de bonnes données. De plus, une fois obtenues, les données doivent être vérifiées pour y détecter les incohérences et celles-ci clarifiées le plus tôt possible. Par exemple, si un formulaire de données est obtenu indiquant l'âge du patient comme étant 89 ans et une date de naissance de 1989, ceci doit être clarifié avant que la donnée ne soit saisie dans le registre.
- c. **Essai sur le terrain** du formulaire de collecte des données. Ceci signifie faire remplir le formulaire par certaines des personnes qui utiliseront véritablement ce formulaire pour voir si l'on y dénote des problèmes. Cette étape est de toute première importance pour déterminer la faisabilité de collecte des données requises. La mise à l'essai sur le terrain doit être effectuée par les centres participants et identifiera souvent les problèmes avec les données manquantes, les définitions ou l'interprétation des résultats. Après cet essai sur le terrain, les définitions et l'instrument de collecte des données doivent de nouveau être modifiés pour corriger les problèmes notés.

L'ordre de ces procédures a été établi pour une bonne raison. Si le processus n'est pas exécuté dans l'ordre, beaucoup de temps sera perdu à refaire le même travail pour obtenir un consensus. Il est tentant de passer directement aux questions devant être incluses dans le questionnaire ou dans l'instrument, mais il faut résister à cette tendance.

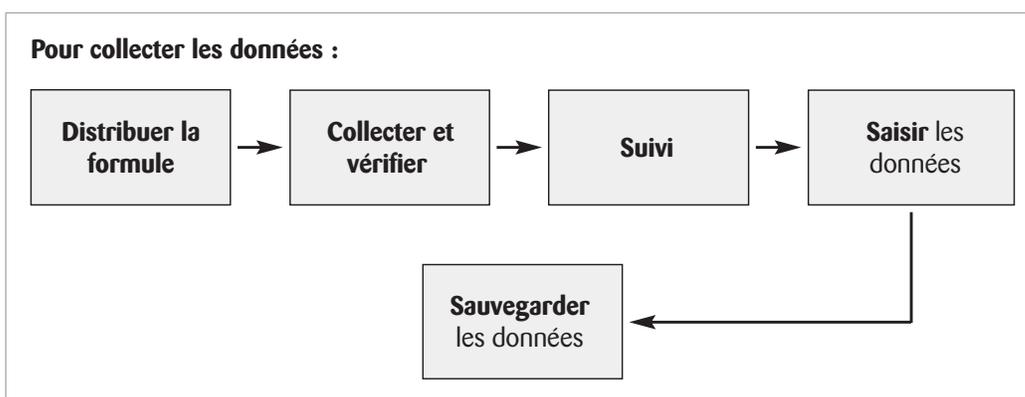


Étape 7 : Collecte des données

Une fois que le formulaire de collecte des données a été mis à l'essai sur le terrain, la prochaine étape consiste à faire la collecte des données. Ceci se fait en **distribuant le formulaire** aux centres participants ou directement au patient dans le cas d'un registre d'organisation de patients. Il devrait y avoir un délai clairement indiqué pour le retour des formulaires remplis afin de s'assurer que les échéanciers sont respectés. La prochaine étape est de **ramasser** les formulaires remplis et de faire le suivi sur ceux qui n'ont pas été retournés. Il est important de **vérifier** l'information sur chaque formulaire puisqu'il y a toujours certains renseignements qui manquent ou certaines incohérences sur certaines des réponses. Dans de tels cas, il est important de faire le suivi et de contacter le centre ou le patient afin de revérifier l'information ou d'obtenir l'information manquante. Ceci assure que les données sont complètes.

Une fois toute l'information compilée, la prochaine étape importante consiste à **saisir les données** dans une base de données. C'est là une tâche intensive qui, selon la complexité du registre, peut exiger une assistance technique. Il est toujours préférable de saisir l'information rapidement puisqu'elle peut alors être analysée et les résultats distribués au plus grand nombre de personnes concernées possible.

Il est essentiel de **sauvegarder les données** du registre. Des données précieuses peuvent être perdues pour toujours dans le cas de pannes d'ordinateur, de défaillances de logiciel ou de vol. Un système de sauvegarde systématique et vérifié aidera à protéger l'information de grande importance présente dans le registre.



Étape 8 : Analyse des données

Analyse des données et distribution des résultats. Une distribution rapide des résultats sera grandement appréciée par les participants et on s'assurera ainsi de leurs efforts continus pour maintenir à jour le registre.

Plusieurs des objectifs établis par le comité de registre exigeront une certaine analyse. Certains éléments d'analyse peuvent être faits facilement en additionnant tout simplement les données, mais il est aussi possible pour un expert d'utiliser les données du registre de nombreuses façons afin d'obtenir davantage de résultats à partir des données présentes. Les analyses de vos données du registre doivent inclure :

- Nombres sommaires – composants démographiques de base. Combien de personnes ont été identifiées comme ayant l'hémophilie A et B?
- Analyse de répartition géographique. Où – patients en vie où des services (telles les cliniques) sont requis.
- Utilisation des services et des ressources.
- Estimation de concentrés de facteurs requis basée sur l'utilisation que l'on en fait actuellement.
- Analyse du nombre de patients non diagnostiqués.
- Analyse au fil du temps.

Exemple 1 : Estimer combien de personnes atteintes d'hémophilie n'ont pas été incluses dans le registre. Prendre le nombre total de patients identifiés ayant l'hémophilie A et/ou B; calculer le nombre de patients prévus faisant appel à une valeur de prévalence acceptée et à des données de population nationales. Comparer ces deux chiffres afin de déterminer combien de patients n'ont pas été identifiés à l'échelle nationale.

Exemple 2 : Évaluer les besoins futurs de tests en laboratoire. L'analyse en laboratoire est la meilleure façon de diagnostiquer les patients. Vous pouvez faire appel aux données du registre pour déterminer combien de patients ont été confirmés par tests de laboratoire puis estimer la part de la population identifiée qui reste à être soumise à ces essais de laboratoire. Il est alors possible de déterminer combien de personnes sur le registre devront subir des tests de laboratoire et estimer ainsi le coût de ces tests.

Étape 9 : Révision du système de registre

Le rôle continu du comité de registre est de faire une révision périodique du système, de ses résultats et de ses problèmes. Le système peut être modifié afin de répondre aux besoins changeants des participants. Les problèmes avec des données vagues ou portant à confusion peuvent être résolus en préparant des questions plus claires où les réponses possibles sont plus évidentes. De nouvelles questions peuvent être ajoutées lorsque de nouveaux types d'information deviennent souhaitables.

Si les objectifs sont réalistes et que le système de collecte de données respecte ces objectifs, le système sera alors productif. Idéalement, les données sur l'hémophilie seront utilisées pour réduire le fardeau humain et financier de troubles de saignement en mettant l'accent national sur les programmes de réhabilitation en vue de la prévention et de l'intervention précoce.

Maintien et utilisation d'un registre national

Le comité de registre doit assurer la gestion du maintien du registre. Une des priorités devrait simplement être de tenir le registre à jour pour s'assurer que la communauté est consciente de sa valeur et de l'importance de fournir de nouvelles données lorsque celles-ci deviennent disponibles.

Il est essentiel d'aviser la population de vos résultats ce qui démontrera que le travail visant à la compilation de données a des résultats positifs et aide les membres de la communauté à sentir qu'ils contribuent à l'amélioration des soins en matière d'hémophilie. Si les données sont utilisées pour influencer les politiques ou des études scientifiques, cette information doit être partagée avec la communauté. Elle doit aider à bâtir un sens de propriété et renforce la valeur des données.

Une fois les valeurs accumulées, celles-ci peuvent être utilisées de plusieurs façons.

- **Élaborer une politique** : Une fois qu'un registre est en usage, il peut aider à évaluer l'état des soins en matière d'hémophilie et peut être utilisé comme outil pour identifier les secteurs problématiques les plus faciles à améliorer. À l'aide de chiffres pour vous appuyer, vous pouvez présenter des propositions claires et spécifiques à votre ministère de la Santé. « Ceci aidera 300 personnes et vous coûtera 24 000 \$ ».
- **Développer des ressources** : Il est possible d'identifier quelles sont les lacunes en termes de ressources pour les soins de l'hémophilie et de cerner les besoins. De plus, les ressources existantes peuvent être maximisées, éliminant ainsi les pertes. La planification est plus facile lorsque vous avez des données avec lesquelles travailler.
- **Gérer les ressources** : « Il y a un besoin ici... » Faisant appel à l'information à caractère géographique du registre, il est possible d'identifier les régions ou les centres inadéquatement desservis. Il est aussi possible d'identifier les façons les plus efficaces d'utiliser les ressources. Les ressources qui sont disponibles pour l'hémophilie devraient être utilisées aussi utilement et efficacement que possible. Un registre aide à mesurer l'efficacité et à identifier des façons d'améliorer l'efficacité.
- **Définir les besoins** : Des données détaillées concernant l'état de santé de personnes atteintes d'hémophilie peuvent aider à identifier les besoins tels les vaccins pour les maladies locales communes (p. ex. vaccination pour l'hépatite A).
- **Contrôler la sécurité des produits du sang** : Un registre à jour peut être utilisé pour faire enquête sur les épidémies que l'on soupçonne associées à des maladies transmissibles par le sang, pour identifier de nouvelles vagues et communiquer avec la communauté de patients concernant les problèmes émergents.
- **Gérer le traitement** : Au fil du temps, il est possible d'utiliser des questions plus complexes : inhibiteurs avec différents produits; maladies des articulations chez les enfants; façons d'améliorer les soins; avantages d'une physiothérapie.

La tenue à jour du registre national des patients, son adaptabilité aux besoins changeants, son utilisation continue et l'importance du comité de révision du registre sont essentielles.

Conclusion

Un registre de patients national est un outil critique pour le contrôle, l'identification et le diagnostic de personnes atteintes d'hémophilie et l'évaluation de leur santé. De plus, il sert d'outil essentiel pour la planification à long terme pour les organismes en matière d'hémophilie et l'établissement de priorités pour l'attribution des ressources des soins de santé. Lorsqu'un organisme de patients a accès aux données du registre, cet organisme a une force de lobbying stratégique et a la capacité de démontrer aux autorités que les patients existent. Il permet aussi à l'organisme de fournir des données quantifiables sur le nombre de personnes atteintes de la condition, leurs problèmes de santé connexes et l'utilisation des traitements. Avoir un registre national de patients signifie être en mesure de répondre aux questions fondamentales concernant la population atteinte d'hémophilie dans votre pays – cette information est précieuse pour l'amélioration de la vie des personnes atteintes d'hémophilie.

Étude de cas : Venezuela

Registre d'organisation de patients

Le premier registre au Venezuela était lancé en 1963 en tant que registre médical. Il s'agissait d'abord d'une liste basée sur l'historique médical des patients établie par le National Hemophilia Centre (NHC) à Caracas. Il contenait la date du premier diagnostic du patient, l'information détaillée sur les traitements et les blessures et mettait l'accent sur le nom de la famille et l'arbre généalogique. Cependant, de nombreux patients ne sont venus qu'une fois pour un diagnostic initial et ne sont jamais revenus étant donné qu'ils vivaient loin dans d'autres parties du pays. Souvent, l'information initiale recueillie n'était plus exacte puisque les gens déménagent souvent.

Ce n'est qu'en 1990 que la Venezuelan Association of Hemophilia (VAH) décidait de demander « Combien de patients y a-t-il et où se situent ces patients? » Dans la lutte pour obtenir le traitement pour tous les patients atteints d'hémophilie, la VAH localisait tout d'abord les patients, cherchait à obtenir leur appui et démontrait à l'État l'existence de ces patients.

Lorsque le projet de registre a commencé, un des objectifs les plus importants était de connaître le nombre exact de personnes atteintes d'hémophilie au Venezuela. Au fil du temps, 495 patients ont été identifiés. Cette information était nécessaire puisque la première question que tout gouvernement demandera est la taille de la population atteinte et son emplacement. Avoir cette information permet au gouvernement de calculer avec précision combien de traitements sont requis et combien ils coûteront. Puisque ceci était un registre géré par des patients, il n'y avait aucun besoin d'y inscrire des données médicales détaillées qui étaient notées dans le registre NHC.

Le registre du Venezuela inclut :

Le nom complet : avoir le prénom et le nom de famille aide non seulement à identifier mais aussi à retracer la famille du patient. Il peut y avoir des membres de la famille atteints d'hémophilie. La date de naissance : l'âge du patient et la date de sa naissance donnent aussi une idée du type de traitement que le patient a reçu à ce jour.

Numéro d'identification national : il existe des gens ayant le même nom et appartenant aux mêmes familles mais, au moins, chacun a un numéro d'identification différent. Les numéros d'identification constituent une forme plus certaine de confirmation de l'existence du patient.

Mise à jour de l'adresse : ceci permet des services de soins prodigués là où sont les besoins. Aussi, les patients peuvent être mis en contact entre eux à des fins d'entraide.

Mise à jour des numéros de téléphone : ceci permet un contact et la communication d'information rapides.

Type et gravité du facteur déficitaire : ceci est de la plus grande importance pour connaître le type de facteur déficitaire dont souffre le patient, ainsi que le degré de gravité pour s'assurer de l'administration d'un traitement approprié.

Un des membres de la société qui était un expert en informatique a conçu un formulaire de collecte de données simple et a créé le registre. Ce formulaire est simple à remplir et comprend des cases facilitant l'entrée des données sous forme d'une feuille de calcul. Tous les formulaires sont saisis dans la base de données, créant une liste de patients par état/province ainsi que par type d'hémophilie et groupe d'âge. Ces formulaires sont distribués au NHC lors de cliniques de patients ainsi qu'aux différentes sections régionales de la VAH. Tous les trois mois, une nouvelle liste est réalisée et partagée avec le personnel médical.

Au National Hemophilia Centre, ou lors de visites par le NHC et la VAH à différentes villes du pays avec un personnel bénévole de la région, les formulaires du registre sont distribués même lorsque le patient ou un parent indique qu'il a déjà rempli ce formulaire antérieurement. Lors de presque toutes les campagnes de visites pour le diagnostic de nouveaux patients, les formulaires de nouvelles personnes dont des échantillons sang ont été prélevés sont mis de côté jusqu'à ce que l'équipe médicale fournisse les résultats. De cette façon, l'information est complétée et immédiatement incluse dans le registre. Le docteur inclut les données cliniques de tous les patients par ordre alphabétique dans le registre médical national auxquels sont associés diagnostic correspondant, les complications, la date de naissance, la province de domicile et le numéro de l'historique médical. Antérieurement, le docteur devait vérifier ces données à l'aide d'équipes médicales et paramédicales.

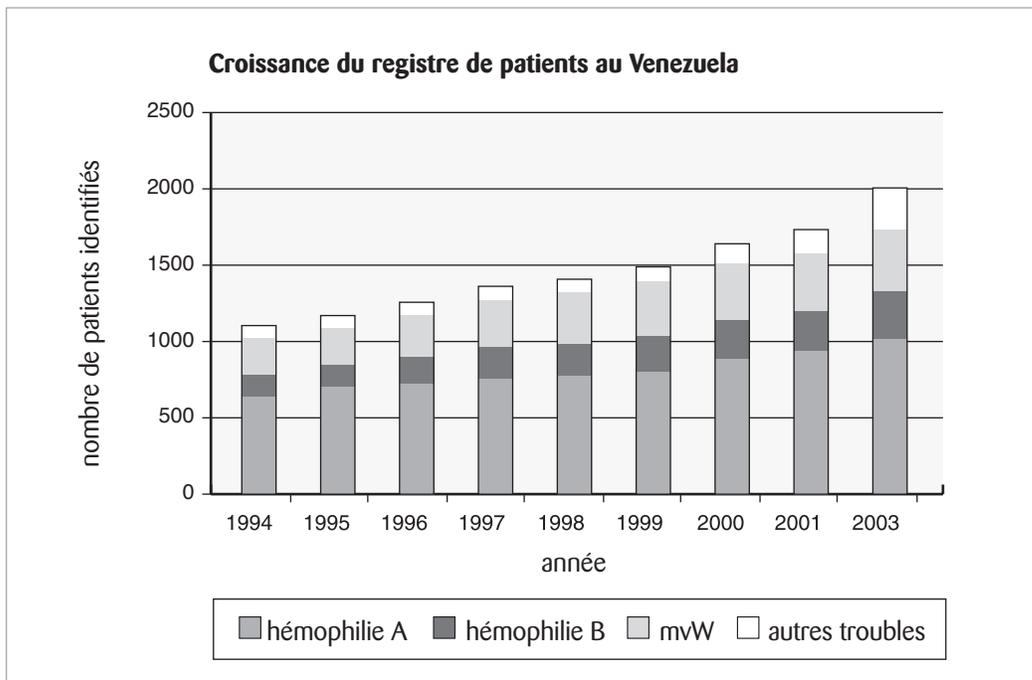
Parallèlement, les nouveaux formulaires reçus pendant le mois et les nouveaux formulaires obtenus de patients en attente d'un diagnostic sont contre-vérifiés et une liste de patients ayant été incorrectement diagnostiqués est compilée et corrigée et les patients en sont avisés. Si le patient provient de l'intérieur du pays, son médecin traitant et la section de la VAH sont avisés par écrit afin d'éviter d'autres erreurs en matière de traitement. Tous les trois mois, les listes sont vérifiées de façon routinière dans le cadre de la vérification des données et de leur contrôle. La VAH n'a pas de budget annuel assigné pour cette gestion. Cette activité fait partie du travail bénévole global à la fois des CTH et de la VAH.

Les lois nationales protègent la confidentialité médecin / patient et, conséquemment, personne ne peut avoir accès au dossier médical. Pour cette raison, il s'est avéré nécessaire d'établir un registre parallèle de la VAH qui donne la liste des patients et leurs coordonnées. Conséquemment, le registre de la VAH a été mis au point précisément parce que la VAH ne pouvait avoir accès aux données du registre national d'hémophilie (registre médical) étant donné les lois régissant la confidentialité du pays. Cependant, avec le temps, les médecins ont permis au coordonnateur de la VAH d'avoir accès au registre médical afin de pouvoir amorcer le registre de la VAH et de faire une contre-vérification des données entre les deux registres.

C'est le registre de la VAH qui a été fourni au ministère de la Santé du Venezuela pour indiquer le nombre total de personnes atteintes d'hémophilie recevant des concentrés de facteur achetés par le gouvernement et distribués par la VAH. Les données fournies au ministère de la Santé n'incluaient que les noms, âges, types de troubles de coagulation et province du domicile. De fait, les responsables de la santé sont essentiellement intéressés par les pourcentages de patients par état et par région. La VAH n'est intéressée qu'aux données démographiques alors que le centre de traitement de l'hémophilie est surtout intéressé par les données médicales et les détails des complications. Chaque fois que la VAH reçoit un appel d'urgence, elle vérifie immédiatement la liste du registre des patients et, à l'aide des données qui s'y trouvent, peut aviser l'équipe médicale correspondante.

Année	FVIII	FIX	vWd	Autre	Total
1994	626	160	258	63	1107
1995	680	185	258	68	1191
1996	719	196	295	73	1283
1997	759	215	328	83	1385
1998	786	219	350	93	1448
1999	814	237	367	103	1521
2000	905	262	393	119	1679
2001	940	279	415	141	1775
2003	1035	312	457	273	2077

Ces données du Venezuela peuvent être utilisées pour dresser le graphique de l'avancement du ONM en matière d'expansion du registre.



Le registre des patients du Venezuela a pris une expansion soutenue depuis 1994.

En 2003, il y avait 2 077 personnes ayant des troubles de saignement identifiées, enregistrées et diagnostiquées au Venezuela sur une population de 24 millions. Lors d'une entente formelle (le programme d'hémophilie nationale) entre les autorités de la santé, le NHC et la VAH, tous les Vénézuéliens atteints d'hémophilie reçoivent en moyenne 27 000 unités de concentrés de facteur par patient par an. La VAH a été en mesure de présenter une proposition aux autorités dû au fait que tous les patients sont enregistrés et leur emplacement déterminé avec précision.

Au Venezuela, l'association de l'hémophilie est la seule organisation de soins de santé non gouvernementale ayant des données nationales complètes et précises et qui fournissent la crédibilité lors d'arguments de lobbying.

Étude de cas: Canada

Registre médical

Le registre de patients au Canada est géré par les médecins et a été conçu pour servir les intérêts des patients tout en faisant face au défi du partage des données sur de grandes distances et protégeant la confidentialité des patients. Le registre a été utilisé pour identifier la population de patients, planifier des projets de recherche, identifier l'ampleur des infections virales et la cause des décès, faire du lobby auprès des gouvernements pour obtenir des ressources et aider dans le cadre de la lutte pour la compensation de patients atteints d'infections virales transmises lors de transfusion sanguine. Le Canadian Hemophilia Registry (CHR) est exploité par L'Association canadienne des directeurs des cliniques d'hémophilie (Association of Hemophilia Clinic Directors of Canada - AHCDC) et fortement appuyé par la Canadian Association of Nurses in Hemophilia Care (CANHC) et la Société canadienne de l'hémophilie (SCH). Ce registre a été lancé en 1988 pour dénombrer le nombre de patients atteints d'hémophilie A et B; des données ont été ajoutées par la suite pour y inclure l'état d'anticorps à l'hépatite C et au VIH, le registre de la maladie de von Willebrand et, plus récemment, les patients atteints de troubles de saignement rares.

Les données sont soumises de façon anonyme par les 24 centres de traitement de l'hémophilie canadiens et mises à jour annuellement. Chaque patient est identifié par facteur déficitaire, date de naissance et un « identificateur additionnel » (quatre lettres dérivées du nom, par exemple : John Smith qui a l'hémophilie A et qui est né le 9 août 1990 aurait le numéro A090890SMIT). Le CHR assigne ce numéro qui demeure avec la personne si celle-ci est transférée à une autre clinique. Le numéro CHR est utilisé par les cliniques pour identifier les échantillons de sang et les données utilisées dans les projets de recherche. Le numéro CHR n'est pas utilisé lorsque les données individuelles sont envoyées à des agences extérieures mais plutôt un deuxième code, identificateur unique (numéro IU) est utilisé par les ordinateurs des cliniques. Le système informatique des cliniques utilisé pour repérer l'utilisation de facteurs et signaler les événements adverses, le Canadian Hemophilia Assessment and Resource Management System (CHARMS), a été programmé en parallèle et harmonisé au CHR.

Au Canada, chaque province a ses propres lois concernant la confidentialité des dossiers médicaux, de sorte que les cliniques participantes ont dû s'assurer de leur conformité avec les exigences légales afférentes à leur juridiction. Ceci signifie que des cliniques ont adopté des procédures légèrement différentes concernant le consentement pour le partage de données anonymes. Le CHR inclut l'information sur les Canadiens atteints d'hémophilie et de la maladie de von Willebrand et autres troubles de saignement.

Étude de cas : Égypte

Un registre gouvernemental

En Égypte, le premier registre de patients atteints d'hémophilie a été lancé en 1971 au Central Health Laboratories (CHL) du ministère de la Santé au Caire. Le CHL a agi comme point de référence pour le diagnostic de troubles de saignement héréditaires. À ce moment, le registre était compilé manuellement en ajoutant chaque nouveau cas diagnostiqué au registre. Le registre incluait des informations de base, tels le nom, l'adresse du patient, la date de sa naissance, le sexe, le diagnostic, l'historique familial et un numéro d'identification du patient. Pour recueillir les données du patient et son historique, un court questionnaire était rempli. Les données du registre étaient partagées avec la Société d'hémophilie d'Égypte (SHE) basé sur le centre de traitement de l'hémophilie au Croissant-Rouge égyptien. Chaque patient répertorié avait un dossier contenant des données démographiques et le type de troubles de saignement identifiés.

Au fil du temps, il est devenu évident qu'il fallait mettre à jour les données de patients existants (et non pas de simplement continuer à ajouter de nouveaux cas au registre) et d'inclure davantage données sur les patients diagnostiqués. Lors de l'an 2000, le besoin d'avoir un registre de patients national informatisé était devenu critique principalement pour connaître le nombre exact de patients et contrôler les résultats des traitements. Les problèmes de l'infection virale étaient d'une importance particulière, tel le virus VHC, étant donné les transfusions de sang répétées. Ainsi, le service d'hématologie du CHL commençait à collaborer avec le service de virologie pour le diagnostic d'infections virales de tous les patients ayant des antécédents de réception de sang neuf et de composants sanguins. Aussi, tout patient référé par le CHL était dépisté pour d'autres infections virales. Les nouvelles données étaient alors ajoutées au registre médical. Le questionnaire des patients a été mis à jour afin d'inclure davantage de données cliniques ainsi que l'historique antérieur de transfusions sanguines et le type de composants utilisés (plasma frais congelé, les cryoprécipités ou des concentrés de facteurs). Cela a rendu plus facile de déterminer les besoins des patients et de contrôler la prévalence de complications. L'identification de l'emplacement géographique des patients a également encouragé l'établissement de CTH régionaux.

En 2001, par le programme *WFH Centre Twinning* établi entre le centre de traitement de l'hémophilie à Knoxville au Tennessee, États-Unis, et le CTH au Caire, la mise à jour du registre de patients du CHL était identifiée comme étant un des principaux objectifs. Le centre du Tennessee a donné un logiciel au CHL en 2003 devant être distribué à chaque CTH du pays de sorte que toutes les informations et les données puissent être centralisées. Ceci allait assurer éviter le dédoublement de l'enregistrement de patients dans différentes parties du pays. On espérait qu'il en résulterait un calcul plus précis des besoins de traitement des patients et des coûts. Afin que cette tâche soit un succès, le CHL a communiqué avec tous les CTH afin de normaliser les numéros d'identification des patients et de vérifier que tous les cas diagnostiqués localement soient systématiquement soumis au CHL pour confirmation finale.

Aujourd'hui, le registre national d'hémophilie des patients en Égypte continue d'être géré centralement par le ministère de la Santé par le biais du directeur du service d'hématologie du CHL. L'information compilée comprend les données démographiques (nom, date de naissance, sexe, adresse et numéro de téléphone, groupe sanguin), l'historique de la famille, la consanguinité, le profil viral, le premier site de saignement, les produits de sang reçus et le nombre de transfusions, l'historique des inhibiteurs et le diagnostic confirmé. Le personnel spécialisé du CHL est responsable de la saisie des données. L'accès à cette base de données est strictement limité et la confidentialité est respectée. Seuls les directeurs de chaque CTH désigné, en sus des administrateurs du CHL, ont accès à leurs propres

champs. L'équipe du registre au CHL agit comme comité de registre puisqu'elle se réunit régulièrement avec les directeurs des CTH et de la SHE. Ce groupe communique avec tous les centres de traitement et les directeurs de la SHE afin de garantir l'enregistrement de tous les patients.

Aujourd'hui, une carte d'identification nationale du patient est remise à chaque patient du pays, à condition qu'il ait d'abord obtenu un diagnostic confirmé du CHL. Le patient est alors référé à la Société (SHE) pour obtenir une carte d'identification du patient, ce qui lui donne droit à de nombreux privilèges, notamment un traitement gratuit (basé sur la disponibilité) et à des octrois de transport. La motivation est haute puisque les patients veulent tous jouir des bénéfices qu'offre la carte d'identification. Il en résulte donc que la plupart des patients diagnostiqués de différents centres du pays sont référés au CHL puis à la SHE. Il s'agit là d'un exemple intéressant de travail de collaboration entre différents intervenants clés : le ministère de la Santé, la SHE et les CTH.

Lorsqu'un registre national est géré par le gouvernement central, il peut faciliter le processus de collecte des données des CTH puisqu'ils doivent respecter les directives du ministère de la Santé, ce qui assure généralement des données plus complètes de l'ensemble du pays. Un centre de référence de diagnostic national qui gère également le registre national peut être une méthode efficace de lancer et de maintenir un registre fiable.

Étude de cas : Iran

Registre d'organisation de patients/registre médical mixtes

Le registre de patients en Iran remonte à loin. Il y a presque 40 ans après l'établissement du premier centre de traitement de l'hémophilie à l'hôpital Imam Khomainsi, chaque patient référé recevait un dossier contenant des données démographiques et le type de troubles de saignement identifiés. Ce système se poursuit. Cependant, le principal inconvénient de ce système était que tous les patients soupçonnés avoir un trouble de saignement avaient un dossier. Il est donc impossible de récupérer le nombre actuel de patients. De nombreuses tentatives d'informatisation de ces dossiers ont été mises en œuvre mais toutes ont échoué. Ceci est particulièrement dû au manque de gestion appropriée du registre, incluant un système de base de données et une personne responsable assignée.

La Société d'hémophilie iranienne (SHI) a aussi un registre. Ce registre d'organisation de patients a été complété avec les patients référés aux différentes sections de la SHI. Conséquemment, de nombreux patients sont inclus plusieurs fois et en référence à différentes sections, ou certains patients ne sont pas inclus s'ils n'ont pas été référés à une section locale. Il n'y a pas de registre du ministère de la Santé en Iran.

Après l'ouverture du premier centre complet de traitement de l'hémophilie à Téhéran (CHCC), le besoin d'avoir un registre de patients informatisé croissait, surtout pour connaître le nombre réel de patients et pour contrôler les résultats des traitements.

Au cours des deux dernières années, une base de données a été établie au CHCC laquelle contient des données démographiques et médicales. Les patients sont saisis dans cette base de données en collaboration avec les sections locales dans le but de faire en sorte que tous les patients partout au pays soient inclus dans ce registre. On concluait qu'un nombre surprenant de patients étaient inclus plus d'une fois. Lors de la vérification des dossiers pour filtrer les données, 900 noms répétés ont été notés et supprimés. Après quoi, des impressions ont été faites pour chaque section locale en vue d'un suivi et d'une contre-vérification des données. Cette étape de vérification des données se fera quatre fois par année afin d'obtenir éventuellement des données précises.

À ce moment, le CHCC est responsable de la gestion du registre. Un membre du personnel désigné, l'administrateur, saisit les données recueillies de toutes les sections dans la base de données. L'information sur le traitement, l'historique des saignements, les investigations en laboratoire de coagulation, les images radiographiques, les données de maladies infectieuses, les arbres généalogiques et l'analyse génétique sont saisis par des spécialistes de chaque département.

Il n'y a pas de comité de registre défini et cette base de données a été mise au point sur une base volontaire par la SHI. Cependant, on cherche à obtenir des spécialistes au centre afin d'accroître la précision, la simplicité et l'exhaustivité du registre. L'accès à cette base de données est strictement limité et la confidentialité est respectée. Seuls les spécialistes et l'administrateur peuvent modifier les champs de données.

Jusqu'à maintenant, 40 000 \$ US ont été dépensés pour cette base de données qui a été financée par des dons caritatifs. Le but ultime est de mettre cette base de données sur le Web afin d'en faciliter la saisie et le rappel des données pour tous les CTH de l'ensemble du pays. Il est important pour tous les comités du registre de mettre leurs objectifs en perspective afin de permettre l'expansion du registre à une date ultérieure.

Formulaire de registre type

Concernant le formulaire de registre type

Le **formulaire de registre type** sur la page suivante est basé sur des formulaires conçus par les Centers for Disease Control. Il contient des sections pour différentes formes de données : données démographiques, information clinique et détails concernant les maladies infectieuses et les maladies des articulations. L'information dans la case est essentielle pour tous les registres, y compris les registres d'organisation de patients. Les sections suivantes sont des exemples de données souvent compilées par les registres médicaux ou du ministère de la Santé.

VEUILLEZ NOTER : Ce formulaire de registre type n'a pour but que de servir d'exemple. Il doit être modifié en fonction des exigences nationales.

1. **Noms**
2. **Date de naissance** : Ceci doit être normalisé de sorte que tous les noms et les dates soient saisis suivant le même format.
3. **Sexe** : Cocher mâle ou femelle.
4. **Adresse** : Inscrire l'adresse courante.
5. **Téléphone** : Inscrire le numéro de téléphone et l'indicatif régional.
6. **Lieu de naissance** : Inscrire le lieu de la naissance.
7. **Y a-t-il autre personne ayant un trouble de saignement vivant dans la même maison que le patient?** Ne cocher qu'une seule case. Inscrire le nom de l'autre personne si ce nom est connu.
8. **Type de facteur déficitaire** : Cocher le facteur déficitaire connu.
9. **Technique diagnostique** : Cocher tout ce qui est applicable.
10. **Activité du facteur de référence** : Si connue, inscrire l'activité du facteur de référence en tant que pourcentage.
11. **Maladie de von Willebrand** : Si connu, cocher le type de maladie de von Willebrand.
12. **Raison pour un test diagnostique** : Cocher tout ce qui est applicable.
13. **Âge où le trouble de saignement a tout d'abord été diagnostiqué** : Inscrire l'âge si celui-ci est connu.
- 14a. **Est-ce que le patient a déjà eu une hémorragie.** Inscrire si connu.
- 14b. **Si oui, l'âge de la première hémorragie** : Inscrire l'âge si connu.
- 14c. **Si oui, le site de la première hémorragie?** Inscrire l'endroit du corps de la première hémorragie, si connu.
15. **Type de traitement**

Soins épisodiques : Si le patient reçoit des traitements seulement en réponse à des épisodes de saignement.

Tolérance immune : Si un patient est soumis à une thérapie de tolérance immune.

Prophylaxie : Si le patient reçoit un traitement continu durant plus de 28 jours.

16. **Titre d'inhibiteur courant** : Inscrire le numéro de l'inhibiteur le plus élevé au moment de la première visite ou depuis celle-ci.
17. **Épisodes de saignement au cours des 12 derniers mois** : Inscrire le nombre de saignements pour chaque site.
18. **Produits de traitement utilisés** : Vérifier tout produit de traitement utilisé. Inscrire le nom du produit pour le concentré de facteur de coagulation.

MALADIES INFECTIEUSES

- 19a. **VHC** : Inscrire si testé ou non et le statut si celui-ci est connu. Inscrire la date si disponible.
- 19b. **VIH** : Inscrire si testé ou non et le statut si celui-ci est connu. Inscrire la date si disponible.
- 19c. **Vaccination** : Cocher si le patient a été vacciné.

MALADIE DES ARTICULATIONS

- 20a. **Combien de fois au cours de la dernière année le patient a-t-il eu à utiliser des béquilles?** Inscrire le nombre de jours au cours de la dernière année durant lesquels le patient a dû utiliser des béquilles.
- 20b. **Combien de fois au cours de la dernière année le patient a-t-il eu à utiliser un fauteuil roulant?** Inscrire le nombre de jours au cours de la dernière année durant lesquels le patient a dû utiliser un fauteuil roulant.
- 20c. **Comment le patient décrit-il son niveau d'activité?** Cocher l'énoncé qui décrit le mieux la perception qu'a le patient de son niveau d'activité.

Aucune restriction : Le patient ne manifeste que peu ou aucune indication de maladie des articulations.

Une certaine limitation : Le patient est autonome du point de vue mobilité mais a certaines restrictions en raison d'une maladie des articulations.

Très limité : Le patient peut se déplacer indépendamment mais avec difficulté.

Assistance requise : Le patient doit avoir un fauteuil roulant ou l'aide d'autres personnes pour se déplacer.

Les données sont inscrites par : Inscrire le nom de la personne créant ou modifiant ce dossier.

Date de création : Inscrire la date à laquelle le fichier a d'abord été créé.

Date de mise à jour : Inscrire chaque fois qu'un fichier est modifié.

Numéro d'identification du patient : Inscrire le numéro d'identification accordé lorsque le fichier a d'abord été créé.

Formulaire de registre type

DONNÉES DÉMOGRAPHIQUES

1. **Nom de famille** _____
Prénom _____
2. **Date de naissance** _____
3. **Sexe** Mâle Femelle
4. **Adresse** _____
Ville _____
Région _____
Code postal _____
5. **Numéro de téléphone** _____
6. **Lieu de la naissance** _____
7. **Une autre personne atteinte d'un trouble de saignement vit-elle dans la même maison que le patient?**
 Oui Nom : _____
 Non
 Inconnu
8. **Type de facteur déficitaire**
 VIII
 IX
 Autre, décrire : _____
 Maladie de von Willebrand

INFORMATION CLINIQUE

9. **Technique diagnostique**
 Symptômes cliniques seulement
 Tests de dépistage de coagulation seulement (p. ex. PT ou APTT)
 Essais de facteur spécifique pour facteur VIII ou IX
 Autres, décrire : _____
 Inconnu
10. **Activité de facteur de base** _____ %
 Hémophilie légère : entre >5 et <40%
 Hémophilie moyenne : entre >1 et <5 %
 Hémophilie grave : moins de <1 %
 Inconnu
11. **Maladie de von Willebrand**
 Type 1 Type 2a Type 2b
 Type 3 Inconnu Autre
12. **Raison du test diagnostique**
 Mère connue être porteuse
 Autre historique familial
 Symptômes de saignement
 Inconnu
 Autre _____
13. **Âge où le premier trouble de saignement a été d'abord** _____

- 14a. **Le patient a-t-il déjà eu un saignement exigeant des soins médicaux?**
 Oui Non
- 14b. **Si oui, à quel âge a eu lieu le premier saignement** _____
 Âge inconnu
- 14c. **Si oui, emplacement du premier saignement** _____
15. **Type de traitement**
 Soins épisodiques Tolérance immune
 Prophylaxie
16. **Titre d'inhibiteur courant** _____
17. **Épisodes de saignement au cours des 12 derniers mois**
__ Saignements des articulations __ Saignements musculaires
__ Autres saignements __ Hémorragie intracrânienne
18. **Produits de traitement utilisés**
 Plasma frais congelé
 Cryoprécipité
 Concentré de facteur de coagulation _____

MALADIE INFECTIEUSE

- 19a. **VHC**
Testé (date du test) _____
Non testé
Positif (date du diagnostic) _____
Négatif
- 19b. **VIH**
Testé (date du test) _____
Non testé
Positif (date du diagnostic) _____
Négatif
- 19c. **Vaccination**
 Hépatite A Hépatite B

MALADIE DES ARTICULATIONS

- 20a. **Combien de fois au cours de la dernière année le patient a-t-il dû utiliser des béquilles?** ____
- 20b. **Combien de fois au cours de la dernière année le patient a-t-il dû utiliser un fauteuil roulant?** ____
- 20c. **Quel est le niveau d'activité du patient?**
 Aucune restriction Certaines limitations
 Très limité Assistance requise

HISTORIQUE DU DOSSIER

Date de saisie par _____
Date de création du dossier _____
Date de mise à jour du dossier _____
Numéro d'identification du patient _____

Glossaire

CFC : Concentré de facteur de coagulation.

Concentrés de facteur : Ce sont là des préparations lyophilisées fractionnées de facteurs de coagulation individuels ou groupes de facteurs dérivés de dons de sang.

Cryoprécipité : Une fraction de sang humain préparée à partir de plasma frais. Le cryoprécipité est riche en facteur VIII, facteur von Willebrand, et fibrinogène (facteur I). Il ne contient pas de facteur IX.

CTH : Centre de traitement de l'hémophilie. Centre de traitement de l'hémophilie : Centre médical spécialisé qui fournit diagnostics, traitements et soins aux patients atteints d'hémophilie ou ayant hérité de troubles de saignement.

Desmopressine (DDAVP) : Hormone synthétique utilisée pour traiter la plupart des cas de maladie de von Willebrand et d'hémophilie légère A. Administrée de façon intraveineuse par injection sous-cutanée ou pulvérisation intranasale.

Données démographiques : Information de base tels l'âge, le sexe et l'emplacement.

Fédération mondiale de l'hémophilie (FMH).

Feuille de calcul : Programme informatique ou comptable qui affiche les données sous forme de rangées et de colonnes.

Hémophilie A : Condition résultant de facteur VIII déficitaire, aussi connue comme hémophilie classique.

Hémophilie B : Condition résultant de facteur IX déficitaire aussi connue comme maladie de Christmas.

Hémophilie grave : Condition résultant d'un niveau d'activité de coagulation de facteur VIII ou de facteur IX se situant à moins de 1 % de l'activité normale dans le sang.

Hémophilie légère : Condition résultant d'un niveau d'activité de coagulation de facteur VIII ou de facteur IX se situant entre 6 et 24 % de l'activité normale dans le sang.

Hémophilie moyenne : Condition résultant d'un niveau d'activité de coagulation de facteur VIII ou de facteur IX se situant entre 1 et 5 % de l'activité normale dans le sang.

ID : Identification.

Incidence : Nombre de cas de la maladie dans une population sur une période de temps donnée.

Inhibiteurs : Les inhibiteurs sont des anticorps au facteur VIII ou au facteur IX qui attaquent ou détruisent les protéines du facteur VIII et IX dans les concentrés de facteurs de coagulation, rendant le traitement inefficace.

Intervenant : Toute personne ou organisation ayant un intérêt envers un sujet donné.

Maladie de von Willebrand : Trouble de saignement hérité résultant d'un défaut ou d'une déficience du facteur von Willebrand.

MDS : Ministère de la Santé. Division du gouvernement responsable des soins de la santé.

ONM : Organisation nationale membre de la FMH. Organisation nationale de patients atteints d'hémophilie.

OMS : Organisation mondiale de la santé.

PAH : Personne atteinte d'hémophilie.

Personne identifiée : Personne vivante connue être atteinte d'hémophilie, la maladie de von Willebrand ou autres troubles d'hémophilie.

Prévalence : Nombre total de cas d'une maladie dans une population donnée à un moment spécifique.

Produits dérivés de plasma : Concentrés de facteur contenant les facteurs VIII ou IX ayant été fractionnés à partir de sang humain.

Produits recombinés : Concentrés de facteurs contenant le facteur VIII ou IX ayant été produits artificiellement et qui sont conséquemment non dérivés de sang humain.

Registre : Base de données ou dossier de personnes identifiées comme ayant l'hémophilie ou ayant des troubles de saignement hérités. Un registre inclut l'information sur les coordonnées personnelles, le diagnostic, le traitement et les complications.

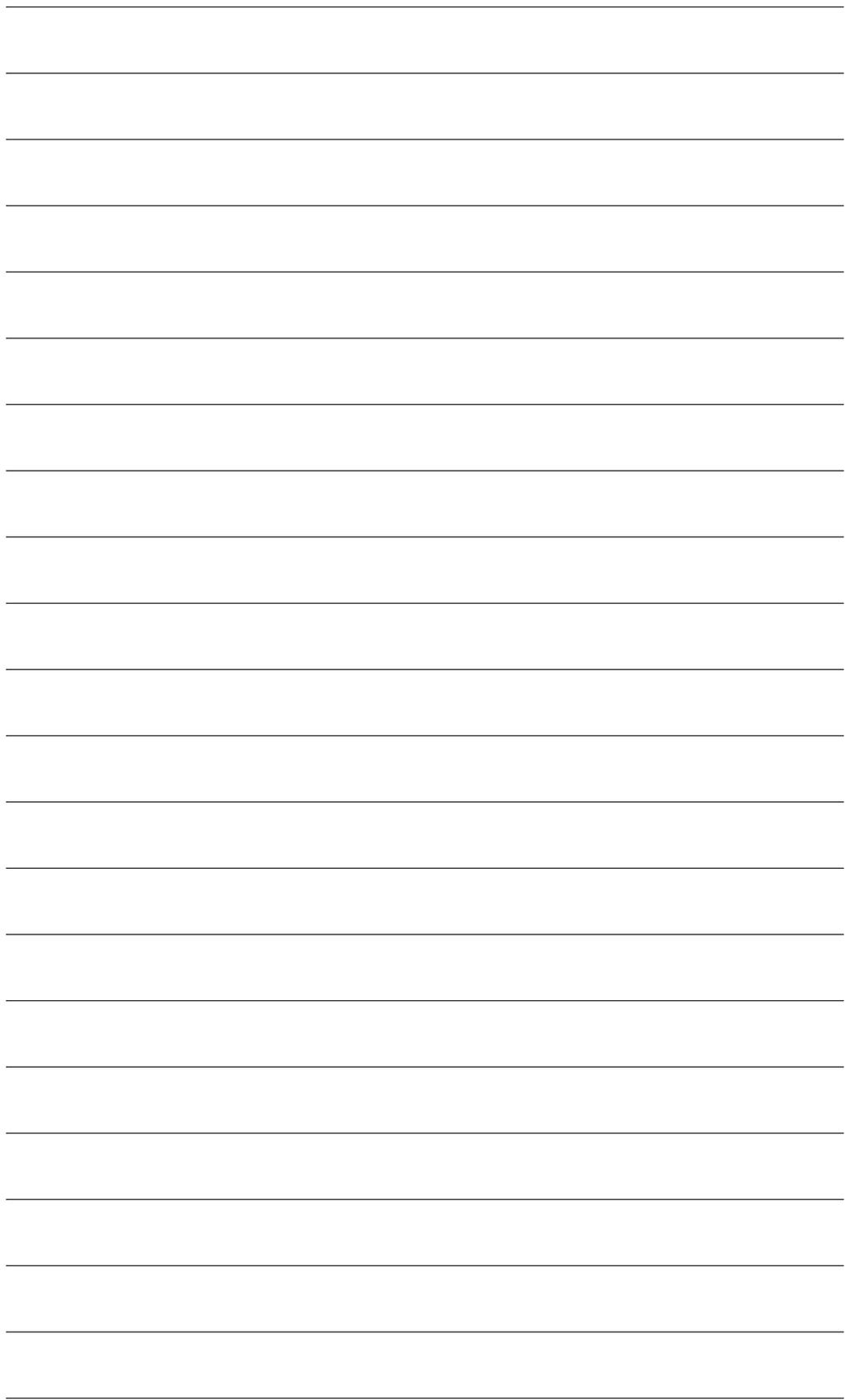
Soins à domicile : Le patient fait sa propre administration de produits de traitement chez lui.

Unité internationale (UI) : Mesure normalisée de la quantité de facteurs VIII ou IX que contient un flacon. Généralement marqué sur le flacon comme étant 250 UI, 500 UI, ou 1000 UI.

VHC: Virus de l'hépatite C.

VIH : Virus de l'immunodéficience humaine. Le virus qui cause le SIDA.

vWD: maladie de von Willebrand.





Fédération mondiale de l'hémophilie

1425, boul. René Lévesque Boulevard ouest, bureau 1010
Montréal, Québec H3G 1T7
CANADA

Tél.: 514 875-7944

Fax: 514 875-8916

Courriel : wfh@wfh.org

Site Web : www.wfh.org

FÉDÉRATION MONDIALE DE
L'**HÉMO**PHILIE 
WORLD FEDERATION OF HEMOPHILIA
FEDERACIÓN MUNDIAL DE HEMOFILIA
Traitement pour tous