

Tendance hémorragique

Diagnostic biologique de la maladie de v. Willebrand

Indication

- Exploration d'un syndrome hémorragique
- Exclusion d'une hémophilie A

Prévalence et génétique

La maladie de v. Willebrand est le désordre hémorragique le plus commun. Des études faites sur différentes populations suggèrent une prévalence comprise entre 1 et 2 %. La prévalence dans la forme grave (type 3) a été estimée entre 0.5 et 5.3 par million. La transmission génétique est autosomale dominante, de pénétration variable.

Classification

- Type 1 correspond à un déficit quantitatif partiel en vWF
- Type 2 regroupe les anomalies qualitatives du vWF, la plupart étant associées à un défaut de sa structure multimérique
- Type 3 est caractérisé par une absence quasi-complète de vWF (formes homozygotes et double hétérozygotes)

Caractéristiques des principaux types de maladie de v. Willebrand:

Test	Type 1	Type 2 A	Type 2 B	Type 2 N	Type 3
Thrombocytes	N	N	N / ± ↓	N	N
Facteur VIII: C	N / ± ↓	N / ± ↓	N / ± ↓	↓↓	↓↓↓
vWF: RCo	↓	↓↓↓	↓ / ↓↓	N	absent
vWF: Ag	↓	↓	↓ / ↓↓	N	absent
RIPA (faible dose)	absente	absente	augmentée	absente	absente
Multimères	Distribution normale diminuées en quantité	Absence des multimères de poids moléculaire intermédiaire et élevé	Absence des multimères de poids moléculaire élevé	normaux	absents
Fréquence	> 70 %	10–15 %	< 5 %	rare	rare

Source: Thrombosis and Hemorrhage J. Loscalzo A. Schafer 1994

vWF: RCo activité cofacteur de la ristocetine du facteur v. Willebrand
vWF: Ag Dosage antigénique du facteur v. Willebrand
RIPA ristocetin-induced platelet aggregation

Screening

Thrombocytes	TP 9	vWF:RCo	TP 60
Temps de saignement (ambulant)	TP 15	vWF:Ag	TP 45
Temps de thromboplastine partielle	TP 16	Facteur VIII: C	TP 50

Matériel

1 tube EDTA, lilas
2 tubes citrate Na, bleu clair

Information

Gilles Sabo, adjoint au responsable du service d'hématologie
Prof. Dr méd. Hans Knecht, Spécialiste FMH en médecine interne, spéc. hématologie, responsable du service d'hématologie
Littérature sur demande