Dr méd. Edouard H. Viollier Spécialiste FMH médecine interne

Dr méd. Anne-Françoise Viollier Spécialiste FMH médecine interne Spéc. oncologie-hématologie

e-mail contact@viollier.ch



## 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	$N/\pm\downarrow$	N	N
Facteur VIII: C	$N/\pm\downarrow$	$N/\pm\downarrow$	N/ $\pm$ $\downarrow$	$\downarrow\downarrow$	$\downarrow\downarrow\downarrow$
vWF: RCo	$\downarrow$	$\downarrow\downarrow\downarrow\downarrow$	$\downarrow$ / $\downarrow$ $\downarrow$	N	absent
vWF: Ag	$\downarrow$	$\downarrow$	$\downarrow$ / $\downarrow$ $\downarrow$	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. Willebr	and
---	-----

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

Institut Dr. Viollier 4002 Bâle Spalenring 145/147 Case postale Tél. 061/486 11 11 Fax 061/482 00 30 VioLab Bad Ragaz 7310 Bad Ragaz Medizinisches Zentrum Case postale Tél. 081/303 38 70 Fax 081/303 38 71

VioLab Bern 3001 Bern Viktoriastrasse 77 Case postale Tél. 031/330 17 17 Fax 031/330 17 18 VioLab Biel/Bienne 2501 Biel Rue de Morat 7 Case postale 1158 Tél. 032/329 90 90 Fax 032/329 90 99

VioLab Lachen 8853 Lachen Oberdorfstrasse 41 Case postale 238 Tél. 055/451 35 51 Fax 055/442 65 05 VioLab Lausanne 1001 Lausanne Rue du Midi 10 Case postale Tél. 021/321 28 28

Fax 021/321 28 29

VioLab Thun 3608 Thun Bierigut-Strasse 1 Case postale Tél. 033/335 13 14 Fax 033/335 14 78

VioLab Zürich 8044 Zürich Toblerstrasse 51

Fax 01/250 75 90