

Maladie de von Willebrand

(ou pseudohémophilie ou hémophilie vasculaire)

La maladie de von Willebrand est l'anomalie héréditaire de la coagulation la plus fréquente chez l'Homme et les animaux. C'est une affection hétérogène causée par des défauts quantitatifs et qualitatifs d'un facteur de la coagulation : le facteur de von Willebrand.

Le facteur de von Willebrand (vWf) est une glycoprotéine adhésive de fort poids moléculaire qui joue un rôle important dans l'hémostase. Il est produit par les cellules endothéliales et les mégacaryocytes et est présent dans la couche sous-endothéliale, les plaquettes et le plasma. Il permet l'adhésion des plaquettes à l'endothélium ayant subi une déchirure, il est le transporteur du facteur VIII de coagulation. Il protège celui-ci de la dégradation rapide dans la circulation générale. Des concentrations réduites en vWf sont associées à des saignements diathésiques connus sous le nom de maladie de von Willebrand. Les symptômes de cette maladie sont des saignements spontanés des surfaces muqueuses ainsi que des saignements excessifs après une chirurgie ou un traumatisme. La sévérité de ces symptômes est très variable. La quantité de vWf fonctionnel, la nature du stress hémostatique et l'existence de désordres concomitants influencent la nature et la gravité des manifestations cliniques de la maladie.

La sous-unité basique circulante de vWf est composée de 2.050 résidus d'acides aminés, elle a un poids moléculaire d'environ 250.000. Des polymères sont formés à partir de répétitions de ces unités monomériques, leur poids varie alors de 0,5 à 20 10^6 daltons. Les polymères les plus lourds sont présents dans les cellules endothéliales, la couche sous-endothéliale et les plaquettes. Ce sont les meilleurs promoteurs de l'adhésion et de l'agrégation plaquettaire. Ils ne sont libérés que lors de dommages tissulaires, ils ne sont alors présents que de façon transitoire dans la circulation sanguine chez les individus normaux. L'accroissement de la concentration de ces polymères dans le plasma augmente l'hémostase. Les cellules endothéliales sont la principale source de vWf plasmatique et sous-endothélial. Le vWf est sécrété par les cellules endothéliales soit directement après sa synthèse, soit après son stockage dans des organites appelés corps de Weibel-Palade et sa libération sous l'effet de stimuli appropriés. Alors que le vWf nouvellement constitué a un faible poids moléculaire et est relargué en 2 heures, le vWf stocké a un fort poids moléculaire et est libéré rapidement, en moins de 10 minutes. Par ailleurs, il se lie de façon plus intense à la matrice extracellulaire que le premier. Les stimuli physiologiques de régulation de la sécrétion du vWf sont l'exercice, l'épinéphrine, les stress neurologiques, la gestation et l'hypoglycémie insulino-induite. Le lien entre exercice et concentration plasmique en vWf a clairement été démontré chez l'Homme. Chez le Chien l'augmentation plasmique de vWf n'est constatée qu'après un exercice de forte intensité et non après un exercice violent. Chez le Cheval le lien n'est pas clair.

La prévalence de la maladie dans l'espèce équine est inconnue. Cependant l'emploi des tests utilisés en médecine humaine ainsi que ceux mis en œuvre chez les petits animaux de compagnie feront mieux connaître le facteur de von Willebrand chez le Cheval. Ainsi, des mesures quantitatives et qualitatives de paramètres associés au vWf équin permettront certainement de préciser la pathogénie de pathologies hémorragiques spécifiques à l'espèce équine telle l'hémorragie pulmonaire d'effort (épistaxis). Des chevaux présentant des saignements diathésiques avec une numération plaquettaire normale ainsi que des résultats aux tests de coagulation normaux ou presque normaux, doivent faire l'objet d'une étude de leur vWf.