

Le Facteur von Willebrand

INSERM Unit 1176, Hôpital de Bicêtre



Peter Lenting



Comprendre le monde,
construire l'avenir®

Visite AFH, Novembre 2016

Agenda

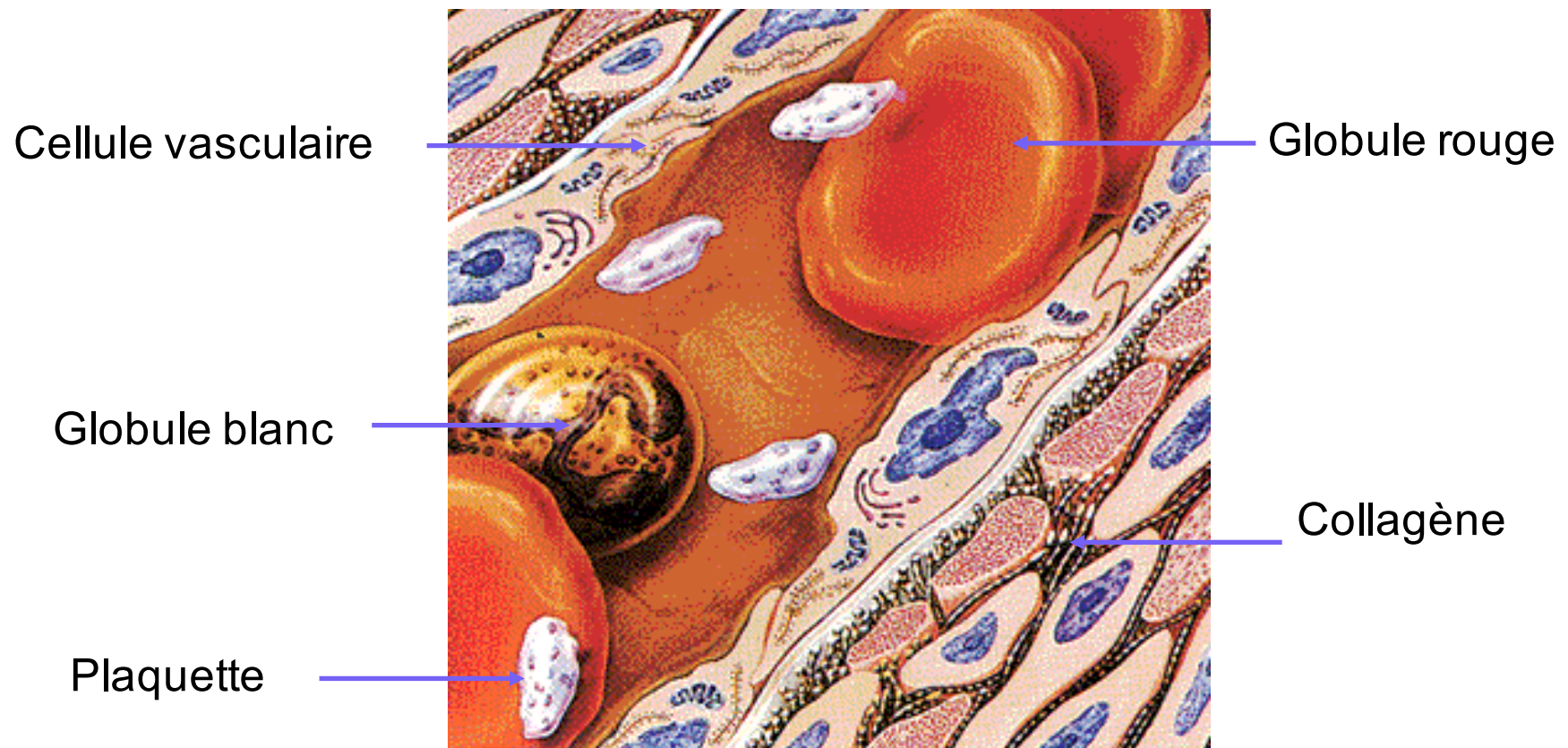
- Qu'est ce que l' Hémostase?
- Fonction du Facteur Willebrand dans l' hémostase
- Les multimères FVW
- Maladie de Willebrand

L' Hémostase

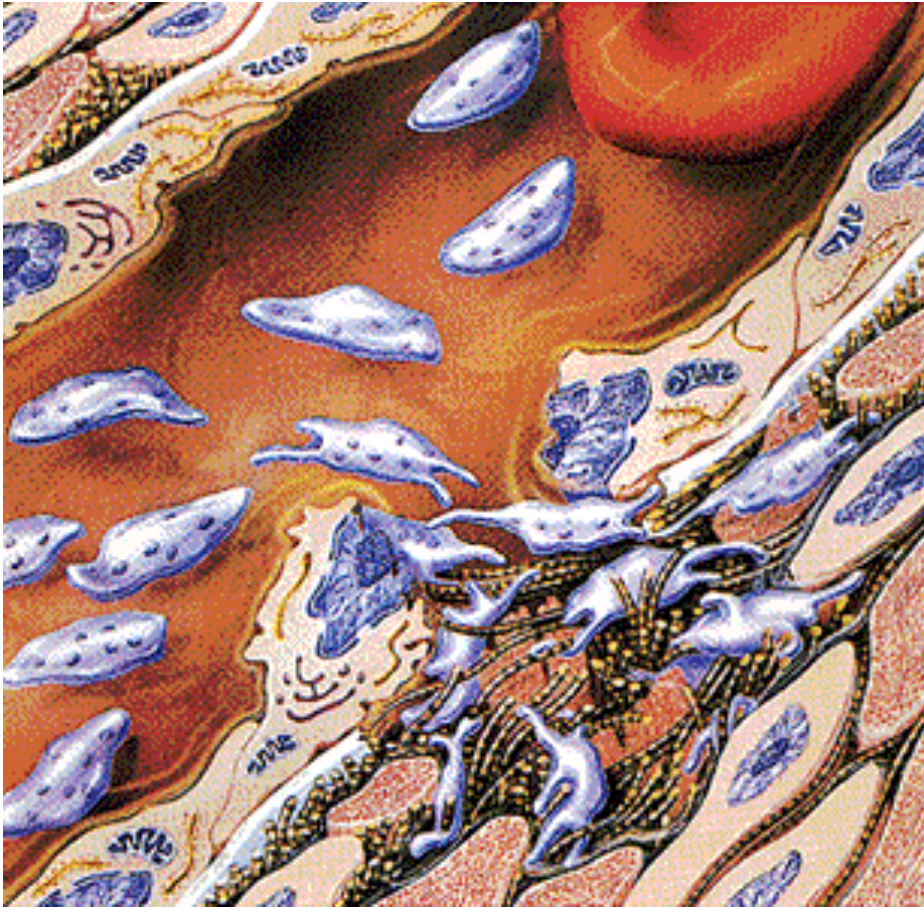
- Le sang circule dans nos vaisseaux à l' état liquide
- Suite à une blessure, il y a coagulation du sang: l' hémostase
→ absolument nécessaire pour limiter la perte de sang
- Dans les conditions basales, il faut éviter la coagulation du sang
→ risque de thrombose (crise cardiaque, accident vasculaire cérébral)

L' Hémostase est un système complexe avec beaucoup de niveaux de régulation

Circulation normale

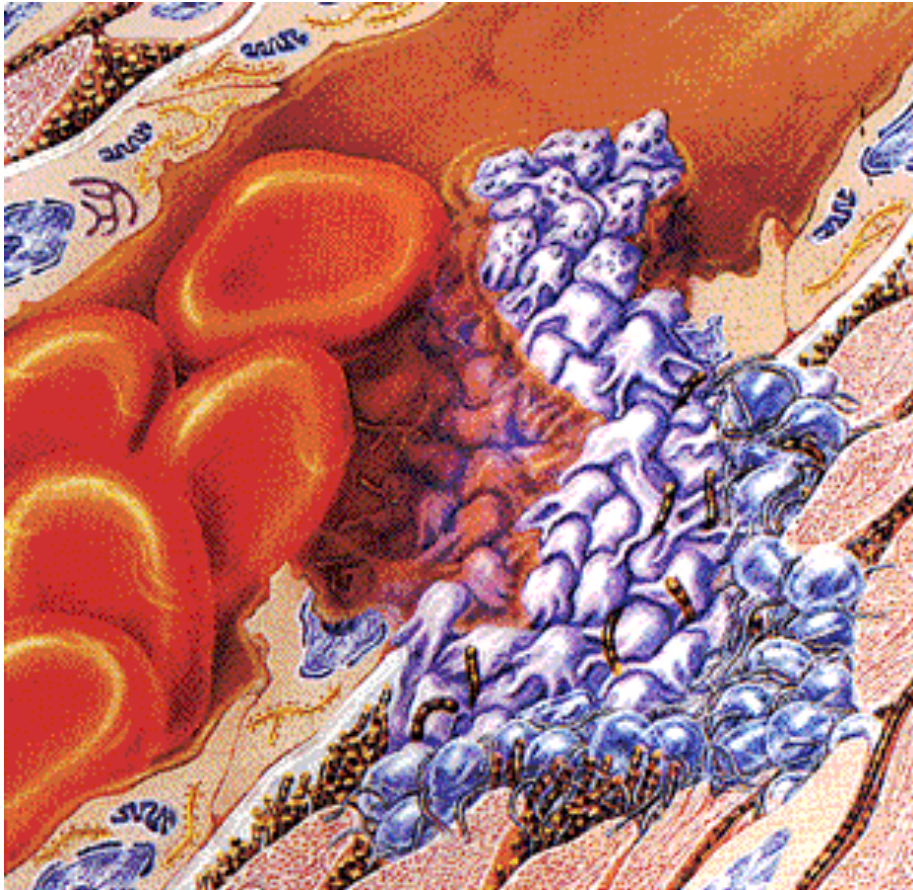


Blessure vasculaire



1. Ouverture de la paroi du vaisseau
2. Contact entre le collagène et le sang
3. Les plaquettes adhèrent sur le collagène

Formation d'un thrombus



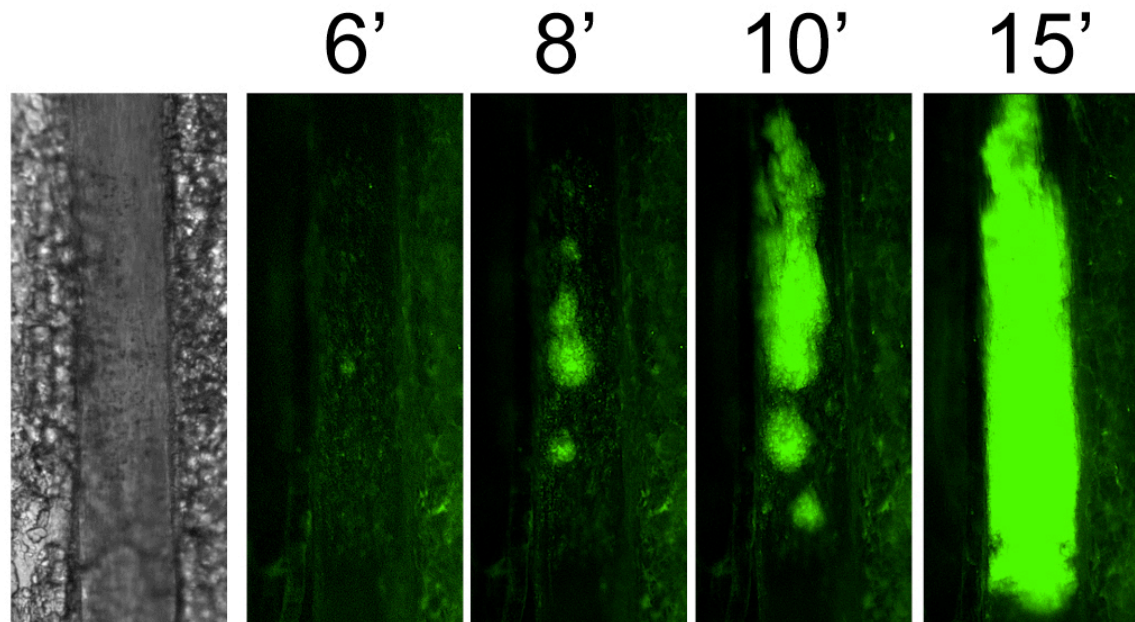
4. Les plaquettes s'accumulent

5. Les plaquettes forment un caillot ou thrombus pour éviter les pertes de sang

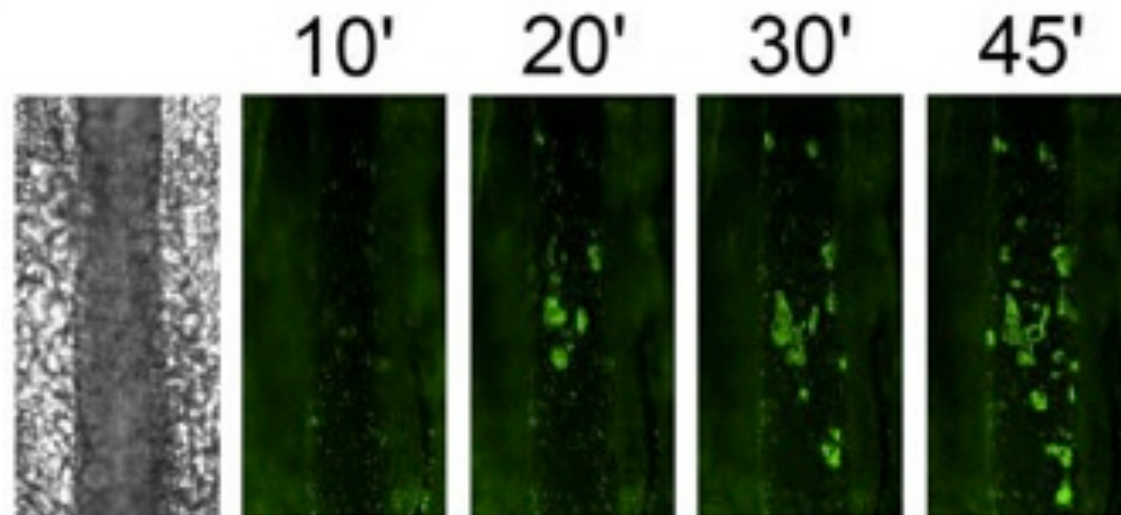
Comment ça marche en réalité ?

- Nous pouvons visualiser la formation du caillot directement dans les vaisseaux d'une souris avec des plaquettes fluorescentes

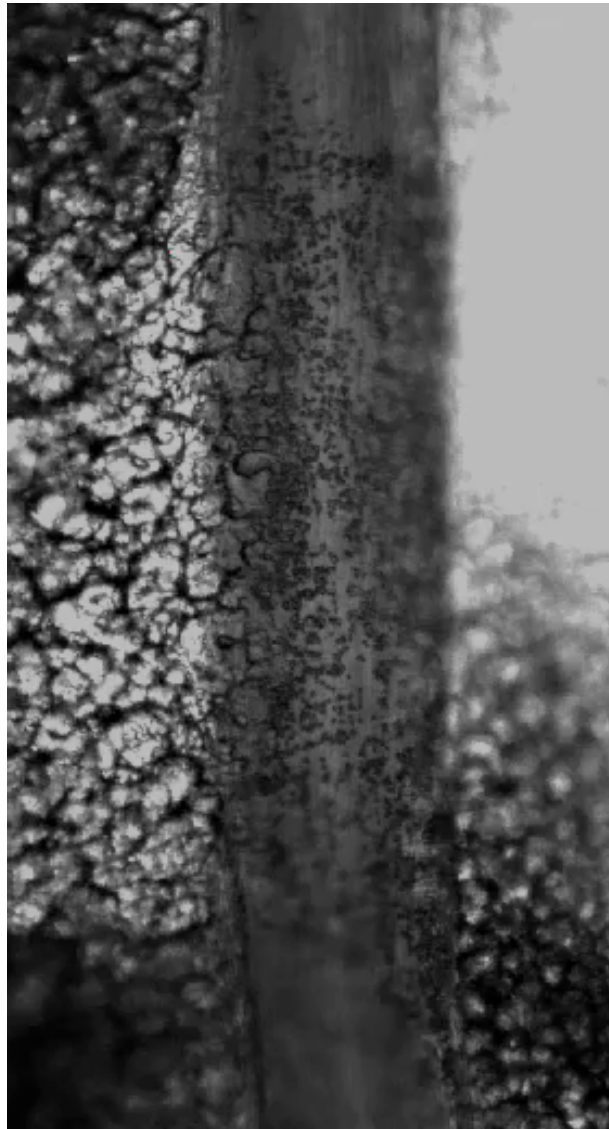
Souris normal



Souris sans
Facteur von Willebrand



En vrai dans une souris normale....



(Video accéléré 16-fois)

- Le FVW est crucial pour l'adhésion des plaquettes après une blessure du vaisseau
- Le FVW est crucial pour la stabilisation du thrombus

- Le FVW est crucial pour l'adhésion des plaquettes après une blessure du vaisseau
- Le FVW est crucial pour la stabilisation du thrombus

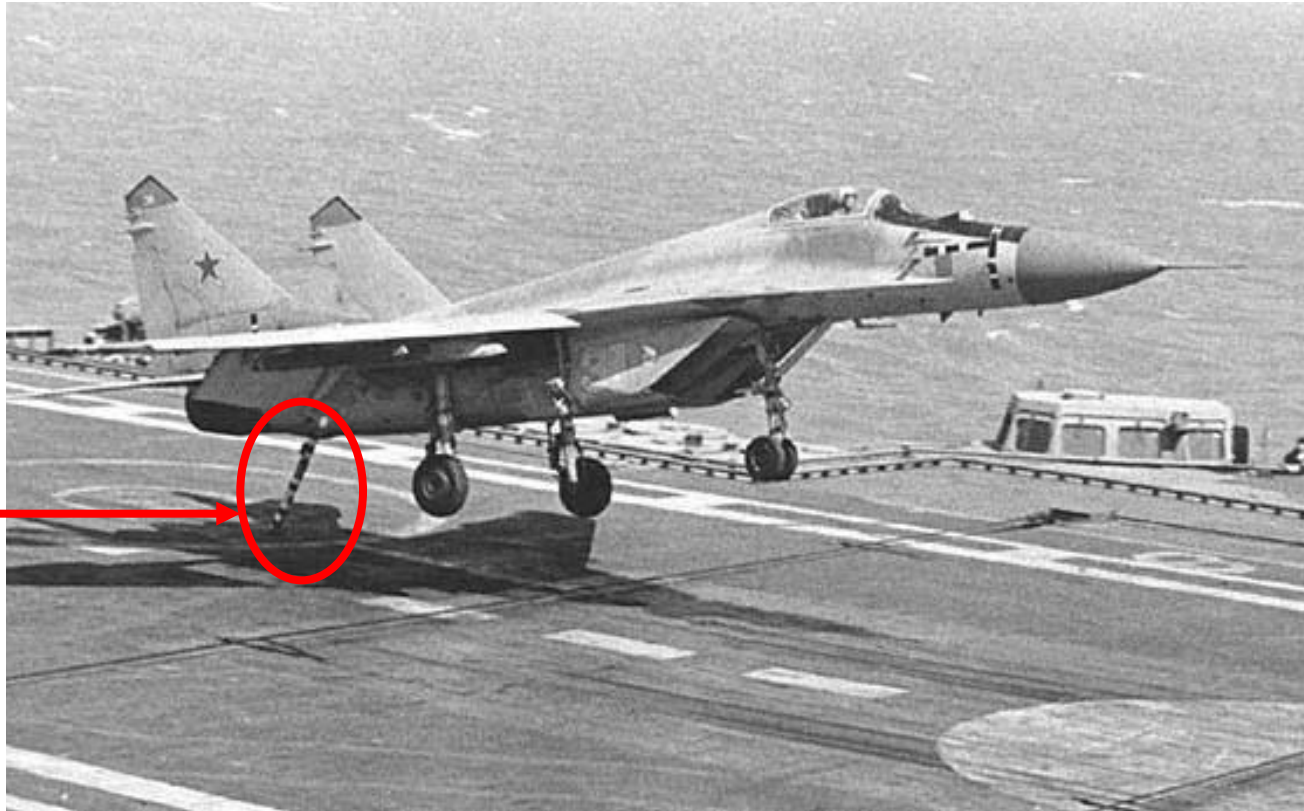
Mais comment marche exactement le FVW?

- Le sang circule dans les artères avec une grande vitesse (comme le TGV)

- Il faut un mécanisme particulier pour arrêter les plaquettes qui passent **très très** vite

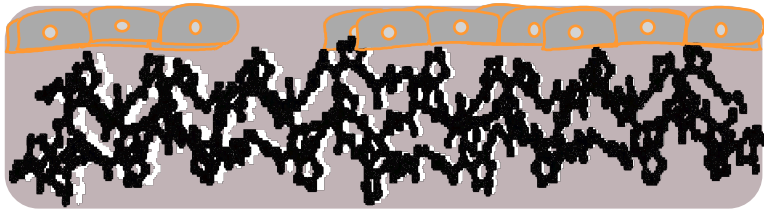
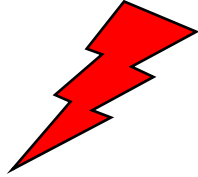


- C'est là où est la spécificité du FVW:
Le FVW est nécessaire pour arrêter les plaquettes



comme ce crochet qui arrête l'avion sur un porte-avions

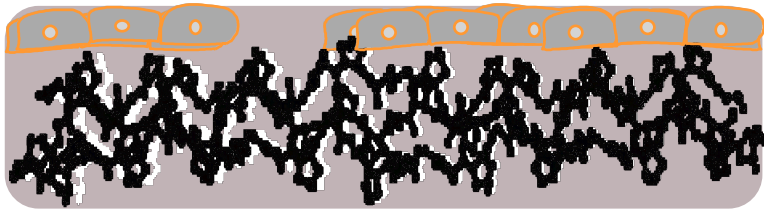
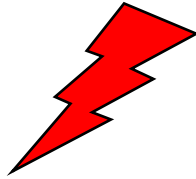
Blessure du vaisseau



Cellule vasculaire

Collagène

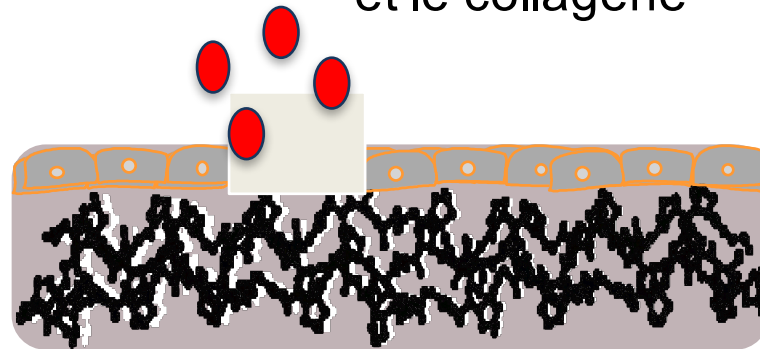
Blessure du vaisseau



Cellule vasculaire

Collagène

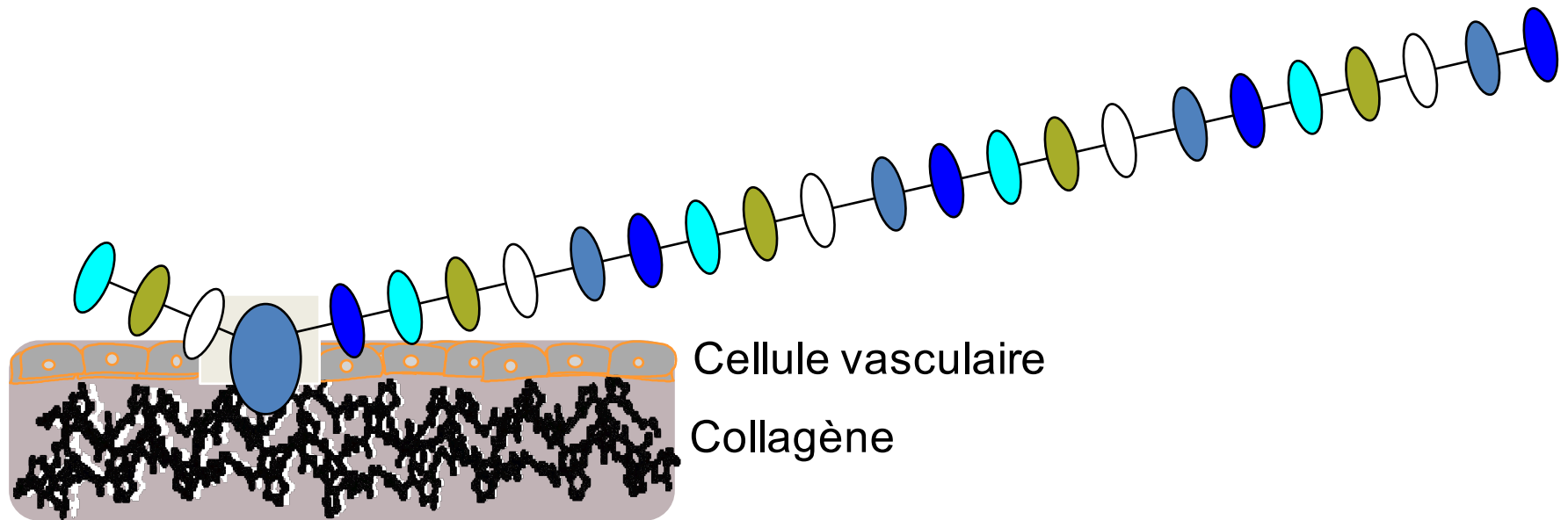
Contact entre le sang
et le collagène



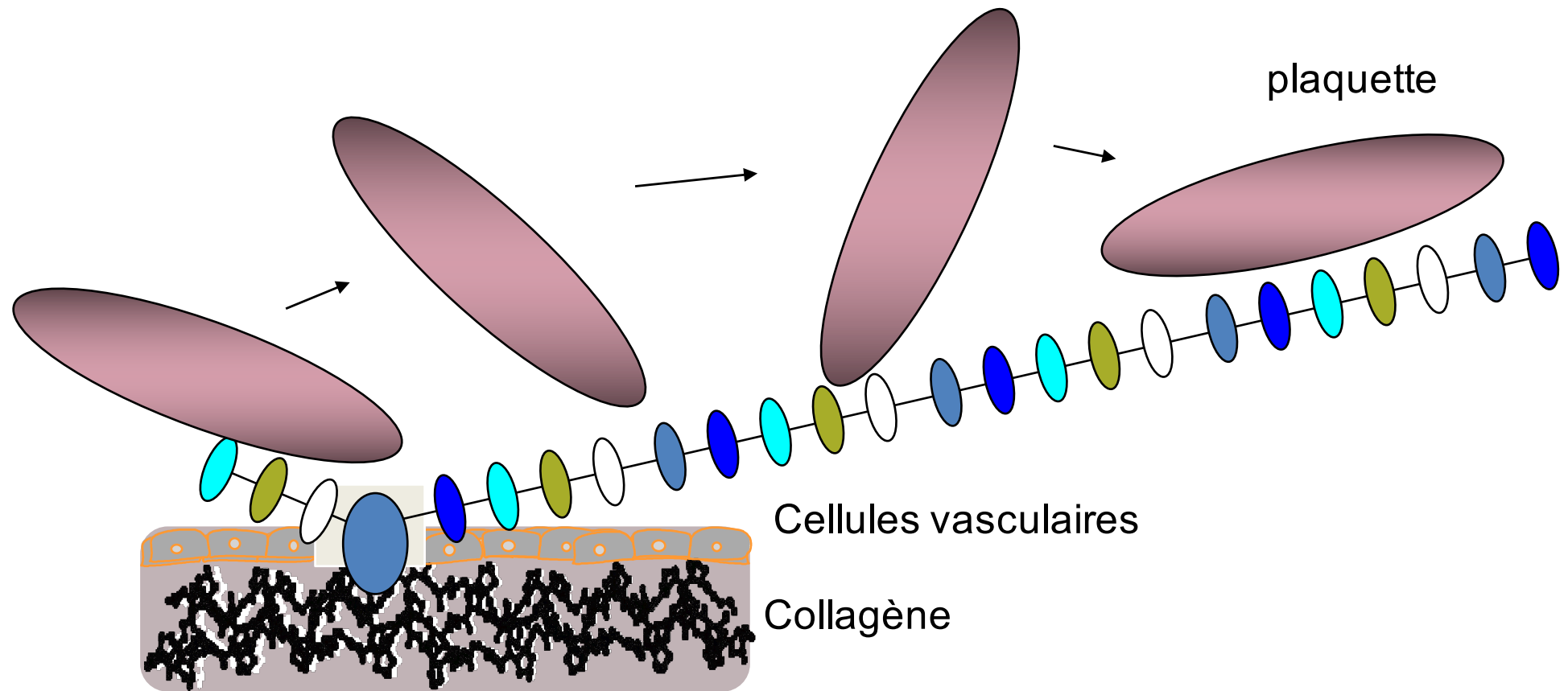
Cellule vasculaire

Collagène

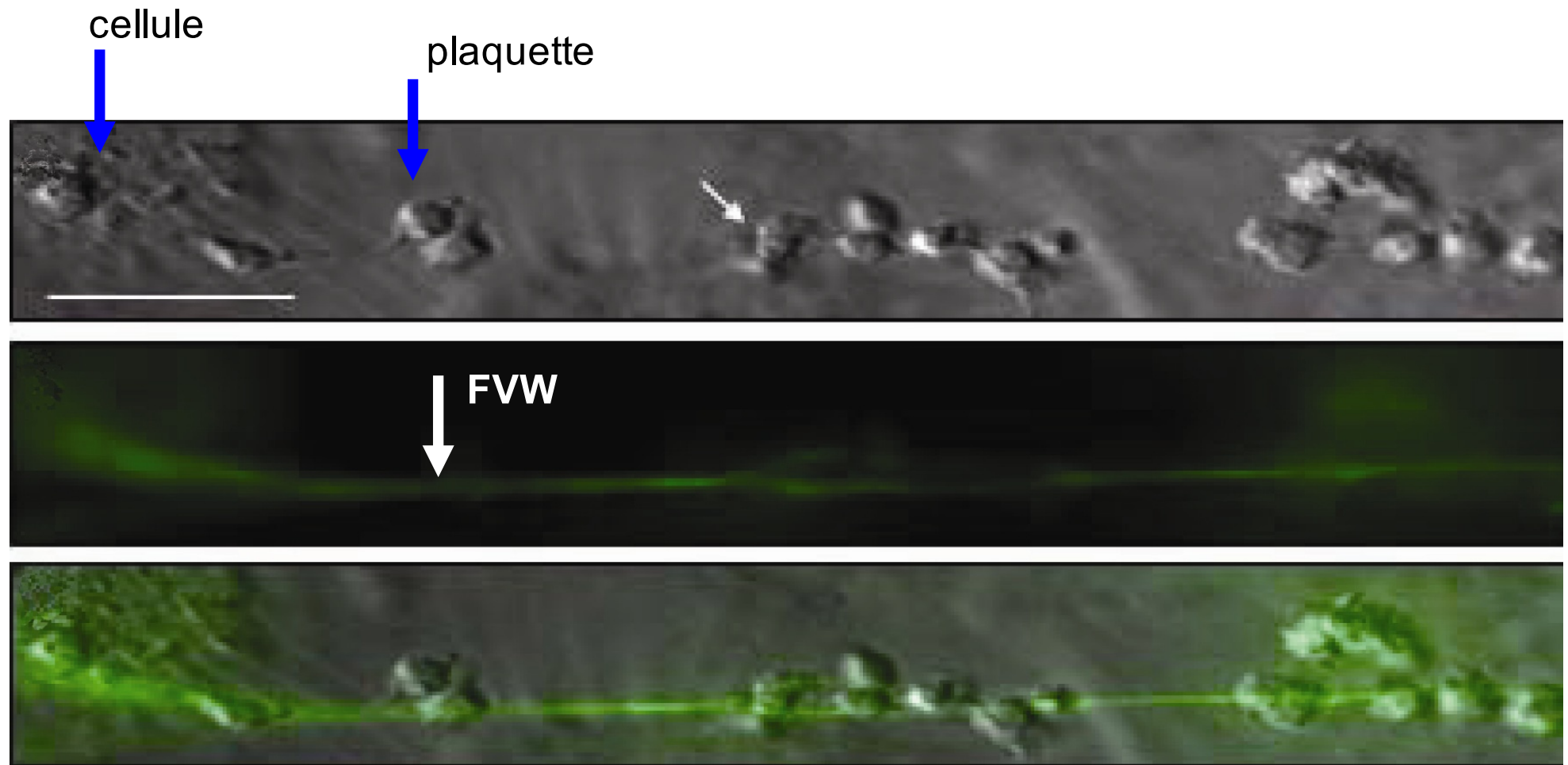
Le FWV est comme un ruban adhésif double face
qui va adhérer sur le collagène par un côté...



... et qui va servir de piste d'atterrissage pour les plaquettes par son autre côté



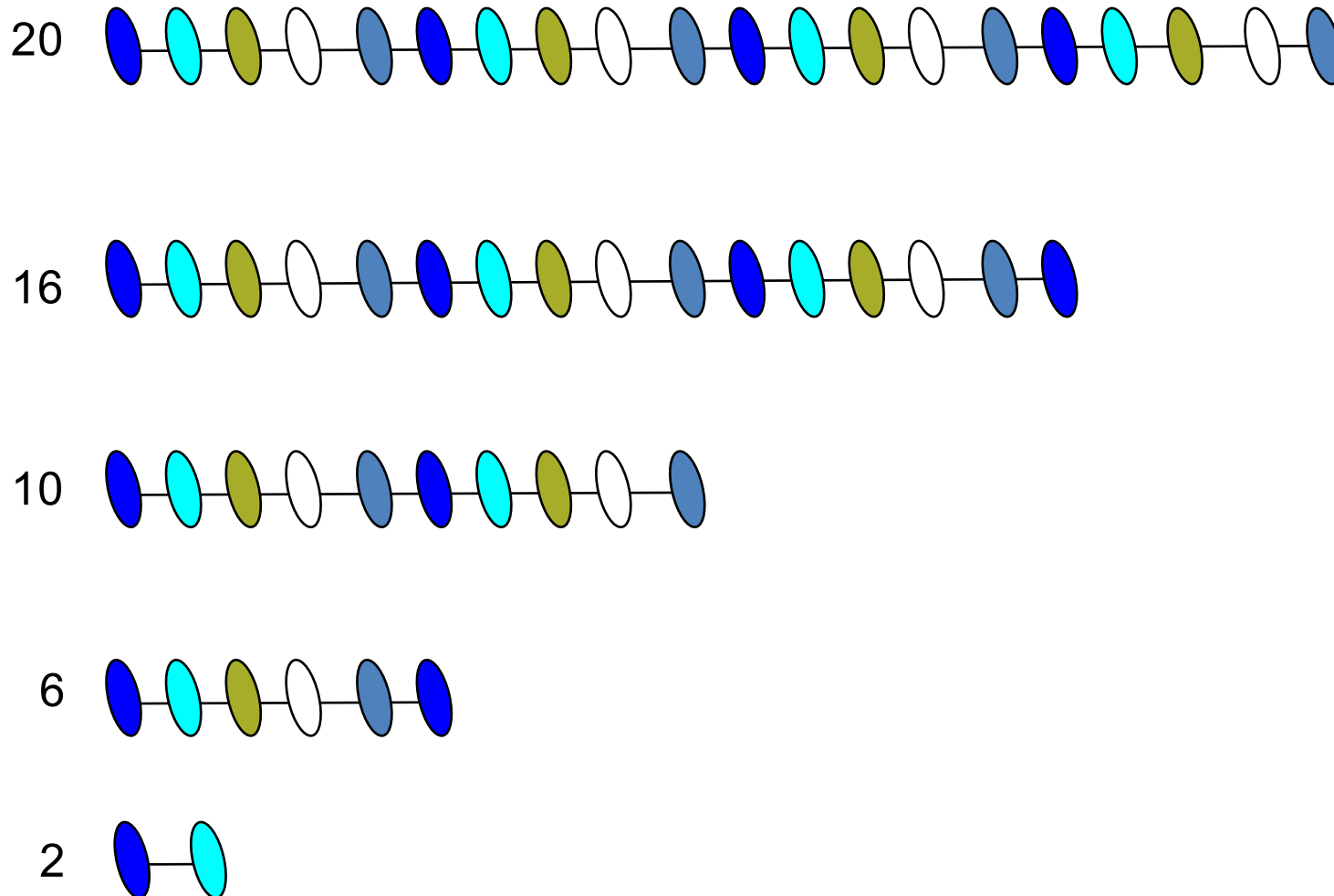
Photos d'adhésion des plaquettes sur FVW



Les fameux multimères de FVW

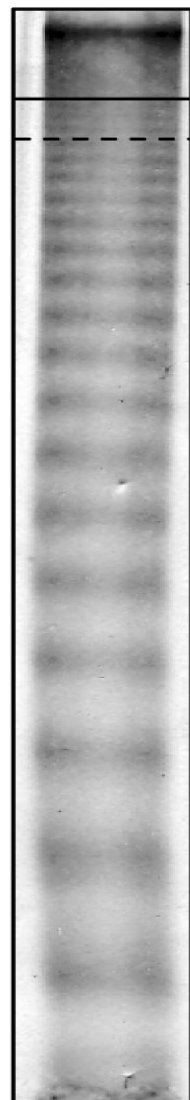
Le FVW est produit sous des formes de tailles différentes, avec différents nombres des bloc protéine

Nombre bloc du protéine



Nombre de bloc du protéine

50
40
30
24
20
16
14
12
10
8
6
4
2



} Excessif

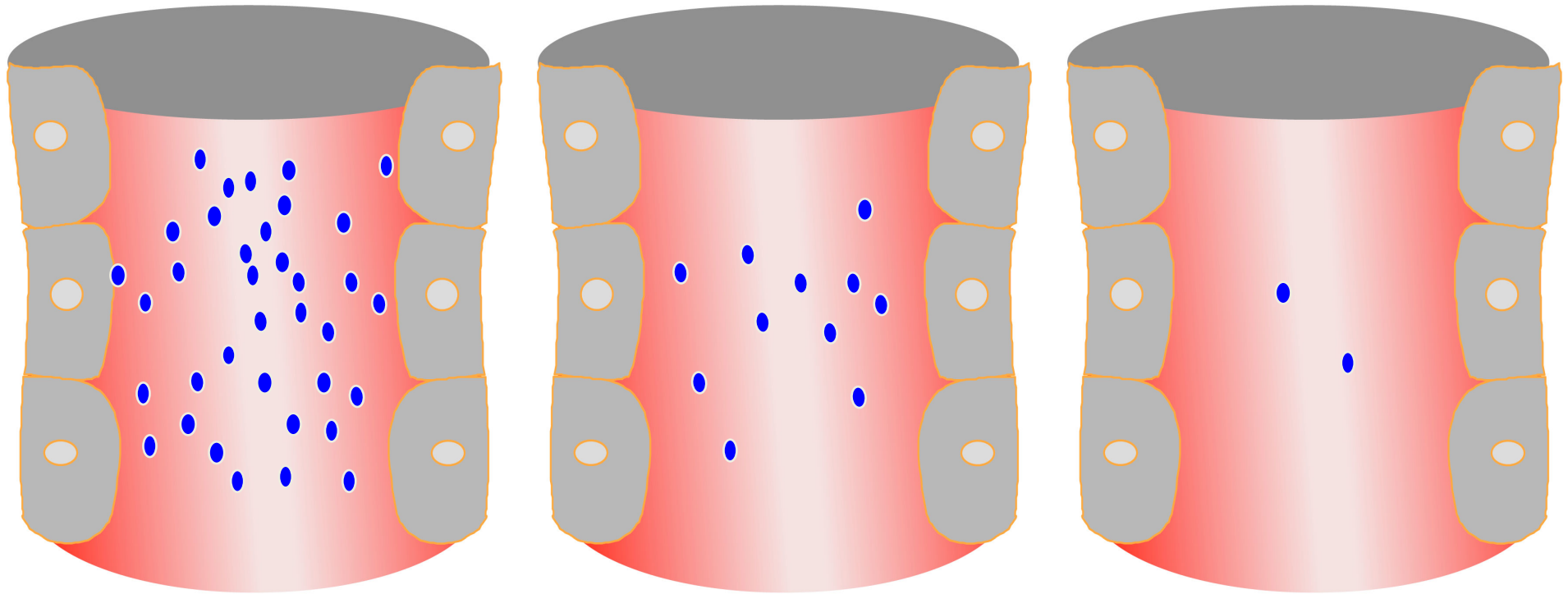
Fort

Potentiel hémostatique

Faible

Maladie de Willebrand

Type 1 et type 3: il n'y a pas suffisamment de production de FVW



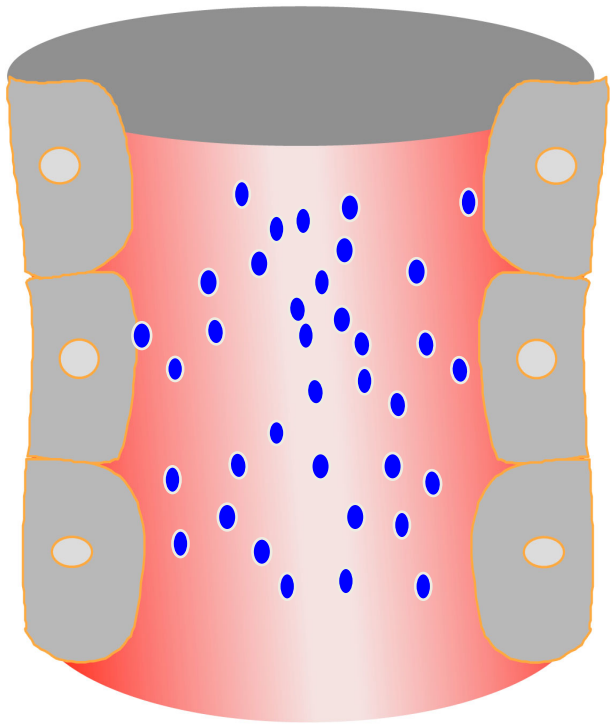
normaux

type 1

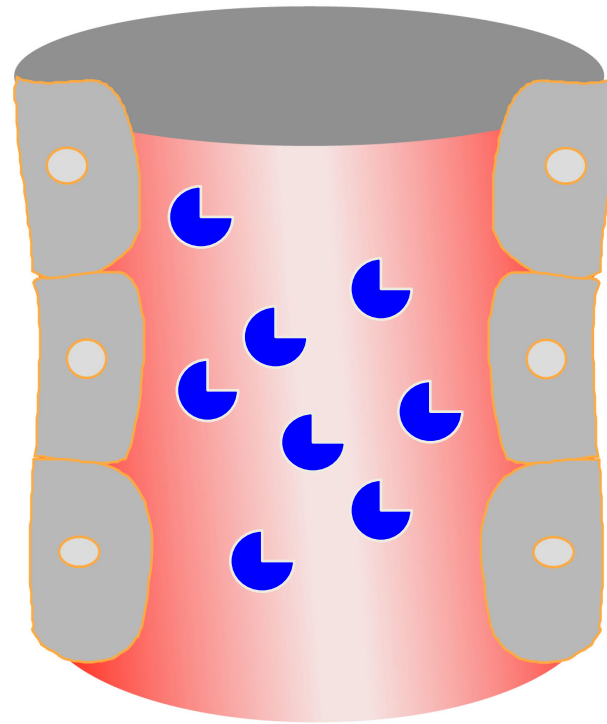
type 3

Maladie de Willebrand

Type 2: il y a un problème avec la fonction du FVW



normaux



type 2