

# La maladie de Willebrand

[La maladie](#)

[Le diagnostic](#)

[Les aspects génétiques](#)

[Le traitement, la prise en charge, la prévention](#)

[Vivre avec](#)

[En savoir plus](#)

Madame, Monsieur

Cette fiche est destinée à vous informer sur la maladie de Willebrand. Elle ne se substitue pas à une consultation médicale. Elle a pour but de favoriser le dialogue avec votre médecin. N'hésitez pas à lui faire préciser les points qui ne vous paraîtraient pas suffisamment clairs et à demander des informations supplémentaires sur votre cas particulier. En effet, certaines informations contenues dans cette fiche peuvent ne pas être adaptées à votre cas : il faut se rappeler que chaque patient est particulier. Seul le médecin peut donner une information individualisée et adaptée.

## La maladie

### ● Qu'est-ce que la maladie de Willebrand ?

La maladie de Willebrand (MW) (ou maladie de von Willebrand) désigne toute pathologie hémorragique génétique due à un défaut de la quantité, de la structure ou de la fonction d'un facteur participant à la phase initiale du processus de la coagulation (hémostase) appelé facteur Willebrand, du nom du docteur Erik von Willebrand, médecin finlandais qui a décrit la maladie en 1926.

### ● Combien de personnes sont atteintes de la maladie ?

La prévalence (nombre des cas présents dans une population à un moment donné) est difficile à estimer, car les formes les plus modérées peuvent ne pas s'accompagner de saignements. Le nombre de patients chez qui un traitement est nécessaire a été estimé à environ 1 sur 8 000.

### ● Qui peut en être atteint ? Est-elle présente partout en France et dans le monde ?

Les hommes et les femmes sont également atteints. Elle est présente partout dans le monde.

### ● A quoi est-elle due ?

La maladie de Willebrand est une maladie génétique et héréditaire. Elle est causée par une altération (mutation) d'un gène appelé *VWF* et localisé sur le chromosome 12. Ce gène possède l'information permettant de fabriquer une protéine appelée facteur Willebrand, présente dans le sang circulant et la paroi des vaisseaux, qui intervient dans l'hémostase (initiant le processus de la coagulation du sang). Il n'est pas exclu que d'autres gènes puissent jouer un rôle dans la régulation de la quantité (concentration) du facteur Willebrand dans la circulation sanguine.

## ● Est-elle contagieuse ?

Comme toutes les maladies génétiques, elle n'est pas contagieuse.

## ● Pourquoi le processus de la coagulation est-il perturbé chez les malades atteints de MW?

Lors d'une plaie ou d'un traumatisme, des vaisseaux sanguins se fissurent et un saignement plus ou moins important se produit. Normalement, la survenue de cette brèche déclenche un processus destiné à la colmater : l'hémostase qui conduit à la formation d'un amas de plaquettes sanguines, puis d'un caillot. A l'issue de ce processus le sang liquide se transformera en caillot solide et le saignement s'arrêtera. Ce phénomène utilise des cellule sanguines (les plaquettes), et plusieurs protéines du sang appelées facteurs de la coagulation ou de l'hémostase. Ces facteurs sont numérotés en chiffres romains : I, II, etc, ou appelés par des noms propres comme le facteur Willebrand.

Le facteur Willebrand agit à deux niveaux dans l'hémostase : il stimule l'agrégation plaquettaire, ce qui veut dire qu'il est nécessaire pour que les plaquettes se réunissent au niveau de la plaie pour essayer de la colmater. De plus, il est nécessaire au bon fonctionnement d'un autre facteur de la coagulation, le facteur VIII : il le transporte dans le sang circulant, protégeant sa durée de vie. Il existe une autre maladie hémorragique, l'hémophilie A, qui elle, est liée au déficit génétique en facteur VIII (anomalie d'un autre gène) sans déficit en facteur Willebrand.

Du point de vue de sa structure, le facteur Willebrand est formé de sous-unités identiques qui s'associent pour former des molécules de taille variable: on dit qu'il est «multimérisé».

## ● Quels sont les différents types de la maladie ? Quelles en sont les manifestations ?

Il existe trois grands types de maladie de Willebrand. Les manifestations dépendent du type.

**La MW de type 1** concerne la plupart des malades, encore que cette notion soit discutée. Le facteur Willebrand n'est pas altéré mais fabriqué en quantité moindre ou ayant une durée de vie plus courte dans la circulation sanguine, ce qui dans les deux cas induit un déficit quantitatif partiel.

Les personnes atteintes d'une MW de type 1 sont pour la plupart asymptomatiques ou présentent des saignements mineurs comme des bleus (ecchymoses), un saignement des gencives (gingivorragie), du nez (épistaxis) ou un saignement prolongé après une coupure. Les femmes peuvent présenter des règles abondantes et pouvant durer plus de 7 jours (ménorragie).

Les malades atteints de MW de type 1 peuvent présenter des hémorragies graves lorsqu'ils s'exposent à un risque hémorragique comme une chirurgie ou un traumatisme, d'où l'intérêt de diagnostiquer cette maladie, même si elle est bénigne. Chez les femmes, le taux de facteur Willebrand se normalise pendant la grossesse, mais diminue rapidement après l'accouchement. Il faut donc surveiller les saignements pendant cette période car il existe un risque d'hémorragie.

**La MW de type 2** est relativement fréquente, vraisemblablement aussi fréquente que le type 1. Le facteur Willebrand se trouve en quantité normale ou peu diminué mais il est altéré dans sa structure (déficit qualitatif). La symptomatologie est identique à celle du

type 1, mais parfois avec des manifestations hémorragiques plus graves, telles que des hémorragies digestives. Il existe quatre catégories de MW de type 2 de fréquence relativement identique. Obtenir un diagnostic précis du sous-type est utile, car pour certains d'entre eux il existe des différences de traitement.

Trois formes appelées types 2A, 2B et 2M touchent la fonction du facteur Willebrand dans la formation du clou plaquettaire.

- Les MW de type 2A et 2M correspondent à un défaut d'interaction du facteur Willebrand avec les plaquettes sanguines. Elles se distinguent par des anomalies structurales distinctes du facteur Willebrand. Ainsi, par exemple, dans la MW de type 2A, la multimérisation du facteur Willebrand est défectueuse, avec un déficit de molécules de grande taille.

- Dans la MW de type 2B, le facteur Willebrand se lie aux plaquettes mais il le fait dans la circulation sanguine plutôt qu'au niveau de la plaie. L'organisme élimine alors ces amas de plaquettes de la circulation, ce qui entraîne un déficit en plaquettes.

- La quatrième forme est appelée 2N (le N vient de Normandie où l'un des premiers patients a été identifié). L'anomalie du facteur Willebrand touche sa capacité à transporter le facteur VIII dans la circulation sanguine. Ainsi, dans ce type, la formation du clou plaquettaire se fait normalement, mais le facteur Willebrand n'accroche pas correctement le facteur VIII, ce qui entraîne une diminution du taux de ce dernier dans le sang circulant, comme dans l'hémophilie A, dont il faut distinguer la MW de type 2N.

**La MV de type 3** est très rare. Elle affecte environ une personne sur 500 000. Il s'agit du type le plus grave car le taux du facteur Willebrand est très diminué (déficit quantitatif sévère, < 1% de la normale), et elle s'accompagne également d'un taux très diminué de facteur VIII (<10% de la normale). Ainsi, à la symptomatologie de la MW s'ajoute celle de l'hémophilie A sévère, faite de saignements au niveau des muscles et des articulations.

Ces saignements au niveau des muscles (hématomes) et des articulations (hémarthroses) peuvent survenir spontanément ou après un traumatisme minime, et ce dès que l'enfant commence à déambuler. Les hématomes musculaires sont des épanchement de sang à l'intérieur du muscle qui apparaissent après un choc, une torsion ou une injection intramusculaire. Ils peuvent comprimer d'autres éléments (vaisseaux sanguins, nerfs) et peuvent nécessiter, s'ils ne sont pas traités à temps, d'être évacués par une chirurgie. L'hémarthrose, ou présence de sang à l'intérieur d'une articulation, a tendance à se répéter (récidiver) et doit être traitée rapidement, suffisamment longtemps.

D'autres saignements peuvent apparaître, dont certains plus redoutables car ils peuvent entraîner un risque vital, comme au niveau du cerveau (hémorragie intra-crânienne, hémorragie cérébrale), ou des hémorragies internes (dans le thorax ou dans l'abdomen). Si elles ne sont pas rapidement prises en charge, les hémorragies internes graves peuvent être mortelles. C'est pourquoi il est important de reconnaître les symptômes des saignements pouvant être graves :

*Signes d'hémorragie cérébrale* : maux de tête persistants ou s'intensifiant, vomissements répétés, somnolence ou comportement inhabituel, faiblesse ou maladresse subite d'un bras ou d'une jambe, raideur du cou ou douleur à la mobilisation du cou, vision double, strabisme (yeux qui louchent), perte d'équilibre à la marche ou manque de coordination, convulsions ou contractions spasmodiques des membres

*Saignements qui pourraient obstruer les voies respiratoires* : un saignement (hématome) dans la région du cou, à la gorge ou à la langue ; des difficultés respiratoires sans cause apparente.

*Saignements musculaires qui peuvent comprimer des nerfs et des vaisseaux importants* : un saignement du muscle psoas iliaque, au niveau du bassin (qui pourrait comprimer d'importants nerfs de la jambe); un saignement à l'avant-bras ou au mollet (qui pourrait comprimer d'importants nerfs de la main ou du pied). Toute perte de sensibilité ou de motricité, ou toute anomalie de la coloration et de la chaleur (blanc et froid, violacé et chaud) au niveau d'un membre ou d'une partie d'un membre, doit faire craindre un saignement comprimant un nerf ou un vaisseau sanguin.

*Saignement dans les articulations, surtout aux genoux, aux chevilles et aux coudes* : le premier signe est une sensation de compression relativement indolore au niveau de l'articulation. Au toucher, l'articulation semble un peu gonflée. À mesure que les heures passent, l'articulation devient chaude au toucher, douloureuse à la flexion ou à l'extension complète. Il devient difficile de faire supporter un poids à l'articulation. À ce moment, on note une enflure apparente. À mesure que le saignement se poursuit et que l'enflure augmente, l'articulation ne peut plus bouger. Elle devient fixe, dans une position légèrement fléchie, pour tenter de soulager quelque peu la pression interne. À ce moment, la douleur peut devenir intolérable. Le saignement ralentit après quelques jours lorsque l'articulation est gonflée de sang. Lentement, le saignement cesse et le long processus d'absorption du sang qui se trouve dans la cavité articulaire commence.

## ● Quelle est son évolution ?

La gravité de la maladie dépend de son type comme on vient de le voir. Certaines hémorragies graves peuvent être mortelles si elles ne sont pas traitées. Ce risque concerne surtout la MW de type 3 et certains types 2.

L'évolution de la maladie dans le temps est variable, des périodes calmes succédant à des périodes symptomatiques. Les femmes connaissent une évolution cyclique avec une accentuation des symptômes pendant les règles.

## Le diagnostic

### ● Comment fait-on le diagnostic de la maladie de Willebrand ?

Le diagnostic de MW peut ne pas être aisé. Il se fait chez un patient qui présente des saignements exagérés ou inexplicables, ou dans le cadre d'une enquête familiale, par dosage de trois paramètres sanguins : dosage du taux de facteur VIII, dosage du taux de facteur Willebrand (facteur Willebrand antigène) et dosage de la capacité du facteur Willebrand à se lier aux plaquettes (facteur Willebrand cofacteur de la ristocétine). Sont également réalisés le comptage du nombre de plaquettes, la mesure du temps de saignement (temps que mettent les plaquettes à colmater une plaie cutanée minime à l'avant-bras), ou la mesure du temps d'occlusion par les plaquettes d'un petit dispositif. D'autres tests plus spécialisés peuvent être nécessaires pour diagnostiquer le type ou le sous-type de MW.

Il faut savoir que des dosages normaux ne permettent pas toujours d'exclure complètement la maladie car il y a des périodes (par exemple à l'occasion d'une infection ou d'une grossesse) où le facteur Willebrand se normalise spontanément. Ceci demande à ce que les examens soient répétés, si la maladie est suspectée.

## ● **En quoi consistent les tests diagnostiques ? A quoi vont-ils servir ?**

Les dosages se font par simple prise de sang. Certains devront être effectués dans des laboratoires spécialisés. En plus d'établir le diagnostic, ils serviront à déterminer le degré de gravité de la maladie.

## ● **Peut-on confondre cette maladie avec d'autres ? Lesquelles ? Comment faire la différence ?**

Il faut distinguer la MV d'autres troubles de la coagulation : l'hémophilie A, des déficits en autres facteurs de la coagulation, d'autres défauts d'agrégation plaquettaire... Le dosage des facteurs de la coagulation et une étude du fonctionnement des plaquettes sanguines permettront de faire la différence, ainsi que des tests spécifiques tels que l'étude de la capacité du facteur Willebrand à se lier au facteur VIII.

## ● **Peut-on dépister cette maladie chez les personnes à risque avant qu'elle ne se déclare ?**

En théorie oui, dans le cadre d'une MW connue dans la famille, on peut déterminer les taux de facteurs VIII et Willebrand à la naissance ou chez le nourrisson avant que les premiers symptômes n'apparaissent. Mais ces tests peuvent ne pas permettre de faire le diagnostic dans la période néonatale quand il s'agit des formes les plus modérées de la maladie; il faut donc les renouveler après l'âge de 6 mois à 1 an.

## **Les aspects génétiques**

### ● **Quels sont les risques de transmission aux enfants ?**

La maladie de Willebrand se transmet de manière autosomique (non liée aux chromosomes sexuels). En fonction des types de la maladie, la transmission est dominante ou récessive (figure 1). Dans les formes de type 1 et la plupart des types 2, elle est dominante: un malade (qui a une copie d'un gène présentant une mutation) a un risque sur deux de transmettre la maladie à chacun de ses enfants, quel que soit leur sexe, et ce risque est le même à chaque grossesse. Dans le type 3 (forme grave) et le type 2N, la transmission est récessive, c'est-à-dire que les personnes atteintes ont reçu un gène muté de chacun de leurs parents. Ces derniers ont un risque sur 4 de transmettre cette forme grave de la maladie à chacun de leurs enfants (risque identique à chaque grossesse). La maladie peut être exceptionnellement le fait d'une mutation génétique non transmise par les parents : on parle alors de néomutation, c'est-à-dire nouvellement apparue.

### ● **Peut-on faire un diagnostic prénatal ?**

En théorie oui, mais compte tenu que la grande majorité des patients ne présenteront pas de symptômes de la maladie, son intérêt est très limité, et son opportunité éthiquement discutable. Toutes les mutations liées aux différents types de MV n'ont pas été identifiées : dans ce contexte, il est difficile à l'heure actuelle de prédire à partir d'un test génétique si l'enfant sera atteint d'une forme grave de MV.

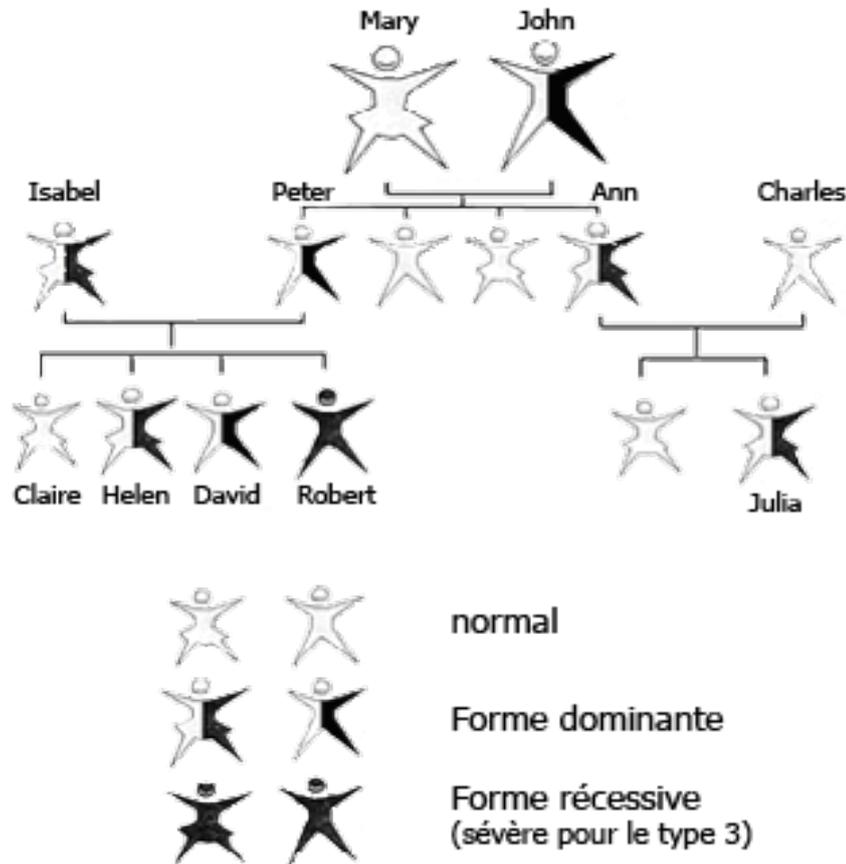


Figure 1 : L'hérédité de la maladie de Willebrand

(adapté du site de la Société Canadienne d'Hémophilie <http://www.hemophilia.ca/fr/2.2.3.php>)

Lorsqu'un seul des parents est atteint d'une forme dominante (John dans le schéma), le risque de transmission aux enfants est de 50%. Lorsque les deux parents en sont atteints (Peter et Isabel dans le schéma) il existe un risque sur 4 pour chaque grossesse de transmettre une forme récessive de la MW, car l'enfant recevra deux gènes mutés (un de chaque parent, Robert dans le schéma)

## ● Quels sont les risques pour les autres membres de la famille ?

La maladie de Willebrand se transmettant dans la plupart des cas de génération en génération, l'identification d'un cas dans une famille peut faire rechercher la présence de la maladie chez d'autres parents proches (parents, fratrie, enfants). La consanguinité (mariage entre cousins) favorise la survenue de formes récessives.

## Le traitement, la prise en charge, la prévention

### ● Existe-t-il un traitement pour la maladie de Willebrand ?

Beaucoup de patients n'ont pas besoin de traitement car les saignements mineurs se tarissent spontanément ou à l'aide de mesures simples, telles que comprimer une petite plaie cutanée ou les narines pendant quelques minutes en cas de saignement du nez.

Tous les patients porteurs d'une MW doivent a priori respecter les mêmes règles de prévention que celles appliquées dans tous les autres cas de risque hémorragique accru : contre-indication de l'aspirine et de ses dérivés, des injections intramusculaires, des anti-inflammatoires non stéroïdiens, y compris ceux vendus sans ordonnance (médicaments contenant de l'ibuprofène...). Après une prise de sang ou un vaccin (qui doit être effectué

par voie sous-cutanée à la face externe du bras), un temps de compression manuelle de 5 minutes du point de ponction doit être respecté et un pansement semi-compressif doit être mis en place et laissé plusieurs heures.

Il existe deux types de traitement spécifique pour contrôler la maladie, bien qu'il soit impossible à l'heure actuelle de la guérir. Le traitement varie en fonction du type de MV.

Pour la plupart des malades de type 1, le traitement utilisé est la desmopressine, que ce soit pour traiter les épisodes de saignement ou pour les prévenir lors de situations à risque. Il s'agit de la copie synthétique d'une hormone normalement produite par l'organisme. Le but de ce traitement est d'aller puiser le facteur Willebrand stocké dans l'organisme, notamment au niveau de la paroi des vaisseaux sanguins, pour le libérer dans le sang circulant ce qui permet une correction transitoire (quelques heures) du déficit. La desmopressine s'administre par voie intraveineuse à l'hôpital, ou par inhalation intranasale. Cependant, tous les patients ne sont pas répondeurs. C'est pourquoi on réalise un «test thérapeutique» avant de mettre en route le traitement. Ce test consiste en l'administration de la desmopressine, puis en des prélèvements sanguins dans les heures qui suivent pour réaliser des dosages du facteur Willebrand et du facteur VIII. Si ces dosages deviennent normaux, le patient répondra au traitement.

Pour les patients non répondeurs à la desmopressine (la plupart des MW de type 2 et tous les malades atteints du type 3), et en cas d'hémorragie majeure ou de chirurgie importante chez tous les patients, on met en place un traitement dit de substitution, car il consiste à injecter les facteurs défectueux. Ceux-ci sont administrés sous forme de concentrés de facteur Willebrand associés ou non à des concentrés de facteur VIII, par voie intraveineuse. Ce sont des médicaments dérivés du plasma humain.

Dans toutes les formes de la maladie, des mesures adjuvantes sont utiles. L'administration d'acide tranéxamique en comprimés ou en ampoules, aide à faire tenir le caillot sanguin en place. Ces traitements sont utiles en cas de saignement des muqueuses (bouche, nez, intestins, utérus). Un traitement hormonal est souvent efficace pour réduire le volume des règles.

## ● Quels bénéfices attendre du traitement ?

La desmopressine normalisera la coagulation pendant quelques heures seulement en augmentant le taux de facteur de Willebrand dans le sang. Comme on puise ce facteur dans les réserves de l'organisme, il faut attendre au moins 24 heures entre chaque administration pour permettre à ces réserves de se reconstituer.

Les médicaments dérivés du sang normaliseront la coagulation par un apport extérieur (exogène) des facteurs de la coagulation, et seront efficaces en cas d'hémorragie importante ou de chirurgie. Leur injection doit être répétée tant que persiste le risque hémorragique, car leur durée d'action est elle aussi limitée à quelques heures.

L'acide tranéxamique empêche le caillot sanguin de se désintégrer, mais ne favorise pas sa formation ; il ne remplace donc pas la desmopressine ou le traitement substitutif, mais aide à consolider le caillot.

## ● Quels sont les risques du traitement ?

La desmopressine peut parfois produire des effets secondaires bénins, notamment des bouffées de chaleur et une rougeur au niveau du visage, un mal de tête léger, des nausées et des crampes au ventre. Si les symptômes persistent et même s'ils s'accompagnent de

vomissements, il ne faut pas boire.

La desmopressine est un antidiurétique et favorise donc la rétention liquidienne. Par conséquent, il faut boire peu après son administration. En cas de mal de tête très intense ou s'il n'y a pas eu d'urine 24 heures après avoir pris la desmopressine, il faut se rendre dans un centre de traitement de l'hémophilie ou des troubles de la coagulation ou encore au service des urgences.

L'acide tranéxamique peut provoquer des effets secondaires légers comme des nausées, des diarrhées, des maux de ventre et des étourdissements. Ils cessent avec l'arrêt du traitement ou simplement la diminution de la dose.

Les médicaments dérivés du sang sont devenus sûrs avec les procédés actuels qui ont fait disparaître les risques de transmission des virus de l'hépatite B ou C ou le VIH. Même si le risque est infime, la recommandation de se faire vacciner contre l'hépatite A est toujours maintenue.

## ● **Quelles seront les conséquences du traitement pour la vie quotidienne ?**

Pour les patients qui nécessitent un traitement par la desmopressine et *a fortiori* pour ceux qui ont une forme plus grave et doivent recevoir un traitement de substitution, les contraintes liées au traitement dépendront de la fréquence à laquelle il est administré. Ce traitement sera plus contraignant dans les cas sévères. Mais il faut rappeler que la plupart des malades ne nécessitent pas d'être traités en dehors des risques hémorragiques connus (une chirurgie, par exemple). Ces médicaments n'affectent en rien les activités de la vie quotidienne.

## ● **Un soutien psychologique serait-il souhaitable ?**

Dans certains cas, la prise en charge du patient et de sa famille doit être globale pour prendre en compte tous les aspects médicaux et non médicaux de la maladie.

## ● **Quelles précautions prendre ?**

En cas de douleurs, il faut éviter les analgésiques qui contiennent de l'aspirine et les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS), car ils entravent aussi le bon déroulement du processus de la coagulation. Il faut utiliser les médicaments à base de paracétamol. Une articulation ou un membre qui souffre doit être immobilisé et mis au repos dans une position qui respecte la douleur. Les injections intramusculaires sont interdites ; ainsi les vaccinations doivent être réalisées par voie sous-cutanée. Devant tout symptôme inhabituel ou évoluant de façon inhabituelle, il faut contacter son centre de traitement.

Il faut éviter les risques de traumatismes comme les sports de contact.

## ● **Comment se faire suivre ?**

Même si dans la très grande majorité des cas l'impact de la MV sur la vie quotidienne est minime, il faut être connu et suivi régulièrement dans un centre de traitement spécialisé pour les troubles de la coagulation (centres de traitement de l'hémophilie – en France, CTH ou CTRH - ou consultation d'hémostase spécialisée dans les CHU). Cela permet, en cas de traumatisme ou de nécessité d'intervention chirurgicale, de pouvoir bénéficier le plus rapidement possible du traitement le plus adapté à la situation. Par ailleurs, ce suivi régulier

permet la mise à jour des informations et des connaissances sur la maladie et ses évolutions diagnostiques et thérapeutiques.

Pour les femmes, il faut prévoir un suivi gynécologique particulier. Elles peuvent avoir des saignements en dehors des règles (métrorragies) et des saignements abondants pendant les règles (ménorragies) susceptibles d'entraîner une anémie. La grossesse et l'accouchement doivent être surveillés.

## ● **Quelles sont les informations à connaître et à faire connaître en cas d'urgence ?**

Les équipes d'urgence doivent être immédiatement informées de l'existence de la maladie de Willebrand, du traitement habituellement utilisé et le cas échéant des coordonnées du centre qui suit le patient. Pour les patients français, il est recommandé de porter toujours sur eux la carte de Soins et d'Urgence remplie et mise à jour par le centre spécialisé qui les suit. Cette carte a été établie par le Ministère de la Santé et des Solidarités en concertation avec des professionnels de santé. Elle doit être présentée dans les services d'Urgence car elle contient des informations essentielles à la bonne prise en charge du patient.

## ● **Peut-on prévenir cette maladie ?**

Il n'existe pas de moyen de prévenir l'apparition de la maladie.

## **Vivre avec**

### ● **Quelles sont les conséquences de la maladie de Willebrand sur la vie familiale, professionnelle, sociale, scolaire, sportive ?**

En ce qui concerne la scolarité, les enfants peuvent être scolarisés normalement. Il est indispensable de prévenir le directeur de l'établissement, les enseignants et le médecin et/ou l'infirmière scolaires sur l'état de santé de l'enfant, ainsi que sur son traitement et la conduite à tenir en cas de problème. Le numéro de son centre de traitement, lorsqu'il y en a un, doit être communiqué dans l'intérêt de l'enfant. La rédaction d'un protocole d'accueil individualisé (PAI) est recommandée.

Sur le plan sportif, il est possible de pratiquer une activité physique laquelle est, de plus, souhaitable. Il faut encourager les activités qui ne comportent pas de risque de choc (natation, gymnastique, marche, vélo...) et éviter, dans les formes plus sévères de MV, celles qui peuvent entraîner un risque traumatique (judo, boxe, rugby, parachutisme, arts martiaux). Les personnes encadrant ces activités doivent être au courant du diagnostic du trouble de la coagulation et connaître les conduites à tenir en cas de problème. Chaque cas est individuel et les activités conseillées et interdites pour chacun doivent être envisagées avec son médecin spécialiste.

## ● ● ● **En savoir plus**

### ● **Où en est la recherche ?**

La recherche porte sur l'identification des anomalies génétiques liées aux différents types

de MV. Elle porte aussi sur les traitements.

## ● Comment entrer en relation avec d'autres malades atteints de la même maladie ?

En contactant les associations consacrées à l'hémophilie et aux troubles de la coagulation. Vous trouverez leurs coordonnées en appelant **Maladies Rares Info Services** au 01 56 53 81 36 (Appel non surtaxé) ou sur **Orphanet** ([www.orpha.net](http://www.orpha.net))

POUR OBTENIR D'AUTRES INFORMATIONS SUR CETTE MALADIE

**CONTACTEZ**

**Maladies Rares Info Services au 01 56 53 81 36  
(Appel non surtaxé)**

**OU CONSULTEZ ORPHANET [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

CE DOCUMENT A ÉTÉ RÉALISÉ PAR :

orphanet

**AVEC LA COLLABORATION DE :**

CENTRE DE REFERENCE DE LA MALADIE DE  
WILLEBRAND

*Professeur Agnès Veyradier (Coordonnateur)*

*Docteur Catherine Boyer-Neumann*

Service d'Hématologie Biologique  
Hôpital Antoine Bécclère, Clamart

*Professeur Jenny Goudemand (Coordonnateur)*

Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie  
Centre Hospitalier Universitaire, Lille

*Docteur Edith Fressinaud*

*Docteur Marc Trossaert*

Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie  
Centre Hospitalier Universitaire, Nantes

*Docteur Thierry Lambert*

*Docteur Marie Dreyfus*

Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie  
et Service d'Hématologie biologique  
Hôpital de Bicêtre, Le Kremlin Bicêtre

*Docteur Annie Borel-Derlon*

Centre Régional de Traitement de l'Hémophilie  
Centre Hospitalier Universitaire, Caen



**Association française  
des hémophiles**



*Association Française des  
Conseillers en Génétique*