

Fig. 1 Schema della “via comune” del processo coagulativo.

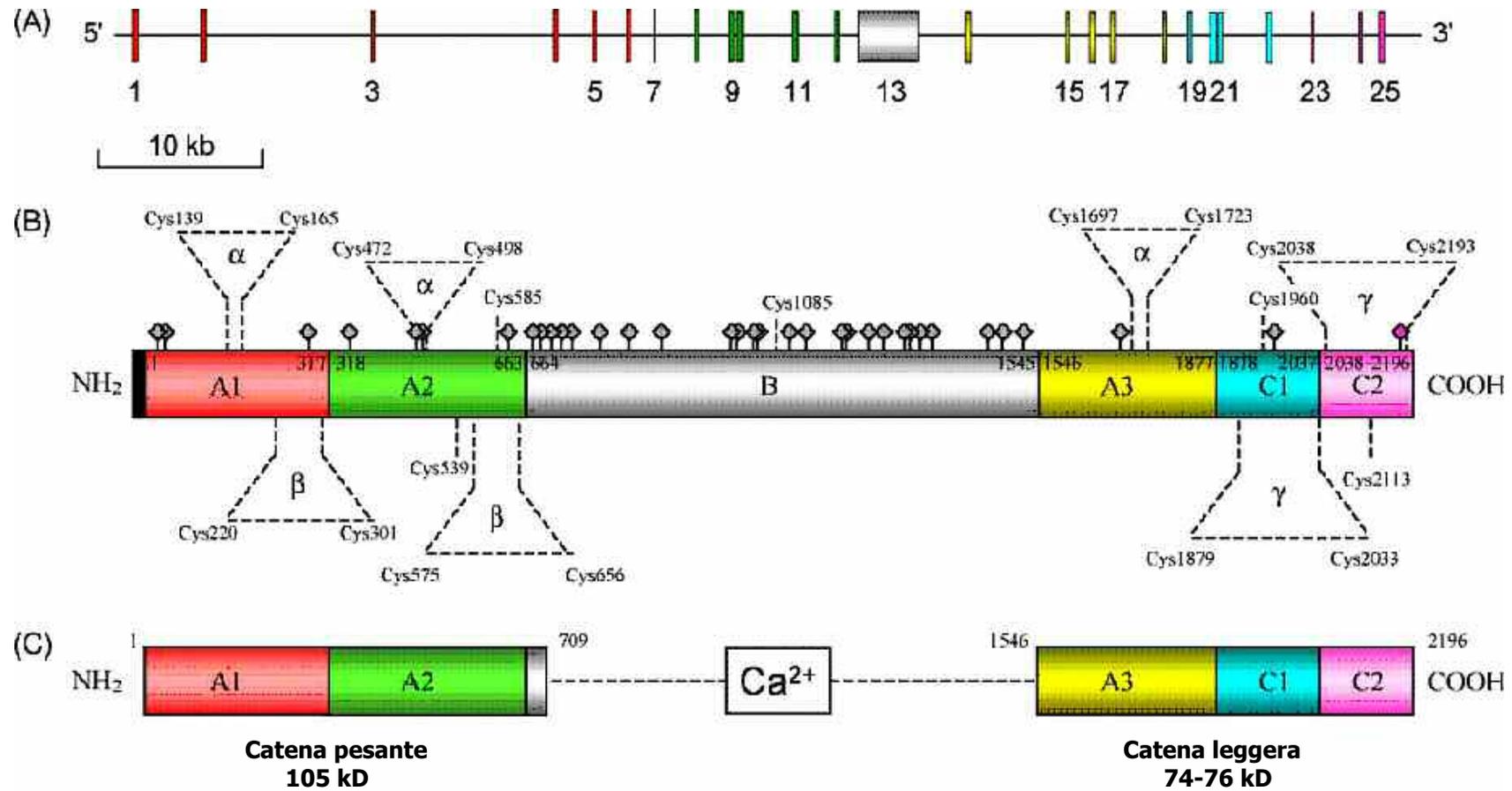


Fig. 2 Struttura del gene e della proteina del fattore V. A) Rappresentazione schematica degli introni ed esoni del gene del FV ( le linee verticali rappresentano gli introni); B) Struttura della forma inattiva del FV (330kD); C) Struttura della forma attiva del FV (FVa). (Tratta da Duga S. et al., 2004).

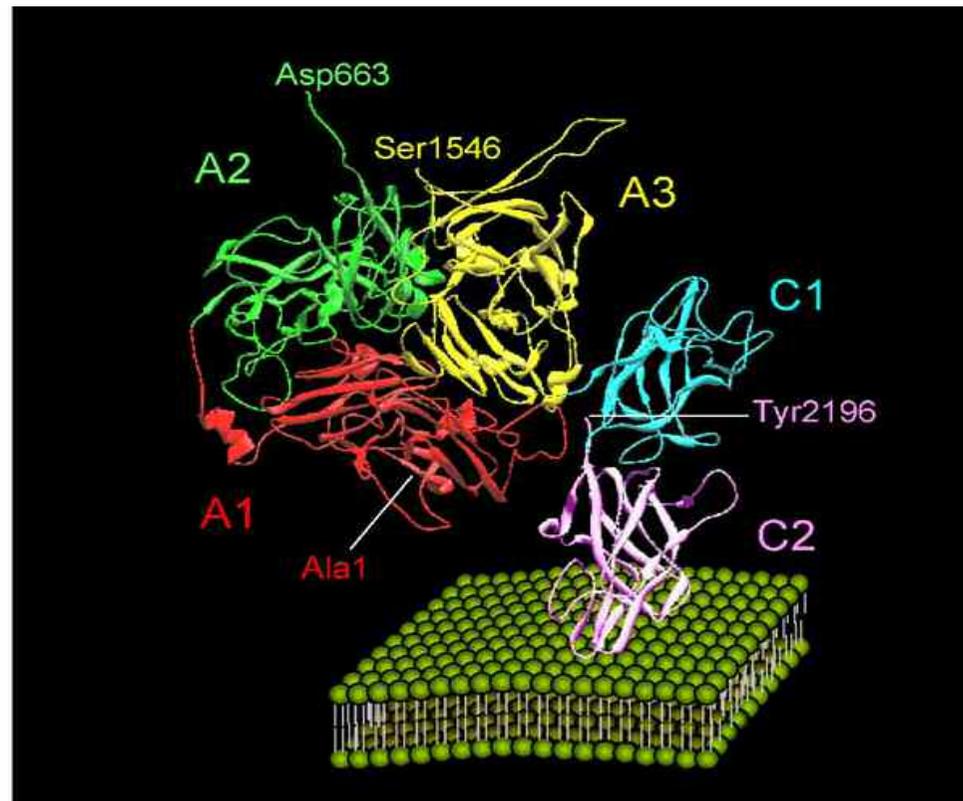


Fig. 3 Modello tridimensionale della struttura del FvA e rappresentazione dell' interazione del FvA con la membrana fosfolipidica. (Tratta da Duga S. et al., 2004)

# PROTEINA C

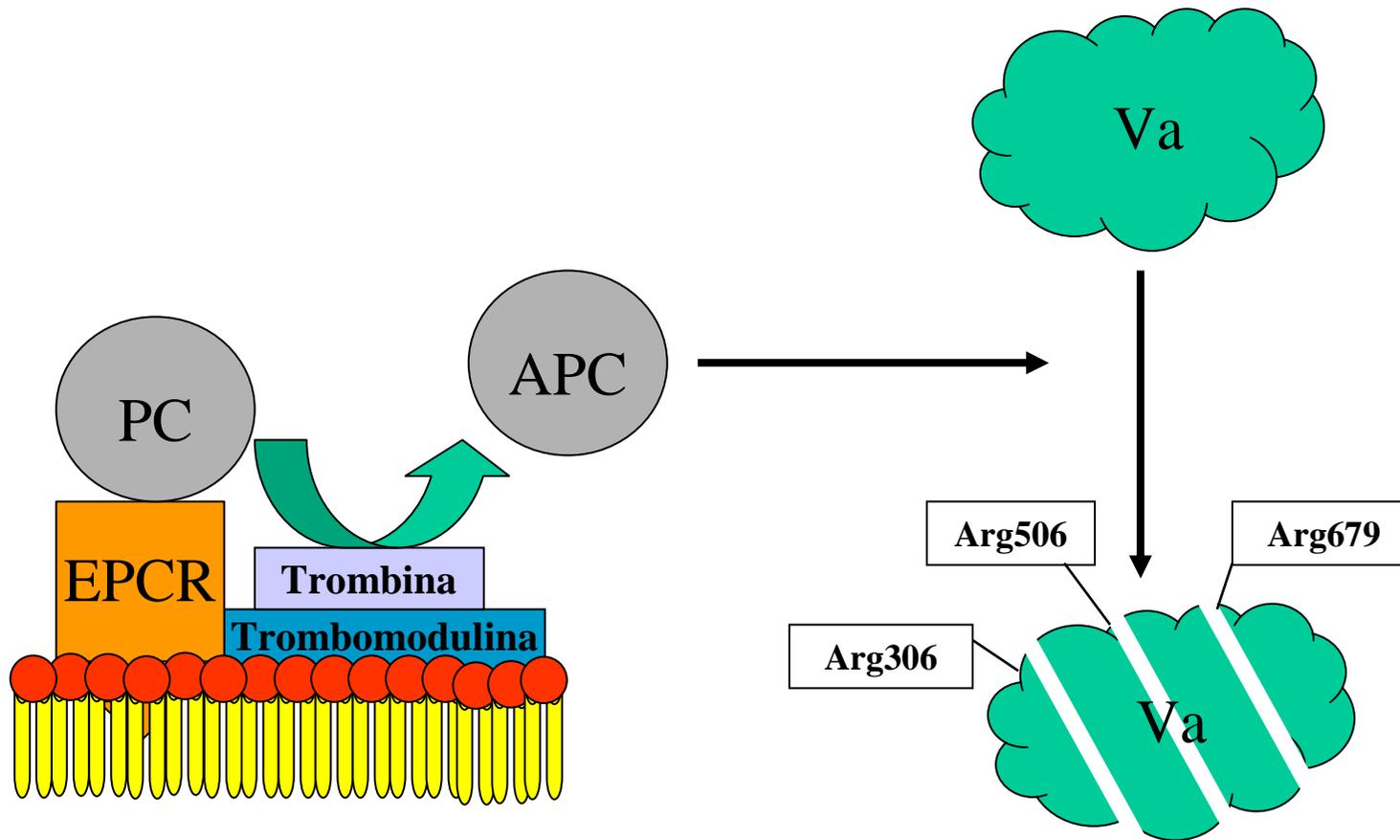


Fig. 4 Rappresentazione schematica della via di attivazione della proteina C della coagulazione e meccanismo d'inattivazione del FV.

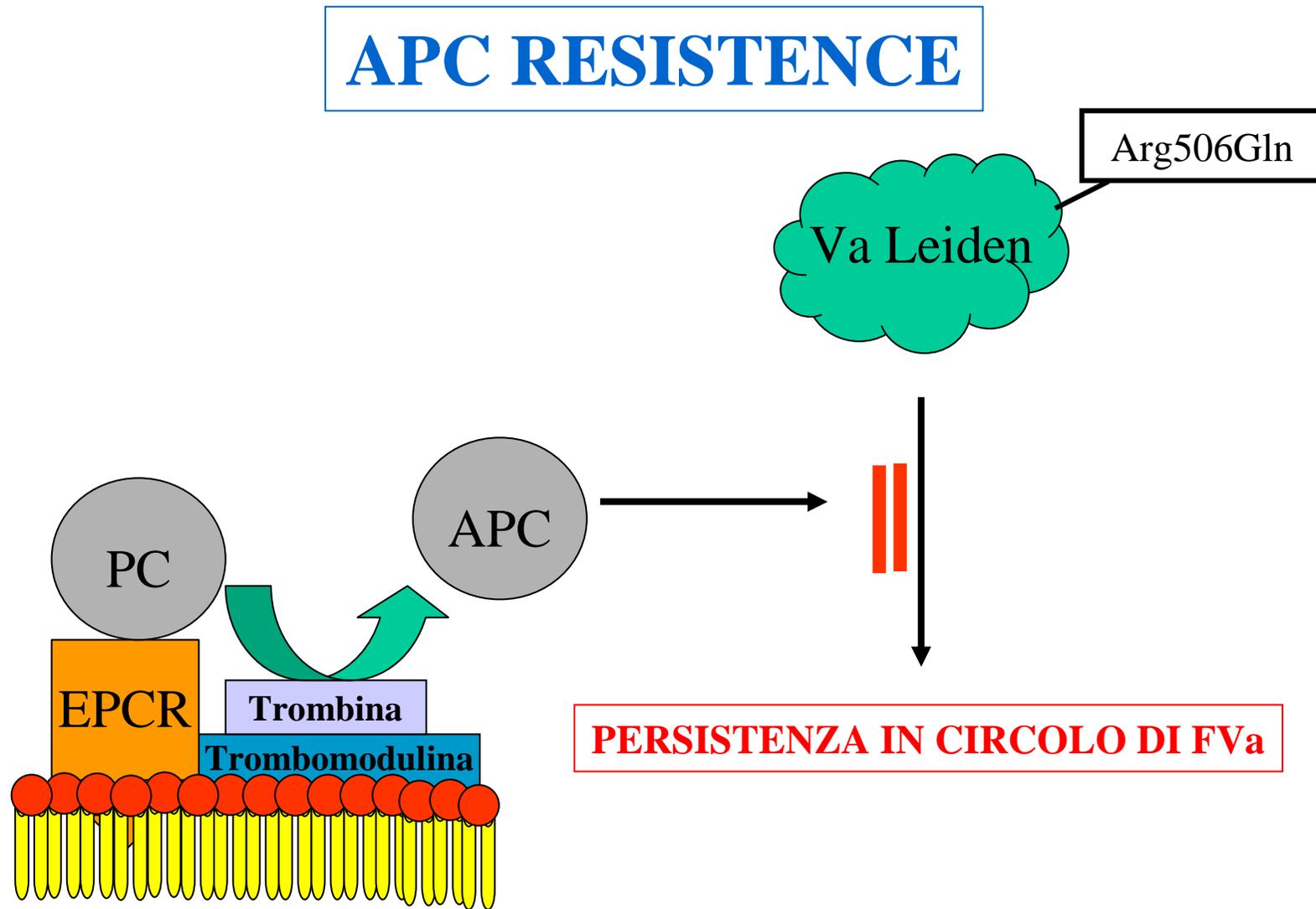


Fig. 5 Rappresentazione schematica della resistenza alla proteina C attivata.

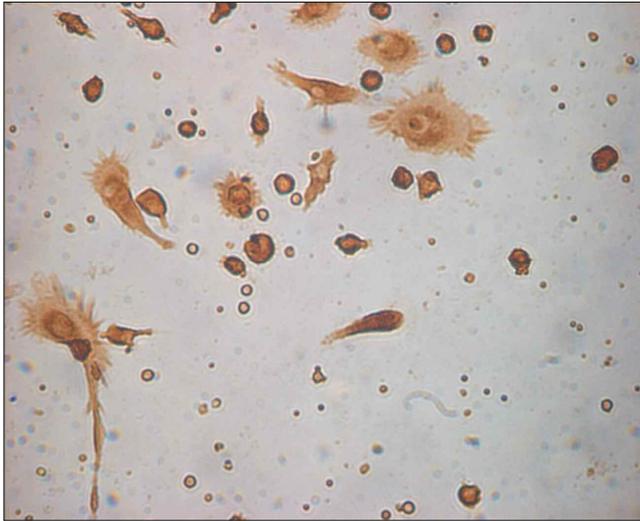


Fig. 6 Donatore sano; giorno +5. Contrasto di fase; anti human FV-HRP 20x.

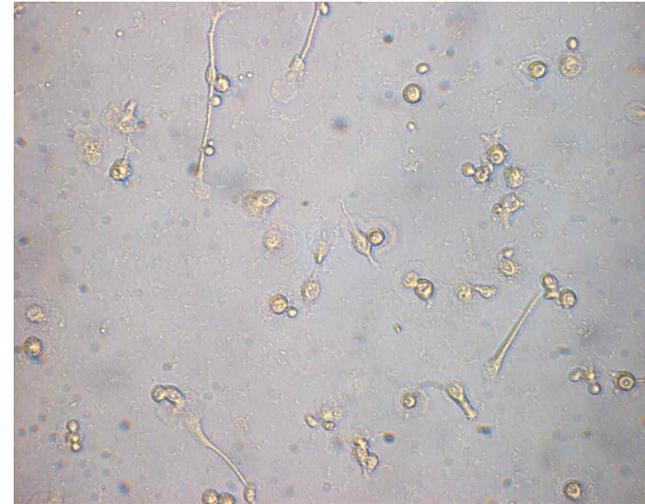


Fig. 7 Soggetto con deficit omozigote di FV; giorno +5. Contrasto di fase; anti human FV-HRP. 20x



Fig. 8 Microscopio ottico contrasto di fase +5g foto di megacariociti e promegacariociti in coltura; si può osservare la presenza delle piastrine lungo i prolungamenti. (20x)



Fig. 9 Microscopio a fluorescenza con contrasto, campo chiaro (40x) +8g di coltura, colorazione emmatsilina si possono osservare i prolungamenti dei megacariociti.

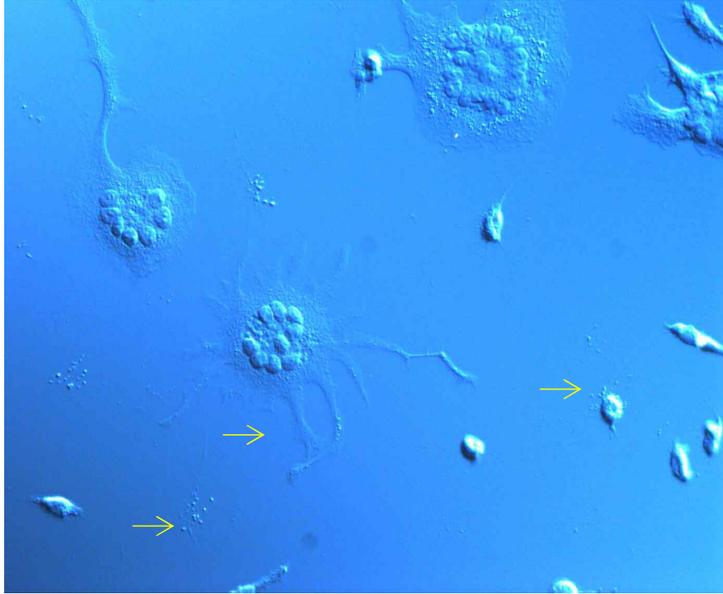


Fig. 10 Donatore sano; giorno +10g di coltura. Microscopio a fluorescenza contrasto d'interferenza Ingrandimento 40x.

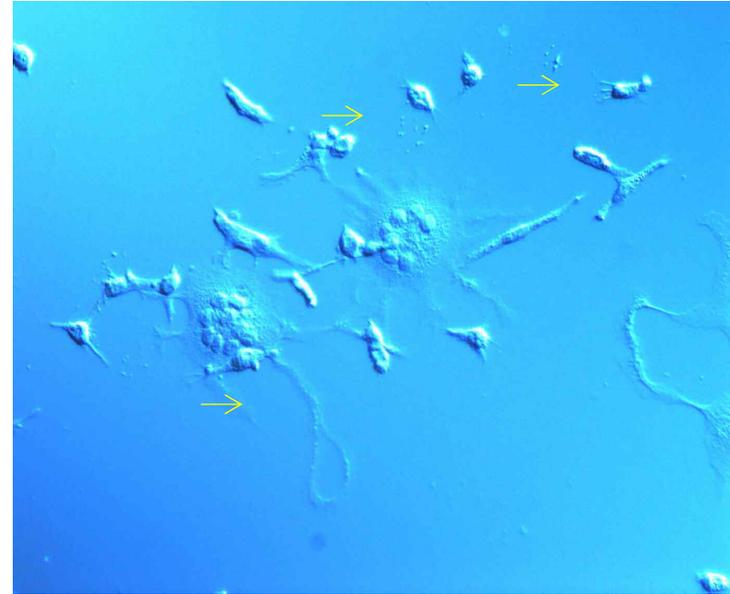


Fig. 11 Soggetto con deficit omozigote di FV; giorno +10g. Microscopio a fluorescenza contrasto d'interferenza. Ingrandimento 40x.

Si possono osservare da queste foto i prolungamenti delle cellule polinucleate e mononucleate e la presenza della formazione delle piastrine.

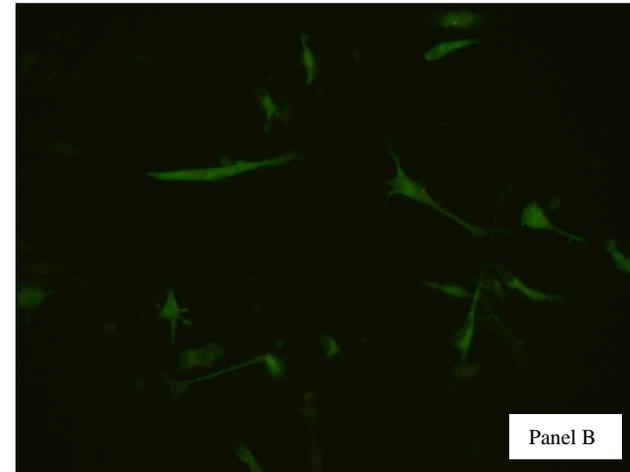
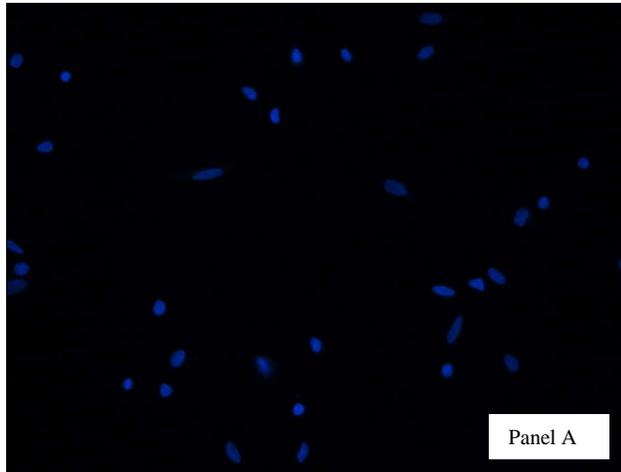


Fig. 12 Donatore sano, giorno +5 Fluorescenza. Ingrandimento 40x. Panel A: Hoescht 33258 Panel B: anticorpo monoclonale mouse anti human CD41

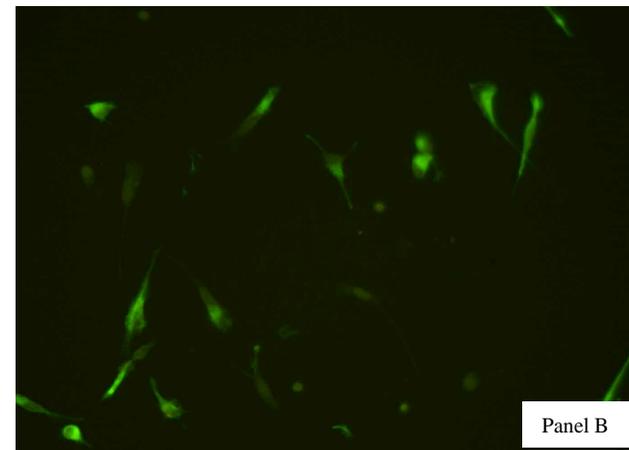
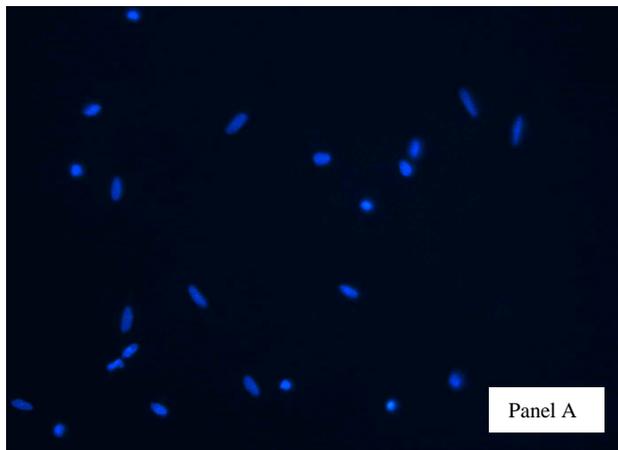


Fig. 13 Soggetto con deficit omozigote di FV, giorno +5. Fluorescenza. Ingrandimento 40x. Panel A: Hoescht 33258 Panel B: anticorpo monoclonale mouse anti human CD41

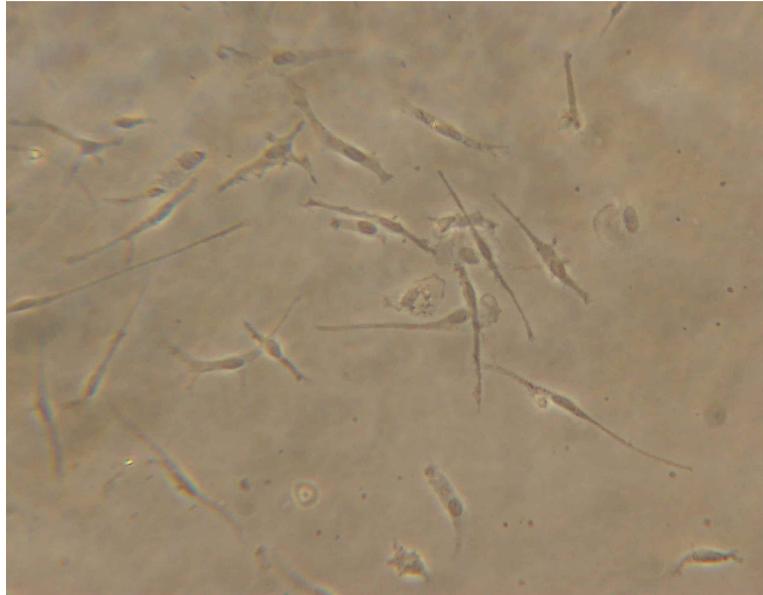


Fig. 14 Donatore sano; +5g Contrasto di fase;  
rabbit anti human PC-HRP 20x.

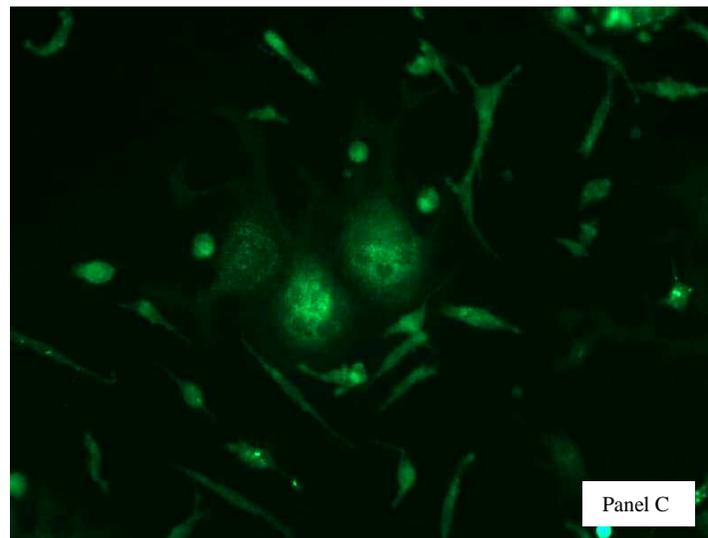
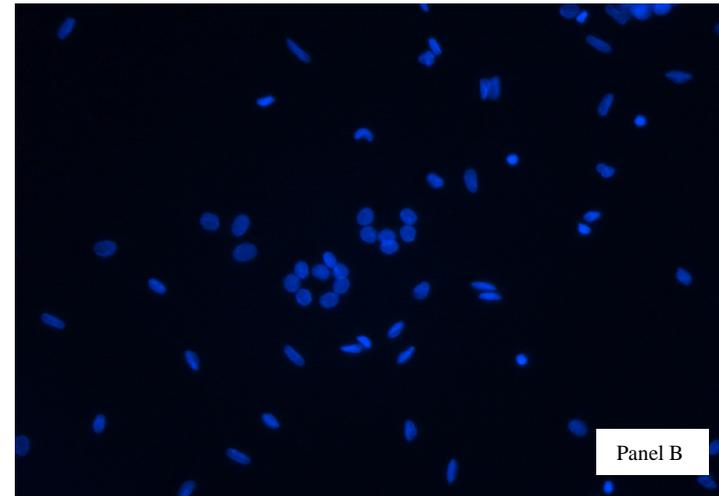
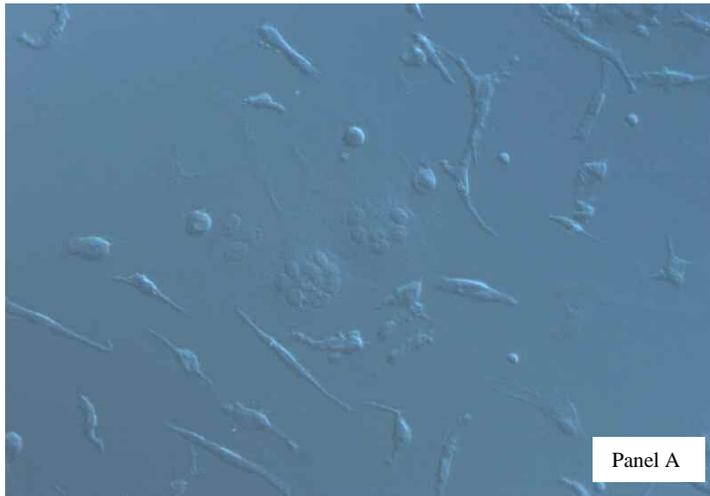


Fig. 15 Soggetto sano; girone +8. Fluorescenza. Ingrandimento 40x. Panel A: Contrasto d'interferenza. Panel B Hoescht 33258. Panel C: Mouse anti-human FV

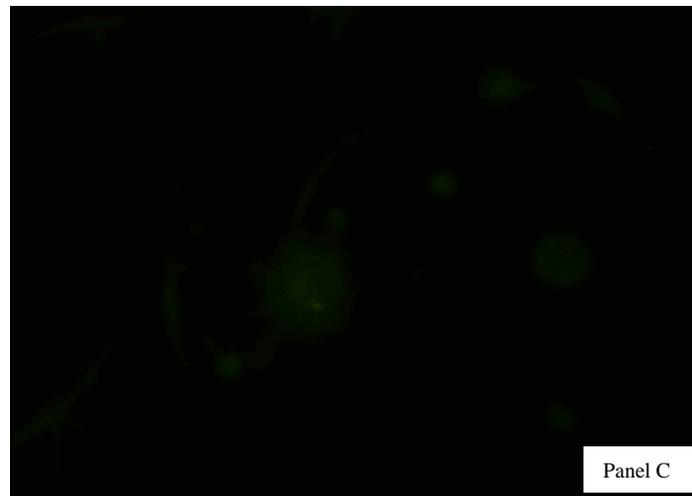
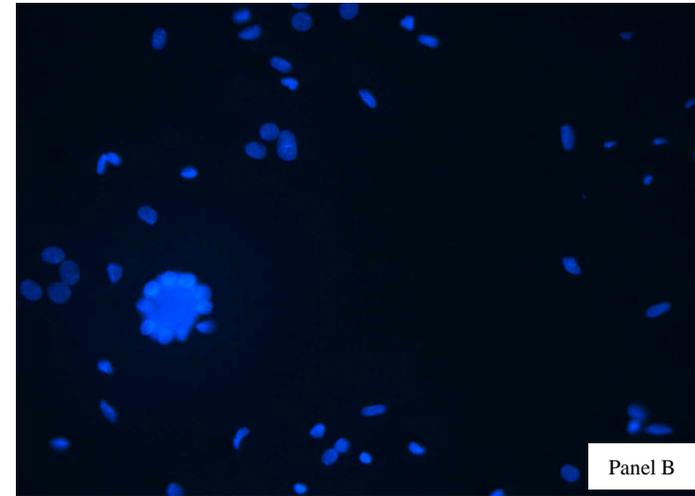
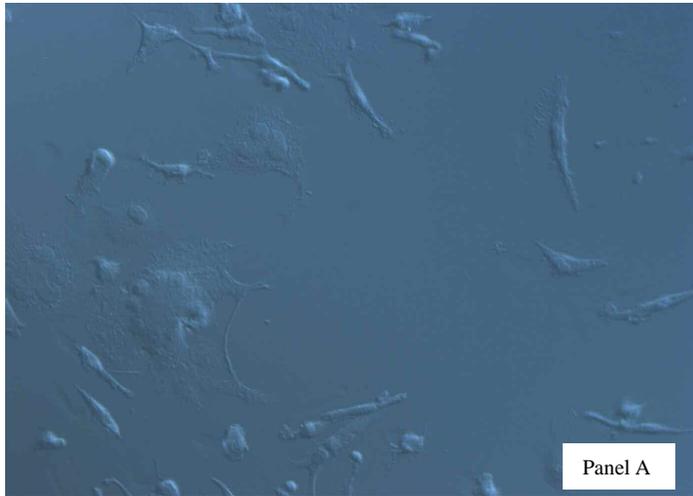


Fig. 16 Soggetto con deficit omozigote del FV; girone +8. Fluorescenza. Ingrandimento 40x. Panel A: Contrasto d'interferenza. Panel B Hoescht 33258. Panel C: Mouse anti-human FV

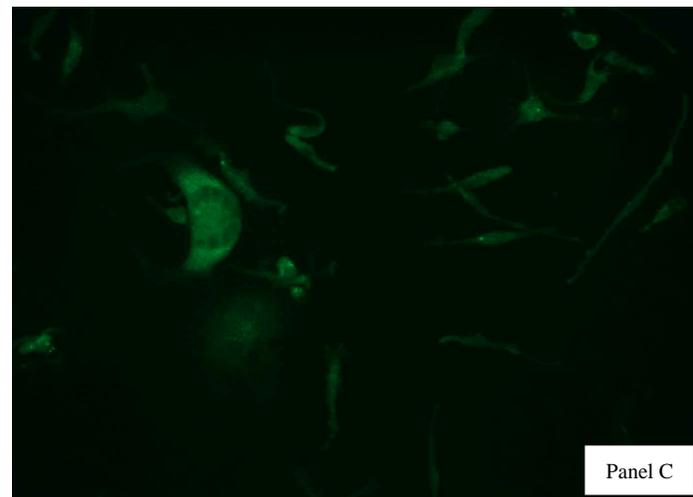
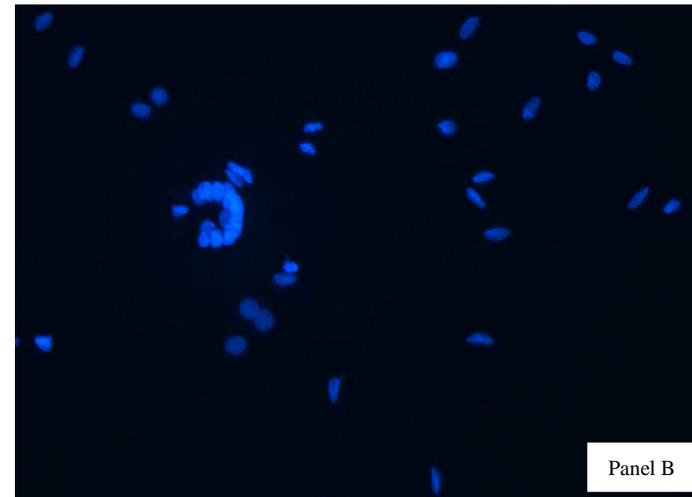
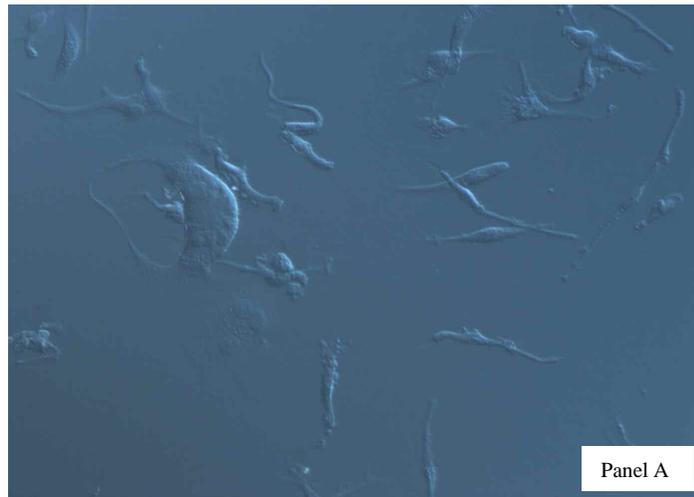


Fig. 17 Soggetto con deficit omozigote del FV, terreno di coltura supplementato con FV 5 mg/ml; girono +8. Fluorescenza. Ingrandimento 40x. Panel A: Contrasto d'interferenza. Panel B Hoescht 33258. Panel C: Mouse anti-human FV

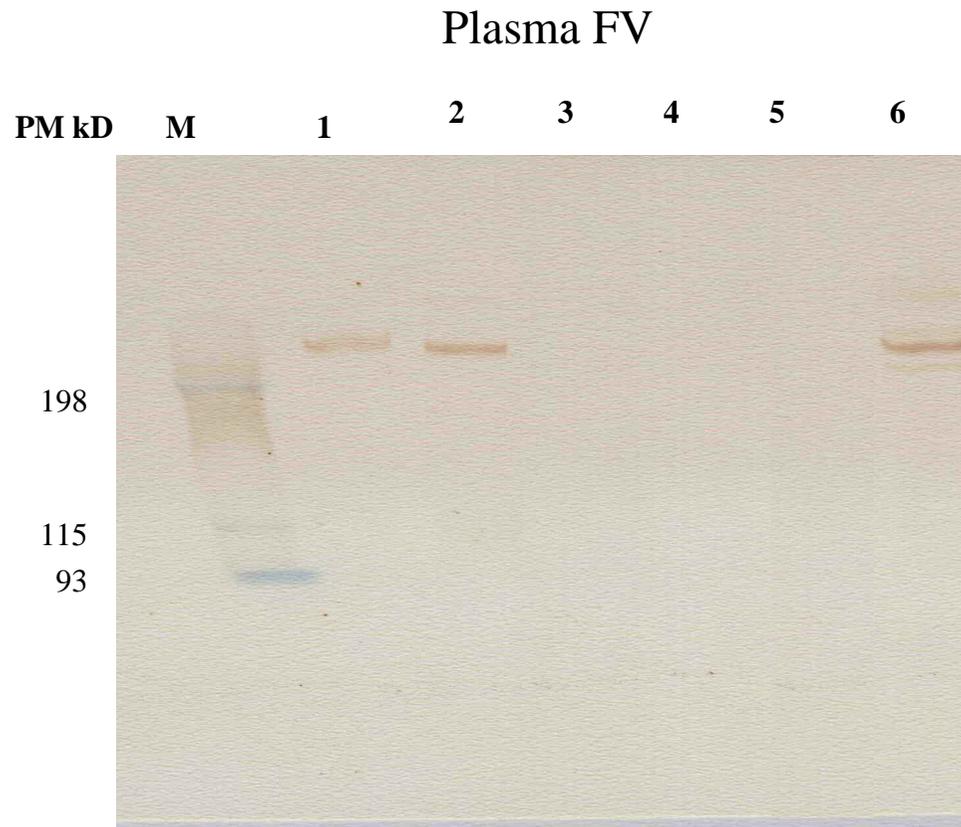
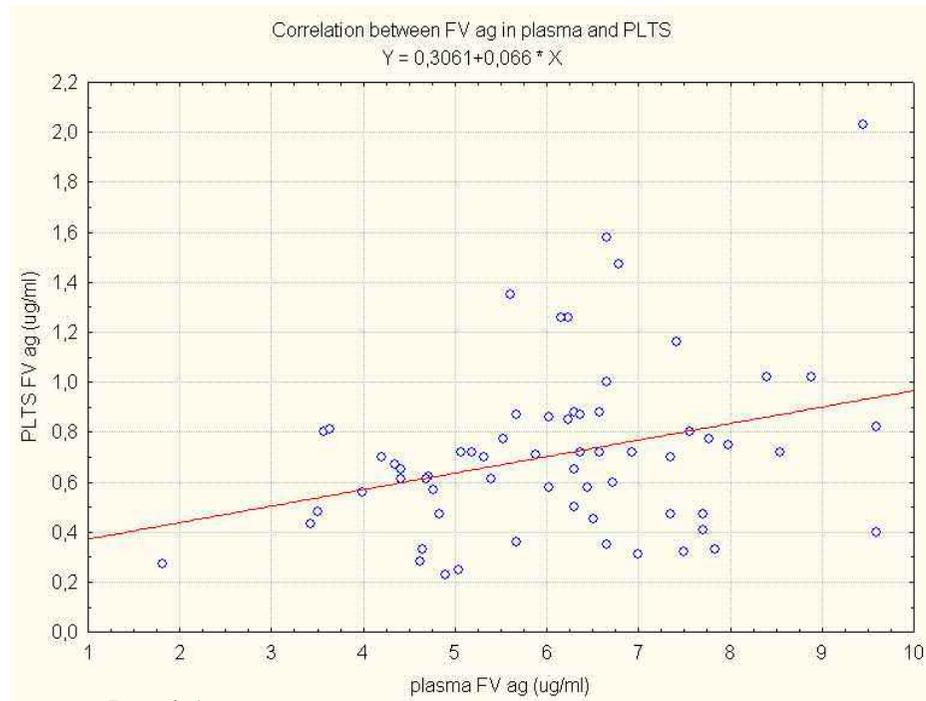


Fig. 18 Plasma FV; SDS-Page e Western Blotting. Sheep anti-human FV-HRP; **M**) markers, **1**) Soggetto sano; **3,4,5**) Soggetti con difetto omozigote del FV; **2,6**) Soggetto eterozigote del FV

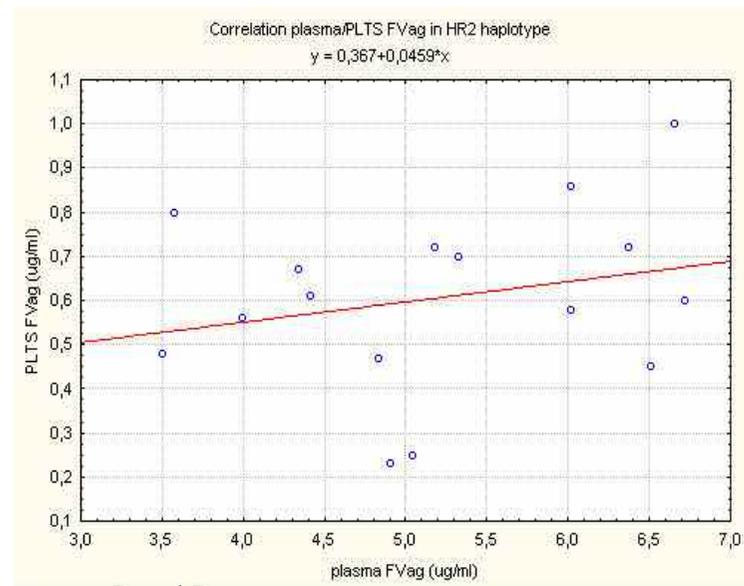
## FV Piastrinico



Fig. 19 FV intrapiastrinico; SDS-Page e Western Blotting. Sheep anti-human FV-HRP; **M)** markers, **1)** Soggetto sano, **2,3,4,5)** Soggetti con difetto omozigote del FV; **6)** Soggetto eterozigote del FV



Panel A



Panel B

Fig. 20 Rette di correlazione lineare. Panel A: FV plasmatico vs intrapiastrinico nella popolazione studiata. Panel B: FV plasmatico vs intrapiastrinico nei soggetti con aplotipo HR2