

CLINICAL AND PARACLINICAL PARAMETERS IN VON WILLEBRAND DISEASE IN CHILDREN

Malai Olga¹, Jalba Tatiana¹, Eșanu Galina¹

Scientific adviser: Țurea Valentin¹

¹Pediatrics Department, Nicolae Testemitanu University.

Background. Von Willebrand disease (VWD) is an inheritable bleeding disorder, autosomal dominant transmitted, that represents one of the most common and severe forms of hemorrhagic diathesis of children. **Objective of the study.** Determination of essential clinical manifestations, as well as quantitative and qualitative assessment of Von Willebrand factor, that in case of deficiency causes coagulation disorders. **Material and methods.** Within the Department of Hematology and General Pediatrics, Institute of Mother and Child, during the period 2021-2022, 28 patients (19 girls and 9 boys) with Von Willebrand disease were supervised and evaluated clinically and paraclinically, aged between 1 and 17 years. **Results.** The disease manifests for both boys and girls, but more obvious clinical signs appear at puberty of girls. The most common clinical manifestations are epistaxis (46.2%), gingivorragia (20.1%), menorrhagia (15.4%), ecchymoses (10.2%), hemarthrosis (5.12%), rectorragia (2.5%). Following the quantitative and qualitative evaluation of Von Willebrand factor, the causal factor deficiency was established for all patients. Genetic confirmation is a method of high precision, but technically more difficult to perform today. **Conclusion.** The results of the study confirmed the prevalence of the disease in case of girls compared to boys (2:1). Microcirculatory hemorrhages are characteristic, such as epistaxis (46.2%) and less frequently gastrointestinal bleeding (2.5%) that corresponds to the data from the specialized literature.

Keywords: von Willebrand disease, epistaxis, children.

PARAMETRII CLINICI ȘI PARACLINICI ÎN BOALA VON WILLEBRAND LA COPII

Malai Olga¹, Jalba Tatiana¹, Eșanu Galina¹

Conducător științific: Țurea Valentin¹

¹Departamentul Pediatrie, USMF „Nicolae Testemitanu”

Introducere. Boala von Willebrand este o afecțiune hemoragică ereditară, transmisă autozomal dominant și reprezintă una dintre cele mai frecvente și mai grave forme de diateze hemoragice la copii. **Scopul lucrării.** Determinarea manifestărilor clinice esențiale și aprecierea cantitativă și calitativă a factorului von Willebrand, deficiența căruia determină dereglări de coagulare. **Material și metode.** În cadrul secției de Hematologie și pediatrie generală, IMSP IM și C, în perioada anilor 2021-2022, au fost supravegheați și evaluați clinic și paraclinic 28 de pacienți cu diagnosticul de boala von Willebrand (19 fete și 9 băieți), cu vârsta cuprinsă între 1-17 ani. **Rezultate.** Boala se manifestă atât la băieți, cât și la fete, însă semnele clinice mai evidente apar la pubertate în cazul fetelor. Manifestările clinice cele mai frecvent întâlnite: epistaxis (46,2%), gingivoragii (20,1%), menoragii (15,4%), echimoze (10,2%), hemartroze (5,12%), rectoragii (2,5%). În urma evaluării cantitative și calitative a factorului von Willebrand s-a stabilit deficiența factorului cauzal la toți pacienții. Confirmarea genetică este o metodă de înaltă precizie, dar tehnic mai dificil de efectuat la ora actuală. **Concluzii.** Rezultatele studiului au confirmat predominarea bolii la fete comparativ cu băieții (2:1). Sunt caracteristice hemoragiile microcirculatorii, precum epistaxis (46,2%) și mai rar hemoragiile gastrointestinale (2,5%), ceea ce corespunde cu datele din literatura de specialitate.

Cuvinte cheie: boala von Willebrand, epistaxis, copii.