

ASPECTOS ATUAIS DA HEMOFILIA A: UMA ANÁLISE ABRANGENTE SOBRE A TERAPEÚTICA E DESAFIOS PARA A QUALIDADE DE VIDA

MARIA FERNANDA VASCONCELOS DE OLIVEIRA; GIOVANNA BEATRIZ VILELA SAMPAIO; KAROLINE MARIA DE MELO PEREIRA; RUAN GABRIEL SALGADO DE MELLO; JOSÉ HENRIQUE JUCÁ SAMPAIO

Introdução: A hemofilia clássica ou hemofilia A (HA) é uma doença autoimune hereditária rara ligada ao cromossomo X de característica recessiva, que apresenta mutações nos genes do fator de coagulação VIII, sendo o tipo mais comum e grave. Há relatos de uma incidência correspondendo a mulheres em idade fértil e a adultos mais velhos, predominantemente do sexo masculino. **Objetivo:** Analisar os principais elementos da hemofilia A, explorando sua etiologia, quadro clínico, abordagens terapêuticas e possíveis complicações. **Metodologia:** Trata-se de uma revisão de literatura, através da busca de dados realizadas nas bases EBSCO, PubMed, SciELO, BVS e DynaMed. Dessa forma, foram utilizados 12 artigos nos idiomas em inglês, português e espanhol, selecionados entre os anos de 2020 e 2023. **Resultado:** As principais manifestações clínicas da HA incluem sangramentos frequentes, especialmente em músculos profundos como os do quadril, panturrilha e antebraço, e articulações como ombro, cotovelo e quadril. Tais sangramentos quando nas articulações, são conhecidos como hemartrose, representando cerca de 80% de todos os episódios hemorrágicos, ocorrendo tanto de forma espontânea quanto pós-traumática. Por conseguinte, pacientes hemofílicos podem desenvolver uma condição ortopédica conhecida como Artropatia Hemofílica, devido ao sangramento recorrente dentro das articulações que ocasiona danos graduais a cartilagem e aos ossos, resultando em dor crônica, deformidade, entre outros. À vista disso, a profilaxia é o tratamento padrão para reposição do fator coagulante VIII, através de concentrados recombinantes ou derivado do plasma, considerando o fenótipo de sangramento do paciente, estado articular, condições clínicas e estilo de vida. Essas terapias visam restaurar os níveis adequados de fator VIII no sangue, essenciais para promover a coagulação e prevenir ou controlar os episódios de sangramento. Nesse contexto, observa-se o impacto significativo à qualidade de vida dos indivíduos afetados, exigindo uma gestão cuidadosa e ampla para mitigar suas consequências adversas. **Conclusão:** Portanto, nota-se que atenção a saúde dos hemofílicos vai além do fator de coagulação, implicando em uma abordagem multidisciplinar. Uma vez que, estimulando a cooperação familiar e comunitária, o autocuidado e a compreensão sobre sua condição, visa a melhora da qualidade de vida e promoção do bem-estar físico, emocional e social do paciente.

Palavras-chave: Hemofilia a, Artropatia hemofílica, Sangramento, Manifestação clínica, Profilaxia.