**INTRODUÇÃO:** A Síndrome de Ehler-Danlos (SED) é uma condição autossômica dominante rara, caracterizada por alteração de um dos genes responsáveis pela síntese de componentes do tecido conjuntivo, especialmente o colágeno. Portanto, o tecido conjuntivo afetado gera diversas alterações, como: hipermobilidade, cicatrização anormal, vasculatura frágil, pele lisa hiperextensível e enfraquecimento de órgãos. Por apresentar causas diversas, sua expressividade é variável, porém a expectativa de vida é normal, para a maioria dos tipos de SED. **OBJETIVO:** Discutir o manejo do paciente portador da Síndrome de Ehler-Danlos. **MÉTODOS:** Trata-se de revisão sistemática da literatura, com busca de artigos na base de dados PubMed, utilizando os descritores: “*ehlers-danlos syndrome*”. Foram selecionados 6 artigos sobre a temática pesquisada, cujos critérios de inclusão foram: artigos disponíveis em inglês ou português, publicados no último ano, em seres humanos. **RESULTADOS:** O diagnóstico da SED tem como base a identificação de grupo heterogêneo de distúrbios do tecido conjuntivo, caracterizado por hipermobilidade articular, anormalidades da pele e fragilidade vascular, que alertam sobre a possibilidade da síndrome. A investigação inicial, após o diagnóstico da SDE, deve se concentrar em determinar a extensão dos danos. Em bebês e crianças, o desenvolvimento motor deve ser avaliado e para menores de 10 anos, recomenda-se eletrocardiograma. O manejo de pacientes com SED deve ser multiprofissional, com foco na prevenção da progressão da doença e das complicações subsequentes, pois trata-se de condição incurável. O prognóstico e morbidade da SDE variam consideravelmente, com base no subtipo da síndrome e no ambiente. Pacientes com o tipo hipermóvel da SED, que recebem educação precoce, evitando atividades potencialmente traumáticas, como o levantamento de peso, podem experimentar morbidade relativamente baixa ao longo da vida. Por outro lado, se o mesmo paciente sofrer trauma físico, com lesões articulares repetidas, que potencialmente requerem intervenção cirúrgica, espera-se morbidade mais significativa. **CONCLUSÃO:** O diagnóstico precoce e o tratamento multiprofissional da SED podem evitar vários procedimentos cirúrgicos por lesões secundárias. Adicionalmente, por ser condição incurável, o tratamento paliativo multidisciplinar pode proporcionar maior qualidade de vida aos portadores da SED.