**Assistência de Enfermagem ao paciente com Síndrome de Ehlers-Danlos tipo Hipermobilidade com comprometimento hematológico: Um relato de experiência**

Leilane Alice Moura da Silva1\*; Palloma Rayane Alves de Oliveira Sinezio1; Kalidia Felipe de Lima Costa2

1Universidade do Estado do Rio Grande do Norte - UERN. Departamento de Enfermagem, Curso de Enfermagem. Mossoró – RN;

2Universidade do Estado do Rio Grande do Norte - UERN. Docente do Departamento de Enfermagem, Curso de Enfermagem. Mossoró – RN.

\*Autor correspondente: [leilanealice.ms@hotmail.com](mailto:leilanealice.ms@hotmail.com)

**Introdução:** A Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) compreende um grupo de doenças do tecido conjuntivo, caracterizadas principalmente pela hipermobilidade articular, além de hiperextensibilidade cutânea e fragilidade de todo o Sistema Conjuntivo1. Ela é causada por um conjunto de alterações genéticas nos genes que codificam o colágeno, tornando-o ineficaz2,3. Importante salientar que o paciente de SED produz colágeno normalmente, em quantidades normais, embora o colágeno produzido não seja eficiente na manutenção da elasticidade e sustentação dos tecidos3. A SEDh tem como um de seus sintomas característicos a fragilidade capilar, sendo comum o surgimento de hematomas aos menores contatos, assim como alteração no tempo de sangramento. **Objetivos:** Relatar a experiência da assistência de Enfermagem ao paciente com SEDh com comprometimento hematológico. **Métodos:** Trata-se de um estudo descritivo, qualitativo, do tipo relato de experiência acerca do desenvolvimento da assistência de enfermagem ao paciente com SEDh. A coleta de dados foi realizada por meio de consultas de enfermagem de rotina. **Resultados:** A fragilidade capilar e o aumento do tempo de sangramento não são fatores que colocam diretamente em risco a vida do paciente, mas são fatores de alerta. Ocorreu a orientação sobre os medicamentos que devem ser evitados – com o intuito de não aumentar o tempo de sangramento e por consequente a fragilidade capilar, além de orientar quanto a prevenção de quedas e acidentes, considerando a possibilidade de perda de grandes volumes de sangue. É importante a orientação com cuidados comportamentais, além de alertar sobre os sinais de agravamento do quadro geral do paciente. Essa assistência qualificada é de extrema importância para que o paciente entenda as gravidades de seu quadro clínico, atentando-se ao momento que deve procurar a assistência hospitalar. **Conclusão:** Desse modo, percebe-se que a assistência de enfermagem vai muito além dos procedimentos. A educação em saúde é um dos campos de atuação dos enfermeiros e de vital importância em especial quando se tratando de pacientes raros, a identificação dos sinais de complicações importante por parte dos pacientes, pois permite um atendimento rápido em serviço ambulatorial ou de urgência.

**Palavras-chave:** Assistência de Enfermagem; Hipermobilidade articular; Síndrome de Ehlers-Danlos.

**REFERÊNCIAS**

1 - BEM-HAJA, Paola Lima et al. Síndrome de Ehlers-Danlos em paciente com dor crônica. Relato de caso. **Rev. dor**, São Paulo, v. 17, n. 2, p. 152-154, June 2016.

2 - De Paepe A, Malfait F. Bleeding and bruising in patients with Ehlers-Danlos sindrome and other collagen vascular disorders. **Br J Haematol**. 2004.

3 - Malfat F et al. The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. **American Journal of Medical Genetics Seminars in Medical Genetics**, 2017.