

II Congresso de
**Ginecologia
& Obstetrícia**

CURITIBA - PR

1- Hospital Nossa Senhora das Graças
2- Hospital Universitário Evangélico Mackenzie

A síndrome de Ehlers-Danlos (SED) apresenta prevalência estimada de 1:5000, sendo a forma hiper móvel a mais comum. A fisiopatologia envolve mutações em genes (COL5A1 e COL5A2) que comprometem a síntese e o processamento do colágeno, afetando tecidos como pele, tendões e ligamentos. Clinicamente, cursa com hiper mobilidade articular, dor musculoesquelética crônica, dificuldade de cicatrização, hematomas, manifestações cardiovasculares, gastrointestinais e oculares. A gestação em mulheres portadoras de SED deve ser considerada de alto risco, uma vez que suas modificações fisiológicas podem potencializar a fragilidade tecidual característica da doença. O relato de caso a seguir tem como objetivo discutir as complicações e particularidades clínicas desta condição.

Primigesta de 24 anos, portadora de SED, com hipermobilidade articular, dor crônica, fadiga, disautonomia, hipotensão postural e arritmias benignas. Durante a gestação, utilizou pessário desde 20 semanas por prolapso uterino e apresentou senilidade placentária precoce, placenta grau II, com 30 semanas. Evoluiu com hipertensão gestacional em uso de metildopa 2 gramas ao dia. Foi internada com 30+3 semanas por descontrole glicêmico, apesar da ausência de diabetes mellitus prévio ou gestacional, mantendo controle dietético. Recebeu corticoterapia antenatal. No internamento, apresentou piora progressiva da dor, síncope e dispneias súbitas, com necessidade de oxigenoterapia contínua. Diante da piora respiratória e algica, optou-se pela interrupção eletiva da gestação por cesariana com 32 semanas. O procedimento transcorreu sem intercorrências, com os achados intraoperatórios de pele fina, tecido adiposo frouxo, musculatura débil e dificuldade na dequitação, mas com extração completa de placenta, que era pequena e friável.



No pós-operatório, a paciente recebeu antibioticoprofilaxia, profilaxia mecânica e farmacológica para tromboembolismo, permanecendo 24 horas em UTI monitorizada. Evoluiu com estabilidade clínica, melhora dos sintomas, recebendo alta hospitalar em 48 horas.

As principais complicações da gestação em pacientes com SED são rotura prematura de membranas e insuficiência cervical, associadas a maior incidência de parto prematuro, sangramentos pré e pós-parto; distócia de ombro, pré-eclâmpsia; dificuldades anestésicas; aumento do risco de lacerações perineais; dificuldade na histerorrafia e elevada mortalidade materna, especialmente no subtipo vascular. Em relação a via de parto, a cesárea planejada parece ser a melhor opção. Outro fator a ser considerado é a antecipação do sangramento. Dado a complexidade desta situação, sugere-se acompanhamento multidisciplinar e individualizado. Este relato reforça que a gestação com SED, sobretudo nos subtipos mais graves, deve ser considerada de alto risco. Entretanto, o prognóstico pode ser positivo quando há antecipação dos riscos, planejamento adequado e acompanhamento multidisciplinar contínuo.

1. HURST, B. S. et al. Obstetric and gynecologic challenges in women with Ehlers-Danlos syndrome. *Obstetrics and gynecology*, v. 123, n. 3, p. 506–513, 2014.
2. MALFAIT, F. et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics*, v. 175, n. 1, p. 8–26, 2017.
3. BEIGHTON, P. et al. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology, Villefranche, 1997. *American journal of medical genetics*, v. 77, n. 1, p. 31–37, 1998.
4. SPIEGEL, E. et al. Pregnancy outcomes in women with Ehlers-Danlos Syndrome. *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine: the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstetricians*, v. 35, n. 9, p. 1683–1689, 2022.
5. LIND, J.; WALLENBURG, H. C. S. Pregnancy and the Ehlers-Danlos syndrome: a retrospective study in a Dutch population: Ehlers-Danlos syndrome and pregnancy. *Acta obstetrica et gynecologica Scandinavica*, v. 81, n. 4, p. 293–300, 2002.

REALIZAÇÃO



APOIO

