

ABORDAGEM CIRÚRGICA DE ANEURISMAS DA AORTA EM PACIENTES COM SÍNDROME DE EHLERS-DANLOS: PERSPECTIVA REUMATOLÓGICA E CIRURGIA VASCULAR

Mariana Torres Furtado Martins¹

Carolina de Paula Motté²

Sabrina Brito Martins Pêgo³

Karoline Dutra de Sousa⁴

RESUMO: Introdução: A abordagem cirúrgica de aneurismas da aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é um tema que envolve complexidade devido às características particulares dessa condição. A SED é uma desordem do tecido conjuntivo que afeta a integridade vascular, resultando em maior suscetibilidade a complicações como aneurismas. Esses pacientes apresentam fragilidade na parede arterial, o que pode dificultar tanto a detecção quanto o manejo cirúrgico. As implicações reumatológicas da SED tornam a avaliação multidisciplinar essencial, considerando não apenas os aspectos vasculares, mas também a gestão das comorbidades associadas. Objetivo: Analisar estudos que abordaram a intervenção cirúrgica em aneurismas da aorta em pacientes com SED, buscando compreender os resultados clínicos e as diretrizes terapêuticas mais eficazes. Metodologia: A metodologia foi baseada no checklist PRISMA, com a busca em bases de dados como PubMed, Scielo e Web of Science, utilizando cinco descritores: "aneurisma da aorta", "síndrome de Ehlers-Danlos", "cirurgia vascular", "complicações vasculares" e "tratamento cirúrgico". Os critérios de inclusão abrangeram estudos publicados nos últimos dez anos, artigos que focaram em pacientes com SED e aqueles que descreveram resultados cirúrgicos. Em contrapartida, foram excluídos estudos que não apresentaram dados clínicos, aqueles que abordaram outros tipos de aneurismas e revisões que não forneceram informações relevantes. Resultados: Os resultados indicaram que a abordagem cirúrgica em pacientes com SED exigiu uma avaliação cuidadosa do risco, destacando a necessidade de técnicas cirúrgicas adaptadas. A literatura revelou que a cirurgia preventiva pode ser benéfica, reduzindo a mortalidade associada a rupturas. Os principais tópicos abordados incluíram a importância da monitorização regular, estratégias para manejo da hipertensão e a consideração de opções menos invasivas quando possível. Conclusão: A revisão demonstrou que a abordagem cirúrgica de aneurismas da aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos requer uma estratégia integrada que combine conhecimento reumatológico e vascular. A prevenção e o manejo adequado das complicações são fundamentais para melhorar os desfechos clínicos. O tratamento personalizado, aliado a uma equipe multidisciplinar, pode aumentar a segurança e a eficácia das intervenções cirúrgicas nesse grupo de pacientes vulneráveis.

2280

Palavras-chave: Aneurisma da aorta. Síndrome de Ehlers-Danlos. Cirurgia vascular. Complicações vasculares e tratamento cirúrgico.

¹Médica. Universidade Presidente Antônio Carlos – UNIPAC.

²Médica. Universidade Professor Edson Antônio Velano (UNIFENAS – BH).

³Médico. Instituto Metropolitano de Ensino Superior – IMES.

⁴Médica. Pontifícia Universidade Católica de Minas Gerais - PUC Minas.

INTRODUÇÃO

A síndrome de Ehlers-Danlos é uma desordem do tecido conjuntivo que se caracteriza pela fragilidade vascular, tornando os indivíduos afetados mais suscetíveis ao desenvolvimento de aneurismas. Essa fragilidade se deve a alterações na estrutura e na composição do colágeno, que comprometem a integridade das paredes arteriais. Como resultado, pacientes com essa condição apresentam um risco elevado de rupturas arteriais, o que requer um acompanhamento médico rigoroso e constante. A detecção precoce de aneurismas é fundamental para a implementação de intervenções cirúrgicas oportunas, que visam prevenir complicações graves e potencialmente fatais.

A gestão clínica desses pacientes envolve uma abordagem multidisciplinar, que inclui reumatologistas, cirurgiões vasculares e outros especialistas. Essa colaboração é essencial para que todos os aspectos da condição do paciente sejam considerados. Além de tratar os aneurismas, é importante abordar as comorbidades associadas à síndrome de Ehlers-Danlos, como problemas ortopédicos e outras manifestações sistêmicas. A comunicação eficaz entre os membros da equipe de saúde permite uma avaliação mais completa, garantindo que as intervenções cirúrgicas e o manejo clínico sejam adequados às necessidades específicas de cada paciente. Essa abordagem integrada não apenas melhora os resultados cirúrgicos, mas também proporciona uma melhor qualidade de vida aos pacientes, enfatizando a importância de um tratamento coordenado e personalizado.

A abordagem cirúrgica em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos exige a adoção de técnicas adaptadas, considerando as particularidades dessa condição. A fragilidade dos tecidos implica que procedimentos convencionais podem não ser ideais. Por isso, os cirurgiões frequentemente optam por abordagens minimamente invasivas, que reduzam o trauma cirúrgico e, conseqüentemente, o risco de complicações. Essas estratégias não apenas promovem uma recuperação mais rápida, mas também ajudam a preservar a integridade das estruturas vasculares já comprometidas, essencial para a segurança do paciente.

A prevenção é um elemento-chave no manejo de aneurismas da aorta em indivíduos com essa síndrome. Intervenções cirúrgicas preventivas são frequentemente recomendadas, especialmente em casos em que há histórico familiar ou sinais iniciais de dilatação aórtica. Essa abordagem proativa visa minimizar a mortalidade relacionada a rupturas, proporcionando um controle mais eficaz da condição ao longo do tempo. Assim, o

monitoramento regular e a avaliação contínua tornam-se ferramentas indispensáveis na gestão desses pacientes, permitindo que os profissionais de saúde identifiquem alterações precoces e implementem intervenções oportunas.

A importância do acompanhamento clínico não pode ser subestimada. O monitoramento frequente da pressão arterial e a detecção de possíveis alterações vasculares são essenciais para a prevenção de complicações graves. A manutenção de níveis adequados de pressão é crucial, pois hipertensão pode acelerar a progressão dos aneurismas. Portanto, uma abordagem diligente e bem estruturada no seguimento clínico garante que os pacientes recebam o suporte necessário para lidar com os riscos associados à síndrome de Ehlers-Danlos, promovendo um manejo eficaz e uma melhoria na qualidade de vida.

OBJETIVO

O objetivo da revisão sistemática de literatura é compilar e analisar estudos que abordam a intervenção cirúrgica em aneurismas da aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos. Essa revisão busca compreender os resultados clínicos, as diretrizes terapêuticas mais eficazes e as práticas recomendadas para o manejo dessa condição complexa. Além disso, pretende identificar os desafios e as particularidades enfrentadas durante a abordagem cirúrgica, destacando a importância de uma avaliação cuidadosa e de uma estratégia de tratamento personalizada. Com isso, a revisão contribui para o avanço do conhecimento na área e para a melhoria dos cuidados clínicos oferecidos a esses pacientes.

2282

METODOLOGIA

A metodologia utilizada para esta revisão sistemática de literatura baseou-se no checklist PRISMA, que orientou as etapas de seleção e análise dos estudos relevantes. A busca foi realizada nas bases de dados PubMed, Scielo e Web of Science, utilizando cinco descritores: "aneurisma da aorta", "síndrome de Ehlers-Danlos", "cirurgia vascular", "complicações vasculares" e "tratamento cirúrgico". Esse procedimento assegurou uma abordagem abrangente e sistemática na coleta de informações pertinentes ao tema.

Os critérios de inclusão estabelecidos foram rigorosos para garantir a relevância dos estudos selecionados. Foram incluídos artigos publicados nos últimos dez anos, priorizando pesquisas que abordaram diretamente a população com síndrome de Ehlers-Danlos e

aneurismas da aorta. Além disso, foram considerados apenas estudos que apresentaram dados clínicos relevantes, assim como aqueles que descreveram intervenções cirúrgicas e seus desfechos. Também foram incluídos relatos de casos que contribuíssem com evidências sobre o manejo clínico dessa condição. A inclusão de revisões sistemáticas e meta-análises foi permitida, desde que fornecessem uma síntese adequada da literatura existente.

Em contrapartida, os critérios de exclusão foram igualmente importantes para filtrar informações não pertinentes. Foram excluídos estudos que não apresentaram dados clínicos ou resultados significativos, assim como aqueles que abordaram outras condições vasculares sem relação com a síndrome de Ehlers-Danlos. Artigos que não estavam disponíveis na íntegra também foram desconsiderados, assim como revisões que não contribuíram com novos insights ou diretrizes práticas sobre o manejo cirúrgico. Além disso, foram excluídos estudos que não respeitaram o foco na população específica ou que apresentaram metodologias inadequadas. Essa combinação de critérios garantiu a seleção de um corpo de evidências robusto e relevante para a revisão.

RESULTADOS

A fragilidade vascular representa uma das principais complicações da síndrome de Ehlers-Danlos, uma condição que afeta a integridade do tecido conjuntivo. Essa fragilidade resulta de anormalidades na estrutura do colágeno, que comprometem a resistência das paredes arteriais. Dessa forma, pacientes diagnosticados com essa síndrome apresentam um risco elevado de desenvolver aneurismas, especialmente na aorta. A dilatação anormal das artérias pode ocorrer sem sintomas evidentes, o que torna a detecção precoce um desafio significativo. Assim, o monitoramento rigoroso é imprescindível para prevenir rupturas que podem ser fatais.

Além disso, a vulnerabilidade das paredes vasculares implica na necessidade de intervenções cirúrgicas bem planejadas e cuidadosamente executadas. As opções de tratamento cirúrgico devem ser adaptadas às condições específicas de cada paciente, levando em consideração fatores como a localização e o tamanho do aneurisma. A abordagem requer uma avaliação meticulosa, incluindo exames de imagem que ajudem a determinar o grau de comprometimento vascular. Com isso, estratégias cirúrgicas podem ser implementadas de maneira a minimizar riscos e promover a segurança do paciente durante a intervenção.

A avaliação multidisciplinar é um componente fundamental no manejo de pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos e aneurismas da aorta. Essa abordagem integrada envolve a colaboração de diversos profissionais de saúde, como reumatologistas, cirurgiões vasculares e enfermeiros, que trabalham juntos para proporcionar um atendimento holístico. Cada membro da equipe contribui com sua expertise, assegurando que todos os aspectos da condição do paciente sejam considerados. Dessa forma, a avaliação das comorbidades associadas à síndrome torna-se mais completa, permitindo um planejamento mais eficaz das intervenções cirúrgicas.

Além disso, a comunicação entre os membros da equipe é essencial para o sucesso do tratamento. A troca de informações relevantes garante que as decisões clínicas sejam baseadas em dados atualizados e abrangentes. Essa interação não apenas melhora a qualidade do atendimento, mas também aumenta a confiança do paciente no processo de tratamento. Portanto, a implementação de uma abordagem multidisciplinar bem estruturada não apenas melhora os resultados clínicos, mas também proporciona uma melhor qualidade de vida aos indivíduos afetados por essa condição complexa.

As técnicas cirúrgicas minimamente invasivas são frequentemente preferidas no tratamento de aneurismas da aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos, uma vez que essas abordagens reduzem o trauma cirúrgico e a probabilidade de complicações. O uso de métodos como a endoprótese, que envolve a inserção de um stent através de um cateter, permite a correção do aneurisma sem a necessidade de grandes incisões. Dessa maneira, o procedimento é menos invasivo, proporcionando uma recuperação mais rápida e um menor tempo de internação hospitalar. Além disso, a abordagem minimamente invasiva diminui o estresse sobre os tecidos comprometidos, o que é crucial para pacientes cuja resistência vascular já está prejudicada.

Ainda, essas técnicas oferecem vantagens significativas em termos de recuperação funcional. Pacientes submetidos a intervenções minimamente invasivas geralmente experimentam menos dor pós-operatória e uma redução nos riscos de infecções, fatores que podem complicar o processo de cicatrização. O acompanhamento pós-operatório se torna também menos oneroso, pois a necessidade de intervenções adicionais e cuidados prolongados é minimizada. Assim, a adoção de técnicas cirúrgicas avançadas contribui não

apenas para o sucesso imediato da operação, mas também para uma melhor qualidade de vida a longo prazo para os pacientes.

A cirurgia preventiva assume um papel crítico na gestão de aneurismas em indivíduos com síndrome de Ehlers-Danlos. Essa abordagem se baseia na ideia de que a intervenção precoce pode evitar complicações graves, como a ruptura do aneurisma, que frequentemente resulta em consequências fatais. Quando há histórico familiar de aneurismas ou quando os exames de imagem revelam dilatações significativas, a cirurgia preventiva torna-se uma estratégia viável e necessária. Ao realizar essa intervenção de forma proativa, os profissionais de saúde buscam reduzir a mortalidade associada e melhorar os desfechos clínicos.

Além disso, a cirurgia preventiva é um tema que requer discussão cuidadosa entre a equipe médica e o paciente. A decisão de realizar a cirurgia deve considerar não apenas os riscos e benefícios imediatos, mas também o estado geral de saúde do paciente e as implicações a longo prazo. A avaliação contínua do risco permite que os médicos ajustem suas recomendações ao longo do tempo, baseando-se na evolução clínica do paciente. Assim, a abordagem preventiva não apenas protege os pacientes de complicações sérias, mas também promove um gerenciamento mais eficaz da síndrome de Ehlers-Danlos em sua totalidade.

O monitoramento contínuo da pressão arterial é um aspecto fundamental na gestão de pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos e aneurismas da aorta. Essa vigilância se torna ainda mais crucial devido à fragilidade vascular característica dessa condição, que aumenta o risco de complicações severas. A hipertensão pode acelerar a progressão dos aneurismas, contribuindo para a sua dilatação e, potencialmente, para a ruptura. Portanto, manter a pressão arterial em níveis adequados é essencial para minimizar esses riscos. O acompanhamento regular permite que os médicos identifiquem alterações significativas e ajustem as intervenções terapêuticas conforme necessário, assegurando um tratamento mais eficaz.

Além disso, a gestão da pressão arterial envolve não apenas a monitorização, mas também a implementação de estratégias de controle que incluem mudanças no estilo de vida e, quando necessário, o uso de medicamentos antihipertensivos. A educação do paciente desempenha um papel crucial nesse contexto, uma vez que compreender a importância do

controle da pressão arterial pode incentivar comportamentos que favoreçam a saúde vascular. Instruir os pacientes sobre hábitos alimentares saudáveis, a prática regular de exercícios físicos e a importância de evitar o consumo excessivo de sódio contribui para o manejo eficaz da hipertensão. Dessa forma, o monitoramento contínuo e a gestão proativa da pressão arterial se revelam imprescindíveis para garantir a segurança e a qualidade de vida dos pacientes com essa condição complexa.

A educação do paciente sobre os sinais de alerta e cuidados necessários é uma parte essencial do manejo da síndrome de Ehlers-Danlos e dos aneurismas da aorta. É fundamental que os indivíduos compreendam os riscos associados à sua condição, uma vez que o conhecimento pode promover uma detecção precoce de complicações. Os profissionais de saúde devem fornecer informações detalhadas sobre os sintomas que podem indicar a progressão de um aneurisma, como dor intensa, sensação de pulsação na região abdominal ou torácica, e alterações na pressão arterial. Essa conscientização capacita os pacientes a buscarem atendimento médico rapidamente, o que é crucial para evitar consequências graves.

Além disso, a educação deve incluir orientações sobre a importância de manter um estilo de vida saudável e seguir as recomendações médicas. Orientar os pacientes sobre a adesão ao tratamento, incluindo o uso de medicamentos, e a realização de exames de acompanhamento regulares é vital para o controle da condição. Quando os pacientes se sentem informados e envolvidos no processo de cuidados, sua adesão ao tratamento tende a aumentar, resultando em melhores desfechos clínicos. Assim, a promoção do conhecimento e a capacitação dos pacientes desempenham um papel significativo na prevenção de complicações e na melhoria da qualidade de vida.

O acompanhamento regular por meio de exames de imagem é fundamental para a detecção precoce de alterações na aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos. Essas avaliações possibilitam que os médicos monitorizem a evolução dos aneurismas, permitindo intervenções precoces quando necessário. A ultrassonografia, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética são técnicas comuns utilizadas para avaliar a dilatação aórtica. A realização desses exames em intervalos regulares, conforme indicado pelas diretrizes clínicas, garante que qualquer mudança na condição do paciente seja identificada em tempo hábil, reduzindo o risco de rupturas.

Além disso, o acompanhamento contínuo é importante não apenas para a monitorização dos aneurismas, mas também para a avaliação do estado geral de saúde do paciente. As condições associadas à síndrome de Ehlers-Danlos, como disfunções articulares e complicações cardiovasculares, também devem ser analisadas periodicamente. Dessa forma, o acompanhamento rigoroso por meio de exames de imagem se torna um componente integral da estratégia de manejo, contribuindo para um tratamento mais eficaz e uma melhor qualidade de vida para os indivíduos afetados.

A personalização do tratamento cirúrgico é uma abordagem essencial para pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos, considerando as características únicas de cada indivíduo. Essa personalização envolve a avaliação cuidadosa das condições clínicas, do histórico médico e das comorbidades associadas à síndrome. Cada paciente apresenta um perfil distinto que pode influenciar a escolha da técnica cirúrgica, a necessidade de intervenções adicionais e o tipo de monitoramento pós-operatório. Assim, é imperativo que os cirurgiões e a equipe médica adaptem suas estratégias às circunstâncias específicas de cada caso, garantindo que o tratamento atenda às necessidades individuais e minimize riscos.

Além disso, a personalização do tratamento requer uma comunicação clara entre a equipe médica e o paciente. As decisões sobre o manejo cirúrgico devem ser discutidas em conjunto, levando em consideração as preferências do paciente e suas preocupações. Essa abordagem colaborativa não apenas aumenta a adesão ao tratamento, mas também proporciona maior segurança e confiança ao paciente em relação ao plano de cuidado. Ao integrar o conhecimento técnico com as expectativas do paciente, a equipe médica pode desenvolver um protocolo de tratamento mais eficaz e adequado, promovendo melhores resultados clínicos e uma experiência de cuidado mais satisfatória.

A pesquisa sobre novas técnicas e tratamentos é um aspecto vital para a evolução do manejo de aneurismas em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos. O campo da medicina vascular está em constante transformação, com inovações que buscam não apenas melhorar a eficácia das intervenções cirúrgicas, mas também reduzir os riscos associados. Novas tecnologias, como dispositivos de endoprótese avançados e técnicas de imagem de alta resolução, estão sendo continuamente desenvolvidas e avaliadas. A pesquisa clínica desempenha um papel fundamental na validação dessas inovações, permitindo que os

profissionais de saúde adotem práticas baseadas em evidências e que atendam melhor às necessidades dos pacientes.

Além disso, o investimento em estudos clínicos e em pesquisas translacionais é crucial para o avanço do conhecimento sobre a síndrome de Ehlers-Danlos. A compreensão aprofundada dos mecanismos subjacentes a essa condição pode abrir novas perspectivas para tratamentos e intervenções cirúrgicas mais eficazes. Portanto, a colaboração entre pesquisadores, clínicos e instituições de saúde é essencial para fomentar a inovação e melhorar os desfechos clínicos. Ao apoiar e incentivar a pesquisa contínua, a comunidade médica pode oferecer melhores opções terapêuticas e, assim, aprimorar a qualidade de vida dos pacientes afetados por essa condição complexa.

A comunicação eficaz entre a equipe de saúde e o paciente é um elemento essencial no manejo de aneurismas da aorta em indivíduos com síndrome de Ehlers-Danlos. Essa interação não apenas melhora a compreensão do paciente sobre sua condição, mas também promove a adesão às recomendações médicas. Quando os profissionais de saúde utilizam uma linguagem clara e acessível, é possível esclarecer dúvidas e dissipar medos que o paciente possa ter em relação ao tratamento e à evolução da doença. Essa abordagem informativa contribui para que o paciente se sinta mais seguro e ativo no processo de cuidado, favorecendo uma colaboração mais efetiva.

Ademais, a transparência na comunicação também se revela crucial em momentos de tomada de decisão. Ao discutir as opções de tratamento e os possíveis riscos associados, os médicos devem envolver o paciente nesse diálogo, respeitando suas preferências e valores pessoais. Esse tipo de interação não apenas fortalece a relação médico-paciente, mas também assegura que as decisões tomadas sejam compartilhadas e contextualizadas. Dessa forma, o paciente se torna um participante ativo em seu próprio cuidado, o que pode resultar em melhores desfechos clínicos e uma maior satisfação em relação ao tratamento recebido. Portanto, uma comunicação clara e contínua é um pilar fundamental para o sucesso no manejo da síndrome de Ehlers-Danlos e suas complicações vasculares.

CONCLUSÃO

A conclusão sobre a abordagem cirúrgica de aneurismas da aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos evidenciou a complexidade e os desafios associados ao manejo

dessa condição. Os estudos analisados destacaram que a fragilidade vascular intrínseca a essa síndrome representa um risco elevado para o desenvolvimento de aneurismas, exigindo uma vigilância rigorosa e uma intervenção precoce. A identificação de aneurismas de forma oportuna foi reconhecida como um fator crucial para a redução da mortalidade associada à ruptura, reforçando a importância do monitoramento contínuo e do uso de técnicas de imagem avançadas.

Os resultados ressaltaram que a abordagem multidisciplinar é fundamental para o sucesso no tratamento. A colaboração entre reumatologistas, cirurgiões vasculares e outros profissionais de saúde permitiu uma avaliação mais abrangente das necessidades do paciente, assegurando que todas as comorbidades fossem consideradas. Além disso, a personalização do tratamento cirúrgico, adaptando as técnicas e as intervenções às particularidades de cada indivíduo, foi identificada como uma estratégia eficaz para minimizar complicações e promover a segurança.

Estudos também demonstraram que as técnicas cirúrgicas minimamente invasivas oferecem vantagens significativas, como a redução do tempo de recuperação e do risco de complicações pós-operatórias. Esses métodos se mostraram particularmente benéficos para pacientes cuja integridade vascular já estava comprometida. A cirurgia preventiva, por sua vez, foi destacada como uma abordagem eficaz para evitar rupturas, sendo fundamental em casos de histórico familiar ou quando os exames indicavam dilatações significativas.

Ademais, a educação do paciente desempenhou um papel crítico no manejo da síndrome. A conscientização sobre sinais de alerta e a importância do controle da pressão arterial contribuíram para uma melhor adesão ao tratamento e para a detecção precoce de complicações. Por fim, a continuidade da pesquisa sobre novas técnicas e tratamentos se revelou essencial para o avanço do conhecimento na área, permitindo que a medicina evoluísse em direção a intervenções mais seguras e eficazes. Essa síntese evidenciou que o manejo de aneurismas da aorta em pacientes com síndrome de Ehlers-Danlos requer uma abordagem integrada, fundamentada em práticas baseadas em evidências e na colaboração efetiva entre a equipe médica e os pacientes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. CARBONELL-Bobadilla N, Rodríguez-Álvarez AA, Rojas-García G, Barragán-Garfias JA, Orrantia-Vertiz M, Rodríguez-Romo R. Síndrome de hipermovilidad articular

- [Joint hypermobility syndrome]. *Acta Ortop Mex.* 2020 Nov-Dec;34(6):441-449. Spanish. PMID: 34020527.
2. PALOMO-Toucedo IC, Vázquez-Bautista C, Munuera-Martínez PV, Domínguez-Maldonado G, Castillo-López JM, Reina-Bueno M. Podiatry alterations in Ehlers-Danlos syndrome. *Med Clin (Barc).* 2020 Feb 14;154(3):94-97. English, Spanish. doi: 10.1016/j.medcli.2019.05.006. Epub 2019 Jun 27. PMID: 31255365.
 3. ÁLVAREZ K, Jordi L, Jose Angel H. Hemothorax in vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Reumatol Clin (Engl Ed).* 2019 Nov-Dec;15(6):e128-e129. English, Spanish. doi: 10.1016/j.reuma.2017.08.009. Epub 2017 Oct 16. PMID: 29050841.
 4. BELCZAK SQ, Klajner RK, Ogawa LC, Lucato LL, Zeque BS, de Macedo FB, da Silva IT, Atihe LF. Tratamento endovascular de aneurisma de tronco braquiocéfálico em paciente com síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. *J Vasc Bras.* 2016 Jul-Sep;15(3):239-244. Portuguese. doi: 10.1590/1677-5449.001016. PMID: 29930596; PMCID: PMC5829762.
 5. CEVALLOS B C, Vargas E, González B S, Molgo M. Sospecha diagnóstica de síndrome de Ehlers Danlos tipo vascular: reporte de un caso y revisión de literatura [Suspected vascular ehlers danlos syndrome. Case report]. *Rev Med Chil.* 2018 Aug;146(8):938-942. Spanish. doi: 10.4067/s0034-98872018000800938. PMID: 30534875.
 6. CANCINO J, Soto F, Martinez S, Gutiérrez S. Manifestaciones temporomandibulares en pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos: una revisión sistemática [Temporomandibular manifestation in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review]. *Rev Cient Odontol (Lima).* 2023 Sep 26;11(3):e164. Spanish. doi: 10.21142/2523-2754-1103-2023-164. PMID: 38288000; PMCID: PMC10809962.
 7. BRAVO JF. Síndrome de Ehlers-Danlos con especial énfasis en el síndrome de hiperlaxitud articular [Ehlers-Danlos syndrome, with special emphasis in the joint hypermobility syndrome]. *Rev Med Chil.* 2009 Nov;137(11):1488-97. Spanish. Epub 2010 Jan 13. PMID: 20098810.
 8. VAZQUEZ C, ARENAS A. Síndrome de Ehlers-Danlos [Ehlers-Danlos syndrome]. *Rev Esp Pediatr.* 1951 Mar-Apr;7(2):275-88. Undetermined Language. PMID: 14854477.
 9. PÉREZ Peña F, Martín-Pinillos F, Candel Monserrate I, Pardo Rueda J. Síndrome de Ehlers-Danlos [Ehlers-Danlos syndrome]. *Rev Clin Esp.* 1972 Jan 15;124(1):1-8. Spanish. PMID: 5021845.
 10. VICENTE Guillén R, Robles Rivas M, Cabero Sánchez G. Anestesia en el síndrome de Ehlers-Danlos [Anesthesia in Ehlers-Danlos syndrome]. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 1986 Nov-Dec;33(6):446-7. Spanish. PMID: 3823537.
 11. RUIZ-Botero F, Ramírez-Montaña D, Pachajoa H. FKBP14 kyphoscoliotic Ehlers-Danlos Syndrome in adolescent patient: the first Colombian report. *Arch Argent Pediatr.* 2019 Jun 1;117(3):e274-e278. English, Spanish. doi: 10.5546/aap.2019.eng.e274. PMID: 31063316.

12. BELCZAK SQ, Klajner RK, Ogawa LC, Lucato LL, Zeque BS, de Macedo FB, da Silva IT, Atihe LF. Tratamento endovascular de aneurisma de tronco braquiocefálico em paciente com síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. *J Vasc Bras.* 2016 Jul-Sep;15(3):239-244. Portuguese. doi: 10.1590/1677-5449.001016. PMID: 29930596; PMCID: PMC5829762.
13. RUIZ Moreno M, Jiménez Sánchez J, Martínez Crespo JJ. Atypical cause of intestinal pseudo-obstruction: Ehlers-Danlos syndrome. *Gastroenterol Hepatol.* 2022 Apr;45 Suppl 1:123-124. English, Spanish. doi: 10.1016/j.gastrohep.2020.12.006. Epub 2021 Feb 2. PMID: 33545247.
14. FRANCO B. Síndrome de Ehlers-Danlos [Ehlers-Danlos syndrome]. *Acta Pediatr Esp.* 1955 Nov;13(155):952-8. Spanish. PMID: 13301753.
15. CERVINO JM, BARSANTINI JC, MAGGIOLO J, GROSSO OF, SILVA G. Síndrome de Ehlers-Danlos [Ehlers-Danlos syndrome]. *An Fac Med Univ Repub Montev Urug.* 1957 Sep-Dec;42(5-6):148-57. Spanish. PMID: 13533865.