



IN CASO DI EMERGENZA

Paziente affetto da Sindromi di Ehlers - Danlos



Le sindromi di Ehlers - Danlos sono un gruppo eterogeneo di disordini genetici del tessuto connettivo; attualmente vengono classificate in 13 tipi (classificazione 2017) e sono causate da una mutazione dei diversi geni deputati alla sintesi, maturazione e organizzazione dei diversi collagene.

La penetranza variabile porta a manifestazioni cliniche molto differenti come:

- Fragilità tissutale con rottura spontanea di arterie/ intestino/ utero (solo nel tipo vascolare);
- Dissezioni aortiche, aneurismi, insufficienza valvolare e altre alterazioni cardio-circolatorie;
- Articolazioni instabili con frequenti sublussazioni e lussazioni;
- Pelle fragile facilmente soggetta a lacerazioni (solo nel tipo classico);
- Dolore muscolo-scheletrico precoce, cronico e debilitante;
- Lenta guarigione delle ferite;
- Disfunzioni autonome e intolleranza ortostatica;
- Possibili complicanze secondarie neurologiche e /o spinali.

TRATTARE IL PAZIENTE CON ESTREMA CURA!

NOME:
COGNOME:
DATA NASCITA:
LUOGO NASCITA:
C.F.

NUMERI DA CONTATTARE:

1.
2.
3.



IN CASE OF EMERGENCY

Patient affected by Ehlers-Danlos Syndromes



PRESTARE ATTENZIONE ALLE SEGUENTI INDICAZIONI

GENERALI:

- Il possessore di questo tesserino è affetto da Sindromi di Ehlers- Danlos di tipo:
- La rottura di grosse arterie o dell'intestino si manifesta spesso con un dolore acuto addominale - o al fianco - che può essere localizzato o irradiato;
- La rottura dell'arteria cerebrale può manifestarsi come stato alterato di coscienza e può essere facilmente scambiato per abuso di sostanze stupefacenti;
- Le articolazioni possono essere estremamente lasse e lussare facilmente;
- La pelle è soggetta a facili lacerazioni, ecchimosi e ematomi.

CHIRURGICHE:

- Le procedure di emergenza Soprattutto nel Tipo Vascolare possono richiedere l'intervento della chirurgia vascolare, della terapia intensiva e della chirurgia d'urgenza;
- E' altamente consigliabile optare per terapie alternative e poco invasive;
- Gli interventi chirurgici, quando necessari, devono essere pianificati scrupolosamente;
- Per il rischio emorragie e fragilità dei tessuti è ASSOLUTAMENTE NECESSARIO che le suture siano fatte con fili NON RIASSORBIBILI (come in chirurgia vascolare per gli aneurismi) e a punti staccati a livello di organi, muscoli e fasce muscolari;
- Non utilizzare agraphes per i punti esterni - meglio fili/colla
- Mantenere i punti di sutura esterni cutanei il doppio del tempo rispetto al periodo normalmente indicato per evitare deiscenza delle ferite.

ANESTESIOLOGICHE:

- Prestare particolare attenzione durante le manovre di intubazione per evitare la lussazione dell'ATM, la lacerazione dei tessuti e la rottura della trachea;
- Si può inoltre verificare la dislocazione delle vertebre nelle anestesi spinali;
- Gli anestetici locali si rivelano spesso inadeguati e/o possono avere effetti di breve durata.

Associazione Italiana Sindrome di
Ehlers - Danlos Onlus
www.aised.it