

Daniel Agustín Godoy<sup>1,2</sup>, Jose Orquera<sup>3</sup>,  
Alejandro A. Rabinstein<sup>4</sup>

## Síndrome de hiperatividade simpática paroxística causada por síndrome da embolia gordurosa

*Paroxysmal sympathetic hyperactivity syndrome caused by fat embolism syndrome*

1. Unidade de Terapia Neurointensiva, Sanatório Pasteur - Catamarca, Argentina.
2. Unidade de Terapia Intensiva, Hospital San Juan Bautista - Catamarca, Argentina.
3. Pronto-Socorro, Hospital San Juan Bautista - Catamarca, Argentina.
4. Unidade de Terapia Intensiva de Neurociência, Mayo Clinic - Rochester, Minnesota, Estados Unidos.

### RESUMO

A hiperatividade simpática paroxística representa uma complicação incomum, com potencial risco à vida, de lesões cerebrais graves, mais comumente de origem traumática. Seu diagnóstico clínico se baseia na manifestação recorrente de taquicardia, hipertensão, diaforese, taquipneia e, às vezes, febre, além de posturas distônicas. Os episódios podem ser induzidos por estímulos ou ocorrer de forma espontânea. É comum que ocorra subdiagnóstico desta síndrome, e o retardamento de seu reconhecimento pode aumentar a morbidade e a incapacidade em longo prazo. Evitar os desencadeantes e a farmacoterapia podem ter muito sucesso no controle desta complicação. A síndrome da embolia gordurosa é uma complicação rara, mas grave, das fraturas de ossos longos. Sinais neurológicos,

petéquias hemorrágicas e insuficiência respiratória aguda são as características que constituem seu quadro clínico. O termo “embolia gordurosa cerebral” é estabelecido quando predomina o envolvimento neurológico. O diagnóstico é clínico, porém achados específicos de neuroimagem podem confirmá-lo. As manifestações neurológicas incluem diferentes graus de alteração da consciência, défices focais ou convulsões. Seu tratamento é de suporte, porém são possíveis desfechos favoráveis, mesmo nos casos com apresentação grave. Relatamos dois casos de hiperatividade simpática paroxística após embolia gordurosa cerebral, uma associação muito incomum.

**Descritores:** Doenças do sistema nervoso autônomo; Disautonomias primárias; Lesões encefálicas; Embolia gordurosa

**Conflitos de interesse:** Nenhum.

Submetido em 17 de outubro de 2017  
Aceito em 10 de janeiro de 2018

**Autor correspondente:**

Daniel Agustín Godoy  
Unidade de Terapia Neurointensiva  
Sanatório Pasteur  
Chacabuco 675  
4700. Catamarca, Argentina  
E-mail: dagodoytorres@yahoo.com.ar

**Editor responsável:** Felipe Dal Pizzol

DOI: 10.5935/0103-507X.20180035

### INTRODUÇÃO

A hiperatividade simpática paroxística (HSP) é uma complicação que pode aumentar a morbidade e a mortalidade de pacientes graves neurológicos, especialmente nos casos em que não é prontamente reconhecida e tratada.<sup>(1-5)</sup> Caracteriza-se pelo surgimento súbito de sinais e sintomas provocados pelo aumento da descarga simpática. Hipertensão, taquicardia, taquipneia, febre e sudorese profusa, assim como posturas distônicas, fazem parte do quadro clínico clássico.<sup>(1-5)</sup> Propuseram-se critérios diagnósticos, embora ainda não tenham sido validados.<sup>(6)</sup> As lesões traumáticas cerebrais graves são as causas mais frequentes de HSP,<sup>(4)</sup> embora outras lesões neurológicas também possam resultar nesta complicação.<sup>(1,2)</sup> Uma causa muito incomum de HSP é a síndrome da embolia gordurosa (SEG), que ocorre em razão da passagem maciça de partículas de gordura oriundas da medula óssea para a circulação sistêmica, como resultado



de fraturas de ossos longos ou ossos pélvicos, ou de procedimentos de fixação cirúrgica intramedular.<sup>(7-9)</sup> Seus sinais clássicos são desconforto respiratório agudo, erupção de petéquias e diversas manifestações neurológicas.<sup>(7-9)</sup> Quando predominam sinais e sintomas neurológicos, a condição é frequentemente referida como embolia gordurosa cerebral.<sup>(10-13)</sup> Em tais casos, as imagens de ressonância magnética são muito úteis para a confirmação do diagnóstico.<sup>(14,15)</sup>

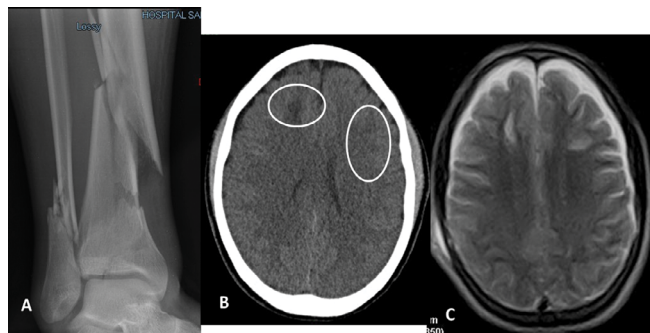
No presente artigo, apresentamos dois casos de SEG que se manifestaram com HSP e formulamos uma hipótese para a fisiopatologia desta rara associação clínica.

## RELATOS DE CASO

### Caso 1

Homem de 25 anos de idade, saudável, foi trazido ao pronto-socorro com fraturas cominutivas do terço distal da tíbia e fíbula em decorrência de acidente motociclístico (Figura 1A). Quando da admissão ao hospital, encontrava-se alerta, coerente, e não tinha qualquer déficit motor. Seus sinais vitais e os demais dados do exame físico eram normais. Foi admitido ao hospital para ser submetido à estabilização cirúrgica. Depois de 48 horas de sua admissão, ele desenvolveu confusão mental e agitação, seguidas por rápido declínio do nível de consciência, que progrediu para coma, com postura bilateral em extensão. O paciente se apresentava taquipneico (44/min), taquicárdico (137/min), febril (39,3°C) e hipertenso (147/101mmHg). A oximetria de pulso era de 92% com ar ambiente. Observaram-se petéquias hemorrágicas na esclera, conjuntiva, mucosa bucal e porção superior do tórax. Deu-se início a ressuscitação com fluidos, suplementação de oxigênio, intubação traqueal e ventilação mecânica, com utilização de sedoanalgesia profunda. Uma tomografia computadorizada (TC) do crânio revelou múltiplas áreas hipodensas bilaterais em região subcortical frontal, sem desvio da linha média. Não se evidenciou qualquer sinal de hemorragia, e as cisternas da base e os sulcos permaneciam visíveis (Figura 1B).

A TC do tórax foi normal, exceto quanto a pequenas atelectasias basais bilaterais, sem evidências de embolia pulmonar. A ecocardiografia transtorácica revelou ventrículos normais, função valvar normal e ausência de forame oval aberto ou sinais de hipertensão pulmonar. O eletroencefalograma revelou lentificação difusa sem descargas epileptiformes. Os parâmetros laboratoriais se encontravam dentro da faixa normal, exceto pela elevação de marcadores de inflamação: leucocitose  $17.300/\text{mm}^3$  e proteína



**Figura 1** - Imagens do paciente 1 no momento da admissão no pronto-socorro. (A) fraturas cominutivas no terço inferior da tíbia e fíbula, perna direita. (B) A tomografia computadorizada revelou imagens hipodensas bilaterais em região frontal, sem desvio da linha média. Não havia evidência de hemorragia, e as cisternas da base e o sulco permaneciam visíveis. (C) Imagem de ressonância magnética mostrou lesões múltiplas em ambos os hemisférios cerebrais, hipointensas em T1 e hiperintensas em T2 e FLAIR, na substância branca periventricular de ambas as regiões frontoparietais.

C-reativa (PCR)  $141\text{mg/L}$ . Observou-se também trombocitopenia ( $110.000/\text{mm}^3$ ). Fez-se o diagnóstico de SEG, com estabelecimento de terapia de suporte e administração de metilprednisolona  $10\text{mg/kg/dia}$ , por 3 dias. Devido à estabilidade clínica, 2 dias mais tarde, foram suspensas a sedação e a analgesia para avaliação da condição neurológica. Após 10 minutos, observou-se postura espontânea em extensão bilateral, juntamente de assincronia da ventilação mecânica, taquipneia (46/min), sudorese profusa generalizada, hipertensão arterial (215/112mmHg) e taquicardia (137/min). Tais manifestações foram recorrentes e levaram ao diagnóstico de HSP. Consequentemente, acrescentaram-se ao regime terapêutico propranolol  $120\text{mg/dia}$  e morfina  $3\text{mg}$  a cada 4 horas, além de a sedação/analgesia ter sido restituída. Dois dias mais tarde, RM do crânio revelou múltiplas pequenas lesões hipointensas em T1 e hiperintensas em T2, e FLAIR em ambos os hemisférios cerebrais, sem acentuação com injeção de gadolínio, e com localização na substância branca periventricular de ambas as regiões frontoparietais (Figura 1C).

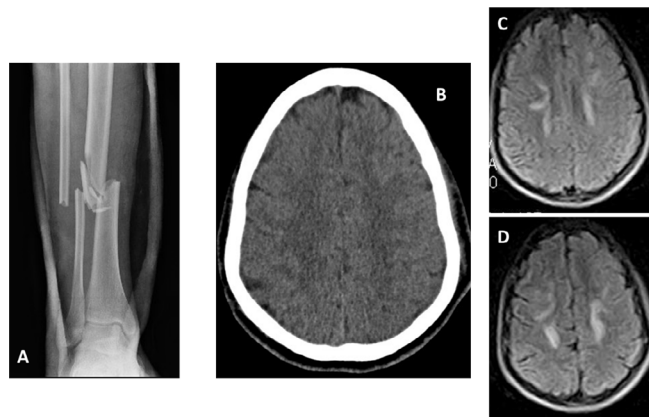
Os episódios de HSP tiveram duração que oscilou entre 20 e 35 minutos, com frequência de três a quatro vezes ao dia, e foram principalmente associados com estímulos como mobilização, banho, aspiração de secreções ou dor. No oitavo dia na unidade de terapia intensiva (UTI), suspendeu-se o uso de remifentanil e propofol, mudando para dexmedetomidina e mantendo o uso de propranolol e morfina nas mesmas doses. Os episódios de descarga simpática se tornaram cada vez mais curtos e menos graves, com frequência não superior a duas vezes por dia. A resposta motora melhorou para localização dos estímulos nociceptivos.

No 12º dia de UTI, o paciente foi extubado. Depois de 16 dias da admissão, o paciente estava alerta, com resposta motora normal e capaz de comunicar-se com seus familiares. As doses de propranolol e morfina foram reduzidas para a metade, sem piora dos episódios de HSP. Depois de 22 dias da admissão, a fratura foi tratada cirurgicamente. A evolução pós-operatória decorreu sem complicações. Após 3 dias da cirurgia, o paciente teve alta para o domicílio, para dar continuidade ambulatorialmente à sua reabilitação. Um ano após o evento, as lesões descritas na RM tinham desaparecido, e os exames neuropsicológicos mostraram leve comprometimento das funções executivas, com alteração da memória de curto e longo prazo.

## Caso 2

Homem com 21 anos de idade, sem antecedentes médicos prévios, foi atendido com fratura do terço inferior de sua tíbia decorrente de acidente motociclístico, sem evidência de traumatismo do crânio (Figura 2A). Seus sinais vitais e exame neurológico eram normais. O paciente foi internado e tratado com tração esquelética. Depois de 1 dia, tornou-se confuso e agitado, com progressiva depressão do nível de consciência, que progrediu para coma. Apresentava resposta motora em extensão, porém seus reflexos tronculares eram normais. Os sinais vitais eram: pressão sanguínea arterial 127/76mmHg; frequência respiratória de 18/min; frequência cardíaca de 133/min; e temperatura retal de 38,8°C. Oximetria de pulso de 85% com ar ambiente. Iniciaram-se imediatamente ventilação mecânica invasiva e ressuscitação hemodinâmica. Após estabilização cardiorrespiratória, uma TC do crânio revelou pequenas e múltiplas lesões subcorticais hipodensas nas regiões frontal e parietal esquerda (Figura 2B).

A TC do tórax mostrou pequenos defeitos de enchimento no ventrículo esquerdo e veia cava superior. Observou-se imagem nodular na artéria pulmonar direita, que se considerou poder corresponder a um êmbolo. Foi feito o diagnóstico de SEG. O ecocardiograma transtorácico mostrou pressão média da artéria pulmonar estimada em 356mmHg, sem outros transtornos da motilidade ventricular e preservação da função ventricular sistólica. Tamanho e função do ventrículo direito estavam normais, e não existiam comunicações anômalas entre os átrios ou ventrículos. O eletroencefalograma revelou lentificação de fundo, sem descargas epileptiformes. O perfil bioquímico não apresentava alterações dignas de nota, exceto trombocitopenia (98.000/mm<sup>3</sup>), anemia (hemoglobina 8,7g/dL) e elevação da PCR para 134mg/L. Deu-se início



**Figura 2** - Imagens na admissão do paciente 2. (A) Fratura fechada no terço inferior da tíbia. (B) Tomografia computadorizada mostrando lesões hipodensas subcorticais nas regiões frontal e parietal esquerda. (C-D) Ressonância magnética revelou múltiplas lesões hiperintensas em T2 localizadas na substância branca periventricular e regiões subcorticais frontais e parietais bilateralmente.

a medidas gerais de suporte intensivo, e o paciente recebeu metilprednisolona na dose de 10mg/kg/dia por via endovenosa, por 72 horas.

No 15º dia de UTI, cessou-se a administração de sedoanalgesia (remifentanil-propofol). Após 20 minutos, o paciente apresentou sudorese profusa generalizada, taquicardia (166/min), hipertensão arterial (187/99mmHg), taquipneia (36/min) com assincronia da ventilação mecânica e postura bilateral em extensão – manifestações compatíveis com HSP. Os sintomas foram aliviados pela reinstituição da sedoanalgesia, porém continuaram a ocorrer quatro vezes por dia, desencadeados por manobras de fisioterapia, aspiração de secreções ou banho com água fria. A duração média dos episódios foi de 33 minutos. RM do crânio mostrou múltiplas lesões hiperintensas em T2 localizadas na substância branca periventricular, em localização subcortical bilateralmente nas regiões frontal e parietal (Figuras 2C e D).

O tratamento com propranolol na dose de 120mg/dia, morfina 18mg/dia e gabapentina 900mg/dia resultou em progressiva diminuição da frequência, da intensidade e da duração dos episódios de HSP. O paciente foi extubado sem complicações no 11º dia no hospital. Após 20 dias o paciente foi transferido para a enfermaria geral e apresentava-se orientado, sendo capaz de comunicar-se com seus familiares e alimentar-se sem ajuda. Foi mantido com propranolol na dose de 40mg/dia e morfina 6mg/dia. O tratamento cirúrgico da fratura foi realizado 1 mês após sua admissão. O paciente recebeu alta para o domicílio 3 dias após a cirurgia. Depois de 12 meses do evento,

as lesões previamente observadas não mais eram visíveis na RM de acompanhamento, e o paciente retornou ao trabalho e voltou a frequentar suas aulas na universidade, sem alterações nos exames neurocognitivos.

## DISCUSSÃO

Apresentamos dois casos de SEG com grave comprometimento cerebral, que levou ao desenvolvimento de HSP como complicação. A elevada conscientização a respeito desta complicação e o uso adequado de interrupções na sedação permitiram que a HSP fosse precocemente detectada e tratada. Apesar do dramático quadro neurológico (coma e postura em extensão), ambos os pacientes tiveram boa recuperação mediante o uso agressivo de medidas de suporte e controle farmacológico da HSP.

Só temos conhecimento de dois casos prévios de SEG complicada por HSP.<sup>(16,17)</sup> Embora seja uma associação rara, estamos convencidos dos dois diagnósticos em nossos pacientes. Ambos cumpriam os critérios clínicos e radiológicos de Gurd para SEG (Tabela 1)<sup>(18)</sup> e tiveram elevados escores de probabilidade para HSP<sup>(6)</sup> (20 e 21, respectivamente, para os casos 1 e 2) (Tabela 2). A fisiopatologia da HSP ainda não foi elucidada, porém se postulou que uma desconexão entre os centros inibitórios corticais e diencefálicos no tronco cerebral e a medula espinal poderia desempenhar um papel central.<sup>(5)</sup> Postulamos que a inundação embólica decorrente da SEG pode afetar áreas cerebrais responsáveis pela modulação do fluxo simpático, assim dando causa à HSP.

## Síndrome da embolia gordurosa

Estudos ecocardiográficos e de Doppler demonstraram que a passagem de partículas de gordura para o sistema circulatório é um fenômeno frequente após cirurgia ortopédica ou fratura de ossos longos; entretanto, esta situação não é suficiente para desencadear a SEG.<sup>(17,19,20)</sup> A incidência relatada de SEG varia de 0,5 a 29%, dependendo do tipo de estudo (clínico ou patológico).<sup>(7-9,21)</sup> A SEG afeta principalmente a população adulta jovem, com média de 30 anos de idade.<sup>(7-9)</sup> Fratura de ossos longos (fêmur, tíbia e pelve), cirurgia ortopédica (artroplastia com fixação intramedular), lipoaspiração, queimaduras graves e transplante de medula óssea são as entidades que mais frequentemente predis põem ao desenvolvimento desta síndrome.<sup>(7-9)</sup>

O quadro clínico clássico consiste no surgimento gradual (24 - 72 horas após o traumatismo) de sinais e sintomas causados pelo envolvimento pulmonar, cerebral e cutâneo; mas, esta tríade só aparece simultaneamente em cerca de metade dos casos.<sup>(7-9)</sup> A tabela 1 apresenta os critérios para seu diagnóstico. Os sinais e sintomas neurológicos estão presentes em 80 - 85% dos casos,<sup>(6-8)</sup> porém a incidência da embolia gordurosa cerebral (isto é, embolia gordurosa que apresenta predominância de manifestações neurológicas) é desconhecida.<sup>(10-13)</sup> A principal manifestação neurológica da SEG é alteração da consciência, variando desde confusão até coma, enquanto em pouco mais de 20% dos casos podem estar presentes défices focais, respostas motoras anormais ou convulsões.<sup>(12,13,17)</sup> A RM do

**Tabela 1** - Critérios de Gurd originais e modificados para diagnóstico da síndrome da embolia gordurosa

Critérios de Gurd e Wilson*	Critérios modificados#
<b>Maior</b>	
Hipóxia	PaO <sub>2</sub> < 60mmHg com FiO <sub>2</sub> 0,21, com ou sem infiltrado pulmonar na radiografia
Alteração mental	Alteração mental com múltiplas lesões da substância branca na RM
Petéquias	Petéquias na conjuntiva ou parte superior do tronco
<b>Menor</b>	
Taquicardia	Frequência cardíaca > 100/minuto
Febre	Temperatura > 38°C
Trombocitopenia	Plaquetas < 100 x 10 <sup>3</sup> /μl
Anemia inexplicada	Anemia com coagulopatia ou CIVD sem local de sangramento
Anúria ou oligúria	Anúria ou oligúria
Embolia na retina	Embolia na retina
Glóbulos gordurosos na urina ou escarro	Não incluído
Icterícia	Não incluído
VHS elevada	Não incluído

\* Dois critérios maiores ou um maior + quatro menores para diagnóstico;<sup>(21)</sup> # Um maior + três menores ou dois maiores + dois menores para diagnóstico.<sup>(18)</sup> PaO<sub>2</sub> - pressão parcial de oxigênio; FiO<sub>2</sub> - fração inspirada de oxigênio; RM - ressonância magnética; CIVD - coagulação intravascular disseminada; VHS - velocidade de hemossedimentação de eritrócitos.

**Tabela 2** - Ferramenta para identificação de probabilidade de hiperatividade simpática paroxística<sup>(6)</sup>

	Escala dos fenômenos clínicos				Escore
	0	1	2	3	
Frequência cardíaca	< 100	100 - 119	120 - 139	> 140	
Frequência respiratória	< 18	18 - 23	24 - 29	> 30	
Pressão arterial sistólica	< 140	140 - 159	160 - 179	> 180	
Temperatura	< 37	37 - 37,9	38 - 38,9	> 39	
Sudorese	Ausente	Leve	Moderada	Grave	
Postura durante os episódios	Ausente	Leve	Moderada	Grave	
					Subtotal EFC
<b>Severidade dos aspectos clínicos</b>	Ausente				0
	Leve				1 - 6
	Moderada				7 - 12
	Grave				≥ 13
<b>FDP</b>					
Aspectos clínicos ocorrem simultaneamente					
Os episódios são de natureza paroxística					
Reatividade simpática exagerada a estímulos normalmente indolores					
Fenômenos persistem ≥ 3 dias consecutivos					
Fenômenos persistem ≥ 2 semanas após lesão cerebral					
Fenômenos persistem apesar do tratamento de diagnósticos diferenciais alternativos					
Medicações administradas para diminuição dos fenômenos simpáticos					
≥ 2 episódios ao dia					
Ausência de fenômenos parassimpáticos durante os episódios					
Ausência de outras causas presumidas para os fenômenos					
Antecedente de lesão cerebral adquirida					
(Escore de 1 ponto para cada fenômeno presente)					
<b>Subtotal FDP</b>					
	<b>Total combinado (EFC + FDP)</b>				
<b>Probabilidade do diagnóstico de HSP</b>	Improvável				< 8
	Possível				8 - 16
	Provável				> 17

EFC - escala de fenômenos clínicos; FDP - ferramenta de probabilidade diagnóstica; HSP - hiperatividade simpática paroxística.

cérebro pode ser muito útil para confirmar o diagnóstico, ao revelar pequenas lesões multifocais que são hipointensas em sequências ponderadas em T1 e hiperintensas nas sequências ponderadas em T2.<sup>(14,15)</sup> Essas lesões são não confluentes e preferentemente localizadas na substância branca subcortical em áreas limítrofes entre territórios arteriais, *centrum semiovale*, gânglios da base, tálamo, tronco cerebral e cerebelo.<sup>(14,15)</sup> O padrão em “campo estrelado” é

característico.<sup>(14)</sup> As lesões podem ser observadas durante a fase hiperaguda na sequência com imagens ponderadas em difusão (DWI), enquanto pode levar vários dias para que as hiperintensidades na sequência ponderada em T2 se tornem visíveis.<sup>(15)</sup> Lesões hipodensas iniciais correspondem a micro-hemorragias corroboradas em estudos patológicos.<sup>(22)</sup>

O tratamento da SEG é de suporte.<sup>(7-13,17)</sup> A utilização de corticosteroides é controversa e não se apoia em evidência científica.<sup>(22)</sup> A taxa de mortalidade da SEG é de cerca de 10%.<sup>(23)</sup> Dentre os sobreviventes que inicialmente apresentavam quadro postural motor anormal ou coma, 58% obtêm boa recuperação funcional. As sequelas intelectuais podem só se tornar evidentes mediante a realização de exames neurocognitivos formais.<sup>(23)</sup>

### Hiperatividade simpática paroxística

A falta de uma nomenclatura consistente tem limitado a compreensão desta condição.<sup>(1-5,24)</sup> A HSP se tornou, recentemente, o termo preferido para indicar este transtorno.<sup>(1-5)</sup> Esta síndrome é constituída por sinais e sintomas não específicos que denotam uma descarga simpática.<sup>(1-5,25)</sup> Os episódios se iniciam abruptamente e são recorrentes, porém sua duração, frequência e severidade podem variar.<sup>(1-5,24,25)</sup> A HSP é uma complicação comum das lesões cerebrais traumáticas graves; nesses casos, sua incidência varia de 15 - 33%.<sup>(1-5,24)</sup> Ela pode também ser observada após o acidente vascular cerebral isquêmico ou hemorrágico, encefalopatia anóxica ou encefalite.<sup>(1-5,24,25)</sup>

O quadro clínico se associa com níveis elevados de catecolaminas circulantes e se caracteriza por fenômenos que indicam aumento da atividade simpática, como taquicardia, hipertermia, taquipneia, hipertensão arterial, sudorese generalizada, postura motora anormal e distonia, que podem resultar em assincronia com a ventilação mecânica.<sup>(1-4,24-27)</sup> Em geral, os aspectos clínicos surgem simultânea e abruptamente, tanto de forma espontânea quanto desencadeados por estímulos externos (dor, banho, fisioterapia, aspiração de secreções etc.).<sup>(1-5,24,25)</sup> A duração média de cada episódio é de 30 minutos, e a frequência média de três a cinco vezes por dia.<sup>(1-5,24,25)</sup> O diagnóstico na UTI é estabelecido entre 5 e 7 dias após a injúria,<sup>(1-5,24)</sup> porém não são incomuns os diagnósticos tardios e o subdiagnóstico. Recente consenso internacional de especialistas propôs ferramenta de escores para quantificar a probabilidade diagnóstica de HSP com base em escala que categoriza a presença e a severidade dos componentes clínicos.<sup>(6)</sup> Identificou-se uma elevada

probabilidade de diagnóstico quando o escore se encontrava acima de 17 pontos<sup>(6)</sup> (Tabela 2).

O tratamento da HSP se baseia em evitar estímulos que possam desencadear os episódios e na administração de fármacos para abortar a crise, principalmente morfina e propranolol ou clonidina.<sup>(25,28-31)</sup> Ao mesmo tempo, deve ser iniciado o tratamento profilático dos episódios; a gabapentina foi mais útil em nossa experiência, porém bromocriptina, clonidina e baclofeno também foram utilizados, com sucesso variável.<sup>(25,28-31)</sup> A gabapentina pode ser acrescentada à terapêutica abortiva, quando predomina hipertonia ou quando os episódios de descarga paroxística persistem a despeito de doses máximas de morfina e propranolol, como relatado no segundo caso. A dose utilizada varia entre 300 e 4.800mg/dia.<sup>(25,28-31)</sup> Caso não adequadamente controlada, a síndrome pode levar a complicações graves, como desidratação, perda muscular, contraturas graves, aspiração e mesmo insuficiência cardíaca. Estudo recente demonstrou que seis meses após um trauma craniano grave, 61% dos pacientes que desenvolveram HSP estavam mortos, enquanto outros 30% estavam gravemente incapacitados.<sup>(3)</sup> O prognóstico foi pior nos pacientes com manifestações mais graves de HSP.<sup>(3)</sup> A medida em que a HSP propriamente dita contribuiu para estes desfechos desfavoráveis ainda não foi elucidada.

### CONCLUSÕES

Estes casos ilustram aspectos clínicos úteis. A síndrome da embolia gordurosa (às vezes com predominância de manifestações cerebrais) deve ser prontamente suspeitada em pacientes que apresentam deterioração neurológica após fratura de ossos longos. Nestes casos, a hiperatividade simpática paroxística pode ocorrer como complicação secundária, que pode ser efetivamente tratada, especialmente quando o tratamento apropriado é iniciado precocemente. Pacientes com síndrome da embolia gordurosa e hiperatividade simpática paroxística podem se tornar graves, tanto de um ponto de vista neurológico, quanto sistêmico, mas é possível obter recuperação excelente, mesmo em casos muito graves.

**ABSTRACT**

Paroxysmal sympathetic hyperactivity represents an uncommon and potentially life-threatening complication of severe brain injuries, which are most commonly traumatic. This syndrome is a clinical diagnosis based on the recurrent occurrence of tachycardia, hypertension, diaphoresis, tachypnea, and occasionally high fever and dystonic postures. The episodes may be induced by stimulation or may occur spontaneously. Underdiagnosis is common, and delayed recognition may increase morbidity and long-term disability. Trigger avoidance and pharmacological therapy can be very successful in controlling this complication. Fat embolism syndrome is a rare but serious complication of long bone fractures. Neurologic signs, petechial

hemorrhages and acute respiratory failure constitute the characteristic presenting triad. The term cerebral fat embolism is used when the neurological involvement predominates. The diagnosis is clinical, but specific neuroimaging findings can be supportive. The neurologic manifestations include different degrees of alteration of consciousness, focal deficits or seizures. Management is supportive, but good outcomes are possible even in cases with very severe presentation. We report two cases of paroxysmal sympathetic hyperactivity after cerebral fat embolism, which is a very uncommon association.

**Keywords:** Autonomic nervous system diseases; Primary dysautonomia; Brain injuries; Embolism, fat

**REFERÊNCIAS**

- Lump D, Moyer M. Paroxysmal sympathetic hyperactivity after severe brain injury. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2014;14(11):494.
- Perkes I, Baguley IJ, Nott MT, Menon DK. A review of paroxysmal sympathetic hyperactivity after acquired brain injury. *Ann Neurol.* 2010;68(2):126-35.
- Mathew MJ, Deepika A, Shukla D, Devi BI, Ramesh VJ. Paroxysmal sympathetic hyperactivity in severe traumatic brain injury. *Acta Neurochir (Wien).* 2016;158(11):2047-52.
- Meyer KS. Understanding paroxysmal sympathetic hyperactivity after traumatic brain injury. *Surg Neurol Int.* 2014;5(Suppl 13):S490-2.
- Baguley IJ, Heriseanu RE, Cameron ID, Nott M, Slewa-Younan S. A critical review of the pathophysiology of dysautonomia following traumatic brain injury. *Neurocrit Care.* 2008;8(2):293-300.
- Baguley IJ, Perkes IE, Fernandez Ortega JF, Rabinstein AA, Dolce G, Hendricks HT; Consensus Working Group. Paroxysmal sympathetic hyperactivity after acquired brain injury: consensus on conceptual definition, nomenclature, and diagnostic criteria. *J Neurotrauma.* 2014;31(17):1515-20.
- Shaikh N. Emergency management of fat embolism syndrome. *J Emerg Trauma Shock.* 2009;2(1):29-33.
- Robert JH, Hoffmeyer P, Broquet PE, Cerutti P, Vasey H. Fat embolism syndrome. *Orthop Rev.* 1993;22(5):567-71.
- DeFroda SF, Klinge SA. Fat embolism syndrome with cerebral fat embolism associated with long-bone fracture. *Am J Orthop (Belle Mead NJ).* 2016;45(7):E515-21.
- Aman J, van Koppenhagen L, Snoek AM, van der Hoeven JG, van der Lely AJ. Cerebral fat embolism after bone fractures. *Lancet.* 2015;386(10001):e16.
- Mijalski C, Lovett A, Mahajan R, Sundararajan S, Silverman S, Feske S. Cerebral fat embolism: A case of rapid onset coma. *Stroke.* 2015;46(12):e251-3.
- Jacobson DM, Terrence CF, Reinmuth OM. The neurologic manifestations of fat embolism. *Neurology.* 1986;36(6):847-51.
- Kellogg RG, Fontes RB, Lopes DK. Massive cerebral involvement in fat embolism syndrome and intracranial pressure management. *J Neurosurg.* 2013;119(5):1263-70.
- Parizel PM, Demey HE, Veeckmans G, Verstreken F, Cras P, Jorens PG, et al. Early diagnosis of cerebral fat embolism syndrome by diffusion-weighted MRI (Starfield pattern). *Stroke.* 2001;32(12):2942-4.
- Suh SI, Seol HY, Seo WK, Koh SB. Cerebral fat embolism: susceptibility-weighted magnetic resonance imaging. *Arch Neurol.* 2009;66(9):1170.
- Mittal MK, Burrus TM, Campeau NG, Eckel LJ, Rabinstein AA, Wijdicks EF. Pearls & oysters: good recovery following cerebral fat embolization with paroxysmal hyperactivity syndrome. *Neurology.* 2013;81(14):e107-9.
- Godoy DA, Di Napoli M, Rabinstein AA. Cerebral fat embolism: recognition, complications, and prognosis. *Neurocrit Care.* 2017; Sep 20. doi: 10.1007/s12028-017-0463-y. [Epub ahead of print].
- Gurd AR, Wilson RI. The fat embolism syndrome. *J Bone Joint Surg Br.* 1974;56B(3):408-16.
- Barak M, Kabha M, Norman D, Soudry M, Kats Y, Milo S. Cerebral microemboli during hip fracture fixation: a prospective study. *Anesth Analg.* 2008;107(1):221-5.
- Forteza AM, Koch S, Romano JG, Zych J, Bustillo IC, Duncan RC, et al. Transcranial doppler detection of fat emboli. *Stroke.* 1999;30(12):2687-91.
- Lee SC, Yoon JY, Nam CH, Kim TK, Jung KA, Lee DW. Cerebral fat embolism syndrome after simultaneous bilateral total knee arthroplasty: a case series. *J Arthroplasty.* 2012;27(3):409-14.
- Kamenar E, Burger PC. Cerebral fat embolism: a neuropathological study of a microembolic state. *Stroke.* 1980;11(5):477-84.
- Bederman SS, Bhandari M, McKee MD, Schemitsch EH. Do corticosteroids reduce the risk of fat embolism syndrome in patients with long-bone fractures? A meta-analysis. *Can J Surg.* 2009;52(5):386-93.
- Choi HA, Jeon SB, Samuel S, Allison T, Lee K. Paroxysmal sympathetic hyperactivity after acute brain injury. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2013;13(8):370.
- Godoy DA, Panhke P, Guerrero Suarez PD, Murillo-Cabezas F. Paroxysmal sympathetic hyperactivity: An entity to keep in mind. *Med Intensiva.* 2017 Dec 15. pii: S0210-5691(17)30308-X. <https://doi.org/10.1016/j.medin.2017.10.012> [Epub ahead of print].
- Clifton GL, Ziegler MG, Grossman RG. Circulating catecholamines and sympathetic activity after head injury. *Neurosurgery.* 1981;8(1):10-4.
- Fernandez-Ortega JF, Baguley IJ, Gates TA, Garcia-Caballero M, Quesada-Garcia JG, Prieto-Palomino MA. Catecholamines and paroxysmal sympathetic hyperactivity after traumatic brain injury. *J Neurotrauma.* 2017;34(1):109-14.
- Baguley IJ. Autonomic complications following central nervous system injury. *Semin Neurol.* 2008;28(5):716-25.
- Rabinstein AA, Benarroch EE. Treatment of paroxysmal sympathetic hyperactivity. *Curr Treat Options Neurol.* 2008;10(2):151-7.
- Feng Y, Zheng X, Fang Z. Treatment progress of paroxysmal sympathetic hyperactivity after acquired brain injury. *Pediatr Neurosurg.* 2014;50(6):301-9.
- Samuel S, Allison TA, Lee K, Choi HA. Pharmacologic management of paroxysmal sympathetic hyperactivity after brain injury. *J Neurosci Nurs.* 2016;48(2):82-9.