



Hemorragia subaracnoideia: um quadro atípico de uma patologia rara

Hugo Rocha,¹ Raquel Braga²

RESUMO

Introdução: Apesar de ser uma causa rara de cefaleia, a hemorragia subaracnoideia tem uma mortalidade elevada e pode resultar em graves sequelas neurológicas a longo prazo. Este caso clínico retrata um quadro atípico desta patologia, devendo existir alto grau de suspeição para a mesma.

Descrição do caso: Homem de 50 anos, angolano, com antecedentes pessoais de rinite alérgica e sinusite crónica. Pertence a uma família nuclear na fase V do ciclo familiar de Duvall, Graffar IV. Pai falecido com hemorragia intracraniana aos 54 anos. Recorre à consulta por quadro de febre, rinorreia e cefaleia com 12 horas de evolução, acompanhada de vômitos. Apresentava-se hipertenso, sem défices neurológicos, com dor à flexão cervical, sem rigidez da nuca. Perante a possibilidade de meningite aguda e, com menor probabilidade, hemorragia subaracnoideia, foi enviado ao serviço de urgência do hospital de referência, onde se confirmou o diagnóstico de hemorragia subaracnoideia aneurismática. Fez tratamento cirúrgico do aneurisma, tendo sobrevivido sem défices neurológicos.

Comentário: O diagnóstico diferencial de cefaleia estende-se de quadros benignos, e muito prevalentes, a quadros graves, com risco de vida, de baixa incidência. O relato apresentado, além de abordar uma patologia rara em contexto dos cuidados de saúde primários, mostra um quadro sintomático de apresentação incomum, pelo que permite realçar algumas competências nucleares do médico de família.

Palavras-chave: Hemorragia Subaracnoideia; Cefaleia; Médico de Família; Competências Nucleares.

INTRODUÇÃO

A cefaleia é uma das 12 queixas mais frequentes nos cuidados de saúde primários (CSP), sendo raras as etiologias emergentes deste sintoma.¹ Nestas inclui-se a hemorragia subaracnoideia (HSA), causa de 1 a 3% das cefaleias.²⁻³

A HSA resulta do extravasamento de sangue para o espaço subaracnoideu,⁴ correspondendo a metade de todas as hemorragias intracranianas não traumáticas,⁵ sendo que 80% das HSA são causadas pela rotura de aneurismas saculares.⁴⁻⁶

A incidência global é de 9 a 10 casos em 100.000 habitantes, aumenta com a idade, é maior nos indivíduos de raça negra, nos homens até aos 55 anos e nas mulheres após essa idade.⁶⁻⁷

A taxa de mortalidade é cerca de 50%⁸ com uma mortalidade pré-hospitalar de 10%.⁴ Um terço dos sobreviventes tem défices neurológicos major,⁴ metade permanece com alterações da memória e humor a longo prazo^{6,9} e 20% ficam dependentes nas atividades de vida diária (AVD).⁸⁻⁹

Apesar de a prevalência de HSA nos CSP ser muito baixa, trata-se de uma patologia de diagnóstico difícil,¹⁰ com

elevada morbimortalidade, cujos sinais e sintomas deverão ser conhecidos pelo médico de família.

As diversas particularidades da sintomatologia apresentada pelo utente fazem deste caso clínico uma descrição pouco comum de uma patologia também rara, o que permite realçar algumas das competências nucleares do médico de família na complexidade da sua prática clínica.

DESCRIÇÃO DO CASO

J.D.E., 50 anos, sexo masculino, raça negra, nacionalidade angolana. Vive com a esposa e três dos seus filhos. Trata-se de uma família nuclear, na fase V do ciclo familiar de Duvall, com uma classe de Graffar IV. É operário da construção civil, desempregado há seis meses.

Tem, como antecedentes pessoais, rinite alérgica e sinusite crónica, cumprindo terapêutica com anti-histamínico e corticóide nasal em SOS. Desconhece alergias medicamentosas. Apresenta hábitos alcoólicos moderados, com um consumo de cerca de 170g/semana, negando hábitos tabágicos ou toxifílicos.

Como antecedentes familiares destaca-se o falecimento do pai aos 54 anos de idade, por “hemorragia cerebral” (*sic*), desconhecendo outros antecedentes familiares de relevo.

No dia 3 de março de 2015 apresentou-se na Unidade de Saúde Familiar (USF) dos autores requerendo consulta aber-

¹Médico Interno de Medicina Geral e Familiar. Unidade de Saúde Local de Matosinhos, USF Lagoa.

²Assistente Graduada de Medicina Geral e Familiar. Unidade de Saúde Local de Matosinhos, USF Lagoa.



ta com a sua médica assistente mas, por impossibilidade de resposta, foi atendido em consulta de intersubstituição.

Apresentava um quadro de rinorreia e obstrução nasal desde há três dias e, desde há cerca de 12 horas, febre e cefaleia. Tinha feito uma medição da temperatura axilar de 38° C. A cefaleia era descrita como holocraniana, de início súbito, assim que se levantou da cama e, desde aí, mantinha-se constante e “muito intensa, diferente das outras dores de cabeça que teve” (*sic*) e que atribuía aos episódios de sinusite aguda. A dor não tinha fatores de agravamento e apenas aliviou parcialmente com paracetamol 1g.

Após ter sido inquirido, referiu igualmente a ocorrência de dois episódios de vômitos alimentares, sem náusea precedente, alterações do trânsito intestinal ou outras queixas do foro gastrointestinal associadas.

Negava alterações do estado mental, fotofobia, alterações da força, da sensibilidade, défices visuais ou outros défices neurológicos.

Ao exame objetivo apresentava: altura – 185cm; peso – 95,5Kg; IMC – 27,9Kg/m²; pressão arterial – 170/100mmHg; frequência cardíaca – 83bpm; temperatura axilar – 36,6° C; frequência respiratória – 20 cpm. Sem sinais de dificuldade respiratória. Mucosas coradas e hidratadas. Orofaringe com hiperemia ligeira, sem outras alterações. Otoscopia sem alterações. Auscultação cardiopulmonar: S1+S2 audíveis, rítmicos, sem sopros. Murmúrio vesicular mantido e simétrico. Abdómen sem organomegalias ou massas palpáveis, sem defesa e indolor à palpação. Exame neurológico sumário: colaborante, orientado no tempo e espaço, discurso adequado. Sem alteração dos pares cranianos, sem défices motores ou sensitivos. Dor occipital agravada com flexão cervical, sem rigidez da nuca ou outros sinais meníngeos.

Dadas as queixas, a observação de J.D.F e perante a possibilidade de um quadro etiológico grave como hemorragia subaracnoideia ou meningite aguda, procedemos à referenciação do utente ao serviço de urgência do hospital de referência.

No serviço de urgência foi observado pela equipa de medicina interna, tendo realizado eletrocardiograma (ECG) que revelava uma elevação côncava do segmento ST em todas as derivações, com marcadores de necrose miocárdica normais e res-

tante estudo analítico sem alterações (incluindo hemograma, estudo da coagulação, glicémia, função renal e hepática, ionograma), à exceção da elevação da proteína C reativa – 39mg/L.

Acabou por realizar tomografia computadorizada crânioencefálica (TC-CE) que revelou: “*Hemorragia subaracnoideia sulcal e cisternal, designadamente nas cisternas da base, na fissura inter-hemisférica anterior, ao longo das artérias cerebrais médias e fissuras silvicas com ligeiro predomínio direito, em sulcos da alta convexidade com ligeiro predomínio direito, na cisterna interpeduncular, na cisterna perimesencefálica à esquerda e com extensão às cisternas dos ângulos ponto-cerebelosos, predominantemente à esquerda; a densidade hemática tem extensão intraventricular, identificando-se sangue intraventricular coletado no corno temporal do ventrículo lateral direito e no átrio do ventrículo lateral esquerdo. (...) Ateromatose dos sifões carotídeos. Sinusopatia inflamatória. As alterações descritas são sugestivas de rutura aneurismática, motivo pelo qual foi decidido prosseguir o estudo com angio – TAC cerebral – na parede inferior do segmento M1 da artéria cerebral média direita, imagem sacular mamilonada projetada para baixo, para a direita e posteriormente, compatível com provável formação aneurismática; da sua vertente mais proximal parece ter emergência um pequeno vaso.*”

Foi transferido para um hospital com especialização em Neurocirurgia, onde foi feita clipagem microcirúrgica do aneurisma sacular do segmento M1 da Artéria Cerebral Média Direita.

Apesar das mais de 20 horas decorridas entre o início dos sintomas e a cirurgia neurológica, do coma induzido e do internamento de cerca de um mês, o doente recuperou

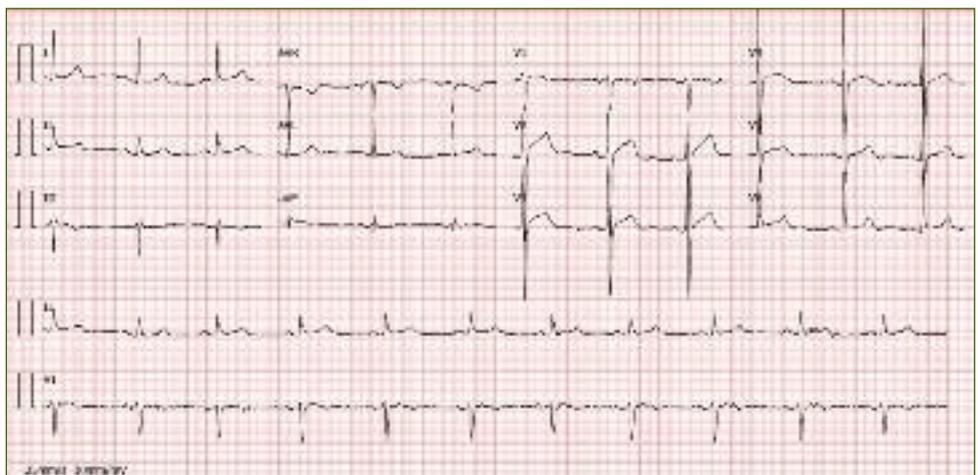


Figura 1. Eletrocardiograma com elevação do segmento ST generalizado.



Figura 2. (Sangue) Hemorragia intraventricular (coletado) coletada no corno temporal do ventrículo lateral direito e no átrio do ventrículo lateral esquerdo.

completamente, sem desenvolver quaisquer défices neurológicos. Mantém o acompanhamento em consulta de neurocirurgia e na sua médica de família. Numa das consultas de seguimento na USF, os autores contactaram novamente com o utente que apresentava um excelente estado geral, tendo ficado evidente que J.D.F. percecionou a gravidade do problema de saúde: cessou o consumo de bebidas alcoólicas, perdeu peso e sente-se um “homem novo, renascido, a quem foi dada uma nova oportunidade” (*sic*).

COMENTÁRIO

Os dois principais motivos que trouxeram o utente à consulta urgente da USF, febre e cefaleia, são extremamente comuns na prática clínica, particularmente numa altura do ano em que as infeções respiratórias são um dos principais motivos para o recurso aos cuidados de saúde. Apesar de pouco valorizados pelo doente, existiram sintomas cuja caracterização foi crucial para o desfecho diagnóstico deste caso. A descrição da cefaleia, refratária ao paracetamol, os episódios de vómitos alimentares, a febre, bem como a dor na flexão cervical foram sinais de alerta para um diagnóstico de suspeição de uma situação orgânica grave, que merecia pronta avaliação.

Cefaleia, febre, vómitos e dor cervical são sintomas cardinais de meningite aguda, principalmente na ausência de dé-

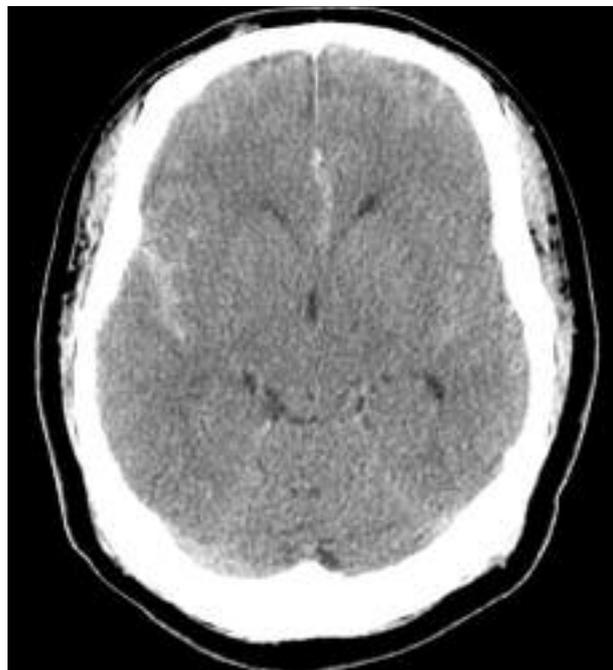


Figura 3. Hemorragia na fissura inter-hemisférica anterior e fissuras sílvicas com ligeiro predomínio direito.

fices neurológicos, que se instalam apenas em 10 a 20% das meningites agudas complicadas.¹¹ Esta foi uma das principais hipóteses diagnósticas colocadas, que motivou referência ao serviço de urgência. Por outro lado, a instalação súbita da cefaleia, de características “diferentes das anteriores”, fazia pender a balança diagnóstica para uma situação de cariz fulminante, tal como uma hemorragia cerebral.

O quadro clínico típico de HSA caracteriza-se por cefaleia intensa e súbita, muitas vezes descrita como “a pior da vida”, que pode ser acompanhada por náuseas e vómitos, fotofobia, dor e rigidez cervical. Ao exame objetivo são frequentes: elevação ligeira a moderada da pressão arterial, taquicardia, edema da papila, sinais meníngeos e sinais neurológicos focais – mais comumente, a paralisia dos músculos oculomotores. Pode ainda surgir febre no contexto de meningite química pela presença de sangue no espaço subaracnoideu, mais comum entre o 2º e 4º dias de evolução.

O diagnóstico definitivo é feito, em 95% dos casos, por TC-CE, onde se visualiza a hemorragia no espaço subaracnoideu. Nos restantes 5% dos casos, o diagnóstico é feito por punção lombar, realizada se não existir na TC-CE lesão ocupando espaço ou hidrocefalia obstrutiva. É frequente existir, como no caso de J.D.F, alterações do segmento ST e onda T no ECG semelhantes às encontradas na isquémia miocárdica. Estas alterações são secundárias à libertação



de catecolaminas e ativação simpática excessiva.³

Além da cefaleia descrita e do seu caráter suspeito, J.D.F. apresentava sinais de alarme congruentes com esta hipótese diagnóstica: vômitos, elevação da pressão arterial e dor cervical à flexão, apesar de não possuir défices neurológicos após 12 horas de evolução da cefaleia e relatar febre, sinal tardio nos quadros de HSA.

Na HSA, não raras vezes, o quadro clínico é fruste, composto por sintomas prodrômicos como cefaleia autolimitada e tonturas, que sinalizam hemorragia sentinela, efeito de massa do aneurisma ou microêmbolos. Não existem sinais particulares que distingam estas “cefaleias sentinela” de cefaleia de causa benigna.⁵ Isto explica, em parte, a elevada taxa de erro no diagnóstico na apresentação inicial de HSA – 12%.¹⁰

Para tentar minimizar este número, é importante ter em mente, na avaliação do doente, os fatores de risco estabelecidos para esta patologia. Os de maior evidência são: hipertensão arterial, tabagismo, história familiar de HSA em familiares de primeiro grau e doença renal poliquística autossômica dominante. Destacam-se também, apesar da menor evidência disponível: ingestão de bebidas alcoólicas, consumo de cocaína, síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, pseudoxantoma elástico e neurofibromatose do tipo I.^{4-6,12} No caso relatado não existia evidência clínica ou história de qualquer doença genética, apesar de a morte do pai de J.D.F., aos 54 anos, por “hemorragia cerebral” constituir, por si, um fator de risco *major*. Apenas se destaca o consumo excessivo de álcool como fator de risco modificável para este episódio. O sexo masculino, a idade inferior a 55 anos e a raça negra são fatores de risco não modificáveis, apresentados pelo utente.

Perante a história de sinusite crónica, a sintomatologia de cefaleia com 12 horas de evolução, rinorreia e febre podia enquadrar-se num quadro de infeção respiratória superior. Apesar disso, as características da cefaleia e a presença de dor cervical na flexão da cabeça tornam esta hipótese diagnóstica menos provável; no entanto, as imagens de TC-CE confirmam a presença de sinusopatia inflamatória.

Na complexidade do diagnóstico diferencial de cefaleia aguda surgem bem vincadas algumas das competências nucleares do médico de família.¹³ Ao ser o primeiro contacto do doente com o sistema de saúde, lida com queixas inespecíficas e, conhecendo a prevalência das doenças na sua comunidade, deve reconhecer as patologias benignas e frequentes, bem como as que impliquem urgência no diagnóstico e abordagem terapêutica.

O médico de família deve também desenvolver uma adequada articulação de cuidados, consubstanciada pela comunicação com os restantes médicos da unidade onde trabalha (neste caso, a médica de família de J.D.F., pronta-

mente posta ao corrente do caso clínico) e das especialidades hospitalares (articulação por referenciação para outro nível de cuidados de saúde).

Salienta-se, ainda, a importância do médico de família na prestação de cuidados longitudinais. Como referido, cerca de 20% dos doentes ficam com sequelas neurológicas que implicam algum grau de dependência. Atualmente acredita-se que a HSA é uma doença crónica,⁹ com risco de desenvolvimento de novos aneurismas e consequente rutura. Os fatores de risco são comuns a outras doenças cardiovasculares, sendo que mais de 40% dos sobreviventes do episódio hemorrágico agudo morre por enfarte agudo do miocárdio ou acidente vascular cerebral.⁹ O médico de família deve apoiar o doente na cessação tabágica e abstinência alcoólica, tratando a hipertensão arterial, o que tem vindo a ser efetuado com sucesso no caso descrito. Os cuidados de saúde aos sobreviventes com défices neurológicos devem ser multidisciplinares, sendo o papel do médico de família central na coordenação e no acesso do doente aos cuidados hospitalares.

Numa perspetiva holística, há ainda a considerar o peso da história familiar de hemorragia cerebral em indivíduos de gerações contíguas e o eventual diagnóstico precoce de aneurismas cerebrais nos restantes elementos da família, principalmente nos filhos de J.D.F. A literatura revista^{14,16-17} apresenta dados discordantes e não estão disponíveis estudos suficientes que permitam fazer recomendações definitivas. O risco de sequelas graves relacionadas com a terapêutica cirúrgica dos aneurismas e a diminuição da qualidade de vida dos utentes, relacionada com a ansiedade causada após diagnóstico de pequenos aneurismas sem indicação cirúrgica, são os principais entraves na elaboração de uma recomendação universal.

As *guidelines* da *American Heart Association* para a abordagem da hemorragia subaracnoideia¹⁴ integram esta incerteza, recomendando que pode ser razoável o estudo não invasivo de familiares de doentes com HSA, mas os riscos e benefícios necessitam de mais estudos. A *European Stroke Organization* defende que o diagnóstico precoce deve ser considerado quando existem mais do que dois familiares de primeiro grau afetados, mas o nível de evidência é baixo.¹⁵ É, então, importante que o médico de família seja capaz de aconselhar a família, informando dos benefícios e riscos do diagnóstico precoce de aneurismas cerebrais.

Ao mesmo tempo que permite recordar algumas competências nucleares do médico de família, este caso clínico alerta para uma patologia grave, rara nos CSP, com potenciais sequelas incapacitantes. Neste utente em particular, a sintomatologia pouco típica colocou mais difícil-



dades na abordagem diagnóstica, o que realça a importância do reconhecimento de sinais de alarme, como o padrão diferente da cefaleia e a dor cervical. Destaca-se também a importância de articulação de cuidados, essencial para o desfecho final do caso.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- McWhinney IR, Freeman T. Textbook of family medicine. 3rd ed. New York: Oxford University Press; 2009. ISBN 9780195369854
- Perry JJ, Stiell IG, Sivilotti ML, Bullard MJ, Hohl CM, Sutherland J, et al. Clinical decision rules to rule out subarachnoid hemorrhage for acute headache. *JAMA*. 2013;310(12):1248-55.
- Longo D, Fauci A, Kasper D, Hauser S, Jameson J, Loscalzo J. Harrison's principles of internal medicine. 18th ed. McGraw Hill Medical; 2011. ISBN 9780071748896
- Becske T, Jallo GI. Subarachnoid hemorrhage. *Medscape* [Internet]; 2014 [cited 2015 Mar 8]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1164341>
- Singer RJ, Ogilvy CS, Rordorf G. Etiology, clinical manifestations, and diagnosis of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *UpToDate* [Internet]; 2010 [cited 2015 Mar 10]. Available from: http://ekstern.infonet.regionsyddanmark.dk/Files/Formularer/Upload/2011/12/Etiology-clinical-manifestatio.%20Subarachnoid%20hemorrhage_5.pdf
- Suarez JJ, Tarr RW, Selman WR. Aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med*. 2006;354(4):387-96.
- de Rooij NK, Linn FH, van der Plas JA, Algra A, Rinkel GJ. Incidence of subarachnoid haemorrhage: a systematic review with emphasis on region, age, gender and time trends. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2007;78(12):1365-72.
- Magnetic Resonance Angiography in Relatives of Patients with Subarachnoid Hemorrhage Study Group. Risks and benefits of screening for intracranial aneurysms in first-degree relatives of patients with sporadic subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med*. 1999;341(18):1344-50.
- Why patients with a SAH need multidisciplinary follow-up. *Lancet Neurol*. 2011;10(4):289.
- Kowalski RG, Claassen J, Kreiter KT, Bates JE, Ostapovich ND, Connolly ES, et al. Initial misdiagnosis and outcome after subarachnoid hemorrhage. *JAMA*. 2004;291(7):866-9.
- Hasbun R. Meningitis. *Medscape* [Internet]; 2015 [cited 2015 Apr 10]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/232915>
- Keyrouz S. Hemorragia subaracnóide. *BMJ Best Practice* [Internet]; 2015 [updated 2015 Aug 19]. Available from: <http://portugal.bestpractice.bmj.com>
- WONCA Europe. The European definition of general practice/family medicine [Internet]. WONCA Europe; 2011 [cited 2015 Apr 10]. Available from: <http://www.woncaeurope.org/gp-definitions>
- Connolly ES Jr, Rabinstein AA, Carhuapoma JR, Derdeyn CP, Dion J, Higashida RT, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke*. 2012;43(6):1711-37.
- Steiner T, Juvela S, Unterberg A, Jung C, Forsting M, Rinkel G, et al. European Stroke Organization guidelines for the management of intracranial aneurysms and subarachnoid haemorrhage. *Cerebrovasc Dis*. 2013;35(2):93-112.
- Wermer MJ, Rinkel GJ, van Gijn J. Repeated screening for intracranial aneurysms in familial subarachnoid hemorrhage. *Stroke*. 2003;34(12):2788-91.
- Molyneux AJ. Is screening of relatives for cerebral aneurysms justified? *Lancet Neurol*. 2014;13(4):343-4.

CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não ter conflitos de interesses.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA

Hugo Rocha
R. Senhora do Porto, nº 343 – 2º C, 4250-455 Porto
E-mail: hugofp.rocha@gmail.com

Recebido em 15-09-2015

Aceite para publicação em 27-05-2016

ABSTRACT

SUBARACHNOID HEMORRHAGE: ATYPICAL FEATURES OF A RARE DISEASE

Introduction: Subarachnoid hemorrhage is a rare cause of headache with a high mortality rate and serious long-term neurological sequelae. This case has an atypical presentation, which should raise suspicion for the diagnosis.

Case report: We present the case of a 50 year-old man from Angola, with a history of allergic rhinitis and chronic sinusitis. He is a member of a nuclear family in phase V of the Duvall family life cycle, in Graffar social class IV. His father died at age 54 from an intracranial hemorrhage. The patient presented with fever, coryza, and headache of 12 hours' duration, accompanied by vomiting. The patient had elevated blood pressure on physical examination, without neurological deficits, with pain on cervical flexion, without neck stiffness. Given the possibility of acute meningitis and, less likely, subarachnoid hemorrhage, he was sent to the emergency room of the local hospital, where the diagnosis of aneurysmal subarachnoid hemorrhage was confirmed. He was admitted for surgical treatment for the aneurysm. He survived the surgery without neurological deficits.

Comment: The differential diagnosis of headache ranges from benign and prevalent causes, to life-threatening, rare diseases. This case report, in addition to addressing a rare disease in primary health care, shows an unusual presentation, which highlights the core competencies of the General Practitioner.

Keywords: Subarachnoid Hemorrhage; Headache; Family Physician; Core Competencies.