

延誤診斷之致命性「蜘蛛膜下腔出血」－ 個案報告及文選回顧

張家禎¹ 鍾嫻嫻¹ 鄭世榮² 黃榮貴³ 鄭碩仁³ 鄒孟婷¹

「蜘蛛膜下腔出血」是一個少見但致命的疾病。然而，「蜘蛛膜下腔出血」的病人常常只會以頭痛的症狀來求診，因而很容易被誤診而使得病人無法獲得適時適當的治療。

一位沒有慢性病史的五十六歲女性。因為頭痛至基層醫療院所接受治療，但之後卻被診斷為致命性的「蜘蛛膜下腔出血」。病人的神經學症狀頭痛發生幾天後才出現，經及時轉診及緊急處理後，病人病情恢復的相當好。

頭痛是基層醫療很常見的症狀。頭痛的原因中，會致命的「蜘蛛膜下腔出血」發生率不高而容易被誤診或被延遲診斷。因此家庭醫學科醫師必需對「蜘蛛膜下腔出血」的診斷具有更高的警覺性，並且能夠將它與其他良性的頭痛做鑑別診斷。

(台灣家醫誌 2012; 22: 34-40)

關鍵詞：delayed diagnosis, headache, intracranial aneurysm, primary health care, subarachnoid hemorrhage

前 言

蜘蛛膜下腔出血(subarachnoid hemorrhage)雖然是一種不常見的急症，但是一旦發生，將會造成非常嚴重的後果，包括相當高的死亡率及產生失能的後遺症。一份綜合研究顯示蜘蛛膜下腔出血的普遍發生率大約為每年十萬人中有九人(9 per 100,000 person-years)，在不同的區域有明顯差異，其中以日本及芬蘭的發生率較高^[1]；女性的發生率比男性

高^[2]。不同於其它類型的腦中風，蜘蛛膜下腔出血的發生年齡比較年輕，平均年齡約為五十五歲。百分之八十五的蜘蛛網下腔出血是因為血管瘤破裂(ruptured aneurysms)所造成^[3]；危險因子包括吸菸、高血壓及酗酒^[4]，亞洲地區以吸菸及收縮壓過高居多^[5]。

臨床上大部分主訴頭痛的病人是屬於原發性頭痛(primary headache)之偏頭痛(migraine)或緊張性頭痛(tension-type headache)，但統計顯示，約有1%到4%

馬偕紀念醫院家庭醫學科¹、神經內科²、放射線科³

受理日期：100年8月15日 同意刊登：100年10月28日

通訊作者：鍾嫻嫻

通訊地址：台北市中山區中山北路二段92號 馬偕醫院家庭醫學科

有頭痛症狀的急診病人是蜘蛛膜下腔出血所造成^[6-9]。一個世代研究發現蜘蛛膜下腔出血的誤診率高達12%^[10]；另一個以急診病患為族群的研究顯示此病的誤診率為5.4%，其中症狀輕微者更容易被誤診^[11]。因為病人可能只出現頭痛的症狀，所以一開始沒有被診斷出蜘蛛膜下腔出血的情形也不少見，故診斷此病是非常具有挑戰性。

為了讓基層醫師免予對蜘蛛膜下腔出血之延誤診斷，本文提出一例只以頭痛為初始症狀之蜘蛛膜下腔出血病例報告並文獻回顧。

病例報告

一名56歲女性病患，過去無任何系統性疾病，無高血壓、吸菸、喝酒或使用非法藥物之習慣，無腦中風之家族史。病患四天前在搬運東西時突然頭痛而至某醫療院所就醫。病患形容當時頭痛非常劇烈且伴隨嘔吐，但沒有意識變化或肢體無力之症狀。經診斷為一般性頭痛，並開立止痛藥。經兩次返診治療，頭痛未緩解，並開始出現頸部酸痛、複視、及右眼皮下垂之情形，於是病患自行至本院家醫科門診求診。

身體檢查發現病人意識清楚、血壓140/90 mmHg、脈搏80次/min、瞳孔反射正常、無心雜音。神經學檢查發現右眼的內直肌(medial rectus muscle)在活動上受到限制。電腦斷層檢查發現，右腦之頂葉腦溝(right parietal cerebral cortical sulci)及側腦溝(right sylvian fissure)較左側的不明顯(圖1)。電腦斷層血管攝影顯示在右頸內動脈交通支(communicating segment of right internal carotid artery)上有一個3.1 x 7.2 mm²的囊狀動脈瘤



圖1 右腦之頂葉腦溝(right parietal cerebral cortical sulci)及側腦溝(right sylvian fissure)較左側的不明顯。

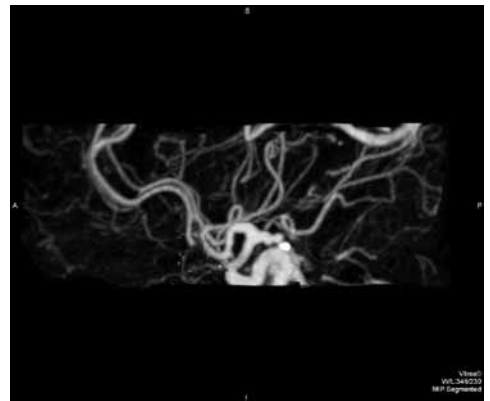


圖2 電腦斷層血管攝影顯示在右頸內動脈交通支(communicating segment of right internal carotid artery)上有一個3.1 x 7.2 mm²的囊狀動脈瘤(lobulated saccular aneurysm)(箭頭處)。

(lobulated saccular aneurysm)(圖2)。固此病人的診斷為血管瘤破裂造成之蜘蛛網膜下腔出血。經動脈血管栓塞治療

術(transcatheter arterial embolization) (圖3)及Dexamethasone每天15 mg靜脈注射4天後，病患的症狀漸漸恢復並沒有任何後遺症發生。

討 論

雖然蜘蛛膜下腔出血只占所有腦中風的5%，但它卻占所有腦中風「死亡」人數的25%。根據研究指出，蜘蛛膜下腔出血的全球死亡率(global mortality rate)約為8%到66.7%^[12]。蜘蛛膜下腔出血造成突發性死亡的機率也高達12.4%^[13]。被送往醫學中心的病人大約有四分之一會在兩個禮拜內死亡；即使存活下來，當中有三分之一將會失能，僅不到三分之一的病人可以慢慢恢復到之前的生活^[14]。

蜘蛛膜下腔出血的典型症狀是「突發且劇烈」的頭痛，病人往往會認為這

是他這輩子頭最痛的一次。可能合併的症狀包括：噁心嘔吐、頸部僵硬、短暫地意識喪失。病人的血壓也有可能因顱內壓增加(increased intracranial pressure)而升高。另外，局部神經學症狀可能出現第三對腦神經麻痺（後交通支的血管瘤）、第六對腦神經麻痺（顱內壓上升）、兩側下肢無力或意志喪失（前交通支的血管瘤）以及半側癱瘓合併失語或空間感喪失（中腦血管的血管瘤）^[15]。本病例報告之病人因有眼皮下垂及眼球活動的限制，為第三對腦神經麻痺所導致，而在影像學上也發現壓迫到此神經的血管瘤。

區分動眼神經麻痺(oculomotor nerve palsy)是缺血性或是腫塊壓迫造成，可根據“瞳孔原則”(rule of the pupil)來大略區別；如果病兆是腫塊，瞳孔反射會受到影響，但如果是缺血性的病灶，往往不會影響瞳孔反射^[16]。但約有25%至47%有後交通支血管瘤的病人會有「不完全性動眼神經麻痺」的現象，而仍有正常的瞳孔反射^[17]；如同我們的病人有一個血管瘤，並出現右眼皮下垂及眼外肌活動上受限制的症狀，但是她的瞳孔反射卻是正常的。因此，雖然瞳孔反射正常亦不能排除病兆為腫塊的可能性。

當病人只有頭痛的症狀時，往往不太容易馬上看出是否有嚴重的潛在疾病。大部分的頭痛都是良性的，但是也要注意是否為「警告性頭痛」(sentinel bleed)；警告性頭痛通常會在蜘蛛膜下腔出血發生的前幾個禮拜出現，發生的比例約為10%到43%^[18]，但因為症狀比較輕微，所以很容易被忽略。

一旦懷疑病人是蜘蛛網膜下腔出血時，接下來就需要進一步安排檢查來確定診斷。無顯影劑的頭部電腦斷層

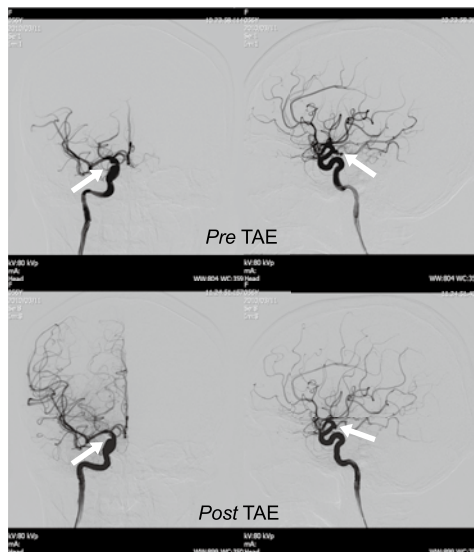


圖3 經動脈血管栓塞治療術(transcatheter arterial embolization, TAE): TAE前(上圖)及TAE後(下圖)

(noncontrast computed tomography)是用來確定此診斷的主要影像工具。但是當電腦斷層結果為正常時，則需要進一步做腰椎穿刺檢查(lumbar puncture)。有一個前瞻性研究發現當這兩項檢查都正常時，可有效排除此疾病的可能性^[19]。雖然數位減像血管攝影(digital subtraction angiography)是偵測顱內血管瘤的黃金準則^[20]。但是由於電腦斷層血管攝影(computed tomography angiography)使用上較方便且敏感度也不錯，因此已漸漸取代了傳統的血管攝影做為偵測血管瘤的工具。

血管瘤修補手術是唯一可以有效預防之後再出血(rebleeding)的治療方法。血管瘤修補手術包含傳統的手術(open repair)及血管內修復手術(endovascular techniques)。治療方式的選擇及手術的時機需要依病人的臨床狀況、血管瘤的位置、及醫師技術上的經驗來做決定。

此類病人的預後決定於一開始出血的嚴重程度、手術是否成功、是否有發生後續的併發症及其嚴重度。併發症包括：再出血、腦血管痙攣(cerebral vasospasm)、延遲性腦部缺血(delayed cerebral ischemia)^[21]。存活下來的病人要注意是否有「再出血」的發生；而延遲性腦部缺血則是造成三分之一腦血管瘤蜘蛛膜下腔出血病人之後死亡或失能的主要原因^[22]。

誤診也是影響蜘蛛膜下腔出血預後的因子之一。世代研究發現被誤診的病人，約有二分之一會在一段時間後出現臨床上惡化的跡象(clinically deteriorate)^[23]。另一個研究追蹤那些被誤診但一開始有正常意識的病人，發現這些病人在三個月後的生活品質明顯變差，在一年後死亡或失能的機率有增加的情形^[10]。

此病被誤診的三個主要原因包括：(1)沒有考慮到蜘蛛膜下腔出血的臨床多樣性，(2)沒有適時安排電腦斷層檢查或是了解它在診斷蜘蛛膜下腔出血的限制，(3)沒有適時安排脊髓穿刺或對臨床資料做正確的判讀^[24]。此外，因為病人沒有任何相關的危險因子，而忽略了此疾病發生之可能性，也是造成誤診的原因之一。基層醫師往往是第一個接觸病人的醫師，因此應該要對此疾病有所警覺，適時地轉診檢查及治療。

蜘蛛膜下腔出血是一個高死亡率的疾病，不幸的是它的誤診率也很高。因此，評估以「強烈頭痛」為主訴的病人時，雖然病人無相關危險因子或神經學症狀，都不應忽略此疾病發生之可能性，而確定診斷則需要靠腦部影像學或腦脊髓液分析。目前針對蜘蛛膜下腔出血已有很先進的治療，如果能正確且即時地診斷出蜘蛛膜下腔出血，將可減少日後因此症引起的死亡或後遺症，並且為病人帶來更好的預後。

參考文獻

1. De Rooij NK, Linn FH, van der Plas JA, et al: Incidence of subarachnoid hemorrhage: a systematic review with emphasis on region, age, gender and time trends. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78: 1365-72.
2. Reeves MJ, Bushnell CD, Howard G, et al: Sex differences in stroke: epidemiology, clinical presentation, medical care, and outcomes. *Lancet Neurol* 2008; 7: 915-26.
3. Van Gijn J, Kerr RS, Rinkel GJ: Subarachnoid hemorrhage. *Lancet* 2007; 369: 306-18.
4. Feigin VL, Rinkel GJ, Lawes CM, et al: Risk factors for subarachnoid hemorrhage: an

- updated systematic review of epidemiological studies. *Stroke* 2005; 36: 2773-80.
5. Feigin VL, Parag V, Lawes CM, et al: Smoking and elevated blood pressure are the most important risk factors for subarachnoid hemorrhage in the Asia-Pacific region: an overview of 26 cohorts involving 306,620 participants. *Stroke* 2005; 36: 1360-5.
 6. Dhopes V, Anwar R, Herring C: A retrospective assessment of emergency department patients with complaint of headache. *Headache* 1979; 19: 37-42.
 7. Leicht MJ: Non-traumatic headache in the emergency department. *Ann Emerg Med* 1980; 9: 404-9.
 8. Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al: Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506-9.
 9. Morgenstern LB, Luna-Gonzales H, Huber JC Jr, et al: Worst headache and subarachnoid hemorrhage: prospective, modern computed tomography and spinal fluid analysis. *Ann Emerg Med* 1998; 32: 297-304.
 10. Kowalski RG, Claassen J, Kreiter KT, et al: Initial misdiagnosis and outcome after subarachnoid hemorrhage. *JAMA* 2004; 291: 866-9.
 11. Vermeulen MJ, Schull MJ: Missed diagnosis of subarachnoid hemorrhage in the emergency department. *Stroke* 2007; 38: 1216-21.
 12. Nieuwkamp DJ, Setz LE, Algra A, et al: Changes in case fatality of aneurysmal subarachnoid hemorrhage over time, according to age, sex, and region: a meta-analysis. *Lancet Neurol* 2009; 8: 635-42.
 13. Huang J, van Gelder James M: The probability of sudden death from rupture of intracranial aneurysms: a meta-analysis. *Neurosurgery* 2002; 51: 1101-5.
 14. Ferro JM, Canhao P, Peralta R: Update on Subarachnoid hemorrhage. *J Neurol* 2008; 255: 465-79.
 15. Suarez JI, Tarr RW, Selman WR: Aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2006; 354: 387-96.
 16. Jacobson Daniel M: Relative pupil-sparing third nerve palsy: etiology and clinical variables predictive of a mass. *Neurology* 2001; 56: 797-8.
 17. Kissel JT, Burde RM, Klingele TG: Pupil-sparing oculomotor palsies with internal carotid-posterior communicating artery aneurysms. *Ann Neurol* 1983; 13: 149-54.
 18. Polmear A: Sentinel headaches in aneurysmal subarachnoid hemorrhage: what is the true incidence? *Cephalalgia* 2003; 23: 935-41.
 19. Perry JJ, Spacek A, Forbes M, et al: Is the combination of negative computed tomography result and negative lumbar puncture result sufficient to rule out subarachnoid hemorrhage? *Ann Emerg Med* 2008; 51: 707-13.
 20. Bederson JB, Connolly ES Jr, Batjer HH, et al: Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage: a statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council, American Heart Association. *Stroke* 2009; 40: 994-1025.
 21. Smith M: Intensive care management of patients with subarachnoid hemorrhage. *Curr Opin Anaesthesiol* 2007; 20: 400-7.
 22. Kassell NF, Torner JC, Haley ECJ, et al: The international cooperative study on the

- timing of aneurysm surgery. Part 1: Overall management results. *J Neurosurg* 1990; 73: 18-36.
23. Neil-Dwyer G, Lang D: "Brain attack" — aneurysmal subarachnoid hemorrhage: death due to delayed diagnosis. *J R Coll Physicians Lond* 1997; 31: 49-52.
24. Edlow JA, Caplan LR: Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000; 342: 29-36.

Delayed Diagnosis of Fatal Subarachnoid Hemorrhage: A Case Report and Literature Review

Betty Chia-Chen Chang¹, Jin-Jin Tjung¹, Shih-Jung Cheng²,
Jon-Kway Huang³, Sho-Jen Cheng³ and Meng-Ting Tsou¹

Subarachnoid hemorrhage (SAH) is a rare but fatal condition. Because headache may be the only complaint in a patient with SAH, the chance of a delayed or missed diagnosis in such a patient is quite high.

We report the case of a 56-year-old woman without any systemic disease who presented to primary care with a headache but was later found to have a subarachnoid hemorrhage. The headache was initially perceived as benign but ptosis and diplopia appeared a few days later. The correct diagnosis was followed by prompt transcatheter arterial embolization, and the patient recovered without any sequelae.

Headache is a very common complaint in primary care. Because of the low percentage of SAH in patients with headache, the diagnosis may be delayed or missed entirely. It is therefore important for primary care physicians to be aware of this possibility and to be able to distinguish it from benign headaches.

(Taiwan J Fam Med 2012; 22: 34-40)