



CEFALEA ORGÁSMICA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

Autores: Roberto Luis Lotti Mesa,¹ Liudmila Gutiérrez Gacel,² Gloria Susana Fabra Aguirre.³

¹ Especialista de primer grado en neurología, máster en bioética médica, profesor asistente, investigador agregado. Hospital Celia Sánchez Manduley.

² Especialista de primer grado en medicina general integral, profesor instructor. Policlínico Ángel Ortíz Vázquez.

³ Especialista de primer grado en medicina interna, máster en bioética médica, profesor asistente. Policlínico Ángel Ortíz Vázquez.

Autor para correspondencia: Roberto Luis Lotti Mesa.

rlottim@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La malformación de Chiari tipo I (MC-I) se caracteriza por el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno hacia el canal medular. Radiográficamente se define por el descenso de 5 mm o más, con apariencia puntiaguda de las amígdalas y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical. Los pacientes con malformación de Chiari tipo I pueden presentar una variedad de síntomas y signos, que abarcan desde cefalea, cervicalgia, hasta signos de disfunción cerebelosa y compresión del tallo encefálico. **Objetivo:** Caracterizar las manifestaciones clínicas de un paciente con malformación de chiari tipo I. **Caso clínico:** Se presenta el caso de un paciente de 40 años, sin antecedentes patológicos personales con episodios de cefalea de un año de evolución, que ocurrían exclusivamente durante el orgasmo. Se le diagnóstico una malformación de Chiari tipo I como causa de la cefalea. **Conclusiones:** Ante un paciente que presenta una cefalea orgásmica es obligado excluir otras alteraciones que pueden producirla como la hemorragia subaracnoidea y la disección arterial, el síndrome de vasoconstricción arterial reversible y proceso expansivo intracraneal en sentido amplio, pero también es válido descartar una MC-I.

INTRODUCCIÓN

La malformación de Chiari tipo I (MC-I) se caracteriza por el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del agujero magno hacia el canal medular. Radiográficamente se define por el descenso de 5 mm o más, con apariencia puntiaguda de las amígdalas y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical.^{1, 2} Los pacientes con malformación de Chiari tipo I pueden presentar una variedad de síntomas y signos, que abarcan desde cefalea, cervicalgia, hasta signos de disfunción cerebelosa y compresión del tallo encefálico.³

La malformación de Chiari tipo I, fue originalmente descrita por Hans Chiari como un descenso de las amígdalas cerebelosas y la parte media del lóbulo inferior del cerebelo, con proyección cónica dentro del canal medular, acompañada del bulbo raquídeo.⁴

Muchas malformaciones de Chiari son completamente asintomáticas y se diagnostican en las pruebas de imagen practicadas por otro motivo. Los síntomas y signos de la malformación de Chiari consisten en cefaleas occipitales más o menos permanentes agravadas o desencadenadas por la tos y las maniobras de Valsalva, aturdimiento o síncope con las mismas maniobras, inestabilidad y vértigo, nistagmo vertical con la fase rápida hacia abajo, signo de Lhermitte, tetraparesia espástica, alteraciones sensitivas propioceptivas en las piernas y, a veces, en las manos con pseudoatetosis, y ataxia.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 40 años de edad, procedencia rural, diestro, sin antecedentes patológicos de interés que presenta un cuadro de cefalea de un año de evolución de localización occipital, de carácter pulsátil, de gran intensidad, con irradiación temporal, de 5 a 10 minutos de duración, que ocurría exclusivamente durante el orgasmo. Los episodios de dolor no se desencadenaban por la tos, el ejercicio u otras maniobras. Entre los episodios de dolor el paciente se mantenía asintomático.

La exploración neurológica y general fue normal. Se realizó angioresonancia encefálica que fue normal, la resonancia magnética cervical (Figura1) mostró un descenso de las amígdalas cerebelosas mayor a 5 mm por debajo del foramen magno, con aspecto puntiagudo de las mismas, y angulación del bulbo, congruente con el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I. Luego de no responder al tratamiento farmacológico indicado el paciente fue remitido hacia un servicio de neurocirugía para valoración de tratamiento neuroquirúrgico.

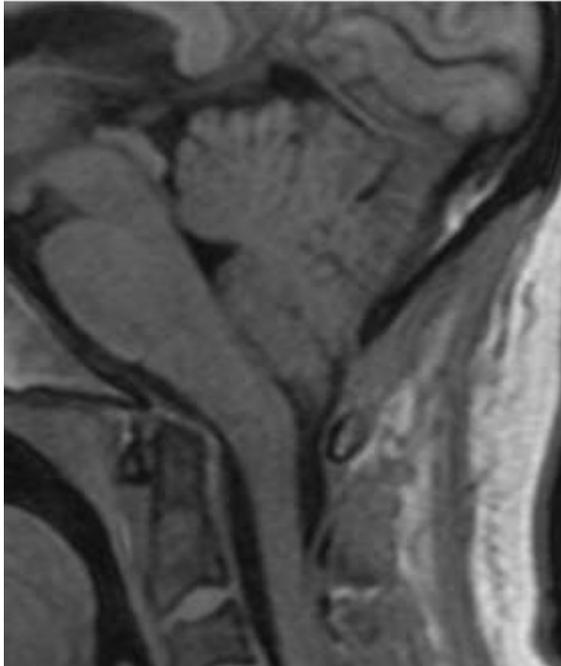


Figura 1. Resonancia magnética, plano sagital, secuencia T1, se observa descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero magno y angulación del bulbo raquídeo.

Discusión del caso.

Clásicamente se han descrito tres tipos de cefaleas en relación con la actividad sexual. La primera de las variedades es la cefalea sexual por contracción muscular y sería en realidad una cefalea tensional desencadenada por el acto sexual. Esta cefalea es similar a la cefalea tensional. El segundo subtipo o cefalea "postural" es en realidad una cefalea por hipopresión licuoral, que sería secundaria a una pequeña efracción de la dura como consecuencia del esfuerzo en el seno del acto sexual. Estas dos cefaleas no acontecen en el acmé de la actividad sexual (sino como consecuencia de ella) y se separan claramente de la cefalea sexual propiamente dicha, ahora conocida también como cefalea orgásmica. La cefalea orgásmica verdadera ocurre en relación con el orgasmo y es el tipo más frecuente de cefalea en relación con la actividad sexual.⁶

Los criterios diagnósticos de la cefalea orgásmica son: a) Cefalea súbita e intensa (explosiva); b) Ocurre durante el orgasmo, y c) No es atribuible a otros trastornos. No hay datos firmes en cuanto a la duración del dolor, pero usualmente está entre 1 minuto y 3 horas.²

A diferencia de la cefalea tusígena, aproximadamente el 10% de los pacientes que consultan por cefalea sexual son diagnosticados de cefalea sintomática. Al igual que para la cefalea por ejercicio físico prolongado, en la investigación de estas cefaleas son necesarios estudios de neuroimagen (tomografía o resonancia magnética con estudio de angio-resonancia o angio-tomografía).⁷

La sintomatología del Chiari comienza en la segunda o tercera década (entre los 25 y los 45 años), aunque suele aparecer en forma más temprana en pacientes con siringomielia. Los síntomas suelen ser de inicio insidioso y curso progresivo. Existe mucha variabilidad clínica entre los pacientes, pues hay algunos asintomáticos y otros con manifestaciones clínicas inespecíficas o signos neurológicos graves. A veces, la clínica comienza de forma brusca tras una hiperextensión del cuello por manipulación dentaria o quiropráctica, intervención quirúrgica, trauma cervical o maniobra de Valsalva.⁸

Los pacientes con malformación de Chiari tipo I, pueden presentar una variedad de síntomas y signos, que incluyen desde cefalea, cervicalgia, hasta signos de compromiso del tallo cerebral, síndrome cerebeloso y mielopatía.

La prevalencia de cefalea en la malformación de Chiari tipo I, ronda el 81% como forma de presentación en estos pacientes. La cefalea es generalmente transitoria y relacionada con actividad (relacionada con actividades como toser, reír, otras maniobras de Valsalva, ejercicio físico). De todos los tipos de cefalea experimentados por estos pacientes el más típico es la cefalea relacionada con la tos.⁷

La fisiopatología de la cefalea asociada a MC-I resulta todavía incierta. El mecanismo parece estar en un aumento transitorio de la disociación de la presión entre los compartimentos intracraneal e intraespinal, lo que implica mayor impactación de las amígdalas cerebelosas en el foramen magno, que produce dolor por tracción y presión sobre nervios, meninges y vasos. Estudios recientes relacionan la intensidad de los síntomas con cambios en la presión máxima del líquido cefalorraquídeo, y la relación que se establece con cambios morfológicos en la fosa craneal posterior.⁸⁻¹⁰

La malformación de Chiari puede presentarse con una gran variedad de síntomas, algunos no específicos, con las consecuentes controversias en su diagnóstico. No es habitual la presencia de cefalea orgásmica como primera manifestación de una malformación de este tipo.

Por tanto ante un paciente que presenta una cefalea orgásmica es obligado excluir otras alteraciones que pueden producirla como la hemorragia subaracnoidea y la disección arterial, el síndrome de vasoconstricción arterial reversible y proceso expansivo intracraneal en sentido amplio, pero también es válido descartar una MC-I.⁷

Conflicto de intereses.

Los autores no declaran conflictos de intereses. Los autores certifican la autenticidad de la autoría declarada, así como la originalidad del texto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic finding for 364 patients. Neurosurgery[Internet]. 1999[citado 10 oct 2020]; 44(3):1005-17.
- 2- Jiménez-Caballero PE, Fermín-Marrero JA. Cefalea orgásmica secundaria a malformación de Chiari tipo 1 resuelta tras cirugía descompresiva. Rev Neurol[Internet]. 2014[citado 15 oct 2020]; 59(1): 47-48. Disponible en: <http://www.neurologia.com/>
- 3- Ciaramato P, Ferraris M, Massaro F, Garbossa D. Clinical diagnosis—part I: what is really caused by Chiari I. Child's Nervous System[Internet]. 2019. [citado 10 oct 2020]. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00381-019-04206-z>
- 4- [Landridge B, Phillips E, Choi D. Chiari malformation type 1: A systematic review of natural history and conservative management. World neurosurgery\[Internet\]. 2017\[citado 20 oct 2020\]; 104:213-219. Disponible en: \[www.worldneurosurgery.org\]\(http://www.worldneurosurgery.org\)](https://doi.org/10.1007/s00381-019-04206-z)
- 5- J.J.Zarranz. Neurología[Internet] 6.ª ed. España. Editorial Elsevier;2018[citado 20 oct 2020] p. 489-490. Disponible en: <https://www.booksmedicos.org>
- 6- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vázquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches. An analysis of 72 benign and symptomatic cases. Neurology[Internet]. 1996[citado 20 oct 2020]; 46:1520-1524.
- 7- Pascual J. Cefaleas de esfuerzo. Revista Mexicana de Neurociencia[Internet]. 2017.[citado 22 oct 2020]; 18(6): 59-73.
- 8- Biswas D, Eppelheimer M, Houston J, Ibrahimy A, Bapuraj JR, Labuda R, et al. Quantification of Cerebellar Crowding in Type I Chiari Malformation. Annals of Biomedical Engineering[Internet]. 2019[citado 20 oct 2020]; Vol. 47(3): 731-743. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10439-018-02175-z>
- 9- Bezuidenhout AF, Ming Chang Y, Heilman CB, Bhadelia RA. Headache in Chiari Malformation. Neuroimag Clin[Internet]. 2019[citado 20 oct 2020];(29): 243–253. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.nic.2019.01.005>
- 10- Hayashi Y, Oishi M, Sasagawa Y, Kita D, Kozaka K, Nakada M. Evaluation of soft tissue hypertrophy at the retro-odontoid space in patients with Chiari malformation type I on magnetic resonance imaging. World Neurosurg[Internet]. 2018[citado 21 oct 2020]; 116(5): 1129-1136. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.05.186>
- 11- Gholampour S, Taher M. Relationship of morphologic changes in the brain and spinal cord and disease symptoms with cerebrospinal fluid hydrodynamic changes in patients with Chiari malformation type I. World neurosurg[Internet]. 2018[citado 21 oct 2020]; 116: 830-839. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.05.108>