

5. Mustanoja S, Meretoja A, Putala J, Viitanen V, Curtze S, Atula S, et al., Helsinki Stroke Thrombolysis Registry Group. Outcome by stroke etiology in patients receiving thrombolytic treatment: descriptive subtype analysis. *Stroke.* 2011;42:102–6.
6. Hwan YH, Seo JG, Lee HW, Park SP, Suh CK. Early neurological deterioration following intravenous recombinant tissue plasminogen activator therapy in patients with acute lacunar stroke. *Cerebrovasc Dis.* 2008;26:355–9.
7. Cocho D, Belvis R, Martí-Fabregas J, Bravo Y, Aleu A, Pagónabarraga J, et al. Does thrombolysis benefit patients with lacunar syndrome? *Eur Neurol.* 2006;55:70–3.

B. Gutiérrez Ruano*, A. García Pastor, J.A. Villanueva Osorio, N. Bravo Quelle, P. Vázquez Alén, F. Díaz Otero y A. Gil Núñez

Unidad de Ictus, Servicio de Neurología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: bgruano@gmail.com

(B. Gutiérrez Ruano).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2012.03.013>

Cefalea desencadenada por la risa como forma de presentación de una malformación de CHIARI tipo I

Migraine triggered by laughing as a form of presentation of a Chiari Type I malformation

Sr. Editor:

La malformación de Chiari tipo I (CM-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 craneocervical¹. Las manifestaciones clínicas de CM-I se relacionan con la compresión directa del tronco del encéfalo y la médula cervical o con las alteraciones del líquido cefalorraquídeo.

Varón de 38 años sin antecedentes patológicos de interés que presenta un cuadro de un año de evolución de cefalea de carácter sordo de tipo occipital de moderada intensidad, escala visual analógica (EVA) de 6, con irradiación frontal. Se desencadenaba con la risa, pero no con otras maniobras de Valsalva ni con el ejercicio físico. Duraba entre 10-30 min y no se acompañaba de focalidad neurológica. En el último mes la cefalea aumentó de intensidad (EVA 8) y aparecía con la risa y ante mínimos esfuerzos, así como con otras maniobras de Valsalva como tos o defecación. También desencadenaban cefalea los movimientos laterales y de rotación de la cabeza. La exploración general fue normal y en la exploración neurológica se puso de manifiesto un nistagmo horizontal en la mirada hacia la izquierda, sin otros datos relevantes.

La RM cerebral y cervical ([fig. 1](#)) mostró un descenso de las amígdalas cerebelosas 16 mm por debajo del foramen magno que adquieren aspecto puntiagudo con angulación del bulbo y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical, congruente con el diagnóstico de malformación de Chiari tipo I.

El paciente fue tratado inicialmente con 600 mg de ibuprofeno cada 8 h y ante la falta de respuesta con indometacina, 25 mg cada 8 h sin mejoría. Dado el carácter incapacitante de la cefalea, el paciente recibió cirugía descompresiva occipital asociada a laminectomía C1 con desaparición de la cefalea, vértigos y nistagmo que no han vuelto a aparecer en los 2 años de seguimiento.

La cefalea que presenta nuestro paciente cumple con los criterios de cefalea atribuible a malformación de Chiari tipo I de la segunda edición de la clasificación internacional de las cefaleas² ([tabla 1](#)). Hay casos descritos de cefalea desencadenada por la risa³, alguno de larga evolución como expresión de una CM-I⁴, así como otra publicación de cefalea desencadenada por la risa en un paciente con CM-I y ependimoma del IV ventrículo sin hidrocefalia que se resolvió tras la cirugía del tumor⁵. Aunque la aparición de una cefalea desencadenada por la risa es una excepción y mucho más ser la primera manifestación de una CM-I, ese fue el caso de nuestro paciente.

En la risa se produce una maniobra de Valsalva que conduce al aumento de la presión intracraneal al igual que sucede en la tos. La tos y otras circunstancias que implican una maniobra de Valsalva pueden producir la cefalea tisígena primaria pero también dar cefalea por una CM-I^{6,7}. La diferenciación entre ambos se basa en la edad de

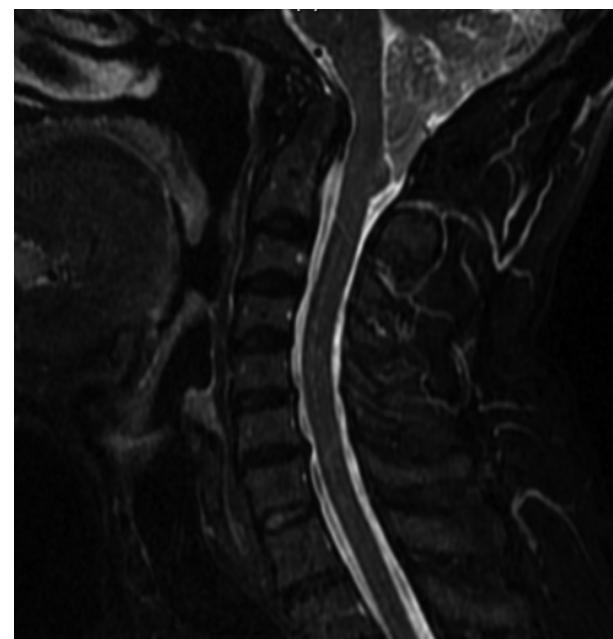


Figura 1 RM cervical, plano sagital, secuencia de supresión grasa. Se evidencia profusión de las amígdalas cerebelosas 16 mm por debajo del agujero magno, angulación del bulbo y disminución del espacio subaracnoideo en la unión craneocervical.

Tabla 1 Criterios diagnósticos de la cefalea atribuible a la malformación de Chiari tipo I

- A. Cefalea caracterizada por al menos una de las siguientes condiciones y que cumple el criterio D:
 - 1. Precipitada por la tos y/o maniobras de Valsalva
 - 2. Cefalea occipital y/o suboccipital prolongada (desde horas hasta días)
 - 3. Asociada a signos o síntomas de disfunción cerebelosa, troncoencefálica o de médula cervical
- B. Herniación amigdalina cerebelosa definida por una de las siguientes en RM craneocervical:
 - 1. 5 o más mm de descenso caudal de las amígdalas cerebelosas
 - 2. 3 o más mm de descenso caudal de las amígdalas cerebelosas más al menos uno de los siguientes indicadores de ocupación del espacio subaracnoideo en el área de la unión craneocervical:
 - a) Compresión de las columnas posterior y lateral del líquido cefalorraquídeo
 - b) Altura reducida del supraoccipucio
 - c) Incremento de la pendiente del tentorio
 - d) Distorsión del bulbo
- C. Evidencia de disfunción de estructuras de la fosa posterior, basada en al menos 2 de los siguientes:
 - 1. Signos y/o síntomas otoneurológicos (por ejemplo, mareo, desequilibrio, sensaciones de alteración en la presión del oído, hipoacusia o hiperacusia, vértigo, nistagmo vertical, oscilopsia).
 - 2. Síntomas visuales transitorios (fotopsias centelleantes, visión borrosa, diplopía o déficit transitorio en el campo visual)
 - 3. Demostración de síntomas clínicos con origen en la médula cervical, el tronco del encéfalo o los nervios de la base del cráneo, o ataxia o dismetría
- D. La cefalea se resuelve en 3 meses tras el tratamiento con éxito de la malformación de Chiari

comienzo mayor de 60 años y la duración menor (segundos frente a minutos) en la cefalea primaria de la tos⁸. Esta aproximación también es válida para nuestro paciente con cefalea atribuible a CM-I, ya que es un varón joven con cefaleas que duran minutos. La fisiopatología de la cefalea secundaria a CM-I es incierta. El mecanismo postulado sería un aumento transitorio de la presión diferencial entre el compartimento intracraneal e intramedular, que provocaría una mayor impactación de las amígdalas cerebelosas sobre el agujero magno produciendo dolor por tracción sobre las estructuras sensibles al dolor⁹. En alguna serie de casos¹⁰ hasta el 88% de las cefaleas desaparecieron tras la cirugía. La cefalea desencadenada por la risa puede ser primaria, pero también reflejar enfermedad de la fosa posterior. La edad de presentación, la duración del dolor y la presencia de signos y síntomas neurológicos orientan hacia una causa estructural.

La cefalea secundaria a CM-I se describe a menudo de forma similar a la cefalea primaria de la tos con la excepción de la duración posiblemente mayor (minutos

frente a segundos). Se ha especulado que la cefalea de la tos primaria respondería mejor a la indometacina que la secundaria. Sin embargo, la diferenciación entre primaria y secundaria a veces es difícil y requiere la realización de una RM cerebral, que es obligada en casos de cefalea inducida por la maniobra de Valsalva. La cefalea es el síntoma más frecuente de la CM-I, pero los pacientes pueden tener disfunciones localizadas de tipo vestibuloocular (74% de los casos), de pares craneales, de tronco del encéfalo, cerebelosas (50%) y/o de la médula cervical indicativas de siringomielia (66%). Esta sintomatología es la que nos orienta definitivamente hacia una cefalea secundaria.

El diagnóstico precoz evitaría el desarrollo de sintomatología cerebelosa, de tronco del encéfalo o cervical más importante, así como un tratamiento más precoz con mejor resultado quirúrgico.

Bibliografía

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*. 1999;44: 1005–17.
2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. *Cephalgia*. 2004;24(Suppl 1):9–160.
3. Levin M, Ward TN. Laughing headache. A novel type of triggered headache with response to divalproex sodium. *Headache*. 2003;43:801–3.
4. Morales-Asin F, Mauri JA, Iñiguez C, Larrode MP, Mostacero E. Long-term evolution of a laughing headache associated with Chiari type I malformation. *Headache*. 1999;38:552–3.
5. Boga T, Haas L, Hunn M, Hamilton D. Laugh headaches: a rare form of headache associated with type I Arnold-Chiari malformation. *Intern Med J*. 2011;41:707–8.
6. Pascual J, González-Mandly A, Martín R, Oterino A. Headache precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity. A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain*. 2008;9:259–66.
7. Wang SJ, Fuh JL. The other headache. Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headache. *Curr Pain Headache Rep*. 2010;14:41–6.
8. Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vázquez-Baquero A, Cough Beriano J. Cough exertional, and sexual headaches. An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology*. 1996;46:1520–4.
9. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg*. 1997;86:40–7.
10. Nohria V, Oakes WJ. Chiari I malformation: A review of 43 patients. *Pediatr Neurosurg*. 1990;16:222–7.

P.E. Jiménez Caballero*, M.L. Calle Escobar,
J.C. Portilla Cuenca e I. Casado Naranjo

Sección de Neurología, Hospital San Pedro de Alcántara, Cáceres, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(P.E. Jiménez Caballero\).](mailto:pjimenez1010j@yahoo.es)