



## Hipotermia periódica espontánea con hiperhidrosis: a propósito de un caso y revisión de la literatura

Ana Vereas Martínez<sup>a</sup>, Verónica Recio Pascual<sup>a</sup>, Jesús Ignacio Hidalgo Gordo<sup>b</sup>, Pablo Diego Gayte<sup>a</sup>, Ionela Biatricia Miha<sup>a</sup>

Publicado en Internet:  
1-junio-2017

Ana Vereas Martínez:  
avereas@saludcastillayleon.es

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Santiago Apóstol. Miranda de Ebro. Burgos. España • <sup>b</sup>Pediatra. CS Miranda Oeste. Miranda de Ebro. Burgos. España.

### Resumen

La hipotermia periódica espontánea es un trastorno caracterizado por episodios repetidos de hipotermia y diaforesis en ausencia de patología neurológica, endocrina, metabólica o procesos infecciosos intercurrentes. Puede asociar bradicardia, palidez cutánea y sensación de malestar general. La prevalencia es desconocida. Su diagnóstico es de exclusión. Debido a la escasez de casos publicados, no existe una certeza de su mecanismo patogénico. Se han descrito varias hipótesis, como epilepsia, equivalente migrañoso o alteraciones de neurotransmisores. Por todo ello, no existe un tratamiento de elección. Nuestro objetivo es presentar un caso y revisar la literatura médica existente.

### Palabras clave:

- Hipotermia
- Hiperhidrosis
- Enfermedad periódica

### Abstract

Spontaneous periodic hypothermia is a disorder characterized by repeated episodes of hypothermia and sweating in the absence of neurological, endocrine, metabolic injury or intercurrent infections. Bradycardia, pale skin and general malaise feeling can also be associated to this condition. Its prevalence is unknown. It can be diagnosed when other causes have been excluded. Due to the lack of published cases, its pathogenic mechanism is yet unknown. Several hypotheses, such as epilepsy, migraine equivalent or alterations of neurotransmitters, have been described. Therefore, there is not a specific treatment. Our objective is to present a case and to review the literature.

### Key words:

- Hypothermia
- Hyperhidrosis
- Periodic disease

## CASO CLÍNICO

Niña de tres años que acude a Urgencias por presentar desde hace 12 días episodios autolimitados de hipotermia asociados a sudoración fría y palidez cutánea. Ocurren de forma diaria, con duración desde 30 minutos hasta varias horas, siendo más frecuentes durante el sueño. No se acompañan de movimientos tónico-clónicos, desconexión

del medio, relajación de esfínteres ni periodo poscrítico. Así mismo no asocia tiritona. Entre los episodios la paciente se mantiene asintomática.

Entre los antecedentes consta un ingreso a los 6 meses de vida por sospecha de crisis comicial no confirmada, con ecografía transfontanelar y electroencefalograma (EEG) normal. No hay antecedentes de epilepsia familiar. Un tío materno está afecto de migraña.

**Cómo citar este artículo:** Vereas Martínez A, Recio Pascual V, Hidalgo Gordo JI, Diego Gayte P, Biatricia Miha I. Hipotermia periódica espontánea con hiperhidrosis: a propósito de un caso y revisión de la literatura. Rev Pediatr Aten Primaria. 2017;19:e63-e65.

A su llegada a Urgencias, presenta exploración física y neurológica normal, con constantes normales, salvo una discreta disminución de la frecuencia cardiaca. En el momento de la exploración no se observa hipotermia, aunque la familia aporta un registro exhaustivo de los días previos, con valores de temperatura rectal de entre 34 y 35 °C.

Todos los estudios realizados fueron normales (analítica general, gasometría, estudio metabólico y endocrinológico, tóxicos en orina, EEG, resonancia magnética [RM], Holter y ecocardiograma). Después de rehistoriar a la familia, refieren que la niña padece desde hace unos meses episodios de dolor abdominal recurrente, autolimitados, por lo que se añade al estudio una ecografía abdominal, con resultado normal.

Ante la sospecha de HPE y teniendo en cuenta el alto número de episodios, junto con el antecedente familiar migrañoso, se inicia tratamiento con ciproheptadina. Sin embargo, la paciente rechaza su ingesta, a pesar de lo cual los episodios se autolimitan en el tiempo. A los seis meses del debut, se encuentra asintomática.

## DISCUSIÓN

La hipotermia periódica espontánea (HPE) es una rara entidad, aunque bien documentada en la bibliografía médica.

Se define como episodios recurrentes y autolimitados de hipotermia (temperatura central < 35 °C) y sudoración en ausencia de patología neurológica, endocrina, metabólica o procesos infecciosos intercurrentes. La duración y la periodicidad de los mismos son variables.

Junto con la hipotermia pueden aparecer síntomas asociados como bradicardia, palidez, sudoración, hipertensión, vómitos cíclicos, cefalea, vértigo, dolor abdominal recurrente o somnolencia, sin que se conozca la etiología de los mismos. En este aspecto continúan líneas de investigación abiertas. Los pacientes describen los ataques como sensación de cansancio, debilidad e incluso inestabilidad en la marcha.

Estos episodios de hipotermia fueron descritos por primera vez por Shapiro<sup>1</sup> en 1969 en un paciente con agenesia de cuerpo calloso; de ahí su denominación como “síndrome de Shapiro”. Posteriormente se documentaron varios casos que presentaban estos síntomas sin lesión cerebral<sup>2-5</sup>, por lo que la ausencia de cuerpo calloso no parece ser la única causa.

Desde entonces se han propuesto distintas teorías etiopatogénicas. En 1973<sup>6</sup>, los episodios de hipotermia se describen como desórdenes de la termorregulación debidos a epilepsia diencefálica, a pesar de que los registros electroencefalográficos resultaron normales y no hubo respuesta a fármacos antiepilépticos. Otros artículos apoyan esta teoría basándose en el aumento de perfusión de los ganglios basales, en el tálamo derecho y el área frontal observado por tomografía computarizada de emisión monofotónica, en los que existe buena respuesta al tratamiento con carbamacepina<sup>3</sup>.

Desde que en 1990 Arroyo<sup>7</sup> postulasen la implicación de la serotonina en la patogenia de la HPE, diversos estudios lo han apoyado. En el citado artículo se explica la causa de los eventos como una disfunción serotoninérgica central, basándose en el conocido papel de la serotonina en la regulación de la temperatura corporal y la mejoría de los síntomas con ciproheptadina en su serie de pacientes.

Posteriormente Shet sugiere que el aumento de serotonina en el hipotálamo anterior podría hacer desaparecer la respuesta fisiológica del cuerpo (temblor), ante una disminución de la temperatura<sup>8</sup>.

Otros estudios han observado disminución de metabolitos de la serotonina y dopamina en muestras de líquido cefalorraquídeo matutino, pudiendo ser la causa de la hipotermia<sup>5</sup>.

En esta misma línea de investigación, Ruiz<sup>4</sup> incluyen la HPE como una variante de síndrome periódico de la infancia<sup>9</sup> relacionado con migraña, dado que en todos los pacientes de su serie aparecen vómitos y cefalea junto con antecedentes familiares de migraña. Nuestra paciente presenta dolor abdominal recurrente y antecedentes familiares de migraña.

La prevalencia de la HPE es desconocida. Hasta el año 2015 se han publicado más de 50 casos en todo el mundo.

El diagnóstico es clínico, después de descartar lesiones cerebrales, tanto malformaciones como tumorales, procesos infecciosos, hipotiroidismo, hipoglucemia y cetoacidosis diabética. Asimismo hay que excluir la ingesta de tóxicos. En nuestro caso, incluimos una valoración por Cardiología Pediátrica, por asociar bradicardia sinusal, y una ecografía de abdomen, por asociar dolor abdominal.

El tratamiento en el momento agudo es sintomático, intentando recalentar al paciente con medios físicos. Para evitar nuevas crisis se han ensayado distintos tratamientos con resultados variables,

entre los que se encuentran carbamazepina, oxcarbazepina, clonidina, flunarizina, difenhidramina, ciproheptadina, acetazolamida e incluso simpatectomía.

El pronóstico es bueno, puesto que los episodios tienden a desaparecer espontáneamente, tal y como ocurrió en nuestra paciente.

#### CONFLICTO DE INTERESES

---

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

#### ABREVIATURAS

---

**EEG:** electroencefalograma • **HPE:** hipotermia periódica espontánea • **RM:** resonancia magnética.

#### BIBLIOGRAFÍA

---

1. Shapiro W, Williams G, Plum F. Spontaneous recurrent hypothermia accompanying agenesis of the corpus callosum. *Brain*. 1969;92:423-36.
2. Belcastro V, Striano P, Pierguidi L, Arnaboldi M, Tambasco N. Recurrent hypothermia with hyperhidrosis in two siblings: familial Shapiro syndrome variant. *J Neurol*. 2012;259:756-8.
3. Dundar NO, Boz A, Duman O, Aydin F, Haspolat S. Spontaneous periodic hypothermia and hyperhidrosis. *Pediatr Neurol*. 2008;39:438-40.
4. Ruiz C, Gener B, Garaizar C, Prats JM. Episodic spontaneous hypothermia: a periodic childhood syndrome. *Pediatr Neurol*. 2003;28:304-6.
5. Rodrigues M, Lin J, Harumi J, Ferreira E, Amado D, Abrao E, et al. Spontaneous periodic hypothermia and hyperhidrosis: a possibly novel cerebral neurotransmitter disorder. *Dev Med Child Neurol*. 2011;53:378-80.
6. Fox RH, Wilkins DC, Bell JA, Bradley RD, Browse NL, Cranston WI, et al. Spontaneous periodic hypothermia: diencephalic epilepsy. *Br Med J*. 1973;2:693-5.
7. Arroyo HA, Di Blasi AM, Grinszpan GJ. A syndrome of hyperhidrosis, hypothermia, and bradycardia possibly due to central monoaminergic dysfunction. *Neurology*. 1990;40:556-7.
8. Sheth RD, Barron TF, Hartlage PL. Episodic spontaneous hypothermia with hyperhidrosis: implications for pathogenesis. *Pediatr Neurol*. 1994;10:58-60.
9. Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia*. 2013;33:629-808.