



HIPOTERMIA PERIÓDICA ESPONTÁNEA: DIAGNÓSTICO Y MANEJO

González Roldán M¹, Ledesma Albarrán JM²

¹Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil de Málaga. España.

²Pediatra. CS Puerta Blanca. Málaga. España. Miembro del Grupo de Docencia de la AEPap.



Puntos clave

- HIPOTERMIA → T.^a CENTRAL INFERIOR A 35 °C.
- Es fundamental comprobar que se ha tomado la temperatura correctamente y que no se debe a la exposición al frío o a estar mojado.
- Puede deberse a enfermedades endocrinas como hipotiroidismo, desnutrición (o malnutrición), infecciones, fármacos y tóxicos.
- La hipotermia periódica espontánea es una causa poco frecuente de hipotermia que debe tenerse en cuenta una vez descartadas otras patologías y lesiones del SNC.

Caso clínico

Niño de 8 años que acude a la consulta de Atención Primaria.

Episodios recurrentes

- Confirmados mediante temperatura axilar.
- Niegan exposición al frío durante los episodios.
- Se acompañan de cefalea, palidez cutánea y sudoración profusa.

Antecedentes personales

- Sin antecedentes patológicos de interés.
- Correctamente vacunado, no alergias a medicamentos.

Antecedentes familiares

- Madre diagnosticada de glioblastoma e intervenida a los 6 años.
- Discapacidad actual del 95%.

EXPLORACIÓN

- Constantes normales. T.^a axilar: 36,5 °C.
- Exploración física: normal.
- Exploración neurológica: normal, sin datos de focalidad.

PPCC

- Analítica sanguínea: hemograma, bioquímica, perfil renal, perfil hepático y función tiroidea.



Normal

SE DESCARTA:

- Medición incorrecta.
- Influencia de agentes externos: frío, humedad.
- Alteraciones analíticas:
 - Hipoglucemia.
 - Cetoacidosis diabética.
 - Hipotiroidismo.
 - Causa infecciosa.



EXPLORACIÓN

- Constantes normales. T.^a axilar: 36,5 °C.
- Exploración física: normal.
- Exploración neurológica: normal, sin datos de focalidad.

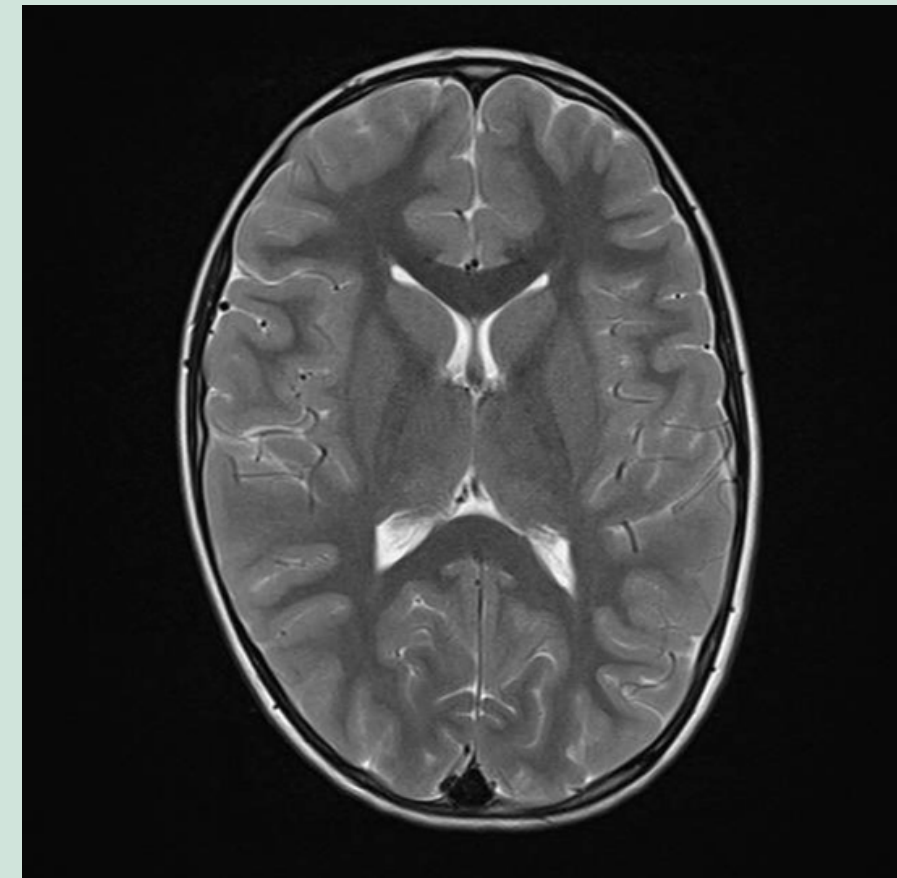
PPCC

- Analítica sanguínea: hemograma, bioquímica, perfil renal, perfil hepático y función tiroidea.

● Normal

DERIVACIÓN A NEUROLOGÍA:

- Se solicita una RM.
- Descartar la presencia de lesiones ocupantes de espacio.

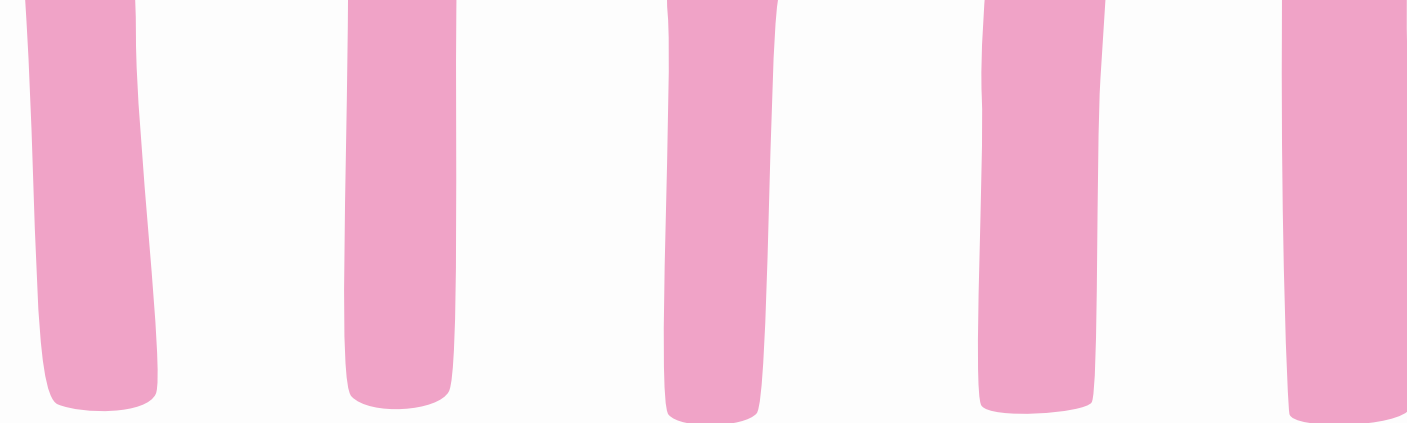


● Normal

Una vez descartadas causas secundarias, se diagnostica...

Hipotermia periódica espontánea

- Es dado de alta del Servicio de Neurología.
- Se decide no iniciar tratamiento, ya que no ha presentado nuevos episodios.
- Continúa seguimiento por su pediatra de Atención Primaria.



Discusión

- Episodios recurrentes de hipotermia (temperatura central $<35^{\circ}\text{C}$) acompañados de sudoración, náuseas, vómitos, palidez y debilidad.
- No existe patología tumoral, endocrina ni infecciosa que la justifique.
- La prevalencia es desconocida y puede ocurrir a cualquier edad.
- La periodicidad de los episodios puede variar de horas a años y pueden durar de horas a semanas.



Fisiopatología

Se ha asociado a...

**AGENESIA DEL CUERPO
CALLOSO**

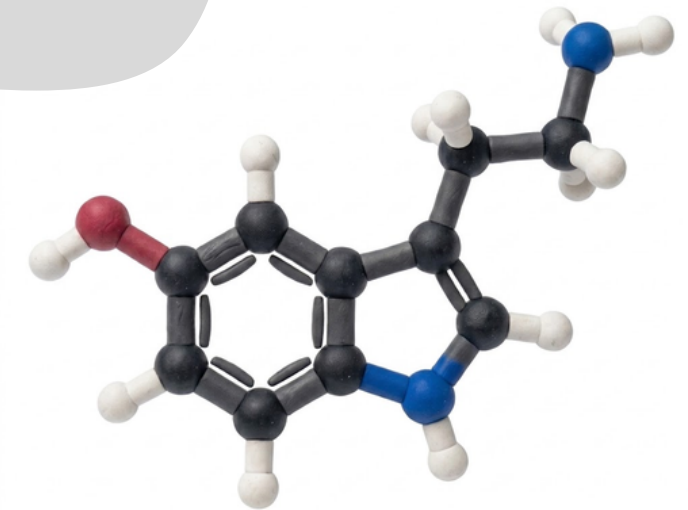
SÍNDROME DE SHAPIRO

SIN LESIONES CEREBRALES

**VARIANTE DEL SÍNDROME
DE SHAPIRO**

También se ha relacionado con:

- Disminución de los niveles de serotonina y dopamina en el LCR.
- Hipermelatoninemia (posible efecto adverso en pacientes tratados con melatonina).



Diagnóstico

- Analítica sanguínea para descartar causas bioquímicas y endocrinas.
- Pruebas de imagen (RM) para descartar LOE, lesiones talámicas o agenesia del cuerpo calloso.

Tratamiento

- SINTOMÁTICO (recalentamiento con medidas físicas).
- NO EXISTE TRATAMIENTO CURATIVO.
- Algunos casos mejoran con ciproheptadina, clonidine, carbamazepina o clorpromazina.

Conclusiones

- La hipotermia periódica espontánea es una enfermedad poco frecuente que debe tenerse en cuenta ante casos de hipotermia recurrente que se acompañan de palidez y sudoración profusa.
- El diagnóstico es de exclusión: se deben descartar alteraciones bioquímicas, enfermedades endocrinas y la presencia de tumores, lesiones talámicas o agenesia del cuerpo calloso.
- Cuando se acompaña de agenesia del cuerpo calloso, se la conoce como síndrome de Shapiro, y cuando esta no está presente, como variante del síndrome de Shapiro.

Bibliografía

- Avadhani D, Ranganathan LN, Venkataraman C, Samivel B. Shapiro's syndrome: episodic hypothermic hyperhidrosis. BMJ Case Rep. 2024;17(4):e260998.
- Carman KB, Yakut A. Episodic spontaneous hypothermia with hyperhidrosis: case report. Turkiye Klinikleri J Med Sci. 2013;33(1):264-7.
- Duman O. Hipotermia periódica espontánea. En: Orphanet [en línea] [consultado el 03/09/2026]. Disponible en: <https://www.orpha.net/es/disease/detail/29822>
- Jiang F, Tang Z, Zhong D, Li G. Shapiro syndrome: Recurrent hyperhidrosis and hypothermia with corpus callosum agenesis. Neurology. 2022;98(11):460-1.
- Ren L, Gang X, Yang S, Sun M, Wang G. A new perspective of hypothalamic disease: Shapiro's syndrome. Front Neurol. 2022;13:911332.
- Ruiz C, Gener B, Garaizar C, Prats JM. Episodic spontaneous hypothermia: a periodic childhood syndrome. Pediatr Neurol. 2003;28(4):304-6.
- Shapiro W, Williams G, Plum F. Spontaneous recurrent hypothermia accompanying agenesis of the corpus callosum. Brain. 1969;92(2):423-36.

