

Hipotermia periódica espontánea: diagnóstico y manejo



González Roldán M¹, Ledesma Albarrán JM²

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

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

RESUMEN: PUNTOS CLAVE PARA EL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA

- La hipotermia periódica espontánea es una entidad muy poco frecuente caracterizada por episodios recurrentes de hipotermia (<35 °C) y sudoración profusa.
- Ante su sospecha, es prioritario confirmar la técnica de medición y descartar causas ambientales o farmacológicas.
- El diagnóstico es de exclusión mediante analítica completa y resonancia magnética para descartar lesiones orgánicas o del sistema nervioso central.
- La presencia o ausencia de agenesia del cuerpo calloso en la imagen determina si se trata del síndrome de Shapiro o de su variante.
- El manejo se basa en medidas térmicas de recalentamiento y seguimiento estrecho, reservando el tratamiento farmacológico para casos graves o recurrentes.

Palabras clave

Hipotermia • síndrome de Shapiro
• hiperhidrosis • cuerpo calloso.

Spontaneous periodic hypothermia: diagnosis and management

SUMMARY: KEY POINTS FOR PRIMARY CARE PEDIATRICIANS

- Spontaneous periodic hypothermia is a rare entity characterized by recurrent episodes of hypothermia (<35 °C) and profuse sweating.
- When suspected, prioritizing the confirmation of correct measurement technique and ruling out environmental or pharmacological causes is essential.
- Diagnosis is by exclusion, requiring complete blood tests and brain magnetic resonance imaging to rule out organic or central nervous system lesions.
- The presence or absence of corpus callosum agenesis on imaging determines whether it is Shapiro syndrome or its variant.
- Management relies on rewarming thermal measures and close follow-up, reserving pharmacological treatment for severe or highly recurrent cases.

Keywords

Hypothermia • shapiro syndrome
• hyperhidrosis • corpus callosum.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un niño de 8 años que acude a la consulta de su pediatra de Atención Primaria por presentar episodios recurrentes de hipotermia de hasta 34,5 °C, confirmados midiendo la temperatura axilar. Refiere que estos

episodios se acompañan de cefalea, palidez cutánea y sudoración profusa. No asocia otros síntomas y no presenta antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares, su madre fue diagnosticada de un glioblastoma que se intervino hace 2 años y presenta una discapacidad del 95% en la actualidad.

Cómo citar este artículo: González Roldán M, Ledesma Albarrán JM. Hipotermia periódica espontánea: diagnóstico y manejo. Form Act Pediatr Aten Prim. 2026;19(3):147-9.

La exploración física en la consulta es rigurosamente normal, sin apreciarse datos de focalidad neurológica. Asimismo, se comprueba que presenta constantes normales junto con una temperatura axilar normal de 36,5 °C.

En primer lugar, es necesario confirmar con la familia que se ha tomado la temperatura de forma correcta y que estos episodios no han coincidido con la exposición al frío o a ropa mojada.

Tras confirmar con la familia que no se debe a un error de medición ni a factores externos, así como que se trata de episodios repetidos, se decide realizar una analítica sanguínea con hemograma, bioquímica, perfil renal, hepático y función tiroidea, que en nuestro paciente resultan normales. Por tanto, una vez descartadas alteraciones bioquímicas y endocrinas como hipotiroidismo, se deriva al Servicio de Neurología Pediátrica, donde se solicita una resonancia magnética (RM) de cráneo para completar el estudio y descartar la presencia de lesiones ocupantes de espacio. En la RM (Figura 1) no se evidencian hallazgos patológicos, por lo que, una vez descartadas causas secundarias de hipotermia, se diagnostica finalmente de hipotermia periódica espontánea con hiperhidrosis. El paciente es dado de alta del servicio de Neurología y continúa seguimiento en Atención Primaria, decidiéndose no iniciar tratamiento médico por el momento, dado que no ha presentado nuevos episodios de hipotermia.

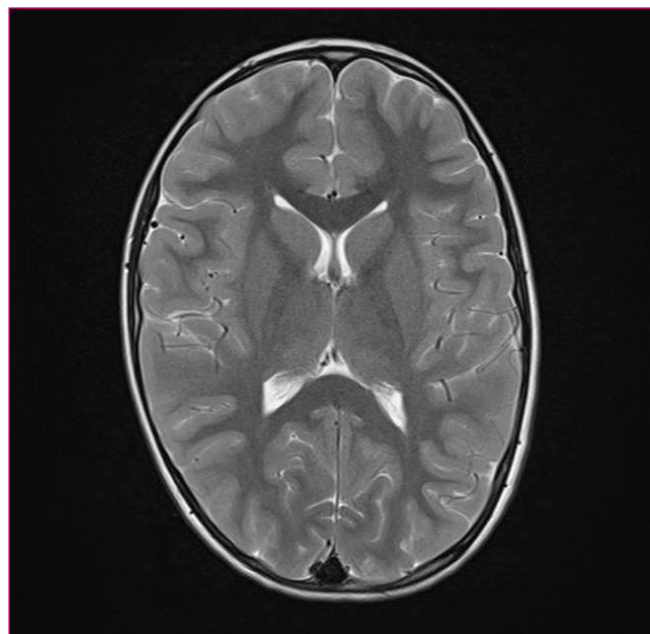


Figura 1. Resonancia magnética de la paciente en la que no se evidencian hallazgos patológicos.

DISCUSIÓN

La hipotermia periódica espontánea es una enfermedad en la que se producen episodios recurrentes de hipotermia (temperatura central <35 °C) que se acompañan de sudoración profusa, náuseas, vómitos, palidez y debilidad, sin que exista patología tumoral, endocrina o infecciosa que lo justifique. También pueden asociarse bradicardia, confusión o ataxia. La prevalencia es desconocida y puede aparecer a cualquier edad (desde los 6 meses hasta los 60 años). La periodicidad de los episodios puede variar de horas a años y los episodios pueden durar horas o semanas^{1,2}.

El mecanismo fisiopatológico es desconocido; se ha vinculado con la agenesia del cuerpo calloso, descrito por primera vez por Shapiro en 1969³; esta presentación recibe el nombre de síndrome de Saphiro. No obstante, se han documentado casos sin lesiones cerebrales asociadas que se conocen como variante del síndrome de Saphiro⁴. También se ha asociado a una disminución de los niveles de serotonina y dopamina en el líquido cefalorraquídeo y a casos de hipermelatonemia, ya que la melatonina juega un papel en la termorregulación (se han descrito casos de hipotermia como efecto adverso en pacientes tratados con melatonina)⁵.

El diagnóstico diferencial incluye causas traumáticas, hemorragias subaracnoideas y tumores cerebrales, así como alteraciones bioquímicas como hipoglucemia o cetoacidosis diabética y alteraciones endocrinas como hipotiroidismo. Por tanto, el diagnóstico se basa en la realización de análisis de sangre y pruebas de imagen, siendo la prueba de elección la resonancia magnética para descartar la presencia de lesiones talámicas o de agenesia del cuerpo calloso^{1,5,6}.

El tratamiento es sintomático, al no existir un tratamiento curativo eficaz. Se basa en el recalentamiento usando medidas térmicas. Dado que puede asociarse a una disfunción serotoninérgica y dopaminérgica, se han descrito casos con mejoría al iniciar tratamiento con ciproheptadina, clonidina, carbamazepina y clorpromazina, por lo que pueden ser alternativas en el tratamiento de esta enfermedad^{5,6,7}.

En conclusión, la hipotermia periódica espontánea es un diagnóstico de exclusión en Pediatría de Atención Primaria que requiere descartar etiología orgánica previa a orientar el caso como un síndrome de Shapiro o su variante.

CONCLUSIÓN

- 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, debiendo descartarse 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

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



ENFOQUE CLÍNICO

Prueba tu destreza en consulta

La hipotermia periódica espontánea es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por la presencia de crisis recurrentes de hipotermia que se acompañan de sudoración, palidez y debilidad. Sobre esta enfermedad, señale la respuesta incorrecta:

1. La hipotermia periódica espontánea es un diagnóstico de exclusión
2. Cuando no se encuentran lesiones cerebrales se denomina síndrome de Saphiro
3. Para su diagnóstico es necesario descartar causas bioquímicas y lesiones cerebrales
4. La causa más frecuente de hipotermia es debida a factores externos
5. Puede asociarse a lesiones talámicas y a agenesia del cuerpo calloso