

Спонтанная периодическая гипотермия

Номер статьи: ORPHA 29822

Резюме

Спонтанная периодическая гипотермия (СПГ) представляет собой неврологическое заболевание, которое характеризуется спонтанными периодическими приступами снижения температуры тела и повышения потливости при отсутствии поражения гипоталамуса.

Распространенность заболевания неизвестна. На сегодняшний день в литературе имеется описание более 50 случаев спонтанной периодической гипотермии.

СПГ может развиваться в любом возрасте (от 6 месяцев до 62 лет). Заболевание проявляется повторными эпизодами гипотермии (внутренняя температура < 35°C) с диффузной потливостью, тошнотой и рвотой, которые возникают при отсутствии каких-либо инфекционных или эндокринных причин. Периодичность возникновения эпизодов гипотермии может колебаться от нескольких часов до нескольких лет, а продолжительность эпизодов может составлять от нескольких часов до нескольких недель. Больные обычно жалуются на выраженное головокружение в сочетании с общим недомоганием, нарушением координации и неустойчивостью походки. Дополнительные симптомы включают головокружение, крепкий сон, обмороки, умеренную брадикардию, бледную и холодную кожу. Приступы не сопровождаются, как правило, диареей, нарушением сознания, чиханием, сыпью, судорожной активностью или ознобом. Только в одном случае во время приступа были описаны полиурия и полидипсия. Рецидивирующие приступы гипотермии были отмечены у двух sibсов.

Точный патофизиологический механизм синдрома на сегодняшний день неизвестен. Предположительными механизмами являются дисфункция гипоталамуса, нейрохимические нарушения, воспалительные процессы и эпилептическая активность.

Диагностика включает проведение объективного осмотра и системного обследования, при которых обнаруживается бледная холодная кожа, нормальная картина крови и уровня электролитов. Методы визуализации в некоторых случаях позволяют выявить наличие сливных очагов в мозолистом теле и ограниченного образования в заднем отделе правой части таламуса. Возможно снижение уровня 5-гидроксииндолуксусной кислоты (5-HIAA) и гомованиловой кислоты (HVA) в спинномозговой жидкости. Может также наблюдаться гипермелатонинемия.

СПГ дифференцируют с применением антипсихотических препаратов с выраженным 5-HT₂-антагонистическим действием, а также с тяжелым гипотиреозом, гипогликемией или приступами диабетического кетоацидоза.

Этиологическое лечение СПГ отсутствует. Терапия является в основном симптоматической и включает согревание с помощью теплых одеял. С разной степенью эффективности используются также такие препараты, как карбамазепин, клонидин, ципрогептидин, гликопирролат, бромкриптин, хлорпромазин, бета-1-блокаторы, а также симпатэктомия.

СПГ является спонтанным заболеванием и может прекратиться спонтанно. Сообщается, что у некоторых пациентов приступы гипотермии отмечаются в течение всей жизни.



Рецензент документа оригинала: Dr Ozgur DUMAN

Последнее обновление: ноябрь 2013 г.

Переведено: БФ «Настоящее будущее»

Рецензент документа перевода: Семенова Н.А.

Переведено: Декабрь 2014 г.

Данная статья была переведена при финансовой поддержке ЗАО «Рош-Москва» и Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

