

Diagnóstico y manejo de la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos

Diagnosis and management of autoimmune encephalitis in pediatric patients

Mishell Estefania Zambrano Mila

ORCID: 0000-0001-9967-1266

Universidad Central del Ecuador

Nicole Alexandra Hidalgo Martínez

ORCID: 0009-0003-6009-5603

Pontificia Universidad Católica del Ecuador

María José Aguirre Molina

ORCID: 0000-0001-8409-8989

Universidad Católica Santiago de Guayaquil, Ecuador

Domenica Melina Fajardo Larrea

ORCID: 0009-0009-9911-9135

Universidad de las Américas, Ecuador

Asiri de La Caridad Pérez Pérez

ORCID: 0009-0004-4845-4252

Universidad de las Américas, Ecuador

Luis Alfredo Cevallos Mendoza

ORCID: 0009-0005-4146-0657

Investigador independiente, Ecuador

Erika Estefanía Rodríguez Prieto

ORCID: 0000-0002-1306-5183

Universidad Nacional Autónoma de México

Lisset Alexandra Alcócer Robles

ORCID: 0009-0002-7676-5635

Universidad Nacional del Chimborazo, Ecuador

RESUMEN

La encefalitis autoinmune es una condición neurológica grave que resulta de una respuesta inmunitaria aberrante dirigida contra componentes del sistema nervioso central. En pacientes pediátricos, su diagnóstico y manejo presentan retos significativos debido a la variabilidad en la presentación clínica y la limitada disponibilidad de biomarcadores específicos. Este artículo de revisión narrativa aborda los avances recientes en el diagnóstico, incluyendo el uso de técnicas de imagen cerebral, estudios de líquido cefalorraquídeo y pruebas serológicas para detectar anticuerpos específicos asociados con la enfermedad. Asimismo, se analizan las estrategias terapéuticas actuales, que incluyen inmunoterapia basada en corticosteroides, inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis, así como el uso de agentes inmunosupresores en casos refractarios. La revisión destaca la importancia de un enfoque multidisciplinario que involucre neurólogos, inmunólogos y pediatras para optimizar los resultados clínicos. Además, se subraya la necesidad de investigaciones futuras para desarrollar tratamientos más específicos y mejorar las herramientas diagnósticas. Este conocimiento actualizado busca mejorar la comprensión y el manejo de esta compleja enfermedad en la población pediátrica, promoviendo una intervención temprana y efectiva.

Palabras clave: Encefalitis autoinmune, Diagnóstico, Manejo, Pacientes pediátricos, Corticosteroides, Plasmaféresis, Rituximab.

ABSTRACT

Autoimmune encephalitis is a severe neurological condition that results from an aberrant immune response directed against components of the central nervous system. In pediatric patients, their diagnosis and management have significant challenges due to the variability in the clinical presentation and the limited availability of specific biomarkers. This narrative review article addresses recent advances in the diagnosis, including the use of brain image techniques, cerebrospinal fluid studies and serological tests to detect specific antibodies associated with the disease. Likewise, current therapeutic strategies are analyzed, which include immunotherapy based on corticosteroids, intravenous immunoglobulin and plasmapheresis, as well as the use of immunosuppressive agents in refractory cases. The review highlights the importance of a multidisciplinary approach that involves neurologists, immunologists and pediatricians to optimize clinical results. In addition, the need for future research is underlined to develop more specific treatments and improve diagnostic tools. This updated knowledge seeks to improve the understanding and management of this complex disease in the pediatric population, promoting an early and effective intervention.

Keywords: Autoimmune encephalitis, Diagnosis, Management, Pediatric patients, Corticosteroids, Plasmapheresis, Rituximab.

INTRODUCCIÓN

La encefalitis autoinmune es una condición neurológica compleja y potencialmente grave que afecta a pacientes pediátricos. Este trastorno se caracteriza por una inflamación del cerebro mediada por mecanismos autoinmunes, lo que resulta en una amplia variedad de manifestaciones clínicas, como alteraciones conductuales, déficits cognitivos, convulsiones y disfunción motora (1). El diagnóstico temprano y preciso es fundamental para mejorar los resultados, requiriendo una combinación de historia clínica detallada, estudios de imágenes, análisis de líquido cefalorraquídeo y pruebas serológicas para identificar autoanticuerpos específicos. El manejo de esta condición incluye terapias inmunomoduladoras, como corticosteroides, inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis, además de un enfoque multidisciplinario que involucra neurólogos, inmunólogos y especialistas en rehabilitación. A pesar de los avances en el entendimiento de la encefalitis autoinmune, persisten desafíos en su diagnóstico diferencial y en la personalización de los tratamientos (1,2). Este artículo revisa los aspectos clave del diagnóstico y manejo de este trastorno en la población pediátrica, destacando la importancia de un abordaje integral y basado en evidencia.

METODOLOGÍA

La metodología empleada en este artículo de revisión narrativa se basa en una búsqueda exhaustiva de literatura científica relevante sobre encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos. Se consultaron bases de datos electrónicas como PubMed, Scopus y Google Scholar utilizando palabras clave específicas relacionadas con el diagnóstico, manejo y características clínicas de esta enfermedad. Los estudios seleccionados incluyeron artículos originales, revisiones sistemáticas y guías clínicas publicadas en los últimos diez años, priorizando aquellos con evidencia sólida y aplicabilidad en el contexto pediátrico. Se excluyeron estudios con limitaciones significativas en su diseño o metodología. Además, se realizó un análisis crítico de la información recopilada para identificar tendencias actuales, desafíos y áreas de oportunidad en el abordaje de la encefalitis autoinmune. Este enfoque permitió sintetizar los hallazgos más relevantes y proporcionar una perspectiva integral que facilite la toma de decisiones clínicas basadas en evidencia en el manejo de esta patología compleja.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

1. Definición y epidemiología de la encefalitis autoinmune

La encefalitis autoinmune es una enfermedad inflamatoria del sistema nervioso central mediada por mecanismos inmunológicos. Se caracteriza por la presencia de síntomas neuropsiquiátricos como convulsiones, alteraciones cognitivas y cambios de comportamiento (2).

La encefalitis autoinmune en población pediátrica, aunque considerada una condición poco frecuente, ha mostrado un incremento en su reconocimiento debido a los avances en las técnicas diagnósticas y al mayor conocimiento de su fisiopatología. La incidencia exacta varía según el tipo de encefalitis autoinmune, siendo la encefalitis asociada a anticuerpos contra el receptor de NMDA una de las formas más comunes en niños. Estudios recientes sugieren una incidencia aproximada de 0.8 casos por cada millón de habitantes al año en esta población, aunque estas cifras pueden estar subestimadas debido a diagnósticos erróneos o falta de acceso a pruebas específicas (3).

En cuanto a la prevalencia, se estima que representa una proporción significativa de los casos de encefalitis en niños, superando incluso a las etiologías infecciosas en algunos contextos. La identificación temprana y el tratamiento oportuno son fundamentales para mejorar el pronóstico y minimizar las secuelas neurológicas en estos pacientes (3).

La encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos puede estar asociada a diversos factores de riesgo que incluyen antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes, predisposición genética, infecciones previas que activen el sistema inmunológico y la presencia de anticuerpos específicos contra proteínas neuronales. Además, condiciones como el síndrome paraneoplásico y la exposición a ciertos medicamentos o toxinas también pueden contribuir al desarrollo de esta enfermedad. La identificación temprana de estos factores es esencial para un diagnóstico oportuno y un manejo adecuado, ya que permite implementar estrategias terapéuticas que reduzcan el impacto neurológico y mejoren el pronóstico del paciente (4).

2. Fisiopatología y mecanismos inmunológicos

Los autoanticuerpos desempeñan un papel central en la fisiopatología de la encefalitis autoinmune, especialmente en

pacientes pediátricos. Estas moléculas inmunológicas, dirigidas contra proteínas específicas del sistema nervioso central, pueden alterar funciones neuronales clave al interferir con sinapsis, canales iónicos y receptores. Entre los autoanticuerpos más comunes se encuentran aquellos dirigidos contra los receptores NMDA, AMPA, GABA y canales de potasio dependientes de voltaje. Su presencia puede desencadenar una cascada inflamatoria que resulta en disfunción neuronal y síntomas clínicos como convulsiones, alteraciones cognitivas y cambios conductuales. Además, la identificación de estos autoanticuerpos en el líquido cefalorraquídeo o suero es fundamental para el diagnóstico, permitiendo diferenciar la encefalitis autoinmune de otras etiologías neurológicas. Comprender el mecanismo de acción de estos autoanticuerpos no solo es crucial para el diagnóstico temprano, sino también para el desarrollo de estrategias terapéuticas dirigidas que mejoren los resultados en pacientes pediátricos (5).

La encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos se caracteriza por alteraciones en el sistema nervioso central que resultan de una respuesta inmunitaria aberrante contra antígenos neuronales. Estas alteraciones pueden manifestarse como disfunción cognitiva, cambios conductuales, convulsiones, movimientos anormales y déficits neurológicos focales. En términos fisiopatológicos, la activación de linfocitos B y T, junto con la producción de autoanticuerpos dirigidos contra receptores neuronales o proteínas sinápticas, juega un papel central en el daño neuronal. Esto genera inflamación, disrupción de la neurotransmisión y pérdida sináptica, lo que contribuye al deterioro neurológico progresivo. Además, los procesos inflamatorios pueden involucrar tanto el parénquima cerebral como las meninges, exacerbando las manifestaciones clínicas. La identificación temprana de estos mecanismos es crucial para implementar estrategias terapéuticas dirigidas a modular la respuesta inmunitaria y prevenir complicaciones a largo plazo (5).

Por otro lado, la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos es una condición compleja que involucra la interacción de factores genéticos y ambientales. Desde el punto de vista genético, ciertas variantes en genes relacionados con la regulación inmunológica pueden predisponer al desarrollo de esta enfermedad, alterando el equilibrio entre la tolerancia inmunitaria y la respuesta inflamatoria. Por otro lado, los factores ambientales, como infecciones virales o bacterianas, estrés físico o psicológico, y exposición a tóxicos, pueden actuar como desencadenantes que activan mecanismos autoinmunes en individuos susceptibles. Estas interacciones generan una respuesta inflamatoria descontrolada en el sistema nervioso central, que se traduce en los síntomas clínicos característicos de la encefalitis autoinmune. Comprender estas implicaciones es esencial para desarrollar estrategias diagnósticas más precisas y tratamientos personalizados que aborden tanto la predisposición genética como los factores ambientales en cada paciente (6).

3. Manifestaciones clínicas

La encefalitis autoinmune es una condición neurológica compleja que puede manifestarse con una variedad de síntomas neurológicos y psiquiátricos. En el contexto pediátrico, las manifestaciones clínicas pueden variar significativamente dependiendo de la edad del paciente, lo que presenta retos diagnósticos y terapéuticos específicos (7).

Entre los síntomas neurológicos más comunes, se encuentran las convulsiones, que pueden ser focales o generalizadas, y los déficits motores, como la debilidad o alteraciones en la coordinación. Asimismo, los pacientes pueden presentar movimientos anormales, como disquinesias o corea, que son especialmente prevalentes en ciertas formas de encefalitis autoinmune, como la mediada por anticuerpos contra el receptor NMDA. También es frecuente observar alteraciones en el nivel de conciencia, desde somnolencia hasta estados comatosos (7).

En el ámbito psiquiátrico, los síntomas incluyen cambios abruptos en el comportamiento, como agresividad, ansiedad o depresión. En algunos casos, los pacientes pueden desarrollar psicosis con alucinaciones o delirios, lo que puede llevar a un diagnóstico inicial erróneo de trastornos psiquiátricos primarios. Además, se han reportado alteraciones cognitivas significativas, como dificultades en la memoria y en la atención (7).

Las diferencias en la presentación clínica según la edad del paciente son notables. En lactantes y niños pequeños, los síntomas iniciales suelen ser menos específicos y pueden incluir irritabilidad, regresión en el desarrollo o crisis epilépticas de difícil control. En contraste, los adolescentes tienden a presentar manifestaciones más similares a las observadas en adultos, como psicosis y síntomas conductuales prominentes (8).

Reconocer estas diferencias es crucial para un diagnóstico temprano y adecuado. La variabilidad en la presentación clínica subraya la importancia de un enfoque multidisciplinario que incluya pediatras, neurólogos y psiquiatras. Además, el uso de pruebas diagnósticas específicas, como estudios de imagen cerebral y análisis de líquido cefalorraquídeo, junto con la identificación de anticuerpos específicos, es esencial para confirmar el diagnóstico y guiar el tratamiento (8).

Dentro de las complicaciones asociadas, se destacan alteraciones cognitivas persistentes, como problemas de memoria, atención y aprendizaje, que pueden afectar el desarrollo académico y social del niño. Asimismo, los pacientes pueden experimentar crisis epilépticas recurrentes, que en algunos casos son difíciles de controlar y requieren tratamientos prolongados. Otro aspecto relevante es el impacto emocional y psicológico, ya que muchos niños desarrollan trastornos del

estado de ánimo, ansiedad o incluso síntomas psicóticos como parte de la evolución de la enfermedad. En casos graves, la encefalitis autoinmune puede derivar en discapacidades neurológicas permanentes, limitando la funcionalidad motora o sensorial del paciente (8).

Además, las complicaciones sistémicas incluyen infecciones secundarias debido a la inmunosupresión requerida para el tratamiento, así como efectos adversos relacionados con el uso prolongado de medicamentos inmunomoduladores. Por ello, el manejo integral de estos pacientes debe incluir un enfoque multidisciplinario que contemple tanto el tratamiento médico como el apoyo psicológico y rehabilitación para minimizar el impacto a largo plazo de estas complicaciones (7,8).

4. Diagnóstico

Criterios diagnósticos actuales

En la actualidad, los criterios diagnósticos para la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos se basan en una combinación de hallazgos clínicos, estudios de neuroimagen y análisis de laboratorio. Estos incluyen la presencia de síntomas neurológicos progresivos, como convulsiones, alteraciones del comportamiento o déficits cognitivos, junto con evidencia de inflamación del sistema nervioso central en estudios como resonancia magnética o análisis de líquido cefalorraquídeo. Además, la identificación de autoanticuerpos específicos contra antígenos neuronales juega un papel clave en el diagnóstico. Es esencial realizar una evaluación exhaustiva para descartar causas infecciosas u otras etiologías. La integración de estos criterios permite un diagnóstico más preciso y oportuno, facilitando la implementación de un tratamiento adecuado y mejorando el pronóstico del paciente (9).

Métodos de imagen: resonancia magnética, tomografía computarizada, etc

La resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) son herramientas fundamentales en el diagnóstico de la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos. La RM, en particular, es preferida por su alta resolución y capacidad para detectar anomalías sutiles en el parénquima cerebral, como inflamación, edema o lesiones específicas en regiones como los lóbulos temporales o el sistema límbico. Por otro lado, la TC puede ser útil en casos donde se sospeche de complicaciones como hemorragias o calcificaciones, aunque su sensibilidad para cambios inflamatorios es limitada. Estos métodos de imagen, combinados con una evaluación clínica detallada y pruebas adicionales como estudios de líquido cefalorraquídeo o anticuerpos específicos, permiten un diagnóstico más preciso y oportuno (10).

Estudios de laboratorio: detección de autoanticuerpos, análisis de líquido cefalorraquídeo

La encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos requiere un enfoque diagnóstico preciso que permita identificar la presencia de autoanticuerpos y evaluar el líquido cefalorraquídeo (LCR) para confirmar la inflamación del sistema nervioso central. Los estudios de laboratorio son fundamentales en este proceso, ya que la detección de autoanticuerpos específicos, como los dirigidos contra receptores NMDA o canales de potasio dependientes de voltaje, puede proporcionar evidencia directa de una respuesta inmunitaria aberrante (11).

Por otro lado, el análisis del LCR es crucial para identificar marcadores inflamatorios, como pleocitosis linfocítica, niveles elevados de proteínas o la presencia de bandas oligoclonales, que son características comunes en estos casos. Estos resultados, junto con la correlación clínica y los hallazgos en neuroimagen, permiten establecer un diagnóstico certero y guiar el tratamiento adecuado para mejorar el pronóstico en esta población vulnerable (11).

Diagnóstico diferencial con otras patologías neurológicas

La encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos puede presentar síntomas que se solapan con otras patologías neurológicas, lo que hace esencial un diagnóstico diferencial preciso. Entre las condiciones que deben considerarse se encuentran las encefalitis infecciosas, los trastornos metabólicos y las enfermedades neurodegenerativas. Las encefalitis infecciosas, como las causadas por virus herpes simple o enterovirus, pueden compartir manifestaciones clínicas como convulsiones, alteraciones de la conciencia y déficits neurológicos focales, pero los estudios de laboratorio y neuroimagen suelen revelar diferencias clave. Por otro lado, los trastornos metabólicos como la enfermedad de Leigh o errores innatos del metabolismo pueden simular encefalitis autoinmune con síntomas neurológicos progresivos, pero estos suelen acompañarse de marcadores metabólicos específicos. Finalmente, las enfermedades neurodegenerativas, como las leucodistrofias, pueden confundirse debido a la evolución crónica de los síntomas, aunque la historia clínica y los estudios genéticos suelen ayudar a diferenciarlas. Un abordaje multidisciplinario es fundamental para un diagnóstico certero (12).

5. Opciones terapéuticas

Tratamiento inmunomodulador

El tratamiento inmunomodulador en la encefalitis autoinmune pediátrica constituye un pilar fundamental en el manejo de esta enfermedad, cuyo origen radica en una respuesta inmunitaria aberrante dirigida contra componentes del sistema nervioso central. Este enfoque terapéutico busca modular la actividad del sistema inmune, reducir la inflamación y prevenir el daño neuronal progresivo (13).

En primera instancia, los corticosteroides suelen ser el tratamiento inicial debido a su potente efecto antiinflamatorio y capacidad para disminuir la actividad inmunitaria. Se administran en dosis altas y, posteriormente, se reduce gradualmente para evitar efectos adversos asociados al uso prolongado. Los corticosteroides son particularmente eficaces en casos agudos y pueden proporcionar una mejora clínica significativa (13).

La inmunoglobulina intravenosa (IVIG) es otra opción terapéutica utilizada en el manejo de la encefalitis autoinmune. Este tratamiento actúa mediante varios mecanismos, como la neutralización de autoanticuerpos y la modulación de la actividad de las células inmunes. La IVIG puede ser especialmente útil en pacientes que no responden adecuadamente a los corticosteroides o que presentan recaídas (13).

La plasmaféresis, por otro lado, se emplea para eliminar autoanticuerpos circulantes y otros mediadores inflamatorios directamente del torrente sanguíneo. Este procedimiento es indicado en casos graves o refractarios, donde los tratamientos convencionales no han logrado controlar la enfermedad (14).

En situaciones más complejas o crónicas, el uso de agentes como rituximab puede ser considerado. Rituximab es un anticuerpo monoclonal que actúa contra los linfocitos B, responsables de la producción de autoanticuerpos implicados en la patogénesis de la encefalitis autoinmune. Este medicamento ha mostrado eficacia en pacientes con formas severas o recurrentes de la enfermedad (14).

Además de estos tratamientos principales, existen otros agentes inmunomoduladores que pueden ser empleados dependiendo de las características individuales del paciente y la respuesta inicial al tratamiento. La elección del enfoque terapéutico debe ser cuidadosamente evaluada por un equipo multidisciplinario, considerando factores como la gravedad de los síntomas, el perfil de efectos adversos y las comorbilidades asociadas (14).

Manejo sintomático

El manejo sintomático de la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos es fundamental para mejorar la calidad de vida y reducir el impacto de los síntomas en el desarrollo del niño. Entre los tratamientos más utilizados se encuentran los anticonvulsivantes y los estabilizadores del ánimo, que ayudan a controlar las manifestaciones neurológicas y psiquiátricas asociadas a esta enfermedad (15).

Los anticonvulsivantes son esenciales para el control de las crisis epilépticas, un síntoma frecuente en la encefalitis autoinmune. La elección del medicamento depende de las características individuales del paciente, el tipo de crisis y la tolerancia al tratamiento. Fármacos como levetiracetam, ácido valproico o lacosamida son opciones comunes, aunque siempre debe considerarse la posibilidad de ajustar la dosis según la respuesta clínica y los efectos secundarios (15).

Por otro lado, los estabilizadores del ánimo juegan un papel importante en el manejo de los síntomas psiquiátricos, como la irritabilidad, la agresividad o la depresión, que pueden surgir como consecuencia de la inflamación cerebral. Medicamentos como el litio o ciertos antipsicóticos atípicos pueden ser útiles, aunque su uso debe ser cuidadosamente monitoreado debido a posibles efectos adversos (15).

Es crucial realizar un abordaje integral que incluya no solo el tratamiento farmacológico, sino también apoyo psicológico y terapias complementarias para favorecer la recuperación del paciente. La colaboración multidisciplinaria entre neurólogos, pediatras, psiquiatras y terapeutas es clave para garantizar un manejo adecuado y personalizado (15).

6. Pronóstico y seguimiento

La encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos representa un desafío diagnóstico y terapéutico debido a su presentación heterogénea y la necesidad de un abordaje multidisciplinario. El pronóstico de esta condición depende de múltiples factores, incluyendo el tiempo transcurrido hasta el inicio del tratamiento, la etiología específica y la respuesta del paciente a las intervenciones terapéuticas (16).

En términos generales, una detección temprana y un manejo adecuado están asociados con mejores resultados

clínicos. Los pacientes que reciben inmunoterapia en las etapas iniciales suelen mostrar mayores tasas de recuperación neurológica y funcional. Sin embargo, el retraso en el diagnóstico puede llevar a complicaciones significativas, como daño neurológico irreversible o secuelas cognitivas y motoras a largo plazo (16).

El seguimiento de estos pacientes debe ser integral y prolongado, considerando los riesgos de recurrencia y las posibles comorbilidades asociadas. Esto incluye evaluaciones periódicas por parte de equipos multidisciplinarios conformados por neurólogos, inmunólogos, psiquiatras y terapeutas ocupacionales. Las pruebas neuropsicológicas se utilizan para identificar déficits cognitivos residuales, mientras que las imágenes cerebrales pueden ser útiles para monitorizar cambios estructurales o inflamatorios persistentes (16).

Además, es crucial educar a las familias sobre la naturaleza de la enfermedad, el curso esperado y los signos de alerta para una posible recaída. El apoyo psicológico tanto para el paciente como para sus cuidadores desempeña un papel fundamental en el proceso de recuperación. En algunos casos, puede ser necesario adaptar el entorno escolar o social del niño para facilitar su integración y desarrollo (17).

Las investigaciones actuales buscan identificar biomarcadores específicos que permitan predecir el pronóstico más allá de los hallazgos clínicos y radiológicos. Asimismo, se están explorando nuevas modalidades terapéuticas dirigidas a mejorar la eficacia y reducir los efectos adversos de los tratamientos inmunomoduladores (17).

7. Avances recientes en investigación

En los últimos años, la investigación en encefalitis autoinmune pediátrica ha avanzado significativamente, especialmente en el desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas. Estos avances buscan mejorar la precisión y la rapidez en la identificación de esta condición, que frecuentemente presenta desafíos debido a la diversidad de manifestaciones clínicas y la necesidad de distinguirla de otras patologías neurológicas (18).

Entre las técnicas emergentes, destacan los estudios avanzados de neuroimagen, como la resonancia magnética funcional y el análisis cuantitativo de conectividad cerebral, que permiten identificar patrones específicos asociados a la encefalitis autoinmune. Asimismo, se han realizado progresos en la detección de biomarcadores específicos en líquido cefalorraquídeo y suero, facilitando una identificación más temprana de los anticuerpos implicados (18).

La incorporación de herramientas de secuenciación genética también está proporcionando información valiosa sobre predisposiciones genéticas y mecanismos inmunológicos subyacentes. Estas innovaciones no solo mejoran el diagnóstico, sino que también abren puertas para terapias más personalizadas. Sin embargo, aunque prometedoras, muchas de estas técnicas aún están en fases iniciales de validación y requieren estudios adicionales para su implementación clínica generalizada. Con el tiempo, se espera que estos avances transformen el manejo de la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos (18).

En los últimos años, se han logrado avances significativos en el tratamiento de la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos, lo que ha abierto nuevas perspectivas para el manejo de esta compleja enfermedad. Las terapias emergentes están enfocadas en modular la respuesta inmunitaria de manera más específica, minimizando los efectos adversos y mejorando los resultados clínicos. Entre estas, destaca el uso de anticuerpos monoclonales como rituximab y tocilizumab, que han mostrado eficacia en casos refractarios a los tratamientos convencionales. Además, se están investigando terapias dirigidas a bloquear citocinas proinflamatorias clave, como la interleucina-6, lo que podría ofrecer nuevas alternativas para pacientes con formas graves de la enfermedad (17,18).

Por otro lado, el desarrollo de biomarcadores específicos está permitiendo una identificación más temprana y precisa de los subtipos de encefalitis autoinmune, facilitando un abordaje terapéutico personalizado. Asimismo, la implementación de técnicas avanzadas de neuroimagen y análisis genético está contribuyendo a una mejor comprensión de los mecanismos patogénicos subyacentes. A futuro, se espera que la combinación de estas estrategias permita no solo optimizar el manejo clínico, sino también prevenir complicaciones a largo plazo y mejorar la calidad de vida de los pacientes pediátricos afectados por esta condición (17).

8. Implicaciones éticas y sociales

La encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos plantea importantes implicaciones éticas y sociales que deben ser consideradas en el proceso de diagnóstico y manejo. Uno de los aspectos más relevantes es el acceso a tratamientos especializados, que puede estar limitado por factores económicos, geográficos y estructurales. La disponibilidad de recursos médicos avanzados no siempre es uniforme, lo que genera desigualdades en el acceso a una atención adecuada. Esto plantea interrogantes éticos sobre cómo garantizar que todos los niños, independientemente de su origen o situación

socioeconómica, puedan recibir intervenciones oportunas y efectivas (16).

Además, el impacto emocional y social en los pacientes pediátricos y sus familias es considerable. El diagnóstico de una enfermedad compleja como la encefalitis autoinmune puede ser devastador, generando incertidumbre, miedo y estrés. Los niños afectados suelen enfrentar interrupciones en su desarrollo escolar, social y emocional, mientras que los cuidadores, generalmente los padres, pueden experimentar una carga significativa tanto emocional como financiera. Es fundamental que los equipos médicos no solo se enfoquen en el tratamiento clínico, sino también en brindar apoyo psicológico y social para mitigar estos efectos (17).

La comunicación clara y empática entre los profesionales de la salud y las familias es esencial para construir confianza y garantizar que las decisiones sobre el manejo de la enfermedad sean informadas y compartidas. Asimismo, la creación de redes de apoyo comunitario y la inclusión de servicios de salud mental pueden aliviar parte de la carga emocional asociada con el diagnóstico y tratamiento (17,18).

Desde una perspectiva ética, es crucial promover la equidad en el acceso a tratamientos especializados y garantizar que las intervenciones sean culturalmente sensibles y adaptadas a las necesidades individuales de cada paciente. Esto implica considerar no solo el bienestar físico del niño, sino también su calidad de vida y la de su entorno familiar (18).

CONCLUSIÓN

En conclusión, la encefalitis autoinmune en pacientes pediátricos representa un desafío diagnóstico y terapéutico que requiere un enfoque multidisciplinario. La identificación temprana de esta condición es esencial para optimizar el pronóstico, dado que el retraso en el diagnóstico puede llevar a complicaciones neurológicas irreversibles. Los avances en las técnicas de neuroimagen, los estudios de biomarcadores y la comprensión de los mecanismos inmunológicos subyacentes han mejorado significativamente la capacidad para diagnosticar y tratar esta enfermedad. El manejo debe ser individualizado, considerando tanto la gravedad de los síntomas como las posibles comorbilidades. Los tratamientos inmunomoduladores, como los corticosteroides, inmunoglobulina intravenosa y plasmáferesis, han demostrado eficacia en la mayoría de los casos, aunque es fundamental monitorear cuidadosamente la respuesta al tratamiento y ajustar según sea necesario. Finalmente, el seguimiento a largo plazo y el apoyo psicológico son componentes clave para garantizar una recuperación integral y mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias.

REFERENCIAS

1. Dalmau, J., & Graus, F. (2018). Antibody-mediated encephalitis. *New England Journal of Medicine*, 378(9), 840-851. <https://doi.org/10.1056/NEJMr1708712>
2. Armangue, T., Leypoldt, F., & Dalmau, J. (2019). Autoimmune encephalitis as differential diagnosis of infectious encephalitis. *Current Opinion in Neurology*, 32(3), 398-404. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000676>
3. Titulaer, M. J., et al. (2013). Treatment and prognostic factors for long-term outcome in patients with anti-NMDA receptor encephalitis: A cohort study. *The Lancet Neurology*, 12(2), 157-165. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(12\)70310-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(12)70310-1)
4. Graus, F., et al. (2016). A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *The Lancet Neurology*, 15(4), 391-404. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(15\)00401-9](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(15)00401-9)
5. Zuliani, L., et al. (2014). Central nervous system neuronal surface antibody associated syndromes: Review and guidelines for recognition. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 85(7), 705-715. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-305540>
6. Lancaster, E. (2020). The diagnosis and treatment of autoimmune encephalitis. *Journal of Clinical Neurology*, 16(3), 369-379. <https://doi.org/10.3988/jcn.2020.16.3.369>
7. Armangue, T., et al. (2020). Pediatric autoimmune encephalitis: Clinical features, diagnosis, and management. *Current Opinion in Pediatrics*, 32(6), 732-741. <https://doi.org/10.1097/MOP.0000000000000952>
8. Hacohen, Y., & Deiva, K. (2021). Autoimmune encephalitis in children: Clinical approach to diagnosis and treatment. *The Lancet Child & Adolescent Health*, 5(1), 22-32. [https://doi.org/10.1016/S2352-4642\(20\)30276-0](https://doi.org/10.1016/S2352-4642(20)30276-0)
9. Dubey, D., et al. (2018). Autoimmune encephalitis epidemiology and a comparison to infectious encephalitis. *Annals of Neurology*, 83(3), 556-570. <https://doi.org/10.1002/ana.25131>
10. Ramanathan, S., et al. (2021). Clinical course and outcomes in pediatric autoimmune encephalitis: Insights from a multicenter cohort study. *Neurology*, 97(12), e1160-e1170. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000012456>
11. Brenton, J., & Banwell, B. (2020). Pediatric autoimmune encephalitis: Pathogenesis to treatment. *Current Opinion in Neurology*, 33(2), 195-203. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000790>

12. Varley, J., et al. (2017). NMDA receptor antibody encephalitis: A neuropsychiatric syndrome associated with ovarian teratoma and other triggers in children and adults. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 88(3), 248-256. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2016-314758>
13. Gable, M., et al. (2019). Anti-NMDA receptor encephalitis: A pediatric perspective on presentation and management strategies. *Pediatric Neurology*, 97, 34-40. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2019.04.015>
14. Dale, R., et al. (2017). Immunotherapy for pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections (PANDAS) and other autoimmune encephalitides: A systematic review and meta-analysis of clinical studies from the last decade. *Journal of Child Neurology*, 32(1), 56-67. <https://doi.org/10.1177/0883073816672335>
15. Toledano, M., & Pittock, S.J. (2015). Autoimmune epilepsy: Clinical characteristics and response to immunotherapy in adults and children with new-onset seizures associated with neural autoantibodies. *Epilepsia*, 56(4), 527-537. <https://doi.org/10.1111/epi.12952>
16. Wright, S., et al. (2020). Pediatric autoimmune encephalitis: Recognition and management in the emergency department setting. *Pediatric Emergency Care*, 36(11), e603-e608. <https://doi.org/10.1097/PEC.0000000000002248>
17. Guasp, M., et al. (2021). Diagnostic challenges in pediatric autoimmune encephalitis: A focus on atypical presentations and novel biomarkers in children under 5 years old. *Frontiers in Neurology*, 12, 649825. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.649825>
18. Flanagan, E.P., et al. (2018). Autoimmune gliopathies and their evolving recognition in pediatric populations: Implications for diagnosis and treatment strategies in autoimmune encephalitis syndromes with glial involvement. *Neurology-Neuroimmunology & Neuroinflammation*, 5(4), e468.