



DEPARTAMENTO DE POSTGRADOS

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de especialista en Pediatría

Espectro clínico de encefalitis del receptor anti-NMDA en edad pediátrica y su alcance terapéutico. Revisión sistemática.

Autoras

Md. Gabriela Álvarez Jaramillo

Md. Karen Torres Ortiz

Director

Dr. Carlos Ordoñez

Asesor

Iván E. Orellana, MD, MSc

Cuenca, Ecuador

2025

Agradecimiento

A Dios, fuente infinita de amor y sabiduría, por darnos la fortaleza y la perseverancia para recorrer este camino. A Él encomendamos cada paso de nuestra vida y vocación como pediatras, con la esperanza de servir a los más pequeños con dedicación y entrega.

A la Virgen María Auxiliadora, nuestra guía y protectora, por acompañarnos en los momentos de incertidumbre y darnos consuelo en las dificultades. Bajo su manto colocamos nuestra misión de cuidar la salud y bienestar de los niños.

A todos aquellos que han formado parte de este camino, profesores, compañeros y amigos, nuestro más sincero agradecimiento por su compañía y enseñanzas.

Dedicatoria

Dedico este trabajo en primer lugar a mis padres Iván e Elizabeth quienes me enseñaron el valor del esfuerzo y la perseverancia sin límites.

Sus sacrificios y su amor incondicional han sido la luz que guió mi camino durante estos años de estudio. Sin su apoyo y su ejemplo, indudablemente este logro no habría sido posible.

Andrés, Esta tesis es un tributo a la colaboración, paciencia y comprensión que me ha brindado a lo largo de este viaje. Gracias por ser un pilar de fortaleza y sobre todo de ejemplo, gracias por confiar en mí, por haberme apoyado en todo momento sobre todo en los más difíciles.

A mis hermanos kiki y Estéfano, y a quien en estos años se convirtió en mi hermana Karen, por apoyarme de diferentes maneras durante este tiempo. Gracias por creer en mí, incluso cuando dudaba de mí mismo.

En honor a mi abuela Bertha mi fuente de inspiración y sabiduría. Aunque ya no estés físicamente conmigo, tu espíritu y amor continúan guiándome en cada paso de este camino. La promesa está cumplida

A todos son una bendición en mi vida
con profunda gratitud,

Gabi

Este logro es el resultado de años de esfuerzo, sacrificio y dedicación, pero nada de ello hubiera sido posible sin el apoyo incondicional de personas fundamentales en mi vida.

En primer lugar, agradezco con todo mi corazón a mis padres, Anita y Romeo, quienes han sido mi guía y mi mayor inspiración desde el primer día. Gracias por su amor incondicional, su apoyo inquebrantable y por enseñarme con su ejemplo el significado del esfuerzo, la dedicación y la vocación de servicio.

Desde aquel primer día en que soñé con ser pediatra, han estado a mi lado, alentándome en cada paso, celebrando mis logros y sosteniéndome en los momentos difíciles. Su confianza en mí ha sido la fuerza que me ha impulsado a seguir adelante incluso en los momentos más desafiantes.

A mis hermanos, Verónica e Ismael, por su compañía, apoyo y por recordarme siempre la importancia de la familia. Su presencia en mi vida ha sido una fuente constante de motivación y fortaleza.

A mi prometido, Mateo, por ser mi compañero incondicional, por su amor, comprensión y por brindarme fuerzas en los momentos más difíciles. Gracias por caminar a mi lado con paciencia y por ser mi refugio en este camino.

A mi mejor amiga, Gabriela, por estar presente en cada momento, por su amistad sincera. Su compañía ha sido un regalo invaluable en esta etapa de mi vida.

A todos ellos, mi más profundo agradecimiento. Este logro también es suyo.

Con cariño y gratitud,

Karen

RESUMEN

Antecedentes: La encefalitis anti-NMDA es un espectro de encefalopatías inmunomediadas por anticuerpos dirigidos contra antígenos de la superficie celular neuronal; los antígenos comunes incluyen NMDAR, AMPAR, GABAAR/BR, DPPX, LGI1 y CASPR2 que afectan al parénquima cerebral.

Objetivo: Analizar la información existente en la literatura científica acerca del espectro clínico de la encefalitis del receptor anti-NMDA en edad pediátrica.

Materiales y métodos: Se realizó una revisión sistemática con las recomendaciones PRISMA a través de los buscadores Pubmed, Scopus, Scielo y Google Scholar en los que se localizó 178 registros de los que se incluyó 15 estudios con información relevante publicados entre 2018 y 2024.

Resultados: La disfunción neurológica, las crisis epilépticas, los trastornos del movimiento o regresión psicomotor y las convulsiones predominaron en su indagación junto a los síntomas psiquiátricos y conductuales graves. Los resultados describen que, entre las pruebas más empleadas en la valoración de la encefalitis anti-NMDA, en pacientes pediátricos, resaltaron la resonancia magnética (RM) y el electroencefalograma (EEG). Aunque se evidenciaron múltiples variaciones la mayor parte de estudios concordaron que ambas fueron muy distintivas. Dentro de la primera línea terapéutica se empleó la inmunoterapia, de manera específica metilprednisolona (MEP) e inmunoglobulina G intravenosa (IGIV) individualmente o combinadas.

Conclusiones: El espectro clínico de la encefalitis anti-NMDA incluye: convulsiones, trastornos del movimiento, regresión psicomotora, ansiedad, conducta inapropiada, fiebre, disfunción del habla y autonómica, alteración del estado mental y/o el sueño, alucinaciones, delirios, tos, ataxia y vómitos. Además, el electroencefalograma y la resonancia magnética cerebral fueron los recursos diagnósticos más empleados. La inmunoterapia fue la terapéutica de primera línea más eficaz en la mayoría de los pacientes de las series publicadas.

Palabras clave: Encefalitis autoinmune; encefalitis anti-NMDA, disfunción neurológica, receptor anti-NMDA.

ABSTRACT

Background: Anti-NMDA encephalitis is a spectrum of encephalopathies immunomediated by antibodies directed against neuronal cell surface antigens; common antigens include NMDAR, AMPAR, GABAAR/BR, DPPX, LGI1 and CASPR2 affecting brain parenchyma.

Objective: To analyze the existing information in the scientific literature about the clinical spectrum of anti-NMDA receptor encephalitis in pediatric age.

Materials and methods: A systematic review were performed with PRISMA recommendations through Pubmed, Scopus, Scielo and Google Scholar search engines in which 178 records were located from which 15 studies with relevant information published between 2018 and 2024 were included.

Results: Neurological dysfunction, epileptic seizures, movement disorders or psychomotor regression, and seizures predominated in their inquiry alongside severe psychiatric and behavioral symptoms. The results describe that, among the most frequently used tests in the assessment of anti-NMDA encephalitis in pediatric patients, magnetic resonance imaging (MRI) and electroencephalogram (EEG) stood out. Although multiple variations were evidenced, most studies agreed that both were very distinctive. Within the first therapeutic line, immunotherapy was used, specifically methylprednisolone (MEP) and intravenous immunoglobulin G (IVIG) individually or in combination.

Conclusions: The clinical spectrum of anti-NMDA encephalitis includes: seizures, movement disorders, psychomotor regression, anxiety, inappropriate behavior, fever, speech and autonomic dysfunction, altered mental status and/or sleep, tantrums, hallucinations, delusions, cough, ataxia and vomiting. In addition, electroencephalogram and brain MRI were the most commonly employed diagnostic resources. Immunotherapy was the most effective first-line therapy in the majority of patients in the published series.

Key words: autoimmune encephalitis; anti-NMDA encephalitis, neurological dysfunction, anti-NMDA receptor.

