



Recibido: 2026-05-02

Aceptado: 2026-05-22

Publicado: 2026-06-16

Síndrome de opsoclonus-mioclonus (síndrome de Kinsbourne): revisión narrativa y actualización diagnóstica-terapéutica

Opsoclonus-myoclonus syndrome (Kinsbourne syndrome): narrative review and diagnostic-therapeutic update

Autores

Jimmy Fernando Yaguana Torres¹

<https://orcid.org/0000-0003-2743-5605>

jimmy.yaguana@yahoo.com

Universidad Católica Santiago de
Guayaquil, Clínica Sur Hospital
Guayaquil – Ecuador

Jorge Abel Anoceto Díaz²

<https://orcid.org/0009-0002-6021-4011>

jorgeabelan@hotmail.com

Hospital Guayaquil “Dr. Abel Gilbert
Pontón”, Clínica Sur Hospital
Guayaquil – Ecuador

Pamela Nicol Castillo Macias³

<https://orcid.org/0009-0007-9244-7289>

pamela.castillo01@cu.ucsg.edu.ec

Universidad Católica de Guayaquil
Guayaquil – Ecuador

Bryan Kenneth Lema Masache⁴

<https://orcid.org/0009-0008-8787-4304>

bryan.lema@cu.ucsg.edu.ec

Universidad Católica de Guayaquil
Guayaquil – Ecuador

Katheryn Estefanía Paguay Amaguaya⁵

<https://orcid.org/0009-0002-6933-9611>

katheryn.paguay@cu.ucsg.edu.ec

Universidad Católica de Guayaquil
Guayaquil – Ecuador



Resumen

El síndrome de opsoclonus-mioclonus (SOM), también conocido como síndrome de Kinsbourne, es un trastorno neurológico infrecuente caracterizado por la presencia de opsoclonus, mioclonías, ataxia y alteraciones neuroconductuales de origen predominantemente inmunomediado. Debido a su baja frecuencia y heterogeneidad clínica, continúa representando un desafío diagnóstico y terapéutico para los profesionales de la salud. El objetivo de esta revisión bibliográfica fue describir el estado actual del conocimiento sobre el síndrome de opsoclonus-mioclonus, integrando la evidencia disponible acerca de sus mecanismos fisiopatológicos, manifestaciones clínicas, estrategias diagnósticas y opciones terapéuticas. Se realizó una revisión narrativa mediante la consulta de bases de datos científicas internacionales, incluyendo PubMed, Scopus, Web of Science, ScienceDirect y Google Scholar, seleccionando estudios relevantes sobre mecanismos inmunológicos, asociaciones paraneoplásicas, criterios diagnósticos y tratamientos inmunomoduladores. Los hallazgos muestran que el neuroblastoma constituye la principal causa asociada en la población pediátrica, mientras que en adultos predominan las etiologías paraneoplásicas, autoinmunes e idiopáticas. Asimismo, la evidencia respalda la participación de mecanismos inmunológicos mediados por linfocitos B y procesos inflamatorios del sistema nervioso central. En relación con el tratamiento, los corticosteroides, la hormona adrenocorticotropa, la inmunoglobulina intravenosa y el rituximab han demostrado resultados favorables en el control de los síntomas y la reducción de recaídas. Se concluye que el diagnóstico precoz y la instauración temprana de inmunoterapia constituyen elementos fundamentales para mejorar el pronóstico neurológico y disminuir las secuelas cognitivas y funcionales a largo plazo.

Palabras clave: síndrome de Kinsbourne, opsoclonus-mioclonus, neuroblastoma, inmunoterapia, trastornos neuroinmunológicos.



Abstract

Opsoclonus-myoclonus syndrome (OMS), also known as Kinsbourne syndrome, is a rare neurological disorder characterized by opsoclonus, myoclonus, ataxia, and neurobehavioral disturbances of predominantly immune-mediated origin. Due to its low prevalence and clinical heterogeneity, it remains a significant diagnostic and therapeutic challenge for healthcare professionals. The aim of this literature review was to analyze current scientific evidence regarding the clinical features, pathophysiology, diagnostic approaches, associated etiologies, and therapeutic options for opsoclonus-myoclonus syndrome. A narrative review was conducted through the consultation of major scientific databases, including PubMed, Scopus, Web of Science, ScienceDirect, and Google Scholar, selecting relevant studies on immunological mechanisms, paraneoplastic associations, diagnostic criteria, and immunomodulatory treatments. The findings indicate that neuroblastoma is the most common associated condition in pediatric patients, whereas paraneoplastic, autoimmune, and idiopathic etiologies predominate in adults. Furthermore, available evidence supports the involvement of B-cell-mediated immune mechanisms and inflammatory processes affecting the central nervous system. Regarding treatment, corticosteroids, adrenocorticotrophic hormone, intravenous immunoglobulin, and rituximab have shown favorable outcomes in symptom control and relapse prevention. It is concluded that early diagnosis and prompt initiation of immunotherapy are essential to improve neurological outcomes and reduce long-term cognitive and functional sequelae in affected patients.

Keywords: Kinsbourne syndrome, opsoclonus-myoclonus, neuroblastoma, immunotherapy, neuroimmunological disorders.

Introducción

El síndrome de opsoclonus-mioclonus (SOM), también conocido como síndrome de Kinsbourne o síndrome de opsoclonus-mioclonus-ataxia, es un trastorno neuroinmunológico poco frecuente caracterizado por la combinación variable de opsoclonus, mioclonías, ataxia y alteraciones conductuales o cognitivas. El opsoclonus constituye su manifestación más distintiva y se define como movimientos oculares sacádicos, involuntarios, rápidos, multidireccionales y sin intervalo intersacádico, reflejando una alteración de los mecanismos centrales encargados del control de los movimientos oculares (Rossor et al., 2022; Grossman y Rucker, 2023).

Desde el punto de vista fisiopatológico, el opsoclonus corresponde a un trastorno de la generación y control de los movimientos sacádicos oculares, se caracteriza por movimientos oculares conjugados, rápidos, involuntarios, arrítmicos y multidireccionales, que ocurren sin intervalo intersacádico y persisten incluso durante el cierre ocular o el sueño ligero. Aunque los mecanismos exactos aún no han sido completamente esclarecidos, la evidencia disponible sugiere una disfunción de las denominadas *omnipause neurons* localizadas en la formación reticular pontina, estructuras responsables de inhibir la generación inapropiada de sacadas. Asimismo, se ha propuesto la participación de circuitos cerebelosos, particularmente del vermis y de los núcleos profundos cerebelosos, cuya alteración favorecería la pérdida del control inhibitorio sobre los sistemas oculomotores, estos hallazgos respaldan la hipótesis de que el opsoclonus representa la manifestación clínica de una disfunción inmunomediada que compromete circuitos cerebelo-tronco encefálicos involucrados en el control de la motilidad ocular.

Aunque se trata de una enfermedad infrecuente, su importancia clínica radica en la posibilidad de asociarse a procesos neoplásicos, enfermedades autoinmunes e infecciosas, así como en el riesgo de secuelas neurológicas y neurocognitivas permanentes cuando el diagnóstico y el tratamiento se retrasan; desde su descripción original por Marcel Kinsbourne en la década de 1960, el conocimiento sobre esta entidad ha evolucionado considerablemente, permitiendo reconocerla como un síndrome de origen predominantemente inmunomediado que afecta estructuras cerebelosas y tronco encefálicas involucradas en la coordinación motora y el control ocular.

La presentación clínica clásica incluye la tríada de opsoclonus, mioclonías y ataxia; sin embargo, numerosos pacientes presentan además irritabilidad, trastornos del sueño, regresión del desarrollo, alteraciones del lenguaje, dificultades cognitivas y cambios conductuales significativos; esta heterogeneidad clínica puede dificultar el diagnóstico diferencial con encefalitis autoinmunes, cerebelitis infecciosas, epilepsias mioclónicas y otros trastornos inflamatorios del sistema nervioso central (Rossor et al., 2022; Grossman y Rucker, 2023).



En la población pediátrica, el SOM mantiene una estrecha asociación con el neuroblastoma, considerado la neoplasia sólida extracraneal más frecuente de la infancia, aproximadamente entre el 40% y el 50% de los niños afectados presentan un neuroblastoma subyacente, lo que convierte al síndrome en uno de los trastornos paraneoplásicos más relevantes en edad pediátrica. Por el contrario, en adultos predominan las formas asociadas a neoplasias sistémicas, enfermedades autoinmunes, infecciones o causas idiopáticas, ampliando considerablemente el espectro etiológico y la complejidad diagnóstica (Du y Cai, 2022; Graus et al., 2021; Reinecke et al., 2022).

La fisiopatología del síndrome continúa siendo objeto de investigación, la evidencia disponible respalda la participación de mecanismos inmunológicos mediados por linfocitos B y procesos inflamatorios del sistema nervioso central; diversos estudios han demostrado alteraciones inmunológicas en sangre periférica y líquido cefalorraquídeo, así como una respuesta favorable a las terapias inmunomoduladoras, hallazgos que apoyan el papel central de la autoinmunidad en el desarrollo de la enfermedad (Pranzatelli et al., 2005; Pranzatelli et al., 2010).

El diagnóstico continúa siendo fundamentalmente clínico y requiere un alto índice de sospecha, actualmente se recomienda una evaluación integral que incluya estudios de neuroimagen, análisis de líquido cefalorraquídeo, pruebas inmunológicas y búsqueda sistemática de neoplasias ocultas, especialmente en pacientes pediátricos y en adultos con sospecha de síndrome paraneoplásico (Rossor et al., 2022; Graus et al., 2021).

A pesar de los avances alcanzados en el conocimiento de esta entidad, persisten desafíos relacionados con la identificación temprana de los pacientes, la optimización de las estrategias terapéuticas y la prevención de secuelas neurocognitivas a largo plazo. Por ello, el objetivo de la presente revisión narrativa es integrar la evidencia científica actual sobre la fisiopatología, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento del síndrome de opsoclonus-mioclonus, destacando aquellos aspectos que pueden contribuir a mejorar el pronóstico funcional y la calidad de vida de los pacientes afectados.

Metodología

Se realizó una revisión narrativa de la literatura con el objetivo de analizar y sintetizar la evidencia científica disponible sobre el síndrome de opsoclonus-mioclonus (SOM) o síndrome de Kinsbourne, poniendo énfasis en los avances alcanzados en lo que respecta a su fisiopatología, manifestaciones clínicas, criterios diagnósticos, etiologías relacionadas y procedimientos terapéuticos actuales; en este sentido, la revisión permitió integrar y analizar críticamente la evidencia científica disponible.

La búsqueda bibliográfica fue realizada entre enero y junio de 2026 mediante la revisión sistemática de bases de datos científica internacionalmente reconocidas entre las cuales se incluyen a PubMed/MEDLINE, Scopus, Web of Science, ScienceDirect, SpringerLink y Google Scholar. A tal fin

y con el objetivo de tratar de obtener información actualizada y de elevada calidad metodológica, se priorizó la revisión de publicaciones entre los años 2020 y 2025. Sin embargo, se incluyeron además algunos de los estudios clásicos y artículos considerados como referencia para la comprensión de la fisiopatología, de la evolución clínica y del tratamiento de esta rara patología. Debido a la escasez de estudios recientes con muestras amplias, se incorporaron además trabajos clásicos considerados fundamentales para la comprensión de la fisiopatología, evolución clínica y tratamiento de la enfermedad. Para la estrategia de búsqueda se utilizaron términos controlados y keywords en inglés y español relacionados con el tema de estudio, entre los principales descriptores utilizados se incorporaron: “*opsoclonus-myoclonus syndrome*”, “*O-M-A syndrome*”, “*Kinsbourne syndrome*”, “*neuroblastoma associated opsoclonus-myoclonus syndrome*”, “*paraneoplastic neurological syndrome*”, “*autoimmune neurological disorders*”, “*rituximab*”, “*immunotherapy*”, “*diagnosis*”, “*treatment*”, “síndrome de opsoclonus-mioclonus”, “síndrome de Kinsbourne”, “neuroblastoma” e “inmunoterapia”. También se aplicaron boolean operators AND y OR para optimizar la sensibilidad y especificidad de la búsqueda, los criterios de inclusión propuestos abarcan artículos científicos originales, revisiones sistemáticas, revisiones narrativas, estudios de tipo observacional y cohortes retrospectivas, series de casos, documentos de consenso y artículos científicos que aparecieran en revistas arbitradas y que traten aspectos clínicos, diagnósticos, inmunológicos o terapéuticos del síndrome de opsoclonus-mioclonus; se incluyen publicaciones que estén susceptibles de ser leídas en inglés y en español con acceso al texto completo, así como publicaciones que tengan relación directa con los objetivos de la revisión.

Por otro lado, se excluyeron publicaciones duplicadas, resúmenes de congresos sin texto completo, cartas al editor en revistas sin datos científicos relevantes, artículos que traten otras entidades clínicas neurológicas no directamente relacionadas con el síndrome de Kinsbourne y artículos que no aporten información sobre el diagnóstico, fisiopatología o tratamiento; igualmente se excluyeron los artículos científicos cuya calidad, ya sea metodológica o en cuanto a nivel de evidencia, fuera insuficiente a los efectos de esta revisión.

Los artículos seleccionados fueron sometidos posteriormente a un proceso de lectura crítica y a una clasificación en función de los principales ejes temáticos de interés identificados en la literatura científica; características clínicas y fisiopatológicas del síndrome, etiologías paraneoplásicas y no paraneoplásicas, métodos diagnósticos, biomarcadores inmunológicos, tratamientos inmunomoduladores y pronóstico neuropsicológico a largo plazo; los hallazgos de la búsqueda fueron finalmente sintetizados de manera descriptiva con el fin proporcionar una síntesis actualizada del estado del conocimiento sobre esta entidad.

Resultados y discusión

Características clínicas, fisiopatología y actualización diagnóstica del síndrome de opsoclonus-mioclonus

El síndrome de opsoclonus-mioclonus representa un raro trastorno neuroinmunológico caracterizado por una combinación variable de opsoclonus, mioclonías, ataxia y trastornos neuroconductuales; la afectación funcional de circuitos cerebelo-tronco encefálicos implicados en la generación y control de los movimientos sacádicos constituye actualmente una de las hipótesis más aceptadas para explicar la aparición del opsoclonus en pacientes con SOM.

La revisión de la literatura pone de manifiesto que la presentación clínica puede diferir considerablemente entre pacientes, aunque los movimientos oculares caóticos multidireccionales siguen siendo el signo clínico más característico; en la población pediátrica, el síndrome tiende a presentarse de forma aguda con irritabilidad muy acentuada, trastornos del sueño y regresión del desarrollo, mientras que en los adultos aparecen, en su mayor parte, trastornos relacionados con síndromes paraneoplásicos o procesos autoinmunes. Esta heterogeneidad clínica puede favorecer que el diagnóstico continúe siendo un reto para neurólogos, oncólogos y pediatras (Rossor et al., 2022; Reinecke et al., 2022).

Los progresos recientes en neuroinmunología han consolidado la hipótesis de que el SOM es el resultado de una respuesta inmunitaria anómala reaccionando frente a estructuras cerebelosas y tronco encefálicas. Uno de los hallazgos más consistentes reportados en la literatura revisada es la estrecha relación que se establece entre el SOM pediátrico y el neuroblastoma; diferentes autores han hallado alteraciones inmunológicas en el líquido cefalorraquídeo y/o en sangre periférica, como expansión de poblaciones de linfocitos B, aumento de mediadores inflacionarios y hallazgos en favor de un estado de activación inmunitaria mantenido en el tiempo.

Bases inmunopatológicas del síndrome

La fisiopatología del síndrome de opsoclonus-mioclonus continúa siendo motivo de investigación; sin embargo, la evidencia acumulada durante las últimas décadas respalda de manera consistente la participación de mecanismos inmunomediados en su desarrollo. Diversos estudios han identificado alteraciones tanto de la inmunidad humoral como celular, sugiriendo que la enfermedad resulta de una respuesta inmunológica aberrante dirigida contra estructuras del sistema nervioso central, particularmente aquellas localizadas en circuitos cerebelosos y tronco encefálicos involucrados en el control motor y oculomotor.

Uno de los hallazgos más reproducibles ha sido la expansión de poblaciones de linfocitos B en sangre periférica y líquido cefalorraquídeo, así como el incremento de mediadores proinflamatorios asociados

con activación inmunitaria persistente; estos hallazgos han sido especialmente evidentes en pacientes pediátricos con síndrome asociado a neuroblastoma, reforzando la hipótesis de una reacción inmunológica desencadenada inicialmente por antígenos tumorales con posterior reactividad cruzada contra estructuras neuronales.

A diferencia de otras enfermedades neuroinmunológicas, hasta el momento no se ha identificado un autoanticuerpo específico con suficiente sensibilidad y especificidad para explicar por sí solo la totalidad de los casos; esta observación sugiere que la fisiopatología del síndrome probablemente involucra mecanismos inmunológicos complejos en los que participan múltiples poblaciones celulares, mediadores inflamatorios y fenómenos de disregulación inmunitaria.

La respuesta favorable observada tras la administración de corticosteroides, hormona adrenocorticotropa, inmunoglobulina intravenosa y terapias dirigidas contra linfocitos B, como el rituximab, constituye uno de los principales argumentos que respaldan el papel central de la autoinmunidad en la enfermedad; en conjunto, estos hallazgos permiten considerar al síndrome de opsoclonus-mioclonus como una entidad neuroinmunológica en la que la inflamación del sistema nervioso central desempeña un papel fundamental en la generación y persistencia de las manifestaciones clínicas.

Aunque no se ha identificado un biomarcador inmunológico específico para el síndrome de opsoclonus-mioclonus, la evidencia clínica, inmunológica y terapéutica disponible respalda de manera consistente su naturaleza predominantemente inmunomediada. Recientemente, se ha podido determinar que alrededor del 50% de los niños con diagnóstico de SOM pueden presentar un neuroblastoma subyacente, lo que le permite a esta enfermedad convertirse en una de las enfermedades paraneoplásicas más características de la infancia. A su vez, también se ha podido comprobar que los neuroblastomas que se acompañan de este tipo de enfermedades paraneoplásicas suelen ser los menos agresivos, posiblemente debido a la influencia de la respuesta inmune a nivel antitumoral en la evolución clínica de estos pacientes (Du y Cai, 2022; Segal et al., 2023).

Por su parte, en la población adulta el espectro etiológico es mucho más amplio, ya que incluye neoplasias pulmonares, mamarias, ginecológicas, hematológicas, así como enfermedades infecciosas, autoinmunes e incluso idiopáticas. Los últimos criterios diagnósticos de los síndromes neurológicos paraneoplásicos han contribuido a mejorar la identificación de pacientes con riesgo elevado de enfermedad neoplásica de base, sin embargo, la necesidad de mantener un alto umbral de sospecha clínica y la de llevar a cabo una búsqueda diagnóstica minuciosa en todo caso de sospecha de síndrome frente a la escasez de biomarcadores específicos (Graus et al., 2021; Reinecke et al., 2022).

Criterios diagnósticos

Debido a la heterogeneidad clínica del síndrome de opsoclonus-mioclonus y a la ausencia de biomarcadores específicos, el diagnóstico diferencial constituye un aspecto fundamental del proceso diagnóstico. Diversas enfermedades neurológicas, infecciosas, autoinmunes y metabólicas pueden compartir manifestaciones clínicas similares, particularmente ataxia, movimientos anormales, alteraciones conductuales y síntomas oculomotores, por lo que resulta indispensable realizar una evaluación integral orientada a descartar estas entidades.

Tabla 2. Diagnóstico diferencial del síndrome de opsoclonus-mioclonus

Diagnóstico diferencial	Características clínicas principales	Elementos diferenciales
Encefalitis autoinmune (anti-NMDA)	Alteraciones conductuales, crisis epilépticas, trastornos del movimiento	Presencia de anticuerpos neuronales y compromiso psiquiátrico prominente
Cerebelitis postinfecciosa	Ataxia aguda, inestabilidad de la marcha	Ausencia de opsoclonus y evolución generalmente autolimitada
Epilepsia mioclónica	Mioclonías recurrentes	EEG con actividad epileptiforme
Síndrome de Miller Fisher	Ataxia, oftalmoplejía y arreflexia	Anticuerpos anti-GQ1b positivos
Trastornos funcionales del movimiento	Movimientos anormales variables	Inconsistencia clínica y distractibilidad
Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob	Mioclonías y deterioro cognitivo progresivo	Evolución rápidamente progresiva y biomarcadores específicos
Tumores cerebelosos	Ataxia, nistagmo, signos de hipertensión intracraneal	Lesión estructural demostrable en neuroimagen
Intoxicaciones medicamentosas o metabólicas	Ataxia y movimientos anormales	Relación temporal con exposición tóxica o alteraciones metabólicas

Fuente: Elaboración propia a partir de Rossor et al. (2022), Graus et al. (2021), Reinecke et al. (2022) y Grossman y Rucker (2023).

El diagnóstico del síndrome de opsoclonus-mioclonus es principalmente clínico y se basa en la identificación de un conjunto característico de manifestaciones neurológicas, debido a la ausencia de biomarcadores específicos y a la heterogeneidad de la presentación clínica, diversos autores han propuesto criterios diagnósticos que facilitan el reconocimiento temprano de la enfermedad. Actualmente, uno de los enfoques más utilizados considera el diagnóstico probable cuando se encuentran presentes al menos tres de los siguientes cuatro criterios: opsoclonus; mioclonías y/o ataxia; alteraciones conductuales o trastornos del sueño; y presencia de neuroblastoma u otra neoplasia asociada; la combinación de estos hallazgos permite establecer un alto grado de sospecha diagnóstica y orientar oportunamente el estudio etiológico y el inicio del tratamiento inmunomodulador.

Es importante destacar que no todos los pacientes presentan la totalidad de las manifestaciones clínicas al momento de la evaluación inicial, en algunos casos, los síntomas aparecen de manera progresiva o escalonada, lo que puede retrasar el diagnóstico y favorecer secuelas neurológicas o neurocognitivas permanentes; por este motivo, la sospecha clínica temprana continúa siendo uno de los elementos más importantes para mejorar el pronóstico de los pacientes afectados.

Tabla

2.

Criterios clínicos utilizados para el diagnóstico del síndrome de opsoclonus-mioclonus

Criterio	Manifestación
1	Opsoclonus
2	Mioclónías y/o ataxia
3	Alteraciones conductuales o trastornos del sueño
4	Neuroblastoma o neoplasia asociada
Diagnóstico probable	≥ 3 de los 4 criterios

Actualmente se recomienda un enfoque diagnóstico integral que incluya evaluación neurológica completa, estudios de neuroimagen, análisis de líquido cefalorraquídeo, pruebas inmunológicas y búsqueda sistemática de neoplasias ocultas. Rossor et al. (2022) destacan que la resonancia magnética cerebral es normal en las fases precoces de la enfermedad, por lo que los resultados negativos no excluyen el diagnóstico, al igual que la tomografía computarizada, la resonancia magnética corporal y la gammagrafía con metayodobencilguanidina siguen siendo técnicas de relevancia a la hora de detectar neuroblastoma en niños.

Por otra parte, un importante aspecto que han considerado también los autores es el diagnóstico precoz para disminuir el riesgo de efectos permanentes en el plano neurológico, varios distintos autores coinciden en que un diagnóstico tardío podría experimentar un mantenimiento de la inflamación inmunomediada y el riesgo de desarrollar posteriormente alteraciones en el plano cognitivo, conductual y motor. Por ello, en la actualidad está en auge la posibilidad de llevar a cabo la detección del síndrome de forma precoz siguiendo rápidamente la búsqueda del diagnóstico y el tratamiento para poder reducir el daño neurológico acumulativo (Rossor et al., 2022; Mitchell et al., 2015).

Con base en las recomendaciones diagnósticas actuales, se propone un algoritmo simplificado para la evaluación de pacientes con sospecha de síndrome de opsoclonus-mioclonus, orientado a facilitar el reconocimiento temprano de la enfermedad, la identificación de etiologías subyacentes y el inicio oportuno del tratamiento inmunomodulador.

Figura 3. Algoritmo diagnóstico propuesto para el síndrome de opsoclonus-mioclonus

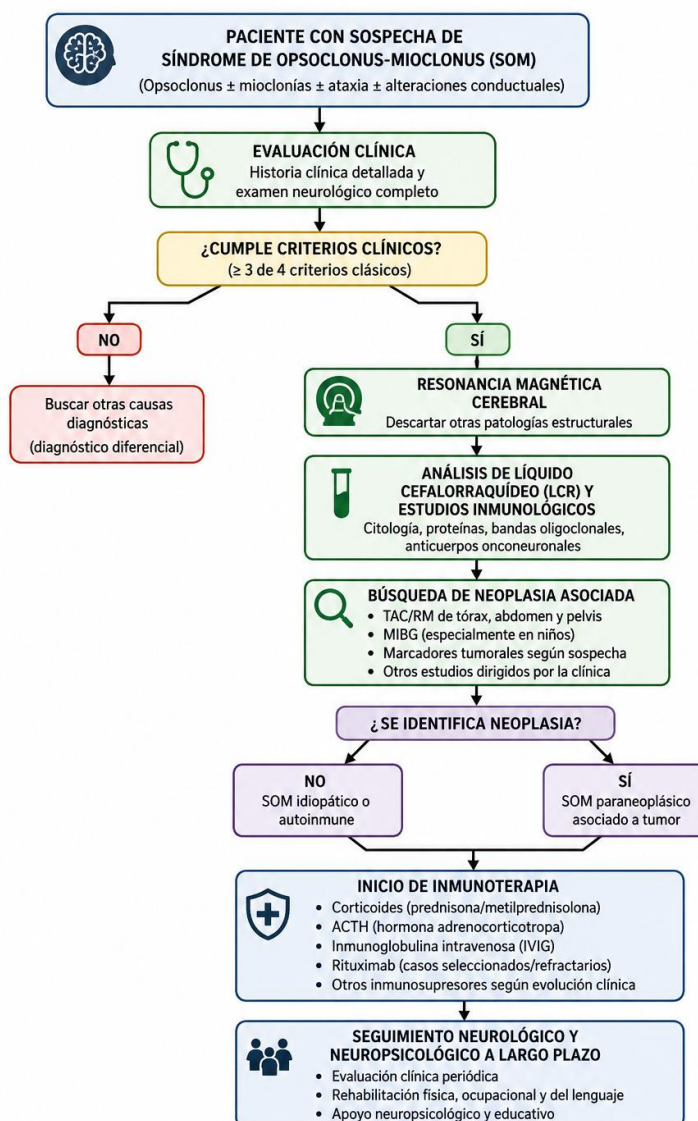


Figura 1. Algoritmo diagnóstico propuesto para pacientes con sospecha de síndrome de opsoclonus-mioclonus. Adaptado a partir de las recomendaciones de Rossor *et al.* (2022), Graus *et al.* (2021) y Reinecke *et al.* (2022).

Estrategias terapéuticas, inmunoterapia y seguimiento a largo plazo

Tratamiento Inmunomodulador De Primera Línea

La inmunoterapia constituye el pilar fundamental del tratamiento del síndrome de opsoclonus-mioclonus, el objetivo principal es controlar la respuesta inflamatoria inmunomediada, reducir la intensidad de los síntomas neurológicos y disminuir el riesgo de recaídas y secuelas neurocognitivas a largo plazo; tradicionalmente, los corticosteroides, la hormona adrenocorticotropa (ACTH) y la inmunoglobulina intravenosa (IVIG) han sido considerados las principales opciones terapéuticas de primera línea.

Diversos estudios han demostrado que la instauración temprana de estas terapias se asocia con una mejor evolución clínica y funcional, aunque la respuesta puede variar entre pacientes, la combinación de corticosteroides e inmunoglobulina intravenosa ha mostrado resultados favorables en el control de los síntomas agudos y en la reducción de la actividad inflamatoria subyacente (Mitchell et al., 2015; Rossor et al., 2022).

Tratamiento inmunomodulador de segunda línea

En pacientes con enfermedad recurrente, persistente o refractaria al tratamiento convencional, puede ser necesaria la utilización de terapias inmunomoduladoras adicionales, entre ellas, el rituximab ha despertado especial interés debido a su capacidad para producir depleción selectiva de linfocitos B mediante la unión al antígeno CD20. Diversas series clínicas han mostrado que la incorporación de rituximab a esquemas terapéuticos multimodales puede contribuir a reducir la frecuencia de recaídas, mejorar el control clínico y favorecer mejores resultados funcionales a largo plazo; aunque la evidencia disponible procede principalmente de estudios observacionales y series de casos, los resultados obtenidos han favorecido su utilización en centros especializados para pacientes con formas graves o recurrentes de la enfermedad (Burke y Cohn, 2008; Toyoshima et al., 2016).

Recaídas y pronóstico funcional

Uno de los principales desafíos en el manejo del síndrome de opsoclonus-mioclonus es la elevada frecuencia de recaídas observada durante la evolución de la enfermedad, diversos estudios han demostrado que una proporción significativa de pacientes puede presentar reaparición o exacerbación de los síntomas neurológicos tras una respuesta inicial favorable al tratamiento; estas recaídas pueden manifestarse con la reaparición de opsoclonus, mioclonías, ataxia, alteraciones conductuales o trastornos del sueño, y en algunos casos se relacionan con infecciones intercurrentes, reducción acelerada de la inmunoterapia o persistencia de la actividad inmunológica subyacente.

La presencia de recaídas recurrentes se ha asociado con un mayor riesgo de secuelas neurocognitivas y funcionales a largo plazo, particularmente en pacientes pediátricos; diferentes autores han señalado que la inflamación persistente o repetitiva del sistema nervioso central puede contribuir al desarrollo de dificultades relacionadas con la atención, el aprendizaje, la memoria, el lenguaje y la conducta, aun cuando las manifestaciones motoras hayan mejorado significativamente.

Por este motivo, las estrategias terapéuticas actuales buscan no solo controlar los síntomas agudos, sino también reducir el riesgo de recurrencias mediante esquemas inmunomoduladores precoces y, en determinados casos, tratamientos combinados o de mayor duración. La identificación temprana de recaídas y la intervención oportuna continúan siendo factores fundamentales para optimizar el pronóstico neurológico y funcional de los pacientes afectados (Rossor et al., 2022; Mitchell et al., 2015).

Rehabilitación y manejo multidisciplinario

Además del tratamiento inmunológico, el abordaje integral del síndrome requiere la participación de un equipo multidisciplinario orientado a minimizar las secuelas funcionales y neurocognitivas; dependiendo de la evolución clínica, los pacientes pueden beneficiarse de programas de fisioterapia, terapia ocupacional, terapia del lenguaje, rehabilitación neuropsicológica y apoyo psicológico. La evidencia disponible sugiere que la combinación de inmunoterapia y rehabilitación integral contribuye a optimizar la recuperación funcional y mejorar la calidad de vida, especialmente en pacientes pediátricos con alteraciones persistentes del aprendizaje, conducta o desarrollo neurológico (Mitchell et al., 2015).

Seguimiento a largo plazo y prevención de recaídas

Las recaídas constituyen una de las principales complicaciones del síndrome de opsoclonus-mioclonus y pueden asociarse con empeoramiento clínico y aumento del riesgo de secuelas neurológicas permanentes, por esta razón, el seguimiento prolongado representa un componente esencial del manejo terapéutico. Aunque muchos pacientes experimentan mejoría de las manifestaciones motoras tras el tratamiento inicial, pueden persistir dificultades relacionadas con la atención, memoria, lenguaje, conducta o rendimiento académico. En consecuencia, se recomienda mantener controles neurológicos, neuropsicológicos y, cuando corresponda, oncológicos durante periodos prolongados, con el objetivo de detectar recaídas tempranas y optimizar las intervenciones terapéuticas necesarias (Rossor et al., 2022; Du y Cai, 2022).

Tabla

2.

Matriz de la bibliografía

Autor (año)	Tipo de estudio	Tema principal	Hallazgo relevante	Nivel de evidencia*
Rossor et al. (2022)	Consenso internacional	Diagnóstico y tratamiento	Propone recomendaciones diagnósticas y terapéuticas actualizadas para población pediátrica	Alto
Du y Cai (2022)	Revisión narrativa	SOM asociado a neuroblastoma	Resume mecanismos inmunológicos y estrategias terapéuticas actuales	Moderado
Graus et al. (2021)	Consenso internacional	Síndromes neurológicos paraneoplásicos	Actualiza criterios para diagnósticos para síndromes paraneoplásicos	Alto
Mitchell et al. (2015)	Estudio observacional	Pronóstico neurocognitivo	Evidencia secuelas cognitivas y conductuales persistentes a largo plazo	Moderado



Pranzatelli (2005)	Revisión científica	Inmunopatología	Describe la base neuroinmunológica del síndrome	Moderado
Pranzatelli et al. (2006)	Estudio clínico	Inmunoterapia temprana	Sugiere beneficios de la intervención inmunomoduladora precoz	Moderado
Pranzatelli et al. (2010)	Estudio observacional	Biomarcadores inmunológicos	Identifica expansión de linfocitos B en líquido cefalorraquídeo	Moderado
Burke y Cohn (2008)	Reporte de caso	Rituximab	Describe mejoría clínica tras terapia biológica	Bajo
Toyoshima et al. (2016)	Serie de casos	Rituximab en recaídas	Demuestra reducción de síntomas y mejor control clínico	Bajo
Segal et al. (2023)	Revisión narrativa	SOM y neuroblastoma	Resume características clínicas y opciones terapéuticas actuales	Moderado
Reinecke et al. (2022)	Revisión clínica	SOM en adultos	Describe etiologías, diagnóstico diferencial y manejo terapéutico	Moderado
Honnorat (2016)	Capítulo de referencia	Neuroinmunología paraneoplásica	Explica mecanismos inmunológicos asociados	Bajo-Moderado

Nota: Elaboración propia

Nivel de evidencia estimado según el diseño metodológico de los estudios incluidos, los consensos internacionales y documentos de práctica clínica se consideraron evidencia alta; los estudios observacionales y revisiones narrativas, evidencia moderada; mientras que los reportes de caso y series de casos fueron clasificados como evidencia baja.

Conclusiones

El síndrome de opsoclonus-mioclonus o síndrome de Kinsbourne es una enfermedad neuroinmunológica poco frecuente, caracterizada por la presencia de opsoclonus, mioclonías, ataxia y alteraciones neuroconductuales, con una estrecha asociación paraneoplásica, especialmente con el neuroblastoma en la población pediátrica. Su fisiopatología involucra mecanismos autoinmunes complejos que afectan estructuras cerebelosas y redes neuronales relacionadas con el control motor y cognitivo, lo que explica la amplia variabilidad clínica observada entre los pacientes.

El reconocimiento temprano de la enfermedad y la implementación oportuna de estrategias diagnósticas dirigidas a identificar etiologías subyacentes permiten instaurar tratamiento inmunomodulador precoz, mejorar el control de los síntomas y disminuir el riesgo de secuelas

neurológicas y neurocognitivas a largo plazo. A pesar de los avances en la comprensión de su fisiopatología y tratamiento, continúan siendo necesarios estudios multicéntricos y de seguimiento prolongado que permitan optimizar los protocolos terapéuticos y mejorar el pronóstico funcional de los pacientes afectados.

Referencias Bibliográficas

- Burke, B., & Cohn, S. (2008). Rituximab for the treatment of opsoclonus-myoclonus syndrome in neuroblastoma patients. *Pediatric Blood & Cancer*, 50(2), 328–329. <https://doi.org/10.1002/pbc.21009>
- Du, L., & Cai, W. (2022). Neuroblastoma-associated opsoclonus-myoclonus syndrome: Current perspectives. *Pediatric Blood & Cancer*, 69(11), e29949. <https://doi.org/10.1002/pbc.29949>
- Graus, F., Vogrig, A., Muñoz-Castrillo, S., Antoine, J., Desestret, V., Dubey, D., Giometto, B., Irani, S., Joubert, B., Leyboldt, F., McKeon, A., Prüss, H., Psimaras, D., Thomas, L., Titulaer, M., Vedeler, C., Vincent, A., & Dalmau, J. (2021). Updated diagnostic criteria for paraneoplastic neurologic syndromes. *Neurology: Neuroimmunology & Neuroinflammation*, 8(4), e1014. <https://doi.org/10.1212/NXI.0000000000001014>
- Grossman, S., & Rucker, J. (2023). Opsoclonus. En *UpToDate*. Wolters Kluwer.
- Honnorat, J. (2016). Paraneoplastic neurological syndromes and autoimmune encephalitis. *Handbook of Clinical Neurology*, 133, 123–150.
- Mitchell, W., Davalos-Gonzalez, Y., Brumm, V., Aller, S., Burger, E., Turkel, S., Borchert, M., Pranzatelli, M., & Shaw, D. (2015). Opsoclonus-ataxia caused by neuroblastoma: Long-term neurological and neurodevelopmental outcomes. *Journal of Child Neurology*, 30(1), 38–45. <https://doi.org/10.1177/0883073814549581>
- Pranzatelli, M. (2005). The immunopharmacology of the opsoclonus-myoclonus syndrome. *Clinical Neuropharmacology*, 28(4), 194–216.
- Pranzatelli, M., Tate, E., Travelstead, A., Barbosa, J., Rose, J., Verhulst, S., & Franz, D. (2006). B-cell depletion therapy for new-onset opsoclonus-myoclonus syndrome: Preliminary findings. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology*, 28(9), 585–589.
- Pranzatelli, M., Travelstead, A., Tate, E., Allison, T., Moticka, E., Franz, D., & Verhulst, S. (2010). Cerebrospinal fluid B-cell expansion in opsoclonus-myoclonus syndrome: A biomarker of disease activity. *Movement Disorders*, 25(4), 470–477.

- Reinecke, J., Rosenow, F., & Strzelczyk, A. (2022). Adult-onset opsoclonus-myoclonus syndrome: Clinical presentation, etiologies, and management. *Journal of Neurology*, 269(8), 4121–4132.
- Rossor, T., Pranzatelli, M., Tate, E., Dale, R., Mohammad, S., Lim, M., Armangue, T., Deiva, K., Banwell, B., Cellucci, T., Hacohen, Y., & colaboradores. (2022). Diagnosis and management of opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in children: An international perspective. *Neurology: Neuroimmunology & Neuroinflammation*, 9(3), e1153. <https://doi.org/10.1212/NXI.0000000000001153>
- Segal, D., Raveh, E., & Ben-Arush, M. (2023). Neuroblastoma-associated opsoclonus-myoclonus syndrome: Clinical characteristics and current therapeutic approaches. *Children*, 10(5), 842.
- Toyoshima, D., Morisada, N., Hino-Fukuyo, N., Kobayashi, N., Miyakoshi, C., Tanaka-Taya, K., & Aiba, H. (2016). Rituximab treatment for relapsed opsoclonus-myoclonus syndrome. *Brain and Development*, 38(3), 346–349. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2015.09.002>

Contribuciones de los autores:

Jimmy Fernando Yaguana Torres: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.

Jorge Abel Anoceto Díaz: Conceptualización del estudio, supervisión del proyecto, validación científica y revisión crítica del manuscrito.

Pamela Nicol Castillo Macias: Investigación, búsqueda y recopilación bibliográfica, análisis de la literatura científica y redacción del borrador original.

Bryan Kenneth Lema Masache: Investigación, organización y análisis de la información científica, apoyo en la redacción y revisión del manuscrito.

Katheryn Estefanía Paguay Amaguaya: Diseño metodológico, validación de contenidos, revisión crítica, corrección académica y gestión del proyecto.

Agradecimiento: N/A

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no existe conflicto de interés