



## 17657 - ROMBENCEFALITIS PARANEOPLÁSICA POR ANTICUERPO ANTI KELCH-LIKE PROTEIN 11 (KLHL11) SECUNDARIO A SEMINOMA EXTRAGONADAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

Navarro Quevedo, S.<sup>1</sup>; Espinosa Sansano, M.<sup>1</sup>; Górriz Romero, D.<sup>1</sup>; Casanova Estruch, B.<sup>1</sup>; Gasque Rubio, R.<sup>2</sup>; Graus Ribas, F.<sup>3</sup>; Bataller Alberola, L.<sup>1</sup>; Sivera Mascaró, R.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; <sup>2</sup>Unidad de Neuroinmunología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Presentamos el caso clínico de un varón de 40 años, sin antecedentes médicos de interés, que desarrolló un síndrome paraneoplásico secundario a un seminoma extragonadal.

**Material y métodos:** Descripción del caso.

**Resultados:** El paciente presentó secuencialmente una hipoacusia neurosensorial subaguda en oído izquierdo y 10 meses después en oído derecho. A los tres meses desarrolló un cuadro progresivo, pero con fluctuaciones consistente en nistagmus con componente vertical, inestabilidad en la marcha, ataxia de predominio troncal, llegando a necesitar apoyo bilateral para la deambulación. En la RMN cerebral se evidenció una leve hipercaptación leptomeníngea del vermis cerebeloso y un hipometabolismo cerebeloso en PET cerebral. En el estudio de LCR no se detectó celularidad maligna, pero sí una positividad para anticuerpo anti *Kelch-like protein 11*. En el estudio de extensión realizado se detectó una masa torácica asentada en el timo que fue extirpada mediante cirugía, con resultado anatomo-patológico de seminoma extragonadal. Durante el proceso, aparte de la cirugía y quimioterapia adyuvante con carbplatino, fue tratado con corticoterapia, y 3 dosis de ciclofosfamida 1 g/m<sup>2</sup> mensual, lográndose una estabilización del cuadro clínico.

**Conclusión:** Los anticuerpos anti-KLHL11 fueron descrito recientemente en pacientes con tumores de células germinales asociados a un cuadro de rombencefalitis con clínica cerebelosa marcada, similar a la descrita con anticuerpos anti-Ma2. A diferencia de esta última, la aparición de hipoacusia neurosensorial es una manifestación relativamente única de la encefalitis anti-KLHL11. El pronóstico suele ser desfavorable, con escasa respuesta al tratamiento y elevada discapacidad.