



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

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

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ²Unidad de Neuroinmunología. Hospital Universitari i Politècnic La Fe; ³Servicio 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 trunco, 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 carboplatino, fue tratado con corticoterapia, y 3 dosis de ciclofosfamida 1 g/m² 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.