



# Neurology perspectives



## 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 truncal, 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 anatomopatológico 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/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.