

INTRODUCCIÓN

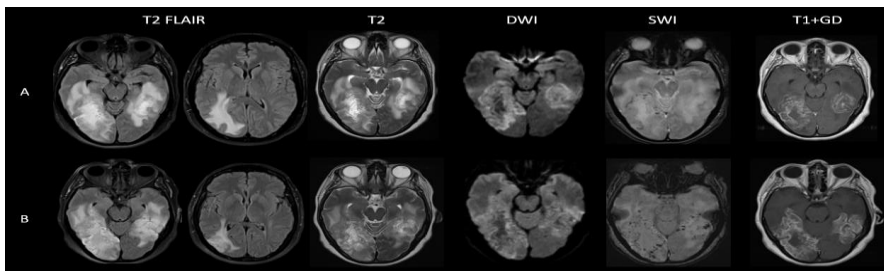
La enfermedad de Schilder (ES), también llamada esclerosis difusa mielinoclástica, es un trastorno desmielinizante infrecuente y agresivo del sistema nervioso central(1). Se caracteriza por lesiones tumefactivas extensas, bilaterales o asimétricas, confirmadas por biopsia que demuestra desmielinización (2–4). Sus diagnósticos diferenciales incluyen neoplasias, procesos infecciosos, vasculares y otras enfermedades desmielinizantes adquiridas (5). La similitud imagenológica con tumores obliga a procedimientos invasivos que retrasan el diagnóstico y aumentan el riesgo de secuelas (3,6).

CASOS CLÍNICOS

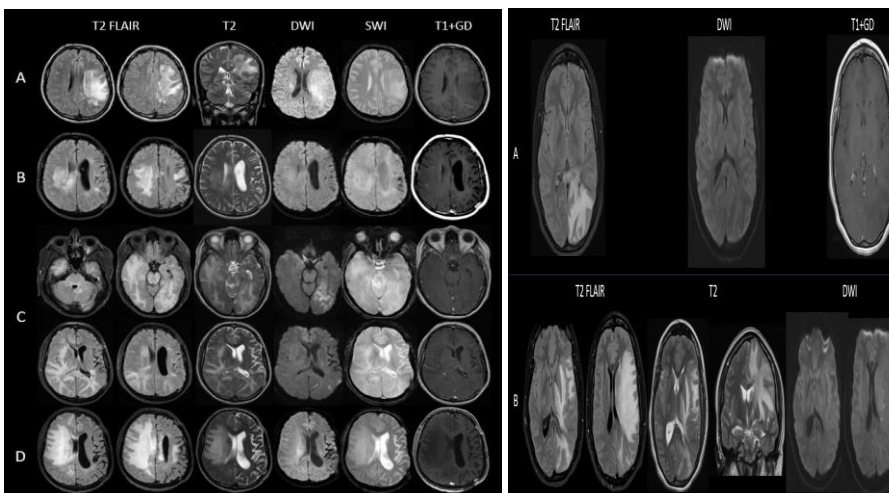
Caso 1: Mujer de 50 años, con antecedentes de tuberculosis y familiares autoinmunes. Tiempo de enfermedad de cuatro meses caracterizado por cefalea pulsátil, alteraciones visuales, deterioro cognitivo y crisis epilépticas. En la resonancia magnética cerebral (RM) se evidenciaron lesiones temporo-occipitales bilaterales con edema. Biopsia: infiltrado inflamatorio crónico desmielinizante. Tras corticoterapia y levetiracetam logró independencia funcional.

Caso 2: Varón de 35 años, hipertenso y con adicciones. Tiempo de enfermedad de 4 años iniciando con afasia motora, monoparesia derecha y signos de hipertensión endocraneana. RM: lesiones frontoparietales izquierdas; se realizó craniectomía descompresiva en segunda recaída, con hallazgos en biopsia de gliosis e inflamación desmielinizante. Evolucionó con dos recaídas y crisis epilépticas, requiriendo rituximab y corticoides, con reintegro a vida diaria.

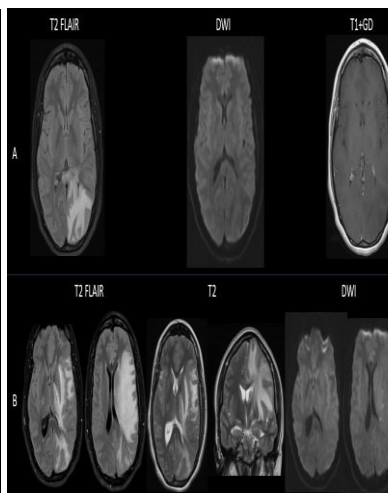
Caso 3: Mujer de 25 años, con antecedentes de psoriasis, rosácea, forunculosis recurrente y asma. Dos días antes del ingreso inició con cefalea, crisis focales y alteración visual. Evolucionó con estupor, hemiparesia y alteración esfinteriana, requiriendo craniectomía. Biopsia: desmielinización con preservación axonal. Persistió con recaídas a pesar de corticoterapia, plasmaféresis y rituximab, quedando con secuelas motoras y crisis refractarias.



CASO 1: A. ingreso B. Control a los 2 meses



CASO 2: A. Ingreso B. Recidiva a los 4 años C. Control postquirúrgico D. Recidiva posterior al tratamiento con Rituximab



CASO 3: A. ingreso B. Pre cirugía

DISCUSIÓN

Las lesiones tumefactivas de ES suelen simular tumores, especialmente cuando se acompañan de hipertensión endocraneana, como ocurrió en nuestros tres casos (1,6,7). Esto explica que la sospecha inicial fuera neoplásica y que el diagnóstico definitivo requiriera biopsia. Aunque históricamente descrita en niños, nuestros pacientes adultos confirman su amplio rango etario (3,8). La clínica fue heterogénea, pero coincidió en cefalea, déficit motor y crisis epilépticas. Las neuroimágenes mostraron lesiones parieto-occipitales extensas, reportados en la mayoría de series, además de variantes frontoparietales y en tronco (7,9). La evolución fue variable: dos pacientes respondieron a corticoides y rituximab, mientras uno presentó curso agresivo y refractario, remarcando la disparidad en el curso de esta patología.

CONCLUSIONES

La ES debe considerarse en adultos con lesiones tumefactivas y signos de hipertensión endocraneana. Su similitud con neoplasias hace necesaria la biopsia para el diagnóstico. La evolución y respuesta terapéutica son variables, lo que subraya la importancia de un manejo multidisciplinario y diagnóstico precoz.

BIBLIOGRAFÍA

- Dunn-Pirio AM, Eckstein C. Recurrent schilder's disease. *Mult Scler Relat Disord*. 2018;26:8-10.
- Taoussi R, Khattab H, Sakhy Y, Merzem A, Belgadir H, Amriss O, et al. A rare presentation of multiple sclerosis: Schilder's disease. *Radiol Case Rep*. 2022;17(8):2661-4.
- Lin WS, Kuo MF, Peng SSF, Fan PC. Long-term Outcome of Schilder Disease Treated With Interferon-β. *Pediatrics*. 2019;144(5):e20190505.
- Yilmaz Y, Kocaman C, Karabaglı H, Ozek M. Is the brain biopsy obligatory or not for the diagnosis of Schilder's disease? Review of the literature. *Childs Nerv Syst*. 2007;24(1):3-6.
- Maraş Genç H, Kara B, Uyur Yalçın E, Sakarya Güneş A, Deniz A, Anık Y. Long-term clinical and radiologic follow-up of Schilder's disease. *Mult Scler Relat Disord*. 2017;13:47-51.
- Ashrafi MR, Tavasoli AR, Alizadeh H, Noghabi JZ, Parvaneh N. Tumefactive Multiple Sclerosis Variants: Report of Two Cases of Schilder and Baló Diseases. 2017;11(2).
- Bacigaluppi S, Polonara G, Zavanone ML, Campanella R, Branca V, Gaini SM, et al. Schilder's disease: non-invasive diagnosis?: A case report and review. *Neurol Sci*. 2009;30(5):421-30.
- Jarius S, Haas J, Paul F, Wildemann B. Myelinoclastic diffuse sclerosis (Schilder's disease) is immunologically distinct from multiple sclerosis: results from retrospective analysis of 92 lumbar punctures. *J Neuroinflammation*. 2019;16(1):51.
- Magriço M, Lorga T, Serrazina F, Salavisa M. Schilder's disease. *Pract Neurol*. 2023;23(5):439-40.