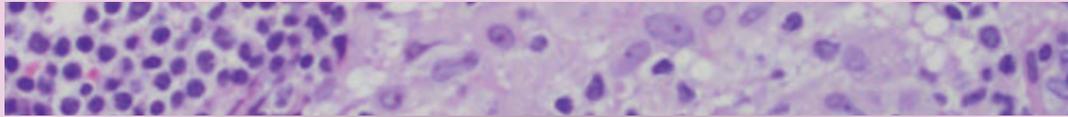
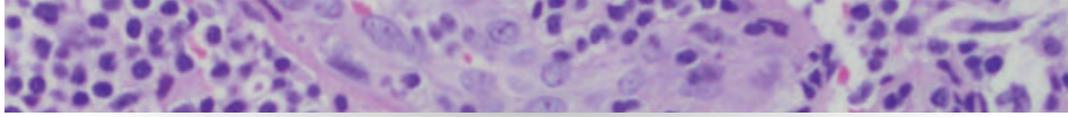


# SARCOIDOSIS

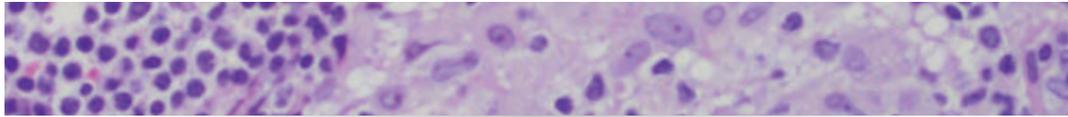


INFORMACIÓN PARA PACIENTES Y FAMILIARES





# SARCOIDOSIS



INFORMACIÓN PARA PACIENTES Y FAMILIARES

# Créditos

## Autoría

**Yolanda Triñanes Pego.** Licenciada en Psicología. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Consellería de Sanidad.

**Gerardo Atienza Merino.** Doctor en Medicina. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Consellería de Sanidad.

**Patricia Nogueira Fandiño.** Paciente. Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis (ANES).

**Mariola Grunwald Cerezo.** Paciente. Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis (ANES).

**Susana Romero Yuste.** Doctora en Medicina. Especialista en Reumatología. Servicio de Reumatología. Hospital Provincial de Pontevedra. Pontevedra.

**Roberto Pérez Álvarez.** Doctor en Medicina. Especialista en Medicina Interna. Servicio de Medicina Interna. Hospital do Meixoeiro. Vigo (Pontevedra).

## Dirección de avalia-t

**Marisa López García.**

## Revisión externa

**Francisco Allegue Rodríguez.** Especialista en Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Pontevedra).

**Carlos Arredondo Ladrón de Guevara.** Paciente.

**Paula Bellas Lamas.** Especialista en Neurología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Pontevedra).

**José Jesús Blanco Pérez.** Especialista en Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Pontevedra).

**Reyes Díaz Lambarri.** Médico de Atención Primaria. Centro de Salud de Redondela (Pontevedra).

**Elisabeth Gallardo Montoro.** Paciente.

**Teresa Hermosilla Gago.** Enfermera Experta en Comunicación Científica. C. P. E. Dos Hermanas, Hospital Universitario Virgen de Valme (Sevilla).

**Lilisbeth Perestelo Pérez.** Doctora en Psicología Clínica y de la Salud. Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud (SESCS).

**Victor Manuel Sierra Liñán.** Especialista en Oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo (Pontevedra).

## Agradecimientos

El grupo de trabajo quisiera mostrar su agradecimiento a todos los pacientes que han revisado y contribuido a mejorar la información contenida en este documento.

También agradece al **Dr. Emilio Casariego Vales**, Jefe de Servicio de Medicina Interna del Hospital Universitario Lucus Augusti de Lugo y colaborador de avalia-t, su valoración de este documento.

## Ilustraciones

**Justina Marcos García.** Familiar de un paciente con sarcoidosis. Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis (ANES).

## Edición

### Editan

Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia, avalia-t. Consellería de Sanidade. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Fecha de edición: febrero 2015

NIPO: 680-15-084-X

### Diseño y maquetación

Tórculo Comunicación Gráfica, S. A.

Este documento se ha realizado al amparo del convenio de colaboración suscrito por el Instituto de Salud Carlos III, organismo autónomo del Ministerio de Economía y Competitividad, y la Consellería de Sanidade de la Xunta de Galicia, en el marco del desarrollo de actividades de la Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias y Prestaciones del SNS, financiadas por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

## 1 P. 7

Introducción

## 2 P. 9

¿Qué es la sarcoidosis?



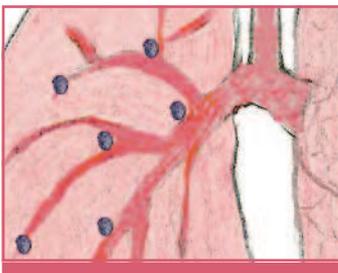
## 3 P. 17

¿Cómo se diagnostica la sarcoidosis?



## 4 P. 23

¿Cómo se trata la sarcoidosis?



## 5 P. 31

¿Cuáles son los profesionales sanitarios implicados en el manejo clínico de la sarcoidosis?



## 6 P. 33

¿Existen medidas preventivas que puedan ayudar a reducir complicaciones?



## 7 P. 37

¿Qué hábitos de vida pueden irme bien?



## 8 P. 45

Sarcoidosis en situaciones especiales



## 9 P. 49

Cosas que debes saber si tomas corticoides orales, metotrexato o anti-TNF-alfa



## 10 P. 63

Más información: otros recursos que pueden ayudarte

## 11 P. 65

Glosario

P. 67  
Bibliografía

P. 69  
Notas



# Introducción

El objetivo de este documento es ofrecer información a pacientes y familiares sobre la sarcoidosis. Ha sido elaborado y revisado por profesionales sanitarios con experiencia en el tema y en el desarrollo de documentos de información para pacientes, y por personas con sarcoidosis.

Toda la información que aquí se presenta está basada en resultados de estudios actualizados y de calidad, aunque también se ha incorporado la opinión de expertos en el tema.

Este documento pretende complementar, **no sustituir**, la información aportada por el médico y el necesario intercambio de opiniones con los profesionales implicados en los cuidados.

*Esperamos que esta información resulte útil y que cumpla la función de ayudarte a comprender mejor qué es la sarcoidosis, qué puede ofrecerte el sistema sanitario y qué puedes hacer tú para encontrarte mejor.*



## ¿Qué es la sarcoidosis?

La **sarcoidosis** es una enfermedad inflamatoria que puede afectar a varios órganos y sistemas de nuestro cuerpo (por eso se dice que es **multisistémica**). Se caracteriza por la formación de pequeñas masas de células denominadas **granulomas** principalmente en los pulmones, aunque puede afectar a otros órganos: piel, ojos, hígado, riñón, corazón, sistema nervioso, huesos y articulaciones, entre otros.

Aunque la sarcoidosis se reconoció hace más de 120 años y a pesar de los últimos avances en su diagnóstico y tratamiento, hay algunos aspectos no bien definidos y que se comentarán posteriormente.

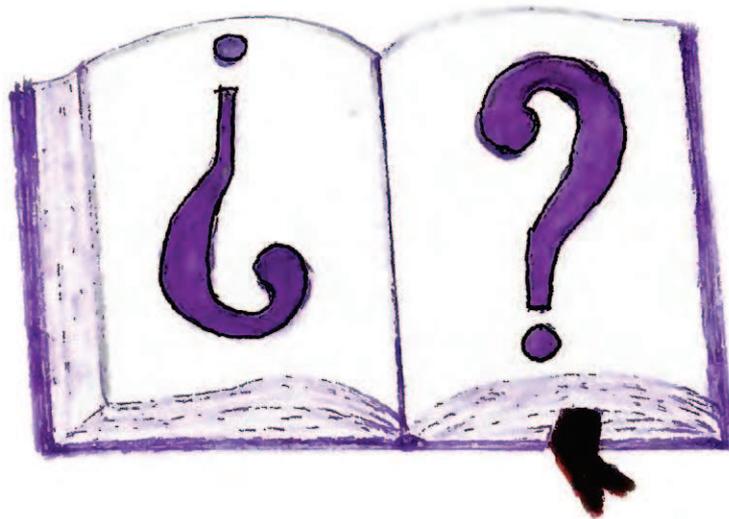
Sus manifestaciones pueden ser agudas o cronificarse en el tiempo. En este último caso, requieren tratamiento con mayor frecuencia y sus complicaciones pueden producir un mayor impacto en la calidad de vida.

*Lo más frecuente es que la sarcoidosis mejore con el tiempo y se presente con síntomas que normalmente no son graves, aunque pueden afectar en el día a día.*



## Epidemiología

- La sarcoidosis se considera una enfermedad rara, definida en Europa como aquella que afecta a menos de 1 de cada 2.000 ciudadanos.
- Puede ocurrir a cualquier edad, pero lo más frecuente es que aparezca en personas entre los 25 y 45 años.



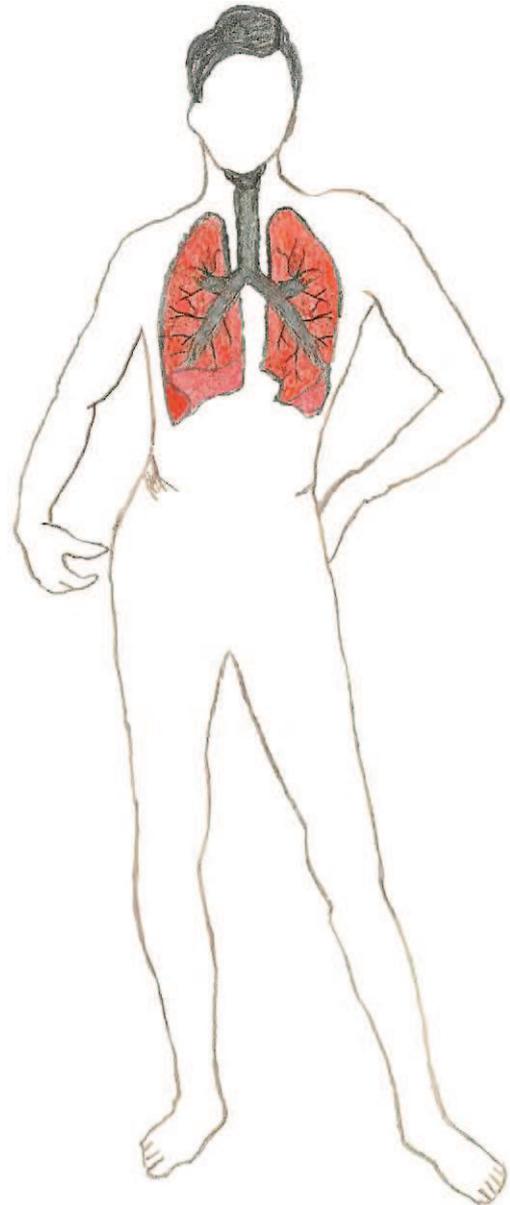
## Causas

Aunque se desconoce su causa exacta, parece que podría estar asociada a factores relacionados con la respuesta del sistema inmune (sistema de defensa de nuestro cuerpo), a factores genéticos, ambientales y a otros, pero los estudios realizados no son del todo concluyentes al respecto.

Lo que sugieren las pruebas científicas actuales es que la sarcoidosis podría tratarse de una respuesta inmunológica anormal ante factores ambientales en un paciente con cierta predisposición genética:



- **Respuesta del sistema inmune:** la sarcoidosis no es una enfermedad infecciosa y por tanto no se contagia. Es una respuesta exagerada del sistema de defensa de nuestro cuerpo a ciertos estímulos, de modo que este sistema acaba atacando a células que están sanas.
- **Factores genéticos:** aunque existen factores genéticos implicados, menos de un 1% de los familiares de primer grado (padres e hijos) de las personas con sarcoidosis tienen la enfermedad. Por ello, no se considera necesaria la realización de pruebas médicas a los familiares más cercanos.
- **Sensibilidad a factores ambientales:** se ha estudiado su relación con algunas bacterias, insecticidas, aerosoles y otras sustancias, pero se desconocen cuáles pueden ser los factores ambientales que pueden actuar como desencadenante.



## Evolución y pronóstico

La sarcoidosis **generalmente tiene buen pronóstico**.

**En aproximadamente uno de cada tres casos se vuelve crónica y puede empeorar.** La razón de por qué se resuelve en algunos pacientes y se cronifica en otros no se conoce. Cuando la sarcoidosis es crónica, suele haber periodos de actividad (**brotos**) y otros periodos en los que la enfermedad está inactiva (remisión).



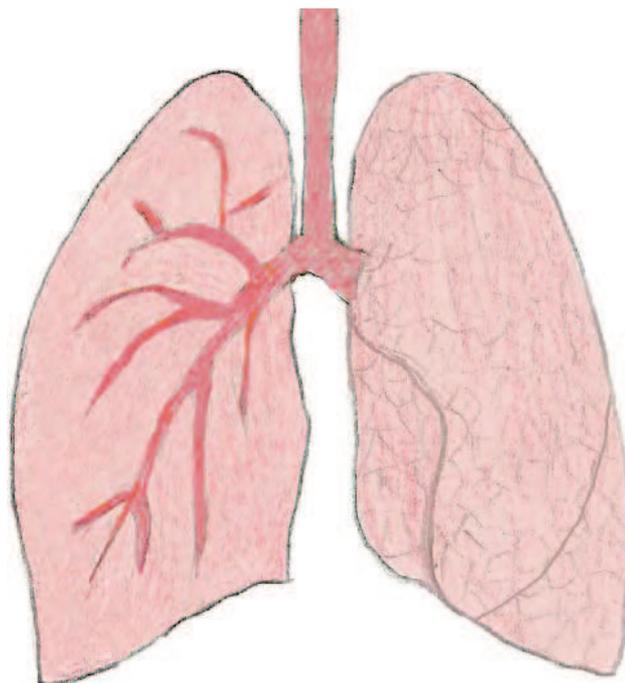
Las complicaciones que pueden surgir dependen del órgano afectado, pero hay muchas diferencias entre las personas en el tipo de complicación y su gravedad. A pesar de esto, en la mayoría de los casos, **las complicaciones asociadas a la sarcoidosis se pueden tratar.**

*En la mayoría de las personas (dos de cada tres casos) la sarcoidosis puede mejorar al cabo de meses o años sin ninguna o casi ninguna consecuencia [sarcoidosis aguda].*

## Presentación y síntomas

La presentación y síntomas de la sarcoidosis son muy variables. Algunas personas pueden carecer de síntomas, mientras que otras pueden sentirse enfermas y tener afectadas diferentes partes del cuerpo.

Es muy difícil predecir cómo va a afectarte la sarcoidosis, ya que la presentación también varía según factores como la gravedad de la enfermedad o el sexo.





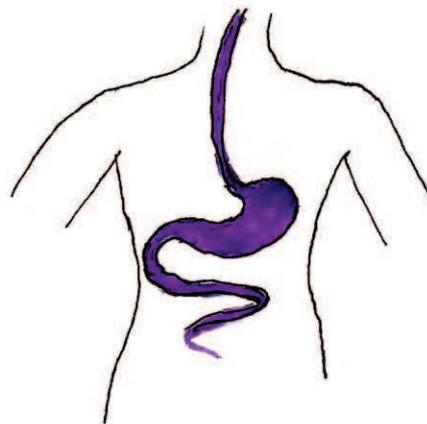
La presentación y síntomas más frecuentes según diferentes estudios son:

- **Síntomas generales:** un 66% de los pacientes presentan fatiga generalizada, cansancio y debilidad, siendo más frecuente entre las mujeres. Parecen existir al menos tres formas de fatiga: leve, intermitente y continua o de todo el día, y puede estar asociada a otros síntomas generales como fiebre, pérdida de peso, trastornos del sueño, alteraciones sensoriales y sensitivas, debilidad muscular y depresión.
- **Pulmones:** en más del 90% de los casos se produce afectación pulmonar y es la presentación más frecuente. Los síntomas más comunes son: tos seca, dificultad para respirar, sensación de falta de aire y dolor detrás del esternón.
- **Piel:** las manifestaciones en la piel son relativamente frecuentes pero muy variables. Pueden aparecer en la cara, en el cuerpo y en brazos o piernas. Pueden ser como un sarpullido, ser parecidas a placas como en la psoriasis, aparecer cambios en el color de la piel o nódulos (bultos). Estas lesiones a veces desaparecen con el tiempo y otras veces pueden dejar una cicatriz. Con frecuencia aparece el denominado eritema nodoso, que son nódulos subcutáneos dolorosos con enrojecimiento de la piel que los cubre. El lupus pernicio no es muy frecuente pero es característico de la sarcoidosis, y son alteraciones en la piel, sobre todo en la nariz y mejillas.
- **Adenopatías:** son inflamaciones de los **ganglios h fáticos**, que pueden aparecer en la zona del pulmón o en otras partes del cuerpo. Cuando aparecen fuera de la zona pulmonar pueden generar alarma y es necesario descartar otras enfermedades como el linfoma o la tuberculosis.





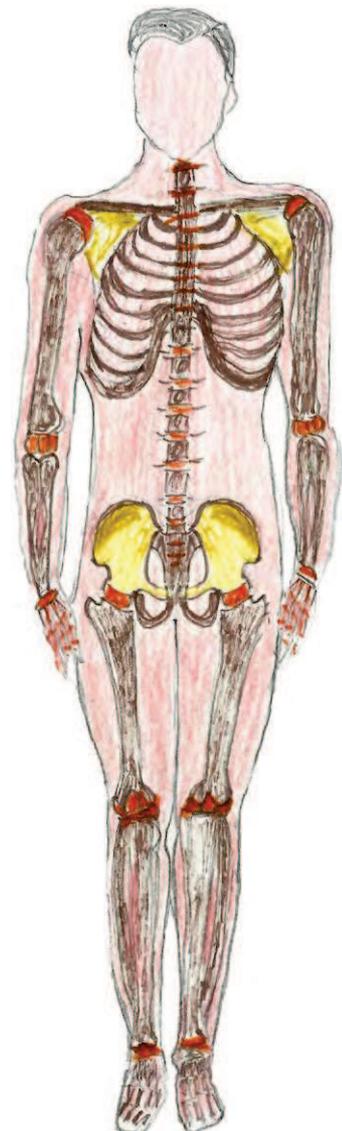
- **Ojos:** cuando se produce afectación en los ojos lo más frecuente es que sea en forma de **uveítis** (ojos rojos y llorosos). Otros problemas que pueden aparecer en los ojos son nódulos, ojos secos, cataratas o glaucoma.
- **Manifestaciones gastrointestinales:** la aparición de síntomas como dolor de estómago después de las comidas, náuseas y vómitos es poco frecuente. La afectación del hígado puede ser más común, observándose en algunos casos la presencia de granulomas. Las **enzimas** del hígado pueden estar altas, pero lo más normal es que no haya síntomas y raramente precisan tratamiento. El bazo también puede verse afectado, con aumento del tamaño, molestias abdominales y disminución de las células sanguíneas (glóbulos rojos, blancos y plaquetas). Otras complicaciones a este nivel son raras.

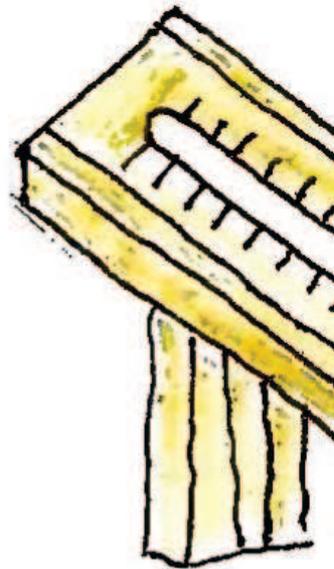


- **Riñón:** pueden aparecer cálculos (lo que habitualmente se llama “piedras en el riñón”), inflamación o problemas en su funcionamiento. Las alteraciones en el metabolismo del calcio son bien conocidas en la sarcoidosis: la manifestación más habitual es la eliminación aumentada de calcio por la orina (**hipercalciuria**), mientras que la elevación del calcio en la sangre (**hipercalcemia**), ocurre de forma menos frecuente.



- **Sistema nervioso:** en algunos casos pueden producirse lesiones en los nervios, produciendo síntomas como: dolor de cabeza, cambios en la memoria, afectación de nervios faciales, convulsiones etc. La **neuropatía** de fibras finas es uno de los aspectos de la sarcoidosis descritos más recientemente, y es la afectación de los **nervios periféricos** que se presenta como dolor, alteraciones en la sensibilidad y de la sensación de calor o frío.
- **Corazón:** pueden producirse síncope, palpitaciones o arritmias. La aparición de granulomas cardíacos puede afectar a cualquier parte del corazón y alterar su adecuado funcionamiento. En estadios avanzados de sarcoidosis pulmonar pueden aparecer problemas de corazón (por ejemplo lo que se denomina Cor pulmonale), sin que esto signifique que tienes sarcoidosis cardíaca.
- **Huesos, articulaciones y músculos:** las alteraciones a este nivel pueden presentarse como dolor de las articulaciones (**artralgia**) o **artritis** (dolor con hinchazón), tenosinovitis (inflamación del revestimiento que rodea al tendón) y dolor muscular.
- **Síndrome de Löfgren:** es la combinación de eritema nodoso, con artritis y **adenopatías** (ganglios inflamados y agrandados) en los **hilios** de los pulmones.





## ¿Cómo se diagnostica la sarcoidosis?

Los **tres criterios** que se usan actualmente para diagnosticar la sarcoidosis son:

- presencia de síntomas o signos de la enfermedad,
- presencia de **granulomas**,
- ausencia de otra enfermedad que justifique lo anterior.

Las **enfermedades que será necesario descartar** para diagnosticar la sarcoidosis son: infecciones, otras enfermedades que originan granulomas (granulomatosis), algunos tipos de cáncer y linfomas y enfermedades del sistema inmune.

Será importante realizar una **historia clínica detallada** y una **exploración física**, en la que los médicos buscarán, por ejemplo, ruidos respiratorios anormales, adenopatías o lesiones en la piel. Además, seguramente será necesario hacer alguna o varias de las pruebas que se explican a continuación.

### Pruebas que pueden ser necesarias

A veces es necesario hacer diferentes pruebas para diagnosticar la sarcoidosis, dependiendo de qué órganos están afectados.



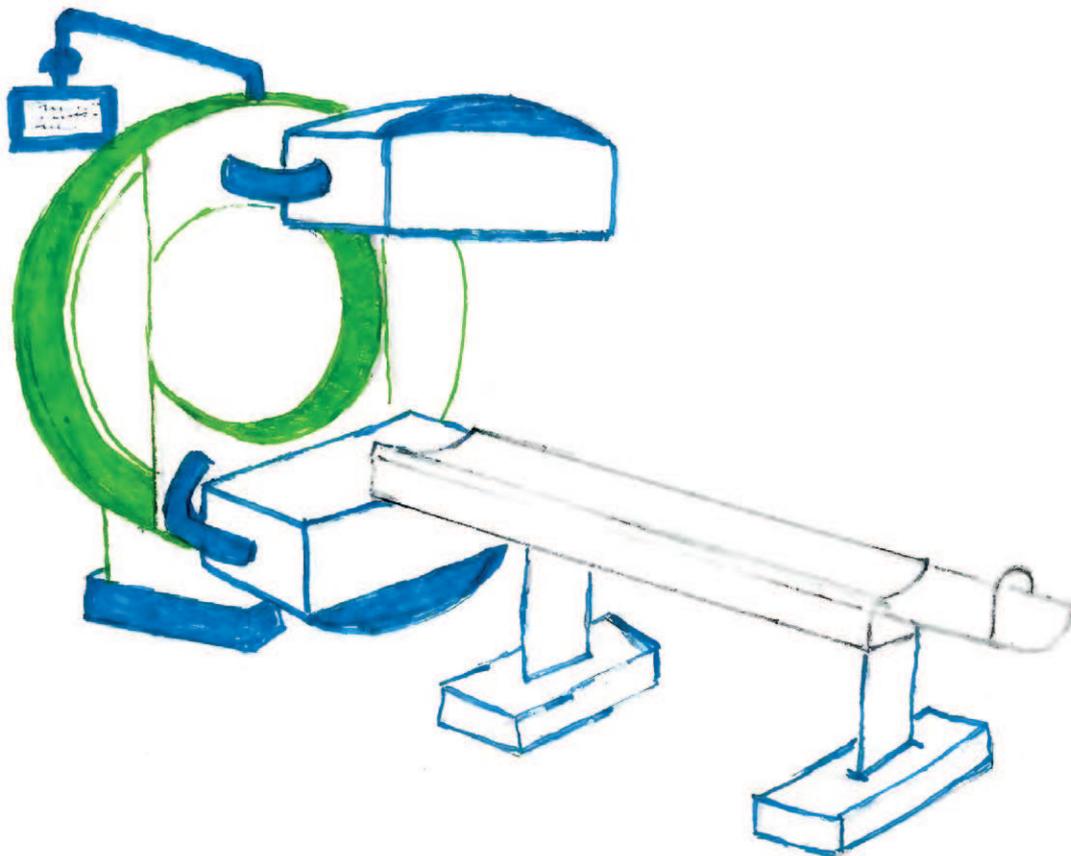
Algunas de ellas son:

- **Análisis de sangre y de orina:** en la sangre se valora el estado de los diferentes componentes (plaquetas, glóbulos rojos...), cómo están funcionando el hígado y el riñón, entre otros. También puede medirse el nivel de la enzima convertidora de angiotensina (ECA). Tradicionalmente esta enzima se utilizaba para vigilar la evolución de la sarcoidosis, pero ahora sabemos que no siempre está elevada cuando la sarcoidosis está activa y además no es específica (aparece elevada también en otras enfermedades). En la orina puede observarse si hay una eliminación aumentada de calcio (hipercalciuria).
- **Radiografía de tórax:** permite saber si hay afectación pulmonar y valorar el estadio. También permite ver si los ganglios linfáticos están agrandados. Normalmente se toman dos imágenes (que se llaman posteroanterior y lateral) y se comparan con radiografías anteriores cuando estas existen.
- **Espirometría y otras pruebas de función respiratoria:** suelen hacerse para valorar la capacidad respiratoria. La espirometría se hace mediante un “espirómetro” que mide la cantidad de aire que pueden retener los pulmones y la velocidad de las inhalaciones y las exhalaciones durante la respiración. Debido a la importancia de la función pulmonar en la sarcoidosis, es posible que sean necesarias otras pruebas (pletismografía y capacidad de difusión).
- **Electrocardiograma:** suele pedirse cuando es importante saber si puede haber alguna arritmia o problema similar en el corazón. Puede ser necesario hacer un electrocardiograma de 24 horas (también llamado Holter).





- **Test de la tuberculina o Mantoux:** se hace para excluir la posibilidad de una tuberculosis. Suele ser negativo en la sarcoidosis, de forma característica.
- **TAC:** la Tomografía Axial Computarizada (TAC) o escáner es una prueba radiológica que puede ser necesaria sobre todo cuando hay afectación en la cavidad torácica. Puede emplearse para evaluar la afectación o para localizar nódulos para la biopsia. También se emplea para detectar otro tipo de complicaciones.
- **PET:** la tomografía por emisión de positrones (PET por su nombre en inglés, *Positron Emission Tomography*) es una prueba diagnóstica que, a través del uso de una pequeña cantidad de una sustancia radioactiva, permite tener imágenes de la actividad que se produce en el interior del cuerpo. El PET podría ser empleado para evaluar el estado del pulmón, del sistema nervioso o del corazón y también podría servir para determinar dónde hacer la biopsia.





- **Gammagrafía con galio:** es una prueba que utiliza una sustancia radioactiva llamada galio y, al igual que el PET, es una prueba de medicina nuclear. Aunque el PET puede ser mejor para diagnosticar la sarcoidosis, a veces es necesario hacer gammagrafía con galio para ver la evolución de la enfermedad y puede ser útil en algunos casos dudosos.

- **Biopsia:** puede ser necesaria cuando la presentación clínica no es suficiente para el diagnóstico. Los sitios para biopsias más frecuentes son la piel, nódulos o en la conjuntiva de los ojos, porque normalmente se busca el sitio más accesible afectado. Si los pulmones están afectados tal vez sea necesario hacer una broncoscopia con biopsia (un broncoscopio es un dispositivo para observar el interior de los pulmones y en este caso también con la finalidad de extraer tejido para analizar). Otra prueba que podría estar indicada es la **aspiración transbronquial mediante broncoendoscopia guiada por ultrasonidos**, sobre todo cuando hay ganglios linfáticos afectados en el mediastino (espacio entre el tórax y los pulmones, también llamados ganglios hiliares). Una de las principales ventajas de esta última prueba es que, en algunos casos, permite evitar técnicas más agresivas como la mediastinoscopia.



- **Revisión oftalmológica:** en muchos casos puede ser necesario hacer un examen detallado de los ojos para ver si existe una posible uveítis que requiriese tratamiento. Para el diagnóstico de la uveítis tu oftalmólogo se basará en signos clínicos y también en los resultados de las analíticas y otras pruebas (por ejemplo radiografía o biopsia).



Una vez que la sarcoidosis se diagnostica, puede ser necesario hacer pruebas adicionales para valorar la afectación de diferentes órganos.

## Estadios de la sarcoidosis

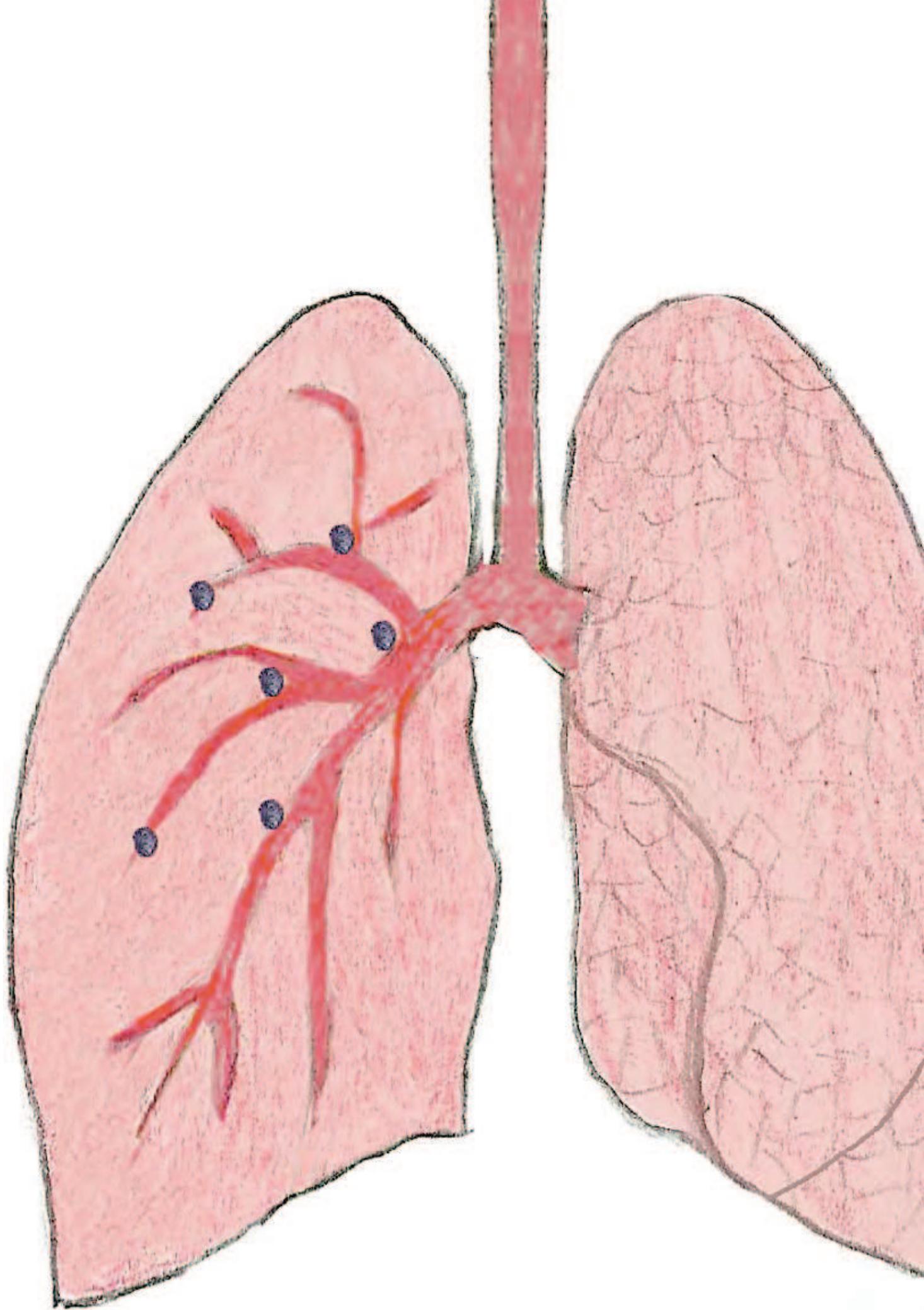
Los estadios en la sarcoidosis son específicos de la enfermedad pulmonar. Se basan en la afectación de los pulmones según la radiografía de tórax:

- **Estadio 0:** radiografía normal.
- **Estadio 1:** ganglios linfáticos agrandados en los hilios, que es el espacio entre los pulmones derecho e izquierdo (adenopatías hiliares bilaterales).
- **Estadio 2:** adenopatías hiliares bilaterales con ocupación del tejido pulmonar (infiltrados pulmonares).
- **Estadio 3:** solo infiltrados (sin ganglios linfáticos agrandados).
- **Estadio 4:** daño en el tejido pulmonar (fibrosis pulmonar).

Estos estadios en realidad son patrones en la radiografía de tórax y aunque pueden ser indicadores del pronóstico de la enfermedad, no siempre indican cronicidad ni se relacionan directamente con la forma en la que funcionan los pulmones.

Además, al referirse solo a la situación del pulmón, no reflejan la situación de otros órganos que pueden estar afectados en la sarcoidosis.





## ¿Cómo se trata la sarcoidosis?

A día de hoy la sarcoidosis no tiene un tratamiento específico que cure la enfermedad, por lo que en general se basa en tratar los síntomas según el grado de afectación y los órganos implicados.

En algunas personas sólo es necesario seguir unos hábitos de vida saludable y tomar algo de forma esporádica si hay dolor o inflamación. En el apartado *Qué hábitos de vida pueden irme bien* se dan una serie de recomendaciones.

Hay quienes se sienten desconcertados cuando el médico decide no medicar y esperar a ver cuál es la evolución de la enfermedad (lo que se llama espera vigilada). Esta espera vigilada en la sarcoidosis se hace porque con frecuencia se soluciona por si sola, sin ningún tratamiento.

Otras personas pueden necesitar otros tratamientos debido al tipo de afectación o a sus síntomas.

*No debes preocuparte. Tu médico seguirá tu evolución y te indicará cuáles son las mejores opciones de tratamiento*



## Medicamentos

### Corticoides

Cuando la sarcoidosis necesita tratamiento, el medicamento más utilizado es la prednisona u otro tipo de corticoide oral.

Estos fármacos son muy buenos a la hora de reducir la inflamación y aliviar los síntomas. Sin embargo, sólo deben tomarse en caso necesario porque pueden producir efectos no deseados, como aumento de peso, osteoporosis (adelgazamiento de los huesos), elevación de la tensión arterial, aumento del azúcar en sangre, úlcera de estómago y otras alteraciones (ver el apartado *Cosas que debes saber si tomas corticoides orales, metotrexato o anti-TNF-alfa*).



### Inmunosupresores

En algunas ocasiones, como cuando los corticoides no son suficientes o son mal tolerados, es posible recurrir a otros medicamentos como los inmunosupresores, que pueden aliviar tus síntomas reduciendo la actividad de tu sistema inmune. En algunos casos el médico recomendará utilizar ambos (corticoides e inmunosupresores).

Ejemplos de estos fármacos son:

- Metotrexato.
- Antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (anti-TNF-alfa, por sus siglas en inglés).

Para más información, consulta el apartado *Cosas que debes saber si tomas corticoides, metotrexato o anti-TNF-alfa*.



## Otros tratamientos

Puede ser necesario un tratamiento específico para otros síntomas asociados a la sarcoidosis: fatiga, depresión, hipercalcemia, cálculos en el riñón e hipertensión pulmonar (elevación de la presión en los vasos sanguíneos pulmonares, que puede afectar a la respiración y el funcionamiento del corazón), etc.

## Tratamientos específicos

### Enfermedad pulmonar

Las personas con enfermedad en fases tempranas (estadios 0 y 1) no suelen necesitar ningún tratamiento.

Cuando se precisa, el tratamiento se basa fundamentalmente en los corticoides orales que, al menos inicialmente, mejoran los síntomas (tos y **disnea**) y las lesiones pulmonares.

Debido a que el uso de los corticoides a largo plazo puede producir efectos no deseados, a veces graves, deben tomarse siempre bajo la supervisión de profesionales (ver el apartado *Cosas que debes saber si tomas corticoides orales, metotrexato o anti-TNF-alfa*).

Los resultados acerca de la efectividad de los corticoides inhalados (budesonida, fluticasona, etc.) en el tratamiento de la sarcoidosis pulmonar no son concluyentes. Algunos médicos aconsejan probar con corticoides inhalados en casos de:

- Tos.
- Estadios 1 y 2 de la enfermedad con síntomas o alteraciones funcionales pulmonares leves.
- Como alternativa a dosis bajas de corticoides a largo plazo.



Hasta el momento no suelen recomendarse los inmunosupresores en la sarcoidosis pulmonar, aunque sí pueden usarse cuando los corticoides fallan o cuando producen efectos no deseados.

La cirugía podría ser necesaria en casos extremos de fibrosis pulmonar con hemoptisis (expectoración con sangre de las vías pulmonares) que amenace la vida.

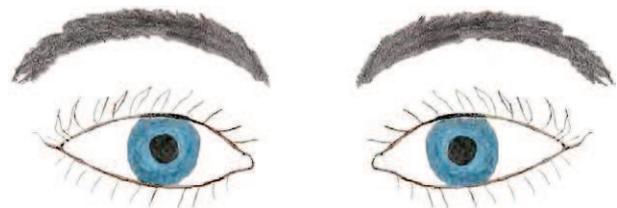
El trasplante pulmonar ha sido realizado en muy raras ocasiones.

## Ojos

La sarcoidosis puede afectar al ojo en forma de uveítis que, en general, tiene carácter benigno y se trata con corticoides tópicos (en colirio). En algunos casos será pertinente tomar corticoides orales y, en otras ocasiones, puede ser necesario utilizar corticoides inyectados intraocularmente.

*Siempre es importante el control por el oftalmólogo, independientemente del órgano u órganos afectados y de la medicación.*

Los corticoides suelen recomendarse durante poco tiempo, ya que tanto la sarcoidosis como el tratamiento con corticoides pueden llevar a la aparición de otros problemas en los ojos como las cataratas y glaucoma.



Otros tratamientos, como el metotrexato y los anti-TNF-alfa, también podrían ser eficaces en la uveítis.

En casos de afectación del nervio óptico, podría ser necesario utilizar dosis elevadas de corticoides intravenosos.



## Neurosarcoidosis

La primera línea de tratamiento y el pilar fundamental son nuevamente los corticoides. Las dosis empleadas pueden ser altas y durante periodos de tiempo largos, para evitar las recaídas.

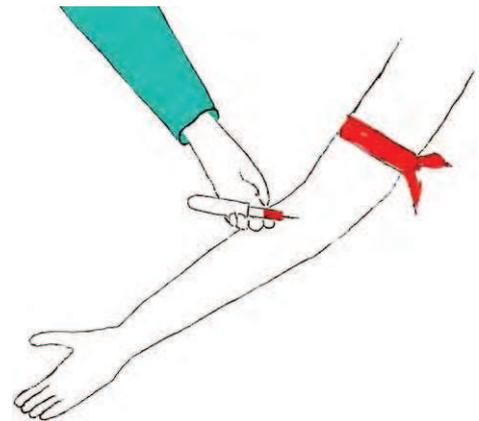
El metotrexato puede ser otra opción y permite reducir la dosis de corticoides y con ello evitar los potenciales efectos secundarios de su administración a largo plazo.

Los anti-TNF-alfa suelen emplearse como una opción en casos donde está indicado el tratamiento y haya fallado el habitual o cuando hay manifestaciones graves que lo requieren.

## Piel

Habitualmente la sarcoidosis en la piel no causa problemas médicos significativos, por lo que se trata únicamente si es de importancia para el paciente.

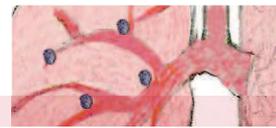
Para una o pocas lesiones pequeñas suelen usarse las inyecciones locales de corticoides. Las cremas de corticoides tópicos también se pueden usar, pero no suelen ser tan efectivas.



Algunos casos de lupus pernio (ver apartado de *Presentación y síntomas*) pueden producir alteraciones importantes, por lo que aunque generalmente mejora con corticoides, pueden utilizarse los anti-TNF-alfa para una mejor resolución del cuadro.

## Manifestaciones gastrointestinales

Los antiácidos y otros medicamentos que ayudan a tratar la acidez de estómago, podrían ser la primera opción para los síntomas digestivos.



En ocasiones está indicado el uso de corticoides y de forma alternativa, cuando no se responde al tratamiento, podrían ser utilizados el metotrexato y los anti-TNF-alfa.

### *Huesos y articulaciones*

Cuando existe afectación en las articulaciones, suelen recomendarse los antiinflamatorios no esteroideos (como por ejemplo el ibuprofeno) antes de considerar la utilización de corticoides orales o un tratamiento inmunosupresor.

La afectación de los huesos es menos frecuente que la de las articulaciones. Ahora bien, cuando el tratamiento con corticoides es a largo plazo o a dosis elevadas se aconseja una estrecha vigilancia del estado de los huesos y prevenir la aparición de osteoporosis:

#### **Prevención de la osteoporosis**

En aquellas personas que vayan a recibir o estén recibiendo corticoides orales en dosis y tiempo suficiente, y fundamentalmente en aquellas con riesgo de osteoporosis (con fragilidad en los huesos, mayores de 50 años y/o mujeres después de la menopausia) se recomienda seguir una serie de medidas:

- Hacer una dieta equilibrada, dejar de fumar y limitar el consumo de alcohol.
- Realizar ejercicio físico regular de acuerdo con la capacidad de cada uno (por ejemplo, caminar de 30 a 60 minutos al día).
- Consultar con tu médico la conveniencia de tomar suplementos de calcio y de vitamina D, debiendo vigilar regularmente los niveles de calcio tanto en sangre como en orina.
- Prevenir las caídas, sobre todo en personas mayores o predispuestas.
- En algunos casos son necesarios medicamentos específicos para la osteoporosis.



Los pacientes que reciban corticoides inhalados, en enemas, en pomadas o cremas o en infiltraciones locales, deben ser evaluados de forma individual.

### *Neuropatía de fibras finas*

Aunque no exista un tratamiento específico para la neuropatía de fibras finas, el conseguir su diagnóstico es muy importante para mejorar el bienestar. El hecho de no saber lo que está causando el problema y el ser considerado de causa psicológica en lugar de física, puede afectarte negativamente; al menos, saber que es un problema orgánico es un primer paso importante para su tratamiento.

A veces es necesario iniciar un tratamiento con dosis bajas de corticoides. En el caso de que los síntomas continúen, podrían considerarse los anti-depresivos, los anticonvulsivantes y los opiáceos.

### *Fatiga y cansancio*

Dado que el cansancio y la fatiga en la sarcoidosis pueden deberse a diferentes causas, su tratamiento suele tener un enfoque global. A veces es fundamental identificar y tratar de manera independiente otras causas, como las enfermedades del sueño y la neuropatía de fibras finas. También suele ser necesario evaluar la ansiedad / depresión y, en ocasiones, se precisa apoyo psicológico o tratamiento.

Una vez que se han descartado otras enfermedades, pueden emplearse dosis bajas de antiinflamatorios. También puede ser beneficioso llevar a cabo ejercicio físico moderado para mejorar el bienestar sin aumentar el cansancio.

En algunos casos podría estar justificado el tratamiento con fármacos anti-TNF-alfa.

Es importante saber que la fatiga y el cansancio pueden no desaparecer con el tratamiento, aunque es probable que disminuya su intensidad.







## ¿Cuáles son los profesionales sanitarios implicados en el manejo clínico de la sarcoidosis?

La sarcoidosis es una enfermedad que puede afectar a cualquier órgano, por lo que el manejo clínico inicial dependerá en gran medida de la presentación de la enfermedad.

Al igual que en el caso de otras enfermedades que pueden presentar manifestaciones en distintos órganos, las guías existentes recomiendan que la sarcoidosis sea tratada por un equipo multidisciplinar y coordinado. Lo más frecuente es que lo hagan especialistas en medicina interna, neumología, reumatología, dermatología y oftalmología y los profesionales de enfermería de atención primaria y especializada. El resto de profesionales implicados dependerán de cada caso.

En concreto, el papel de los profesionales de atención primaria es esencial, ya que favorecen la coordinación entre los diferentes profesionales y la continuidad de los cuidados.

La modalidad y duración del seguimiento tampoco es igual en todos los casos. La frecuencia de las revisiones dependerá de la estabilidad de la enfermedad, la gravedad de los síntomas y del tratamiento.

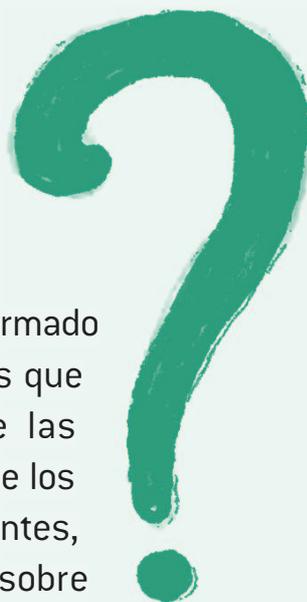
*En cualquier caso, el manejo clínico de la sarcoidosis debe ser siempre individualizado*



## ¿Existen medidas preventivas que pueden ayudar a reducir complicaciones?

Aunque la sarcoidosis no puede prevenirse, una vez que se diagnostica existen algunas medidas que pueden ayudar a reducir las posibles complicaciones:

- **Obtener información:** es importante estar informado sobre cuáles pueden ser las complicaciones que pueden surgir, porque el tratamiento de las mismas puede ser fundamental. Debido a que los posibles riesgos de cada persona son diferentes, pregunta a tu médico para que te asesore sobre cuáles son las complicaciones que podrían aparecer en tu caso. Las asociaciones de pacientes también pueden proporcionarte información complementaria. No te dejes influir por los artículos que circulan por internet.
- **Prestar atención a los posibles efectos secundarios de los tratamientos:** de igual manera que en el caso de las complicaciones, es importante estar informado sobre los





posibles efectos secundarios y estar atento a ellos. En caso de cualquier duda se debe preguntar a los profesionales implicados.

- **Dejar de fumar:** aunque no se sabe con exactitud cuál es el papel del tabaco en la sarcoidosis, lo que está claro es que dejar de fumar te ayudará a encontrarte mejor. Puede ser interesante preguntar al médico sobre tratamientos o programas que pueden ayudar.
- **Profilaxis de la osteoporosis:** con el tratamiento con corticoides y si existe riesgo de tener osteoporosis es importante seguir una serie de medidas de prevención (ver apartado *Huesos y articulaciones*).
- **Hacer una dieta sana y equilibrada:** la sarcoidosis puede ser una enfermedad de larga duración, por lo que es importante seguir una dieta sana. Beber agua regularmente y en abundancia puede evitar la aparición de complicaciones, como los cálculos en el riñón (ver apartado *Qué hábitos de vida pueden irme bien*).
- **Hacer ejercicio físico de forma regular y procura dormir las horas necesarias:** aunque el ejercicio es beneficioso, antes de iniciar un programa regular es importante que se lo comuniques a tu médico (ver apartado *Qué hábitos de vida pueden irme bien*).
- **Vacunarse de la gripe:** pregunta a tu médico sobre la necesidad de la vacuna frente a la gripe. En general se recomienda por encima de los 65 años o si existe alto riesgo de complicaciones. En algunos casos también podría ser aconsejable la vacuna contra la neumonía (se pone cada 5 años).





- **En caso de estar embarazada o querer estarlo:** es necesario saber cuáles son los riesgos de estar embarazada con sarcoidosis y si el tratamiento puede ser perjudicial (*ver Sarcoidosis y embarazo*).
- **Leer o hacer otro tipo de actividades que mantengan la mente activa:** puede ayudar a mejorar algunos síntomas cognitivos (atención, memoria, agilidad mental, etc.) y hacerte sentir mejor.
- **No dejar a un lado los problemas emocionales:** es normal tras el diagnóstico sentirse desconcertado e incluso sentir miedo ante lo que puede deparar el futuro. Pero si este miedo se mantiene en el tiempo puede acabar generando estrés, ansiedad y depresión. Es importante hablar con el médico para buscar alternativas que puedan ayudar. También suele ayudar hablar con personas de tu entorno o con otras personas con sarcoidosis, para ello puedes contactar con la Asociación Nacional de Enfermos con Sarcoidosis (*ver apartado Qué hábitos de vida pueden irme bien*).





## ¿Qué hábitos de vida pueden irme bien?

Según diferentes estudios, gran parte del impacto en la calidad de vida de la sarcoidosis está causada por la fatiga, los problemas de sueño, la dificultad para enfrentarse al día a día o el aislamiento social. Debido a ello, mantener unos hábitos de vida saludable y aprender a manejar los problemas emocionales puede ayudar a estar mejor.

A continuación se detallan algunas recomendaciones concretas sobre alimentación, ejercicio físico, manejo de problemas emocionales e higiene del sueño.

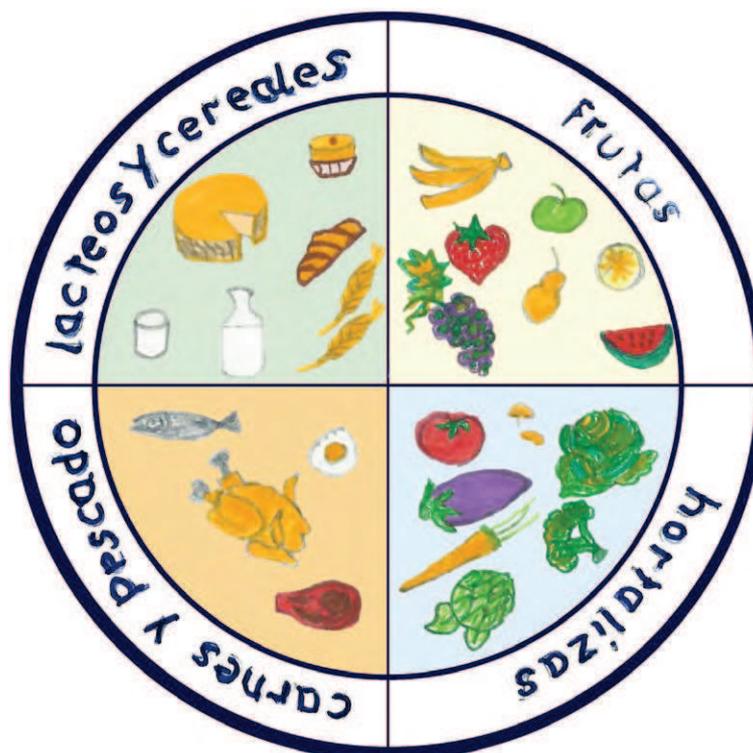


## Alimentación

Es posible que hayas oído hablar o hayas visto en Internet recomendaciones sobre dietas, suplementos vitamínicos o herbales para la sarcoidosis. Sin embargo no existen pruebas científicas que avalen esas dietas e incluso algunas pueden ser perjudiciales.

A día de hoy lo que se puede recomendar es que la dieta a seguir sea equilibrada y saludable para garantizar el aporte de nutrientes necesario. Asimismo se recomienda:

- **Mantener un peso adecuado.**
- **Adaptar la dieta a las necesidades de cada uno:** edad, sexo, nivel de actividad o problemas asociados (por ejemplo: diabetes, colesterol alto, tensión alta, celiaquía, etc... ).
- **Realizar entre 4 y 5 comidas al día.**





- **Mantener una adecuada hidratación:** agua, infusiones, caldos... y evitar bebidas azucaradas.
- **Ingerir todos los días siete tipos de alimentos:** cereales y derivados de cereales (pan, pasta, arroz), patatas, verduras, hortalizas, frutas, leche, derivados lácteos y aceite de oliva. Las legumbres, frutos secos, pescados, huevos y carnes magras se deben tomar alternativamente varias veces a la semana.
- **Utilizar formas sencillas para la preparación de la comida,** con poca grasa y poca sal.
- **Limitar el consumo de alcohol.**

Con los corticoides puede haber aumento de apetito, indigestión y aumento de peso, por ello es especialmente importante llevar una dieta sana y equilibrada. En algunos casos puede ser importante seguir una dieta personalizada con la ayuda de un nutricionista o endocrino.

En todo caso, si tienes alguna duda al respecto, es siempre buena idea preguntar al médico.

## Ejercicio físico

Hacer ejercicio físico puede ser beneficioso en la sarcoidosis, ayudando a amortiguar el efecto de la fatiga y mejorando el estado de ánimo.

Sin embargo, es importante tener en cuenta que al igual que en el caso del tratamiento o la dieta, la recomendación a seguir depende de cada caso. Hay quienes apenas tienen síntomas y pueden practicar deporte con normalidad. Otras personas, en cambio, presentan dolor o tienen afectada su movilidad, en estos casos el ejercicio ha de ser siempre adaptado a las necesidades y posibilidades de cada uno.

- **Una recomendación general es que intentes mantenerte tan activo como puedas,** siempre dependiendo de tu estado de salud en cada



momento y siguiendo las recomendaciones de tu médico.

- **En general lo ideal suele ser hacer ejercicio moderado durante media hora, 5 días a la semana:**

por ejemplo dar paseos, ir andando al trabajo, ir a la compra, llevar los niños al colegio, pasear al perro...

- **Puede aumentarse la frecuencia, duración e intensidad poco a poco,** y también hacer algún ejercicio de estiramiento y fuerza de forma intercalada.
- **Se puede valorar el ejercicio en grupo** adaptado a las necesidades, porque puede ser más motivador.
- **También resultan recomendables los ejercicios respiratorios:** son ejercicios sencillos que requieren poco esfuerzo físico, pero que ayudan a fortalecer la musculatura respiratoria y a disminuir la sensación de dificultad para respirar. Nuestro sistema sanitario facilita sesiones de rehabilitación respiratoria a quien lo necesite, en las que un fisioterapeuta te enseñará a realizar los ejercicios que más te convengan para que luego tú puedas realizarlos en casa.

*De todas formas, antes de empezar un nuevo ejercicio físico pregunta a tu médico si lo ve adecuado*

## Manejo de problemas emocionales

La sarcoidosis suele provocar estados depresivos o ansiedad, llegando a hacernos sentir aislados. Por eso es importante tener en cuenta lo siguiente:

- **Aceptar la sarcoidosis y evitar sentirse culpable:** la aceptación de la enfermedad puede ser el primer paso para sentirse mejor. Ni tú ni nadie tiene la culpa de que estés enfermo. Además, buscar culpables no va a cambiar en nada tu situación.



- **Planificar el día y priorizar las actividades:** cuando uno se encuentra mal y experimenta sentimientos de tristeza, puede ser difícil ponerse en marcha para hacer cualquier actividad. De la misma manera, las limitaciones que pueden suponer los síntomas pueden hacerte sentir incapaz de enfrentarte al día a día. Por ello, es bueno que en la medida de lo posible intentes planificar y organizar la jornada, ajustándote a tu estado de salud. También que planifiques tus salidas, procurando periodos de descanso antes y después de ellas. Siempre que sea posible, adáptate a tu nueva capacidad de trabajar y de enfrentarte a las actividades diarias.
- **Manejo del estrés:** si crees que no puedes con los problemas, considera uno de cada vez e intenta disfrutar con las pequeñas cosas. Aprende a saber cuándo necesitas parar y no seas demasiado exigente contigo mismo. Las situaciones de estrés prolongado pueden agravar tus síntomas o no permitir la mejoría de los mismos.
- **Intentar mantener la actividad social:** muchas personas con sarcoidosis se sienten aisladas. Es importante que mantengas tu actividad social en la medida de lo posible y busques apoyo en la familia, amigos, compañeros de trabajo. También es importante la comunicación con los profesionales y otros pacientes.





## Higiene del sueño

Es fundamental intentar descansar bien. Aunque puede ser difícil, algunas recomendaciones para intentar dormir mejor son:

- **Hacer algo relajante antes de dormir**, como leer o escuchar música.
- **No dormir en el sofá.**
- **Quedarse en la cama descansando.** Si no puedes dormir, ni estar a gusto en la cama es mejor irse a otra habitación (ver un poco la televisión o leer) y después volver a la cama.
- **Mantener una rutina** en los horarios de sueño.
- **Evitar las siestas o dormir durante el día**, si contribuyen a no tener sueño por la noche.





- **Evitar o reducir sustancias excitantes** (café, bebidas energéticas o con cafeína, tabaco o alcohol, especialmente por la tarde).
- **No acostarse con hambre**, ni después de comer mucho.
- En caso de que estas medidas no ayuden a dormir, **habla con tu médico**.

Por otro lado, cuando hay dificultades respiratorias, puede que el médico aconseje dormir con una BIPAP. Es una máquina que a través de una mascarilla, generalmente nasal, proporciona dos niveles de presión de aire (exhalación e inhalación). Cuesta acostumbrarse a ella pero los beneficios para la salud hacen que merezca la pena el esfuerzo. Para empezar, es mejor intentar dormir con ella el máximo tiempo que sea posible y poco a poco ir aumentando el tiempo hasta conseguir dormir con ella toda la noche.

A veces, cuando existe un aumento de sueño durante el día, puede ser necesario descartar la **apnea del sueño**. Si este es tu caso, coméntalo con tu médico.



# Situaciones especiales

## Sarcoidosis y embarazo

**De forma general la sarcoidosis no afecta de forma negativa ni interfiere en el embarazo.** De todas formas, si estás embarazada es posible que tengan que hacerte un seguimiento continuo durante el mismo y también en los meses posteriores, para controlar la evolución tras el embarazo.

En cuanto a si la sarcoidosis se hereda o no, actualmente se cree que aunque los factores genéticos pueden estar implicados en el desarrollo de la enfermedad, por si mismos no bastan para que la enfermedad se desarrolle.

**El embarazo se desaconseja cuando ■ te la necesidad de un tratamiento que pudiese tener efectos negativos** (corticoides durante largos periodos de tiempo, metotrexato, anti-TNF-alfa etc). **También debiera evitarse en casos de compromiso grave de algún órgano**, como por ejemplo la afectación pulmonar grave con insuficiencia respiratoria.



En estos casos en los que se desaconseja el embarazo es necesario poner en marcha una política de contracepción segura. Consulta con tu médico las mejores opciones para ti.

## Sarcoidosis y menopausia

Algunos síntomas de la sarcoidosis pueden solaparse con los de la menopausia, como por ejemplo los calores y/o la sudoración nocturna, la dificultad para dormir y otros más generales como los cambios de humor o la dificultad para concentrarse.

Debido a ello es especialmente importante que hables con tu médico de tus síntomas para que te explique qué hacer durante la menopausia y si alguno de los síntomas puede necesitar tratamiento.

Si estás en tratamiento con corticoides es especialmente importante la prevención de la osteoporosis (ver apartado *Huesos y articulaciones*).

Algunas mujeres pueden tener periodos de ausencia de la menstruación durante la enfermedad. Aunque no es nada que de lo que preocuparse, puesto que lo normal es que la menstruación vuelva al cabo de un tiempo, conviene comunicarselo al médico.

## Sarcoidosis en niños

La sarcoidosis es mucho menos frecuente en niños que en adultos. En niños mayores la presentación es parecida a la de los adultos. Los niños más pequeños suelen presentar lesiones en la piel, uveítis, artritis y estadio 1 a nivel pulmonar.

La sarcoidosis en niños puede ser parecida a otra enfermedad: la granulomatosis familiar sistémica juvenil o síndrome de Blau, aunque esta última produce más bien artritis, lesiones en la piel y en los ojos pero no produce afectación en los pulmones.



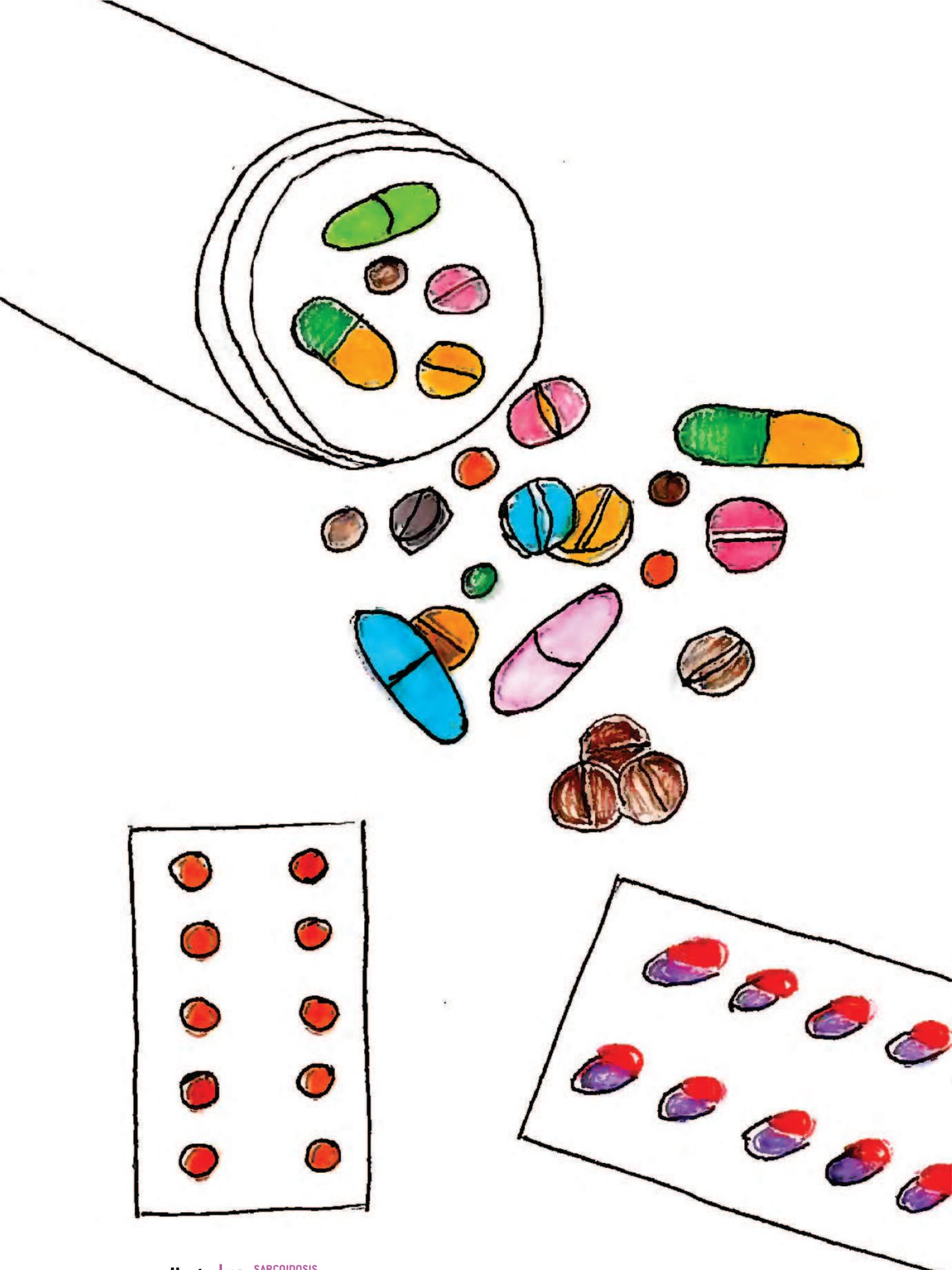
En caso de necesitar tratamiento, los corticoides también son la opción más frecuente. Normalmente son necesarios en casos de afectación importante en los pulmones, ojos, corazón o a nivel neurológico. Suele ser necesario hacer revisiones frecuentes, para ver la evolución, controlar los efectos no deseados del tratamiento y evitar recaídas.



## Asociación entre sarcoidosis y otras enfermedades

La sarcoidosis puede aparecer junto con otras **enfermedades autoinmunes** y **granulomatosis**. Sin embargo esto no quiere decir que por tener sarcoidosis vayas a desarrollarlas. No te preocupes, tu médico estará alerta de la posibilidad de la presencia de alguna de ellas.

Durante mucho tiempo también se ha debatido la posibilidad de que las personas con sarcoidosis tuviesen una mayor predisposición al cáncer. Sin embargo, aunque algunos estudios señalan una asociación otros la han descartado, por lo que a día de hoy se desconoce con exactitud.



# Cosas que debes saber si tomas corticoides orales, metrotexato o anti-TNF-alfa<sup>1</sup>

## Corticoides

### ¿Qué son los corticoides?

Los corticoides (también conocidos como cortisona o corticoesteroides) son el principal tratamiento de la sarcoidosis, aunque también se emplean con frecuencia en otras enfermedades.

Son medicamentos similares a las **hormonas** producidas por nuestro organismo, los esteroides y derivados, y su principal acción es reducir la inflamación. Los corticoides son diferentes a los esteroides anabólicos que utilizan inapropiadamente algunos atletas y culturistas y con efectos diferentes.

Se pueden tomar en forma de comprimidos, gotas, cremas, inhaladores e inyecciones. Los corticoides orales son los que se toman por la boca en forma de comprimidos, grageas, tabletas solubles y en forma líquida. Los disponibles en España incluyen, entre otros, prednisona, deflazacort, betametasona, cortisona y

<sup>1</sup> Información adaptada de Patient.uk.com (<http://www.patient.co.uk/>).



derivados, dexametasona, hidrocortisona, prednisolona y metilprednisolona y se venden en las farmacias bajo indicación médica con estos nombres genéricos o con el nombre comercial que decidió el laboratorio fabricante.

### *Antes de tomar corticoides*

- Un tratamiento corto no suele causar efectos secundarios. Habitualmente aparecen en los tratamientos largos, o si se toman en periodos cortos, pero repetidos.
- Cuánto más alta sea la dosis, mayor es el riesgo de efectos secundarios. Por eso, si se toman corticoides a largo plazo puede ser necesario hacerlo con la dosis más baja posible que consiga controlar los síntomas. Algunas personas necesitan dosis más altas que otras, es decir, a menudo la dosis necesaria varía de persona a persona y siempre tiene que indicarla el médico.
- Los efectos secundarios no afectan por igual a todas las personas: algunas no los desarrollarán, otras lo harán al poco tiempo, mientras que otras tardarán años.
- Al principio del tratamiento se suelen tomar todos los días, después el médico irá bajando la dosis hasta llegar a una de mantenimiento y si hay buena respuesta, se suprime.
- En muchas ocasiones se comienza con una dosis alta para combatir los síntomas, para ir reduciendo lentamente a una dosis diaria menor para controlarlos a largo plazo. La duración del tratamiento puede variar, dependiendo también de muchos factores.
- Antes de iniciar un tratamiento con corticoides es importante informar a tu médico de otras enfermedades que padezcas: osteoporosis, diabetes,





enfermedades mentales, úlceras de estómago, infecciones o tensión arterial alta.

### **Posibles efectos secundarios**

Aunque debes tener claro que en general los beneficios de tomar corticoides son mayores que los efectos secundarios, es importante que los conozcas para intentar minimizarlos.

**Si tomas corticoides y piensas que puedes presentar algún efecto secundario, acude a tu médico antes de suspender el tratamiento por tu cuenta.**

A continuación se describen los principales efectos secundarios que pueden tener algunas personas que toman corticoides:

- **Osteoporosis:** significa “hueso poroso” y es un adelgazamiento o pérdida de masa de los huesos. Hay algunas cosas que se pueden hacer para reducir el riesgo de desarrollar una osteoporosis debido a los corticoides [*ver Prevención de la osteoporosis*].
- **Aumento de peso:** el aumento de peso puede ser muy significativo algunas veces. También se puede desarrollar una hinchazón de la cara [se llama “cara de luna llena”]. Si es tu caso, no te preocupes demasiado: conforme vayas reduciendo la dosis de corticoides notarás que te vas deshinchando y posteriormente, con una dieta adecuada y algo de ejercicio [siempre dentro de tus posibilidades] podrás bajar peso.
- **Aumento de la probabilidad de padecer infecciones:** esto es debido a que los corticoides pueden debilitar el **sistema inmunológico**. Por ello debes intentar tener precaución para evitar infecciones bacterianas, por hongos o virus. Por ejemplo, si estás tomando corticoides y no has tenido la varicela:
  - Mantente fuera del alcance de personas con varicela o herpes zóster.



– Informa a tu médico si entras en contacto con personas con estas enfermedades.

- **Aumento de la tensión arterial:** procura tomarte la tensión de forma regular y decírselo a tu médico si observas que es elevada. Los dolores de cabeza a veces son un aviso de posible tensión arterial elevada.
- **Niveles altos de azúcar en sangre:** los corticoides pueden causar diabetes y si ya la padeces, posiblemente necesites reforzar tu tratamiento. Si tomas corticoides a largo plazo, tu médico puede solicitar un control estricto del nivel de azúcar en sangre para detectar diabetes, sobre todo si tienes antecedentes familiares de la enfermedad.
- **Problemas en la piel:** pueden aparecer estrías parecidas a las del embarazo, vello (en brazos, piernas, rostro y espalda), acné, mala cicatrización de las heridas, adelgazamiento de la piel, hematomas en la piel por roces insignificantes, caída y fragilidad del pelo.



*No dudes en consultar a tu médico sobre cualquier preocupación que tengas sobre el tratamiento con corticoides*

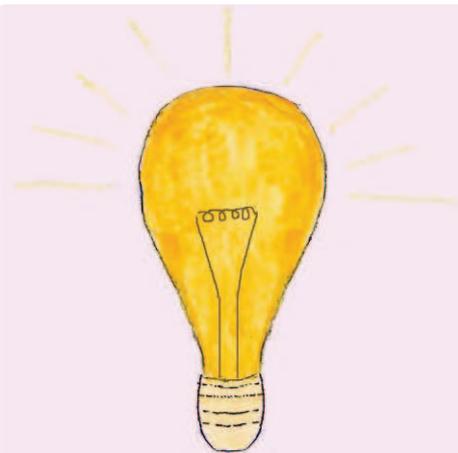


- **Debilidad muscular:** los corticoides pueden reducir la masa muscular y producir debilidad muscular y fatiga.
- **Cambios en el estado de ánimo y del comportamiento:** algunas veces los corticoides pueden agravar la depresión u otros problemas emocionales, generalmente en las primeras semanas de tratamiento y cuando las dosis son altas. También pueden producir euforia inicial. Lo más común es que te sientas más irritable de lo normal, pero esta irritabilidad irá disminuyendo con el tiempo. Consulta a tu médico si notas cambios.
- **Riesgo aumentado de desarrollar cataratas y glaucoma:** es importante que vayas a revisiones periódicas de la vista.
- **Aumento del riesgo de úlceras de estómago y duodenales:** si notas sensación de indigestión o dolor de estómago, se recomienda que se lo comentes a tu médico.

*Es muy importante que no dejes de tomar los corticoides orales de repente. El descenso de la dosis debe ser lento*

### Información importante

- Qué hacer para dejar el tratamiento con corticoides: normalmente, el cuerpo fabrica derivados de esteroides que son necesarios para su normal funcionamiento. Cuando se toman corticoides orales durante unas semanas, el cuerpo puede reducir o dejar de fabricar sus propios esteroides. Si se dejan de tomar los corticoides orales de repente, el organismo se encontrará sin esteroides y esto puede causar un “síndrome de abstinencia” hasta que el cuerpo





reanuda la fabricación. Estos síntomas pueden ser graves, incluso mortales e incluyen: debilidad, cansancio, náuseas, vómitos, diarrea, dolor abdominal, niveles bajos de azúcar en sangre y presión arterial baja.

- Cualquier cambio en la dosis de corticoides debe ser supervisado por un médico. La reducción de la dosis se debe hacer lentamente. De esta manera, el cuerpo reanuda de forma gradual la producción natural de esteroides y no se producen los síntomas de abstinencia.
- No tomes analgésicos antiinflamatorios (como el ibuprofeno, etc.) mientras estés a tratamiento con corticoides (a menos que lo indique tu médico). Esto se debe a que los dos medicamentos juntos potencian el desarrollo de úlceras de estómago o de duodeno.
- Todas las personas que toman corticoides de forma regular deberían llevar una tarjeta con la dosis y el motivo. Así, en caso de una urgencia (por ejemplo, si tienes un accidente y estás inconsciente), los médicos sabrán que tomas corticoides y que necesitas tomarlos con regularidad.
- Puede ser necesario aumentar la dosis durante un breve tiempo, por ejemplo, si tienes una infección grave o necesitas someterte a una operación. En estas circunstancias y debido al estrés, necesitas tomar más corticoides.



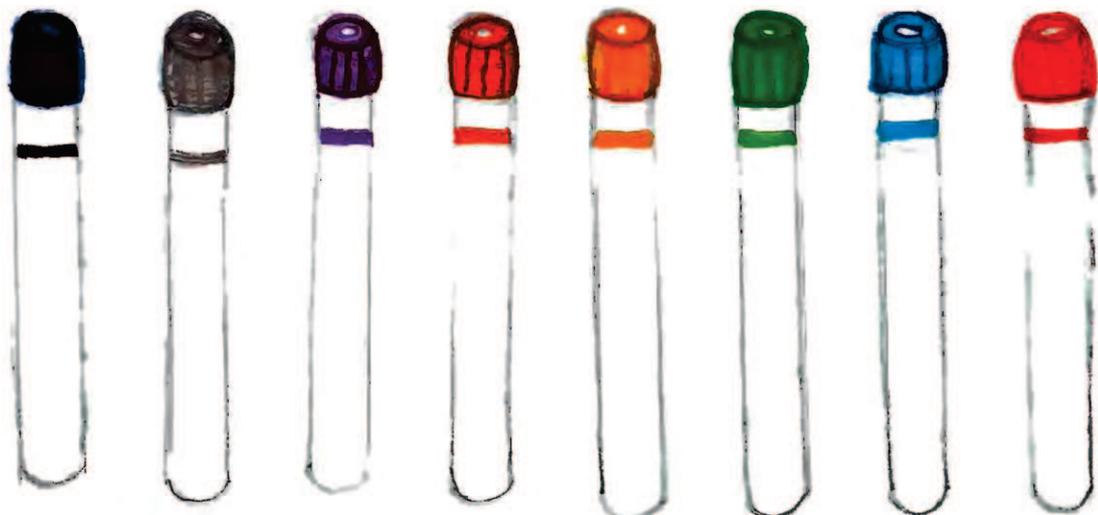
## Metotrexato

### ¿Qué es el metotrexato?

El metotrexato, también conocido por las siglas MTX, es un fármaco usado en el tratamiento de **enfermedades autoinmunes** y en algunas formas de cáncer. Aunque no se sabe con exactitud cómo actúa el MTX en la sarcoidosis, se cree que afecta a alguna función del sistema inmune.

Los estudios realizados hasta el momento y la opinión de los mejores especialistas mundiales en sarcoidosis permiten hacer las siguientes recomendaciones sobre el tratamiento con metotrexato:

- El MTX debería utilizarse como segunda opción de tratamiento en aquellos casos que no responden a los corticoides o cuando éstos producen importantes efectos secundarios. Sólo en situaciones excepcionales podría usarse como primera línea de tratamiento en combinación con corticoides o solos.
- Antes de comenzar un tratamiento con MTX deberás realizar algunas pruebas (por ejemplo una radiografía de tórax y análisis de sangre) para comprobar tu estado y descartar la presencia de enfermedad del riñón o del hígado, mal funcionamiento de la médula ósea o alguna infección.



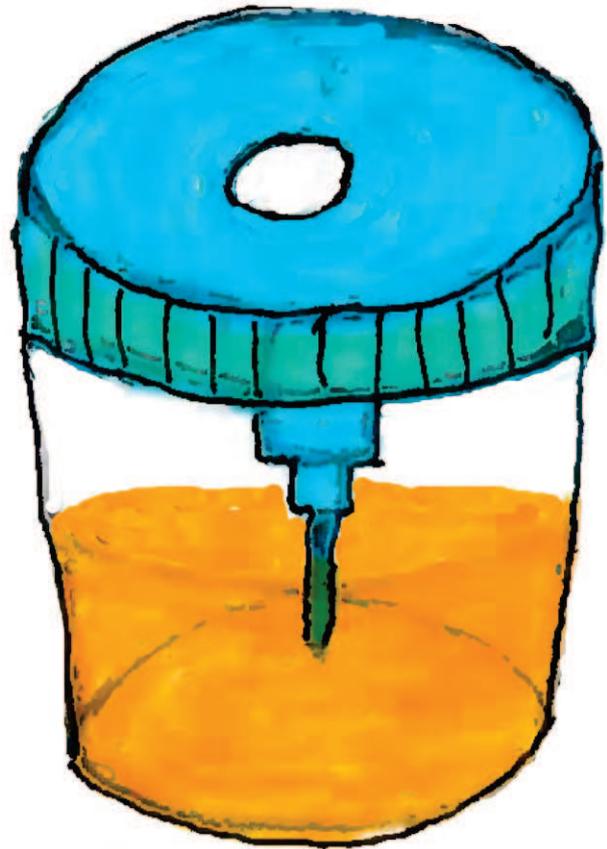


- El MTX puede alterar la función del hígado, por lo que se debe controlar con analíticas periódicas para detectarlo. En caso de afectación deberá pensarse en reducir la dosis o incluso suprimirlo.

### *Antes de tomar metotrexato*

Antes de empezar a tomar metotrexato es importante que tu médico sepa si:

- Tienes la intención de tener hijos en el futuro (incluye tanto a hombres como a mujeres, al menos durante los tres meses previos a un embarazo planificado).
- Estás embarazada o te encuentras en periodo de lactancia.
- Tienes alguna infección.
- Padeces úlceras de estómago o duodeno.
- Tienes problemas de estómago o intestino.
- Tienes algún problema de hígado o de riñón.
- Padeces alguna enfermedad de la sangre.
- Alguna vez has tenido alguna reacción alérgica a un medicamento.
- Estás tomando algún otro medicamento (incluyendo los que no necesitan una receta, como productos a base de hierbas o complementos medicinales).





## *Cómo tomar el metotrexato*

- El metotrexato se puede administrar en pastillas o en inyección. Con el tratamiento en pastillas deberás tomar una dosis cada semana: **¡no tomes el metotrexato cada día!** Tu médico te dirá la dosis que debes tomar cada semana de acuerdo a tu enfermedad, peso y altura. Es importante que tomes el número correcto de pastillas en el mismo día de la semana, tal como te lo recomiende tu médico.
- Toma las pastillas con un vaso de agua, antes o después de alimentos.
- Procura elegir un día a la semana que te resulte cómodo, de modo que si hay efectos secundarios afecten lo menos posible a tu ritmo de vida [por ejemplo, si estás trabajando de lunes a viernes, elegir un sábado o domingo es una buena opción, así te aseguras de no tener molestias en el trabajo].
- Si te olvidas de tomar una dosis, tómala tan pronto como lo recuerdes, si estás dentro de los dos días de cuando deberías haberla tomado. Si has omitido una dosis por más de dos días, coméntalo con tu médico que te dirá lo que debes hacer. **¡Nunca tomes dos dosis juntas para compensar la dosis olvidada!**
- Te pueden aconsejar que tomes ácido fólico mientras estás tomando metotrexato. Esto te ayudará a reducir los efectos secundarios no deseados. Tu médico te recomendará qué día o días de la semana debes tomarlo.

## *Posibles efectos secundarios*

El metotrexato puede disminuir el número de glóbulos blancos en sangre, aumentando la posibilidad de tener infecciones. Por eso debes tener ciertas precauciones para reducir el riesgo de infección [por ejemplo, evitando el contacto con personas que sabes que están enfermas] y consultar con tu médico si comienzas con fiebre, dolor de garganta o cualquier otro proceso.



Antes de empezar a tomar el metotrexato, tu médico hablará contigo sobre la posibilidad de presentar efectos secundarios no deseados. A continuación se muestran algunos de los más comunes, aunque encontrarás una lista completa en el prospecto del medicamento.

**Recuerda informar a tu médico si experimentas alguno de los siguientes efectos secundarios:**

- Sensación de fiebre, dolor de garganta o cualquier infección.
- Náuseas y vómitos, pérdida de apetito, malestar abdominal, diarrea.
- Dolor o úlceras en la boca.

**Informa a tu médico de inmediato en caso de presentar:**

- Dolor abdominal intenso, malestar general y orina oscura.
- Sentir fatiga, tener tos o fiebre alta.
- Hematomas o erupción importante en la piel.

**Información importante**

- Si no tienes seguridad de la dosis que debes tomar o del día de la semana, pregunta a tu médico.
- Debes acudir a todas tus citas con tu médico o en el hospital, ya que es la mejor manera de valorar tu evolución. Durante el tratamiento con metotrexato, seguramente tendrás que hacer análisis de sangre de vez en cuando.
- No tomes ningún calmante que contenga aspirina o antiinflamatorios (como el ibuprofeno o el diclofenaco) a menos que te los haya prescrito





tu médico. No te automediques ni tomes ningún preparado vitamínico que contenga ácido fólico por tu cuenta. Es importante saber que algunos medicamentos que se pueden comprar sin receta médica en la farmacia pueden contener estas sustancias, por lo que debes consultar con el farmacéutico si no estás seguro.

- Mientras tomes metotrexato no debes beber nada de alcohol.
- Debes evitar el embarazo y lactancia mientras estás en tratamiento con metotrexato y durante los tres meses después de que lo hayas terminado. Asegúrate de hablar con tu médico sobre el tipo de anticonceptivo más apropiado para ti y tu pareja. También puedes asesorarte sobre planificación familiar si tienes intención de tener hijos en el futuro [especialmente si eres hombre].
- El metotrexato debes guardarlo en un lugar fresco y seco, lejos del calor y de la luz directa.
- Si por cualquier motivo necesitas deshacerte del metotrexato, pide primero información en tu farmacia ya que las pastillas se deben tirar en un contenedor especial.
- No te pongas ninguna vacuna mientras estés tomando este medicamento y durante varios meses después sin consultar primero a tu médico.
- Si te van a operar, aunque sea un tratamiento dental, debes decir que estás tomando metotrexato.



## Anti-TNF-alfa

### ¿Qué son los anti-TNF-alfa?

Los anti-TNF-alfa (como el infliximab o el adalimumab) son fármacos que actúan bloqueando la acción del factor de necrosis tumoral (TNF-alfa), molécula del cuerpo que provoca inflamación.

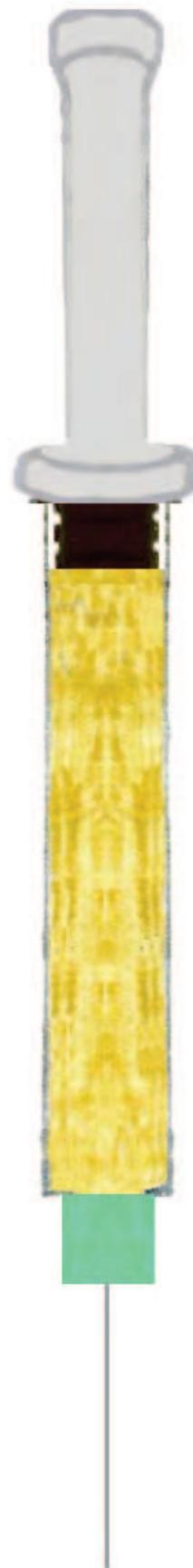
Debido a que son tratamientos que pueden causar importantes efectos secundarios, suelen utilizarse en la sarcoidosis cuando otros tratamientos de uso más frecuente, como los corticoides o el metotrexato, no han funcionado.

Se administran por vía intravenosa (en una vena) o en forma de inyección subcutánea (debajo de la piel) y es importante el seguimiento por parte de los especialistas.

### Antes de tomar anti-TNF-alfa

Antes de empezar a tomar anti-TNF-alfa es importante que tu médico sepa si:

- Estás embarazada o piensas estarlo.
- Te encuentras en periodo de lactancia.
- Tienes a menudo algún tipo de infección o tienes alguna infección actualmente.
- Tienes algún problema de corazón, hígado o de riñón.
- Tomas algún medicamento con o sin receta (vitaminas, suplementos nutricionales o productos herboristería).





- Has recibido recientemente alguna vacuna o planeas hacerlo.

### **Posibles efectos secundarios**

Este tipo de tratamiento está asociado a la aparición de infecciones, en algún caso graves.

También pueden aparecer náuseas, reacciones de hipersensibilidad, empeoramiento de la insuficiencia cardíaca y alteraciones en los diferentes componentes de la sangre. Aunque de forma más excepcional se ha asociado a la aparición de cierto tipo de cánceres y linfomas.

### **Información importante**

Informa inmediatamente a tu médico si:

- Crees que podrías tener algún tipo de infección: este tipo de tratamientos pueden disminuir la capacidad del organismo para combatir infecciones.
- Estás embarazada, si planeas estarlo o si estás dando el pecho: los anti-TNF-alfa están contraindicados en el embarazo y lactancia.
- Van a operarte, incluso si solo es cirugía dental.
- Planeas ponerte alguna vacuna.
- Tienes alguno de estos síntomas varios días después del tratamiento: dolor muscular o en las articulaciones, fiebre, sarpullido en la piel, picor, inflamación en las manos, la cara o los labios, dificultad para tragar o dolor de garganta o dolor de cabeza. Estos síntomas pueden estar indicando algún tipo de reacción alérgica al tratamiento.





## Más información: otros recursos que pueden ayudarte

Asociación Nacional de Enfermos  
de Sarcoidosis (ANES)

[www.sarcoidosis.es](http://www.sarcoidosis.es)

### OTROS ENLACES DE INTERÉS

Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia (avalia-t)

[avalia-t.sergas.es](http://avalia-t.sergas.es)

Guiasalud

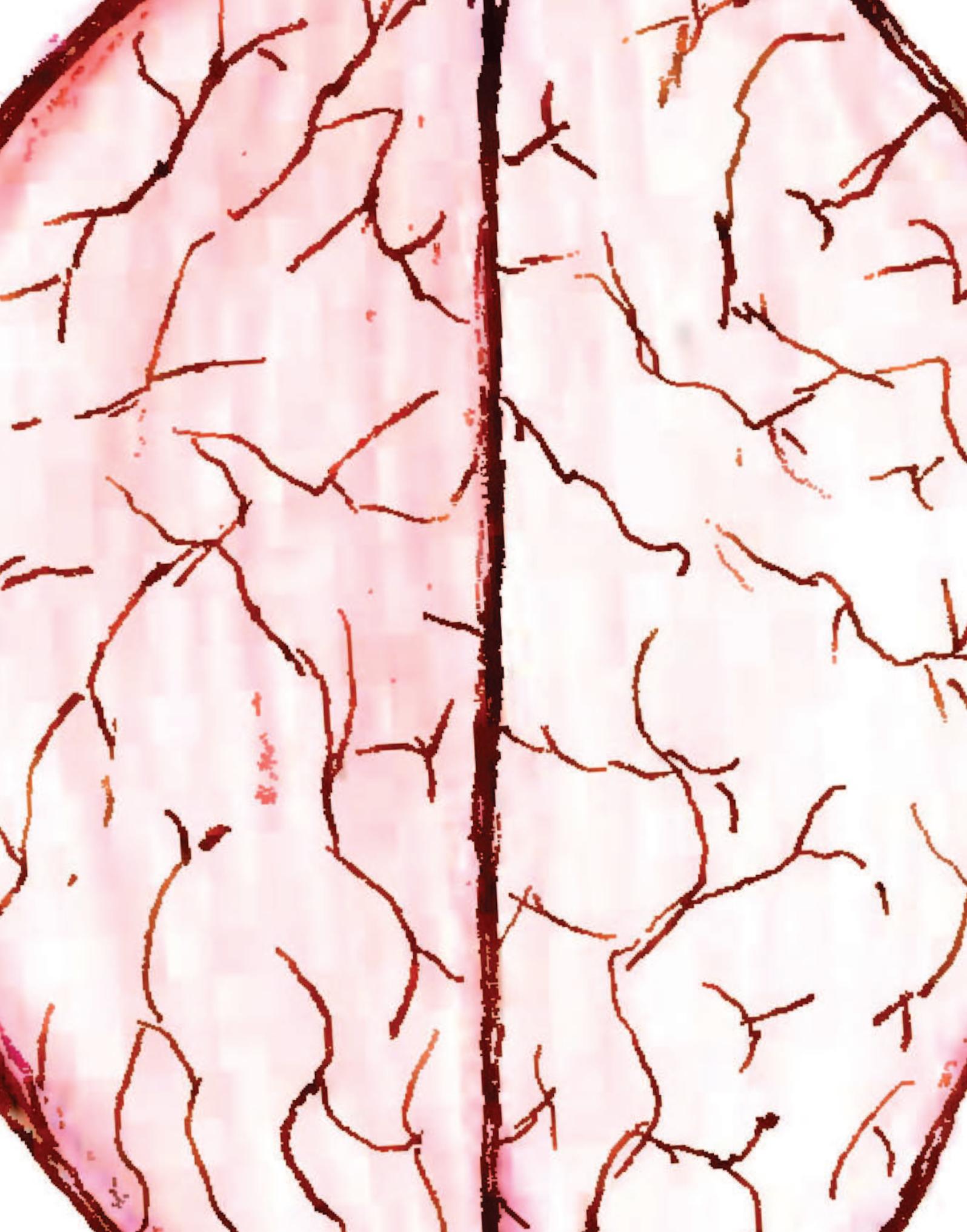
[www.guiasalud.es](http://www.guiasalud.es)

Ministerios de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad

[www.msssi.gob.es/ciudadanos/proteccionSalud/home.htm](http://www.msssi.gob.es/ciudadanos/proteccionSalud/home.htm)

Si tienes cualquier otra duda acude a tu centro de salud

Teléfono de urgencias: **061** o **112**



# Glosario

**Adenopatías.** Es el aumento del tamaño de los ganglios linfáticos, también llamados linfadenopatías. Las adenopatías hiliares son agrandamiento de los ganglios linfáticos que rodean los hilios pulmonares (áreas en las que los pulmones derecho e izquierdo se separan de la tráquea).

**Afectación parenquimatosa.** Es la afectación del tejido de un órgano (que se llama parénquima). En los estadios de la sarcoidosis pulmonar, se habla de afectación parenquimatosa cuando el tejido pulmonar está afectado.

**Apnea del sueño.** Es un trastorno del sueño que se produce cuando la respiración se interrumpe o es muy superficial.

**Artralgias.** Significa dolor articular y puede aparecer sin inflamación, asociado a cualquier estadio de la sarcoidosis.

**Artritis.** Significa inflamación articular, es decir, dolor e hinchazón.

**Aspiración transbronquial mediante broncoendoscopia guiada por ultrasonidos.** También llamada EBUS-TBNA, por sus siglas en inglés, es una prueba que permite tomar muestras del mediastino sin necesidad de hacer una operación.

**Brote.** Se denomina brote al momento en el que la sarcoidosis comienza a manifestarse.

**Disnea.** Término médico que se utiliza para describir la sensación de falta de aire o dificultad para respirar.

**Capacidad de difusión.** Prueba que mide si el intercambio gaseoso en los pulmones se hace correctamente.

**Enfermedades autoinmunes.** Se producen cuando el sistema inmunológico diseñado para proteger nuestro cuerpo de lo ajeno (infecciones, cuerpos extraños) deja de reconocer lo propio como propio y daña los tejidos de nuestro organismo.

**Enzimas.** Son sustancias que genera el propio cuerpo, y que son necesarias para que algunos cambios químicos internos se produzcan de forma más rápida. Sin las enzimas, estos cambios se ralentizan y se pueden provocar que se produzcan enfermedades.

**Ganglios linfáticos.** Son una parte importante del sistema inmunitario que se encuentran a lo largo del cuerpo. El término médico para la inflamación de los ganglios linfáticos es linfadenopatía.

**Granulomas.** Pequeñas masas de células anormales, también llamadas nódulos inflamatorios. En el caso de la sarcoidosis se habla de granulomas no caseificantes, que tiene que ver con el aspecto de los granulomas. Los granulomas caseificantes son más característicos de las enfermedades infecciosas como puede ser la tuberculosis.

**Granulomatosis.** Enfermedades producidas por la formación de granulomas.

**Hilios pulmonares.** Áreas en las que los pulmones derecho e izquierdo se separan de la tráquea.

**Hipercalcemia.** Elevación del calcio en la sangre. Normalmente no causa problemas de salud, pero con el paso del tiempo puede producirse osteoporosis (debilitamiento de los huesos) y cálculos del riñón. Un nivel muy alto de calcio en la sangre puede causar problemas más serios.

**Hipercalciuria.** Es la presencia de un exceso de calcio en la orina que puede llevar a cálculos renales u osteoporosis.

**Hormonas.** Son los mensajeros químicos del cuerpo. Viajan a través de la sangre hacia los órganos y cumplen una función importante en el metabolismo, el crecimiento, la función sexual y la reproducción o el estado de ánimo.

**Nervios periféricos.** Son aquellos que se encuentran fuera del cerebro y de la médula espinal.

**Neuropatía de fibras finas.** Afectación de los nervios periféricos que se presenta como dolor, alteraciones en la sensibilidad y de la sensación térmica.

**Pletismografía pulmonar.** Prueba para medir cuánto aire se puede contener en los pulmones.

**Sistema inmunológico.** También llamado sistema inmunitario es una red compleja de células, tejidos y órganos que funcionan para defendernos de los gérmenes. Ayuda a nuestros cuerpos a reconocerlos y a mantenerlos fuera de nuestro organismo.

**Uveítis.** Es la inflamación de una parte del ojo llamada úvea y puede generar pérdida de visión si no se trata.

## Bibliografía

Agarwal R, Srinivasan A, Aggarwal AN, Gupta D. Efficacy and safety of convex probe EBUS-TBNA in sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis. *Respir Med.* 2012;106(6):883-92.

Agarwal R, Aggarwal AN, Gupta D. Efficacy and safety of conventional transbronchial needle aspiration in sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis. *Respir Care.* 2013;58(4):683-93.

Baughman RP, Nunes H. Therapy for sarcoidosis: evidence-based recommendations. *Expert Rev Clin Immunol.* 2012;8(1):95-103.

Cremers JP, Drent M, Bast A, Shigemitsu H, Baughman RP, Valeyre D, et al. Multinational evidence-based World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders recommendations for the use of methotrexate in sarcoidosis: integrating systematic literature research and expert opinion of sarcoidologists worldwide. *Curr Opin Pulm Med.* 2013;19(5):545-61.

Dempsey OJ, Paterson EW, Kerr KM, Denison AR. Sarcoidosis. *BMJ.* 2009 339:b3206.

De Vries J, Drent M. Quality of life and health status in sarcoidosis: a review of the literature. *Clin Chest Med.* 2008;29(3):525-32.

Herbort CP, Rao NA, Mochizuki M, members of Scientific Committee of First International Workshop on Ocular Sarcoidosis. International criteria for the diagnosis of ocular sarcoidosis: results of the first International Workshop On Ocular Sarcoidosis (IWOS). *Ocul Immunol Inflamm.* 2009;17(3):160-9.

Iannuzzi MC, Fontana JR. Sarcoidosis: clinical presentation, immunopathogenesis, and therapeutics. *JAMA.* 2011;305(4):391-9.

Kelly J. Does the addition of positron emission tomography/computed tomography (PET/CT) to the routine investigation and assessment of patients with sarcoidosis yield clinical and economic benefits? Glasgow: NHS Quality Improvement Scotland (NHS QIS); 2013.



- Maneiro JR, Salgado E, Gomez-Reino JJ, Carmona L, BIOBADASER Study Group. Efficacy and safety of TNF antagonists in sarcoidosis: data from the Spanish registry of biologics BIOBADASER and a systematic review. *Semin Arthritis Rheum.* 2012;42(1):89-103.
- Murray PI, Bodaghi B, Sharma OP. Systemic treatment of sarcoidosis. *Ocul Immunol Inflamm.* 2011;19(2):145-50.
- Nunes H, Bouvry D, Soler P, Valeyre D. Sarcoidosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2(46).
- Paramothayan NS, Lasserson TJ, Jones PW. Corticosteroids for pulmonary sarcoidosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005;2:CD001114.
- Treglia G, Taralli S, Giordano A. Emerging role of whole-body 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography as a marker of disease activity in patients with sarcoidosis: a systematic review. *Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases: official journal of WASOG / World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders.* 2011;28(2):87-94.
- Ungprasert P, Srivali N, Wijarnpreecha K, Thongprayoon C, Cheungpasitporn W, Knight EL. Is the incidence of malignancy increased in patients with sarcoidosis? A systematic review and meta-analysis. *Respirology.* 2014;19(7):993-8.
- Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet.* 2014;383(9923):1155-67.
- Youssef G, Leung E, Mylonas I, Nery P, Williams K, Wisenberg G, et al. The use of 18F-FDG PET in the diagnosis of cardiac sarcoidosis: a systematic review and metaanalysis including the Ontario experience. *J Nucl Med.* 2012;53(2):241-8.







