



TRATAMIENTO DE LA SARCOIDOSIS

*Guía para entender las recomendaciones
profesionales*



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

Network

Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Índice

3 Introducción

4 ¿Qué es la sarcoidosis?

5 ¿Quién debe recibir tratamiento para la sarcoidosis?

5 ¿Cómo debe tratarse la sarcoidosis?

- Sarcoidosis pulmonar: afecta a los pulmones
- Sarcoidosis cutánea: afecta a la piel
- Sarcoidosis cardíaca: afecta al corazón
- Neurosarcoidosis: afecta principalmente al sistema nervioso
- Fatiga por sarcoidosis

9 Métodos establecidos para tratar la sarcoidosis

15 Investigaciones futuras

15 Lecturas complementarias



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Introducción

¿A quién va dirigido este documento y de qué trata?

El documento explica las recomendaciones incluidas en la guía clínica de la European Respiratory Society (ERS) dedicada al tratamiento de la sarcoidosis y va dirigido a personas que padecen sarcoidosis o sus cuidadores.

En él se recogen casos de sarcoidosis que afectan a distintos órganos (pulmones, piel, corazón y cerebro), así como la fatiga (cansancio extremo) que provoca esta enfermedad. No se incluyen tratamientos relacionados con otras cuestiones, como las de índole ocular o el dolor asociado. El motivo es que estas áreas todavía no se han estudiado lo suficiente como para extraer conclusiones sobre las mejores opciones de tratamiento.

¿Qué son las guías de práctica clínica?

Las guías clínicas son protocolos elaborados por expertos, representantes de pacientes y metodologistas. En primer lugar, los bibliotecarios médicos analizan en detalle todos los estudios realizados y, a continuación, un grupo de especialistas analiza los datos clínicos disponibles. Estas guías también tienen en cuenta las opiniones de los principales expertos y las prioridades de los pacientes y cuidadores con experiencia en la enfermedad. Las guías clínicas están dirigidas a los profesionales sanitarios, que las utilizan como documento de «prácticas óptimas» a la hora de manejar y tratar enfermedades concretas.

¿Qué incluye el documento?

El documento resume los puntos principales de la guía clínica para el tratamiento de la sarcoidosis, explicándolos de forma que



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

resulten más fáciles de entender para aquellos que no trabajan en el ámbito médico. Expone qué es la sarcoidosis y cómo debe tratarse.

Su objetivo al facilitar esta información de forma accesible es ayudar a las personas con sarcoidosis y sus cuidadores a comprender mejor el proceso de tratamiento, haciendo que se sientan informados a la hora de tomar decisiones al respecto.

La American Thoracic Society (ATS) ha publicado una guía para el diagnóstico de la sarcoidosis que puede consultarse siguiendo el enlace que aparece en la sección «Lecturas complementarias» al final del documento.

¿Qué es la sarcoidosis?

La sarcoidosis es una enfermedad inflamatoria de causa desconocida que hace que en el cuerpo se formen placas de tejido rojo inflamado (granulomas). Se cree que esto ocurre por una respuesta exagerada del sistema inmunitario, el cual suele combatir las infecciones provocando la inflamación y el enrojecimiento de la zona del cuerpo donde se está luchando contra los gérmenes. Una vez que la infección desaparece, esto va disminuyendo. Pero, con enfermedades como la sarcoidosis, se cree que el sistema inmunitario reacciona de manera exagerada atacando a sus propios tejidos y órganos, lo cual provoca la inflamación y los granulomas.

La sarcoidosis puede afectar a muchos órganos del cuerpo, pero generalmente los pulmones son los más afectados. También puede afectar a la piel, los ojos, el corazón, los músculos, las articulaciones, los huesos, el hígado, los riñones y el cerebro, entre otros. Por lo general, son los neumólogos los que diagnostican y tratan esta enfermedad.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

¿Quién debe recibir tratamiento para la sarcoidosis?

La forma en que evoluciona y su gravedad varía en cada caso. Muchas personas con sarcoidosis no necesitan tratamiento y la enfermedad puede desaparecer por sí sola.

La decisión de quién debe recibir tratamiento y cuándo se basa en dos factores: hasta qué punto está afectando la enfermedad a la calidad de vida de la persona y si podría provocarle alguna discapacidad o incluso la muerte.

Existen tratamientos que pueden ayudar a retrasar el avance de la enfermedad y aliviar los síntomas. Actualmente, no hay cura para esta enfermedad.

¿Cómo debe tratarse la sarcoidosis?

La guía incluye los diferentes tratamientos empleados para reducir los síntomas de la sarcoidosis y hace hincapié en aquellos centrados en controlar los granulomas que provoca esta enfermedad.

No incluye otros tratamientos, como algunos que podrían ser beneficiosos pero que no están relacionados con los granulomas (trasplantes, oxigenoterapia...).

Los dos tipos principales de tratamiento que deben considerarse para tratar la sarcoidosis son:

- Glucocorticoides: un tipo de esteroide que actúa reduciendo la inflamación del cuerpo.
- Inmunodepresores: un fármaco que actúa calmando/controlando

la respuesta del sistema inmunitario cuando esta es exagerada.

Estos medicamentos pueden aliviar los síntomas de la sarcoidosis. Sin embargo, la enfermedad también puede empeorar cuando se suspende el tratamiento con esteroides. También hay que tener en cuenta los efectos secundarios, ya que los esteroides pueden provocar aumento de peso, diabetes, hipertensión, debilitamiento de los huesos e inestabilidad emocional.

Los inmunodepresores se suelen usar como ayuda para dejar de consumir medicamentos esteroideos sin que los síntomas se agraven. Esto se conoce como «ahorro de corticoides».

Los profesionales sanitarios deben valorar las opciones con usted para encontrar un equilibrio entre la dosis correcta para tratar los síntomas y reducir el riesgo de efectos secundarios.

La guía completa incluye recomendaciones sobre cuándo y cómo optar por estos dos tipos de tratamiento para casos de sarcoidosis que afectan a distintas partes del cuerpo.

Sarcoidosis pulmonar: afecta a los pulmones

Las personas que corren un riesgo alto de discapacidad crónica o muerte por sarcoidosis pulmonar deben recibir un tratamiento con glucocorticoides, cuyo objetivo es mejorar o preservar su calidad de vida y su función pulmonar.

Las personas que están experimentando un deterioro gradual de su calidad de vida, pero que no están en peligro de muerte, deben valorar junto con un profesional sanitario los riesgos y beneficios del tratamiento con esteroides. Es mejor empezar con una dosis de baja a media.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Los glucocorticoides no se deben recomendar a personas que no están en peligro de muerte o cuya calidad de vida no ha empeorado debido a sus efectos secundarios.

La guía recomienda añadir al tratamiento un inmunodepresor si la persona no ve que mejoren sus síntomas o sufre efectos secundarios negativos por los glucocorticoides. Con ello, se busca aliviar sus síntomas y/o preservar su calidad de vida. La guía recomienda tomar primero un fármaco llamado metotrexato. Si con ello no se observa mejoría, recomienda probar adicionalmente con otro medicamento: el infliximab.

Hay más opciones, pero cuentan con menos datos que las respalden. Se mencionan en la guía clínica completa como alternativas empleadas con éxito en alguna persona con sarcoidosis y se incluyen en el apéndice.

Sarcoidosis cutánea: afecta a la piel

El tratamiento con esteroides se recomienda a personas con protuberancias dolorosas y que podrían causar deformidades en la piel (lesiones) que no se pueden tratar con cremas para la piel. Se debe usar con moderación debido a los efectos secundarios a largo plazo de los glucocorticoides.

Si la persona no observa ninguna mejora a raíz del tratamiento con esteroides, la guía sugiere añadir el inmunodepresor infliximab.

Existen otras opciones de tratamiento que los profesionales sanitarios podrían plantear, pero cuentan con menos datos que las respalden.

Sarcoidosis cardiaca: afecta al corazón

En el caso de aquellas personas con anomalías cardíacas —como cuando el corazón late más despacio de lo habitual o a un ritmo irregular—, la guía recomienda los glucocorticoides. Si bien no hay datos suficientes como para recomendar si hay que tomar también un inmunodepresor, los expertos que han elaborado la guía opinan que los inmunodepresores por sí solos pueden ayudar a reducir los efectos secundarios asociados a la toma de glucocorticoides.

Neurosarcoidosis: afecta principalmente al sistema nervioso

En aquellos casos en los que la sarcoidosis afecta al sistema nervioso —incluyendo entumecimiento y debilidad en partes del cuerpo—, la guía sugiere un tratamiento con glucocorticoides. Si los síntomas persisten, se debe añadir un tratamiento inmunodepresor, probando el metotrexato en primer lugar y añadiendo infliximab de ser necesario.

Fatiga por sarcoidosis

En el caso de las personas con fatiga grave (cansancio) que afecta a su calidad de vida, la guía recomienda un programa de rehabilitación pulmonar y entrenar la fuerza muscular durante 6-12 semanas. Estos programas buscan aumentar los niveles de actividad y obtener más información sobre en qué medida mejorar la actividad física y la fuerza muscular puede ser beneficioso para aliviar la fatiga.

Las personas con fatiga crónica y debilitante podrían tomar un tipo de medicamento que se conoce como neuroestimulador. La guía recomienda dos tipos de neuroestimuladores, d-metilfenidato o armodafinilo, que se deben tomar durante 8 semanas para ver si los síntomas mejoran.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Métodos establecidos para tratar la sarcoidosis

Durante la elaboración de las guías clínicas, los expertos que trabajaban en el documento descubrieron que faltaban datos en varias áreas. Por desgracia, las lagunas en materia de investigaciones son habituales en enfermedades raras como la sarcoidosis.

Con el fin de aportar información y salvar estas carencias, la guía profesional también incluye los métodos establecidos para tratar la sarcoidosis. Se trata de criterios ampliamente empleados por los profesionales sanitarios y que, a pesar de la falta de investigación en estas áreas, se consideran un enfoque consolidado.

Los siguientes diagramas muestran el enfoque que se recomienda a los profesionales sanitarios que tratan los distintos tipos de sarcoidosis:

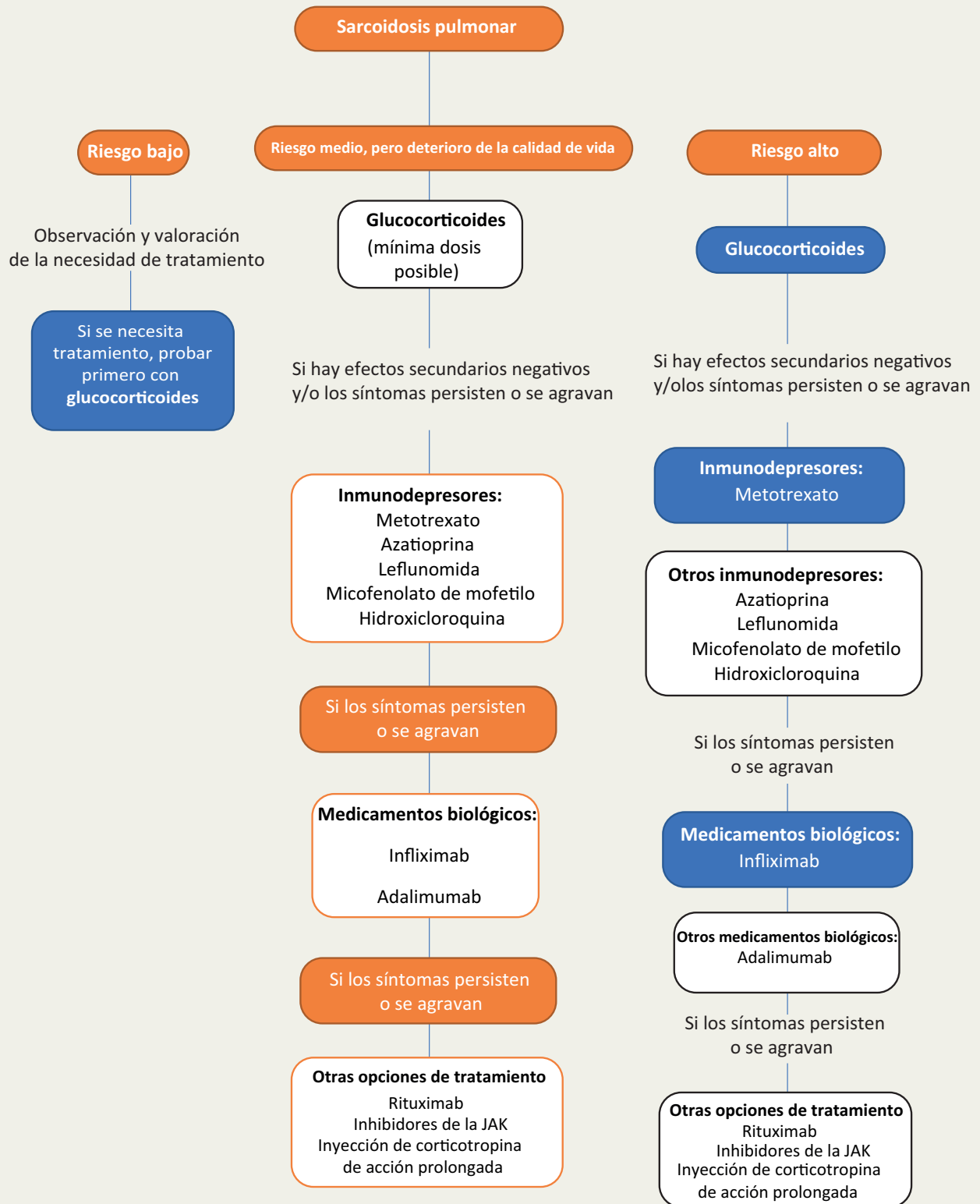
Leyenda para los diagramas

Tipo de enfermedad y gravedad de los síntomas

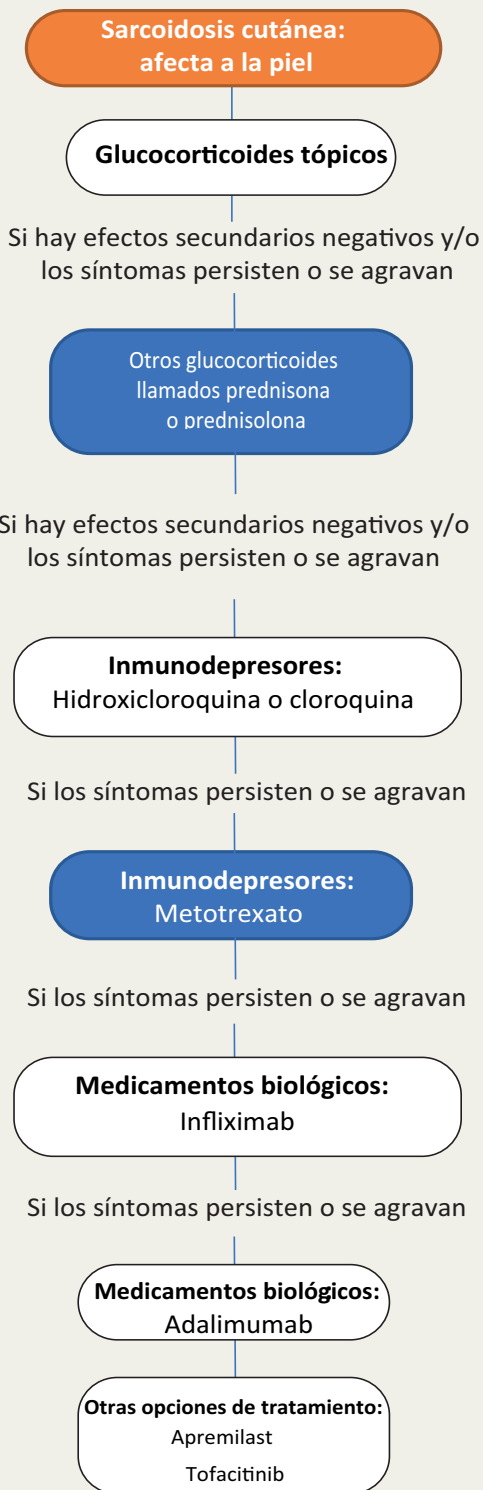
Tratamiento recomendado a partir de los datos disponibles

Métodos establecidos carentes de datos que los respalden

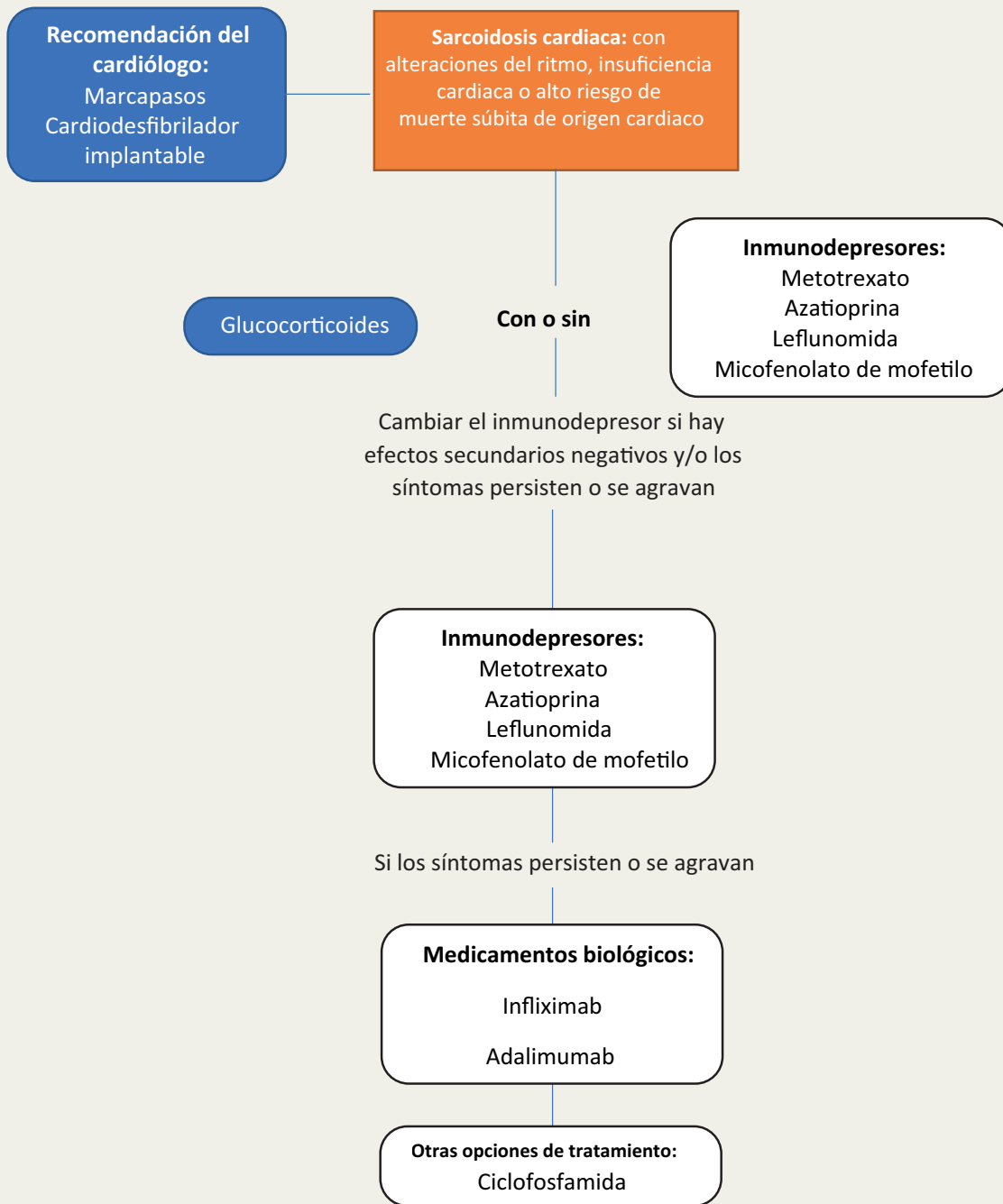
Sarcoidosis pulmonar: afecta a los pulmones



Sarcoidosis cutánea: afecta a la piel



Sarcoidosis cardiaca: afecta al corazón



Neurosarcoidosis: afecta principalmente al sistema nervioso

Glucocorticoides

Si hay efectos secundarios negativos y/o los síntomas persisten o se agravan

Inmunodepresores: Metotrexato

Inmunodepresores:
Azatioprina
Leflunomida
Micofenolato de mofetilo

Si los síntomas persisten o se agravan

Medicamentos biológicos: Infliximab

Medicamentos biológicos:
Adalimumab



Fatiga por sarcoidosis

Fatiga por sarcoidosis

Sin respuesta al tratamiento:
los síntomas de
la sarcoidosis persisten

Ejercicio físico
Entrenamiento muscular inspiratorio

Neuroestimuladores

Neuroestimuladores
Armodafinilo
D-metilfenidato

Los síntomas persisten

Dosis baja de glucocorticoides
y/o metotrexato



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Investigaciones futuras

Las recomendaciones incluidas en esta guía se basan en una revisión de los estudios científicos disponibles, así como en la experiencia de los expertos que han elaborado el documento. Los autores del estudio señalan que han detectado falta de investigaciones en muchas áreas relacionadas con la sarcoidosis. En particular, no hay datos suficientes en lo relativo a las formas de sarcoidosis que afectan al hígado, los huesos o los ojos. Tampoco hay datos suficientes que demuestren si los tratamientos son efectivos a la hora de mejorar la calidad de vida, y no solo las mediciones clínicas. Los autores consideran que en el plazo de 5 años será necesario actualizar la guía, ya que habrá más información disponible.

Lecturas complementarias

La presente guía ha sido elaborada por la European Respiratory Society y la European Lung Foundation. Puede encontrar más información sobre ambas organizaciones y consultar la guía profesional completa a través de los siguientes enlaces:

Guía profesional completa publicada en el European Respiratory Journal:

<https://erj.ersjournals.com/content/early/2021/06/10/13993003.04079-2020>



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**
for rare or low prevalence
complex diseases
Network
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Más recursos para pacientes y cuidadores:

Página web de la European Lung Foundation sobre prioridades de los pacientes: <https://europeanlunginfo.org/sarcoidosis/> Facilita información para personas con sarcoidosis y sus familiares y amigos. Ha sido desarrollada con ayuda de personas con experiencia en la enfermedad y profesionales de la salud expertos en sarcoidosis de todo el mundo.

Hoja informativa de la European Lung Foundation sobre la sarcoidosis: <https://europeanlung.org/en/information-hub/factsheets/sarcoidosis/>



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION



**European
Reference
Network**

for rare or low prevalence
complex diseases

 **Network**
Respiratory Diseases
(ERN-LUNG)

Acerca de la ERS

La European Respiratory Society (ERS) es una organización internacional que reúne a médicos, profesionales sanitarios, científicos y otros expertos que trabajan en la medicina respiratoria. Es una de las organizaciones médicas líderes en el campo respiratorio, con un creciente número de afiliados que representan a más de 140 países. La misión de la ERS es promover la salud pulmonar para aliviar el sufrimiento derivado de las enfermedades e impulsar estándares para la medicina respiratoria en todo el mundo. La ciencia, la educación y el activismo centran toda su actividad. La ERS se dedica a promocionar la investigación científica y a ofrecer acceso a recursos educativos de alta calidad. También juega un papel clave en actividades de activismo, para concienciar sobre las enfermedades pulmonares entre el público y los políticos. www.ersnet.org

Acerca de la ELF

La European Lung Foundation (ELF) fue fundada por la ERS para reunir a los pacientes y al público con los profesionales. La ELF elabora versiones públicas de directrices de la ERS para resumir las recomendaciones que se hacen a profesionales sanitarios en Europa en un formato sencillo y de fácil comprensión. Estos documentos no contienen información detallada sobre cada enfermedad y deben utilizarse teniendo en cuenta otra información para el paciente y las conversaciones que mantenga con su médico. Puede encontrar más información sobre enfermedades pulmonares en el sitio web de la ELF: www.europeanlung.org