



# SARCOIDOSIS

[inforeuma.com](http://inforeuma.com)

## ¿QUÉ ES?

La sarcoidosis es una enfermedad caracterizada por el crecimiento de pequeñas acumulaciones de células inflamatorias, denominados granulomas no caseificantes, que distorsionan la estructura del órgano donde se asientan y alteran su función. Estos granulomas pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, más comúnmente en los pulmones y en los ganglios linfáticos. Pero también puede afectar los ojos, la piel y el corazón.

## ¿A QUIÉN AFECTA?

La sarcoidosis puede ocurrir a cualquier edad, pero suele aparecer entre los 20 y los 50 años con más frecuencia, habiendo un segundo pico de los 50 a los 65 años, siendo los niños raramente afectados. Las mujeres son levemente más propensas a desarrollar la enfermedad. Su distribución es universal, pero las personas de ascendencia africana y del norte de Europa tienen una mayor incidencia de sarcoidosis. Además, los afroamericanos tienden a presentar otros órganos afectados además de los pulmones. Por último, añadir que es más frecuente que los casos aparezcan en una misma unidad familiar.

## ¿ES FRECUENTE?

La prevalencia de la sarcoidosis es de 10 a 20 casos por 100.000 habitantes. En cuanto a la incidencia, esta varía ampliamente en todo el mundo y en función de la raza.

## ¿CÓMO Y POR QUÉ SE PRODUCE?

La causa exacta de la enfermedad hoy por hoy se desconoce, pero está asociada a una respuesta inmune anormal que no se sabe por qué se activa. Algunas personas parecen tener una predisposición genética a desarrollar la enfermedad, que puede ser desencadenada por una bacteria, un virus o por sustancias químicas que finalmente provocan una

reacción desmesurada del sistema inmunitario.

## ¿QUÉ SINTOMAS PRODUCE?

Los signos y síntomas de la sarcoidosis varían dependiendo de cuál sea el órgano afectado. La sarcoidosis a veces se desarrolla gradualmente y produce síntomas que duran años. Otras veces, los síntomas aparecen repentinamente y luego desaparecen con la misma rapidez. Muchas personas con sarcoidosis no tienen síntomas, por lo que la enfermedad puede descubrirse al someterse a pruebas médicas por otro motivo. No obstante, la mayoría de los pacientes debutan con síntomas generales como cansancio, pérdida de apetito, pérdida de peso y fiebre. Un gran número refiere además dolor retroesternal, tos y dificultad para respirar, dada la frecuente afectación pulmonar que produce la enfermedad. Otros síntomas que pueden aparecer están en relación con el órgano diana de la enfermedad, que por otra parte puede ser cualquiera:

- **Pulmones:** Es el órgano más frecuentemente afectado, se presenta en el 90% de los pacientes. Puede manifestarse como tos seca persistente, dificultad para respirar (disnea), dolor en el pecho o aparición de silbidos al respirar. La sarcoidosis pulmonar sin tratar puede causar la formación de cicatrices permanentes en los pulmones (fibrosis pulmonar), lo que produce dificultades para respirar y, a veces, hipertensión pulmonar.
- **Piel:** En un 25% de los casos aparecen lesiones cutáneas inespecíficas o específicas como el *lupus pernio* (lesiones violáceas induradas localizadas en mejillas, nariz, labios y orejas) o el *eritema nodoso* (nódulos rojos o violáceos que por lo general se ubican en la parte delantera de las piernas o en los tobillos, y que suelen estar cálidas y sensibles al tacto). El eritema nodoso a menudo se asocia a adenopatías hiliares (ganglios linfáticos aumentados de tamaño en el tórax) constituyendo el llamado *síndrome de Löfgren*, frecuentemente asociado a fiebre, artralgias, artritis y uveítis aguda.

- **Ojos:** Aparece en el 25% de los pacientes. La inflamación puede afectar casi cualquier parte de los ojos y puede dañar la retina, lo cual, con el tiempo, puede provocar ceguera. En raras ocasiones, la sarcoidosis también puede causar cataratas y glaucoma. En otras muchas ocasiones, la sarcoidosis puede afectar a los ojos sin causar ningún síntoma, por lo tanto, son importantes los controles regulares. Cuando se manifiestan signos y síntomas en los ojos, estos pueden comprender: visión borrosa, dolor ocular, ardor, picazón o sequedad en los ojos y sensibilidad a la luz.
- **Articulaciones:** En un 10% de los pacientes puede aparecer de manera súbita dolor e inflamación en las articulaciones, frecuentemente afecta a los tobillos de manera simétrica.
- **Corazón:** La afectación cardíaca se da en un 5% de los pacientes. La sarcoidosis provoca granulomas en el corazón que pueden alterar el ritmo cardíaco, el flujo sanguíneo y la función cardíaca normal. Se puede manifestar como dolor en el pecho, dificultad para respirar (disnea), desmayos (síncope), fatiga y edemas en las extremidades inferiores.
- **Sistema nervioso:** Un número reducido de personas (alrededor de un 5%) con sarcoidosis padecen problemas relacionados con el sistema nervioso central cuando se forman granulomas en el cerebro y la médula espinal. Sin embargo, el síntoma más frecuente es la parálisis facial periférica que asociada a afectación ocular y aumento de las glándulas parótidas constituye el *síndrome de Heerfórdt*.
- **Riñones:** La sarcoidosis puede afectar la manera en la que el cuerpo maneja el calcio, lo que puede producir cálculos renales y disminuir la función renal. En raras ocasiones, esto puede provocar una insuficiencia renal.
- **Otras:** A veces se observa aumento del tamaño de ganglios linfáticos en tórax y abdomen, que obliga a descartar otro tipo de enfermeda-

des sistémicas. En casos excepcionales pueden aparecer molestias digestivas, disfunción hepática o esplénica.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA?

Puede resultar difícil diagnosticar la sarcoidosis debido a que suele ser una enfermedad que produce pocos signos y síntomas en sus estadios tempranos. Cuando se manifiestan los síntomas, estos pueden ser similares a las de otras enfermedades. Es necesario determinar en cada paciente los órganos afectados y la severidad de los mismos.

Aunque la presentación clínica puede hacer sospechar el diagnóstico de sarcoidosis, es necesario confirmarlo mediante biopsia, sabiendo que la presencia de granulomas no caseificantes no es exclusiva de esta enfermedad. Para poder hacer un diagnóstico definitivo de sarcoidosis es preciso descartar otras enfermedades que pueden parecer similares pero que requieren tratamientos diferentes.

No se dispone en la actualidad de ninguna prueba de laboratorio ni radiológica específica, pero su realización puede ayudar a descartar otros trastornos y determinar qué sistemas corporales pueden verse afectados por la sarcoidosis. Habitualmente se solicitan niveles de la *enzima convertidora de la angiotensina (ECA)*, que presenta niveles altos en tres cuartas partes de los pacientes sin tratar; no obstante, se producen con frecuencia falsos positivos y no es específica de la enfermedad, lo que limita su utilidad diagnóstica. Otras veces, puede dar una pista la presencia de hipercalcemia o hipercalciuria (calcio elevado en la sangre u orina), que ocurren debido a la alteración del metabolismo del calcio.

# ¿CUÁL ES EL TRATAMIENTO?

No existe cura para la sarcoidosis, pero se puede controlar y evolucionar sin brotes ni daño orgánico con un tratamiento adecuado a cada situación clínica. Incluso en algunos casos, la sarcoidosis desaparece sin necesidad de tratamiento.

## 1. MEDIDAS GENERALES

Además de los tratamientos hay una serie de medidas generales que van a favorecer una mejor evolución de la enfermedad: una dieta mediterránea adecuada a las necesidades de cada persona, tener un peso saludable, controlar el estrés, ejercicio físico regular evitando el sedentarismo y un buen descanso nocturno.

## 2. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Dependiendo de la gravedad de los síntomas y de los órganos afectados se requerirá instaurar tratamiento o no. Si los síntomas son graves o si la función del órgano se ve amenazada, se pueden incluir los siguientes tratamientos:

**Corticoesteroides:** son medicamentos antiinflamatorios potentes, generalmente son el tratamiento de primera línea contra la sarcoidosis. En algunos casos, los corticoesteroides pueden aplicarse directamente sobre la zona afectada, mediante una crema en la lesión o mediante gotas en los ojos. De forma general se puede decir que el tratamiento corticoideo debe iniciarse ante síntomas oculares severos, afectación neurológica, sarcoidosis cardíaca, hipercalcemia o enfermedad pulmonar progresiva.

- **Fármacos modificadores de la enfermedad (FAME):** son medicamentos ahorradores de esteroides y que inhiben el sistema inmune. En este grupo principalmente se incluye: metotrexato, hidroxicloroquina, azatioprina.

- **Anti-TNF  $\alpha$ :** Estas terapias se plantean en pacientes en los que las opciones previas han sido ineficaces o tóxicas, es decir, en el 5-15% de los pacientes. Son la tercera línea de tratamiento, y entre ellos el que ha demostrado mejores resultados ha sido Infiximab.

## 3. TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO

Según los síntomas o complicaciones, se pueden recomendar otros tratamientos no farmacológicos. Por ejemplo, fisioterapia para reducir la fatiga y mejorar la fuerza muscular, rehabilitación pulmonar para disminuir los síntomas respiratorios, o la implantación de un marcapasos o desfibrilador cardíaco para las arritmias cardíacas.

## 4. CIRUGÍA

En ocasiones, es útil la cirugía, como en el caso de lesiones focales o en áreas importantes de inflamación para su desbridamiento o para reconstruir el tejido dañado.

## ¿CÓMO EVOLUCIONA?

Del mismo modo que no hay pruebas específicas para el diagnóstico, tampoco hay ninguna que permita establecer claramente la evolución de la enfermedad, de aquí la necesidad de realizar seguimientos periódicos, que permita iniciar el tratamiento o modificarlo según la necesidad en cada momento.

En la mayoría de los casos se consigue la remisión, bien de forma espontánea o después de instaurar tratamiento con corticoides. Dos tercios de los pacientes consiguen la remisión a los 10 años del diagnóstico sin complicaciones, pero hay un tercio que no lo hace, en estos casos se requerirá escalar en las opciones de tratamiento y hacer controles más estrechos.



Fundación Española de  
**Reumatología**

