

Evaluación de las necesidades y elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis basado en la evidencia

Needs assessment and development
of an evidence-based information
material for patients with sarcoidosis

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN

Evaluación de las necesidades y elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis basado en la evidencia

Needs assessment and development
of an evidence-based information
material for patients with sarcoidosis

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

Evaluación de las necesidades y elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis basado en la evidencia. Yolanda Triñanes Pego [et al.]. — Santiago de Compostela: Consellería de Sanidade, Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia (avalia-t); Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2015.

1 archivo pdf; — (Informes, Estudios e Investigación)

NIPO: 680-15-080-8

Depósito legal: C 507-2015

1. Sarcoidosis 2. Evaluación de Necesidades 3. Información de Salud al Consumidor I. Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia (avalia-t) II. Madrid. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

Dirección: Marisa López-García.

Autoría: Yolanda Triñanes Pego, Gerardo Atienza Merino, Patricia Nogueira Fandiño, Mariola Grunwald Cerezo, Susana Romero Yuste, Roberto Pérez Álvarez.

Documentalista: Beatriz Casal Acción.

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.

Para citar este informe:

Triñanes Pego Y, Atienza Merino G, Nogueira Fandiño P, Grunwald Cerezo M, Romero Yuste S, Pérez Álvarez R. Evaluación de las necesidades y elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis basado en la evidencia. Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías y Prestaciones del SNS. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Informes de evaluación de tecnologías sanitarias.

Información dirigida a profesionales sanitarios.

Este informe ha sido sometido a **revisión externa** por: Francisco Allegue Rodríguez, del Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; Carlos Arreondo Ladrón de Guevara, paciente; Paula Bellas Lamas, del Servicio de Neurología del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; José Jesús Blanco Pérez, del Servicio de Neumología del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo; Reyes Díaz Lambarri, del Centro de Salud de Redondela; Elisabeth Gallardo Montoro, paciente; Teresa Hermosilla Gago, del C.P.E Dos Hermanas, Hospital Universitario Virgen de Valme; Liisbeth Perestelo Pérez, del Servicio de Evaluación del Servicio Canario de la Salud; y Victor Manuel Sierra Liñán, del Complejo Hospitalario Universitario de Vigo.

Los revisores externos del documento no suscriben necesariamente todas y cada una de las conclusiones y recomendaciones finales, que son responsabilidad exclusiva de los autores.

Declaración de intereses: los autores y revisores de este documento declaran que no ha existido ningún tipo de conflicto de interés en su realización.

Agradecimientos: Avalia-t agradece al panel de revisores externos su colaboración desinteresada y los comentarios aportados. Igualmente quiere agradecer a 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.

Este documento puede ser reproducido total o parcialmente, por cualquier medio, siempre que se cite explícitamente su procedencia.

Fecha de edición: Febrero 2015

Edita: Axencia de Avaliación de Tecnoloxías Sanitarias de Galicia, avalia-t. Consellería de Sanidade.

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad.

NIPO: 680-15-080-8

Depósito legal: C 507-2015

Contacto: avalia-t@sergas.es

Maquetación: Tórculo Comunicación Gráfica, S. A.

Evaluación de las necesidades y elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis basado en la evidencia

Needs assessment and development
of an evidence-based information
material for patients with sarcoidosis

Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

INFORMES, ESTUDIOS E INVESTIGACIÓN

Índice

Lista de abreviaturas	9
Lista de tablas	11
Lista de figuras	11
Resumen	13
Summary	15
Resumen en términos sencillos	17
1 Introducción	19
1.1 La sarcoidosis	19
1.2 La importancia de la información para pacientes basada en la evidencia	20
2 Objetivos y descripción general del estudio	23
3 Búsqueda y análisis de los documentos disponibles de información para pacientes sobre sarcoidosis	25
3.1 Estrategia de búsqueda y criterios de selección	25
3.3 Calidad de los documentos de información seleccionados	27
3.3.1 Evaluación del contenido y la relevancia desde el punto de vista de los pacientes	28
3.2.2 Evaluación de la calidad metodológica	28
4 Evaluación de las necesidades de información de los pacientes con sarcoidosis	33
4.1. Objetivos	33
4.2. Métodos	33
4.2.1. Análisis cualitativo de las preguntas del foro de pacientes	33
4.2.2 Estudio de grupos focales	34
4.2.3 Aspectos éticos	36

4.3	Resultados	36
4.3.1	Análisis cualitativo de las preguntas del foro de pacientes	36
4.3.2	Estudio de grupos focales	38
4.4	Principales hallazgos.	45
5	Síntesis de la evidencia	47
5.1	Estrategias de búsqueda bibliográfica	47
5.2	Criterios de selección de estudios.	47
5.3	Análisis de la evidencia disponible.	48
6	Elaboración del documento de información	49
6.1	Metodología de trabajo	49
6.2	Desarrollo de contenidos	49
6.3	Revisión externa	50
6.4	Prueba con usuarios.	51
7	Discusión y conclusiones	53
8	Anexos	57
	Anexo A. Número de documentos incluidos y excluidos y razones de la exclusión.	57
	Anexo B. Puntuaciones medias de cada uno de los documentos en el instrumento DISCERN.	58
	Anexo C. Preguntas de los pacientes en el foro de ANES.	59
	Anexo D. Guía de tópicos del grupo focal con pacientes	64
	Anexo E. Tareas empleadas en el grupo focal	67
	Anexo F. Estrategias de búsqueda bibliográfica.	68
	Anexo G. Resultados de la búsqueda bibliográfica: número de estudios incluidos y excluidos y razones de la exclusión.. . . .	73
	Anexo H. Estudios excluidos.	75
	Anexo I. Calidad de la evidencia incluida en el material de información a pacientes	76
	Anexo J. Documento de información para pacientes y familiares (versión completa)	79
	Anexo K. Documento de información para pacientes y familiares (versión folleto).	151
9	Bibliografía	153

Lista de abreviaturas

AMSTAR: *Assessment of Multiple Systematic Reviews*

ANES: Asociación Nacional de Enfermos con Sarcoidosis

ECA: ensayo clínico aleatorizado

GPC: Guía de Práctica Clínica

JAMA: *Journal of American Medical Association*

MBE: Medicina Basada en la Evidencia

NHS: *National Health Service*

RS: revisión sistemática

Lista de tablas

Tabla 1: Materiales de información seleccionados para su evaluación.	26
Tabla 2: Descripción de los materiales seleccionados.	27
Tabla 3: Puntuaciones medias en las diferentes secciones del instrumento DISCERN	30
Tabla 4: Temas establecidos tras el análisis de las preguntas del foro.	36
Tabla 5: Significado de la sarcoidosis.	41
Tabla 6: Impacto de la sarcoidosis en la calidad de vida.	41
Tabla 7: Principales problemas en la comunicación percibidos en el proceso de atención y sus consecuencias.	45
Tabla 8: Estructura y contenido del documento de información.	49

Lista de figuras

Figura 1: Resultados de la búsqueda de materiales para pacientes con sarcoidosis	57
Figura 2: Resultados de la estrategia bibliográfica 1 (revisiones sistemáticas y GPC)	75
Figura 3: Resultados de la estrategia bibliográfica 2 (estudios cualitativos)	76

Resumen

Introducción: disponer de información de calidad es esencial para conseguir una mayor implicación de los pacientes en los cuidados en salud y es un componente central de cualquier estrategia que pretenda mejorar la calidad de la práctica clínica, fomentar la prevención, mejorar el auto-cuidado, promover la toma de decisiones compartida y el automanejo en las enfermedades crónicas. Además, la información es esencial para ayudar a los pacientes a entender sus problemas de salud y a convivir con ellos. En el caso de la sarcoidosis existen pocos documentos de información para ciudadanos disponibles y las necesidades de los pacientes a este respecto no han sido suficientemente evaluadas. Sin embargo, parece crucial abordar estos temas fundamentalmente debido al carácter multisistémico de esta patología y a su importante impacto en la calidad de vida. Debido a ello, el presente proyecto pretende contribuir al conocimiento de las principales demandas de información de los pacientes con sarcoidosis, como primer paso para la elaboración de un material para pacientes basado en la evidencia. Este documento podría complementar la información aportada por los profesionales y mejorar la atención a los pacientes con sarcoidosis.

Objetivos: el objetivo general de este trabajo fue la elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis. Para lograr alcanzar este objetivo general, se plantearon los siguientes objetivos específicos: analizar la calidad de los documentos de información para pacientes con sarcoidosis disponibles en el ámbito nacional e internacional, identificar las necesidades de información en el proceso de atención expresadas por los pacientes, revisar la evidencia científica disponible y elaborar un documento de información basado en la evidencia.

Métodos: el presente estudio se ha desarrollado en 4 fases. En la primera de ellas se evaluó la calidad de los materiales de información para pacientes disponibles (mediante el instrumento DISCERN) y también se incluyó la perspectiva de los pacientes sobre los mismos. En la segunda fase se analizaron las preguntas más frecuentes realizadas en el foro de la Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis (ANES) y de forma paralela se llevó a cabo un estudio cualitativo basado en grupos focales con la finalidad de conocer las principales demandas de información. En la tercera fase se realizó una síntesis de la evidencia basada en revisiones sistemáticas. Finalmente se elaboró y diseñó el material de información, siguiendo los estándares de calidad y las recomendaciones metodológicas actuales para este tipo de documentos.

Resultados: se localizaron 11 materiales de información para pacientes. Tras su evaluación se constató que existen brechas de información en temas relevantes y la metodología seguida para su elaboración fue de moderada-baja calidad según el instrumento DISCERN. La valoración de los pacientes en general fue coincidente con las puntuaciones obtenidas empleando el DISCERN, específicamente en relación con la ausencia de información sobre las alternativas terapéuticas y sobre el impacto en la calidad de vida. El análisis de las preguntas del foro y el estudio cualitativo han permitido constatar las principales necesidades de información de los pacientes con sarcoidosis. Algunas de las demandas y sugerencias expresadas por los pacientes también coinciden con las recomendaciones de las guías de elaboración. Las principales necesidades de información están relacionadas con las causas y la caracterización de la enfermedad, el manejo de síntomas, las alternativas terapéuticas y los beneficios y riesgos asociados y recomendaciones prácticas sobre estilo de vida y autocuidado. También se han constatado problemas percibidos que podrían indicar necesidades implícitas de información, en concreto en relación con la comunicación con los profesionales, la forma en que los pacientes se enfrentan a la sarcoidosis y los servicios sanitarios y los tratamientos. En la fase de revisión sistemática la evidencia de alta calidad sobre diferentes aspectos del manejo clínico de la sarcoidosis fue limitada. En consecuencia, se elaboró el documento de información, garantizando a través de las diferentes perspectivas del grupo de trabajo y los revisores externos que la información presentada reflejase el estado actual del conocimiento científico y fuese lo más completa posible.

Conclusiones: diferentes factores como la expansión del rol de los pacientes en la toma de decisiones y la complejidad del manejo clínico de la sarcoidosis, requieren la puesta en marcha de estrategias que permitan la participación activa de los diferentes agentes implicados en las diferentes fases del proceso asistencial y favorecer el autocuidado. En este sentido, la facilitación activa y la integración en el proceso de atención de materiales de información para pacientes podría ser de gran ayuda para mejorar la práctica clínica de la sarcoidosis. El documento elaborado pretende ser un recurso útil tanto para los pacientes y sus familiares, como para los profesionales implicados en su manejo clínico, mediante la provisión de información de calidad que permita favorecer la comunicación y la toma de decisiones.

Summary

Introduction: Quality information is essential, not only to ensure greater involvement by patients in health care, but also as a core component of any strategy that seeks to enhance the quality of clinical practice, foster prevention, improve self-care, and promote shared decision-making and self-management in chronic diseases. Moreover, such information is vital in terms of helping patients understand their health problems and how to live with them. In the case of sarcoidosis, few information leaflets are available to the public, and patients' needs in this respect have not been adequately assessed. Yet, it would seem crucial for this aspect to be addressed, in the light of the disease's multisystemic nature and the major impact it has on quality of life. Accordingly, this study sought to ascertain the principal information needs of sarcoidosis sufferers, as a first step towards drawing up evidence-based materials for such patients. This document could thus complement information provided by health professionals and improve the care of sarcoidosis patients.

Objectives: This study's overall objective was to draw up a patient information booklet about sarcoidosis. To achieve this general goal, the following specific goals were set, namely: to analyse the quality of sarcoidosis information leaflets available to patients both nationally and internationally; to identify health-care information needs; to systematically review the evidence available and to draw up an evidence-based education material.

Methods: This study was conducted in 4 stages: assessment of the quality of information materials available on the Internet (using the DISCERN instrument) ; evaluation of information needs of people with sarcoidosis through focus group and analysis of online postings in in the National Association of Sarcoidosis Patients (Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis - ANES) website; evidence synthesis based on systematic reviews; and design and production the material following quality standards and methodological recommendations for these types of documents.

Results: A total of 11 patient information materials were located. Assessment showed that there were information gaps in relevant topics and that the quality of the methodology used to draw up the materials was rated by the DISCERN instrument as low-to-medium. In general, patients' assessments coincided with the DISCERN scores, specifically regarding the lack of information about therapeutic alternatives and impact on quality of life. Analysis of the discussion-forum questions and the qualitative study enabled the main information needs of patients with sarcoidosis to be identified. Some

of the demands and suggestions expressed by patients also coincided with the methodological recommendations. The main information needs were connected with the causes and characterisation of the disease, management of symptoms, therapeutic alternatives and their related benefits/risks, and practical recommendations about lifestyle and self-care. In addition, our study identified perceived problems that might indicate implicit information needs, specifically with respect to communication with health professionals, the way in which patients face sarcoidosis, and health-care services and treatments. In the systematic review phase, high-quality evidence supporting different aspects of clinical management was limited. In consequence, the patient information material was drawn up, having reference to the different views expressed by the working group and external reviewers to ensure that the information given would reflect the current state of scientific knowledge and be as complete as possible.

Conclusions: Different factors, such as the expansion of the patient's role in decision-making and the complexity of clinical management of sarcoidosis, call for the implementation of strategies that will allow for the active participation of the various agents involved in the different stages of the health-care process, and will favour self-care. In this regard, active provision and integration of patient information materials in the health-care process could be of great help when it comes to improving clinical practice in sarcoidosis. This information material seeks to be a useful resource, not only for patients and their relatives but also for the health professionals involved in their clinical management, by providing quality information that will serve to foster communication and decision-making.

Resumen en términos sencillos

Antecedentes

La sarcoidosis es una enfermedad compleja que en algunos casos tiende a la cronicidad y por lo tanto requiere una implicación activa de los pacientes en el manejo de los síntomas. En otros casos se resuelve sin complicaciones o permanece estable, pero aun en estos casos no se puede perder de vista la importante repercusión que tiene en los pacientes y la incertidumbre que puede generar su diagnóstico. Debido a ello, los documentos de información pueden ser útiles para favorecer el autocuidado, aprender a convivir con la enfermedad, mejorar la comunicación con los profesionales y promover la toma de decisiones. Sin embargo no existen muchos documentos disponibles elaborados de forma rigurosa y tampoco se conoce con exactitud cuáles son las necesidades de información de los pacientes. Por ello, el objetivo de este trabajo fue elaborar un documento de información para pacientes y familiares que pueda contestar a las principales dudas sobre la sarcoidosis y su atención sanitaria y ayudar a entender mejor la enfermedad.

Características

Este proyecto se ha desarrollado con una importante implicación de profesionales con experiencia en la elaboración de materiales de información para pacientes, profesionales sanitarios con experiencia en la sarcoidosis y por pacientes. La participación de la Asociación Nacional de Enfermos con Sarcoidosis (ANES) ha sido crucial y ha permitido perfilar cuáles eran las principales dudas y/o los temas relacionados con la sarcoidosis de más interés.

Resultados principales

El documento elaborado incluye información sobre: la descripción de la enfermedad, su diagnóstico y tratamiento, los diferentes especialistas implicados, seguimiento, prevención de complicaciones, recomendaciones de hábitos de vida saludable, sarcoidosis en situaciones especiales y otras fuentes de las que obtener más información. También se ha incluido un glosario para una mejor comprensión del texto principal. Toda la información incluida está basada en resultados de estudios de calidad, aunque también se ha incorporado de una manera central la visión de los pacientes y la opinión de expertos.

Conclusión

La información elaborada deberá ser empleada como complemento a la aportada por los profesionales y en ningún caso debiera sustituir su opinión. Con su uso se pretende un mayor conocimiento de la enfermedad por parte del paciente, así como favorecer el necesario intercambio de opiniones con los profesionales implicados en los cuidados y favorecer la toma de decisiones.

1 Introducción

1.1 La sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida caracterizada por la formación de granulomas en varios órganos, fundamentalmente a nivel pulmonar y en el sistema linfático (1). La afectación cutánea, ocular, hepática y gastrointestinal, renal, neurológica, cardíaca y reumatológica también es relativamente frecuente (2,3). La presentación y el curso clínico de la sarcoidosis es variable y depende de factores epidemiológicos, la duración de la enfermedad y los órganos afectados (1, 4), y podría cronificarse en al menos un tercio de los casos (3).

Aunque los datos de incidencia y prevalencia son muy variables (2), a nivel mundial su prevalencia se ha estimado entorno al 4,7- 64 por cada 100.000 y la incidencia en 1-35,5 por cada 100.000 habitantes por año (1). En Europa se ha estimado una prevalencia de 15/100.000 habitantes (5). En España la tasa de incidencia anual acumulada es de 1,36 por 100.000 habitantes (6). La enfermedad puede ocurrir tanto en hombres como en mujeres y el principal pico de incidencia se sitúa entre los 25-45 años (1), aunque en Europa y Japón se ha descrito un segundo pico en mujeres mayores de 50 años (7,8).

Aunque en las últimas décadas se ha avanzado de forma considerable en su conocimiento clínico, todavía existen áreas con evidencia insuficiente. Algunos estudios han sugerido que existen factores genéticos y ambientales que contribuyen a la enfermedad, pero los mecanismos etiopatológicos se desconocen (9, 10). Además se ha planteado la necesidad de investigar sobre otros aspectos como la búsqueda de biomarcadores y el desarrollo de estrategias diagnósticas y terapéuticas eficaces (1).

Algunos de los avances más significativos en la comprensión de la enfermedad son el reconocimiento de su impacto en el estado de salud, así como la presencia de síntomas con gran interferencia en la calidad de vida y el funcionamiento como la fatiga, el dolor o la disfunción cognitiva (1, 11). Además, de la misma manera que en otras enfermedades complejas, la presencia de síntomas depresivos y ansiedad es frecuente en esta patología (12, 13).

Debido a todo ello y a que el diagnóstico de sarcoidosis suele ser vivido de forma amenazante por los pacientes, la aportación de materiales de infor-

mación basados en la evidencia podría ser una estrategia útil para mejorar el manejo clínico de esta patología (2).

1.2 La importancia de la información para pacientes basada en la evidencia

Disponer de información de calidad es esencial para conseguir una mayor implicación de los pacientes en los cuidados en salud y es un componente esencial de cualquier estrategia que pretenda mejorar la calidad de la práctica clínica, fomentar la prevención, mejorar el auto-cuidado, promover la toma de decisiones compartida y el automanejo en las enfermedades crónicas. Además, la información es esencial para ayudar a los pacientes a entender sus problemas de salud y a convivir con ellos (14).

La información de calidad ha de contestar a las principales dudas de los pacientes y estar basada en la evidencia (15). La información para pacientes basada en la evidencia es un prerrequisito para la toma de decisiones informada y podría jugar un papel relevante como apoyo o refuerzo a la información aportada por los profesionales (16, 17). Debe ser información libre de sesgos, que presente el estado actual del conocimiento e incorporar los valores de los pacientes (16-18).

Aunque existen diferencias en las preferencias personales, entre grupos de pacientes y en diferentes países estudiados, la mayoría de los pacientes demandan más información y una mayor implicación en la toma de decisiones (19, 20). Coulter et al. (21) llevaron a cabo un estudio cualitativo basado en grupos focales en el que se señalaron las principales razones de los pacientes para demandar información de calidad. Entre ellas destacan: 1) entender la situación, 2) tener una idea realista del pronóstico, 3) resolver las principales dudas y preocupaciones, 4) obtener información sobre el proceso y los resultados más probables a las diferentes pruebas y tratamientos, 5) mejorar el auto-cuidado y 6) obtener información sobre los servicios y recursos disponibles.

Aunque la principal fuente de información para los pacientes suelen ser los profesionales sanitarios, Internet y los documentos de información escrita se sitúan como importantes fuentes complementarias (14). La provisión de información en diferentes formatos (material escrito, audio, video o medios interactivos) se ha asociado con un incremento de la satisfacción con los cuidados, del conocimiento y del recuerdo de los aspectos de interés (22-24). En el caso concreto de la información escrita, en una revisión sistemática se puso de manifiesto que los métodos combinados de información oral y

escrita se asocian a mejoras significativas en el conocimiento y la satisfacción (25). Otros estudios han señalado un impacto positivo de los materiales de información en variables relacionadas con hábitos saludables y estado de salud (26, 27). Además la provisión de información se ha propuesto como un componente imprescindible en las estrategias para la mejora del bienestar, especialmente en pacientes con menores conocimientos sobre la salud (14). En cuanto al impacto en la utilización de los servicios y los costes existe menor evidencia, aunque algunos resultados son prometedores sobre todo en el caso concreto de las herramientas de toma de decisiones (28).

No obstante, diferentes estudios han puesto de manifiesto que muchos de los materiales de información para pacientes disponibles presentan sesgos relevantes: no cumplen los criterios de calidad, omiten aspectos centrales para los propios pacientes o no incluyen la información suficiente para facilitar la toma de decisiones compartida (29, 30). Además con frecuencia no se tienen en cuenta las necesidades ni las expectativas de los pacientes, ni se incluye su perspectiva en la elaboración y evaluación de la información (31). Otra de las cuestiones que se debería mejorar es la disponibilidad y diseminación de este tipo de información (32).

En el caso de la sarcoidosis existen pocos documentos de información para ciudadanos disponibles y las necesidades de los pacientes a este respecto no han sido suficientemente evaluadas. Sin embargo, parece crucial abordar estos temas fundamentalmente debido al carácter multisistémico de esta patología, su tendencia a la cronicidad y a su importante impacto en la calidad de vida.

Debido a ello, el presente estudio pretende contribuir al conocimiento de las principales demandas de información de los pacientes con sarcoidosis, como primer paso para la elaboración de un material para pacientes basado en la evidencia. Este documento podría complementar la información aportada por los profesionales y mejorar la atención a los pacientes con sarcoidosis.

2 Objetivos y descripción general del estudio

El objetivo general de este trabajo es la elaboración de un documento de información para pacientes con sarcoidosis. Para lograr alcanzar este objetivo general, se plantearon los siguientes objetivos específicos:

- Analizar la calidad de los documentos de información para pacientes con sarcoidosis disponibles.
- Identificar las necesidades de información en el proceso de atención expresadas por los pacientes.
- Revisar la evidencia científica disponible.
- Diseñar y elaborar un documento de información basado en la evidencia.

Para la consecución de estos objetivos se han establecido 4 fases. En los siguientes apartados se profundiza en diferentes aspectos relacionados con los objetivos, la metodología y los principales resultados de cada una de las fases.

3 Búsqueda y análisis de los documentos disponibles de información para pacientes sobre sarcoidosis

3.1 Estrategia de búsqueda y criterios de selección

Con el objetivo de localizar los documentos disponibles de información para pacientes con sarcoidosis se realizó una búsqueda sistemática en Google y Google Scholar, en diferentes recursos de información basada en la evidencia (recursos MBE) que incluyen información para pacientes (Dynamed y UpToDate) y en las páginas web de diferentes agencias de evaluación e instituciones productoras de documentos de información para pacientes en el ámbito nacional (Guiasalud, Escuela gallega de salud para ciudadanos-SERGAS, Escuela de pacientes de la Junta de Andalucía, Universidad de los pacientes) e internacional (*Agency for Healthcare Research and Quality, Ottawa Hospital Research Institute, Institute for Clinical Systems Improvement, Institut national de prévention et d'éducation pour la santé, National Institute for Health and Clinical Excellence, Santé Canada, Scottish Intercollegiate Guidelines Network*).

La estrategia de búsqueda combinó los siguientes términos libres: sarcoidos* e información para paciente* (*sarcoidos**, *patient* information**).

Un documentalista realizó esta búsqueda en marzo de 2014. Dos investigadores seleccionaron aquellos documentos diseñados para informar a los pacientes sobre diferentes aspectos de la patología de interés, como su caracterización, diagnóstico y tratamiento y que además:

- Fueron realizadas en el ámbito nacional o internacional (en inglés o español).
- Realizados por autoridades sanitarias, organizaciones profesionales, asociaciones o recursos comerciales.

También se solicitó a la Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis (ANES) su colaboración en la localización de documentos de información y, aunque la búsqueda se centró en páginas web, también se solicitó a cualquier folleto o documento escrito que pudiese ser de interés.

3.2 Materiales seleccionados

Mediante los métodos anteriormente descritos se seleccionaron inicialmente 11 documentos de información. Sin embargo tras un primer análisis de los mismos se excluyeron dos: uno por no incluir información sobre alternativas terapéuticas y otro cuya audiencia diana eran profesionales. En el anexo A se detalla el proceso de selección y los motivos de exclusión.

Finalmente todos los documentos seleccionados se detectaron a través de la búsqueda bibliográfica, debido a que el único aportado por los pacientes se excluyó por ser información dirigida a profesionales sanitarios. En la tabla 1 se describen algunas de sus características y se proporcionan los enlaces.

Tabla 1: Materiales de información seleccionados para su evaluación

Documento (enlace)	Tipo de recurso	Idioma
Journal of American Medical Association (JAMA)	Página web	Castellano
MedlinePlus	Página web	Castellano
NHS Choices	Página web	Inglés
Patient.co.uk	Página web	Inglés
Universidad de Maryland	Página web	Inglés
Webconsultas	Página web	Castellano
Dynamed	Recurso MBE ("punto de atención")	Inglés
UpToDate "The basics"	Recursos MBE ("punto de atención")	Castellano
UpToDate "Beyond the basics"	Recursos MBE ("punto de atención")	Inglés

En cuanto al origen de los documentos seleccionados 3 se realizaron en EEUU (JAMA, Universidad Maryland, Medline Plus), 2 en Reino Unido (NHS y Patient.co.uk) y uno en España (Webconsultas). En cuanto a la información recogida en los recursos MBE, tanto en UpToDate como en Dynamed, se llevó a cabo fundamentalmente en EEUU aunque incorporaron especialistas en el grupo editorial del ámbito internacional.

La mayoría de los materiales revisados incluyeron información sobre la descripción y caracterización de la patología y diferentes aspectos relacionados

con el diagnóstico y tratamiento. La extensión en cada uno de los temas fue variable, desde una breve descripción a una explicación en profundidad. En cuanto a otros temas como los hábitos de vida saludable, los aspectos preventivos o el impacto de la sarcoidosis, se incluyeron con menor frecuencia en los documentos evaluados. En la tabla 2 se incluye una breve descripción de cada uno de ellos.

Tabla 2: Descripción de los materiales seleccionados

Documento/ referencia bibliográfica	Descripción
Journal of American Medical Association (JAMA) (33)	Hoja para el paciente derivada de una revisión incluida en la revista JAMA. Incluye la siguiente información: datos sobre sarcoidosis, diagnóstico y pruebas, tratamiento.
MedlinePlus (34)	Presenta información sobre: descripción, causas, síntomas, pruebas, tratamiento, pronóstico, posibles complicaciones y cuándo contactar con un profesional sanitario.
NHS Choices (35)	Incluye información sobre: síntomas de sarcoidosis, epidemiología, causas, diagnóstico, tratamiento y estilo de vida.
Patient.co.uk (36)	Incluye información sobre: caracterización de la sarcoidosis, evolución, síntomas, diagnóstico, tratamiento, seguimiento y pronóstico.
Universidad de Maryland (37)	Presenta información relacionada con la descripción de la enfermedad, signos y síntomas, causas, factores de riesgo, diagnóstico, tratamiento, cirugía y otros procedimientos, estilo de vida, nutrición, homeopatía, embarazo, pronóstico y complicaciones.
Webconsultas (38)	Se centra en los siguientes aspectos: descripción, causas, signos y síntomas, diagnóstico y tratamiento.
Dynamed (39)	Presenta información organizada en los siguientes apartados: descripción, tipos, epidemiología, causas, patogénesis, factores de riesgo, complicaciones, enfermedades asociadas, pruebas diagnósticas, tratamientos, consultas y seguimiento, información adicional.
UpToDate "The basics"(40)	Se divide en las siguientes secciones: descripción, síntomas, pruebas, tratamiento e impacto.
UpToDate "Beyond the basics"(41)	Presenta información más detallada sobre: descripción, causas, factores de riesgo, signos y síntomas, diagnóstico, tratamiento, otras terapias y pronóstico.

3.3 Calidad de los documentos de información seleccionados

La evaluación de la calidad de los documentos seleccionados se realizó mediante dos métodos complementarios: evaluación subjetiva por parte de dos pacientes y evaluación de la calidad metodológica mediante el instrumento DISCERN (42).

3.3.1 Evaluación del contenido y la relevancia desde el punto de vista de los pacientes

Para evaluar el contenido y relevancia desde el punto de vista de los pacientes se solicitó la colaboración de ANES y la designación de dos pacientes con sarcoidosis, cuya misión fue la de evaluar de forma independiente los materiales de información seleccionados. Para ello se les pidió una lectura en profundidad de cada uno de ellos y su valoración. En concreto se pidió que seleccionaran el mejor de los materiales desde su punto de vista y que comentasen su apreciación sobre los contenidos incluidos en los diferentes documentos.

En la evaluación participaron 2 mujeres de 46 y 53 años, ambas con estudios universitarios e importante implicación en ANES. Cada paciente envió por correo electrónico a los investigadores su valoración y posteriormente se realizó un análisis del texto libre.

En ambos casos, el mejor documento valorado globalmente y el considerado más relevante fue el realizado por el Patient.co.uk, aunque una de las pacientes percibió un vocabulario excesivamente técnico.

En cuanto al contenido, globalmente se observó:

- Ausencia clara de información de sobre el impacto de la sarcoidosis en la vida diaria y de recomendaciones relacionadas con hábitos de vida saludables.
- Falta de claridad al describir los diferentes tratamientos disponibles, en especial, diferentes aspectos relacionados con los corticoides.
- Deficiencias en cuanto a la información aportada sobre aspectos preventivos, el estadiaje de la patología, la sintomatología y cuestiones relacionadas con el embarazo.

3.2.2 Evaluación de la calidad metodológica

Checklist de calidad: el instrumento DISCERN

Existen diferentes iniciativas a nivel internacional que han trabajado desde las pasadas décadas en el desarrollo de propuestas metodológicas que permitan mejorar la calidad y forma en la que se proporciona la información a los pacientes/familiares/ciudadanos. Como parte de estas iniciativas se han desarrollado diferentes *checklist*, entre los que destacan la guía King's Fund (21), el

instrumento DISCERN (42) o los criterios IPDAS (43), entre otros. Aunque los criterios IPDAS (43) han sido considerados unos de los más completos, actualizados y basados en la evidencia (14), se orientan específicamente a la evaluación de herramientas de ayuda para la toma de decisiones compartida sobre cribado o diferentes alternativas terapéuticas.

Debido a ello, y a que de forma breve permite cuantificar la calidad de la información, se seleccionó el instrumento DISCERN (42).

El instrumento DISCERN ha demostrado ser una herramienta fiable y válida (44, 45) que consta de tres secciones: fiabilidad, calidad de la información sobre las opciones terapéuticas y calidad global. Está diseñado para su uso tanto por usuarios como por los autores de la información. En este último caso se plantea como un método de evaluación o como una guía en la elaboración.

Según el instrumento DISCERN, un documento de calidad debería (42):

- Tener unos objetivos explícitos y responder a ellos.
- Proporcionar información relevante.
- Hacer explícitas las fuentes y características de la información empleada.
- Presentar información basada en la evidencia y no sesgada.
- Enumerar fuentes adicionales de información.
- Explicar las áreas de incertidumbre.
- Explicar cómo funcionan los tratamientos, sus beneficios y riesgos.
- Describir que podría pasar en ausencia de tratamiento.
- Proveer información que pueda apoyar la toma de decisiones.

Para evaluar estas cuestiones plantea el uso de 16 ítems de respuesta tipo Likert. Cada uno de los ítems se evalúa en una escala de 5 puntos desde 1 (“no; baja calidad) hasta 5 (“sí; alta calidad), de tal manera que una puntuación mayor de 75 representa la categoría de “muy alta calidad” y menor de 15 “muy baja” (42).

Cada documento de información para pacientes seleccionado fue revisado por dos evaluadores independientemente, resolviendo las discrepancias

significativas mediante la participación de un tercer evaluador. En la medida de lo posible se evaluó el documento en sí, sin tener en cuenta las características del proveedor u otra información adicional no reflejada en el material de información. Se calcularon las puntuaciones medias para cada ítem y sección.

Resultados de la evaluación individual de los materiales de información seleccionados

La puntuación media en el instrumento DISCERN de los 9 materiales evaluados fue de 32,18, con 7 de ellos con puntuaciones menores a 40. La puntuación total para cada documento fue: 27 para el JAMA, 25,5 para MedlinePlus, 29 para el NHS Choices, 43,5 para el Patient.co.uk, 35 para el de la Universidad de Maryland, 27 para Webconsultas, 36,5 para Dynamed, 27 para UpToDate “The basics” y 34 para UpToDate “Beyond the basics”

En la tabla 3 se presentan los resultados medios por secciones y la puntuación total y en el anexo B se detallan las puntuaciones por ítem.

El grado de acuerdo entre los evaluadores fue alto (con ninguna diferencia mayor de 3 puntos en ningún caso, en una escala de 1 a 5). Además no se encontraron diferencias significativas entre las puntuaciones medias por secciones de cada uno de los dos evaluadores y en ningún caso se requirió la intervención de un tercer evaluador.

Tabla 3: Puntuaciones medias en las diferentes secciones del instrumento DISCERN (desviaciones típicas entre paréntesis)

	JAMA	MedlinePlus	NHS choices	Patient.co.uk	Universidad de Maryland	Webconsultas	Dynamed	UpToDate "The basics"	UpToDate "Beyond the basics"
Fiabilidad ¹	1,5 (0,53)	1,75 (0,89)	1,56 (0,52)	2,94 (1,40)	2,37 (1,12)	1,56 (0,82)	2,31 (0,99)	1,62 (0,64)	2 (0,96)
Alternativas terapéuticas ¹	1,87 (0,69)	1,36 (0,47)	2 (0,52)	2,29 (1,11)	1,93 (1,09)	1,78 (0,56)	2,21 (0,86)	1,71 (0,64)	2,21 (0,86)
Valoración global ¹	2	2	2,5	4	2,5	2	2,5	2	2,5
Puntuación total ²	27	25,5	29	43,5	35	27	36,5	27	34

¹Puntuación basada en una escala tipo Likert de 5 puntos, desde 1 (baja calidad) hasta 5 (alta calidad).

²Las puntuaciones más altas representan mayor calidad, la puntuación total máxima es 80.

Como se puede observar en la tabla, el documento que obtuvo mejor puntuación en fiabilidad, alternativas terapéuticas y valoración global fue el Patient.co.uk. El segundo documento con mejores puntuaciones fue el realizado por la Universidad de Maryland, aunque la puntuación sobre alternativas terapéuticas puede considerarse baja (por debajo de dos, en una escala de 1 a 5).

En relación a la puntuación por ítems (ver anexo B), cabe destacar que ninguno de los documentos revisados incluyó información clara sobre los objetivos, la evolución sin tratamiento e impacto en la calidad de vida. Otras cuestiones claramente deficitarias fueron la información sobre los beneficios de cada tratamiento, la inclusión de la bibliografía empleada y fuentes adicionales de información.

Como conclusión, la valoración de los pacientes en esta fase coincide en algunos puntos la obtenida empleando el instrumento DISCERN, en concreto en relación con la ausencia de información sobre las alternativas terapéuticas y sobre el impacto en la calidad de vida.

En general, los documentos disponibles son de calidad moderada-baja y no se tiene constancia de que se haya incorporado la visión de los pacientes en ninguno de ellos.

4 Evaluación de las necesidades de información de los pacientes con sarcoidosis

4.1. Objetivos

El objetivo general de este estudio fue evaluar las necesidades de información explícitas e implícitas de los pacientes con sarcoidosis. Para ello se evaluaron las principales preguntas que se plantean los pacientes y los principales problemas percibidos relacionados tanto con la asistencia sanitaria como con la comunicación con los profesionales.

4.2. Métodos

Para dar respuesta a los objetivos planteados se diseñó un estudio descriptivo y exploratorio, en el que se plantearon dos estrategias complementarias: por un lado la evaluación de las principales demandas de información registradas en el foro de pacientes de la página web de ANES y, por otro, se realizó un estudio basado en grupos focales.

4.2.1. Análisis cualitativo de las preguntas del foro de pacientes

Recogida de datos

La página web de ANES dispone de un foro, que se puso en marcha en el año 2012, en el que los pacientes pueden intercambiar impresiones o experiencias y formular preguntas. En el momento de la recopilación de las preguntas (abril de 2014) estaban inscritas en el foro 268 personas, entre pacientes y familiares.

Análisis

Todas las conversaciones online del foro fueron revisadas para identificar preguntas que pudiesen reflejar necesidades explícitas de información.

Para la identificación de las preguntas explícitas planteadas en el foro, se contó con la colaboración de 4 pacientes de la asociación que, además de revisar todos los post y recopilar las preguntas explícitas planteadas, las agruparon

por temas. Estos 4 pacientes (3 mujeres y 1 hombre, con edades comprendidas entre los 38 y 53 años) pertenecían a la junta directiva de ANES, y eran de diferentes Comunidades Autónomas (Cantabria, Castilla y León, Comunidad de Madrid y Galicia). Dos de los pacientes tenían estudios universitarios y otros dos un ciclo formativo de grado medio.

Posteriormente dos investigadores reanalizaron las preguntas a través de un análisis temático, buscando patrones y códigos emergentes de los datos.

4.2.2 Estudio de grupos focales

Con la finalidad de complementar la información obtenida tras el análisis de las preguntas del foro de pacientes y obtener información de primera mano sobre las necesidades de información se diseñó un estudio basado en grupos focales. Se ha empleado una metodología cualitativa fundamentada en la técnica conversacional del grupo focal, debido a que posibilita la interacción y fomenta la discusión entre los participantes (46, 47).

Participantes:

La captación de la muestra se realizó desde la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia (avalía-t) con la colaboración de ANES. Los participantes se seleccionaron mediante un muestreo intencional, con el objetivo de disponer, en la medida de lo posible, de perspectivas y experiencias suficientemente heterogéneas y que pudiesen reflejar la realidad objeto de estudio. Para ello se seleccionaron pacientes con diagnóstico de sarcoidosis del ámbito nacional, con diferentes perfiles en relación a las variables socio-demográficas y clínicas. Se excluyeron menores de 18 años y personas con algún cargo directivo en la asociación de pacientes implicada (ANES).

En total participaron 6 mujeres y 2 hombres de edades comprendidas entre los 41 y 57 años (media= 49,12; DT= 6,36) procedentes de Andalucía, Comunidad de Madrid, Castilla y León y Galicia. En cuanto al nivel de estudios, 2 pacientes tenían estudios primarios, 3 secundarios y 3 universitarios. Sobre la ocupación, 3 de los pacientes trabajaban, 3 estaban en paro, 1 era ama de casa y 1 tenía una incapacidad total.

Todos los participantes presentaron afectación pulmonar, aunque solo 2 participantes de forma exclusiva, el resto presentaron también afectación: articular (n= 5), hepática (n=2), neurológica (n=2), dermatológica (n=2), linfática (n=1) y cardíaca (n=1).

La mayoría de los participantes tenían sarcoidosis crónica (n=6). El año medio del diagnóstico fue el 2006 (rango 1999-2013) y el tratamiento más frecuente fueron los corticoides (n=6). Otros tratamientos empleados con frecuencia por los participantes fueron los antiinflamatorios no esteroideos, analgésicos y antidepresivos.

Materiales:

Para hacer posible la posterior transcripción y análisis de la información, las sesiones fueron grabadas en audio, con la debida aprobación de los asistentes, garantizando la confidencialidad de la información.

Como apoyo al discurso se utilizaron diferentes materiales (cartulinas, fichas...) con los que se pretendió alcanzar una mayor implicación de los participantes y, al mismo tiempo, un mayor dinamismo de las sesiones. Se utilizó también una pizarra en la que en diferentes momentos el moderador realizó una puesta en común de las opiniones mostradas, recogiendo así las ideas más relevantes y fomentando la discusión y posterior consenso.

Procedimiento:

La sesión tuvo una duración aproximada de 2 horas y media y fue moderada por dos investigadores: uno en calidad de dinamizador del grupo y otro como observador.

La dinámica grupal fue planteada en estructura de embudo, partiendo de los temas más globales, para ir profundizando paulatinamente en los aspectos más específicos o complejos. Al comienzo de la sesión el moderador realizó una breve presentación en la que además de exponer los objetivos de la reunión y el procedimiento a seguir, se intentaba crear un ambiente distendido y participativo, intentando atenuar las posibles diferencias socioeconómicas y culturales y haciendo énfasis en que todas las opiniones y experiencias resultaban igualmente válidas.

Se siguió una guía de tópicos y se establecieron grandes bloques. Entre los bloques se intercalaron tareas de “lápiz y papel” que permitieron un análisis más sistemático de los diferentes aspectos abordados.

Para finalizar, se reservó un espacio de tiempo para que cada participante pudiese añadir alguna consideración de interés y que no hubiese sido planteada con anterioridad.

En los anexos D y E se detallan la guía de tópicos y las tareas empleadas.

Análisis y triangulación de datos:

Para intentar dotar de la mayor objetividad posible a los resultados alcanzados se utilizó una doble estrategia de triangulación: de datos y de investigadores. Por un lado, junto al análisis temático y la categorización de la información, se incluyeron (como ya se ha mencionado) tareas individuales de “lápiz y papel”, que sirviesen como complemento de la información verbal y atenuasen posibles sesgos en el uso desigual de los turnos de palabra, así como posibles efectos de polarización, deseabilidad social y/o de liderazgo. Por otro lado, la sesión fue moderada por dos investigadores, quienes transcribieron y categorizaron la información de forma independiente, dotando así de validez concurrente a las conclusiones establecidas.

Los resultados se acompañan con *verbatim*s ilustrativos, como es habitual en los estudios cualitativos.

4.2.3 Aspectos éticos

El estudio fue aprobado por el Comité Autonómico de Ética de la Investigación de Galicia (CAEI).

Una vez aportada la información sobre la finalidad y metodología del estudio y garantizada la confidencialidad y anonimidad de los datos recogidos, se obtuvo el consentimiento informado de todos los participantes del grupo focal.

4.3 Resultados

4.3.1 Análisis cualitativo de las preguntas del foro de pacientes

Se revisaron un total de 1200 post que contenían un total de 81 preguntas explícitas (anexo C), que los pacientes organizaron inicialmente en las siguientes categorías:

- La sarcoidosis (n=38 preguntas).
- Síntomas, pruebas diagnósticas y tratamientos (n=18).
- Tratamiento con corticoides (n= 14).
- Discapacidad y entorno laboral (n=11).

El reanálisis y codificación posterior dio lugar a la lista final de temas que se recogen en la tabla 4.

Tabla 4: Temas establecidos tras el análisis de las preguntas del foro.

Temas	Subtemas
La sarcoidosis	Caracterización Presentación Evolución Estadíaaje
Síntomas y signos	Síntomas generales Fatiga Dolor articular Visión borrosa Cefalea
Diagnóstico	Criterios diagnósticos Diagnóstico diferencial Pruebas diagnósticas
Manejo clínico	Especialidades implicadas Seguimiento Opciones terapéuticas Combinación de estrategias terapéuticas Efectos secundarios Apoyo psicológico Trasplante
Tratamiento con corticoides	Mecanismo de acción Principales efectos secundarios Duración del tratamiento
Complicaciones	Cutáneas Oculares Cardíacas Inmunológicas Ginecológicas/Urológicas
Vivir con sarcoidosis	Impacto en la calidad de vida Estilos de vida saludable Aspectos preventivos Recursos de información adicionales
Embarazo, anticoncepción y menopausia	Fertilidad Embarazo y lactancia Anticoncepción Menopausia
La familia y los allegados	Impacto en la vida familiar Relación con el entorno Estigma

Como se puede observar en la tabla 4, las preguntas se organizaron nueve temas principales y 38 subtemas. Debido a que el objetivo principal del documento para pacientes era el de resolver las principales dudas con

respecto al manejo clínico de la sarcoidosis, algunas preguntas concretas sobre minusvalías e incapacidad no fueron consideradas (ver anexo C).

4.3.2. Estudio de grupos focales

Las principales necesidades de información se han organizado en los siguientes temas:

- Demandas explícitas de información.
- Necesidades implícitas de información: impacto de la sarcoidosis y proceso asistencial y tratamiento.
- Problemas percibidos en la comunicación.

Demandas explícitas de información

Las principales demandas de información planteadas por los pacientes están relacionadas con la caracterización, causas y pronóstico de la enfermedad, el manejo de síntomas, las alternativas terapéuticas y los beneficios y riesgos asociados y recomendaciones prácticas sobre autocuidado y estilo de vida.

“Yo no sé absolutamente nada, solo sé lo que es la sarcoidosis porque la tengo.”

“Yo quiero saber lo que me pasa, y quiero saber qué consecuencias puede tener para mí para irme preparando.”

“Yo llegué rota a casa de no saber lo que era la sarcoidosis...”

“Y si mi corazón está sano ahora, pero lo que me preocupa de verdad es: ¿hasta cuándo?...”

“La evolución está ahí, vas empeorando... Pues estaría bien que te lo explicaran, no sé muy bien de qué forma, pero que tu tengas la información sobre tu proceso, aunque al principio pueda ser pesimista, después tendrás que digerirlo...”

“Lo que te dicen es que te cuides... ¿Qué pasa? Que cumples todas las revisiones perfectamente, sigues las indicaciones y ¿si estás mal es culpa tuya?... Dicen que te cuides pero no cómo tienes que cuidarte...”

Específicamente en cuanto a la información sobre la enfermedad, el tratamiento y el pronóstico, los pacientes recalcan la necesidad de contar con

información sobre las áreas donde existe más evidencia y también donde no la hay. A este respecto, se reconoce que en ocasiones existe cierta información que los pacientes demandan de la que no hay evidencia disponible, y por lo tanto son dudas que los profesionales no pueden solucionar.

“Yo creo que no existe información que pueda consolarnos, porque no se sabe, o sea mi preocupación ahora mismo es cómo va a ser mi futuro porque yo creo que cada vez voy a peor y como es una enfermedad de la que no se sabe prácticamente nada, no me la pueden dar tampoco, no es culpa del médico que me está atendiendo.”

“Dice mi neurólogo que realmente no hay mucha información. No me puede explicar mucho porque realmente no sabe.”

“Yo lo tengo muy asumido, que la enfermedad no se conoce, pero me gustaría que me explicaran lo que se sabe, y lo que no... las luces y las sombras... Si algo no se sabe, ¿por qué no decir al paciente directamente que no se sabe?”

Aunque se acepta la idea de que la información se presente de forma secuencial y se adapte al momento del proceso y/ o a las demandas del propio paciente, en general se plantea la necesidad de disponer de un conjunto mínimo de información. A este respecto, se señala la necesidad de disponer de documentos para pacientes basados en la evidencia que deberían aportarse desde el inicio del proceso. Este tipo de documentos podrían ser útiles tanto para los pacientes como para los allegados y se plantean como una herramienta complementaria a la información aportada por los profesionales.

“Deberíamos tener acceso a información de calidad desde el minuto 1, que no nos tengamos que poner a buscar información por nuestra cuenta... Bueno independientemente de que tú lo vayas a buscar igual, tienes una información institucional, basada en información científica que te resume como está el tema...”

Necesidades implícitas de información: impacto de la sarcoidosis, proceso asistencial y tratamientos

Impacto de la sarcoidosis

Para la mayoría de los pacientes, la aparición de la sarcoidosis supuso un proceso de cambio y cierta ruptura en la actividad diaria y en las perspectivas futuras. En general la sarcoidosis se vive como una enfermedad limitante y con un fuerte impacto en todas las esferas. Entre los síntomas que más interfieren en el día a día se destacan la disnea, el dolor, los problemas del

sueño y la fatiga, aunque también se hace referencia a la importancia de los aspectos emocionales.

“Mi vida ha cambiado muchísimo desde que empezó todo, yo ahora no puedo hacer muchas cosas...No puedo ni subir escaleras, ni hacer ningún tipo de esfuerzo...”

“El ritmo de vida y actividades que se realizaban, se cortan de golpe...”

“Me limita bastante: no puedo hacer nada, pero como soy muy inquieta intento hacer cosas...”

“Mi preocupación ahora mismo es cómo va a ser mi futuro y los miedos a no poder hacer mi vida como yo la había planeado...”

“A veces siento que no tengo vida, que necesito aire...”

“Ahora todo me supone un esfuerzo bastante grande....”

“Yo trabajo limpiando, y la verdad es como si un caldero de cansancio te lo echaran encima...”

“Para mí, de lo peor de la enfermedad es el dolor que tengo en las articulaciones, te duele todo el cuerpo...”

También se describen temores y preocupaciones relacionados con la progresión de la enfermedad, las limitaciones que esta puede llegar a suponer en un futuro, y relacionados con los posibles efectos secundarios del tratamiento.

“Lo peor para mí de la sarcoidosis es la incertidumbre de no saber exactamente cómo va a ir tu enfermedad, si te vas a recuperar, se va a estancar o a empeorar...”

“En muy poco tiempo, el cuerpo da un cambio muy brusco, por lo que se puede llegar a aislarse del entorno. Muchos enfermos no aceptamos el gran cambio físico... Engordar muchos kilos, desarrollar giba y ver vello cubriendo gran parte de tu cuerpo, incluida cara, no es algo muy agradable de ver ni de soportar...”

La sarcoidosis tiene un gran impacto en el entorno familiar, las relaciones sociales y el entorno laboral. Para los pacientes este impacto está en cierta medida influenciado por las limitaciones que produce la enfermedad en el aspecto funcional.

“Alternar con amigos, con tu pareja, cenas, pubs...es algo prohibido e imposible para muchos de nosotros, lo que a veces supone discusiones con los mismos o falta de comprensión...”

“Yo a veces me tengo que hacer la fuerte y voy yo sola a la consulta, porque sé que nadie de mi familia está preparado para esto...”

“Cuando mi madre comprendió que estaba realmente enferma, entonces sí empezó a querer ayudarme en casa y a preocuparse...”

“Me limita mucho profesionalmente, antes trabajaba 13 horas diarias... De ser un yupi, un “viva la vida” a de repente a decir: para, pon el freno... Ahora tengo bajas laborales por una gripe, baja por no sé qué...”

Se pone de manifiesto la percepción de una gran incompreensión social de lo que supone la sarcoidosis para los pacientes y su entorno más cercano. Esta incompreensión puede generar cierto aislamiento con el entorno.

“A nivel familiar tengo mucha ayuda y a nivel social: me dicen que tengo muy buena cara, que no me queje... Mi hija ya me dice: no des explicaciones, si puedes hacer cosas y estar con la gente estás y si no puedes no, no tienes que dar explicaciones a nadie...”

“Tengo suerte, mi marido me ayuda mucho... Y claro a mí por fuera también me ves estupenda, pero por dentro estoy muy mal... La gente no entiende que tengas que quedarte en casa, y eso te afecta anímicamente, que no se entienda que puedes estar mal...”

En las tablas 5 y 6 se recogen las observaciones realizadas por los participantes en una tarea de lápiz y papel donde se pedía que escribiesen el significado de la sarcoidosis y su impacto en la calidad de vida.

Tabla 5: Significado de la sarcoidosis

Para mí, la sarcoidosis es...
<i>“Un dolor continuo...”</i>
<i>“Cansancio, dolor, limitaciones en la vida cotidiana.”</i>
<i>“Un cambio negativo en la vida, aunque luego de alegras de que sea una enfermedad rara tratable...”</i>
<i>“Una condena que no me permite desarrollar la vida como quisiera.”</i>
<i>“Una explicación de todo lo que he ido padeciendo a lo largo de mi vida.”</i>
<i>“Una enfermedad autoinmune, que cuando está activa es invalidante e incomprensible.”</i>
<i>“Un aviso que indica que hay que tomarse el cuidado del propio cuerpo y los síntomas que aparezcan muy en serio.”</i>
<i>“Una losa que me cayó encima y no me deja respirar, ni moverme, soy esclava de ella...”</i>

Tabla 6: Impacto de la sarcoidosis en la calidad de vida

Aspectos de la sarcoidosis que más afectan al bienestar...	Limitaciones que la sarcoidosis impone en la vida diaria...
<ul style="list-style-type: none">• Disnea• Dolor• Cansancio• Estado de ánimo depresivo• Movilidad reducida• Trastornos del sueño• Déficits cognitivos: falta de concentración, menor agilidad mental.• Mayor gravedad de los procesos respiratorios• Incomprensión social y por parte de los profesionales sanitarios• Temor a la progresión de la enfermedad• Falta de fuerza• Impacto en el funcionamiento familiar	<ul style="list-style-type: none">• No poder asumir tareas cotidianas• No poder responder adecuadamente en el trabajo• No poder hacer ejercicio físico• No poder prescindir del tratamiento habitual• Exigencia de vigilancia de la salud

Proceso asistencial y tratamiento

La percepción de falta de información se hace patente ya en las etapas iniciales del proceso asistencial (periodo pre-diagnóstico y diagnóstico). Algunos pacientes viven este momento del proceso como especialmente crítico en cuanto a la falta de información, que en la mayoría de las ocasiones no responde a las principales dudas sobre la patología y las opciones terapéuticas.

El tiempo que transcurre hasta el diagnóstico definitivo se vive como un proceso de gran angustia. Aunque pudiera parecer paradójico, en la mayoría de los casos el diagnóstico definitivo se vive como un “alivio”; puesto que cierra un proceso inicial de gran incertidumbre y permite poder desarrollar estrategias para afrontar la realidad. Sin embargo, tras este periodo de inicial alivio con frecuencia aparece una segunda fase en la que surgen temores relacionados con las consecuencias de la enfermedad.

“Me dijeron tienes sarcoidosis. Y sin explicarte nada, te vas a tu casa sin más...”

“Para mí el diagnóstico en ese sentido ha sido una liberación: no es que sea una vaga, es que tengo sarcoidosis...”

“Al principio pensar que es sarcoidosis y no cáncer es un alivio, es después cuando empiezas a darte cuenta de que es una enfermedad que no tiene cura...”

“Me dijeron: en el hombro no tiene nada, pero tienes algo en los pulmones.... Esa semana lo pasé fatal, no sabía si podía ser cáncer, me hicieron varias pruebas... Y al final el viernes supe que tenía sarcoidosis.”

“Años y año pasaron hasta que me dijeron que tenía sarcoidosis... Es verdad que no tenía síntomas muy graves, tenía disnea, taquicardias, pero... Y fue una vez, antes de operarme en el preoperatorio que me vieron algo en el pulmón y ya me mandaron al neumólogo.”

En cuanto a la fase de tratamiento, se caracteriza por ciertos temores y dudas relacionados con la adecuación de la decisión sobre el tratamiento y los efectos secundarios asociados. Algunos pacientes perciben descoordinación y falta de comunicación entre los diferentes especialistas, que se traduce en un déficit de comunicación con los pacientes. También se echa en falta un seguimiento más estrecho de la enfermedad en determinados puntos del proceso, que podría enfocarse a favorecer la resolución de problemas concretos. Los pacientes también plantean que debería mejorarse el reconocimiento por parte de los diferentes especialistas de algunos síntomas difíciles de cuantificar como el dolor y la fatiga.

“El problema es que entre los médicos entre sí no se hablan, no se transmiten nada..., la descoordinación es total...”

“El médico te va a mirar siempre según su especialidad... Al final cada uno tiene su parcelita, y falta que te vean como un paciente y no como a un órgano, que te valoren el conjunto...”

“Para mí lo más importante y lo que a veces se echa más en falta es el seguimiento de la enfermedad.”

Problemas percibidos en la comunicación

Aunque en general todos los pacientes recibieron cierta información, algunos pacientes señalan la ausencia de comunicación efectiva entre los diferentes profesionales implicados con los pacientes/familiares, entendida como la capacidad de responder a las expectativas y necesidades de información.

Algunos de los motivos aportados que podrían explicar, al menos parcialmente, las deficiencias en la comunicación son: la falta de tiempo en las consultas, ausencia de relación médico-paciente personalizada, inadecuación de la información aportada (por exceso o por defecto), habilidades de comunicación deficitarias de algunos profesionales, la baja frecuencia de citas en el seguimiento y las barreras relacionadas con el propio paciente. En cuanto a estas últimas barreras, se reconoce que en muchas ocasiones los pacientes no plantean de forma adecuada las principales dudas o necesidades.

“Me pusieron más corticoides y para nada en ningún sitio me explicaron las alternativas a los corticoides, ni en el primer brote ni en el segundo. Ellos te dan una receta y listo...”

“Yo recomendaría que en las consultas uno preguntase lo que le surge porque es importante no vivir con la duda, resolver todos los temas que nos rondan por la cabeza sobre la enfermedad nos ayudaría a vivir mejor”

La mayor parte de los pacientes reconocen haber recurrido a la búsqueda de información en Internet, aunque plantean que es difícil identificar la información de calidad y en muchos casos esta práctica solo ayuda a aumentar la incertidumbre y la angustia.

“A mí la primera vez que diagnosticaron la sarco no me explicaron nada. Yo me fui a Internet, y ¿tú sabes la llorera que me eché?...El problema de Internet es que lees de todo, y nos sabes cómo filtrar esa información, es un arma de doble filo...”

“Yo miré en Internet la palabra sarcoidosis, y lo que ponía no me interesó saberlo...”

“La mayoría de la información es muy, muy alarmista...Tú te lo lees y te quedas hecho polvo...”

También se comenta la necesidad de favorecer la toma de decisiones compartida. En este sentido existe un doble perfil de pacientes: los que se consideran partícipes de las decisiones sobre el tratamiento y los que sienten que su punto de vista no se ha tenido en cuenta.

“Yo con el doctor siempre he dialogado mucho sobre el tratamiento....Y normalmente, después de hablar y comentar las dudas, siempre acabamos estando de acuerdo...”

“No te tienen en cuenta para nada. Y yo creo que yo sé cómo funciona mi cuerpo y lo que me sienta bien y lo que no... Y puedo probar, a ver si me va bien una medicación o me está haciendo más más daño que bien, pienso que ahí los pacientes debiéramos tener la última palabra...”

En general existe consenso en considerar que son los profesionales los que deberían favorecer la inclusión de la perspectiva de los pacientes y valorar de forma conjunta diferentes factores que pueden influir en las preferencias de los pacientes como son el conocimiento sobre la enfermedad y las alternativas terapéuticas, los valores, expectativas o las experiencias previas.

También recalcan que debieran ser los profesionales los encargados de elaborar y/o difundir los documentos de información para pacientes.

En la tabla 5 se resumen los principales déficits planteados por los pacientes y sus consecuencias directas o asociadas.

Tabla 7: Principales problemas en la comunicación percibidos en el proceso de atención y sus consecuencias

Problema identificado	Principales consecuencias
Ausencia de comunicación efectiva entre profesionales y pacientes.	No se responde a las principales necesidades de información y/o expectativas de los pacientes.
No siempre se favorece la toma de decisiones compartida.	Se dificulta la incorporación de las preferencias y valores de los pacientes en las decisiones sobre tratamiento.
Ausencia de información en determinadas áreas.	Se dificulta la comprensión de la enfermedad y no se favorece el automanejo.
No se dispone de documentos para pacientes basados en la evidencia como complemento a la información aportada por los clínicos.	Se favorece la búsqueda de información por otras vías, fundamentalmente Internet, que con frecuencia no resuelven la situación.

4.4 Principales hallazgos

Las demandas explícitas de información y los principales problemas percibidos por los pacientes sugieren que las personas con sarcoidosis presentan necesidades sustanciales de información.

Las principales necesidades están relacionadas con las causas y la caracterización de la enfermedad, el manejo de síntomas, las alternativas terapéuticas y recomendaciones prácticas sobre estilo de vida. También se han constatado problemas percibidos que podrían estar relacionados con necesidades implícitas de información, en concreto en la forma en que los pacientes se enfrentan a la sarcoidosis y a los servicios sanitarios y tratamientos y en relación con el contexto el que la comunicación tiene lugar.

5 Síntesis de la evidencia

5.1 Estrategias de búsqueda bibliográfica

Con la finalidad de identificar revisiones sistemáticas o guías de práctica clínica que pudieran ser empleadas para sustentar el documento de información, se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica en las siguientes bases de datos: CRD databases, Cochrane Library, Tripdatabase, Medline (Pubmed) y Embase (Ovid). Esta búsqueda se realizó sin límite temporal hasta octubre de 2014.

Paralelamente se realizó otra búsqueda de estudios cualitativos (sin límite temporal y hasta abril de 2014) en Medline (Pubmed), Embase (Ovid) y PsycInfo (Ovid).

Tras la lectura del título y *abstract* de los artículos resultantes de ambas búsquedas, se procedió a la revisión manual de la bibliografía referida en los mismos. También se realizó una revisión manual de la bibliografía empleada en los materiales de información revisados en la fase 1.

En el anexo E figuran las estrategias de búsqueda empleadas.

5.2 Criterios de selección de estudios

Se incluyeron revisiones sistemáticas y guías de práctica clínica cuyo objetivo fue sintetizar la evidencia u ofrecer recomendaciones sobre algún aspecto relacionado con el diagnóstico o el manejo de la sarcoidosis. También se incluyeron revisiones narrativas llevadas a cabo por especialistas del ámbito nacional o internacional sobre el tema.

En cuanto a los estudios cualitativos, se incluyeron aquellos que se centraron en evaluar diferentes aspectos relacionados con las experiencias, expectativas y necesidades de los pacientes con sarcoidosis y/o sus allegados.

Se excluyeron revisiones centradas en aspectos muy concretos de la sarcoidosis o en aquellos no considerados centrales por el grupo de trabajo para el desarrollo del documento de información para pacientes.

Dos autores revisaron de forma independiente los títulos y resúmenes resultantes de la búsqueda. Posteriormente se revisaron los textos completos

de los artículos seleccionados. Los desacuerdos se discutieron entre ambos autores y en caso de discrepancias se incluyó la opinión de un tercer autor.

El proceso de selección de estudios y las razones de exclusión se muestra en el anexo G.

5.3 Análisis de la evidencia disponible

Para evaluar la calidad de la evidencia disponible se empleó el *checklist Assessment of Multiple Systematic Reviews* (AMSTAR), que consta de 11 ítems que de forma fiable y válida evalúan la calidad metodológica de las revisiones sistemáticas y meta-análisis (48). Este *checklist* evalúa las siguientes cuestiones: 1) diseño, 2) criterios de selección y extracción de datos, 3) búsqueda bibliográfica, 4) criterios de inclusión, 5) lista de estudios incluidos y excluidos, 6) descripción de las características de los estudios, 7) evaluación de la calidad de los estudios, 8) análisis de la evidencia, 9) métodos de meta-análisis, 10) sesgo de publicación y 11) declaración de conflicto de interés.

Este instrumento ha sido empleado con frecuencia en la evaluación de la evidencia científica en el ámbito de las herramientas de toma de decisiones (49) y aunque fue diseñado inicialmente para la evaluación de revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados (ECA), también se ha pilotado en las revisiones sistemáticas de pruebas diagnósticas.

Finalmente se incluyeron 11 revisiones sistemáticas y 6 revisiones narrativas/consenso de expertos. No se localizó ninguna GPC.

De las revisiones sistemáticas 5 se centraron en aspectos diagnósticos, 4 en opciones terapéuticas, 1 en impacto en la calidad de vida y 1 en la asociación entre cáncer y sarcoidosis. Las puntuaciones AMSTAR de las revisiones sistemáticas oscilaron entre 4-9 de un máximo de 11 (media 7,18) (ver anexo I). En cuanto a los estudios incluidos en dichas revisiones, globalmente la calidad de la evidencia es limitada. La mayoría de los estudios publicados son observacionales e incluyen muestras relativamente pequeñas y heterogéneas.

6 Elaboración del documento de información

6.1 Metodología de trabajo

Tras dos reuniones presenciales con los responsables del grupo clínico y de pacientes en las que se consensuaron las bases del proyecto y la orientación del documento, se inició el proceso de elaboración.

Los diferentes miembros del grupo trabajaron en un proceso iterativo de colaboración, intentando garantizar a través de sus diferentes perspectivas que la información presentada fuese lo más completa posible y reflejase el estado actual del conocimiento científico y de la práctica clínica de la sarcoidosis. El trabajo se realizó fundamentalmente on-line y se combinó con tres audioconferencias.

6.2 Desarrollo de contenidos

El primer borrador del documento fue desarrollado empleando la evidencia derivada de la síntesis de revisiones sistemáticas y guías, los documentos de información mejor valorados en la fase 1 y contestando a las principales necesidades de información detectadas en la fase 2.

La información se elaboró siguiendo las recomendaciones metodológicas y los estándares de calidad actuales (15, 42, 50, 51). También se tuvieron en cuenta las recomendaciones existentes en cuanto al formato y a la presentación de la información (50, 51). Se trabajó en una versión completa del material y en una versión folleto.

Para mejorar la legibilidad y la comprensibilidad, además de tener el *feedback* de los pacientes del grupo de trabajo y seguir las recomendaciones para elaborar materiales para la salud (51, 52), se empleó el índice de comprensibilidad de Flesch. El resultado de este índice oscila entre 0 y 100 (mínimo y máximo de legibilidad, respectivamente). Para los textos en lengua española, debido a que las frases y palabras suelen ser más largas que en inglés, se considera una legibilidad suficiente si alcanza una puntuación superior a 10 (53). También es frecuente la utilización de la adaptación de la fórmula Flesch para el idioma español (54).

Las puntuaciones para la versión completa fueron de 21,35 en el índice de Flesch y 84,78 en la adaptación al español. En cuanto a la versión folleto las puntuaciones fueron de 30,24 y 85,31, respectivamente.

En la tabla 8 se muestra un resumen de la estructura y contenido del documento.

Tabla 8: Estructura y contenido del documento de información

Sección	Contenido
Introducción	Planteamiento de los objetivos y principales características del documento.
La sarcoidosis	Descripción, epidemiología, presentación, síntomas, evolución y pronóstico.
Diagnóstico	Criterios diagnósticos, diagnóstico diferencial y pruebas diagnósticas
Tratamiento	Diferentes alternativas terapéuticas, sus beneficios y riesgos.
Manejo clínico	Principales especialidades implicadas, seguimiento.
Aspectos preventivos	Información sobre medidas preventivas que pueden reducir complicaciones.
Vivir con sarcoidosis	Información práctica sobre alimentación, ejercicio físico, manejo de problemas emocionales e higiene del sueño.
Situaciones especiales	Sarcoidosis y embarazo, sarcoidosis y menopausia, sarcoidosis en niños, asociación de sarcoidosis y otras enfermedades.
Información sobre corticoides, metotrexato y anti-TNF-alfa	Aspectos prácticos sobre estos fármacos.
Recursos adicionales	Se detallan diferentes recursos disponibles dónde buscar apoyo o información adicional.
Bibliografía	Relación de la bibliografía empleada.

6.3 Revisión externa

En la fase de revisión externa un grupo formado por 2 pacientes y 7 profesionales sanitarios revisó el contenido y presentación de la información. En concreto, siguiendo las recomendaciones para la revisión de las versiones para pacientes (50) al grupo de pacientes se les solicitó su impresión sobre el borrador, centrada en la facilidad para la lectura y comprensión del material, la confianza en la información y propuestas de mejora sobre cualquier aspecto. En cuanto a la revisión por parte de los profesionales se orientó a la evaluación

de los aspectos metodológicos y de contenido, haciendo especial énfasis en el análisis, adaptación de la evidencia y la adecuación de la información.

El grupo de trabajo fue el encargado de filtrar todos los comentarios recibidos y realizar los cambios pertinentes.

6.4 Prueba con usuarios

Una vez diseñado el prototipo se realizó una prueba con usuarios con la finalidad de valorar su aceptabilidad. Esta prueba se orientó a ofrecer a los pacientes y familiares una oportunidad para revisar y realizar comentarios. Para ello se envió el documento a un grupo de 12 pacientes y 3 familiares, quienes realizaron una serie de aportaciones relacionados con aspectos de legibilidad, contenido y diseño gráfico del material.

Nuevamente el grupo de trabajo filtró las propuestas recibidas y tras diferentes modificaciones, se consensuaron las versiones definitivas.

7 Discusión y conclusiones

La sarcoidosis es una enfermedad compleja que en algunos casos tiende a la cronicidad y por lo tanto requiere una implicación activa de los pacientes en el manejo de los síntomas. En otros casos se resuelve sin complicaciones o permanece estable, pero aun en estos casos no se puede perder de vista la importante repercusión que tiene en los pacientes y la incertidumbre que puede generar su diagnóstico. Debido a todo ello, en la sarcoidosis al igual que en otras patologías complejas, el éxito en el autocuidado, el automanejo de la enfermedad y la toma de decisiones compartida podría fundamentarse en la adquisición de conocimientos y habilidades (32, 55). Los documentos de información para pacientes podrían favorecer dicha adquisición y mejorar la comunicación entre los pacientes y profesionales (2, 56).

El presente proyecto se ha planteado con la finalidad de desarrollar un documento de información para pacientes con sarcoidosis basado en la evidencia. Para ello, siguiendo un diseño exploratorio, se planeó un proyecto colaborativo planeado y ejecutado en cuatro fases. En la primera de ellas se evaluó la calidad de los materiales existentes; la segunda fase se centró en la identificación de las necesidades de información de los pacientes; la tercera fase se centró en revisar la evidencia científica disponible; y la última consistió en el desarrollo del documento de la información, siguiendo las recomendaciones actuales para la producción de este tipo de herramientas (15, 42, 50, 51).

La evaluación de los materiales existentes sobre sarcoidosis a nivel nacional e internacional, ha mostrado que la información disponible en la red a día de hoy cuenta con carencias importantes. La metodología seguida para su elaboración con frecuencia no se hace explícita y existen brechas de información en temas relevantes, como el pronóstico y la evolución de la enfermedad, el impacto y manejo de aspectos emocionales y recomendaciones sobre hábitos de vida saludable. Además, en ninguno de los materiales evaluados se ha incluido la perspectiva de los pacientes y no se ha contado con ciudadanos en la elaboración o evaluación de dicha información.

Aunque es posible acercarse a las necesidades de información de los pacientes a través de diferentes fuentes, como los profesionales sanitarios o la literatura previa, a día de hoy existe consenso en la necesidad de contar con los pacientes para determinar sus necesidades percibidas (57-60). Para ello en este estudio se ha empleado una doble estrategia: por un lado se han revisado las preguntas planteadas por los participantes del foro de ANES y

por otro lado se llevó a cabo un estudio cualitativo basado en grupos focales. Los resultados de este estudio, han permitido poner de manifiesto las principales necesidades de información de los pacientes con sarcoidosis. Algunas de las demandas y sugerencias expresadas por los pacientes coinciden con las recomendaciones de las guías de elaboración, por ejemplo en cuanto a la necesidad de incluir información clara sobre las diferentes alternativas terapéuticas y sobre el impacto en la calidad de vida. Los pacientes también manifiestan la necesidad de compartir su experiencia con los profesionales y de obtener respuestas a las dudas principales con respecto a la sarcoidosis y a su manejo clínico. La información personalizada y adaptada a las necesidades individuales se plantea como un componente imprescindible de la atención y un aspecto necesario para incrementar la satisfacción con los cuidados, fomentar la toma de decisiones compartida y favorecer el automanejo de la enfermedad.

La fase de elaboración y revisión del material incluyó la participación colaborativa de un equipo multidisciplinar compuesto por profesionales expertos en sarcoidosis, expertos en metodología (relacionada con la evaluación de tecnologías sanitarias, guías de práctica clínica e incorporación de la visión de pacientes y ciudadanos) y pacientes con sarcoidosis en un proceso flexible e iterativo. Esta colaboración ha favorecido la integración de diferentes perspectivas y trasladar la evidencia científica a la práctica, mediante su adaptación a nuestro contexto sanitario y a las posibles demandas de información.

En concreto, los pacientes han tenido un papel activo y central en todas las fases del proyecto. Actualmente existe consenso en que los documentos de información no pueden ser una mera adaptación de la evidencia o las recomendaciones de las guías de práctica clínica, sino que deben contar con la input del paciente y/o sus allegados como un aspecto central (55). En este sentido, este trabajo, al igual que otros previamente realizados, ha confirmado la importancia de incluir pacientes en el desarrollo de este tipo de materiales para garantizar que sus preocupaciones, expectativas y necesidades de información son tenidas en cuenta (56, 61).

En cuanto a las limitaciones de este trabajo, cabe destacar que aunque se ha intentado contar con la perspectiva de los pacientes y los profesionales en todas las fases del proceso, se ha incorporado a un pequeño número de participantes en todas ellas. En relación con esta limitación, destaca el carácter exploratorio y el limitado tamaño muestral del estudio cualitativo y por lo tanto las conclusiones obtenidas deben interpretarse con cautela. Sin embargo cabe destacar que se ha logrado reunir a un grupo de pacientes de diferentes

Comunidades Autónomas, en una enfermedad de muy baja prevalencia. Además para contrarrestar esta posible limitación se ha intentado combinar los resultados del grupo focal con la revisión de las demandas del foro de la página web de ANES. La combinación de estudios cualitativos con datos provenientes de blogs o foros de discusión se ha planteado como una opción interesante en las enfermedades raras, en las que recabar información sobre las perspectivas de los pacientes puede ser extremadamente complicado (62, 63).

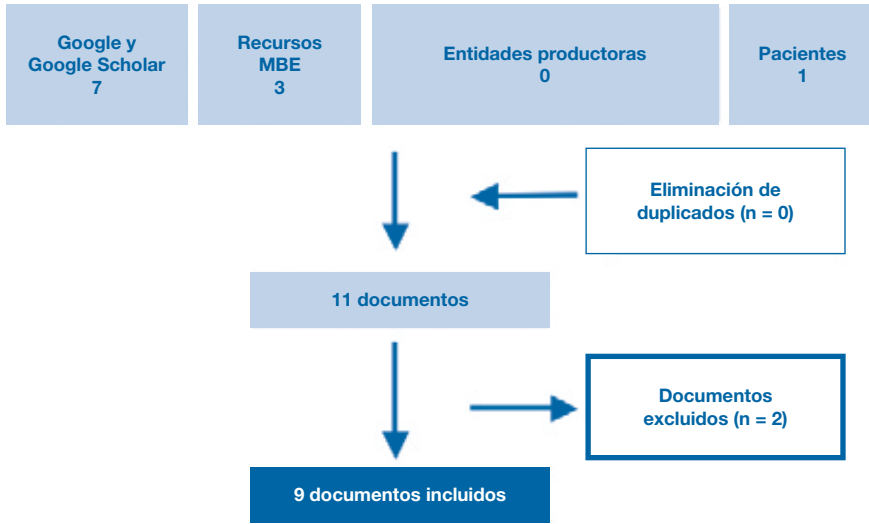
Futuras investigaciones deberían centrarse en la evaluación del impacto de la adopción de este tipo de documentos en la práctica clínica. Además, al igual que en el caso de otros productos basados en la evidencia, la información para pacientes debiera actualizarse cada cierto periodo de tiempo, con la finalidad de garantizar que su contenido es actualizado y basado en la mejor evidencia disponible. En relación a la diseminación e implementación del documento de información, la provisión en Internet no debiera ser la única estrategia empleada. A este respecto se ha propuesto la pertinencia de integrar los materiales de información en la práctica clínica e intentar que, en la medida de lo posible, estén disponibles para todos los pacientes de la misma manera que las pruebas diagnósticas o los tratamientos (15, 64).

Diferentes factores como la expansión del rol de los pacientes en la toma de decisiones y la complejidad del manejo clínico de la sarcoidosis, requieren la puesta en marcha de estrategias que permitan la participación activa de los pacientes en las diferentes fases del proceso y favorecer el autocuidado. En este sentido, la facilitación activa de materiales de información para pacientes basados en la evidencia, mediante su integración en el proceso asistencial podría ser de gran ayuda para mejorar la práctica clínica. El documento elaborado pretende ser un recurso útil tanto para los pacientes con sarcoidosis y sus familiares, así como para los profesionales implicados en su manejo clínico, mediante la provisión de información de calidad que permita favorecer la comunicación y la toma de decisiones.

8 Anexos

Anexo A. Número de documentos incluidos y excluidos y razones de la exclusión

Figura 1: Resultados de la búsqueda de materiales para pacientes con sarcoidosis



Documentos excluidos:

Cita	Motivo de exclusión
National Heart, Lung and Blood Institute [Sede web] [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: http://www.nhlbi.nih.gov/health-spanish/health-topics/temas/sarc/	No incluye información sobre diagnóstico y alternativas terapéuticas
Pneumowiki [Sede web] [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: http://es.pneumowiki.org/mediawiki/index.php/P%C3%A1gina_Principal	Información dirigida a profesionales sanitarios

Anexo B. Puntuaciones medias en el instrumento DISCERN

	JAMA	MedlinePlus	NHS Choices	Patient. co.uk	Universidad de Maryland	Webconsultas	Dynamed	UpToDate "The basics"	UpToDate "Beyond the basics"
Fiabilidad¹									
1. Claridad de los objetivos	1	1	1	1	1	1	1	1	1
2. Consecución de objetivos	1	1	1	1	1	1	1	1	1
3. Relevancia	2	2,5	3	4	2,5	3	3	2	3
4. Fuentes	2	1,5	1	4	2,5	1	2	1,5	1,5
5. Fecha de la revisión	2	3,5	1	4	4	1	3,5	2,5	3
6. Sesgos	2	2	2	4,5	3	2	2,5	2,5	2,5
7. Fuentes adicionales	1	1,5	1	2,5	3,5	1	3,5	1,5	3
8. Incentivumbre	1	1	2,5	2,5	1,5	2,5	2	1	1
Alternativas terapéuticas¹									
9. Mecanismo de acción	2	1	2	2	1	2	2,5	2,5	3,5
10. Beneficios	1,5	1	1,5	1,5	2	2	3	1	3
11. Riesgos	2,5	1,5	2,5	3,5	2,5	2	2	2,5	2
12. Evolución sin tratamiento	1	1	1	1	1	1	1	1	1
13. Calidad de vida	1,5	1	2	1,5	1	1	1,5	1,5	1,5
14. Alternativas	3	2	3,5	4	4	2,5	3,5	2	2,5
15. Toma de decisiones	1,5	2	1,5	2,5	2	2	2	1,5	2
Valoración global¹									
16. Calidad global	2	2	2,5	4	2,5	2	2,5	2	2,5
Puntuación total²	27	25,5	29	43,5	35	27	36,5	27	34

¹Puntuación basada en una escala tipo Likert de 5 puntos, desde 1 (baja calidad) hasta 5 (alta calidad)

²Las puntuaciones más altas representan mayor calidad, la puntuación total máxima es 80.

Anexo C. Preguntas de los pacientes en el foro de ANES

La sarcoidosis:

1. ¿Por qué estoy enfermo?
2. ¿Me voy a curar?
3. ¿Es una enfermedad rara?
4. ¿Es una enfermedad grave?
5. ¿Es contagiosa?
6. ¿Cuánto tiempo estaré enfermo?
7. ¿Por qué estoy siempre cansado y en ocasiones a punto de desvanecerme?
8. ¿Debo vacunarme contra alguna enfermedad?
9. ¿Puedo seguir haciendo deporte?
10. ¿Qué médico especialista es el más adecuado para tratarme?
11. El médico me habla en términos científicos que no entiendo y salgo con dudas de la consulta ¿qué hago?
12. ¿Puede alguna dieta o alimento concreto ayudarme a combatir la enfermedad?
13. Si tengo un órgano dañado ¿es necesario un trasplante? De hacerlo ¿desaparecerá la sarcoidosis?
14. ¿Qué es un brote?
15. ¿Hay diferencias entre una sarcoidosis aguda y una crónica?, ¿cuál tiene mejor pronóstico?
16. ¿Qué es el Lupus Pernio?
17. ¿Qué es la uveítis?

18. ¿Qué diferencia hay entre los distintos estadios de la sarcoidosis y cuál tiene mejor pronóstico?
19. ¿Es importante saber en qué estadio se encuentra uno?
20. Quien no tiene sarcoidosis pulmonar, ¿cómo puede saber en qué estadio está?
21. Tengo sarcoidosis pulmonar y el esfuerzo que realizan los pulmones ha afectado al corazón (por ejemplo: cor pulmonale) ¿quiere decir que tengo sarcoidosis cardíaca?
22. Una vez que ha remitido la enfermedad ¿puede reaparecer al cabo de un tiempo?
23. ¿Por qué me duelen tanto las articulaciones y siento “pinchazos” en ellas si en las pruebas radiológicas no se evidencia nada que lo justifique?
24. ¿Puedo tomar el sol si tengo sarcoidosis?
25. Si mi sistema inmunológico no funciona como debiera ¿puedo adquirir con mayor facilidad otra enfermedad?
26. ¿Cómo le planteo a mi familia y amigos que tengo esta enfermedad?
27. ¿Cuándo debo acudir a los servicios de urgencias?
28. Tengo problemas de fertilidad ¿es de la sarcoidosis?
29. Tengo orquitis y epididimitis con frecuencia. ¿Está relacionado?
30. ¿Están relacionadas la visión borrosa y fuertes dolores de cabeza con la enfermedad?
31. ¿Cómo puedo diferenciar los síntomas de la sarcoidosis con los de otra enfermedad?
32. A veces no me siento comprendido por mi entorno: ¿qué hago?
33. ¿Es recomendable la ayuda psicológica para afrontar la enfermedad y su tratamiento?
34. ¿En qué consisten las pruebas diagnósticas?
35. Tengo derecho a una segunda opinión médica?, ¿cómo la solicito?

36. ¿Cuáles son mis derechos como paciente de una enfermedad rara?
37. ¿Cada cuánto tiempo debo hacer controles?
38. ¿Van a heredar mis hijos la enfermedad?

Síntomas, tratamientos y pruebas diagnósticas:

39. ¿Por qué mi médico no ha puesto ningún tratamiento?
40. ¿Qué tratamiento combate mejor la *sarcoidosis* y cuál es mejor?
41. ¿Qué pruebas se realizan para diagnosticarla?
42. ¿Es necesario siempre hacer una biopsia?
43. ¿Qué es una *broncoscopia* y para qué se realiza?
44. ¿Qué son las pruebas funcionales respiratorias (espiro, pletis, difusión) y para qué se realizan?
45. Se habla mucho de la ECA y del eritema nodoso: ¿qué son?
46. Una ECA dentro de los valores normales ¿indica que la enfermedad ha desaparecido?
47. Si los valores de ECA están altos ¿puede ser por tener otra enfermedad activa que no sea la sarcoidosis?
48. Si las pruebas respiratorias dan valores normales ¿significa que no tengo sarcoidosis pulmonar o que ha desaparecido?
49. ¿Qué efectos secundarios puedo tener con los Inmunosupresores?
50. ¿Con la enfermedad y tomando medicación puedo quedarme embarazada?
51. ¿Qué método anticonceptivo sería el ideal tomando este tipo de medicación?
52. ¿Cómo va a afectar la sarcoidosis y sus tratamientos a mis hormonas? Soy mujer y me preocupa un embarazo, la lactancia e incluso todo lo referente a la menopausia.

53. ¿Es normal que los marcadores de cáncer de mama den resultados alterados si tengo sarcoidosis?
54. ¿Se pueden combinar los corticoides con los inmunosupresores?
55. ¿Qué efectos secundarios y afectación a mi vida diaria tiene la medicación que trata la enfermedad?
56. ¿Qué son los granulomas caseificantes, adenopatías hiliares y afectación parenquimatosa?

Tratamiento con corticoides:

57. ¿Cómo me va a afectar física y emocionalmente tomar prednisona?
58. ¿La prednisona es un inmunodepresor?
59. ¿Qué debo hacer para evitar engordar?
60. ¿Es necesario ser controlado por un endocrino al tomar corticoides?
61. ¿Por qué muchos de los valores en sangre de glucemia, colesterol, triglicéridos o ácido úrico se alteran con los corticoides?
62. Si tomo corticoides ¿puedo tener osteoporosis? ¿debo tomar suplementos de calcio?
63. ¿Puedo desarrollar cataratas o glaucoma? ¿Debería ser controlado por un oftalmólogo?
64. ¿Durante cuánto tiempo debo tomar corticoides?
65. ¿Por qué me vuelvo más torpe en mis movimientos?
66. ¿Por qué soy más sensible a las infecciones?
67. ¿Por qué tengo facilidad para la aparición de hematomas?
68. Desde que tomo corticoides sudo constantemente, incluso de noche y es muy fuerte el olor, a pesar de la higiene corporal ¿Puedo hacer algo para evitarlo?
69. Si el tratamiento con corticoides no funciona ¿qué otros tratamientos puedo tomar?

70. ¿Por qué ahora he desarrollado alergias si antes no las tenía?

Discapacidad y entorno laboral:

71. ¿Qué es una discapacidad orgánica?¹

72. ¿Va a afectarme a mi vida diaria y capacidad laboral?

73. ¿Qué es una incapacidad total, parcial y/o temporal?¹

74. ¿Se está investigando esta enfermedad?

75. ¿Hay centros de referencia en España para las personas que padecemos esta enfermedad?

76. ¿Existe algún decálogo para la enfermedad?

77. ¿Tengo derecho a algún tipo de minusvalía o incapacidad laboral?¹

78. ¿Qué debo hacer o recomendaciones seguir para una buena calidad de vida?

79. ¿Cuál es el protocolo completo desde el inicio de la baja laboral hasta la declaración de incapacidad?¹

80. Trabajo a turnos y mi trabajo es, en muchas ocasiones estresante, ¿afecta negativamente en mi recuperación?¹

81. Tengo miedo a decirlo en el trabajo y a perder mi empleo por absentismo laboral, ¿cómo debo actuar?¹

1 Debido a que el documento se ha centrado principalmente en el manejo clínico de la sarcoidosis, estas preguntas no han sido consideradas.

Anexo D. Guía de tópicos del grupo focal con pacientes

Bloque 1: vivir con sarcoidosis

- En líneas generales, ¿cómo ha afectado a tu vida el hecho de tener sarcoidosis?
- ¿Qué aspectos de la sarcoidosis han afectado más a tu bienestar o que consideras más difíciles de sobrellevar?
- ¿Cuáles son las limitaciones que la enfermedad impone en la vida diaria? ¿Afectan a tu calidad de vida?

TAREA 1: escribe en una frase qué es para ti la sarcoidosis. Pon en un papel, los aspectos y limitaciones que te produce la enfermedad.

- Puesta en común.

Bloque 2: problemas percibidos en el proceso asistencial

- ¿Cómo se ha realizado el diagnóstico?
 - » tiempo desde los primeros síntomas hasta el diagnóstico definitivo, derivación a diferentes médicos o centros sanitarios, etc....
- ¿Cuál ha sido tu experiencia con el tratamiento?
 - » tipo de tratamientos realizados
 - » beneficios y efectos secundarios o no deseados
- ¿Consideras que has participado de alguna manera en la toma de decisiones sobre el tratamiento a seguir?
- ¿Cuál es tu grado de satisfacción con los cuidados recibidos o con las opciones terapéuticas prescritas?
- ¿Cada cuánto tiempo realizas controles de seguimiento? ¿Por quién? ¿Consideras que se realiza un seguimiento adecuado de la enfermedad?

Bloque 3: necesidades de información

- ¿Cuál es tu valoración de la información que has recibido de los profesionales sanitarios? ¿Estáis satisfechos con esta información?
- ¿Qué cuestiones sobre la enfermedad son las que más te preocupan? ¿Existe alguna pregunta que no has logrado que te contesten adecuadamente?
- ¿Crees que hubiese sido necesario más información o de otro tipo?
- ¿Consideras que la comunicación con los profesionales es adecuada? ¿Qué profesionales considerarías que os han informado mejor? ¿Crees que tus médicos disponen de suficiente información sobre la sarcoidosis?
- Aparte de esta información ¿consultáis otras fuentes: Internet, documentos escritos...?
- Sobre Internet: ¿hacéis algún tipo de selección de las diferentes fuentes, consideráis que la información es fiable y actualizada?
- ¿Conocéis o habéis consultado algún documento escrito? ¿Cuál y en qué os ha ayudado?
- Toma de decisiones: ¿preferís contar con toda la información posible y tener un papel en la toma de decisiones sobre el tratamiento? ¿o pensáis que es mejor contar con menor información y que el médico decida?
- ¿Pensáis que existe algún factor que influya en las preferencias sobre la información: por ejemplo la edad, el género...?
- ¿Cuáles son vuestras sugerencias para mejorar la información disponible sobre sarcoidosis?
- ¿Sobre qué aspectos es necesario profundizar?

TAREA 2: Escribe en un papel consejos que le darías a una persona recién diagnosticada para enfrentarse a la enfermedad y aquellos trucos que a ti te han ido bien en tu vida diaria para superar las dificultades.

- Puesta en común: discutir las propuestas.

- ¿Crees que disponer de un documento de calidad que responda a las principales dudas sobre la enfermedad y su tratamiento podría ser una buena herramienta preventivo-educativa y de apoyo para la sarcoidosis?
- ¿Cómo sería la mejor manera de difundir esta información?

Anexo E. Tareas empleadas en el grupo focal

Tarea 1

Escribe en una frase qué es para ti la sarcoidosis.

Para mí, la sarcoidosis es:

.....

Enumera aquellos aspectos y limitaciones que te produce la sarcoidosis:

Aspectos de la sarcoidosis que más afectan a mi bienestar o que son más difíciles de sobrellevar	Limitaciones que la sarcoidosis impone en mi vida diaria
<ul style="list-style-type: none">•••••	<ul style="list-style-type: none">•••••

Tarea 2

Escribe en un papel consejos que le darías a una persona recién diagnosticada para enfrentarse a la enfermedad y aquellos trucos que a ti te han ido bien en tu vida diaria para superar las dificultades.

Consejos que le darías a una persona recién diagnosticada de sarcoidosis
<ul style="list-style-type: none">•••••

Anexo F. Estrategias de búsqueda bibliográfica

1. Revisiones sistemáticas

CRD databases

#1. Sarcoid*

Cochrane Library (Wiley)

#1. MESH descriptor: [Sarcoidosis]

#2. sarcoid*:ti,ab,kw (Word variations have been searched)

#3. #1 OR #2

Tripdatabase

#1. Sarcoidosis OR sarcoidoses

Inahta

#1. Sarcoid*

Medline (PubMed)

#1. "Sarcoidosis"[Majr] OR sarcoid*[TI]

Filters: Scientific Integrity Review; Systematic Reviews; Technical Report; Guideline; Practice Guideline

Embase (Ovid)

#1. sarcoidosis/

limit to (embase and (evidence based medicine or "systematic review"))

2. Estudios cualitativos

Medline (PubMed)

#1. "Sarcoidosis"[Majr] OR sarcoid*[TI]

#2. ("Health Care Surveys"[Mesh]) OR ((critical[TIAB] AND social*[TIAB]) OR (ethical[TIAB] AND enquiry[TIAB]) OR ((pilot[TIAB] AND testing[TIAB]) AND and survey[TIAB]) OR shadowing[TIAB] OR ((philosophical[TIAB] OR social[TIAB]) AND research*[TIAB])) OR ("action research"[TIAB] OR "human science") OR ((van[TIAB] AND kaam*[TIAB]) OR (van[TIAB] AND manen[TIAB]) OR (constant[TIAB] AND compar[TIAB])) OR ((theoretical[TIAB] AND sampl*[TIAB]) OR ricoeur[TIAB] OR spiegelberg*[TIAB] OR merleau[TIAB]) OR ((thematic*[TIAB] AND analys*[TIAB]) OR themes[TIAB]) OR ((structured categor*) OR (unstructured categor*)) OR (purpos*[TIAB] AND sampl*[TIAB]) OR ((cross[TIAB] case[TIAB] analys*[TIAB]) OR (eppi[TIAB] approach[TIAB]) OR metaethno*[TIAB] OR (meta[TIAB] ethno*[TIAB]) OR metanarrative*[TIAB] OR (meta[TIAB] narrative*[TIAB]) OR (meta[TIAB] overview[TIAB]) OR metaoverview[TIAB] OR metastud*[TIAB] OR (meta[TIAB] stud*[TIAB]) OR metasummar*[TIAB] OR (meta[TIAB] summar*[TIAB]) OR (qualitative[TIAB] overview*[TIAB]) OR ("critical interpretative"[TIAB] OR evidence[TIAB] OR meta[TIAB] OR "mixed methods"[TIAB] OR multilevel[TIAB] OR "multi level"[TIAB] OR narrative[TIAB] OR parallel[TIAB] OR realist[TIAB]) AND synthes*[TIAB] OR metasynthes*[TIAB]) OR (qualitative*[TIAB] AND (metaanal*[TIAB] OR (meta[TIAB] anal*[TIAB]) OR synthes*[TIAB] OR (systematic[TIAB] AND review*[TIAB])))) OR ((maximum[TIAB] AND variation[TIAB]) OR snowball[TIAB]) OR (hermeneutic*[TIAB] OR heidegger*[TIAB] OR husserl*[TIAB] OR colaizzi*[TIAB] OR giorgi*[TIAB] OR glaser[TIAB] OR spiegelberg*[TIAB] OR strauss[TIAB]) OR (grounded[TIAB] AND (theor*[TIAB] OR study[TIAB] OR studies[TIAB] OR research[TIAB])) OR (discourse[TIAB] AND analysis[TIAB]) OR (data[TIAB] AND saturat*[TIAB]) OR ((content[TIAB] analy*[TIAB]) OR (field[TIAB] AND (note*[TIAB] OR record*[TIAB] OR stud*[TIAB] OR research[TIAB])) OR fieldnote*[TIAB]) OR (constant[TIAB] AND (comparative[TIAB] OR comparison[TIAB])) OR ((participant*[TIAB] OR nonparticipant*[TIAB]) AND observ[TIAB]) OR ((focus[TIAB] AND (group*[TIAB] OR sampl*[TIAB])) OR narrat*[TIAB] OR ((life[TIAB] OR lived[TIAB]) AND experience*[TIAB])) OR (testimon*[TIAB]) OR (story[TIAB] OR stories[TIAB] OR storytell*[TIAB] OR (story[TIAB] tell*[TIAB])

OR ((focus*[TIAB] OR structured[TIAB]) AND interview*[TIAB])
 OR (((("Cluster Analysis"[Mesh] OR "Ethnology"[Mesh] OR "Focus
 Groups"[Mesh])) OR ((qualitative*[TIAB]) OR ethno*[TIAB] OR
 emic[TIAB] OR etic[TIAB] OR heuristic[TIAB] OR semiotics[TIAB]))
 OR ("Anthropology, Cultural"[Mesh] OR "Focus Groups"[Mesh] OR
 "Tape Recording"[Mesh] OR "Interview, Psychological"[Mesh] OR
 "Interviews as Topic"[Mesh] OR "Narration"[Mesh] OR "Nursing
 Methodology Research"[Mesh] OR "Observation"[Mesh] OR
 "Qualitative Research"[Mesh] OR "Sampling Studies"[Mesh] OR "Cluster
 Analysis"[Mesh] OR "Videodisc Recording"[Mesh])) OR ("Anthropology,
 Cultural"[Mesh] OR "Focus Groups"[Mesh] OR "Tape Recording"[Mesh]
 OR "Interview, Psychological"[Mesh] OR "Interviews as Topic"[Mesh]
 OR "Narration"[Mesh] OR "Nursing Methodology Research"[Mesh]
 OR "Observation"[Mesh] OR "Qualitative Research"[Mesh] OR
 "Sampling Studies"[Mesh] OR "Cluster Analysis"[Mesh] OR "Videodisc
 Recording"[Mesh]) OR ("Cluster Analysis"[Mesh] OR "Ethnology"[Mesh]
 OR "Focus Groups"[Mesh]) OR (qualitative*[TIAB] OR ethno*[TIAB]
 OR emic[TIAB] OR etic[TIAB] OR heuristic[TIAB] OR semiotics[TIAB])

#3. #1 and #2

Embase, PsycInfo (Ovid)

- 1 anthropology, cultural/ or focus groups/ or exp tape recording/ or inter-
 view/ or narration/ or nursing methodology research/ or observation/ or
 qualitative research/ or sampling studies/ or cluster analysis/ or videodisc
 recording/
- 2 anthropology, cultural/ or audiorecording/ or cluster analysis/ or constant
 comparative.mp. or ethod/ or content analysis/ or discourse analysis/ or
 ethnology/ or field studies/ or focus groups/ or interviews/ or life expe-
 riences/ or narratives/ or observation methods/ or purposive sample/ or
 exp qualitative studies/ or semi structured interview/ or exp storytelling/
 or structured interview/ or thematic analysis/ or theoretical sample/
 or videodiscs/ [mp=title, abstract, heading word, table of contents, key
 concepts, original title, tests & measures]
- 3 cluster analysis/ or constant comparative method/ or content analysis/ or
 cultural anthropology/ or discourse analysis/ or ethnographic research/
 or ethnography/ or ethnology/ or ethn nursing research/ or field study/
 or grounded theory/ or information processing/ or nursing methodo-
 logy research/ or personal experience/ or phenomenology/ or purposive
 sample/ or qualitative research/ or exp recording/ or semi structured

interview/ or storytelling/ or structured interview/ or tape recorder/ or thematic analysis/ or theoretical sample/

- 4 "culture (anthropological)"/ or cluster analysis/ or content analysis/ or discourse analysis/ or ethnography/ or "experiences (events)"/ or grounded theory/ or interviews/ or life experiences/ or narratives/ or observation methods/ or phenomenology/ or qualitative research/ or structured clinical interview/ or exp tape recorders/ or storytelling/ or (field study or interview or focus group or qualitative study).md.
- 5 (qualitative\$ or ethno\$ or emic or etic or heuristic or semiotics).ti,ab.
- 6 ((focus\$ or structured) adj2 interview\$).ti,ab.
- 7 (((audio or tape or video\$) adj5 record\$) or audiorecord\$ or taperecord\$ or videorecord\$ or videotap\$).ti,ab.
- 8 (story or stories or storytell\$ or story tell\$).ti,ab.
- 9 testimon\$.ti,ab.
- 10 ((focus adj4 (group\$ or sampl\$)) or narrat\$ or ((life or lived) adj experience\$)).ti,ab.
- 11 ((participant\$ or nonparticipant\$) adj3 observ\$).ti,ab.
- 12 (constant adj (comparative or comparison)).ti,ab.
- 13 (content analy\$ or (field adj (note\$ or record\$ or stud\$ or research)) or fieldnote\$).ti,ab.
- 14 (data adj1 saturat\$).ti,ab.
- 15 discourse analys?.ti,ab.
- 16 (grounded adj (theor\$ or study or studies or research)).ti,ab.
- 17 (hermeneutic\$ or heidegger\$ or husserl\$ or colaizzi\$ or giorgi\$ or glaser or spiegelberg\$ or strauss).ti,ab.
- 18 (maximum variation or snowball).ti,ab.
- 19 (cross case analys\$ or eppi approach or metaethno\$ or meta ethno\$ or metanarrative\$ or meta narrative\$ or meta overview or metaoverview or metastud\$ or meta stud\$ or metasummar\$ or meta summar\$ or qualita-

tive overview\$ or ((critical interpretative or evidence or meta or mixed methods or multilevel or multi level or narrative or parallel or realist) adj synthes\$) or metasyntes\$).ti,ab. or (qualitative\$ and (metaanal\$ or meta anal\$ or synthes\$ or systematic review\$)).ti,ab,hw,pt.

20 purpos\$ sampl\$.ti,ab.

21 (structured categor\$ or unstructured categor\$).ti,ab.

22 ((thematic\$ adj3 analys\$) or themes).ti,ab.

23 (theoretical sampl\$ or ricoeur or spiegelberg\$ or merleau).ti,ab.

24 (van kaam\$ or van manen or constant compar\$).ti,ab.

25 action research.ti,ab.

26 human science.ti,ab.

27 (critical social\$ or ethical enquiry or (pilot testing and survey) or shadowing or ((philosophical or social) adj research\$)).ti,ab.

28 1 or 2 or 3 or 4 or 5 or 6 or 7 or 8 or 9 or 10 or 11 or 12 or 13 or 14 or 15 or 16 or 17 or 18 or 19 or 20 or 21 or 22 or 23 or 24 or 25 or 26 or 27

29 health care surveys/ or exp health surveys/

30 surveys/

31 health care survey/ or health survey/

32 exp surveys/

33 (survey\$ or question\$).ti,ab.

34 28 or 29 or 30 or 31 or 32 or 33

35 "sarcoid*".ti.

36 34 and 35

Anexo G. Resultados de la búsqueda bibliográfica: número de estudios incluidos y excluidos y razones de la exclusión.

Figura 2: Resultados de la estrategia bibliográfica 1 (revisiones sistemáticas y GPC)

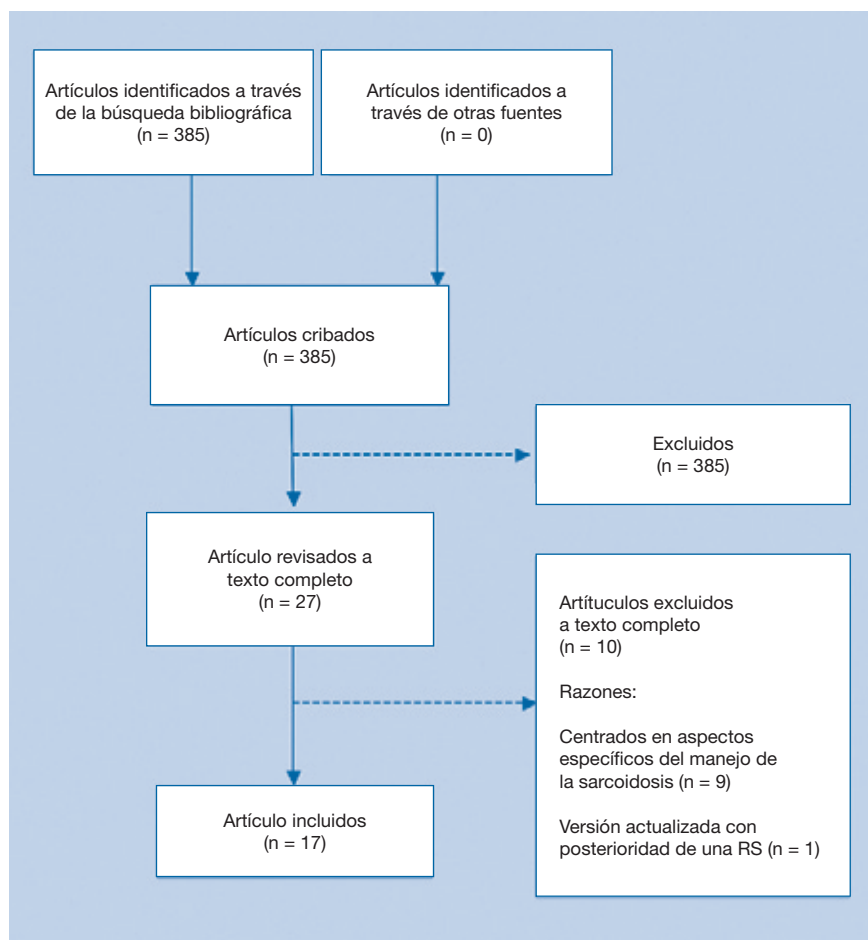
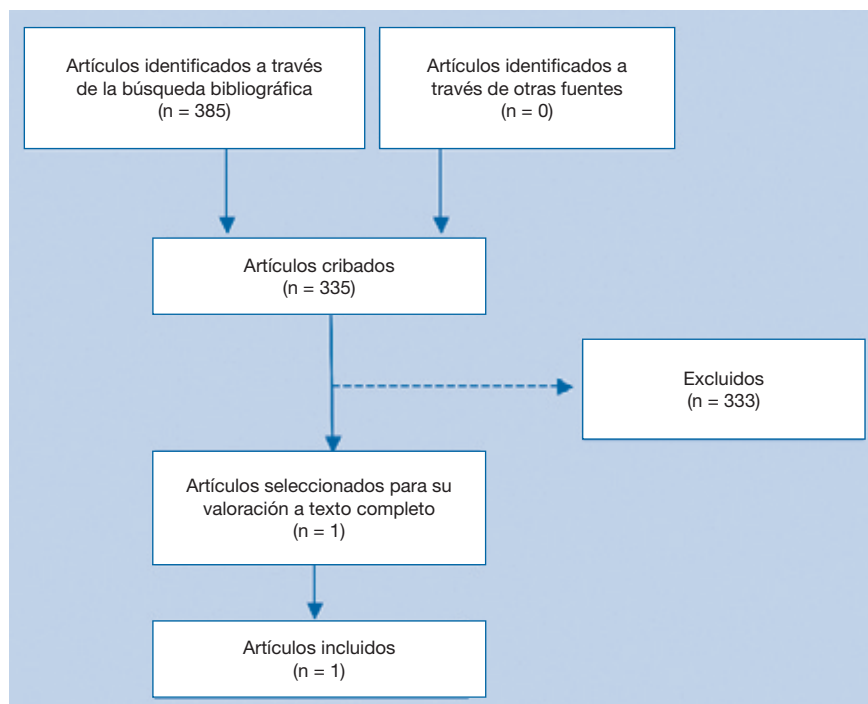


Figura 3: Resultados de la estrategia bibliográfica 2 (estudios cualitativos)



Anexo H. Estudios excluidos

Estudio	Motivo de exclusión
Alexandrescu DT, Kauffman CL, Ichim TE, Riordan NH, Kabigting F, Dasanu CA. Cutaneous sarcoidosis and malignancy: An association between sarcoidosis with skin manifestations and systemic neoplasia. <i>Dermatol Online J.</i> 2011;17(1):2.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Sadek MM, Yung D, Birnie DH, Beanlands RS, Nery PB. Corticosteroid therapy for cardiac sarcoidosis: a systematic review. <i>Can J Cardiol.</i> 2013;29(9):1034-41.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
O'Dwyer JP, Al-Moyeed BA, Farrell MA, Pidgeon CN, Collins DR, Fahy A, et al. Neurosarcoidosis-related intracranial haemorrhage: three new cases and a systematic review of the literature. <i>Eur J Neurol.</i> 2013;20(1):71-8.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Hilderson I, Van Laecke S, Wauters A, Donck J. Treatment of renal sarcoidosis: is there a guideline? Overview of the different treatment options. <i>Nephrol Dial Transplant.</i> 2013.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Dobarro D, Schreiber BE, Handler C, Beynon H, Denton CP, Coghlan JG. Clinical characteristics, haemodynamics and treatment of pulmonary hypertension in sarcoidosis in a single centre, and meta-analysis of the published data. <i>Am J Cardiol.</i> 2013;111(2):278-85.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Paramothayan S, Lasserson T. Treatments for pulmonary sarcoidosis. <i>Respir Med.</i> 2008;102(1):1-9.	Versión actualizada con posterioridad de una RS
Hayes, Inc. Remicade (Infliximab; Janssen Biotech Inc., a Johnson&Johnson Company) for treatment of neurosarcoidosis (Structured abstract). Health Technology Assessment Database [revista en Internet]. 2011; (1): Disponible en: http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/hta.32012000165/frame.html .	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Kiltz U, Braun J. Use of methotrexate in patients with sarcoidosis. <i>Clin Exp Rheumatol.</i> 2010;28(5 Suppl 61):S183-5.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Von Bartheld MB, Van Breda A, Annema JT. Complication rate of endosonography (endobronchial and endoscopic ultrasound): A systematic review. <i>Respiration.</i> 2014;87(4):343-51.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.
Tchernev G, Tana C, Schiavone C, Cardoso JC, Ananiev J, Wollina U. Sarcoidosis vs. Sarcoid-like reactions: The Two Sides of the same Coin? <i>Wien Med Wochenschr.</i> 2014;164(13-14):247-59.	Centrado en aspectos específicos del manejo de la sarcoidosis.

Anexo I. Calidad de la evidencia incluida en el material de información a pacientes

Estudio	Tipo de estudio/ calidad metodológica
Agarwal R, Aggarwal AN, Gupta D. Efficacy and safety of conventional transbronchial needle aspiration in sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis. <i>Respir Care</i> . 2013;58(4):683-93.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 9/11
Agarwal R, Srinivasan A, Aggarwal AN, Gupta D. Efficacy and safety of convex probe EBUS-TBNA in sarcoidosis: a systematic review and meta-analysis. <i>Respir Med</i> . 2012;106(6):883-92.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 9/11
Baughman RP, Nunes H. Therapy for sarcoidosis: evidence-based recommendations. <i>Expert Rev Clin Immunol</i> . 2012;8(1):95-103.	Revisión narrativa/opinión de expertos
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. <i>Curr Opin Pulm Med</i> . 2013;19(5):545-61.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 6/11
Dempsey OJ, Paterson EW, Kerr KM, Denison AR. Sarcoidosis. <i>BMJ</i> . 2009 339:b3206.	Revisión narrativa/opinión de expertos
De Vries J, Drent M. Quality of life and health status in sarcoidosis: a review of the literature. <i>Clin Chest Med</i> . 2008;29(3):525-32.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 5/11
Herbert 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). <i>Ocul Immunol Inflamm</i> . 2009;17(3):160-9.	Consenso de expertos/ opinión de expertos
Iannuzzi MC, Fontana JR. Sarcoidosis: clinical presentation, immunopathogenesis, and therapeutics. <i>JAMA</i> . 2011;305(4):391-9.	Revisión narrativa/opinión de expertos
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.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 7/11
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. <i>Semin Arthritis Rheum</i> . 2012;42(1):89-103.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 8/11
Murray PI, Bodaghi B, Sharma OP. Systemic treatment of sarcoidosis. <i>Ocul Immunol Inflamm</i> . 2011;19(2):145-50.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 4/11
Nunes H, Bouvry D, Soler P, Valeyre D. Sarcoidosis. <i>Orphanet J Rare Dis</i> . 2007;2(46).	Revisión narrativa/opinión de expertos
Paramothayan NS, Lasserson TJ, Jones PW. Corticosteroids for pulmonary sarcoidosis. <i>Cochrane Database Syst Rev</i> . 2010;2:CD001114.	Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 9/11

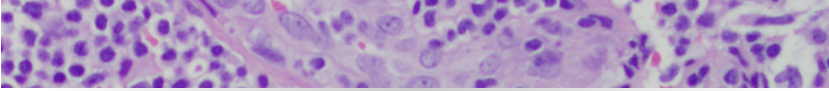
<p>Treglia G, Taralli S, Giordano A. Emerging role of whole-body 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography as a marker of disease activity in patients with sarcoidosis: a systematic review. <i>Sarcoidosis, vasculitis, and diffuse lung diseases : official journal of WASOG / World Association of Sarcoidosis and Other Granulomatous Disorders</i>. 2011;28(2):87-94.</p>	<p>Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 6/11</p>
<p>Ungprasert P, Srivali N, Wijampreecha K, Thongprayoon C, Cheungpasitporn W, Knight EL. Is the incidence of malignancy increased in patients with sarcoidosis? A systematic review and meta-analysis. <i>Respirology</i>. 2014;19(7):993-8.</p>	<p>Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 9/11</p>
<p>Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. <i>Lancet</i>. 2014;383(9923):1155-67.</p>	<p>Revisión narrativa/opinión de expertos</p>
<p>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. <i>J Nucl Med</i>. 2012;53(2):241-8.</p>	<p>Revisión sistemática, Puntuación AMSTAR 7/11</p>

Anexo J. Documento de información para pacientes y familiares (versión completa)

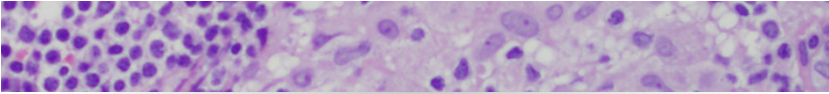


SARCOIDOSIS





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

Diseño y maquetación

Tórculo Comunicación Gráfica, S. A.

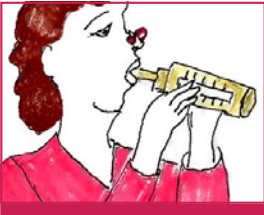
Este documento se ha realizado al amparo del convenio de colaboración suscrito por el Instituto de Salud Carlos III, organismo autónomo del Ministerio de Economía y Competitividad, y la Consellería de Sanidade de la Xunta de Galicia, en el marco del desarrollo de actividades de la Red Española de Agencias 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.

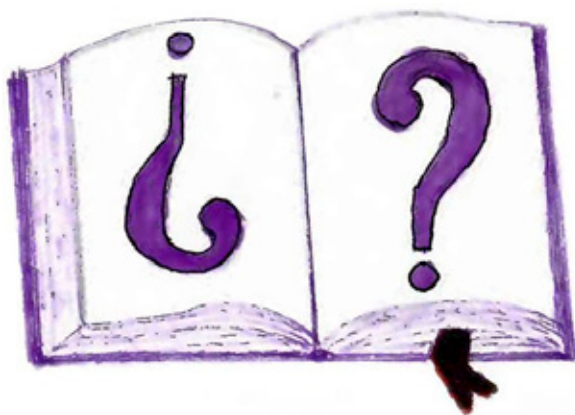
Sus manifestaciones pueden ser agudas o cronificarse en el tiempo. En este último caso, requieren tratamiento con mayor frecuencia y sus complicaciones pueden producir un mayor impacto en la calidad de vida.

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).



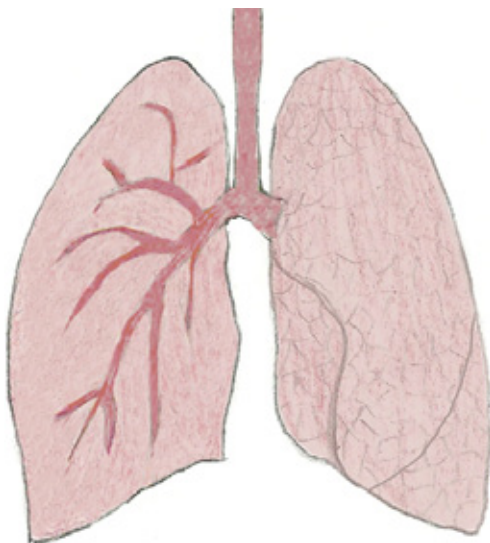
Las complicaciones que pueden surgir dependen del órgano afectado, pero hay muchas diferencias entre las personas en el tipo de complicación y su gravedad. A pesar de esto, en la mayoría de los casos, **las complicaciones asociadas a la sarcoidosis se pueden tratar.**

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.





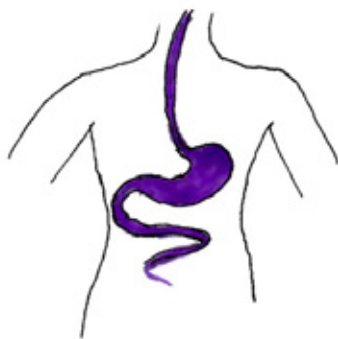
La presentación y síntomas más frecuentes según diferentes estudios son:

- **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 pernio 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 linfáticos**, 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.



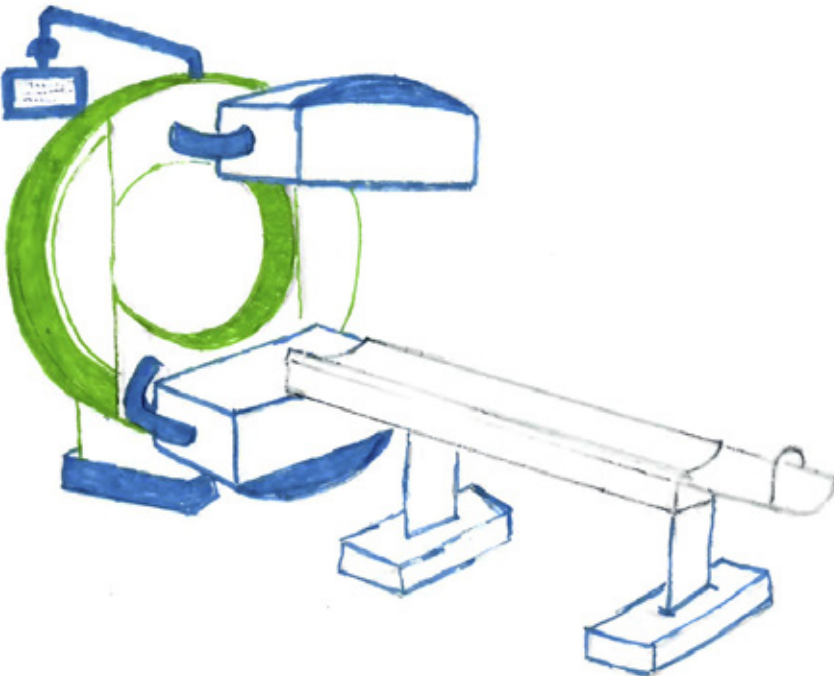
Algunas de ellas son:

- **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

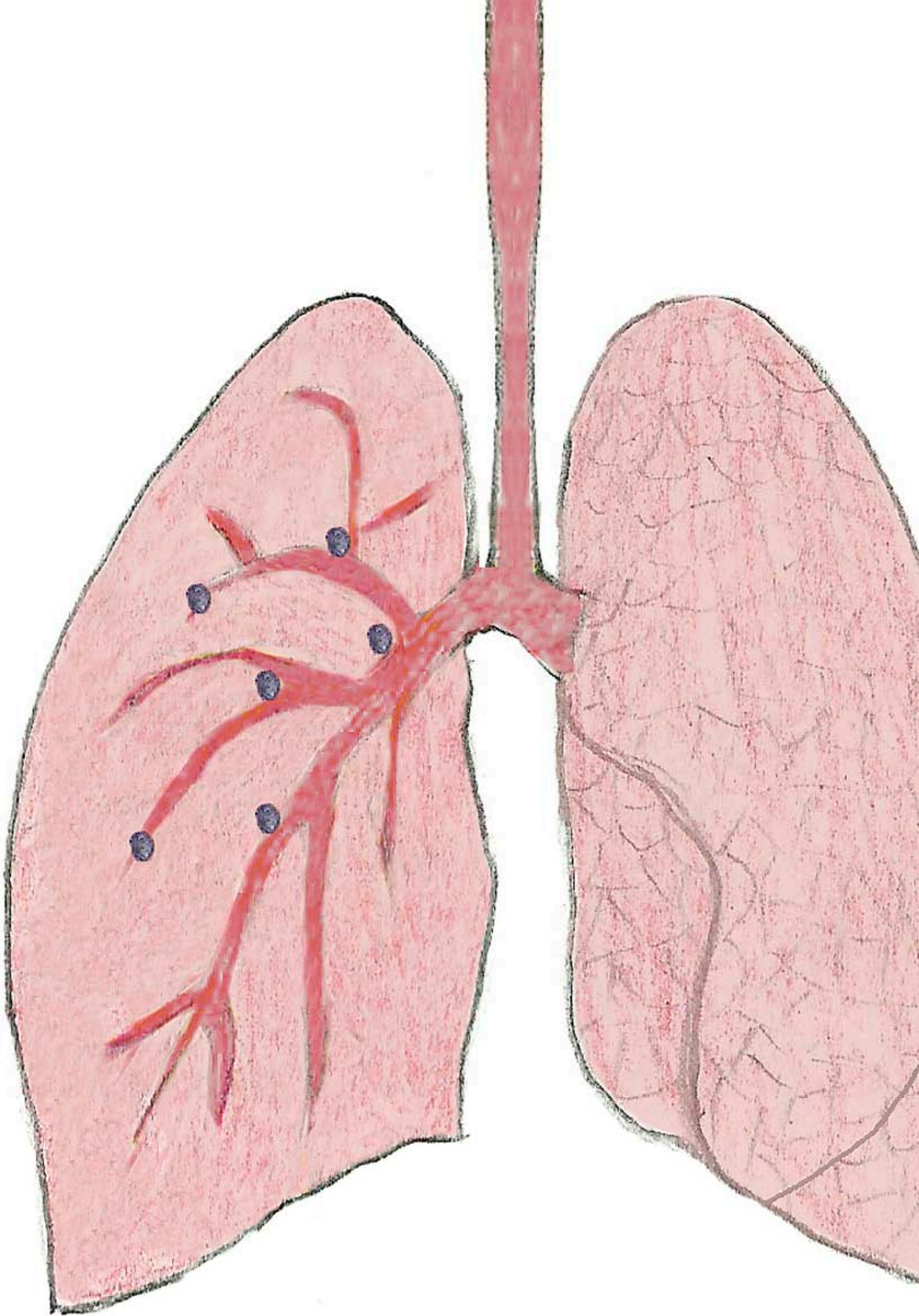
Los estadios en la sarcoidosis son específicos de la enfermedad pulmonar. Se basan en la afectación de los pulmones según la radiografía de tórax:

- **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?

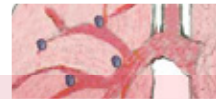
A día de hoy la sarcoidosis no tiene un tratamiento específico que cure la enfermedad, por lo que en general se basa en tratar los síntomas según el grado de afectación y los órganos implicados.

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 sí 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

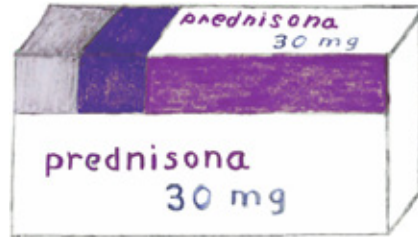


Medicamentos

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.

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.

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





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.

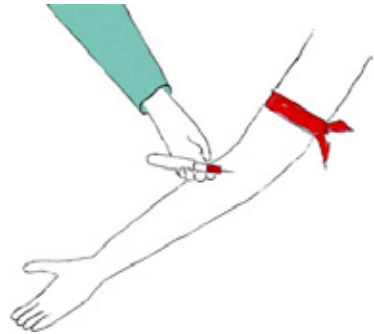
El metotrexato puede ser otra opción y permite reducir la dosis de corticoides y con ello evitar los potenciales efectos secundarios de su administración a largo plazo.

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 comunique 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 los siguientes 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 existe 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 comunicárselo 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.



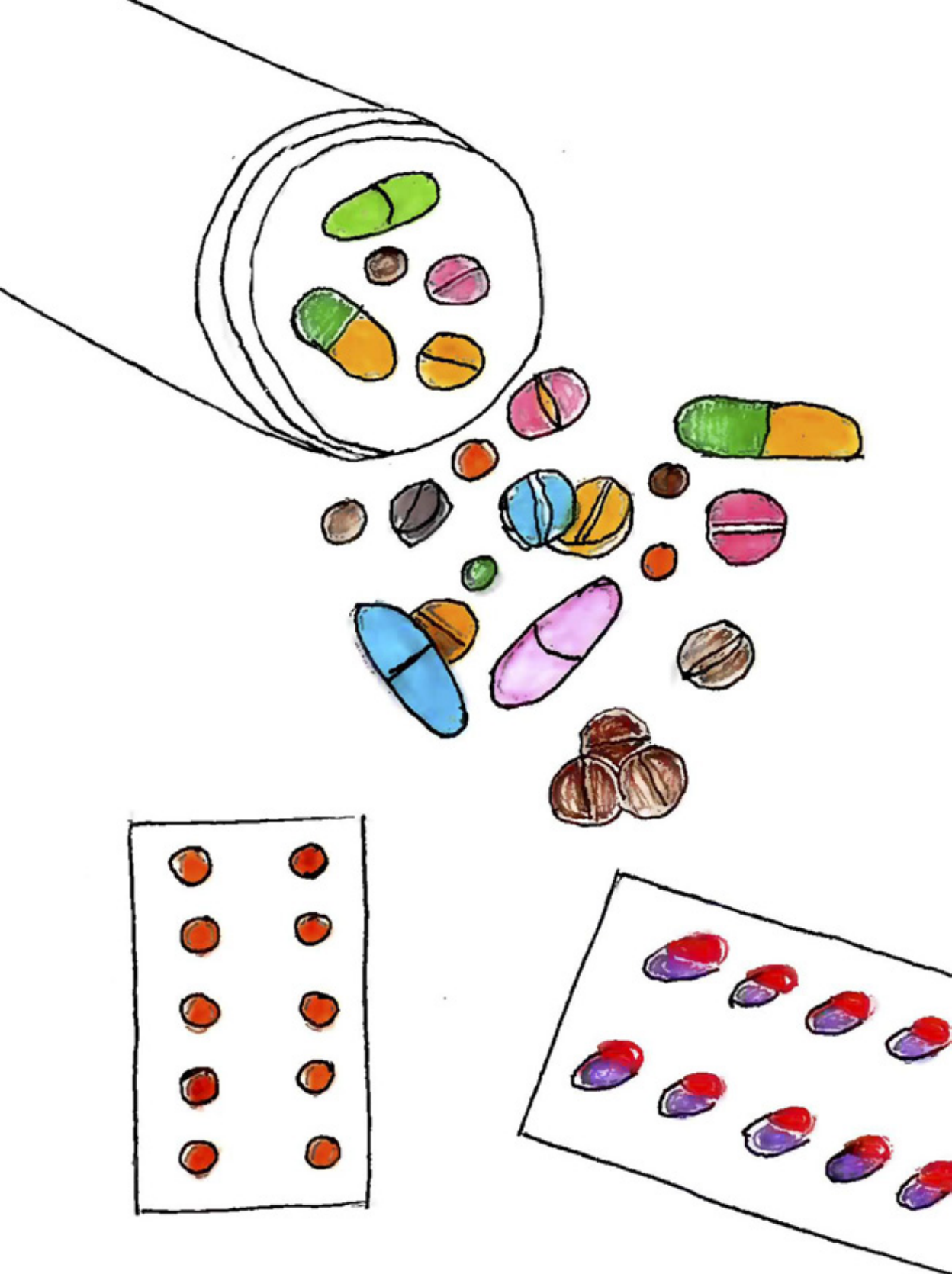
En caso de necesitar tratamiento, los corticoides también son la opción más frecuente. Normalmente son necesarios en casos de afectación importante en los pulmones, ojos, corazón o a nivel neurológico. Suele ser necesario hacer revisiones frecuentes, para ver la evolución, controlar los efectos no deseados 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-alfa¹

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

¹ 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 cardiaca 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

OTROS ENLACES DE INTERÉS

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

avalia-t.sergas.es

Guiasalud

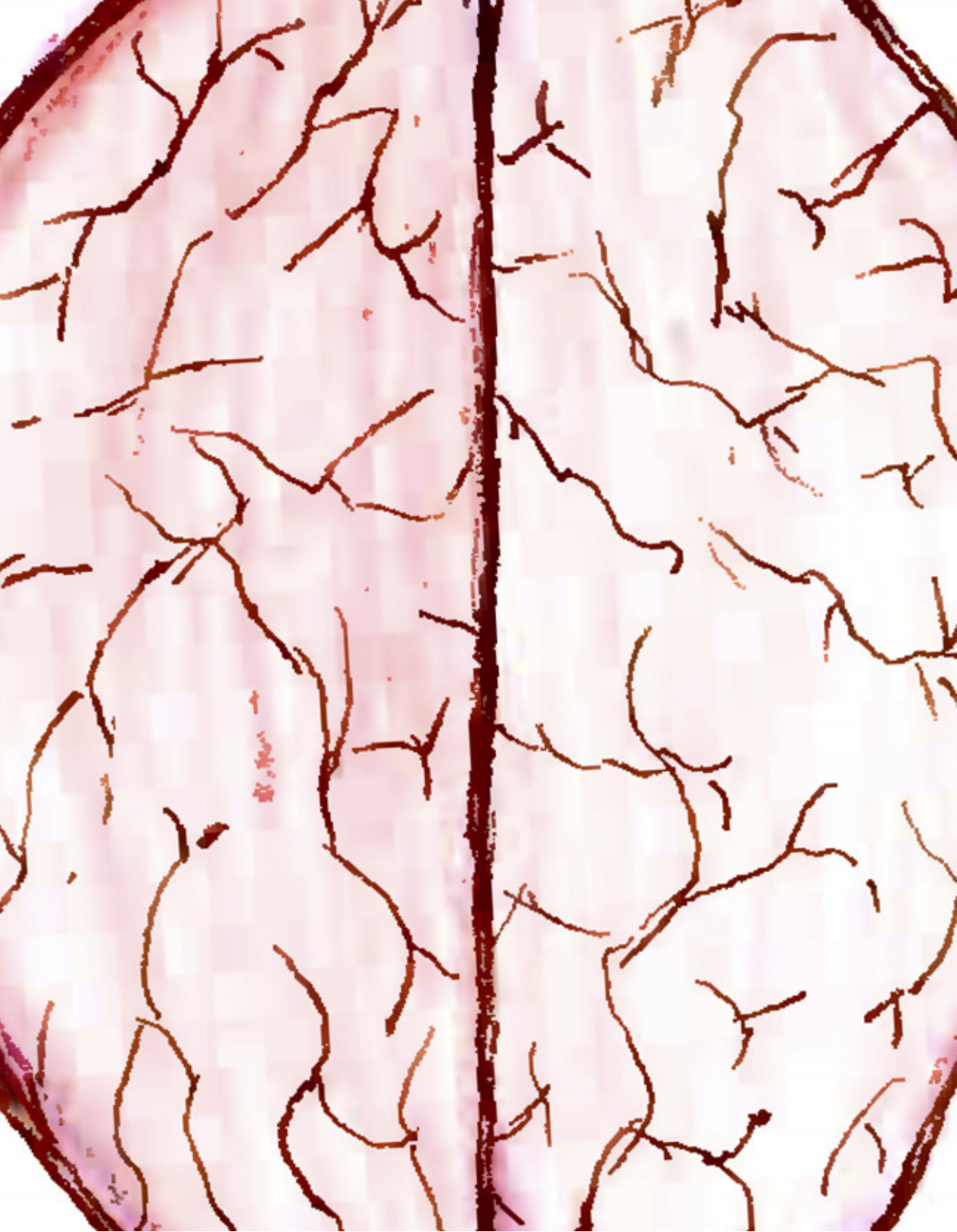
www.guiasalud.es

Ministerios de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad

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.



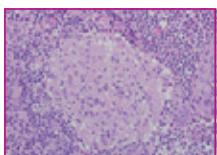
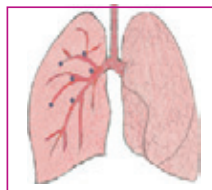
- Maneiro JR, Salgado E, Gomez-Reino JJ, Carmona L, BIOBADASER Study Group. Efficacy and safety of TNF antagonists in sarcoidosis: data from the Spanish registry of biologics BIOBADASER and a systematic review. *Semin Arthritis Rheum.* 2012;42(1):89-103.
- Murray PI, Bodaghi B, Sharma OP. Systemic treatment 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.

Anexo K. Documento de información para pacientes y familiares (versión folleto)

SARCOIDOSIS

¿Qué es 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.



¿Cuál es su causa?

Aunque se desconoce su causa exacta, lo que sugieren las pruebas científicas actuales es que la sarcoidosis podría tratarse de una respuesta anormal del sistema inmune (sistema de defensa de nuestro cuerpo), ante factores ambientales en un paciente con cierta predisposición genética.

¿Cuál es la evolución de la sarcoidosis?

La sarcoidosis generalmente tiene buen pronóstico: en la mayoría de las personas (dos de cada tres casos) puede mejorar sola al cabo de meses o años sin ninguna o casi ninguna consecuencia. En el resto se vuelve crónica y puede empeorar. Se desconoce la razón de por qué se resuelve en algunas personas y en otras se cronifica.

¿Cuáles son los síntomas de la sarcoidosis?

La presentación de la sarcoidosis es muy variable. Algunas personas pueden carecer de síntomas, mientras que otras pueden tener afectadas diferentes partes del cuerpo:

- **Síntomas generales:** como fatiga, cansancio, debilidad, fiebre, pérdida de peso, trastornos del sueño y depresión.
- **Pulmones:** tos seca, dificultad para respirar, sensación de falta de aire y dolor detrás del esternón.
- **Piel:** lesiones en la cara o el cuerpo, como un sarpullido o placas como en la psoriasis.
- **Inflamación de los ganglios linfáticos:** pueden aparecer en la zona de los pulmones o en otras partes del cuerpo.
- **Ojos:** en forma de uveítis (ojos rojos y llorosos).
- **Corazón:** pueden presentarse síncope, palpitaciones o arritmias y aparición de granulomas cardíacos que pueden afectar a su adecuado funcionamiento.
- **Sistema nervioso:** en algunos casos aparece dolor de cabeza, cambios en la memoria, afectación de nervios faciales, dolor y alteraciones en la sensibilidad.
- **Manifestaciones digestivas:** como dolor de estómago después de las comidas, náuseas, vómitos y afectación del hígado y del bazo.
- **Riñón:** pueden aparecer cálculos (lo que habitualmente se llama "piedras en el riñón"), inflamación o problemas en el funcionamiento del riñón.
- **Huesos, articulaciones y músculos:** puede existir dolor de las articulaciones o artritis (dolor con hinchazón), tenosinovitis (inflamación del revestimiento que rodea al tendón) y dolor muscular.

¿Cómo se diagnostica la sarcoidosis?

Los **tres criterios** principales son:

- Presencia de síntomas o signos de la enfermedad,
- Presencia de granulomas,
- Ausencia de otra enfermedad que justifique lo anterior.



A veces es necesario hacer diferentes pruebas, dependiendo de qué órganos están afectados. Algunas de ellas son: análisis de sangre y orina, radiografía de tórax, pruebas funcionales respiratorias, biopsia, electrocardiograma, TAC, PET, gammagrafía con galio y en muchos casos, un examen detallado de los ojos.

¿Cómo se trata la sarcoidosis?

En algunos casos sólo es necesario seguir unos hábitos de vida saludable y tomar algún medicamento de forma esporádica si hay dolor o inflamación. Debido al tipo de afectación o a sus síntomas, otras personas pueden necesitar algún de tratamiento:



- **Corticoides:** el medicamento más utilizado es la prednisona u otro tipo de corticoide oral. Aunque reducen la inflamación y alivian los síntomas, 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.
- **Inmunosupresores:** en algunas ocasiones, puede ser necesario utilizar 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 y antagonistas del factor de necrosis tumoral alfa (anti-TNF-alfa, por sus siglas en inglés).
- **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.

¿Qué hábitos de vida pueden irme bien?

Una parte importante del impacto en la calidad de vida de la sarcoidosis está causado 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 (dieta sana y equilibrada, ejercicio físico adaptado a tus posibilidades y dormir las horas necesarias) y aprender a manejar los problemas emocionales puede ayudar a estar mejor.

MÁS INFORMACIÓN

Asociación Nacional de Enfermos de Sarcoidosis (ANES): www.sarcoidosis.es

OTROS ENLACES DE INTERÉS:

Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia (avalia-t): avalia-t.sergas.es

Guíasalud: www.guiasalud.es

Ministerios de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad: 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**



9 Bibliografía

1. Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet PY, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet*. 2014;383(9923):1155-67.
2. Dempsey OJ, Paterson EW, Kerr KM, Denison AR. Sarcoidosis. *BMJ*. 2009 339:b3206.
3. Iannuzzi MC, Fontana JR. Sarcoidosis: clinical presentation, immunopathogenesis, and therapeutics. *JAMA*. 2011;305(4):391-9.
4. Nunes H, Bouvry D, Soler P, Valeyre D. Sarcoidosis. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2(46).
5. Eurordis [Sede web]. Barcelona: EURORDIS; [citado 18 nov 2014]. Disponible en: <http://www.eurordis.org/es>
6. Mañá J, Badrinas F, Morera J, Fité E, Manresa F, Fernández-Nogués F. Sarcoidosis in Spain. *Sarcoidosis*. 1992;9(2):118-22.
7. Hillerdal G, Nöu E, Osterman K, Schmekel B. Sarcoidosis: epidemiology and prognosis. A 15-year European study. *Am Rev Respir Dis*. 1984;130(1):29-32.
8. Morimoto T, Azuma A, Abe S, Usuki J, Kudoh S, Sugisaki K, et al. Epidemiology of sarcoidosis in Japan. *Eur Respir J*. 2008;31(2):372-9.
9. Newman LS, Rose CS, Bresnitz EA, Rossman MD, Barnard J, Frederick M, et al. A case control etiologic study of sarcoidosis: environmental and occupational risk factors. *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170(12):1324-30.
10. Spagnolo P, Grunewald J. Recent advances in the genetics of sarcoidosis. *J Med Genet*. 2013 50(5):290-7.
11. Victorson DE, Cella D, Judson MA. Quality of life evaluation in sarcoidosis: current status and future directions. *Curr Opin Pulm Med*. 2008;14(5):470-7.
12. De Vries J, Drent M. Relationship between perceived stress and sarcoidosis in a Dutch patient population. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis*. 2004;21(1):57-63.

13. Drent M, Wirnsberger RM, Breteler MH, Kock LM, de Vries J, Wouters EF. Quality of life and depressive symptoms in patients suffering from sarcoidosis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 1998;15(1):59-66.
14. Coulter A, Ellins JO, Swain D, Clarke A, Heron P, Rasul F, et al. Assessing the quality of information to support people in making decisions about their health and healthcare. Oxford: Piker Institute; 2006.
15. Patient Information Forum. Making the Case for Information. The evidence for investing in high quality health information for patients and the public [Monografía en Internet]. London: Patient Information Forum; [citado 20 ene 2014]. Disponible en: http://www.pifonline.org.uk/wp-content/uploads/2013/05/PiF_Report_case_for_Information.pdf
16. Bunge M, Mühlhauser I, Steckelberg A. What constitutes evidence-based patient information? Overview of discussed criteria. *Patient Educ Couns.* 2010;78(3):316-28.
17. Entwistle VA, Sheldon TA, Sowden A, Watt IS. Evidence-informed patient choice. Practical issues of involving patients in decisions about health care technologies. *Int J Technol Assess Health Care.* 1998;14(2):212-25.
18. Glenton C, Nilsen ES, Carlsen B. Lay perceptions of evidence-based information--a qualitative evaluation of a website for back pain sufferers. *BMC Health Serv Res.* 2006;6(34).
19. Hamann J, Neuner B, Kasper J, Vodermaier A, Loh A, Deinzer A, et al. Participation preferences of patients with acute and chronic conditions. *Health Expect.* 2007;10(4):358-63.
20. Coulter A, Jenkinson C. European patients' views on the responsiveness of health systems and healthcare providers. *Eur J Public Health.* 2005;15(4):355-60.
21. Coulter A, Entwistle V, Gilbert D, editors. *Informing patients : an assessment of the quality of patient information materials.* London: King's Fund Pub; 1998.
22. McPherson CJ, Higginson IJ, Hearn J. Effective methods of giving information in cancer: a systematic literature review of randomized controlled trials. *J Public Health Med.* 2001;23(3):227-34.

23. Santo A, Laizner AM, Shohet L. Exploring the value of audiotapes for health literacy: a systematic review. *Patient Educ Couns.* 2005;58(3):235-43.
24. Murray E, Burns J, See TS, Lai R, Nazareth I. Interactive Health Communication Applications for people with chronic disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2005;4:CD004274.
25. Johnson A, Sandford J, Tyndall J. Written and verbal information versus verbal information only for patients being discharged from acute hospital settings to home. *Cochrane Database Syst Rev.* 2003;4:CD003716.
26. van Boeijen CA, van Balkom AJ, van Oppen P, Blankenstein N, Cherpanath A, van Dyck R. Efficacy of self-help manuals for anxiety disorders in primary care: a systematic review. *Fam Pract.* 2005;22(2):192-6.
27. Thompson RL, Summerbell CD, Hooper L, Higgins JP, Little PS, Talbot D, et al. Dietary advice given by a dietitian versus other health professional or self-help resources to reduce blood cholesterol. *Cochrane Database Syst Rev.* 2001;1:CD001366.
28. Coulter A, Ellins JO. Patient-focused interventions. A review of the evidence. Oxford: Picker Institute; 2006.
29. Coulter A, Entwistle V, Gilbert D. Sharing decisions with patients: is the information good enough? *BMJ.* 1999;318(7179):318-22.
30. Currie K, Rajendran M, Spink J, Carter M, Anderson J. Consumer health information. What the research is telling us. *Aust Fam Physician.* 2001;30(11):1108-12.
31. Hirschberg I, Seidel G, Strech D, Bastian H, Dierks ML. Evidence-based health information from the users' perspective--a qualitative analysis. *BMC Health Serv Res.* 2013;13(405).
32. Vitry AI, Phillips SM, Semple SJ. Quality and availability of consumer information on heart failure in Australia. *BMC Health Serv Res.* 2008;8:255.
33. Torpy JM. Sarcoidosis. *JAMA.* 2011(305):423.
34. MedlinePlus Sarcoidosis [Sede web]. Bethesda: NLM; [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/000076.htm>

35. NHS Choices [Sede web]. London: NHS; 2014 [citado 27 may 2014]. [aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.nhs.uk/conditions/sarcoidosis/Pages/Introduction.aspx>
36. Tidy C. Patient.co.uk [Sede web]. Leeds: Emis; 2014 [citado 27 may 2014]. [aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.patient.co.uk/health/sarcoidosis-leaflet>
37. University of Maryland Medical Center [Sede web]. Baltimore: UMMC; 2014 [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://umm.edu/health/medical/altmed/condition/sarcoidosis>
38. Webconsultas [Sede web]. Madrid: Webconsultas; 2013 [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.webconsultas.com/salud-al-dia/sarcoidosis/sarcoidosis-5666>
39. Dynamed Sarcoidosis in adults [Sede web]. Ipswich: EBSCO; [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://web.b.ebscohost.com/dynamed/detail?sid=94417e96-c0d3-48c6-b852-c59216d4d642%40sessionmgr111&vid=7&hid=113&bdata=JnNpdGU9ZHluYW11ZC1saXZlJnNjb3BIPXNpdGU%3d#db=dme&AN=116787>
40. Uptodate Patient information: Sarcoidosis (The Basics) [Sede web]: Wolters Kluwer; 2014 [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: http://www.uptodate.com.mergullador.sergas.es:2048/contents/sarcoidosis-the-basics?source=see_link
41. Uptodate Patient information: Sarcoidosis (Beyond the Basics) [Sede web]: Wolters Kluwer; 2014 [citado 27 may 2014]. [Aprox. 2 pantallas]. Disponible en: <http://www.uptodate.com.mergullador.sergas.es:2048/contents/sarcoidosis-beyond-the-basics>
42. Charnock D, Shepperd S, Needham G, Gann R. DISCERN: an instrument for judging the quality of written consumer health information on treatment choices. *J Epidemiol Community Health*. 1999;53(2):105-11.
43. International patient decision aids standars (IPDAS) Collaboration [Sede web] [actualizado 03 oct 2013; citado 05 sep 2014]. Disponible en: <http://ipdas.ohri.ca/using.html>
44. Godolphin W, Towle A, McKendry R. Evaluation of the quality of patient information to support informed shared decisionmaking. *Health Expect*. 2001;4:235-42.

45. Rees CE, Ford JE, Sheard CE. Evaluating the reliability of DISCERN: a tool for assessing the quality of written patient information on treatment choices. *Patient Educ Counsel*. 2002;47:273-5.
46. Kitzinger J. The methodology of Focus Groups: the importance of interaction between research participants. *Sociology of health & illness*. 1994;16(1).
47. Malterud K. Qualitative research: standards, challenges, and guidelines. *Lancet*. 2001;358(9280):483-8.
48. Shea BJ, Hamel C, Wells GA, Bouter LM, Kristjansson E, Grimshaw J, et al. AMSTAR is a reliable and valid measurement tool to assess the methodological quality of systematic reviews. *J Clin Epidemiol*. 2009;62(10):1013-20.
49. Montori VM, LeBlanc A, Buchholz A, Stilwell DL, Tsapas A. Basing information on comprehensive, critically appraised, and up-to-date syntheses of the scientific evidence: a quality dimension of the International Patient Decision Aid Standards. *BMC Med Inform Decis Mak*. 2013;13 Suppl 2(S5).
50. Hermosilla Gago T, Grupo de Expertos de las Agencias de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de España. Manual para adaptar informes de evaluación de tecnologías sanitarias a los ciudadanos. Sevilla: Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Andalucía, 2011.
51. Grupo de trabajo de implicación de pacientes en el desarrollo de GPC. Implicación de Pacientes en el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica. Manual Metodológico. Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013. Informe N°.: IACS N° 2010/01.
52. Barrio Cantalejo IM, Simón Lorda P. [Can patients read what we want them to read? Analysis of the readability of printed materials for health education]. *Aten Primaria*. 2003;31(7):409-14.
53. Simón Lorda P, Barrio Cantalejo IM, Concheiro Carro L. Legibilidad de los formularios escritos de consentimiento informado. *Med Clin (Barc)*. 1997;107:524-9.
54. Fernández Huerta J. Medida sencillas de lecturabilidad. *Consigna*. 1959;214:29-32.

55. Toman C, Harrison MB, Logan J. Clinical practice guidelines: necessary but not sufficient for evidence-based patient education and counseling. *Patient Educ Couns*. 2001;42(3):279-87.
56. Paul F, Hendry C, Cabrelli L. Meeting patient and relatives' information needs upon transfer from an intensive care unit: the development and evaluation of an information booklet. *J Clin Nurs*. 2004;13(3):396-405.
57. Barney LJ, Griffiths KM, Banfield MA. Explicit and implicit information needs of people with depression: a qualitative investigation of problems reported on an online depression support forum. *BMC Psychiatry*. 2011;11(88).
58. Colombo C, Mosconi P, Confalonieri P, Baroni I, Traversa S, Hill SJ, et al. Web search behavior and information needs of people with multiple sclerosis: focus group study and analysis of online postings. *Interact J Med Res*. 2014;3(3):e12.
59. Rood JA, Eeltink CM, van Zuuren FJ, Verdonck-de Leeuw IM, Huijgens PC. Perceived need for information of patients with haematological malignancies: a literature review. doi: 10.1111/jocn.12630. [Epub ahead of print]. *J Clin Nurs*. 2014.
60. Cooksey R, Brophy S, Husain MJ, Irvine E, Davies H, Siebert S. The information needs of people living with ankylosing spondylitis: a questionnaire survey. *BMC Musculoskelet Disord*. 2012;13(243).
61. BenJeddou Annabi K, Talavera S, Lepelley M, Mazet R, Baudrant M, Calop J, et al. Survey on patients' needs: First step to develop an information tool for long-term corticosteroid treated patients. *Int J Clin Pharm*. 2011;33 (2):308.
62. Facey K, Granados A, Guyatt G, Kent A, Shah N, van der Wilt GJ, et al. Generating Health Technology Assessment Evidence for rare diseases. *Int J Technol Assess Health Care*. 2014;30(4):1-7.
63. Dwyer AA, Quinton R, Morin D, Pitteloud N. Identifying the unmet health needs of patients with congenital hypogonadotropic hypogonadism using a web-based needs assessment: implications for online interventions and peer-to-peer support. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9(83).
64. Woolf SH, Chan EC, Harris R, Sheridan SL, Braddock CH, Kaplan RM, et al. Promoting informed choice: transforming health care to dispense knowledge for decision making. *Ann Intern Med*. 2005;143(4):293-300.

