



**UNIVERSITÀ
DEGLI STUDI
DI PADOVA**

MASTER : PITUITARY AND ADRENAL DISEASES - PAD

L'educazione del paziente con iposurrenalismo

Dott. Mauro Giovanni Schiesaro

ANNO ACCADEMICO 2018-2019

L'Insufficienza surrenalica primitiva, o Morbo di Addison (AD) è una patologia correlata alla distruzione della corteccia surrenalica, più frequentemente su base autoimmune, che comporta una ridotta secrezione di Glucocorticoidi, Mineralcorticoidi ed Androgeni. La prevalenza della patologia è compresa tra 10-22 per 100000 e l'incidenza è pari a 4-6 nuovi casi per milione di abitanti. Come per altre patologie croniche, quali il diabete mellito, anche nel caso dell' AD è necessario trattamento sostitutivo per tutta la durata della vita dei malati; a questi ultimi è richiesta aderenza alla terapia e la capacità di gestire aggiustamenti posologici della terapia sostitutiva, riproducendo la fisiologica risposta surrenalica in caso di eventi patologici, che vanno da una banale sindrome simil influenzale a patologie ben più gravi, al fine di evitare la temuta crisi surrenalica (AC) e le conseguenti ospedalizzazioni. Affinchè i pazienti riescano a gestire correttamente la terapia sostitutiva, sono necessari ottimi livelli di comprensione e di competenze che possono così consentire una maggiore aderenza terapeutica, simulando quindi ciò che avviene per altre patologie croniche, quali in primis, il Diabete Mellito (DM), per il quale uno degli elementi cardine della terapia, sia insulinica che con altri farmaci ipoglicemizzanti, resta l'educazione del malato.

In realtà per quanto riguarda l'iposurrenalismo, sia questo primitivo o secondario, sono disponibili, sotto forma di opuscoli tascabili, dedicati sia al paziente stesso che a personale sanitario, vari schemi di adeguamento posologico della terapia sostitutiva in condizioni patologiche che potenzialmente possono scatenare una crisi addisoniana (AC), ma poco ancora è noto riguardo alla comprensione della malattia e delle complicanze da parte del paziente e soprattutto alla sua capacità di adottare eventuali conoscenze a situazioni emergenziali.

In realtà le cause di AC sono molteplici e di seguito vengono riportate le principali che potrebbero essere suddivise in :

a) Non prevedibili

- Vomito
- Diarrea
- Sindromi Influenzali o simil Influenzali
- Patologie infettive maggiori
- Traumi
- Necessità di trattamento chirurgico
- Patologie oncologiche chemiotratate

b) Prevedibili

- Stress emotivi
- Sintomatologia dolorosa maggiore
- Assunzione inadeguata della terapia sostitutiva
- Disidratazione, sovradosaggio di diuretici
- Esercizio fisico intenso e prolungato

Lo scopo quindi di qualsivoglia programma educativo dei pazienti affetti da iposurrenalismo deve essere volto a fornire loro gli strumenti e le abilità per affrontare sia situazioni "prevedibili" per le quali sarà quindi necessaria una preventiva modifica della terapia sostitutiva, sia quelle "non

prevedibili” per le quali invece sarà importante il timing precoce nel potenziamento della terapia con glucocorticoidi, anche ricorrendo a vie di somministrazioni diverse da quella orale.

Uno studio inglese del 2017 (1) ha analizzato un gruppo di pazienti, tramite intervista strutturata su varie tematiche quali la conoscenza della patologia, della terapia, delle sue modifiche, dei sintomi della crisi addisoniana e riguardo la necessità di una rete di supporto. La maggior parte degli intervistati riferivano di non aver ricevuto un’adeguata informazione e formazione al momento della diagnosi e di sentire comunque la necessità di una partecipazione familiare alla gestione sia della malattia che della terapia sostitutiva e che lo specialista di riferimento dovesse essere in grado di fornire il maggior numero di informazioni ai malati. Ciononostante, il livello di comprensione e di gestione della malattia da parte dei malati intervistati risultava essere buono, anche riguardo alla necessità di modificare la terapia sostitutiva; ma sebbene questa ultima osservazione fosse in contrasto con altre precedenti, quello che non si modificava era l’incidenza delle crisi addisoniane, le quali avvenivano anche nei soggetti meglio preparati, confermando quindi quanto osservato dal gruppo di Allolio nel 2015 (2), su di una casistica ben più ampia, di 364 malati. Da quest’ultimo lavoro emergeva anche che troppi malati non erano dotati di appositi kit di emergenza (circa il 75%) , nonostante possedessero vademecum ad hoc. In quest’ultimo studio, inoltre, il 18% dei malati non modificava la terapia in corso di eventi acuti, nonostante un’informazione adeguata. Varie sono in realtà le motivazioni che portano i malati ad ignorare i suggerimenti loro impartiti; è ormai comunque noto che i soggetti addisoniani possono essere suddivisi in 2 macrocategorie per quel che concerne l’atteggiamento psicologico nei confronti della terapia sostitutiva : i Corticotropici ed i Corticofobici. Questi ultimi risultano essere condizionati da convincimenti errati di varia derivazione che riguardano soprattutto gli effetti collaterali della terapia con Cortisonici, quando somministrati a dosaggi sovralfisiologici anche per brevi periodi, e sono coloro i quali hanno dimostrato di sottostare ad una peggiore qualità di vita nei confronti di soggetti invece maggiormente complianti e con migliore comprensione dello stato patologico (3)

Solo l’aver sperimentato una precedente crisi addisoniana veniva identificato come un fattore di rischio per una nuova crisi, suggerendo quindi che i soggetti che hanno sperimentato una AC siano quelli cui prestare maggiore attenzione ed ai quali ribadire il corretto utilizzo degli strumenti utili e necessari per la prevenzione delle crisi addisoniane. D’altro canto AC avveniva anche in coloro i quali provvedevano alla modifica posologica, ma evidentemente non in modo adeguato o in tempi non adeguatamente precoci.

D’altro canto è ormai noto come circa l’8% dei pazienti con AD sperimenti annualmente almeno 1 episodio di AC e che non ci sia una differenza significativa tra i 2 sessi. Fattori di rischio per AC, oltre alle condizioni precedentemente citate, sono rappresentati dalla coesistenza di altre patologie, in particolar modo asma e DM e non è stato dimostrato un ruolo dell’attività lavorativa svolta dai malati, anche se gli operatori sanitari rappresentano una categoria a rischio, stante la loro esposizione ad agenti infettivi (4).

Per quanto riguarda la qualità di vita (QoL) dei pazienti iposurrenali, una survey del 2012 (5) mostrava come la maggioranza dei pazienti (64%) riferisse una modificazione in senso negativo della QoL dall’epoca della diagnosi e questo peggioramento era tanto più percepito quanto maggiore era il frazionamento della terapia sostitutiva. I pazienti riferivano una crescente difficoltà nello svolgere attività fisica, vita sociale e familiare, attività lavorativa, tanto che per quanto riguarda quest’ultimo item, quasi il 20% dei soggetti non si riteneva adeguatamente performante durante il proprio orario

lavorativo ed una buona percentuale di tutti i soggetti era stato assente dal lavoro o da scuola per vari motivi nei 3 mesi precedenti la survey. Oltre il 60% dei pazienti riferiva come l'astenia al risveglio o durante la giornata fosse il problema maggiore. Ben il 75% dei malati si dichiarava preoccupato per gli effetti collaterali della terapia sostitutiva. E questa preoccupazione rappresenta, come già dimostrato sopra, come uno degli elementi determinanti in negativo nell'aderenza alla terapia stessa ed alla sua modifica in corso di eventi acuti.

Sulla base di quanto osservato sinora, si rende necessario quindi stabilire quale debba essere la frequenza dei controlli specialistici cui si debbono sottoporre i pazienti iposurrenali. Una Consensus del 2017 (6) ha suggerito che i pazienti adulti affetti da AD debbano essere valutati in ambiente specialistico almeno una volta all'anno e definendo comunque "essenziale" il management non farmacologico dei pazienti basato sull'educazione, intendendo con questo ultimo concetto non solo la semplice elencazione di informazioni comunque utili, ma un'attività svolta per garantire e mantenere competenze atte a consentire una ottimale gestione sia della malattia che della terapia, con lo scopo di rendere i malati indipendenti, almeno in parte, ed a convivere al meglio con la patologia.

Al momento attuale non sono però presenti programmi educazionali standardizzati che la citata consensus si è proposta invece come obiettivo identificando innanzitutto i soggetti da coinvolgere, rappresentati in realtà da tutti i malati di Addison, ma prestando particolare attenzione a coloro i quali presentano risultano essere maggiormente esposti al rischio di crisi addisoniane (Iposurrenalismi primitivi, bambini e loro familiari, donne in stato di gravidanza, pazienti con comorbidità ecc.). Su questa base sono state poi emanate le seguenti raccomandazioni cui ogni programma educazionale dovrebbe aderire, ovvero istruire i pazienti affinché possano :

- 1) Essere in grado di identificare le situazioni a rischio e i primi sintomi di una AC
- 2) Avere sempre a disposizione un kit di emergenza
- 3) Essere a conoscenza di quale sia la corretta variazione della terapia sostitutiva in situazioni di acuzie
- 4) Essere a conoscenza di come somministrare idrocortisone per via parenterale
- 5) Essere in grado di coinvolgere almeno un membro della famiglia o un caregiver nella gestione della patologia

I messaggi educazionali, riguardanti la prevenzione della crisi addisoniana, non devono essere ambigui, come quello di "raddoppiare la dose", in quanto i pazienti comunemente aumentano la posologia negli orari abituali che possono essere sostanzialmente diversi da quelli di esordio di un evento acuto, quale una sindrome febbrile, causando quindi, comunque, una scopertura dalla terapia per un intervallo di tempo anche prolungato. Il suggerimento che viene quindi dato presuppone che i pazienti in trattamento con idrocortisone orale in 2 somministrazioni giornaliere, assumano all'esordio della sintomatologia della patologia potenzialmente in grado di scatenare AC, una dose di 20 mg di Idrocortisone, seguita poi da una dose giornaliera di 60 mg totali del farmaco in tre frazionamenti giornalieri per 2-3 giorni o fino a risoluzione dei sintomi. Per quanto riguarda l'uso dell'Idrocortisone parenterale, il suggerimento è di utilizzarlo dopo il secondo episodio di vomito nell'arco di 12 ore, quando la somministrazione per via orale non sia fattibile, oppure durante il parto o interventi chirurgici in anestesia generale. In caso di attività fisica intensa, ma di durata inferiore ai 30 minuti non è necessario incrementare la posologia della terapia sostitutiva,

mentre nel caso di spostamenti aerei di durata superiore alle 6 ore, il suggerimento è di assumere 19 mg di Idrocortisone ogni ore nel paese di destinazione fino all'ora di colazione.

In ogni caso l'educazione al paziente deve essere fornita da un team multidisciplinare partendo dall'utilizzo di questionari validati che consentano di ottenere informazioni riguardanti la vita del paziente, i suoi bisogni e le sue abitudini e quali siano le sue esigenze in termini di salute. E' necessario che il paziente racconti la propria vita e la propria giornata, soprattutto al fine di poter stabilire quali siano i regimi terapeutici più adeguati per ogni singolo soggetto. I fini educazionali da perseguire sono quindi i seguenti : fornire degli strumenti necessari per affrontare un'emergenza (card identificativa), far sì che i malati possano disporre di vari preparati e dell'equipaggiamento necessario per autoiniettarsi idrocortisone, disporre di istruzioni per la gestione dell'emergenza in più lingue, essere in grado di identificare i primi sintomi premonitori, essere in grado di adattare la terapia, riconoscere i segni ed i sintomi del sovradosaggio. Gli strumenti al proposito, utilizzabili sia dai gruppi multidisciplinari, che dalle associazioni dei malati, sono rappresentati dalla spiegazione da parte degli stessi pazienti ad altri malati di cosa e come si sviluppi una crisi surrenalica, l'utilizzo del Metaplan, ovvero raccolta di opinioni dei partecipanti e la loro successiva organizzazione in blocchi logici fino alla formulazione di piani di azione in cui sono evidenziate le problematiche emerse e delle possibili soluzioni, carte identificative, prospetti tascabili nei quali siano spiegate le equivalenze terapeutiche dei vari preparati corticosteroidi, risoluzione di quiz riguardanti aspetti della terapia in situazioni particolari.

A tal proposito la necessità per ogni paziente affetto da AD di possedere una cosiddetta "emergency card" nella quale venisse spiegato il rischio della crisi addisoniana e la necessità di trattamento immediato con glucorticoidi, era già emersa nel 1953 grazie ad una lettera inviata all'Endocrine Society da parte del Dott. Simpson. Nonostante ciò e nonostante le crescenti evidenze di scarsa preparazione al riconoscimento ed alla gestione dell'AC da parte di una discreta quota dei medici, ci vollero altri 52 anni prima che nel Regno Unito venisse distribuita ai malati di AD questa tessera, grazie al lavoro svolto dallo UK Addison's Disease Self-Help Group. Di seguito 3 esempi della sopradescritta card.



Associazione Italiana Pazienti Addison

Cariello Paziente, è con piacere che il suo Endocrinologo di fiducia, su mandato dell'A.I.P.A.D. (Associazione Italiana Pazienti Addison), li ha appena consegnato la SOS Card.

La SOS Card viene distribuita in Italia gratuitamente a tutti i pazienti con Insufficienza Corticosurrenalica; è una tessera allusoria (non magnetica) da tenere nel proprio portafoglio ed è stata studiata con lo scopo di rendere al personale di Pronto Soccorso le informazioni necessarie in merito alla tua patologia ed alle azioni da intraprendere in caso di urgenza.

Nella parte in italiano c'è un tassello in cui devi scrivere i tuoi dati (nome e cognome) in modo che il personale medico possa ricondurre la tessera ed i dati direttamente alla persona. Sul lato puoi scrivere dati di riferimento o tua scelta; ti suggeriamo di scrivere il numero di telefono di una persona di tua fiducia a cui il personale di P.S. può fare riferimento per avere maggiori informazioni sulla tua patologia.

La SOS Card è sia in italiano che in inglese in modo da poter essere utilizzata anche all'estero. In altri paesi Europei, quali Inghilterra, Germania e Svezia la SOS Card è già in uso con un formato simile a quello in italiano.

Michela Muri
Presidente A.I.P.A.D.



Compila subito
la SOS Card
e portala
sempre con te!

La stessa associazione ha reso disponibile on line le istruzioni per il trattamento in condizioni di emergenza al sito www.addisons.org.uk. Simili informazioni in Italia sono reperibili al sito www.morbodiaddison.org

In conclusione, un progetto di educazione dei malati di iposurrenalismo deve prevedere l'esistenza di un team multidisciplinare, formato da specialisti del settore, medici di medicina generale, personale sanitario non medico qualificato, deve comprendere l'utilizzo di strumenti validati atti a valutare ed identificare abitudini di vita e necessità specifiche di ogni malato, deve fornire conoscenze tecniche pratiche paragonabili a quelle che vengono normalmente rese disponibili ai pazienti con DM, non può prescindere, in molti casi, dal coinvolgimento della famiglia o di un caregiver. Tutti i malati dovrebbero essere forniti di una tessera di riconoscimento come quelle sopradescritte, che contenga istruzioni fruibili anche da operatori sanitari che non conoscono il malato. Il programma educativo deve essere di tipo continuativo e non occasionale, prevedendo anche dei "refresh" periodici, verosimilmente durante i controlli specialistici. Anche le associazioni dei pazienti, come l'AIPAd si inseriscono in questo contesto, per quanto riguarda la diffusione delle conoscenze riguardanti la malattia e la sua gestione, sia per fornire tutti gli strumenti atti a convivere con la patologia, anche attraverso la soluzione di problematiche relazionali e burocratiche, oltre che attraverso la collaborazione con gli specialisti del settore.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Exploration of knowledge and understanding in patients with primary adrenal insufficiency : a mixed method study. Shepherd et al. BMC Endocrine Disorders (2017) 17:47
- 2) High Incidence of Adrenal Crisis in Educated Patients With Chronic Adrenal Insufficiency: A Prospective Study. Stefanie Hahner et al. J Clin Endocrinol Metab, February 2015, 100(2):407–416
- 3) Patients With Adrenal Insufficiency Hate Their Medication: Concerns and Stronger Beliefs About the Necessity of Hydrocortisone Intake Are Associated With More Negative Illness Perceptions. Jitske Tiemensma, et al. Clin Endocrinol Metab, October 2014, 99(10):3668–3676
- 4) Adrenal crisis in treated Addison's disease: a predictable but under-managed event. Katherine White and Wiebke Arlt. European Journal of Endocrinology (2010) 162 115–120
- 5) Current practice of glucocorticoid replacement therapy and patient-perceived health outcomes in adrenal insufficiency - a worldwide patient survey. M Forsset al. BMC Endocrine Disorders 2012, 12:8
- 6) Modalities and frequency of monitoring of patients with adrenal insufficiency. Patient education Groupe 6. Laurence Guignata et al. Annales d'Endocrinologie 78 (2017) 544–558