

L'educazione del paziente iposurrenalico

Chiara Sabbadin

UOC di Endocrinologia, Azienda Ospedale Università di Padova. Padova, Italia

Corresponding author:

Chiara Sabbadin

UOC di Endocrinologia, Azienda Ospedale Università di Padova

Via Ospedale 105, 35128 Padova

00390498213016

00393494076052

chiara.sabbadin@unipd.it

Premessa

L'iposurrenalismo è una condizione severa e potenzialmente fatale. Per quanto l'introduzione della terapia glucocorticoide abbia migliorato la sopravvivenza dei pazienti, la mortalità rimane elevata per diversi motivi: la terapia ormonale cerca di mimare il fisiologico ritmo corticotropo, ma spesso è sotto- o sovra-dosata e deve essere modulata sulla base delle caratteristiche, comorbidità e necessità del paziente. Inoltre, va considerato come i pazienti possano non essere sempre aderenti alla terapia, prevalentemente nei dosaggi e tempi di assunzione consigliati, spesso per paura dei possibili effetti collaterali associati ai glucocorticoidi (soprattutto aumento ponderale e osteoporosi) o per scarsa conoscenza della patologia e della sua corretta gestione (1). La crisi surrenalica acuta è sicuramente la complicanza più grave dell'iposurrenalismo: ha un'incidenza di circa 8 casi ogni 100 pazienti/anno e una mortalità di circa 1 paziente ogni 100/anno (2). Si tratta di una condizione di emergenza determinata da un deficit assoluto o relativo di cortisolo in condizioni di aumentato fabbisogno. I più frequenti fattori determinanti tale scompenso sono infezioni, soprattutto del tratto gastroenterico e respiratorio, traumi, interventi chirurgici o odontoiatrici, esercizio fisico prolungato o anche forti stress psicologici. Il quadro clinico è variabile e spesso aspecifico: solitamente i pazienti lamentano astenia ingravescente, disturbi gastrointestinali, quali nausea, inappetenza, dolore addominale, vomito e diarrea. Possono presentare, inoltre, ipotensione, confusione, fino a perdita di coscienza e shock ipovolemico. La prevenzione e gestione precoce e corretta delle crisi surrenaliche diventa, pertanto, un aspetto fondamentale del trattamento del paziente iposurrenalico. Trattandosi di una malattia cronica, il paziente deve assumere un ruolo attivo nella gestione della sua patologia. Come nel paziente con diabete mellito, l'educazione all'autogestione consapevole della malattia, dalla dieta all'aderenza alla terapia con le dovute modifiche in caso di bisogno, è parte integrante del percorso di cura per il raggiungimento e mantenimento dello stato di salute, così dovrebbe essere anche nel paziente con iposurrenalismo.

La terapia educativa del paziente iposurrenalico

Gli obiettivi della terapia educativa sono:

- aumentare la consapevolezza del paziente circa la sua malattia
- istruire alla corretta modalità di assunzione della terapia ormonale sostitutiva
- sensibilizzare circa i rischi sia di un difetto sia di un eccesso di terapia
- istruire a riconoscere e prevenire situazioni a rischio di crisi surrenalica
- educare a gestire la crisi surrenalica mediante dosi aggiuntive di glucocorticoidi per os o per via parenterale
- fornire e istruire ad usare il kit d'emergenza

Il percorso educativo è sicuramente fondamentale nel paziente iposurrenalico con nuova diagnosi, ma non va trascurato anche nel paziente cronico in buon compenso, che potrebbe sottovalutare i potenziali rischi della malattia e non essere quindi pronto a riconoscere e gestire situazioni d'urgenza. Il coinvolgimento dei familiari e conviventi, necessario nei pazienti pediatrici, è utile anche nei pazienti adulti, in quanto rafforza la consapevolezza e la gestione della malattia.

Una recente revisione della letteratura ha, tuttavia, evidenziato che l'incidenza di crisi surrenaliche rimane ancora alta anche tra i pazienti educati (3). Va, però, detto che gli studi analizzati erano solo 7, la durata del follow-up era limitata, la terapia educativa fornita ai pazienti non era standardizzata (nei tempi, frequenza e modalità degli interventi) e spesso non prevedeva una formazione pratica per la preparazione e somministrazione dell'iniezione di emergenza di idrocortisone. Inoltre, la valutazione del grado di conoscenza ottenuto dai partecipanti con questi interventi era variabile e spesso risultava non adeguata.

Strategie di prevenzione

Ritornando all'esempio del paziente diabetico, l'inserimento nell'attività clinica routinaria della terapia educativa, coordinata da diabetologi, infermieri e dietisti e modulata sulla base delle caratteristiche del paziente, si è dimostrata uno strumento fondamentale nella cura del malato e prevenzione delle sue complicanze. Anche nel paziente iposurrenalico, pertanto, bisognerebbe promuovere maggiormente l'introduzione tra le prestazioni fornite di un percorso di terapia educativa strutturata, documentabile, monitorabile, individuale o di gruppo, coordinato dal medico e magari anche da un infermiere istruito. Di seguito alcuni interventi fondamentali alla base della terapia educativa del paziente con iposurrenalismo.

1) Consegna e spiegazione della carta steroidea

Un semplice intervento di educazione al momento della prima visita può essere il rilascio di alcune raccomandazioni schematizzate sulla gestione della terapia glucocorticoide, la cosiddetta carta steroidea. Il paziente deve essere informato circa l'importanza di assumere correttamente la terapia glucocorticoide, alle dosi e agli orari prestabiliti con lo specialista. Deve, poi, essere istruito a modificare tale schema in corso di situazioni potenzialmente a rischio di crisi surrenalica, in particolare:

- assumere una dose extra di idrocortisone in corso di stress psico-fisici prolungati, aumento delle attività nel tardo pomeriggio o sera e prima di procedure moderatamente stressanti
- raddoppiare la dose di idrocortisone orale in corso di febbre elevata (>38°) e infezioni fino ai primi giorni di convalescenza
- somministrare l'iniezione intramuscolo di idrocortisone in caso di disturbi gastrointestinali protratti, persistenza di malessere e ipotensione
- recarsi in pronto soccorso in caso di persistenza e peggioramento dei disturbi, vomito e diarrea protratti e traumi, per prosecuzione della terapia glucocorticoide per via parenterale ed eventuale somministrazione anche di adeguato supporto volemico

Nel paziente con iposurrenalismo primario, in terapia anche con fludrocortisone, sarà importante educarlo circa l'utilità di aumentare tale terapia in caso di ipotensione, forte sudorazione, climi caldo/umidi, mantenendo un adeguato apporto di acqua e sale.

Le indicazioni fornite nella carta steroidea vanno rafforzate anche in occasione delle visite di controllo, in cui sarà importante investigare se ci sono state situazioni di stress, se il paziente ha modificato la sua terapia e se ha avuto delle conseguenze. La carta steroidea potrà anche essere

fornita in caso di interventi chirurgici programmati agli altri Specialisti, al fine di informarli adeguatamente circa la condizione e gestione del paziente.

2) Prescrizione e spiegazione del kit di emergenza

Questo è sicuramente uno degli scogli da superare della terapia educativa. Anche nella recente revisione prima citata (3), la preparazione e somministrazione dell'iniezione di emergenza risultava spesso rifiutata o non eseguita dai pazienti per paura, difficoltà nella procedura, mancanza di preparazione o di supporto. Corsi di addestramento su quando e come ricorrere alla terapia iniettiva dovrebbero essere dedicati ai pazienti e ai loro familiari. Anche l'utilizzo di video-tutorial può supportare il processo di apprendimento. In occasione della visita di controllo, è fondamentale accertarsi che il paziente disponga sempre a domicilio e in caso di viaggi di un kit di emergenza con siringhe, aghi, cotone, disinfettante e almeno una fiala di idrocortisone 100 mg iniettabile, ovviamente non scaduta. L'introduzione in commercio di un dispositivo auto-iniettabile, proprio come per l'insulina o l'adrenalina, ridurrebbe sicuramente questa barriera nell'autogestione delle urgenze.

3) Rilascio della SOS card

Attraverso l'Associazione Italiana Pazienti Addison (AIPAd), il medico può ricevere la SOS card, da rilasciare gratuitamente ai pazienti con iposurrenalismo. Si tratta di una tessera grande come una carta di credito in cui viene segnalato lo stato di iposurrenalismo e la necessità di somministrare idrocortisone per via parenterale in caso di emergenza (Figura 1). È un dispositivo semplice, nato da un'idea di Per Dahlqvist e Olle Kämpe, che nel 2014, in occasione dell'European Patient Support Groups for Addison's disease, è stato poi promosso in tutta Europa in un formato standardizzato e quindi facilmente riconoscibile (4). Attualmente è disponibile in 18 Paesi Europei e prevede sempre un lato scritto in inglese e l'altro nella lingua nativa del paziente. Il formato in Italia ha ricevuto il patrocinio dalla Società Italiana di Endocrinologia e dall'Associazione Medici Endocrinologi. Oltre a questa tessera, sono stati ideati altri dispositivi di pronto riconoscimento dei pazienti con iposurrenalismo, come braccialetti, collane, accessori da porre sulla cintura di sicurezza dell'auto. Quello che è importante è cercare di coinvolgere attivamente il paziente nel tenere sempre almeno uno di questi dispositivi per essere facilmente identificato in caso di necessità ed evitare ritardi nella gestione della crisi.

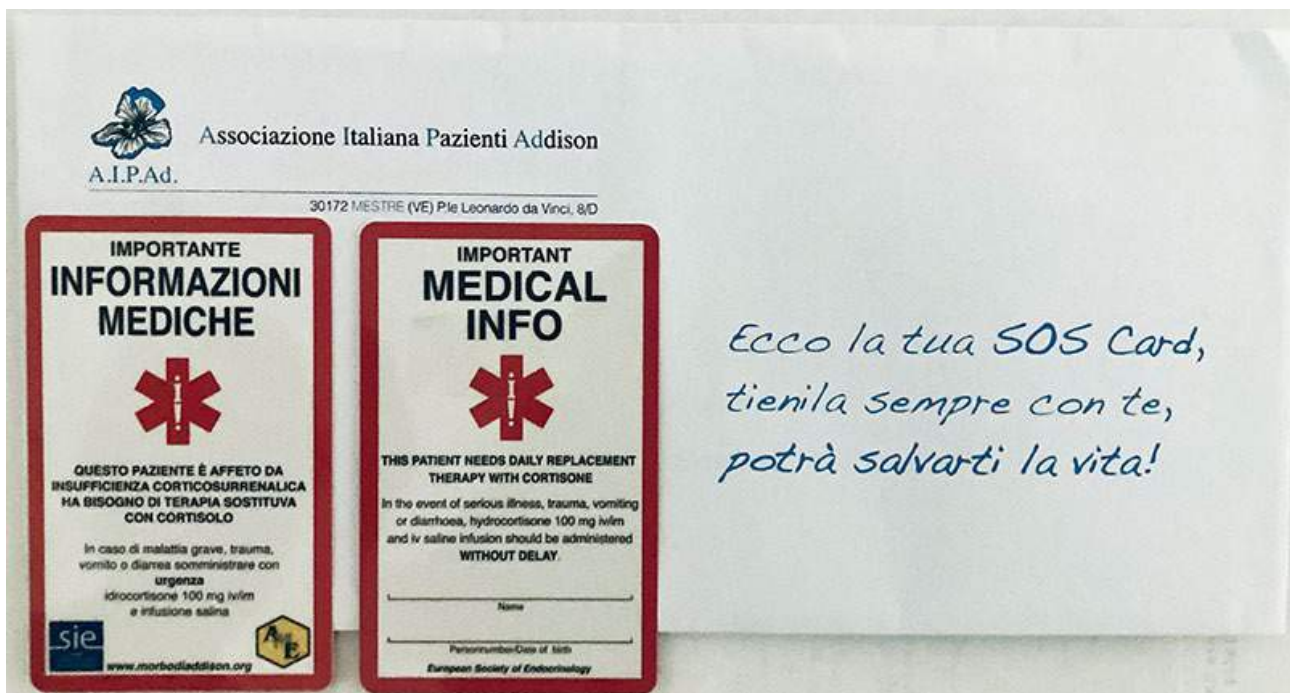
4) Coinvolgimento delle associazioni pazienti

Il coinvolgimento delle associazioni pazienti è un altro punto cardine per diffondere e migliorare la conoscenza e la consapevolezza dell'iposurrenalismo. In questi anni, l'AIPAd, col supporto di personale sanitario esperto della malattia, ha organizzato presso diversi ospedali degli incontri gratuiti, rivolti ai pazienti e ai loro familiari, che hanno ricevuto un elevato tasso di partecipazione e di gradimento. Il coinvolgimento di altre figure professionali coinvolte nella gestione del malato, in primis medici di base e di pronto soccorso, sarebbe altrettanto importante per superare la scarsa conoscenza della patologia, che spesso determina un disagio nella gestione ordinaria del paziente iposurrenalico e un ritardo nel corretto inquadramento diagnostico e terapeutico della crisi surrenalica. Le criticità segnalate dalle associazioni pazienti (come esenzioni, invalidità, carenza dei farmaci) dovrebbe anche essere tema di discussione delle principali società scientifiche dedicate nelle opportune sedi competenti.

Conclusioni

L'educazione del paziente è un aspetto fondamentale della gestione del malato cronico. Nell'iposurrenalismo, la terapia educativa deve diventare un trattamento non farmacologico, ma con gli stessi obiettivi di quello farmacologico: migliorare lo stato di salute del paziente, prevenendo crisi e complicanze. Il grado di consapevolezza e autogestione della malattia sono elementi cardine del processo educativo e possono richiedere diversi interventi, svolti da più figure professionali dedicate e reiterati nel tempo. Solo attraverso percorsi sempre più strutturati e standardizzati saremo in grado di valutare realmente i benefici dell'educazione in termini di prevenzione delle crisi surrenalica e riduzione del loro tasso di mortalità.

Figura 1: SOS CARD



Conflitti di interesse: Gli autori dichiarano di non aver conflitti di interesse.

Consenso informato: Lo studio presentato in questo articolo non ha richiesto sperimentazione umana.

Studi sugli animali: Gli autori di questo articolo non hanno eseguito studi sugli animali.

Bibliografia

- 1) Alfred King-Yin Lam. Update on Adrenal Tumours in 2017 World Health Organization (WHO) Chapman SC, Llahana S, Carroll P, Horne R (2016) Glucocorticoid therapy for adrenal insufficiency: nonadherence, concerns and dissatisfaction with information. Clin Endocrinol (Oxf) 84:664-71. doi: 10.1111/cen.12991.
- 2) Dineen R, Thompson CJ, Sherlock M (2019) Adrenal crisis: prevention and management in adult patients. Ther Adv Endocrinol Metab 10:2042018819848218. doi: 10.1177/2042018819848218.
- 3) Shepherd LM, Schmidtke KA, Hazlehurst JM et al (2022) Interventions for the prevention of adrenal crisis in adults with primary adrenal insufficiency: a systematic review. Eur J Endocrinol 187(1): S1-S20. doi: 10.1530/EJE-21-1248.
- 4) Beun JG, Burman P, Kämpe O et al (2022) Doctors, teach your adrenal insufficiency patients well: provide them with a European Emergency Card! Endocr Connect 12: e220345. doi: 10.1530/EC-22-0345.