

VIVRE AVEC LA MALADIE D'ADDISON

ADDISON'S DISEASE SELF HELP GROUP (ADSHG)

Guide d'information à l'intention des personnes atteintes de la maladie

INTRODUCTION

La maladie d'Addison est une maladie chronique rare due à un dysfonctionnement des glandes surrénales entraînant un déficit hormonal. Elle nécessite la prise d'un traitement substitutif à base de corticoïdes qui doit être pris tous les jours, sans interruption et tout au long de la vie. Ce traitement a pour but de remplacer les hormones (cortisol et aldostérone) que les glandes surrénales ne parviennent plus à produire. Avec un traitement quotidien soigneusement équilibré, la plupart des patients atteints de la maladie d'Addison peuvent continuer à mener leur vie presque de la même façon qu'avant leur maladie.

Ce guide a été écrit par Sarah Baker et Katherine White, toutes deux membres du groupe britannique ADSHG (Addison's Disease Self Help Group – «Groupe d'Entraide pour la maladie d'Addison»), en collaboration avec le professeur J. A. H. Wass, endocrinologue. Le but de cet ouvrage est de vous fournir suffisamment d'informations pour vous aider, avec le soutien de l'équipe médicale qui vous suit, à affiner au mieux votre traitement substitutif et à gérer votre maladie au quotidien de façon avisée.

Comme toutes les personnes souffrant de la maladie d'Addison, vous apprendrez à gérer votre santé au jour le jour. Il est possible que vous ayez à faire face à des pathologies ou à des situations nécessitant des ajustements à court-terme, mais parfois significatifs, de votre traitement médical. Par exemple, en cas de blessure ou d'infection grave, vous aurez besoin de prendre des doses supplémentaires de votre traitement. Sans augmentation des doses, vous risquez de ressentir les symptômes de ce que l'on appelle une crise d'insuffisance surrénale aiguë et de mettre votre vie en danger. Cet ouvrage a donc pour but de vous aider à faire face au défi que représente la maladie d'Addison, aussi bien dans la vie de tous les jours que lors de situations plus inhabituelles.

Ce guide s'adresse principalement à des personnes résidant au Royaume-Uni et reflète donc les pratiques médicales de ce pays. Par ailleurs, les informations fournies dans ce guide ont pour but de compléter, et non de remplacer, les conseils de votre médecin traitant, qui connaît bien votre dossier médical. En outre, la maladie d'Addison peut se traduire par des manifestations différentes d'une personne à une autre et il peut arriver que des patients présentent des symptômes nécessitant des traitements différents de ceux qui sont décrits ci-après.

Sarah Baker et Katherine White

TABLE DES MATIERES

1. DANS QUELLE MESURE PEUT-ON MENER UNE VIE «NORMALE» AVEC LA MALADIE D'ADDISON ?	3	5. L'ALIMENTATION	22
a) La gestion de votre maladie au quotidien	3	- Riche en liquides, protéines, vitamines et minéraux	22
b) Le soutien de l'équipe médicale qui vous suit	4	- Goûts et envies	22
2. LES CAUSES DE LA MALADIE D'ADDISON ET DES MALADIES AUTO-IMMUNES QUI PEUVENT LUI ETRE ASSOCIEES	5	- Traitements multivitaminés et autres compléments alimentaires	22
a) L'insuffisance surrénale primaire et l'insuffisance surrénale secondaire/corticotrope	5	6. L'EXERCICE PHYSIQUE	24
b) Les maladies auto-immunes qui peuvent être associées à la maladie d'Addison	6	a) Le sport nous fait du bien	24
3. LE TRAITEMENT MEDICAL	7	b) Comment adapter votre traitement médical à votre activité physique	24
a) Les traitements existants et leurs effets	7	7. LA GROSSESSE	26
- <i>Traitement substitutif du cortisol</i>	7	- la grossesse de 0 à 12 semaines	26
- <i>Traitement substitutif de l'aldostérone</i>	8	- de 13 à 40 semaines	26
b) Le cycle quotidien naturel de sécrétion de cortisol et d'aldostérone par les surrénales	9	- la naissance	27
c) Comment savoir quelle posologie d'hydrocortisone me convient ?	9	- le début de la vie du bébé : 0 à 3 mois	27
d) Gérer les prises d'hydrocortisone fractionnées	10	- le point de vue du médecin	28
e) Déterminer et adapter son traitement : les analyses de sang	11	8. ETRE PARENT D'UN ENFANT ATTEINT DE LA MALADIE D'ADDISON	30
f) Interactions médicamenteuses	12	a) Surveiller l'évolution de la maladie de votre enfant	30
g) Le traitement médical et votre alimentation	12	b) Apporter un soutien à votre adolescent	31
h) Traitement substitutif pour d'autres hormones surrénales ?	13	9. VOYAGER HORS DE CHEZ SOI	32
i) Thérapies alternatives et complémentaires	13	a) Emporter une réserve suffisante de corticoïdes en cas d'urgence	32
j) Comment conserver vos médicaments	14	b) Le décalage horaire	32
4. QUESTIONS FREQUENTES	15	c) Les climats chauds	33
a) Symptômes rencontrés par de nombreux patients atteints de la maladie d'Addison	15	10. LA GESTION DES CRISES	34
- <i>L'ostéoporose</i>	15	a) Qu'est-ce qu'une crise d'insuffisance surrénale aiguë ?	34
- <i>Que puis-je faire pour prévenir l'ostéoporose ?</i>	15	b) Les rhumes et autres affections bénignes	35
- <i>Prise de poids : est-ce la faute des corticoïdes ?</i>	16	c) Les maladies plus graves nécessitant un traitement corticoïde renforcé	35
- <i>Qu'est-ce qui aide à perdre ces kilos en trop ?</i>	17	- <i>La grippe et les autres affections entraînant de la fièvre</i>	
b) Symptômes engendrés par de faibles taux de cortisol	17	- <i>Une diarrhée qui dure plus d'une journée</i>	
- <i>Pourquoi ai-je le moral à zéro à certains moments de la journée ?</i>	17	d) Redescendre progressivement à la dose habituelle après une maladie grave	36
- <i>Hypoglycémie et réponse à l'insuline</i>	18	e) Les maladies graves qui peuvent nécessiter une injection en urgence	36
- <i>Envie de sel et autres sensations de manque</i>	18	f) Recevoir une piqure en cas d'urgence	37
- <i>Sensation extrême de soif</i>	18	g) Corticothérapie renforcée en cas d'intervention chirurgicale	37
- <i>Peau sèche</i>	19	h) Carte de soins et d'urgence et autres informations utiles	38
- <i>Pigmentation</i>	19	i) Le point de vue du médecin	39
- <i>Epuisement, sentiment d'avoir atteint ses limites</i>	19	j) Témoignage	39
- <i>Nausées et vertiges</i>	19	RECOMMANDATIONS CHIRURGICALES	42
c) Symptômes engendrés par des taux de cortisol élevés	20	PRINCIPALES INFORMATIONS A RETENIR	44
- Insomnies et autres troubles du sommeil	20	ASSOCIATIONS DE PATIENTS ET GROUPES D'ENTRAIDE	45
- Irritabilité, sautes d'humeur et dépression	20	GLOSSAIRE DES TERMES UTILISES	46
- Rétention d'eau	20	REFERENCES	49
- Apparition d'ecchymoses	20	REMERCIEMENTS	50
- Fragilisation et amincissement de la peau	20		
- Affaiblissement musculaire/ fonte musculaire	21		
- Visage bouffi/rond	21		

1. DANS QUELLE MESURE PEUT-ON MENER UNE VIE «NORMALE» AVEC LA MALADIE D'ADDISON ?

« Cela fait maintenant 12 ans que je souffre de la maladie d'Addison et je n'ai jamais eu de crise nécessitant une assistance médicale. J'ai élevé 7 enfants, je dirige un garage automobile et je conduis beaucoup. J'ai 55 ans et j'ai une vie bien remplie. Comme beaucoup d'autres Addisoniens, je ressens peu d'effets secondaires et je suis très content de ma qualité de vie. » **JAMES**

« Je ne peux pas considérer mon corps comme complètement normal, mais je me débrouille plutôt bien. Je pense que les personnes atteintes de la maladie d'Addison ont peu de limites et que l'essentiel est de savoir jusqu'à quel point nous pouvons continuer, ou lorsqu'il est temps pour notre corps de faire une pause. » **SANDRA**

« Je suis atteinte de la maladie d'Addison depuis 15 ans et je n'ai jamais eu de crise. J'ai travaillé à plein temps et élevé 3 enfants seule lorsque mon mari est décédé il y a 16 ans. Je joue toujours au volley et au golf, et j'ai l'impression de mener un rythme de vie plutôt normal pour quelqu'un de 50 ans. » **ROSEANNA**

« Cela fait 20 ans que je souffre de la maladie d'Addison, ainsi que d'une hypothyroïdie. Cela fait aussi 40 ans que j'ai du diabète. Je travaille à plein temps et j'ai élevé 2 enfants. Cela m'a vraiment soulagée de lire les témoignages d'autres patients et de découvrir que j'avais une excuse pour me sentir si fatiguée – ce n'était pas seulement de la paresse. Mon médecin ne m'avait jamais parlé de cette sensation d'épuisement. Je souffre aussi de douleurs dans le dos et dans les articulations. Cela ne m'a jamais handicapée, c'est juste frustrant. Mais je fais très attention à ma santé et j'ai un médecin merveilleux. » **TRISH**

« Je travaille à temps plein et j'ai 2 garçons. Lorsque je me sens mal, j'ai l'impression d'être épuisée, j'ai des douleurs partout et je ne peux pas continuer à mener ma vie normalement. Il n'est pas possible de se sentir toujours en pleine forme, malgré le traitement et les médicaments. » **GAIL**

A) LA GESTION DE VOTRE MALADIE AU QUOTIDIEN

Les personnes souffrant de la maladie d'Addison peuvent espérer mener une vie «normale», dans la mesure où elles gèrent attentivement leur traitement médical quotidien. Elles peuvent fonder et élever une famille, mener une carrière exigeante, courir des marathons ou même devenir président des Etats-Unis*...

On ne peut toutefois pas prétendre que la vie avec la maladie d'Addison est toujours «normale». En effet, la plupart des patients font preuve d'ingéniosité afin de gérer la fatigue qui accompagne cette maladie. Lors d'une enquête sur la maladie d'Addison réalisée au Royaume-Uni (1996/97), environ 40 % des personnes interrogées ont déclaré qu'elles éprouvaient régulièrement de la fatigue et une baisse d'énergie. Vous trouverez plus d'informations sur la façon de gérer votre fatigue dans le chapitre 3 : *Le traitement médical* et dans le chapitre 4 : *Questions fréquentes*.

Un certain nombre de personnes découvrent qu'elles développent des affections auto-immunes associées à la maladie d'Addison, comme le diabète ou l'hypothyroïdie, nécessitant alors des soins supplémentaires. Vous trouverez plus d'informations sur les maladies auto-immunes qui peuvent être associées à la maladie d'Addison dans le chapitre 2 : *Les causes de la maladie d'Addison*.

Les personnes souffrant de la maladie d'Addison doivent être en permanence à l'écoute de leur santé et doivent savoir augmenter la dose de leur traitement si elles tombent malades ou se blessent sérieusement. Selon une étude menée en Amérique du Nord (1997), les trois-quarts des patients atteints de la maladie d'Addison interrogés avaient déjà été admis au service des urgences d'un hôpital à cause de leur affection et 15 % avaient déjà dû se faire eux-mêmes une piqûre**. Vous trouverez plus d'informations sur la marche à suivre si vous tombez gravement malade dans le chapitre 10 : *La gestion des crises*.

Enfin, une minorité de patients ne retrouvent jamais un état de santé suffisant pour reprendre le travail à temps plein suite au diagnostic de leur maladie. Peut-être ont-ils connu une altération trop importante de leur santé du fait d'un diagnostic trop tardif. Il se peut aussi que ces patients souffrent non seulement d'une insuffisance surrénale mais également d'autres pathologies. Il n'est donc pas donné à tous de courir des marathons, tout comme nous ne pouvons pas tous devenir président...

La plupart des patients, cependant, continuent à s'épanouir et à mener une vie bien remplie, notamment grâce au soutien de leur famille, leurs amis et leurs médecins. Enfin, si vous voulez vraiment courir des marathons, vous trouverez des conseils dans le chapitre 6 : *L'exercice physique*.

* John Fitzgerald Kennedy était atteint de la maladie d'Addison.

** L'auto-injection d'hydrocortisone n'est pas une pratique usuelle en France. Vous trouverez plus d'informations à ce sujet en page 40.

« Mon médecin généraliste et moi formons une bonne équipe. Il a été honnête et a avoué qu'il n'avait pas assez de connaissances sur la maladie pour me prendre en charge tout seul et il travaille donc en étroite collaboration avec mon endocrinologue. » **SANDRA**

« Je vois mon endocrinologue tous les 6 mois, et c'est incroyable les changements qui peuvent s'opérer entre deux consultations, même en un laps de temps si court. » **JOAN**

« Mon endocrinologue est génial. Pendant un certain temps, j'ai tenu un journal où je notais les symptômes que je ressentais, y compris les variations de ma tension, selon les activités que j'entreprenais. Il s'est basé, entre autres, sur mes notes afin d'adapter mon traitement médical. Le fait de tenir un journal peut être très utile. Il est aussi important d'apprendre le maximum de choses sur la maladie. » **ALAN**

En France, la maladie d'Addison ne figure pas sur la liste des 30 Affections de Longue Durée (ALD) prises en charge à 100 % par la caisse d'assurance maladie mais elle peut être reconnue comme « ALD 31 » (hors liste) :

(«forme évolutive ou invalidante d'une maladie grave hors liste ou affections multiples entraînant un état pathologique invalidant nécessitant un traitement prolongé d'une durée prévisible supérieure à 6 mois»)

La décision d'exonération du ticket modérateur au titre de l'ALD 31 revient au directeur de la Caisse primaire ou régionale d'Assurance Maladie du domicile du patient, après avis du service de contrôle médical.

B) LE SOUTIEN DE L'ÉQUIPE MÉDICALE QUI VOUS SUIT

Comme tout patient souffrant de la maladie d'Addison, vous êtes responsable de la gestion quotidienne de votre santé. Vous devez prendre vos médicaments au bon moment et surveiller votre état de santé général afin de détecter tout signe d'aggravation de la maladie nécessitant une éventuelle augmentation des doses de votre traitement. Ceci est détaillé dans le chapitre 10 de ce guide : *La gestion des crises*.

La plupart des patients atteints de la maladie d'Addison sont suivis et soutenus dans la gestion de leur santé par deux médecins : leur médecin généraliste et leur endocrinologue.

Au Royaume-Uni, c'est le médecin généraliste qui est généralement chargé de prescrire le traitement et de surveiller, avec la collaboration du patient, son état de santé général – y compris l'apparition de tout problème lié à la maladie d'Addison. En outre, le médecin généraliste a la possibilité de faire bénéficier ses patients d'une couverture maladie à 100 %, la maladie d'Addison étant reconnue comme une affection longue durée, alors pensez à le lui demander.

C'est l'endocrinologue qui décide généralement de toute modification du traitement et suit l'évolution de vos hormones. Il sera attentif au moindre signe indiquant que votre corticothérapie a besoin d'être ajustée, à la hausse ou à la baisse. N'oubliez pas que certaines personnes atteintes de la maladie d'Addison développent aussi des affections auto-immunes associées, telles qu'une hypothyroïdie ou un diabète. Votre endocrinologue vérifiera généralement que vous ne présentez pas de symptômes de ces maladies. Au Royaume-Uni, la plupart des endocrinologues choisissent de voir leurs patients tous les six à douze mois.

Pour bien gérer votre maladie d'Addison, vous devez par conséquent apprendre à communiquer. Vous devez en effet tenir informés votre endocrinologue et votre médecin généraliste de tout changement important de votre état de santé.

Certaines personnes atteintes de la maladie d'Addison trouvent qu'il est utile de noter les changements importants de leur état de santé lorsqu'ils surviennent, afin de pouvoir en discuter avec leur médecin généraliste ou leur endocrinologue lors des consultations. Votre médecin pourra ainsi se baser sur les notes de votre « journal » médical et pourra y trouver des détails importants que vous pourriez oublier. Il sera notamment utile d'y inscrire, pour chaque situation particulière, la dose de médicament et l'heure à laquelle vous l'avez prise, votre niveau d'énergie/de fatigue ainsi que tout autre changement important de votre état de santé.

2. LES CAUSES DE LA MALADIE D'ADDISON ET DES MALADIES AUTO-IMMUNES QUI PEUVENT LUI ETRE ASSOCIEES

A) L'INSUFFISANCE SURRENALE PRIMAIRE ET L'INSUFFISANCE SURRENALE SECONDAIRE/CORTICOTROPE

La maladie d'Addison est une pathologie rare qui entraîne un arrêt progressif de l'activité des glandes surrénales. La maladie n'est généralement diagnostiquée que lorsque plus de 90 % du cortex surrénal est déjà détruit et que seule une production hormonale mineure subsiste. A ce stade, les symptômes de la maladie peuvent inclure une sensation d'affaiblissement, de fatigue intense, une perte de poids, une augmentation de la pigmentation de la peau, des malaises et une hypotension artérielle, des nausées, des vomissements, des sensations de manque de sel ainsi que des douleurs musculaires et articulaires.

Les glandes surrénales sont situées juste au-dessus des reins, d'un côté et de l'autre du corps, et possèdent un noyau interne (appelé la *zone médullaire*) entouré d'une coque externe (appelée le *cortex*). La zone interne médullaire produit de l'adrénaline et est responsable de la montée de cette hormone du stress en cas de danger, pour réagir par « l'attaque ou la fuite ». Le cortex externe, lui, produit les hormones corticostéroïdes essentielles à la vie que sont le cortisol et l'aldostérone. Il produit aussi les hormones sexuelles appelées androgènes surrénaliens dont la DHEA est la plus importante.

La maladie d'Addison n'est pas une maladie « tout ou rien ». Au début de la maladie, de nombreux patients produisent encore une certaine quantité de cortisol et assez d'aldostérone. Ceci explique en partie pourquoi les patients souffrant de la maladie d'Addison prennent des doses de médicaments qui varient d'une personne à une autre et pourquoi la posologie de leur traitement médical peut évoluer au cours des années.

Le docteur Thomas Addison fut le premier à identifier cette maladie au milieu du 19^{ème} siècle, alors qu'il travaillait dans un hôpital du centre de Londres. A cette époque, la cause principale de la maladie était une complication de la tuberculose. Dans les pays du tiers-monde, aujourd'hui encore, la tuberculose reste une cause importante de la maladie d'Addison. Le Sida, autre maladie infectieuse importante, est également devenu une cause fréquente d'insuffisance surrénale parmi les populations du tiers-monde.

Dans les pays plus riches, de nos jours, la cause principale de la maladie est une atteinte auto-immune au cours de laquelle le système immunitaire attaque certains organes. Cette atteinte auto-immune est aujourd'hui la cause d'environ 70 % des maladies d'Addison et affecte plus souvent les femmes que les hommes. On ne connaît pas les causes de la maladie d'Addison auto-immune, comme pour la plupart des maladies auto-immunes.

Plus rarement, certaines mycoses, des métastases ou une hémorragie touchant les deux surrénales (par exemple suite à un accident de voiture) peuvent être responsables d'une maladie d'Addison. Dans certains cas, la maladie peut aussi résulter de la prise d'un traitement pour soigner la *maladie de Cushing* (une surproduction des hormones surrénales).

Certaines maladies héréditaires rares entraînent aussi parfois une insuffisance surrénale (comme l'adrénoleucodystrophie et l'hyperplasie congénitale des surrénales).

On utilise le terme « insuffisance surrénale primaire » pour décrire l'ensemble des maladies, mentionnées ci-dessus, qui résultent d'un processus pathologique affectant directement les glandes surrénales.

L'insuffisance surrénale secondaire ou « insuffisance surrénale corticotrope », bien que la cause en soit très différente, est parfois faussement qualifiée de « maladie d'Addison ». Elle survient la plupart du temps en présence d'une tumeur bénigne de l'hypophyse (un *adénome*), même s'il existe également des cas de destruction auto-immune de l'hypophyse et des déficits héréditaires.

L'insuffisance surrénale corticotrope survient en effet lorsque le messenger hormonal qui stimule le fonctionnement des glandes surrénales cesse d'être produit par l'hypophyse. L'hypophyse est située à l'intérieur de la boîte crânienne, juste derrière les yeux, et repose au-dessous de la matière grise du cerveau. Ce messenger hormonal, qui est appelé ACTH, est responsable de l'augmentation de pigmentation associée à la maladie d'Addison primaire. Les personnes qui ont une insuffisance surrénale corticotrope ne présentent donc pas l'augmentation de la pigmentation retrouvée dans la maladie d'Addison car leur taux d'ACTH est bas.

Une corticothérapie à long terme incluant des doses élevées de corticoïdes prescrites pour traiter d'autres maladies (par exemple, le traitement de l'asthme ou de maladies de l'intestin par des doses élevées de prednisone) peut aussi entraîner une perte temporaire ou permanente des fonctions surrénaliennes. On parle alors d'insuffisance surrénale corticotrope post-corticothérapie.

B) LES MALADIES AUTO-IMMUNES QUI PEUVENT ETRE ASSOCIEES A LA MALADIE D'ADDISON

Certains patients atteints d'une maladie d'Addison auto-immune développent une autre affection auto-immune. Généralement, il s'agit d'une autre maladie endocrinienne.

La maladie endocrinienne la plus fréquente associée à la maladie d'Addison touche la thyroïde, soit sous forme d'une hyperthyroïdie, soit sous forme d'une hypothyroïdie. Selon la plupart des enquêtes médicales qui ont été réalisées, environ 1/5^{ème} des patients atteints de la maladie d'Addison auto-immune risquerait de développer un problème au niveau de la thyroïde.

Parmi les autres affections associées, on peut citer l'insuffisance ovarienne prématurée, le diabète insulino-dépendant (diabète de type 1) et les insuffisances parathyroïdiennes. Ces affections restent toutefois moins fréquentes que celles de la thyroïde.

Un petit nombre de patients atteints de la maladie d'Addison auto-immune développe une combinaison d'affections auto-immunes, que l'on appelle la polyendocrinopathie auto-immune.

Il peut aussi arriver que des affections auto-immunes non-endocriniennes surviennent en association avec la maladie d'Addison auto-immune. Bien que l'on rencontre celles-ci moins fréquemment que les maladies endocriniennes décrites plus haut, un tout petit nombre de patients développent à la fois des maladies endocriniennes et des maladies non-endocriniennes associées à leur maladie d'Addison.

Certaines études médicales ont montré qu'environ 5 % des personnes atteintes de la maladie d'Addison auto-immune développent une *anémie pernicieuse*, encore appelée maladie de Biermer (carence en vitamine B12). Une proportion beaucoup plus faible développerait d'autres affections, comme le *vitiligo* (une perte de pigmentation sur certaines parties de la peau), la *maladie cœliaque* (une intolérance au gluten), une *alopécie* (perte des cheveux), une *myasthénie grave* (fonte musculaire), un *purpura thrombocytopénique* (destruction des plaquettes sanguines), un *syndrome de Sjögren* (sécheresse des yeux et de la bouche) ou encore une polyarthrite rhumatoïde.

La maladie d'Addison auto-immune n'est généralement pas directement héréditaire. Toutefois, il semblerait que certaines familles souffrent bel et bien d'une tendance à développer des maladies auto-immunes. Bien que la maladie d'Addison auto-immune puisse survenir sans qu'il y ait de précédent dans une famille, il est possible de trouver une hérédité familiale dans environ un tiers des cas. Lorsqu'elle survient dans le cadre d'un syndrome de polyendocrinopathies, on peut généralement trouver une certaine hérédité familiale en ce qui concerne les affections auto-immunes associées dans environ la moitié des cas. Lorsqu'il est question d'une tendance héréditaire à développer des affections endocriniennes auto-immunes, il ne s'agit souvent pas de la même pathologie que celle du parent/grand-parent, mais d'une autre maladie auto-immune associée, laquelle apparaît chez la génération suivante. Par exemple, une grand-mère souffrant de la maladie d'Addison pourra découvrir que l'un de ses petits-enfants souffre de vitiligo ou d'un dérèglement thyroïdien.

3. LE TRAITEMENT MEDICAL

« J'ai suivi un traitement à base d'acétate de cortisone pendant quelques années, et je n'en étais pas vraiment satisfaite. Lorsque je suis passée à l'hydrocortisone, je me suis sentie mieux à 100 %. Je me suis sentie plus «normale» également lorsque mon endocrinologue a ajouté de la fludrocortisone. Je suis maintenant débarrassée des douleurs dans le bas du dos qui me faisaient souffrir depuis tant d'années. » **SUE**

« L'hydrocortisone ne me convenait pas du tout (j'avais l'impression que mes journées ressemblaient à des montagnes russes), et la dexaméthasone non plus (le traitement était trop fort, et je ressemblais à un patient atteint d'un syndrome de Cushing). Je me sentais plutôt bien avec la prednisone. Cette solution semblait la meilleure, jusqu'à ce que mon dernier endocrinologue me prescrive de l'acétate de cortisone. C'est enfin le bon traitement pour moi ! J'ai cependant remarqué que j'avais besoin de quantités différentes de fludrocortisone selon les corticoïdes que j'utilisais. J'avais besoin de plus fortes doses avec la prednisone qu'avec l'hydrocortisone. Et maintenant, avec l'acétate de cortisone, j'ai besoin de moins de fludrocortisone. » **KELLY**

« J'ai récemment commencé à prendre de la fludrocortisone, mon dernier dosage de rénine ayant montré que ma production d'aldostérone faiblissait. Pour l'instant, j'ai seulement besoin d'en prendre tous les deux jours, avec en complément un peu de sel de temps en temps. Il m'est aussi arrivé de prendre des comprimés de sel lorsqu'il faisait chaud. » **KARLA**

« Je prends 0,2 mg de fludrocortisone par jour. C'est bénéfique pour ma rétention d'eau et cela permet d'augmenter ma tension. Mais la raison principale de cette dose élevée, c'est que sans cela, mon potassium grimperait à des taux presque mortels. » **TRACEY**

A) LES TRAITEMENTS EXISTANTS ET LEURS EFFETS

Les hormones surrénales (le cortisol et l'aldostérone) sont essentielles à la vie. Techniquement, elles font partie de la famille des hormones corticostéroïdes. Votre corticothérapie a pour but de les remplacer d'une façon qui se rapproche le plus possible des rythmes naturels du corps.

La plupart des patients atteints de la maladie d'Addison se voient prescrire une combinaison d'hydrocortisone et de fludrocortisone afin de remplacer les hormones cortisol et aldostérone. La dose exacte dépend du poids et du métabolisme de chaque individu, ainsi que de l'état d'avancement de sa maladie. Dans les premiers stades de la maladie, de nombreux individus produisent encore un peu de cortisol et de l'aldostérone en quantité suffisante. Pour trouver le bon équilibre, une bonne communication entre vous et votre équipe médicale est essentielle : cette dernière a pour tâche de surveiller vos analyses sanguines et vous avez pour mission de surveiller votre bien-être général en fonction des différentes doses de médicaments.

A mesure que le temps passe, les besoins d'un patient pour tel ou tel médicament sont susceptibles de changer légèrement. Si vous avez l'impression de ressentir à nouveau certains des symptômes de la maladie d'Addison, quels qu'ils soient, ou bien si vous jugez que votre traitement médical est surdosé, vous devez en parler avec votre médecin.

Le traitement substitutif du cortisol

L'hydrocortisone est généralement prise en deux ou trois petites doses au cours de la journée. Il vous sera peut-être utile d'ajuster l'heure et la quantité de chaque prise en fonction de votre style de vie.

L'hydrocortisone est le médicament le plus fréquemment prescrit car il a l'avantage d'être rapidement absorbé et de se rapprocher le plus de ce que le corps produirait naturellement. Un comprimé d'hydrocortisone est quasiment entièrement absorbé par l'estomac et est actif dans la circulation sanguine 30 minutes après l'avoir ingéré, à jeun (estomac vide).

L'hydrocortisone possède un avantage supplémentaire sur d'autres types de corticoïdes : son taux dans votre circulation sanguine peut être mesuré avec précision. Cela permet de surveiller plus facilement votre posologie et de l'ajuster, à la hausse ou à la baisse, si nécessaire.

La prednisone et la dexaméthasone sont des corticoïdes ayant une action prolongée et elles mettent plus de temps à produire un effet actif dans le sang après avoir été ingérées. Les prises de prednisone et de dexaméthasone sont généralement plus espacées et se font sous forme de doses uniques plus importantes. Les patients qui passent de l'hydrocortisone à ces médicaments pourront avoir besoin d'augmenter leur posologie de fludrocortisone.

L'acétate de cortisone est une version plus ancienne de l'hydrocortisone et est moins facilement absorbé. Il agit aussi plus lentement, car il doit d'abord être traité par le foie pour passer sous une forme que le corps peut assimiler.

En France, seule l'hydrocortisone est prescrite pour traiter l'insuffisance surrénale.

La prednisone et la dexaméthasone ne sont prescrites que dans des cas très exceptionnels.

L'HYDROCORTISONE

est prescrite pour remplacer le cortisol, un corticostéroïde normalement produit par les glandes surrénales. Le manque de cortisol est responsable des principaux symptômes suivants : perte de tonus musculaire, hypoglycémie et difficultés de concentration. Il existe plusieurs substituts de l'hydrocortisone, les plus répandus étant la prednisone, la dexaméthasone et l'acétate de cortisone.

La FLUDROCORTISONE

est prescrite pour remplacer l'aldostérone, un corticostéroïde normalement produit par les glandes surrénales. Le manque d'aldostérone entraîne un déséquilibre des électrolytes dans le corps, les reins retenant alors le potassium. Le corps perd donc des sels minéraux et des liquides, avec pour conséquence un état d'hypotension artérielle et de déshydratation

En France, la fludrocortisone est disponible (à la date de traduction de ce guide, 2009, uniquement en pharmacie hospitalière) sous l'appellation Adixone 50 µg.

Chacun de ces médicaments possède une puissance et un mécanisme d'action différent ; vous trouverez ci-dessous une (relative) équivalence des doses.

Doses à peu près équivalentes de corticoïdes :

*Hydrocortisone	20 mg
*Prednisone	5 mg
*Dexaméthasone	0,75 mg**
*Acétate de cortisone	2,5 mg

*Chacun de ces médicaments présente des propriétés légèrement différentes, qu'il vous faudra aborder avec votre endocrinologue.

**Voir le glossaire page 46 pour une indication plus détaillée de l'action de la dexaméthasone.

- Pourquoi l'hydrocortisone est-elle le médicament le plus souvent prescrit ?

Bien qu'il s'agisse d'un médicament synthétique, on ne peut pas distinguer l'hydrocortisone du cortisol naturellement produit par les glandes surrénales. De plus, son action est rapide et peut être mesurée dans le sang. C'est pour ces raisons que l'hydrocortisone est le médicament qui est prescrit à la plupart des personnes souffrant de la maladie d'Addison. Certains patients ont toutefois l'impression qu'un corticoïde à action prolongée leur convient mieux...

Au Royaume-Uni, l'enquête de 1996 a montré qu'environ 89 % des personnes atteintes de la maladie d'Addison prenaient de l'hydrocortisone. Sur la population restante, 6 % prenaient de la prednisone et 5 % prenaient de l'acétate de cortisone.

Les tendances des prescriptions médicales varient cependant selon les pays. Aux Etats-Unis, l'étude de 1997 a montré que 65 % des personnes atteintes de la maladie d'Addison prenaient de l'hydrocortisone. Les autres malades prenaient soit de la prednisone (20 %), soit de l'acétate de cortisone (15 %), tandis que seul 1 % d'entre eux prenait de la dexaméthasone.

Le traitement substitutif de l'aldostérone

La fludrocortisone se prend d'habitude en une seule dose quotidienne, le matin au réveil. Elle agit moins vite que les corticoïdes substitutifs du cortisol et les personnes qui n'ont besoin que d'une petite quantité de fludrocortisone peuvent donc ne la prendre qu'un jour sur deux. La quantité de fludrocortisone que les patients doivent prendre varie considérablement.

Parmi les personnes affectées par la maladie d'Addison ayant participé à l'étude de 1996 au Royaume-Uni, 85 % prenaient de la fludrocortisone. Les doses prises par ces patients variaient de 0,025 mg une fois tous les deux jours à 0,4 mg tous les jours, mais la plupart des gens suivaient la posologie standard de 0,1 mg par jour (équivalent de 100 mcg).

Un surdosage de fludrocortisone peut entraîner un déficit en potassium, ce qui, dans les cas graves, peut entraîner une irrégularité du rythme cardiaque ou d'autres symptômes cardiaques. Des doses trop faibles de fludrocortisone, quant à elles, peuvent entraîner une surcharge de potassium, qui peut aussi être à l'origine de symptômes cardiaques.

Vous devez surveiller votre propre réaction à la posologie de fludrocortisone qui vous est prescrite et informer votre médecin si vous ressentez des symptômes nouveaux que vous pensez pouvoir associer à votre maladie d'Addison. Il est important de ne pas modifier votre traitement de fludrocortisone avant d'en avoir parlé avec votre médecin.

Les personnes souffrant d'une insuffisance surrénale corticotrope conservent en général leur production d'aldostérone et par conséquent, dans la plupart des cas, elles n'ont pas besoin de prendre de la fludrocortisone. De même, les personnes souffrant d'une insuffisance corticotrope induite par des corticoïdes n'ont généralement absolument pas besoin de prendre de la fludrocortisone.

B) LE CYCLE QUOTIDIEN NATUREL DE SECRETION DE CORTISOL ET D'ALDOSTERONE PAR LES GLANDES SURRENALES

Chez une personne ayant des glandes surrénales saines, le taux de cortisol commence à s'élever vers 4 heures du matin et atteint son maximum à peu près au moment où vous vous levez le matin, pour ensuite diminuer petit à petit au cours de la journée. Ceci explique pourquoi on vous conseille de prendre la dose la plus importante le matin au réveil.

De façon naturelle, le taux de cortisol est à sa valeur minimale peu de temps après que vous vous soyez endormi. Le mieux est donc de prendre votre dernière dose de la journée au plus tard à 18 heures, ou au moins 4 heures avant d'aller se coucher. Si vous prenez votre hydrocortisone trop tard dans la soirée, vous risquez en effet de rencontrer des difficultés d'endormissement.

La production d'aldostérone suit un schéma similaire à celle du cortisol, les taux les plus élevés se présentant naturellement à peu près au moment où vous vous réveillez. Ceci explique pourquoi la fludrocortisone se prend d'habitude de pair avec les autres médicaments au lever.

IMPORTANT : Vous devez prendre la dose d'hydrocortisone quotidienne la plus faible possible correspondant à vos symptômes. Sur une période de plusieurs années, un surdosage pourrait entraîner des effets secondaires néfastes, comme un glaucome ou de l'ostéoporose.

« Lorsqu'on m'a annoncé pour la première fois le diagnostic en 1979, on m'a prescrit 15 mg d'hydrocortisone car je suis assez petite. Le dosage a été petit à petit augmenté à 30 mg, sur une période couvrant de nombreuses années. Puis, il y a environ 6 ans, j'ai eu d'autres problèmes de santé. Suite à cela, j'ai petit à petit réduit mon dosage, et depuis ces deux dernières années, il est juste de 12,5 mg par jour. » SUSAN

C) COMMENT SAVOIR QUELLE POSOLOGIE D'HYDROCORTISONE ME CONVIENT ?

Certains manuels médicaux se réfèrent encore au protocole consistant à prescrire une dose unique d'hydrocortisone pour les hommes et les femmes, sans tenir compte ni de leur taille ni de leur poids. En pratique, la plupart des endocrinologues et des patients atteints de la maladie d'Addison considèrent que cela est inapproprié.

La plupart des femmes n'ont pas besoin de plus de 30 mg d'hydrocortisone alors que certains hommes, bien bâtis ou de corpulence importante, ont besoin d'une dose plus élevée. Certaines femmes de petite stature peuvent mener une vie confortable avec un dosage inférieur à 20 mg. De même, certains hommes plus minces auront besoin de moins de 30 mg.

- ✓ *En règle générale, tant les hommes que les femmes devraient commencer par une dose quotidienne de 20 mg d'hydrocortisone*.*
- ✓ *Par la suite, si vous ne voyez pas d'amélioration significative, augmentez régulièrement votre dose quotidienne, par petites doses de 2,5 mg jusqu'à ce que vous vous sentiez suffisamment bien pour mener votre vie quotidienne de façon « normale ».*

* Dans le cas de femmes de petite stature, il pourrait d'ailleurs être judicieux de commencer par une dose quotidienne de 15 mg, en particulier si elles suivent aussi un traitement contraceptif ou un autre traitement hormonal substitutif.

Certains patients atteints de la maladie d'Addison trouvent que le fait d'ajuster l'heure et la quantité de chaque prise d'hydrocortisone peut être tout aussi efficace que la prise d'une dose quotidienne plus importante.

En règle générale, vous ne courez aucun risque à prendre plus de corticoïdes que ce dont votre corps a strictement besoin pendant un jour ou deux. Mais le fait de prendre trop de corticoïdes sur des périodes prolongées est dangereux. Par conséquent, vous pouvez tout à fait augmenter prudemment vos doses sur une courte durée si vous avez l'impression de développer une maladie grave. Mais pour votre traitement quotidien, vous devez essayer de maintenir la posologie la plus faible possible.

D) GERER LES PRISES D'HYDROCORTISONE FRACTIONNEES

« Je trouve que c'est important de fractionner ma dose quotidienne de médicaments en trois prises afin d'éviter de ressentir «des hauts et des bas». Grâce à cette méthode, je suis capable de gérer un travail physique et souvent stressant. N'hésitez pas à prendre vos médicaments sous forme de doses plus petites, mais de façon étalée. Le fait de prendre ses médicaments pendant les repas aide aussi à ralentir la vitesse à laquelle le corps les absorbe. »

JAMES

« Pour moi, la dose du matin est celle où l'heure de la prise importe le plus. Pour celle de l'après-midi, je ressens une différence si j'ai plus d'une heure de retard. L'heure de la prise peut être modifiée selon le rythme de la journée, par exemple en cas de stress important. Une fois, j'ai dû me lever à 4 heures du matin mais ce n'est qu'à 7 heures que j'ai pu sortir de chez moi... Je me suis aperçu que j'avais absolument besoin de mes médicaments afin de commencer ma journée. » **ALAN**

D'autres manuels médicaux font référence au protocole standard consistant à prendre de l'hydrocortisone deux fois par jour, tôt le matin et en soirée. En pratique, de nombreux endocrinologues et de nombreux patients s'accordent à dire que prendre des doses fractionnées, c'est-à-dire des doses plus faibles mais plus fréquemment, présente de réels avantages. Par exemple, si vous souffrez régulièrement d'une baisse d'énergie dans l'après-midi, vous pourrez trouver un avantage à passer d'une posologie de deux prises par jour à une prise trois fois par jour.

Cela permet en effet d'empêcher l'apparition de cette baisse d'énergie au cours de l'après-midi, ressentie par de nombreuses personnes souffrant de la maladie d'Addison lorsque leur taux de cortisol est au plus bas. Certaines personnes utilisent l'expression « cerveau embrumé » pour décrire cette baisse d'énergie, tandis que d'autres la décrivent comme une sensation d'hypoglycémie, de légers vertiges, ou tout simplement une tendance à être facilement irritable.

Pour les personnes sous prednisone ou dexaméthasone, le respect de l'heure des prises est généralement moins critique puisque ces médicaments restent présents dans le sang pendant une plus longue période. Cela peut être utile pour les personnes dont le style de vie rend peu pratique la prise de médicaments durant la journée. Toutefois, ces médicaments mettent aussi plus de temps à agir une fois ingérés, ce qui peut parfois représenter un inconvénient.

NICK a la trentaine et pratique la course à pied avec assiduité. Il avait l'habitude de prendre ses 30 mg d'hydrocortisone en deux prises : 20 mg avant le petit-déjeuner et 10 mg à 18 heures. Suite à une analyse de sa courbe journalière, il prend maintenant 40 mg d'hydrocortisone en trois doses fractionnées :

- 20 mg au réveil
- 10 mg au déjeuner
- 10 mg à 18 heures

MIKE est cadre dans la fonction publique. Pendant de nombreuses années, il a pris 15 mg d'hydrocortisone en deux prises quotidiennes. Depuis qu'il a introduit une petite dose de prednisone le soir, il a pu réduire sa dose quotidienne totale pour arriver à l'équivalent de 12 mg d'hydrocortisone. Mike prend :

- 7,5 mg d'hydrocortisone au réveil
- 1 mg de prednisone à 18 heures

CATHARYN a un peu plus de 40 ans et est mère au foyer. Elle avait l'habitude de prendre 30 mg d'hydrocortisone en deux prises par jour. Après être passée à trois doses fractionnées, elle a découvert qu'elle pouvait diminuer sa dose totale d'hydrocortisone à 25 mg :

- 12,5 mg au réveil
- 7,5 mg au déjeuner
- 5 mg à 18 heures

KAREN approche de la quarantaine et gère sa propre entreprise, tout en élevant une famille de jeunes enfants. Avant d'établir sa courbe journalière, elle prenait quotidiennement 20 mg d'hydrocortisone, en deux prises : 15 mg au réveil et 5 mg au dîner. Afin de suivre sa courbe journalière, elle en prend maintenant trois fois par jour :

- 10 mg au réveil
- 5 mg au déjeuner
- 5 mg à 18 heures

E) DETERMINER ET ADAPTER SON TRAITEMENT : LES ANALYSES DE SANG

Des analyses de sang peuvent être effectuées afin de vous aider à déterminer la dose quotidienne de médicaments qui vous convient le mieux. Ces analyses ont pour but de surveiller et éventuellement d'adapter votre traitement médical en cours et non de déterminer si vous êtes toujours atteint de la maladie.

Analyses pour l'hydrocortisone

8 heures du matin cortisol plasmatique

8 heures du matin ACTH plasmatique

Analyse de la courbe journalière

Analyses pour la fludrocortisone

Rénine plasmatique

Electrolytes (potassium et sodium)

(Tension artérielle)

Le test le plus utilisé pour vérifier le bon fonctionnement des glandes surrénales s'appelle le *test de stimulation à l'ACTH*. La plupart des personnes souffrant de la maladie d'Addison ont fait un test de stimulation à l'ACTH afin de confirmer le diagnostic de leur maladie. Certains patients doivent refaire ce test de temps en temps afin de vérifier si le fonctionnement de leurs glandes surrénales ne se détériore pas davantage.

L'analyse de la courbe journalière, détaillée plus bas, est une analyse complète visant à adapter le traitement d'hydrocortisone.

Certains endocrinologues n'effectuent pas de courbe journalière et préfèrent utiliser une combinaison d'analyses d'urine sur 24 heures et de prises de sang au milieu de la matinée/au milieu de l'après-midi pour évaluer les taux d'ACTH et de cortisol. Celles-ci peuvent être prescrites par votre médecin généraliste.

En règle générale, lorsque vous allez faire des examens sanguins, pensez à demander avant si vous avez le droit de prendre un petit-déjeuner. Assurez-vous également d'emporter tous vos médicaments quotidiens habituels, y compris les médicaments que vous prenez pour d'autres pathologies.

Analyse de la courbe journalière

Suivant les hôpitaux, des procédures différentes sont utilisées pour obtenir une courbe journalière, même s'ils suivent tous les mêmes principes de base. La plupart de ces analyses se font en ambulatoire.

En général, elles impliquent des prises de sang sur une journée de 11 heures, en commençant tôt le matin avant que vous ne preniez votre première dose fractionnée de médicaments de la journée. Grâce à des prises de sang régulières tout au long de la journée, il est possible de suivre l'entrée du médicament dans votre circulation sanguine, lorsque vous prenez chaque dose, et de surveiller combien de temps dure son effet. La quantité d'hydrocortisone présente dans votre sang au cours de la journée peut ensuite être comparée à des données idéales, provenant d'un individu en bonne santé, et la quantité ainsi que l'heure de chaque dose peuvent alors être ajustées en fonction de vos besoins quotidiens.

Suite à l'analyse de votre courbe journalière, votre endocrinologue pourra vous conseiller de réduire ou d'augmenter votre dose quotidienne ou d'essayer de la prendre en plus petites quantités à chaque prise mais plus fréquemment. Il vous conseillera par exemple de réduire vos doses si la courbe journalière montre que votre taux de cortisol sanguin est, sur des périodes assez longues, significativement plus élevé que celui d'une personne en bonne santé.

« J'ai mis un certain temps avant d'atteindre le bon équilibre de mon traitement médical, une fois mon diagnostic posé. En réalité, cela m'a pris 2 ans avant de trouver le dosage idéal. A un moment, je me sentais si fatigué que je ne pouvais même pas marcher jusqu'à la boîte aux lettres... » JAMES

Les endocrinologues qui pratiquent les analyses de courbes journalières ne prescrivent une nouvelle analyse de courbe que lorsqu'un patient connaît un changement majeur de son état de santé général ou de son poids. Si vous avez fait une analyse de votre courbe journalière et s'il arrivait que vous développiez une maladie endocrinienne supplémentaire – par exemple, un dérèglement de la thyroïde – vous devriez probablement refaire une analyse de courbe, une fois votre traitement médical pour la thyroïde stabilisé.

En France, l'analyse de la courbe journalière n'est pas une pratique médicale utilisée. La détermination de la dose quotidienne d'hydrocortisone convenant à un patient est effectuée non seulement sur la base des résultats biologiques mais également à partir des données cliniques et par tâtonnements...

F) INTERACTIONS MEDICAMENTEUSES

La plupart des médicaments, qu'ils soient délivrés sur ordonnance ou en vente libre, n'affecteront pas votre corticothérapie, même s'il est toujours prudent de demander conseil à votre médecin ou à votre pharmacien. Il existe toutefois un certain nombre de médicaments délivrés sur ordonnance qui ralentissent ou accélèrent la vitesse à laquelle l'hydrocortisone et les autres médicaments à base de corticoïdes sont métabolisés par le corps. Cela signifie qu'un patient à qui l'on aura prescrit un de ces médicaments aura probablement besoin d'ajuster son traitement substitutif par corticoïdes.

La pilule contraceptive et les traitements hormonaux substitutifs (les œstrogènes pris par voie orale) ralentissent d'environ un tiers la vitesse à laquelle le corps métabolise l'hydrocortisone. En d'autres termes, une femme prenant la pilule, ou suivant un traitement hormonal substitutif, se sent généralement à l'aise avec une dose d'hydrocortisone qui est inférieure d'un tiers à ce dont elle aurait besoin si elle ne prenait pas ce traitement. Si elle continue à prendre sa dose habituelle d'hydrocortisone, elle risque de développer de légers signes de surdosage, comme un visage bouffi ou des petits dépôts de graisse autour de l'abdomen, au-dessus de la clavicule et derrière la nuque.

Une personne prenant des médicaments pour traiter la tuberculose (comme la Rifampicine et la Rifabutine) devra généralement augmenter sa dose à la fois d'hydrocortisone et de fludrocortisone, jusqu'à atteindre environ le double de la dose normale, dans la mesure où les médicaments antituberculeux accélèrent la vitesse à laquelle le corps métabolise les corticoïdes. Ces médicaments antituberculeux sont très puissants et il faut vous assurer que votre état de santé est soigneusement surveillé par votre équipe médicale tout au long de votre traitement.

Les médicaments antiépileptiques (comme la phénytoïne) peuvent aussi accélérer le métabolisme des corticoïdes. Le traitement à base d'hormone de croissance peut faire baisser le taux de cortisol total, en réduisant la quantité de la protéine de transport du cortisol.

Par exemple, si vous avez besoin de médicaments pour soigner un ulcère, il se peut que vous ayez à réduire votre dosage de fludrocortisone car ces médicaments sont susceptibles de faire baisser les taux de potassium. Dans le cas où vous auriez besoin de prendre des antidépresseurs, vous devriez demander à votre médecin de surveiller vos taux d'électrolytes car certains types d'antidépresseurs peuvent entraîner une diminution du taux de sodium par sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique (et non par perte de sel).

G) LE TRAITEMENT MEDICAL ET VOTRE ALIMENTATION

Les prescriptions d'hydrocortisone contiennent parfois des recommandations vous conseillant de prendre ce médicament au cours des repas. Dans la pratique, la plupart des personnes atteintes de la maladie d'Addison peuvent prendre leurs comprimés avec juste un peu d'eau sans ressentir de symptômes d'indigestion. En effet, les personnes atteintes de la maladie d'Addison prennent une quantité de corticoïdes bien inférieure à celle prise par les personnes souffrant de pathologies nécessitant une corticothérapie (à dose pharmaceutique).

Si vous ressentez cependant des symptômes d'indigestion, prenez tout simplement votre traitement corticoïde avec un verre d'eau ou de lait (ou bien de substituts du lait, comme du lait de soja ou du lait de riz), ceci suffira généralement à prévenir l'indigestion. En règle générale, des doses de 20 mg d'hydrocortisone, ou moins, n'ont pas besoin d'être ingérées avec de la nourriture.

Pour votre première dose de la journée, il est conseillé d'avalier vos comprimés au réveil avec juste un verre d'eau le matin. Si vous attendez le petit-déjeuner avant de prendre votre premier comprimé, cela aura pour conséquence un retard dans l'acheminement des corticoïdes dans votre circulation sanguine et, pendant ce temps, vous vous sentirez moins bien car il y aura moins d'hydrocortisone dans votre sang.

Il est aussi recommandé, si vous êtes porteur de lentilles de contact, de mettre celles-ci avant de prendre vos médicaments à base d'hydrocortisone, afin qu'il n'y ait aucun risque de contamination de vos yeux à l'hydrocortisone.

H) TRAITEMENT SUBSTITUTIF POUR D'AUTRES HORMONES SURRENALES ?

« J'ai participé à des essais portant sur la DHEA au cours de ces deux dernières années : j'ai pris le vrai médicament pendant 3 mois puis un placebo pendant les 3 mois suivants. J'ai su quand je prenais le vrai médicament, car j'avais plus d'énergie, mais les effets secondaires ont été de l'acné au niveau du visage, du torse et du cuir chevelu. J'ai aussi perdu du poids, mais cela a pu être dû au fait que, pendant cette période, j'ai davantage pratiqué l'équitation. » JANE

Des études réalisées ultérieurement sur ce sujet ont évoqué un effet marginal de la DHEA. Sa prescription n'est donc pas systématique.

Ces propriétés affectées à la réglisse, même si elles ont été souvent rapportées, n'ont pas été scientifiquement démontrées.

« J'ai entendu parler d'un homme souffrant de la maladie d'Addison qui vivait près de chez moi et qui aurait été guéri par la « foi ». Il aurait décidé de jeter tous ses médicaments. Il est mort tout d'un coup dans sa maison 3 jours plus tard... » JAMES

Les personnes souffrant de la maladie d'Addison ont généralement des carences en DHEA, une autre hormone surrénale. A la fin des années 1990, plusieurs essais cliniques au Royaume-Uni et à l'échelle internationale ont conclu que la prise de petites quantités de DHEA présentait certains bénéfices pour la plupart des personnes atteintes de la maladie d'Addison. Parmi ces bénéfices, on pouvait compter une protection contre l'ostéoporose, plus d'énergie, plus de libido et une augmentation de la masse musculaire ainsi qu'un soulagement au niveau des sensations de sécheresse cutanée. Certaines personnes ont cependant noté des effets secondaires, comme de l'acné, une peau grasse et une prise de poids modérée. A noter que parmi les trois essais cliniques réalisés, deux comportaient seulement un très petit nombre de femmes et aucun des essais n'a duré plus de quatre mois...

Toute personne envisageant de prendre de la DHEA doit donc tout d'abord en discuter avec son médecin et procéder à des analyses.

I) THERAPIES ALTERNATIVES ET COMPLEMENTAIRES

La racine de réglisse possède des propriétés stimulantes similaires à celles de l'aldostérone. Si vous consommez de la réglisse (naturelle) en plus de votre traitement de fludrocortisone, vous risquez un surdosage. La racine de réglisse n'est pas recommandée en tant qu'alternative à la fludrocortisone, dans la mesure où il est impossible de prévoir la puissance d'action du produit, ni de s'assurer qu'il présente une qualité uniforme. La plupart des bonbons à la réglisse, en réalité, contiennent seulement un arôme de réglisse et peuvent donc être consommés sans danger – mais assurez-vous cependant d'avoir vérifié la liste des ingrédients. Certains sirops contre la toux contiennent aussi de la réglisse naturelle.

Il n'existe aucune phytothérapie pouvant imiter les effets du cortisol humain naturel. Avant que les corticothérapies ne soient disponibles dans les années 1950, la maladie d'Addison conduisait inexorablement à la mort en l'espace de quelques années. Les patients atteints de la maladie d'Addison qui tentent de remplacer leur traitement médical classique par des thérapies « naturelles » alternatives risquent de subir le même sort...

Les thérapies complémentaires comme la méditation, les massages et le yoga peuvent présenter des avantages. La méditation peut s'avérer être un bon moyen de gérer un trop-plein de fatigue, de tension ou d'irritabilité accumulée tout au long de la journée. Les massages et le yoga peuvent soulager les douleurs musculaires et articulaires dont souffrent un certain nombre de patients atteints de la maladie d'Addison. De même, des séances de kinésithérapie régulières peuvent apporter un réel soulagement aux douleurs musculaires et articulaires.

J) COMMENT CONSERVER VOS MÉDICAMENTS

La plupart des médicaments délivrés sur ordonnance gardent toutes leurs propriétés lorsqu'ils sont conservés entre 0° et 25 ° Celsius (32° et 77° Fahrenheit). Vérifiez systématiquement la date de péremption de vos médicaments, tout particulièrement de votre préparation injectable, et jetez tous les médicaments qui ont dépassé leur date de péremption. Beaucoup de médicaments ont une durée de vie d'environ 2 ans et, par conséquent, le plus souvent, ce n'est pas la peine de garder plus de 6 mois de réserves à la maison.

A des températures supérieures à 30° Celsius (85° Fahrenheit), la plupart des médicaments atteindront la fin de leur durée de vie avant la date de péremption indiquée et risqueront de commencer à se détériorer (c'est-à-dire qu'ils perdront de leur efficacité). C'est pourquoi les médicaments que vous transportez près de votre corps, dans un sac ou dans votre poche, doivent être utilisés en l'espace de quelques jours, sauf si vous les conservez à l'intérieur d'un récipient isolant adapté au voyage. Vous pouvez commander des récipients isolants adaptés au voyage en pharmacie. Si vous transportez une préparation injectable sous un climat chaud, vous devez vous en débarrasser au bout de 12 mois, voire plus tôt si vous vous apercevez que le contenu se trouble ou se colore.

Les préparations injectables sont abordées plus en détails dans les chapitres 9 et 10 : Voyager hors de chez soi et La gestion des crises.

PRINCIPALES INFORMATIONS A RETENIR

- ✓ La maladie d'Addison est le plus souvent traitée par une association d'hydrocortisone et de fludrocortisone.
- ✓ Plusieurs types d'analyses existent afin d'établir le dosage qui vous convient.
- ✓ Vous vous sentirez peut-être mieux en divisant votre dose d'hydrocortisone quotidienne en plusieurs prises fractionnées.
- ✓ Il est recommandé de prendre la première dose de la journée juste après le réveil.
- ✓ Des doses unitaires de 20 mg, ou moins, n'ont généralement pas besoin d'être prises au cours des repas.
- ✓ La dernière dose ne devrait pas être prise moins de 4 heures avant le coucher.

4. QUESTIONS FREQUENTES

Au cours de leur maladie d'Addison, de nombreux patients seront un jour ou l'autre concernés par une ou plusieurs de ces questions. Par souci de simplicité, celles-ci ont été divisées en trois thèmes : les symptômes rencontrés par de nombreuses personnes souffrant de la maladie d'Addison ; les symptômes engendrés par de faibles taux de cortisol ; et les symptômes engendrés par des taux de cortisol élevés.

Toutefois, la plupart des personnes atteintes de la maladie d'Addison prenant plusieurs doses fractionnées de traitement par jour, elles peuvent ressentir à la fois des symptômes associés à des taux de cortisol élevés et des symptômes associés à des taux de cortisol bas au cours d'une même journée. Ne vous alarmez pas si vous ressentez certains des symptômes de sous-dosage ou de surdosage décrits ci-dessous. Au fur et à mesure de votre expérience, vous apprendrez à faire les ajustements nécessaires. Parlez-en avec votre médecin, efforcez-vous d'atteindre votre dose quotidienne optimum et (de temps en temps) n'hésitez pas à avoir recours à l'auto-médication, comme exposé dans les sections suivantes. Tout ceci vous permettra de minimiser la fréquence et la gravité de ces symptômes.

A) SYMPTOMES RENCONTRES PAR DE NOMBREUX PATIENTS ATTEINTS DE LA MALADIE D'ADDISON

L'ostéoporose

L'ostéoporose est plus fréquente chez les patients souffrant de la maladie d'Addison que parmi la population générale.

Dans ce guide, le terme « ostéoporose » est utilisé comme terme général recouvrant divers types d'affections osseuses, lesquelles pourront être détectées par une densitométrie osseuse (les termes médicaux souvent utilisés sont *l'ostéopénie*, *l'ostéomalacie* et *l'ostéoporose*).

Les femmes ménopausées sont les plus vulnérables, mais des études médicales portant sur la densité osseuse chez les patients souffrant de la maladie d'Addison ont mis en évidence une déminéralisation osseuse même chez des hommes plus jeunes. Des taux de DHEA trop faibles pourraient en partie en être responsables.

Une utilisation à long terme de doses élevées de corticoïdes est aussi fréquemment associée à l'ostéoporose. En ne prenant que la dose quotidienne minimale d'hydrocortisone dont vous avez besoin, vous ne devriez pas courir de risque accru de perte de densité osseuse du fait de votre corticothérapie. A contrario, toute personne qui est constamment en état de surdosage présente un risque d'ostéoporose accru.

Il est recommandé à toute personne atteinte de la maladie d'Addison de prendre des mesures préventives afin de réduire le risque de perte de densité osseuse. Il n'est jamais trop tôt, ni trop tard, pour commencer à vous préoccuper de votre densité osseuse.

Que puis-je faire pour prévenir l'ostéoporose ?

- ✓ Vous devez vous assurer que votre alimentation contient beaucoup de calcium et de vitamine D. Le climat de certains pays fait qu'il est relativement facile de manquer de vitamine D. Si vous n'aimez pas les produits laitiers, vous pouvez vous procurer des compléments alimentaires contenant du calcium et de la vitamine D, disponibles en vente libre ou sur ordonnance en le demandant à votre médecin traitant.

« Cela fait 26 ans que je souffre de la maladie d'Addison. Je suis resté longtemps avec 40 mg d'hydrocortisone par jour et je me sentais plutôt bien. Et puis, au bout de 11 ans, on a diagnostiqué un diabète insulino-dépendant et il est apparu que l'insuline perturbait mon traitement pour la maladie d'Addison, alors on m'a fait passer sous prednisone et fludrocortisone. Il y a un mois, j'ai eu une crise d'hypoglycémie, et je me suis retrouvé avec plusieurs fractures par tassements au niveau de la colonne vertébrale. A la radio, on a aussi trouvé quatre fractures par tassements plus anciennes qui étaient déjà consolidées. Je suis atteint d'ostéoporose, à 40 ans seulement ! Ce qui m'a vraiment affecté, c'est la perte de densité osseuse parce que je suis paysagiste de métier et je dois porter beaucoup de lourdes charges. » BRIAN

« Je prends du Fosamax tous les jours pour mon ostéoporose, qui est due à mon traitement de prednisone. Je prends aussi du calcium avec de la vitamine D. Grâce à cela, mon dernier examen de densité osseuse s'est révélé normal. Par le passé, j'ai déjà souffert d'une fracture par tassement. Je dirais donc que le Fosamax marche bien en ce qui me concerne. Il suffit juste que je continue à le prendre tous les jours. » SALLY

« J'ai pris plus de 13 kilos avec la maladie d'Addison. J'ai réalisé à quel point j'essayais de m'auto-médicamenter avec la nourriture – je grignotais sans arrêt et récemment, je n'arrêtais pas de manger des bonbons. Je tentais en réalité de trouver une source d'énergie pour m'aider à surmonter la sensation d'épuisement que je ressentais. C'était le seul remède que je connaissais, à part boire des tonnes de café pour essayer de ne plus me sentir si fatiguée. » GLENNA

« Lorsque mon diagnostic a été établi pour la première fois, on m'a prescrit une dose trop forte de prednisone et j'ai commencé à prendre du poids rapidement. Ensuite, je suis passée à 20 mg d'hydrocortisone par jour. En faisant attention à consommer le moins de glucides possible, je suis en train de perdre doucement ces kilos superflus. » CATHY

- ✓ L'exercice physique vous aide à consolider votre densité osseuse. Il doit s'agir d'une activité lors de laquelle il y a impact ou faisant intervenir des poids (par exemple, la natation n'aura aucun effet mais la marche est un excellent choix). Une marche quotidienne de 20 minutes à vive allure suffit déjà, mais une séance de gym de 30 minutes, trois fois par semaine, est encore plus bénéfique.
- ✓ Gardez à l'esprit que les régimes hypocaloriques qui encouragent le corps à brûler les composés cétoniques entraînent aussi une perte de calcium au niveau des os, et peuvent donc également contribuer à la formation d'ostéoporose. Choisissez plutôt un régime équilibré, comme indiqué dans le chapitre 5 : L'alimentation
- ✓ Il est recommandé aux femmes ménopausées de suivre un traitement hormonal substitutif (sauf contre indication) dans la mesure où cela apporte une protection contre l'ostéoporose.
- ✓ Nous vous conseillons de demander à passer une densitométrie osseuse tous les cinq à dix ans. Les femmes doivent s'assurer d'avoir passé une densitométrie osseuse au moment de la ménopause, si cela n'a pas déjà été fait. Il peut aussi être utile de passer une densitométrie osseuse peu de temps après votre maladie ait été diagnostiquée afin d'avoir un examen de référence de l'état de vos os.
- ✓ Il existe des médicaments, délivrés sur ordonnance, qui peuvent renforcer la densité osseuse. Pour les personnes présentant déjà une faible densité osseuse, l'efficacité de ces médicaments a été prouvée.

Prise de poids : est-ce la faute des corticoïdes ?

Avant que le diagnostic ne soit établi, un grand nombre de personnes atteintes de la maladie d'Addison perdent beaucoup de poids. Ceci est en partie dû au fait que la maladie entraîne une perte d'appétit et qu'ils ingèrent donc moins de calories qu'une personne en bonne santé. Une partie importante de cette perte de poids est aussi due à une perte des liquides normalement présents dans le corps, à mesure que l'équilibre des électrolytes se déstabilise.

La prise de poids rapide lors des premières semaines du traitement s'explique généralement par le fait que l'équilibre des liquides se rétablit. Cependant, suite à cela, il devient facile de stocker des graisses, d'autant plus que la plupart des gens hésitent ensuite à pratiquer une activité physique trop fatigante.

Et puis les corticoïdes, en général, augmentent réellement l'appétit. La différence d'appétit peut être subtile, de sorte que la prise de poids est lente, mais certaine. De plus, les personnes sous corticothérapie ont parfois plus de mal à mobiliser les graisses stockées et, par conséquent, une fois gagnés, les kilos sont plus difficiles à perdre.

Qu'est-ce qui aide à perdre ces kilos en trop ?

« J'ai pris bien plus de 10 kilos lorsque j'étais enceinte et que j'allaitais. Ensuite, j'ai tout perdu en 12 mois à mesure que les enfants grandissaient. Je faisais du sport juste en poussant la poussette et en courant après les enfants au square. J'ai aussi réalisé que je mangeais une grande quantité de fruits secs, de chocolat et de chips pour me donner de l'énergie. J'ai commencé à manger des amandes, des pommes et des carottes au lieu de grignoter mes snacks habituels. J'ai aussi divisé ma dose d'hydrocortisone pour prendre de plus petites quantités plus souvent dans la journée afin de maintenir mon niveau d'énergie constant. Ainsi, j'ai perdu environ un kilo par mois. » CATHARYN

Si vous avez fréquemment faim, que vous mangez des quantités de nourriture qui font que vous vous inquiétez pour votre poids, vous pouvez essayer de réduire petit à petit votre dose quotidienne de corticoïdes, cela pourra vous aider à perdre quelques kilos.

Si vous ressentez des symptômes d'hypoglycémie et un manque d'énergie, sans avoir nécessairement faim – et que vous êtes obligé de prendre des collations riches en sucres et en graisses pour vous aider à tenir tout au long de la journée – il se peut alors que réduire votre dose quotidienne globale ne soit pas la solution la plus indiquée dans votre cas pour perdre du poids. Au lieu de cela, il vous faudra peut-être revoir les heures de prise de vos doses afin de faire en sorte de maintenir votre niveau d'énergie et de réduire votre consommation de collations sucrées et riches en graisses.

Comme c'est le cas pour la population générale, la plupart des personnes atteintes de la maladie d'Addison garderaient plus facilement leur poids idéal si elles pratiquaient régulièrement une activité physique.

B) SYMPTOMES ENGENDRES PAR DE FAIBLES TAUX DE CORTISOL

Pourquoi ai-je le moral à zéro à certains moments de la journée ?

La raison la plus fréquente de cette sensation de déprime à certains moments de la journée est que votre taux de cortisol est inférieur à ce dont votre corps a besoin. Typiquement, cela se produit lorsque le laps de temps entre une prise d'hydrocortisone et la suivante est trop long. La plupart des personnes atteintes de la maladie d'Addison qui ont participé à l'enquête de 1996 ne prenaient leur hydrocortisone qu'en deux doses quotidiennes uniquement. Plus de deux tiers ont aussi rapporté ressentir, au moins de temps en temps, des difficultés liées à une hypoglycémie.

Si vous ressentez au moins un des symptômes décrits ci-dessous, il se peut que vous ayez besoin d'ajuster votre traitement d'hydrocortisone et de le prendre en plus petites quantités, lors de prises plus fréquentes.

- ✓ L'hypoglycémie (un taux de sucre trop bas dans le sang) est une réaction normale à un taux de cortisol trop bas. Cela entraîne généralement des tremblements, des sensations de malaise, de perte d'équilibre, d'irritabilité et de faim. Certaines personnes utilisent l'expression « cerveau embrumé » pour décrire cela.
- ✓ Des maux de têtes ou des douleurs articulaires récurrents peuvent aussi être des réactions à des taux de cortisol trop bas.
- ✓ Une perte d'appétit et des sensations de légères nausées sont aussi souvent la conséquence de faibles taux de cortisol, et de nombreux patients reconnaîtront ces symptômes pour les avoir ressentis avant leur diagnostic.
- ✓ De fortes nausées et des vertiges constituent généralement des indicateurs plus sérieux d'un taux de cortisol trop bas et seront examinés dans les pages suivantes.

Le moment de la journée au cours duquel les personnes souffrant de la maladie d'Addison ressentent le plus les effets d'un taux de cortisol trop faible se situe au milieu de l'après-midi, mais certaines personnes ressentent aussi des symptômes similaires au moment où elles se réveillent.

Si les symptômes que vous ressentez ne s'atténuent pas une fois que vous avez pris votre dose d'hydrocortisone suivante, vous devez alors en parler à votre médecin.

« Pendant 3 ans, j'ai souffert de maux de tête terribles. J'ai vu des tonnes de médecins – de toutes sortes – j'ai passé un scanner, une IRM et fait toutes sortes d'analyses, tout en essayant plein de médicaments. Au bout du compte, une analyse de la tolérance au glucose a montré que je produisais trop d'insuline en réponse à un apport de glucides. Le résultat, c'était que 2 ou 3 heures après un gros repas riche en glucides, mon taux de glucose était bien trop bas. Les maux de tête étaient dus à ce phénomène d'hypoglycémie, et au fait que mon corps modifiait son métabolisme pour produire des composés cétoniques. Depuis que je consomme plus de protéines et moins de glucides, je n'ai plus de maux de tête ! » **DICK**

« Je commence à reconnaître mes symptômes lorsque mon taux baisse. Tout d'abord, je me sens encore plus fatiguée. Ensuite, j'ai terriblement froid, après c'est au tour des crampes musculaires, puis des nausées et enfin des vomissements. Si je prends une dose plus importante de médicament dès le début, il semble que je parviens à stopper cet enchaînement d'événements. Quelquefois également, lorsque je suis particulièrement fatiguée, j'ai l'impression de devoir me remuer dans de la boue, le fait de bouger me fait mal et par la suite j'ai des sensations de vertiges. Si j'avale une pincée de sel, en environ une demi-heure, je peux me sentir mieux. » **SHELLEY**

Hypoglycémie et réponse à l'insuline

L'hypoglycémie peut s'accompagner de fortes envies de grignoter, qui s'expliquent par le fait que le corps cherche des sources d'énergie instantanées sous la forme d'aliments riches en sucres et en graisses. Malheureusement, des apports riches en sucres ou graisses tendent à perpétuer le cycle des baisses d'énergie. Ceci s'explique par le fait que ce type d'aliments déclenche la production de grandes quantités d'insuline par le pancréas. L'insuline convertit rapidement les sucres disponibles dans le sang en graisses, que le corps stocke ensuite, vous laissant de nouveau en hypoglycémie. Ce processus se déclenche plus rapidement chez les personnes en surpoids, ce qui peut sembler particulièrement injuste.

Envie de sel et autres sensations de manque

- ✓ Les personnes atteintes de la maladie d'Addison ressentent fréquemment un manque de sel et donc, des envies de sel. Elles ont tendance à perdre leur sel plus rapidement que les personnes possédant des glandes surrénales en bonne santé, et il est donc utile de consommer des aliments salés avec modération. Si vous avez l'impression d'avoir plus envie de sel que d'habitude, ou si vous ressentez une résurgence de certains de vos symptômes présents avant le diagnostic – comme une sensation de vertige en vous tenant debout – il faut en parler à votre médecin et faire vérifier le dosage de votre traitement médical.
- ✓ Il arrive également assez souvent d'avoir envie d'aliments acides, comme du jus de citron. Certains patients atteints de la maladie d'Addison disent avoir développé des goûts peu communs, comme les jus vinaigrés des cornichons ou d'autres aliments acides.
- ✓ Il est peu courant de ressentir des envies de réglisse, mais cela peut indiquer que votre traitement de fludrocortisone a besoin d'être augmenté. Il est important de vérifier cette donnée grâce à une analyse de sang appropriée avant d'ajuster votre traitement de fludrocortisone.
- ✓ Les envies de sucre sont communes à la population générale. Cependant, si vous ressentez le besoin de consommer des aliments sucrés à la même heure chaque jour, cela peut indiquer que le laps de temps entre vos doses fractionnées est trop long.

Sensation extrême de soif

Si vous avez l'impression d'avoir tout le temps soif et avez souvent besoin d'uriner (comme c'est le cas pour beaucoup de personnes atteintes de la maladie d'Addison avant leur diagnostic), cela peut être un signe que votre traitement de fludrocortisone a besoin d'être augmenté. Toutefois, ces symptômes peuvent aussi indiquer la présence d'un diabète, ou d'un problème au niveau des reins. Il est donc important que vous en parliez à votre médecin et que vous effectuiez les analyses de sang appropriées avant d'ajuster votre traitement de fludrocortisone.

Certaines personnes trouvent que ces sensations inhabituelles de soif constituent en fait des symptômes occasionnels utiles, dans la mesure où il s'agit d'un signal d'alerte préalable indiquant que leur taux devient trop bas et qu'ils ont besoin d'avancer l'heure de leur prochaine prise. Enfin, des quantités importantes d'alcool, de café ou de thé peuvent entraîner une déshydratation à laquelle les personnes atteintes de la maladie d'Addison sont particulièrement vulnérables.

Peau sèche

Une sensation de sécheresse et de tiraillement au niveau de la peau est un problème fréquent. Un faible taux de DHEA pourrait en partie en être responsable. Une sensation extrême de sécheresse cutanée pouvant aussi être liée à une hyperthyroïdie, il pourrait donc être judicieux, si ce problème est permanent, de demander à effectuer une analyse de sang pour vérifier le bon fonctionnement de votre thyroïde. Pour vous soulager, vous trouverez en pharmacie toute une gamme de crèmes émoullientes apaisantes.

Pigmentation

L'apparition d'une pigmentation plus intense (la peau prend un aspect bronzé inhabituel, des tâches de rousseur ou des grains de beauté commencent à apparaître...) est une conséquence normale de la maladie d'Addison avant le diagnostic. Pour la plupart des patients, cette pigmentation commence à perdre de son intensité dans les semaines qui suivent le début du traitement.

Cette pigmentation s'explique par des niveaux trop élevés d'ACTH, une hormone produite par l'hypophyse qui stimule les glandes surrénales. Chez certains patients, il peut toutefois persister une pigmentation marquée malgré la prise du traitement.

Si vous remarquez un changement de votre pigmentation alors que vous suivez votre traitement médical habituel, il peut s'agir d'un signe indiquant que votre taux d'ACTH a de nouveau augmenté, en réponse à un trop faible de taux de cortisol dans votre sang. Votre médecin vous conseillera peut-être de passer à un traitement médical ayant une action plus prolongée dans le temps, ou alors de prendre votre dernière dose fractionnée de la journée plus tard dans la soirée afin de freiner la production d'ACTH par votre hypophyse.

Epuisement, sentiment d'avoir atteint ses limites

Les personnes atteintes de la maladie d'Addison ont tendance à puiser dans leurs ressources intérieures pour les aider à surmonter les événements stressants ou qui demandent un effort physique intense, compensant ainsi le fait que leur organisme n'arrive pas à stimuler leur taux de cortisol, contrairement à ce qui se passe chez une personne en bonne santé. Elles peuvent avoir l'impression « d'être au bout du rouleau ». Si vous vous sentez si fatigué que vous avez besoin de vous coucher pour vous reposer, une augmentation de votre dose quotidienne d'hydrocortisone serait probablement justifiée. Vous n'aurez peut-être besoin que d'un léger supplément, l'équivalent d'un quart de votre dose quotidienne normale (c'est-à-dire 5 mg pour quelqu'un prenant 20 mg d'hydrocortisone), tout cela dépendra de la gravité de vos symptômes.

Au fil du temps, la plupart des patients atteints de la maladie d'Addison parviennent à reconnaître et anticiper les situations stressantes demandant un effort supplémentaire qui entraînent ce type d'épuisement. Pour certaines personnes, il peut s'agir du moment où elles doivent donner une conférence, pour d'autres, il peut s'agir d'événements familiaux affectivement importants.

Si vous faites partie des personnes qui ont remarqué qu'elles atteignaient ce stade d'épuisement régulièrement, cela vaut la peine de tenir un journal des événements qui conduisent à cette situation et d'en parler avec votre médecin. Il se peut que vous ayez besoin soit d'augmenter durablement la dose quotidienne de votre traitement, soit tout simplement de rester attentif aux circonstances dans lesquelles vous devrez ponctuellement l'augmenter, un tel ajustement devant toutefois rester exceptionnel car avec une consommation trop élevée de corticoïdes, vous risqueriez de développer certains signes de surdosages et notamment de l'ostéoporose.

Nausées et vertiges

Il s'agit des deux symptômes les plus fréquemment rapportés par les personnes atteintes de la maladie d'Addison lorsqu'elles atteignent le sentiment d'épuisement décrit au paragraphe précédent ou que leur taux de cortisol est extrêmement bas. Pour de nombreux patients, ces symptômes sont précédés de maux de tête, de douleurs articulaires et d'autres signes avant-coureurs. Si vous ressentez une forte sensation de nausées et de vertiges, vous devez prendre immédiatement votre prochaine dose d'hydrocortisone. Vous aurez probablement besoin d'augmenter votre dose quotidienne et de rajouter entre un tiers et la moitié de votre dose habituelle, en fonction de la gravité des symptômes. N'hésitez pas à téléphoner à votre médecin et à lui demander conseil pour savoir pendant combien de temps vous devrez augmenter votre dose d'hydrocortisone. L'expérience vous aidera par la suite à déterminer de combien vous devez augmenter votre dose dans une telle situation.

C) SYMPTOMES ENGENDRES PAR DES TAUX DE CORTISOL ELEVES

Insomnies et autres troubles du sommeil

Les difficultés à trouver le sommeil, que ce soit au moment du coucher ou quand il faut se rendormir au milieu de la nuit après s'être réveillé, sont communes à une grande partie de la population générale et reflètent souvent un état d'anxiété lié au travail ou à des soucis familiaux. Une minorité de personnes atteintes de la maladie d'Addison disent qu'elles souffraient de troubles du sommeil avant le diagnostic mais la plupart déclarent dormir plus que d'habitude, du fait de leur état de fatigue.

Une fois le diagnostic posé, il se peut que vous ayez du mal à vous endormir si vous prenez votre dernière dose fractionnée de la journée tard dans la soirée. L'heure recommandée pour la prise de la dernière dose quotidienne est autour de 18 heures, ou au moins quatre heures avant d'aller se coucher.

Les patients atteints de la maladie de Cushing (c'est-à-dire souffrant de taux de cortisol anormalement élevés dans la nuit) souffrent en général de troubles du sommeil. Si vous éprouvez régulièrement des difficultés de sommeil et que vous êtes sûr qu'il n'existe pas d'autres raisons à ces insomnies, il est possible que votre dose quotidienne globale soit plus élevée que ce dont vous avez réellement besoin.

Irritabilité, sautes d'humeur et dépression

Ces sentiments sont très répandus dans la population générale et il convient donc de les interpréter avec prudence. Toutefois, l'irritabilité, les sautes d'humeur et les sentiments de dépression peuvent être associés à des taux élevés de cortisol et affectent souvent les patients atteints de la maladie de Cushing. Si vous êtes gêné par ce type de sensations, il peut être utile de rediscuter de votre traitement médical avec votre médecin et d'essayer de diminuer progressivement votre dose d'hydrocortisone.

Un certain nombre de personnes souffrant de la maladie d'Addison racontent que leurs symptômes, pourtant liés à une insuffisance des glandes surrénales, ont été attribués par erreur à une dépression avant que le diagnostic ne soit correctement établi. Mais certains patients souffrent également de dépression clinique et disent qu'ils ont ressenti une grande amélioration après avoir sollicité une aide médicale et suivi un traitement à base d'antidépresseurs.

Rétention d'eau

Les signes de rétention d'eau, comme les chevilles enflées par exemple, peuvent provenir d'une multitude de causes, y compris de problèmes au niveau des reins ou d'une *hypothyroïdie*. Toutefois, pour les personnes atteintes de la maladie d'Addison, la première chose à faire est de contrôler le dosage de leur traitement médical, dans la mesure où tant la fludrocortisone que l'hydrocortisone peut affecter l'équilibre en eau du corps.

La cause la plus fréquente est une trop forte dose de fludrocortisone, auquel cas il faudra effectuer les analyses sanguines appropriées avant d'ajuster votre traitement.

Apparition d'ecchymoses

En théorie, si la posologie de votre corticothérapie est correcte, vous ne devriez souffrir d'aucun effet secondaire des traitements aux corticoïdes. En pratique, certains effets secondaires mineurs sont difficiles à éviter, même avec des doses modestes, et l'apparition d'ecchymoses en fait partie. Cette tendance à avoir des « bleus » résulte du fait que l'hydrocortisone en excès rend les vaisseaux capillaires plus fragiles.

Fragilisation et amincissement de la peau

A mesure que nous vieillissons, il est normal que la peau s'amincisse légèrement. Cependant, une fragilisation et un amincissement soudains de la peau peuvent aussi être des effets secondaires d'un traitement aux corticoïdes. En effet, un surdosage peut entraîner une perte de protéines de la peau et donc la fragiliser. Si vous souffrez de ce problème, en même temps que d'autres symptômes décrits ici et qui correspondent à des taux trop élevés de cortisol, il peut s'agir d'un signal d'alerte vous indiquant qu'il est temps de réexaminer le dosage de votre traitement médical avec votre médecin et de réduire progressivement votre dose d'hydrocortisone.

Affaiblissement musculaire/fonte musculaire

Certains patients atteints de la maladie d'Addison ont déjà perdu beaucoup de force musculaire avant que le diagnostic exact de leur maladie ne soit établi. Une fois votre traitement médical stabilisé, il vous faudra beaucoup de volonté et d'efforts pour retrouver la force musculaire perdue, mais le témoignage de certains patients montre qu'il est possible d'y arriver. Par ailleurs, n'oublions pas non plus qu'une légère fonte musculaire apparaît progressivement et de façon normale à mesure que nous vieillissons.

Parfois, l'affaiblissement musculaire peut également être un signe de déséquilibre en potassium, auquel cas il conviendra de faire vérifier vos taux de rénine et d'électrolytes.

En outre, une fonte musculaire importante peut indiquer que votre traitement est surdosé et que votre taux d'hydrocortisone est trop élevé. Les personnes atteintes de la maladie de Cushing disent souvent avoir remarqué un amaigrissement au niveau de leurs bras et de leurs cuisses ainsi qu'une sensation de faiblesse musculaire. Si vous ressentez ces symptômes, en même temps que d'autres correspondant à un excès de cortisol, vous devriez les considérer comme un signal d'alerte vous indiquant qu'il est temps de réexaminer le dosage de votre traitement médical avec votre médecin pour éventuellement réduire progressivement votre posologie d'hydrocortisone.

Visage bouffi/rond

Cela peut s'expliquer par diverses causes, y compris une hypothyroïdie. Toutefois, il s'agit souvent d'un problème dont souffrent les personnes atteintes de la maladie de Cushing. Là aussi, si vous ressentez ces symptômes, en même temps que d'autres décrits plus haut correspondant à un excès de cortisol, cela peut signifier qu'il est temps de réexaminer le dosage de votre traitement médical avec votre médecin pour éventuellement réduire progressivement votre posologie d'hydrocortisone.

5. L'ALIMENTATION

Tout comme la plupart des gens, les personnes atteintes de la maladie d'Addison peuvent avoir une mauvaise alimentation, boire trop d'alcool, de thé et de café, et survivre cependant... Mais elles restent tout de même particulièrement sensibles aux effets de la déshydratation et ont tendance à perdre leurs sels minéraux plus vite que les autres personnes. Elles doivent donc porter une attention particulière à leur alimentation afin de s'assurer que leur équilibre en sels minéraux reste stable. Par ailleurs, comme elles ont des difficultés à mobiliser les stocks de graisses, elles ont plus de risques de prendre du poids lorsque leur alimentation contient trop de sucres et de graisses.

Alimentation riche en liquides, protéines, vitamines et minéraux

Vous n'avez pas besoin de suivre un régime spécial, sauf si vous souffrez de maladies associées comme un diabète, une maladie cœliaque ou une ostéoporose. Mais il est important de suivre une alimentation saine et équilibrée, qui soit riche en liquides, protéines, vitamines et sels minéraux et sans excès de sucres ni de graisses.

Goûts et envies

Il arrive souvent que les personnes atteintes de la maladie d'Addison développent un goût particulier pour les combinaisons de saveurs acides et salées (le rituel de la rondelle de citron et du sel qui accompagne la tequila doit avoir été inventé par quelqu'un qui avait la maladie d'Addison !). Les aliments faisant partie du régime méditerranéen offrent souvent un moyen très sain de satisfaire ces envies : les salades composées à bases de produits frais, d'olives, de cornichons, de fromages salés, de thon ou d'anchois participent au bon équilibre des protéines, vitamines et minéraux.

Traitements multivitaminés et autres compléments alimentaires

Les compléments alimentaires à base de multi-vitamines et de sels minéraux peuvent s'avérer rassurants, dans la mesure où ils garantissent le bon équilibre en nutriments de votre corps à tout instant. Toutefois, si vous ne souffrez d'aucun autre problème de santé et si vous suivez une bonne alimentation, ceux-ci ne devraient pas être nécessaires.

Les personnes souffrant de la maladie d'Addison ont tendance à accumuler du potassium, tout en perdant du sodium. Il est donc sage d'éviter les compléments riches en potassium. Certains fruits, riches en potassium, comme les bananes, les abricots (tout particulièrement les abricots secs), les dattes et les raisins secs, ne doivent pas être consommés en trop grandes quantités.

Si vous avez des antécédents familiaux d'ostéoporose ou si une densitométrie osseuse a fait apparaître une perte de masse osseuse, votre médecin vous recommandera peut-être, à titre préventif, des compléments alimentaires à base de calcium et de vitamine D.

Les règles suivantes vous permettront de suivre une alimentation saine et équilibrée :

RICHE EN LIQUIDES

Fixez-vous pour objectif de boire au moins un litre et demi d'eau par jour.

Essayez de boire un verre d'eau pour chaque verre d'alcool ou de soda et pour chaque tasse de thé/café que vous buvez.

Évitez les boissons dites « de l'effort » car elles contiennent un supplément de potassium.

Pensez à consommer plus de liquides lorsqu'il fait chaud.

RICHE EN PROTÉINES

En cas de grignotage, préférez les noix.

Les produits laitiers (fromage/lait/yaourts) procurent des protéines et du calcium.

Les poissons gras (saumon/sardines/maquereau) sont une bonne source de calcium et de protéines.

Pour les végétariens, certains légumes, notamment les petits pois et les flageolets, constituent une source précieuse de protéines.

RICHE EN VITAMINES ET EN SELS MINÉRAUX

Assurez-vous de maintenir un apport élevé en calcium pour prévenir l'ostéoporose.

Essayez de manger plus d'aliments salés lorsqu'il fait chaud.

Suivez la règle des cinq portions de fruits et légumes frais par jour.

Prenez un complément multi-vitaminé si vous le souhaitez, mais cela ne devrait pas être nécessaire.

Évitez les compléments à fortes doses de potassium.

PAS TROP DE SUCRES

Les sucres rapides ou glucides raffinés (le pain blanc et la plupart des gâteaux) sont rapidement convertis en sucre par l'organisme. Lors d'un repas, il est nécessaire de les consommer avec des protéines et des fibres afin d'éviter une baisse rapide du taux de sucre dans le sang.

Les sucres lents ou glucides complexes (les céréales complètes) fournissent une source d'énergie qui dure plus longtemps et risquent donc moins d'entraîner une hypoglycémie.

Les fruits frais sont une bonne source de sucre car celui-ci est compensé par un apport en fibres.

Considérez les biscuits au chocolat et les autres sucreries, comme un luxe occasionnel.

Le meilleur moment pour consommer du sucre se situe à la fin du repas alors, de temps en temps, offrez-vous un dessert, vous le méritez !

PAS TROP DE GRAISSES

Méfiez-vous des graisses « cachées » dans les plats tout préparés et les repas à emporter.

Adoptez le grill comme mode de cuisson, plutôt que la friture.

Vous pouvez manger du beurre, mais étalez-le en petite quantité, plutôt que généreusement !

PRINCIPALES INFORMATIONS A RETENIR

- ✓ Vous devez garder une alimentation saine et équilibrée afin d'éviter de souffrir de déshydratation ou de déséquilibre en sels minéraux.
- ✓ Vous aurez tendance à prendre facilement du poids si vous consommez trop de sucres (glucides) ou de graisses (lipides).
- ✓ Une alimentation saine et équilibrée est une alimentation riche en liquides, protéines, vitamines et sels minéraux, avec des apports modérés de sucres et de graisses.
- ✓ Les compléments alimentaires, par exemple multi-vitaminés, peuvent être rassurants mais ils ne devraient pas être nécessaires (hormis la vitamine D) si votre alimentation est saine et équilibrée.

6. L'EXERCICE PHYSIQUE

A) LE SPORT NOUS FAIT DU BIEN

(ALORS POURQUOI RESTONS-NOUS AFFALÉS SUR LE CANAPÉ ?)

Le sport nous aide à garder notre cœur et nos poumons en bonne santé et fortifie nos os et nos muscles. Il nous permet de rester souple même en vieillissant, de sorte que nous profitons plus de la vie en atteignant l'âge mûr, et même la vieillesse. La marche est une excellente forme d'exercice pour les personnes atteintes de la maladie d'Addison car c'est une activité vivifiante qui aide à prévenir l'ostéoporose. Des exercices plus soutenus sont encore plus recommandés.

Certaines personnes atteintes de la maladie d'Addison courent des marathons et participent à des compétitions de sports d'endurance. D'autres font de l'alpinisme et voyagent dans des endroits reculés du monde. Certains d'entre nous cependant restent affalés sur leur canapé, et se sentent épuisés après s'être changés en tenue de sport. Pour résumer, le fait de souffrir de la maladie d'Addison ne vous empêche donc pas d'être une personne athlétique en pleine forme. Cependant, cela signifie que vous devez planifier vos activités physiques avec soin, afin de vous assurer que le dosage de votre traitement médical est en adéquation avec les exigences physiques particulières du sport ou de l'activité de loisir que vous pratiquez.

Pour une personne atteinte de la maladie d'Addison, il se peut aussi qu'il soit plus difficile de progresser en sport qu'il ne l'est pour quelqu'un dont les glandes surrénales fonctionnent bien. Ceci s'explique par le fait que votre organisme a plus de mal, physiquement, à faire quelque chose dont il n'a pas l'habitude. Par conséquent, pour aller devoir fournir bien plus d'efforts pour votre première séance de gym que pour les suivantes, lorsque vous aurez déjà pratiqué ce sport quelque temps.

B) COMMENT ADAPTER VOTRE TRAITEMENT MÉDICAL A VOTRE ACTIVITÉ PHYSIQUE

- ✓ Lorsque vous vous lancez dans une activité sportive qui vous demande beaucoup plus d'efforts que d'habitude, vous pourrez éventuellement avoir besoin de prendre une dose un peu plus importante de médicaments juste avant.
- ✓ Lorsque vous vous livrez à une activité physique à laquelle vous êtes habitué, et que votre niveau d'entraînement sportif vous permet de ne pas fournir trop d'efforts, vous n'avez pas besoin de prendre une dose plus importante juste avant, sauf si vous vous apprêtez à faire un effort d'endurance.
- ✓ Pensez à boire beaucoup au cours de l'effort, et après, afin de garantir la stabilité de votre équilibre en sels minéraux.
- ✓ Évitez les boissons dites « de l'effort » qui contiennent un supplément de potassium.

PRINCIPALES INFORMATIONS A RETENIR

« Depuis cinq mois, je me suis mise au karaté et j'adore ce sport. Pour une personne de 46 ans, souffrant d'une maladie d'Addison primaire, d'une hypothyroïdie, d'une vessie spastique et de colopathie fonctionnelle, je dirais que je m'en sors plutôt bien. Depuis que je fais du karaté, je me sens plus énergique et la plupart de mes douleurs articulaires ont disparu. Maintenant, il faut que je perde ces kilos en trop ! » KAREN

- ✓ Préférez les activités faisant intervenir des poids, ou un impact, y compris la marche ; c'est un bon moyen de prévenir l'ostéoporose.
- ✓ La pratique d'une activité physique douce ne nécessite pas d'ajustement de votre traitement.
- ✓ Un sport qui demande beaucoup d'effort physique peut vous amener à devoir augmenter votre dose normale de médicaments.
- ✓ Pour les sports de compétition, comme les marathons, il est recommandé de consulter votre endocrinologue afin qu'il vous guide dans l'ajustement de votre traitement.

LE TEMOIGNAGE D'UN COUREUR DE MARATHON :

« Ma maladie d'Addison a été diagnostiquée il y a deux ans alors que j'avais 45 ans.

Je me suis alors demandé si j'allais pouvoir retrouver ma forme physique et continuer à courir des marathons.

Au bout d'un an, j'ai décidé de me remettre sérieusement à l'entraînement. Pour des courses sur de longues distances, plus de 27 Km, je prenais 10 mg supplémentaires

d'hydrocortisone le matin et je doublais ma dose de fludrocortisone. Je prenais aussi des comprimés

fortifiants à base de sels minéraux et je faisais attention d'être bien hydraté avant et pendant la course.

Cela a bien fonctionné et je n'ai eu absolument aucun problème, à part bien sûr des douleurs musculaires, ce qui était prévisible. Dès la première course, tout s'est très bien passé, à aucun moment je n'ai eu

l'impression d'être « au bout du rouleau » et j'ai terminé en bonne position, en réussissant à franchir la ligne d'arrivée en moins de quatre heures. Je ne pense pas que le fait de souffrir de la maladie d'Addison augmente considérablement le défi que représente un marathon.

Il vous suffit juste d'être plus à l'écoute de vos sensations et de prendre les précautions nécessaires si vous commencez à vous sentir mal.

Il n'y a pas de formule magique, la seule méthode est d'y aller « à tâtons ».

Bien sûr, certains jours vous allez bien courir, et d'autres jours, ce sera moins bien, tout comme pour les personnes ne souffrant pas de la maladie... Après tout, s'entraîner pour un marathon, et le courir, demande énormément d'efforts à l'organisme. » **BRIAN**

La plupart des gens augmentent leur traitement « par tâtonnements ». En règle générale, le but est d'augmenter le moins possible votre dose de médicaments, tout en améliorant progressivement votre niveau de forme physique. En ce qui concerne les sports nécessitant des efforts physiques soutenus, comme la course en compétition, il est conseillé de planifier votre programme d'entraînement et la quantité d'hydrocortisone nécessaire pour couvrir celui-ci avant de commencer l'activité et de suivre les conseils de votre endocrinologue.

Vous trouverez ci-dessous quelques conseils d'ordre général. Si vous avez un doute, quel qu'il soit, consultez votre médecin avant de vous lancer dans une nouvelle activité sportive.

- Vous commencez une nouvelle activité physique ou un nouveau sport, par exemple :

Un cours de gym avec des séances d'aérobic de 60 minutes

60 minutes avant le début de la première séance de gym, prenez un quart de votre dose quotidienne normale en plus (par ex., 5 mg d'hydrocortisone pour quelqu'un qui en prend 20 mg).

Ensuite, avant le prochain cours, essayez de ne prendre plus que la moitié de cette quantité avant la séance.

Tentez la troisième séance sans prendre de supplément.

Pensez à boire beaucoup après le cours de gym.

- Vous reprenez un sport ou une activité physique que vous pratiquiez avant votre diagnostic, par exemple :

La course, la natation ou la musculation

Commencez petit à petit, par exemple, ne courez que pendant 5 minutes le premier jour, de sorte à ne pas dépasser vos limites.

Puis allez un peu plus loin chaque fois que vous pratiquez votre activité, sans avoir besoin de prendre plus de médicaments.

- Vous vous entraînez et participez à une compétition sportive nécessitant des efforts soutenus, par exemple :

Le marathon

Le marathon en montagne

Les autres sports de montagne en compétition

Parlez en tout d'abord à votre endocrinologue.

Certains coureurs peuvent terminer un marathon avec moins du double de leur dose quotidienne normale, tandis que d'autres ont besoin de plus.

Les sports de montagne peuvent vous obliger à prendre des doses considérablement élevées du fait de l'altitude, du froid et d'autres efforts physiques importants (cela peut aller jusqu'à dix fois la dose quotidienne normale).

Emportez toujours une réserve de boissons réhydratantes ainsi qu'une préparation injectable et restez accompagné d'une personne capable de vous porter secours si nécessaire.

7. LA GROSSESSE

Une maladie d'Addison bien soignée ne semble pas affecter la capacité à tomber enceinte. Toutefois, environ 10 % des femmes souffrant de la maladie d'Addison auto-immune étant également atteintes de ménopause précoce (insuffisance ovarienne), les femmes de plus de trente ans désirant concevoir un bébé peuvent rencontrer des difficultés du fait de cette baisse fertilité. Bien que certaines femmes dont la maladie d'Addison n'a pas encore été diagnostiquée puissent tomber enceintes, d'autres femmes ont signalé que leur fertilité avait baissé durant la phase précédant le diagnostic.

Grâce à un traitement bien équilibré, RUTH a conçu un bébé dans les trois mois suivant le diagnostic de sa maladie d'Addison.

On avait dit à CLARE « qu'elle ne pourrait jamais être enceinte et que si elle y arrivait, elle ne pourrait jamais mener ses grossesses à terme. » Et pourtant, ses deux enfants sont nés à terme et sont en parfaite santé.

Bien qu'elle souffre également de la maladie de Basedow (une hyperthyroïdie) susceptible de diminuer la fertilité, ANNABEL est tombée enceinte de jumeaux quelques années après que le diagnostic de la maladie d'Addison ait été posé. Sa maladie de Basedow est entrée en phase de rémission pendant sa grossesse.

La maladie d'Addison de MARIE-HELENE n'a été diagnostiquée qu'au cours du huitième mois de grossesse, alors qu'elle attendait son deuxième enfant. La maladie était déjà à un stade avancé. « Jusqu'à ce que j'apprenne le diagnostic, je croyais que j'allais mourir, et mon bébé aussi. Je n'ai pas eu de problèmes pour tomber enceinte, ce qui est un peu surprenant, » raconte-t-elle.

Les femmes enceintes dont la maladie d'Addison n'a pas encore été diagnostiquée peuvent être en grande difficulté, car les symptômes de la maladie d'Addison peuvent facilement être attribués à la grossesse : nausées, faible tension artérielle, pigmentation et tendance à fondre en larmes facilement.

LA GROSSESSE : DE 0 à 12 SEMAINES

Il est conseillé d'effectuer des bilans médicaux auprès de votre endocrinologue tout au long de la grossesse. Si votre médecin généraliste ou votre endocrinologue ne les planifie pas automatiquement pour vous, vous pouvez demander à être inscrite sur la liste des maternités spécialisées dans les grossesses pour mères diabétiques. Au début de la grossesse, ces rendez-vous se font habituellement tous les deux mois, puis tous les mois et enfin toutes les semaines vers la fin de la grossesse.

La grossesse de SHARON a été qualifiée de grossesse à haut risque du fait de sa maladie d'Addison et elle a été suivie à la fois par son obstétricien et par son endocrinologue.

Si vous souffrez également d'une affection thyroïdienne ou de diabète, votre traitement pour ces deux pathologies aura peut-être besoin d'être ajusté durant la grossesse, tout comme votre traitement pour la maladie d'Addison. Mettez votre médecin généraliste et votre endocrinologue au courant de la bonne nouvelle dès que vous savez que vous êtes enceinte et commencez à planifier vos rendez-vous. Les nausées peuvent poser un réel problème lorsque l'on est enceinte.

« Aujourd'hui, je ne me souviens plus d'avoir été enceinte, juste malade » témoigne MARIE-HELENE.

ANNABEL avait déjà eu l'expérience des nausées matinales avec sa précédente grossesse. Cependant, cette fois-ci, probablement parce qu'elle attendait des jumeaux, elle s'est sentie extrêmement malade. Si elle vomissait dans l'heure qui suivait sa prise de médicament, elle prenait un deuxième comprimé.

Inversement, bien qu'elle attendait des jumeaux, RUTH n'a souffert que de légères nausées. Elle a toutefois arrêté de travailler et s'est accordé du repos couchée pendant de longues périodes durant les 12 premières semaines...

13 à 40 SEMAINES

Certaines femmes se sentent tout à fait bien en gardant leur dose de traitement normal tout au long de leur grossesse, tandis que d'autres ont le sentiment d'avoir besoin de plus d'hydrocortisone. La plupart d'entre elles ressentent une fatigue accrue mais peu de complications sont à signaler. Au début du troisième trimestre (aux alentours de 30 semaines), commencez à organiser l'accouchement avec votre équipe médicale, c'est le bon moment pour commencer à le planifier.

Certaines équipes pédiatriques peuvent être surprises de votre « dépendance » aux corticoïdes et considérer que vous prenez une dose « thérapeutique » élevée de corticoïdes plutôt qu'une dose « de substitution » modérée.

ANNABEL s'est légèrement inquiétée lorsque l'équipe pédiatrique a suggéré que ses jumeaux auraient besoin d'être « sevrés » du cortisol après la naissance, et il lui a fallu expliquer que cela ne serait pas nécessaire, de la même façon que les bébés d'une maman diabétique n'ont pas besoin d'être « sevrés » de l'insuline. Plus tard, elle s'est sentie soulagée que l'équipe ait au moins discuté avec elle de leurs intentions, car elle a pu ainsi éclaircir tout malentendu avant la naissance.

RUTH a développé des symptômes de pré-éclampsie, qui est une complication commune chez les mères plus âgées ou chez les femmes attendant des jumeaux. L'accouchement de ses jumeaux, par césarienne à 35 semaines, a été provoqué. RUTH souffrait alors d'une tension artérielle trop élevée et d'un taux de sodium trop bas. Elle a dû être mise sous perfusion pendant la nuit avant la césarienne pour restaurer son taux de sodium. « J'avais un appareil à mesurer la tension chez moi » commente-t-elle, « alors je savais que ma tension artérielle augmentait. Mais j'ai quand même reçu un choc lorsque l'équipe obstétrique m'a dit qu'ils avaient l'intention de déclencher la naissance de mes jumeaux dans les 48 heures. »

LA NAISSANCE

STEPHANIE, SARAH, JENN et les autres ont insisté sur la nécessité de mettre au point un document par écrit pour planifier l'accouchement. Comme pour toute femme dont c'est le premier accouchement, vous devez accepter que l'accouchement idéal ne sera peut-être pas possible et qu'il s'agit d'une étape qui ne se passe pas toujours sans difficulté. Il se peut que vous ayez besoin de subir une intervention que vous n'aviez pas prévue, comme une péridurale ou une césarienne en urgence. Dans votre « plan d'accouchement », il convient de mentionner que vous devez suivre un traitement régulier à base d'hydrocortisone, dont vous êtes par conséquent dépendante. Assurez-vous de transmettre une copie de ce document à toutes les personnes qui pourraient être impliquées dans l'accouchement, et gardez plein d'exemplaires supplémentaires avec vous.

Les recommandations chirurgicales émises par le Comité Consultatif pour la maladie d'Addison (voir page 42) donnent un descriptif de la dose de corticoïdes de remplacement requise pour les accouchements par césarienne et par voie vaginale ; il est important que vous vous assuriez que votre équipe médicale – tout particulièrement l'anesthésiste – ait bien lu ces recommandations. Dans la plupart des hôpitaux, c'est l'anesthésiste qui décide de la façon dont sera administré le traitement corticoïde et il est donc important d'en discuter avec lui bien avant l'accouchement.

Le conseil de CHRISTINA est de s'assurer que votre partenaire et vous-même sachiez précisément quels sont les médicaments dont vous avez besoin – et à quel moment – de sorte que vous puissiez le rappeler aux infirmières si nécessaire. Gardez le contrôle de vos comprimés et insistez pour que l'on vous laisse en régime d'auto-médication une fois que vous aurez repris votre traitement oral.

Le conseil que JENN a reçu de son pédiatre était « d'être son propre gendarme. » SHARON explique qu'elle a souvent agi « de sa propre initiative. », tandis que MARIE-HELENE ajoute : « Lorsque vous êtes enceinte et que vous êtes malade, vous devez pouvoir compter sur vous-même. Je reste persuadée que c'est moi-même et mon bébé qui nous sommes sauvés l'un l'autre. »

LE DEBUT DE LA VIE DU BEBE : 0 à 3 MOIS

Si elle reçoit le traitement approprié, la nouvelle maman atteinte de la maladie d'Addison devrait être en mesure de surmonter aussi bien que quiconque les défis que rencontre toute maman s'occupant de son nouveau-né. C'est-à-dire d'accepter que le chaos le plus total règne à la maison et que personne ne s'intéresse à vous, mais seulement à votre bébé...

Pendant cette période, vous avez besoin d'allaiter votre bébé sur l'ensemble des 24 heures de la journée et vous trouverez peut-être qu'il est judicieux de diviser vos prises d'hydrocortisone en doses plus petites et plus fréquentes (peu, mais souvent) afin de les faire correspondre au rythme d'activité de votre bébé.

Certaines femmes se plaignent d'une mémoire à court terme défaillante du fait du manque de sommeil. Vous aurez peut-être besoin d'imaginer un système pour vous aider à vous souvenir de prendre vos médicaments (une alerte sur votre téléphone portable, par exemple).

RUTH nous offre son témoignage « C'est dur d'être une maman. Comme je devais m'occuper de deux jumeaux nouveau-nés, et à cause des efforts physiques, j'ai eu besoin d'une dose légèrement supérieure à celle qui me suffisait lorsque j'étais enceinte, afin de tenir le coup avec les nuits hachées et sans fin. Comme pour tout dans la vie, vous récoltez ce que vous semez. Mes jumeaux en valent le coup ! Même lorsqu'ils m'ont tous les deux vomi dessus en même temps. »

LE POINT DE VUE DU MEDECIN

La grossesse et l'accouchement peuvent se révéler être des événements tout à fait imprévisibles pour toute femme, porteurs à la fois d'espoir et d'anxiété. Votre organisme doit faire face à d'immenses changements hormonaux durant la grossesse, en plus des contraintes physiologiques significatives que représentent la prise de poids et l'augmentation du volume sanguin.

Il sera probablement nécessaire d'adapter votre traitement

Pour la plupart des femmes atteintes de la maladie d'Addison, cela signifie que lors des derniers stades de la grossesse, il faudra adapter leur traitement médical, ainsi que tout autre traitement qu'elles pourraient suivre pour des affections endocrines, comme une thérapie à base de thyroxine ou d'insuline. De ce fait, il est habituellement conseillé aux femmes atteintes de la maladie d'Addison de se faire suivre en milieu hospitalier tout au long de leur grossesse par une équipe de spécialistes en endocrinologie et en obstétrique, plutôt que par leur médecin généraliste. Votre équipe médicale se chargera de surveiller régulièrement votre état de santé, afin de pouvoir identifier quand il convient d'ajuster votre traitement, et dans quelle proportion. De votre côté, vous devrez gérer votre prise de médicaments au quotidien et signaler l'apparition de tout nouveau symptôme pouvant indiquer le besoin d'adapter votre traitement au cours de la grossesse.

Si une femme souffre d'importantes nausées durant sa grossesse, il sera peut-être nécessaire d'augmenter fortement la dose d'hydrocortisone jusqu'à ce que les nausées soient résorbées, comme on le ferait lors d'autres situations de stress physique intense. Occasionnellement, la patiente pourra être hospitalisée afin de recevoir une perfusion pour stabiliser son état et traiter la déshydratation.

Si vous vous sentez faible et que vous ressentez des sensations de vertiges, il s'agit probablement d'un signe indiquant que vous avez besoin de plus d'hydrocortisone. Sinon, l'idéal est de maintenir votre dose quotidienne d'hydrocortisone au plus bas niveau possible. Un excès d'hydrocortisone vous rendrait vulnérable au diabète de la femme enceinte (excès de sucre dans le sang) et c'est une des raisons pour lesquelles les endocrinologues décident toujours d'augmenter avec prudence les doses d'hydrocortisone durant la grossesse.

Au cours des derniers stades de la grossesse, on procédera de plus en plus « par tâtonnements » afin de déterminer les doses nécessaires d'hydrocortisone et de fludrocortisone. En effet, certaines des analyses de sang normalement utilisées dans ces cas-là peuvent être source d'erreur d'interprétation durant la grossesse.

Par exemple, la progestérone (une hormone) augmente et peut empêcher la fludrocortisone d'agir correctement. Afin de s'assurer que les doses de fludrocortisone sont adéquates, il conviendra donc de surveiller les taux de potassium et de sodium. De plus, une surveillance soigneuse de la tension artérielle fournira des indices importants, en particulier, si le fait de se lever entraîne une baisse de tension, cela indique que la dose de fludrocortisone peut avoir besoin d'être augmentée.

Comment collaborer avec votre équipe médicale afin de vous préparer à l'accouchement ?

Il vous incombe de remettre à votre équipe médicale une copie des recommandations chirurgicales ainsi que de votre « plan d'accouchement », et de discuter de tout ceci avec eux, afin qu'ils soient pleinement conscients de vos besoins en matière de traitement médical durant l'accouchement et après la naissance. Le personnel infirmier n'aura en général pas reçu de formation particulière en ce qui concerne les soins à apporter aux patients cortico-dépendants, et vous ou votre partenaire devrez leur rappeler l'heure de vos piqûres d'hydrocortisone et vous assurer que vous recevez bien celles-ci en temps voulu.

Parfois, les choses ne se passent pas toujours très bien lors de l'accouchement, même si la plupart des femmes connaissent un accouchement sans problème et ont un enfant en bonne santé. Si votre bébé montre des signes de détresse, vous devrez peut-être subir des interventions chirurgicales non prévues durant le travail, ou une césarienne en urgence. Même s'il faut procéder à des interventions chirurgicales non prévues, votre couverture en corticoïdes devrait être assurée, à condition que vous receviez une injection intramusculaire de 100 mg d'hydrocortisone toutes les six heures durant le travail, comme indiqué en page suivante.

Comment s'assurer que vous recevez les doses adéquates de corticoïdes durant le travail et après l'accouchement ?

La meilleure façon de gérer le travail et la période de récupération suite à l'accouchement est de procéder à des injections intramusculaires régulières d'hydrocortisone, à hauteur de 100 mg, dans la mesure où cela permet une libération prolongée sur une période d'environ 6 heures. Si vous ou votre partenaire réussissez à insister pour qu'il soit procédé à des injections intramusculaires d'hydrocortisone toutes les six heures durant le travail, vous ne devriez pas rencontrer de problème de baisse de tension. Une anesthésie épidurale pouvant avoir comme conséquence une baisse de tension, il est prudent de s'assurer que vos injections d'hydrocortisone ne sont retardées à aucun moment.

Certains hôpitaux préféreront vous mettre sous perfusion, mais cela présente des côtés moins pratiques lors d'un accouchement dans la mesure où votre mobilité s'en trouve réduite, et vous courez le risque d'être rapidement en sous-dosage si la canule se déloge de la veine. Afin d'éviter des injections intramusculaires à répétition, d'autres hôpitaux vous administreront l'hydrocortisone par voie intraveineuse (là encore, par une canule). L'hydrocortisone sera alors actif plus rapidement que par voie intramusculaire mais ceci présente également un caractère moins pratique que les injections intramusculaires. En effet, l'administration d'hydrocortisone par voie intraveineuse doit se faire lentement, sur une durée d'environ 10 minutes, afin d'éviter que la dose concentrée de corticoïdes n'endommage la veine, et il faut ensuite procéder à un rinçage soigneux au moyen d'une solution saline. La canule peut également se déloger facilement lorsque vous allaitez votre enfant où que vous changez ses couches.

8. ETRE PARENT D'UN ENFANT ATTEINT DE LA MALADIE D'ADDISON

A) SURVEILLER L'EVOLUTION DE LA MALADIE DE VOTRE ENFANT

« C'est difficile de voir son enfant souffrir de cette maladie. On peut l'emmener chez le médecin et suivre ce qu'il dit, mais on ne peut pas faire disparaître la maladie. Ma vie est extrêmement stressante depuis que mon fils est atteint de la maladie d'Addison : je dois gérer de nombreux rendez-vous avec toutes sortes de médecins, ma carrière, et mon foyer avec trois autres enfants qui ont eux aussi besoin de moi. J'ai l'impression de passer ma vie à courir. Je me sens très fatiguée. En présence de mon fils, je plaisante beaucoup pour le faire sourire. Lorsqu'il sourit, cela me fait du bien. »
KAREN

En France, un Protocole d'Accueil Individualisé (PAI) peut être établi entre les parents de l'enfant et l'établissement scolaire (chef d'établissement, médecin scolaire, infirmière, etc.). Il fixe notamment les besoins spécifiques de l'enfant et les conditions d'intervention en cas d'urgence.

En tant que parent devant élever un enfant atteint de la maladie d'Addison, vous allez devoir faire face à un certain nombre de questions d'ordre pratique et d'ordre émotionnel. Au niveau pratique, vous devez être capable de surveiller son état de santé et d'être vigilant à chaque fois que son traitement aura besoin d'être ajusté. Cela signifie qu'il faut que vous soyez aussi bien informé que possible sur la maladie, ses signes et ses symptômes, sur les circonstances qui peuvent déclencher le besoin d'augmenter le dosage des médicaments et sur la quantité supplémentaire dont votre enfant aura besoin. Cela signifie aussi qu'il faut que vous soyez capable de lui faire une piqûre* s'il le faut en cas d'urgence, il vous faut donc y être entraîné.

Plus vous discuterez de ces questions pratiques avec l'endocrinologue qui suit votre enfant, plus vous vous sentirez prêt à gérer la situation. Il pourra être judicieux de préparer à l'avance une liste de questions que vous souhaitez aborder lors du prochain rendez-vous, ainsi que les sujets sur lesquels vous désirez recevoir plus d'informations.

La quantité de corticoïdes prescrite aux enfants ou aux adolescents relève d'un équilibre fragile et nécessite souvent un peu d'expérimentation avant de trouver le bon dosage. Des doses trop élevées peuvent en effet freiner leur croissance. Des doses trop faibles, en revanche, peuvent les rendre léthargiques et incapables de se concentrer sur leur travail scolaire. En général, l'hydrocortisone est préférable à la prednisone ou à la dexaméthasone, dans la mesure où elle risque moins de perturber leur croissance.

Plus tard, vous allez devoir aider votre enfant à apprendre comment gérer lui-même sa santé, et notamment :

- ✓ Penser à consommer beaucoup de liquides de façon à ne pas se déshydrater (tout particulièrement lors des voyages scolaires ou des journées sportives).
- ✓ Penser à prendre ses comprimés à la bonne heure tout au long de la journée, afin de ne pas se trouver en situation de sous-dosage en cortisone.
- ✓ Connaître et être à l'écoute des premiers signes d'alerte indiquant une baisse trop importante de cortisol, comme des maux de tête, des douleurs à l'estomac ou les jambes qui flageolent.
- ✓ Penser à emmener sa « trousse d'urgence » lors des voyages scolaires, avec dans celui-ci des doses supplémentaires d'hydrocortisone ainsi qu'une préparation injectable.

Certains établissements scolaires ont une infirmière qui peut faire des piqûres. Prenez rendez-vous avec l'équipe pédagogique de l'école de votre enfant et voyez avec eux quels soins de premier secours ils sont en mesure de prodiguer si le cas devait un jour se présenter.

Vous devez également être à l'écoute de vos besoins émotionnels et de l'anxiété que vous pourrez ressentir en étant parent d'un enfant atteint d'une maladie chronique. Il peut être utile de trouver un soutien psychologique et matériel au sein de votre cercle familial, ou de vos amis, afin de pouvoir gérer au mieux non seulement votre enfant malade mais également ses frères et sœurs.

* En France, les injections par voie intramusculaire sont faites par un médecin ou une infirmière... Vous trouverez plus d'informations à ce sujet en page 40.

« Je suis une jeune fille de 17 ans et on a récemment découvert que je souffrais de la maladie d'Addison. Je souffre également d'autres complications auto-immunes. Voici les conseils que je pourrais donner aux parents : Il faut que vous soyez forts et que vous en parliez avec eux. Ma mère a essayé de toutes ses forces, mais au bout du compte c'est moi qui ai dû être la personne la plus forte, et il m'a fallu « protéger » mes parents lorsque je suis tombée très malade. Je ne me suis jamais sentie libre d'en parler avec ma famille car ils se mettaient alors à pleurer de manière incontrôlable. C'est aussi très important de rassurer votre enfant, et de lui dire que ce n'est pas de sa faute, que vous ne pensez pas qu'il se fait mal lui-même lorsqu'il est malade. Parce qu'au bout d'un certain temps, si les gens vous disent que c'est dans votre tête, vous finissez par les croire. »
KATIE

B) APPORTER UN SOUTIEN A VOTRE ADOLESCENT

Développer une maladie chronique au moment de l'adolescence peut s'avérer être un double challenge, avec de nombreux défis tant pour l'adolescent que pour ses parents. Et tout particulièrement dans le cas où l'adolescent a été gravement malade avant l'établissement du diagnostic. Il aura alors ressenti certaines émotions et une anxiété qu'il trouvera difficile à exprimer et à résoudre. Reconnaître cet état de fait lui permettra de progresser plus rapidement. Vous aiderez peut-être votre adolescent en étant capable d'expliquer vos propres émotions d'une manière directe.

Un adolescent se prépare à devenir adulte et à être entièrement responsable de sa propre santé, mais il n'est pas encore tout à fait devenu cette personne adulte. En tant que parent, vous devez savoir à quel moment vous retirer pour le laisser se gérer seul, et à quel moment reprendre le contrôle lorsque votre enfant aura besoin d'aide.

- ✓ Encouragez votre adolescent à s'informer le plus possible sur sa maladie.
- ✓ Assurez-vous qu'il comprenne bien les conséquences que cela peut avoir s'il oublie de prendre ses médicaments
- ✓ Aidez-le à apprendre comment se faire lui-même une piqûre en cas d'urgence.

Lors des poussées de croissance, le traitement médical de votre adolescent aura peut-être besoin d'être ajusté plus fréquemment. Là encore, vous devez rester vigilant afin de remarquer les éventuels signes avant-coureurs d'une baisse de cortisol, et discuter de tout changement important de l'état de santé de votre enfant avec son endocrinologue.

9. VOYAGER HORS DE CHEZ SOI

A) EMPORTER UNE RESERVE SUFFISANTE DE CORTICOÏDES EN CAS D'URGENCE

Dès que vous vous déplacez hors de chez vous, vous devez emporter avec vous une trousse médicale d'urgence afin de pouvoir gérer une situation d'urgence. Plus vous devrez voyager loin de vos réserves de médicaments, plus votre trousse médicale sera importante. Les situations lors desquelles vous aurez peut-être à utiliser votre trousse médicale d'urgence sont détaillées dans le chapitre suivant, *La gestion des crises*. La solution injectable, et la façon de l'utiliser, sont aussi abordées dans le chapitre suivant.

- ✓ Pour un séjour d'une nuit hors de chez soi, il est probablement suffisant d'avoir un ou deux jours de réserves de médicaments en plus avec soi, plus votre préparation injectable.
- ✓ Vous devriez également conserver une deuxième préparation injectable dans votre voiture, afin de vous protéger des effets d'un choc dans le cadre d'un grave accident de la circulation. Lorsque cela est possible, celle-ci doit être stockée dans un contenant isolant, afin que les changements de température à l'intérieur de votre voiture n'entraînent pas la détérioration du produit. Vous pouvez commander un récipient isolant dans la plupart des pharmacies, afin de protéger votre préparation si la température dépasse 25 ° Celsius (77° Fahrenheit). Si vous n'avez pas la possibilité de stocker votre préparation injectable dans un récipient isolant, il est conseillé de la détruire systématiquement au bout de 12 mois, ou avant si son contenu se trouble ou se colore.
- ✓ Pour un voyage à l'étranger, pensez à emporter suffisamment de médicaments dans le cas où vous devriez doubler votre dose habituelle, en cas de fièvre notamment, ainsi que votre préparation injectable et des comprimés ou des suppositoires anti-nausées, au cas où vous attraperiez un virus intestinal.
- ✓ Lorsque vous prenez l'avion pour aller à l'étranger, assurez-vous de transporter vos médicaments – ou au moins une quantité suffisante pour couvrir une semaine – dans votre bagage à main. En effet, lorsqu'un bagage mis en soute est manquant à l'arrivée, la compagnie aérienne met souvent un certain temps à le récupérer et à vous le renvoyer.
- ✓ Si vous voyagez dans des endroits isolés, où les structures médicales ne sont pas sûres, vous pouvez emporter de la solution saline pour intraveineuse et une réserve de seringues stériles, ainsi qu'un bon stock de médicaments, des comprimés ou des suppositoires anti-nausées et une préparation injectable.
- ✓ Il est aussi judicieux de prendre avec vous une lettre de votre médecin dans laquelle il explique pourquoi vous transportez des seringues et le traitement médical dont vous aurez besoin en cas d'urgence. Si vous parvenez à la faire traduire dans la ou les langues des endroits que vous visiterez, ceci aura encore plus d'utilité en cas d'urgence.

« Je souffre de la maladie d'Addison depuis l'âge de 11 ans. J'en ai maintenant 65. J'ai voyagé dans 18 pays différents ; certains de ces voyages ont duré trois semaines. J'ai même été responsable de plusieurs groupes de voyage. La vie est trop courte pour rester enfermé chez soi à ne rien faire. Alors lancez-vous ! » PHYLLIS

« Je dois voyager très souvent pour mon travail, et je dois me rendre fréquemment partout en Europe pour affaires. En ajoutant à cela mon goût pour les treks dans les pays exotiques et le fait que ma sœur habite à New-York, j'ai l'habitude d'effectuer un certain nombre de vols longs et moyens courriers par an. Pour moi, ce qui marche c'est d'ajuster mon horloge biologique à l'heure à laquelle je prends mes médicaments durant le vol. Le voyage est très fatigant, et après le vol, je me cale généralement sur l'heure locale pour aller au lit. » NICK

Bien entendu, il y a très peu de risques que vous deviez utiliser les réserves médicales supplémentaires que vous transportez avec vous. Cependant, avec la maladie d'Addison, il vaut mieux être prêt dans toutes les situations.

B) LE DECALAGE HORAIRE

Sauf si vous êtes extrêmement stressé en avion, vous ne devriez pas avoir à augmenter les doses habituelles de vos médicaments. Toutefois, lorsque vous effectuez un vol longue distance, vous devez calculer la période pendant laquelle vous êtes couvert par les corticoïdes, afin d'être sûr d'avoir assez de médicaments pour vous permettre de supporter les décalages horaires lorsque vous prenez un vol longue distance.

- ✓ L'approche la plus simple lorsque l'on prend l'avion, c'est de continuer à prendre sa prochaine dose d'hydrocortisone cinq ou six heures après la précédente, et ce aussi longtemps que durera le voyage.

Parmi les recommandations générales pour les vols 'longue distance', on notera les conseils avisés suivants :

- ✓ Souvenez-vous que les voyages aériens entraînent une déshydratation et que vous devez donc boire plus que d'habitude pendant toute la durée du vol. Buvez alcool, soda, café, thé et autres boissons sucrées avec modération. Si cela est possible, emportez une grande bouteille d'eau dans votre bagage à main. Si vous ne pouvez pas emporter votre propre eau, insistez auprès de l'équipage de cabine pour qu'ils vous apportent des rafraîchissements supplémentaires.
- ✓ Déplacez-vous et marchez autant que vous le pouvez dans l'avion. Essayez de vous lever de votre fauteuil toutes les deux heures afin d'étirer vos jambes et de garder une bonne circulation sanguine.
- ✓ Vous pouvez acheter en pharmacie des bas de contention qui préviennent la formation de caillots sanguins, lesquels peuvent entraîner une phlébite.
- ✓ Réglez votre montre sur l'heure de votre destination dès que l'avion décolle et adaptez, durant le vol, votre activité à ce fuseau horaire.
- ✓ Essayez de réserver des vols qui vous permettent d'arriver à votre destination en fin d'après-midi ou en début de soirée, heure locale, afin de bénéficier d'une nuit de sommeil à la fin de votre voyage. Les vols arrivant tôt le matin, heure locale, sont plus difficiles car, bien que fatigué du voyage, vous devrez rester debout toute la journée avant de pouvoir avoir une vraie nuit de sommeil.

C) LES CLIMATS CHAUDS

Certains patients atteints de la maladie d'Addison ont besoin d'augmenter leur dose de fludrocortisone lorsque la température dépasse 30° Celsius (85° Fahrenheit) et doivent également s'assurer de consommer plus d'aliments salés. Par exemple, certaines personnes font passer leur dose de fludrocortisone de 0,05 mg durant les mois d'hiver à 0,1 mg durant l'été, voire même 0,2 mg en cas de canicule.

« Je m'en sors bien, dans la mesure où je travaille à plein temps, je continue à pratiquer mes activités sportives et mes loisirs et je mène ma vie de la même façon que je le faisais avant. Je prends certaines précautions en ce qui concerne la chaleur et les voyages, mais l'idée de changer mon style de vie ne m'a jamais effleuré l'esprit. »

GWEN

Le fait de consommer plus d'aliments salés que d'habitude et de boire plus de liquides aide l'organisme à maintenir un équilibre au niveau des sels minéraux même en cas de forte chaleur. Il est prudent de transporter une bouteille d'eau avec vous dans votre bagage à main lorsque vous vous trouvez dans des conditions de canicule.

Souvenez-vous que lorsqu'il fait plus chaud (températures supérieures à 30° Celsius ou 85° Fahrenheit) vos médicaments peuvent avoir une durée de vie moins grande que celle indiquée par la date de péremption. Tout médicament que vous transportez avec vous dans un sac ou dans votre poche doit être utilisé en l'espace de quelques jours, sauf si vous le conservez à l'intérieur d'un récipient isolant. Si vous devez voyager dans des pays où la température dépasse régulièrement 40° Celsius (105° Fahrenheit), nous vous conseillons de prendre contact avec les fabricants de vos médicaments afin de vérifier comment leur durée de vie risque d'être affectée.

10. LA GESTION DES CRISES

« Lorsque vous souffrez de la maladie d'Addison, votre corps ne réagit pas aux traumatismes de façon normale. Par conséquent, si vous prenez des risques et que vous vous blessez gravement, vos chances de survie sont plus minces que celles d'une personne possédant des glandes surrénales en bon état de marche. Le risque de mourir est toujours présent pour une personne atteinte de la maladie d'Addison. Cela peut choquer, mais c'est la réalité. » **DIANA**

« J'ai fait une crise parce que j'ai attrapé la grippe et mon médecin ne m'avait pas conseillé d'augmenter mes doses de médicaments en cas de stress. J'ai eu l'impression que tout mon corps lâchait prise. J'ai ressenti des nausées abominables, des vertiges, la sensation de ne plus pouvoir ni bouger ni parler. Mon rythme cardiaque est descendu à 35 battements par minute et j'avais énormément de mal à respirer. Je ne veux pas vous alarmer. Une crise comme la mienne est totalement évitable. Aux premiers signes d'infection, doublez ou triplez vos doses de médicaments, et continuez à prendre ces quantités jusqu'à ce que vous vous sentiez mieux. Ensuite, revenez progressivement à votre dose habituelle. » **DEDE**

« J'ai fait une crise il y a un an, la première en 25 ans. Je vomissais tout ce que j'avalais, et je me sentais de plus en plus mal. Au bout du compte, on est parti à l'hôpital. J'ai cru que j'allais mourir. Ils ont appelé un endocrinologue qui m'a sauvé la vie. Je suis restée sous perfusion de cortisone pendant 4 jours. La principale chose à garder à l'esprit, c'est que si vous parvenez à garder (ne pas vomir) vos médicaments, vous pouvez vous tirer d'à peu près toutes les situations. » **SUE**

A) QU'EST-CE QU'UNE CRISE D'INSUFFISANCE SURRÉNALE AIGUE ?

Une crise d'insuffisance surrénale aiguë se présente lorsqu'une personne souffrant de la maladie d'Addison doit faire face à une situation de stress physique extrême et qu'elle ne dispose pas des quantités de cortisol nécessaires à son organisme pour surmonter ce stress. Il s'agit d'une situation mettant en danger la vie de la personne concernée et qui nécessite un traitement d'urgence immédiat.

Dans le processus menant à l'établissement de leur diagnostic, de nombreux patients ressentent des symptômes tels que des sensations d'extrême fatigue, une chute importante de tension et une confusion mentale. Une crise d'insuffisance surrénale aiguë est en général précédée des symptômes suivants : maux de tête, vertiges, nausées et vomissements.

Certains patients ont la chance de vivre tranquillement, sans jamais connaître une seule crise, tandis que d'autres doivent y faire face quelques jours seulement après avoir reçu leur diagnostic. Assurez-vous d'avoir bien en tête les symptômes avant-coureurs d'une crise afin de pouvoir prendre les mesures nécessaires et l'empêcher de se transformer en situation d'urgence absolue, *juste au cas où* vous vous trouveriez dans une des situations décrites ci-dessous.

La quantité de corticoïdes supplémentaires que vous aurez besoin de prendre afin d'éviter une crise dépendra de la gravité du stress physique auquel vous devez faire face. La raison la plus fréquente faisant que les patients souffrant de la maladie d'Addison ont besoin d'être hospitalisés est qu'ils n'ont pas pris suffisamment tôt de cortisone supplémentaire lorsqu'ils sont tombés gravement malades. La deuxième raison est qu'ils réduisent leur dose trop tôt, alors qu'ils se trouvent encore en plein milieu d'une maladie infectieuse grave, comme la grippe. Ce chapitre donne un ensemble de règles générales afin de gérer vos médicaments dans ces situations. Toutefois, si vous avez un doute quelconque sur la façon de gérer le dosage de vos médicaments en cas de maladie, n'hésitez pas à téléphoner à votre endocrinologue et à lui demander conseil par téléphone.

En règle générale, le fait de prendre plus de corticoïdes que ce dont votre corps a besoin pendant un ou deux jours ne vous expose à aucun danger. Cependant, prendre des quantités trop élevées de corticoïdes sur des périodes plus longues est dangereux.

Si vous avez l'impression de développer une maladie grave, vous pouvez par conséquent, par mesure de précaution, augmenter votre dosage pendant un court laps de temps.

Certaines maladies graves nécessitent une injection en urgence afin de prévenir une crise d'insuffisance surrénale aiguë.

Il est conseillé à toutes les personnes souffrant de la maladie d'Addison d'avoir chez elles une solution injectable en cas d'urgence, juste au cas où vous seriez dans l'impossibilité de vous rendre à l'hôpital ou de consulter un médecin rapidement.

Il est aussi prudent d'avoir chez soi des comprimés (ou des suppositoires) anti-nausée dans le cas où vous souffririez de vomissements.

Le fait de garder sur vous votre carte de soins et d'urgence ou de porter une étiquette d'alerte médicale Medicalert (disponible au Royaume Uni) permet au personnel de soins d'être plus à même d'apporter une réponse appropriée à votre pathologie en cas d'urgence. Il est aussi utile d'avoir sous la main une lettre de votre médecin expliquant le type de traitement qu'il vous faut en cas d'urgence si vous devez vous rendre soudainement à l'hôpital.

« J'enseigne à 140 enfants chaque jour au lycée. J'attrape moins de rhumes et de virus que mon mari qui travaille dans un bureau. Je n'ai jamais été absente une seule journée à cause de la maladie d'Addison. » **SUE**

B) LES RHUMES ET AUTRES AFFECTIONS BENIGNES

Normalement, les maux de gorge, les rhumes et les autres affections mineures, qui n'impliquent pas de fièvre, ne nécessitent pas une augmentation des doses de corticoïdes. Mais si vous avez un doute quelconque, vérifiez votre température.

C) LES MALADIES PLUS GRAVES NECESSITANT UN TRAITEMENT CORTICOÏDE RENFORCE

La grippe et les autres affections entraînant de la fièvre

Toute maladie impliquant de la fièvre nécessite de mettre en place une augmentation des doses de corticoïdes. Cela comprend la plupart des infections de type grippal ou autre. Si votre médecin vous prescrit des antibiotiques, demandez-lui si vous devez augmenter vos doses de corticoïdes en même temps, afin de mieux combattre l'infection.

Il est fortement recommandé de vous faire vacciner contre la grippe saisonnière chaque année en automne. Les personnes souffrant de la maladie d'Addison peuvent en effet mettre plus de temps que la population générale à récupérer d'une maladie grave.

Les recommandations des médecins varient légèrement en ce qui concerne la limite au-delà de laquelle vous devez considérer que vous avez de la température et dans quelle proportion vous devez augmenter votre dose de corticoïdes.

En règle générale :

- ✓ **Doublez votre dose quotidienne habituelle lorsque vous avez de la fièvre au-delà de 37,5° Celsius (99,5° Fahrenheit) ou plus de +1° Celsius au-delà de votre température normale.**
- ✓ **Triplez votre dose quotidienne habituelle si votre température s'élève à plus de 39° Celsius (102° Fahrenheit).**
- ✓ **Demandez toujours une aide médicale si votre température dépasse 40° Celsius (104° Fahrenheit).**
- ✓ **Dès que votre température redescend à une valeur normale, commencez à diminuer progressivement votre dose de corticoïdes pour revenir à votre dose quotidienne habituelle.**
- ✓ **Vous n'avez pas besoin d'augmenter vos doses de fludrocortisone lorsque vous tombez malade car les doses plus élevées d'hydrocortisone vous fourniront suffisamment de minéralocorticoïdes.**
- ✓ **Prévenez le médecin si vous êtes malade depuis plus de 3 jours.**

Une diarrhée qui dure plus d'une journée

« Je suis fière de dire que je suis à la fois Wonderwoman et Superman ! Et tout roule jusqu'à ce que je tombe malade. Je suis si déçue lorsque je m'aperçois que je ne peux pas tout faire. » **CAROLYN**

La diarrhée elle-même peut être considérée comme une infection nécessitant que vous doubliez votre dose pendant la durée de l'affection pour ensuite revenir progressivement à la normale. L'hydrocortisone étant absorbée rapidement par l'estomac, vous devriez pouvoir continuer à prendre vos médicaments par voie orale sauf si vos symptômes vous font penser que les aliments transitent dans votre estomac en moins de 30 minutes. Assurez-vous de boire davantage car votre organisme va perdre plus d'eau que d'habitude. Un état de déshydratation est très déstabilisant pour un patient atteint de la maladie d'Addison.

En cas de diarrhée, il est prudent de demander l'avis de votre médecin avant d'augmenter votre dose d'hydrocortisone car vous pourriez développer une hypokaliémie. Si l'augmentation de votre traitement est toutefois nécessaire, votre médecin pourra, par précaution, vous prescrire un ionogramme sanguin.

D) REDESCENDRE PROGRESSIVEMENT A LA DOSE HABITUELLE APRES UNE MALADIE GRAVE

Les recommandations des médecins varient en ce qui concerne la durée pendant laquelle vous devez réduire progressivement votre dose de corticoïdes pour revenir à la normale suite à une maladie grave, mais tous sont d'accord pour dire qu'il est souhaitable de retrouver votre dose habituelle aussi vite que possible. En règle générale, le temps que vous mettrez à retrouver progressivement votre dose habituelle sera proportionnel à la durée pendant laquelle vous serez resté avec une dose supplémentaire. Plus vous aurez augmenté longtemps votre dose, plus il vous faudra aller lentement pour retrouver votre dose normale. Après une maladie de courte durée (disons juste deux jours pendant lesquels vous aurez doublé votre dose), vous pouvez généralement sans danger redescendre directement à votre dose habituelle. Après une période plus longue de dose élevée (disons plusieurs semaines), il vous faudra peut-être la diminuer progressivement sur un certain nombre de jours.

Si la diminution se fait trop lentement, vous risquez de développer des effets secondaires tels que des douleurs musculaires. Ceci est dû au fait que votre organisme s'est habitué à la dose plus élevée.

En revanche, si la diminution se fait trop vite, votre équilibre en électrolytes (sodium/potassium) peut s'en trouver affecté. C'est l'expérience qui vous enseignera la vitesse à laquelle vous pouvez diminuer progressivement vos propres doses après une maladie. Voici quelques règles générales sur la façon de réduire progressivement les doses suite à une maladie plus longue :

- ✓ Commencez à réduire votre dose dès que possible, c'est-à-dire dès que vous n'avez plus de fièvre.
- ✓ Commencez par réduire vos doses d'un tiers ou d'un quart de votre dose quotidienne habituelle.
- ✓ A mesure que vous vous rapprochez de votre dose quotidienne habituelle, réduisez la prise d'hydrocortisone par de plus petites quantités : par ex. 5 mg, puis 2,5 mg par jour.
- ✓ Vous n'avez pas besoin d'ajuster votre dose de fludrocortisone lorsque vous êtes malade puisque la dose supplémentaire d'hydrocortisone vous fournira un surplus de minéralocorticoïdes suffisant.
- ✓ Signalez à votre docteur que vous avez dû augmenter les doses de vos médicaments suite à une maladie grave.

*« La plupart du temps, je suis capable de réduire une dose élevée assez rapidement. Par exemple, lorsque je dois doubler ma dose pour cause de maladie, je peux ensuite la diminuer de 50 % sans problème. Mais il m'est arrivé de rencontrer de sérieuses difficultés à diminuer les doses progressivement. Suite à une crise infectieuse pour laquelle j'ai dû recevoir deux injections de 100 mg, il m'a fallu prendre 300 % de ma dose habituelle pour pouvoir tenir tout au long de la journée, et j'avais l'impression de ne pas pouvoir diminuer cette quantité de plus de 5 mg tous les deux ou trois jours sans risquer de refaire une nouvelle crise. » **MARJORIE***

E) LES MALADIES GRAVES QUI PEUVENT NECESSITER UNE INJECTION D'URGENCE

*« J'ai souffert d'une infection intestinale sur 24 heures à plusieurs occasions et je me suis toujours soignée avec succès à la maison. Je prends une petite dose d'hydrocortisone toutes les deux heures jusqu'à ce que je guérisse et je n'arrête pas de boire de l'eau. La dernière fois que cela est arrivé, j'ai cependant dû appeler le médecin car je me sentais en état de légère confusion mentale, mais jusque là, je n'ai jamais eu besoin d'injection d'urgence. » **MARGO***

Grippe intestinale (grippe gastrique) et toute maladie entraînant des vomissements

Il convient de surveiller les vomissements avec prudence. Toute maladie entraînant des vomissements peut entraîner une crise surrénale aiguë dans la mesure où l'organisme se déshydrate et où les médicaments ne sont pas facilement absorbés. La tolérance de chaque individu face aux vomissements varie considérablement et certains patients pourront avoir besoin d'un traitement d'urgence plus rapidement que d'autres. Si vous souffrez de vomissements continuels depuis plusieurs heures et que vous ne parvenez pas à garder vos médicaments, il se peut que vous ayez besoin de recevoir une injection d'hydrocortisone en urgence. Vous allez peut-être ensuite devoir être mis sous perfusion intraveineuse pour que votre organisme reçoive les liquides nécessaires à sa réhydratation.

F) RECEVOIR UNE PIQURE EN CAS D'URGENCE

Le kit d'injection disponible au Royaume Uni contient généralement de l'hydrocortisone sous forme liquide, qu'il vous faudra aspirer dans la seringue afin de vous faire la piqûre. Vérifiez systématiquement la date de péremption de votre préparation injectable et assurez-vous de la remplacer dès que celle-ci est dépassée.

Lorsque vous recevez votre premier kit d'injection, arrangez-vous pour qu'une infirmière ou un médecin vous montre comment faire une piqûre. Assurez-vous de pouvoir vous entraîner un certain nombre de fois. Si cela fait plusieurs années que l'on vous a montré comment vous servir d'un kit d'injection et que vous n'avez jamais eu à l'utiliser entre temps, il peut être judicieux de demander une «séance de rappel».

Idéalement, votre partenaire, ou un proche, devrait aussi être en mesure de vous faire une piqûre.

Certains médecins sont réticents à l'idée de donner des kits d'injection à leurs patients et pensent que ceux-ci feraient mieux de demander simplement de l'aide en cas d'urgence auprès d'un hôpital ou du médecin le plus proche. Si votre médecin partage cette opinion, essayez d'identifier les situations dans lesquelles vous pourriez avoir à utiliser un kit d'injection d'urgence et discutez-en avec lui. Par exemple, prenez-vous souvent la voiture ? Vous déplacez-vous souvent hors de chez vous ? Vos vacances impliquent-elles du camping ou des randonnées dans des endroits isolés, ou bien des voyages à l'étranger ? Aux heures de pointe, combien de temps cela vous prendrait-il pour vous rendre à l'hôpital le plus proche de votre lieu de travail ou de votre maison ?

« Je transporte ma seringue dans un étui pour brosse à dents, et je trouve que les films étirables alimentaires conviennent parfaitement pour envelopper le flacon. C'est plus prudent d'avoir quelques seringues en réserve, juste au cas où. C'est aussi une bonne idée de s'entraîner à se faire quelques piqûres soi-même. J'étais terrifiée à l'idée de devoir me faire des piqûres jusqu'à ce qu'on me prescrive de la vitamine B12. Et maintenant, je m'enfonce des aiguilles dans le corps deux fois par semaine. » JULIA

En France, l'auto-injection par voie intramusculaire, et notamment l'auto-injection d'hydrocortisone, n'est pas une pratique usuelle.

Les personnes atteintes de la maladie d'Addison ne peuvent pas se procurer de «kit» (solution + matériel d'injection/seringue pré-remplie) dans les pharmacies françaises.

Votre médecin pourra vous prescrire de l'hémisuccinate d'hydrocortisone (solution injectable) au cas où vous ayez besoin d'une injection en urgence, mais celle-ci sera généralement faite par un médecin ou une infirmière.

G) CORTICOTHERAPIE RENFORCEE EN CAS D'INTERVENTION CHIRURGICALE

Toute intervention chirurgicale implique l'existence d'un stress physique supplémentaire à mesure que votre organisme se répare. L'importance de l'intervention chirurgicale déterminera la quantité supplémentaire de corticoïdes dont vous aurez besoin, et la durée du traitement renforcé. Assurez-vous de parler de votre insuffisance surrénalienne avec le chirurgien et l'anesthésiste auparavant, et de leur signaler votre besoin supplémentaire en corticoïdes.

Essayez de prendre rendez-vous afin d'avoir cette conversation au moins un jour avant l'intervention de sorte que les médecins aient le temps de se référer au protocole d'usage en vigueur pour le type de chirurgie que vous devez subir, et qu'ils puissent aussi prévoir tout le dispositif nécessaire. Dans des hôpitaux de plus petite taille, il peut être prudent d'emporter votre propre préparation injectable avec vous, dans la mesure où les hôpitaux, ou les cabinets médicaux, n'ont pas tous à leur disposition des réserves importantes d'hydrocortisone pour injection intraveineuse.

La chirurgie dentaire

Certains endocrinologues pensent qu'il n'est pas nécessaire d'augmenter les doses de corticoïdes pour un simple travail dentaire faisant intervenir une anesthésie locale. En pratique, certains patients atteints de la maladie d'Addison préfèrent prendre une légère dose supplémentaire (disons 5 mg d'hydrocortisone) juste avant leur rendez-vous s'ils stressent à l'idée d'aller chez le dentiste.

Intervention chirurgicale bénigne avec anesthésie locale

Là encore, certains endocrinologues pensent qu'il n'est pas nécessaire d'augmenter les doses de corticoïdes pour une intervention chirurgicale bénigne faisant intervenir une anesthésie locale, comme l'ablation d'un grain de beauté ou d'une petite tumeur cancéreuse cutanée. En pratique, certains patients atteints de la maladie d'Addison préfèrent prendre une légère dose supplémentaire (disons 5 mg d'hydrocortisone) juste avant une intervention médicale nécessitant une anesthésie locale.

Intervention chirurgicale faisant intervenir un stress modéré

Pour ce type d'intervention (procédures chirurgicales invasives, comme un lavement baryté, une endoscopie, une chirurgie de la cataracte ou une intervention chirurgicale orale majeure), tous les médecins préconisent une augmentation de la dose de corticoïdes. Le protocole préconisé dans les manuels de médecine est de pratiquer une seule injection intraveineuse de 100 mg d'hydrocortisone juste avant l'intervention, et de revenir ensuite au traitement normal.

Intervention chirurgicale majeure

Ce terme couvre toute intervention chirurgicale impliquant l'abdomen ou le torse, comme une césarienne ou une opération cardiaque. Le protocole préconisé dans les manuels de médecine est de pratiquer une injection intraveineuse de 100 mg d'hydrocortisone juste avant l'anesthésie, et de répéter cela à 6 ou 8 heures d'intervalle pendant 48 à 72 heures.

Alternativement, on peut aussi administrer 240 mg d'hydrocortisone par 24 heures en intraveineux à la seringue électrique (soit 10 mg par heure).

Ensuite il conviendra de redescendre rapidement aux doses de traitement normal. Parce que vous allez devoir subir une anesthésie, vous devrez cesser de boire ou de manger 8 heures avant l'intervention, mais demandez si vous avez la possibilité d'être mis sous perfusion saline afin de prévenir tout risque de déshydratation.

H) CARTE DE SOINS ET D'URGENCE ET AUTRES INFORMATIONS UTILES

Le fait d'avoir toujours sur soi une carte de soins et d'urgence (étiquette d'alerte médicale 'MedicAlert' au Royaume-Uni) aide le personnel médical à apporter une réponse plus adéquate à votre pathologie en cas d'urgence. Celle-ci doit être facile à localiser et doit au minimum mentionner que vous êtes en insuffisance surrénale et cortico-dépendant.

La maladie d'Addison étant une maladie rare, il est tout à fait possible que l'équipe de secours ne connaisse pas les particularités qu'elle implique.

Il peut être utile d'avoir avec vous une lettre de votre médecin dans laquelle celui-ci indique le traitement médical dont vous avez besoin en cas de crise, ce qui permettra au personnel du service des urgences, souvent très occupé, de donner la priorité qu'il convient à votre situation.

En résumé, ne partez pas du principe que le personnel médical qui s'occupera de vous en cas de crise connaîtra votre maladie, ni qu'il saura comment traiter une crise. Toute documentation que vous pourrez leur apporter afin de les guider et de leur permettre de mettre en place le meilleur protocole de traitement d'urgence leur sera utile. Si vous arrivez au service des urgences d'un hôpital sans carte de soins et d'urgence, d'étiquette d'alerte ou de lettre de votre médecin, il se peut que vous ne receviez pas un traitement aussi rapidement.

En France, il n'existe pas d'étiquette, de bracelet ou de collier d'alerte médicale.

Le Ministère de la Santé français, en collaboration étroite avec les centres de références prenant en charge l'insuffisance surrénale et l'association Surrénales, a établi une carte de soins et d'urgence pour les personnes souffrant d'insuffisance surrénale. Demandez à votre endocrinologue de vous fournir cette carte et de la remplir avec vous.

I) LE POINT DE VUE DU MEDECIN

En règle générale, le protocole à suivre en cas de vomissements est le suivant :

1. Prenez 20 mg d'hydrocortisone immédiatement après le premier épisode de vomissements.
2. Utilisez votre dose de 100 mg d'hydrocortisone en injection d'urgence immédiatement après le deuxième épisode de vomissements.
3. Appelez ensuite votre médecin traitant et demandez-lui de faire une visite à domicile afin de surveiller votre état général. Lorsque vous appelez, précisez à votre médecin que vous êtes atteint de la maladie d'Addison et que vous êtes cortico-dépendant.
4. Si vous vous sentez extrêmement mal et que votre médecin traitant ne peut pas garantir qu'il arrivera chez vous suffisamment rapidement, demandez-lui de faire en sorte que vous soyez attendu directement au service des urgences à l'hôpital.
5. Faites vous systématiquement accompagner lorsque vous vous rendez au service des urgences. La personne qui vous accompagne pourra avoir à expliquer votre pathologie. Elle doit avoir le réflexe de présenter votre carte de soins et d'urgence et insister pour que les instructions de traitement figurant sur la carte soient suivies rigoureusement et immédiatement.

Si vous souffrez d'épisodes de vomissements répétés et que, pour quelque raison que ce soit, vous n'avez pas accès à une injection d'urgence et à des soins médicaux appropriés, vous devez tenter tout ce qui est possible pour réussir à garder dans votre estomac les médicaments pris par voie orale :

- ✓ Avalez votre comprimé d'hydrocortisone juste après avoir vomi, avec juste une petite gorgée d'eau.
- ✓ L'estomac parvient parfois à garder un comprimé plus longtemps s'il est pris juste après un épisode de vomissements. En l'espace de 15 minutes, le médicament aura été suffisamment absorbé par votre organisme pour que cela vous fasse du bien.
- ✓ Si vous vomissez de nouveau le comprimé d'hydrocortisone dans les 15 minutes suivant la prise, essayez de placer un nouveau comprimé sous votre langue de sorte à ce qu'il se dissolve progressivement. Attendez-vous à un goût affreux, mais cela devrait garantir l'absorption d'au moins une petite quantité d'hydrocortisone.
- ✓ Continuez à avaler un comprimé après chaque épisode de vomissements.
- ✓ Continuez à faire se dissoudre un comprimé sous la langue entre les épisodes de vomissements.
- ✓ Continuez à boire de l'eau ou une boisson réhydratante.

J) TEMOIGNAGE

« UNE CHUTE DE L'ECHELLE »

« Cela s'est passé un samedi après-midi d'avril, mon mari était sorti et j'ai décidé de monter dans le grenier. Je suis une personne prudente et j'ai d'abord vérifié que tout était en ordre et que je portais les chaussures appropriées avant de monter sur l'échelle, qui est d'ailleurs une vraie échelle de grenier, solidaire du mur.

La première chose dont j'ai eu conscience fut d'être allongée sur le sol au pied des barreaux. Je ne sais pas combien de temps je suis restée ainsi, ni pourquoi c'est arrivé. Je ne ressentais aucune douleur, mais je me rendais compte que ma jambe ou ma cheville droite était cassée, et que j'avais besoin de secours médicaux. J'étais toute seule. L'échelle du grenier se trouvait entre moi et le téléphone.

J'ai réussi je ne sais comment à déplacer l'échelle tout en soutenant ma jambe et ma cheville droite avec mon pied gauche. Je me suis traînée sur le côté sur environ deux mètres jusqu'à atteindre le téléphone. J'ai composé le numéro des premiers secours et j'ai dit à l'opérateur ce qui m'était arrivé. J'ai ensuite dit que je souffrais de la maladie d'Addison et que j'allais avoir besoin d'une injection d'hydrocortisone en urgence dès que l'ambulance serait là. J'ai beaucoup insisté sur ce point.

A ce moment-là, je souffrais alors beaucoup, j'étais saisie de tremblements incontrôlables, j'avais des nausées terribles et j'avais également affreusement froid. Là encore, j'ai expliqué à l'ambulancier, et à l'étudiant qui l'accompagnait, que j'étais atteinte de la maladie d'Addison et que j'avais besoin d'une injection en urgence. Ils ont dit qu'ils n'avaient pas d'hydrocortisone et que j'en recevrais une fois arrivée à l'hôpital. Au lieu de cela, ils m'ont administré de l'Entenox (un gaz) contre la douleur. Je pense qu'ils n'avaient pas la moindre idée du caractère potentiellement fatal de la maladie d'Addison dans des situations d'urgences.

Cela faisait plus de 10 ans que je n'avais pas pratiqué mon métier d'infirmière, et je n'étais pas en état de me faire une piqûre. L'équipe présente dans l'ambulance a répondu qu'elle n'y était pas autorisée. J'ai donc insisté pour avaler 100 mg d'hydrocortisone avant de monter dans l'ambulance et de partir. A ce moment-là, je commençais à avoir du mal à raisonner clairement et je somnolais à cause de l'Entenox. Mais je réalisais qu'il fallait que je reste consciente, afin de m'assurer que j'allais recevoir le traitement adéquat pour ma maladie d'Addison, ainsi que pour ma jambe.

Lorsque je suis arrivée au service des urgences 20 minutes plus tard, les corticoïdes avaient commencé à faire un peu effet. Le médecin m'a dit que j'allais avoir besoin de passer une radio. Je lui ai dit que je devais recevoir immédiatement un traitement pour ma maladie d'Addison. Mais il a simplement répondu qu'on s'en occuperait plus tard – après la radio. Environ 20 minutes plus tard, après la radio, l'équipe médicale a essayé de me faire une prise de sang.

J'ai alors commencé à avoir de plus en plus peur, car personne ne prenait en compte mes demandes lorsque j'expliquais que j'avais besoin d'une perfusion d'hydrocortisone. Ma tension était faible et continuait à descendre. Les cinq tentatives de prise de sang ont toutes échoué. Pour moi, il était évident que mon organisme lâchait prise.

Je me suis alors mise à insister aussi fort que je le pouvais pour qu'on m'administre le traitement d'urgence pour la maladie d'Addison. Je n'avais avec moi aucun des documents nécessaires, à part mon pendentif SOS. L'hôpital avait pourtant mon dossier... J'ai juste continué à crier aussi fort que je le pouvais : « perfusion d'hydrocortisone ».

Un médecin m'a entendue. Il s'est approché de mon lit et m'a demandé pourquoi j'en avais besoin. Je lui ai dit que j'étais atteinte de la maladie d'Addison. Il a immédiatement ordonné la perfusion en intraveineuse toutes les six heures. Et ce n'est donc qu'approximativement deux heures après mon arrivée à l'hôpital, et trois heures après ma chute, que j'ai reçu le traitement approprié afin de stabiliser la crise due à la maladie d'Addison.

Peu de temps après cela, une infirmière des urgences est venue me voir et m'a demandé pourquoi j'avais demandé ce traitement, car sa mère était aussi atteinte de la maladie d'Addison. Et pourtant, elle n'avait jamais entendu parler du protocole d'urgence que j'avais exigé (même en tant qu'infirmière)...

On m'a ensuite posé un plâtre temporaire sur la jambe et on m'a transféré dans une salle d'observation. Le personnel a été fantastique ; ils n'ont pas oublié une seule fois de surveiller ma perfusion, ni de s'assurer que je recevais bien de l'hydrocortisone toutes les six heures. Le lundi, j'ai subi une intervention chirurgicale sans aucun problème, lors de laquelle on a posé des plaques sur ma jambe et une broche sur ma cheville. Le jour suivant, on m'a transférée dans le service d'orthopédie où le personnel, là aussi, a surveillé avec soin ma tension, qui remontait alors à 7 / 5.

Ma maladie a été diagnostiquée il y a 25 ans et, lors de cette chute, c'était la première fois que je me trouvais en situation de crise. J'ai été choquée de découvrir que je ne pouvais pas compter sur les équipes médicales de premiers secours pour m'administrer le traitement qu'il me fallait. Et donc aujourd'hui, je fais en sorte d'être toujours prête. J'ai suivi une formation de rappel pour pouvoir me faire de nouveau des piqûres, et on a montré à mon mari comment il devait s'y prendre pour me faire une piqûre. Lorsque je sors, mon sac contient désormais ma carte d'insuffisance surrénale, les instructions en cas d'urgence, une petite quantité de médicaments à prendre par voie orale et une préparation injectable. »

JACKIE

Jackie savait exactement quel traitement il lui fallait pour combattre les symptômes d'une crise surrénale aiguë, gérer le challenge d'une blessure physique grave et empêcher son organisme d'entrer en état de choc. Elle a su garder la tête froide et a pu insister pour qu'on lui administre le traitement médical supplémentaire dont elle avait besoin. Jackie a fait preuve de beaucoup de sang-froid en gérant cette situation qui a dû être extrêmement effrayante. Tant que vous êtes capable d'avalier et de garder vos médicaments, la prise d'hydrocortisone par voie orale devrait suffire à stabiliser votre état dans une situation d'urgence, pourvu que vous puissiez la prendre immédiatement. Voici les conseils à suivre pour quiconque se trouverait gravement blessé :

- Appelez au secours
- Prenez 20 mg d'hydrocortisone supplémentaires immédiatement et continuez à en prendre à mesure que vous en ressentez le besoin
- Faites-en sorte de recevoir une injection de 100 mg d'hydrocortisone si vous vous sentez très mal
- Faites-en sorte qu'à l'admission à l'hôpital, le personnel médical sache comment traiter votre blessure ainsi que les symptômes d'une crise d'insuffisance surrénale aiguë

Afin de recevoir le traitement adéquat en cas d'urgence :

- Portez un bracelet d'alerte médicale (disponible au Royaume Uni) - ce type d'accessoire est plus facilement identifiable par les équipes médicales que tout autre type de dispositifs SOS
 - Ayez sur vous votre carte d'insuffisance surrénale
 - Assurez-vous que votre partenaire a reçu une formation et saura vous faire une injection en cas d'urgence, et qu'il sait où se trouve votre préparation injectable et vos réserves de médicaments
 - Assurez-vous que votre partenaire a une copie de votre carte d'insuffisance surrénale et qu'il est capable d'expliquer votre pathologie à l'équipe médicale. Il devra pouvoir exiger le traitement médical qu'il vous faut si vous vous sentez trop faible pour le faire vous-même :
1. Une injection de 100 mg d'hydrocortisone
 2. Une perfusion afin d'éviter toute déshydratation

La lecture de ce témoignage vous a peut-être alarmé(e). En effet il est question d'une blessure grave et d'un retard dans l'administration du traitement adéquat. Toutefois, une personne atteinte de la maladie d'Addison a 6 % de risques de tomber suffisamment malade pour avoir besoin d'être hospitalisée. Ce risque est supérieur à celui de se trouver blessé dans un accident de voiture... Il est donc prudent de se préparer à cette éventualité.

PRINCIPALES INFORMATIONS A RETENIR

- ✓ Conservez toujours chez vous une préparation injectable, des comprimés (ou des suppositoires) anti-nausée et des réserves suffisantes de médicaments pour couvrir une période de maladie.
- ✓ Assurez-vous que vous-même et votre partenaire, ou une personne qui vous accompagne régulièrement, sachiez comment faire une injection d'hydrocortisone en cas d'urgence.
- ✓ Si vous avez un doute quelconque sur la gravité de votre maladie, téléphonez à votre médecin pour lui demander conseil.
- ✓ Les affections suivantes nécessitent généralement que vous doubliez votre dose quotidienne habituelle : fièvre au-dessus de 37,5 ° Celsius (99,5 ° Fahrenheit), diarrhée durant plus de 24 heures.
- ✓ Lorsque vous n'avez plus besoin de doubler votre dose de corticoïdes, ramenez-la progressivement à votre dose quotidienne habituelle.
- ✓ Les affections suivantes peuvent nécessiter une injection d'urgence et une perfusion intraveineuse de fluides. Consultez rapidement un médecin dans ces cas-là : épisodes de vomissements sévères, chocs.
- ✓ Les interventions chirurgicales nécessitent généralement une augmentation des doses de corticoïdes. Assurez-vous de discuter préalablement avec votre chirurgien ou votre anesthésiste de votre insuffisance surrénale et de la quantité supplémentaire de corticoïdes que vous devrez prendre.
- ✓ Gardez toujours sur vous votre carte de soins et d'urgence.
- ✓ La gestion des crises signifie avant tout, dans la mesure du possible, la prévention des crises. Tenez-vous prêt à appeler à l'aide et sachez le faire rapidement.
- ✓ Pensez à vous faire vacciner contre la grippe chaque automne.
- ✓ Si vous vous trouvez en état de crise et qu'il y a malheureusement des hésitations quant au traitement que vous devez recevoir, insistez pour que l'on vous fasse une injection intraveineuse de 100 mg d'hydrocortisone toutes les 6 à 8 heures.

RECOMMANDATIONS CHIRURGICALES

Addison's Clinical Advisory Panel (ACAP) - Comité consultatif pour la maladie d'Addison

Ces recommandations chirurgicales ont été préparées par le Pr John Wass du Churchill Hospital (Oxford), le Dr Trevor Howlett du Royal Leicester Infirmary (Leicester), le Dr Wiebke Arlte du University Hospital (Birmingham) et le Dr Simon Pearce du Royal Victoria Infirmary (Newcastle). L'ACAP est un groupe constitué d'endocrinologues s'intéressant aux glandes surrénales. Il prodigue des conseils médicaux au Groupe d'Entraide pour la maladie d'Addison (ADSHG). Il a aussi publié des recommandations pour le traitement de l'insuffisance surrénale en cas d'urgence ainsi qu'un dépliant à l'intention des patients, disponibles sur le site internet de l'ADSHG (www.addisons.org.uk) où vous trouverez également des informations supplémentaires sur ce comité.

Type d'intervention	Recommandations préopératoires et opératoires	Recommandations postopératoires
Chirurgie majeure, intervention longue nécessitant une longue période de récupération (ex: intervention à cœur ouvert, chirurgie majeure des intestins, interventions nécessitant un séjour en soins intensifs)	100 mg d'hydrocortisone IM juste avant l'anesthésie	Poursuivre les 100 mg d'hydrocortisone IM toutes les 6 heures jusqu'à ce que le patient puisse s'alimenter et s'hydrater normalement (<i>sortie de l'unité de soins intensifs</i>). Doubler ensuite la dose par voie orale pendant au moins 48 heures. Revenir ensuite progressivement à la dose normale.
Chirurgie majeure avec récupération rapide (ex: césarienne, pose de prothèse articulaire)	100 mg d'hydrocortisone IM juste avant l'anesthésie	Poursuivre les 100 mg d'hydrocortisone IM toutes les 6 heures pendant 24-48 heures (<i>ou jusqu'à ce que le patient puisse s'alimenter et s'hydrater normalement</i>). Doubler ensuite la dose par voie orale pendant 24-48 heures. Revenir ensuite à la dose normale.
Travail et accouchement vaginal	100 mg d'hydrocortisone IM au début du travail	Doubler ensuite la dose par voie orale pendant les 24-48 heures faisant suite à l'accouchement. Si la patiente se porte bien, revenir à la dose normale.
Interventions chirurgicales mineures (ex: chirurgie de la cataracte, réparation d'une hernie, laparoscopie avec anesthésie locale)	100 mg d'hydrocortisone IM juste avant l'anesthésie	Doubler la dose de traitement par voie orale pendant 24 heures. Revenir ensuite à la dose normale.
Procédures invasives au niveau du côlon nécessitant des laxatifs (ex: coloscopie, lavement baryté)	Admission à l'hôpital la veille avec perfusion de fluides IV et 100 mg d'hydrocortisone IM durant la préparation. 100 mg d'hydrocortisone IM juste avant de commencer.	Doubler la dose de traitement par voie orale pendant 24 heures. Revenir ensuite à la dose normale.
Autres procédures invasives (ex: endoscopie, gastroscopie)	100 mg d'hydrocortisone IM juste avant de commencer.	Doubler la dose de traitement par voie orale pendant 24 heures. Revenir ensuite à la dose normale.
Interventions mineures (ex: ablation d'un grain de beauté avec anesthésie locale)	Généralement non requis	Augmenter la dose seulement si des symptômes d'insuffisance surrénale apparaissent par la suite
Chirurgie dentaire majeure (ex: extraction dentaire avec anesthésie générale)	100 mg d'hydrocortisone IM juste avant l'anesthésie	Doubler la dose de traitement par voie orale pendant 24 heures. Revenir ensuite à la dose normale.
Chirurgie dentaire (ex: dévitalisation avec anesthésie locale)	Doubler la dose (jusqu'à 20mg d'hydrocortisone) une heure avant l'intervention	Doubler la dose de traitement par voie orale pendant 24 heures. Revenir ensuite à la dose normale.
Procédure dentaire mineure (ex: remplacement d'un amalgame)	Généralement non requis	Augmenter la dose seulement si des symptômes d'insuffisance surrénale apparaissent par la suite

1. Dans le cas où le patient ne recevrait aucun traitement par voie orale, il convient de le mettre sous perfusion de solution saline pour prévenir la déshydratation, et de maintenir l'équilibre en minéralo-corticoïdes, par ex. 100 ml toutes les 8 heures si > 50 kg.
2. Il est préférable d'administrer l'hydrocortisone par voie intramusculaire plutôt que par voie intraveineuse car la libération se fera de façon plus stable et plus prolongée. En alternative, on peut l'administrer au moyen d'une pompe à perfusion, par ex. 24 mg/bolus puis 5 mg par heure.
3. Notez que l'acétate d'hydrocortisone ne peut pas être utilisé du fait de sa libération trop lente et de sa formulation sous forme microcristalline.
4. Surveillez les taux d'électrolytes et la pression artérielle postopératoires pour toutes les procédures nécessitant l'injection de corticoïdes. Si le patient montre des signes d'hypotension, qu'il somnole ou que son organisme commence à défaillir en périphérie, il convient d'administrer immédiatement 100 mg d'hydrocortisone par voie intraveineuse ou intramusculaire. Il convient d'administrer le bolus d'hydrocortisone sur une durée d'au moins 10 minutes afin d'éviter un problème vasculaire.
5. Si des complications postopératoires surviennent, par ex. de la fièvre, différez le retour à la dose normale.
6. Assurez-vous de la disponibilité de réserves d'hydrocortisone orale et injectable pour pouvoir les utiliser en cas de réanimation avant de commencer l'intervention chirurgicale. Même dans le cas où la couverture en corticoïdes est pleinement assurée, une réanimation postopératoire peut occasionnellement être requise.

PRINCIPALES INFORMATIONS A RETENIR

Le traitement médical

- ✓ Le traitement le plus courant de la maladie d'Addison implique une combinaison d'hydrocortisone et de fludrocortisone.
- ✓ Vous disposez de toute une gamme d'analyses de sang pour vous aider, ainsi que votre équipe médicale, à établir la dose quotidienne qui vous convient.
- ✓ Vous vous sentirez peut-être mieux en répartissant votre dose quotidienne d'hydrocortisone en plusieurs doses fractionnées.
- ✓ Il est recommandé de prendre votre première dose de la journée au moment du réveil.
- ✓ Les doses individuelles de 20 mg ou moins n'ont généralement pas besoin d'être prises au cours des repas.
- ✓ La dernière dose devrait être prise au moins 4 heures avant l'heure du coucher.

La gestion des crises

- ✓ Conservez chez vous votre solution injectable, des comprimés (ou des suppositoires) anti-nauséés et des réserves suffisantes de médicaments pour couvrir une période de maladie.
- ✓ Assurez-vous que vous-même et votre partenaire, ou une personne qui vous accompagne régulièrement, sache comment procéder à une injection d'hydrocortisone en cas d'urgence.
- ✓ Si vous avez un doute quelconque sur la gravité de votre maladie, téléphonez à votre médecin pour lui demander conseil.
- ✓ Les affections suivantes nécessitent généralement que vous doubliez votre dose quotidienne habituelle :
 - fièvre au-dessus de 37,5 ° Celcius (99,5 ° Fahrenheit)
 - diarrhée durant plus de 24 heures
- ✓ Lorsque vous n'avez plus besoin de doubler votre dose de corticoïdes, ramenez la progressivement à votre dose quotidienne habituelle.
- ✓ Les affections suivantes peuvent nécessiter une injection en urgence et une perfusion intraveineuse de réhydratation. Consultez rapidement un médecin dans les cas suivants :
 - épisodes de vomissements sévères
 - choc
- ✓ Les interventions chirurgicales nécessitent généralement une augmentation des doses de corticoïdes. Assurez-vous de discuter préalablement avec votre chirurgien ou votre anesthésiste de votre insuffisance surrénale et de la quantité supplémentaire de corticoïdes qu'il vous faudra prendre.
- ✓ Ayez toujours avec vous votre carte de soins et d'urgence.
- ✓ La gestion des crises signifie avant tout la prévention des crises dans la mesure où cela est possible. Tenez-vous prêt à appeler à l'aide et sachez le faire rapidement.
- ✓ Pensez à vous faire vacciner contre la grippe chaque automne.
- ✓ Si vous vous trouvez en état de crise et qu'il y a malheureusement des hésitations quant au traitement que vous devez recevoir, insistez pour que l'on vous fasse une injection intraveineuse de 100 mg d'hydrocortisone toutes les 6 à 8 heures.

« Je vis avec la maladie d'Addison depuis 17 ans. Il est indéniable que la maladie a ses inconvénients : l'obligation de prendre des médicaments tous les jours, le manque d'énergie et de vitalité et l'apparition occasionnelle des symptômes s'apparentant à une crise. Dans mon cas, les pires symptômes surviennent généralement à cause de mon propre manque de discipline qui fait que je ne prends pas toujours mes médicaments à l'heure où je le devrais. Mais ma maladie m'a aussi apporté des choses très positives. J'ai appris à porter un regard différent sur la vie. Je suis plus tolérant envers les personnes handicapées que je ne l'étais avant ma maladie. J'ai accepté le fait que la vie est courte et qu'il nous faut profiter de chaque journée, chaque seconde, et en retirer le plus de bonheur possible. Je mène une meilleure vie qu'avant, lorsque j'étais en bonne santé car maintenant, je sais apprécier la vie. » LUKE

ASSOCIATIONS DE PATIENTS ET GROUPES D'ENTRAIDE

Il existe des associations de patients et des groupes d'entraide partout dans le monde. Vous trouverez ci-dessous les coordonnées des sites internet de certains d'entre eux.

Associations et groupes d'entraide pour la maladie d'Addison

Addison's Disease Self-Help Group (ADSHG)

Groupe d'entraide pour la maladie d'Addison (Royaume-Uni)

<http://www.adshg.org.uk>

Australian Addison's Disease Association

Association australienne pour la maladie d'Addison

<http://www.addisons.org.au>

The Canadian Addison Society

Association canadienne pour la maladie d'Addison

<http://www.addisonsociety.ca>

Dutch Addison's & Cushing Society

Association néerlandaise pour la maladie d'Addison et la maladie de Cushing

<http://www.nvacp.nl>

New Zealand Addison's Network

Réseau d'entraide néo zélandais pour la maladie d'Addison

<http://www.addisons.org.nz>

Addison's Disease & Type I Diabetes

Site personnel d'information et de soutien pour la maladie d'Addison et le diabète

<http://www.addisons-diabetes.gkznet.com>

Autres associations et groupes d'entraide

Adrenal Hyperplasia Network UK

Réseau d'entraide britannique pour l'hyperplasie congénitale des surrénales

<http://www.ahn.org.uk>

The Association for Multiple Endocrine Neoplasia Disorders

Association pour les Néoplasies Endocrines Multiples (Royaume-Uni)

<http://www.amend.org.uk>

Climb CAH UK Support Group

Groupe de soutien britannique «Climb» pour l'hyperplasie congénitale des surrénales

<http://www.livingwithcah.com>

Cushings Help

Groupe de soutien pour la maladie de Cushing (Etats-Unis)

<http://www.cushings-help.com>

Acétate de cortisone

Type de corticoïde synthétique disponible pour remplacer le cortisol dans la maladie d'Addison. L'acétate de cortisone a très largement été remplacé par l'hydrocortisone, qui est plus facilement absorbée par le corps.

ACTH

Adrénocorticotrophin hormone ou corticostimuline ou corticotrophine. Il s'agit d'un messenger hormonal produit par l'hypophyse qui régule la production de cortisol par les glandes surrénales.

Test de stimulation à l'ACTH

Analyse sanguine dans laquelle le taux de cortisol dans le sang est mesuré avant et après une injection d'un analogue de l'ACTH, généralement sur une période de 60 minutes. Les personnes atteintes de la maladie d'Addison produisent une quantité de cortisol comparativement faible en réponse à l'injection. Le niveau du cortisol à la fin du test peut servir à déterminer l'existence d'une insuffisance surrénale (les hôpitaux définissent des seuils différents pour cette notion).

Adrénaline

La zone interne médullaire produit l'adrénaline et est responsable de la montée de cette hormone du stress en cas de danger, pour réagir par « l'attaque ou la fuite », ce qui augmente la tension artérielle. L'adrénaline est aussi appelée épinéphrine.

Adrénoleucodystrophie

Maladie héréditaire rare déclenchée par le métabolisme anormal d'acides gras. Celle-ci entraîne une dégénérescence neurologique et une insuffisance surrénalienne.

Affections auto-immunes

Terme général utilisé pour décrire une large gamme de pathologies médicales pouvant être déclenchées par un système immunitaire devenu hyperactif. Les affections auto-immunes les plus courantes comprennent le syndrome sec et certaines formes d'arthrite.

Aldostérone

Hormone produite par le cortex surrénalien, jouant un rôle important dans le contrôle de la tension artérielle, des taux de sodium et des taux de potassium de l'organisme et dans l'équilibre hydrique.

Chronique

Terme médical utilisé pour décrire une maladie de longue durée à évolution lente. Le terme n'implique rien en ce qui concerne la gravité de la maladie.

Composés cétoniques

Composés chimiques qui se forment lorsque le corps métabolise les graisses. Des taux anormalement élevés de composés cétoniques surviennent lorsque le métabolisme de l'organisme est en état de déséquilibre. Ceux-ci sont associés à plusieurs affections, pouvant endommager l'état de santé général.

Corticoïdes

Terme général servant à décrire l'hormone appelée cortisol et les corticoïdes synthétiques utilisés pour la remplacer : hydrocortisone, prednisone et équivalents.

Cortisol

Une des principales hormones produites par le cortex surrénalien. Le cortisol est essentiel à la vie ; il stimule le foie afin que celui-ci augmente la glycémie, mobilise les nutriments, modifie les réponses de l'organisme à la douleur et à l'inflammation et aide à contrôler la tension artérielle et les taux de sodium.

Cortisol plasmiqque

Terme technique pour désigner le taux de cortisol (une hormone produite par les glandes surrénales) dans le sang.

Courbe journalière

Test en rapport avec le traitement à l'hydrocortisone, lors duquel des échantillons sanguins sont prélevés sur une période de plusieurs heures avant et après la prise orale de la dose habituelle d'hydrocortisone.

Crise d'hypoglycémie

Réaction se produisant lorsque le taux de sucre sanguin est très faible et entraînant des symptômes de malaise, de vertiges et parfois de confusion mentale. On appelle « coma hypoglycémique » une crise d'hypoglycémie grave avec perte de connaissance.

Crise d'insuffisance surrénale aiguë

Symptômes faisant intervenir une forte chute de la tension artérielle et des sensations de confusion mentale et de faiblesse extrême. Il s'agit d'une situation potentiellement mortelle qui appelle un traitement d'urgence immédiat.

Dépression

Etat mental faisant intervenir des pensées pessimistes, un sentiment de désespoir, affectant le sommeil, l'appétit et la concentration. Une dépression définie de façon clinique est souvent associée à des taux de cortisol excessifs, en particulier pendant la nuit.

Dexaméthasone

L'un des types de corticoïdes synthétiques utilisés pour remplacer le cortisol dans la maladie d'Addison. La dexaméthasone est plus de 30 fois plus puissante que l'hydrocortisone. Du fait que son action dans le sang demeure active sur une période bien plus longue, le protocole recommandé commençant à émerger, en ce qui concerne l'insuffisance surrénalienne, consiste à utiliser des doses qui sont de 50 à 80 fois inférieures à celles utilisées pour l'hydrocortisone. Le surdosage de dexaméthasone peut facilement se produire avec des doses pour adultes à 0,5 mg ou plus par jour.

DHEA

Dehydroepiandrosterone. Troisième hormone majeure produite par les glandes surrénales en même temps que le cortisol et l'aldostérone. L'organisme la convertit à la fois en hormones sexuelles mâles et femelles (androgènes et œstrogènes). De nombreuses études médicales ont en ce moment lieu afin de mieux comprendre son utilisation et ses influences sur la santé humaine.

Diabète

Trouble du métabolisme entraînant une sensation de soif excessive et le besoin d'uriner souvent et en large quantité. Il existe plusieurs types de diabète, le plus répandu étant le diabète sucré de type 1 et 2, lors duquel la glycémie et le taux d'insuline sont affectés.

Diabète insipide

Trouble du métabolisme rare survenant lorsque l'hypophyse ne parvient pas à produire assez d'une hormone appelé vasopressine ou lorsque le rein est insensible à la vasopressine. En conséquence de cela, l'organisme produit de larges quantités d'urine diluée, ce qui conduit au besoin de boire beaucoup et d'uriner fréquemment.

Electrolyte

En termes médicaux, ceci fait référence aux concentrations en sodium, potassium et autres composés chimiques communément présents dans le sang. Les hormones surrénales que sont le cortisol et l'aldostérone jouent un rôle important dans le maintien de taux de sodium et de potassium normaux dans le sang.

Endocrine

Terme utilisé pour décrire les glandes les plus importantes du corps : l'hypophyse, la thyroïde, la parathyroïde, les surrénales, les ovaires, les testicules et une partie du pancréas.

Endocrinologue

Médecin spécialiste des glandes endocrines.

FIV

Fécondation In Vitro

Fludrocortisone

Seul corticoïde synthétique dont on dispose pour remplacer l'aldostérone (une hormone produite par les glandes surrénales) dans le traitement de la maladie d'Addison.

Glandes surrénales

Deux petites glandes situées juste au-dessus des reins. Chaque glande se compose de deux parties distinctes : le noyau interne (la *zone médullaire*) et la coque externe (le *cortex*)

Glaucome

Pathologie affectant l'œil, lors de laquelle une pression excessive à l'intérieur du globe oculaire conduit à une perte de vision.

Glycémie

Fait référence au sucre contenu dans le sang, un composant important utilisé par l'organisme pour produire de l'énergie. Le cortisol permet de maintenir la glycémie à des taux stables.

Hydrocortisone

L'un des types de corticoïdes synthétiques dont on dispose pour remplacer le cortisol (une hormone produite par les glandes surrénales). Dans la plupart des cas, l'hydrocortisone est le médicament le plus préconisé pour le traitement de la maladie d'Addison.

Hyperplasie congénitale des surrénales

Maladie héréditaire rare lors de laquelle un défaut génétique récessif entraîne un dysfonctionnement au niveau d'une enzyme surrénalienne et bloque la production de cortisol et d'aldostérone. Cette maladie peut aussi entraîner des signes de virilisation du fait d'une surproduction d'hormones mâles (androgènes).

Hyperthyroïdie

Hyper-activité de la thyroïde, due soit à un nodule, un goitre ou à la maladie de Basedow, conduisant à une perte de poids, une augmentation de l'appétit, un pouls trop rapide et une intolérance à la chaleur.

Hypoglycémie

Terme médical désignant un taux de sucre sanguin trop faible. Des taux très bas entraînent une faiblesse musculaire, une incoordination, des sueurs et une sensation de confusion mentale.

Hypoparathyroïdie

Déficit en hormone parathyroïdienne, entraînant une baisse du taux de calcium sanguin et des spasmes musculaires.

Hypophyse

L'hypophyse régule et contrôle l'activité d'autres glandes endocrines et de nombreux processus corporels. Elle est située à l'intérieur du crâne, juste derrière les yeux, en-dessous de la matière grise cérébrale.

Hypothyroïdie

Déficit en hormones thyroïdiennes entraînant un ralentissement du métabolisme et ayant pour conséquence un pouls lent, une prise de poids, une sensibilité au froid, un retard au niveau des réactions, une perte de la concentration et un dessèchement cutané.

Insuffisance surrénale post-corticothérapie

Déficit en hormones surrénaliennes, résultant d'une réaction à un traitement médical à fortes doses de corticoïdes qui a endommagé l'hypophyse. Du fait que la production normale en ACTH de l'hypophyse a été inhibée, les glandes surrénales ne produisent plus suffisamment de cortisol. Le traitement de cette insuffisance surrénale prend plusieurs mois, voire plusieurs années et, dans quelques cas, l'insuffisance est irréversible.

Insuffisance surrénale primaire

Déficit en hormones surrénaliennes, résultant d'un processus pathologique qui affecte directement les glandes surrénales. La forme principale d'insuffisance surrénale primaire est la maladie d'Addison.

Insuffisance surrénale secondaire ou corticotrope

Déficit en hormones surrénaliennes, résultant d'un processus pathologique qui affecte l'hypophyse. Lorsque l'hypophyse ne produit plus d'ACTH (messager hormonal), les glandes surrénales ne produisent plus suffisamment de cortisol.

Insuline

Hormone produite par le pancréas jouant le rôle principal dans le processus de régulation de la glycémie. Un déficit de cette hormone entraîne un diabète sucré.

Maladie coéliqua

Intolérance au gluten (présent dans le blé, l'orge, l'avoine et le son) qui entraîne une affection de l'intestin grêle et son incapacité à absorber correctement les nutriments. Éviter tous les aliments contenant du gluten conduit généralement à une amélioration marquée.

Métabolisme

Ensemble des réactions chimiques se produisant au sein de l'organisme, par exemple lorsque celui-ci brûle de l'énergie ou utilise les médicaments. Ces réactions peuvent varier considérablement selon les individus.

Minéralo-corticoïdes

Terme général utilisé pour décrire l'aldostérone (une hormone) et la fludrocortisone (un corticoïde synthétique) utilisée pour la remplacer.

Ostéomalacie

Ramollissement des os résultant d'une perte progressive de calcium. Cette condition est souvent réversible grâce à un traitement à base de vitamine D.

Ostéopénie

Terme médical désignant une déminéralisation osseuse, c'est-à-dire une diminution de la quantité d'os (mais moindre que celle observée dans l'ostéoporose).

Ostéoporose

Terme médical désignant une déminéralisation osseuse, c'est-à-dire une diminution de la quantité d'os (plus importante que celle observée dans l'ostéopénie). Elle augmente le risque de fracture en cas de chute, de choc, ou même spontanément. Elle peut être détectée par densitométrie osseuse.

Plasma

Plasma sanguin, le liquide couleur paille qui entoure les cellules sanguines.

Potassium

Le potassium est un sel minéral essentiel présent dans le sang et aidant au bon fonctionnement des muscles et des nerfs. Les taux de celui-ci sont en partie contrôlés par l'aldostérone (une hormone surrénalienne).

Prednisone

Type de corticoïde synthétique dont on dispose pour remplacer le cortisol dans la maladie d'Addison. La prédnisone est à peu près quatre fois plus puissante que l'hydrocortisone et demeure active dans le sang sur une plus longue période.

Rénine

Enzyme libérée dans le sang par les reins jouant un rôle important dans la régulation de la tension artérielle. Les taux de rénine s'élèvent lorsque les taux d'aldostérone sont bas. La plupart des endocrinologues se servent de la rénine plasmatique comme indicateur afin de déterminer si un traitement à la fludrocortisone devient nécessaire.

Rénine plasmatique

Terme technique pour désigner le taux de rénine (une enzyme libérée par les reins) dans le sang. La rénine joue un rôle important de régulation de la tension artérielle. Le taux de rénine s'élève pour compenser des niveaux trop bas d'aldostérone.

Sodium

Le sodium est un sel minéral essentiel présent dans le sang et aidant au bon fonctionnement des muscles et des nerfs. Il est très important pour le maintien d'une hydratation correcte de l'organisme. Les taux de celui-ci sont en partie contrôlés par le cortisol et l'aldostérone (des hormones surrénaliennes).

Stéroïde

Terme général pouvant faire référence aux hormones corticoïdes naturelles du corps (y compris les œstrogènes, la testostérone, le cortisol et l'aldostérone) et aux corticoïdes synthétiques utilisés lors des traitements médicaux.

Surréalite auto-immune

Affection constituant la cause la plus commune de la maladie d'Addison dans les pays développés, au cours de laquelle le système auto-immunitaire, devenu hyperactif, commence à attaquer les tissus des glandes surrénales. La cause de la surréalite auto-immune n'est pas connue.

Syndrome de Cushing

Maladie grave causée par une production excessive de cortisol par les glandes surrénales. Les symptômes comprennent une prise de poids (tout particulièrement autour du tronc), l'apparition de rougeurs au niveau du visage et du cou, une élévation de la tension artérielle, une hyperglycémie et de l'ostéoporose. Le syndrome de Cushing peut être causé par une hypophyse hyperactive ou une tumeur au niveau des glandes surrénales.

Syndrome polyglandulaire auto-immune de types 1 et 2

Le syndrome polyglandulaire auto-immune de type 1 apparaît d'habitude dès l'enfance ou les premières années de l'adolescence et implique souvent une insuffisance de la glande parathyroïdienne et une mycose (candidose), en même temps qu'une insuffisance des glandes surrénales. Le syndrome polyglandulaire auto-immune de type 2 apparaît d'habitude à l'âge adulte et peut impliquer une affection au niveau de la thyroïde, un diabète insulino-dépendant, une insuffisance ovarienne ou testiculaire et, dans certains cas, un diabète insipide, en même temps qu'une insuffisance des glandes surrénales.

Thyroïde

Une des glandes endocrines, située dans le cou juste en dessous de la pomme d'Adam.

Traitement substitutif à base de corticoïdes

Traitement consistant à prescrire des corticoïdes synthétiques pour compenser une déficience de l'organisme qui ne produit pas correctement ces hormones.

Valeurs normales

Concentrations normales d'hormones et d'autres composés chimiques dans le sang. Pour la plupart des composants sanguins il existe une concentration maximale et une concentration minimale entre lesquelles doivent se situer ces valeurs normales. Les nombres exacts correspondant à ces limites supérieures et inférieures varient légèrement d'un laboratoire à un autre.

REFERENCES

1. **DANS QUELLE MESURE PEUT-ON MENER UNE VIE « NORMALE » AVEC LA MALADIE D'ADDISON ?**
 - ✓ **UK survey of Addison's Disease Self-Help group**, Sarah J.K. Baker, 1996
 - ✓ **North American survey of the National Adrenal Diseases Foundation**, Paul Margulies et Joyce Mullen, 1997
2. **LES CAUSES DE LA MALADIE D'ADDISON ET DES MALADIES AUTO-IMMUNES QUI PEUVENT LUI ETRE ASSOCIEES**
 - ✓ **Addison's Patients in the Netherlands**, Dr P.M.J. Zelissen, Dutch Addison Society, 1994
 - ✓ "Addison's disease in Africa – a teaching hospital experience", S. Soule, **Clinical Endocrinology** **50(1)**, 1997
 - ✓ **Williams Textbook of Endocrinology** 9ème édition, Wilson et al., W.B. Saunders, 1998
 - ✓ **Endocrinology and Metabolism** 4ème édition, Felig P. et al., McGraw-Hill, 2001
3. **LE TRAITEMENT MÉDICAL**
 - ✓ **British National Formulary 33**, British Medical Association et Royal Pharmaceutical Society of Great-Britain, 1997
 - ✓ "The assessment of optimal hydrocortisone replacement therapy", Howlett T.A., **Clinical Endocrinology** **46**, 1997
 - ✓ "The assessment of glucocorticoid replacement therapy", J.P. Monson, **Clinical Endocrinology** **46**, 1997
 - ✓ "Glucocorticoid replacement therapy: are patients over-treated and does it matter?" Peacey S.R. et al., **Clinical Endocrinology** **46**, 1997
 - ✓ **An improved Medication of Addison's Disease: a feasibility study**, N. Sluis, Dutch Addison and Cushing Society (NVACP), 1998
 - ✓ **Hormone Replacement Therapy for Endocrine Deficiencies**, J. Ahlquist et al., Royal College of Physicians, 1999
 - ✓ "DHEA replacement in women with adrenal insufficiency", W. Arlt et al., **New England Journal of Medicine** 341 (14), sept 1999
 - ✓ "Oral DHEA replacement therapy in women with Addison's disease", G. Gebre-Medhin et al., **Clinical Endocrinology** **52** (6) (Oxf) juin 2000
 - ✓ "Improvement in mood and fatigue after DHEA replacement in Addison's disease", P.J. Hunt et al., **Journal of Clinical Endocrinology and Metabolism** 85 (12), déc 2000
 - ✓ "Treatment of Adrenal Insufficiency", D.N. Orth, **Up To Date** 9(1), 3 janv 2001
 - ✓ "DHEA Update", **New Zealand Addison's News**, mars 2001
4. **QUESTIONS FRÉQUENTES**
 - ✓ **Addison Patients in the Netherlands: social report of the survey**, P.H.J.M. Knapen et P.H.M. Puts, Dutch Addison Society, 1993
 - ✓ **Clinical Medicine** 3ème édition, P. Kumar et M. Clark, W.B. Saunders, 1994
 - ✓ "Weight training", Jane Clarke, **The Observer Magazine**, 6 mai 2001
 - ✓ "I'm not mad. Or am I?" Andrew Soloman, **The Observer Review**, 6 mai 2001
7. **LA GROSSESSE**
 - ✓ "Addison's with a bump", **Addison's Disease Self-Help Group Newsletter** issue 83, Dr. W. Arlt, mars 2006
10. **LA GESTION DES CRISES**
 - ✓ "Quality of self-care in patients on replacement therapy with hydrocortisone", T.G. Flemming et L.O. Kristensen, **Journal of Internal Medicine** 246, 1999
 - ✓ "Treatment of Adrenal Insufficiency: Patient Information Sheet", D.N. Orth, **Up To date** 9(1), 3 janv 2001
 - ✓ "Adrenal crisis: gastric infection – injury & shock", Addison's **Disease Self-Help Group / Addison's Clinical Advisory Panel**, Pr. John Wass, juin 2006

REMERCIEMENTS

Les auteurs souhaitent exprimer leurs remerciements aux nombreux patients atteints de la maladie d'Addison et aux professionnels de santé qui ont contribué à cet ouvrage en faisant don de leur temps et de leur expérience lors de la relecture de la première version de ce guide et en améliorant son contenu. Le professeur J. A. H. Wass, endocrinologue au Radcliffe Infirmary à Oxford, a su apporter une aide et un soutien précieux tout au long de ce processus.

Les personnes suivantes ont aussi apporté une contribution remarquable à cet ouvrage : Mike Crosson, Jeanette Crossley, Miranda Harvie, Joan Hoffman, Tamara Josse, Margo Lewis, Alice Mackay, Pauline McQuoid, Helene Perry, Peter Raynard, Mike Shearcroft, Joan Southam, Marion Sutherland, Sue Thorn, Gwenda White, Nick Wilson.

Les auteurs souhaitent également remercier toutes les personnes dont les commentaires récoltés sur Internet dans le cadre de la diffusion électronique du bulletin ADSHG ont été utilisés afin d'illustrer divers témoignages.

Nos remerciements vont aussi à Michelle Atkinson et à Dave Thorp, The Workshop, Prescott Cottage, Old Hill, Longhope, Glos GL17 0PF pour leur assistance au niveau de la conception, de la maquette et de la production.

Le groupe d'entraide pour la maladie d'Addison (ADSHG) est reconnaissant aux organismes suivants : la Society for Endocrinology et le Clinical Endocrinology Trust, pour les subventions qu'ils ont versées et qui ont permis la publication de ce guide.

Enfin, les auteurs tiennent à souligner qu'ils acceptent leur entière responsabilité en ce qui concerne les éventuelles erreurs que ce guide pourrait contenir et qu'ils accueillent volontiers tout commentaire. Vous pouvez contacter :

*Sarah Baker et Katherine White
e-mail : katherinegwhite@btinternet.com*