



## INSUFFISANCE SURRENALIENNE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

Mémoire présenté par :

Docteur HANDA Samira

Née le 22/07/1993 à Tanger

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : Endocrinologie et maladies métaboliques

Sous la direction de : Pr. SALHI Houda

Session Juin 2024

**Dr. H. Salhi** PI  
Professeur Agrégé  
Service Endocrinologie et M.M.  
INPE : 141 194 122  
CHU HASSAN II FES

## REMERCIEMENT

*A mon maître et notre Cher Rapporteur*

*Madame le Professeur Salhi Houda*

*Chef de service d'endocrinologie et maladies métaboliques, CHU de  
Hassan II de Fès*

*Je tiens à vous exprimer ma profonde reconnaissance et à vous remercier sincèrement pour tout ce que vous m'aviez enseigné en toute simplicité et gentillesse. On m'a souvent parler de la chance de vous avoir comme Professeur. Je m'en suis rendu compte tout au long de ces 4 ans. Merci pour cette clarté d'enseignement qui transforme une chose compliquée en une chose plus simple. Merci d'avoir accepté d'encadrer ce travail, cela a été un réel plaisir. En espérant pourvoir retravailler ensemble un jour.*

*A notre maître*

*Madame le Professeur Aynaou Hayat*

*Professeur d'endocrinologie et maladies métaboliques*

*Vous nous faites un grand honneur à travailler sous votre direction. Merci pour votre encadrement. Que ce modeste travail soit un témoignage de notre grande estime et de notre profond respect.*

*A Toute l'équipe du Service d'endocrinologie et maladies  
métaboliques du Centre Hospitalier Hassan II de Fès*

*Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon respect et ma considération.  
Je vous souhaite à vous tous une longue vie pleine de bonheur et de prospérité.*

# Sommaire

I. Introduction :	10
II. Objectifs :	13
III. Diagnostic de l'IS chronique et étiologie.....	14
1-Diagnostic positif :	14
2-Pièges diagnostiques :	14
3-Etiologies :	16
a- Les insuffisances surrénaliennes primitives.....	16
b. Insuffisance surrénalienne centrales (ou corticotropes).....	19
IV. Modalités et rythmes de surveillance de l'IS chronique .....	21
V. Programme d'ETP :	25
1-objectifs :	26
2- Population cible :	27
3-Les thèmes :	28
a-L 'insuffisance surrénale aiguë :	28
b- Autres thèmes :	30
3-Déroulement en pratique : des ateliers éducatifs .....	31
a- diagnostic éducatif.....	31
b- Le déroulement des séances .....	33
c-Particularité de la population musulmane : l'interdiction du jeun.....	34
d-Outils pédagogiques :	39
e-cloture :	40
VI. Modèle de Brochure, kit d'urgence et carte d'Addisonien.....	44
1-Fiche pour sensibilisation sur l'intérêt de l'ETP :( figure 4).....	44

## INSUFFISANCE SURRENALIENNE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

---

2-Carte Addisonienne :.....	45
3-Kit d'urgence :.....	48
4- Vidéos démonstratifs de l'auto injection de l'hydrocortisone .....	48
5-Perspectives : une rubrique sur site internet du service .....	50
VII. Conclusion : .....	51
VIII. Bibliographie : .....	52

Liste des tableaux :

Tableau 1:Manifestations cliniques et recommandations de surveillance chez les patients insuffisants surrénaliens atteints de polyendocrinopathie auto-immune de type1 (PEA1 ou syndrome APECED) (39)(40)(41)(20). ..... 23

Tableau 2:exemple de déroulement pratique des ateliers d’ETP .... 34

Tableau 3:Stratification du risque de jeûne en cas d'insuffisance surrénale ..... 36

Tableau 4:Règles relatives en cas de maladie intercurrente au cours du ramadan ..... 38

**Liste des Figures :**

Figure 1:Étiologies des insuffisances surrénaliennes primitives (21)  
..... 16

Figure 2:Étiologies des insuffisances surrénaliennes centrales(21). 20

Figure 3:Organigramme destiné aux professionnels de la santé pour  
les aider à prendre des décisions, concernant la prise en charge des  
patients atteints d'IS qui ont l'intention de jeûner (52)..... 39

Figure 4:Fiche pour sensibilisation sur l'intérêt de l'ETP ..... 44

Figure 5:carte Addisonien à porter dans le portefeuille (recto/verso)  
..... 45

Figure 6:carte Addisonien à insérer avec les clés..... 46

Figure 7 : Cahier d'Addissonien élaboré par notre service ..... 47

Figure 8:Exemples des vidéos des hôpitaux français (58-61) ..... 48

Figure 9:Comment faire une injection d'hydrocortisone sous cutanée  
(59)..... 49

Liste des abréviations :

- IS : insuffisance surrénalienne
- ISP : Insuffisance surrénalienne primitive
- ETP : éducation thérapeutique
- ISC : insuffisance surrénalienne chronique
- ISA : insuffisance surrénalienne aiguë
- PEA : polyendocrinopathie auto immune
- AGTLC : acides gras à très longues chaînes
- I.M : intra musculaire
- I.V : intraveineux

### I. Introduction :

L'insuffisance surrénalienne (IS) est un trouble endocrinien souvent méconnu, qui peut entraîner une crise surrénalienne et la mort s'il n'est pas identifié et traité (1). Le manque de stéroïdes chez les patients atteints d'IS, en particulier lors d'un stress physiologique tel qu'une maladie intercurrente ou une intervention chirurgicale, peut également conduire à une crise surrénalienne.

Des ressources substantielles existent, notamment des conseils cliniques.(2-6)Cependant, le professionnel de la santé n'est pas toujours conscient du risque de crise surrénalienne et ne se réfère pas à la littérature et aux lignes directrices disponibles ni ne met en œuvre la réponse clinique correcte si une telle survenue se produit. Dans cette perspective, il est nécessaire de changer la manière dont tous les professionnels de santé sont alertés des patients atteints d'IS et présentant un risque de crise surrénalienne.

L'éducation thérapeutique (ETP) des patients atteint d'IS est un élément essentiel de la prise en charge non pharmacologique et ne consiste pas simplement à fournir des informations. Elle vise à ce que les patients acquièrent et maintiennent des compétences qui les aident à être plus autonomes dans la gestion de leur maladie, à se protéger des risques liés à celle-ci et à mieux vivre avec elle. Elle a montré son intérêt dans plusieurs maladies chroniques (7).

L'insuffisance surrénale aiguë (ISA) est une complication engageant le pronostic vital. Bien que rare, son incidence est stable ces dernières années autour de 8/100 patients-années, avec une mortalité estimée à 1/200 patients-années (8,9). Cette complication est malheureusement méconnue.

Même lorsque les patients ont un protocole de soins établi par leur endocrinologue ou sont porteurs d'une carte d'urgence, la procédure n'est pas systématiquement suivie ou n'est appliquée que tardivement.

Une étude canadienne pour la période 1998–2007 a montré que le protocole n'était pas appliqué dans 26 % des admissions d'urgence et dans 20 % des admissions programmées (10) .

Dans une étude allemande, environ un quart des patients estimaient que la carte d'urgence n'avait pas été prise en considération, et la même proportion de patients a reçu de l'hydrocortisone plus de 1 heure après le début de la prise en charge (11).

Outre la méconnaissance de l'ISA et la saturation des structures d'urgence, il est possible que s'ajoute la confusion entre hydrocortisone et corticostéroïdes anti-inflammatoires.

Près de 15 % des internistes d'un hôpital universitaire proposaient une réduction de moitié de l'hydrocortisone en cas de maladie intercurrente aiguë (12). Les conseils concernant les corticostéroïdes anti-inflammatoires peuvent être incorrectement appliqués aux patients atteints d'insuffisance surrénalienne. Les patients se sont vu opposer les risques de complications associées aux corticostéroïdes anti-inflammatoires.

L'inefficacité des approches éducatives limitées à la diffusion d'informations a été bien documentée dans d'autres maladies chroniques (13). Une proportion significative de patients ne possède pas de carte d'urgence ou d'autres systèmes

d'alerte, ne répond pas correctement aux questionnaires, n'adapte pas convenablement son traitement et n'a pas de corticoïde injectable (14,15).

De plus, les patients ont souvent la même "corticophobie" que les soignants (16,17). Enfin, avoir déjà eu une ISA ne donne pas au patient les clés pour éviter une autre crise : au contraire, dans une étude prospective allemande(8) le risque de récurrence est 3 fois plus élevé, confirmant ce qui a été démontré dans l'asthme (18).

L'éducation thérapeutique du patient centrée sur l'ISA est recommandée par les 3 consensus internationaux sur la prise en charge de l'insuffisance surrénale primaire (4,6,19).

### II. Objectifs :

L'objectif de notre programme était de proposer un cadre de référence au niveau local et national afin de faciliter le développement de l'éducation thérapeutique au profit des patients insuffisants surrénaliens.

Les principaux objectifs éducatifs suggérés étaient :

- d'avoir sur soi les outils de sécurité (kit d'urgence, carte d'Addissonien possédant des codes à scanner pour aider l'entourage a identifié les mesures de sécurités en cas d'urgences)
- identifier les situations à risque et les signes d'insuffisance surrénale aiguë débutante,
- adapter le traitement oral par glucocorticoïdes,
- administrer l'hydrocortisone par voie I.M
- savoir adapter le traitement aux situations particulières utiliser de façon pertinente les ressources du système de soins.

### III. Diagnostic de l'IS chronique et étiologie

#### 1-Diagnostic positif :

La sécrétion de cortisol suit un rythme nyctéméral, son maximum étant le matin (6 à 8 heures) et son minimum vers minuit. Le dosage de la cortisolémie à 8 heures du matin est l'examen à réaliser en 1<sup>re</sup> intention en cas de suspicion d'insuffisance surrénalienne. Une valeur inférieure à 80 nmol/L (5 ug/dL) permet d'affirmer le diagnostic (20), une valeur supérieure à 500-550 nmol/L (18-20 ug/dL) selon les études l'exclut.

Entre ces 2 valeurs, la réalisation d'un test au Synacthène® immédiat est nécessaire. Il consiste à doser la cortisolémie 60 minutes après une injection (intramusculaire ou intraveineuse) de 250 ug de Synacthène® immédiat (ACTH : 1-24). Une valeur inférieure à 500 nmol/L (18 ug/dL) à 60 minutes pose le diagnostic d'insuffisance surrénalienne

Quand le diagnostic d'insuffisance surrénalienne est posé, le dosage de l'ACTH (à 8 heures) permet d'identifier son origine primitive (ACTH élevée) ou centrale (ACTH normale ou basse). En cas d'ISP, des dosages de rénine et d'aldostérone plasmatiques sont nécessaires pour évaluer le compartiment minéralo-corticoïde. Il existe un déficit si l'aldostérone est basse et la rénine élevée (21,22).

#### 2-Pièges diagnostiques :

En cas d'élévation de la protéine porteuse du cortisol, la cortisol binding globulin (CBG), la cortisolémie (prenant en compte le cortisol libre et la CBG) est surestimée, pouvant faussement faire conclure à l'absence d'insuffisance

surrénalienne. Cela peut être le cas sous pilule estro-progestative, chez les patientes enceintes ou sous mitotane (23,24).

À l'inverse, la CBG peut être diminuée dans l'insuffisance hépatique, faisant sous-estimer la cortisolémie. Dans ces situations particulières, le dosage du cortisol salivaire, qui représente sa fraction libre, peut être utilisé. Les normales sont moins bien établies que pour la cortisolémie et dépendent du kit de dosage. Une valeur de cortisol salivaire à 8 heures supérieure à 16 nmol/L (0,58 ug/dL) exclut le diagnostic d'IS. Une valeur inférieure à 5 nmol/L (0,18 ug/dL) suggère fortement une IS. Il n'existe pas de seuil bien établi sous Synacthène® (21).

Dans les ISC, le test au Synacthène® peut être faussement normal en cas d'insuffisance d'installation récente ou partielle, les surrénales n'ayant pas eu le temps de s'atrophier et répondant donc bien à la stimulation par l'ACTH (25). En cas de suspicion d'ISC avec test au Synacthène® normal, le test de référence permettant une stimulation des cellules corticotropes est l'hypoglycémie insulinique. Le test est normal lorsqu'une valeur de cortisol au cours du test est supérieure à 500-550 nmol/L (18-20 ug/dL) selon les études (22,25), sous réserve d'une hypoglycémie inférieure ou égale à 2,2 mmol/L (40 mg/dL).

En cas de contre-indication (patient âgé, cardiopathie ischémique, insuffisance cérébro-vasculaire, épilepsie), d'autres tests peuvent être utilisés, à savoir le test à la CRH ou test à la métopirone. Toutefois, aucun de ces tests n'est sensible ni spécifique à 100 %. Le contexte clinique est donc primordial pour en interpréter les résultats (22).

### 3-Étiologies :

#### a- Les insuffisances surrénaliennes primitives

La première cause d'ISP est l'origine auto-immune (80 à 90 % des cas dans les pays industrialisés). Les anticorps anti-21-hydroxylase sont retrouvés dans 85 % à 90 % des cas selon les études (26).

Auto-immunes	Isolée Polyendocrinopathie auto-immune de type 1, 2, 4
Infectieuses	Tuberculose Sida Mycoses Syphilis Trypanosomiase
Génétiques	Adréo-leucodystrophie ou adréo-myéloneuropathie Hyperplasie congénitale des surrénales : bloc en 21-hydroxylase, en 11 $\beta$ -hydroxylase, en 3 $\beta$ -hydroxystéroïde déshydrogénase de type 2, en 17 $\alpha$ -hydroxylase, déficit en P450 oxyréductase, déficit en P450 SSC Hyperplasie lipoïde des surrénales Hypoplasie congénitale des surrénales (mutations NROB1, DAX1, NR5A1, SF1) Syndrome de Smith-Lemi-Opitz Syndrome IMAGE Syndrome de Kearns-Sayre Syndrome de Wolfman Sitostérolémie Syndrome de résistance à l'ACTH type 1 et 2 Syndrome de résistance aux glucocorticoïdes Syndrome triple A (syndrome d'Algrove)
Hémorragie bilatérale des surrénales	Syndrome anti-phospholipides Infection sévère iatrogène : traitement anticoagulant, inhibiteurs de tyrosine kinase, anomalies de l'hémostase
Métastases bilatérales des surrénales	Cancer pulmonaire, gastrique, mammaire, colique, rénal, mélanome
Infiltration bilatérale des surrénales	Lymphome primitif des surrénales Hémochromatose, amylose
Surrénalectomie bilatérale	Tumeurs surrénaliennes, hypercorticisme non contrôlé (quelle qu'en soit la cause)
Médicamenteuses	Anticoagulants, inhibiteurs de tyrosine kinase (hémorragie) Anticortisoliques de synthèse (mitotane, kétoconazole, métopirone)

Figure 1:Étiologies des insuffisances surrénaliennes primitives (21)

Elle s'intègre dans 60 % des cas à une polyendocrinopathie auto-immune (PEA). Il en existe 4 types, l'IS pouvant survenir dans les types 1, 2 et 4 (pas dans le type 3) : (4,25,27,28)

- la PEA de type 2 est la plus fréquente, avec un début des manifestations à l'âge adulte. Les patients présentent une IS dans 100 % des cas, associée à une pathologie thyroïdienne auto-immune (70 % des cas) de type maladie de Basedow ou de Hashimoto, plus rarement un diabète de type 1 (20 %), ou d'autres atteintes auto-immunes (vitiligo, maladie coeliaque, hypogonadisme périphérique, hypophysite, hépatite chronique, maladie de Biermer, alopecie). Elle est polygénique, associée aux haplotypes HLA-DR3-DQ2, DR4-DQ8 et à CTLA4 ;

- la PEA de type 1 (syndrome APECED : autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy) est liée à une mutation du gène AIRE, impliqué dans les mécanismes de tolérance immunitaire, et survient dans 15 % des cas d'ISP auto-immunes. La transmission est autosomique récessive. Le début des signes survient dans l'enfance, associant à l'insuffisance surrénalienne (la plus fréquente dans ce syndrome) une candidose cutanéomuqueuse chronique, une hypoparathyroïdie primaire, voire d'autres atteintes auto-immunes telles que celles de la PEA de type 2, ou l'alopecie. Les anticorps anti-interféron 2 sont présents dans quasiment 100 % des cas ;

- la PEA de type 4 correspond au type 2, sans l'atteinte thyroïdienne.

Après les causes auto-immunes viennent les causes infectieuses, dont la tuberculose (9 % des cas d'ISP), puis les autres étiologies, dont les causes génétiques.

Parmi les causes génétiques, il faut savoir évoquer l'adrénoleucodystrophie ou l'adréno-myélonuropathie (29). Cette pathologie rare (1 cas/170 000 naissances), récessive liée à l'X, est due à une mutation du gène ABCD1 (ATP-Binding Cassette) codant pour la protéine de transport des acides gras à très longues chaînes (AGTLC) vers le peroxyosome. Ces AGTLC, dont la bêta-oxydation est ainsi diminuée, s'accumulent dans le cortex surrénalien, la substance blanche du système nerveux central et les cellules de Leydig testiculaires. La forme sévère, ou adréno-leucodystrophie, survient tôt dans l'enfance avec des signes neurologiques sévères rapidement progressifs. L'adréno-myélonuropathie débute plus tardivement, chez l'adulte jeune avec une atteinte neurologique médullaire et périphérique d'évolution plus lente. L'ISP peut précéder les signes neurologiques ou bien apparaître ultérieurement. Il faut penser à ce diagnostic chez les hommes, en particulier en l'absence d'anticorps anti-surréaliens, et doser les AGTLC, puis confirmer le diagnostic par la génétique. À noter que les femmes hétérozygotes peuvent être symptomatiques sur le plan neurologique, mais développent exceptionnellement une ISP. Les autres causes génétiques sont plus rares.

L'ISP peut être liée à une hémorragie bilatérale des surrénales, notamment dans un contexte de syndrome des anti-phospholipides ou de sepsis sévère.

Les causes infiltratives sont soit néoplasiques (métastases bilatérales de cancers, lymphome primitif de la surrénale), soit bénignes (amylose, hémochromatose).

Les causes iatrogènes sont représentées par la surrénalectomie chirurgicale ou les traitements anticortisoliques.

Chez l'enfant enfin, la première cause est l'hyperplasie congénitale des surrénales, notamment la forme classique de déficit congénital en 21-hydroxylase, avec déficit en gluco- et minéralo-corticoïdes et hyperandrogénie.

### **b. Insuffisance surrénalienne centrales (ou corticotropes)**

Les causes secondaires sont représentées par toutes les pathologies atteignant les cellules hypophysaires à ACTH ou hypothalamiques à CRH (27) (22) (25). La situation la plus fréquente est l'IS secondaire à l'arrêt d'une corticothérapie prolongée à forte dose. Classiquement, la diminution progressive des corticoïdes permet une récupération de l'axe corticotrope, et l'insuffisance corticotrope survient surtout après un traitement prolongé par fortes doses de corticoïdes. Cependant, aucun facteur prédictif de survenue ultérieure d'une IS n'a jusqu'à présent clairement été mis en évidence (30).

Les autres étiologies sont représentées par les lésions hypothalamo-hypophysaires tumorales, infiltratives, par une chirurgie d'une lésion hypothalamo-hypophysaire, une nécrose hémorragique d'un adénome (apoplexie) ou de l'hypophyse en post-partum (syndrome de Sheehan), par une radiothérapie hypophysaire (30-60 % des cas), mais également de la base du crâne, ou de la sphère ORL, et enfin par les traumatismes crâniens. Les causes génétiques d'ISC sont très rares. Dans ces pathologies, des insuffisances hypophysaires touchant d'autres axes peuvent être associées à l'insuffisance corticotrope (21).

## INSUFFISANCE SURRENALIENNE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

---

Tumeurs de la région hypothalamo-hypophysaire	Adénomes, kystes, craniopharyngiomes, méningiomes Autres tumeurs (germinomes, etc.) Métastases (cancer du sein, poumon)
Infiltration hypothalamo-hypophysaire	Granulomatoses (neurosarcoïdose, histiocytose X, maladie d'Erdheim-Chester, granulomatose avec polyangéite) Hypophysite (lymphocytaire auto-immune, à IgG4, iatrogène, etc.) Tuberculose
Iatrogène	Après arrêt d'une corticothérapie exogène Chirurgie hypothalamo-hypophysaire Radiothérapie hypophysaire, de base du crâne, ORL Après traitement chirurgical d'un hypercorticisme (maladie de Cushing, adénome surrénalien cortisolique, corticosurréalome sécrétant)
Génétiques	Mutations de facteurs de transcription hypophysaires (HESX1, PROP1, LHX3, LHX4, OTX2, TBX19, SRY) Mutation du gène de la POMC Syndrome de Prader-Willi
Autres	Apoplexie d'un adénome hypophysaire Syndrome de Sheehan Hémorragie sous-arachnoïdienne Traumatisme crânien Selle turcique vide

---

Figure 2:Étiologies des insuffisances surrénaliennes centrales(21).

### **IV. Modalités et rythmes de surveillance de l'IS chronique**

L'objectif du traitement et du suivi des patients atteints d'ISC est de rétablir un bien-être normal, un poids stable, une fonction sexuelle normale et une activité professionnelle complète. Pour cette raison le consensus de l'Endocrine society recommande que les adultes et les enfants atteints de ISC soient évalués par un endocrinologue ou un professionnel de la santé possédant une expertise en endocrinologie au moins une fois par an (6)

Le suivi du traitement substitutif est essentiellement clinique. La plupart des patients atteindront une pigmentation normale avec un traitement substitutif suffisant. La tension artérielle doit être normale et le poids stable. Une hypotension orthostatique indique un traitement minéralocorticoïde insuffisant ou un faible apport en sel, il est suggéré que les patients atteints de ISP soient évalués annuellement pour détecter les symptômes et les signes de sur et de sous-dosage.

Les bilans biologiques de routine doivent inclure la détermination du taux de sodium et du potassium sériques. Bien que cela ne soit pas recommandé pour la surveillance de routine du traitement substitutif, la mesure du cortisol peut être utile pour obtenir des preuves d'une absorption adéquate du cortisol.

La prévalence accrue d'autres maladies auto-immunes peut justifier une surveillance, surtout chez les patients atteints d'ISP dont l'origine auto-immune du PEA n'a pas été exclue. En particulier les maladies thyroïdiennes auto-immunes, qui sont observées chez la moitié des femmes et 25 % des hommes atteints de PEA (31). Le diabète de type 1 est présent chez 10 à 15 % des patients dans une

série Scandinavienne (31), mais est moins fréquent dans d'autres populations (32,33). Par conséquent, un dosage annuel de la TSH, de la T4 libre et de l'HbA1c peut aider à l'identification et au traitement de ces affections. Les femmes doivent être informées du risque d'insuffisance ovarienne prématurée, qui a été observé chez 8 % des femmes dans une enquête nationale norvégienne (31). Dans une cohorte italienne de 258 femmes atteintes d'PEA, 20,2 % souffraient d'insuffisance ovarienne prématurée ; une insuffisance ovarienne prématurée a été diagnostiquée chez 20 des 49 (40,8 %) atteints d'IS-1, six sur 18 (33,3 %) avec l'PEA-4, 26 sur 163 (16 %) avec l'PEA-2, mais aucun sur 28 avec une IS isolée (34). Des tests supplémentaires peuvent inclure la mesure des auto-anticorps CYP11A1 (35), dont la présence est corrélée à une insuffisance ovarienne prématurée, bien que la protéine soit exprimée dans tous les tissus stéroïdogènes.

Un autre test à considérer lors de l'évaluation annuelle des patients atteints de PEA est une formule sanguine complète. La carence en vitamine B12 due à une gastrite auto-immune est courante (31,33), et les niveaux de vitamine B12 peuvent également être surveillés chaque année. Si une carence en vitamine B12 est suspectée, un bilan diagnostique plus approfondi est justifié (par exemple, détermination de l'holotranscobalamine, de l'homocystéine, de l'acide méthylmalonique et/ou des autoanticorps dirigés contre les cellules pariétales et le facteur intrinsèque). Étant donné que la prévalence de la maladie cœliaque dans la PEA est d'environ 5 % (33,36,37), le dépistage des auto-anticorps tissulaires à la transglutaminase 2 et des IgA totales peut être effectué

occasionnellement, même en l'absence de symptômes abdominaux. Le vitiligo et la pelade sont des signes fréquents et considérés comme des marqueurs d'auto-immunité.

D'autres maladies auto-immunes, moins fréquentes, doivent être prises en compte chez certains patients présentant des signes cliniques évocateurs. Plusieurs formes de PEA sont familiales. Dix pour cent des patients norvégiens atteints d'PEA ont un parent atteint d'IS auto-immune. Le PEA dans le contexte de l'adrénoleucodystrophie, de l'hypogonadisme hypogonadotrope congénital et de l'hypoplasie surrénalienne congénitale suit une transmission liée à l'X, alors que HCS et APS-1 sont autosomiques récessifs (27).

Tableau 1 : Manifestations cliniques et recommandations de surveillance chez les patients insuffisants surrénaliens atteints de polyendocrinopathie auto-immune de type 1 (PEA1 ou syndrome APECED) (19,38-40).

## INSUFFISANCE SURRENALIENNE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

Type d'atteinte	Fréquence de survenue	Age de survenue	Bilan initial, puis répété tous les 2 à 3 ans, ou plus tôt en cas de point d'appel clinique	Suivi annuel
<b>Manifestations cutanéomuqueuses</b> Candidoses cutanéomuqueuses Hypoplasie de l'émail dentaire Alopécie Kérato-conjonctivite Vitiligo	83-100%  77%  29-37% 12-35% 12-13%	Enfance  Enfance  Enfance Enfance Enfance	Examen stomatologique +/- autre consultation spécialisée dermatologique, ophtalmologique si nécessaire	Examen stomatologique +/- autre consultation spécialisée dermatologique, ophtalmologique si nécessaire
<b>Manifestations endocriniennes</b>  Hypoparathyroïdie  Ovarite  Atteinte testiculaire  Thyroïdite  Diabète type 1  Hypophysite	79-93%  60%  < 25%  3-10%  2-12%  5-7%	Enfance  2 <sup>ème</sup> ou 3 <sup>ème</sup> décennie 3 <sup>ème</sup> à 5 <sup>ème</sup> décennie 3 <sup>ème</sup> décennie  2 <sup>ème</sup> à 3 <sup>ème</sup> décennie  Enfance	Interrogatoire, Examen endocrinologique Bilan phosphocalcique, FSH, LH E2 ou testostérone  TSH, AC anti-TPO Glycémie à jeun, AC anti-IA2, anti-insuline, anti-GAD  IGF1, FSH, LH, ACTH	Interrogatoire, Examen endocrinologique Bilan phosphocalcique FSH, LH E2 ou testostérone  TSH  Glycémie à jeun  IGF1, FSH, LH, ACTH
<b>Manifestations gastro-entérologiques</b> Malabsorption  Hépatite Gastrite	15-18%  12-20% 13-15%	Enfance  Enfance 2 <sup>ème</sup> à 3 <sup>ème</sup> décennie	Interrogatoire, examen clinique Albuminémie, ferritinémie AC anti GAD65 Bilan hépatique NFS, vitamine B12, AC anti-facteur intrinsèque et anti-cellules	Interrogatoire, examen clinique Albuminémie, ferritinémie  Bilan hépatique NFS, vitamine B12

## INSUFFISANCE SURRENALIENNE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

			pariétales gastriques	
<b>Autres manifestations non endocriniennes</b>				
Néphrite interstitielle	< 10%	2 <sup>ème</sup> à 3 <sup>ème</sup> décennie	Urée, créatinine, TA, ionogramme	Urée, créatinine, TA, ionogramme
HTA avec hypokaliémie	15%	Enfance ou adulte jeune	Examen clinique +/- EFR et TDM si point d'appel	Examen clinique +/- EFR et TDM si point d'appel
Bronchiolite oblitérante	10 à 20%		NFS, recherche de corps de Howell Joly	NFS, recherche de corps de Howell Joly
Atrophie splénique			Echographie abdominale	
Anémie hémolytique auto-immune, leucémie à larges lymphocytes granuleux			Examen clinique	Examen clinique
Infections sévères				
Myocardite				
Hypertension artérielle pulmonaire lymphocytaire				
Atrophie musculaire progressive				
Vascularites, connectivites				
Rashs cutanés fébriles				
Anxiété, dépression				

## V. Programme d'éducation thérapeutique :

### 1-objectifs :

L'éducation thérapeutique des patients est un élément essentiel de la prise en charge non pharmacologique et ne consiste pas simplement à fournir des informations. Elle vise à ce que les patients acquièrent et maintiennent des compétences qui les aident à être plus autonomes dans la gestion de leur maladie, à se protéger des risques liés à celle-ci et à mieux vivre avec elle. Elle a montré son intérêt dans plusieurs maladies chroniques (7).

Seuls 4 programmes d'éducation thérapeutique pour les patients adultes atteints d'insuffisance surrénale ont été publiés (19) (41) (42) (43). Les bénéfices étaient l'amélioration des connaissances sur la maladie et sa prise en charge (41), de la possession des outils de sécurité (42), du pourcentage de réponses correctes aux questionnaires d'évaluation, et, également, des décisions appropriées dans des situations réelles (41) (43). Le coût du programme comparé au coût des dépenses potentielles liées à une ISA était clairement en faveur du programme américain évalué dans les années 1970 (41). À ce jour, il n'a pas été démontré de diminution conséquent de l'incidence des ISA (8), mais la gravité semble moindre pour les patients qui se sont autoadministrés de l'hydrocortisone que pour ceux chez qui l'hydrocortisone a été injectée par un professionnel de santé (gestion en ambulatoire respectivement chez 62 et 27 % des patients) (43).

### 2- Population cible :

Tout patient insuffisant surrénalien est susceptible de faire une insuffisance surrénale aiguë, même si certains facteurs ont été identifiés comme augmentant le risque de décompensation aiguë (8).

Selon le consensus français (19), Les patients prioritaires pour l'ETP sont les patients les plus à risque de développer une insuffisance surrénale aiguë :

- l'entourage des nourrissons et des jeunes enfants (incidence accrue des épisodes infectieux et d'hypoglycémie),
- les patients ayant déjà fait une insuffisance surrénale aiguë ;
- ceux ayant une insuffisance surrénale primaire ;
- ceux ayant une pathologie associée (polyendocrinopathie de type 1, diabète insipide...);
- les femmes enceintes ;
- les patients exposés à des rythmes de travail en horaires décalés, à de fortes variations climatiques et/ou susceptibles de contracter des infections.

La participation des parents (voire des grands parents, nourrice, fratrie) est essentielle à l'âge pédiatrique.

La participation d'un aidant (parent, conjoint...) pourra également être proposée chez les adultes.

Aucune étude n'a déterminé le moment opportun pour tirer le plus de bénéfices d'un programme d'ETP.

### 3-Les thèmes :

#### a-L 'insuffisance surrénale aiguë :

Les 3 consensus existants recommandent l'ETP pour éviter ou traiter précocement l'insuffisance surrénalienne aiguë ((19) (43) (41)). L'insuffisance surrénale aiguë est une complication qui engage le pronostic vital des patients. Elle est souvent méconnue des médecins qui sont amenés à prendre en charge les patients puisque ses signes et symptômes ne sont pas spécifiques, ni constants. De ce fait, le consensus français recommande le développement de programmes d'ETP selon la procédure HAS respectant les étapes du diagnostic éducatif, visant à éviter ou traiter précocement l'insuffisance surrénale aiguë, pour les patients insuffisants surrénaliens et leur entourage (19)

L'insuffisance surrénale aiguë ressemble à une gastro-entérite, avec des douleurs abdominales, des nausées, des vomissements et des diarrhées ou encore à une infection fébrile, plus ou moins sévère selon le retentissement hémodynamique, pouvant parfois même mimer un choc septique. Certains patients décrivent des céphalées, des vertiges, des douleurs ostéo-articulaires ou des myalgies diffuses comme plaintes dominantes.

Les anomalies biologiques classiques (hyponatrémie, hyperkaliémie et insuffisance rénale fonctionnelle) sont inconstantes.

Ainsi, selon Reisch N et al, l'analyse rétrospective des dossiers médicaux de 67 patients atteints d'un déficit en 21-hydroxylase ayant fait 106 épisodes aigus étiquetés insuffisance surrénale aiguë n'a retrouvé une hyponatrémie que dans

30 % des cas, une hyperkaliémie dans moins de 25 % des cas et une insuffisance rénale fonctionnelle dans environ 10 % des cas (44).

Les gastroentérites et les infections étant un motif très fréquent d'appels et de consultations et l'insuffisance surrénale aiguë très rare, les médecins urgentistes peuvent être amenés à évoquer des pathologies communes, et méconnaître le diagnostic d'insuffisance surrénale aiguë. Par ailleurs, dans ces situations médicales, les consignes concernant les corticoïdes anti inflammatoires peuvent être appliquées à tort aux patients insuffisants surrénaliens (diminuer le traitement en cas d'infections, ne pas reprendre le traitement après un vomissement lorsqu'il survient plus d'une heure après l'ingestion du comprimé, prendre leur traitement comme d'habitude sans augmenter la dose en cas d'anesthésie générale, ....

Une étude allemande révèle que près de 15 % des médecins d'un service de médecine interne dans un hôpital universitaire ont coché la case « réduction de 50 % de la substitution glucocorticoïde » en cas de maladie aiguë intercurrente chez un patient insuffisant surrénalien sur le questionnaire soumis (12). Les patients peuvent parfois se voir refuser l'administration d'hydrocortisone et opposer le risque de complications des corticoïdes anti-inflammatoires.

Une étude pédiatrique canadienne montre que, sur la période de 1998 à 2007, seuls 47% des patients avaient eu une augmentation des doses de glucocorticoïdes avant l'hospitalisation, soulignant la nécessité d'optimiser l'éducation thérapeutique chez les parents (10).

Une revue Cochrane publiée en 2012 a prouvé que des approches éducatives limitées à la transmission d'informations sont inefficaces dans d'autres maladies chroniques, comme l'asthme (13).

Plusieurs séries de cas ont démontré d'une proportion importante de patients n'ayant pas de carte d'urgence ou de dispositif d'alerte, répond de façon erronée à des questionnaires de mise en situation, et n'adapte pas correctement le traitement en situation de stress (14,15,45-47).

Enfin, l'inefficacité de l'apprentissage par l'expérience de décompensations aiguës a également été confirmée dans l'insuffisance surrénale, puisque le risque de faire une insuffisance surrénale aiguë est près de 3 fois plus élevé chez les patients ayant préalablement fait un épisode dans une étude prospective allemande (8).

### **b- Autres thèmes :**

Il faut aussi lors des séances d'ETP expliquer et différencier les effets respectifs des traitements glucocorticoïdes, minéralocorticoïdes et androgéniques.

Certains patients ressentent le besoin d'augmenter la dose de glucocorticoïdes au quotidien pour faire face à l'altération de leur qualité de vie, à la fatigue chronique (7,48-50). De fait, une étude allemande a démontré que près de 10% (23/334) des patients prenaient plus de 30 mg par jour d'équivalent hydrocortisone (50).

Le programme d'ETP doit toucher un mot sur les conséquences cliniques néfastes à long terme d'un surdosage chronique en hydrocortisone.

La période de transition de l'adolescence à l'âge adulte comporte un risque pour le patient insuffisant surrénalien d'échapper à un suivi médical avec comme conséquences un risque de défaut d'observance voire une interruption thérapeutique et en fin un risque accru de décompensation surrénalienne aiguë, thème à aborder également lors d'ateliers d'ETP.

Le retentissement psycho-social de la maladie, son impact sur l'efficacité professionnelle, sur la qualité de vie, sur la sexualité et la fertilité, son évolution à long terme seront des thèmes également abordés.

### 3-Déroulement en pratique : des ateliers éducatifs

#### a- diagnostic éducatif

Le bilan éducatif partagé sera réalisé lors d'un entretien individuel initial par l'équipe pluridisciplinaire, Il permet de situer le patient dans sa vie, avec sa maladie pour appréhender ses besoins et ses attentes, ses représentations et croyances en matière de santé, ses difficultés et ses atouts. Comme dans toute démarche de bilan éducatif partagé, il est indispensable d'adopter une posture favorisant la rencontre éducative (attitude empathique, questions ouvertes, écoute active, reformulation, renforcement positif, ...).

Il faut savoir favoriser l'expression du vécu au quotidien :

- Prise unique le matin plutôt que fractionnement en 2 ou 3 prises de l'hydrocortisone ;
- Retard de la première dose ;
- Prise tardive le soir chez l'adulte par mimétisme du traitement pris dans l'enfance aux 2 extrêmes de la journée ;

-Renouvellement tardif du traitement obligeant à « économiser » les comprimés en diminuant la dose quotidienne ou en prenant l'hydrocortisone un jour sur deux ;

-Expériences d'interruption du traitement plus ou moins bien supportées...

Deux attitudes extrêmes dans la gestion du traitement peuvent être rencontrées : les « corticophobies » et la prise exagérée de glucocorticoïdes.

Le patient corticophobe est réticent à augmenter l'hydrocortisone car il croit que cela va avoir les mêmes conséquences qu'un syndrome de Cushing ou qu'un corticoïde anti-inflammatoire, ou bien il confond l'hydrocortisone et la « cortisone », ce d'autant que l'entourage (voire les personnels de santé) le conforte dans cette erreur.

A l'inverse d'autres patients se surdosent volontiers du fait de contrariétés, de douleurs chroniques ou d'une fatigue. Ces 2 attitudes peuvent coexister chez un même patient, en surdosage chronique mais qui n'adapte pas correctement son traitement face à une maladie aiguë.

Certains éléments seront recherchés : exposition à des températures extrêmes, rythmes de vie, travail, sommeil, pratique intensive du sport, jeûne, voyages, ...

Certains patients peuvent avoir renoncé à faire du sport ou des voyages par crainte de survenue d'une insuffisance surrénale aiguë.

Le diagnostic éducatif permet d'établir avec le patient des objectifs personnalisés. Les principaux objectifs éducatifs sont les suivants :

- Disponibilité des outils de sécurité confiants (carte d'urgence d'insuffisance surrénale, comprimés d'hydrocortisone, hydrocortisone injectable, et matériel d'injection...)
- Savoir identifier les situations à risque, les symptômes d'insuffisance surrénale aiguë débutante
- Savoir adapter le traitement oral par glucocorticoïde
- Savoir administrer l'hydrocortisone par voie injectable en cas de besoin
- Savoir adapter le traitement aux situations particulières : chaleur, exercice physique intense, voyages, ...
- Posséder la carte d'insuffisant surrénalien et la carte d'urgence
- connaître les signes et les conséquences du surdosage chronique en hydrocortisone
- Utiliser de façon pertinente les ressources du système de soins et les ressources associatives disponibles

### **b- Le déroulement des séances**

Les séances sont à définir par l'équipe du service en fonctions des ressources et contraintes locales (séances individuelles et/ou collectives, en ambulatoire, en hospitalisation, ...), de même que les moyens et méthodes éducatives.

Il est préconisé que la synthèse au terme du programme du patient soit transmise aux autres acteurs de santé prenant en charge le patient.

L'ETP sera renforcée lors des consultations et/ou hospitalisations ultérieures

Le tableau suivant montre un exemple de séance collective.

**Tableau 2: exemple de déroulement pratique des ateliers d'ETP (19)**

Ateliers	Objectifs	Supports
Mieux connaître sa maladie	Lister les signes d'ISA	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Discussion visualisée (i)</li> <li>• Récit d'une ISA par un(e) patient(e)</li> </ul>
	Différencier hydrocortisone et glucocorticoïdes anti-inflammatoires	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Construction d'un tableau comparatif</li> <li>• Représentation des équivalences entre hydrocortisone et glucocorticoïdes anti-inflammatoires</li> </ul>
	Définir ou décrire sa maladie	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Blason maladie/poster mécanisme des maladies/cartes traitement du programme Atout Hypophyse®</li> <li>• Qu'est-ce que l'insuffisance surrénale?</li> </ul>
Adapter son traitement	Identifier les situations à risque	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Jeu de cartes de situations</li> <li>• Quiz</li> </ul>
	Adapter son traitement	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Frise chronologique</li> <li>• Entraînement à la préparation et l'injection d'hydrocortisone</li> <li>• Fiche pratique/film injection d'urgence</li> </ul>
Vivre avec la maladie	Exprimer son vécu	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Arbre de vie (i)</li> <li>• Se projeter dans l'avenir</li> <li>• Photolangage</li> </ul>
	Faire face aux situations difficiles	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rondes des décisions</li> <li>• S'affirmer auprès d'un médecin (i)</li> <li>• Liste des ressources :                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– consignes d'urgence en langues étrangères : <a href="http://www.addisons.org.uk/articles.html/articles-for/emergencies/">http://www.addisons.org.uk/articles.html/articles-for/emergencies/</a></li> <li>– films sur l'injection d'urgence d'hydrocortisone</li> </ul> </li> <li>• Projet d'accueil individualisé</li> </ul>
	Adapter son quotidien	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Gérer les effets de la maladie au quotidien (i)</li> <li>• Et si on parlait de fatigue? (i)</li> <li>• Qu'appelle-t-on le stress? (i)</li> <li>• Ateliers vie professionnelle (i)</li> <li>• Atelier questions affectives et sexuelles (i)</li> </ul>

### c-Particularité de la population musulmane : l'interdiction du jeun

Les patients sous glucocorticoïdes à long terme souhaitant jeûner doivent faire l'objet d'une évaluation clinique approfondie, idéalement quelques mois avant le Ramadan. Des conseils sur la sécurité du jeûne et l'éducation sur les règles de l'arrêt maladie combinés à des instructions sur la façon de rompre le jeûne de toute urgence sont essentiels.

Malgré ces conseils, certains patients peuvent choisir de jeûner contre l'avis de leur médecin, et il est alors important d'essayer de s'assurer que cela se passe en toute sécurité.

Les professionnels de la santé, en particulier les endocrinologues, peuvent jouer un rôle clé pour optimiser le jeûne des patients atteints d'IS et les aider à prendre les bonnes décisions en ce qui concerne leur santé et le jeûne. À l'heure actuelle, il existe une brève directive consensuelle sud-asiatique sur ce sujet (51). Toutefois, compte tenu de l'émergence de preuves récentes et de la durée plus longue des jeûnes dans de nombreux pays tempérés, il est nécessaire d'élaborer des lignes directrices dans ce sens.

Une équipe anglaise a publié un guide pratique pour stratifier le risque des patients éligible à un jeun, ils ont proposé un score de trois grades : faible /risque modéré, élevé et très élevé (52)(tableau3 ).

**Tableau 3:Stratification du risque de jeûne en cas d'insuffisance surrénale**

<p><b>Low/Moderate Risk</b> (Decision to not fast based on discretion of medical opinion and ability of the individual to tolerate fast)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Stable and well controlled adrenal insufficiency (low)</li> <li>• No significant co-morbidities (low)</li> <li>• Treated concomitant mineralocorticoid deficiency (moderate)</li> </ul>
<p><b>High Risk</b> (Advise should NOT fast)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Recent diagnosis of steroid dependence within the last 3 months</li> <li>• Pregnancy</li> </ul>
<p><b>Very High Risk</b> (Advise MUST NOT fast)</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Multi-morbidity: major organ system involvement</li> <li>• Concomitant Diabetes Mellitus on insulin treatment</li> <li>• Concomitant Pituitary (Diabetes) insipidus</li> <li>• Adrenal crises in the last 12 months</li> <li>• Untreated concomitant mineralocorticoid deficiency</li> <li>• Untreated TSH deficiency</li> </ul>

Les patients à « haut risque » et à « très haut risque » doivent être encouragés à explorer les options alternatives au jeûne, ce qui peut nécessiter l'intervention des membres de la famille et/ou de l'autorité religieuse appropriée.

Les patients dont le jeun peut être autorisé doivent obligatoirement avoir reçu une éducation sur les précautions à prendre en cas de symptômes de

décompensation, être éduqué sur les techniques d'injection d'hydrocortisone, se disposer d'un kit d'urgence avec une carte d'Addissonien.

Concernant l'adaptation des doses d'hydrocortisone, il est recommandé de switcher la prise multiple de l'hydrocortisone à la prednisolone une fois par jour à l'aube (pendant le Shour). Dans la plupart des cas, tels que les patients qui reçoivent une dose quotidienne totale d'hydrocortisone entre 15 et 30 mg par jour, une dose de 5 mg de prednisone une fois par jour sera suffisante.

Des recommandations sont proposées pour indiquer la rupture de jeun en urgence et éventuelle prise en charge en cas de maladie intercurrente au cours du jeun « règles en matière de jours de maladie » (Tableau 4).

**Tableau 4: Règles relatives en cas de maladie intercurrente au cours du ramadan**

Type of illness	Actions
Mild intercurrent illness	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. No further actions needed however if symptoms worsen, have a very low threshold to undertake actions listed below and maintain good hydration between Iftar and Sehri/Suhoor.</li> </ol>
Moderate intercurrent illness	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Break your fast immediately and abstain from fasting</li> <li>2. Double your usually daily glucocorticoid dose (e.g. if you are on prednisolone 5mg once daily increase this to 10mg once daily)</li> <li>3. Rehydrate by drinking plenty of fluids</li> <li>4. Always carry your steroid warning card with contact details of your local endocrine team</li> <li>5. Ensure you have a valid steroid injection pack and that you or your carer or cohabitants are aware on how to administer this</li> <li>6. Resume fasting only when you are completely well – if you are unsure then seek medical advice before resuming your fasts</li> </ol>
Severe intercurrent illness or persistent vomiting	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Break your fast immediately and abstain from fasting</li> <li>2. Give an emergency hydrocortisone I.M. injection (100mg)</li> <li>3. Seek urgent medical attention immediately as emergency management in hospital with intravenous fluids and hydrocortisone infusion is very likely to be needed.</li> <li>4. Resume fasting only when you are completely well – if you are unsure then seek medical advice before resuming your fasts</li> </ol>

(52)

Un schéma de prise en charge est proposé par la même équipe afin d'aider le praticien à orienter le patient et le surveiller de près.

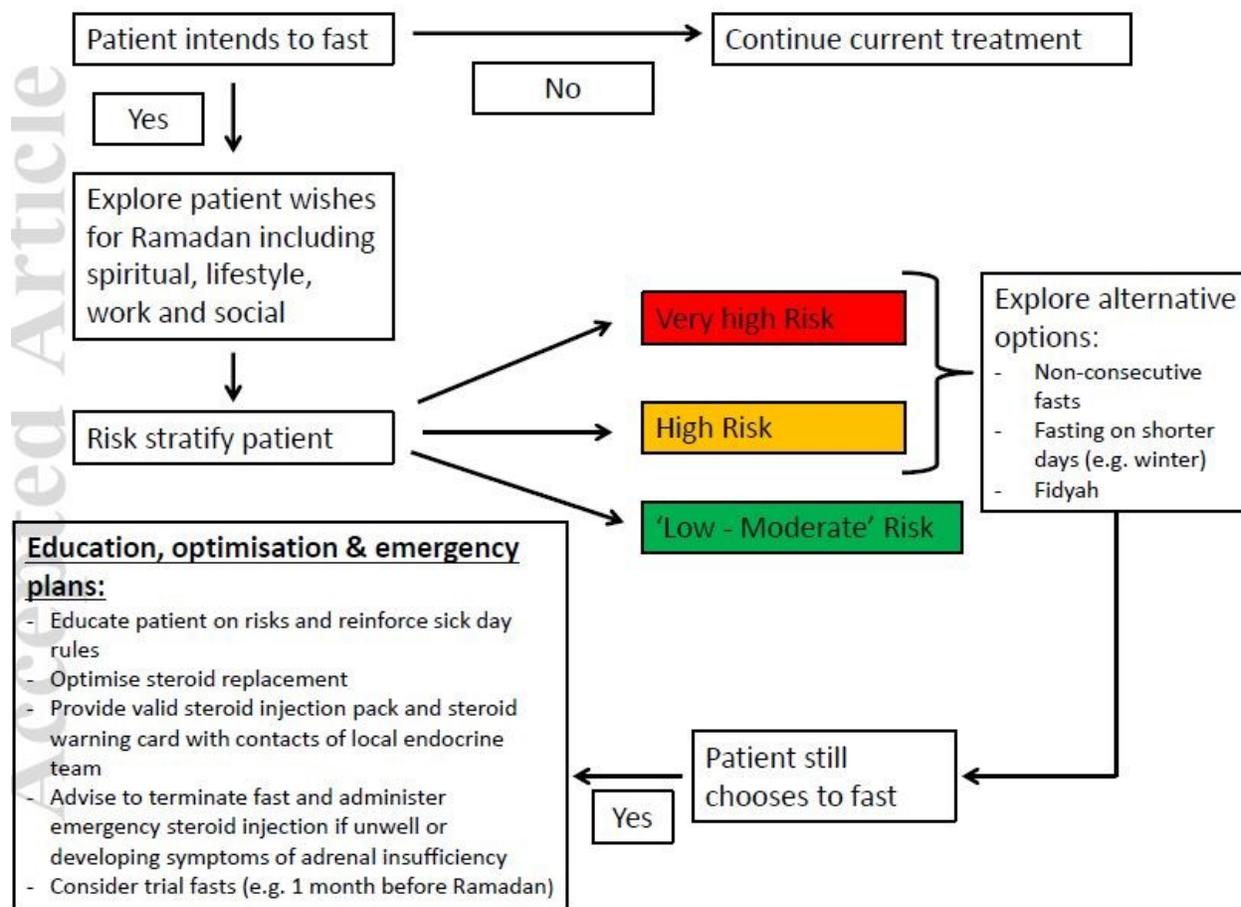


Figure 3: Organigramme destiné aux professionnels de la santé pour les aider à prendre des décisions, concernant la prise en charge des patients atteints d'IS qui ont l'intention de jeûner (52)

#### d-Outils pédagogiques :

Toujours dans le cadre des ateliers pratiques, plusieurs outils sont nécessaires pour la bonne transmission des messages clés tout en tenant compte du niveau d'instructions des patients et l'étiologie sous-jacente à la maladie surrénalienne

Ainsi on peut proposer comme déjà mentionner sur le tableau d'atelier pratique :

-Récit d'une insuffisance surrénale aiguë par un patient

-Jeux de rôle/ simulation : par l'équipe soignante de tout état de figure possibles de symptômes pouvant orienter le patient .

-Schémas des traitements : proposer des tests d'entraînement avec des schéma différents d'adaptation de posologie par voie orale en fonction des circonstances physiques et cliniques.

-Quizz : proposer des évaluations au fur et à mesure des séances pour motiver la participation de tous les patients et corrections des erreurs ou des informations ratées.

-Entraînement à la préparation et à l'injection (fiche pratique / vidéo éducatif) : proposer des vidéos simplifiés avec des liens d'accès sur YouTube

Exemple : [www.youtube.com/watch?v=oucbVQ0Whq8](http://www.youtube.com/watch?v=oucbVQ0Whq8) (53).

- Des ressources pour les patients sont disponibles en langue française sur les sites Web du Addison's Disease Self Help Group ( [www.addisonsdisease.org.uk](http://www.addisonsdisease.org.uk) ) et de la Pituitary Foundation ( [www.pituitary.org.uk](http://www.pituitary.org.uk) ).

### e-cloture :

Evaluation des connaissances et des compétences acquises par le patient pour la gestion en autonomie de sa maladie et des conséquences à court, moyen et long terme.

Les connaissances des patients sur les « règles de la maladie » ont déjà fait l'objet d'études, qui ont généralement montré des réponses sous-optimales à des cas hypothétiques. Peacey et al (54) ont étudié la réaction des patients à des maladies

hypothétiques dans le cas des vomissements, ils ont montré que seulement 62% des 60 patients inclus sous traitement de substitution chercheraient à consulter un médecin en cas de vomissements (la réponse appropriée aux vomissements était de consulter rapidement un médecin) (54). Flemming & Kristensen (47) ont également réalisé une enquête par un questionnaire auprès de 97 patients sous traitement par hydrocortisone (47). Ils ont constaté que seulement 54 % des 84 patients pouvaient être classés comme réagissant selon leurs critères. Bien que la définition de l'intervention appropriée varie entre ces études, on peut conclure que le résultat de l'éducation régulière des patients est encore sous-optimal.

Intéressant, les réponses de référence à la maladie hypothétique varient considérablement d'une étude à l'autre : dans l'étude de Peacey et al. la réponse appropriée aux « vomissements » était de consulter rapidement un médecin à un stade précoce. Dans Flemming & Kristensen (47), la réponse appropriée aux « vomissements répétés », il fallait doubler la dose habituelle et la recherche d'une assistance médicale en l'absence d'amélioration. Dans l'étude de Han J W J et al. la réponse correcte à la même condition était l'injection d'hydrocortisone en I.M et un contact téléphonique (42).

Ces différences reflètent probablement l'évolution de l'éducation patients : aujourd'hui, il est plus courant d'enseigner aux patients et à leurs soignants comment s'injecter de l'hydrocortisone en cas d'urgence (2).

Il est généralement admis que l'éducation du patient est cruciale pour atteindre un niveau adéquat d'auto-efficacité.

Plusieurs stratégies ont été utilisées pour l'éducation des patients. Fleming et al. (55) ont réalisé une étude pour évaluer l'efficacité des soignants (c'est-à-dire des parents) et leur confiance en eux dans la gestion de la crise surrénalienne et le dosage du stress chez les enfants atteints d'hyperplasie congénitale des surrénales, Les conclusions de l'étude sont les suivantes que les soignants ayant reçu des instructions écrites et une démonstration de la technique d'injection ont obtenu des résultats meilleurs d'auto-efficacité pour la gestion de la crise surrénalienne et la procédure d'injection.

Notre programme d'ETP (pour les patients adultes et leur famille) ne consistait pas seulement en une formation à l'injection, mais aussi en un exposé sur le contexte de la crise et des conférences avec des informations générales. Même s'il n'est pas possible d'évaluer les effets des composantes distinctes des objectifs pédagogiques, mais nous émettons l'hypothèse que les informations théoriques de base peuvent également contribuer à l'auto-efficacité. Implication de la famille Les membres de l'équipe de formation chez les patients adultes sont moins évidents (que chez les jeunes patients), mais pourrait aussi contribuer à une meilleure prise en charge à domicile.

Les réunions de groupes d'éducation des patients se sont avérées efficaces pour les personnes atteintes de diabète de type 2, améliorer les connaissances et l'autogestion (56) (57). Comme celles pratiqué dans notre service, qui ont beaucoup apprécié les informations générales sur le diabète en général et les situations particulières surtout au cours du ramadan

L'importance de l'éducation des patients sur les mesures de prévention de la crise surrénalienne a été soulignée par plusieurs publications récentes (44) (2). Hahner et al. (14) ont conclu que seul un nombre limité de facteurs de risque pouvait être pour la prévention de la crise surrénalienne et que de nouveaux concepts de prévention des crises sont nécessaires.

En outre, ils ont recommandé de valider l'éducation structurée des patients, la mise à disposition plus généralisée d'un kit de glucocorticoïdes d'urgence à administrer par voie I.M et l'éducation des membres de la famille, y compris une formation à l'utilisation glucocorticoïdes d'urgence. Nous suggérons que d'éducation sur les glucocorticoïdes pourraient aborder plusieurs de ces objectifs, avec l'avantage supplémentaire d'une l'interaction entre les patients.

VI. Modèle de Brochure, kit d'urgence et carte d'Addisonien

1-Fiche pour sensibilisation sur l'intérêt de l'ETP :( figure 4)



Figure 4:Fiche pour sensibilisation sur l'intérêt de l'ETP

2-Carte Addisonienne :

2 types de carte portant les renseignements du patient ainsi que le protocole à suivre en cas d'urgence

Une carte à porter en portefeuille et une autre à insérer avec les clés

Proposition d'un code QR en auto collant sur le verso du téléphone portable, portant des informations sur le patient et les moyens d'urgences.

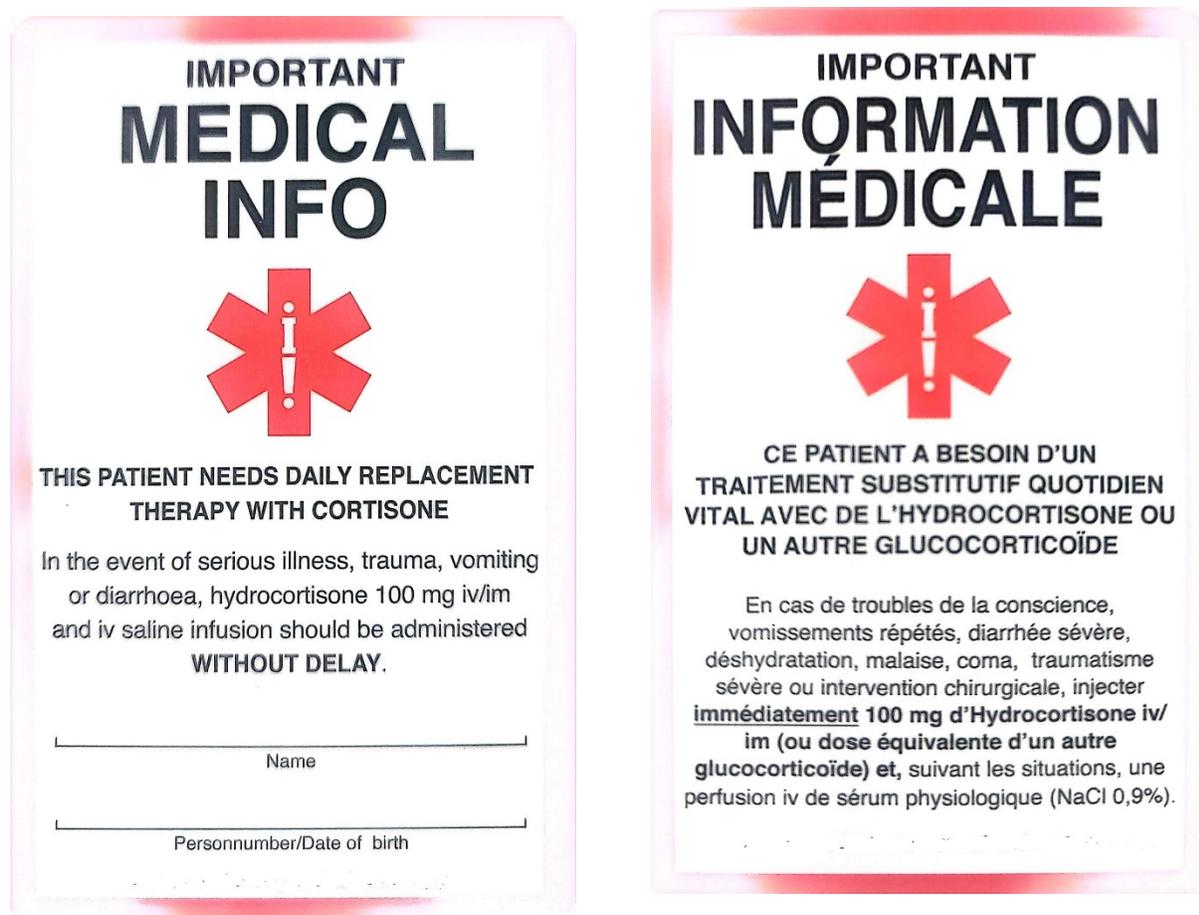


Figure 5:carte Addisonien à porter dans le portefeuille (recto/verso)



Figure 6:carte Addisonien à insérer avec les clés

# INSUFFISANCE SURRENALIENNE : EDUCATION THERAPEUTIQUE

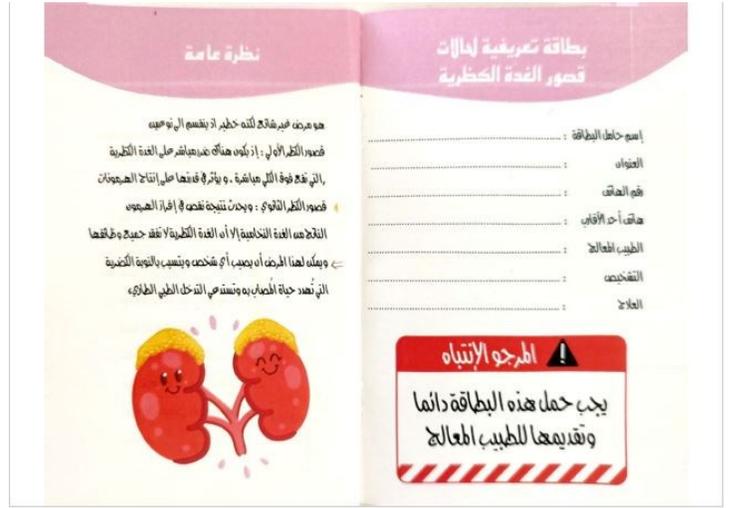
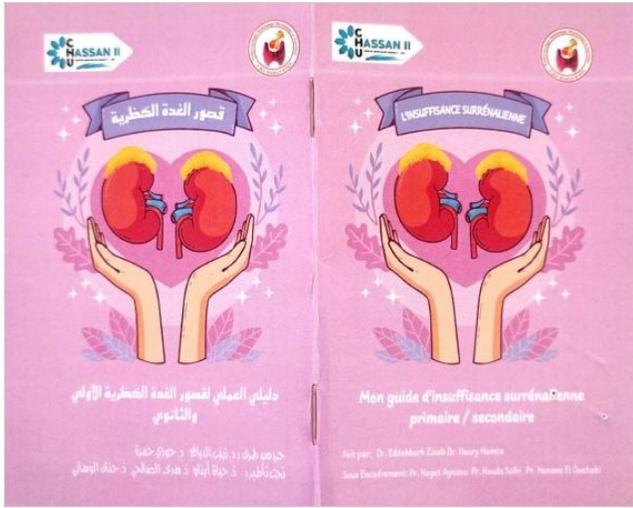


Figure 7 : Cahier d'Addissonien élaboré par notre service

### 3-Kit d'urgence :

Proposer des trousse pre établies au service avec tout le matériel nécessaire pour éventuelle injection d'hydrocortisone si nécessaire

-flacon d'hémiscusinate d'hydrocortisone 100 mg injectable

-seringue pour injections IM ou seringue en en SC

-Lingettes pour désinfection du site d'injection

### 4- Vidéos démonstratifs de l'auto injection de l'hydrocortisone



Orphanet  
Urgences



Document injection  
Robert Debré



Vidéo injection  
Cochin



Vidéo injection  
Marseille

Figure 8:Exemples des vidéos des hôpitaux français (58-61)

1- Lavez-vous les mains

2- Installez-vous sur un plan de travail propre



3- Imbiber une compresse de désinfectant et nettoyer la tête du flacon d'Hydrocortisone après l'avoir décapsulée ainsi que la tête de l'ampoule du liquide



4- Casser la tête de l'ampoule du liquide avec la compresse en appuyant au niveau du point blanc

5- Fixer une aiguille pompeuse blanche (40 mm) sur la seringue de 2 ml puis enlever le capuchon de l'aiguille



6- Aspirer tout le liquide de l'ampoule dans la seringue

7- Transvaser le liquide dans le flacon contenant la poudre et agiter doucement le flacon en le tournant entre vos doigts jusqu'à obtenir un mélange homogène. Aspirer tout le mélange obtenu dans la seringue

8- Enlever l'aiguille blanche et placer la deuxième aiguille sous-cutanée orange (16 mm)



9- Placer la seringue à la verticale, l'aiguille en haut et tapoter la seringue pour faire remonter les éventuelles bulles d'air puis chasser l'air de la seringue

10- Purger une partie du liquide pour ne garder dans la seringue que la quantité nécessaire pour l'injection

< 2 ans :	25 mg = 0,5 ml	(1/4 solution)
2 - 6 ans :	50 mg = 1 ml	(moitié solution)
6 - 10 ans :	75 mg = 1,5 ml	(3/4 solution)
> 10 ans et adulte :	100 mg = 2 ml	(solution entière)

11- Désinfecter la zone d'injection sur la peau (dans le haut de la face externe de la cuisse)

12- Enlever le capuchon de l'aiguille orange

13- Tendre la peau de la zone d'injection

14- Piquer à angle droit rapidement et fermement puis pousser le piston de manière à injecter tout le mélange

15- Retirer l'aiguille, appliquer une pression avec une compresse et recouvrir d'un pansement si besoin



Figure 9: Comment faire une injection d'hydrocortisone sous cutanée (59)

### 5-Perspectives : une rubrique sur site internet du service

- Proposer une case sur le site web du service destinée à toutes les maladies des surrénales et en particulier le volet dédié aux éducation thérapeutiques proposées par notre service.
- Inciter sur le travail associatif et le bénévolat de tous les actionnaires des soins pour mieux accompagner le malade et lui donner tous les éléments nécessaires pour une bonne auto gestion de la maladie et une meilleure qualité de vie
- proposer des journée d'éducation et de sensibilisation au niveau des structures sanitaire primaire et les structures de près.

### VII. Conclusion :

La prévention et le traitement précoce de l'ISA reposent principalement sur la capacité des patients à reconnaître les situations à risque et à adapter leur traitement rapidement et correctement. L'éducation thérapeutique a donc une place de choix, mais il faut encore déterminer les "bons" messages éducatifs et ne pas entraver l'autonomie des patients dans la gestion de leur maladie en leur demandant de consulter l'endocrinologue ou le médecin urgentiste avant d'appliquer les instructions.

En outre, des programmes d'éducation thérapeutique axés sur les préoccupations essentielles des patients atteints d'insuffisance surrénalienne, telles que la gestion de la fatigue et du stress, restent à développer.

### VIII. Bibliographie :

1. Dose Dependency of Iatrogenic Glucocorticoid Excess and Adrenal Insufficiency and Mortality: A Cohort Study in England | The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism | Oxford Academic [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <https://academic.oup.com/jcem/article/104/9/3757/5475553?login=false>
2. How to avoid precipitating an acute adrenal crisis | The BMJ [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <https://www.bmj.com/content/345/bmj.e6333>
3. Adrenal Crisis – PubMed [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31461595/>
4. Husebye ES, Allolio B, Arlt W, Badenhop K, Bensing S, Betterle C, et al. Consensus statement on the diagnosis, treatment and follow-up of patients with primary adrenal insufficiency. J Intern Med. févr 2014;275(2):104-15.
5. Item 245 – Insuffisance surrénale chez l’adulte et l’enfant – Société Française d’Endocrinologie [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <https://www.sfendocrino.org/item-245-insuffisance-surrenale-chez-ladulte-et-lenfant/>
6. Diagnosis and Treatment of Primary Adrenal Insufficiency: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline | The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism | Oxford Academic [Internet]. [cité 3 mai 2024]. Disponible sur: <https://academic.oup.com/jcem/article/101/2/364/2810222?login=false>
7. Efficacy of therapeutic patient education in chronic diseases and obesity – PubMed [Internet]. [cité 5 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20413242/>

8. Hahner S, Spinnler C, Fassnacht M, Burger-Stritt S, Lang K, Milovanovic D, et al. High Incidence of Adrenal Crisis in Educated Patients With Chronic Adrenal Insufficiency: A Prospective Study. *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism*. 1 févr 2015;100(2):407-16.
9. Amrein K, Martucci G, Hahner S. Understanding adrenal crisis. *Intensive Care Med*. mai 2018;44(5):652-5.
10. Leblicq C, Rottembourg D, Deladoëy J, Van Vliet G, Deal C. Are guidelines for glucocorticoid coverage in adrenal insufficiency currently followed? *J Pediatr*. mars 2011;158(3):492-498.e1.
11. Hahner S, Hemmelmann N, Quinkler M, Beuschlein F, Spinnler C, Allolio B. Timelines in the management of adrenal crisis – targets, limits and reality. *Clin Endocrinol (Oxf)*. avr 2015;82(4):497-502.
12. Harbeck B, Brede S, Witt C, Sufke S, Lehnert H, Haas C. Glucocorticoid replacement therapy in adrenal insufficiency—a challenge to physicians? *Endocr J*. 2015;62(5):463-8.
13. Gibson PG, Powell H, Coughlan J, Wilson AJ, Abramson M, Haywood P, et al. Self-management education and regular practitioner review for adults with asthma. *Cochrane Database Syst Rev*. 2003;(1):CD001117.
14. Hahner S, Loeffler M, Bleicken B, Drechsler C, Milovanovic D, Fassnacht M, et al. Epidemiology of adrenal crisis in chronic adrenal insufficiency: the need for new prevention strategies. *Eur J Endocrinol*. mars 2010;162(3):597-602.
15. White K, Arlt W. Adrenal crisis in treated Addison's disease: a predictable but under-managed event. *Eur J Endocrinol*. janv 2010;162(1):115-20.

16. Chapman SCE, Llahana S, Carroll P, Horne R. Glucocorticoid therapy for adrenal insufficiency: nonadherence, concerns and dissatisfaction with information. *Clin Endocrinol (Oxf)*. mai 2016;84(5):664-71.
17. Tiemensma J, Andela CD, Pereira AM, Romijn JA, Biermasz NR, Kaptein AA. Patients with adrenal insufficiency hate their medication: concerns and stronger beliefs about the necessity of hydrocortisone intake are associated with more negative illness perceptions. *J Clin Endocrinol Metab*. oct 2014;99(10):3668-76.
18. Krishnan JA, Riekert KA, McCoy JV, Stewart DY, Schmidt S, Chanmugam A, et al. Corticosteroid use after hospital discharge among high-risk adults with asthma. *Am J Respir Crit Care Med*. 15 déc 2004;170(12):1281-5.
19. Group 6. Modalities and frequency of monitoring of patients with adrenal insufficiency. Patient education – PubMed [Internet]. [cité 5 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29183634/>
20. Adrenal insufficiency – PubMed [Internet]. [cité 2 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16287959/>
21. Jublanc C, Bruckert E. L'insuffisance surrénalienne chez l'adulte. *La Revue de Médecine Interne*. 1 déc 2016;37(12):820-6.
22. Clinical Review#: The diagnosis and management of central hypoadrenalism – PubMed [Internet]. [cité 2 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20719838/>
23. Qureshi AC, Bahri A, Breen LA, Barnes SC, Powrie JK, Thomas SM, et al. The influence of the route of oestrogen administration on serum levels of cortisol-binding globulin and total cortisol. *Clin Endocrinol (Oxf)*. mai 2007;66(5):632-5.
24. Factors Influencing the Adrenocorticotropin Test: Role of Contemporary Cortisol Assays, Body Composition, and Oral Contraceptive Agents | The Journal of Clinical

Endocrinology & Metabolism | Oxford Academic [Internet]. [cité 2 mai 2024].

Disponible sur:

<https://academic.oup.com/jcem/article/92/4/1326/2597143?login=false>

25. Crowley RK, Argese N, Tomlinson JW, Stewart PM. Central hypoadrenalism. *J Clin Endocrinol Metab.* nov 2014;99(11):4027-36.

26. Clinical, Immunological, and Genetic Features of Autoimmune Primary Adrenal Insufficiency: Observations from a Norwegian Registry | *The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism* | Oxford Academic [Internet]. [cité 2 mai 2024].

Disponible sur:

<https://academic.oup.com/jcem/article/94/12/4882/2596818?login=false>

27. Charmandari E, Nicolaidis NC, Chrousos GP. Adrenal insufficiency. *Lancet.* 21 juin 2014;383(9935):2152-67.

28. Bornstein SR. Predisposing factors for adrenal insufficiency. *N Engl J Med.* 28 mai 2009;360(22):2328-39.

29. Engelen M, Kemp S, de Visser M, van Geel BM, Wanders RJA, Aubourg P, et al. X-linked adrenoleukodystrophy (X-ALD): clinical presentation and guidelines for diagnosis, follow-up and management. *Orphanet J Rare Dis.* 13 août 2012;7:51.

30. Broersen LHA, Pereira AM, Jørgensen JOL, Dekkers OM. Adrenal Insufficiency in Corticosteroids Use: Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Endocrinol Metab.* juin 2015;100(6):2171-80.

31. Erichsen MM, Løvås K, Fougner KJ, Svartberg J, Hauge ER, Bollerslev J, et al. Normal overall mortality rate in Addison's disease, but young patients are at risk of premature death. *Eur J Endocrinol.* févr 2009;160(2):233-7.

32. [PDF] Addison's disease: a survey on 633 patients in Padova. | Semantic Scholar [Internet]. [cité 3 mai 2024]. Disponible sur:

<https://www.semanticscholar.org/paper/Addison%27s-disease%3A-a-survey-on-633-patients-in-Betterle-Scarpa/40ea265a6c3c980b2c1c3360b71d0b4630098914>

33. Screening for associated autoimmune disorders in Polish patients with Addison's disease | Semantic Scholar [Internet]. [cité 3 mai 2024]. Disponible sur: <https://www.semanticscholar.org/paper/Screening-for-associated-autoimmune-disorders-in-Fichna-Fichna/1167453943cb903e1e7bd6126b2768469e7346af>
34. Reato G, Morlin L, Chen S, Furmaniak J, Smith BR, Masiero S, et al. Premature ovarian failure in patients with autoimmune Addison's disease: clinical, genetic, and immunological evaluation. *J Clin Endocrinol Metab.* août 2011;96(8):E1255-1261.
35. Winqvist O, Gustafsson J, Rorsman F, Karlsson FA, Kämpe O. Two different cytochrome P450 enzymes are the adrenal antigens in autoimmune polyendocrine syndrome type I and Addison's disease. *J Clin Invest.* nov 1993;92(5):2377-85.
36. Betterle C, Lazzarotto F, Spadaccino AC, Basso D, Plebani M, Pedini B, et al. Celiac disease in North Italian patients with autoimmune Addison's disease. *Eur J Endocrinol.* févr 2006;154(2):275-9.
37. Risk of Primary Adrenal Insufficiency in Patients with Celiac Disease | The Journal of Clinical Endocrinology & Metabolism | Oxford Academic [Internet]. [cité 3 mai 2024]. Disponible sur: <https://academic.oup.com/jcem/article/92/9/3595/2597968?login=false>
38. Ahonen P, Myllärniemi S, Sipilä I, Perheentupa J. Clinical variation of autoimmune polyendocrinopathy-candidiasis-ectodermal dystrophy (APECED) in a series of 68 patients. *N Engl J Med.* 28 juin 1990;322(26):1829-36.

39. Bello MO, Garla VV. Polyglandular Autoimmune Syndrome Type I. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537211/>
40. Betterle C, Dalpra C, Greggio N, Volpato M, Zanchetta R. Autoimmunity in isolated Addison's disease and in polyglandular autoimmune diseases type 1, 2 and 4. *Ann Endocrinol (Paris)*. avr 2001;62(2):193-201.
41. Schad R, Schneider PJ, Nold EG. Reimbursable pharmacy teaching program for adrenalectomy patients. *Am J Hosp Pharm*. sept 1979;36(9):1212-4.
42. Repping-Wuts HJWJ, Stikkelbroeck NMML, Noordzij A, Kerstens M, Hermus ARMM. A glucocorticoid education group meeting: an effective strategy for improving self-management to prevent adrenal crisis. *Eur J Endocrinol*. juill 2013;169(1):17-22.
43. Burger-Stritt S, Kardonski P, Pulzer A, Meyer G, Quinkler M, Hahner S. Management of adrenal emergencies in educated patients with adrenal insufficiency—A prospective study. *Clin Endocrinol (Oxf)*. juill 2018;89(1):22-9.
44. Reisch N, Willige M, Kohn D, Schwarz HP, Allolio B, Reincke M, et al. Frequency and causes of adrenal crises over lifetime in patients with 21-hydroxylase deficiency. *Eur J Endocrinol*. juill 2012;167(1):35-42.
45. Harsch IA, Schuller A, Hahn EG, Hensen J. Cortisone replacement therapy in endocrine disorders – quality of self-care. *J Eval Clin Pract*. juin 2010;16(3):492-8.
46. Patients' self administration of hydrocortisone – PubMed [Internet]. [cité 5 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/2271855/>
47. Flemming TG, Kristensen LO. Quality of self-care in patients on replacement therapy with hydrocortisone. *J Intern Med*. nov 1999;246(5):497-501.
48. Hahner S, Loeffler M, Fassnacht M, Weismann D, Koschker AC, Quinkler M, et al. Impaired subjective health status in 256 patients with adrenal insufficiency on

- standard therapy based on cross-sectional analysis. *J Clin Endocrinol Metab.* oct 2007;92(10):3912-22.
49. (PDF) The relationship between glucocorticoid replacement and quality of life in 2737 hypopituitary patients [Internet]. [cité 5 mai 2024]. Disponible sur: [https://www.researchgate.net/publication/264831019\\_The\\_relationship\\_between\\_glucocorticoid\\_replacement\\_and\\_quality\\_of\\_life\\_in\\_2737\\_hypopituitary\\_patients](https://www.researchgate.net/publication/264831019_The_relationship_between_glucocorticoid_replacement_and_quality_of_life_in_2737_hypopituitary_patients)
50. Quinkler M, Beuschlein F, Hahner S, Meyer G, Schöfl C, K. Stalla G. Adrenal Cortical Insufficiency—a Life Threatening Illness With Multiple Etiologies. *Dtsch Arztebl Int.* déc 2013;110(51-52):882-8.
51. Siddiqi SS, Singh SK, Khan SA, Ishtiaq O, Pathan MF, Raza SA, et al. Guidelines regarding management of adrenal insufficiency in the Holy month of Ramadan. *Indian J Endocrinol Metab.* juill 2012;16(4):519-21.
52. Fasting with adrenal insufficiency: Practical guidance for healthcare professionals managing patients on steroids during Ramadan – Hussain – 2020 – *Clinical Endocrinology – Wiley Online Library* [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/cen.14250>
53. Adrenal crisis : when to give an emergency injection [Internet]. 2019 [cité 14 mai 2024]. Disponible sur: <https://www.youtube.com/watch?v=oucbVQ0Whq8>
54. Peacey SR, Pope RM, Naik KS, Hardern RD, Page MD, Belchetz PE. Corticosteroid therapy and intercurrent illness: the need for continuing patient education. *Postgrad Med J.* avr 1993;69(810):282-4.
55. Caregiver knowledge and self-confidence of stress dosing of hydrocortisone in children with congenital adrenal hyperplasia – PubMed [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22055384/>

56. Group based training for self-management strategies in people with type 2 diabetes mellitus – PubMed [Internet]. [cité 6 mai 2024]. Disponible sur:  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15846663/>
57. Steinsbekk A, Rygg LØ, Lisulo M, Rise MB, Fretheim A. Group based diabetes self-management education compared to routine treatment for people with type 2 diabetes mellitus. A systematic review with meta-analysis. BMC Health Serv Res. 23 juill 2012;12:213.
58. L'injection d'urgence d'hydrocortisone [Internet]. 2017 [cité 14 mai 2024]. Disponible sur: <https://www.youtube.com/watch?v=1lmlbe3efpQ>
59. InsuffisanceSurrenalienneAigue\_FR\_fr\_EMG\_ORPHA95409.pdf [Internet]. [cité 14 mai 2024]. Disponible sur:  
[https://www.orpha.net/pdfs/data/patho/Emg/Int/fr/InsuffisanceSurrenalienneAigue\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORPHA95409.pdf](https://www.orpha.net/pdfs/data/patho/Emg/Int/fr/InsuffisanceSurrenalienneAigue_FR_fr_EMG_ORPHA95409.pdf)
60. Injection-ss-cut-HYDRO.pdf [Internet]. [cité 14 mai 2024]. Disponible sur:  
<https://huep.aphp.fr/wp-content/blogs.dir/198/files/2016/02/Injection-ss-cut-HYDRO.pdf>
61. DEFHYEDU : injection sous cutanée d'hydrocortisone [Internet]. 2016 [cité 14 mai 2024]. Disponible sur: <https://www.youtube.com/watch?v=5v176DHRUE>