

# Opuscolo informativo per i pazienti in terapia sostitutiva con idrocortisone in determinate malattie dell'ipofisi



Prima edizione aprile 2015

Pubblicazione de la Società Svizzera  
di Endocrinologia e Diabetologia

SGED  
SSED

## Premessa

Gentile paziente, gentili familiari

nelle pagine seguenti, troverete un opuscolo informativo con la tessera di emergenza internazionale per i pazienti in terapia sostitutiva con idrocortisone, una terapia necessaria in determinate malattie dell'ipofisi (ghiandola pituitaria) o delle surrenali.

Come probabilmente sapete per esperienza personale, l'adattamento della terapia con idrocortisone a nuovi eventi, in parte imprevisi, non è sempre semplice e può diventare in alcuni casi pericolosa per i pazienti. Per questo, per noi è molto importante che i pazienti e i loro familiari possano conoscere, comprendere e utilizzare i principi di base più importanti dell'adattamento della terapia di sostituzione surrenalica. Questo è lo scopo del presente opuscolo informativo.

L'idea di partenza per questo opuscolo informativo è originata dall'organizzazione di pazienti „Guida (Wegweiser): Gruppo Svizzero di autoaiuto per le malattie dell'ipofisi“, che è stato accolto con piacere dal comitato della Società Svizzera di Endocrinologia e di Diabetologia (SGED/SSED). Contemporaneamente, la Società Europea di Endocrinologia ha lanciato un'iniziativa per una tessera di emergenza europea, comprensibile ovunque, riportata in formato carta di credito sul retro dell'opuscolo informativo (su un lato in inglese, sull'altro in una delle lingue comunitarie).

Desidero cogliere l'occasione per ringraziare di cuore il gruppo di lavoro della SGED/SSED (Sebastien Thalmann, Stefan Bilz) e tutto il comitato dell'organizzazione di pazienti (Presidente: A. Forter) per il loro impegno nella realizzazione di questo opuscolo informativo. Mi auguro che questo opuscolo informativo aiuti voi e i vostri familiari ad affrontare e a superare la sfida costituita da questa terapia.

Prof. Dr. med. Emanuel Christ

Presidente SGED/SSED, Policlinico di Endocrinologia,  
Diabetologia e Alimentazione Clinica dell'Ospedale Universitario

## Il cortisolo è un ormone vitale

Il cortisolo (idrocortisone) è un ormone molto importante per la vita e viene prodotto, sotto l'influenza dell'ipofisi (ghiandola pituitaria), nella corteccia delle due ghiandole surrenali, situate al di sopra dei reni. Questo ormone è necessario all'organismo per molti processi metabolici, quali ad esempio il metabolismo degli zuccheri, la regolazione della pressione arteriosa e del bilancio salino e minerale ecc. Il cortisolo è un ormone dello stress. Ciò significa che, in situazioni nelle quali siamo sottoposti a sollecitazioni particolarmente intense (es. malattie febbrili, gravi lesioni, interventi chirurgici in narcosi, intensa attività fisica, sport ecc.), è necessario e viene prodotto più cortisolo. La produzione di cortisolo segue inoltre un ritmo che dipende dai vari momenti della giornata. Nelle prime ore della mattina, le ghiandole surrenali producono la maggiore quantità di cortisolo, mentre di notte viene prodotta la quantità più bassa. La quantità di cortisolo prodotta da un adulto in condizioni di riposo e senza particolari situazioni di stress corrisponde a circa 10-25 mg al giorno. Oltre al cortisolo, la corteccia surrenale produce anche l'aldosterone, importante soprattutto per la regolazione della pressione arteriosa. In più, la corteccia surrenale produce anche ormoni sessuali maschili in forma di deidroepiandrosterone (DHEA).

## Segni da carenza di cortisolo

I tipici segni di una carenza di cortisolo („insufficienza surrenalica“) sono: stanchezza, debolezza, capogiri, „fame di sale“, inappetenza, nausea, dolori addominali, vomito, riduzione del peso corporeo, nervosismo, agitazione, formicolio, irritabilità, vuoti di memoria, smemoratezza e calo della libido. Nella carenza di cortisolo conseguente a una malattia delle surrenali („morbo di Addison“) può comparire lentamente una colorazione scura della pelle, soprattutto nell'area di cicatrici e delle linee della mano. Una carenza acuta di cortisolo, soprattutto in situazioni di stress nelle quali l'organismo richiederebbe più cortisolo, è pericolosa per la vita, può causare uno shock circolatorio e perdita dei sensi fino al coma („crisi addisoniana“).

## Cause della carenza di cortisolo

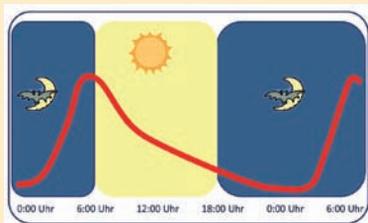
Una carenza di cortisolo può essere la conseguenza di una malattia delle ghiandole surrenali stesse (morbo di Addison, insufficienza surrenalica primaria). La causa più comune è una distruzione lenta e insidiosa delle ghiandole surrenali, causata dal sistema immunitario dell'organismo stesso. Altre cause sono i sanguinamenti interni, ad esempio in seguito a un incidente o a una sepsi, le infezioni e le patologie tumorali con partecipazione delle ghiandole surrenali, o malattie metaboliche rare, in parte congenite.

Anche una malattia dell'ipofisi, ad esempio un tumore o una cisti, può causare una carenza di cortisolo, quando nella ghiandola pituitaria viene sintetizzata una quantità insufficiente di corticotropina (ACTH, ormone adrenocorticotropo), che controlla il rilascio del cortisolo (cosiddetta insufficienza surrenalica secondaria).

Le malattie descritte delle ghiandole surrenali e dell'ipofisi portano, di regola, a un danno permanente, che rende necessario il trattamento a vita di sostituzione con cortisolo.

La causa più comune di una carenza, spesso temporanea, di cortisolo è paradossalmente una conseguenza dell'uso di medicinali a base di cortisolo o di cortisonici („glucocorticoidi“). Questi sono molto diffusi e vengono utilizzati come compresse, iniezioni, ma anche per inalazione o come creme o unguenti per il trattamento di varie malattie. Quando riceve più cortisolo del necessario sotto forma di medicamento, l'organismo regola di conseguenza la sua produzione di cortisolo nelle ghiandole surrenali. Se il trattamento dura a lungo (diversi giorni o settimane), le ghiandole surrenali „si addormentano“. Se i glucocorticoidi vengono poi sospesi bruscamente, le ghiandole surrenali potrebbero produrre una quantità di cortisolo almeno temporaneamente insufficiente.

## Principi di base del trattamento sostitutivo con cortisolo



Per raggiungere un'efficacia ottimale, il cortisolo andrebbe sempre assunto mezz'ora prima di un pasto.

Lo scopo del trattamento sostitutivo è quello di fornire all'organismo il cortisolo imitandone gli stessi ritmi di produzione fisiologica, dipendenti dall'ora del giorno e dal carico di sollecitazioni cui l'organismo è sottoposto: a questo scopo, la sostanza più adatta è l'idrocortisone, che è identico al cortisolo prodotto

dell'organismo. Questo viene distribuito in 1-3 somministrazioni giornaliere: la dose maggiore viene assunta di mattina presto. Deve essere utilizzata la dose più piccola con la quale è possibile raggiungere il benessere. In condizioni di particolari sollecitazioni, la dose deve essere, però, aumentata („profilassi dello stress“). Nei pazienti con un'insufficienza surrenalica primaria, è spesso necessaria anche una terapia della carenza di aldosterone.

## Preparati, dosaggio e intervallo di somministrazione

In Svizzera, sono disponibili molti preparati a base di glucocorticoidi. Nella maggior parte dei casi, viene impiegato l'idrocortisone, disponibile come Hydrocortison Galepharm® 10 mg compresse e Hydrocortone® 10 mg compresse. Il dosaggio dipende, tra l'altro, dal peso corporeo e viene stabilito dal medico. Per lo più, sono necessarie dosi comprese tra 10 e 25 mg (milligrammi) di idrocortisone al giorno, in 2-3 somministrazioni. Dosi più elevate non sono raccomandate, perché possono causare degli effetti collaterali a lungo termine (vedere sotto). In alcuni casi, vengono utilizzati glucocorticoidi diversi dall'idrocortisone. Prodotti disponibili in Svizzera sono, ad esempio, il prednisone, il prednisolone (es. Spiricort®, 5-7,5 mg/d, spesso come dose singola) e il metilprednisolone (es. Medrol®, 4-6 mg/d, spesso come dose singola). La differenza tra tutti questi prodotti è nella loro potenza e durata d'azione, cioè il dosaggio e la durata d'azione di un prodotto non corrispondono necessariamente al dosaggio di un altro prodotto. I pazienti non possono, pertanto, passare di propria iniziativa da un preparato a base di glucocorticoidi all'altro, perché ciò potrebbe provocare degli effetti collaterali indesiderati. Altri glucocorticoidi diversi da quelli menzionati sono generalmente inadatti per il trattamento di sostituzione nella carenza di cortisolo. Per „imitare“ il più possibile la produzione fisiologica di cortisolo, la prima dose (10-15 mg) di idrocortisone va assunta di mattina, quando ci si alza, e la seconda (5-10 mg) intorno a mezzogiorno (possibilmente alle 14:00). Occasionalmente, si raccomanda una terza piccola dose (2,5-5 mg) di sera.

Anche in presenza di una malattia delle ghiandole surrenali (morbo di Addison) è spesso necessario un trattamento sostitutivo dell'aldosterone. A questo scopo, vengono utilizzati i cosiddetti mineralcorticoidi. Il preparato disponibile in Svizzera è Florinet® (fludrocortisone). Il dosaggio corrisponde di solito a 0,05-0,1 mg e viene assunto una volta al giorno. Di regola, non è necessario alcun aggiustamento della dose in situazioni particolari.

## Effetti collaterali e monitoraggio della sostituzione di cortisolo:

Siccome l'idrocortisone è identico al cortisolo fisiologico, gli effetti collaterali sono attesi solo in caso di sotto o sovradosaggio. Nel caso di un sottodosaggio, compaiono i segni sopra descritti di una carenza di cortisolo. Se il sovradosaggio di glucocorticoidi persiste, possono comparire: aumento di peso corporeo, alterazioni cutanee quali acne, „assottigliamento“ della cute o tendenza alla formazione di lividi, osteoporosi, un aumento della glicemia (diabete mellito) o della pressione arteriosa. Aumenta la frequenza di comparsa di cataratta (opacizzazione del cristallino) e di glaucoma (aumentato della pressione oculare). In generale, nell'iperdosaggio a lungo termine aumenta il rischio cardiovascolare (infarto miocardico, ictus).

In linea di principio, l'assunzione di breve durata (pochi giorni) di una dose anche molto elevata di cortisolo, ad esempio per la prevenzione di una crisi addisoniana, non ha effetti collaterali ed è un salvavita, mentre l'assunzione di lunga durata (per settimane - anni) di una dose solo un po' troppo elevata di cortisolo porta spesso agli effetti collaterali descritti. Di solito, però, l'impostazione della dose avviene senza problemi. Nell'ambito dei dosaggi sopra descritti, la dose corretta viene determinata dal medico individualmente, sulla base delle condizioni di salute, della pressione arteriosa e di alcuni test di laboratorio. Per monitorare il decorso, si raccomandano delle visite mediche periodiche (1-2 volte all'anno).

## Sostituzione di cortisolo nelle malattie e in situazioni di stress („profilassi dello stress“)

Nelle persone sane, alla comparsa di una malattia o in occasione di un'attività fisica molto intensa, l'organismo produce più cortisolo, per far fronte a questo stress. Una persona che soffre di una carenza di cortisolo deve provvedere attivamente a questa regolazione. La dose quotidiana va aumentata da 2 a 5 volte, a seconda della situazione (malattia, attività, sollecitazioni). In caso di interventi chirurgici maggiori, il cortisolo deve essere somministrato direttamente in una vena.

- In caso di un piccolo stress (raffreddore, febbre 37-38° C, lieve attività fisica come camminare, andare in bicicletta o lunghi viaggi, piccole procedure mediche, come ad esempio gastroscopia, colonscopia): 1,5-2 volte la dose giornaliera
- In caso di stress moderato (febbre 38-39° C, diarrea, piccolo intervento chirurgico con anestesia locale, intensa attività sportiva come una lunga escursione in montagna, un lungo giro in bicicletta o un'escursione sciistica): 2-3 volte la dose giornaliera
- In caso di stress elevato (febbre > 39° C, interventi chirurgici in anestesia generale, incidenti, parto o malattie che implicano un ricovero in ospedale): 3-4 volte la dose giornaliera.

La dose viene spesso aumentata per parecchi giorni, finché le condizioni di salute migliorano, e poi di nuovo ridotta nel corso di 2-3 giorni, fino a ritornare alla dose abituale.

In presenza di malattie molto severe, sono spesso necessarie dosi ancora maggiori (fino a 200 mg di cortisolo al giorno). Il cortisolo va somministrato, di regola, direttamente in una vena (per via endovenosa) (il preparato di idrocortisone liquido disponibile è Solu-Cortef®. Dosaggio: 50 mg ogni 6 ore o 200 mg come infusione continua per 24 ore)

In caso di interventi chirurgici già in programmati, si deve sempre discutere con il medico che segue il paziente dal punto di vista endocrinologico il necessario aggiustamento della dose di cortisolo. Accertatevi sempre che il chirurgo e l'anestesista conoscano il necessario aggiustamento e non lasciatevi convincere di impiegare un dosaggio diverso.

In caso di nausea, vomito o diarrea, il cortisolo, assunto in compresse, potrebbe non essere assorbito dall'organismo. In caso di vomito o diarrea prolungati, o di intenso malessere, ci si deve rivolgere al proprio medico o al più vicino ospedale, per consentire la somministrazione del cortisolo direttamente per via endovenosa.

Una carenza di cortisolo conseguente a una situazione stressante può comparire molto rapidamente. Il paziente deve sempre portare con sé una dose d'emergenza di idrocortisone in compresse. Una regola di base della sostituzione di cortisolo è: il sovradosaggio è meno pericoloso del sottodosaggio.

In situazioni di emergenza, l'idrocortisone (Solu-Cortef®) può essere somministrato, oltre che per via endovenosa, anche per via intramuscolare (iniezione di 100 mg nei muscoli del braccio o della coscia) o per via sottocutanea (sotto la pelle). In alcune situazioni, può essere utile che il paziente o i suoi familiari vengano istruiti per la somministrazione intramuscolare o sottocutanea di Solu-Cortef® e che il paziente porti sempre con sé, in occasione di viaggi, una fiala di Solu-Cortef Act-O-Vial da 100 mg, una siringa e degli aghi per aspirare la soluzione e per l'iniezione.

Per sicurezza, il paziente dovrebbe sempre portare con sé una tessera di emergenza, in cui sono riportate le informazioni sulla sua malattia e sulla relativa terapia. Una tale tessera si trova in questo opuscolo informativo. Questa è molto utile al personale sanitario, ad esempio in caso di perdita di coscienza, e può salvare la vita al paziente.

Se l'insufficienza surrenalica è conseguenza di una malattia autoimmune, possono comparire altre malattie autoimmuni, per cui sono necessari ad esempio periodici controlli della funzione tiroidea e della vitamina B12. Bisogna in ogni caso assicurare un sufficiente apporto di calcio e di vitamina D. Per conservare un peso corporeo normale, è importante seguire un'alimentazione sana ed equilibrata.

**IMPORTANT  
MEDICAL  
INFO**



**THIS PATIENT NEEDS DAILY REPLACEMENT  
THERAPY WITH CORTISONE**

**In cases of serious illness, trauma, surgery  
or anesthesia, hydrocortisone 100 mg bottles must  
be readily available should the need arise  
WITHOUT DELAY.**

---

Name \_\_\_\_\_

---

Physician/Clinic of MDs \_\_\_\_\_

**Emergency Medicine of Endocrinology**

## Situazioni speciali



### Gravidanza

Il cortisolo va assunto durante tutta la gravidanza e nella seconda metà della gravidanza è necessario, di regola, un aumento della dose. In questo caso è importante consultare il medico curante (endocrinologo o ginecologo). In caso di malattia o di intervento chirurgico, (es. parto cesareo), la dose deve essere aumentata, come nelle donne non in gravidanza. L'assunzione del cortisolo non rappresenta alcun rischio per il bambino, perché il cortisolo non è in grado di attraversare la placenta. Durante l'allattamento, va assunta la dose abituale. Anche se il cortisolo passa nel latte materno, non sussiste alcun pericolo per il bambino.



### Lavoro a turni

Se il lavoro inizia a mezzogiorno o di pomeriggio, il cortisolo viene assunto come di solito. Quando ci si alza più tardi del solito, va assunta la dose del mattino al momento del risveglio e la seconda dose sei ore dopo (es. 10:30 e 16:30). Nel caso di lavoro notturno, è possibile mantenere lo schema terapeutico abituale, a condizione che la durata dei turni notturni non sia più di 5-7 giorni (quando ci si alza, assumere la dose presa normalmente al mattino e 6 ore dopo la 2. dose). Se il turno di notte dura oltre una settimana, bisogna consultare il medico curante.

### Importanti informazioni mediche



**Questo paziente ha bisogno quotidianamente della terapia ormonale sostitutiva con cortisolo.**

Nel caso di una grave malattia, vomito o diarrea, deve essere **immediatamente** somministrato idrocortisone 100 mg ev/im e un'infusione salina ev.

Nome

Numero AVS / Data di nascita

European Society of Endocrinology

## Situazioni speciali



### Viaggi

In caso di lunghi viaggi, si raccomanda di raddoppiare la dose il giorno della partenza. In caso di lunghi viaggi in aereo, il giorno della partenza la dose va raddoppiata e assunta agli orari del luogo di partenza (alle 8:00 o dopo essersi alzati e alle 14:00). All'arrivo, il cortisolo viene quindi assunto come di solito, adattato all'ora del luogo di arrivo. Uno spostamento di poche ore non ha alcuna conseguenza. In caso di viaggi molto lunghi e/o di incertezze, è necessario consultare prima il proprio medico. I lunghi viaggi in autobus,

in treno o in nave, non hanno alcun influsso sull'assunzione del cortisolo. Nei lunghi viaggi con attività fisica intensa (es. escursioni di trekking), si deve consultare prima il medico. Il cortisolo è disponibile in tutti i paesi del mondo. Tuttavia, è sempre meglio portare con sé una quantità sufficiente di idrocortisone (da distribuire possibilmente tra bagaglio a mano e valigia). Si raccomanda di portare un preparato iniettabile (Solu-Cortef®), in caso di necessità, per iniezioni parenterali (in vena, in muscolo o sotto cutanee).

### Assunzione dimenticata

Se si dimentica di assumere il medicamento per tutta una giornata, il giorno successivo bisogna prendere la dose abituale. Se a mezzogiorno ci si accorge di aver dimenticato la dose del mattino, è possibile assumere in una volta la dose giornaliera complessiva, quindi la dose del mattino e quella del pomeriggio. Se ci si accorge di aver dimenticato la dose del mattino e quella del pomeriggio, è possibile assumere la dose complessiva la sera.

### Sport

Se si pratica per oltre 30 minuti un'attività sportiva come fitness, nuoto, jogging o nordic walking, la dose deve essere aumentata (1,5-2 volte) nei giorni successivi. Gli atleti professionisti o coloro che praticano sport molto intensi (es. maratona, sci di fondo, arti marziali, tennis, squash ecc.) devono consultare il medico.

### Assunzione concomitante di altri medicinali oltre al cortisolo

In generale, l'assunzione di altri medicinali non è un problema. Tuttavia, alcuni farmaci (es. contro la tubercolosi, anticoagulanti, antiepilettici o iniezioni di antidolorifici intramuscolari o intraarticolari) possono influenzare l'assunzione del cortisolo. È necessario, quindi, consultare il proprio medico. Se si assume occasionalmente una compressa di un antidolorifico o un medicamento contro i disturbi di stomaco, non ha alcun effetto sull'assunzione dell'idrocortisone.

## Situazioni speciali

### Alcool

Un moderato consumo di alcool non ha alcun effetto sull'assunzione e sull'efficacia del cortisolo. Pertanto, non è necessario adottare alcuna misura speciale.

## Glossario

Cortisolo (idrocortisone)	Ormone steroideo appartenente ai cosiddetti glucocorticoidi, prodotto nella ghiandola surrenale sotto l'influenza dell'ACTH. Ruolo importante nella regolazione dei processi metabolici e ormone dello stress. Usato come medicamento la soppressione del sistema immunitario e dei processi infiammatori.
ACTH	Ormone prodotto nella ghiandola pituitaria; stimola la produzione e la secrezione di cortisolo nella ghiandola surrenale.
Ipofisi (ghiandola pituitaria)	Importante ghiandola endocrina che produce diversi ormoni. Centro di controllo del sistema endocrino, regola la secrezione ormonale di altre ghiandole endocrine.
Aldosterone	Ormone steroideo appartenente ai cosiddetti mineralcorticoidi, prodotto nella ghiandola surrenale e controlla il bilancio salino dell'organismo.
Deidroepiandrosterone solfato (DHEA)	Ormone sessuale maschile prodotto nella ghiandola surrenale
Morbo di Addison	Quadro clinico che ha preso la sua denominazione dal medico inglese che lo ha descritto per la prima volta (Thomas Addison) e che è causato da un'ipofunzione delle ghiandole surrenali. All'epoca della sua prima descrizione, la tubercolosi era la principale causa di insufficienza surrenalica.
Ormoni dello stress	Ormoni la cui liberazione nel sangue aumenta in situazioni di forte stress (es. malattie gravi con febbre elevata) e che, con il loro effetto, contribuiscono a superare questo stress. Quelli più importanti sono il cortisolo e l'adrenalina, anch'essa prodotta nelle ghiandole surrenali.
Ormoni steroidei	Ormoni chimicamente costituiti da una struttura di base di colesterolo
Crisi addisoniana	Malattia severa dovuta ad una carenza di cortisolo durante una situazione di stress. I sintomi tipici sono ipotensione, debolezza e nausea. Se non trattata, può causare la morte per shock circolatorio.
Endocrinologo	Medico specialista in malattie ormonali



SANOFI DIABETES 



ACCU-CHEK®



AstraZeneca 



NOVARTIS  
PHARMACEUTICALS

janssen   
PHARMACEUTICAL COMPANIES  
of Johnson & Johnson

© SSED aprile 2015

SGED - SSED • Rütistrasse 3a • CH-5400 Baden  
Tel. 056 200 17 50 • office@sgedssed.ch