

Se rétablir du syndrome de Cushing

Après une chirurgie réussie, il est fort probable que votre corps ne puisse produire du cortisol immédiatement, ayant besoin de temps pour se rétablir. Pendant cette période de rétablissement, les patients doivent prendre un glucocorticoïde, c'est-à-dire un médicament semblable au cortisol (tel que l'Hydrocortisone), pour compenser pour les faibles taux d'ACTH (« Adreno-Cortico-Tropic Hormone » ou hormone corticotrope) et de cortisol résultant du fait que votre corps en produit insuffisamment. La dose du médicament sera réduite graduellement jusqu' à ce que votre corps puisse complètement prendre la relève. Certains médecins recommandent une dose de départ, puis l'ajustent selon le poids. D'autres ajustent la dose en fonction du nombre de mois depuis la chirurgie, ou selon l'état du patient. Il n'existe aucun protocole applicable pour tous les patients. Le but visé est d'éviter une dose excessive pour une période prolongée, car elle pourrait empêcher la régression des manifestations du syndrome de Cushing ainsi que la normalisation de la fonction hypophysio-surrénalienne. Des prises de sang, visant à détecter le cortisol sanguin et parfois l'ACTH, seront effectuées périodiquement le matin, avant la prise du glucocorticoïde, afin de déterminer si le corps produit assez de cortisol pour cesser la médication. Lorsque le niveau visé de cortisol est atteint, un test de stimulation par l'ACTH (ou rarement, un test de tolérance à l'insuline) est utilisé afin de confirmer que le corps est suffisamment rétabli pour faire face à un stress physique, tel qu'une chirurgie ou une infection. Pendant la prise de glucocorticoïdes, les patients devraient recevoir des instructions pour apprendre à en augmenter la dose en cas de maladie. Les patients doivent être alertes au retour de symptômes d'insuffisance surrénalienne tel vomissement, diarrhée, et faible pression artérielle, pouvant mener à un état de choc. Les patients devraient également posséder une carte d'identification spéciale, ou encore porter un bracelet indiquant leur condition et, sur avis de leur médecin, avoir avec eux une trousse d'urgence avec une forme de cortisone injectable. Le corps a besoin de cortisol pour fonctionner normalement et l'insuffisance surrénalienne est extrêmement dangereuse. Vous ne devriez donc JAMAIS cesser la prise de votre glucocorticoïde sans consulter d'abord votre médecin.

Lors de la cessation des glucocorticoïdes, la plupart des patients auront des symptômes de sevrage incluant douleurs articulaires et musculaires, nausées et fatigue, mais ils varient beaucoup d'un patient à l'autre. Bien qu'inconvénients, ces symptômes sont tout à fait normaux et un signe positif que le syndrome de Cushing a été traité avec succès. Certains patients ont beaucoup de difficulté à diminuer leur dose de glucocorticoïde, d'autres non, et la durée de temps requise pour cesser complètement la médication varie beaucoup. Le retrait complet peut prendre un an ou plus. La plupart des médecins préfèrent sevrer leurs patients en utilisant l'hydrocortisone (Cortef®) plutôt que la prednisone à durée d'action moyenne ou encore la dexaméthasone à durée d'action plus longue. Le choix de l'hydrocortisone à courte durée d'action, ou de prednisone prise une fois par jour, résulte en de faibles taux sanguins pour une partie de la journée, ce qui aide à stimuler le corps à fabriquer son propre cortisol. Les doses peuvent être ajustées en fonction de la volonté du patient à gérer les symptômes de sevrage qui surviendront pendant que le corps s'ajuste à ces plus faibles niveaux de stéroïde. Pendant cette période, il est important de porter attention à comment vous vous sentez, et de le communiquer clairement à votre médecin traitant.

Ce que disent les médecins à leurs patients au sujet de la guérison?

Dr. Mary Lee Vance, Université de Virginie, Charlottesville

La guérison, et comment vivre cette période, sont des sujets difficiles à aborder; chaque patient est différent. Au fil des ans, j'ai été impressionnée de voir que la vitesse de guérison est liée à plusieurs facteurs : (a) la durée du syndrome de Cushing avant son traitement, (b) la sévérité des problèmes reliés (gain de poids, faiblesse musculaire, diabète, hypertension, dépression) – plus ces symptômes sont sévères et nombreux, plus longue sera la période de guérison, (c) l'âge : les patients plus jeunes tendent à récupérer plus rapidement que ceux plus âgés. Mon conseil : patience, patience, patience. Je dis à mes patients AVANT leur chirurgie qu'ils se sentiront probablement plus mal après une chirurgie réussie qu'avant l'opération. Je leur dit de s'attendre à être fatigué, se sentir faible, avoir des douleurs musculaires et rhumatismales, une peau sèche, bref de se sentir « moche ». De plus, (a) attendez-vous à ce que le processus de guérison soit graduel et lent; n'ayez pas « d'attentes irréalistes » qui n'ajoutent que frustrations et anxiété; (b) commencez lentement, mais tentez de faire de plus en plus d'exercice physique; (c) portez attention à votre alimentation, quantité et calories; (d) sachez que la situation va s'améliorer progressivement; (e) si la dépression est un problème, ne cessez pas votre médication sans l'avis de votre médecin; (f) soyez testés pour toute autre déficit hormonal. Si un patient souffre de déficit de l'hormone de croissance, remplacer l'hormone de croissance pourrait accélérer la guérison du syndrome de Cushing.

Doses physiologiques des médicaments de remplacement

Hydrocortisone ~15-25 mg/jour

Acétate de cortisone ~ 30-37.5 mg/jour

Prednisone ~ 3-5 mg/jour

Dexaméthasone ~ 0.5-0.75 mg/jour

Noter que les doses de remplacement seront supérieures aux doses physiologiques pour une certaine période de temps après une chirurgie réussie.

Dr. Anne Klibanski, Hôpital Général du Massachusetts

Pour gérer la maladie ou s'aider, patience. Une augmentation progressive de l'exercice physique en temps et intensité aidera à rétablir la musculature, et le soutien au besoin pour tout problème d'ordre émotionnel est très important. Une saine alimentation, pour aider à la perte de poids, couplée à la prise des quantités recommandées de calcium et vitamine D pour l'ossature, sont importantes. Typiquement, il faut plusieurs mois, voire même années, pour diagnostiquer le syndrome de Cushing, et le processus de guérison réelle est graduel. Prenez votre temps, et maintenez vos attentes réalistes. Certains effets, tels un taux élevé de glucose sanguin et une augmentation de la pression artérielle causés par le Cushing peuvent s'améliorer rapidement parfois après l'ablation de la tumeur, il faut donc surveiller ces facteurs de près et ajuster médicaments de contrôle en conséquence soit en réduisant les doses ou cessant la médication. D'autres symptômes, tel le gain de poids, la faiblesse musculaire et les effets sur le système émotionnel peuvent s'améliorer plus lentement, certains patients voient même une exacerbation de leurs problèmes psychiatriques après la chirurgie, mais ils s'amélioreront avec le temps. Obtenez de l'aide de votre médecin traitant, votre famille et groupes de soutien aux patients. Un thérapeute peut être utile pour faire face à tous les bouleversements occasionnés par cette maladie. Bien que la période de guérison soit longue, la bonne nouvelle est qu'avec de la patience, de l'exercice physique, une saine alimentation, et le support de ceux qui vous entourent, la plupart des patients ont une bonne récupération entre 12-24 mois après la chirurgie.

Dr. Lynnette Nieman, NICHD, NIH Bethesda, MD

Je rappelle à mes patients que les symptômes ne se sont pas développés du jour au lendemain, et qu'ils ne disparaîtront donc pas rapidement. Ça pourrait prendre un an ou plus, mais petit à petit, ils devraient noter une amélioration. Les premiers mois seront les plus difficiles. Afin de s'aider à guérir, je leur dit de faire de l'exercice physique et recommande comment et combien. Je leur suggère de pousser davantage un peu plus chaque semaine, sans toutefois s'attendre à d'importantes améliorations rapidement. Un apport sain d'aliments et boissons, ainsi que des techniques de réduction du stress sont également utiles. Je leur conseille de s'assurer que toute autre déficit hormonal potentiel est sous contrôle et de considérer une évaluation psychologique, avec intervention au besoin, pour tout problème émotionnel survenant durant la période de guérison.

Ce que les patients disent au sujet de leur guérison?

« Je n'étais pas préparé pour le long processus de guérison. Je croyais que c'était peut-être long pour certains patients mais que moi je serais mieux tout de suite après la chirurgie. Ce ne fut pas le cas. Ça m'a pris un an avant de pouvoir cesser mes médicaments, retrouver mes forces et perdre le poids. Ça demande une patience extrême. »

« Ma guérison a très bien été, pas aussi pire que ce que j'avais lu ou ce que je m'attendais. Ce qui m'a aidé a été de trouver des distractions et de voir un psychothérapeute pour le côté émotionnel. »

« Certains aspects, tel que mon poids, ma haute pression et mon diabète se sont rapidement améliorés. Les douleurs aux jointures ainsi que mes pertes de mémoire occasionnelles ont pris des années à se rétablir. Je prenais des bains chauds pour ces douleurs, faisais des mots croisés pour la mémoire (ne riez pas!), et ai gardé contact avec des patients qui ont subi la maladie avant moi pour me donner de l'espoir. »

« J'ai tenu un journal pendant ma guérison pour y noter mes améliorations progressives. Je parlais aussi avec d'autres patients pour voir si ce que j'éprouvais était "normal"; ça m'a aidé de savoir que je n'étais pas seul. »

« J'ai dû réapprendre c'était quoi d'être « normal » après avoir été à la merci du cortisol pendant tant d'années. J'ai dû réaliser que la guérison est un processus qui prend du temps. J'ai dû commencer une nouvelle période de ma vie et cesser de me concentrer tant sur retrouver ce que je croyais être mon « état normal ». Avec le temps, j'ai réalisé que je m'habituais à un nouvel état « normal ». Mes deux ans de récupération ont inclus l'ajustement psychologique que j'ai dû faire, soit d'abandonner ma conception de comment je devrais être et apprécier la nouvelle personne que je devenais. »

« Ce qui m'a aidé le plus fut d'être réaliste quand à mes limites de vraiment croire que oui, il y avait une lumière à la fin de ce très, très long tunnel. J'ai essayé d'être bonne, gentille et patiente avec moi-même et de prioriser mes activités en fonction de mon niveau d'énergie. Je faisais d'abord les choses les plus importantes et tentait de restreindre où m'impliquer. »

« J'ai pris un abonnement à un gym et une piscine, faire des exercices dans la piscine m'a beaucoup aidé à gérer mes douleurs. J'ai découvert des activités que je pouvais faire et que j'aimais comme par exemple visionner de vieux films ou émissions de télévision, faire des bijoux, écouter de la musique et me faire masser. »

VIVEZ AU JOUR LE JOUR – TENTEZ DE NE PAS VOUS FRUSTER – TENTEZ DE DEMEURER POSITIF

La version française de ce document a reçu l'approbation du Dr. André Lacroix, Endocrinologue au Centre hospitalier de l'Université de Montréal (CHUM) et membre du comité médical avisé de la CSRF.

Plusieurs membres du conseil médical de la CSRF ont également contribué à la version anglophone initiale.