Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: E27.1, E27.2, E27.3, E27.4, E35.1, E89.6 · Российская ассоциация эндокринологов

Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность у детей — дефицит кортизола вследствие поражения надпочечников, часто с дефицитом минералокортикоидов и надпочечниковых андрогенов. Главное в рекомендации: подтвердить диагноз лабораторно, вовремя начать заместительную терапию гидрокортизоном и флудрокортизоном при показаниях, обучить семью профилактике адреналового криза.

Главное

- ПХНН нельзя ставить только по симптомам: диагноз требует лабораторного подтверждения. Дефицит глюкокортикоидов подтверждает низкий кортизол при повышенном АКТГ; кортизол >500 нмоль/л делает ПХНН маловероятной.
- Утренний кортизол <138 нмоль/л при АКТГ выше двух норм подтверждает дефицит глюкокортикоидов и служит основанием для лечения. УУР С, УДД 5.
- Дефицит минералокортикоидов устанавливают по повышенному ренину, гипонатриемии и гиперкалиемии, при низком или нормальном альдостероне. УУР В, УДД 3.
- Препарат выбора для замещения глюкокортикоидов у детей — гидрокортизон внутрь 8–12,5 мг/м²/сут в 3 приема; у подростков доза может достигать 15 мг/м²/сут. УУР С, УДД 5.
- При доказанном дефиците минералокортикоидов назначают флудрокортизон утром: до 2 лет — 0,150 мг/м²/сут, до 12 лет — 0,100–0,150 мг/м²/сут, у старших детей и подростков — 0,075–0,0100 мг/м²/сут. УУР С, УДД 5.
- При подозрении на адреналовый криз лечение гидрокортизоном начинают немедленно, не ожидая анализов; по возможности кровь на АКТГ и кортизол берут до первого введения. УУР С, УДД 5.
- Все пациенты с ПХНН должны иметь медицинскую карточку или браслет и набор для неотложной помощи с ампулой гидрокортизона или преднизолона и шприцем. УУР С, УДД 4.

Диагностика

1. Заподозрить ПХНН при сочетании слабости, потери массы, гиперпигментации кожи или слизистых, гипонатриемии, гиперкалиемии, гипогликемии, повторной рвоты, болей в животе, головокружения, судорог или дегидратации. УУР С, УДД 4.
2. Даже без симптомов обследовать ребенка у детского эндокринолога, если есть заболевание или генетический дефект с риском ПХНН либо семейный анамнез наследственных форм ПХНН. УУР С, УДД 5.
3. На осмотре оценить кожу и слизистые, массу и рост, артериальное давление, ЧСС, ЧДД, живот; значимы гиперпигментация, бледность или сероватый оттенок кожи, сниженный тургор, гипотензия, дефицит или резкая потеря массы. УУР С, УДД 5.
4. Первичный лабораторный набор: АКТГ, общий кортизол, ренин или активность ренина плазмы, альдостерон, калий, натрий, глюкоза крови. УУР С, УДД 5.
5. АКТГ и общий кортизол брать рано утром, не позднее 8:00, если позволяет состояние. При подозрении на криз кровь берут в любое время до введения глюкокортикоидов, но лечение не задерживают. УУР В, УДД 1.
6. При кортизоле 140–500 нмоль/л и небольшом повышении АКТГ нужен стимуляционный тест с аналогами АКТГ или, если они недоступны, инсулинотолерантный тест: инсулин растворимый в/в 0,1 Ед/кг, кортизол каждые 15 минут 2 часа; глюкоза должна снизиться <2,2 ммоль/л. Кортизол >500 нмоль/л исключает ПХНН, <500 нмоль/л подтверждает. УУР С, УДД 5.
7. У всех мальчиков определить очень длинноцепочечные жирные кислоты для исключения Х-сцепленной адренолейкодистрофии; при их повышении или невозможности анализа — исследовать ген ABCD1. Всем детям с подтвержденной ПХНН показано молекулярно-генетическое исследование генов, связанных с ПХНН. УУР С.

Лечение

- При тяжелой надпочечниковой недостаточности или признаках криза парентеральные глюкокортикоиды начинают сразу, до результатов тестов; кровь на кортизол и АКТГ желательно взять до первого введения. УУР С, УДД 5.
- Базовая заместительная терапия у детей: гидрокортизон внутрь 8–12,5 мг/м²/сут в 3 приема; у подростков возможно до 15 мг/м²/сут. Преднизолон и дексаметазон у детей нежелательны, особенно при открытых зонах роста. УУР С, УДД 5.
- Если таблетированный гидрокортизон недоступен, детям старше 3 лет допустим преднизолон внутрь 2–3 мг/м²/сут в 2 приема или кортизон внутрь 12–15 мг/м²/сут в 3 приема. УУР С, УДД 5.
- При минералокортикоидной недостаточности добавить флудрокортизон утром; цель — нормализация артериального давления, натрия и калия. У новорожденных и детей первого года жизни дополнительно добавляют 1–2 г хлорида натрия в пищу. УУР С.
- Адреналовый криз: гидрокортизон 2 мг/кг парентерально, детям до 28 дней — 4 мг/кг, затем та же доза каждые 6 часов; либо детям до 1 года — 2,5 мг в/в или в/м, от 1 до 5 лет — 50 мг в/в или в/м, от 6 лет до подросткового возраста — 100 мг в/в или в/м. УУР С, УДД 5.
- При кризе и глюкозе < 3,5 ммоль/л ввести 10% декстрозу 2 мл/кг в/в болюсно, контроль через 15 минут и повтор при необходимости. При шоке или среднетяжелой/тяжелой дегидратации — 0,9% натрия хлорид 10 мл/кг в/в болюсно, повторить при необходимости. УУР С, УДД 5.
- После стабилизации и нормализации натрия и калия перейти с парентерального гидрокортизона на пероральный гидрокортизон в стрессовой дозе — в 2–3 раза выше обычной на 24–48 часов, затем снизить до стандартной. Флудрокортизон возобновить при возможности приема препаратов внутрь у пациентов, которые ранее его получали и/или имеют подтвержденный дефицит минералокортикоидов. УУР С, УДД 5.
- При лихорадке >38 °C, остром заболевании, стрессовой ситуации, медицинских манипуляциях или выраженной слабости увеличить суточную дозу гидрокортизона в 2–3 раза; при выраженной гипертермии — в 3 раза. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренно госпитализировать ребенка с признаками адреналового криза для уточнения диагноза и неотложного лечения.
- Экстренно госпитализировать ребенка с уже установленной ПХНН при развитии адреналового криза.
- Плановая госпитализация или дневной стационар нужны при подозрении на ПХНН, если первичное обследование нельзя полноценно провести амбулаторно, в том числе у детей из групп риска.
- Плановая госпитализация или дневной стационар показаны пациенту с установленной ПХНН, если динамическое обследование нельзя выполнить амбулаторно.
- Диспансерное наблюдение у детского эндокринолога обязательно; контроль каждые 3–6 месяцев включает рост, массу, артериальное давление, кожу и слизистые, самочувствие, ренин или активность ренина плазмы, натрий и калий. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Какие анализы минимально нужны, чтобы подтвердить ПХНН?

Нужны АКТГ, общий кортизол, ренин или активность ренина плазмы, альдостерон, натрий, калий и глюкоза крови. Для дефицита глюкокортикоидов ключевы низкий кортизол и повышенный АКТГ.

Какой кортизол исключает первичную надпочечниковую недостаточность?

Общий кортизол крови >500 нмоль/л при любых условиях делает ПХНН маловероятной. В стимуляционном тесте подъем кортизола >500 нмоль/л исключает ПХНН.

Чем лечить ребенка с ПХНН в обычной ситуации?

Препарат выбора — гидрокортизон внутрь 8–12,5 мг/м²/сут в 3 приема, у подростков до 15 мг/м²/сут. При доказанном дефиците минералокортикоидов добавляют флудрокортизон утром.

Что делать при рвоте, когда ребенок не может принять гидрокортизон внутрь?

Ввести гидрокортизон в/м однократно 2 мг/кг, максимум 100 мг; возрастные дозы: до 1 года — 25 мг, 1–5 лет — 50 мг, от 6 лет — 100 мг. Этого хватает до 6 часов; при сохраняющейся рвоте или плохом самочувствии через 6 часов инъекцию повторяют и обращаются за специализированной помощью.

Как менять дозу гидрокортизона перед процедурой или операцией?

При малом вмешательстве без общей анестезии дозу гидрокортизона до процедуры увеличивают в 2–3 раза. При вмешательствах под общей анестезией вводят гидрокортизон парентерально; при больших операциях — 2 мг/кг перед анестезией, затем инфузия по массе тела или 1–2 мг/кг каждые 6 часов.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/1056-pervichnaya-hronicheskaya-nadpochechnikovaya-nedostatochnost. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/1056_1