Первичная надпочечниковая недостаточность

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: E27.1, E27.2, E27.3, E27.4, E27.8, E35.1, E89.6 · Российская ассоциация эндокринологов

Первичная надпочечниковая недостаточность — тяжелое жизнеугрожающее состояние, при котором кора надпочечников не вырабатывает достаточно глюкокортикоидов, минералокортикоидов и андрогенов. Рекомендация посвящена распознаванию заболевания и аддисонического криза, лабораторному подтверждению, поиску причины, заместительной терапии и профилактике декомпенсации.

Главное

- Наиболее частая причина — аутоиммунное разрушение коры надпочечников, более чем в 90% случаев; маркером служат антитела к 21-гидроксилазе. Заболевание может быть изолированным или входить в состав аутоиммунного полигландулярного синдрома.
- Подозревать заболевание следует при сочетании похудания, слабости, гипотонии или ортостатического головокружения, тяги к соленому, гипонатриемии, гиперкалиемии, гипогликемии и гиперпигментации; у женщин возможна утрата подмышечного и лобкового оволосения.
- Аддисонический криз проявляется выраженной слабостью, синкопе, рвотой или болью в животе, гипотензией, нарушением сознания, олигурией, гипонатриемией, гиперкалиемией и гипогликемией.
- У пациентов с другими аутоиммунными заболеваниями, инфекциями или приемом препаратов, способных вызвать надпочечниковую недостаточность, вероятность первичной надпочечниковой недостаточности выше; им требуется более тщательное наблюдение.
- При подтвержденной первичной надпочечниковой недостаточности необходимы заместительные глюкокортикоиды и, как правило, минералокортикоид флудрокортизон; соль ограничивать не следует.
- Компенсацию оценивают преимущественно клинически: по массе тела, артериальному давлению, слабости, симптомам гиперкортицизма, ортостатике, отекам, тяге к соленому и электролитам. Рутинный контроль АКТГ и кортизола для подбора обычной заместительной терапии не применяется.

Диагностика

1. Обследование для исключения 1-НН рекомендуется у пациентов с необъяснимыми другой патологией симптомами, подозрительными в отношении 1-НН: снижение веса, гипотензия, гипонатриемия, гиперкалиемия, лихорадка, боли в животе, гиперпигментация, гипогликемия. Особого внимания требуют пациенты с аутоиммунными нарушениями, инфекционными заболеваниями или принимающие соответствующие препараты. УУР С, УДД 5.
2. Провести физикальное обследование с оценкой артериального давления, особенно при переходе в вертикальное положение, гиперпигментации кожи и слизистых, а у женщин — подмышечного и лобкового оволосения.
3. Взять утром, предпочтительно с 06:00 до 10:00, общий кортизол и АКТГ; одновременно определить альдостерон и ренин. Уровни натрия и калия исследуют для лабораторной оценки тяжести состояния пациента и эффективности терапии, но сами по себе они не подтверждают и не исключают диагноз.
4. Диагноз поддерживают утренний кортизол менее 140 нмоль/л, двукратное превышение верхней границы референса для АКТГ, повышенный ренин в сочетании с низконормальным или сниженным альдостероном. Утренний кортизол более 500 нмоль/л позволяет исключить надпочечниковую недостаточность. УУР С, УДД 4.
5. Если базовые показатели не дают ответа, выполнить стимуляционную пробу с препаратом из группы АКТГ при отсутствии противопоказаний. Пиковый кортизол более 500 нмоль/л на фоне пробы исключает надпочечниковую недостаточность. УУР С, УДД 4; для критерия исключения на пробе — УУР В, УДД 3.
6. После подтверждения установить причину: исследовать антитела к CYP21A2; у мужчин с отрицательными антителами — обследовать на Х-сцепленную адренолейкодистрофию; при двустороннем поражении надпочечников учитывать инфильтративные заболевания, инфекции, кровоизлияние, метастазы, опухоли, а в некоторых случаях — генетические заболевания.

Лечение

- Всем пациентам назначают заместительную терапию глюкокортикоидами. Базовый вариант для взрослых — гидрокортизон 15–25 мг/сут или кортизон 20–35 мг/сут внутрь в два-три приема; наибольшую дозу принимают утром, последующие — около 16:00 либо в полдень и ближе к вечеру. УУР B, УДД 2.
- При трудностях с многократным приемом или отсутствии улучшения качества жизни допустим преднизолон 3–5 мг/сут внутрь однократно или дважды в день. Дексаметазон для постоянной заместительной терапии не рекомендуется из-за высокого риска передозировки. УУР A, УДД 3; для дексаметазона — УУР C, УДД 4.
- Минералокортикоидная терапия — флудрокортизон: стартовая доза 50–100 мкг/сут, обычно утром; обычный суточный диапазон составляет 0,05–0,2 мг. Потребление соли не ограничивают. В отдельных случаях, например при семейном изолированном дефиците глюкокортикоидов и некоторых формах врожденной дисфункции коры надпочечников, флудрокортизон может не требоваться. УУР C, УДД 4.
- При подозрении на аддисонический криз сначала, если возможно, взять кровь на АКТГ и кортизол, но лечение не откладывать. Немедленно ввести парентерально 100 мг гидрокортизона, провести гидратацию, затем в первые 24 часа дать 200 мг гидрокортизона непрерывно или разделить на введения каждые 6 часов. Для немедленного начала терапии — УУР C, УДД 5; для схемы гидрокортизона — УУР C, УДД 4.
- При лихорадке увеличить пероральную дозу гидрокортизона вдвое при температуре 38 °C и втрое при 39 °C до нормализации, обычно на 2–3 дня; обеспечить дополнительное употребление электролит-содержащих жидкостей. При рвоте или травме, не позволяющих принимать препарат внутрь, использовать парентеральный глюкокортикоид.
- Во время беременности предпочтителен гидрокортизон; рекомендуется рассмотреть вопрос о повышении его дозы, особенно в третьем триместре, а большинство специалистов рекомендуют увеличение дозы на 20–40% с 24-й недели. Дексаметазон для заместительной терапии при беременности не назначают. В начале активных родов вводят 100 мг гидрокортизона внутривенно болюсно, затем 200 мг внутривенно за 24 часа. УУР C, УДД 5.
- Корректировать дозы по клинике: передозировка глюкокортикоидов проявляется увеличением массы тела, бессонницей и отеками, недостаточность — тошнотой, снижением аппетита и массы тела, сонливостью и гиперпигментацией. Для минералокортикоидов оценивают ортостатическую гипотензию, отеки, гипертензию, тягу к соленому, натрий, калий и в сложных случаях ренин.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренная госпитализация показана при аддисоническом кризе, подозрении на криз, впервые выявленной первичной надпочечниковой недостаточности и тяжелой передозировке глюко- или минералокортикоидов.
- Плановая госпитализация нужна при нетяжелых признаках неадекватной заместительной терапии, если скорректировать лечение амбулаторно не удалось.
- После стабилизации выписка возможна при стойком улучшении, удовлетворительном самочувствии, отсутствии признаков неадекватной терапии и нормальных электролитах, когда пациент может продолжить лечение амбулаторно или дома.
- Диспансерное наблюдение эндокринологом проводят не реже одного раза в год; беременных наблюдают не реже одного раза в триместр.

Частые вопросы

Когда при подозрении на первичную надпочечниковую недостаточность начинать лечение до получения анализов?

У тяжелого пациента с клиническими признаками недостаточности сначала, если возможно, берут кровь на АКТГ и кортизол, затем немедленно начинают глюкокортикоидную терапию, не дожидаясь результатов. Подтверждающее тестирование проводят после стабилизации, при временной отмене терапии.

Какой утренний кортизол подтверждает или исключает заболевание?

Кортизол менее 140 нмоль/л в сочетании с двукратным повышением АКТГ, повышенным ренином и низконормальным или сниженным альдостероном поддерживает диагноз. Значение более 500 нмоль/л утром позволяет исключить недостаточность; кровь желательно брать с 06:00 до 10:00.

Как действовать при аддисоническом кризе?

Парентерально вводят 100 мг гидрокортизона, проводят гидратацию, затем вводят 200 мг гидрокортизона в первые сутки непрерывно или по 50 мг каждые 6 часов. Лечение нельзя откладывать из-за ожидания лабораторных результатов.

Какая поддерживающая схема заместительной терапии используется чаще всего?

Гидрокортизон назначают по 15–25 мг/сут или кортизон по 20–35 мг/сут в два-три приема, с наибольшей дозой утром. Альтернатива — преднизолон 3–5 мг/сут; дексаметазон для постоянной терапии не рекомендуется.

Нужно ли ограничивать соль и как контролировать флудрокортизон?

Соль ограничивать не следует; стартовая доза флудрокортизона составляет 50–100 мкг/сут, обычная — 0,05–0,2 мг/сут. Эффект оценивают по тяге к соленому, ортостатике, отекам, артериальному давлению, натрию, калию и, в сложных случаях, ренину.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/524-pervichnaya-nadpochechnikovaya-nedostatochnost. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/524_3