

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ И ЛЕКЦИИ

В.Л. Кукушкин, Е.А. Кукушкина, М.В. Смирницкая

ОСЛОЖНЕНИЯ ЭНДОДОНТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

УДК 616.314.071

В статье представлен обзор осложнений эндодонтического лечения. Приведена оригинальная классификация, основанная на выделении этапов лечения, а также эпидемиология наиболее распространенных осложнений. Подробно описана клиника типичных неудач при выполнении каждого этапа, охарактеризованы основные методы их лечения и профилактики.

Ключевые слова: Осложнения эндодонтического лечения, их классификация и эпидемиология, клиника, методы лечения и профилактики эндодонтических осложнений.

In article the review of complications of endodontic treatment is presented. The original classification based on allocation of stages of treatment, and also epidemiology of the most widespread complications is resulted. The clinic of typical failures is in detail described at performance of each stage, the basic methods of their treatment and prevention are characterized.

Keywords: complications of the endodontic treatment, their classification and epidemiology; clinic, treatment and prevention methods of the endodontic complications.

В настоящее время в связи с высокой распространенностью и интенсивностью кариозной болезни нарастает поток пациентов с осложнениями кариеса (пульпит, периодонтит), требующими эндодонтического лечения.

Мануальная работа врача при лечении таких пациентов требует хорошего знания морфологии зубов, навыков владения ручными инструментами и методами пломбирования корневых каналов [2, 5, 7, 12].

С другой стороны, сама эндодонтия пополняется все новыми технологиями машинной обработки каналов, что сопровождается в ряде случаев различными осложнениями, ухудшающими прогноз проведенного лечения [1, 4, 6, 8].

В научной и учебной литературе эти вопросы систематизированы недостаточно.

Анализ литературных и собственных данных по эпидемиологии эндодонтических осложнений дает возможность классифицировать их по частоте встречаемости следующим образом:

1. Недопломбирование корневого канала – до 60%;
2. Отлом инструмента – от 6 до 20%;
3. Перфорация дна и (или) стенки полости зуба, а также корневого канала – от 3 до 12%;
4. Выведение большого количества силера и/или гуттаперчи за верхушку, продольный раскол корня при конденсации гуттаперчи, и пр. - до 8% [1, 8-10, 19, 24].

Обращает на себя внимание, что три первые осложнения, составляю-

щие подавляющее большинство (92%), связаны (напрямую или косвенно) с формированием доступа к устьям каналов. Значит, от правильности проведения этого этапа лечения зависят все последующие.

Не представляет сомнений тот факт, что эти осложнения объединяет инфекционный фактор (микроорганизмы в корневой пульпе, на поверхности отломка инструмента). Значит, именно наличие инфекции в эндодонте является решающим в развитии последующих осложнений (периодонтит, удаление зуба) [8, 15, 23].

Ingle J.I. показал, что в 76% случаев неудача эндодонтического лечения связана напрямую с ошибками врача, соответственно в оставшейся четверти случаев могут быть причины, от него (врача) не зависящие. И это, прежде всего – непредсказуемая анатомия эндодонта [21]. Для решения этой проблемы необходимо принять за стандарт лечения пульпита и периодонтита обязательное рентгенологическое исследование причинного зуба.

Что касается второго по частоте осложнения, в ряде ситуаций его наступление также не зависит от врача (технологические дефекты и «усталость» металла, из которого изготовлены эндоинструменты).

В эндодонтическом лечении условно можно выделить три основных этапа:

- 1) обеспечение доступа к полости зуба и устьям корневых каналов;
- 2) удаление содержимого из канала, его инструментальная и медикаментозная обработка, высушивание;
- 3) пломбирование канала различными материалами, гарантирующими его надежную трехмерную герметизацию [2, 13].

Соответственно на каждом из этапов возможны характерные ошибки и осложнения.

I. Осложнения при создании эндодонтического доступа

При создании эндодонтического доступа производится трепанация интактной коронки зуба или раскрытие пульпарной камеры при имеющейся кариозной полости. Несмотря на кажущуюся техническую простоту этой манипуляции, процент ошибок и следующих за этим осложнений продолжает оставаться достаточно высоким [5, 8, 10]. Эти ошибки влекут за собой, как снежный ком, последующие осложнения - необнаружение одного или нескольких каналов, отлом инструмента в канале и, как следствие – развитие хронического периодонтита и удаление зуба [2, 6, 11].

К возможным осложнениям первого этапа относятся:

- 1). Недораскрытие полости зуба чаще всего встречается на молярах и премолярах, имеющих от 2 до 4 корневых каналов.

Если при раскрытии полости моляра врач недостаточно иссекает свод полости зуба, то получает доступ только в близлежащий или самый широкий канал. При этом остаются навесы дентина, в которых могут оставаться остатки ткани коронковой пульпы, или (что еще хуже) - устья необнаруженных каналов. Некротизированная ткань в коронковой камере в дальнейшем приведет к изменению цвета коронки, остатки пульпы в необнаруженном канале - к развитию хронического периодонтита.

Для предупреждения данного осложнения необходимо тщательно изучить диагностическую рентгенограмму зуба для оценки толщины твердых тканей жевательной поверхности и глубины коронковой полости, проверять зондом в процессе раскрытия наличие навесов дентина, тщательно удалять коронковую пульпу. Критерием полноценной экстирпации пульпы

служит полная остановка кровотечения из просвета канала.

2). Избыточное препарирование полости доступа и дна полости зуба происходит обычно при отложении заместительного дентина, что затрудняет поиск устьев каналов. Это может привести к перфорации стенки коронки или ослаблению всей коронки зуба.

Незнание топографии пульповой камеры и ее грубое раскрытие на турбинной установке при глубоком продвижении фиссурного бора может привести к эндодонтической перфорации дна полости зуба. В этот момент врач ощущает чувство «провала», начинается достаточно сильное кровотечение. Ситуацию усугубляет то, что пациент ничего не ощущает, т.к. лечение производится, как правило, под анестезией. В случае перфорирования дна полости зуба крайне важно предотвратить инфицирование периодонтальных тканей. Оптимальным является закрытие перфорационного отверстия тем или иным герметизирующим материалом, например MTA Pro Root [16, 17, 20].

Для профилактики фуркационных перфораций необходимо хорошее знание топографии пульпарной камеры, осторожное иссечение свода полости зуба шаровидными борами среднего диаметра. В настоящее время для этих целей разработаны специальные наборы боров с безопасной верхушкой (типа Regio Pro). Для безопасности лучше провести данную манипуляцию не турбинным, а механическим микромоторным наконечником на небольшой скорости.

Необходимо отметить, что на отдаленный прогноз данного осложнения влияют: время от момента обнаружения перфорации до ее закрытия (чем раньше, тем лучше), диаметр перфорационного отверстия, отсутствие проталкивания герметизирующего материала в периодонт. Но даже при применении современных методик закрытия фуркационных перфораций отдаленные результаты не всегда благоприятны [1, 2, 8].

II. Осложнения хемо-инструментальной обработки корневых каналов:

1). Отлом инструмента.

Инструментальная обработка предполагает удаление инфицированных мягких тканей из просвета канала, слоя наиболее инфицированного пристеночного дентина и придание каналу конусообразной формы для последующей obturации. При этом применяют самые разнообразные эндодонтические инструменты (как ручные, так и машинные), изготовленные из нержа-

вующей стали или никель-титанового (Ni-Ti) сплава.

Несмотря на многочисленные заявления фирм-изготовителей о том, что Ni-Ti -файлы ввиду их сверхгибкости, эластичности и прочности практически не ломаются, повседневная практика свидетельствует об обратном [6, 10]. При многократном их использовании развивается явление т.н. «усталости металла», а значит, возможность его деформации и отлома. По данным литературы, это осложнение встречается достаточно часто (до 20%) [15, 19, 23].

Для обнаружения отломка в настоящее время применяют оптические системы (операционные микроскопы, налобные галилеевские лупы). Для извлечения отломка предложен ряд инструментов и устройств, обеспечивающих доступ и захват отломков (щипцы Массерана, набор Радла и т.п.) [5, 6, 8].

К наиболее эффективным способам удаления отломков относят применение ультразвуковых приборов и насадок, работающих в «сухом» режиме и способных расшатать заклиненный в дентине отломок. Для обеспечения доступа к отломку также применяют наборы, состоящие из трепан-боров, специальных щипцов или пинцетов с узкими щечками, способными после опиления дентина вокруг отломка захватить и извлечь его.

Однако необходимо подчеркнуть, что эти наборы позволяют работать только в устьевой и, изредка, в средней трети широких каналов. При отломе в апикальной трети риск применения этих систем резко возрастает, т.к. диаметр трепан-бора соизмерим с диаметром самого корня в этом участке. В случае безуспешности попыток извлечения возможно прохождение канала рядом с отломком.

Альтернативой является также эндодонтическая хирургия (зубосохраняющие операции) либо использование импрегнационных методов обработки канала с находящимся в нем отломком (депофорез гидроокиси меди-кальция по А. Кнаппвост, электрофорез препаратов йода, резорцин-формалиновый метод, метод серебрения) [2, 7, 10]. Необходимо заметить, что два последних метода в том классическом виде, как они были описаны авторами, сейчас уже не применяются. Однако в арсенале эндодонтии остаются импрегнирующие пасты (содержащие формальдегид), о чем свидетельствуют каталоги фирм-производителей («Форфенан» фирмы «Септодонт», «Форедент» фирмы «Спофа денталь» и т.п.) [6, 8, 13]. Основанием их сегодняшнего использования является мощная бакте-

рицидная активность, позволяющая в ряде случаев предотвратить инфицирование такого канала, а значит и появление (или прогрессирование имеющегося) деструктивного процесса в периодонте.

2). Осложнения, связанные с неправильной техникой расширения и формирования корневых каналов:

а) формирование уступа или расширения в апикальной части (zippering)-развивается при агрессивной работе инструментами большого диаметра;

б) изменение формы и смещение (транспозиция) апикального отверстия;

в) избыточное расширение канала в средней трети, вызванное несоблюдением правила 3-шаговой обработки (stripping);

г) латеральная перфорация корня по малой кривизне канала;

д) апикальная перфорация корня;

е) чрезмерное расширение (разрыв) апикального отверстия с утратой рабочей длины и апикального упора;

ж) механическая травма периодонта при выведении инструмента за апекс;

з) проталкивание мягких тканей, инфицированной дентинной стружки в периодонт [10, 13].

Но самым тяжелым осложнением данного этапа является аспирация файла в просвет воздухоносных путей (в трахею, бронхи) с развитием сильнейшего спазма бронхов, угрожающего жизни пациента. В этой ситуации только интубация или коникотомия могут спасти человеку жизнь. Вот почему применение раббердама является обязательным этапом эндодонтического лечения.

Не менее серьезным осложнением является заглатывание файла с попаданием его в просвет пищевода или желудка. Первой помощью в данной ситуации является немедленное проведение фиброгастроскопии в условиях стационара [8].

Профилактика подобных осложнений заключается в применении раббердама, при отсутствии его - в использовании фиксирующих устройств для файлов, максимальная концентрация внимания во время лечения. Нужно признать, что намного проще предупредить эти грозные осложнения, чем лечить.

Правила предупреждения осложнений, связанных с инструментальной обработкой каналов, достаточно просты:

1. Не превышать технологический лимит работы эндодонтического инструментария (обычно 5 циклов стерилизации, или 5 обработанных каналов);

2. Перед началом работы внимательно, с помощью лупы осмотреть инструменты и отбраковать те, которые имеют раскрутку или деформацию кончика, пятна коррозии;

3. При работе в канале не прилагать чрезмерных усилий, скорее «упрашивать инструмент» работать; не форсировать обработку, перескакивая через номера (например, от 15 сразу к 25) [6, 8, 13].

При проведении медикаментозной обработки канала и высушивании описаны такие тяжелые осложнения, как отек мягких тканей лица с последующим некрозом (в результате периапикального выведения раствора гипохлорита натрия), подкожная эмфизема тканей лица (при высушивании плотно введенным в просвет канала воздушным пистолетом под давлением) [8, 18].

При чрезмерном введении под давлением химически агрессивных препаратов (промывание эндодонтическим шприцом) возможен химический ожог периодонта, приводящий к развитию токсического (медикаментозного) периодонтита [10, 13].

III. Осложнения при obturации корневых каналов.

Пломбирование корневых каналов является заключительной и самой ответственной процедурой в эндодонтии, т.к. от качества obturации зависит дальнейшая судьба зуба. Как недопломбирование, так и перепломбирование признаны серьезными осложнениями, приводящими к развитию (или прогрессированию имеющегося) деструктивного процесса в периодонте [4, 8, 15].

Среди выявленных дефектов эндодонтического лечения преобладала недопломбировка канала до физиологической верхушки (68,9%), остальные дефекты встречались значительно реже.

Анализ рентгенограмм выявил, что некачественное пломбирование имело место в 67,9% корневых каналов, при этом если неудачи пломбирования в 73,6% каналов моляров верхней челюсти и 77,7% каналов моляров нижней челюсти можно считать достаточно ожидаемыми, то 56,5% плохо пломбированных нижних резцов вызывает недоумение, хотя вероятно, объясняется их анатомическим строением [3].

Недостаточная obturация происходит в результате:

- неточного определения рабочей длины канала (отсутствие рентгенограммы с введенными файлами);
- неправильной инструментальной обработки, когда канал не был полно-

ценно расширен (минимум до 25 размера), и ему не была придана коническая форма;

- оставления в просвете канала остатков витальной пульпы (очень распространенный среди практиков ориентир достижения силером верхушечного отверстия — появление распирающей боли — в этой ситуации дезориентирует врача, т.к. боль связана с давлением пасты на живую пульпу);

- неправильной техники внесения пломбировочного материала (в частности, при внесении первой, слишком большой порции силера в канале образуется воздушная пробка, а воздух, как известно, не сжимается) [2, 6, 12].

Всегда ли абсолютна вина врача в недопломбировании? Нет, и это прежде всего относится к зубам со сложной морфологией корневых каналов. Таковыми являются моляры и премоляры. Нужно отметить, что нижние резцы, учитывая процент обнаружения дополнительного канала, являются в этом плане не менее сложными.

Недопломбирование ведет к оставлению в свободной части канала микрофлоры и реинфицированию периодонта. Исходом данного осложнения при пульпите является развитие апикального периодонтита или увеличение очага деструкции при периодонтите. Необходимо извлечение некорректной корневой пломбы (распломбирование канала) и перелечивание зуба.

Перепломбирование связано как с неправильной предыдущей подготовкой канала (чрезмерное расширение апикального отверстия, отсутствие апикального упора), так и ошибками при внесении obturiрующего материала (использование очень тонкого штифта, свободно проходящего в периодонт). Часто к этому приводит чрезмерная работа каналонаполнителем, особенно при наличии очага деструкции [4, 14, 22].

Незначительное выведение силера за верхушечное отверстие (при полноценном заполнении самого канала) лечения не требует. При появлении болей (явления острого травматического периодонтита) назначают анальгетики, физиолечение (УВЧ, микроволны, тепло) [24].

Литература

1. Антанян А.А. Эндодонтия: вопросы и ответы / А.А. Антанян // Эндодонтия сегодня. - 2007. - №1. - С.70-71.
2. Антанян А.А. Эндодонтия: вопросы и ответы / А.А. Антанян // Эндодонтия сегодня. - 2007. - №1. - С.70-71.
3. Бер Р. Эндодонтология: Пер. с англ. под общ. ред. проф. Т.Ф. Виноградовой / Р. Бер, М.

Бауман, С. Ким. - М.: МЕДпресс-информ, 2010. - 368 p.: ил.

Ber R., Bauman M., Kim S. Jendodontologija / Per. s angl. pod obw. red. prof. T.F. Vino gradovoj. - M.: MEDpress-inform, 2010. - 368 s.: il.

3. Бондаренко Н.Н. Механизм объективной оценки в системе управления качеством оказания стоматологических услуг: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Н.Н. Бондаренко. - М., 2007. - 32 с.

Bondarenko N.N. Mehanizm obektivnoj ocenki v sisteme upravljenija kachestvom okaza nija stomatologicheskikh uslug: Avtoref. diss. ...dokt. med.nauk / N.N. Bondarenko. - M., 2007. - 32 p.

4. Боровский Е.В. Ошибки эндодонтического лечения зубов / Е.В. Боровский // Клиническая стоматология. - 2003. - №2. - С.44-47.

Borovskij E.V. Oshibki jendodonticheskogo lechenija zubov / E.V. Borovskij // Klinicheskaja stomatologija. - 2003. - №2. - P.44-47.

5. Боровский Е.В. Состояние эндодонтии в цифрах и фактах / Е.В. Боровский // Клиническая стоматология. - 2003. - №1. - С.38-40.

Borovskij E.V. Sostojanie jendodontii v cifrah i faktah / E.V. Borovskij // Klinicheskaja stomatologija. - 2003. - №1. - P.38-40.

6. Жохова Н.С. Ошибки и осложнения эндодонтического лечения и пути их устранения: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / Н.С. Жохова. - М., 2002. - 35 с.

Zhohova N.S. Oshibki i oslozhnenija jendodonticheskogo lechenija i puti ih ustraneniya: Avtoref. diss. ... dokt.med.nauk / N.S. Zhohova. - M., 2002. - 35 p.

7. Иванов В.С. Практическая эндодонтия / В.С. Иванов, Г.Д. Овруцкий, В.А. Гемонов. - М.: Мед., 1984. - 178 с.

Ivanov V.S. Prakticheskaja jendodontija / V.S. Ivanov, G.D. Ovruckij, V.A. Gemonov. - M.: Med., 1984. - 178 p.

8. Козн С. Эндодонтия. - 8 изд., перераб. и доп. / С. Козн, Р. Бернс. - М.: Издательский Дом "STBOOK", 2007. - 1021 с.

Kojen S. Jendodontija. - 8 izd., pererab. i dop / S. Kojen, R. Berns. - M.: Izdatel'skij Dom "STBOOK", 2007. - 1021 p.

9. Кукушкин В.Л. Осложнения в эндодонтии (по результатам анкетирования врачей) / В.Л. Кукушкин, Е.А. Кукушкина, М.В. Смирницкая // Эндодонтия сегодня. - М. - 2011. - №1. - С.65-66.

Kukushkin V.L. Oslozhnenija v jendodontii (po rezultatam anketirovanija vrachej) / V.L. Kukushkin, E.A. Kukushkina, M.V. Smirnickaja // Jendodontija today. - M. - 2011. - №1. - S.65-66.

10. Мамедова Л.А. Ошибки и осложнения в эндодонтии / Л.А. Мамедова. - НГМУ: Н.Новгород, 2006. - 48 с.

Mamedova L.A. Oshibki i oslozhnenija v jendodontii / L.A. Mamedova. - NGMU: N.Novgorod, 2006. - 48 p.

11. Митронин А.В. Комплексное лечение и реабилитация больных с деструктивными формами хронического периодонтита: автореф. дис. ... д-ра мед. наук / А.В. Митронин. - М., 2004. - 50 с.

Mitronin A.V. Kompleksnoe lechenie i reabilitacija bol'nyh s destruktivnymi formami hronicheskogo periodontita: avtoref. diss. ...dokt. med. nauk / A.V. Mitronin. - M., 2004. - 50 p.

12. Мылзенова Л.Ю. Критерии оценки качества эндодонтического лечения на этапах его проведения: автореф. дис. ... канд. мед. наук / Л.Ю. Мылзенова. - М., 2002. - 20 с.

Mylzenova L.Ju. Kriterii ocenki kachestva jendodonticheskogo lechenija na etapah ego provedeniya: Avtoref. dis. ... kand. med. nauk / L.Ju. Mylzenova. - M., 2002. - 20 p.

13. Николаев А.И. Практическая терапевтическая стоматология / А.И. Николаев, Л.М.

Цепов. - СПб: Институт стоматологии, 2001.- 390 с.

Nikolaev A.I. Prakticheskaja terapevticheskaja stomatologija / A.I. Nikolaev, L.M. Cepov. - SPb: Institut stomatologii, 2001. - 390 p.

14. Петрикас А.Ж. Боль после пломбирования корневых каналов зубов / А.Ж. Петрикас, А.П. Овсепян, Л.А. Горева // Новости Дентсплы. - 2002. - №7. - С. 51-55.

Petrikas A.Zh. Bol' posle plombirovaniya kornevyh kanalov zubov / A.Zh. Petrikas, A.P. Ovsepjan, L.A. Goreva // Novosti Dentsply. - 2002. - №7. - P. 51-55.

15. Тронстад Л. Клиническая эндодонтия: Пер. с англ. под ред. проф. Т.Ф.Виноградовой / Л. Тронстад. - М.: Медпресс-информ, 2006.- 288 с.

Tronstad L. Klinicheskaja jendodontija: Per. s angl. pod red. prof. T.F. Vinogradovoj / L. Tronstad. - M.: Medpress-inform, 2006.- 288 p.

16. Alhadainy H.A. Artificial floor technique used for the repair of furcation perforations: a microleakage study / H.A. Alhadainy, Al. Abdalla // J Endodon. -1998. - Vol. 24(1). -P. 33.

17. Arens D.E. Repair of furcal perforations with mineral trioxide aggregate / D.E. Arens, M. Torabinejad // Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodon.-1996. -Vol. 82. - P. 84-88.

18. Becking A.G. Complications in the use of sodiumhypochlorite during endodontic treatment / A.G. Becking // Oral Surg. 1991. -71. P. 346-348.

19. Cheung G. Endodontic failures / G. Cheung // Int Dent J.146:131, 1996.

20. Fuss Z. Root perforations: classification and treatment choices based on prognostic factors / Z. Fuss, M. Trope // Endod Dent Traumatol. -1996. - Vol. 12. - P. 255-264.

21. Ingle J.I. Endodontics / J.I. Ingle. - Philadelphia: Lea & Febiger, 1985.

22. Lin L.M. Factors associated with endodontic treatment failures / L.M. Lin, J.E. Skribner, P. Gaengler // J. of Endodontics. - 1992. 18. P. 625-627.

23. Success and Failure in Endodontics: An Online Study Guide//Journal of Endodontics. - 2008. - Vol. 34, Issue 5, Supplement. - P.1-6.

24. Vire D.E. Failure of endodontically treated teeth: Classification and evaluation / D.E. Vire // Journal of Endodontics. 1991, July. - Vol. 17, Issue 7. - P.338-342.

П.И. Гурьева

БОЛЕЗНЬ ШАРКО-МАРИ-ТУТА: СОВРЕМЕННАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ И КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

УДК 616-056.7.8

В данной статье рассматриваются классификация и клинические особенности болезни Шарко-Мари-Тута в зависимости от пораженного гена и типа наследования.

Ключевые слова: болезнь Шарко-Мари-Тута, классификация, клинические проявления

In this article consider classification and clinical features of Charcot-Marie-Tooth disease depending on the affection gene and inheritance type are presented.

Keywords: Charcot-Marie-Tooth disease, classification, clinical features.

Введение. Болезнь Шарко-Мари-Тута (Charcot-Marie-Tooth disease) – обширная группа генетически гетерогенных заболеваний периферических нервов, характеризующихся симптомами прогрессирующей полинейропатии с преимущественным поражением мышц дистальных отделов конечностей [6]. Первое клиническое описание заболевания было сделано французскими исследователями J.Charcot, P.Marie (1886) и независимо от них англичанином H. Tooth (1886), которые обозначили их как невральные амиотрофии. Этот термин до настоящего времени используется для обозначения этой группы заболеваний. Однако в соответствии с международной классификацией принят термин «наследственные моторно-сенсорные нейропатии» (НМСН) [5]. Частота всех форм НМСН варьирует от 4,7 до 36 на 100 тыс. населения [10]. Наибольшая распространенность НМСН в Норвегии составила 36 случаев, в Испании – 28,2. Частота на Кипре составила 16, в Сербии – 9,7 [11,17]. Результатом японского исследования является частота

НМСН 10,8. Наименьшая частота зафиксирована в Нигерии – 0,14 на 100 тыс. населения. В России этот показатель в среднем составляет 5,64 с колебаниями от 1,07 до 15,95 [9]. НМСН поражает все расы и национальности без возрастных и гендерных различий, но чаще страдают люди молодого, трудоспособного возраста (20-30 лет). Прогрессирующее течение заболевания с быстрым развитием осложнений и отсутствием эффективного лечения у больных с НМСН приводит к снижению качества жизни и ранней инвалидизации. В семьях,отягощенных по НМСН, профилактика данного наследственного заболевания основывается на медико-генетическом консультировании и пренатальной диагностике [8]. В настоящее время идентифицировано около 30 различных генов, ответственных за формирование фенотипа НМСН. До сих пор описываются новые клинические варианты, а также новые гены, причастные к формированию этой патологии [19].

Классификация. За более чем столетний период, прошедший со времени первого описания болезни Шарко-Мари-Тута, многократно менялись взгляды на систематику и нозологическую самостоятельность отдельных вариантов этой группы заболеваний. Созданию новых классификаций в значительной мере способствовало

развитие диагностических методов. Исследованиями Dyck P. и Lambert E., проведенными в 60-х гг. прошлого столетия, показано, что все наследственные полинейропатии на основании данных электрофизиологических и морфологических методов исследования можно четко дифференцировать 2 основных типа НМСН – НМСН I и НМСН II. Тип НМСН I характеризуется, по данным электронейромиографии, значительным снижением скорости проведения импульса по двигательным (СПИ менее 38 м/с) и чувствительным волокнам периферических нервов, а морфологически – сегментарной гипертрофической демиелинизацией нервов с формированием «луковичных головок» («onion bulbs»). Таким образом, НМСН I типа представляет собой демиелинизирующую форму полинейропатии (миелопатию). Напротив, для НМСН типа II характерно первичное поражение аксонов периферических нервов, при этом скорости проведения импульса по периферическим нервам в пределах нормы или умеренно снижены, а на биопсии структура миелина остается сохранной (аксональная форма полинейропатии, или аксонопатия). В качестве порогового значения принят показатель СПИ по двигательной компоненте срединного нерва в 38 м/с. Однако описаны семьи, у пораженных членов которых наблю-

ГУРЬЕВА Полина Иннокентьевна – аспирант кафедры неврологии и психиатрии Медицинского института ФГАОУ ВПО «Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова», GurievaPI@yandex.ru.