

На правах рукописи

**БАРДАСЬ**

**Анна Александровна**

**МЕДИЦИНСКИЕ АСПЕКТЫ АБИЛИТАЦИИ ДЕТЕЙ  
С АКРОЦЕФАЛОСИНДАКТИЛИЕЙ**

14.01.15 - травматология и ортопедия

**АВТОРЕФЕРАТ**

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Санкт-Петербург

2015

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации.

**Научный руководитель:** доктор медицинских наук профессор  
**Шведовченко Игорь Владимирович**

**Официальные оппоненты:**

**Кожевников Олег Всеволодович** - д.м.н., ФГБУ «ЦИТО им. Н.Н. Приорова» Минздрава России, отделение травматологии и ортопедии, заведующий;

**Выборнов Дмитрий Юрьевич** - д.м.н. профессор, ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, кафедра детской хирургии педиатрического факультета, профессор.

**Ведущая организация:** ГБОУ ВПО «Ярославский государственный медицинский университет» Минздрава России.

Защита состоится 31 марта 2015 г. в \_\_\_\_\_ часов на заседании диссертационного совета Д 208.075.01 при ФГБУ «Российский ордена Трудового Красного Знамени научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена» Минздрава России (195427, Санкт-Петербург, ул. академика Байкова, д. 8)

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБУ «РНИИТО им. Р.Р. Вредена» Минздрава России и на сайте: <http://dissovet.rniito.ru/>

Автореферат разослан

2015 г.

Ученый секретарь диссертационного совета

доктор медицинских наук, профессор

Кузнецов И.А.

## ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

### Актуальность вопроса

Под акроцефалосиндактилией на сегодняшний день понимают группу редких наследственных синдромов, основными признаками которых являются акроцефалия, возникающая вследствие преждевременного краниостеноза (Kouga T., 2014), и синдактилия кистей и стоп. В связи с использованием разнородной терминологии при определении пороков, входящих в понятие «acroцефалосиндактилия», отмечен большой диапазон частоты проявления этой патологии у различных авторов (Blank C.E., 1960; Czeizel A.E., 1997). Наиболее изученной и распространённой формой акроцефалосиндактилии является синдром Apert (Apert M.E., 1906), встречающийся в популяции с частотой 1: 160000.

Литература, посвященная акроцефалосиндактилии, малочисленна и представляет в основном описание единичных случаев клинической картины и оперативного лечения детей с этой патологией (Weech A.A., 1927; Rollnick B., 1988, Takagi S., 2014).

Отсутствуют тератологический ряд этого врождённого порока, его подробное клинико-рентгенологическое описание, нет данных о наиболее типичных и функционально значимых нарушениях при сочетании наиболее типичных дефектов. В связи с этим отсутствуют критерии оценки основных категорий ограничений жизнедеятельности (особенно способности к самообслуживанию) при комбинации поражения костей черепа, кистей и стоп.

Не изучены нарушения со стороны костно-суставного и сухожильно-мышечного аппарата, состояние мышц и периферического кровоснабжения.

Недостаточно разработаны методы оперативного лечения детей с данной патологией, позволяющие за минимальные сроки улучшить косметическое состояние и функцию кисти (Vargel I., 2014). При разделении сращения, как правило, используются традиционные методики устранения синдактилии с использованием комбинированной кожной пластики без указаний на лик-

видацию сопутствующих деформаций (Zucker R. et al., 1991; Foucher J.R. et al., 2000). Имеется лишь несколько работ, где авторы предлагают производить корригирующие операции на костно-суставном и сухожильно-связочном аппарате при устранении сложных форм синдактилий (Шведовченко И.В. и соавт., 2005; Ржанникова Ю.Г., 2002; Шведовченко И.В. и со-авт., 2006).

Не существует анализа возможностей использования при рассматриваемой патологии технических средств реабилитации, а также предложений по компенсации с их помощью ограничения жизнедеятельности.

Нами не встречено публикаций, посвященных прогнозу исходов лечения указанных пороков развития верхних и нижних конечностей, которые явились причиной инвалидности ребенка; характере и степени тяжести ограничений жизнедеятельности применительно к возрасту детей; состоянию компенсаторных механизмов, направленных на восстановление нарушенных функций; возможности социальной адаптации и удовлетворения потребности в различных видах и формах медико-социальной помощи.

Учитывая вышеизложенное, акроцефалосиндактилия представляется как редкая, малоизученная врождённая аномалия развития верхних и нижних конечностей, не имеющая собственной клинико-рентгенологической характеристики, технологий лечения и ортезирования, а также форм медико-социальной помощи. В связи с этим данная тема является актуальной и нуждается в разработке.

### **Цель исследования**

Разработать комплексную технологию хирургического лечения в рамках медицинской абилитации детей с акроцефалосиндактилией.

### **Задачи исследования:**

1. Разработать рабочую классификацию деформации кистей и стоп при акроцефалосиндактилии у детей и описать имеющиеся ограничения способности к самообслуживанию и передвижению.

2. Определить наиболее типичные нарушения со стороны костно-суставного, сухожильно-мышечного аппарата и периферического кровоснабжения у детей с акроцефалосиндактилией.
3. Дать клинико-генетическую характеристику наиболее типичных вариантов акроцефалосиндактилии.
4. Разработать систему хирургического лечения детей с акроцефалосиндактилией, предложить новые и усовершенствовать имеющиеся методы вмешательств.
5. Оценить результаты медицинской реабилитации детей с акроцефалосиндактилией.

### **Научная новизна исследования**

На анализируемом материале впервые проведено комплексное изучение анатомо-функционального состояния верхних и нижних конечностей у детей с акроцефалосиндактилией с применением клинического, рентгенологического, физиологического, клинико-генеалогического методов обследования.

Разработана новая рабочая классификация деформаций кистей и стоп у детей с акроцефалосиндактилией, учитывающая локализацию, вид сращения, сопутствующую патологию кистей и стоп. Это позволило четко определить характер оперативного лечения в зависимости от варианта недоразвития кистей и стоп.

При оценке хирургических вмешательств, проведенных у больных с деформациями кисти, выделены следующие группы операций: предварительные, создающие оптимальные условия для проведения последующих хирургических вмешательств; основные, направленные на устранение синдактилии с одномоментной коррекцией деформаций сращенных пальцев; завершающие, предусматривающие дополнительную коррекцию с целью улучшения косметического состояния разделенных пальцев и предупреждение развития вторичных деформаций; а также дополнительные, предполагающие ликвидацию сопутствующей патологии свободных от сращения лучей для

улучшения внешнего вида и функции кисти в целом. Оперативные вмешательства, проводимые на стопах, разделены на три группы, применительно к имеющим деформации отделам стопы (передний, средний, задний), что оправдано с биомеханической точки зрения.

Полученные данные о состоянии костно-суставного, сухожильно-мышечного аппарата, периферического кровоснабжения и иннервации при акроцефалосиндактилии позволили объективизировать показания к использованию хирургических технологий лечения.

В ходе исследования усовершенствованы имеющиеся способы лечения акроцефалосиндактилии и разработан новый метод оперативной коррекции данной патологии. Оформлена заявка на изобретение «Способ устранения клинодактилии первого луча у детей с акроцефалосиндактилией» № 2013123602.

Для получения объективных данных о состоянии эффективности медицинской реабилитации детей с акроцефалосиндактилией впервые использованы положения, изложенные в «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ).

#### **Практическая значимость.**

Полученные в ходе исследования данные, в том числе разработанная классификация, позволят практическим врачам разных специальностей (хирурги, травматологи-ортопеды, педиатры, акушеры-гинекологи, неонатологи, врачи лучевой и функциональной диагностики) распознавать данный порок развития, а также разъяснить пациентам и их родителям возможности медицинской реабилитации.

Результаты клинико-генеалогического исследования будут способствовать улучшению качества генетического консультирования.

Своевременно проведенное оперативное лечение с использованием новых и усовершенствованных методик позволит устранять деформации, улучшить косметическое и функциональное состояние кистей и стоп, а тем самым ускорить психо-интеллектуальное развитие детей.

Предложенный способ, а также усовершенствование имеющихся методов хирургического лечения, предоставят возможность максимально компенсировать имеющиеся анатомо-функциональные нарушения.

Оценка результатов медицинской абилитации подобных пациентов с использованием МКФ позволит объективизировать полученные результаты и предложить их для практической деятельности службы медико-социальной экспертизы.

### **Основные положения, выносимые на защиту.**

1. При характеристике деформации кистей и стоп у детей с акроцефалосиндактилией целесообразно учитывать локализацию, вид сращения, сопутствующую патологию данных сегментов.

2. При рождении ребёнка с акроцефалосиндактилией необходимо проводить комплексное обследование с целью выявления сопутствующих пороков развития опорно-двигательного аппарата и других органов и систем, а также клинико-генеалогическое обследование пациента.

3. Оперативную коррекцию деформации кистей у детей следует начинать в возрасте от 6 месяцев до 1,5 лет, до развития приспособительного стереотипа пользования, особенно при сращении I-II пальцев с нарушением ротации I луча. Состояние объемного кровотока, упруго-эластические свойства сосудов, их тонус и состояние венозного оттока не имеют отличий от нормы, что дает возможность проведения хирургического лечения.

4. При оперативном лечении на кистях целесообразно выделение трех основных групп оперативных вмешательств: направленных на устранение патологии I-II пальцев и предусматривающих ликвидацию деформаций трехфаланговых пальцев, а также корректирующие дополнительные деформации лучей (полидактилия и конкресценции). На стопах оперативное лечение должно быть направлено на восстановление адекватной функции опоры и передвижения, обеспечивающей правильный стереотип ходьбы.

5. МКФ позволяет проводить оценку выраженности и анализ ограничений жизнедеятельности (ОЖД) на разных уровнях функционирования отдельного пациента с акроцефалосиндактилией.

#### **Апробация работы и публикации.**

Материалы исследования доложены на Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Илизаровские чтения» (Курган, 2012), Международном конгрессе с международным участием «Современные технологии диагностики, лечения и реабилитации при повреждениях и заболеваниях верхней конечности» (Москва, 2013), Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии детского возраста» (Курган, 2013), Российском национальном конгрессе «Человек и его здоровье» (Санкт-Петербург, 2013), на III Европейском симпозиуме «Хирургия кисти и реабилитация детского возраста» (Лондон, 2014), на III научно-практической конференции хирургов кисти Уральского региона (Курган, 2014), конференции молодых ученых Северо-Западного Федерального округа (Санкт-Петербург, 2014), конгрессе A.S.A.M.I. Россия (Санкт-Петербург, 2014), V Всероссийском съезде общества кистевых хирургов (Казань, 2014), X юбилейном съезде травматологов-ортопедов (Москва, 2014), II съезде травматологов-ортопедов Республики Казахстан (Астана, 2014), IX съезде травматологов-ортопедов Республики Беларусь (Минск, 2014), Российском национальном конгрессе «Человек и его здоровье» (Санкт-Петербург, 2014), Всероссийской научно-практической конференции «Современные технологии и МКФ в реабилитации инвалидов с нарушениями функций опоры и движения» (Новокузнецк, 2014), конференции «Клиническая нейрофизиология и нейрореабилитация» (Санкт-Петербург, 2014).

По теме диссертации опубликовано 23 печатных работы, в том числе 4 публикации – в журналах из перечня, рекомендованного ВАК, 2 статьи в иностранных журналах, подана заявка на патент.



Результаты диссертационного исследования внедрены в работу Федерального государственного бюджетного учреждения «Санкт-Петербургский научно-практический центр медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации инвалидов им. Г.А. Альбрехта» Министерства труда и социальной защиты Российской Федерации, Федерального государственного бюджетного учреждения «Научно-исследовательский детский ортопедический институт им. Г.И. Турнера» Минздрава России, кафедры травматологии и ортопедии, медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации «Санкт-Петербургского института усовершенствования врачей-экспертов» Минтруда России.

#### **Объем и структура работы.**

Материалы диссертационного исследования представлены на 233 страницах текста, набранного на компьютере, и иллюстрированы 33 таблицами и 122 рисунками. Работа состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 194 источника (из них 48 - на русском и 146 на иностранных языках).

## СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

**Во введении** обоснована актуальность проблемы, сформулированы цель исследования, задачи, практическая значимость результатов, основные положения, выносимые на защиту. Представлены сведения о реализации и апробации работы, объеме и структуре диссертации.

**В первой главе** проведен анализ состояния вопроса на основе данных современной отечественной и зарубежной литературы по теме диссертации. Рассмотрены вопросы определения понятия «акроцефалосиндактилия» различными авторами и частота встречаемости этого порока. Представлены имеющиеся классификации данной патологии, отмечены их недостатки. Изучены материалы об этиопатогенезе. Описаны основные клинические проявления синдромов, входящих в понятие акроцефалосиндактилия. Представлены методы оперативного лечения патологии черепа, кистей и стоп, а также возрастные показания к его проведению. Проанализированы результаты абилитации данных детей. Определена необходимость дальнейших исследований данной патологии.

**Во второй главе** дана общая характеристика клинического материала и описаны использованные методы исследования.

Проведено обследование 102 кистей и 102 стоп у 51 ребенка в возрасте от 4 месяцев до 18 лет, находившихся на обследовании и лечении с 1992 по 2013 годы в клинике ФГБУ СПб НЦЭПР им. Г.А. Альбрехта Минтруда России; с 1978 по 2013 в отделении микрохирургии и хирургии кисти ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России и с 2006 по 2013 в отделении травматологии и ортопедии №12 ФГБУ «РНЦ «ВТО» им. Г.А. Илизарова» Минздрава России.

В работе использованы клинико-функциональный, клинико-экспертный, рентгенологический, биомеханический, физиологический методы исследования.

Клиническое и рентгенологическое обследование проводилось у 44 детей с акроцефалосиндактилией (88 кистей и 66 стоп). Основными целями данных методов были: изучение состояния костно-суставного аппарата кистей и стоп при акроцефалосиндактилии, исследование динамики перестройки костных сегментов в послеоперационном периоде, анализ результатов лечения.

Оценка функции кисти производилась по 4 основным видам схвата: концевой, латеральный, формообразующий и крючковый и проведена у 27 больных.

Биомеханическое обследование и оценка функционального состояния стоп выполнена у 25 больных. На стопах оценивали 3 основные функции – рессорную, балансирующую и толчковую.

Физиологические методы обследования использовались при определении функционального состояния нервно-мышечного аппарата и периферического кровообращения у 25 детей со сложной формой врожденной синдактилии кисти и включали в себя электромиографию (ЭМГ) и реовазографию (РВГ).

Медико-генетическое обследование проводилось у 25 пациентов в возрасте от 4 месяцев до 18 лет. Кроме того, использовали анамнестические данные о состоянии здоровья родственников II и III степеней родства.

**В третьей главе** представлена комплексная характеристика детей с акроцефалосиндактилией.

Изучение анамнеза пациентов не выявило отчетливой связи развития акроцефалосиндактилии с различными неблагоприятными факторами течения беременности. На основании данных клинко-генеалогического анализа все случаи акроцефалосиндактилии расценены как спорадические, так как аналогичный порок не выявлен ни у одного из родственников.

После анализа клинко-рентгенологических особенностей сформирована рабочая классификация патологии кистей при акроцефалосиндактилии, как комбинированного порока развития, основными признаками которого

являются: брахидактилия, конкреценция пястных костей, полидактилия (или полифалангия), синдактилия, симфалангизм.

Деформации кисти у детей с акроцефалосиндактилией разделены по основным типам недоразвития первого луча и первого межпальцевого промежутка (патология первого луча, степень ротации, синдактилия 1-2пальцев); вариантам деформации трехфаланговых пальцев (деформации центральных лучей, варианту синдактилии, полидактилии); видам пороков пястных костей (по протяженности сращения, величине межпястного угла, удвоению дистальных концов пястных костей).

Пороки развития стоп разделены по следующим основным признакам: пороки развития переднего отдела стоп, в данном разделе рассматривались варианты сращения 1-5 пальцев стопы и вид сращения; деформации первого луча; деформации центральных лучей; пороки развития среднего отдела стопы; пороки развития заднего отдела стопы.

При оценке функциональных возможностей кисти отмечена важная роль компенсаторно-приспособительных движений пальцев кисти в целях самообслуживания при захвате предметов и выполнении бытовых манипуляций. Проанализированы основные анатомо-функциональные особенности стоп при акроцефалосиндактилии.

Выявлена высокая частота сопутствующей врожденной ортопедической патологии, в первую очередь, деформаций костей черепа, челюстно-лицевых аномалий и соматической патологии.

Результаты электронейромиографии у больных с акроцефалосиндактилией показали, что наряду с недоразвитием и деформацией костей кистей и стоп, имели место значительные изменения в состоянии нервно-мышечного аппарата этих сегментов, обусловленные как их недоразвитием, так и поражением периферических нервов. Оценка показателей кровоснабжения выявила асимметрию кровенаполнения, снижение всех показателей слева на верхней конечности, а также снижение реовазографического индекса и тону-

са артериол и прекапилляров справа на голени. Затруднение венозного оттока выявлено у 73,3% при сохранных показателях тонуса артерий.

**Четвертая глава** посвящена основным принципам медицинской реабилитации детей с акроцефалосиндактилией, в данное понятие мы вкладываем комплекс медицинских мероприятий, направленных на раннюю и максимально возможную ликвидацию деформации сегментов конечностей и черепа и выработку у ребёнка-инвалида навыков, естественное становление которых затруднено в силу дефекта. Основу комплекса составляло оперативное лечение.

Оперативное лечение выполнено у 40 детей, из них 13 операций краниопластики и 7 уранопластики, 197 операций на конечностях, в том числе 14 - по ликвидации деформаций стоп, 183 – по устранению деформации кистей. Наибольшее количество операций применялось для устранения сложных форм синдактилии трехфаланговых пальцев – 48,8%. Около 39,0% - выполнено при лечении сложных форм синдактилии I-II пальцев и 8,45% от всех операций проведено при устранении деформации пястных костей и полидактилии.

Выделение в отдельную группу операций на первом пальце было обусловлено анатомическим различием большого и трехфаланговых пальцев, а также особенностями пространственного положения и функции первого луча, в норме находящегося в отведении и противопоставлении. Кроме того, он имеет совершенно особую анатомию – подвижный запястно-пястный сустав и короткие мышцы, обеспечивающие функцию оппозиции, тем самым играет значительную роль в формировании двустороннего схвата.

На стопах более чем в половине случаев операции производили на переднем отделе стоп (57,1%), при этом устраняли деформацию как первого луча, так и трехфаланговых пальцев. Устранение полидактилии было выполнено в 28,6% и только у одной больной (14,3%) произведены операции на среднем отделе стоп.

Для облегчения выбора тактики вмешательств для каждого вида патологии разработана классификация и способы ее коррекции.

Завершающие операции были направлены на окончательную коррекцию остаточных деформаций разделенных пальцев и предупреждение их рецидива, а также, улучшение внешнего вида и функции пораженных сегментов после проведения основных вмешательств. Выполнено 64 операции, что составило 30% от общего числа. Данные вмешательства производили не ранее, чем через 1 месяц после основных, в среднем через 4-6 месяцев.

Осложнения при операциях на кистях и стопах отмечены в 23 случаях, что составило 11,7% от всех вмешательств в этой группе. Анализ осложнений позволил выявить мероприятия по их предупреждению. Чёткое соблюдение техники операций и методов ведения послеоперационного периода позволит избежать тактических ошибок.

Ортезирование при акроцефалосиндактилии производилось с использованием ортезов из термопластичных материалов и вкладных ортопедических приспособлений.

**Пятая глава** посвящена анализу ближайших и отдаленных результатов комплексной медицинской реабилитации 35 детей с акроцефалосиндактилией (70 кистей и 14 стоп) со сроками наблюдения от 6 месяцев до 19 лет.

При оценке результатов учитывали косметические и функциональные критерии. Оценка косметического и функционального результатов осуществляли на основании клинико-рентгенологических показателей и мнения пациента и родителей.

Для интерпретации результатов медицинской реабилитации детей с акроцефалосиндактилией использовали положения «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ).

За основу брали оценку функции подвижности сустава (b710), структура верхней конечности (S730), использование кисти (d440), самообслужива-

ние (d598), структура нижней конечности (s 750), ходьба (d450), одевание (d 540).

В подавляющем большинстве случаев (71,4%) до оперативного лечения у детей имелись абсолютные и тяжелые нарушения функции силы изолированных мышц и мышечных групп кисти, абсолютные и тяжелые изменения структуры кисти, абсолютные и тяжелые затруднения использования кисти и у 8 пациентов (57,1%) имелись тяжелые нарушения функции подвижности суставов, структуры стоп и затруднения передвижения и подбора обуви.

При оценке отдаленных результатов реабилитации достигнуты положительные исходы у 33 детей (94,3%) на кистях и 6 (85,7%) на стопах.

При анализе состояния нервно-мышечного аппарата и периферической гемодинамики у детей с акроцефалосиндактилией в отдаленные сроки после оперативного лечения имело место достоверное увеличение электрофизиологических показателей.

## **ВЫВОДЫ**

1. При анализе патологии кистей и стоп у детей с акроцефалосиндактилией целесообразно разделять патологию кистей по состоянию первого луча и первого межпальцевого промежутка, вариантам деформаций трехфаланговых пальцев, а также видам пороков пястных костей. Патология стоп может быть сгруппирована по следующим основным признакам: вариантам сращения пальцев стоп, видам сращения, имеющимся деформациям фаланг и плюсневых костей, порокам развития среднего и заднего отделов стоп.
2. Наиболее типичными изменениями при акроцефалосиндактилии со стороны костно-суставного аппарата, как на кистях, так и на стопах являются: брахидактилия, симфалангизм, клинодактилия, контрактуры и конкресценции, синдактилия, полидактилия (или полифалангия). Наряду с недоразвитием и деформацией костей кистей и стоп, имеются значительные изменения в состоянии нервно-мышечного аппарата этих сегментов, обусловленные как их недоразвитием, так и поражением периферических

нервов. Оценка показателей кровоснабжения выявила асимметрию кровенаполнения, а также асимметрию полученных данных на контрлатеральных конечностях.

3. Генеалогический анализ показал, что все оцениваемые случаи акроцефалосиндактилии являются спорадическими мутациями, так как аналогичный порок не выявлен ни у одного из родственников; полученные данные свидетельствуют о накоплении акушерской патологии у матерей, родивших детей с акроцефалосиндактилией.
4. На основании предложенных рабочих классификаций деформаций кистей и стоп разработаны способы хирургической коррекции для каждого варианта деформации. Выделение в отдельную группу операций на первом пальце обусловлено анатомическим различием большого и трехфаланговых пальцев, а также особенностями пространственного положения и функции первого луча, в норме находящегося в отведении и противопоставлении. На стопах более чем в половине случаев операции производили на переднем отделе стоп (57,1%), при этом устраняли деформацию, как первого луча, так и трехфаланговых пальцев.
5. Оценку медицинской реабилитации целесообразно проводить с применением Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья (МКФ) по следующим показателям: функция подвижности сустава, структура верхней конечности, использование кисти, самообслуживание, структура нижней конечности, ходьба, одевание с анализом по единой шкале. При оценке отдаленных результатов реабилитации достигнуты положительные исходы у 33 детей (94,3%) на кистях и 6 (85,7%) на стопах.



## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При характеристике деформации кистей и стоп у детей с акроцефалосиндактилией целесообразно учитывать локализацию, вид сращения, сопутствующую патологию данных сегментов.
2. Хирургическое лечение и ортезирование должно осуществляться в раннем возрасте и проводиться в специализированных детских ортопедо-травматологических стационарах врачами, имеющими теоретические знания и практические навыки в хирургическом лечении акроцефалосиндактилии.
3. Хирургическое лечение акроцефалосиндактилии является многокомпонентной процедурой и должно начинаться на первом году жизни ребенка. Первым этапом целесообразно производить оперативное лечение, направленное на устранение краниосиностаза и выполнять устранение синдактилии и деформации кистей, затем в более старшем возрасте корректировать патологию стоп и по необходимости челюстно-лицевой области.
4. При оперативном лечении на кистях целесообразно выделить трех основных групп оперативных вмешательств: направленных на устранение патологии I-II пальцев и предусматривающих ликвидацию деформаций трехфаланговых пальцев и дополнительных деформации лучей (полидактилия и конкреценции). На стопах оперативное лечение должно быть направлено на восстановление адекватной биомеханики, обеспечивающей правильный стереотип ходьбы.
5. Для контроля эффективности оперативного лечения целесообразно использовать положения, изложенные в «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ).

**Список работ, опубликованных по теме диссертации.**

1. Бардась А.А., Войтенков В.Б., Минькин А.В., Бендюк А.В. Исследование состояния периферической нервной системы у детей с синдромом Апера с помощью электронейромиографии // Клиническая нейрофизиология. Тезисы конференции - Санкт-Петербург. – 2013. - с. 3-4.
2. **Бардась А.А., Шведовченко И.В. Клинико-рентгенологическая характеристика деформации стоп при акроцефалосиндактилии // Генный ортопедии. - 2014. - № 3. - с. 31-35.**
3. Бардась А.А., Шведовченко И.В., Минькин А.В. Хирургическое лечение деформации первого луча у детей с акроцефалосиндактилией // Материалы «Третьего симпозиума по детской хирургии кисти и реабилитации» - Лондон.- 2014. – с. 11-12.
4. Бардась А.А., Шведовченко И.В., Минькин А.В., Демьяненко Н.С. Хирургическое лечение деформации кистей при акроцефалосиндактилии // Материалы X Юбилейного съезда травматологов-ортопедов - Москва.- 2014.- с. 491.
5. Бардась А.А., Шведовченко И.В., Минькин А.В., Семенов И.А. Современное представление о лечении деформации стоп при акроцефалосиндактилии // Материалы X Юбилейного съезда травматологов-ортопедов - Москва.- 2014.- с. 491-492.
6. Приоритет на патент РФ «Способ устранения клинодактилии первого луча у детей с акроцефалосиндактилией» / И.В. Шведовченко, А.В. Минькин, А.А. Бардась. - 2013123602 – заявлено 20.01.2013.
7. Шведовченко И.В., Кольцов А.А., Бардась А.А. Роль оперативного лечения в восстановлении анатомофункционального состояния кисти у детей с акроцефалосиндактилией // Материалы научно-практической конференции с международным участием «Илизаровские чтения» - Курган. - 2012 г. - с. 310-311.
8. Шведовченко И.В., Бардась А.А. Оценка функции кисти у детей, перенесших операции по поводу акроцефалосиндактилии, с использовани-

ем международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья // Вестник всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. Материалы XVIII Российского национального конгресса «Человек и его здоровье». – 2013. - №4 (54). – с. 102.

9. **Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В., Кольцов А.А. Современное представление об акроцефалосиндактилии у детей (по данным литературы). // Гений Ортопедии. – 2013. - №3. – с. 90-97.**
10. **Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В., Филимонова М.Н. Применение международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и здоровья для оценки функции кисти у детей с акроцефалосиндактилией // Профилактическая и клиническая медицина. – 2013. - №4(49). – с. 100-106.**
11. **Шведовченко И.В., Бардась А.А., Шихалева Н.Г. Хирургическое лечение деформации кистей при акроцефалосиндактилии // Гений Ортопедии. – 2013. - №4. – с. 65-70.**
12. Шведовченко И.В., Минькин А.В., Бардась А.А. Хирургическое лечение деформации первого луча у детей с акроцефалосиндактилией // Материалы всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Актуальные вопросы травматологии и ортопедии детского возраста» - Курган. – 2013. - с. 230-232.
13. Шведовченко И.В., Минькин А.В., Бардась А.А. Хирургическое лечение деформации трехфаланговых лучей у детей с акроцефалосиндактилией // Российский вестник детской хирургии анестезиологии и реаниматологии. Приложение. Труды XI Всероссийской научно-практической конференции «Актуальные проблемы хирургии, травматологии и ортопедии детского возраста» - Москва. - 2013. – с. 140.
14. Шведовченко И.В., Минькин А.В., Кольцов А.А., Бардась А.А. Хирургическое лечение кистей при акроцефалосиндактилии // Материалы III Международного конгресса с международным участием «Современные

технологии диагностики, лечения и реабилитации при повреждениях и заболеваниях верхней конечности» - Москва. – 2013. - с. 161.

15. Шведовченко И.В., Бардась А.А. Оценка медицинской абилитации детей с акроцефалосиндактилией с использованием международной классификации функционирования ограничения жизнедеятельности и здоровья // Материалы научно-практической конференции «Современные технологии и международная классификация функционирования в реабилитации инвалидов с нарушениями функции опоры и движения» Новокузнецк – 2014. – с. 28-29.
16. Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В. Хирургическое лечение деформации трехфаланговых лучей у детей с акроцефалосиндактилией // Материалы «III научно-практической конференции хирургов кисти Уральского региона» - Курган. – 2014. - с.54-55.
17. Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В., Кольцов А.А. Хирургическое лечение деформаций стоп при акроцефалосиндактилии. // Международный научно-практический журнал «Хирургия Восточная Европа» Приложение – 2014. — с. 428-429.
18. Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В., Кольцов А.А., Филимонова М.Н. Хирургическое лечение деформации кистей при акроцефалосиндактилии // Материалы V Всероссийского съезда общества кистевых хирургов – Казань. – 2014. - с. 82.
19. Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В., Филимонова М.Н. Хирургическое лечение конкресценций пястных костей у детей с акроцефалосиндактилией // Материалы II конгресса травматологов и ортопедов «Травматология и ортопедия столицы. Настоящее и будущее» - Москва. – 2014. - с.294-295.
20. Шведовченко И.В., Бардась А.А., Минькин А.В., Филимонова М.Н. Хирургическое лечение деформации кистей у детей с синдромом Апера // Материалы конференции молодых ученых Северо-Западного Федерального округа, 18 апреля 2014, Санкт-Петербург,

21. Шведовченко И.В., Бардась А.А., Семенов И.А. Оценка функции стоп у детей, перенесших операции по поводу акроцефалосиндактилии, с использованием международной классификации функционирования, ограничения жизнедеятельности и здоровья // Вестник Всероссийской гильдии протезистов-ортопедов. – 2014. - №3 (57). – с. 84.
22. Шведовченко И.В., Сатанин Л.А., Минькин А.В., Кольцов А.А., Бардась А.А. Принципы современной реабилитации больных с акроцефалосиндактилией // Клиническая нейрофизиология. Материалы конференции – Санкт-Петербург. – 2014. – с. 148-149.
23. Шведовченко И.В., Сатанин Л.А., Шихалева Н.Г., Бардась А.А. Современное хирургическое лечение акроцефалосиндактилии // Материалы конгресса А.S.A.M.I. Россия - Санкт-Петербург. – 2014. - с. 92.
24. Шведовченко И.В., Сатанин Л.А., Шихалева Н.Г., Бардась А.А. Применение аппаратов внешней фиксации для хирургического лечения акроцефалосиндактилии у детей. // Травматология және ортопедия. – 2014. - №3-4. – с 434-435.