

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 клинко-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 выделить 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 краниосиностоза 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.С.А.М.И. 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.