

## ОТЗЫВ

### официального оппонента

руководителя центра детской ортопедии ФГБУ «ЦИТО им. Н.Н. Приорова»

Минздрава России доктора медицинских наук О.В. Кожевникова на диссертацию Бардась Анны Александровны «Медицинские аспекты абилитации детей с акроцефалосиндактилией», представленную на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности

14.01.15 – травматология и ортопедия.

#### Актуальность проблемы

Акроцефалосиндактилия встречается примерно с частотой 1:110000 новорожденных и в основном характеризуется сочетанием раннего краниostenоза с тяжелой патологией кистей и стоп. При этом имеются многочисленные пороки развития внутренних органов. Однако, прежде всего, это заболевание существенно нарушает функциональное и косметическое состояние верхних и нижних конечностей, а также затрудняет социальную адаптацию детей. В доступной литературе вопросы клиники и лечения указанной деформации освещены недостаточно подробно и не отражают всего многообразия данной патологии. Более того, отсутствуют данные о наиболее типичных и функционально значимых нарушениях, а также критерии оценки основных категорий ограничений жизнедеятельности (особенно способности к самообслуживанию) при комбинации поражения костей черепа, кистей и стоп.

С учетом редкости данной патологии, сведения о результатах хирургического лечения акроцефалосиндактилии также немногочисленны. Нет и общих критериев, позволяющих оценить результативность проведенной оперативной коррекции.

Таким образом, оценка симптоматики и разработка технологий лечения детей с акроцефалосиндактилией представляется весьма актуальной.

## **Краткая оценка содержания диссертации**

Работа изложена на 233 страницах текста, построена по традиционному плану и состоит из введения, пяти глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 194 источников (из них 48 на русском и 146 на иностранных языках). Работа содержит 122 рисунков и 33 таблицы.

**Во введении** обоснована актуальность проблемы, определены цель исследования, его задачи и положения, выносимые на защиту. Отмечены практическая значимость и научная новизна работы. Однако, следует заметить, что 5 положений выносимых диссидентом на защиту кандидатской диссертации выглядят избыточными. На мой взгляд, при соответствующей конкретизации, вполне можно было бы снизить их количество до трех.

**Первая глава** изложена на 37 страницах и состоит из девяти разделов, где автором, отражено определение понятия акроцефалосиндактилии, частота ее встречаемости, освещен полиморфизм клинических проявлений деформаций кистей и стоп и дана характеристика целого ряда синдромов, вписывающихся в данное заболевание. Рассмотрены имеющиеся классификации, но те из них, которые посвящены краниостенозам, к данной работе прямого отношения не имеют. Также автором приведены литературные данные о состоянии периферической гемодинамики и нервно-мышечного аппарата кисти при акроцефалосиндактилии. Отдельный раздел связан с проблемами лечения. Здесь, зачем то подробно проиллюстрирована и описана коррекция краниостенозов, хотя она в дальнейшем не нашла никакого отражения в исследованиях диссидентанта. В тоже время, задачи социально-педагогической реабилитации, использования технических средств реабилитации детей с акроцефалосиндактилией занимают в обзоре литературы всего 1,5 страницы. В конце главы имеется резюме, где критически оцениваются все собранные литературные данные.

Вторая глава занимает 15 страниц и характеризует клинический материал в общем, а также основные методы исследования, включая клинико-генеалогический анализ. Представлены методы математической обработки данных, позволяющие осуществлять объективную многофакторную обработку полученной информации.

В третьей, самой большой по объему главе, на 67 страницах содержится частичное повторение общей характеристики клинического материала, особенности жалоб, анамнеза. Очень скрупулезно и с превосходными иллюстрациями рассмотрены варианты развития кистей и стоп при акроцефалосиндактилии в клинико-рентгенологическом аспекте. Более того, автору удалось представить их в виде рабочей классификации, основой которой стали: виды деформации первого луча, различные пороки трехфаланговых пальцев и типы сращения пястных костей, а также патология переднего, среднего и заднего отдела стоп.

Кроме того, диссидент оценила степень нарушения функциональных способностей кисти к схватам у таких пациентов, а также функционального состояния стоп. В последнем случае использовались плантография, подометрия, графический анализ распределения давления на стопы, стоя и во время ходьбы. В тоже время, здесь также имеются повторения предыдущего материала и иллюстраций. Так, например, рисунки 25 и 87 идентичны. Перекликается со 2 главой определенная часть информации и в разделах оценки состояния нейро-мышечного аппарата, периферического кровоснабжения клинико-генеалогического обследования.

Очень интересно описание черепно-лицевых деформаций, аномалий развития головного мозга, интеллектуально-психического развития, сопутствующей ортопедической и соматической патологии. Однако, учитывая другую хирургическую направленность диссертации, здесь оно не вполне уместно.

**Четвертая глава** называется: «Оперативное лечение деформации кистей и стоп у детей с акроцефалосиндактилией». Естественно, что она посвящена хирургической коррекции деформаций кистей и стоп. Здесь, на 47 страницах представлена четкая, логичная система лечения акроцефалосиндактилии с учетом предложенной доктором классификации. Определены показания, подробнейшим образом (иногда даже слишком подробно) описаны и великолепно проиллюстрированы различные виды реконструктивных операций каждого варианта деформации. Кроме этого, очень честно проанализированы допущенные ошибки и встретившиеся в ходе выполнения работы осложнения.

Однако, среди 217 вмешательств, автор сообщает о 13 операциях краинопластики, а также 7 уранопластиках, проведенных в анамнезе у детей без ее участия, в других специализированных стационарах. Повторюсь, что с познавательной точки зрения это очень интересно, но в русле данного исследования совершенно излишне, отвлекает и увеличивает объем докторской. Лишним здесь кажется также раздел 4.3, связанный с ортезированием кистей, изготовлением стелек. Написан он очень скромно, занимает всего 1,5 страницы и был бы более уместен в следующей главе.

В пятой главе проведен объективный анализ ближайших и отдаленных (от 6 мес. до 18 лет) результатов хирургического лечения пациентов с применением «Международной классификации функционирования ограничения жизнедеятельности и здоровья». То, что она стала возможна, несомненно, является заслугой автора. Мало того, что она сумела разобраться в очень сложной, на мой взгляд, системе кодирования того или иного порока, но и с успехом внедрила ее в практику.

При всем этом, было бы неплохо отдельно описать здесь особенности обучения новым социально-бытовым навыкам детей, которые получили после вмешательств совсем другие функциональные возможности, включив сюда и вопросы ортезирования.

**В заключении** обобщены основные результаты работы.

Выводы сформулированы логично, соответствуют поставленным задачам, хотя и слегка перегружены.

#### **Научная новизна.**

Автором проведено комплексное изучение анатомо-функционального состояния верхних и нижних конечностей у детей с акроцефалосиндактилией.

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

В результате комплексного обследования определено состояние костно-суставного, нервно-мышечного аппарата, а также особенности строения сосудистой сети кистей и стоп у детей при акроцефалосиндактилии.

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

#### **Практическая значимость работы**

Практическая значимость исследования заключается в том, что внедрение в клиническую практику усовершенствованных и нового способа хирургического лечения сократило количество оперативных вмешательств, необходимых для восстановления функции кисти и стоп, а также достижения приемлемых эстетических результатов в более короткие сроки, повысило эффективность лечения.

Доказана целесообразность использования положений, изложенных в «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ) для получения объективных данных

об эффективности медицинской абилитации детей с акроцефалосиндактилией.

**Достоверность** работы подтверждена достаточным для проведения статистической обработки количеством клинических наблюдений, а также современными высоконформативными методами исследования, использованными автором.

Диссертация хорошо оформлена, однако в тексте встречаются досадные опечатки и стилистические погрешности, а также целый ряд повторений. Однако, все это не носит принципиального характера и не снижает ценности работы.

Автореферат полностью отражает содержание диссертации.

**Замечания:** Принципиальных замечаний нет. Хочется отметить, что тот обширный, уникальный материал, который представлен автором, без всякого сомнения, заслуживает реализации в монографии. Однако, диссертация на соискание степени кандидата медицинских наук все же является более узкой работой. В данном случае, ее объем после соответствующей корректуры вполне мог бы быть значительно сокращен.

В процессе знакомства с диссертацией возникли следующие вопросы:

1. Каков наибольший срок наблюдения за больными с акроцефалосиндактилией и не отмечена ли их низкорослость?

2. Были ли какие-либо осложнения при использовании компрессионно-дистракционных методик в лечении данной патологии?

3. Требовалось ли изготовление специальных изделий приспособительного характера в послеоперационном периоде для облегчения последующей социально-бытовой абилитации детей?

### Заключение

Диссертация Бардась А.А. «Медицинские аспекты абилитации детей с акроцефалосиндактилией», выполненная по специальности 14.01.15 – травматология и ортопедия, представляет собой законченную

самостоятельную научно-квалификационную работу, в которой решена актуальная научная задача – разработана технология медицинской абилитации детей с акроцефалосиндактилией. По актуальности, научной новизне, методическому уровню и практической значимости диссертация А.А. Бардась соответствует всем требованиям п.9 «Положения о порядке присуждения ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ №842 от 24.09.2013г. предъявляемым к диссертациям на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а сам автор достоин присвоения ему искомой ученой степени по специальности 14.01.15 – травматология и ортопедия.

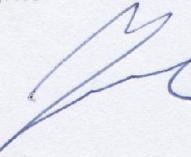
06.03.2015

Официальный оппонент:

Руководитель центра детской ортопедии

ФГБУ «ЦИТО им. Н.Н. Приорова»

Минздрава России д.м.н.



О.В. Кожевников

Подпись доктора медицинских наук О.В. Кожевникова заверяю,  
ученый секретарь ФГБУ ЦИТО, профессор Михайлова Л.К.



Адрес организации: 127299 г.Москва, ул.Приорова, 10.

ФГБУ «ЦИТО им. Н.Н.Приорова» Минздрава России.

Тел. 8-495-450-39-29, электронная почта: 10otdcito@mail.ru