

ОТЗЫВ

официального оппонента доктора медицинских наук, профессора кафедры детской хирургии педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России Выборнова Дмитрия Юрьевича 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 темы диссертации определяется тем, что в ряду сложных комбинированных пороков развития верхних и нижних конечностей акроцефалосиндактилия до сих пор остаётся одной из наименее изученных патологий, являясь прогностически неблагоприятной и формирующей у пациентов стойкие и прогрессирующие функциональные и косметические нарушениями, приводящие к инвалидности.

Задачи медицинской абилитации детей с акроцефалосиндактилией являются непростыми для решения, и требуют совместного участия в данной работе как нейро- и челюстно-лицевых хирургов, так и ортопедов, коррекционных педагогов и психологов. Несмотря на то, что число пациентов с данной патологией в общей популяции достаточно невелико, потребность в аргументации хирургических подходов к лечению данной патологии несомненно актуально.

Оптимальным исходом ортопедического лечения считается, прежде всего, максимальное восстановление функции аномально развитой конечности, и получение только косметического результата при устранении врождённых недоразвитий недостаточно, что невозможно без комплексной и системной оценки анатомо-функционального состояния порочного сегмента опорно-двигательной системы.

Обзор литературы показывает небольшое количество исследований клинико-рентгенологической характеристики порока, основанных на единичных наблюдениях, а также отсутствие единства во взглядах на оценку характера и степени тяжести функциональных ограничений пациента, на возрастные особенности хирургического лечения, на способы хирургической

коррекции порока. Анализ обзора позволил автору сформулировать наиболее актуальные вопросы, требующие настоятельного решения в области оперативных подходов к лечению одной из самых сложных групп детей с пороками развития кисти и стопы в сочетании с синдромальными формами краниосиностозов и краниостенозов.. Хирургия пороков кисти и стопы является частью комплексной абилитации данной группы больных и основой их социализации в современном обществе.

Это находит отражение в цели исследования и задачах, направленных на её достижение.

Научная новизна исследования состоит в том, что соискатель на большом клиническом материале разработал и обосновал рабочую классификацию акроцефалосиндактилии, позволяющую осуществлять последовательную этапную хирургическую коррекцию синдромальных пороков кистей и стоп в зависимости от варианта порока и возраста пациента. В исследовании впервые систематизированы, наиболее характерные для данного симптомокомплекса, варианты поражения костно-суставной, сухожильно-мышечной, сосудистой и нервной систем конечности.

Практическая значимость представленного исследования обоснована тем, что разработанный алгоритм медицинской абилитации детей с акроцефалосиндактилией позволил компенсировать имеющуюся патологию в максимально ранние сроки, что позволяет добиться оптимальных результатов восстановления формы и функции конечностей. Предложенные автором последовательные технологии функциональной и формообразующей коррекции аномалий конечностей при акроцефалосиндактилии, позволяют говорить о выработке общей концепции к подходу хирургического лечения сложных пороков развития кистей и стоп

Достоверность полученных результатов. Все научные положения, выводы и практические рекомендации, представленные в диссертационном исследовании обоснованы, достоверны и документально подтверждены.

Работа основана на анализе результатов обследования, лечения и протезирования 102 верхних и нижних конечностей у 51 ребенка-инвалида с акроцефалосиндактилией 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 как стандартные, так и современные методы инструментальных исследований, которые вполне обоснованы поставленными целью и задачами. Статистическая обработка полученных результатов соответствует требованиям, принятым в медико-биологических исследованиях.

Материалы диссертационной работы многократно представлялись на научно-практических конференциях общероссийского и регионального значения, симпозиумах и конгрессах. По теме диссертации опубликовано 23 печатных работы, в том числе 4 публикации – в журналах из перечня, рекомендованного ВАК, 2 статьи в иностранных журналах, оформлена заявка на патент.

Диссертация написана и оформлена в традиционном стиле: изложена на 233 страницах текста, компьютерного набора, и состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и библиографического списка использованной литературы, включающего 194 источника (из них 48 - на русском и 146 - на иностранных языках). Работа иллюстрирована 122 рисунками и 33 таблицами.

Характеристика основной части диссертации

Во введении обоснована актуальность исследуемой темы, основанной на необходимости формирования современного взгляда на социализацию детей с тяжелыми пороками развития кистей и стоп в сочетании с синдромальными формами краниосиностозов и краниостенозов.

Обоснована позиция комплексного решения хирургической коррекции пороков в сочетании с нейрохирургическим этапом лечения и медико-психологической реабилитации. Сформулирована цель исследования, его задачи и положения, выносимые на защиту, выделена практическая значимость и новизна работы, этапы её апробации и внедрения.

В первой главе проведен аналитический обзор состояния вопроса по теме диссертационного исследования на основании данных современной отечественной и зарубежной литературы. Автор отмечает отсутствие единого мнения как на определение группы пороков, входящих в понятие «acrocephalosyndactylia», так и на принципы классификации. Рассмотрены различные варианты хирургического лечения, возрастные аспекты его проведения и результаты лечения. После каждого раздела автором сформулированы основные проблемы диагностики и лечения синдромальной патологии кистей и стоп, определены задачи требующие. Определена необходимость дальнейших исследований данной патологии. Необходимо отметить, что значительная часть обзора посвящена подробному освещению клинико-рентгенологических характеристик синдромальных форм краниосиностозов и краниостенозов, что имеет безусловно, познавательное значение, но не находит своего отражения в формировании классификационных вариантов пороков кистей и стоп, и на выбор метода их хирургической коррекции.

Во второй главе описаны методы, использованные при обследовании пациентов, дана общая характеристика собственной группы клинических наблюдений. Представлены методики оценки косметического и функционального дефекта, рентгенфункционального обследования костно-суставного аппарата, клинико-генеалогических и физиологических методик (ЭМГ, РВГ).

Третья глава содержит комплексную характеристику группы клинических наблюдений пациентов с акроцефалосиндактилией, наибольшее число из них представлено детьми с синдромом Аперта. Автором дано

определение патологии по нозологическому принципу, предложена рабочая классификация и систематизированы варианты патологии, которые подробно описаны. На основании клинико-рентгенологических критериев: состояния первого луча, трехфаланговых пальцев и пястных костей, автором сформулирована рабочая классификация патологии кистей с выделением шести степеней деформации для первого пальца, четырёх – для трехфаланговых и трёх – для пястных костей. Убедительно демонстрируется, что для акроцефалосиндактилии характерно комбинированное поражение кисти, основными признаками которого являются: брахидактилия, конкреценция пястных костей, полидактилия (или полифалангия), синдактилия и симфалангизм. Патология стоп систематизирована по топическим признакам: деформации переднего, среднего и заднего отдела стоп.

Представлены результаты инструментальных исследований состояния нервно-мышечного аппарата и периферического кровообращения порочных сегментов конечностей в до- и послеоперационном периодах. Проанализирована сопутствующая врожденная ортопедическая патология, соматический статус, аномалии развития костей черепа и челюстно-лицевых аномалий. Представлена клинико-генеалогическая характеристика детей с акроцефалосиндактилией. При этом автор не устанавливает зависимости наличия той или иной сочетанной патологии, генеалогического анамнеза на выбор сроков и методов хирургического лечения пороков развития кистей и стоп, что делает данную часть работы излишней.

Четвёртая глава посвящена собственно хирургическому лечению различных вариантов сложных форм синдактилии и сопутствующих деформаций кистей и стоп у детей с акроцефалосиндактилией, представлены: пошаговое описание техники операций, показаний к ним, особенностей ведения послеоперационного периода и анализа осложнений. Выделяются три основных группы операций при поэтапном устранении патологии кисти: предварительные, основные и завершающие. Описана

техника операций для первого и трехфаланговых пальцев, пястных костей и добавочных лучей. Определены показания к использованию метода аппаратной distraction при формировании межпальцевого промежутка.

Отдельным разделом представлены операции при устранения деформации стоп при акроцефалосиндактилии, выполняемые на переднем и среднем отделах стоп, а так же операции на добавочных лучах. Обоснована необходимость, а также методики применения технических средств реабилитации (туторы и стельки). Представлен объективный анализ ошибок и осложнений.

В пятой главе представлена оценка ближайших и отдаленных результатов оперативного лечения у больных со сложными формами пороков развития кистей и стоп. Сроки наблюдения составили от 6 месяцев до 19 лет.

Предложенная автором методика комплексной оценки результатов хирургического лечения, разработанная на основании «Международной классификации функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ) позволила изучить отдаленные результаты хирургического лечения у 35 пациентов, которым выполнено 183 вмешательства, что составило 87,5% от общего количества больных (70 кистей и 14 стоп).

Автором учитывались косметические и функциональные критерии оценки результатов оперативного лечения, а так же состояние нервно-мышечного аппарата, на основании клинико-рентгенологических показателей, мнения пациентов и их родителей, электрофизиологических показателей.

Приведённый анализ наглядно иллюстрирует выводы о целесообразности проведения хирургического лечения, с использованием разработанных тактических и хирургических подходов в лечении больных с тяжелыми вариантами пороков развития кистей и стоп, на фоне акроцефалосиндактилии. Вместе с тем, при анализе результатов хирургического лечения и послеоперационного ведения пациентов с акроцефалосиндактилии, недостаточно отражены вопросы сроков, объема м

вариантов восстановительного лечения в зависимости от психоэмоционального статуса пациентов, сохранности волевого фактора участия самого пациента в процессе функциональной реабилитации.

В заключении подведены основные итоги проведенных исследований, изложены достигнутые научные положения диссертации. Выводы и практические рекомендации вытекают из анализа фактического материала, они соответствуют поставленным цели и задачам исследования, имеют важное научное и практическое значение.

Диссертация написана литературным языком и хорошо оформлена. В диссертации имеются отдельные неудачные выражения и повторения, которые требуют стилистической правки. Некоторые разделы излишне детализированы в описании краниосиностозов, что в последующем не оказывает влияния на систематизирование пороков развития кистей и стоп и выбор метода их хирургической коррекции. Однако, данные замечания не являются принципиальными и не уменьшают достоинств рецензируемой работы.

В порядке дискуссии можно высказать следующие вопросы:

Можно ли говорить о возможности применения предложенной классификации по локализации и сочетании вариантов пороков к несиндромальным формам пороков развития кистей и стоп.

Считаете ли Вы изменения нейро-мышечного и сосудистого статуса отражением синдрома акроцефалосиндактилии или характеристикой тяжелого варианта порока кисти или стопы.

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 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.

Официальный оппонент

Профессор кафедры детской хирургии педиатрического факультета

ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

д.м.н, профессор

Д.Ю. Выборнов

« 11 » марта 2015 года

Подпись профессора Д.Ю. Выборнова заверяю:

Ученый секретарь
доктор биологических наук,
профессор



А.Г. Максина

Сведения об официальном оппоненте:

Выборнов Дмитрий Юрьевич, доктор медицинских наук, профессор.

Место работы - ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России

Должность – профессор кафедры детской хирургии

Почтовый адрес: 117997, г.Москва, ул.Островитянова, д.1

Телефон 8(499)254-90-33

Адрес электронной почты: dgkb13@gmail.com