

"Утверждаю"

Проектор по научной работе государственного бюджетного
образовательного учреждения высшего
профессионального образования
"Ярославский государственный медицинский университет"
Министерства здравоохранения
Российской Федерации

д.м.н., профессор Баранов Андрей Анатольевич



" 19 " февраля 2015 г.

ОТЗЫВ

ведущей организации - Государственного бюджетного образовательного учреждения высшего профессионального образования "Ярославский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации о научно-практической значимости диссертации Бардась Анны Александровны на тему «Медицинские аспекты абилитации детей с акроцефалосиндактилией», представленной к защите на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.15 - травматология и ортопедия.

Актуальность темы исследования. Актуальность темы диссертации не вызывает сомнений. Акроцефалосиндактилия (АЦС) это группа редких наследственных синдромов, включающих комбинированный порок развития черепа, кистей и стоп, и приводящих к 100 %-й инвалидности. Деформации черепа при АЦС и методы их коррекции описаны в специальной литературе относительно подробно, но ортопедические деформации конечностей описаны скудно и противоречиво. Особенности развития костей и суставов, кровообращения и иннервации порочных конечностей у детей с АЦС

изучены недостаточно, тератологический ряд и функционально значимые нарушения не описаны. Единичные публикации о хирургическом лечении аномалий кистей и стоп у детей с АЦС не позволяют сформулировать дифференцированный подход к выбору тактики в зависимости от варианта и сложности порока. Необходим комплексный подход к медицинской реабилитации этих детей-инвалидов. Его разработка возможна на основе мирового опыта, чёткой рабочей клинико-лучевой классификации пороков кистей и стоп, эффективных хирургических методов и технических средств реабилитации. В связи с этим тема диссертации является своевременной и актуальной.

Научная новизна исследования. Автор впервые изучил анатомо-функциональное состояние конечностей у детей с АЦС с применением клинико-рентгенологического, физиологического, клинико-генеалогического методов. Автор впервые предложил рабочую классификацию деформаций кистей и стоп у детей с АЦС и категоризацию хирургических операций в зависимости от варианта порока конечностей. Автор на основе собственных данных о функциональном состоянии конечностей сформулировал показания к хирургическим методикам и использованию технических средств реабилитации у детей с АЦС. Автор модифицировал известные способы и разработал новый метод хирургического лечения детей с АЦС (заявка на изобретение «Способ устранения клинодактилии первого луча у детей с акроцефалосиндактилией» № 2013123602). Автор впервые использовал «Международную классификацию функционирования, ограничений жизнедеятельности и здоровья» (МКФ) для объективизации эффективности медицинской реабилитации детей с АЦС.

Практическая значимость исследования. Полученные автором данные о анатомо-функциональном состоянии порочных конечностей у

детей с АЦС и рабочая классификация деформаций кистей и стоп помогут специалистам различного профиля выявлять пациентов с АЦС и информировать семьи пациентов о содержании и возможностях медицинской реабилитации. Данные клинико-генеалогического исследования, полученные автором диссертации, могут применяться в генетическом консультировании населения на АЦС. Новые и усовершенствованные хирургические разработки автора диссертации могут улучшить функциональные и косметические характеристики кистей и стоп с АЦС, интеллектуальное развитие детей, и компенсировать функциональные нарушения. Опыт автора диссертации в применении МКФ для объективизации результатов медицинской реабилитации больных АЦС может быть востребован в практической деятельности службы медико-социальной экспертизы.

Результаты исследований уже внедрены в практику работы клиники ФГБУ СПб НЦЭПР им. Г.А. Альбрехта Минтруда России (г. Санкт-Петербург, улица Бестужевская, 50); ФГБУ «НИДОИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России (г. Санкт-Петербург, г. Пушкин, улица Парковая, 64-68); кафедры травматологии и ортопедии, медико-социальной экспертизы, протезирования и реабилитации ФГБУ ДПО СПбИУВЭК Минтруда России (г. Санкт-Петербург, Большой Сампсониевский проспект, дом 11/12).

Достоверность исследований. Диссертация содержит достаточное количество клинических наблюдений за детьми с АЦС (51 пациент с ортопедическими деформациями 102 кистей и 102 стоп), данные комплексного использования современных методов обследования, в том числе методик статистической обработки результатов. Диссертация выполнена на высоком научном уровне работы и принципах доказательной медицины. Автореферат и публикации полностью отражают содержание

диссертации. Научные результаты достоверны, а положения и выводы диссертации - обоснованы.

Материалы диссертации доложены на научно-практических конференциях различного уровня, опубликованы в 23 печатных работах, в том числе 4 – в журналах из перечня, рекомендованного ВАК РФ, 2 - в иностранных журналах. Подана заявка на патент.

Оценка структуры и содержания диссертации. Диссертация выполнена в соответствии с требованиями ВАК РФ и представлена на 233 страницах текста, набранного на компьютере. Она состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, результатов клинического исследования, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Диссертация иллюстрирована 33 таблицами и 122 рисунками. Список литературы включает 194 источника, из них 48 - на русском и 146 на иностранных языках.

Во введении обоснована актуальность темы, сформулированы цель и задачи, научная новизна и практическая значимость исследования, основные положения, выносимые на защиту, сведения о реализации и апробации работы, об объеме и структуре диссертации.

В первой главе представлены результаты анализа литературы о возникновении, патогенезе, диагностике, классификации АЦС и методах лечения больных. Лишь единичные публикации посвящены результатам реабилитации, анализу исходов хирургического лечения и применения технических средств реабилитации больных с АЦС. Сведения о характере и степени тяжести ограничений жизнедеятельности у детей с АЦС отсутствуют в литературе.

Во второй главе дана общая характеристика клинических наблюдений (51 пациент в возрасте от 4 месяцев до 18 лет, с пороками развития 102 верхних и 102 нижних конечностей) и использованных методов (клинико-функциональный, клинико-экспертный, рентгенологический, биомеханический, физиологический, клинико-генеалогический, психодиагностический) исследования. Методы исследования адекватны поставленным задачам.

Третья глава отражает комплексную характеристику детей с АЦС и собственную рабочую классификацию данного порока развития. Автор рассматривает пороки кистей и стоп при АЦС как комбинацию нарушений развития, включающих брахидактилию, конкреценцию костей, полидактилию (или полифалангию), синдактилию и симфалангизм. Автор категоризировал деформации кисти у детей с АЦС в зависимости от гипоплазии первого луча и межпальцевого промежутка, деформаций трехфаланговых пальцев и пястных костей. Автор определил частоту скелетной и внескелетной коморбидности у больных АЦС, выявил выраженные изменения нервно-мышечного аппарата кистей и стоп, обусловленные недоразвитием и поражением периферических нервов, а также асимметрию кровенаполнения конечностей.

Четвертая глава посвящена описанию непосредственно медицинской реабилитации с применением хирургического лечения и ортезирования. Операции были выполнены у 40 пациентов (13 краниопластик, 7 уранопластик, 197 операций на конечностях, в том числе 14 – на стопах, 183 – на кистях). Хирургическое разделение сложных форм синдактилии трехфаланговых пальцев составило 48,8%, а I-II пальцев - 39 % операций. Автор разделил операции для коррекции кисти на предварительные (создают условия для основных операций), основные (устраняют синдактилию и деформации разделённых лучей), завершающие (улучшают

косметический вид разделенных пальцев, предупреждают вторичные деформации) и дополнительные (устраняют ассоциированные деформации пальцев, не связанные с синдактилией). Автор разделил операции на стопах в зависимости от вовлечённого в деформацию анатомического отдела (передний, средний, задний), и аргументировал это биомеханикой стопы. Автор описал показания, технику операций, осложнения и их причины. Предложенная автором схема лечения пациентов с АЦС позволила получить максимально возможное восстановление функции конечностей в минимальные сроки.

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. Автор учитывал косметические и функциональные критерии с учётом клинкорентгенологических показателей и мнения пациента и родителей. Для интерпретации результатов автор впервые использовал положения МКФ. До реабилитации дети имели грубые нарушения функции и структуры кистей (71,4%) и стоп (57,1%), затруднения передвижения и подбора обуви. Комплексное лечение детей с АЦС по схеме автора позволило улучшить анатомо-функциональные параметры кистей (в 94,3%) и стоп (в 85,7%), а также состояние нервно-мышечного аппарата и периферической гемодинамики.

В заключении диссертации приведено описание основных результатов проделанного исследования, подведены общие итоги. Цель научной работы достигнута, и задачи полностью решены. Выводы автора корректно вытекают из задач. Диссертация изложена литературно-научным профессиональным языком, легко читается и воспринимается. Автореферат полностью отражает основные положения диссертации. Замечаний принципиального характера

по оформлению диссертации нет. В работе имеются отдельные стилистические погрешности и опечатки, не снижающие значения представленной работы.

Рекомендации по использованию результатов диссертации.

Результаты диссертации рекомендуются для использования в практической работе многопрофильных больниц, научно-исследовательских институтов, занимающихся оказанием ортопедической помощи детям с АЦС, а также в системе последипломного медицинского образования при подготовке специалистов по вопросам травматологии и ортопедии. Результаты проведенного диссертационного исследования создают основу для дальнейших научных исследований по проблеме АЦС, прежде всего в плане совершенствования диагностики и хирургического лечения тяжелых пороков кисти и стопы у детей с ортопедическими синдромами.

Заключение. Диссертация Бардась Анны Александровны на тему «Медицинские аспекты абилитации детей с акроцефалосиндактилией», выполненная 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 и представленная к защите в диссертационный совет Д 208.075.01 при ФГБУ «Российский орден Трудового Красного Знамени научно-исследовательский институт травматологии и ортопедии им. Р.Р. Вредена» Минздрава России, является самостоятельной законченной научно-квалификационной работой, в которой содержится решение важной задачи, имеющей существенное значение для практического здравоохранения по совершенствованию специализированной ортопедической помощи детям и подросткам с акроцефалосиндактилией. По актуальности, научной новизне, объему выполненных исследований и практической значимости полученных

результатов представленная работа соответствует требованиям п. 9 «Положения о порядке присуждения ученых степеней», утвержденного Постановлением Правительства Российской Федерации от 24.09.2013 года № 842, предъявляемым к диссертационным работам на соискание учёной степени кандидата медицинских наук, а ее автор достоин присуждения искомой степени по специальности 14.01.15 – травматология и ортопедия.

Отзыв обсужден и утвержден на заседании кафедры детской хирургии ГБОУ ВПО ЯГМУ Минздрава России (протокол № 8 от 19.02.2015 г.).

Заведующий кафедрой детской хирургии ГБОУ ВПО ЯГМУ Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор *В.Ф. Бландинский*

Подпись В.Ф. Бландинского заверяю

начальник отдела кадров ГБОУ ВПО ЯГМУ Минздрава России

А.А. Бобыр

Адрес организации: 150000 Россия, г. Ярославль, ул. Революционная, 5

