



RECENZJA

Rozprawy doktorskiej lek. Kamili Kordowskiej

pt.: "Leczenie otochirurgiczne wad kosteczek słuchowych u pacjentów z wrodzoną łamliwością kości (Osteogenesis imperfecta)" zlecona przez Pana Dziekana II Wydziału Lekarskiego WUM.

Lek. med. Kamila Kordowska podjęła w swojej rozprawie doktorskiej temat o dużym znaczeniu klinicznym i społecznym.

Operacyjna rekonstrukcja systemu przewodzenia dźwięków mająca bogatą już historię, jest stale modyfikowana i unowocześniana. Istotną rolę w jej rozwoju odegrały polskie myśli twórcze, zapoczątkowane przez profesora Jana Miodońskiego, a obecnie kontynuowane, na światowym poziomie, przez profesora Henryka Skarżyńskiego. Współczesna chirurgia tympanoplastyczna ma na celu mikrochirurgiczne odtwórcze leczenie zmian chorobowych w aparacie przewodzącym ucha, poprawę zaburzonego słuchu oraz przywrócenie społeczne słyszenia.

Przedłożona do recenzji rozprawa doktorska zawiera cykl pięciu publikacji o łącznym współczynniku oddziaływania $IF = 2.145$; punktacja MNiSW = 58. W dwóch pracach cyklu Doktorantka jest pierwszym autorem, natomiast w pozostałych drugim. Prace powstały w latach 2017-2019. Opracowanie Autorka przygotowała w sposób typowy dla rozpraw doktorskich. Pierwszy rozdział stanowi wprowadzenie do zagadnienia, w którym został omówiony rys historyczny choroby, jej klasyfikacja, podłoże genetyczne oraz wpływ choroby na powstawanie niedosłuchu. Autorka poświęca też uwagę zagadnieniu jakim jest niedosłuch u dzieci w przebiegu osteogenesis imperfekta. We wstępie czytelnik znajduje również interesujące informacje o najstarszych szczątkach osoby chorującej na osteogenesis imperfekta, to mumia egipska dziecka pochodząca z 1000 r. p.n.e. Autorka przytacza również opisane w literaturze przełomu wieków pojedyncze opisy przypadków wrodzonej łamliwości kości. Współczesne badania genetyczne pozwoliły lekarzom lepiej poznać istotę choroby i ją

sklasyfikować. Patologia w obrębie kosteczek słuchowych jest przyczyną niedosłuchu przewodzeniowego i rzadziej występuje u dzieci niż u dorosłych, nie mniej jednak może towarzyszyć jej komponenta odbiorcza.

Głównym celem pracy była ocena leczenia operacyjnego pacjentów z wrodzoną łamliwością kości. Ponadto Doktorantka poszukiwała czynników predykcyjnych wskazujących na trudności operacyjne oraz oceniała wyniki leczenia w zależności od wieku pacjentów. Aby zrealizować założone cele Autorka musiała dysponować obszernym materiałem badawczym, dobranym również pod względem jakościowym. Było to możliwe dzięki pracy w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu, w którym przeprowadzane są unikalne operacje otochirurgiczne na poziomie światowym.

Materiał badawczy stanowiło 20 pacjentów leczonych operacyjnie z powodu wrodzonej łamliwości kości w IFPS w latach 2003-2016. Z załączonej publikacji wynika, iż były to osoby dorosłe - szkoda, że Autorka nie podała wieku badanych.

W przedłożonej pracy doktorskiej Autorka dokonała analizy fenotypowej pacjentów oraz sklasyfikowała według czterech typów wg Silence'a, uwzględniając objawy kliniczne i aspekty genetyczne. Poziom niedosłuchu oceniano na podstawie badania audiometrycznego progowego w obserwacji bezpośredniej i odległej. Oceniano przewodnictwo kostne, powietrzne, rezerwę ślimakową oraz poprawę progów przewodnictwa. Pacjenci mieli również wykonaną stapedotomię lub ossikuloplastykę. Wyniki badań poddano analizie statystycznej, z której wyłączono dwoje dzieci, opisano je jako przypadki kazuistyczne.

Wyniki badań

Dokonana przez Doktorantkę analiza fenotypowa wykazała, że wszyscy pacjenci mieli niebieskie twardówki, połowa z nich miała giętkie stawy i nieprawidłowo wykształcone zęby, a 43% wiotką skórę. Pacjenci byli niskiego wzrostu, a w wywiadzie podawali liczne złamania kości. W ocenianej grupie dominował typ łagodny wg. Silence'a.

Ocena zmian patologicznych stwierdzonych śródoperacyjnie w czasie operacji pierwszorazowej wykazała, że dotyczyły one głównie strzemiączka, a jego unieruchomienie występowało u 56% leczonych. Recenzent nie doczytał się, dlaczego analiza dotyczyła 24 pacjentów podczas gdy grupę badaną stanowiło 20 chorych. W czasie reoperacji przeprowadzonej u 12 pacjentów najczęściej obserwowano unieruchomienie w attyce, dotyczyło ono 42% operowanych.

Autorka w przedstawionej pracy pokazała wyniki słuchowe, zebrane w grupie badawczej. Przed leczeniem operacyjnym średnia progów przewodnictwa powietrznego (AC) wynosiła 58,81 dB, po operacjach 36,01; Średnia rezerwy ślimakowej przed operacją wynosiła 32,2dB, a po operacji 12,26. Różnice te były statystycznie istotne i świadczyły o poprawie przewodnictwa powietrznego leczeniem operacyjnym. Wyniki leczenia operacyjnego w ocenie audiometrycznej długoterminowej nie zmieniły się istotnie.

Dyskusja napisana jest prawidłowo. Autorka omawia w niej wyniki badań własnych na tle danych z piśmiennictwa. Rozdział ten napisany jest w sposób dojrzały, kompetentny i z dużą swobodą świadcząc o tym, że Doktorantka doskonale zapoznała się z literaturą opracowywanego zagadnienia.

Wnioski w liczbie pięciu są wyprowadzone wnikliwie, rzeczowo i odpowiadają na postawione w pracy pytania. Streszczenie napisane jest poprawnie. Piśmiennictwo liczące 38 pozycji dobrane starannie, koresponduje z treścią dysertacji. Przedstawione nieliczne uwagi nie umniejszają wartości pracy. W podsumowaniu recenzowaną pracę oceniam bardzo pozytywnie i to zarówno za wybór tematu jak i jego rzetelną realizację.

Formułując ostateczny wniosek recenzji, stwierdzam, że w przedstawionej mi dysertacji występują wszystkie elementy określone przepisami o doktoryzacji. Ponadto uważam, że przedłożona mi praca do recenzji zasługuje na wyróżnienie.

Oceniam recenzowaną rozprawę jako spełniającą w pełni wymogi stawiane pracom doktorskim określone w art. 13 ust. 1 Ustawy o stopniach naukowych i tytule naukowym oraz o stopniach i tytule w zakresie sztuki z dnia 14 marca 2003 r. (Dz. U. Nr 65, poz. 595, z późniejszymi zmianami). Wnoszę o dopuszczenie lek. Kamili Kordowskiej do dalszych etapów przewodu doktorskiego. Z uwagi na wysoką wartość naukową przedstawionej mi do recenzji pracy zwracam się do Rady II Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego z prośbą o wyróżnienie ocenianej rozprawy.

Dr hab. med. Artur Niedzielski, prof. CMKP

