

**RECENZJA ROZPRAWY DOKTORSKIEJ**

**lek. Kamili Kordowskiej**

**pt.: „Leczenie otochirurgiczne wad kosteczek słuchowych u pacjentów z wrodzoną łamliwością kości (*osteogenesis imperfecta*)”.**

Katedra I Klinika  
Laryngologii  
Wydział Lekarski  
w Katowicach

40-027 KATOWICE  
ul. Francuska 20-24

[laryngologia@spskm.katowice.pl](mailto:laryngologia@spskm.katowice.pl)

KIEROWNIK  
prof. dr hab. n. med. J. Markowski  
tel.: (+48 32) 25 91 460

SEKRETARIAT

tel.: (+48 32)25 91 460

[laryngologia@spskm.katowice.pl](mailto:laryngologia@spskm.katowice.pl)



Rozprawa doktorska lek. Kamili Kordowskiej została opracowana zgodnie z nowymi wytycznymi wynikającymi ze znowelizowanej Ustawy o stopniach naukowych i tytule naukowym oraz o stopniach i tytule w zakresie sztuki z dnia 3 lipca 2018r. (Dz. U. 2018, poz. 1669).

*Osteogenesis imperfecta* (wrodzona łamliwość kości) to genetycznie uwarunkowane schorzenie tkanki łącznej przebiegające z nieprawidłowościami w obrębie układu kostno-stawowego, skóry, oczu i uszu. W przypadku narządu słuchu schorzenie to może objawiać się niedosłuchem, najczęściej przewodzeniowym ale również odbiorczym lub mieszanym w zależności od zajęcia przez proces chorobowy określonych struktur ucha. Niedosłuch występuje u około 58% chorych na to schorzenie.

Przedstawiona do recenzji rozprawa doktorska pt.: „Leczenie otochirurgiczne wad kosteczek słuchowych u pacjentów z wrodzoną łamliwością kości (*osteogenesis imperfecta*)” stanowi spójny tematycznie cykl 5 artykułów, w tym 4 oryginalnych i 1 poglądowego z lat 2017 – 2019, dotyczących leczenia chirurgicznego niedosłuchu spowodowanego wadami kosteczek słuchowych w przebiegu wrodzonej łamliwości kości. Dwa spośród wymienionych artykułów ukazały się w języku angielskim w czasopismach zagranicznych posiadających impact factor: „*Osteogenesis imperfecta: phenotypic and intraoperative findings observed in patients treated surgically at the World Hearing Centre*” opublikowana w „*Journal of International Advanced Otology*” w 2018r., IF = 0,758;

drugi pt.: „*Results of stapedotomy in otosurgical treatment of adult patients with osteogenesis imperfecta*” w „*Auris, Nasus, Larynx*” w 2019r., IF = 1,387.

Pozostałe 3 artykuły zostały opublikowane w czasopismach krajowych: 1 praca poglądowa pt.: „*Leczenie niedosłuchu w osteogenesis imperfecta – przegląd piśmiennictwa*” opublikowana w „*Nowej Audiofonologii*” (MNiSW = 3 pkt.), a pozostałe 2 prace w „*Journal of Hearing Science*” pt.: „*Ossiculoplasty in hearing loss treatment of patients with osteogenesis imperfecta*” oraz „*Hearing loss due to osteogenesis imperfecta in two children*”. Łączny współczynnik oddziaływania (IF) publikacji wynosi 2,145 a łączna punktacja MNiSW wynosi 58 punktów. Wszystkie te prace są opracowaniami zbiorowymi z wiodącym udziałem Doktorantki. Tytuł rozprawy doktorskiej odpowiada ściśle tematyce analizowanych publikacji.

Przedstawiona do recenzji rozprawa została przygotowana pod opieką naukową dr hab. med. prof. nadzw. Instytutu Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie Piotra H. Skarżyńskiego.

Temat pracy doktorskiej jest nowatorski i bardzo dobrze dobrany ponieważ liczba prac naukowych dotyczących leczenia chirurgicznego niedosłuchu w przebiegu wrodzonej łamliwości kości jest nadal stosunkowo niewielka. Rozprawa doktorska lek. Kamili Kordowskiej wpisuje się w ten nurt badań nad stanem narządu słuchu i możliwościami leczenia chirurgicznego niedosłuchu w tym schorzeniu, poprawą jakości życia tych chorych oraz niesie aspekt nowości i innowacyjności, tak ważny w pracach młodych naukowców.

Rozprawa doktorska liczy 82 strony i obejmuje: wykaz publikacji stanowiących rozprawę doktorską, wprowadzenie do tematu, cele pracy, założenia badawcze wraz z materiałem i metodami oraz metody statystyczne, wyniki badań, dyskusję, wnioski, piśmiennictwo, streszczenie w języku polskim i angielskim, spis tabel i rycin, wykaz skrótów, kserokopie 5 publikacji stanowiących rozprawę doktorską oraz opinię Komisji Bioetycznej przy Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie.

Doktorantka w dwóch pracach jest pierwszym, a w pozostałych 3 pracach drugim autorem, co pozwala jednoznacznie stwierdzić o wiodącej roli lek. Kamili Kordowskiej zarówno w opracowaniu koncepcji przeprowadzonych badań, aktywnym uczestnictwie w wykonywaniu

części klinicznej, badaniu pacjentów, opracowaniu i interpretacji wyników oraz przygotowaniu manuskryptów prac.

Należy podkreślić bardzo dobrze opracowany wstęp - wprowadzenie do tematu wrodzonej łamliwości kości, podzielony na 6 podrozdziałów i będący w istocie pracą poglądową szczegółowo omawiającą to schorzenie. W rozdziale tym Doktoranta szczegółowo omawia klasyfikacje tego schorzenia (według Loosera, Seedorffa oraz Sillence'a), podłoże genetyczne a zwłaszcza problem niedosłuchu w *osteogenesis imperfecta* zarówno u dorosłych jak i dzieci. Wstęp ten jest swoistym „state of art” aktualnej wiedzy o tym genetycznie uwarunkowanym schorzeniu.

W dalszej części dysertacji – w rozdziale 2 – Doktorantka sformułowała cele główne oraz dodatkowe pracy. Celem głównym była ocena wyników leczenia operacyjnego pacjentów z wrodzoną łamliwością kości a celami dodatkowymi była charakterystyka pacjentów z tym schorzeniem w różnych grupach wiekowych leczonych w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie oraz poszukiwanie czynników predykcyjnych wskazujących na trudniejsze warunki anatomiczne zabiegu a tym samym ryzyko niepowodzenia zabiegu operacyjnego lub reoperacji.

Kolejny rozdział dysertacji to materiał i metody zastosowane przez Autorkę w poszczególnych artykułach. Materiał stanowiło 20 pacjentów – 11 płci męskiej i 9 płci żeńskiej. Pacjenci do analizy zostali podzieleni na trzy główne grupy: pediatryczną, pacjenci po operacjach ossikuloplastyk oraz po stapedotomii. W tych grupach Autorka dysertacji dokonała szczegółowej charakterystyki pacjentów, zmian śródoperacyjnych stwierdzanych podczas zabiegów oraz dokonała oceny wyników audiometrycznych w obserwacji krótko- i długoterminowej. Do analizy statystycznej Autorka wykorzystała test t dla sparowanych próbek do porównania wyników audiometrii tonalnej. Poziom istotności statystycznej ustalono dla  $p < 0,005$ . Do analizy statystycznej użyto oprogramowania IBM SPSS Statistics v. 24.

W rozdziale „Wyniki badań” Autorka dokonuje kolejno analizy fenotypowej operowanych pacjentów, analizę zmian śródoperacyjnych podczas operacji pierwszorazowych i podczas reoperacji oraz wyniki słuchowe leczenia wad kosteczkowych u pacjentów

pediatrycznych, leczenia pacjentów dorosłych za pomocą ossikulooplastyk oraz leczenia pacjentów dorosłych za pomocą stapedotomii.

W dyskusji stanowiącej 6 rozdział rozprawy Doktorantka porównuje wyniki leczenia uzyskane w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu z opracowaniami innych autorów. Podkreśla rzadkość występowania tej choroby, co powoduje, że inne opracowania dotyczą często przypadków opisywanych kazuistycznie. Związane są z tym trudności w analizie porównawczej. Na szczególne podkreślenie zasługuje fakt, iż oceniana dysertacja to pierwsze opracowanie wyników leczenia operacyjnego niedosłuchu pacjentów z *osteogenesis imperfecta* w Polsce i drugie pod względem liczebności na świecie. Największe opracowanie światowe prezentujące leczenie operacyjne słuchu w *osteogenesis imperfecta* za pomocą stapedotomii liczy 62 uszu i jest to opracowanie wielośrodkowe, wieloletnie.

We wnioskach Autorka stwierdza, że najczęstszą patologią w *osteogenesis imperfecta* są zmiany w obrębie strzemiączka i mogą być skutecznie leczone stapedotomią. Stopień nasilenia zmian chorobowych w *osteogenesis imperfecta* wpływa na zaawansowanie zmian w uchu środkowym, co podwyższa ryzyko powikłań śródoperacyjnych i tym samym konieczność reoperacji. Unieruchomienie I i II kosteczki słuchowej wskazuje na dużo mniejszą szansę uzyskania poprawy słuchu i jego trwałości. Doktorantka wskazuje, że niezbędna jest długotrwała obserwacja efektów słuchowych z uwagi na przebudowę kostną, która może skutkować pogorszeniem słuchu i koniecznością reoperacji.

Rozprawa zawiera 38 pozycji piśmiennictwa obejmujące wszystkie aktualne pozycje literaturowe w zakresie *osteogenesis imperfecta*.

Na prowadzenie badań Autorka uzyskała zgodę Komisji Bioetycznej przy Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie nr KB/14/2016 z 4.08.2016r.

Pierwsza publikacja zatytułowana „Leczenie niedosłuchu w *osteogenesis imperfecta* – przegląd piśmiennictwa” to praca poglądowa analizująca całość dotychczasowego piśmiennictwa dotyczącego *osteogenesis imperfecta*. Analizowane opracowania przedstawiają zbiorcze wyniki leczenia niedosłuchu u pacjentów z wrodzoną łamliwością kości a jako metodę z wyboru wskazują stapedotomię.

Druga publikacja pt.: „Ossiculoplasty in hearing loss treatment of patients with osteogenesis imperfecta” opublikowana w „Journal of Hearing Science” omawia 2 przypadki chorych u których zmiany chorobowe dotyczyły nie strzemiączka jak to jest w typowym przebiegu choroby ale zmiany w obrębie młoteczka i kowadełka z III – najcięższym typem choroby. Taka lokalizacja wiąże się z utrudnionym dostępem operacyjnym a leczeniem z wyboru są ossikuloplastyki.

Trzecia publikacja zatytułowana „Osteogenesis imperfecta: phenotypic and intraoperative findings observed in patients treated surgically at the World Hearing Centre” opublikowana w „Journal of International Advanced Otology” w 2018r. jest analizą 20 chorych leczonych operacyjnie z powodu niedosłuchu w przebiegu wrodzonej łamliwości kości w Instytucie Fizjologii i Patologii Słuchu w Warszawie.

Czwarta publikacja pt.: „Hearing loss due to osteogenesis imperfecta in two children” w czasopiśmie „Journal of Hearing Science” omawia 2 bardzo rzadkie przypadki wystąpienia niedosłuchu we wrodzonej łamliwości kości już w wieku dziecięcym. Doktorantka dokonuje oceny wyników słuchowych leczenia operacyjnego (stapedotomia i restapedotomia).

Piąta praca opublikowana w 2019r. w prestiżowym „Auris, Nasus, larynx” (IF=1,387), pt.: „Results of stapedotomy in otosurgical treatment of adult patients with osteogenesis imperfecta” Autorka przeanalizowała wyniki leczenia w grupie dorosłych stwierdzając zamknięcie rezerwy ślimakowej w obserwacji krótkoterminowej u 43% operowanych chorych i 41% w obserwacji długoterminowej.

Badania nad stanem narządu słuchu a tym samym jakością życia chorych po operacjach poprawiających słuch stanowi dzisiaj jeden z wiodących tematów badań w audiologii. Socjalnie wydolny narząd słuchu i możliwość samodzielnego komunikowania się z otoczeniem za pomocą mowy jest uznanym czynnikiem wpływającym na jakość życia chorych w każdym wieku.

Prace stanowiące rozprawę przedstawioną do recenzji są spójne tematycznie i rzetelnie opracowane. Metodyka i wyniki zawarte w tych publikacji zostały już ocenione przez niezależnych recenzentów tych czasopism i merytorycznie nie budzą zastrzeżeń. Autorka

dokładnie opisała tematykę, cele pracy, materiał i metody, wyniki i wnioski wynikające z trzech omawianych prac. Piśmiennictwo zawarte jest w każdej z opublikowanych prac.

Przeprowadzone przez Doktorantkę w publikacjach omówienie wyników i dyskusja wykazały, iż Doktorantka posiada umiejętność krytycznej i wyważonej oceny uzyskanych wyników oraz formułowania wniosków końcowych. Na podkreślenie zasługuje trafność wyboru tematu. W mojej opinii rozprawa stanowi logiczną całość, świadczy o dobrym przygotowaniu Autorki do prowadzenia badań naukowych oraz ich prezentacji.

W podsumowaniu stwierdzam, iż przedłożona mi do oceny praca doktorska lek. Kamili Kordowskiej pt.: „Leczenie otochirurgiczne wad kosteczek słuchowych u pacjentów z wrodzoną łamliwością kości (*osteogenesis imperfecta*)” ma w polskim piśmiennictwie charakter pionierski i jest cenną wskazówką dla wszystkich ośrodków leczących chirurgicznie niedosłuch u chorych z wrodzoną łamliwością kości. Nie wnoszę żadnych uwag merytorycznych ani redakcyjnych.

W analizowanym cyklu publikacji Doktorantka wykazała się umiejętnością wykorzystania dostępnej bibliografii, formułowania celów zaplanowanych badań naukowych i wyciągania wniosków z nich wypływających. Zawarty w rozprawie cykl publikacji jest spójny tematycznie i przyczynia się do lepszego poznania omawianej tematyki, stąd też jest cennym uzupełnieniem dostępnego piśmiennictwa naukowego. Praca ma dużą wartość poznawczą i stanowi podstawę do kontynuowania badań naukowych w tym zakresie. Po raz pierwszy w polskim piśmiennictwie oceniono tak szczegółowo zarówno charakterystykę kliniczną tych chorych jak i możliwości ich leczenia chirurgicznego. Stanowi to istotny naukowo, oryginalny autorski wkład Doktorantki do problematyki badań nad schorzeniami narządu słuchu.

Bardzo wysoko oceniam wartość naukową rozprawy doktorskiej lek. Kamili Kordowskiej i w związku z tym mam zaszczyt wystąpić do Rady II Wydziału Lekarskiego Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego z wnioskiem o dopuszczenie Doktorantki do dalszych etapów przewodu doktorskiego. Rozprawa spełnia wymogi określone w art. 13 ust. 1 ustawy o stopniach naukowych i tytule naukowym oraz o stopniach i tytule w zakresie sztuki

w związku z art.179 ust. 1 Ustawy z dnia 3 lipca 2018 Przepisy wprowadzające ustawę – Prawo o szkolnictwie wyższym i nauce (Dz.U. z 2018r. poz. 1669).

Wobec bardzo wysokich walorów merytorycznych rozprawy doktorskiej, biorąc pod uwagę pionierską w skali kraju koncepcję dysertacji lek. Kamili Kordowskiej, publikacje dwóch artykułów w czasopismach posiadających IF oraz fakt, iż jest to analiza kliniczna grupy chorych z wrodzoną łamliwością kości druga pod względem liczebności w skali światowej wnioskuję o wyróżnienie pracy doktorskiej.

**KIEROWNIK**

Katedry i Kliniki Laryngologii  
Śląskiego Uniwersytetu Medycznego w Katowicach  
  
prof. dr hab. n. med. Jarosław Markowski