



Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki

Klinika Otolaryngologii

Kierownik Kliniki prof. zw. dr hab. med. Wiesław Konopka

Instytut Centrum Zdrowia Matki Polki

Ocena rozprawy doktorskiej lek. med. Agaty Szleper „Wady wrodzone ucha wewnętrznego - nowoczesna metoda obrazowania tomografią komputerową i jej znaczenie w audiologii”

Wady ucha wewnętrznego często kojarzą się z głębokim niedosłuchem odbiorczym. Występują u 20 do 30% pacjentów z głębokim niedosłuchem. Początkowo były uważane za przeciwwskazanie do wszczepienia implantu ślimakowego. Jednakże wraz z pojawieniem się pierwszych doniesień o udanych implantacjach i zadowalających wynikach a także rozwojem chirurgii i technologii implantów ślimakowych możliwe stało się leczenie również tej grupy pacjentów. Wyniki rehabilitacji mowy i słuchu uzyskiwane u dzieci z malformacjami ucha wewnętrznego są gorsze niż w populacji dzieci z głębokim niedosłuchem, ale prawidłowo uformowanym uchem wewnętrznym. Wszczepienie implantu w przypadku wad ucha wewnętrznego może wiązać się z trudnościami związanymi z: uzyskaniem dostępu do ślimaka, identyfikacją implantowanej przestrzeni w uchu wewnętrznym, nieprawidłowym przebiegiem nerwu twarzowego i ryzykiem jego uszkodzenia, wyciekami płynu mózgowo-rdzeniowego, wprowadzeniem elektrody w nieprawidłowe miejsce, niepełnym wprowadzeniem elektrody lub niewłaściwą pozycją elektrody w uchu wewnętrznym. Niekiedy konieczne może być też zastosowanie nietypowych dostępów chirurgicznych. W przypadku wad, w których dostępna implantowana przestrzeń jest mniejsza, jak w hipoplazjach ślimaka lub wspólnej jamie, niezbędny jest dobór odpowiedniej elektrody o optymalnej długości.

Idea i pomysł przedstawionych do oceny cyklu prac jest ważny ze względu na ich praktyczny aspekt.

Załoženiami i celem cyklu prac było opracowanie metodologii rekonstrukcji wielopłaszczyznowej obrazów tomografii komputerowej kości skroniowych pacjentów z wadami wrodzonymi ucha wewnętrznego uzupełnionej rekonstrukcją 3D. Zastosowanie

opracowanego protokołu rekonstrukcji i analizy obrazów tomografii komputerowej ucha wewnętrznego w praktyce klinicznej w procesie kwalifikacji do implantacji ślimakowej pacjentów z wadami ucha wewnętrznego. Ocena, przy użyciu wypracowanego protokołu, wad wrodzonych ucha wewnętrznego u pacjentów z zespołem CHARGE oraz korelacja wyników analizy zrekonstruowanych obrazów tomografii komputerowej ucha wewnętrznego z wynikami badań audiologicznych.

Na ocenianą rozprawę doktorską składa się cykl 3 publikacji stanowiących łącznie sumaryczną punktację MEiN 240 pkt oraz IF 2.8.

1. Szleper A, Lachowska M, Pastuszka A, Łukaszewicz-Moszyńska Z, Wojciechowski T, Niemczyk K. Anatomical and clinical aspects and outcomes of bilateral cochlear implantation in cochlear hypoplasia type IV – a case report. *Polski Przegląd Otorinolaryngologiczny*. (2022);11(4):57-63. (MEiN: 70 pkt)
2. Szleper A, Lachowska M, Wojciechowski T, Niemczyk K. Computed tomography multiplanar and 3D image assessment protocol for detailed analysis of inner ear malformations in patients undergoing cochlear implantation counseling. *Otolaryngologia Polska*. 2024;78(2):35-43. MEiN: 100 pkt, Impact Factor: 0,6
3. Szleper A, Lachowska M, Wojciechowski T, Pronicka-Iwanicka K. Detailed analysis of inner ear malformations in CHARGE syndrome patients - correlation with audiological results and proposal for computed tomography scans evaluation methodology. *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*. 2024;90(2). (MEiN: 70 pkt, Impact Factor: 2,2).

Warto podkreślić, że we wszystkich pracach Doktorantka jest pierwszym autorem.

Praca liczy 55 stron wraz załączonymi stosownymi publikacjami stanowiącymi ocenianą rozprawę doktorską.

Założenia i cele pracy przedstawione zostały w artykułach naukowych stanowiących cykl spójnych tematycznie publikacji składających się na pracę doktorską.

W pierwszej z cyklu kazuistycznej pracy „Anatomical and clinical aspects and outcomes of bilateral cochlear implantation in cochlear hypoplasia type IV – a case report” przedstawiono przypadek, 6-miesięcznego pacjenta, u którego zdiagnozowano obustronną wadę rozwojową ucha wewnętrznego – hipoplazję ślimaka typu IV. W celu przeprowadzenia szczegółowej analizy wspomnianej wady na podstawie badania CT kości skroniowych

wykonano autorsko opracowaną rekonstrukcję wielopłaszczyznową obrazów CT uzupełnioną o rekonstrukcję 3D uwidaczniającą szczegóły anatomiczne ucha wewnętrznego. Stwierdzono zachowany zakręt podstawny ślimaka z hipoplastycznymi i przesuniętymi przednio i przyśrodkowo zakrętami środkowym i szczytowym. Ponadto stwierdzono brak kanałów półkolistych bocznych z rozwiniętymi prawidłowo kanałami półkolistymi przednim i tylnym. W celu szczegółowej analizy anatomii ucha środkowego i wewnętrznego przeprowadzono rekonstrukcję wielopłaszczyznową obrazu tomografii komputerowej oraz rekonstrukcję 3D. Obie techniki rekonstrukcji obrazowej okazały się pomocne w zindywidualizowanym podejściu do leczenia opisywanej pacjentki. Badania audiologiczne przedstawianej pacjentki wykazały obustronnie głęboki niedosłuch odbiorczy. Podczas pierwszej operacji wszczepienia implantu ślimakowego wprowadzono i aktywowano 10 elektrod, w drugim zabiegu operacyjnym wszczepienia implantu ślimakowego 12 elektrod co było zgodne z obrazem radiologicznym.

Druga publikacja prezentowanego cyklu rozprawy doktorskiej (Szeleper A, Lachowska M, Wojciechowski T, Niemczyk K. *Computed tomography multi-planar and 3D image assessment protocol for detailed analysis of inner ear malformations in patients undergoing cochlear implantation counseling*) to artykuł oryginalny. Przedstawiono w nim wspomniany w pierwszej pracy autorski protokół wielopłaszczyznowej rekonstrukcji obrazów tomografii komputerowej kości skroniowych oraz wykorzystania rekonstrukcji 3D w celu szczegółowej analizy wad rozwojowych ucha wewnętrznego u pacjentów kwalifikowanych do operacji wszczepienia implantu ślimakowego. W pracy analizie poddano grupę 11 pacjentów (22 uszu) z wadami ucha wewnętrznego przebadanych w ramach diagnostyki pod kątem wszczepienia implantu ślimakowego. U wszystkich powyższych pacjentów zastosowano ten sam protokół składający się z usystematyzowanych wielopłaszczyznowych rekonstrukcji CT i rekonstrukcji 3D ucha wewnętrznego oraz z diagnostyki audiologicznej.

Wyniki rekonstrukcji obrazów CT przedstawiono w formie szczegółowych rycin. Aby zachować czytelność osobno przedstawiono malformacje ślimaka oraz wady towarzyszące dotyczące części przedsionkowej ucha wewnętrznego. Dołączone objaśnienia pisemne zgrupowane w tabeli wraz z wynikami badań audiologicznych pozwalają uzyskać pełny obraz i ułatwiają zrozumienie istoty poszczególnych wad ucha wewnętrznego.

Istotą w przedstawianym pracach jest protokół badania, który powstał w oparciu o wielopłaszczyznową rekonstrukcję tomografii komputerowej (CT). Pierwszym krokiem był wybór poziomu okna na 500 jednostek Hounsfielda (HU) i szerokości na 3000 HU. Ustalono

trzy płaszczyzny dedykowane trzem kanałom półkolistym oraz analogiczne trzy płaszczyzny dotyczące ślimaka. Płaszczyzny, w których oceniano ślimak, zostały opracowane mając na celu uwidocznienie jego struktury zewnętrznej - morfologii zakrętu podstawnego, środkowego i szczytowego, oraz architektury wewnętrznej – morfologii wrzecionka. Tak dobrane płaszczyzny rekonstrukcji umożliwiły powtarzalny schemat oceny. Aby w pełni zrozumieć różnorodność wad rozwojowych ucha wewnętrznego, wykonano i poddano wnikliwej analizie rekonstrukcje 3D. W przedstawianym cyklu publikacji przedstawiono także wartość zastosowania proponowanego rozwiązania analizy obrazów CT uszu w praktyce klinicznej.

Trzecia publikacja prezentowanego cyklu rozprawy doktorskiej (Szeleper A, Lachowska M, Wojciechowski T, Pronicka-Iwanicka K. Detailed analysis of inner ear malformations in CHARGE syndrome patients - correlation with audiological results and proposal for computed tomography scans evaluation methodology. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology. Dotyczy wizualizacji wad wrodzonych ucha wewnętrznego u pacjentów z zespołem CHARGE. Złożoność i szerokie spektrum wad towarzyszących tej asocjacji oraz niska częstość jej występowania podnosi wartość prezentowanej publikacji, która objęła 10 pacjentów (20 uszu). W przypadku wad ślimaka uwidoczniono szerokie spektrum malformacji począwszy od aplazji ślimaka z poszerzonym przedsionkiem (CADV) oraz resztkowej otocysty, przez hipoplazję ślimaka typu II i III, aż do prawidłowo wykształconego ślimaka z towarzyszącymi izolowanymi wadami części przedsionkowej ucha wewnętrznego. Najczęstszą anomalią dotyczącą narządu przedsionkowego u analizowanych pacjentów z zespołem CHARGE, występującą w przedstawianej pracy w 100% przypadków, był brak bocznego kanału półkolistego, choć badanie wykazało, że kanały tylny i górny (w kolejno 95% i 65% przypadków) również nie występowały. Ponadto wykazano istotną korelację pomiędzy nasileniem deformacji przedsionka a średnicą przewodu słuchowego wewnętrznego (IAC) – im poważniejsza jest deformacja przedsionka, tym mniejsza średnica IAC. Dodatkowo nasilenie wady przedsionkowej istotnie korelowało z nasileniem hipoplazji zakrętu podstawnego ślimaka. W przypadku malformacji przedsionkowej i obecności lub braku wrzecionka, jego brak korelował z nasileniem wady przedsionka. Tam, gdzie bardziej nasiloną była wada ucha wewnętrznego, a co za tym idzie zaburzenie architektury wewnętrznej ślimaka, zarejestrowano gorsze wyniki audiologiczne.

Prezentowany cykl prac niesie w sobie dużą wartość praktyczną.

W przypadku implantacji ślimakowej, zdefiniowanie budowy ślimaka przed planowaną operacją ułatwia chirurgowi szczegółowe zaplanowanie operacji czy wybór rodzaju elektrody oraz. Ponadto, jak wykazano, pozwala z dużym prawdopodobieństwem przewidzieć śródoperacyjne zdarzenia niepożądane takie jak niekontrolowany wypływ płynu mózgowo-rdzeniowego czy niepełną insercję elektrody.

Dodatkowo wykazano, iż pacjenci z malformacjami ucha wewnętrznego wymagają bardziej indywidualnego podejścia do operacji i rehabilitacji oraz wyższych intensywności stymulacji, aby uzyskać wrażenia dźwiękowe. Zastosowanie opracowanego protokołu rekonstrukcji i analizy obrazów CT ucha wewnętrznego pozwala na zwiększenie bezpieczeństwa przeprowadzenia wszczepienia implantu ślimakowego u pacjentów z wrodzonymi wadami ucha wewnętrznego.

Oceniając cykl trzech prac będących składową pracy doktorskiej widać tu zdolność Doktorantki do wyboru zasadniczych danych, do stawiania hipotez i planowania procedur badawczych a także do krytycznej oceny danych zawartych w dostępnej literaturze.

Przetawione wyniki w prezentowanych publikacjach opracowane starannie i rzetelnie.

Dyskusja w ocenianym cyklu prac przeprowadzona profesjonalnie i dojrzałe w oparciu o dane z literatury stanowi wartościową część badań. Doktorantka odnosi się w niej do badań własnych i wyników prac innych autorów, stawiając własne tezy w oparciu o uzyskane wyniki.

Streszczenie po polsku i angielsku obejmuje wszystkie elementy pracy i w zrozumiały sposób zapoznaje czytelnika z celami pracy, materiałem, metodyką oraz uzyskanymi wynikami.

Z obowiązku recenzenta warto zaproponować, że tytuł cyklu prac „Wady wrodzone ucha wewnętrznego - nowoczesna metoda obrazowania tomografią komputerową i jej znaczenie w audiologii” powinien być uzupełniony również o „i w chirurgii ucha” czy „w chirurgii wszczepienia implantów słuchowych”.

Przedstawiona do recenzji rozprawa doktorska lek. med. Agaty Szleper „Wady wrodzone ucha wewnętrznego - nowoczesna metoda obrazowania tomografią komputerową i jej znaczenie w audiologii” obejmuje zagadnienia znane i stosowane w wielu ośrodkach.

Szkoda, że nie są cytowane i dyskutowane dostępne prace krajowe w tym praca m.in. recenzenta „Wady wrodzone ucha wewnętrznego – klasyfikacja, przegląd, problemy

kliniczne” K. Haber, W. Konopka, K. Amernik, J. Mierzwiński, Pol Otorhino Rev, Volume: 9, No.: 3, 2020, gdzie autorzy zastosowali również metodę przestrzennych rekonstrukcji 3D ucha wewnętrznego przy pomocy programu 3D Slicer Freeware na podstawie HRCT kości skroniowych pacjentów.

Zaproponowany w ocenianym cyklu prac protokół badania, który powstał w oparciu o wielopłaszczyznową rekonstrukcję tomografii komputerowej (CT) z dobranymi płaszczyznami rekonstrukcji umożliwia powtarzalny schemat oceny mający szczególną kliniczną wartość praktyczną.

Rozprawa doktorska spełnia wymogi określone w art. 13 ustawy z dnia 14 marca 2003 roku o stopniach naukowych i tytule naukowym oraz stopniach i tytule w zakresie sztuki (Dz.U. nr. 65 poz. 595 z późn. zm.) w związku z art. 179 ust. 1 ustawy z dnia 3 lipca 2018 r. Przepisy wprowadzające ustawę-Prawo o szkolnictwie wyższym i nauce (Dz.U. z 2018 r.poz.1669 z późn. zm.)

Wnoszę, zatem do Wysockiej Rady Dyscypliny Nauk Medycznych Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego o dopuszczenie lek. med. Agaty Szleper do dalszych etapów przewodu doktorskiego.

Prof. zw. dr hab. med. Wiesław Konopka
Kierownik Kliniki Otolaryngologii ICZMP

