

RECENZJA

Przedstawiona mi do oceny praca doktorska lek. med. Marii Boczar pt.: „Wpływ wrodzonej dysfunkcji układu nerwowego na funkcjonowanie i integrację społeczną dzieci leczonych z powodu przepukliny oponowo-rdzeniowej” stanowi zwarty wydruk komputerowy liczący 169 stron.

Pracę rozpoczyna wyjątkowo skrupulatny wykaz użytych skrótów. Autorka wymienia nawet skróty powszechnie znane, używane w życiu codziennym.

Wstęp, po określeniu częstości występowania wady rozpoczyna się od bardzo interesującego przedstawienia historii rozpoznawania, a później i leczenia tej wady na przestrzeni wieków. Omawia dokładnie morfologię i embriologię przepukliny oponowo-rdzeniowej, co ilustruje zdjęciami. Praktycznie we wstępie porusza wszystkie zagadnienia, które powinny tam się znaleźć. A więc: epidemiologię i etiologię wady, zasady jej rozpoznawania i leczenia zarówno post jak i prenatalnego. Ilustracyjnie przedstawia schematy i zdjęcia operacyjne. Porusza ważny temat profilaktyki w postaci zarówno suplementacji kwasem foliowym jak i fortyfikacji żywności. Nie obawia się również poruszyć tematu terminacji ciąży. Wstęp kończy przedstawieniem wypracowanych przez lata w Klinice Chirurgii Dziecięcej Instytutu Matki i Dziecka zasad kompleksowego postępowania z pacjentem z przepukliną oponowo rdzeniową od urodzenia do dojrzałości.

Cel pracy zapowiada kompleksową analizę następstw wczesnych i odległych dla dziecka urodzonego z przepukliną oponowo-rdzeniową.

Materiał i metodykę przedstawia autorka na kolejnych 6 stronach. Analizie poddano grupę 34 pacjentów spośród 50 operowanych w Klinice Chirurgii Instytutu Matki i Dziecka w latach 2000-2005. Wśród pozostałych czworo dzieci zmarło, a dla 12-tu nie udało się zebrać pełnej dokumentacji. Przeprowadzono analizę bezpośrednio po urodzeniu, a następnie powtórnie u dzieci w wieku 8-13 lat. Ocena wstępna obejmuje bardzo wiele danych z wywiadu, przebiegu operacji, oceny klinicznej wg skali Sharrada w aspekcie niedowładów, występowania wodogłowia i stanu układu moczowego. Ocena wtórna jest powtórzeniem

badan przeprowadzonych po urodzeniu rozszerzona o informacje dotyczące rozwoju psychicznego dziecka, testy mięśniowe obręczy barkowej, określenie typu pęcherza neurogennego oraz neurogennych zaburzeń mikcji i defekacji. Uzyskane wyniki poddane są analizie statystycznej.

Wyniki w formie tabelarycznej z następowym komentarzem przedstawia doktorantka na kolejnych 43 stronach pracy. Ponad połowa matek nie stosowała profilaktyki kwasem foliowym bez związku z wiekiem matki, wykształceniem rodziców czy miejscem zamieszkania. Rozpoznanie prenatalne wady postawiono w 64,7% przypadków, niestety u większości w późnym okresie ciąży. Statystycznie częściej rozpoznanie prenatalne stawiane było u pacjentek mieszkających w mieście. Większość ocenianych pacjentów miała rozległe i wysoko zlokalizowane wady, co odzwierciedla skala Sharrada, w której 39,5% pacjentów zaliczono do najcięższej – pierwszej grupy, a wodogłowie aktywne wystąpiło u ponad 70% dzieci.

Zabieg operacyjny wykonywano jak najwcześniej, najczęściej w pierwszej dobie, a najczęstsza metoda operacyjna to zastosowanie płata Limberga. Doktorantka wykazała statystycznie znamiennej korelację między rozległością i lokalizacją wady, a częstością występowania zaburzeń w oddawaniu moczu oraz poszerzenie układów kielichowo-miedniczkowych. U 34 pacjentów poddanych analizie wtórnej stwierdza obecność problemów z odleżynami u pacjentów operowanych metodą Limberga, u których występowała deformacja kręgosłupa. U sześciorga dzieci pojawiła się deformacja kręgosłupa nie odnotowana przy urodzeniu. U dzieci, które operowano metodą Limberga analizowano stan mięśni obręczy barkowej. Zaburzenia stwierdzono tylko u jednego dziecka. Odnotowano bardzo wysoki odsetek powikłań w postaci zakażeń CUN, konieczności wymiany części lub całego układu zastawkowego oraz występowania padaczki. Powikłania te wiązały się statystycznie istotnie z ciężkością wady czyli jej lokalizacją i rozległością. Ocena dynamiki niedowładów kończyn dolnych wykazała, że zakres niedowładów po urodzeniu w porównaniu z badaniem odległym jest podobny. Chociaż u pięciu pacjentów z wadą zlokalizowaną na poziomie lędźwiowym i krzyżowym stwierdzono poprawę motoryki kończyn dolnych. Wśród ocenianych dzieci chodzi samodzielnie lub w ortezach czy z pomocą balkonika 10 dzieci. Dodatkowo 11 dzieci tylko częściowo wspomaga się wózkiem.

Analizując problemy związane z pęcherzem neurogennym doktorantka stwierdza, że najczęściej występuje pęcherz neurogeny III i IV typu. U prawie wszystkich dzieci

prowadzone jest czyste przerywane cewnikowanie. Mimo tego tylko 10 (30%) dzieci nie moczy się między cewnikowaniami. Podobnie zaparcie i brudzenie nie występowało tylko u 12 (35%) dzieci.

Dla oceny możliwości edukacyjnych doktorantka podzieliła pacjentów na cztery grupy. Brak problemów edukacyjnych odnotowano u 70% dzieci. Zaburzenia rozwoju intelektualnego występują istotnie statystycznie częściej u dzieci z wodogłowiem zastawko-zależnym i związanymi z tym powikłaniami.

Konsekwencje dla rodzin dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową wskazują, co wydaje się oczywiste, że im cięższe są konsekwencje wady tym mniejsze są możliwości podjęcia przez matkę aktywności zawodowej. Kalekie dziecko w rodzinie w większości przypadków nie prowadziło do rozpadu rodziny czy decyzji negatywnej o urodzeniu kolejnego dziecka.

Na zakończenie tej części pracy doktorantka przeprowadza analizę wpływu czynników związanych z istotą i leczeniem wady na jej społeczne skutki. Dzieli pacjentów na dwie grupy: z najłagodniejszymi i najcięższymi społecznymi skutkami uszkodzenia układu nerwowego. Stwierdza, że najistotniejsze czynniki mające wpływ na najcięższe skutki wady to jej wysoka lokalizacja, deformacje kręgosłupa wodogłowie szczególnie wodogłowie powikłane zakażeniami lub koniecznością wymiany układu zastawkowego. Ograniczone kryteria (4 z 5) pozwoliło zaliczyć do grupy dobrej 16 dzieci, a do grupy „złej” 8 dzieci.

W dyskusji na 48 stronach doktorantka konsekwentnie analizuje uzyskane wyniki i konfrontuje je z wynikami i opiniami z bogato cytowanego piśmiennictwa. Rozkład płci jest podobny do opisywanego w piśmiennictwie. Nie stwierdzono opisywanego w piśmiennictwie rodzinnego występowania wady, istotnego wpływu wieku matki, a także wpływu czynników socjoekonomicznych na stosowanie suplementacji kwasem foliowym. Fortyfikacja żywności kwasem foliowym w USA przyniosła znaczne zmniejszenie częstości występowania wady układu nerwowego. Mimo zaleceń ekspertów w Polsce takiej fortyfikacji nie wprowadzono. Podkreśla, zgodnie z piśmiennictwem wagę wczesnego badania ultrasonograficznego dla profilaktyki wtórnej. W Polsce rozpoznanie ultrasonograficzne wady stawiane jest często zbyt późno, znacznie później niż w wielu krajach Europy i USA.

W analizowanym materiale dużą grupę stanowią dzieci z wysokimi postaciami wady. W piśmiennictwie autorzy obserwują zwiększenie procentowego udziału wad niżej

położonych. Prawdopodobnie słuszna jest uwaga doktorantki mówiąca, że wczesne rozpoznanie wysokiej wady prowadzi w wielu krajach do terminacji ciąży. Badania doktorantki potwierdzają opinię, że zastosowanie testu Sharrada znajduje zastosowanie w ocenie stanu neurologicznego zarówno wczesnej jak i późnej. Potwierdza też obserwacje innych autorów, że poziom czynnościowego uszkodzenia nie zawsze odpowiada poziomowi anatomicznemu.

Częstość występowania wodogłowa w analizowanym materiale jest podobna do podawanej w piśmiennictwie. Podobnie im wyższa wada tym częściej występuje wodogłowie. Mniejszą częstość leczenia zastawkowego w analizowanym materiale autorka tłumaczy większą rozwagą w ustalaniu wskazań.

W przeciwieństwie do obserwacji innych autorów w analizowanym materiale wady współistniejące odnotowano w mniejszym procencie przypadków. Większość autorów podziela pogląd doktorantki, że operacja powinna być wykonana w pierwszej dobie życia.

Autorka przedstawia liczne opisane w piśmiennictwie metody zamknięcia przepukliny. Analizując przebieg gojenia stara się wykazać, że operacja met. Limberga, stosowana rutynowo w klinice od kilkudziesięciu lat stanowi najlepsze rozwiązanie szczególnie w przypadku przepuklin rozległych i wysokich.

Kolejny temat rozważań w dyskusji to odpowiedź na pytanie, kiedy należy założyć zastawkę lub zbiornik Rickhama. Doktorantka przytacza wiele opinii na ten temat skłaniając się w oparciu o analizę własnego materiału do wydłużania okresu obserwacji i jest przeciwna zakładaniu zastawki równocześnie z operacją przepukliny oponowo-rdzeniowej.

Niewydolność nerek przez wiele lat była przyczyną późnych zgonów pacjentów z przepukliną oponowo-rdzeniową. Stąd doktorantka podkreśla wagę kontroli dróg moczowych i wczesnego stosowania przerywanego cewnikowania. Jest w tej opinii zgodna z danymi z piśmiennictwa. Wykazała statystycznie znamiennej zależność między rozległością i lokalizacją wady, a obecnością poszerzenia układów kielichowo-miedniczkowych u dziewczynek oraz częstością występowania klinicznych zaburzeń wydalania moczu u chłopców.

Doktorantka potwierdza obserwacje innych autorów o zagrożeniach dla przyszłości pacjenta związanych z istniejącym od urodzenia lub nabytym skrzywieniem kręgosłupa.

Deformacje pierwotne wiążą się najczęściej z wysoką postacią wady. Sugeruje, że deformacje pojawiające się później są związane z zakotwiczeniem rdzenia.

Jako pierwsza przeprowadziła doktorantka późną ocenę sprawności mięśni obręczy barkowej po operacji Limberga. W większości przypadków nie stwierdziła zaburzeń.

Rozważania na temat wodogłowia, powołując się na wielu badaczy i własne obserwacje kończy stwierdzeniem, że wodogłowie i zakażenia układu nerwowego oraz występowanie padaczki wiążą się częściej z wysoką postacią wady oraz prowadzą często do pogorszenia stanu motorycznego pacjenta.

W grupie badanych pacjentów u 70% stwierdzono nietrzymanie moczu, co stoi w sprzeczności z publikacjami określającymi nietrzymanie moczu na poziomie około 25%. Zdaniem doktorantki ta różnica wynika z ostrzejszych kryteriów oceny, niższego wieku ocenianych chorych i dłuższych przerw między cewnikowaniami spowodowanych problemami organizacyjnymi. Doktorantka słusznie podkreśla, że zaparcie stanowi częsty i poważny problem u dzieci z przepukliną oponowo-rdzeniową. Leczenie zaparcia powinno się rozpocząć jak najwcześniej, by nie dopuścić do rozszerzenia i atonii esicy, i odbytnicy. Przynajmniej kilka sposobów leczenia zaparcia przedstawiane w piśmiennictwie podkreślając uwagi krytyczne dotyczące leczenia operacyjnego (operacja Malone). Doktorantka nie jest zwolenniczką leczenia operacyjnego zaparcia.

W zgodzie z większością autorów stwierdza, że na rozwój intelektualny dzieci, oceniany współczynnikiem IQ, największy wpływ ma wodogłowie oraz powikłania związane z jego leczeniem.

Analiza prowadzona przez doktorantkę nie potwierdza powszechnego poglądu z piśmiennictwa mówiącego, że kalekie dziecko ma związek z rozpadem rodziny.

W zakończeniu dyskusji autorka przedstawia i uzasadnia swój podział na grupy pacjentów z lepszym lub gorszym rokowaniem. Pozwoli to na przedstawienie rokowania jeszcze przed urodzeniem dziecka i przygotowania psychicznego rodziców do posiadania i opieki nad kalekim dzieckiem. Podkreśla, że powinna to być opieka skoordynowana i kompleksowa. Zdaniem autorki utworzenie ośrodków zajmujących się kompleksowo dziećmi urodzonymi z przepukliną oponowo-rdzeniową jest rozwiązaniem najkorzystniejszym. Wiedza lekarza rodzinnego na ten temat jest niewystarczająca. Pogląd ten podzielają też inni autorzy.

Wnioski są uzasadnione, wynikają z przeprowadzonych badań i analiz. Odpowiadają założonym celom pracy.

Pracę kończą: dobrze opracowane streszczenia w języku polskim i angielskim, spis zdjęć i tabel oraz wykaz piśmiennictwa liczący 327 pozycji.

Podsumowując:

Jak na rozprawę doktorską jest to opracowanie niezwykle rozbudowane. Dowodzi olbrzymiego doświadczenia i rozległej wiedzy doktorantki. Największą wartością pracy są badania odległe. Niezbyt duża liczba badanych nieco ogranicza możliwość wysuwania jednoznacznych wniosków. Doktorantka porusza bardzo wiele aspektów związanych z leczeniem i perspektywami życiowymi dzieci urodzonych z przepukliną oponoworrdzeniową. Wstęp liczy 15 stron, a dyskusja 48 stron. Ta proporcja, niespotykana w rozprawach doktorskich, które dotychczas recenzowałem, świadczy o wysokiej jakości pracy i potwierdza olbrzymią wiedzę doktorantki.

Cele pracy przedstawione są opisowo. Jest to oczywiście wybór autora pracy. Osobiście bardziej odpowiada mi precyzyjne przedstawienie celów, którym odpowiadałyby określone wnioski.

Wyniki przedstawia doktorantka bardzo precyzyjnie, skrupulatnie i konsekwentnie. Stwierdzenie wysokiej częstości występowania wodogłowia oraz wynikających z leczenia zastawkowego powikłań utwierdza mnie w przekonaniu o zaletach wynikających z operacji prenatalnej, której największą korzyścią jest istotne zmniejszenie występowania wodogłowia zastawko-zależnego. W diagnostyce prenatalnej doktorantka pisze jedynie o badaniu ultrasonograficznym. Do precyzyjnego ustalenia wskazań do operacji prenatalnej konieczne jest wykonanie również rezonansu magnetycznego. Zgadzam się z poglądem doktorantki, że dziecko z przepukliną oponoworrdzeniową powinno się urodzić cesarskim cięciem wbrew opiniom niektórych autorów. Z pracy jednak nie wynika, by dzieci urodzone siłami natury miały gorsze rokowanie.

Z doświadczeń recenzenta wynika, że obecność zaporć ma istotny, niekorzystny wpływ na zdolność trzymania moczu. Wytworzenie przetoki Malone pozwala na zapobiegnięcie nietrzymaniu stolca i brudzeniu, co znacznie ułatwia życie w społeczeństwie. Nie obserwowałem cytowanej liczby powikłań po tej operacji. Poddaję to pod rozważę w dalszej pracy doktorantki.

Doktorantka wielokrotnie podkreśla zalety operacji met. Limberga. Ja uważam, że korzystniejsze, a w większości przypadków możliwe nawet w rozległych przepuklinach jest osiowe uruchomienie i zeszytie mięśni przykręgosłupowych. W przedstawionym materiale u ośmiu dzieci po operacji metodą Limberga pojawiło się skrzywienie kręgosłupa nieobecne przy urodzeniu – a jest to jednak operacja asymetryczna, zaburzająca naturalne stosunki anatomiczne w zakresie mięśni grzbietu. Doktorantka wiąże wtórne skrzywienia kręgosłupa z zakotwiczeniem rdzenia. Chętnie wysłucham opinii doktorantki na ten temat w trakcie obrony.

Recenzent zwykle zwraca uwagę na niezręczne sformułowania, błędy literowe, gramatyczne itp. w tekście. Głównie dla wykazania, że pracę dokładnie przeczytał. Ta praca napisana jest bardzo starannie. Dla przykładu podaję tylko: Listera nie Lisnera (str.6), wady są policzalne, a więc liczba, a nie ilość (str.12), w drugiej wstawce „uciekło” jedno słowo, w ocenie wieku matek lepszą informację daje mediana niż średnia. Osobiście wolę słowo „socjalne” niż „społeczne” w odniesieniu do trzymania moczu i stolca.

Niespotykany, liczący 327 pozycji jest wykaz piśmiennictwa. Zwykle podchodzę do takiej liczby piśmiennictwa krytycznie uważając, że w czasach przeglądarek internetowych nie jest to trudne. W tym przypadku jednak z przyjemnością stwierdzam, że doktorantka nie tylko cytuje we wstępie, jak to zwykle bywa, ale dyskutuje z wszystkimi opiniami w tym piśmiennictwie zawartymi. Ponadto to piśmiennictwo zawiera wszystko, co pisali na temat przepukliny oponowo-rdzeniowej polscy chirurdzy dziecięcy od czasu podjęcia leczenia tej wady w Polsce. W tym aspekcie opracowanie ma charakter historyczny, cenny dla przyszłych pokoleń chirurgów dziecięcych.

Rozprawę doktorską oceniam bardzo pozytywnie. Stanowi ona oryginalne rozwiązanie problemu naukowego, tym samym spełnia warunki określone ustawą o stopniach i tytułach naukowych. Rekomenduję Wysokiej Radzie Naukowej Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie dopuszczenie lek. med. Marii Boczar do dalszych etapów przewodu doktorskiego.