

Gdańsk, 17 listopada 2013

Prof. dr hab. Piotr Czauderna
Kierownik Kliniki Chirurgii i Urologii
Dzieci i Młodzieży Gdańskiego Uniwersytetu Medycznego

**Ocena
pracy doktorskiej lek. med. Katarzyny Maścianicy pt. "Torakoskopowa operacja
wrodzonego zarośnięcia przełyku i przetoki tchawiczo-przełykowej - analiza wyników
leczenia."**

Rozprawa doktorska została przedstawiona mi do oceny w postaci liczącego 158 stronnic opracowanego komputerowego maszynopisu. W tekście pracy umieszczono 81 tabel oraz 27 wykresów i 8 rycin, a także 1 załącznik zawierający tekst ankiety skierowanej do rodziców dzieci z wrodzonym zarośnięciem przełyku (WZP). Praca zawiera 315 pozycji piśmiennictwa rodzimego i obcojęzycznego.

Torakoskopowe zaopatrzenie wrodzonego zarośnięcia przełyku nadal stanowi duże wyzwanie dla chirurga dziecięcego, wskutek czego metoda ta jest wciąż stosowana w stosunkowo nielicznych ośrodkach tak w Polsce, jak i na świecie. W naszym kraju zabieg ten jest wykonywany regularnie zaledwie w 4-5 ośrodkach chirurgii dziecięcej. Wprawdzie technika ta uległa w ostatnich latach pewnemu upowszechnieniu związku z szerszym wprowadzeniem do chirurgii dziecięcej technik małoinwazyjnych, jednakże bardzo rzadko pozostaje ona techniką z wyboru, a opublikowane doświadczenia, nawet wieloośrodkowe, obejmują zazwyczaj stosunkowo niewielkie grupy pacjentów. Tym większa jest wartość pracy doktorantki, opartej na relatywnie dużym materiale, która wydaje się być największą serią zabiegów w piśmiennictwie światowym przeprowadzonych przez jednego operatora. Nadal bowiem istotną barierą pozostają dostępność sprzętu do laparoskopii, jak i przede wszystkim umiejętności chirurga, a także anestezjologa. Dlatego bardzo istotna jest optymalizacja schematu postępowania przy torakoskopowym zaopatrzeniu WZP, tak pod względem aspektów chirurgicznych, jak i innych elementów postępowania diagnostyczno-terapeutycznego. Tym niezwykle ważkim problemem doktorantka zajęła się w swojej rozprawie prowadząc niezwykle szczegółowe i dociekliwe badania. Muszę w tym miejscu stwierdzić, iż tematyka badawcza podjęta przez doktorantkę jest bardzo aktualna, ciekawa poznawczo, jak i ma istotne walory praktyczne tym bardziej, że doniesienia na temat optymalnego torakoskopowego zaopatrzenia WZP potrafią być niekiedy sprzeczne.

Lek. med. Katarzyna Maścianica oparła swe badania na bardzo dużym materiale 55 pacjentów z wrodzonym zarośnięciem przełyku i przetoką tchawiczo-przełykową (54) oraz izolowanym WZP bez przetoki (1), których operowano metodą torakoskopową w okresie 2005-2011 w Klinice Chirurgii i Urologii Dziecięcej Akademii Medycznej we Wrocławiu oraz w stosunkowo nielicznych przypadkach w 3 innych ośrodkach. Jednakże we wszystkich przypadkach operatorem był ten sam chirurg.

Praca ma z jednej strony charakter retrospektywnej analizy opartej o informacje zebrane na podstawie historii chorób pacjentów, z drugiej obejmuje element prospektywny oparty na ocenie odległych wyników leczenia w oparciu o starannie zaplanowaną wizytę kontrolną pacjentów, jak i specjalną ankietę skierowaną do ich rodziców. Wyniki tej ankiety dla populacji badanej porównano z wynikami dla populacji kontrolnej. Jednakże jest dla mnie niejasne w jaki sposób tę grupę kontrolną dobrano, ponieważ w pracy brakuje szczegółowego opisu na ten temat. Podano tylko, iż grupa kontrolna liczyła 44 osoby wybrane losowo.

We wstępnej części pracy w oparciu o starannie wybrane i bardzo rozległe piśmiennictwo (liczące aż 315 pozycji!) doktorantka omawia wyczerpująco różnorakie aspekty WZP, w tym: pasjonującą historię leczenia wady w Polsce i na świecie, epidemiologię oraz etiopatogenezę WZP z uwzględnieniem czynników genetycznych i środowiskowych. Szkoda, iż w tej części pracy zabrakło nieco ilustracyjnych rycin. Ponadto autorka pracy przedstawia stosowane obecnie morfologiczne i rokownicze klasyfikacje wady.

Cele pracy nie budzą zastrzeżeń w związku z ogromnym doświadczeniem ośrodka wrocławskiego w chirurgii laparoskopowej u dzieci i, jak już pisałem, bardzo znaczną liczbą wykonanych torakoskopowych operacji WZP, które, co warto podkreślić, w tym właśnie ośrodku zostały wprowadzone na grunt polski w roku 2005. Zostały one sformułowane czytelnie i jasno. Jednakże cel nr 4 czyli próba opracowania schematu opieki nad dzieckiem z zarośnięciem przełyku i przetoką tchawiczo-przełykową wydał mi się bardzo ambitny jak na założone ramy pracy. Zastosowana metodyka badań odpowiada celom pracy i nie budzi istotnych zastrzeżeń. Również zastosowane metody statystyczne odpowiadają standardom pracy naukowej.

W rozdziale „Materiał i Metody” doktorantka przedstawiła szczegółowo technikę operacyjną stosowaną w pierwotnym torakoskopowym zespoleniu przełyku, jak i technikę Fokera w modyfikacji torakoskopowej oraz oryginalną technikę prof. Patkowskiego opartą na trakcji wewnętrznej stosowaną w leczeniu etapowym długoodcinkowej wrodzonej niedrożności przełyku.

W rozdziale dotyczącym wyników omówiono najpierw demografię pacjentów oraz postacie morfologiczne wady wg klasyfikacji Ladda i Grossa. Jak należało się spodziewać, wśród wad zdecydowanie przeważała postać III wg Ladda, a więc WZP z przetoką przełykowo-tchawiczą odchodzącą od dystalnego odcinka przełyku (89%). Bardzo szczegółowo przedstawiono statystykę wad towarzyszących, z których najczęstsze były: dysmorfie (31%) i wady serca (31%), a także (nieoczekiwanie na pierwszym miejscu pod względem częstości) wady układu kostnego (32%). Być może statystyka ta wyglądałaby nieco inaczej i byłaby bliższa innym doniesień, gdyby do wad serca zaliczono także przetwały przewód tętniczy (PDA) oraz otwarty otwór owalny. Ich wyłączenie było samo w sobie arbitralną i nieco kontrowersyjną decyzją. Z kolei włączenie przerostowego zwężenia odźwiernika (pylorostenozy) do grupy wad przewodu pokarmowego wydaje mi się również mocno kontrowersyjne ze względu na nabyty raczej charakter tego schorzenia.

Nieco niejasny jest opis przypadku pacjenta z wadą ośrodkowego układu nerwowego, ponieważ zacytowano wyniki badań obrazowych (obecność obustronnych płaskich przestrzeni przymózgowych) nie podając *de facto* rozpoznania. Czyżby chodziło o wodniaki podtwardówkowe? Z kolei włączenie pacjentów z mózgowym porażeniem dziecięcym do grupy zaburzeń układu nerwowego budzi moje wątpliwości w tym sensie, że może ono wynikać z powikłań wcześniactwa, niezależnych od WZP. W pracy brakuje jednak bardziej szczegółowych informacji na ten temat.

Wyniki leczenia omówiono w zależności od okresu dzieląc je na okres zabiegu, okres pooperacyjny oraz wyniki odległe. Autorka pracy poczyniła wiele interesujących i istotnych, tak z naukowego, jak i z praktycznego punktu widzenia, spostrzeżeń.

Z obowiązku muszę jednak zwrócić uwagę na kilka błędów występujący we wstępnej części pracy. Po pierwsze, wbrew twierdzeniu autorki, klasyfikacje morfologiczne Grossa i Vogta nie wyróżniają długoodcinkowej postaci WZP. Można ją wyróżnić jedynie pośrednio w oparciu o fakt, iż większość wad długoodcinkowych stanowią wady bez obecności przetok.

Chciałbym też zwrócić uwagę, iż pewne techniczne aspekty metody Fokera przedstawiają się nieco inaczej niż zastosowano je w materiale klinicznym będącym przedmiotem pracy. Wprawdzie, jak to określono, zastosowano ją w zaadaptowany sposób. Na podstawie własnych doświadczeń sędzę jednak, iż odpowiednie założenie szwów na przełyk w czasie torakoskopii umożliwiających jego skuteczną trakcję zewnętrzną jest trudne. Wydaje mi się to bardzo istotne, ponieważ jednym z głównych wczesnych powikłań metody Fokera, które zresztą doktorantka zaobserwowała, jest zerwanie szwów trakcyjnych z ewentualną perforacją przełyku. Dlatego właściwa technika zakładania szwów trakcyjnych, jak i odpowiednia ich

liczba, mają absolutnie kluczowe znaczenie. Sądzę, że zastosowana modyfikacja metody Fokera może sprzyjać zerwaniu szwów, ponieważ bezpośrednie założenie na nie klipsów w odcinku wewnątrzkatkowym (o ile dobrze istotę tej modyfikacji zrozumiałem) sprzyja osłabieniu szwów i ich zerwaniu. W oryginalnej technice Fokera klipsy zakłada się na sam przełyk po to, by móc śledzić postępy jego wydłużania na zdjęciach RTG. Poza tym istotna jest trakcja nie za pojedynczy szew wyciągnięty na skórę, ale równocześnie za 3 lub lepiej 4 szwy, co pozwala bardziej równomiernie rozłożyć siłę trakcji i zmniejszyć w ten sposób ryzyko perforacji przełyku. Być może to właśnie tłumaczy brak postępu wydłużania przełyku u jednego z pacjentów leczonych techniką Fokera, gdyż moje osobiste doświadczenia w tym zakresie są zupełnie odmienne. Potwierdza to zresztą obserwacja doktorantki, iż jeden z założonych wcześniej szwów trakcyjnych okazał się być zerwany, co stwierdzono czasie kolejnego zabiegu. W odniesieniu do pojedynczego przypadku, prawdopodobnej ultra-długoodcinkowej postaci WZP, w którym nie stwierdzono wewnątrzkatkowej obecności dolnego odcinka przełyku, wydaje mi się, iż lepszym rozwiązaniem byłoby zastosowanie trakcji wewnętrznej jego górnego odcinka (szwami mocującymi przełyk do powięzi przedkręgosłupowej) z jednoczesną lub odroczoną laparoskopową / laparotomią eksploracją jamy brzusznej połączoną z identyfikacją dolnego odcinka przełyku i jego wciągnięciem do klatki piersiowej przy pomocy wewnętrznych szwów trakcyjnych.

W pracy czytelnie udokumentowano wpływ krzywej „uczenia się” na spadek długości czasu zabiegu operacyjnego: ze średnich 162,5 min. (w przypadku pierwszych 10 zabiegów) do 93,7 minut (w przypadku ostatnich 10). Nie podano jednak dokładnie jak mierzono ten czas i czy uwzględniano w nim tylko moment pierwszego cięcia, czy także czas porzebny na zestawienie aparatury laparoskopowej. Krzywa uczenia się wynosiła około 15 zabiegów, co jednak wydaje mi się zaniżone w stosunku do przeciętnej ze względu na ogromne uprzednie doświadczenie operatora w chirurgii małoinwazyjnej u dzieci. Bardzo interesujące są również dane na temat liczby założonych szwów zespalających przełyk, jak i odległości odcinków przełyku przed ich mobilizacją przy zabiegach jednoetapowych.

Omawiając długoodcinkową niedrożność przełyku autorka podaje dane na temat odległości pomiędzy odcinkami przełyku (tabela 28), jednak budzą one nieco wątpliwości. Jak to możliwe, że odległość opisana jako 3,5 kręgu wyniosła zaledwie 1cm, jeśli wierzyć danym z tabeli nr 28? W części przypadków podano jedynie dane w postaci liczby kręgów podczas, gdy obecnie jedynym miarodajnym miernikiem odległości między odcinkami jest odległość zmierzona w centymetrach ze względu na jej obiektywny walor. Zwraca także uwagę brak w materiale postaci ultra-długoodcinkowych WZP, w których odległość między

odcinkami wynosi > 5 cm (być może z wyjątkiem jednego opisanego przeze mnie wyżej przypadku). Moje wątpliwości budzi też kwalifikacja zgonu tego właśnie pacjenta jako niepowiązanego z leczeniem, ponieważ ostatecznie chorego zdyskwalifikowano z dalszego leczenia operacyjnego z powodu stanu ogólnego. Jednakże u dziecka tego doszło wcześniej do wykonania zabiegu Fokera, zatem powyższe stwierdzenie nie do końca odpowiada rzeczywistości. Przypadek ten omówiono dość ogólnikowo, więc trudno mi go w pełni ocenić.

W części dotyczącej przebiegu okresu pooperacyjnego doktorantka poczyniła wiele niezwykle istotnych obserwacji. Po pierwsze, wykazała, iż czas stosowania intubacji zależny był od wieku ciążowego noworodka i jego masy urodzeniowej, a także oceny w skali Apgar w 1 i 10 minucie. W pracy zabrakło mi nieco definicji nieszczelności zespolenia, tym niemniej wykazano, iż wszystkie przypadki nieszczelności ustąpiły po leczeniu zachowawczym. Niestety nie podano jak długo ono trwało, a byłaby to cenna informacja. Co ciekawe, nie wykazano, by wystąpienie nieszczelności zależało od napięcia zespolenia. Doktorantka wykazała jednak, że w grupie dzieci operowanych jednoetapowo nieszczelność była negatywnie skorelowana z liczbą założonych szwów. U połowy pacjentów z nieszczelnością wystąpiło następnie zwężenie przełyku. Na występowanie zwężenia przełyku nie wpływały natomiast: liczba założonych szwów, napięcie zespolenia, obecność odpływu żołądkowo-przełykowego oraz nieszczelność zespolenia. To ostatnie budzi pewne zdziwienie biorąc pod uwagę uprzednią obserwację, iż u połowy pacjentów ze zwężeniem przełyku wystąpiła wcześniej nieszczelność zespolenia. Zwraca uwagę bardzo uczciwe i wyczerpujące podsumowanie powikłań, szczególnie zakresie uszkodzeń tchawicy. Z innych poczynionych obserwacji zastanawiają długi czas utrzymania zgłębnika nosowo-żołądkowego (14 dni) oraz dość długi czas stosowania żywienia pozajelitowego (16,8 dnia), aczkolwiek czas ten był zależny w dużej mierze od stopnia wcześniactwa. Również żywienie doustne rozpoczynano dość późno, bo średnio w 16 dobie po zabiegu. U zdecydowanej większości operowanych dzieci (44 z 54) stosowano drenaż klatki piersiowej. Okazało się jednak, że drenowana objętość nie pozwalała w rzeczywistości przewidzieć wystąpienia zacieku z zespolenia. Jest to bardzo istotna klinicznie obserwacja. Średnio drenaż utrzymywano przez 7,6 dnia. Wykazano również, że czas drenażu ulegał przedłużeniu wraz ze wzrostem stopnia napięcia przełyku podczas zespolenia. Jednakże, moim zdaniem, mogło to wynikać z osobistego wyboru operatora, świadomego znacznego napięcia zespolenia. Zwraca też uwagę nietypowa dla mnie obserwacja, iż 7 z 8 nieszczelności powikłań było odumą opłucnową (w 2 przypadkach - odumą prężną), co wydaje się dowodzić dość masywnego charakteru

przecieków. Zakażenia rany operacyjnej były stosunkowo rzadkie (8 z 54 pacjentów) i dotyczyły wyłącznie ran po drenażu.

Zmarło 7 dzieci, z czego pięcioro w czasie pierwotnej hospitalizacji (zgony wczesne), jednakże wszystkie zgony wynikały ze schorzeń towarzyszących, głównie wcześniactwa oraz zaburzeń chromosomowych (zespół Edwardsa). Doktorantka wykazała istotną zależność między śmiertelnością a masą urodzeniową oraz wiekiem ciążowym.

Część pracy poświęcona wynikom odległym jest niezwykle wartościowa, ponieważ w bardzo czytelny sposób pokazuje ona, iż odległe wyniki leczenia WZP są gorsze niż się wydaje, a wielu pacjentów wykazuje obecność różnego rodzaju objawów chorobowych takich, jak: krztuszenie przy posiłkach i inne problemy z połykaniem (54% dzieci), przewlekły kaszel (64%), nawracające zakażenia układu oddechowego (38%), które przebiegają ciężiej niż u innych dzieci i częściej wymagają hospitalizacji, oraz częstsze występowanie odplywu żołądkowo-przełykowego (GER). Doktorantka omówiła też oddzielnie bardzo istotny klinicznie problem ALTE czyli nagłych zagrażających życiu bezdechów. Znacznie więcej rodziców dzieci z WZP oceniło też ich rozwój jako gorszy niż rówieśników w porównaniu z grupą kontrolną. Omawiając odległe wyniki leczenia doktorantka stwierdza, iż w kilku przypadkach zalecono również dodatkową konsultację specjalistyczną, ale zupełnie nie precyzuje jakiego typu była to konsultacja.

W dyskusji autorka pracy skonfrontowała szeroko swoje wyniki z dostępnym piśmiennictwem, które ze względu na wciąż nowatorski charakter metody operacyjnej, jak i jej stosowanie wciąż w wybranych ośrodkach, jest stosunkowo nieliczne. Mimo to doktorantka porównała bardzo wyczerpująco wyniki własne z najważniejszymi opublikowanymi dotąd pracami na temat pacjentów z WZP operowanymi techniką torakoskopową. Nie muszę dodawać, iż na tym tle wyniki wrocławskie prezentują się niezwykle korzystnie.

Pewne wątpliwości budzi zaprezentowana w dyskusji bardzo prosta definicja długoodcinkowego WZP jako wady, która uniemożliwia pierwotne zespolenie przełyku, ponieważ jest ona niezwykle subiektywna i w oczywisty sposób zależna od osoby chirurga.

Autorka pracy bardzo słusznie podkreśla w dyskusji, iż przetoka górnego odcinka wydaje się występować częściej niż przyjęło się uważać i częściej niż podaje to piśmiennictwo. Z tego powodu poleca ona stosowanie bronchoskopii diagnostycznej przed rozpoczęciem leczenia operacyjnego. Obserwacje doktorantki dotyczące występowania i wpływu wad towarzyszących na rokowanie w większości przypadków były zgodne z innymi doniesieniami z literatury. Zastanawia jedynie stosunkowo wysoki odsetek wad układu kostnego, ale być

może wynika to ze stosunkowo małych liczb. Warto byłoby w przyszłości porównać te dane z informacjami z poznańskiego rejestru wad wrodzonych prowadzonego przez prof. Latos-Bieleńską.

Niezwykłe ciekawe i oryginalne są spostrzeżenia dotyczące możliwości bezpiecznego zastosowania techniki torakoskopowej także u pacjentów z wadami serca i to nawet w dość ciężkich ich postaciach, takich jak tetralogia Fallota. Kolejnym interesującym aspektem pracy jest podejście do pacjentów z zespołami chromosomowymi takimi, jak np. zespół Edwardsa. Tradycyjnie przyjęto, aby takich pacjentów nie operować, jednak, jak słusznie podaje doktorantka, niekiedy rozpoznanie stawiane jest z opóźnieniem albo wręcz nie potwierdza się, co skłania do wykonywania małoinwazyjnych operacji torakoskopowych u dzieci z zaburzeniami genetycznymi.

Następne ciekawe spostrzeżenie dotyczy możliwości torakoskopowego zaopatrzenia WZP u noworodków z cechami wcześniactwa i bardzo małą urodzeniową masą ciała. Jak podaje doktorantka, tylko u najmniejszego dziecka z masą urodzeniową ok. 1000 g zabieg ograniczono do prostego zaopatrzenia przetoki przełykowo-tchawiczej, a i to ze względu na jatrogenny uraz tchawicy w trakcie intubacji.

Bardzo cenne są rozważania autorki pracy na temat przydatności klinicznej różnych stosowanych obecnie klasyfikacji. Dochodzi ona do wniosku, że najbardziej przydatna jest zmodyfikowana klasyfikacja Spitzza, co ma istotny walor praktyczny. Godna podkreślenia w tym miejscu jest ostrożność badawcza doktorantki, która sama zaznacza, iż do przeprowadzonej analizy rokowniczej należy podchodzić ostrożnie ze względu na małe liczby. Dowodzi to jej dużej dojrzałości badawczej.

Nowatorska jest także bardzo uczciwie przeprowadzona analiza powikłań w materiale własnym, z której płyną doniosłe wnioski dotyczące stosowania pooperacyjnego drenażu jamy opłucnowej, na temat którego spotyka się bardzo kontrowersyjne opinie. Na podstawie rozważań doktorantki można przyjąć, że stosowanie drenażu nie ma istotnego znaczenia dla diagnostyki, jak i wczesnego leczenia, ewentualnych nieuszczelności zespolenia. Bardzo cenne są także jej spostrzeżenia na temat możliwości wykonania zabiegu torakoskopowego z dostępu prawostronnego, nawet w przypadku występowania prawostronnego łuku aorty, ponieważ dotąd w piśmiennictwie dominowała odmienna opinia.

Na szczególną uwagę zasługuje opisana w pracy technika leczenia długoodcinkowej niedrożności przełyku w oparciu o własną modyfikację metody trakecji wewnętrznej, którą z dobrym skutkiem zastosowano w wariacie torakoskopowym u trzech pacjentów. Tej

nowatorskiej metody w piśmiennictwie dotąd nie opisano, więc z pewnością zasługuje ona na oddzielną publikację.

Zaobserwowany odsetek konwersji wynoszący zero, mimo konieczności czasowego przerwania zabiegu operacyjnego z powodów anestezyjologicznych u 3 dzieci, wypada niezwykle korzystnie na tle piśmiennictwa. Jak słusznie zauważyła doktorantka, jest to znaczący sukces wrocławskiego ośrodka.

Chciałbym raz jeszcze podkreślić, iż bardzo wartościową częścią pracy jest omówienie odległych wyników leczenia WZP ze względu na skąpość tego typu doniesień w piśmiennictwie, zwłaszcza w odniesieniu do następstw operacji wykonywanych techniką torakoskopową mimo wszelkie ograniczenia czasu obserwacji wynikające ze stosunkowo niedawnego wprowadzenia tej techniki. Zwracają uwagę częste zaburzenia połykania, jak i znaczny odsetek pacjentów z odpływem żołądkowo-przełykowym (22%) wraz ze stosunkowo dużą liczbą dzieci przewlekłe stosujących leki hamujące wydzielanie żołądkowe (25%). Trudno mi się jednak zgodzić z opinią doktorantki, iż u dzieci z WZP w związku ze skutecznym farmakologicznym leczeniem odpływu rzadko występuje konieczność wykonywania fundoplikacji. Wydaje mi się raczej, iż w Polsce zabiegi te są wciąż wykonywane zbyt rzadko, co wynika prawdopodobnie ze zbyt rzadkiego rozpoznawania GER przez pediatrów oraz chirurgów i gastroenterologów dzieci. w okresie pooperacyjnym. Tymczasem, praktycznie u 100% dzieci z długoodcinkową postacią WZP występuje znacznego stopnia odpływ żołądkowo-przełykowy, w związku z czym wszyscy ci pacjenci wymagają fundoplikacji. Potwierdzają to zresztą cytowane przez doktorantkę dane z piśmiennictwa światowego, zgodnie z którymi częstość fundoplikacji u dzieci z WZP wynosi przeciętnie od 20 do 40%.

Co do objawów astmy, przekonywające wydaje mi się tłumaczenie autorki pracy, iż w wielu przypadkach mogą to być w rzeczywistości objawy astmopodobne wynikające z samej wady. Szczególnie interesujące są obserwacje na temat zagrażających życiu zdarzeń typu ALTE oraz zespołu Harlekina, którego dotąd u tych pacjentów nie opisywano. Myślę, że również i ta ostatnia obserwacja zasługuje na oddzielną publikację.

Doktorantka potwierdziła także obecność zaburzeń wzrostu i wagi u około 40% dzieci z WZP, jak jednak sama słusznie zauważyła: słabą stroną tej analizy jest jednorazowa ocena w.w. parametrów, co powinno stanowić zachętę do dalszej kontynuacji badań. Bardzo cenna i praktyczna jest również obserwacja związku pomiędzy zwężeniem przełyku a objawami niedożywienia pacjentów.

Stosunkowo najsłabszą częścią pracy jest natomiast propozycja schematu opieki nad dzieckiem z zarośnięciem przełyku. Jest ona zbyt ogólnikowa, by mogła mieć istotne znaczenie praktyczne. Jest także nadmiernie uproszczona i zawiera pewne błędy, np. nie wspomina w ogóle konieczności odsysania z górnej kieszonki przełyku zalegającej śliny. Kontrowersyjne jest zalecenie wykonywania bronchoskopii w każdym przypadku, aczkolwiek z pewnością jest to problem wart szerszej dyskusji. Jeśli ją jednak zalecać, to z pewnością jako przygotowanie do zabiegu operacyjnego, aby nie narażać dziecka na kolejne dodatkowe znieczulenie ogólne. Również zalecenie wykonywania zabiegu korekcji wady przełyku, jako pierwszego w przypadku dzieci z wadami serca, budzi pewne wątpliwości. Osobiście uważam, że do sprawy tej należy podejść elastycznie, zależnie od postaci wady serca, jej objawów i ciężkości stanu dziecka tym bardziej, iż w dzisiejszej dobie zachowawcze prowadzenie pacjenta z WZP przy pomocy stałego odsysania górnej kieszonki przełyku przy użyciu sondy Replogle'a nie stanowi istotnego problemu i można je bezpiecznie kontynuować nawet przez kilka miesięcy. Poza tym w wielu miejscach schemat wydaje się mieć charakter bardziej propozycji do dyskusji niż gotowych reguł postępowania. Stąd wydał on mi się bardziej podsumowaniem pracy niż rzeczywistym protokołem postępowania we wrodzonej niedrożności przełyku.

Wnioski wypływające z pracy są sformułowane czytelnie i dobitnie. Wydaje mi się jednak, iż w przyszłej publikacji, na którą praca z pewnością zasługuje, należałoby uwzględnić we wniosku nr 2 małą urodzeniową masę ciała jako jeden z istotnych czynników wpływających na przebieg pooperacyjny dzieci z WZP. Natomiast wniosek nr 3 proponowałbym przeformułować tak, aby uwzględnić fakt, iż u znacznej części pacjentów operowanych z powodu wrodzonej niedrożności przełyku występują w odległej obserwacji różnorakie zaburzenia, w tym ze strony układu pokarmowego i oddechowego, związane z istotą wady.

Oceniając redakcyjne i językowe aspekty pracy zwróciło moją uwagę powszechne stosowanie przez doktorantkę niewłaściwego określenia „niska lub bardzo niska urodzeniowa masa ciała”, podczas gdy właściwym polskim określeniem jest „mała lub bardzo mała urodzeniowa masa ciała”. Ma to miejsce, np. na stronach 23, 42, 89. Z kolei na stronie 26 użyto określenia „sonda żołądkowa jako szyna przy wykonywaniu zespolenia”, podczas gdy należało raczej napisać „cewnik szynujący”. Razi mnie też potoczne określenie "cysta" użyte w Tab. 14 na str. 39; należałoby raczej napisać - torbiel. W tabeli nr 18 na stronie 43 użyto w nazwie kolumny określenia "POWIKŁANIA WCZEŚNIACTWA", które jest w mojej opinii niezbyt szczęśliwe biorąc pod uwagę, iż kolumna ta obejmuje także przetrwały przewód

tętniczy. Zamiast określenia „odstęp pomiędzy końcami zarośniętego przełyku” lepiej byłoby użyć terminu "odległość". Zamiast określenia „pasaż przełyku” należałoby zastosować termin grafia lub badanie kontrastowe przełyku.

Praca napisana jest poprawną polszczyzną, choć zawiera drobne usterki stylistyczne i literowe. Praca obfituje natomiast w błędy interpunkcyjne, przede wszystkim nagminne stawianie przecinka przed przyimkami „oraz” (np. na str. 9, 26, 30, 31, 41, 43, itd.), a także „czy” (np. na str. 19, 37, 46). Z kolei przed skrótem „tj.” brakuje przecinków, np. na stronie 33. Brakuje również odpowiednich przecinków w wielu przypadkach zdań wtrąconych, np. na stronach 9, 11, 62 (VI i VII wers od dołu) i 81 (wersy XVI i XVII). W przypadku niektórych nazwisk zagranicznych kończących się spółgłoską, przy ich odmianie nie należy stawiać apostrofu (np. Shawa na str. 10 i 11 czy Yatesa na str. 32). Po skrócie "wg" nie stawia się przecinka (str. 96).

Z przykładowych błędów literowych na stronie 12 w nazwisku Rothenberg pominięto literę "h", a na stronie 26 napisano "baku" zamiast "braku". W tabeli 5 na stronie 34 pominięto literę "ł" w określeniu "WADY UKŁADU KOSTNEGO", a w tabeli 14 na stronie 39 literę "g" w wyrazie "Morgagniego", zaś w tabeli 15 na str. 41 w nazwie zespołu Di George'a brakuje litery "e". Na stronie 43 napisano "urodziła się" zamiast "urodziło się" (III wers od dołu), zaś na stronie 45 w podanej wartości „p” brakuje jednego zera, powinno być $p=0,00512$. Na stronie 82 napisano "zbiegu" zamiast "zabiegu".

Zdarzają się również trywialne błędy składni wynikające prawdopodobnie z przeoczenia, np. na stronie 16 (Zwracając uwagę na brak jakiegokolwiek potwierdzenia ich obecności w badaniach histologicznych zarodków szcurzych i kurzych embrionów). Zamiast określenia ilość w przypadku mian policzalnych należy używać słowa liczba (str. 17). W pracy występują także błędy stylistyczne, np. na stronie 17: „Znane są jednak przypadki zarośnięcia przełyku u młodszych embrionów, co wskazywałoby na przyczynę wcześniejszą”. Podobnie na stronie 20 zamiast "Innymi badanymi czynnikami środowiskowymi były używki w trakcie ciąży" należałoby raczej użyć terminu "stosowanie używek". Razi też niezbyt zręczne sformułowanie na stronie 32 "...wszystkie noworodki poza jednym miały postać zarośnięcia z towarzyszącą przetoką...". Przykładami innych błędów stylistycznych są następujące sformułowania na stronie 46 "U dwójki noworodków z towarzyszącym zarośnięciem odbytu wykonano odbyty sztuczny na jelicie esiczym" oraz "U jednego pacjenta gastrostomia była założona...". Inny przykład pewnej nieporadności stylistycznej stanowi sformułowanie "zabiegi na przełyku" ze strony 127.

Zdarza się też stosowanie równoważników zdań, co nie powinno mieć miejsca w pracy naukowej, np. na str. 18 (I akapit). Ponadto na str. 18 niezbyt zręcznie użyto oryginalnego angielskiego sformułowania: „knock-out”, do tego odmieniając go w języku polskim.

Z innych uwag, które nasunęły mi się w trakcie studiowania pracy są następujące, pragnę wymienić:

- szkoda, iż nie zamieszczono w pracy ryciny przedstawiającej ustawienie zespołu operacyjnego i sprzętu w czasie zabiegu. Posłużono się jedynie nie do końca czytelnym w tym aspekcie zdjęciem.

Muszę jednak z całą mocą zaznaczyć, iż wszystkie powyższe uwagi nie dyskwalifikują rozprawy doktorskiej lek. med. Katarzyny Maścianicy. Dowiodła ona bardzo dużej znajomości problematyki torakoskopowego leczenia wrodzonego zarośnięcia przełyku oraz umiejętności samodzielnego posługiwania się metodami pracy naukowej. Oceniając całość pracy doktorskiej lek. med. Katarzyny Maścianicy muszę podkreślić, że doktorantka podjęła się opracowania niełatwego zagadnienia, z którego wywiązała się w znakomity sposób uzyskując bardzo interesujące wyniki badań. Wykazała ona, iż torakoskopowe zaopatrzenie wrodzonego zarośnięcia przełyku jest zabiegiem bezpiecznym i możliwym do przeprowadzenia prawie w każdym przypadku. Co bardzo istotne, jej badania oparte zostały na największej w świecie serii zabiegów torakoskopowych w tej wadzie przeprowadzonych przez jednego operatora, dzięki czemu grupa badana jest niezwykle spójna.

W konkluzji stwierdzam, iż przedstawiona mi praca stanowi samodzielny dorobek jej autorki, który odpowiada w pełni wymogom stawianym rozprawom na stopień doktora nauk medycznych zgodnie z artykułem 11 Ustawy (Dz. Ust. 65 z dnia 27.09.1990) o tytułach naukowych. Pozwalam sobie zatem przedstawić Wysokiej Radzie Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Medycznego im. Piastów Śląskich we Wrocławiu wniosek o dopuszczenie kandydatki do dalszych etapów przewodu doktorskiego.


/Piotr Czauderna /