

Recenzja

pracy doktorskiej lek. med. Agnieszki Rakowskiej pt.: "Ocena zaburzeń funkcji artykulacyjnych u pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym"

pod promotorstwem prof. dr hab. n. med. Krzysztofa Selmaja

Stwardnienie boczne zanikowe (*Sclerosis lateralis amyotrophica*, *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, SLA) zostało po raz pierwszy opisane szczegółowo przez Charcota w 1874 roku. Wprowadzono termin „choroby motoneuronu” jako zbiorcze określenie różnych stanów patologicznych dotyczących tej części układu nerwowego. SLA mieści się w tym spektrum i stanowi klasyczną jego postać. SLA występuje na szczęście dość rzadko (1-3 nowe zachorowania/100 tysięcy mieszkańców/rok), i jest przyczyną co osiemsetnego zgonu.

Termin "zanikowe" (amyotrophica) odnosi się do zaniku mięśni, osłabienia ich siły, fascykulacji co jest wyrazem uszkodzenia neuronu ruchowego dolnego. "Stwardnienie boczne (*Sclerosis lateralis*)" odnosi się do twardości przy palpacji kolumn bocznych rdzenia kręgowego w badaniu autopsyjnym, co jest wynikiem przerostu gleju w odpowiedzi na zwyrodnienie dróg korowo-rdzeniowych. Obraz kliniczny obejmuje klasyczne objawy uszkodzenia górnego neuronu ruchowego. Należy podkreślić że część przypadków pierwotnego stwardnienia bocznego może stanowić odrębny zespół chorobowy niezwiązany z SLA co stanowi dodatkową trudność diagnostyczną.

Rozpoznanie kliniczne SLA wymaga szczegółowej diagnostyki różnicowej ale w wykonaniu wyspecjalizowanych ośrodków neurologicznych szacuje się, że jest prawidłowe w ponad 95 procentach przypadków. Średni czas od momentu wystąpienia pierwszych objawów do potwierdzenia diagnozy SLA wynosi z reguły 10-18 miesięcy. Wprowadzono kryteria diagnostyczne dla celów naukowych El Escorial, które są dość restrykcyjne ale wykazują dużą czułość diagnostyczną. Niestety część pacjentów może umrzeć zanim spełnią kryteria klinicznie pewnego SLA wówczas gdy objawy dotyczą na przykład okolicy opuszki bez ewidentnego zajęcia innych regionów. Chociaż SLA to choroba cechująca się przede wszystkim zaburzeniami układu ruchu, to występują również objawy nie-motoryczne. Najnowsze badania wskazują, że zaburzenia funkcji poznawczych występują nawet do 50% przypadków, a 1 pacjent na 8 rozwija wyraźne cechy otępienia czołowo-skroniowego.

Konieczne jest opracowywanie nowych algorytmów klinicznych oceniających różne aspekty kliniczne przebiegu choroby co może mieć wartość rokownicza ale również poprawi standardy opieki na chorymi.

Autorka w swej pracy postawiła sobie za cel dokonanie oceny zaburzeń funkcji artykulacyjnych w przebiegu stwardnienia zanikowego bocznego, a w szczególności określenie tempa zmian, ustalenie wzorca degradacji funkcji artykulacyjnych oraz pokazanie zróżnicowania przebiegu zaburzeń funkcji artykulacyjnych w zależności od płci chorego oraz wieku zachorowania. Do realizacji wyżej wymienionych celów autorka zaprojektowała protokół badania, w którym kolejno weryfikuje swoje hipotezy naukowe.

Przyjęte metody badawcze zgodne są z międzynarodowymi standardami tego typu badań naukowych.

Na uwagę zasługuje duża grupa badana aż 60 pacjentów, którzy byli badani w 3 punktach czasowych.

Autorka przeprowadziła szczegółową i dobrze dobraną metodykę statystyczną analizując uzyskiwane wyniki.

Opis wyników jest bardzo staranny i klarowny stanowiąc logiczną konsekwencję podjętych metod badawczych.

W podobnym układzie, Doktorantka przeprowadziła dyskusję uzyskanych wyników odnosząc się do dostępnej literatury w piśmiennictwie światowym.

Uzyskane wyniki dały podstawę do sformułowania zasadnych i ciekawych wniosków.

Na pochwałę i uznanie zasługuje końcowa konkluzja, że uzyskane wyniki pozwalają na stworzenie wzorca przebiegu degradacji funkcji artykulacyjnych w przebiegu SLA, co znacząco przyczynić się może do stworzenia specyficznego programu rehabilitacji zaburzeń mowy w pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym.

W tym miejscu z obowiązku recenzenta pragnę wyrazić kilka uwag:

Niniejsza dysertacja ma charakter nowatorski i jest oryginalna oraz wnosi ciekawe spostrzeżenia i wyniki istotnej dla praktyki klinicznej. Doktorantka wykazała się dojrzałością, starannością i rzetelnością naukową.

Opis charakterystyki demograficznej i klinicznej jest dość zwięzły i opiera się tylko na bardzo podstawowych cechach co wywołuje pewien niedosyt u Recenzenta. Informacje co do długości leczenia, etapów przebiegu choroby, chorób współistniejących byłyby istotne.

Wartości podane w Tabeli 1 nie zawierają danych statystycznych co do odchylenia standardowego czy zakresu w przedziałach ufności- uważam, że warto je uzupełnić. Nie ma informacji czy były różnice statystyczne pomiędzy podgrupami w zależności od płci w zakresie badanych parametrów demograficznych i klinicznych.

Dyskusja jest dość wyważona ale i zwięzła co nie do końca zaspokaja ciekawości Recenzenta

jak Doktorantka tłumaczy różnice w przebiegu zaburzeń mowy między kobietami i mężczyznami.

Intersujący jest też wątek obecności zaburzeń otępiennych u pacjentów z SLA- czy udało się ocenić stan zaburzeń poznawczych w grupie badanej?

Mogłoby to mieć wpływ na zaburzenia mowy współistniejące z dyzartrią. Oczywiście wykracza to poza cele badawcze niniejszej pracy ale ważne by było poruszenie tego aspektu w dyskusji.

Wobec dużego nakładu pracy oraz przestudiowania znaczącej literatury, Doktorantka nie uniknęła drobnych błędów stylistycznych oraz interpunkcyjnych. Niemniej jednak te drobne błędy oraz nieścisłości, w niczym nie umniejszają nowatorskiego i odkrywczego charakteru niniejszej rozprawy doktorskiej.

Dlatego też, mam zaszczyt wnieść do Rady Naukowej Wydziału Lekarskiego Uniwersytetu Warmińsko-Mazurskiego w Olsztynie o dopuszczenie mgr Agnieszki Rakowskiej do dalszych etapów przewodu doktorskiego.

Z poważaniem,

KIEROWNIK
Katedry i Kliniki Neurologii
Uniwersytetu Medycznego w Lublinie
Prof. dr hab. n. med. Konrad Rejda
Konrad Rejda