Válasz Prof. Dr. Barzó Pál opponensi véleményére

Köszönöm, hogy Professzor Úr vállalta a Magyar Tudományos Akadémia Doktori Tanácsa felkérését doktori értekezésem opponensi feladatainak ellátására.

A bírálatra adott válaszaimat a véleményben foglaltaknak megfelelő sorrendben teszem.

A doktori disszertáció alapja szigorúan az a 36 döntően klinikai hátterű közlemény, mely 1997 és 2016 között jelent meg. A gyermekidegsebészeten belül azokat a területeket öleli fel, ahol úgy éreztem, hogy van mondanivalóm. Ennek tulajdonítható a dolgozatomban tapasztalható és Professzor úr által is észrevételezett aránybeli eltérés. A közlemények megjelenése óta szakmánk természetesen változott, de úgy éreztem, hogy csak azt írhatom le itt, ami már egy előzetes szerkesztőségi ellenőrzés próbáját kiállta.

A craniosynostosisos betegek és családtagjainak genetikai szűrése egyelőre epidemiológiai jellegű. Távlati lehetőséget, ill. az egyén életét befolyásoló jelentőséget egyelőre nem tulajdoníthatunk a vizsgálatoknak. Ez számos olyan etikai kérdést vethetne fel, melyekre nem tudunk megnyugtatóan válaszolni. Eleve ritka betegségről beszélhetünk, a családi halmozódás a szindrómás kórformáknál előfordulhat, de semmiképp sem a mindennapi gyakorlat része. A kozmetika vonatkozásában a szülői megelégedés kényes kérdés, egyelőre azt kell mondjuk, hogy nincs jobb. A kozmetikai eltérések a későbbi életkorban önmagukban olyan psychés változásokat okozhatnak, melyeknek súlyos hatásuk lehet a beteg életére. Amennyiben panaszok, tünetek jelentkeznek, az RTG újracsontosodást igazol, a reoperáció indikációja idegsebészeti területté válik ismét. Az utánkövetést ma már tovább végezzük, egyes szerzők akár a 18. életévig is javasolják. A késői műtétekben a nem „időben történt” referálás és a szülői elutasítás mellett a minor eltéréseknél fellépő későbbi panaszok is szerepet játszottak. A kontrollok során kétirányú koponyafelvételt készítünk, CT-t gyakorlatilag már alig végzünk. Hozzáférünk olyan felszíni scannelési technikához, mely az utánkövetést segítheti, de egyelőre a normális intracranialis volumen felmérésben nem ad támpontot. Az ortézis tervezéséhez viszont igéretesnek tűnik. Ha más nem indokolja (pl. epilepszia), védő jelleggel ritkán alkalmazunk sisakot. Az endoszkópos synostectomia tapasztalataink szerint a metopiás varrat korai elcsontosodása esetén jól alkalmazható, a többi

varrat esetén nem hozza azokat az előnyöket, melyet a komplex reconstrukció során tapasztalunk. A megfelelő ortézis elkészítése ilyenkor kruciális. A módszert figyelemre méltónak gondoljuk, de a jelenlegi magyarországi finanszírozási viszonyok között egyelőre nem valószínű, hogy mindennapossá válik.

A gyermekkori központi idegrendszeri daganatok adatait reprezentatívnak gondoljuk. Az Országos Regiszterből kinyert adatok a többi centrum jelentését is tartalmazza, ill. a feldolgozott időszakban az OITI a gyermekkori központi idegrendszeri daganatok sebészi ellátásában kiemelt szerepet játszott. A gyermekgyógyászat beküldő rendszere erősen centralizációpárti volt. Nemzetközi tekintetben az adatgyűjtés eltérő volta miatt adataink csak korlátozottan összevethetőek, elsősorban a németországi hasonlít a hazaihoz.

Az endokrinológiai tünetek javulása alapvetően ritkán várható a hypothalamus, ill. a hypophysis nyél környéki operációk során. Ha az ellátó erek megkímélhetőek, a nyél intakt marad, úgy bízhatunk. Tapasztalataink szerint a műtéttől nem romló, akár szubsztitúciót igénylő státusz fennmaradása is jó eredménynek tekinthető.

A hátsó koponyagödri tumorok megelőző liquorelvezető műtétjét abban az esetben javaslom, mikor a teljes eltávolításra nagy valószínűséggel nincs lehetőség. Úgy gondolom, hogy bizonyos tumorméret, kiterjedés esetén a decompressio elérhetőségének ideje is számíthat rossz tudatállapot mellett. Ennek megítélése tapasztalatot igényel. Így természetesen nem hiba, ha hajnalban egy friss szakorvos így tesz.

A split laminotomia hosszabb feltárást igényel mint a patológia. Általában cranio-caudalisan plusz egy-egy szegmentumnyi elégséges, de ez érezhető a feltárás során és adott esetben meghosszabbítható. Split laminotomia után nem tapasztaltunk még scoliosist, a tumor által okozott eltérések, ill. a feltárás kiterjesztése vezethet ide. Egy szegmentumnyi patológia kapcsán olyankor alakult ki scoliosis, mikor a corpus is érintett volt. Azokban a ritka esetekben, ahol várhatóan nem zárunk durát, laminectomiát végzünk.

A Delalande I. típus tűnik véleményem szerint leginkább alkalmasnak gamma sugársebészeti kezelésre. Itt jól meghatározhatónak, körülírhatónak látszik a céltérfogat, ill. a kezelés eredményeképp létrejövő dysconnectio.

Rasmussen encephalitis eseteiben az FDG-PET vizsgálatok inkább a folyamat elején segíthetnek a kezelés megindításában, ill. annak agresszivitásának meghatározásában.

Tekintettel arra, hogy a kimutatott eltérések ilyenkor kiterjedtebben ábrázolódnak, mint az MRI-n, kisebb reszekciós terület kijelölése nem tűnik alátámaszthatónak. Egyelőre a klinikai eredmények a hemisphaerotomia további alkalmazása mellett bizonyítóak. Az immunológiai reakció eredményeként létrejövő ADEM esetén gyógyszerre rezisztens epilepsziában csak a jól meghatározott epileptogén terület reszekciója javasolható később, hisz ezeknél a betegeknél tartós steroid kezelés mellett klinikai javulás várható. Sclerosis tuberosa esetén a gyakorlat az, hogy csak a tünetképző, illetve epileptogén tubert reszekáljuk. Egyedi esetben nem tartom lehetetlennek a két lépcsőben végzett akár ellenoldali műtétet sem. Utóbbi két indikáció esetében a vagus ingerlő beültetése inkább megfontolható.

A dura megnyitásával járó gerinc műtétek, kiterjesztett epiduralis reszekciók, dysraphismusok műtétei esetén kötelezővé tenném az intraoperatív elektrofiziológiai monitorozást. Gyakorlatunkban nyílt velőcsőzáródási rendellenesség esetén, újszülöttön is alkalmazzuk. A neuronavigáció ma már a mindennapi idegsebészeti rutin része. Éber műtétek, low grade gliomák, kiterjesztett reszekciók, vagy csak egyszerűen a jelölés ellenőrzése, a feltárás optimalizálása céljából lehetőség szerint minél gyakrabban javaslom használatát. Szűk kamra esetén traumás esetekben, subarachnoidalis vérzés kapcsán a drain behelyezését, a shunt beültetését jelentősen megkönnyíti a rendszer.

A szelektív dorzális rhizotomia itthoni bevezetése óta az elmúlt két évben késői szövődményt nem észleltünk.

A shunt túlvezetése egyre inkább előtérbe kerülő klinikai probléma. Nyitott kutacs mellett ez viszonylag jól kontrollálható, azonban később már nehezen ellenőrizhető. A kialakuló Chiari malformáció adott esetben lehet a túlvezetés következménye. Sajnos, mikor realizáljuk, a már kialakult morfológiai elváltozások nem visszafordíthatóak, így a megelőzésen van a hangsúly. Későbbi életkorban, vagy felnőttek esetén sokszor nehéz így az optimális nyitási szelepnyomást is beállítani. Kis változtatások is súlyos klinikai következménnyel járhatnak. Amennyiben a hydrocephalus bizonyítottnak, ill. progresszívnak látszik, gondosan mérlegelni kell a műtétet, ill. annak típusát még akár tünetmentes esetben is. A slit ventricle szindrómát (ha létezik) hypertenzivnek gondolom, de a kialakulásához vezető tényező lehet a tartós drainage következményekét létrejövő másodlagos craniostenosis.

A neuroendoszkópia valóban új fejezetet nyitott a hydrocephalus kezelésében. A fél éves kor alatti csecsemők 34%-os sikerességi rátája annyit jelent számunkra, hogy a betegek

34%-ában elkerüljük a shunt beültetését. Az International Infant Hydrocephalus Study (shunt vs. ETV 2 éves kor alatt) eredményei idén várhatóak publikáció formájában hozzáférhetővé. Úgy tűnik, hogy az endoszkópia indikációja letisztult, jelene és jövője szilárd az egyértelműen obstruktív hydrocephalus kezelésében. Terveim között szerepel egyébként a második tíz év feldolgozása is.

Remélem válaszaim egyértelműek és kielégítőek. Köszönöm kritikai megjegyzéseit, megtisztelő értékelését és támogatását az értekezés nyilvános vitára tűzését és elfogadását illetően.

Debrecen, 2017. április 29.

Dr. Bognár László