

ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG, X-QUANG VÀ KẾT QUẢ SỚM SAU PHẪU THUẬT KÉO GIÃN XƯƠNG HÀM DƯỚI ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG PIERRE ROBIN THỂ NẶNG

Đặng Hoàng Thom^{1,2,✉}, Vũ Ngọc Lâm³, Trần Thiết Sơn²

¹Bệnh viện Nhi Trung ương

²Trường Đại học Y Hà Nội

³Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Nghiên cứu thực hiện hồi cứu trên 34 bệnh nhi tại Bệnh viện Nhi Trung ương được chẩn đoán Pierre Robin thể nặng được phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới hai bên nhằm mục tiêu mô tả đặc điểm lâm sàng, X-quang và đánh giá kết quả sớm sau phẫu thuật. Trẻ nữ chiếm tỉ lệ 52,94%, trẻ nam là 47,06%. Có 17,65% bệnh nhi mắc Pierre Robin hội chứng, 82,35% mắc Pierre Robin đơn thuần. 100% bệnh nhi thiếu sản xương hàm, hàm nhỏ, bộ mặt mỏ chim, khoảng 97,06% bệnh nhi có biểu hiện lưỡi tụt, khó thở, khó bú; 91,18% bệnh nhi có biểu hiện trào ngược dạ dày; bệnh nhi có khe hở vòm U và V cùng chiếm tỉ lệ 44,12%. 100% bệnh nhi cần hỗ trợ hô hấp, trong đó bệnh nhi đặt nội khí quản chiếm tỉ lệ cao nhất là 38,24%, thấp nhất là CPAP với 5,88%. Kết quả sớm sau phẫu thuật cho thấy, khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới sau MDO giảm đáng kể so với trước phẫu thuật, chiều dài thân, ngành lên XHD và khoảng sáng sau họng X-quang sau MDO tăng đáng kể so với trước phẫu thuật, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$.

Từ khóa: đặc điểm lâm sàng, X-quang, phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới, Pierre Robin thể nặng.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng Pierre Robin (PRS) là dị tật bẩm sinh hiếm gặp được đặc trưng bởi tam chứng kinh điển gồm cằm nhỏ, sa tụt lưỡi và tắc nghẽn đường hô hấp, có hoặc không có hở hàm ếch, với tần suất gặp là 1:5000 đến 1:85.000 ở trẻ được sinh ra.^{1,2} PRS có thể biểu hiện độc lập, hoặc phối hợp với các hội chứng, được phân loại thành 3 mức từ nhẹ đến nặng với các phương pháp điều trị khác nhau.² Mục tiêu điều trị quan trọng nhất là giải quyết được nguyên nhân và tình trạng khó thở, suy hô hấp nghiêm trọng, giúp bệnh nhi ăn uống dễ dàng. Phương pháp bảo tồn chỉ áp dụng cho PRS độ 1, phương pháp phẫu thuật ít xâm lấn có thể

áp dụng đối với PRS độ 2. Với PRS độ 3 - mức độ nặng hay các trường hợp thất bại của các phương pháp khác, phương pháp kéo giãn tạo xương hàm dưới là giải pháp thích hợp nhất.

McCarthy (1992) là người đầu tiên sử dụng kéo giãn tạo xương hàm (MDO) cho dị tật thiếu sản xương hàm dưới bẩm sinh.³ Phương pháp MDO để kéo dài xương hàm dưới là kỹ thuật tiên tiến và được lựa chọn cho những trường hợp Pierre Robin nặng hiện nay, với nhiều ưu điểm trong việc kiểm soát tắc nghẽn đường thở. MDO đã được áp dụng thành công để cải thiện đường thở bị tổn thương ở trẻ em do thiếu sản xương hàm dưới. Trẻ được PRB được thực hiện một số nghiệm pháp và xét nghiệm đánh giá, trong đó có đo chức năng hô hấp. Đo chức năng hô hấp là quy trình bắt buộc để xác định trạng bệnh của trẻ. Đây là một kỹ thuật quan trọng nhằm xác định ảnh hưởng của PRB đến chức năng hô hấp trước khi đưa ra quyết định

Tác giả liên hệ: Đặng Hoàng Thom

Bệnh viện Nhi Trung ương

Email: thommdplastic@gmail.com

Ngày nhận: 29/09/2022

Ngày được chấp nhận: 07/11/2022

điều trị nội khoa hay can thiệp để cải thiện tình trạng bệnh.

Tại Việt Nam, bệnh nhân nhi Pierre Robin chuyển đến Bệnh viện Nhi Trung ương đa phần là trường hợp PRS độ 3, cần phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới. Cho đến nay, chỉ có một số ít báo cáo mô tả ca bệnh hay thông báo về kết quả điều trị sớm bệnh lý PRS. Trước một bệnh nhân Pierre Robin trẻ em suy hô hấp, với nhiều nguy cơ nguy hiểm, phẫu thuật viên sợ mặt cản chẩn đoán đúng, đánh giá, tiên lượng, chỉ định, lựa chọn phương pháp phẫu thuật điều trị phù hợp.

Để góp phần nâng cao chất lượng chẩn đoán và điều trị, quản lý bệnh lý Pierre Robin, chúng tôi tiến hành nghiên cứu đề tài này với hai mục tiêu: 1) Mô tả đặc điểm lâm sàng và đặc điểm X-quang của bệnh nhân mắc hội chứng Pierre Robin thể nặng. 2) Đánh giá kết quả sớm sau phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới điều trị hội chứng Pierre Robin thể nặng.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

1. Đối tượng

34 trẻ Pierre Robin thể nặng được phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới hai bên.

Tiêu chuẩn lựa chọn

Bệnh nhân được chẩn đoán xác định mắc hội chứng Pierre Robin thể nặng (độ 3) theo phân loại của Caouette - Laberger (1994).

- Độ 1: PRS Tắc nghẽn đường thở, thở bình thường khi nằm sấp, bú bình.

- Độ 2: PRS. Suy hô hấp cải thiện khi nằm sấp, ăn- bú qua sonde dạ dày.

- Độ 3: PRS có tắc nghẽn đường thở nghiêm trọng, gắng sức hô hấp, cần hỗ trợ hô hấp, ăn qua sonde dạ dày.

PRS có tắc nghẽn đường thở trên và điều trị bảo tồn thất bại.

X-quang, CT scanner 3D: hẹp vùng gốc lưỡi, khoảng sáng sau họng dưới 3mm.

Khó nuốt, nuôi dưỡng qua sonde dạ dày.

Khoảng chênh lệch hàm trên - hàm dưới > 10mm.

Polysomography: Đo đa ký giấc ngủ PSG - Polysomography để đánh giá ngưng thở khi ngủ.

+ AHI: AHI là s 10, MAOI > 3 ở khi sonde dạ dày, khoảng sáng sau họng dưới 3 hỗ trợ hô hấp.

+ MAOI: Các cơn ngưng thở khi ngủ do tắc nghẽn, trung ương và hỗn hợp được xác định ghi lại và chỉ số ngưng thở khi ngủ do tắc nghẽn hỗn hợp (MOAI) được tính bằng tổng số lần ngưng thở hỗn hợp và tắc nghẽn trong mỗi giờ. Hội chứng ngưng thở khi ngủ do tắc nghẽn (OSAS) được xác định khi MOAI > 1. Nghiên cứu chúng tôi lựa chọn MOAI > 3 và AHI > 10.

Thời gian theo dõi sau mổ từ 3 tháng.

Đầy đủ hồ sơ nghiên cứu và chấp nhận tham gia nghiên cứu.

Tiêu chuẩn loại trừ

PRS Pierre Robin độ 1, 2.

PRS kết hợp hội chứng Hemifacial được kéo giãn hàm dưới 1 bên.

Bệnh lý ngưng thở trung tâm.

Bệnh lý mắc phải làm tắc nghẽn đường thở: chấn thương, bệnh lý phì đại lưỡi.

Chèn ép đường thở dưới do u, mềm sụn thanh khí quản.

Dính khớp thái dương - hàm (TMJ), lép nửa mặt không kèm thiếu sản hàm dưới.

Hồ sơ bệnh án không đáp ứng đầy đủ các yêu cầu nghiên cứu, không chấp nhận tham gia nghiên cứu.

Tất cả bệnh nhân được chụp X-quang sọ mặt, CT Scanner dựng hình 3D giai đoạn trước và sau phẫu thuật, khám lại sau mổ. Sau mổ bệnh nhân được theo dõi và Rút sonde dạ dày và tập ăn - bú sau rút ống nội khí quản 7 ngày. Tháo thiết bị kéo giãn sau 3 tháng tùy theo tình trạng liền can xương.

Địa điểm và thời gian nghiên cứu

Địa điểm nghiên cứu: Khoa Sọ mặt và Tạo hình, Bệnh viện nhi Trung ương.

Thời gian nghiên cứu: từ tháng 1/2020 - 12/2021.

2. Phương pháp

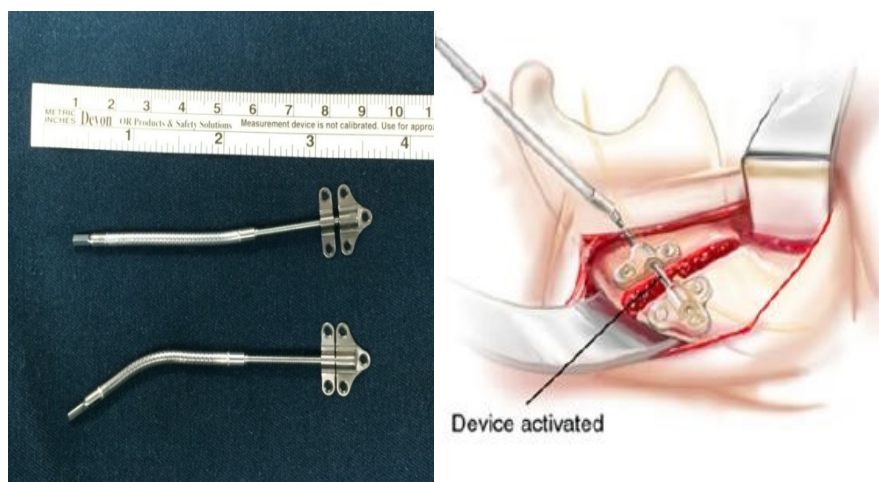
Phương pháp nghiên cứu: Nghiên cứu hồi cứu.

Cỡ mẫu và chọn mẫu: chọn mẫu thuận tiện, tất cả bệnh nhân đáp ứng tiêu chuẩn. Thực tế

thu được 34 bệnh nhi.

Biến số nghiên cứu: thông tin chung (tuổi, giới, cân nặng lúc sinh, cân nặng lúc phẫu thuật); đặc điểm lâm sàng; đặc điểm X-quang (khoảng cách chên lệch hàm trên hàm dưới, khoảng sáng thành sau họng - gốc lưỡi).

Kết quả sớm sau phẫu thuật (khoảng cách chên lệch hàm trên - hàm dưới, chiều dài ngành lên XHD, chiều dài thân XHD, khoảng sáng sau họng X-quang).



Hình 1. Kéo giãn xương với dụng cụ Biomed

Phương tiện kéo giãn không tiêu: làm bằng Titan.

Phương tiện kéo giãn tự tiêu: khung kéo giãn có khả năng tự tiêu trong khoảng thời gian 6 - 8 tháng để hạn chế phải phẫu thuật để tháo dụng cụ kéo giãn.

Quy trình phẫu thuật

Bước 1: Vô cảm/ Đặt tư thế bệnh nhân

Bệnh nhân được gây mê toàn thân, đặt ống nội khí quản qua mũi hoặc miệng, cố định vào vùng giữa trán. Giữ bệnh nhân ở tư thế nằm ngửa, đầu dễ dàng nghiêng sang bên đối diện. Sát khuẩn khuôn mặt và vùng quang tai bằng Povidone, phủ toan vô trùng.

Bước 2: Đường rạch da/ Tiêm tê tại chỗ

Xác định đường rạch da (Risdon thấp - vị

trí thấp hơn từ 1,5cm so với bờ dưới xương hàm dưới, đặt song song với đường viền dưới của xương hàm dưới, vẽ bằng bút mực đánh dấu. Thuốc tê pha với Adrenaline + NaCl 0,9% tỷ lệ 1/100000 tiêm dưới da vào vùng vết mổ để giảm thiểu chảy máu trong phẫu thuật.

Bước 3: Phẫu tích cơ cắn, cơ chân bướm

Bảo tồn động mạch và tĩnh mạch, được vén sang bên và tiếp tục bóc tách tiếp cận vào xương hàm dưới, vào bờ dưới của hàm dưới (trước rãnh tiền cơ cắn) hoặc cơ cắn - chân bướm (sau rãnh tiền cơ cắn).

Bước 4: Vẽ đường cắt xương/cắt xương

Vẽ xác định đường cắt xương, vị trí cắt ở vùng xương đặc để tránh các nang răng, đường giới hạn để tránh tổn thương mạch máu

nuôi xương hàm, tránh làm tổn thương thần kinh. Sử dụng khoan rung tịnh tiến Medtronic cắt xương, vẽ đánh dấu chiều dài xương dự định cắt trên lưỡi cửa bằng xanhmetylen, vị trí dự định cắt chữ L, cắt đường dọc chữ L trước và cắt đường sau ngang, bảo vệ dây thần kinh và động mạch hàm dưới.

Bước 5: Đặt thiết bị kéo giãn/ Đóng vết mổ

Khoảng cách đặt vít cách đường cắt xương tối thiểu từ 2 - 3mm, tránh biến chứng lỏng vít trong quá trình kéo giãn. Kích hoạt thiết bị kéo giãn trong mổ: khoảng 1 - 2cm. Áp cầm máu xương, bơm rửa vết mổ và đóng lại theo cấu trúc giải phẫu bằng chỉ khâu tự tiêu vicryl 5.0 và PDS 6.0 ngoài da.

Giai đoạn hậu phẫu

Chuyển bệnh nhân sang đơn vị ICU tiếp tục thở máy và hồi sức sau mổ.

Giai đoạn chờ 1 ngày, ngày thứ 2 bắt đầu kéo giãn: tốc độ 2 mm/ngày, chia 2 lần trong 2 - 3 tuần đến khi đạt chiều dài mong muốn.

Rút ống nội khí quản sau 3 - 5 ngày tùy vào tình trạng bệnh nhân.

Rút sonde dạ dày và tập ăn - bú sau rút ống nội khí quản 7 ngày.

III. KẾT QUẢ

Bảng 1. Thông tin chung của đối tượng nghiên cứu (n = 34)

Đặc điểm	Số lượng (n)	Tỷ lệ (%)
Giới tính		
Nam	16	47,06
Nữ	18	52,94
Tuổi trung bình (ngày) (TB ± SD)	50,03 ± 46,65	
Nhóm tuổi		
Sơ sinh	14	41,18
1 - 6 tháng	18	52,94
> 6 tháng	2	5,88
Cân nặng lúc sinh (gram) (TB ± SD)	2917,65 ± 592,62	
Cân nặng lúc phẫu thuật (gram) (TB ± SD)	3496,18 ± 1008,43	

Tháo thiết bị kéo giãn sau 3 tháng tùy theo tình trạng liền can xương.

Xác định hiệu quả của phương pháp phẫu thuật qua một số chỉ số trước - sau điều trị: khoảng cách chên lệch hàm trên, chiều dài ngành lên XHD, khoảng sáng sau, chiều dài thân XHD, các chỉ số này đều giảm khi sử dụng X-quang và CT chụp lại. Với X-quang, CT scanner 3D: hẹp vùng gốc lưỡi, khoảng sáng sau họng > 3mm. Khoảng chên lệch hàm trên - hàm dưới < 10mm.

Xử lý số liệu

Dữ liệu thu thập được lưu trữ và phân tích bằng phần mềm thống kê STATA 12.0. Thống kê mô tả bao gồm tỷ lệ, trung bình, độ lệch chuẩn, trung vị, min-max, kiểm định so sánh giá trị trung bình của từng chỉ số, kiểm định t-test.

3. Đạo đức trong nghiên cứu

Nghiên cứu được tiến hành đảm bảo các qui định về đạo đức trong nghiên cứu y sinh học và được thực hiện sau khi đã được Hội đồng đạo đức Trường Đại học Y Hà Nội thông qua tại quyết định số 644/GCN-HĐĐĐNCYSH-ĐHYHN ngày 04/06/2022.

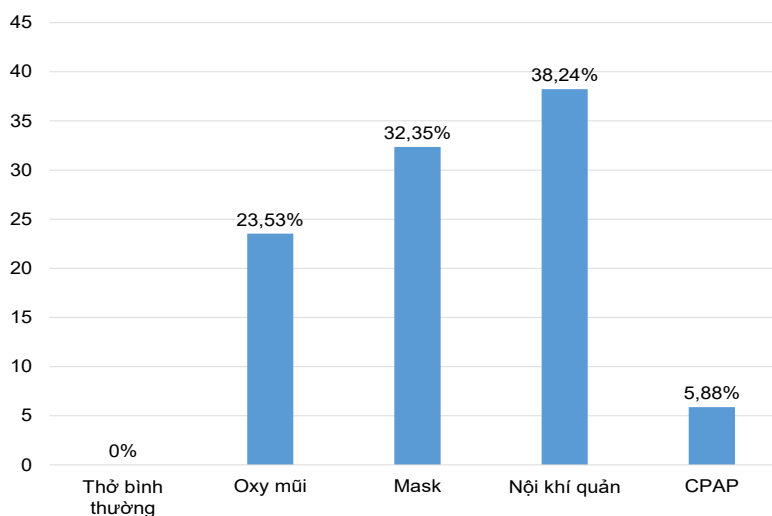
Đặc điểm	Số lượng (n)	Tỷ lệ (%)
Lâm sàng		
Thiếu sản xương hàm	34	100
Hàm nhỏ	34	100
Lưỡi tụt	33	97,06
Khó thở	33	97,06
Khó bú	33	97,06
Khe hở vòm U	15	44,12
Khe hở vòm V	15	44,12
Không hở vòm	4	11,76
Bộ mặt mỏ chim	34	100
Hỗ trợ hô hấp	34	100
Viêm phổi	12	35,29
Trào ngược dạ dày	31	91,18
Suy dinh dưỡng	29	85,29

Bệnh nhi nữ chiếm tỷ lệ 52,94%, cao hơn bệnh nhi nam.

Độ tuổi trung bình của bệnh nhi trong nghiên cứu là $50,03 \pm 46,65$ (ngày), trong đó chiếm tỷ lệ cao nhất là nhóm 1 - 6 tháng tuổi với 52,94%, ít hơn là nhóm sơ sinh với 41,48%.

100% bệnh nhi có biểu hiện thiếu sản xương

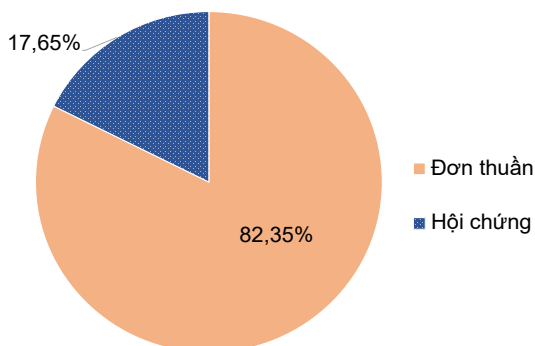
hàm, hàm nhỏ, bộ mặt mỏ chim và cần được hỗ trợ hô hấp; 97,06% bệnh nhi có biểu hiện lưỡi tụt, khó thở, khó bú; bệnh nhi có khe hở vòm U và V cùng chiếm tỷ lệ 44,12%. Tỷ lệ bệnh nhi có trào ngược dạ dày là 91,18%, bệnh nhi suy dinh dưỡng chiếm tỷ lệ 85,29%.



Biểu đồ 1. Đặc điểm hô hấp của bệnh nhân trước mổ

Tỉ lệ trẻ phải đặt nội khí quản là cao nhất với 38,24%, thấp nhất là tỉ lệ trẻ được thở CPAP. Tỉ

lệ trẻ phải sử dụng mask và oxy mũi lần lượt là 32,35% và 23,53%.



Biểu đồ 2. Phân bố loại PRS

Bệnh nhi mắc Pierre Robin đơn thuần chiếm đa số với 82,35%.

Bảng 2. Đặc điểm X-quang trước mổ theo nhóm tuổi (n = 34)

Đặc điểm	TB ± SD	Min - Max
Khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới (mm)		
Sơ sinh	16,02 ± 1,73	14 - 20,04
1 - 6 tháng	15,43 ± 1,25	12,01 - 17
> 6 tháng	13,5 ± 2,12	12 - 15
Khoảng sáng thành sau họng - gốc lưỡi (mm)		
Sơ sinh	2,57 ± 1,49	0 - 5
1 - 6 tháng	2,88 ± 0,92	1,2 - 4,2
> 6 tháng	3,24 ± 0,33	3 - 3,47

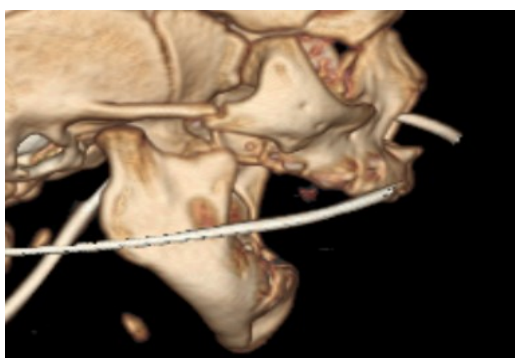
Khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới giảm dần khi tuổi tăng lên. Khoảng cách này ở nhóm trẻ sơ sinh là 16,02 ± 1,73mm, chỉ còn 13,5 ± 2,12mm ở nhóm trẻ > 6 tháng tuổi.

Khoảng sáng thành sau họng ở nhóm trẻ > 6 tháng là cao nhất với 3,24 ± 0,33mm, thấp nhất ở nhóm sơ sinh với 2,57 ± 1,49mm.

Bảng 3. Kết quả sớm ngay sau phẫu thuật kéo giãn xương (MDO)

Đặc điểm	Trước MDO X-quang (TB ± SD)	Sau MDO X-quang (TB ± SD)	Trước MDO CT (TB ± SD)	Sau MDO CT (TB ± SD)	p-value
Khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới	15,56 ± 1,57	1,11 ± 0,997	14,93 ± 1,63	1,04 ± 0,89	< 0,05

Đặc điểm	Trước MDO X-quang (TB ± SD)	Sau MDO X-quang (TB ± SD)	Trước MDO CT (TB ± SD)	Sau MDO CT (TB ± SD)	p-value
Chiều dài ngành lên XHD	18,03 ± 2,64	23,48 ± 3,27	17,96 ± 2,73	23,02 ± 3,54	< 0,05
Chiều dài thân XHD	25,59 ± 2,75	40,81 ± 4,88	24,17 ± 2,66	39,48 ± 4,13	< 0,05
Khoảng sáng sau huyệt X-quang	2,78 ± 1,16	12,63 ± 2,77	2,75 ± 1,28	12,57 ± 2,61	< 0,05



A



B

Hình 2. Chiều dài xương hàm dưới tăng sau phẫu thuật

(A): Xương hàm dưới trước phẫu thuật

(B): Xương hàm dưới sau phẫu thuật

Khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới trước phẫu thuật và sau phẫu thuật có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$ trên cả X-quang và CT. Khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới sau MDO giảm đáng kể so với trước phẫu thuật.

Chiều dài ngành lên XHD trước phẫu thuật và sau phẫu thuật có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$. Chiều dài ngành lên XHD sau MDO tăng đáng kể so với trước phẫu thuật.

Chiều dài thân XHD trước phẫu thuật và sau phẫu thuật có sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với $p < 0,05$. Chiều dài thân XHD sau MDO tăng đáng kể so với trước phẫu thuật.

Khoảng sáng sau huyệt X-quang trước và sau phẫu thuật có sự khác biệt có ý nghĩa

thống kê với $p < 0,05$. Khoảng sáng sau huyệt X-quang sau MDO tăng đáng kể so với trước phẫu thuật.

Kết quả chụp X-quang và chụp cắt lớp vi tính không cho thấy quá nhiều sự chênh lệch.

IV. BÀN LUẬN

Suy hô hấp do lưỡi sa tụt về phía sau ở bệnh nhân thiếu sản xương hàm dưới đã được mô tả đầy đủ lần đầu bởi bác sĩ Pierre Robin (năm 1923). Sử dụng lực kéo tác động trực tiếp vào xương hàm dưới để kéo ra trước nhằm tránh hiện tượng lưỡi sa tụt sau làm giảm tắc nghẽn đường thở đã được nghiên cứu qua nhiều thập kỷ. Đến năm 1990, Mc Carthy ứng dụng kéo giãn xương trong phẫu thuật nhằm kéo lưỡi về



Trước phẫu thuật



Sau phẫu thuật

Hình 3. Sự thay đổi kích thước khoảng sáng sau họng trên X-quang trước và sau phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới

phía trước để làm tăng khoảng rộng sau họng, từ đó giải quyết được tình trạng tắc nghẽn đường thở.

Chúng tôi thực hiện cắt xương dạng chữ L ngược, với đường rạch da bên ngoài dọc theo bờ dưới xương hàm. Đây là đường rạch hạn chế nguy cơ nhiễm khuẩn do không thông vào khoang miệng, dễ chăm sóc vết mổ và dễ dàng thao tác xoay hay kéo giãn xương. Đường rạch có thể để lại sẹo dưới hàm. Bên cạnh tác dụng cải thiện thẩm mỹ, kéo giãn xương hàm dưới giúp làm tăng đáng kể đường kính đường thở trong một khoảng thời gian ngắn, giúp làm giảm các triệu chứng liên quan đến tắc nghẽn đường thở, đồng thời cũng được ghi nhận là có vai trò trong việc ngăn ngừa nhiễm khuẩn đường hô hấp.

Chúng tôi đã phẫu thuật kéo giãn xương cho 34 trẻ mắc PRS thể nặng - độ 3 theo phân loại của Caouette - Laberger (1994). Các chỉ số AHI hay MAOI cũng được đưa vào tiêu chuẩn lựa chọn đối tượng, trong đó AHI chỉ cơn ngưng thở do tắc nghẽn và MAOI chỉ cơn ngưng thở trung ương, được xác định qua đo đa ký giấc ngủ. Hội chứng ngưng thở khi ngủ do tắc nghẽn được xác định khi $MOAI > 1$. Theo y văn, chỉ định bắt đầu điều trị bằng kéo giãn xương khi

chỉ số ngưng thở khi ngủ do tắc nghẽn loại hỗn hợp (MOAI) > 3 trong nghiên cứu giấc ngủ ban đầu, hay AHI trên 10. Trong nghiên cứu này chúng tôi chọn toàn bộ trẻ có các dấu hiệu như trên vào nghiên cứu

Kết quả nghiên cứu của chúng tôi tương đồng với nghiên cứu của Ersoy Konas và các cộng sự với tỉ lệ trẻ nữ 53,85%, lớn trẻ nam là 46,15%. Cân nặng trung bình của bệnh nhi trong nghiên cứu của Ersoy Konas là 2932,31g cũng tương đồng với nghiên cứu của chúng tôi là 2917,65g.⁴

Trong nghiên cứu của chúng tôi, 34 bệnh nhi mắc Pierre Robin thể nặng đều mang một số đặc điểm về mặt lâm sàng như: Tất cả bệnh nhi đều có biểu hiện thiếu sản xương hàm, hàm nhỏ và bộ mặt mỏ chim điển hình và được hỗ trợ hô hấp; 97% bệnh nhi có biểu hiện lưỡi tụt, khó thở, khó bú, cùng với đó là tỉ lệ cao (91,18%) bệnh nhi có biểu hiện trào ngược dạ dày mức độ nặng và thường xuyên.

Tỉ lệ bệnh nhi có khe hở vòm miệng trong nghiên cứu của chúng tôi là 88,24%, tương đồng với kết quả nghiên cứu của Ilza L. Marques, với khoảng gần 90% bệnh nhi có khe hở vòm miệng, trong đó 70% là khe hở hình chữ U và 30% là khe hở hình chữ V.⁵

Cho trẻ Pierre Robin ăn uống là một vấn đề khó khăn do lưỡi tụt ra sau chèn vào đường thở gây khó khăn cho động tác nuốt và do mất sự phối hợp trong động tác hút và nuốt. Khó khăn trong ăn uống dẫn đến tỉ lệ trẻ Pierre Robin suy dinh dưỡng khá cao, trong nghiên cứu của chúng tôi, tỉ lệ này là 85,29%.

Trong nghiên cứu tôi đã thực hiện năm 2018 cũng tại Bệnh viện Nhi Trung ương, tỉ lệ trẻ mắc Pierre Robin đơn thuần là 75%, thấp hơn so nghiên cứu này (82,35%).⁶ Nghiên cứu của Van de Elzen và các cộng sự cũng cho thấy tỉ lệ trẻ mắc Pierre Robin đơn thuần thấp hơn với 63,5%.⁷

Về đặc điểm hô hấp của bệnh nhi, bệnh nhi mắc Pierre Robin cần sử dụng các biện pháp hỗ trợ hô hấp chiếm tỉ lệ cao. Trong nghiên cứu của Annet PM Van de Elzen và các cộng sự, có tới 70% bệnh nhi cần được hỗ trợ hô hấp.⁷ Tuy nhiên, nghiên cứu của chúng tôi vẫn chiếm tỉ lệ cao hơn là 100%, trong đó bệnh nhi phải đặt nội khí quản chiếm tỉ lệ cao nhất, sau đó là sử dụng mask và oxy mũi, thấp nhất là bệnh nhi sử dụng phương pháp CPAP. Kết quả này có sự khác biệt với nghiên cứu mà tôi đã thực hiện trước đó với tỉ lệ bệnh nhi sử dụng mask cao vượt trội là 61,54%, bệnh nhi đặt nội khí quản với 23,08% và 1,92% cần mở khí quản.⁶

Chụp cắt lớp vi tính - CT là thành tựu vượt bậc trong chẩn đoán hình ảnh, hỗ trợ đắc lực cho bác sĩ trong đánh giá hiệu quả cải thiện đường thở và đánh giá sự phát triển của cơ, xương sau phẫu thuật.⁸ Trong nghiên cứu này, chúng tôi đã thực hiện đánh giá những thay đổi về kích thước đường thở, kích thước xương sau phẫu thuật qua X-quang và chụp cắt lớp vi tính. Kết quả về chiều dài xương, độ chênh lệch hàm trên - hàm dưới cũng như kích thước đường thở ở hai phương pháp chụp không chênh lệch quá nhiều.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, khoảng

cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới trước và sau phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới rất đáng kể, từ $15,56 \pm 1,57$ mm xuống còn $1,11 \pm 0,997$ mm theo kết quả chụp X-quang và từ $14,93 \pm 1,63$ xuống $1,04 \pm 0,89$ theo kết quả chụp cắt lớp vi tính. Kết quả sớm sau phẫu thuật cũng cho thấy chiều dài thân xương và chiều dài ngành lên xương hàm dưới có nhiều cải thiện, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê. Những kết quả này một lần nữa khẳng định hiệu quả tốt của phương pháp kéo giãn xương trong điều trị triệu chứng thiếu sản xương hàm dưới ở bệnh nhân Pierre Robin.

Sự khác biệt về khoảng sáng sau họng trước và sau phẫu thuật trong nghiên cứu của chúng tôi lần lượt là $2,78 \pm 1,16$ mm và $12,63 \pm 2,77$ mm, lớn hơn kết quả nghiên cứu về kéo giãn xương hàm dưới để giảm tắc nghẽn đường thở nghiêm trọng ở trẻ Pierre Robin của Ersoy Konas và các cộng sự với khoảng cách đo được trước phẫu thuật và sau phẫu thuật là $3,89 \pm 1,64$ mm và $9,03 \pm 1,98$ mm.⁴ Trên phim chụp cắt lớp vi tính, khoảng sáng sau họng có sự thay đổi từ $2,75 \pm 1,28$ lên $12,57 \pm 2,61$, không có quá nhiều sự khác biệt với kết quả X-quang. Phương pháp phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới đã giúp cải thiện thẩm mỹ, mở rộng kích thước đường thở bị hẹp ở vùng sau họng - góc lưỡi do sự thiếu sản xương hàm dưới, giúp đường thở của bệnh nhi thông thoáng hơn, làm giảm các triệu chứng liên quan đến tắc nghẽn đường thở, đồng thời giúp bệnh nhi ăn uống dễ dàng hơn.

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy, kéo giãn xương hàm dưới là phương pháp điều trị an toàn ngay cả trong giai đoạn sơ sinh, không có biến chứng phẫu thuật trầm trọng nào được quan sát và ghi nhận, phù hợp với nghiên cứu hồi cứu của Tahiri Y. Các yếu tố liên quan đến khả năng tái phát được nhắc đến bao gồm: sự tăng trưởng của xương, góc của hàm dưới,

vị trí kéo giãn xương, hướng (vector) kéo giãn xương.

Tuy nhiên, đã có những báo cáo nước ngoài về biến chứng xa của phương pháp này. Do đó, cần tiếp tục theo dõi bệnh nhân để phát hiện và điều trị cải thiện các biến chứng xa.

V. KẾT LUẬN

Bệnh nhi mắc Pierre Robin thể nặng mang các đặc điểm lâm sàng đặc trưng như cằm nhỏ, khe hở vòm miệng, tắc nghẽn hô hấp, trào ngược dạ dày, suy dinh dưỡng. Phương pháp kéo giãn xương hàm dưới mang lại hiệu cao trong việc cải thiện kích thước xương hàm và tăng kích thước đường thở trên bệnh nhi qua đó cải thiện tình trạng tắc nghẽn hô hấp và giảm bớt khó khăn trong việc nuôi-bú.

Đây là phương pháp hiệu quả và khả thi, tuy nhiên, cần thực hiện thêm các nghiên cứu về biến chứng lâu dài để có phương án cải thiện hơn phương pháp điều trị này. Khắc phục biến chứng và hạn chế tối đa biến chứng hay tái phát vẫn là vấn đề cần được nghiên cứu và giải quyết trong tương lai.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Giudice A, Barone S, Belhous K, et al. Pierre Robin sequence: A comprehensive narrative review of the literature over time. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg*. Nov 2018;119(5):419-428. doi: 10.1016/j.jormas.2018.05.002.
2. Cladis F, Kumar A, Grunwaldt L, Otteson T, Ford M, Losee JE. Pierre Robin Sequence: a perioperative review. *Anesth*

Analg. Aug 2014;119(2):400-412. doi: 10.1213/ane.0000000000000301.

3. Hultman CS. *50 Studies Every Plastic Surgeon Should Know*. CRC Press; 2014.

4. Konaş E, Çalış M, Bitik O, et al. Functional outcomes of mandibular distraction for the relief of severe airway obstruction and feeding difficulties in neonates with Pierre Robin sequence. *Turk J Pediatr*. 2016;58(2):159-167. doi: 10.24953/turkjped.2016.02.006.

5. Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, Peres SP, Barbieri MA, Bettiol H. Robin sequence: A single treatment protocol. *J Pediatr (Rio J)*. Jan-Feb 2005;81(1):14-22.

6. Đặng Hoàng Thơm, Trần Đình Phương, Nguyễn Văn Sơn, Phạm Tuấn Hùng, Nguyễn Thị Hà. Đánh giá kết quả sớm về chức năng sau phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới ở trẻ Pierre Robin sơ sinh. *Tạp chí Nghiên cứu Y học*. 2018;4:51-57.

7. Van Den Elzen AP, Semmekrot BA, Bongers EM, Huygen PL, Marres HA. Diagnosis and treatment of the Pierre Robin sequence: Results of a retrospective clinical study and review of the literature. *Eur J Pediatr*. Jan 2001;160(1):47-53. doi: 10.1007/s004310000646.

8. Meyers AB, Zei MG, Denny AD. Imaging neonates and children with Pierre Robin sequence before and after mandibular distraction osteogenesis: what the craniofacial surgeon wants to know. *Pediatr Radiol*. Aug 2015;45(9):1392-402. doi: 10.1007/s00247-015-3323-y.

Summary
**SHORT-TERM CLINICAL, FUNCTIONAL
AND RADIOGRAPHIC OUTCOMES AFTER MANDIBULAR
DISTRACTION OSTEOGENESIS SURGERY TO TREAT SEVERE
PIERRE ROBIN SEQUENCE**

This study aimed to describe the short-term clinical, functional and radiographic outcomes of after mandibular distraction osteogenesis (MDO) surgery. A retrospective review of 34 infants with Pierre Robin Sequence who underwent mandibular distraction osteogenesis surgery was conducted at the Vietnam National Children's Hospital. Female children accounted for 52.94%, and boys were 47.06%. There were 6/34 (17.65%) patients with Pierre Robin syndrome, and 28/34 (82.35%) with Pierre Robin alone. All children had hypoplasia of the jaw bone, small jaw, crow's beak face; 33/34 (97.06%) had tongue drop, difficulty breathing, difficulty sucking; 31/34 (91.18%) had gastric reflux; and 15/34 (44/12%) had cleft palate U and V. All children needed respiratory support, with 13/34 (38.24%) were intubated and 2/34 (5.88%) received CPAP. Early results after MDO surgery showed that the gap between the upper and lower jaws was significantly reduced compared to before surgery; the length of the body and ramus, and the space behind the throat on X-ray increased significantly compared to before surgery ($p < 0.05$). MDO surgery is a safe and effective treatment for Pierre Robin Syndrome, and more research is needed to assess long-term outcomes after MDO surgery.

Keywords: clinical features, X-ray, mandibular distraction osteogenesis, Pierre Robin with a severe form.