

KẾT QUẢ PHẪU THUẬT KÉO GIÃN XƯƠNG HÀM DƯỚI ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG PIERRE ROBIN THỂ NẶNG

Đặng Hoàng Thơm^{1,2,✉}, Vũ Ngọc Lâm³, Trần Thiết Sơn¹

¹Trường Đại học Y Hà Nội

²Bệnh viện Nhi Trung ương

³Bệnh viện Trung ương Quân đội 108

Nghiên cứu của chúng tôi tập trung vào đánh giá kết quả của phương pháp phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới (MDO) trong điều trị Hội chứng Pierre Robin (PRS) thể nặng tại Bệnh viện Nhi Trung ương từ năm 2019 đến 2023. Phương pháp này đã được sử dụng như một phương thức thay thế cho phẫu thuật mở khí quản trước đó. Đối tượng nghiên cứu là những bệnh nhân PRS thể nặng, khó thở nghiêm trọng do tắc nghẽn, bú khó, cần nuôi dưỡng hỗ trợ, có chênh lệch hàm trên dưới lớn trên 10mm. Nghiên cứu được thiết kế can thiệp lâm sàng không đối chứng có đánh giá trước sau với 102 bệnh nhân từ 2 tuần đến 6 tháng tuổi được theo dõi trong thời gian từ 6 đến 36 tháng. Kết quả cho thấy sau MDO, với tỷ lệ thành công trong nghiên cứu là 95,1%. Tuổi mổ trung bình 59,18 ± 21,73 ngày, kích thước đường thở trên CT scanner tăng gấp 4,16 lần trước mổ. Chiều dài xương hàm dưới đã tăng từ hơn 60 - 78% trong thời gian ngắn 3 tháng mà không cần ghép xương. Chênh lệch hàm trên - hàm dưới trước mổ: 15,56 ± 1,57mm, khi tháo dụng cụ 1,24 ± 0,89mm; sau 9 tháng 1,07 ± 0,76mm. Tỷ lệ thành công nuôi dưỡng đường miệng sau phẫu thuật là 82,4%. Phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới là một phương pháp an toàn hiệu quả trong điều trị PRS thể nặng, nhưng cần phải chỉ định đúng, lập kế hoạch phẫu thuật, để hạn chế biến chứng.

Từ khoá: Đặc điểm lâm sàng, Phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới, Hội chứng Pierre Robin thể nặng.

I. ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng Pierre Robin (PRS) là dị tật bẩm sinh hiếm gặp trên khuôn mặt, gồm tam chứng kinh điển như dị tật xương hàm dưới thiếu sản, lưỡi tụt và tắc nghẽn đường hô hấp trên; có hoặc không có hở hàm ếch hình chữ U/V, được mô tả lần đầu tiên bởi Pierre Robin - một nhà sỹ học người Pháp vào năm 1923.¹

Hội chứng Pierre Robin có khả năng gây ngưng thở do tắc nghẽn vùng gốc lưỡi, gây khó ăn bằng đường miệng, đe dọa tính mạng. Mức độ khó thở phụ thuộc vào mức độ nghiêm trọng của hàm nhỏ và tắc nghẽn vùng gốc lưỡi. Hơn 70% trẻ mắc hội chứng Pierre Robin (PRS) có

mức độ tắc nghẽn đường thở từ nhẹ đến trung bình (độ 1, 2) và có thể được điều trị thành công bằng các phương pháp điều trị bảo tồn, như đặt tư thế nằm sấp liên tục, thở áp lực dương liên tục (CPAP) và đặt nội ống khí quản qua mũi họng.² Trước đây, mở khí quản là phương pháp điều trị tiêu chuẩn vàng cho PRS thể nặng, tuy nhiên xảy ra nhiều biến chứng, di chứng lâu dài, thời gian nằm viện, chăm sóc kéo dài và tăng gánh nặng tài chính.³

Trong những năm gần đây, phương pháp kéo giãn xương hàm dưới hai bên (MDO) đã xuất hiện như một phương pháp thay thế cho những trường hợp PRS thể nặng, với kết quả tốt, thống nhất, giải quyết nguyên nhân chính trong PRS, là phương pháp có tác dụng điều trị thực sự, làm tăng chiều dài của xương hàm dưới trong thời gian ngắn mà không cần ghép

Tác giả liên hệ: Đặng Hoàng Thơm

Trường Đại học Y Hà Nội

Email: Thommdplastic@gmail.com

Ngày nhận: 17/03/2024

Ngày được chấp nhận: 09/04/2024

xương, tăng thêm độ nhô cho cung hàm dưới và mở rộng không gian thở vùng gốc lưỡi cho đường thở trên.^{4,5}

Phương pháp kéo giãn xương hàm dưới được bắt đầu áp dụng tại Bệnh viện Việt Đức từ 2012 cho một bệnh nhân mắc dị tật thiếu sản xương hàm dưới 1 bên trong hội chứng tai miệng, tiếp sau đó vào năm 2015 - 2017, ba trẻ Pierre Robin đầu tiên được phẫu thuật tại Bệnh viện Nhi trung ương dưới sự hỗ trợ của chuyên gia Mỹ. Kể từ năm 2019 đến nay, phương pháp này đã trở thành phẫu thuật thường quy trong phẫu thuật sọ mặt tạo hình tại Bệnh viện Nhi trung ương. Tuy nhiên, việc đánh giá kết quả sử dụng phương pháp kéo giãn trong nhóm bệnh nhân PRS cũng chưa được quan tâm tại các cơ sở y tế Việt Nam. Xuất phát từ những nhu cầu trên, chúng tôi đã tiến hành nghiên cứu đề tài “Kết quả phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới điều trị hội chứng Pierre Robin thể nặng”.

II. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP

1. Đối tượng

Tiêu chuẩn lựa chọn

- Bệnh nhân được chẩn đoán xác định PRS độ 3, 4 theo phân loại của Lee (2015) chưa điều trị hay đã điều trị bảo tồn thất bại.⁶

- Độ tuổi từ 2 tuần đến 6 tháng.

+ Độ 3: PRS, SpO₂ giảm ở tư thế nằm sấp, chênh lệch xương hàm trên - dưới trên 10 mm, không kết hợp mềm sụn thanh quản-khí, phế quản.

+ Độ 4: PRS, Phẫu thuật điều trị triệu chứng thất bại hoặc có nhiều đợt tắc nghẽn đường thở.

- X-quang, CTscanner 3D: hẹp vùng gốc lưỡi, khoảng sáng sau họng < 3mm.

- Khó bú, nuôi dưỡng qua sonde dạ dày.

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

- Polysomography: AHI trên 10.

Tiêu chuẩn loại trừ

- PRS Pierre Robin độ I, độ II theo phân loại Lee (2015).⁶

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

- Bệnh lý ngưng thở trung tâm, Chèn ép đường thở dưới do u, mềm sụn thanh khí quản, Chấn thương, Bệnh lý phì đại lưỡi. Dính khớp thái dương-hàm (TJM), 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.

2. Phương pháp

Thiết kế nghiên cứu: Nghiên cứu được thiết kế theo phương pháp can thiệp lâm sàng không đối chứng, có đánh giá trước sau.

Cỡ mẫu: Cỡ mẫu trong nghiên cứu được lấy mẫu thuận tiện trong thời gian nghiên cứu là 102 bệnh nhân.

Thời gian và địa điểm nghiên cứu: Bệnh viện Nhi Trung ương, từ tháng 1/2019 đến tháng 10/2023.

Quy trình phẫu thuật

- Vô cảm: Bệnh nhân được gây mê toàn thân, ống NKQ đặt qua mũi hoặc miệng, cố định vào vùng giữa trán.

- Bước 1: Đặt tư thế bệnh nhân: Sau khi đặt NKQ, bệnh nhân được giữ ở tư thế nằm ngửa, đầu dễ dàng nghiêng sang bên đối diện, khuôn mặt và vùng quanh tai được sát khuẩn bằng Povidone, phủ toàn vô trùng.

- Bước 2: Đường rạch da: Xác định đường rạch da bằng bút mực đánh dấu (đường Risdon thấp - vị trí thấp bờ dưới xương hàm dưới hơn từ 1,5cm, đặt song song với đường viền dưới của xương hàm dưới).

- Bước 3: Tiêm tê tại chỗ: Thuốc tê pha với Adrenaline + NaCl 0,9% tỷ lệ 1/100.000 tiêm dưới da vào vùng vết mổ để giảm thiểu chảy

máu trong quá trình phẫu thuật.

- Bước 4: Rạch da: Rạch da, qua da mô dưới da đến cơ bám da cổ (Platysma), phần dưới của vết mổ kéo xuống dưới, đường rạch có thể được mở rộng hơn cho phép dễ dàng bộc lộ của xương hàm dưới.

- Bước 5: Cắt cơ bám da cổ: Cắt cơ bám da cổ, bộc lộ lớp bề mặt bên dưới của cân mạc cổ sâu.

- Bước 6: Phẫu tích cơ cắn, cơ chân bướm: Bảo tồn động mạch và tĩnh mạch mặt, 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 7: Phẫu tích tách cơ cắn-chân bướm: Dùng đầu nhọn dụng cụ nâng đẩy màng xương tách đẩy màng xương dọc theo chiều dài của đường rạch màng xương để tách cơ cắn ra khỏi mặt bên ngành lên.

- Bước 8: Vẽ đường 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. Vị trí cắt xương: vùng góc hàm. Đường cắt xương dạng chữ L ngược: Đường cắt xương theo hình dạng chữ L ngược được xác định: (1) đường dọc của chữ L song song với bờ sau ngành lên thân xương hàm dưới, nằm phía sau đường giữa ngành lên xương hàm, dài khoảng 10 - 12mm, lưu ý cần tính toán đủ diện tích xương để đặt dụng cụ kéo giãn và bắt vis chắc chắn. (2) đường ngang chữ L ngược tạo góc mở 90 - 12 độ, nằm phía trên mặt phẳng cắt, trên bờ trên thân xương hàm dưới khoảng 2mm).

- Bước 9: Cắt xương: Dùng khoan rung tịnh tiến Medtronic cắt xương, vẽ đánh dấu chiều dài xương dự định cắt trên lưới cửa bằng xanhmetylen, vị trí dự định cắt chữ L, cắt

đường dọc chữ L trước và cắt đường ngang sau, bảo vệ dây thần kinh và động mạch hàm dưới.

- Bước 10: Đặt thiết bị kéo giãn: Lựa chọn vector - hướng kéo giãn phù hợp, điều chỉnh theo tình trạng thực tế của xương trong mổ theo kích thước của xương hàm. Khoảng cách đặt vis cách đường cắt xương tối thiểu phải từ 2 đến 3mm, tránh biến chứng lỏng vis trong quá trình kéo giãn.

- Bước 11: Đóng vết mổ: Kiểm tra cầm máu bằng dao điện, sát 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.

3. Đạo đức 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.

Tiến hành nghiên cứu tại Bệnh viện Nhi TW với sự đồng ý của Bệnh viện. Nghiên cứu chỉ tiến hành trên những đối tượng tự nguyện tham gia nghiên cứu và trên tinh thần hợp tác, không ép buộc.

Toàn bộ thông tin thu thập chỉ phục vụ cho mục đích nghiên cứu mà không phục vụ bất kỳ mục đích nào khác.

Chúng tôi cam kết tiến hành nghiên cứu với tinh thần trung thực, giữ bí mật thông tin về bệnh nhân.

III. KẾT QUẢ

Nhóm bệnh trên 2 tháng tuổi chiếm tỷ lệ thấp nhất với 5,9%. Tuổi mổ trung bình 59,18 ± 21,73 ngày do hầu hết bệnh nhân chỉ định mổ tập trung ở độ tuổi dưới 2 tháng tuổi, với tỷ lệ 94,1%, trong đó độ tuổi sơ sinh là 41,2%.

Bảng 1. Bảng phân bố độ tuổi mổ

Độ tuổi	Số lượng (n)	Tỉ lệ (%)
Sơ sinh	42	41,2
>1 - 2 tháng	54	52,9
> 2 tháng	6	5,9
Trung bình (ngày)	41,97 ± 19,33	
Tuổi mổ	59,18 ± 21,73	
Tổng	102	100

Bảng 2. Khoảng cách từ gốc lưỡi thành sau họng (kích thước đường thờ)

Số bệnh nhân	n = 102	
Khoảng thành sau họng - gốc lưỡi (mm) (TB ± SD)	Trước mổ	Tháo dụng cụ
Xquang	1,89 ± 0,91	10,3 ± 5,7
CT Scanner	1,97 ± 0,89	8,2 ± 1,8
Mức thay đổi	100%	416,24%
p value	< 0,05	

Bảng 2 cho thấy khoảng cách từ thành sau họng đến gốc lưỡi tương đương trên cả 2 phim chụp X-quang và CT 3D trong tất cả các thời điểm đánh giá. Trong đó, chiều dài trước mổ

trên CT 3D là 1,97 ± 0,8mm, khi tháo dụng cụ 8,2 ± 1,8mm tăng lên tương ứng khoảng 4,16 lần so với trước mổ.

Bảng 3. Chiều dài xương hàm dưới sau MDO

Số bệnh nhân	n = 102	
Chiều dài thân XHD	Trước mổ	Tháo dụng cụ
Bên Phải	24,17 ± 2,63	39,48 ± 4,84
Bên trái	25,59 ± 2,74	40,81 ± 4,27
Trung bình	25,43 ± 2,87	40,9 ± 4,32
Mức tăng	100%	161%

Bảng 3 cho thấy kích thước thân xương hàm dưới thay đổi rõ rệt trước và sau mổ, tương đồng 2 bên trái, phải. Kích thước trung bình trước mổ là 25,43 ± 2,87mm, khi tháo dụng cụ kéo giãn là 40,9 ± 4,32,9 tăng thêm 61%.

Chênh lệch hàm trên dưới có sự thay đổi

rõ rệt giữa trước và sau phẫu thuật trên phim chụp xquang sọ thẳng nghiêng và trên phim CT scanner sọ mặt dựng hình 3D. khoảng cách chênh lệch hàm trên - hàm dưới bên trên CT Scanner và X-quang trước mổ lần lượt là 15,56 ± 1,57mm và 14,86 ± 1,43mm. và sau

phẫu thuật kéo giãn xương MDO tại thời điểm tháo dụng cụ, khoảng cách này giảm đáng kể, lần lượt là $1,05 \pm 0,95\text{mm}$ và $1,24 \pm 0,89\text{mm}$ (Bảng 4).

Bảng 4. Khoảng cách chênh lệch hàm trên-dưới

Số bệnh nhân	n = 102		n = 90		n = 74	
	Trước MDO	Kết thúc MDO	Sau 9 tháng	Sau 18 tháng	Sau 9 tháng	Sau 18 tháng
K/c chênh lệch hàm trên-dưới TB \pm SD (mm)						
X-quang	$14,86 \pm 1,43$	$1,24 \pm 0,89$	$1,30 \pm 1,17$	$1,2 \pm 1,14$		
CT scanner	$15,56 \pm 1,57$	$1,05 \pm 0,95$	$1,07 \pm 0,76$	$1,09 \pm 0,82$		
p value	< 0,05					

Bảng 5. Nuôi dưỡng trước và sau mổ (n = 102)

Cách nuôi dưỡng	Trước mổ	Kết thúc KG	Sau 3 tháng
Bú/ăn tự nhiên bằng miệng	0	84 (82,4%)	102 (100%)
Thiết bị hỗ trợ ăn uống	0	9 (8,8%)	0 (0%)
Ăn qua sonde	100%	7 (6,9%)	0 (0%)

Bảng 5 cho thấy 82,4% trẻ PRS có thể bú, nuôi dưỡng hoàn toàn qua đường miệng, tỷ lệ sử dụng thiết bị hỗ trợ bú, qua sonde giảm và tất cả 100% bình thường sau 3 tháng.

IV. BÀN LUẬN

Chỉ định

Theo y văn chỉ định phẫu thuật kéo giãn tạo xương hàm dưới điều trị PRS thể nặng ở trẻ em chủ yếu với mục đích giải quyết tình trạng tắc nghẽn đường thở nghiêm trọng do lưỡi và các vấn đề liên quan khó khăn trong nuôi dưỡng.^{7,8} Tuy nhiên, bú - nuốt khó trong PRS chỉ được khắc phục khi vấn đề tắc nghẽn đường thở được giải quyết và thiếu sản xương hàm dưới là nguyên nhân chính, ngoài ra còn chỉ định để điều chỉnh biến dạng, dị hình khuôn mặt đặc biệt nghiêm trọng. Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy chỉ định phẫu thuật MDO bởi 3 yếu tố: (1) Suy hô hấp do chèn ép vùng gốc lưỡi; (2)

Dị hình khuôn mặt nghiêm trọng; (3) Bú- nuốt khó phụ thuộc vào nuôi dưỡng hỗ trợ. Kéo giãn tạo xương hàm dưới trong giai đoạn sớm ở xương đang phát triển sẽ giúp tăng khối lượng, kích thước xương hàm dưới chuẩn bị cho phẫu thuật tiếp theo, đồng thời giúp tăng khối lượng cơ và tổ chức mô mềm xung quanh vùng kéo giãn.

Tuổi can thiệp

Khi tiến hành phẫu thuật MDO điều trị cho trẻ Pierre Robin bị tắc nghẽn đường thở trên nghiêm trọng do chèn ép, các phẫu thuật viên luôn quan tâm đến độ tuổi phù hợp để thực hiện phẫu thuật, cho rằng kích thước hàm dưới nhỏ và nguy cơ gây mê là hai lý do không nên thực hiện phẫu thuật sớm. Tuy nhiên, thực tế trên thế giới, theo Hong, Denny đã có trẻ được 5 ngày tuổi được điều trị thành công nhờ MDO.⁹ Tỷ lệ thất bại MDO giữa các nhóm tuổi < 2 tháng, từ 2 - 6 tháng, 6 - 18 tháng và > 18 tháng tuổi

không có sự khác biệt đáng kể. Tahiri, Kolstad đánh giá về hiệu quả và biến chứng của MDO ở trẻ sơ sinh (< 35 ngày tuổi), trẻ < 5 tháng tuổi và trẻ > 5 tháng tuổi, cho thấy độ tuổi trung bình tại thời điểm phẫu thuật cho trẻ sơ sinh (12 ngày) tỷ lệ thành công giữa các nhóm này là như nhau và đạt khoảng 90%.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, bệnh nhân được chia thành 3 nhóm: dưới 1 tháng tuổi, từ 1 đến 2 tháng tuổi và trên 2 tháng tuổi. Theo kết quả nghiên cứu của chúng tôi cho thấy độ tuổi sơ sinh và dưới 2 tháng chiếm tỷ lệ 94,1%, tuổi mổ trung bình trong nghiên cứu là $59,18 \pm 21,73$ ngày số dĩ chúng tôi lựa chọn phân loại này vì các bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi nhỏ tuổi và nằm tại Khoa Sơ sinh (khoảng 1 tháng tuổi) và Khoa điều trị Phẫu thuật sọ mặt và tạo hình (đối với các bệnh nhân trên 1 tháng tuổi), những bệnh nhân dưới 1 tháng tuổi (sơ sinh) hầu hết có tắc nghẽn đường thở nghiêm trọng phải thở máy qua NKQ, cách phân chia nhóm tuổi này phù hợp với hầu hết các phân nhóm của các tác giả trên thế giới. Chúng tôi đồng thuận với một số tác giả khác trên thế giới, cho rằng việc lo ngại yếu tố kích thước hàm dưới nhỏ, mềm, không đủ vững và cốt hoá xương không hoàn toàn của PRS trẻ sơ sinh là không cần thiết, việc can thiệp ngoại khoa sớm vẫn an toàn và hiệu quả.

Thay đổi hình thái xương

Cấu trúc, hình thái của xương hàm và các tổ chức phần mềm xung quanh thay đổi liên tục theo thời gian kéo giãn, phản ánh sự đáp ứng của cấu trúc xương hàm, phần mềm đối với sự tác động của lực kéo giãn cơ học, sinh học tại vùng kéo giãn, chúng tôi đánh giá sự thay đổi này vào giai đoạn tháo dụng cụ và giai đoạn 18 tháng sau mổ. Chúng tôi nhận thấy tăng kích thước xương hàm dưới đa chiều ở tất cả các chỉ số: chiều dài, chiều cao, chiều rộng bản xương, được thể hiện trên phim X-quang sọ mặt và CT

Scanner 3D với hình ảnh xương hàm dưới dài ra cùng với tăng chiều cao của ngành lên sau phẫu thuật kéo giãn xương.

Nghiên cứu của Nguyễn Hồng Hà năm 2014, báo cáo ca bệnh nhân PRS 17 tuổi thực hiện phương pháp kéo giãn xương hàm dưới hai bên tại Bệnh viện Việt Đức. Tác giả cho thấy phương pháp kéo giãn xương, nắn chỉnh nha cho kết quả tốt về cả chức năng lẫn thẩm mỹ.¹⁰

Kích thước đường thở

Tăng kích thước đường thở sau kéo giãn giúp cải thiện hoàn toàn tình trạng khó thở trên lâm sàng, mức độ bão hòa oxy trở về giới hạn bình thường trẻ bắt đầu bú, nuốt được, có thể tăng cân.¹¹ Có thể thấy sự khác biệt sau kích hoạt từ 5 - 8 ngày, trên phim X-quang sọ nghiêng cho thấy hình ảnh đường thở khác biệt so với trước mổ: rộng hơn, mất đi hình ảnh chỗ eo hẹp dạng đồng hồ cát, cả trên Xquang và CT. Theo kết quả Bảng 3.3 cho thấy kích thước đường thở thay đổi hoàn toàn, trước mổ (CT3D) khoảng cách rất hẹp, nhỏ từ $1,97 \pm 0,8\text{mm}$, khi tháo dụng cụ $8,2 \pm 1,8\text{mm}$ tăng lên tương ứng khoảng 4,16 lần.

Chênh lệch hàm trên dưới

Dị hình khuôn mặt nghiêm trọng là đặc điểm lâm sàng điển hình, nổi bật, quan trọng gặp ở tất cả bệnh nhân PRS thể nặng, hình ảnh bộ mặt mỏ chim luôn gắn liền với cầm tụ, thể hiện sự tương quan giữa dấu hiệu lâm sàng với hình ảnh cận lâm sàng. Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy khoảng cách chênh lệch hàm trên dưới giảm 93 % tại thời điểm trước mổ là $15,56 \pm 1,57\text{mm}$ và tháo dụng cụ $1,05 \pm 0,95\text{mm}$; sau đó ổn định trong 9 tháng, với mức chênh lệch tương ứng lần lượt là $1,07 \pm 0,76\text{mm}$, trên CT Scanner 3D và tiếp tục phát triển ổn định tại các giai đoạn 18 tháng tiếp theo với sự thay đổi không đáng kể, xương hàm dưới phát triển ổn định cùng xương hàm trên.

Kích thước chiều dài của xương hàm dưới

đã tăng thêm từ hơn 60% trong thời gian ngắn 3 tháng mà không cần ghép xương trước phẫu thuật, điều này cho thấy sự phục hồi nhanh chóng của xương hàm dưới. Tăng kích thước đường thở sau kéo giãn giúp cải thiện hoàn toàn tình trạng khó thở trên lâm sàng, mức độ bão hòa oxy trở về giới hạn bình thường trẻ bất đầu bú, nuốt được, có thể tăng cân.

Lệch khớp cắn thường gặp do sự thay đổi cấu trúc, xảy ra sau phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới điều trị PRS thể nặng, nó phụ thuộc vào mức độ di chuyển đoạn xương trong quá trình kéo giãn, mức độ cân đối 2 bên hàm. Chúng tôi nhận thấy có sự thay đổi hình thái khớp cắn gồm khớp cắn hở trước và khớp cắn chéo sau, phù hợp với nhận xét của các tác giả trên thế giới cho rằng đây là các biến dạng khớp cắn xảy ra sớm do phát triển tăng lên theo chiều dọc của hàm trên sau khi được giải phóng khỏi hiệu ứng co giữ của xương hàm dưới thiếu sản. Tuy nhiên theo y văn, tình trạng khớp cắn hở có thể tự điều chỉnh một cách tự nhiên khi xương hàm mặt phát triển, hoàn toàn có thể được tự bù trừ khi mọc răng vĩnh viễn. Chúng tôi nhận thấy tất cả bệnh nhân trong nhóm nghiên cứu này ở giai đoạn chưa mọc răng, do đó quá trình tự điều chỉnh khớp cắn dần dần được cải thiện.¹¹

Bên cạnh đó, để khắc phục và tránh thay đổi khớp cắn lâu dài thì một số phương pháp được đề xuất trong đó có biện pháp của Mc Carthy thường được sử dụng bao gồm dùng dây thun cố định tạm thời 2 hàm trong giai đoạn can thiệp, để khớp cắn có chức năng tốt và tránh hình thành khớp cắn hở trước.⁸

Kết quả nuôi dưỡng

Nhu cầu và mức tiêu thụ năng lượng ở trẻ PRS sơ sinh luôn tăng cao do gặp khó khăn về bú - nuốt liên quan đến khó thở, đòi hỏi trẻ thở gắng sức, tỷ lệ trao đổi chất và tiêu hao tăng nên cần cung cấp năng lượng nhiều hơn. Biểu

hiện PRS gặp khó khăn khi ăn, ăn ít, thời gian ăn kéo dài hơn 30 phút, cảm giác mệt mỏi, ho, nôn sau khi ăn, đặc biệt là khi có tắc nghẽn đường hô hấp trên. Tahiri Y cho rằng dựa vào khả năng tăng cân, mức độ tắc nghẽn đường thở nghiêm trọng có thể dự đoán, tiên lượng thời gian nằm viện ở trẻ sơ sinh mắc PRS đơn thuần, điều này cho thấy tầm quan trọng của nuôi dưỡng, dinh dưỡng và tăng trưởng.¹² Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy trước mổ 100% bệnh nhân cần hỗ trợ nuôi dưỡng, sau kết thúc kích hoạt kéo giãn có 82,4%, khi tháo dụng 100% trẻ có thể bú hay nuôi dưỡng hoàn toàn bằng đường miệng.^{5,7} Can thiệp sớm mở rộng đường thở sẽ làm giảm nhu cầu cần nuôi dưỡng bằng sonde dạ dày, với tình trạng khó bú hoặc giảm cân liên quan khó thở do chèn ép ở PRS là dấu hiệu cảnh báo cần phải can thiệp đường thở sớm bằng MDO.

Liên quan giữa nuôi dưỡng và tuổi tại thời điểm can thiệp MDO: Theo Lidsky (2008) cho thấy những trẻ PRS được can thiệp đường thở sớm (< 3 tháng tuổi) sẽ cần ít hỗ trợ nuôi dưỡng hơn những trẻ can thiệp muộn.⁵ Trong nghiên cứu của chúng tôi, độ tuổi trung bình của bệnh nhân PRS tại thời điểm MDO trong các nghiên cứu là $56,40 \pm 20,13$ (ngày), nhỏ nhất 16 ngày. Chúng tôi nhận thấy MDO sớm thực sự giúp cải thiện rõ rệt về nuôi dưỡng, ảnh hưởng tích cực đến sự tăng trưởng lâu dài của trẻ, phù hợp với nghiên cứu của Lidsky can thiệp đường thở sớm trước < 3 tháng tuổi sẽ ít phải sử dụng biện pháp hỗ trợ nuôi dưỡng hơn can thiệp muộn. Nuôi dưỡng ăn uống được cải thiện và trở lại bình thường khi quá trình kích hoạt kéo giãn giảm được tắc nghẽn đường thở.¹³ Chúng tôi cho rằng tỷ lệ thành công của MDO còn tùy thuộc vào việc giải quyết tình trạng khó thở nghiêm trọng do tắc nghẽn và giải quyết các biến chứng như bất dụng cụ khỏi bản xương, can xương sớm và lỗi dụng cụ đều có

thể làm giảm hiệu suất của phương pháp kéo giãn xương.⁵

Chúng tôi nhận thấy mặc dù MDO đã tạo ra những thay đổi về mặt giải phẫu ở vùng đáy lưỡi và thành họng, nhưng cũng tạo ra các rối loạn tạm thời về mặt tổ chức, chức năng và nuôi dưỡng, do các phản xạ nuốt và bú bất thường. Điều này đưa đến tình trạng chậm tăng trưởng trong giai đoạn đầu sau phẫu thuật kéo giãn xương hàm dưới, nhưng không cần thiết phải sử dụng biện pháp hỗ trợ ăn uống, sau khi tập ăn bằng đường miệng dễ dàng. Khác với một số tác giả trên thế giới, cho rằng nên tiếp tục sử dụng thiết bị hỗ trợ ăn uống sau cho đến thời điểm tháo bỏ dụng cụ kéo giãn, để đảm bảo tình trạng tăng trưởng liên tục cho trẻ.¹³

Một yếu tố khác cũng có vai trò trong nút nuốt, ảnh hưởng đến nuôi dưỡng trẻ PRS đó là khe hở vòm, nó gây ra tình trạng làm giảm áp lực âm trong khoang miệng nên khó đưa đẩy thức ăn xuống thực quản, dễ dàng gây sặc thức ăn, sữa lên mũi. Độ tuổi can thiệp MDO có thể ảnh hưởng đến kết quả nuôi dưỡng, nghiên cứu của Lidsky, Tahiri cho thấy khi can thiệp đường thở sớm trước < 3 tháng tuổi sẽ ít phải sử dụng biện pháp hỗ trợ nuôi dưỡng hơn can thiệp muộn.^{4,12}

V. KẾT LUẬN

Phương pháp kéo giãn xương là một lựa chọn phù hợp cho điều trị PRS thể nặng, cho phép phẫu thuật ở độ tuổi sơ sinh mà không cần ghép xương, hạn chế chảy máu, sớm đạt được chiều dài cần thiết và kết quả ổn định. Giúp mở rộng đường thở, giảm tắc nghẽn đường thở trên, ăn uống bình thường qua miệng. Đây là một lựa chọn khả thi, an toàn, kết quả tốt, tuy nhiên đòi hỏi kỹ thuật cao, cần lập kế hoạch trước điều trị, chỉ nên phẫu thuật tại các trung tâm nhi khoa lớn.

TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Bütow KW, Naidoo S, Zwahlen RA, et

al. Pierre Robin sequence: Subdivision, data, theories, and treatment - Part 4: Recommended management and treatment of Pierre Robin sequence and its application. *Ann Maxillofac Surg.* 2016;6(1):44-49. doi:10.4103/2231-0746.186136

2. Basta MN, Mudd PA, Fuller SM, et al. Total Airway Reconstruction in the Neonate: Combined Mandibular Distraction and Slide Tracheoplasty for Multiple Level Airway Obstruction. *J Craniofac Surg.* 2015;26(8):e788-791. doi:10.1097/SCS.0000000000002145

3. Al-Samkari HT, Kane AA, Molter DW, et al. Neonatal outcomes of Pierre Robin sequence: an institutional experience. *Clin Pediatr (Phila).* 2010;49(12):1117-1122. doi:10.1177/0009922810379040

4. Lidsky ME, Lander TA, Sidman JD. Resolving feeding difficulties with early airway intervention in Pierre Robin Sequence. *Laryngoscope.* 2008;118(1):120-123. doi:10.1097/MLG.0b013e31815667f3

5. Soto E, Ananthasekar S, Kurapati S, et al. Mandibular Distraction Osteogenesis as a Primary Intervention in Infants With Pierre Robin Sequence. *Ann Plast Surg.* 2021;86(6S Suppl 5):S545-S549. doi:10.1097/SAP.0000000000002702

6. Lee JJ, Thottam PJ, Ford MD, et al. Characteristics of sleep apnea in infants with Pierre-Robin sequence: Is there improvement with advancing age? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015;79(12):2059-2067. doi:10.1016/j.ijporl.2015.09.014

7. Greathouse ST, Costa M, Ferrera A, et al. The Surgical Treatment of Robin Sequence. *Ann Plast Surg.* 2016;77(4):413-419. doi:10.1097/SAP.0000000000000630

8. Breugem CC, Logjes RJH, Nolte JW, et al. Advantages and disadvantages of mandibular distraction in Robin sequence. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2021;26(6):101283.

doi:10.1016/j.siny.2021.101283

9. Hong P, Brake MK, Cavanagh JP, et al. Feeding and mandibular distraction osteogenesis in children with Pierre Robin sequence: a case series of functional outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76(3):414-418. doi:10.1016/j.ijporl.2011.12.023

10. Nguyễn Hồng Hà, Trần Ngọc Vân. Kéo giãn xương hàm dưới điều trị hội chứng tai miêng: nhân một trường hợp lâm sàng và nhìn lại y văn. *Tạp chí Y học Thực Hành.* 2014;11:268-269.

11. Volk AS, Davis MJ, Narawane AM, et al. Quantification of Mandibular Morphology in Pierre Robin Sequence to Optimize

Mandibular Distraction Osteogenesis. *Cleft Palate Craniofac J.* 2020;57(8):1032-1040. doi:10.1177/1055665620913780

12. Tahiri Y, Viezel-Mathieu A, Aldekhayel S, et al. The effectiveness of mandibular distraction in improving airway obstruction in the pediatric population. *Plast Reconstr Surg.* 2014;133(3):352e-359e. doi:10.1097/01.prs.0000438049.29258.a8

13. Paes EC, Vries IAC de, Penris WM, et al. Growth and prevalence of feeding difficulties in children with Robin sequence: a retrospective cohort study. *Clinical Oral Investigations.* 2017;21(6):2063. doi:10.1007/s00784-016-1996-8

Summary

OUTCOME OF SURGICAL MANDIBULAR DISTRACTION TREATMENT FOR SEVERE PIERRE ROBIN SYNDROME

Our study aimed to assess the effectiveness of mandibular distraction osteogenesis (MDO) in treating severe cases of Pierre Robin Syndrome (PRS) at the National Children's Hospital from 2019 to 2023. This method was utilized as an alternative to prior tracheostomy procedures. The study included PRS patients experiencing significant respiratory distress, feeding difficulties, and requiring ventilatory support, with a maxillomandibular discrepancy exceeding 10mm. Conducted as a non-controlled clinical intervention, we evaluated 102 patients aged 2 weeks to 6 months, tracking their progress for 6 to 36 months. Post-MDO, a success rate of 95.1% was observed, with surgeries typically performed at an average age of 59.18 ± 21.73 days. CT scans revealed a fourfold increase in airway size post-operation, and mandibular length saw a rapid increase of 60 - 78% within 3 months without the need for bone grafting. Preoperative maxillomandibular discrepancy, initially at 15.56 ± 1.57 mm, reduced to 1.24 ± 0.89 mm post-device removal and further to 1.07 ± 0.76 mm after 9 months. The success rate for oral feeding after surgery was 82.4%. Mandibular distraction osteogenesis proves to be a safe and effective alternative for severe PRS cases. However, its success hinges on meticulous patient selection, surgical planning, and complication management.

Keywords: Clinical features, Mandibular distraction osteogenesis, Pierre Robin syndrome with a severe form.