

**BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO**

**BỘ Y TẾ**

**TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI**



**TRẦN THU HƯƠNG**

**NGHIÊN CỨU ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ  
KẾT QUẢ PHẪU THUẬT ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG  
HỆP KHE MI - SỤP MI - NÉP QUẠT NGƯỢC**

**LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC**

**HÀ NỘI - 2022**

BỘ GIÁO DỤC VÀ ĐÀO TẠO

BỘ Y TẾ

TRƯỜNG ĐẠI HỌC Y HÀ NỘI

TRẦN THU HƯƠNG

**NGHIÊN CỨU ĐẶC ĐIỂM LÂM SÀNG VÀ  
KẾT QUẢ PHẪU THUẬT ĐIỀU TRỊ HỘI CHỨNG  
HỆP KHE MI - SỤP MI - NẾP QUẠT NGƯỢC**

Chuyên ngành : Nhãn khoa

Mã số : 62720157

**LUẬN ÁN TIẾN SĨ Y HỌC**

*Người hướng dẫn khoa học*

**1. PGS.TS. Lê Thị Kim Xuân**

**2. TS. Nguyễn Xuân Tịnh**

**HÀ NỘI - 2022**

## **LỜI CAM ĐOAN**

Tôi là Trần Thu Hương, nghiên cứu sinh khóa 35 Trường Đại học Y Hà Nội, chuyên ngành Nhãn khoa, xin cam đoan:

Đây là luận án do bản thân tôi trực tiếp thực hiện dưới sự hướng dẫn của PGS.TS. Lê Thị Kim Xuân và TS. Nguyễn Xuân Tịnh

Công trình này không trùng lặp với bất kỳ nghiên cứu nào khác đã được công bố tại Việt Nam.

Các số liệu và thông tin trong nghiên cứu là hoàn toàn chính xác, trung thực và khách quan, đã được xác nhận và chấp thuận của cơ sở nơi nghiên cứu.

Tôi xin hoàn toàn chịu trách nhiệm trước pháp luật về những cam kết này.

*Hà Nội, ngày 16 tháng 05 năm 2021*

**Người viết cam đoan**

**Trần Thu Hương**

## **BẢNG CHỮ VIẾT TẮT**

ĐDKM:	Độ dài khe mi
HKM-SM-NQN:	Hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược
KCHGT:	Khoảng cách hai góc trong mắt
KQPT:	Kết quả phẫu thuật
MRD1:	Margin Reflex Distance (khoảng cách bờ mi trên – ánh phản quang giác mạc)

## MỤC LỤC

<b>ĐẶT VẤN ĐỀ .....</b>	<b>1</b>
<b>CHƯƠNG 1. TỔNG QUAN.....</b>	<b>3</b>
1.1. Đặc điểm hình thái học và giải phẫu mi mắt .....	3
1.1.1. Một số đặc điểm hình thái học của mi mắt .....	3
1.1.2. Cấu tạo giải phẫu của mi mắt.....	5
1.2. Hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược.....	8
1.2.1. Cơ chế bệnh sinh và di truyền.....	8
1.2.2. Đặc điểm lâm sàng.....	9
1.2.3. Chẩn đoán .....	14
1.3. Các phương pháp điều trị hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược.....	15
1.3.1. Điều trị tại mắt .....	15
1.3.2. Điều trị các bệnh lý toàn thân kết hợp .....	28
1.4. Tình hình nghiên cứu trên thế giới và tại Việt Nam .....	29
1.4.1. Trên thế giới .....	29
1.4.2. Tại Việt Nam.....	33
<b>CHƯƠNG 2. ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU.....</b>	<b>35</b>
2.1. Đối tượng nghiên cứu.....	35
2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn .....	35
2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ .....	35
2.2. Phương pháp nghiên cứu.....	35
2.2.1. Loại hình nghiên cứu .....	35
2.2.2. Cỡ mẫu nghiên cứu .....	35
2.2.3. Các bước tiến hành.....	36
2.2.4. Phương tiện nghiên cứu .....	37
2.2.5. Cách thức nghiên cứu .....	38
2.3. Thu thập số liệu và các tiêu chí đánh giá .....	45

2.3.1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng .....	45
2.3.2. Đánh giá kết quả điều trị .....	48
2.3.3. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị.....	50
2.4. Xử lý số liệu .....	51
2.5. Đạo đức trong nghiên cứu .....	51
<b>CHƯƠNG 3. KẾT QUẢ .....</b>	<b>52</b>
3.1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược....	52
3.1.1. Đặc điểm bệnh nhân theo tuổi .....	52
3.1.2. Đặc điểm bệnh nhân theo giới .....	52
3.1.3. Tiền sử gia đình.....	53
3.1.4. Đặc điểm tổn thương tại mắt.....	53
3.1.5. Đặc điểm tổn thương ngoài mắt.....	64
3.2. Đánh giá kết quả điều trị hội chứng HKM-SM-NQN bằng phẫu thuật	
Y – V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán...	65
3.2.1. Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật .....	65
3.2.2. Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật.....	66
3.2.3. Sự cải thiện sụp mi sau phẫu thuật.....	68
3.2.4. Sự cân xứng mi hai bên sau phẫu thuật .....	69
3.2.5. Tình trạng nếp quạt ngược sau phẫu thuật.....	69
3.2.6. Sự cải thiện tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi ..	70
3.2.7. Sự cải thiện dấu hiệu ngựa đầu .....	71
3.2.8. Kết quả phẫu thuật chung theo thời gian .....	71
3.2.9. Các biến chứng.....	72
3.2.10. Tình trạng cải thiện nhược thị sau mổ .....	75
3.2.11. Mức độ hài lòng của bệnh nhân.....	76
3.3. Phân tích một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật.....	77
3.3.1. Tuổi .....	77

3.3.2. Độ dài khe mi trước phẫu thuật .....	78
3.3.3. Độ sụp mi trước phẫu thuật.....	79
3.3.4. Khoảng cách hai góc trong mắt trước phẫu thuật.....	80
3.3.5. Mức độ nếp quạt trước phẫu thuật .....	81
3.3.6. Tổ hợp độ dài khe mi và mức độ sụp mi .....	82
3.3.7. Tổ hợp khoảng cách hai góc trong mắt và mức độ sụp mi.....	83
<b>CHƯƠNG 4. BÀN LUẬN.....</b>	<b>85</b>
4.1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược....	85
4.1.1. Đặc điểm bệnh nhân theo tuổi và giới .....	85
4.1.2. Tiền sử gia đình.....	85
4.1.3. Đặc điểm tổn thương tại mắt.....	86
4.1.4. Đặc điểm tổn thương ngoài mắt.....	95
4.2. Đánh giá kết quả điều trị hội chứng HKM-SM-NQN bằng phẫu thuật	
Y – V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán.....	97
4.2.1. Sự cải thiện độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật.....	97
4.2.2. Tình trạng nếp quạt ngược sau phẫu thuật.....	102
4.2.3. Tình trạng cải thiện sụp mi sau phẫu thuật .....	103
4.2.4. Sự cân xứng mi hai bên sau phẫu thuật .....	105
4.2.5. Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi sau phẫu thuật ..	105
4.2.6. Sự cải thiện tư thế ngửa đầu sau mổ .....	107
4.2.7. Kết quả phẫu thuật chung .....	108
4.2.8. Các biến chứng.....	111
4.2.9. Tình trạng cải thiện nhược thị sau mổ .....	118
4.3. Phân tích một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật.....	118
4.3.1. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi bệnh nhân .....	118
4.3.2. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ dài khe mi .....	119

4.3.3. Mỗi liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ sụp mí .....	119
4.3.4. Mỗi liên quan giữa kết quả phẫu thuật với khoảng cách hai góc trong mắt	120
4.3.5. Mỗi liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ nếp quạt ngược..	121
4.3.6. Mỗi liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp độ dài khe mí và mức độ sụp mí .....	122
4.3.7. Mỗi liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp khoảng cách hai góc trong mắt và mức độ sụp mí.....	123
<b>KẾT LUẬN .....</b>	<b>124</b>
<b>KHUYẾN NGHỊ.....</b>	<b>126</b>
<b>CÁC HƯỚNG NGHIÊN CỨU TIẾP .....</b>	<b>127</b>
<b>ĐÓNG GÓP MỚI CỦA LUẬN ÁN.....</b>	<b>128</b>
<b>DANH MỤC CÁC BÀI BÁO LIÊN QUAN ĐÃ ĐƯỢC CÔNG BỐ</b>	
<b>TÀI LIỆU THAM KHẢO</b>	
<b>PHỤ LỤC</b>	



## DANH MỤC BẢNG

Bảng 2.1.	Bảng phân loại kết quả phẫu thuật chung.....	50
Bảng 3.1.	Đặc điểm bệnh nhân theo tuổi .....	52
Bảng 3.2.	Tiền sử gia đình .....	53
Bảng 3.3.	Tình trạng thị lực .....	53
Bảng 3.4.	Hình thái sụp mi.....	56
Bảng 3.5.	Mức độ sụp mi .....	56
Bảng 3.6.	Mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ sụp mi .....	57
Bảng 3.7.	Mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ nếp quạt ngược ...	58
Bảng 3.8.	Mối liên quan giữa mức độ sụp mi và mức độ nếp quạt ngược ....	59
Bảng 3.9.	Chức năng cơ nâng mi trên.....	59
Bảng 3.10.	Tình trạng lác .....	60
Bảng 3.11.	Tình trạng tật khúc xạ .....	60
Bảng 3.12.	Mức độ nhược thị.....	61
Bảng 3.13.	Mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và mức độ sụp mi .....	62
Bảng 3.14.	Mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và lác.....	62
Bảng 3.15.	Mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và tật khúc xạ.....	63
Bảng 3.16.	Các bất thường khác tại mắt .....	63
Bảng 3.17.	Đặc điểm tổn thương ngoài mắt.....	64
Bảng 3.18.	Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật theo thời gian.....	65
Bảng 3.19.	Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật theo nhóm tuổi.....	66
Bảng 3.20.	Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật theo thời gian .....	66
Bảng 3.21.	Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật theo nhóm tuổi .....	67
Bảng 3.22.	Sự cải thiện sụp mi sau phẫu thuật theo thời gian .....	68
Bảng 3.23.	Sự cân xứng mi hai bên sau phẫu thuật theo thời gian.....	69

Bảng 3.24.	Tình trạng nếp quạt ngược sau phẫu thuật theo thời gian .....	69
Bảng 3.25.	Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi theo thời gian....	70
Bảng 3.26.	Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi theo nhóm tuổi .....	70
Bảng 3.27.	Sự cải thiện dấu hiệu ngứa đầu sau phẫu thuật.....	71
Bảng 3.28.	Kết quả phẫu thuật chung .....	71
Bảng 3.29.	Các biến chứng trong mổ.....	72
Bảng 3.30.	Tình trạng mắt đồng vận mi mắt-nhãn cầu khi nhìn xuống .....	74
Bảng 3.31.	Các biến chứng khác sau mổ .....	74
Bảng 3.32.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi phẫu thuật .....	77
Bảng 3.33.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ dài khe mi .....	78
Bảng 3.34.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ sụp mi.....	79
Bảng 3.35.	Liên quan kết quả phẫu thuật với khoảng cách hai góc trong mắt ..	80
Bảng 3.36.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ nếp quạt.....	81
Bảng 3.37.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp độ dài khe mi và mức độ sụp mi.....	82
Bảng 3.38.	Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp khoảng cách hai góc trong mắt và mức độ sụp mi.....	83
Bảng 4.1.	Độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt trung bình của các nghiên cứu.....	87
Bảng 4.2.	Mức độ sụp mi của các nghiên cứu .....	89
Bảng 4.3.	Sự cải thiện độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật của các nghiên cứu .....	100

## DANH MỤC BIỂU ĐỒ

Biểu đồ 3.1. Đặc điểm bệnh nhân theo giới .....	52
Biểu đồ 3.2. Độ dài khe mi trước mắt .....	54
Biểu đồ 3.3. Khoảng cách hai góc trong mắt trước mắt .....	55
Biểu đồ 3.4. Tình trạng nếp quạt ngược trước mắt .....	57
Biểu đồ 3.5. Hình thái nhược thị .....	61
Biểu đồ 3.6. Tình trạng hở mí sau mắt .....	72
Biểu đồ 3.7. Sẹo góc trong sau mắt .....	73
Biểu đồ 3.8. Tình trạng cải thiện nhược thị sau mắt .....	75
Biểu đồ 3.9. Mức độ hài lòng của bệnh nhân .....	76

## DANH MỤC HÌNH

Hình 1.1.	Các loại nếp quạt.....	5
Hình 1.2.	Thiết đồ cắt dọc mi .....	5
Hình 1.3.	Giải phẫu các cân và dây chằng mi .....	6
Hình 1.4.	Cấu tạo dây chằng mi trong .....	7
Hình 1.5.	Hội chứng HKM-SM-NQN với sụp mi cân xứng .....	10
Hình 1.6.	Hội chứng HKM-SM-NQN với sụp mi không cân xứng .....	10
Hình 1.7.	Tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau .....	11
Hình 1.8.	Di lệch ra ngoài của điểm lệ dưới và lộn mi dưới ra ngoài .....	12
Hình 1.9.	Tai bình thường và tai bám thấp.....	13
Hình 1.10.	Khe hở môi vòm ở bệnh nhân HKM-SM-NQN.....	14
Hình 1.11.	Các kỹ thuật tạo hình góc trong điều trị nếp quạt.....	16
Hình 1.12.	Các bước phẫu thuật tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde ....	18
Hình 1.13.	Các bước phẫu thuật tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V .....	19
Hình 1.14.	Sẹo góc trong sau mổ.....	20
Hình 1.15.	Kỹ thuật khâu gấp ngắn dây chằng mi trong.....	21
Hình 1.16.	Phẫu thuật xuyên chỉ thép qua mũi.....	21
Hình 1.17.	Các phương pháp treo mi trên vào cơ trán .....	22
Hình 1.18.	Phẫu thuật rút ngắn cơ nâng mi trên .....	25
Hình 1.19.	Phẫu thuật chuyển vạt cơ trán.....	25
Hình 1.20.	Biến chứng phẫu thuật .....	28
Hình 2.1.	Cách đo độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt .....	39
Hình 2.2.	Cách đo chỉ số MRD1.....	39
Hình 2.3.	Đánh giá chức năng cơ nâng mi trên .....	40
Hình 2.4.	Các bước phẫu thuật .....	44
Hình 2.5.	Phân loại mức độ sụp mi.....	46

## ĐẶT VẤN ĐỀ

Hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược (HKM-SM-NQN) là một bệnh di truyền trội nhiễm sắc thể thường, được đặc trưng bởi bốn dấu hiệu biểu hiện ngay khi sinh: hẹp khe mi, sụp mi, nếp quạt ngược và hai góc mắt xa nhau.<sup>1,2</sup> Hai tít bệnh đã được mô tả: tít 1 bao gồm bốn dấu hiệu điển hình trên và biểu hiện suy buồng trứng sớm gây vô sinh nữ, tít 2 chỉ gồm bốn dấu hiệu chính tại mắt.<sup>3</sup> Các nghiên cứu gần đây đã xác định bệnh sinh ra bởi đột biến gen FOXL2 trên nhiễm sắc thể 3q23.<sup>4,5,6</sup>

Khái niệm hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược đã được Ammon mô tả lần đầu năm 1841.<sup>7</sup> Từ đó đến nay, trên thế giới đã có nhiều báo cáo về triệu chứng lâm sàng, đặc điểm di truyền và các phương pháp điều trị bệnh lý này.

Bệnh với các tổn thương phức tạp về mi mắt gây ảnh hưởng xấu về mặt thẩm mỹ, làm ảnh hưởng đến đời sống tâm lý xã hội của người bệnh. Bên cạnh đó, bệnh nhân mắc hội chứng này có tỷ lệ cao bị nhược thị và các bất thường khác của mắt như lác, tật khúc xạ... gây hậu quả nặng nề về mặt chức năng, làm ảnh hưởng nghiêm trọng đến chất lượng cuộc sống của người bệnh. Tỷ lệ lác ở bệnh nhân HKM-SM-NQN cao hơn nhiều so với quần thể chung (20-27% so với 2-4%).<sup>8</sup> Đánh giá tình trạng lác ở những bệnh nhân này là một thách thức đối với các bác sỹ nhãn khoa do khe mi hẹp khiến việc phát hiện và đo độ lác khó khăn. Tỷ lệ nhược thị trong quần thể nói chung là 3,2%, tăng lên 17-32% nếu có sụp mi đi kèm và ở bệnh nhân HKM-SM-NQN tỷ lệ này được báo cáo là 39-56%.<sup>9,10,11</sup>

Điều trị phẫu thuật hội chứng HKM-SM-NQN là một trong những phẫu thuật phức tạp nhất trong lĩnh vực tạo hình mi mắt do bệnh gây nhiều tổn thương phối hợp. Phẫu thuật một thì hay hai thì và thứ tự các can thiệp phẫu thuật vẫn còn nhiều tranh cãi. Một số tác giả, theo quan điểm truyền thống, phẫu thuật hai thì: tạo hình góc trong trước, sau đó 3 tháng đến 1 năm phẫu

thuật chỉnh sụp mí.<sup>12,13,14</sup> Gần đây, một số tác giả trên thế giới đã tiến hành tạo hình góc trong kết hợp chỉnh sụp mí trong cùng một thì phẫu thuật giúp hạn chế số lần gây mê phẫu thuật, giảm sang chấn tâm lý cho người bệnh khi phải phẫu thuật nhiều lần, giảm thời gian nằm viện cũng như chi phí y tế cho người bệnh, giúp người bệnh sớm cải thiện thẩm mỹ cũng như chức năng thị giác và báo cáo đạt kết quả tốt.<sup>15-18</sup> Trong những năm gần đây, phẫu thuật một thì điều trị hội chứng này cũng đã được tiến hành tại bệnh viện Mắt Trung Ương và đạt được những kết quả khả quan sau mổ.

Tại Việt Nam, số lượng nghiên cứu về bệnh lý này còn rất hạn chế với cỡ mẫu nhỏ, thời gian theo dõi ngắn. Chưa có nghiên cứu nào báo cáo một cách hệ thống về đặc điểm lâm sàng của bệnh lý này cũng như kết quả điều trị phẫu thuật một thì, chính vì vậy chúng tôi tiến hành đề tài **“Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng và kết quả phẫu thuật điều trị hội chứng hẹp khe mí – sụp mí – nếp quạt ngược”** với ba mục tiêu:

1. *Mô tả đặc điểm lâm sàng của hội chứng hẹp khe mí - sụp mí - nếp quạt ngược tại bệnh viện Mắt Trung Ương*
2. *Đánh giá kết quả điều trị hội chứng hẹp khe mí - sụp mí - nếp quạt ngược bằng phẫu thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mí trong và treo mí trên vào cơ trán.*
3. *Phân tích một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật.*

## CHƯƠNG 1

### TỔNG QUAN

#### 1.1. Đặc điểm hình thái học và giải phẫu mi mắt

##### 1.1.1. Một số đặc điểm hình thái học của mi mắt

- Mắt có hai mi, mi trên và mi dưới, cách nhau bởi khe mi. Khi nhắm mắt hai mi khép lại che kín mặt trước nhãn cầu.<sup>19</sup> Khi mở mắt, ở người trưởng thành, độ dài khe mi trung bình là 25 - 30mm, độ cao khe mi trung bình là 8-12mm.<sup>20</sup> Ở trẻ em, theo nghiên cứu của tác giả Song X trên một nhóm trẻ em Trung Quốc từ 2-10 tuổi, độ dài khe mi trung bình là  $25,3 \pm 1,9\text{mm}$ , độ cao khe mi trung bình là  $8,8 \pm 0,6\text{mm}$ .<sup>21</sup>

- Mặt trước: mi trên được quy ước bắt đầu từ dưới cung lông mày, mi dưới bắt đầu từ dưới rãnh mi dưới. Mỗi mi có một nếp da song song với bờ tự do, nếp này rõ khi mắt mở to, được gọi là nếp mi.

- Mặt sau: có kết mạc phủ kín, bình thường kết mạc trong, bóng. Khi nhắm mắt, mặt sau mi áp sát bề mặt nhãn cầu.

- Góc ngoài của khe mi cách thành ngoài hốc mắt 6-7mm về phía trong, cách khớp nối trán- gò má khoảng 10 mm. Góc trong có cục lệ và nếp bán nguyệt.

- Cục lệ: là một khối hình bầu dục màu hồng, kích thước 3x5mm, có những tuyến bã và tuyến lệ phụ.

- Nếp bán nguyệt: là một nếp kết mạc hình liềm, nằm ngoài cục lệ.

- Bờ tự do của mi mắt: ở vị trí nguyên phát, bờ tự do mi trên che phủ rìa trên giác mạc 1,5-2mm. Khi bờ tự do mi trên che phủ giác mạc quá mức độ này sẽ gây ra tình trạng sụp mi. Cách góc trong mắt khoảng 6mm trên bờ tự do của 2 mi có 2 lỗ lệ.

- Khoảng cách hai góc trong mắt: là khoảng cách giữa hai góc trong mắt (điểm gặp nhau của mi trên và mi dưới) giữa hai bên mắt. Theo Katowitz, khoảng cách hai góc trong mắt < 20mm ở trẻ mới sinh, < 24mm ở trẻ lớn và < 30mm ở người lớn.<sup>22</sup> Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi được nhiều tác giả sử dụng để đánh giá sự thành công của phẫu thuật điều trị tình trạng hẹp khe mi và hai góc mắt xa nhau. Theo một số nghiên cứu tỷ lệ này ở người châu Á khỏe mạnh trung bình là 1,42 (dao động 1,23 – 1,64).<sup>23,24</sup>

- Ở một số người, có một nếp da cong theo chiều dọc che phần góc trong mắt gọi là nếp quạt. Nếp quạt thường xuất hiện ở cả hai mắt, mặt lõm hướng về phía đuôi mắt. Trong quần thể dân số chung, tỷ lệ mắc bệnh khoảng 20% trẻ em và giảm đi sau 2 tuổi, nhưng ở người phương đông tỷ lệ này không giảm đi theo lứa tuổi. Có 4 dạng nếp quạt:<sup>22</sup>

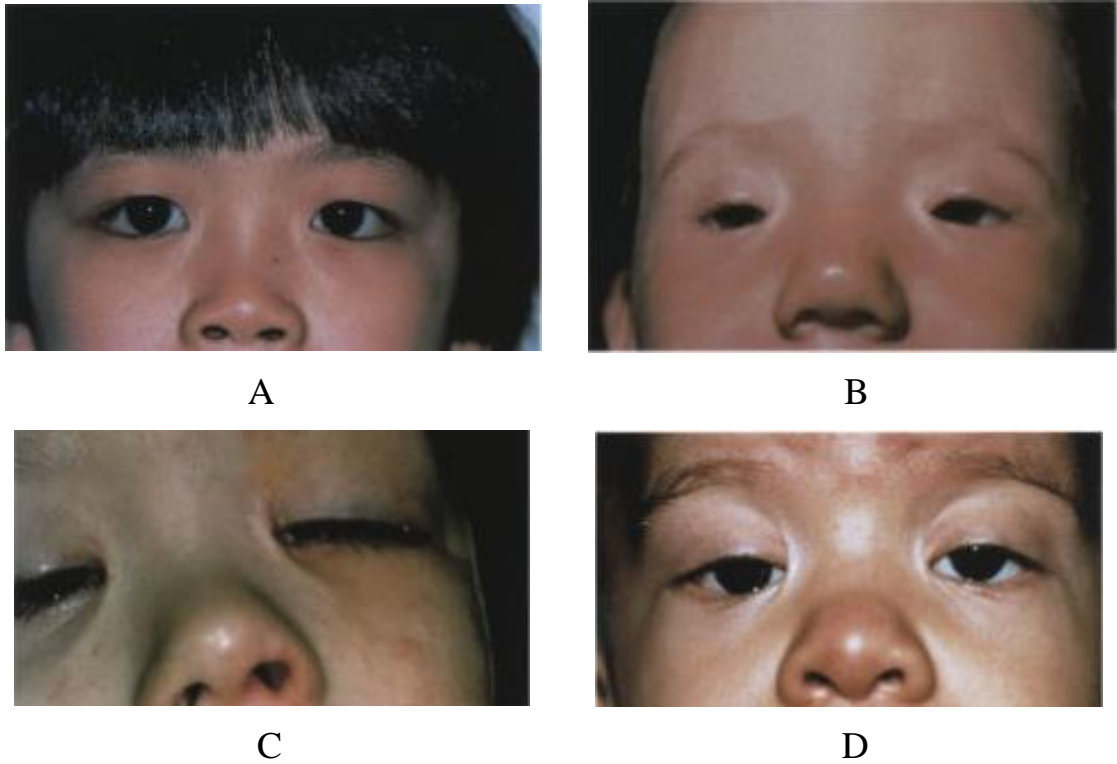
+ Nếp quạt sụn (epicanthus tarsalis): nếp da xuất phát từ mi trên đi xuống góc trong mắt.

+ Nếp quạt ngược (epicanthus inversus): nếp da từ mi dưới chạy lên trên tới góc trong mắt.

+ Nếp quạt mi (epicanthus palpebralis): nếp da xuất phát từ mi trên đi xuống mi dưới.

+ Nếp quạt mi trên (epicanthus supraciliaris): nếp da xuất phát từ vùng lông mày chạy xuống vùng túi lệ.





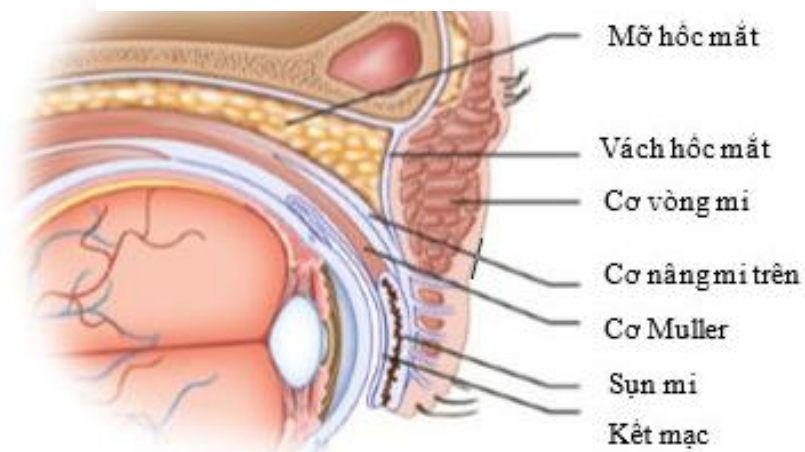
**Hình 1.1. Các loại nếp quạt**

A. Nếp quạt sụn; B. Nếp quạt ngược; C. Nếp quạt mi; D. Nếp quạt mi trên

Nguồn: Katowitz và cộng sự (2002)<sup>22</sup>

### 1.1.2. Cấu tạo giải phẫu của mi mắt

Mi mắt được cấu tạo bởi 5 lớp từ ngoài vào trong:



**Hình 1.2. Thiết đồ cắt dọc mi**

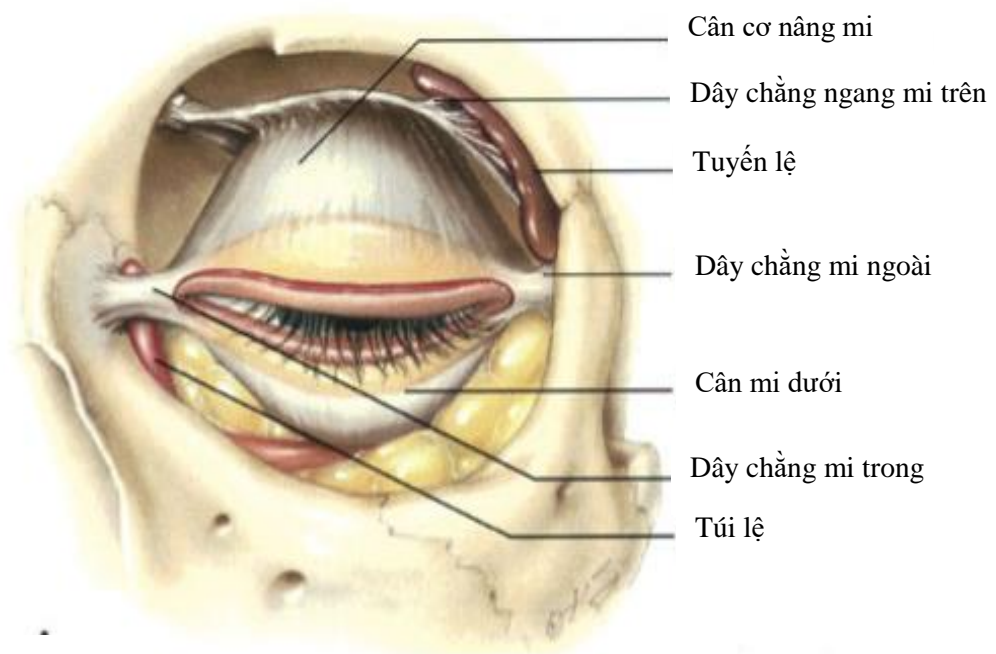
Nguồn: Massry và cộng sự (2011)<sup>25</sup>

- Da: mỏng, có hệ thống mao mạch khá phong phú nên sức sống tốt, đó là điều kiện thuận lợi để tiến hành phẫu thuật tạo hình ở vùng này.

- Tổ chức dưới da: lỏng lẻo, không có lớp mỡ dưới da.

- Lớp cơ: mi mắt có 2 cơ chính là cơ nâng mi trên có chức năng mở mắt và cơ vòng cung mi có chức năng nhắm mắt. Ngoài ra, mi còn có 3 cơ nhỏ là cơ Muller, cơ Riolan và cơ Horner.

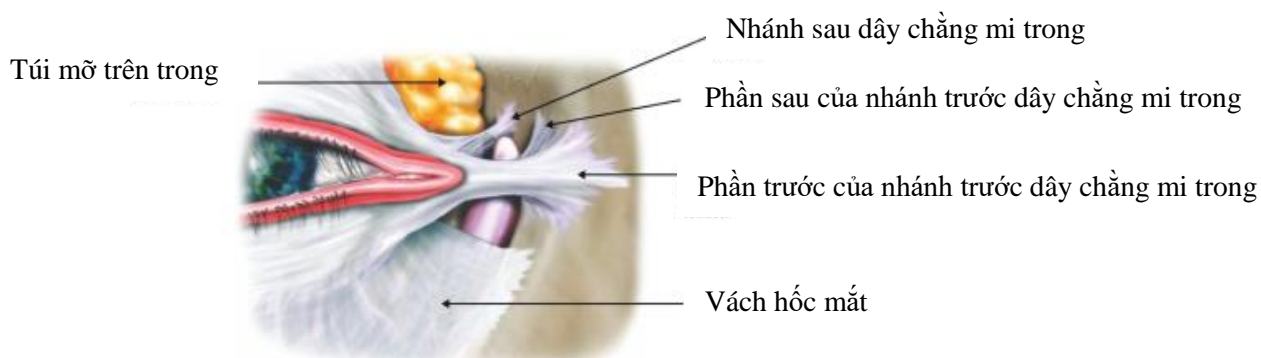
- Lớp xơ: nằm giữa lớp cơ và kết mạc gồm có mô liên kết, vách ngăn hốc mắt, sụn mi. Sụn mi được cấu tạo bởi mô xơ dày, có hình nửa bầu dục, dài 2,5cm, chỗ rộng nhất của sụn mi trên là 10mm, của sụn mi dưới là 5mm. Sụn mi đóng vai trò như bộ xương của mi mắt. Hai đầu của đĩa sụn được nối với bờ hốc mắt bởi những cấu trúc sợi chắc là dây chằng mi ngoài và dây chằng mi trong.



**Hình 1.3. Giải phẫu các cân và dây chằng mi**

Nguồn: Katowitz và cộng sự (2002) <sup>22</sup>

Dây chằng mi trong: hai gốc của dây chằng mi trong đi từ mào lệ trước và mào lệ sau nhập làm một ở ngay phía ngoài túi lệ. Từ đó dây chằng lại tách một nhánh trên và một nhánh dưới để bám vào sụn mi trên và sụn mi dưới. Chỗ dây chằng bám vào màng xương trên mào lệ trước khá rộng và chắc, chia làm 2 phần trước và sau. Phần sau liên tục với màng xơ túi lệ bao vòm túi lệ cho tới bờ trên dây chằng mi trong. Phần trước vắt ngang qua hố lệ đến góc trong mi chia ra 2 nhánh hình ống, bao quanh cực lệ và bám vào cực trong của sụn. Chỗ bám vào mào lệ sau mảnh hơn nhưng rất quan trọng giúp mi áp chặt vào nhãn cầu.



**Hình 1.4. Cấu tạo dây chằng mi trong**

*Nguồn: Leatherbarrow và cộng sự (2011)<sup>26</sup>*

Dây chằng mi ngoài bám vào củ hốc mắt ngoài ở mặt trong của bờ hốc mắt xương gò má. Dây chằng mi ngoài là một bó các sợi xơ màu trắng, dài khoảng 7mm, rộng 3-5mm. Phía trước dây chằng là mô liên kết và một vài túi mỡ nhỏ. Phía sau là dây chằng kiểm soát bên của cơ trực ngoài, xen giữa là một thùy của tuyến lệ. Dây chằng tách ra hai nhánh trên và dưới để bám vào sụn mi trên và dưới. Bờ trên liên tục với màng gân cơ nâng mi, bờ dưới với màng gân tỏa rộng của cơ trực dưới.

Ở mi trên, cung động mạch bờ mi nằm cách bờ mi 2mm, gần các nang lông và phía trước sụn mi. Ở mi dưới thường chỉ có một cung động mạch nằm ở bó sụn dưới.

- Lớp kết mạc: là lớp trong cùng của mi mắt gọi là kết mạc mi.

## **1.2. Hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược**

Hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược là một tổ hợp các bất thường về mi mắt được đặc trưng bởi 4 yếu tố sau: hẹp khe mi, sụp mi, nếp quạt ngược và hai góc mắt xa nhau. Tỷ lệ mắc bệnh trên thế giới chưa được biết chính xác nhưng một số nghiên cứu báo cáo tỷ lệ 1/50000 trẻ mới sinh.<sup>27</sup> Tỷ lệ ở người châu Á cao hơn người châu Âu.<sup>15</sup> Bệnh được báo cáo lần đầu tiên bởi Ammon (1841) và được mô tả đầy đủ hơn bởi Vignes (1889).<sup>28</sup> Bệnh gồm 2 tít: tít 1 bao gồm 4 đặc điểm về mi như trên và suy buồng trứng sớm, tít 2 chỉ bao gồm các đặc điểm về mi. Bệnh gây ảnh hưởng lớn đến thẩm mỹ. Bên cạnh đó, bệnh nhân mắc bệnh này có tỷ lệ cao bị nhược thị và các bất thường khác tại mắt cũng như toàn thân. Bệnh thường di truyền trội nhiễm sắc thể thường nhưng cũng có thể xuất hiện do đột biến.<sup>3,7</sup>

### **1.2.1. Cơ chế bệnh sinh và di truyền**

Nguyên nhân gây bệnh hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược đến nay được biết là do đột biến gen FOXL2 trên nhiễm sắc thể 3q23. Gen này liên quan đến sự phát triển của mi mắt và buồng trứng. Ước tính 75% bệnh nhân mắc hội chứng này có đột biến FOXL2. Tuy nhiên, 25% có thể không có tiền sử gia đình, do đột biến mới hoặc sự biểu hiện kiểu hình thấp ở các thành viên gia đình mắc bệnh.<sup>4,6,29</sup>

Hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược typ 1 có độ thâm nhập gen 100%, chỉ được di truyền bởi bố cho cả con trai và con gái, biểu hiện vô

sinh ở người nữ mắc bệnh. Typ 2 có độ thâm nhập gen ước tính 96,5%, được di truyền từ bố hoặc mẹ và chỉ có biểu hiện tại mi mắt.<sup>30</sup>

## **1.2.2. Đặc điểm lâm sàng**

### **1.2.2.1. Đặc điểm tổn thương tại mắt**

- Hẹp khe mi: là sự thu hẹp cả chiều dài và chiều cao của khe mi. Ở người lớn khỏe mạnh, độ dài khe mi trung bình là 25-30mm, ở bệnh nhân hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược độ dài khe mi thường chỉ 20-22mm.<sup>13</sup> Tác giả Krastinova (2003) phân loại hội chứng HKM-SM-NQN thành 2 thể: thể nhẹ với độ dài khe mi 20-25mm, thể nặng với độ dài khe mi < 20mm.<sup>31</sup>

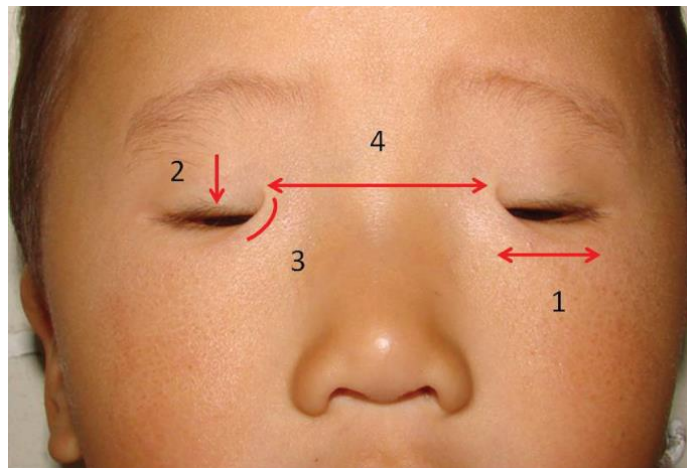
- Sụp mi: gây hẹp khe mi theo chiều cao. Sụp mi thường cả hai bên, mức độ nặng và cân xứng. Tuy nhiên, cũng có trường hợp sụp mi không cân xứng hai bên. Trong nhiều nghiên cứu, sụp mi đều ở mức độ nặng 60-85% hoặc mức độ trung bình 15-40%.<sup>8,10,32</sup> Những bệnh nhân này đều có suy giảm chức năng cơ nâng mi trên, mức độ dao động từ trung bình đến nặng.<sup>13</sup> Beard đã phân loại sụp mi trong hội chứng hẹp khe mi là do cơ.<sup>33</sup>

Để thích nghi với tình trạng sụp mi, những bệnh nhân này thường sử dụng cơ trán để rướn lông mày lên trên tạo đặc điểm lông mày hình cung đặc trưng trên khuôn mặt và ngửa đầu ra sau để giải phóng trục thị giác.

- Nếp quạt ngược: là nếp da phủ góc trong mắt từ mi dưới chạy vào trong và lên trên, được hình thành bởi một lớp da dày và các sợi của cơ vòng cung mi đi qua phía trên góc mắt trong và che phủ cục lệ. Nếp quạt ngược có thể gây giảm thị trường ở phía trong và biểu hiện giả lác trong. Nếp quạt ngược có thể xuất hiện ở các mức độ khác nhau: nặng, trung bình, nhẹ, và một số ít trường hợp không có nếp quạt ngược.<sup>34</sup>

- Hai góc mắt xa nhau: là khoảng cách giữa hai góc trong mắt rộng hơn bình thường trong khi khoảng cách đồng tử vẫn bình thường. Theo tác giả Right, tình trạng hai góc mắt xa nhau được xác định khi khoảng cách đo

được giữa hai góc trong mắt lớn hơn  $\frac{1}{2}$  khoảng cách đồng tử.<sup>35</sup> Theo tác giả Katowitz, khoảng cách hai góc trong mắt < 20mm ở trẻ mới sinh, < 24 mm ở trẻ lớn, <30mm ở người lớn.<sup>22</sup> Biểu hiện hai góc mắt xa nhau trong hội chứng này là do dây chằng mi trong dài, mảnh và do sự xuất hiện của nếp quạt ngược che phủ góc trong mắt. Đỉnh góc mũi bẹt, phẳng cũng góp phần làm hai góc mắt xa nhau.<sup>36</sup>



**Hình 1.5. Hội chứng HKM-SM-NQN với sụp mi cân xứng**

1. Hẹp khe mi; 2. Sụp mi; 3. Nếp quạt ngược; 4. Hai góc mắt xa nhau

*Nguồn: Song và cộng sự (2015)<sup>21</sup>*



**Hình 1.6. Hội chứng HKM-SM-NQN với sụp mi không cân xứng**

**Lộn mi dưới ra ngoài mắt trái**

*Nguồn: Chawla và cộng sự (2013)<sup>37</sup>*

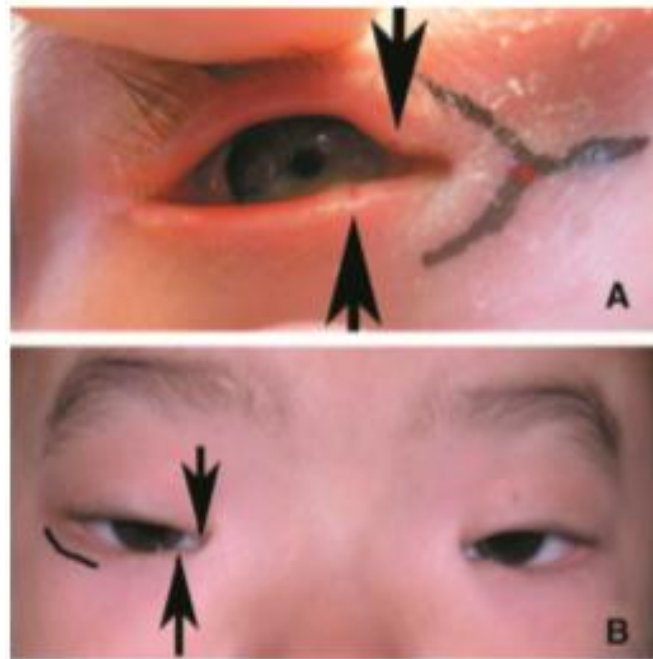
- Các bất thường tại mắt khác có thể gặp: mắt nếp mi, hờ củng mạc và lộn mi dưới ra ngoài, di lệch ra ngoài của điểm lệ dưới, hẹp lỗ lệ, lác, tật khúc xạ, nhãn cầu nhỏ, giác mạc nhỏ, khuyết gai thị, đục thể thủy tinh, rung giật nhãn cầu...<sup>8,9,10</sup>

Dawson và cộng sự (2003) nghiên cứu hồi cứu trên 204 bệnh nhân hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược cho thấy tỷ lệ lác là 20%, tỷ lệ tật khúc xạ 34%, tỷ lệ nhược thị hai mắt hoặc một mắt tương ứng là 21% và 20%.<sup>8</sup> Tỷ lệ lác, tật khúc xạ (viễn thị, cận thị, loạn thị) và nhược thị cao hơn ở nhóm hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược so với quần thể dân số chung.<sup>8,10,32</sup> Sàng lọc nhược thị là một phần quan trọng trong khám các bệnh nhân hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược do tỷ lệ mắc cao. Các nghiên cứu trước đã báo cáo tỷ lệ nhược thị ở bệnh nhân hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược dao động từ 39 đến 41%. Trong đó, lác là một nguyên nhân của nhược thị với tỷ lệ gặp lác dao động từ 46%-67% các trường hợp mắc hội chứng này.<sup>8,10,32</sup> Sụp mi mức độ nặng cũng được biết đến là một yếu tố nguy cơ cho sự phát triển của nhược thị. Nghiên cứu của Chawla và cộng sự (2013) đã cho thấy tỷ lệ cao hơn của nhược thị ở những bệnh nhân có sụp mi nặng. Bên cạnh đó, tất cả các trường hợp bị nhược thị trong nghiên cứu này đều có tật khúc xạ.<sup>37</sup> Kết quả này gợi ý rằng sự phát triển của nhược thị ở những bệnh nhân hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược là do đa yếu tố (lác, tật khúc xạ, sụp mi nặng...).



**Hình 1.7. Tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau**

Nguồn: Shukla và cộng sự (2021)<sup>38</sup>



**Hình 1.8. Di lệch ra ngoài của điểm lệ dưới và lộn mi dưới ra ngoài**

A. Di lệch ra ngoài của điểm lệ dưới; B. Lộn mi dưới ra ngoài và di lệch ra ngoài của điểm lệ dưới

*Nguồn: Decock và cộng sự (2011)<sup>39</sup>*

#### 1.2.2.2. Đặc điểm tổn thương ngoài mắt

Các bất thường ngoài mắt gồm:

- Bất thường tại mắt: sống mũi dẹt, tai bám thấp, vành tai cụp, khe hở môi vòm...<sup>8,9,10</sup>

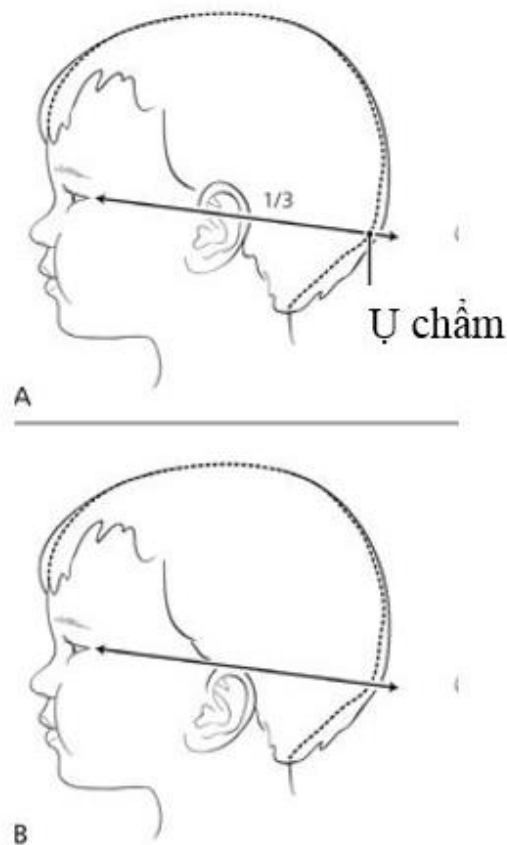
- Bất thường sản phụ khoa: suy buồng trứng sớm gây vô sinh nữ. Đây là biểu hiện ngoài mắt cần được cảnh báo. Suy buồng trứng sớm được định nghĩa là sự khởi phát của mãn kinh trước tuổi 40, được chẩn đoán bởi vô kinh thứ phát, nồng độ estrogen giảm và nồng độ huyết thanh gonadotropin cao. Siêu âm: tử cung thiếu sản nhỏ và buồng trứng teo thành dải. Lúc đầu, những bệnh nhân này có sự xuất hiện bình thường của các nang trứng nguyên thủy nhưng các nang trứng này không có sự phát triển bình thường. Sau đó, bệnh



tiến triển thật sự thành mãn kinh sớm bởi sự xuất hiện của sẹo thay thế các nang trứng nguyên thủy. Phần lớn bệnh nhân có lần hành kinh đầu tiên bình thường, sau đó kinh nguyệt ít và sau nữa là mất kinh. Các đặc điểm sinh dục thứ phát thường bình thường ở cả 2 tốp.<sup>29</sup>

- Rối loạn nội tiết: tăng FSH (follicle-stimulating hormone), tăng LH (luteinizing hormone), giảm estradiol và progesterone huyết thanh.<sup>29</sup>

- Trí tuệ: các bệnh nhân này thường có trí tuệ bình thường, tuy nhiên cũng có nghiên cứu báo cáo có tình trạng chậm phát triển trí tuệ trên bệnh nhân HKM-SM-NQN.<sup>40</sup>



**Hình 1.9. Tai bình thường và tai bám thấp**

A. Tai bình thường; B. Tai bám thấp

Nguồn: Lewis và cộng sự (2014)<sup>41</sup>



**Hình 1.10. Khe hở môi vòm ở bệnh nhân HKM-SM-NQN**

*Nguồn: Kokitsu và cộng sự (1998) <sup>42</sup>*

### **1.2.3. Chẩn đoán**

#### **1.2.3.1. Chẩn đoán xác định**

Chẩn đoán hội chứng HKM-SM-NQN dựa trên các đặc điểm lâm sàng xuất hiện ngay khi sinh gồm: hẹp khe mi, sụp mi, nếp quạt ngược, hai góc mắt xa nhau.<sup>1,3,43</sup>

Hội chứng HKM-SM-NQN được phân loại theo 2 tít<sup>3</sup>:

- Tít 1: gồm 4 dấu hiệu chính tại mắt và vô sinh nữ do suy buồng trứng sớm.

- Tít 2: chỉ bao gồm 4 dấu hiệu chính tại mắt.

#### **1.2.3.2. Chẩn đoán phân biệt**

Bệnh cần chẩn đoán phân biệt với những bệnh có sụp mi hoặc hẹp khe mi là dấu hiệu chính, tuy nhiên trong thực hành lâm sàng, hội chứng HKM-SM-NQN có thể dễ dàng phân biệt với phần lớn các bệnh lý này.<sup>43,44</sup>

- Hội chứng hẹp khe mi Ohdo: hẹp khe mi, sụp mi, thiếu hoặc kém phát triển xương bánh chè, tinh hoàn lạc chỗ, thường thiếu năng trí tuệ mức độ nặng, bất thường tim bẩm sinh, thiếu sản răng, điếc.<sup>45</sup>

- Hội chứng Noonan: sụp mi, hai hốc mắt xa nhau, nếp quạt mi, đục thủy tinh thể, loạn sản bán phần trước, người thấp, cổ rộng và ngắn, tổn thương tim, dị dạng xương, giảm chức năng đông máu, dị tật thận, chậm dậy thì, rối loạn về hành vi, giảm thính lực, phù bạch huyết.<sup>46</sup>

- Hội chứng Marden – Walker: hẹp khe mi, đầu nhỏ, hàm nhỏ, hở vòm miệng hoặc vòm miệng cao, ngón tay ngón chân dài và cong (ngón tay nhện), cong vẹo cột sống, dị dạng lồng ngực, chậm phát triển vận động, chậm phát triển trí tuệ.<sup>47</sup>

- Hội chứng Schwartz- Jampel: hẹp khe mi, sụp mi, nếp quạt mi, co quắp mi, co cứng cơ gây biểu hiện mím môi đặc trưng, bất thường xương và sụn, gù vẹo cột sống, tăng trương lực cơ, giọng nói nhỏ cao, trí tuệ thường bình thường.<sup>48</sup>

- Hội chứng Dubowitz: sụp mi, hẹp khe mi, 2 hốc mắt xa nhau, người thấp, đầu nhỏ, cằm thụt ra sau, tai bám thấp, thiếu sản răng, chậm phát triển trí tuệ, giảm miễn dịch, eczema.<sup>49</sup>

- Hội chứng Smith-Lemli-Opitz: sụp mi, nếp quạt mi, đục thể thủy tinh, mũi ngắn và hếch, hàm dưới nhỏ, khe hở môi vòm, dính ngón chân thứ hai và thứ ba, thừa ngón tay ngón chân, chậm phát triển trí tuệ, bất thường tiêu hóa, tim mạch, tiết niệu sinh dục.<sup>50</sup>

### **1.3. Các phương pháp điều trị hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược**

Điều trị hội chứng HKM-SM-NQN cần sự phối hợp nhiều chuyên khoa: nhãn nhi, tạo hình, nội tiết, sản phụ khoa, di truyền.

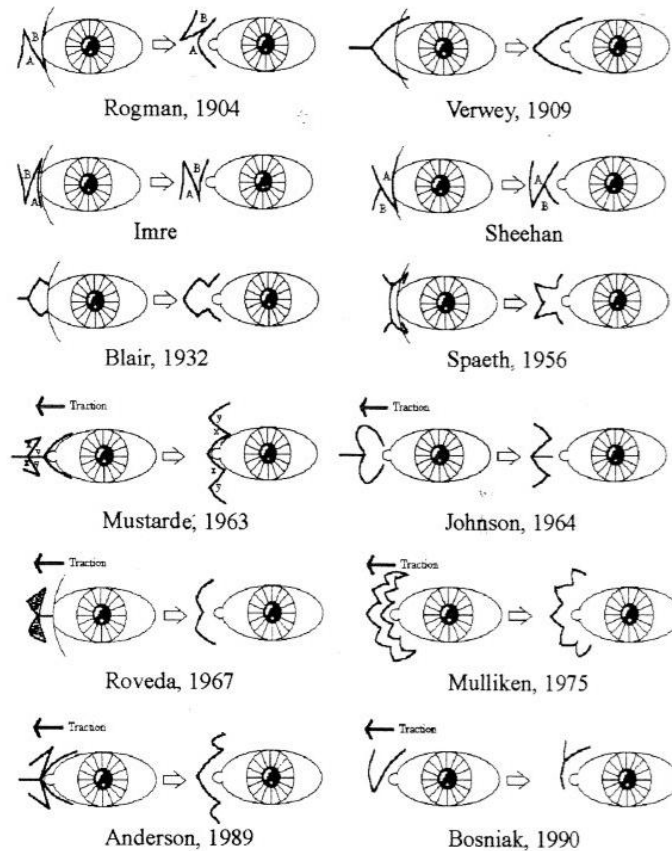
#### **1.3.1. Điều trị tại mắt**

##### *1.3.1.1. Các phương pháp phẫu thuật tạo hình mi*

##### **\* Phẫu thuật điều trị nếp quạt ngược**

Từ trước đến nay, rất nhiều kỹ thuật tạo hình góc trong điều trị nếp quạt đã được mô tả: kỹ thuật Rogman, Vewey, Blair, Spaeth, Y-V, tạo hình chữ Z,

kỹ thuật Mustarde (4 vạt), Anderson (5 vạt), Johnson...<sup>51-59</sup> Kỹ thuật nào cũng có những ưu nhược điểm riêng. Các kỹ thuật tạo hình góc trong và tên tác giả được tóm tắt trong hình 1.11 dưới đây:



**Hình 1.11. Các kỹ thuật tạo hình góc trong điều trị nếp quạt**

*Nguồn: Kao và cộng sự (1998)<sup>51</sup>*

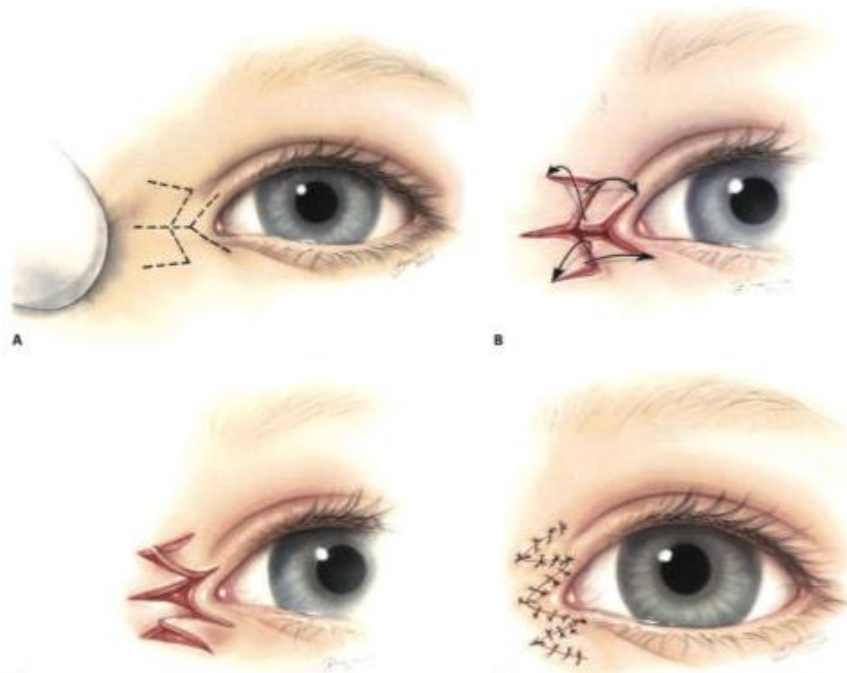
Các kỹ thuật ban đầu để điều chỉnh nếp quạt đã được phát triển dưới quan niệm sai lầm về sự dư thừa da ở vùng góc trong mắt.<sup>60</sup> Ammon đã cắt một phần da hình elip từ sống mũi, trong khi Kuhnt đã cắt một lượng mô tương tự và khâu các mô sâu hơn đến màng xương. Arlt cắt bỏ nếp da thừa che phủ góc trong mắt theo hình bán nguyệt trong khi Berger cắt bỏ da theo hình mũi tên. Năm 1904, Rogman đánh giá rằng sự thiếu hụt da theo chiều dọc, chứ không phải dư thừa da, là nguyên nhân của nếp quạt. Verwey đã điều trị nếp quạt bằng cách sắp xếp lại vạt da theo kỹ thuật Y - V, một

bước quan trọng trong sự phát triển của phẫu thuật hiện đại điều trị bất thường này. Hughes và Callahan sau đó đã sửa đổi quy trình này, nhưng kết quả bị thiếu chính và các vết sẹo khó coi vẫn còn phổ biến. Roveda đã kết hợp một đường rạch lưỡi liềm với kỹ thuật Y-V, nhưng sẹo và các nếp gấp thứ cấp vẫn tồn tại. Nhiều kỹ thuật để sửa chữa nếp quạt liên quan đến một số hình thức của tạo hình chữ Z. Blair đã chuyển hai vạt hình tam giác từ nếp quạt cùng với một đường rạch hình lưỡi liềm trên đỉnh của nếp gấp.<sup>54</sup> Vết sẹo mở rộng vuông góc với các đường căng bình thường ở góc trong mắt. Johnson sau đó đã sửa đổi quy trình này với ít sẹo hơn.<sup>57</sup> Kỹ thuật Mustarde ra đời năm 1963 và được nhiều tác giả sử dụng, đặc biệt trong những trường hợp nếp quạt ngược mức độ nặng.<sup>36,52</sup> Có thể nói, trong tạo hình góc trong điều trị hội chứng HKM-SM-NQN, 2 kỹ thuật được dùng nhiều nhất là kỹ thuật Mustarde và kỹ thuật Y-V.

#### **- Kỹ thuật Mustarde:**

##### **+ Cách tiến hành:**

Đánh dấu da được tiến hành như sau: đánh dấu điểm thứ nhất nằm giữa sống mũi và tâm đồng tử (làm tương tự ở cả hai bên, tạo khoảng cách hai góc trong mắt mong muốn sau phẫu thuật bằng  $\frac{1}{2}$  khoảng cách đồng tử). Đánh dấu điểm thứ hai tại góc trong mắt và nối 2 điểm này tạo đoạn thẳng đầu tiên. Từ điểm giữa của đoạn thẳng đầu tiên, vẽ 2 đoạn thẳng lên trên và xuống dưới tạo với đoạn đầu một góc 60 độ và có độ dài bằng khoảng cách đoạn đầu trừ 2 mm. Từ 2 đoạn thẳng này tiếp tục vẽ 2 đoạn thẳng có chiều dài tương tự hướng về phía mũi và tạo góc 45 độ như hình 1.12. Cuối cùng từ điểm ở góc trong mắt vẽ 2 đoạn thẳng chạy dọc theo bờ mi trên và bờ mi dưới kích thước bằng đoạn đầu trừ 2mm. Sau đó, tiến hành rạch da, cắt lọc, bộc lộ và phẫu thuật dây chằng mi trong để rút ngắn khoảng cách hai góc trong mắt. Cuối cùng, tiến hành các bước chuyển vạt và khâu da.



**Hình 1.12. Các bước phẫu thuật tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde**

*Nguồn: Katowitz và cộng sự (2002) <sup>22</sup>*

+ Ưu, nhược điểm:

Ưu điểm: bộc lộ phẫu trường rộng, thao tác phẫu thuật với dây chằng mi trong dễ dàng hơn.

Nhược điểm: đường rạch da phức tạp, cần đo đạc rất tỉ mỉ (kích thước đường rạch, góc giữa các đường rạch), dễ nhầm lẫn khi chuyển vật, cần cắt tia nhiều vật da trước khi khâu, thời gian phẫu thuật kéo dài, sẹo sau phẫu thuật khá phức tạp ở khu vực góc trong mắt. <sup>58,60,61</sup>

### **- Kỹ thuật Y-V**

+ Cách tiến hành:

Đánh dấu điểm thứ nhất (đuôi chữ Y) nằm giữa sống mũi và tâm đồng tử (làm tương tự ở cả hai bên, tạo khoảng cách hai góc trong mong muốn sau phẫu thuật bằng  $\frac{1}{2}$  khoảng cách đồng tử). Đánh dấu điểm thứ hai (đuôi chữ V) tại góc trong mắt và nối 2 điểm này. Từ điểm thứ hai, vẽ 2 cánh của chữ V

chạy song song theo bờ mi trên và mi dưới. Lưu ý, cánh của chữ V ở mi dưới trùng với đường hằn trên da của nếp quạt ngược.

Sau đó, tiến hành rạch da, cắt lọc, bộc lộ và phẫu thuật dây chằng mi trong để rút ngắn khoảng cách hai góc trong mắt. Cuối cùng, tách lọc vạt da, di chuyển và khâu lại bằng chỉ.



**Hình 1.13. Các bước phẫu thuật tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V**

A. Đánh dấu da; B. Rạch da và tổ chức dưới da; C. Bộc lộ dây chằng mi trong; D. Khâu da.

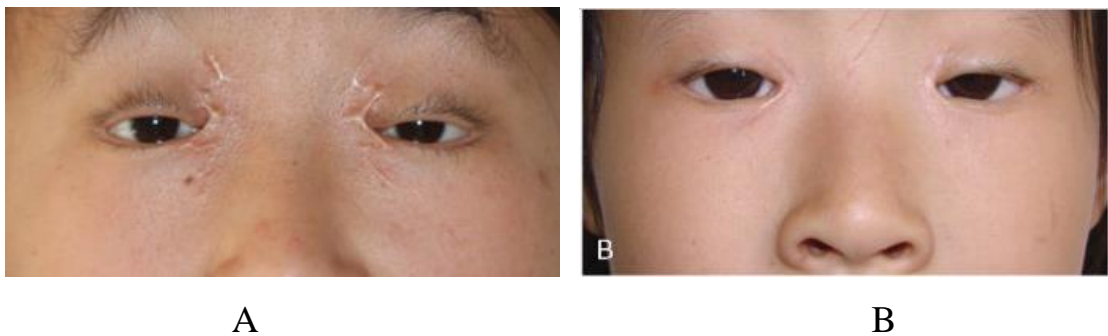
*Nguồn: Li và cộng sự (2009)<sup>12</sup>*

- Ưu, nhược điểm:

Ưu điểm: kỹ thuật đơn giản, dễ tiến hành hơn, thao tác dễ nhớ, thời gian phẫu thuật ngắn, giảm tạo sẹo góc trong mắt.

Nhược điểm: có tác giả cho rằng phương pháp này khó đạt kết quả tối ưu khi nếp quạt ngược mức độ nặng, phẫu trường hẹp hơn khi thao tác gấp ngắn dây chằng mi trong.<sup>14</sup>

Do những ưu điểm của kỹ thuật Y-V cũng như sự phù hợp của kỹ thuật này trên đối tượng người châu Á với đặc điểm da dày, dễ nhiễm sắc tố sau phẫu thuật khiến sẹo mờ xấu, nhiều tác giả châu Á đã sử dụng kỹ thuật này trong điều trị hội chứng HKM-SM-NQN. Bên cạnh đó, phẫu thuật Y-V với ưu điểm giảm tạo sẹo góc trong mắt cũng thích hợp hơn trên đối tượng trẻ em với diện tích khu vực góc trong mắt nhỏ hơn so với người lớn.



**Hình 1.14. Sẹo góc trong sau mổ**

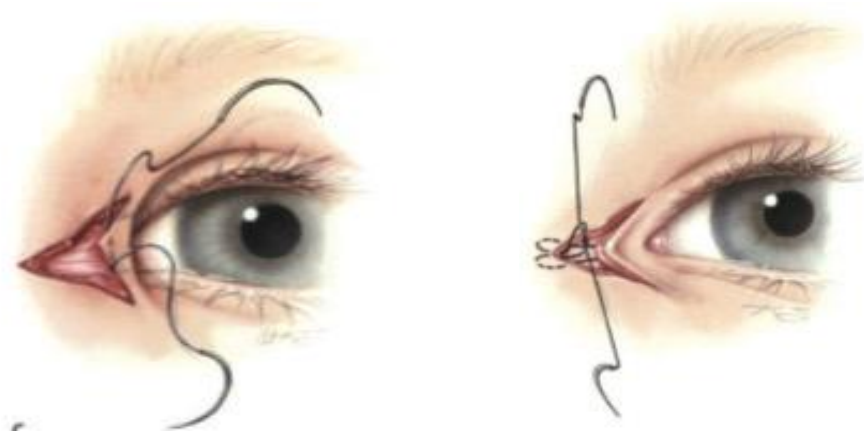
A. Sẹo sau mổ theo kỹ thuật Mustarde; B. Sẹo sau mổ theo kỹ thuật Y-V

Nguồn: Song và cộng sự (2015)<sup>21</sup>

**\* Phẫu thuật điều trị hai góc mắt xa nhau**

- **Phẫu thuật gấp ngắn dây chằng mi trong:** đây là phẫu thuật được nhiều tác giả sử dụng trong điều trị tình trạng hai góc mắt xa nhau. Dây chằng mi trong được khâu gấp lại bằng chỉ không tiêu 4/0 hoặc 5/0 vào chỗ bám ở màng xương của mào lệ trước. Chú ý khi khâu gấp dây chằng mi trong phải khâu sâu ra sau tạo vector lực hướng ra sau, giúp tạo hình góc trong mắt tự nhiên hơn. Tác giả Nuruddin đã tiến hành tạo hình góc trong cho bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN bằng kỹ thuật Y-V hoặc Roveda kèm hoặc không kèm gấp ngắn dây chằng mi trong và đưa ra nhận xét nhóm được gấp ngắn dây chằng mi trong có kết quả tốt hơn rõ rệt so với nhóm không được gấp ngắn dây chằng mi trong.<sup>62</sup>

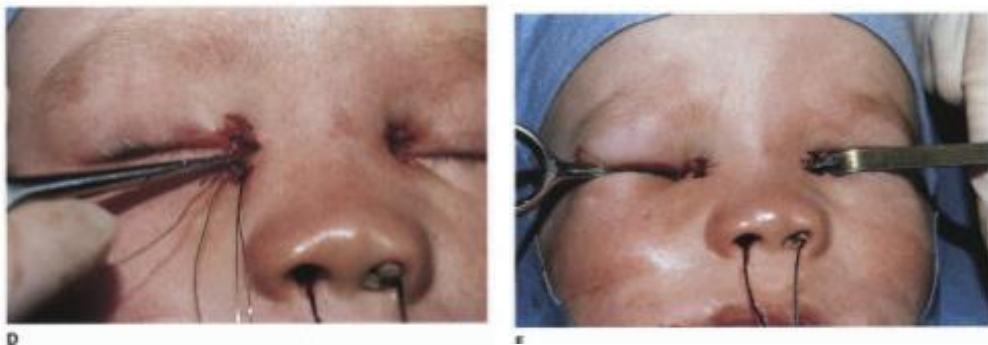




**Hình 1.15. Kỹ thuật khâu gấp ngắn dây chằng mi trong**

*Nguồn: Black và cộng sự (2012)<sup>34</sup>*

- **Phẫu thuật xuyên chỉ thép qua mũi:** một số tác giả sử dụng phẫu thuật này và nhận xét kết quả phẫu thuật được duy trì tốt khi theo dõi lâu dài. Tuy nhiên, đây là phẫu thuật khó thực hiện, đặc biệt trên đối tượng trẻ em do cần khoan bỏ một mảnh xương mũi, ảnh hưởng đến sự phát triển của mũi sau này. Ngoài ra, phẫu thuật tiềm ẩn các nguy cơ về chảy máu, nhiễm trùng, đòi hỏi phẫu thuật viên chuyên sâu về lĩnh vực này và cần các dụng cụ phẫu thuật chuyên dụng. Vì vậy, phẫu thuật xuyên chỉ thép qua mũi chỉ cần dùng khi xương mũi ngăn cản việc di chuyển góc trong mắt về phía mũi.<sup>60</sup>



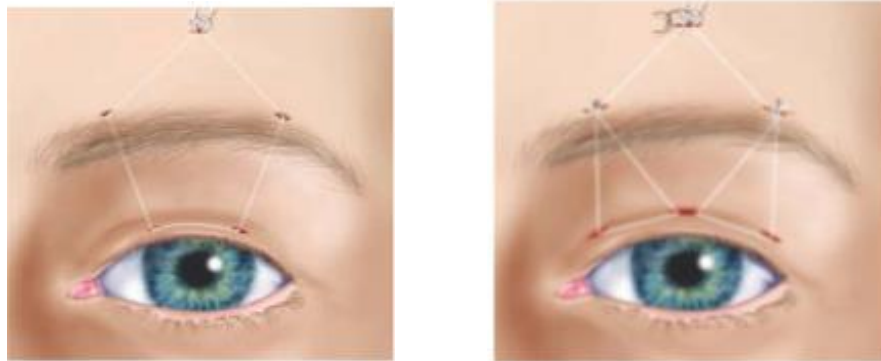
**Hình 1.16. Phẫu thuật xuyên chỉ thép qua mũi**

*Nguồn: Katowitz và cộng sự (2002)<sup>22</sup>*

**\* *Phẫu thuật điều trị sụp mi***

**- *Phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán:***

Có nhiều phương pháp được sử dụng để điều trị sụp mi. Phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán được chỉ định cho các trường hợp sụp mi nặng có chức năng cơ nâng mi trên yếu dưới 5mm. Phẫu thuật này nhằm tạo mối liên kết giữa cơ trán với sụp mi trên, nhằm nâng mi trên tốt hơn ở vị trí nhìn thẳng. Nhược điểm của phương pháp này là nguy cơ tổn thương giác mạc do hở mi, mất đồng vận mi trên-nhãn cầu khi nhìn xuống... Tuy nhiên, trong hội chứng HKM-SM-NQN, chức năng cơ nâng mi trên thường yếu, vì vậy phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán được sử dụng rộng rãi.<sup>12-18</sup>



A

B

***Hình 1.17. Các phương pháp treo mi trên vào cơ trán***

A. Treo hình ngũ giác; B. Treo hình tam giác kép Crawford

*Nguồn: Leatherbarrow và cộng sự (2011)<sup>26</sup>*

Hai phương pháp treo cơ trán phổ biến hiện nay là kỹ thuật treo cơ trán theo hình ngũ giác của Fox và treo cơ trán hình tam giác kép của Crawford. Tác giả Simon (2005) nghiên cứu kết quả sau phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán của hai kỹ thuật này cho thấy không có sự khác biệt về kết quả nâng mi, thẩm mỹ và tỷ lệ tái phát.<sup>63</sup>

**Chất liệu treo:** rất nhiều các chất liệu hữu cơ và vô cơ đã được sử dụng trong điều trị treo cơ trán bao gồm da và cơ, củng mạc người hiến, cân cơ đùi, cân cơ thái dương, tĩnh mạch rốn từ nhau thai bảo quản, gân bàn tay, chỉ lụa,

supramid, dây Gore-tex, chỉ Mersilene, Prolene, polytetrafluorethylene, dải Silastic<sup>64-75</sup> ... Các chất liệu này có thể dẫn tới sự hình thành u hạt do dị vật, nhiễm trùng và lộ vật liệu treo.

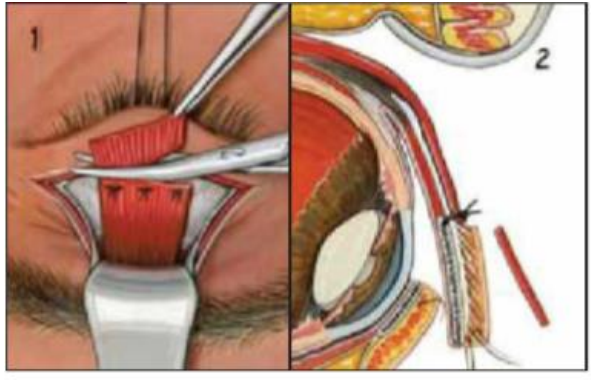
Cân cơ đùi là chất liệu hữu cơ được coi là tốt nhất cho phẫu thuật treo cơ trán.<sup>10,16</sup> Tuy nhiên việc sử dụng chất liệu này cũng có nhược điểm là sự khó khăn khi lấy cân cơ đùi ở trẻ nhỏ 2-3 tuổi, cần phẫu trường thứ hai, thời gian phẫu thuật lâu hơn, sẹo ở đùi, thời gian phục hồi sau phẫu thuật kéo dài, nguy cơ thoát vị cơ đùi tại vị trí lấy, nguy cơ nhiễm trùng, phẫu thuật lại khó khăn. Cân cơ đùi cũng có thể bị tiêu đi hoặc hòa lẫn với tổ chức mi mắt gây sẹo xơ, co kéo ở mi mắt và khó khăn trong phẫu thuật lại khi sụp mi tái phát. Yoon và cộng sự (2009) đã nghiên cứu kết quả lâu dài của phương pháp treo cơ trán sử dụng cân cơ đùi điều trị sụp mi cho 239 bệnh nhân và thấy tỷ lệ thành công về mặt thẩm mỹ giảm dần theo thời gian từ 96,7% sau phẫu thuật xuống 66,9% tại thời điểm 6 tháng sau phẫu thuật.<sup>76</sup>

Mersilene, chất liệu sợi polyester không tiêu đã được sử dụng nhiều trong phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán điều trị sụp mi trên thế giới và tại Việt Nam với tỷ lệ thành công cao. Năm 2004, Mehta và cộng sự đã đánh giá kết quả và các biến chứng khi điều trị sụp mi chức năng cơ nâng mi yếu bằng chất liệu lưới Mersilene cho 32 mắt. Sau thời gian theo dõi từ 1 đến 69 tháng, 77% có kết quả phẫu thuật tốt về mặt chức năng, 20% có biến chứng mô mềm.<sup>77</sup> Năm 2007, Salour và cộng sự đã nghiên cứu so sánh kết quả sử dụng chất liệu Mersilene và cân cơ đùi trong phẫu thuật treo cơ trán điều trị sụp mi. Nghiên cứu đã kết luận không có sự khác biệt về kết quả chức năng (độ ổn định chiều cao khe mi sau phẫu thuật) và thẩm mỹ (độ cong bờ mi) ở 2 nhóm. Sa da mi gặp nhiều hơn ở nhóm sử dụng cân cơ đùi làm chất liệu treo (10 mắt), lộ vật liệu treo gặp nhiều hơn ở nhóm sử dụng Mersilene (2 mắt). Các biến chứng khác như tổn thương biểu mô giác mạc, thiếu chính

gặp tương tự ở cả 2 nhóm. Sử dụng chất liệu treo Mersilene trong phẫu thuật treo cơ trán có kết quả theo dõi lâu dài tốt và tỷ lệ biến chứng thấp. Chất liệu này có thể dùng làm chất liệu thay thế cân cơ đuôi trong phẫu thuật sụp mi.<sup>78</sup> Năm 2010, Chong và cộng sự đã nghiên cứu đánh giá kết quả sau 13 năm phẫu thuật sụp mi sử dụng chất liệu lưới Mersilene cho 10 trẻ nhỏ dưới 1 tuổi, chỉ có 1 bệnh nhân (10%) có sụp mi tái phát mức độ nhẹ, không có trường hợp nào quá chỉnh, lộ chỉ treo, hình thành u hạt hoặc bệnh lý giác mạc do hở mi. Nghiên cứu đã kết luận rằng với tỷ lệ tái phát thấp, không có các biến chứng nghiêm trọng, sử dụng Mersilene hiệu quả trong điều trị sụp mi.<sup>79</sup> Năm 2009, tại Việt Nam, Trần Tuấn Bình đã đánh giá kết quả kết quả lâu dài của phẫu thuật treo cơ trán sử dụng chỉ Mersilene 4/0 chập đôi trong điều trị sụp mi bẩm sinh trên 84 mắt với thời gian theo dõi trung bình là 22,6 tháng. Tỷ lệ thành công là 86,9%, không có trường hợp nào hình thành u hạt hoặc thải loại chỉ. Nghiên cứu đã kết luận rằng treo mi trên vào cơ trán bằng chỉ Mersilene là phương pháp cho kết quả khả quan trong điều trị sụp mi bẩm sinh đặc biệt với những trường hợp sụp mi có chức năng cơ nâng mi trung bình hoặc kém.<sup>80</sup>

#### **- Phẫu thuật rút ngắn cơ nâng mi trên:**

Nakagima và cộng sự (1991) đã sử dụng phẫu thuật rút ngắn cơ nâng mi trên trong điều trị hội chứng HKM-SM-NQN.<sup>15</sup> Phẫu thuật rút ngắn cơ nâng mi trên là phương pháp sinh lý với ưu điểm ít gây hở mi, ít gây biến dạng bờ mi sau mổ. Tuy nhiên, trong hội chứng HKM-SM-NQN chức năng cơ nâng mi trên thường yếu, phẫu thuật rút ngắn cơ nâng mi trên dễ gây sụp mi tái phát sau mổ nên phẫu thuật treo cơ trán vẫn được sử dụng ưu thế trong nhiều nghiên cứu khác.

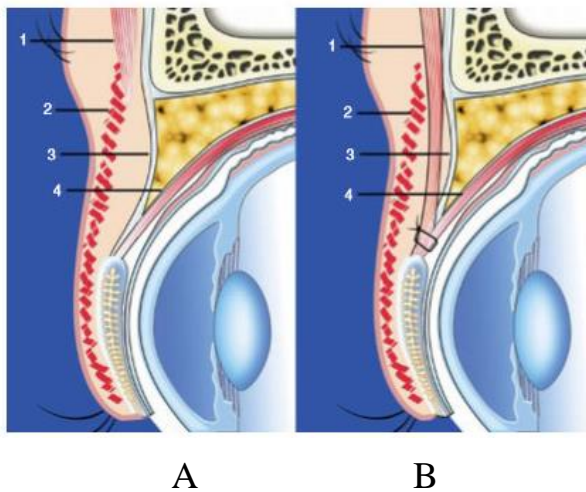


**Hình 1.18. Phẫu thuật rút ngắn cơ nâng mi trên**

*Nguồn: Dutton và cộng sự (2013)<sup>81</sup>*

**- Phẫu thuật chuyển vạt cơ trán:**

Liu và cộng sự (2014) đã sử dụng kỹ thuật chuyển vạt cơ trán trong điều trị hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược.<sup>2</sup> Một vạt cơ trán được kéo xuống qua đường hầm ở phía trước vách hốc mắt nổi bờ dưới của cung mày đến khu vực trước sụn mi và được khâu cố định vào sụn mi tại 3 điểm. Kỹ thuật này có ưu thế là không cần sử dụng chất liệu treo nhưng kỹ thuật phức tạp hơn treo mi trên vào cơ trán và có nguy cơ ảnh hưởng đến sự phát triển của cơ trán.



**Hình 1.19. Phẫu thuật chuyển vạt cơ trán**

- A. Thiết đồ cắt dọc giải phẫu bình thường; B. Thiết đồ cắt dọc khi đã chuyển vạt cơ trán; 1. Cơ trán; 2. Cơ vòng cung mi; 3. Vách cân hốc mắt; 4. Cân cơ nâng mi.

*Nguồn: Liu và cộng sự (2014)<sup>2</sup>*

### *1.3.1.2. Phẫu thuật một thì tạo hình góc trong Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán*

Hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược gồm nhiều tổn thương phức tạp tại mi mắt, vì vậy, hiện tại trên thế giới có rất nhiều phương pháp đang được sử dụng để điều trị. Các phương pháp đó là tổ hợp của các kỹ thuật nêu trên với những ưu nhược điểm và phù hợp cho các đối tượng khác nhau. Một số tác giả sử dụng phẫu thuật hai thì: phẫu thuật tạo hình góc trong mắt điều trị hẹp khe mi, nếp quạt ngược, hai góc mắt xa nhau khi trẻ 3-5 tuổi, sau đó 1 năm phẫu thuật chỉnh sụp mi. Các tác giả theo trường phái này cho rằng phẫu thuật hai thì sẽ hạn chế được sự tương tác giữa lực co kéo theo chiều ngang và chiều dọc khi phẫu thuật sụp mi và tạo hình góc trong tiến hành đồng thời.<sup>13,14,21</sup> Tuy nhiên, phẫu thuật một thì mang lại những ưu điểm khác như giảm số lần gây mê phẫu thuật, giảm chi phí nằm viện, giảm những sang chấn tâm lý khi phải phẫu thuật nhiều lần, giúp sớm cải thiện tình trạng nhược thị và do đó thích hợp hơn cho trẻ em. Bên cạnh đó, phẫu thuật một thì cũng giúp bệnh nhân sớm cải thiện thẩm mỹ, tự tin hòa nhập cộng đồng. Nhiều tác giả đã tiến hành phẫu thuật một thì và báo cáo đạt kết quả thẩm mỹ tốt.<sup>17,18,82</sup> Để điều trị nếp quạt, tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde được một số tác giả cho rằng đạt hiệu quả tốt hơn đặc biệt trên nhóm bệnh nhân có nếp quạt ngược mức độ nặng, tuy nhiên lại tạo sẹo góc trong phức tạp, đôi khi sẹo gây xấu về mặt thẩm mỹ tương tự như có nếp quạt. Tạo hình Y-V với ưu điểm giảm tạo sẹo phức tạp tỏ ra ưu thế hơn trên đối tượng trẻ em với diện tích góc trong mắt nhỏ hơn người lớn. Để điều trị tình trạng hai góc mắt xa nhau, phẫu thuật xuyên chỉ thép qua mũi được một số tác giả áp dụng và cho thấy đạt hiệu quả cao trong việc giảm khoảng cách hai góc trong mắt cũng như duy trì ổn định kết quả phẫu thuật trong thời gian theo dõi dài. Tuy nhiên, phẫu thuật

này tiềm ẩn nhiều nguy cơ rủi ro về chảy máu, nhiễm trùng, tổn thương lệ đạo cũng như đòi hỏi dụng cụ phẫu thuật chuyên dụng, kinh nghiệm của phẫu thuật viên. Phẫu thuật gấp ngắn dây chằng mi trong vớ thao tác đơn giản hơn, phù hợp hơn trên đối tượng trẻ nhỏ. Để điều trị tình trạng sụp mi, nhiều phương pháp đã được áp dụng. Với đặc điểm phần lớn các trường hợp bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN có chức năng cơ nâng mi yếu, phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán được sử dụng ưu thế trong nhiều nghiên cứu. Như vậy, phẫu thuật một thì tạo hình góc trong Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán với những ưu điểm được phân tích ở trên dễ thực hiện, đem lại nhiều lợi ích cho người bệnh, đặc biệt trên đối tượng trẻ em.

#### *1.3.1.3. Các biến chứng của phẫu thuật*

Hở mi sau mổ là tình trạng nhắm mắt không kín sau mổ. Đây là một biến chứng thường gặp sau phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán. Trong nghiên cứu của tác giả Li và cộng sự (2009) trên 18 bệnh nhân HKM-SM-NQN, 100% các trường hợp đều có hở mi sau mổ. Tuy nhiên, mức độ hở mi giảm dần theo thời gian.<sup>12</sup>

Viêm loét giác mạc là biến chứng nguy hiểm trong phẫu thuật sụp mi do ảnh hưởng nghiêm trọng đến thị lực của người bệnh. Savino (2015) đã báo cáo tỷ lệ viêm giác mạc nhẹ do hở mi sau mổ là 33%.<sup>83</sup> Các bệnh nhân HKM-SM-NQN sau mổ cần được sử dụng nước mắt nhân tạo và theo dõi biến chứng này tránh để tổn thương tiến triển nặng đe dọa thị lực.

Sẹo góc trong sau mổ là biến chứng ảnh hưởng đến thẩm mỹ cần được lưu tâm trong tạo hình góc trong điều trị hội chứng HKM-SM-NQN. Tác giả Li (2009) đã đưa ra nhận định để tránh tạo sẹo xấu, tạo hình góc trong nên được tiến hành sớm trong giai đoạn 3-5 tuổi.<sup>12</sup>

Ngoài ra, phẫu thuật cũng có thể gặp các biến chứng như trong phẫu thuật sụp mi bẩm sinh đơn thuần: chảy máu nhiều trong mổ, kim xuyên thủng sụn mi trên, chỉnh non hoặc chỉnh quá mức, biến dạng nếp mi, quặm mi, mắt đồng vận mi – nhãn cầu khi nhìn xuống, nhiễm trùng, u hạt, lộ vật liệu treo...



A

B

**Hình 1.20. Biến chứng phẫu thuật**

A. Mắt đồng vận mi mắt – nhãn cầu khi nhìn xuống; B. Hở mi nặng khi ngủ

*Nguồn: Song và cộng sự (2015) <sup>21</sup>*

#### 1.3.1.4. Các điều trị phối hợp tại mắt

Bác sỹ chuyên khoa mắt trẻ em cần đánh giá thị lực, khúc xạ, tình trạng lác và vận nhãn. Những trẻ có tật khúc xạ, lác, nhược thị cần được chỉnh kính tối ưu, tập nhược thị và phẫu thuật lác.

#### 1.3.2. Điều trị các bệnh lý toàn thân kết hợp

Các bệnh nhân nữ được di truyền bệnh từ mẹ ít nguy cơ mắc bệnh suy buồng trứng sớm. Tuy nhiên, không có các chỉ điểm đáng tin cậy một cách tuyệt đối nên tất cả các bệnh nhân nữ mắc bệnh này đều cần được khám bác sỹ nội tiết và bác sỹ sản phụ khoa để đánh giá khả năng mắc bệnh suy buồng trứng sớm.

Với bệnh nhân mắc bệnh suy buồng trứng sớm, liệu pháp hormone thay thế có thể giúp ích. Bệnh nhân nữ suy buồng trứng sớm được khuyến khích duy trì lối sống để đảm bảo sức khỏe xương và tim mạch bao gồm



luyện tập thể dục thể thao, duy trì bổ sung Canxi và vitamin D hàng ngày, chế độ ăn tránh béo phì, sàng lọc các yếu tố nguy cơ bệnh lý tim mạch và điều trị kịp thời.<sup>84</sup>

Với bệnh nhân nữ vô sinh, không biện pháp nào hồi phục được chức năng buồng trứng và khả năng sinh đẻ. Việc sinh đẻ được trợ giúp bằng các kỹ thuật hỗ trợ sinh sản như xin trứng, xin phôi hoặc khuyến nhận con nuôi.<sup>84</sup>

Tư vấn di truyền: cần được tiến hành bởi các nhà di truyền học lâm sàng để thảo luận về nguy cơ mắc bệnh ở thế hệ sau, đánh giá nguy cơ mắc bệnh suy buồng trứng sớm và khả năng sinh đẻ cho người bệnh. Chẩn đoán trước sinh có thể làm nêu gen bệnh trong gia đình đã được xác định. Tuy nhiên, yêu cầu chẩn đoán trước sinh cho những bệnh như HKM-SM-NQN thì không phổ biến.

#### **1.4. Tình hình nghiên cứu trên thế giới và tại Việt Nam**

##### ***1.4.1. Trên thế giới***

Choi và cộng sự (2006) đã nghiên cứu các yếu tố ảnh hưởng đến sự phát triển thị giác của các bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN.<sup>9</sup> Nghiên cứu được tiến hành trên 20 bệnh nhân tại Hàn Quốc. Kết quả cho thấy 45% bệnh nhân bị nhược thị trong đó 25% nhược thị một mắt, 20% nhược thị hai mắt. Lác gập ở 11 bệnh nhân (55%), trong số đó 6 bệnh nhân (55%) bị nhược thị. 70% bệnh nhân có tật khúc xạ, trong đó 43% bị nhược thị. Nghiên cứu đã kết luận rằng bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN có tỷ lệ cao bị nhược thị, đặc biệt nhược thị hai mắt. Bệnh nhân bị lác kèm theo có nguy cơ nhược thị cao hơn. Những bệnh nhân mắc hội chứng này cũng có tỷ lệ mắc tật khúc xạ cao. Nghiên cứu cho thấy bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN cần được theo dõi thường xuyên, chỉnh thị, tập nhược thị và phẫu thuật sụp mi sớm khi có chỉ định.

Điều trị phẫu thuật hội chứng HKM-SM-NQN còn nhiều tranh cãi do phối hợp nhiều tổn thương phức tạp, hiện tại có rất nhiều kỹ thuật khác nhau.

Một số phẫu thuật viên đề xuất nên tiến hành nhiều thì phẫu thuật để đạt được hiệu quả cao hơn về chức năng và thẩm mỹ. Các phẫu thuật viên làm phẫu thuật nhiều thì cho rằng lực căng theo chiều dọc và chiều ngang sẽ co kéo lẫn nhau khi phẫu thuật sụp mi và tạo hình góc trong tiến hành đồng thời. Điều đó dẫn đến bệnh nhân sẽ có nguy cơ cao thiểu chỉnh sụp mi hoặc tạo hình góc trong bị rơi lỏng.

Năm 2006, Hoffer và cộng sự đã báo cáo kết quả điều trị hội chứng HKM – SM - NQN bằng phẫu thuật hai thì trong một nghiên cứu hồi cứu trong 14 năm trên 10 bệnh nhân Brazil từ 2-22 tuổi. Thì 1: phẫu thuật nếp quạt và hai góc mắt xa nhau theo kỹ thuật Mustarde kết hợp rút ngắn hai góc trong mắt bằng chỉ thép xuyên qua mũi. Thì 2, sau 6 tháng, phẫu thuật sụp mi treo cơ trán bằng dây silicon trên 10 bệnh nhân. Kết quả tốt ở 7 bệnh nhân, trung bình ở 3 bệnh nhân. Không bệnh nhân nào có kết quả xấu.<sup>13</sup>

Nghiên cứu của Taylor (2007) được tiến hành trên 14 bệnh nhân ở Anh Quốc. Các bệnh nhân được phẫu thuật hai thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde kết hợp rút ngắn dây chằng mi trong, sau 9-12 tháng tiến hành treo mi trên vào cơ trán bằng cân cơ đùi tự thân. Không trường hợp nào cần sử dụng chỉ thép xuyên mũi. Nghiên cứu cho thấy phẫu thuật đạt kết quả thẩm mỹ tốt.

Năm 2013, Hussain và cộng sự đã đánh giá kết quả thẩm mỹ của phẫu thuật Y-V trên 26 mắt bệnh nhân từ 4-28 tuổi ở Pakistan, độ dài khe mi theo chiều ngang tăng từ 22,88 mm trước phẫu thuật lên 26,77 mm sau phẫu thuật. Trung bình khoảng cách hai góc trong mắt giảm từ 37,46 mm trước phẫu thuật xuống 32,08 mm sau phẫu thuật. 84,6% hoàn toàn hết nếp quạt ngược sau phẫu thuật. Nghiên cứu đã kết luận rằng kỹ thuật Y-V kết hợp rút ngắn dây chằng mi trong đạt kết quả tốt trong điều trị HKM-SM-NQN.<sup>85</sup>

Năm 2015, Elbakary và cộng sự đã đánh giá kết quả phẫu thuật hai thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong, sau 3 tháng phẫu thuật chỉnh sụn mi cho 15 bệnh nhân Ai Cập mắc hội chứng HKM-SM-NQN. Độ dài khe mi tăng từ  $21 \pm 1,2$  mm trước mổ lên  $24,2 \pm 1,4$  mm sau mổ. Khoảng cách hai góc trong mắt giảm từ  $37,6 \pm 1,5$  mm trước mổ xuống  $33,0 \pm 2,3$  mm sau mổ. 80% có kết quả phẫu thuật thành công. Chỉ 13,3% có sẹo góc trong đáng kể.<sup>86</sup>

Song và cộng sự (2015) tiến hành nghiên cứu trên 125 bệnh nhân Trung Quốc mắc hội chứng HKM-SM-NQN trong vòng 9 năm với phẫu thuật 2 thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V, gấp ngắn dây chằng mi trong, tạo hình góc ngoài, sau 6- 12 tháng tiến hành phẫu thuật chỉnh sụn mi bằng chuyển vật cơ trán. Kết quả độ dài khe mi trung bình tăng từ 19,5 mm trước mổ lên 25,7 mm sau mổ. Độ cao khe mi trung bình tăng từ 3,4mm lên 8,5 mm. Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình giảm từ 38,0mm trước mổ xuống 30,9 mm sau mổ.<sup>21</sup>

Tuy nhiên, phẫu thuật một thì với ưu điểm giảm thời gian nằm viện, giảm chi phí y tế, tránh gây mê nhiều lần với trẻ nhỏ, bớt căng thẳng tâm lý cho trẻ khi phải phẫu thuật nhiều lần cũng đã được báo cáo thành công trong điều trị các bất thường của hội chứng HKM-SM-NQN.

Năm 1991, Nakajima và cộng sự đã báo cáo đạt kết quả phẫu thuật tốt ở 11 ca HKM-SM-NQN sử dụng phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde và rút ngắn cơ nâng mi trên.<sup>15</sup>

Năm 1994, Karacaoglan và cộng sự đã tiến hành tạo hình góc trong, treo cơ trán và ghép xương mũi trong một thì phẫu thuật điều trị 5 bệnh nhân Thổ Nhĩ Kỳ trong vòng 2 năm cho kết quả tốt.<sup>16</sup>

Năm 2007, Huang và cộng sự nghiên cứu trên 16 bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN tại Trung Quốc với độ dài khe mi từ 13-22mm, khoảng cách hai góc trong mắt từ 35-39mm. Các bệnh nhân này được phẫu

thuật một thì giúp giảm phiền toái cho người bệnh. Sau mổ tất cả các bệnh nhân đều có độ dài khe mi  $> 25\text{mm}$ , khoảng cách hai góc trong mắt  $< 35\text{mm}$ .<sup>82</sup>

Năm 2008, Wu và cộng sự báo cáo phẫu thuật một thì điều trị 23 bệnh nhân HKM-SM-NQN ở Đài Loan, Trung Quốc. 16 bệnh nhân (70%) có kết quả tốt với tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi nhỏ hơn 1,3. Phần lớn y văn nhất trí rằng tỷ lệ này là thông số thích hợp để đánh giá sự thành công của phẫu thuật HKM-SM-NQN bởi vì nó không phụ thuộc vào tuổi bệnh nhân hoặc các đặc điểm sinh lý khác.<sup>18</sup>

Năm 2011, Sebastia báo cáo điều trị thành công cho 21 bệnh nhân từ 5-42 tuổi tại Brazil, phối hợp tạo hình nếp quạt chữ Z, xuyên chỉ thép qua mũi nối hai dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán bằng cân cơ đuôi hai bên trong một thì phẫu thuật. Họ chỉ ra rằng tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi trong nghiên cứu của họ có thể so sánh với những bệnh nhân được tiến hành hai thì phẫu thuật.<sup>17</sup>

Năm 2015, Savino phẫu thuật trên 6 bệnh nhân ở Ý bằng phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde hoặc Y-V, rút ngắn dây chằng mi trong, treo mi trên vào cơ trán bằng dây treo Tutopatch. Nghiên cứu đạt kết quả tốt với khoảng cách hai góc trong mắt trung bình giảm từ 31,5mm trước mổ xuống 25mm sau mổ, Độ dài khe mi trung bình tăng từ 11,5mm trước mổ lên 14,5mm sau mổ, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi giảm từ 2,62 trước mổ xuống 1,66 sau mổ.<sup>83</sup>

Trong y văn, phần lớn các nghiên cứu đưa ra các kết luận về kết quả phẫu thuật được áp dụng trong nghiên cứu của mình, rất ít nghiên cứu cho thấy mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ nặng của các triệu chứng trước mổ. Có lẽ do đây là một bệnh lý hiếm gặp, cỡ mẫu trong các nghiên cứu thường nhỏ, khó khăn cho việc phân tích các mối liên quan.

Tác giả Li đưa ra nhận xét với những bệnh nhân sụp mi nặng và tỷ lệ khoảng cách hai góc trong / độ dài khe mi  $> 1,8$  phẫu thuật hai thì nên được sử dụng.<sup>12</sup>

#### **1.4.2. Tại Việt Nam**

Năm 2006, Trần Đình Lập đã ứng dụng phương pháp phẫu thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong điều trị hội chứng HKM-SM-NQN trên 9 bệnh nhân tại khoa Mắt, Bệnh viện Trung Ương Huế. Tác giả đã đưa ra nhận xét đây là một phẫu thuật khả thi, đạt hiệu quả cao về thẩm mỹ với 90% bệnh nhân hết nếp quạt ngược, sau 6 tháng khoảng cách hai góc trong mắt giảm nhiều nhất được 7,5mm.<sup>87</sup>

Năm 2012, Dương Nguyễn Thanh Sơn cùng các chuyên gia nước ngoài của tổ chức ORBIS đã bước đầu tiến hành phẫu thuật một thì tạo hình góc trong Y-V kết hợp thu ngắn dây chằng góc trong mắt và treo mi trên vào cơ trán bằng chất liệu chỉ ti-cron điều trị hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược cho 7 bệnh nhân trẻ em tại khoa Nhãn Nhi, bệnh viện Mắt Huế và đạt kết quả tốt. 85,72% bệnh nhân hết nếp quạt ngược. Sau 6 tháng, khoảng cách hai góc trong mắt giảm nhiều nhất đạt 7,8mm. Kết quả phẫu thuật treo cơ trán sau 6 tháng, 92,85% đều đáp ứng yêu cầu điều trị: hết sụp mi, hai mắt cân nhau, bờ mi đều, không quặm, mắt nhắm khá kín khi ngủ. 1 mắt có biến chứng nhiễm trùng muộn sau một tháng.<sup>88</sup>

Năm 2013, Lê Minh Thông đã đánh giá kết quả 20 trường hợp điều trị phẫu thuật hội chứng hẹp khe mi tại bệnh viện Mắt thành phố Hồ Chí Minh. 20 bệnh nhân này đều được mổ cùng lúc 3 thao tác kỹ thuật: tạo hình Y-V có rút ngắn dây chằng mi trong, điều chỉnh hẹp chiều dài khe mi bằng mở rộng góc mi, điều trị sụp mi. Điều trị sụp mi phân thành 2 nhóm: 11 bệnh nhân đầu tiên mổ theo phương pháp rút ngắn cơ nâng mi trên, 8 bệnh nhân sau treo mi trên vào cơ trán bằng màng cân cơ thái dương. Nghiên cứu đã kết luận rằng

khoảng cách hai góc trong mắt giảm từ  $1,65 \pm 0,8$  xuống  $1,27 \pm 0,11$ mm. 87% không có sẹo hoặc sẹo nhỏ khó thấy. Không có sự khác biệt trong điều trị sụp mi theo hai phương pháp trên, tuy nhiên cắt ngắn cơ nâng mi mang lại hình ảnh mi tự nhiên hơn.<sup>89</sup>

Trong những năm gần đây, nhu cầu phẫu thuật thẩm mỹ vùng mắt tại Việt Nam nói chung và tại Bệnh viện Mắt Trung Ương nói riêng ngày càng tăng. Những bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN với rất nhiều các tổn thương phức tạp tại mi mắt mong muốn sớm được phục hồi thẩm mỹ, nâng cao chất lượng cuộc sống, tự tin hơn trong giao tiếp và các hoạt động thường ngày. Phẫu thuật điều trị bệnh lý này cũng đã được tiến hành nhiều năm nay tại bệnh viện, tuy nhiên chưa có báo cáo nào về kết quả phẫu thuật một thì điều trị bệnh lý này.

## CHƯƠNG 2

### ĐỐI TƯỢNG VÀ PHƯƠNG PHÁP NGHIÊN CỨU

#### 2.1. Đối tượng nghiên cứu

Đối tượng nghiên cứu là những bệnh nhân được chẩn đoán mắc hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược đến khám và điều trị tại bệnh viện Mắt Trung Ương thời gian từ 10/2016 đến 10/2019.

##### 2.1.1. Tiêu chuẩn lựa chọn

- Bệnh nhân mắc hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược có độ tuổi từ 3 tuổi trở lên.
- Bệnh nhân chưa được điều trị phẫu thuật mi trước đó.
- Bệnh nhân và gia đình đồng ý tham gia nghiên cứu.

##### 2.1.2. Tiêu chuẩn loại trừ

- Bệnh nhân đang có các bệnh lý cấp tính khác tại mắt
- Bệnh nhân có tình trạng toàn thân không cho phép phẫu thuật.
- Bệnh nhân không đến khám lại theo hẹn, thời gian theo dõi sau mổ ít hơn một năm.

#### 2.2. Phương pháp nghiên cứu

##### 2.2.1. Loại hình nghiên cứu

Đây là nghiên cứu tiền cứu, can thiệp lâm sàng không đối chứng.

##### 2.2.2. Cỡ mẫu nghiên cứu

Áp dụng công thức tính cỡ mẫu:

$$n = \frac{2C(1-r)}{(ES)^2} \quad \text{với} \quad ES = \frac{\overline{d}}{s}$$

Trong đó: n: số bệnh nhân nghiên cứu

ES: hệ số ảnh hưởng

$\overline{d}$ : độ ảnh hưởng trung bình

Theo nghiên cứu của Liu, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong / độ dài khe mi trung bình trước mổ là 2,11 giảm xuống trung bình sau mổ là 1,35.<sup>2</sup>

$$\rightarrow \bar{d} = 0,76$$

s: độ lệch chuẩn = 1,89

r: hệ số tương quan giữa 2 đo lường = 0,5

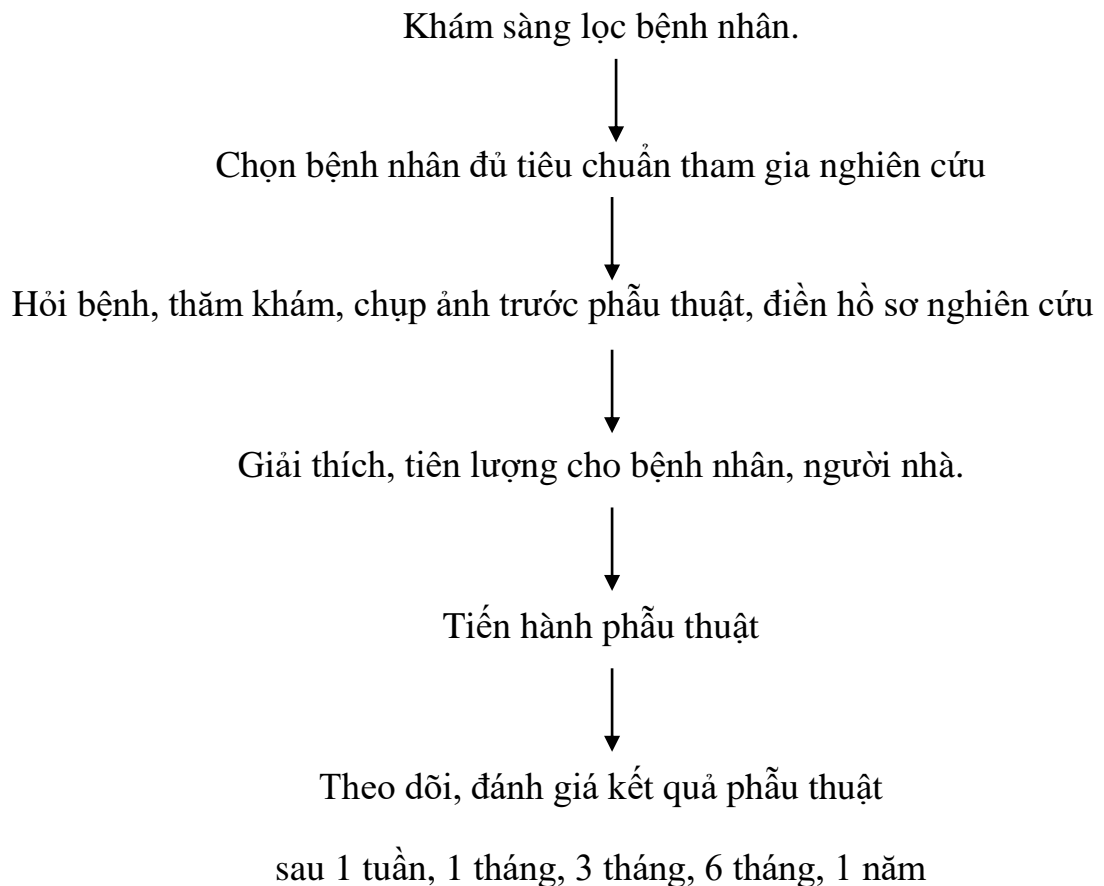
C: hằng số. Với  $\alpha = 0,05$  và lực kiểm định  $1-\beta = 0,8$ , tra bảng được  $C=7,85$

Tính theo công thức n tối thiểu là 49 bệnh nhân.

Chọn mẫu: chọn toàn bộ bệnh nhân đủ tiêu chuẩn trong thời gian nghiên cứu để đảm bảo đủ cỡ mẫu ước tính.

Sai số và không chế sai số nghiên cứu: nghiên cứu có thể gặp sai số bỏ cuộc. Thực tế, trong nghiên cứu chúng tôi lấy cỡ mẫu là 53 bệnh nhân, dự phòng những bệnh nhân không khám lại đủ theo hẹn.

### 2.2.3. Các bước tiến hành





#### **2.2.4. Phương tiện nghiên cứu**

##### **2.2.4.1. Phương tiện phục vụ khám lâm sàng**

- Bảng thử thị lực: bảng hình, bảng Snellen,
- Hộp thử kính
- Bộ lăng kính đo độ lác
- Thước kẻ milimet
- Máy ảnh
- Đèn bút
- Sinh hiển vi khám bệnh
- Đèn soi đáy mắt trực tiếp, đèn soi bóng đồng tử
- Thuốc liệt điều tiết Cyclogyl 1%, Atropin 0,5%
- Bệnh án nghiên cứu

##### **2.2.4.2. Phương tiện phục vụ phẫu thuật**

- Bộ dụng cụ phẫu thuật: bộ phẫu thuật mi mắt (bút đánh dấu, vành mi, compa, dao 15, kéo thẳng, kéo cong đầu tù, pince có máu, pince rút chỉ, kìm kẹp kim, đốt điện, chỉ Mersilene 4/0, chỉ Prolene 5/0, chỉ Vicryl 6/0, chỉ Nylon 6/0...)

- Thuốc trong mổ: thuốc sát trùng Betadin 5%, 10%, thuốc và phương tiện phục vụ gây mê hồi sức, mỡ kháng sinh tra mắt khi kết thúc phẫu thuật.

##### **2.2.4.3. Phương tiện phục vụ sau mổ**

- Kháng sinh toàn thân (Zinnat)
- Thuốc chống viêm, giảm phù nề (Alphachymotripsin)
- Thuốc giảm đau (Efferalgan)

- Kháng sinh tra mắt (mỡ Oflovid)
- Thuốc nước mắt nhân tạo dạng nước, gel (Sanlein, Liposic)

### **2.2.5. Cách thức nghiên cứu**

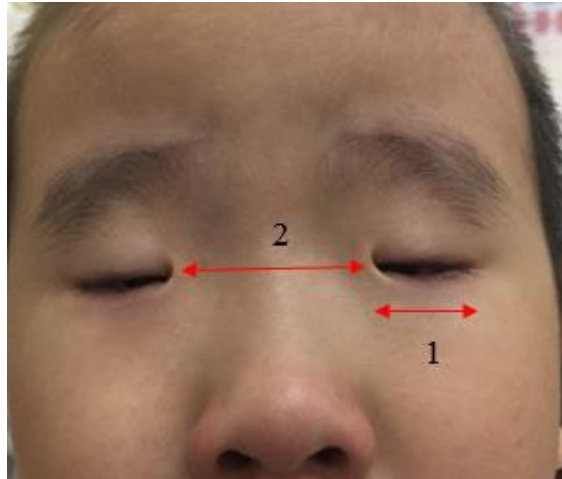
#### **2.2.5.1. Khám lâm sàng trước phẫu thuật**

##### **- Hỏi bệnh**

- + Thông tin liên lạc: tên, địa chỉ, số điện thoại
- + Tuổi
- + Giới tính
- + Các triệu chứng chủ quan tại mắt
- + Khai thác tiền sử phẫu thuật, tiền sử bệnh lý tại mắt và toàn thân
- + Khai thác tiền sử gia đình, vẽ sơ đồ phả hệ

##### **- Khám lâm sàng**

- + Thử thị lực: trẻ lớn dùng bảng Snellen, trẻ nhỏ dùng bảng hình
- + Đo khúc xạ trước và sau liệt điều tiết Cyclogyl 1% (nếu có lác sử dụng Atropine 0,5%)
- + Đo độ dài khe mi (ĐDKM): là khoảng cách giữa góc trong và góc ngoài của mắt (đơn vị milimet)
- + Đo độ cao khe mi: là khoảng cách từ điểm giữa mi trên đến điểm giữa mi dưới (đơn vị milimet)
- + Đo khoảng cách hai góc trong mắt (KCHGT): là khoảng cách điểm mi trên và mi dưới gặp nhau giữa 2 bên mắt (đơn vị milimet)



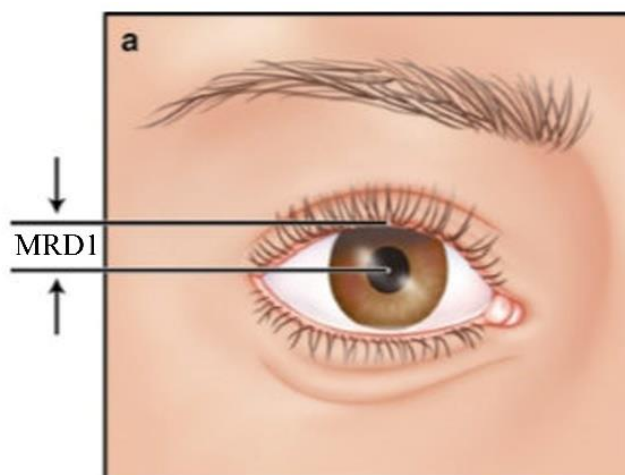
**Hình 2.1. Cách đo độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt**

1. Độ dài khe mi; 2. Khoảng cách hai góc trong mắt

+ Đo khoảng cách đồng tử: là khoảng cách giữa 2 ánh phản xạ trên giác mạc

+ Đánh giá tình trạng nếp quạt ngược

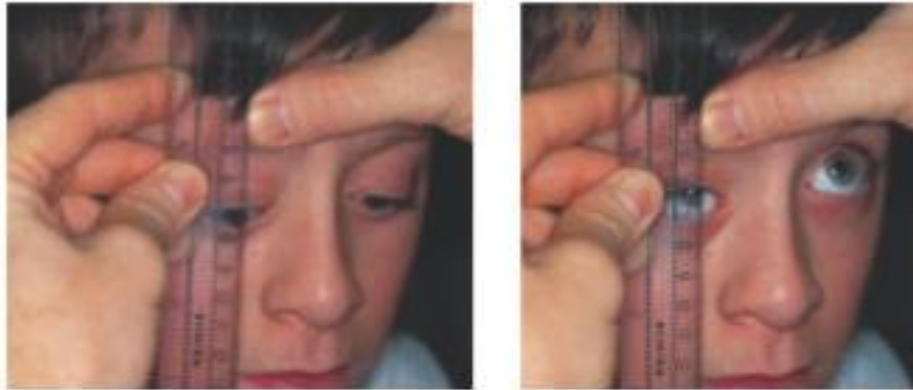
+ Đánh giá mức độ sụp mi bằng cách đo chỉ số MRD1 (Margin Reflex Distance – Khoảng cách bờ mi trên và ánh phản quang giác mạc), xác định mức độ sụp mi tương xứng hay không tương xứng hai bên. Chỉ số MRD1 được xác định bằng cách cho bệnh nhân nhìn thẳng và đo khoảng cách từ điểm cao nhất của mi trên đến ánh phản quang giác mạc.



**Hình 2.2. Cách đo chỉ số MRD1**

Nguồn: Massry và cộng sự (2011)<sup>25</sup>

+ Đánh giá chức năng cơ nâng mi bằng cách đo biên độ vận động cơ nâng mi. Dùng ngón tay cái ấn trên cung lông mày để loại trừ sự tham gia của cơ trán, đo khoảng cách bờ tự do mi trên khi nhãn cầu vận động từ tư thế liếc xuống dưới tối đa đến liếc lên trên tối đa.



A

B

**Hình 2.3. Đánh giá chức năng cơ nâng mi trên**

A. Mắt liếc xuống dưới tối đa; B. Mắt liếc lên trên tối đa

*Nguồn: Leatherbarrow và cộng sự (2011)<sup>26</sup>*

Bình thường biên độ này từ 12-15mm

+ Khám tìm dấu hiệu Bell: yêu cầu bệnh nhân nhắm mắt, người khám vén mi xác định nhãn cầu có di chuyển lên trên và ra ngoài không.

+ Khám bán phần trước, bán phần sau: tìm viêm nhiễm bán phần trước nhãn cầu, đánh giá tình trạng khô mắt, các tổn thương mắt phối hợp khác như lộn mi dưới ra ngoài, di lệch điểm lệ dưới, hẹp lỗ lệ, nhãn cầu nhỏ, giác mạc nhỏ, rung giật nhãn cầu, khuyết gai thị...

+ Khám lác và vận nhãn: đánh giá sự thẳng trục của nhãn cầu, vận động của nhãn cầu theo các hướng.

+ Đánh giá tình trạng nhược thị.

+ Khám toàn thân bao gồm hỏi bệnh sử chi tiết, quá trình phát triển, phát hiện các bất thường toàn thân như lông mày hình cung, đầu ngửa ra sau, sống mũi dẹt, khe hở môi vòm, tai bám thấp, vành tai cụp, rối loạn kinh nguyệt...

+ Các bệnh nhân nữ đến tuổi dậy thì được gửi khám sản phụ khoa và nội tiết để được theo dõi, đánh giá, tư vấn về nguy cơ mắc bệnh suy buồng trứng sớm.

+ Chụp ảnh bệnh nhân trước và sau phẫu thuật để so sánh.

+ Các quá trình hỏi bệnh, thăm khám được tiến hành bởi nghiên cứu sinh, thử thị lực và thử kính được thực hiện bởi điều dưỡng khoa Mắt trẻ em bệnh viện Mắt Trung Ương.

2.2.5.2. *Cận lâm sàng*: làm các xét nghiệm cơ bản chuẩn bị cho phẫu thuật.

2.2.5.3. *Điều trị phẫu thuật*

#### **\* Chuẩn bị bệnh nhân**

- Giải thích tình trạng bệnh, quy trình phẫu thuật, nguy cơ biến chứng, ưu điểm và hạn chế của phương pháp phẫu thuật, quy trình nghiên cứu, hướng dẫn người nhà ký giấy cam đoan chấp nhận phẫu thuật và tự nguyện tham gia nghiên cứu.

- Hướng dẫn bệnh nhân cách chăm sóc sau mổ, hẹn lịch thay băng, khám sau mổ.

#### **\* Quy trình phẫu thuật**

- **Vô cảm**: gây mê đối với trẻ em và gây tê bằng Lidocain 2% đối với người lớn.

Bộc lộ hai mắt để so sánh.

- **Thì 1:** tạo hình góc trong mắt theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong

+ Đánh dấu đường rạch trên da bằng bút màu: đánh dấu điểm P1 (đuôi chữ Y) nằm giữa sống mũi và tâm đồng tử (làm tương tự ở cả hai bên, tạo khoảng cách hai góc trong mong muốn sau phẫu thuật bằng  $\frac{1}{2}$  khoảng cách đồng tử). Đánh dấu điểm P2 (đuôi chữ V) tại góc trong mắt và nối 2 điểm P1-P2. Từ điểm P2, vẽ 2 cánh của chữ V chạy song song theo bờ mi trên và mi dưới.

+ Tiến hành rạch da và cắt lọc, tách các lớp cơ dưới da, phẫu tích bộc lộ dây chằng mi trong.

+ Khâu gấp dây chằng mi trong vào chỗ bám ở màng xương của mào lệ trước bằng chỉ không tiêu Prolene 5/0. Chú ý khi khâu gấp dây chằng mi trong phải khâu sâu ra sau tạo vector lực hướng ra sau, giúp tạo hình góc trong mắt tự nhiên hơn. Nếu cần thiết, cắt bỏ tổ chức dưới da thừa để góc trong mắt di chuyển được vào phía trong.

+ Tịnh tiến vạt da về phía đỉnh góc trong của đường rạch và khâu da bằng chỉ Nylon 6/0 mũi rời.

- **Thì 2:** treo mi trên vào cơ trán bằng chỉ Mersilene 4/0 chập đôi theo hình ngũ giác, được tiến hành ngay sau thì 1 trong cùng ca phẫu thuật.

+ Đánh dấu trên da vị trí cần rạch bằng bút màu, chú ý đường rạch liên tiếp với cánh trên của chữ V tạo nếp mi liên tục, cong đều, tự nhiên sau phẫu thuật.

+ Đặt thanh đê bảo vệ nhãn cầu.

+ Rạch da dọc theo nếp mi trên dài khoảng 15mm, cách bờ tự do mi trên 3-5mm.

+ Rạch da sát bờ trên cung lông mày 2 điểm cách nhau khoảng 20-30mm (cân đối với 2 đầu đường rạch bờ mi), 2 đường này sâu tới màng xương, kích thước khoảng 2mm.

+ Đường rạch trên cùng ở giữa 2 đường rạch trên cung lông mày và cao hơn khoảng 5mm, đường này cũng sát tới màng xương tạo chỗ giấu nút chỉ treo cơ trán khi kết thúc phẫu thuật.

+ Luồn chỉ treo ở điểm đầu và điểm cuối của đường rạch nếp mi, chú ý kim đi xuyên trong chiều dày của sụn mi.

+ Luồn kim tới 2 điểm trên cung mày (kim đi gần sát xương hốc mắt)

+ Luồn kim tới đường rạch trên trán (kim đi sát xương)

+ Kéo 2 đầu dây ở đường rạch trên trán điều chỉnh cho bờ tự do mi trên ngang rìa giác mạc hoặc thấp hơn rìa giác mạc cực trên 1 mm.

+ Buộc nút chỉ đầu tiên, quan sát đánh giá, kiểm tra mức độ nâng mi, độ vênh và độ cong của bờ mi, nếp mi trên... (có thể điều chỉnh chỉ căng thêm hay lỏng ra tùy mức độ mi được nâng lên)

+ Thắt và cố định chỉ treo tại điểm rạch da vùng giữa trán.

+ Vùi đầu chỉ treo xuống dưới da (sát xương).

+ Khâu vết rạch da bằng chỉ Vicryl 6/0, khâu 2 lớp tại điểm rạch da vùng giữa trán.

+ Tra mỡ kháng sinh, băng mắt.

+ Chú ý: hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược thường cần phẫu thuật hai mắt do bệnh có bất thường ở cả hai mắt nên sau khi tiến hành tạo hình góc trong và treo mi trên vào cơ trán ở mắt thứ nhất, nên để chỉ treo cơ trán chờ, chưa nên kéo và thắt chỉ treo mi vì sau khi thắt chỉ treo mi, mắt thứ nhất sẽ nhắm không kín, giác mạc sẽ bị hở liên tục trong thời gian phẫu thuật mắt thứ hai dẫn tới khô mắt, tổn thương biểu mô giác mạc. Tiếp tục

phẫu thuật tạo hình góc trong và treo mi trên vào cơ trán ở mắt thứ hai. Sau đó, quay lại tiên hành kéo và thắt chỉ treo mi của mắt thứ nhất và mắt thứ hai, đồng thời so sánh căn chỉnh cho độ nâng mi trên của hai mắt cân đối.



A



B



C



D

**Hình 2.4. Các bước phẫu thuật**

- A. Rạch da góc trong hình chữ Y; B. Bộc lộ dây chằng mi trong; C. Tịnh tiến và khâu da hình chữ V; D. Treo mi trên vào cơ trán theo hình ngũ giác
- Các phẫu thuật đều được tiến hành bởi cùng một phẫu thuật viên là nghiên cứu sinh.



### \* Chăm sóc sau phẫu thuật

+ Thay băng lần đầu sau phẫu thuật một ngày.

+ Thuốc sau phẫu thuật:

Kháng sinh toàn thân trong 7 ngày (Zinnat 20mg/kg/ngày chia 2 lần)

Thuốc chống viêm, giảm phù nề (Alphachymotripsin 2-4 viên/ngày)

Thuốc giảm đau nếu cần (Efferalgan 10-15mg/kg/lần)

Kháng sinh tra mắt (mỡ Oflovid tra mắt trước khi ngủ và bôi vết mổ)

Nhỏ nước mắt nhân tạo dạng nước, gel (dung dịch Sanlein 4 lần/ngày, Liposic 2 lần/ngày)

+ Cắt chỉ khâu da sau 7-10 ngày.

#### 2.2.5.4. Theo dõi, đánh giá kết quả điều trị

Bệnh nhân được khám lại sau mổ 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 1 năm.

### 2.3. Thu thập số liệu và các tiêu chí đánh giá:

#### 2.3.1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng HKM-SM-NQN

- Tuổi: được phân loại thành 3 nhóm: < 6 tuổi, 6-15 tuổi, > 15 tuổi

- Giới: nam, nữ

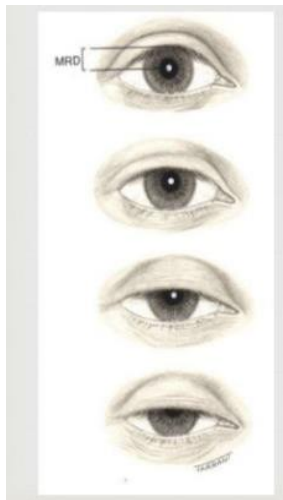
- Tiền sử gia đình, vẽ phả hệ, xác định di truyền từ bố hay mẹ

- Mức độ sụp mi, phân loại theo tác giả Lê Minh Thông<sup>90</sup> và Adam J. Cohen<sup>91</sup>

Nhẹ :  $1 < MRD1 \leq 3\text{mm}$

Trung bình :  $0 < MRD1 \leq 1\text{mm}$

Nặng :  $MRD1 \leq 0\text{ mm}$



Mức độ sụp mi

Sụp mi nhẹ

Sụp mi trung bình

Sụp mi nặng

**Hình 2.5. Phân loại mức độ sụp mi**

Nguồn: Black và cộng sự (2012)<sup>92</sup>

- Chức năng cơ nâng mi, phân loại theo Arnab Biswas<sup>93</sup>

Tốt : > 7mm

Trung bình : 5-7mm

Yếu : < 5mm

- Dấu hiệu Bell: dương tính, âm tính

- Độ dài khe mi: phân loại thành 2 nhóm < 20 mm, ≥ 20mm

- Khoảng cách hai góc trong mắt: chia thành 3 nhóm < 35mm, 35-40mm, >40mm.

- Mức độ nếp quạt, phân loại theo Taylor<sup>14</sup>

Độ 0: không có nếp quạt

Độ 1 (nhẹ): có nếp quạt nhưng vẫn còn nhìn thấy góc trong mắt

Độ 2 (trung bình): nếp quạt che khuất góc trong mắt và 1 phần cực lệ

Độ 3 (nặng): nếp quạt che hoàn toàn cực lệ cũng như 1 phần kết mạc nhãn cầu.

Độ 4 (rất nặng): nếp quạt che hoàn toàn kết mạc nhãn cầu và 1 phần rìa giác mạc phía mũi

- Tình trạng khúc xạ:

Cận thị: khi công suất cầu SPH  $\leq -0,5D$  và công suất trụ  $< 1D$

Viễn thị: khi công suất cầu SPH  $\geq +0,5D$  và công suất trụ  $< 1D$

Loạn thị: khi công suất trụ  $\geq 1D$

- Tình trạng nhược thị:

Nhược thị được định nghĩa theo tiêu chuẩn đối với bảng thị lực Snellen là thị lực sau chỉnh kính tối ưu nhỏ hơn 20/30 hoặc chênh lệch thị lực giữa 2 mắt từ 2 hàng trở lên tại thời điểm khám.<sup>19</sup>

Với trẻ chưa biết nói, tình trạng nhược thị được xác định bằng việc mất khả năng duy trì định thị trung tâm bền vững hoặc định thị ưu thế khi sử dụng test lăng kính 10 Diop đáy hướng xuống dưới.

Phân loại: nhược thị một mắt, nhược thị hai mắt

Mức độ nhược thị:

Nhẹ: thị lực từ 20/30 đến 20/70

Trung bình: thị lực từ 20/80 đến 20/160

Nặng: thị lực  $< 20/160$

- Tình trạng lác và vận nhãn: lác trong, lác ngoài, lác đứng, có hạn chế vận nhãn hoặc không

- Các biểu hiện tại mắt khác: lộn mi dưới ra ngoài, bất thường đường lệ, khuyết gai thị, rung giật nhãn cầu, nhãn cầu nhỏ, giác mạc nhỏ...

- Các biểu hiện toàn thân: tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau, lông mày hình cung, sống mũi dẹt, tai bám thấp, vành tai cụp, khe hở môi vòm, rối loạn kính nguyệt, chậm phát triển trí tuệ...

### **2.3.2. Đánh giá kết quả điều trị**

Bệnh nhân được khám lại tại các thời điểm sau mổ 1 tuần, 1 tháng, 3 tháng, 6 tháng, 1 năm, được chụp ảnh và ghi chép lại các thông số đánh giá các tiêu chí sau:

- Mức độ cải thiện độ dài khe mi: kiểm định so sánh trước và sau phẫu thuật.
- Tình trạng nếp quạt sau phẫu thuật: hết nếp quạt, còn nếp quạt ít, nếp quạt không thay đổi.
- Khoảng cách hai góc trong mắt: kiểm định so sánh trước và sau phẫu thuật
- Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi: là tỷ lệ giữa khoảng cách hai góc trong mắt chia cho độ dài khe mi, kiểm định so sánh trước và sau phẫu thuật.
- Mức độ sụp mi sau phẫu thuật

Còn sụp mi nặng :  $MRD1 \leq 0 \text{ mm}$

Còn sụp mi trung bình :  $0 < MRD1 \leq 1 \text{ mm}$

Còn sụp mi nhẹ :  $1 < MRD1 \leq 3 \text{ mm}$

Hết sụp mi :  $MRD1 > 3 \text{ mm}$

Đánh giá tình trạng chỉnh quá mức (quá chỉnh): bờ mi ở phía trên rìa giác mạc  $\geq 1 \text{ mm}$

- Sự cân xứng mi hai bên: hai mắt được xem là cân xứng nếu chênh lệch MRD1 của 2 mắt  $\leq 1 \text{ mm}$ .

- Tình trạng nhắm mắt không kín sau mổ: đo độ cao khe mi khi bệnh nhân nhắm mắt, chia thành 2 mức

Hở mi nhẹ: hở mi  $\leq 3\text{mm}$

Hở mi nặng: hở mi  $> 3\text{mm}$

- Sẹo góc trong sau mổ, chia thành 4 mức:

Không có sẹo

Sẹo mức độ nhẹ: chỉ nhìn thấy khi đứng gần dưới 1 mét

Sẹo mức độ trung bình: nhìn rõ khi đứng xa trên 1 mét

Sẹo mức độ nặng: cần phẫu thuật chỉnh sửa

- Các biến chứng: chảy máu nhiều trong mổ (máu chảy nhiều trong khi mổ cần phối hợp nhiều phương pháp để cầm máu như đốt điện, ép vị trí chảy máu bằng gạc có tẩm adrenalin...), kim xuyên qua sụn mi, biến dạng bờ mi, quặm mi, mi nâng quá cao (quá chỉnh), mất đồng vận mi mắt - nhãn cầu (tình trạng mi không di động theo nhãn cầu khi mắt liếc xuống), hở mi, viêm loét giác mạc, u hạt, lộ vật liệu treo, nhiễm trùng, sụp mi tái phát, sẹo góc trong...

- Thị lực chỉnh kính tối ưu sau mổ tại thời điểm theo dõi cuối: so sánh với trước phẫu thuật.

- Mức độ hài lòng của bệnh nhân sau phẫu thuật:

Hài lòng: bệnh nhân hài lòng với kết quả thẩm mỹ sau phẫu thuật

Không hài lòng: bệnh nhân không hài lòng với kết quả thẩm mỹ sau phẫu thuật, mong muốn sớm được phẫu thuật tiếp.

- Đánh giá kết quả phẫu thuật chung, dựa theo tiêu chuẩn của Taylor<sup>14</sup> và Nuruddin<sup>62</sup>:

**Bảng 2.1. Bảng phân loại kết quả phẫu thuật chung**

KQPT chung Tiêu chí	Tốt	Khá	Kém
Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi sau phẫu thuật	< 1,3	1,3 – 1,5	> 1,5
Nếp quạt ngược	và hết nếp quạt ngược	hoặc còn ít	hoặc còn rõ
Sụp mi	và hết sụp mi	hoặc còn sụp mi mức độ nhẹ	hoặc còn sụp mi mức độ trung bình

Tốt và khá được coi là kết quả phẫu thuật chung thành công, kém là thất bại.

### ***2.3.3. Các yếu tố liên quan đến kết quả điều trị***

Kiểm định đánh giá mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật chung sau mổ với các yếu tố sau:

- Tuổi
- Độ dài khe mi trước phẫu thuật
- Độ sụp mi trước phẫu thuật
- Mức độ nếp quạt trước phẫu thuật
- Khoảng cách hai góc trong mắt trước phẫu thuật
- Tổ hợp một số yếu tố trước phẫu thuật

## 2.4. Xử lý số liệu

Tất cả thông tin của bệnh nhân đều được điền vào mẫu bệnh án nghiên cứu. Số liệu được nhập và xử lý bằng phần mềm SPSS 16.0.

Tất cả số liệu nghiên cứu được xử lý theo phương pháp thống kê y học.

Sử dụng test khi bình phương để so sánh các tỷ lệ của biến định tính, test Fisher's Exact khi so sánh các tỷ lệ của biến định tính mà có nhiều hơn 20% số ô có tần số mong đợi nhỏ hơn 5, test T ghép cặp để so sánh trung bình của hai biến định lượng trước và sau can thiệp phẫu thuật. Khác biệt có ý nghĩa thống kê khi  $p < 0,05$ .

## 2.5. Đạo đức trong nghiên cứu

Nghiên cứu đã được Hội đồng Đạo đức trong nghiên cứu Y sinh học phê duyệt số 94/ HĐDDĐHYHN, ngày 10/5/2017.

Chỉ định và phương pháp phẫu thuật được lãnh đạo khoa và phòng Kế hoạch tổng hợp Bệnh viện Mắt Trung Ương thông qua.

Bệnh nhân được giải thích rõ về tình trạng bệnh, cách thức phẫu thuật và triển vọng sau phẫu thuật.

Nghiên cứu được sự đồng ý của bệnh nhân và/hoặc người nhà bệnh nhân. Bệnh nhân tự nguyện tham gia nghiên cứu, có thể rút ra khỏi nghiên cứu bất kỳ lúc nào mà quyền lợi không bị xâm phạm.

Các biến chứng trong và sau phẫu thuật đều được báo cáo trung thực và có hướng xử trí kịp thời, đúng đắn. Các bí mật cá nhân được giữ kín. Các thông tin của bệnh nhân chỉ phục vụ cho nghiên cứu, khi công bố tên của bệnh nhân được viết tắt.

Nghiên cứu được tiến hành hoàn toàn vì mục đích khoa học và lợi ích của người bệnh.

## CHƯƠNG 3

### KẾT QUẢ

#### 3.1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược

##### 3.1.1. Đặc điểm bệnh nhân theo tuổi

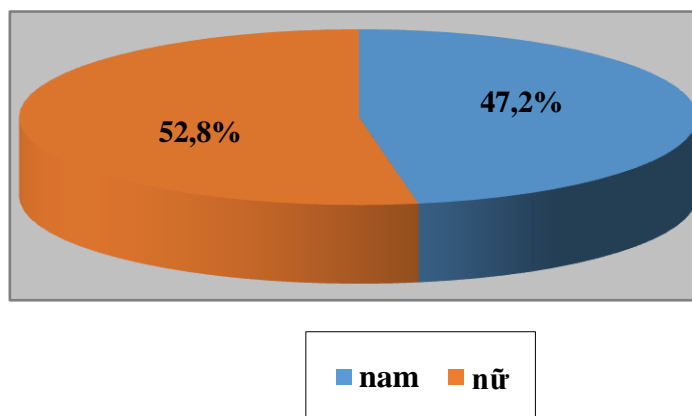
**Bảng 3.1. Đặc điểm bệnh nhân theo tuổi**

Tuổi	< 6 tuổi	6-15 tuổi	>15 tuổi	Tổng
Số bệnh nhân	39	10	4	53
Tỷ lệ %	73,6%	18,9%	7,5%	100%

Trong số 53 bệnh nhân nghiên cứu, bệnh nhân nhỏ tuổi nhất là 3 tuổi, lớn nhất là 40 tuổi. Tuổi trung bình của nhóm nghiên cứu là  $6,83 \pm 6,66$ .

Nhóm tuổi nhỏ hơn 6 tuổi chiếm phần lớn (73,6%). Nhóm tuổi trên 15 tuổi chiếm tỷ lệ thấp nhất (7,5%).

##### 3.1.2. Đặc điểm bệnh nhân theo giới



**Biểu đồ 3.1. Đặc điểm bệnh nhân theo giới**

Trong nhóm bệnh nhân nghiên cứu, nam chiếm tỷ lệ 47,2%, nữ chiếm tỷ lệ 52,8%. Sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê với  $p > 0,05$ .



### 3.1.3. Tiền sử gia đình

**Bảng 3.2. Tiền sử gia đình**

Tiền sử gia đình	Có	Không	Không rõ	Tổng
Số bệnh nhân	21	31	1	53
Tỷ lệ %	39,6%	58,5%	1,9%	100%

Trong nghiên cứu của chúng tôi có:

- 1 trường hợp (chiếm 1,9%) không rõ tiền sử gia đình do trẻ bị bỏ rơi, được nhận làm con nuôi.

- 21 trường hợp (chiếm 39,6%) tiền sử gia đình có người mắc bệnh trong đó 17 trường hợp có bố mắc bệnh (chiếm 32%), 3 trường hợp có mẹ mắc bệnh (5,7%), 1 trường hợp bố mẹ bình thường nhưng em trai của bố mắc bệnh (1,9%).

- 5 phá hệ có nhiều thể hệ và nhiều cá thể trong gia đình mắc bệnh di truyền theo quy luật di truyền trội.

### 3.1.4. Đặc điểm tổn thương tại mắt

#### 3.1.4.1. Tình trạng thị lực

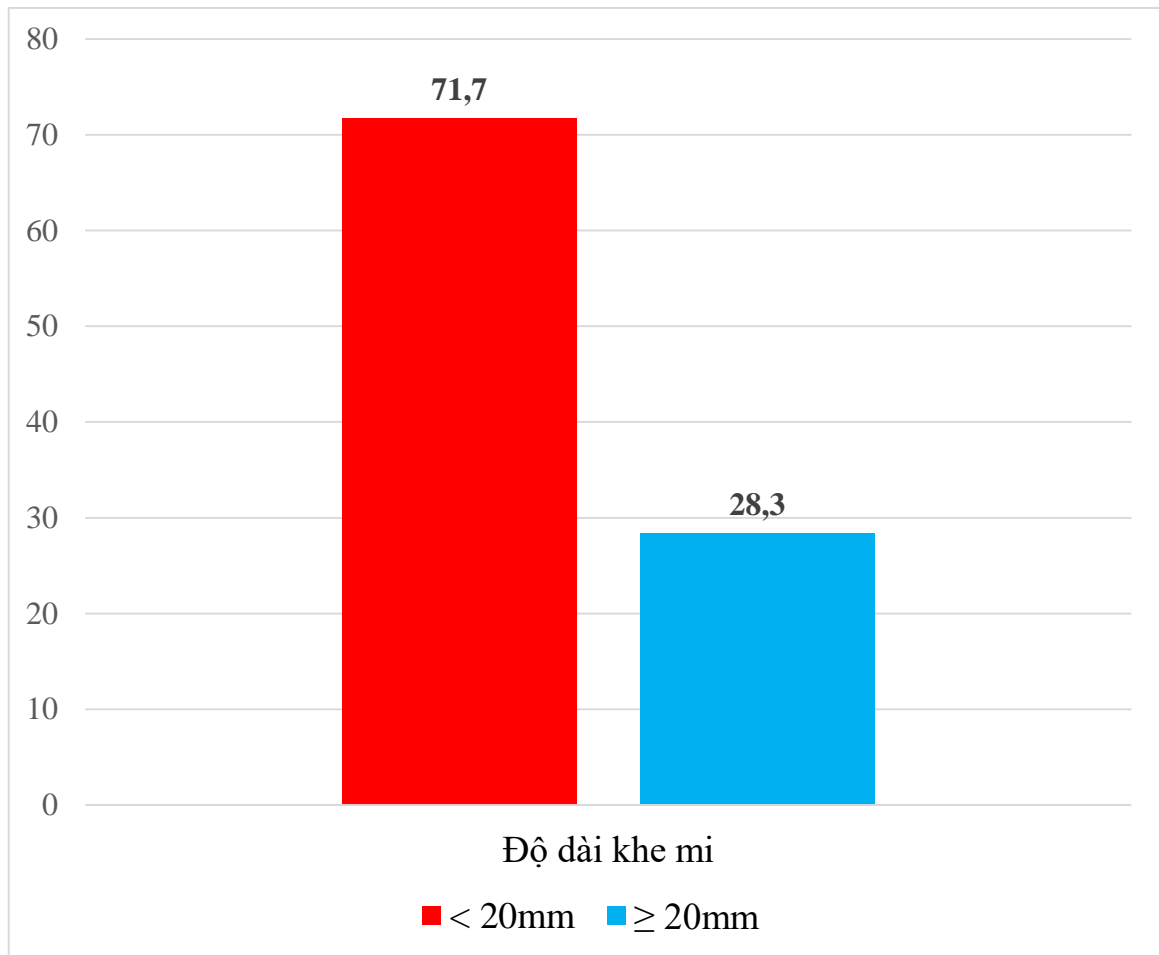
**Bảng 3.3. Tình trạng thị lực**

Thị lực	Số mắt	Tỷ lệ %
Không đo được	2	1,9%
> 20/30	12	11,3%
20/30 - 20/70	50	47,2%
20/80 - 20/160	29	27,3%
< 20/160	13	12,3%
Tổng số	106	100%

Trong tổng số 106 mắt nghiên cứu, có 2 mắt (của 1 bệnh nhân) không đo được thị lực do trẻ bị thiếu năng trí tuệ không phối hợp đo. Nhóm có thị lực 20/30-20/70 chiếm tỷ lệ cao nhất 47,2%.

### 3.1.4.2. Độ dài khe mi

Độ dài khe mi trung bình là  $18,21 \pm 2,32$  mm, giá trị nhỏ nhất 15mm, giá trị lớn nhất 24mm.

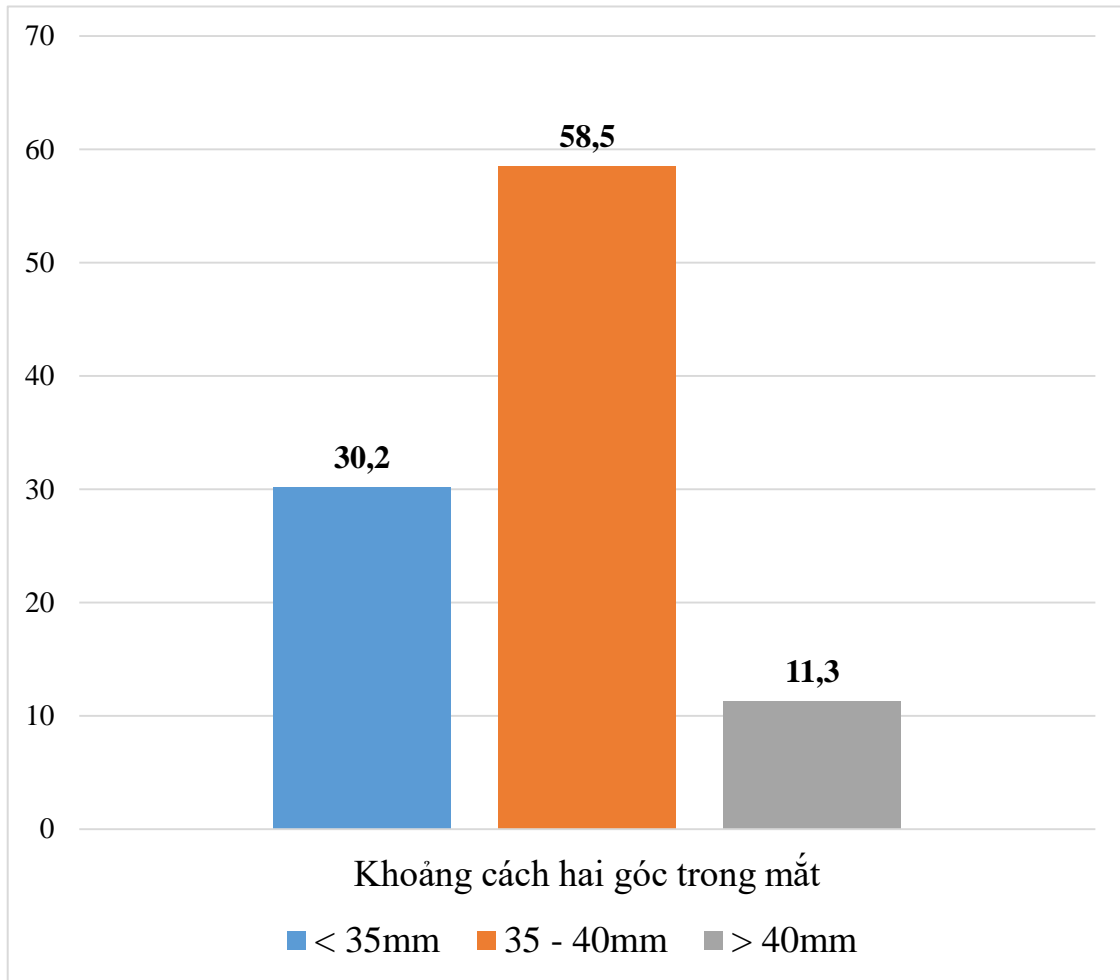


***Biểu đồ 3.2. Độ dài khe mi trước mổ***

Phần lớn trường hợp bệnh nhân mắc hội chứng hẹp khe mi-sụp mi-nếp quạt ngược trong nghiên cứu của chúng tôi có độ dài khe mi dưới 20mm, chiếm tỷ lệ 71,7%.

### 3.1.4.3. Khoảng cách hai góc trong mắt

- Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình là  $36,30 \pm 3,78$  mm, giá trị nhỏ nhất 28mm, giá trị lớn nhất 45mm.



**Biểu đồ 3.3. Khoảng cách hai góc trong mắt trước mổ**

Nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt lớn hơn 35mm chiếm tỷ lệ cao với 58,5% trường hợp có khoảng cách hai góc trong mắt 35-40mm, 11,3% trường hợp có khoảng cách hai góc trong mắt > 40mm.

#### 3.1.4.4. Độ cao khe mi:

Độ cao khe mi trung bình là  $3,94 \pm 1,03$  mm, giá trị nhỏ nhất 2 mm, giá trị lớn nhất 7 mm.

#### 3.1.4.5. Tình trạng sụp mi

##### - Hình thái sụp mi

**Bảng 3.4. Hình thái sụp mi**

Hình thái sụp mi	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Sụp mi cân xứng	43	81,1%
Sụp mi không cân xứng	10	18,9%
Tổng	53	100%

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tất cả bệnh nhân đều có biểu hiện sụp mi cả hai mắt trong đó sụp mi hai bên cân xứng chiếm tỷ lệ cao 81,1%. Sụp mi hai bên không cân xứng chiếm tỷ lệ 18,9%.

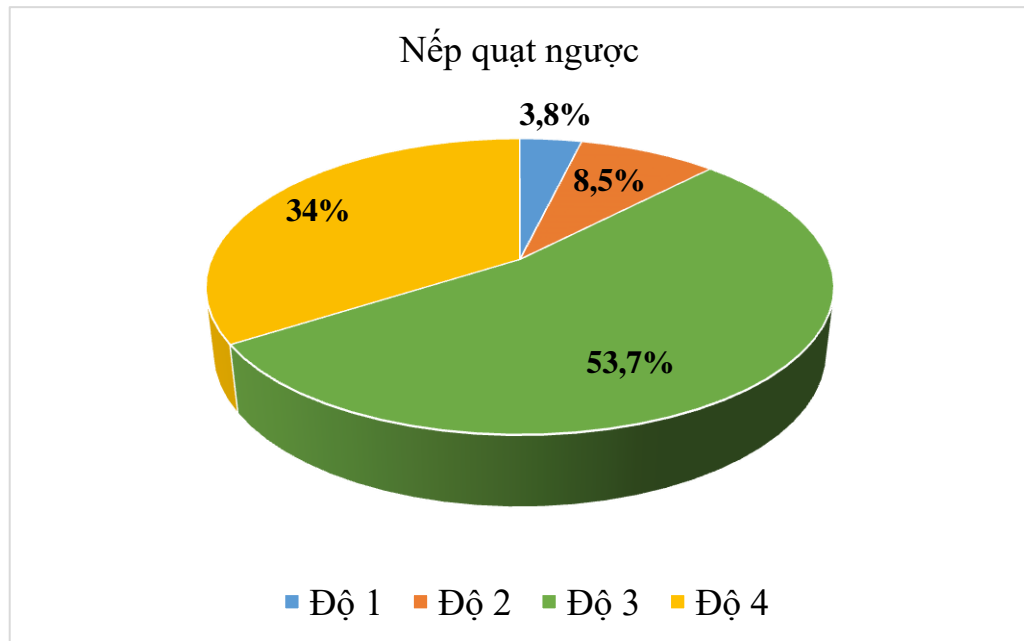
##### - Mức độ sụp mi

**Bảng 3.5. Mức độ sụp mi**

Mức độ sụp mi	Nhẹ	Trung bình	Nặng	Tổng
Số mắt	0	15	91	106
Tỷ lệ %	0	14,2%	85,8%	100%

Phần lớn bệnh nhân sụp mi mức độ nặng, chiếm tỷ lệ 85,8%. Sụp mi mức độ trung bình chiếm tỷ lệ 14,2%. Không có trường hợp nào sụp mi mức độ nhẹ.

### 3.1.4.6. Tình trạng nếp quạt ngược



**Biểu đồ 3.4. Tình trạng nếp quạt ngược trước mổ**

Tất cả các bệnh nhân trong nghiên cứu đều có nếp quạt ngược, chủ yếu ở mức độ 3 (chiếm tỷ lệ 53,7%) và độ 4 (chiếm tỷ lệ 34%).

### 3.1.4.7. Mối liên quan giữa các bất thường mi đặc trưng của hội chứng

**\* Mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ sụp mi**

**Bảng 3.6. Mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ sụp mi**

Sụp mi ĐDKM	Trung bình	Nặng	Tổng
< 20mm	4 (26,7%)	72 (79,1%)	76 (71,7%)
≥ 20mm	11 (73,3%)	19 (20,9%)	30 (28,3%)
Tổng	15 (100%)	92 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	p=0,0001		

Có mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ sụp mi trước mắt. Ở nhóm sụp mi trung bình, 73,3% bệnh nhân có độ dài khe mi > 20mm trong khi ở nhóm sụp mi nặng, 79,1% bệnh nhân có độ dài khe mi < 20mm. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test). Như vậy, bệnh nhân có mức độ khe mi hẹp nhiều thường đi kèm với mức độ sụp mi nặng.

**\* Mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ nếp quạt ngược**

**Bảng 3.7. Mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ nếp quạt ngược**

Nếp quạt ĐDKM	Độ 1	Độ 2	Độ 3	Độ 4	Tổng
< 20mm	0 (0%)	2 (22,2%)	38 (66,7%)	36 (100%)	76 (71,7%)
≥ 20mm	4 (100%)	7 (77,8%)	19 (33,3%)	0 (0%)	30 (28,3%)
Tổng	4 (100%)	9 (100%)	57 (100%)	36 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	$p=0,0001$				

Có mối liên quan giữa độ dài khe mi và mức độ nếp quạt ngược trước mắt. Ở nhóm nếp quạt ngược độ 1 và độ 2, tỷ lệ độ dài khe mi ≥ 20mm chiếm tỷ lệ cao, tương ứng là 100% và 77,8%. Ở nhóm nếp quạt ngược độ 3 và độ 4, tỷ lệ độ dài khe mi < 20mm chiếm tỷ lệ cao, tương ứng là 66,7% và 100%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test). Như vậy, bệnh nhân có mức độ khe mi hẹp nhiều thường đi kèm với mức độ nếp quạt ngược nặng.

\* *Mối liên quan giữa mức độ sụp mi và mức độ nếp quạt ngược*

**Bảng 3.8. Mối liên quan giữa mức độ sụp mi và mức độ nếp quạt ngược**

Sụp mi \ Nếp quạt	Trung bình	Nặng	Tổng
Độ 1	0 (0%)	4 (4,4%)	4 (3,8%)
Độ 2	5 (33,3%)	4 (4,4%)	9 (8,5%)
Độ 3	8 (53,3%)	49 (53,8%)	57 (53,8%)
Độ 4	2 (13,3%)	34 (37,4%)	36 (34%)
Tổng	15 (100%)	91 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	$p = 0,006$		

Có mối liên quan giữa mức độ sụp mi và mức độ nếp quạt ngược trước mổ. Ở nhóm sụp mi mức độ nặng, nếp quạt ngược chủ yếu ở mức độ 3 và độ 4, tương ứng với tỷ lệ 53,8% và 37,4%. Ở nhóm sụp mi mức độ trung bình, nếp quạt ngược chủ yếu ở mức độ 2 và độ 3, tương ứng với tỷ lệ 33,3% và 53,3%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test).

#### 3.1.4.8. Chức năng cơ nâng mi trên

**Bảng 3.9. Chức năng cơ nâng mi trên**

Chức năng cơ nâng mi trên	Tốt	Trung bình	Yếu	Tổng
Số mắt	0	0	106	106
Tỷ lệ %	0%	0%	100%	100%

Trong số 106 mắt bị sụp mi, 100% các trường hợp đều có chức năng cơ nâng mi trên yếu.

## 3.1.4.9. Tình trạng lác

**Bảng 3.10. Tình trạng lác**

Tình trạng lác	Không lác	Lác trong	Lác ngoài	Lác đứng	Tổng
Số BN	40	3	10	0	53
Tỷ lệ %	75,4%	5,7%	18,9%	0	100%
		24,6%			

Lác gặp ở 24,6% bệnh nhân trong nghiên cứu với 18,9% bệnh nhân lác ngoài, 5,7% bệnh nhân lác trong. Trong nghiên cứu của chúng tôi không gặp bệnh nhân nào lác đứng.

## 3.1.4.10. Tình trạng tật khúc xạ

**Bảng 3.11. Tình trạng tật khúc xạ**

Tình trạng tật khúc xạ	Chính thị	Cận thị	Viễn thị	Loạn thị	Tổng số
Số mắt	2	5	13	86	106
Tỷ lệ %	1,9%	4,7%	12,3%	81,1%	100%
		98,1%			

Tỷ lệ bệnh nhân có tật khúc xạ cao (98,1%) bao gồm cả 3 hình thái loạn thị, viễn thị, cận thị trong đó loạn thị chiếm đa số (81,1%).



### 3.1.4.11. Tình trạng nhược thị

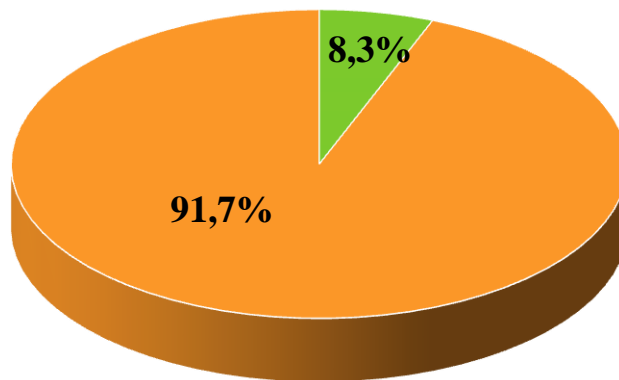
#### \* *Mức độ nhược thị*

**Bảng 3.12. Mức độ nhược thị**

Tình trạng nhược thị		Số mắt	Tỷ lệ %	
Không nhược thị		12	11,5%	
Nhược thị	Nhẹ	50	48,1%	88,5%
	Trung bình	29	27,9%	
	Nặng	13	12,5%	
Tổng số		104	100%	

Trong 106 mắt nghiên cứu, có 2 mắt của một bệnh nhân bị thiếu năng trí tuệ không đánh giá được thị lực và tình trạng nhược thị. Để đánh giá mức độ nhược thị, chúng tôi xét trong 104 mắt đánh giá được tình trạng thị lực, trong đó 88,5% số mắt bị nhược thị, 11,5% số mắt không có tình trạng nhược thị. Nhược thị mức độ nhẹ chiếm chủ yếu với 48,1%, nhược thị mức độ trung bình chiếm tỷ lệ 27,9%, mức độ nặng chiếm tỷ lệ 12,5%..

#### \* *Hình thái nhược thị*



■ Nhược thị một mắt ■ Nhược thị hai mắt

**Biểu đồ 3.5. Hình thái nhược thị**

Trong 53 bệnh nhân nghiên cứu có 1 bệnh nhân không phối hợp thủ thị lực, 4 bệnh nhân không có tình trạng nhược thị ở cả 2 mắt.

Để đánh giá hình thái nhược thị chúng tôi xét trong 48 bệnh nhân bị nhược thị, trong đó chủ yếu bệnh nhân bị nhược thị cả hai mắt (44/48 bệnh nhân), chiếm tỷ lệ 91,7%. Nhược thị một mắt (4/48 bệnh nhân) chiếm tỷ lệ 8,3%.

**\* Liên quan giữa tình trạng nhược thị và mức độ sụp mí**

**Bảng 3.13. Mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và mức độ sụp mí**

Nhược thị \ Sụp mí	Sụp mí		Kiểm định
	Sụp mí trung bình	Sụp mí nặng	
Nhược thị	9 (60,0%)	83 (93,3%)	p = 0,002
Không nhược thị	6 (40,0%)	6 (6,7%)	
Tổng	15 (100%)	89 (100%)	

Trong 106 mắt nghiên cứu, có 2 mắt của một bệnh nhân bị thiếu năng trí tuệ không đánh giá được thị lực. Trong 104 mắt còn lại, 83/89 mắt sụp mí nặng bị nhược thị (chiếm tỷ lệ 93,3%), 9/15 mắt sụp mí trung bình bị nhược thị (chiếm tỷ lệ 60%). Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ .

**\* Liên quan giữa tình trạng nhược thị và lác**

**Bảng 3.14. Mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và lác**

Nhược thị \ Lác	Lác		Kiểm định
	Có lác	Không lác	
Nhược thị	12 (92,3%)	34 (87,2%)	p = 0,616
Không nhược thị	1 (7,7%)	5 (12,8%)	
Tổng	13 (100%)	39 (100%)	

Ngoại trừ 1 bệnh nhân bị thiếu năng trí tuệ không đánh giá được thị lực, chúng tôi xét trong 52 bệnh nhân còn lại mối liên quan giữa tình trạng nhược

thị và lác. Trong nhóm bệnh nhân có lác, 92,3% trường hợp bị nhược thị. Trong nhóm bệnh nhân không lác, 87,2% trường hợp bị nhược thị. Khi kiểm định so sánh, sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê với  $p > 0,05$ .

**\*Liên quan giữa tình trạng nhược thị và tật khúc xạ**

**Bảng 3.15. Mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và tật khúc xạ**

Nhược thị Tật khúc xạ	Nhược thị		Kiểm định
	Nhược thị	Không nhược thị	
Có tật khúc xạ	92 (100%)	10 (83,3%)	p = 0,012
Không có tật khúc xạ	0 (0%)	2 (16,7%)	
Tổng	92 (100%)	12 (100%)	

Xét trong 104 mắt đánh giá được tình trạng thị lực, trong số 92 mắt bị nhược thị, 100% trường hợp đều có tật khúc xạ. Trong số 12 mắt không bị nhược thị 83,3% có tật khúc xạ. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ .

**3.1.4.12. Các bất thường khác tại mắt**

**Bảng 3.16. Các bất thường khác tại mắt**

Bất thường khác tại mắt	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Di lệch điểm lệ dưới ra ngoài	39	73,6%
Lộn mi dưới ra ngoài	9	17%
Quặm mi	6	11,3%
Tắc lệ đạo	1	1,9%
Khuyết gai thị	1	1,9%
Giác mạc nhỏ	1	1,9%
Bệnh võng mạc sắc tố	1	1,9%

Trong số 53 bệnh nhân nghiên cứu, 73,6% trường hợp có di lệch điểm lệ dưới ra ngoài ở cả hai mắt, 17% trường hợp có lộn mi dưới ra ngoài ở hai

mắt, 11,3% trường hợp có quặm mi (3 bệnh nhân quặm mi một mắt, 3 bệnh nhân quặm mi hai mắt).

Ngoài ra, còn gặp các bất thường khác tại mắt như tắc lệ đạo, khuyết gai thị, giác mạc nhỏ, bệnh võng mạc sắc tố...

### 3.1.5. Đặc điểm tổn thương ngoài mắt

**Bảng 3.17. Đặc điểm tổn thương ngoài mắt**

Đặc điểm tổn thương ngoài mắt	Số bệnh nhân	Tỷ lệ %
Tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau	47	88,7%
Lông mày hình cung	48	90,6%
Tai bám thấp, vành tai cụp	37	69,8%
Sống mũi dẹt	41	77,4%
Thiếu năng trí tuệ	2	3,8%
Thông liên thất	1	1,9%
Rối loạn kinh nguyệt	0	0%
Suy buồng trứng sớm	0	0%

Phần lớn các trường hợp có tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau (88,7%), lông mày hình cung chiếm tỷ lệ 90,6%, tai bám thấp, vành tai cụp chiếm tỷ lệ 69,8%, sống mũi dẹt chiếm tỷ lệ 77,4%.

Ngoài ra, trong nghiên cứu có 2 trường hợp thiếu năng trí tuệ, 1 trường hợp thông liên thất. Không có trường hợp nào có biểu hiện rối loạn kinh nguyệt hay suy buồng trứng sớm.

### 3.2. Đánh giá kết quả điều trị hội chứng HKM-SM-NQN bằng phẫu thuật Y – V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán

#### 3.2.1. Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật

\* Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật theo thời gian

**Bảng 3.18. Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật theo thời gian**

Độ dài khe mi		Giá trị trung bình (mm)
Trước phẫu thuật		18,21 ± 2,32
Sau phẫu thuật	1 tuần	21,79 ± 2,47
	1 tháng	21,79 ± 2,44
	3 tháng	21,74 ± 2,48
	6 tháng	21,69 ± 2,51
	1 năm	21,67 ± 2,49

Độ dài khe mi trung bình của nhóm nghiên cứu trước phẫu thuật là 18,21 ± 2,32 mm. Sau phẫu thuật 1 tuần, độ dài khe mi trung bình tăng lên 21,79 ± 2,47mm. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$  (test T ghép cặp).

Theo dõi theo thời gian, độ dài khe mi có sự giảm nhẹ. Sau phẫu thuật 1 năm, độ dài khe mi trung bình của nhóm nghiên cứu là 21,67 ± 2,49 mm.

**\* Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật theo nhóm tuổi**

**Bảng 3.19. Sự cải thiện độ dài khe mi sau phẫu thuật theo nhóm tuổi**

Tuổi	< 6 tuổi	6-15 tuổi	>15 tuổi
ĐDKM			
Trước phẫu thuật	17,69 ± 2,04	19,2 ± 2,55	20,75 ± 2,05
Sau phẫu thuật 1 năm	20,96 ± 2,20	23,1 ± 2,22	23,1 ± 2,22
Kiểm định	p = 0,0001	p = 0,0001	p = 0,0001

Phân tích sự cải thiện độ dài khe mi theo từng nhóm tuổi cũng thấy có sự cải thiện đáng kể độ dài khe mi trước và sau phẫu thuật một năm (thời điểm theo dõi cuối) ở tất cả các nhóm tuổi dưới 6 tuổi, 6-15 tuổi và trên 15 tuổi. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$  (test T ghép cặp).

**3.2.2. Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật**

**\* Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật theo thời gian**

**Bảng 3.20. Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật theo thời gian**

Khoảng cách hai góc trong mắt	Giá trị trung bình (mm)	
Trước phẫu thuật	36,30 ± 3,78	
Sau phẫu thuật	1 tuần	30,70 ± 3,43
	1 tháng	30,83 ± 3,33
	3 tháng	31,06 ± 3,24
	6 tháng	31,28 ± 3,15
	1 năm	31,47 ± 3,11

Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình của nhóm nghiên cứu trước phẫu thuật là  $36,30 \pm 3,78$ mm. Sau phẫu thuật 1 tuần, khoảng cách hai góc trong mắt trung bình giảm xuống còn  $30,70 \pm 3,43$ mm. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$  (test T ghép cặp).

Theo dõi theo thời gian, khoảng cách hai góc trong mắt có sự tăng nhẹ. Tại thời điểm 1 năm sau mổ, khoảng cách hai góc trong mắt trung bình của nhóm nghiên cứu là  $31,47 \pm 3,11$ mm.

**\* Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật theo nhóm tuổi**

**Bảng 3.21. Sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật theo nhóm tuổi**

KCHGT \ Tuổi	Tuổi		
	< 6 tuổi	6-15 tuổi	>15 tuổi
Trước phẫu thuật	$35,15 \pm 3,02$	$38,6 \pm 4,17$	$41,75 \pm 2,36$
Sau phẫu thuật 1 năm	$30,51 \pm 2,49$	$33,4 \pm 2,88$	$36,0 \pm 3,56$
Kiểm định	$p = 0,0001$	$p = 0,0001$	$p = 0,003$

Phân tích sự cải thiện khoảng cách hai góc trong mắt theo từng nhóm tuổi cũng thấy có sự cải thiện đáng kể khoảng cách hai góc trong mắt trước và sau phẫu thuật một năm (thời điểm theo dõi cuối) ở tất cả các nhóm tuổi dưới 6 tuổi, 6-15 tuổi và trên 15 tuổi. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (test T ghép cặp).

### 3.2.3. Sự cải thiện sụp mí sau phẫu thuật

**Bảng 3.22. Sự cải thiện sụp mí sau phẫu thuật theo thời gian**

Tình trạng sụp mí	Trước phẫu thuật	Sau phẫu thuật				
		1 tuần	1 tháng	3 tháng	6 tháng	1 năm
Hết sụp mí		40 (37,7%)	40 (37,7%)	40 (37,7%)	34 (32,1%)	32 (30,2%)
Sụp mí nhẹ	0 (0%)	58 (54,8%)	58 (54,8%)	58 (54,8%)	60 (56,6%)	62 (58,5%)
Sụp mí trung bình	15 (14,2%)	8 (7,5%)	8 (7,5%)	8 (7,5%)	12 (11,3%)	12 (11,3%)
Sụp mí nặng	91 (85,8%)	0	0	0	0	0
Tổng	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)

Tình trạng sụp mí cải thiện rõ rệt sau phẫu thuật. Trong 106 mắt bị sụp mí được phẫu thuật, 37,7% hết sụp mí, 54,8% còn sụp mí mức độ nhẹ, 7,5% còn sụp mí mức độ trung bình. Không còn trường hợp nào sụp mí mức độ nặng.

Theo dõi theo thời gian, trong 3 tháng đầu, tình trạng mí sau mổ ổn định. Tại thời điểm 6 tháng sau mổ có 6 mắt sụp mí tái phát mức độ nhẹ, 4 mắt chuyển từ mức độ nhẹ sang mức độ trung bình. Tại thời điểm 1 năm sau mổ có 8 mắt (7,5%) sụp mí tái phát mức độ nhẹ.



### 3.2.4. Sự cân xứng mi hai bên sau phẫu thuật

**Bảng 3.23. Sự cân xứng mi hai bên sau phẫu thuật theo thời gian**

Cân xứng mi hai bên	1 tuần	1 tháng	3 tháng	6 tháng	1 năm
Cân xứng	49 (92,5%)	49 (92,5%)	49 (92,5%)	49 (92,5%)	50 (94,3%)
Không cân xứng	4 (7,5%)	4 (7,5%)	4 (7,5%)	4 (7,5%)	3 (5,7%)
Tổng số	53 (100%)	53 (100%)	53 (100%)	53 (100%)	53 (100%)

Sự cân xứng mi đạt được trong 92,5% các trường hợp sau mổ và tương đối ổn định theo thời gian.

### 3.2.5. Tình trạng nếp quạt ngược sau phẫu thuật

**Bảng 3.24. Tình trạng nếp quạt ngược sau phẫu thuật theo thời gian**

Nếp quạt ngược sau phẫu thuật	1 tuần	1 tháng	3 tháng	6 tháng	1 năm
Hết nếp quạt	106 (100%)	106 (100%)	102 (96,2%)	102 (96,2%)	98 (92,5%)
Còn ít	0	0	4 (3,8%)	4 (3,8%)	8 (7,5%)
Không thay đổi	0	0	0	0	0
Tổng	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)

100% các trường hợp hết nếp quạt ngược ngay sau phẫu thuật. Theo dõi theo thời gian, sau 3 tháng có 4 mắt (3,8%), sau một năm có 8 mắt (7,5%) xuất hiện lại nếp quạt ngược mức độ nhẹ.

### 3.2.6. Sự cải thiện tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi

#### \* Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi theo thời gian

**Bảng 3.25. Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi theo thời gian**

KCHGT/ ĐDKM		Giá trị trung bình
Trước phẫu thuật		$2,03 \pm 0,33$
Sau phẫu thuật	1 tuần	$1,42 \pm 0,19$
	1 tháng	$1,43 \pm 0,19$
	3 tháng	$1,44 \pm 0,19$
	6 tháng	$1,46 \pm 0,19$
	1 năm	$1,47 \pm 0,19$

Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi của nhóm nghiên cứu giảm đáng kể sau mổ, từ  $2,03 \pm 0,33$  trước mổ xuống còn  $1,42 \pm 0,19$  sau mổ 1 tuần. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$ . Theo dõi theo thời gian tỷ số này tăng nhẹ. Sau 1 năm tỷ lệ này là  $1,47 \pm 0,19$ .

#### \* Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi theo nhóm tuổi

**Bảng 3.26. Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi theo nhóm tuổi**

KCHGT/ ĐDKM	Tuổi		
	< 6 tuổi	6-15 tuổi	>15 tuổi
Trước phẫu thuật	$2,03 \pm 0,32$	$2,05 \pm 0,40$	$2,03 \pm 0,21$
Sau phẫu thuật 1 năm	$1,47 \pm 0,20$	$1,46 \pm 0,18$	$1,45 \pm 0,17$
Kiểm định	$p = 0,0001$	$p = 0,0001$	$p = 0,0001$

Phân tích sự cải thiện tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi theo từng nhóm tuổi cũng thấy có sự cải thiện đáng kể tỷ lệ này trước và sau phẫu thuật một năm (thời điểm theo dõi cuối) ở tất cả các nhóm tuổi dưới 6 tuổi, 6-15 tuổi và trên 15 tuổi. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$  (test T ghép cặp).

### 3.2.7. Sự cải thiện dấu hiệu ngứa đầu

**Bảng 3.27. Sự cải thiện dấu hiệu ngứa đầu sau phẫu thuật**

Cải thiện dấu hiệu ngứa đầu	1 tuần	1 tháng	3 tháng	6 tháng	1 năm
Số bệnh nhân	30	40	47	47	47
Tỷ lệ %	63,8%	85,1%	100%	100%	100%

Theo bảng 3.17, 47/53 bệnh nhân trước phẫu thuật có dấu hiệu bù trừ đầu ngứa ra sau. 3 tháng sau phẫu thuật, tất cả các bệnh nhân (47/47) có dấu hiệu ngứa đầu đều được cải thiện.

### 3.2.8. Kết quả phẫu thuật chung theo thời gian

**Bảng 3.28. Kết quả phẫu thuật chung**

Kết quả phẫu thuật chung	1 tuần	1 tháng	3 tháng	6 tháng	1 năm
Tốt	20 (18,9%)	20 (18,9%)	20 (18,9%)	16 (15,1%)	16 (15,1%)
Khá	58 (54,7%)	60 (56,6%)	58 (54,7%)	54 (50,9%)	48 (45,3%)
Kém	28 (26,4%)	26 (24,5%)	28 (26,4%)	36 (34%)	42 (39,6%)
Tổng	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)	106 (100%)

Sau mổ 1 tuần, tỷ lệ thành công là 73,6% trong đó 18,9% đạt mức tốt, 54,7% đạt mức khá. Sau 1 năm kết quả tốt có giảm nhẹ xuống 15,1%, kết quả khá giảm nhẹ xuống 45,3%.

### 3.2.9. Các biến chứng

#### 3.2.9.1 Biến chứng trong mổ

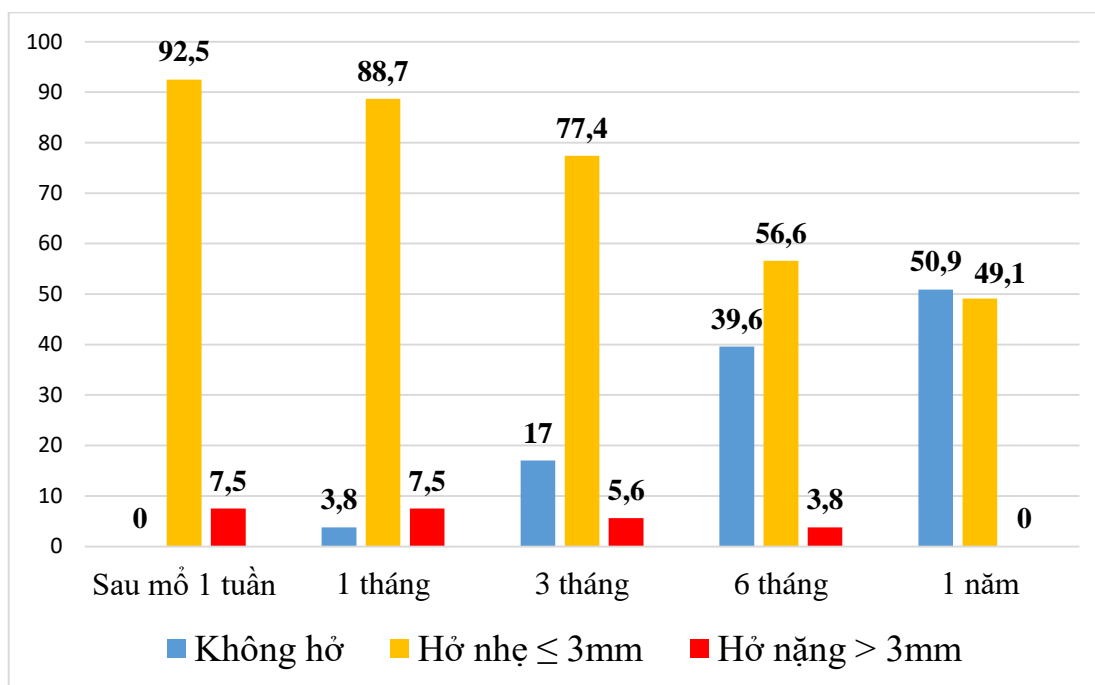
**Bảng 3.29. Các biến chứng trong mổ**

Biến chứng	Số mắt	Tỷ lệ %
Chảy máu nhiều	2	1,9%
Kim xuyên qua sụn mi	0	0%
Biến dạng bờ mi	8	7,5%

Trong nghiên cứu chúng tôi gặp 2 mắt có chảy máu nhiều khi mổ chiếm tỷ lệ 1,9%, 8 mắt có biến dạng bờ mi chiếm tỷ lệ 7,5% và không trường hợp nào kim xuyên qua sụn mi.

#### 3.2.9.2. Biến chứng sau mổ

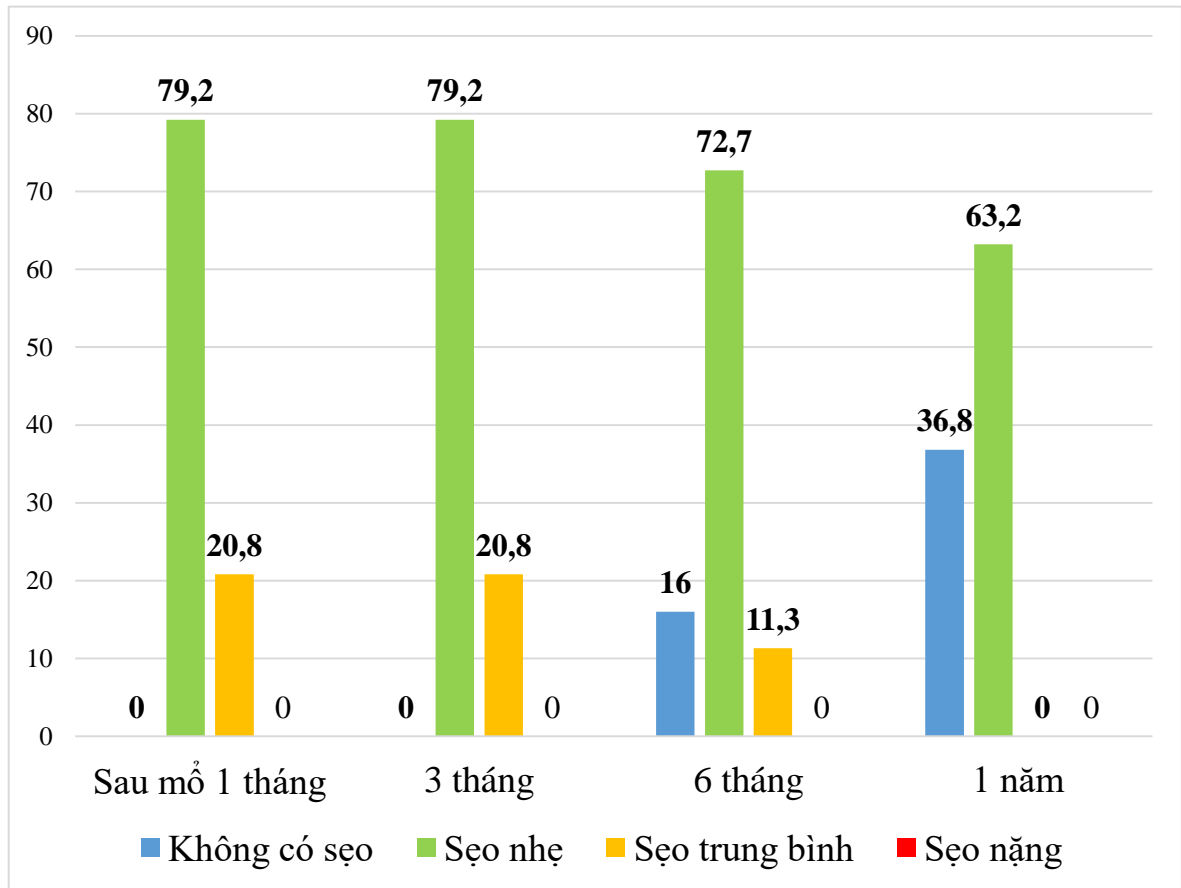
##### \* Hở mi sau mổ



**Biểu đồ 3.6. Tình trạng hở mi sau mổ**

Sau phẫu thuật, tất cả các bệnh nhân đều có hở mi trong đó 92,5% hở mi mức độ nhẹ, 7,5% hở mi mức độ nặng. Theo dõi theo thời gian, mức độ hở mi giảm dần. Sau 1 năm không còn trường hợp nào hở mi mức độ nặng.

**\* Sẹo góc trong sau mổ**



***Biểu đồ 3.7. Sẹo góc trong sau mổ***

Sau phẫu thuật 1 tháng, 79,2% bệnh nhân có sẹo góc trong mắt mức độ nhẹ, 20,8% có sẹo mức độ trung bình, không có trường hợp nào sẹo mức độ nặng.

Sau 1 năm theo dõi, sẹo mờ dần đi, chỉ còn sẹo mức độ nhẹ (63,2%) hoặc không có sẹo (36,8%), không còn trường hợp nào sẹo mức độ trung bình hay nặng.

**\* Mất đồng vận mi mắt-nhãn cầu khi nhìn xuống**

**Bảng 3.30. Tình trạng mất đồng vận mi mắt-nhãn cầu khi nhìn xuống**

Mất đồng vận mi mắt-nhãn cầu	1 tuần	1 tháng	3 tháng	6 tháng	1 năm
Số mắt	106	106	106	106	106
Tỷ lệ %	100%	100%	100%	100%	100%

Biến chứng mất đồng vận mi mắt – nhãn cầu khi nhìn xuống gặp ở 106 mắt được phẫu thuật sụp mi trong nghiên cứu, chiếm tỷ lệ 100%. Sự mất đồng vận này không thay đổi trong thời gian 1 năm sau mổ.

**\* Các biến chứng khác**

**Bảng 3.31. Các biến chứng khác sau mổ**

Các biến chứng khác	Số mắt	Tỷ lệ %
Viêm, trợt giác mạc	8	7,5%
Quặm mi sau mổ	2	1,9%
Đứt chỉ treo	1	0,9%
Phản ứng thải loại chỉ	0	0%
Quá chỉnh	0	0%
Nhiễm trùng	0	0%

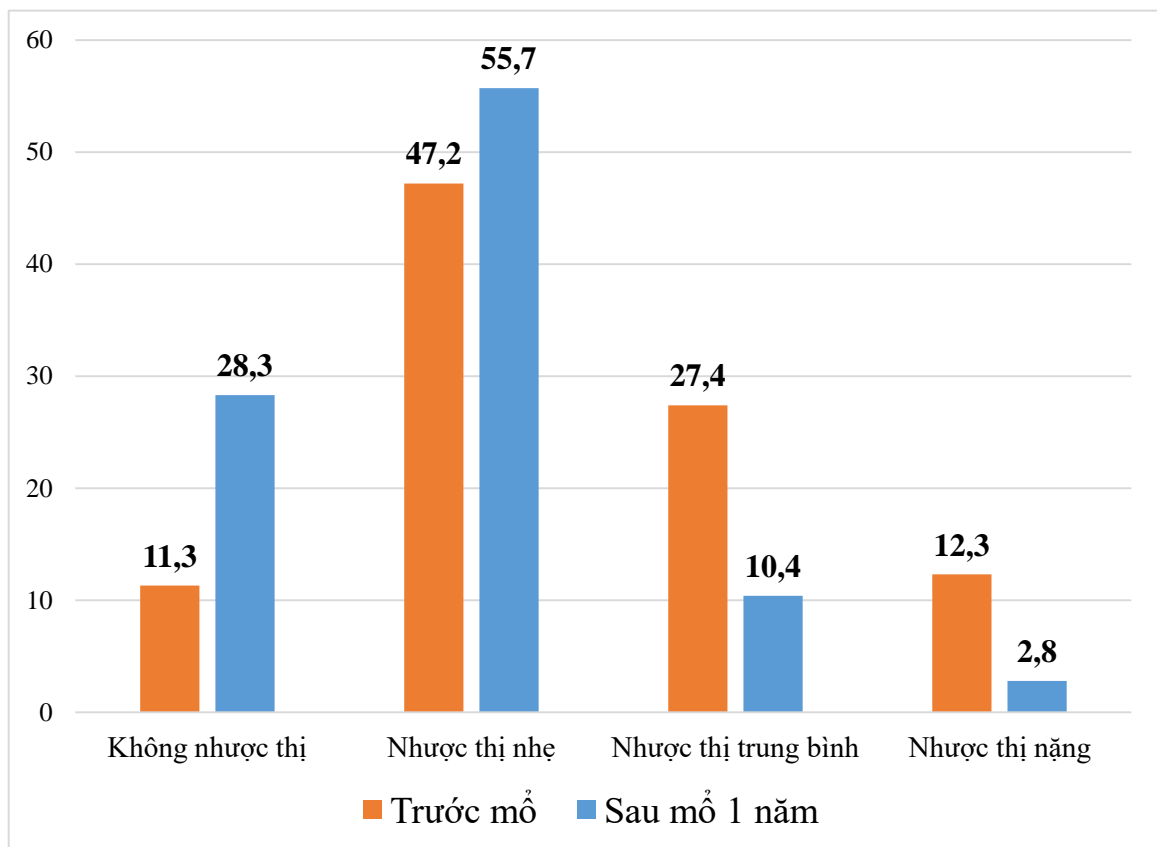
- Trong 106 mắt được phẫu thuật, có 8 mắt (7,5%) có viêm, trợt giác mạc (tổn thương biểu mô giác mạc) sau mổ. Các trường hợp này đều đáp ứng tốt với điều trị nội khoa, giác mạc liền biểu mô sau 5 ngày điều trị.

- 2 mắt (1,9%) có quặm mi trên, trong đó 1 trường hợp cần mổ treo lại mi chỉnh quặm, 1 trường hợp quặm nhẹ góc trong theo dõi 3 tháng sau mổ không còn quặm.

- 1 mắt (0,9%) đứt chỉ treo mi gây sụp mi tái phát cần phẫu thuật lần 2.

- Không có trường hợp nào quá chỉnh, phản ứng thải loại chỉ hay nhiễm trùng.

### 3.2.10. Tình trạng cải thiện nhược thị sau mổ



**Biểu đồ 3.8. Tình trạng cải thiện nhược thị sau mổ**

Kết quả sau một năm theo dõi:

Tỷ lệ không nhược thị đã tăng từ 11,3% trước mổ lên 28,3% sau mổ

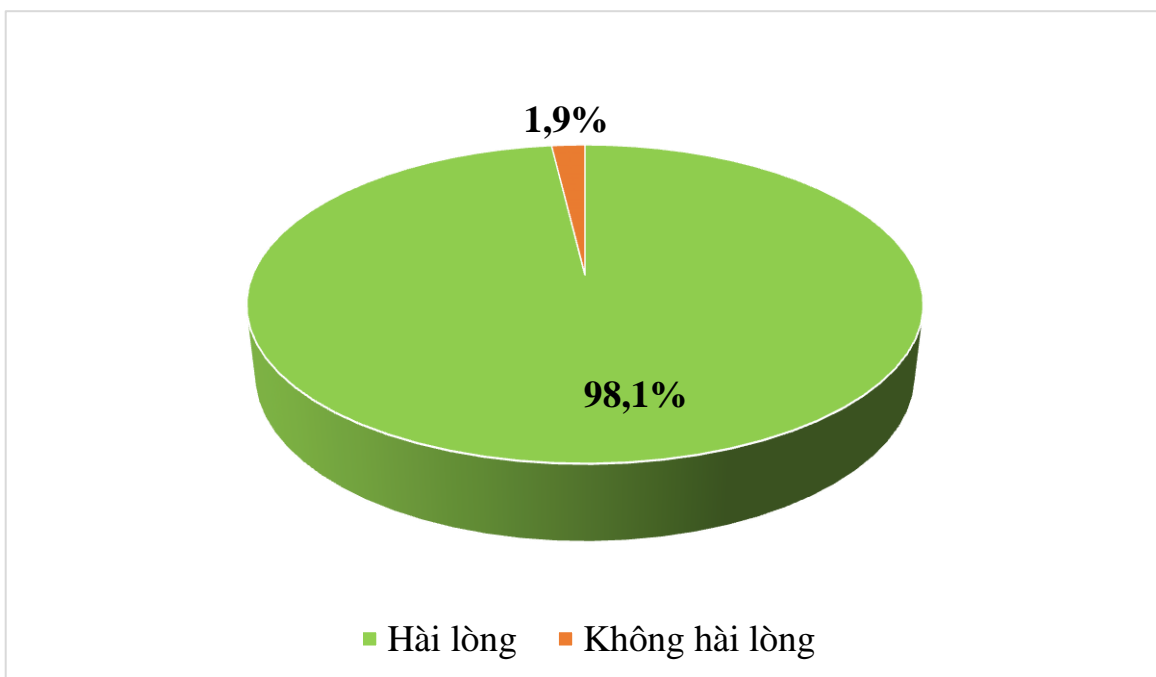
Tỷ lệ nhược thị nhẹ đã tăng từ 47,2% trước mổ lên 55,7% sau mổ.

Tỷ lệ nhược thị trung bình đã giảm từ 27,4% trước mổ xuống 10,4% sau mổ

Tỷ lệ nhược thị nặng đã giảm từ 12,3% trước mổ xuống 2,8% sau mổ.

Kiểm định so sánh tình trạng nhược thị trước và sau phẫu thuật một năm, sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$ .

### 3.2.11. Mức độ hài lòng của bệnh nhân



**Biểu đồ 3.9. Mức độ hài lòng của bệnh nhân**

Đại đa số bệnh nhân 52/53 trường hợp, chiếm tỷ lệ 98,1% hài lòng với kết quả thẩm mỹ sau phẫu thuật.



### 3.3. Phân tích một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật

#### 3.3.1. Tuổi

**Bảng 3.32. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi phẫu thuật**

Tuổi KQPT	< 6 tuổi	6-15 tuổi	> 15 tuổi	Tổng
Tốt	7 (17,9%)	2 (20%)	1 (25%)	10 (18,9%)
Khá	23 (59%)	5 (50%)	1 (25%)	29 (54,7%)
Kém	9 (23,1%)	3 (30%)	2 (50%)	14 (26,4%)
Tổng	39 (100%)	10 (100%)	4 (100%)	53 (100%)
Kiểm định	$p = 0,651$			

Sau phẫu thuật 1 tuần, kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm < 6 tuổi là 17,9%, ở nhóm 6-15 tuổi là 20%, ở nhóm > 15 tuổi là 25%.

Sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê với  $p > 0,05$  (Fisher's exact test).

### 3.3.2. Độ dài khe mi trước phẫu thuật

**Bảng 3.33. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ dài khe mi**

KQPT \ Độ dài khe mi	Độ dài khe mi		Tổng
	< 20mm	≥ 20mm	
Tốt	2 (2,6%)	18 (60%)	20 (18,9%)
Khá	50 (65,8%)	8 (26,7%)	58 (54,7%)
Kém	24 (31,6%)	4 (13,3%)	28 (26,4%)
Tổng	76 (100%)	30 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	p =0,0001		

Tại thời điểm 1 tuần sau mổ, ở nhóm có độ dài khe mi  $\geq 20$ mm, kết quả phẫu thuật tốt đạt 60%, khá 26,7% trong khi ở nhóm có độ dài khe mi < 20mm, kết quả phẫu thuật tốt đạt 2,6%, khá 65,8%.

Ngược lại, kết quả phẫu thuật kém ở nhóm có độ dài khe mi  $\geq 20$ mm chỉ 13,3% trong khi kết quả phẫu thuật kém ở nhóm có độ dài khe mi < 20mm là 31,6%.

Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (test khi bình phương).

### 3.3.3. Độ sụp mi trước phẫu thuật

**Bảng 3.34. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ sụp mi**

KQPT \ Độ sụp mi	Trung bình	Nặng	Tổng
Tốt	9 (60%)	11 (12,1%)	20 (18,9%)
Khá	4 (26,7%)	54 (59,3%)	58 (54,7%)
Kém	2 (13,3%)	26 (28,6%)	28 (26,4%)
Tổng	15 (100%)	91 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	p=0,0001		

Tại thời điểm 1 tuần sau mổ, ở nhóm sụp mi mức độ trung bình, kết quả phẫu thuật tốt là 60%, khá 26,7%; trong nhóm sụp mi mức độ nặng, kết quả phẫu thuật tốt là 12,1%, khá là 59,3%.

Ngược lại, kết quả phẫu thuật kém ở nhóm sụp mi trung bình là 13,3%, ở nhóm sụp mi nặng là 28,6%.

Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test).

### 3.3.4. Khoảng cách hai góc trong mắt trước phẫu thuật

**Bảng 3.35. Liên quan kết quả phẫu thuật với khoảng cách hai góc trong mắt**

KQPT \ KCHGT	KCHGT			Tổng
	< 35mm	35-40mm	> 40mm	
Tốt	16 (50%)	4 (6,5%)	0 (0%)	20 (18,9%)
Khá	14 (43,8%)	40 (64,5%)	4 (33,3%)	58 (54,7%)
Kém	2 (6,2%)	18 (29%)	8 (66,7%)	28 (26,4%)
Tổng	32 (100%)	62 (100%)	12 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	p = 0,001			

Tại thời điểm 1 tuần sau mổ, tỷ lệ đạt kết quả phẫu thuật tốt trong nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt < 35mm là 50%, ở nhóm khoảng cách hai góc trong mắt 35-40mm là 6,5% và 0% ở nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt > 40mm.

Ngược lại, tỷ lệ đạt kết quả phẫu thuật kém trong nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt < 35mm là 6,2%, ở nhóm khoảng cách hai góc trong mắt 35-40mm là 29% và 66,7% ở nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt > 40mm.

Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test).

### 3.3.5. Mức độ nếp quạt trước phẫu thuật

**Bảng 3.36. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ nếp quạt**

Nếp quạt KQPT	Độ 1	Độ 2	Độ 3	Độ 4	Tổng
Tốt	2 (50,0%)	5 (55,6%)	13 (22,8%)	0 (0%)	20 (18,9%)
Khá	0 (0%)	4 (44,4%)	34 (59,6%)	20 (55,6%)	58 (54,7%)
Kém	2 (50,0%)	0 (0%)	10 (17,6%)	16 (44,4%)	28 (26,4%)
Tổng	4 (100%)	9 (100%)	57 (100%)	36 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	$p = 0,0001$				

Tại thời điểm 1 tuần sau mổ, tỷ lệ kết quả phẫu thuật tốt đạt cao nhất (55,6%) ở nhóm có nếp quạt ngược độ 2, đạt 22,8% ở nhóm có nếp quạt ngược độ 3, nhóm có nếp quạt ngược độ 4 không trường hợp nào đạt kết quả phẫu thuật tốt.

Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test).

### 3.3.6. Tổ hợp độ dài khe mi và mức độ sụp mi

**Bảng 3.37. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp độ dài khe mi và mức độ sụp mi**

KQPT	ĐDKM <20mm sụp mi nặng	ĐDKM <20mm, sụp mi trung bình	ĐDKM ≥20mm sụp mi nặng	ĐDKM ≥20mm, sụp mi trung bình	Tổng
Tốt	2 (2,8%)	0 (0%)	9 (47,4%)	9 (81,8%)	20 (18,9%)
Khá	48 (66,7%)	2 (50%)	6 (31,6%)	2 (18,2%)	58 (54,7%)
Kém	22 (30,6%)	2 (50%)	4 (21,1%)	0 (0%)	28 (26,4%)
Tổng	72 (100%)	4 (100%)	19 (100%)	11 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	p= 0,0001				

Tại thời điểm 1 tuần sau mổ, kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm độ dài khe mi  $\geq 20$ mm và sụp mi trung bình là 81,8%, ở nhóm độ dài khe mi  $\geq 20$ mm và sụp mi nặng là 47,4%; trong khi ở nhóm độ dài khe mi  $< 20$ mm và sụp mi nặng là 2,8%, ở nhóm độ dài khe mi  $< 20$ mm và sụp mi trung bình là 0%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test).

Ở nhóm độ dài khe mi  $< 20$ mm và sụp mi nặng, tuy kết quả phẫu thuật tốt khá khiêm tốn 2,8% nhưng kết quả phẫu thuật khá chiếm chủ yếu 66,7%.

Một điểm cần chú ý là nhóm có độ dài khe mi  $< 20$ mm và sụp mi trung bình tuy kết quả phẫu thuật tốt là 0% nhưng trong nghiên cứu chỉ có 4 mắt nên số liệu chưa phải đại diện cho quần thể lớn.

### 3.3.7. Tổ hợp khoảng cách hai góc trong mắt và mức độ sụp mi

**Bảng 3.38. Liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp khoảng cách hai góc trong mắt và mức độ sụp mi**

KQPT	KCHGT <35mm, sụp mi trung bình	KCHGT <35mm, sụp mi nặng	KCHGT 35–40mm, sụp mi trung bình	KCHGT 35–40mm, sụp mi nặng	KCHGT >40mm, sụp mi nặng	Tổng
Tốt	9 (81,8%)	7 (33,3%)	0 (0%)	4 (6,9%)	0 (0%)	20 (18,9%)
Khá	2 (18,2%)	12 (57,1%)	2 (50,0%)	38 (65,5%)	4 (33,3%)	58 (54,7%)
Kém	0 (0%)	2 (9,5%)	2 (50,0%)	16 (27,6%)	8 (66,7%)	28 (26,4%)
Tổng	11 (100%)	21 (100%)	4 (100%)	58 (100%)	12 (100%)	106 (100%)
Kiểm định	p=0,0001					

Trong nghiên cứu của chúng tôi, không có trường hợp nào có KCHGT >40mm và sụp mi trung bình. Chính vì vậy khi tổ hợp hai thông số KCHGT và mức độ sụp mi, chúng tôi có 5 nhóm như bảng trên.

Tại thời điểm 1 tuần sau mổ, kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm KCHGT < 35mm và sụp mi trung bình là 81,8%, ở nhóm KCHGT < 35mm và sụp mi nặng là 33,3%, ở nhóm KCHGT 35-40mm và sụp mi nặng là 6,9% trong khi ở nhóm KCHGT > 40mm và sụp mi nặng là 0%, ở nhóm KCHGT 35-40mm và sụp mi trung bình là 0%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$  (Fisher's exact test).

Ở nhóm KCHGT 35-40mm và sụp mi nặng, tuy mức độ kết quả phẫu thuật tốt tương đối khiêm tốn 6,9% nhưng kết quả phẫu thuật khá chiếm chủ yếu 65,5%.

Ở nhóm KCHGT > 40mm và sụp mi nặng, kết quả phẫu thuật tốt 0% và kết quả phẫu thuật kém chiếm chủ yếu 66,7%.

Một điểm cần chú ý là ở nhóm có KCHGT 35-40mm và sụp mi trung bình, kết quả phẫu thuật tốt là 0% nhưng trong nghiên cứu chỉ có 4 mắt nên số liệu chưa phải đại diện cho quần thể lớn.



## CHƯƠNG 4

### BÀN LUẬN

#### 4.1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược

##### 4.1.1. Đặc điểm bệnh nhân theo tuổi và giới

Lứa tuổi hay gặp tại thời điểm chẩn đoán trong nghiên cứu này là nhóm trẻ dưới 6 tuổi (73,6%). Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nghiên cứu của Dawson trên 204 bệnh nhân, 70% bệnh nhân đến khám trước 8 tuổi.<sup>8</sup> Một số các nghiên cứu khác trên thế giới cũng có kết quả tương tự.<sup>32,37</sup>

Phần lớn trẻ được gia đình đưa đến khám bệnh ở lứa tuổi trước khi đi học. Những trẻ đến khám sau 6 tuổi thường ở vùng xa xôi hoặc điều kiện kinh tế khó khăn. Điều này cho thấy đây là bệnh gây ảnh hưởng thẩm mỹ lớn, gia đình thường mong muốn con được phẫu thuật sớm trước tuổi đi học, tránh cho trẻ tự ti với bạn bè.

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ nam mắc bệnh chiếm 47,2%, tỷ lệ nữ mắc bệnh chiếm 52,8%. Các nghiên cứu trước đây cho thấy tỷ lệ mắc hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược 30-54% ở nam và 46-70% ở nữ.<sup>10,32,37</sup> Kết quả của chúng tôi cũng nằm trong giới hạn này.

##### 4.1.2. Tiền sử gia đình

Trong nghiên cứu của chúng tôi, 39,6% trường hợp tiền sử gia đình có người mắc bệnh trong đó di truyền từ bố chiếm đa số (32%). Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như một số tác giả khác. Theo nghiên cứu của Chawla (2013) trên 33 bệnh nhân mắc hội chứng này, tỷ lệ có tiền sử gia đình là 27%.<sup>37</sup> Trong nghiên cứu của Taylor (2007), 58% trường hợp có tiền sử gia đình trong đó 33% di truyền từ bố, 25% di truyền từ mẹ.<sup>14</sup> Nghiên cứu của Beaconsfield (1991) trên 101 bệnh nhân trong 10 năm, có 31 trường hợp có tiền sử gia đình (30,7%) trong đó tỷ lệ di truyền bệnh từ

bố là 5:1.<sup>32</sup> Dawson (2003) nghiên cứu trên 204 bệnh nhân, 46% bệnh nhân có tiền sử gia đình, các phả hệ cho thấy di truyền theo quy luật di truyền trội trên nhiễm sắc thể thường trong đó 69% trường hợp di truyền từ bố.<sup>8</sup>

Nguyên nhân gây bệnh HKM-SM-NQN đến nay được biết là do đột biến gen FOXL2 trên NST 3q23. Gen này liên quan đến sự phát triển của mi mắt và buồng trứng và được di truyền trội. Tuy nhiên, nhiều trường hợp có thể không có tiền sử gia đình, do đột biến mới hoặc sự biểu hiện kiểu hình thấp ở các thành viên gia đình mắc bệnh.<sup>4,5</sup> Bệnh được chia thành 2 týp, týp 1 có độ thâm nhập 100%, chỉ được di truyền bởi bố cho cả con trai và con gái, biểu hiện vô sinh ở người nữ mắc bệnh. Týp 2 có độ thâm nhập ước tính 96,5%, được di truyền từ bố hoặc mẹ và chỉ có biểu hiện tại mi mắt.<sup>30</sup>

#### **4.1.3. Đặc điểm tổn thương tại mắt**

##### **4.1.3.1. Độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt**

Trong nghiên cứu của chúng tôi, độ dài khe mi trung bình là  $18,21 \pm 2,32$ mm, giá trị nhỏ nhất 15mm, giá trị lớn nhất 24mm. Ở người lớn khỏe mạnh, độ dài khe mi thường từ 25mm đến 30mm. Ở bệnh nhân HKM-SM-NQN, độ dài khe mi thường chỉ 20-22mm.<sup>13</sup> Ở trẻ em khỏe mạnh, theo nghiên cứu của tác giả Song (2015) trên 82 trẻ thuộc nhóm chứng từ 2-10 tuổi, độ dài khe mi trung bình là  $25,9 \pm 1,9$ mm.<sup>21</sup> Tác giả Krastinova phân loại hội chứng HKM-SM-NQN thành 2 thể: thể nhẹ với kích thước độ dài khe mi 20-25mm, thể nặng với kích thước độ dài khe mi < 20mm.<sup>31</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, phần lớn bệnh nhân có độ dài khe mi < 20mm (71,7%).

Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình trong nghiên cứu của chúng tôi là  $36,30 \pm 3,78$  mm, giá trị nhỏ nhất 28mm, giá trị lớn nhất 45mm. Theo một số nghiên cứu, khoảng cách hai góc trong mắt ở trẻ em châu Á khỏe mạnh trung bình khoảng 28mm.<sup>94,95</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt <35mm chiếm 30,2% trong khi nhóm có

khoảng cách hai góc trong mắt > 35mm chiếm tỷ lệ cao với 69,8%. Số liệu của chúng tôi khác biệt so với nghiên cứu của Beaconsfield (Anh Quốc) với nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt < 35mm chiếm tỷ lệ cao 71,3%, nhóm khoảng cách hai góc trong mắt > 35mm chiếm 28,7%.<sup>32</sup> Điều này có thể giải thích do người châu Á thường có sống mũi thấp, rộng và khoảng cách hai góc trong mắt lớn hơn so với người châu Âu.

Như vậy bệnh nhân mắc hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược có độ dài khe mi nhỏ hơn bình thường và khoảng cách hai góc trong mắt lớn hơn bình thường. Kết quả này của chúng tôi cũng tương tự như nhiều nghiên cứu khác. Nghiên cứu của Hussain (Parkistan) trên 13 bệnh nhân từ 4-28 tuổi, độ dài khe mi trung bình là  $22,88 \pm 2,63$  mm, khoảng cách hai góc trong mắt trung bình  $37,46 \pm 5,82$  mm.<sup>85</sup> Nghiên cứu Chawla (Ấn Độ) trên 33 bệnh nhân mắc hội chứng này từ 4-32 tuổi, độ dài khe mi trung bình  $22,6 \pm 2,2$  mm, khoảng cách hai góc trong mắt trung bình là 33 mm.<sup>37</sup> Nghiên cứu của Liu trên 21 bệnh nhân ở Trung Quốc từ 7-43 tuổi, độ dài khe mi trung bình là  $19,98 \pm 3,74$  mm, khoảng cách hai góc trong mắt trung bình  $40,85 \pm 4,46$  mm.<sup>2</sup>

**Bảng 4.1. Độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt trung bình của các nghiên cứu**

Tác giả	Quốc gia	Độ dài khe mi trung bình (mm)	Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình (mm)
Hussain (2013) <sup>85</sup>	Parkistan	$22,88 \pm 2,63$	$37,46 \pm 5,82$
Chawla (2013) <sup>37</sup>	Ấn Độ	$22,6 \pm 2,2$	33
Liu (2014) <sup>2</sup>	Trung Quốc	$19,98 \pm 3,74$	$40,85 \pm 4,46$
Trần Thu Hương (2021)	Việt Nam	$18,21 \pm 2,32$	$36,30 \pm 3,78$

#### 4.1.3.2. Độ cao khe mi

Trong nghiên cứu của chúng tôi, độ cao khe mi trung bình là  $3,94 \pm 1,03\text{mm}$ , giá trị nhỏ nhất 2mm, giá trị lớn nhất 7mm. Hẹp khe mi trong hội chứng HKM-SM-NQN là sự thu hẹp đồng thời cả chiều dài và chiều cao của khe mi. Trong báo cáo của Song và cộng sự (2015) trên một nhóm chứng có 82 bệnh nhân Trung Quốc khỏe mạnh từ 2 đến 10 tuổi, độ cao khe mi trung bình là  $8,8 \pm 0,6\text{mm}$  trong khi ở nhóm bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN cùng lứa tuổi, độ cao khe mi trung bình là  $3,4 \pm 1,4\text{mm}$ .<sup>21</sup> Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nhiều nghiên cứu khác với sự thu hẹp độ cao khe mi trên những bệnh nhân mắc hội chứng này. Tronina và cộng sự (2006) nghiên cứu trên 51 bệnh nhân từ 3 đến 16 tuổi ở Ukraina, độ cao khe mi trung bình là  $3,5 \pm 1,14\text{mm}$ .<sup>96</sup> Nghiên cứu của Chawla và cộng sự (2013) trên 33 bệnh nhân Ấn Độ từ 4 đến 32 tuổi, độ cao khe mi trung bình của mắt phải là  $4,9 \pm 1,1\text{mm}$ , của mắt trái là  $5,2 \pm 1,4\text{mm}$ .<sup>37</sup>

#### 4.1.3.3. Tình trạng sụp mi

Sụp mi trong hội chứng HKM-SM-NQN thường cả hai bên, mức độ nặng và cân xứng. Trong nghiên cứu của chúng tôi, tất cả bệnh nhân đều sụp mi cả hai mắt, trong đó sụp mi hai bên cân xứng chiếm tỷ lệ 81,1%, sụp mi hai bên không cân xứng chiếm tỷ lệ 18,9%. Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nghiên cứu của Beaconsfield trên 101 ca mắc hội chứng này, 74 ca sụp mi hai bên cân xứng (73,3%), 27 ca có sụp mi hai bên không cân xứng (26,7%).<sup>32</sup> Kết quả nghiên cứu của chúng tôi khác biệt với các nghiên cứu trên nhóm đối tượng sụp mi bẩm sinh nói chung. Sụp mi một mắt chiếm phần lớn trong nhóm sụp mi bẩm sinh nói chung với tỷ lệ 69,4% trong nghiên cứu của Lê Tuấn Dương<sup>97</sup>, 81,1% trong nghiên cứu của Nguyễn Hữu Tùng<sup>98</sup>, 64,4% trong nghiên cứu của Yoon<sup>76</sup>.

Về mức độ sụp mi, trong tổng số 106 mắt, có 91 mắt sụp mi mức độ nặng chiếm 85,8%, 15 mắt sụp mi mức độ trung bình chiếm 14,2%, không có mắt nào sụp mi mức độ nhẹ. Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nhiều nghiên cứu khác trên thế giới với hầu hết các bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN có sụp mi mức độ nặng (chiếm tỷ lệ 60-85%) và sụp mi mức độ trung bình (chiếm tỷ lệ 15-40%).<sup>8,10,32</sup>

**Bảng 4.2. Mức độ sụp mi của các nghiên cứu**

Tác giả	Đối tượng nghiên cứu	Sụp mi nhẹ	Sụp mi trung bình	Sụp mi nặng
Lê Tuấn Dương (2003) <sup>97</sup>	Sụp mi bẩm sinh	18,6%	52,5%	28,9%
Trần Thiết Sơn (2000) <sup>99</sup>	Sụp mi bẩm sinh	31,8%	40,1%	28,1%
Beaconsfield (1991) <sup>32</sup>	Hẹp khe mi – sụp mi-nếp quạt ngược	0%	39,6%	60,4%
Chawla (2013) <sup>37</sup>	Hẹp khe mi – sụp mi-nếp quạt ngược	0%	15%	85%
Trần Thu Hương (2021)	Hẹp khe mi – sụp mi-nếp quạt ngược	0%	14,2%	85,8%

Trong nghiên cứu của Chawla và cộng sự (2013) trên 33 bệnh nhân HKM-SM-NQN, sụp mi nặng ở 28 ca (85%) và trung bình ở 5 ca (15%).<sup>37</sup> Trong nghiên cứu của Beaconsfield và cộng sự (1991) trên 101 bệnh nhân HKM-SM-NQN, 61 bệnh nhân sụp mi mức độ nặng (60,4%), 40 bệnh nhân sụp mi mức độ trung bình (39,6%).<sup>32</sup> Tỷ lệ sụp mi trung bình và nặng ở nhóm bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN cao hơn ở nhóm bệnh

nhân sụp mi bẩm sinh thông thường. Trong nghiên cứu của tác giả Lê Tuấn Dương (2003) trên nhóm trẻ sụp mi bẩm sinh được phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán, tỷ lệ sụp mi nhẹ là 18,6%, sụp mi trung bình là 52,5%, sụp mi nặng 28,9%.<sup>97</sup> Trong nghiên cứu của tác giả Trần Thiết Sơn (2000) trên nhóm sụp mi bẩm sinh được điều trị bằng phương pháp cắt ngắn cơ nâng mi trên, tỷ lệ sụp mi nhẹ là 31,8%, sụp mi trung bình 40,1%, sụp mi nặng 28,1%.<sup>99</sup>

#### 4.1.3.4. Tình trạng nếp quạt ngược

Tất cả các bệnh nhân trong nghiên cứu đều có nếp quạt ngược, chủ yếu ở mức độ 3 (53,7%) và độ 4 (34%). Nhiều nghiên cứu khác trên thế giới cũng có kết quả tương tự.<sup>2,12,14</sup> Trong nghiên cứu của Taylor (2007) trên 14 bệnh nhân mắc hội chứng này, 71% có nếp quạt ngược độ 3, 29% bệnh nhân có nếp quạt ngược độ 4.<sup>14</sup> Nếp quạt ngược có thể gây giảm thị trường ở phía trong và biểu hiện giả lác trong. Nếp quạt ngược là một trong bốn dấu hiệu đặc trưng của hội chứng HKM-SM-NQN và ít gặp trong các hội chứng khác.<sup>28</sup> Đại đa số bệnh nhân mắc hội chứng này có nếp quạt ngược, tuy nhiên có một số ít trường hợp không có nếp quạt ngược cũng đã được đề cập đến trong y văn.<sup>31</sup>

#### 4.1.3.5. Mối liên quan giữa các bất thường mi đặc trưng của hội chứng

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có mối liên quan giữa độ dài khe mi, mức độ sụp mi và mức độ nếp quạt ngược trước mắt. Ở nhóm sụp mi trung bình, 73,3% bệnh nhân có độ dài khe mi > 20mm trong khi ở nhóm sụp mi nặng, 79,1% bệnh nhân có độ dài khe mi < 20mm (p < 0,05). Bệnh nhân có mức độ khe mi hẹp nhiều thường đi kèm với mức độ sụp mi nặng. Ở nhóm nếp quạt ngược độ 1 và độ 2, số bệnh nhân có độ dài khe mi  $\geq$  20mm chiếm tỷ lệ cao, tương ứng là 100% và 77,8% trong khi ở nhóm nếp quạt ngược độ 3 và độ 4, độ dài khe mi < 20mm chiếm tỷ lệ cao, tương ứng là 66,7% và 100%

( $p < 0,05$ ). Bệnh nhân có mức độ khe mi hẹp nhiều thường đi kèm với mức độ nếp quạt ngược nặng. Ở nhóm sụp mi mức độ nặng, nếp quạt ngược chủ yếu ở mức độ 3 và độ 4, tương ứng với tỷ lệ 53,8% và 37,4% trong khi ở nhóm sụp mi mức độ trung bình, nếp quạt ngược chủ yếu ở mức độ 2 và độ 3, tương ứng với tỷ lệ 33,3% và 53,3% ( $p < 0,05$ ). Nghiên cứu của chúng tôi cũng là nghiên cứu đầu tiên khảo sát và đưa ra nhận xét về mối liên quan giữa độ nặng của các bất thường mi trong hội chứng này và cũng cho thấy những thách thức, khó khăn trong điều trị bệnh lý này khi các triệu chứng nặng thường đi kèm với nhau.

#### 4.1.3.6. Chức năng cơ nâng mi

Trong 53 bệnh nhân nghiên cứu, 100% các mắt sụp mi đều có chức năng cơ nâng mi trên yếu. Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nhiều nghiên cứu khác trên thế giới. Henri (2006) nghiên cứu trên 10 bệnh nhân từ 2-22 tuổi, 100% đều có chức năng cơ nâng mi trên yếu.<sup>13</sup> Nghiên cứu của Li (2009), tất cả bệnh nhân đều có chức năng cơ nâng mi trên yếu, giá trị trung bình của chức năng cơ nâng mi trên ở mắt phải là  $1,17 \pm 1,04\text{mm}$ , mắt trái  $1,22 \pm 1,11\text{mm}$ .<sup>12</sup> Trong nghiên cứu của Tronina (2006) trên 51 bệnh nhân mắc hội chứng này, 25% bệnh nhân không còn chức năng cơ nâng mi trên, 75% bệnh nhân có chức năng cơ nâng mi trên yếu (chỉ 2-3mm).<sup>96</sup> Những bệnh nhân mắc hội chứng này đều có suy giảm chức năng cơ nâng mi trên, mức độ dao động từ trung bình đến nặng.<sup>13</sup> Beard đã phân loại sụp mi trong hội chứng hẹp khe mi là do cơ.<sup>33</sup> Về mặt giải phẫu, phần trước của mi ở những bệnh nhân này có lớp da dày và cơ vòng cung mi tăng sản, không có nếp mi. Phần sau của mi mắt có biểu hiện thiếu sản sụn mi, cơ nâng mi yếu gây sụp mi.<sup>31</sup>

#### 4.1.3.7. Tình trạng lác

Tỷ lệ lác ở bệnh nhân HKM-SM-NQN đã được báo cáo dao động từ 20-55%.<sup>8,9,32</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ bệnh nhân bị lác chiếm

24,6% trường hợp trong đó 18,9% lác ngoài, 5,7% lác trong. Trong nghiên cứu của Dawson trên 204 bệnh nhân, 20% có lác bao gồm cả 3 hình thái lác trong, lác ngoài và lác đứng trong đó lác trong chiếm phần lớn 13,7%.<sup>8</sup> Nghiên cứu của Beaconsfield trên 101 bệnh nhân cho thấy lác gặp ở 26,7% trường hợp.<sup>32</sup> Trong nghiên cứu của Choi trên 20 bệnh nhân, 55% bệnh nhân có lác. Tác giả đưa ra nhận định những bệnh nhân mắc hội chứng này kèm theo lác có khả năng bị nhược thị cao hơn những bệnh nhân không bị lác. Mặc dù đã được báo cáo trong y văn nhưng trong nghiên cứu của chúng tôi không gặp lác đứng. Tỷ lệ lác trong những bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN cao hơn nhiều trong quần thể dân số nói chung với tỷ lệ lác ước tính là 2-4%.<sup>100,101</sup> Chúng tôi thấy rằng việc đánh giá chính xác độ lác ở những bệnh nhân này với độ dài khe mi hẹp là tương đối khó khăn, đặc biệt ở trẻ nhỏ. Người khám cần tạo được sự tin tưởng, phối hợp của trẻ. Trong thăm khám, test Hirschberg (sử dụng ánh phản quang trên giác mạc để đánh giá độ lác) hiệu quả với nhóm đối tượng trẻ nhỏ. Một số trường hợp khi khe mi quá nhỏ, việc đánh giá chính xác độ lác chỉ thực hiện được sau khi đã phẫu thuật sụp mi và tạo hình góc trong mắt.

#### 4.1.3.8. Tình trạng tật khúc xạ

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ bệnh nhân có tật khúc xạ cao 98,1% bao gồm cả 3 hình thái loạn thị, viễn thị, cận thị. Kết quả của chúng tôi tương tự như nghiên cứu của Chawla<sup>37</sup> ở Ấn Độ với 94% bệnh nhân mắc tật khúc xạ và cao hơn một số tác giả khác 34-70%.<sup>8,10,32</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi loạn thị chiếm đa số với 81,1%. Theo nghiên cứu của Choi, 45% bệnh nhân có loạn thị, 40% bệnh nhân có viễn thị, 20% cận thị.<sup>9</sup> Nghiên cứu của Chawla cho thấy tật khúc xạ phổ biến là loạn thị 36% và viễn thị 36%.<sup>37</sup> Ugurbas đã nghiên cứu tác động của sụp mi bẩm sinh lên địa hình giác mạc bằng máy chụp bản đồ giác mạc đánh giá chỉ số đều đặn bề mặt và chỉ số bất



đối xứng trên bề mặt giác mạc trên nhóm mắt sụp mi và không sụp mi. Kết quả cho thấy nguy cơ loạn thị tăng cao ở mắt sụp mi, các bất thường này liên quan tuyến tính với tỷ lệ và mức độ nhược thị.<sup>102</sup>

#### 4.1.3.9. Tình trạng nhược thị

Trong nghiên cứu của chúng tôi, 88,5% số mắt có nhược thị trong đó nhược thị mức độ nhẹ 48,1%, mức độ trung bình 27,9%, mức độ nặng 12,5%. Nhược thị hai mắt chiếm phần lớn với tỷ lệ 91,7%. Tỷ lệ nhược thị trong nghiên cứu của chúng tôi trên nhóm đối tượng bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN cao hơn nhiều trên nhóm đối tượng sụp mi bẩm sinh đơn thuần. Nghiên cứu của Lê Tấn Nghĩa (2002) trên nhóm trẻ sụp mi bẩm sinh đơn thuần có tỷ lệ nhược thị chung là 24,1% trong đó nhược thị nặng chiếm tỷ lệ 5,1%.<sup>103</sup> Nghiên cứu Lê Tuấn Dương (2003) điều trị sụp mi bẩm sinh bằng phương pháp treo mi trên vào cơ trán, tỷ lệ nhược thị chung là 25,4% trong đó nhược thị nặng 5%.<sup>97</sup> Sàng lọc nhược thị là một phần quan trọng trong thăm khám các bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN do tỷ lệ bị nhược thị cao. Các nghiên cứu trước trên thế giới đã báo cáo tỷ lệ nhược thị ở những bệnh nhân mắc hội chứng này là 39-60%.<sup>8,9,32</sup> Trong nghiên cứu của Chawla trên 33 bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN, tỷ lệ nhược thị là 60% trong đó 45% nhược thị cả hai mắt, 15% nhược thị một mắt.<sup>37</sup> Trong nghiên cứu của Choi trên 204 bệnh nhân, tỷ lệ nhược thị là 41% trong đó nhược thị hai mắt chiếm chủ yếu (43/83). Nghiên cứu của chúng tôi gặp tỷ lệ nhược thị cao hơn (88,5%). Điều này có thể giải thích do trong nghiên cứu của chúng tôi tỷ lệ sụp mi nặng cao hơn trong các nghiên cứu khác.

Nguy cơ phát triển nhược thị ở bệnh nhân sụp mi một bên và sụp mi hai bên không đối xứng cao hơn so với bệnh nhân sụp mi hai bên cân xứng. Điều này có thể lý giải do bệnh nhân sụp mi hai bên cân xứng thường có tư thế ngửa cằm để giải phóng trục thị giác, đồng thời tư thế này cũng làm giảm

nguy cơ phát triển nhược thị.<sup>17</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ sụp mi hai bên cân xứng cao 81,1%. Điều này lý giải cho việc tỷ lệ nhược thị trong nghiên cứu của chúng tôi cao, tuy nhiên mức độ nhược thị nhẹ chiếm phần lớn 48,1%, nhược thị nặng chỉ 12,5%.

Trong nghiên cứu của chúng tôi có mối liên quan giữa tình trạng nhược thị và mức độ sụp mi. Tỷ lệ nhược thị ở những bệnh nhân có sụp mi nặng (93,3%) cao hơn so với ở bệnh nhân có sụp mi trung bình (60%). Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Sụp mi mức độ nặng cũng được nhiều tác giả báo cáo là một yếu tố nguy cơ cho sự phát triển của nhược thị do tình trạng sụp mi nặng che khuất trực thị giác.<sup>9,10,32</sup> Các nghiên cứu khác cũng đã báo cáo lác là một nguyên nhân của nhược thị trong 46-67% các trường hợp bị HKM-SM-NQN.<sup>8,9,32</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi 13 bệnh nhân có lác, trong đó 12/13 trường hợp (92,3%) bị nhược thị. Có 1 trường hợp có lác nhưng không nhược thị, đây là 1 bệnh nhân có lác ngoài luân phiên 2 mắt, độ lác nhỏ 10 độ, sụp mi hai mắt mức độ trung bình. Bên cạnh đó, 100% các trường hợp bị nhược thị trong nghiên cứu này đều có tật khúc xạ. Những kết quả này gợi ý rằng sự phát triển của nhược thị ở những bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN là do đa yếu tố (lác, tật khúc xạ, sụp mi nặng...). Nghiên cứu cho thấy để giảm thiểu tác hại của tình trạng nhược thị đến chức năng của nhãn cầu, với bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN, khi khám mắt cần đánh giá kỹ thị lực, khúc xạ, tình trạng lác và theo dõi thường xuyên, chỉnh kính, tập nhược thị, phẫu thuật lác, phẫu thuật sụp mi sớm khi có chỉ định.

#### *4.1.3.10. Các bất thường khác tại mắt*

Trong nghiên cứu của chúng tôi, bệnh nhân có hội chứng HKM-SM-NQN cũng có nhiều biểu hiện bất thường khác tại mắt như di lệch điểm lệ dưới ra ngoài, tắc lệ đạo, lộn mi dưới ra ngoài, khuyết gai thị, quặm mi, giác mạc

nhỏ...Trong y văn cũng nhiều nghiên cứu thấy các bất thường khác tại mắt tương tự như nghiên cứu của chúng tôi.<sup>1,30,34</sup>

Trong các bất thường khác tại mắt nêu trên, di lệch điểm lệ dưới ra ngoài là đặc điểm hay gặp nhất, chiếm tỷ lệ 73,6%. Bình thường, điểm lệ trên và điểm lệ dưới nằm gần kề bên nhau. Tuy nhiên, trong hội chứng này điểm lệ dưới thường di lệch ra phía ngoài, nhiều trường hợp nằm sát rìa giác mạc phía dưới trong. Nguyên nhân là do có sự bất tương xứng trong mối liên kết giữa dây chằng mi trong với sụn mi trên và sụn mi dưới. Tác giả Decock (2011) đã nghiên cứu trên 10 bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN và thấy rằng tất cả các bệnh nhân này đều có dây chằng mi trong liên kết chủ yếu với mi trên.<sup>39</sup> Nhánh dưới của dây chằng mi trong ít liên kết với mi dưới. Do mi có tính đàn hồi, toàn bộ mi dưới bị co kéo về phía thái dương hậu quả là điểm lệ dưới di lệch ra ngoài và tăng độ lõm của mi dưới gây lộn mi dưới ra ngoài. Trong nghiên cứu của chúng tôi, 17% trường hợp có lộn mi dưới ra ngoài. Mi dưới càng di lệch ra ngoài nhiều so với mi trên dẫn tới nếp quạt ngược càng rõ, càng nặng.<sup>104</sup>

Bên cạnh đó, y văn cũng ghi nhận 2 trường hợp mắc hội chứng HKM-SM-NQN không có hoặc thiếu sản tuyến lệ, biểu hiện lâm sàng trẻ khóc nhưng không có nước mắt, bề mặt nhãn cầu khô.<sup>105,106</sup> Tác giả Kemmanu và cộng sự (2016) đã báo cáo một trường hợp HKM-SM-NQN có biểu hiện đục thể thủy tinh và tồn lưu dịch kính nguyên thủy thể trước.<sup>107</sup> Nghiên cứu của Krastinova (2003) trên 50 bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN có 3 ca rung giật nhãn cầu.<sup>31</sup>

#### **4.1.4. Đặc điểm tổn thương ngoài mắt**

Để thích nghi với tình trạng sụp mi, những bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN thường sử dụng cơ trán để rướn lông mày lên trên tạo đặc điểm lông mày hình cung đặc trưng trên khuôn mặt và ngửa đầu ra sau để giải phóng trục thị giác. Trong nghiên cứu của chúng tôi, 90,6% trường hợp có

lông mày hình cung, 88,7% trường hợp có tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau. Các bất thường về sọ mặt và tai cũng là một biểu hiện hay gặp trong hội chứng này với 69,8% trường hợp có biểu hiện tai bám thấp, vành tai cụp. 77,4% có biểu hiện sống mũi dẹt. Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nhận định của nhiều tác giả trên thế giới.<sup>9,29,31</sup> Thiếu năng trí tuệ có liên quan đến hội chứng HKM-SM-NQN hay không còn chưa thống nhất nhưng cũng đã được báo cáo ở một vài trường hợp đơn lẻ.<sup>40</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi gặp 2 trường hợp có thiếu năng trí tuệ. Rối loạn kinh nguyệt, suy buồng trứng sớm, vô sinh đã được đề cập nhiều đến trong y văn. Đây là biểu hiện ngoài mắt cần được cảnh báo. Suy buồng trứng sớm được định nghĩa là sự khởi phát của mãn kinh trước tuổi 40, được chẩn đoán bởi vô kinh thứ phát, nồng độ estrogen giảm và nồng độ huyết thanh gonadotropin cao. Siêu âm có hình ảnh tử cung thiếu sản nhỏ và buồng trứng teo. Lúc đầu, những bệnh nhân này có sự xuất hiện bình thường của các nang trứng nguyên thủy nhưng sự phát triển của các nang trứng này không bình thường. Sau đó, bệnh tiến triển thật sự thành mãn kinh sớm bởi sự xuất hiện của sẹo thay thế các nang trứng nguyên thủy. Phần lớn bệnh nhân có lần hành kinh đầu tiên bình thường, sau đó kinh nguyệt ít, không đều và sau nữa là mất kinh. Các đặc điểm sinh dục thứ phát thường bình thường.<sup>29</sup> Tuy nhiên, trong nghiên cứu của chúng tôi không gặp trường hợp nào do phần lớn bệnh nhân đều còn ở lứa tuổi nhỏ < 15 tuổi. Một số các bất thường khác được đề cập đến trong y văn bao gồm bất thường tim mạch: bệnh cơ tim phì đại<sup>108</sup>, thông liên nhĩ<sup>109</sup>, tổn thương vách liên thất, hẹp động mạch phổi<sup>44</sup>; bất thường xương khớp: tật ngón ngắn<sup>109</sup>; bất thường thận, tiết niệu: sỏi thận<sup>110</sup>, lỗ đái thấp, thoát vị bẹn<sup>111</sup>... Trong nghiên cứu của chúng tôi có một trường hợp có biểu hiện thông liên thất đã được phẫu thuật điều trị từ nhỏ.

## **4.2. Đánh giá kết quả điều trị hội chứng HKM-SM-NQN bằng phẫu thuật Y – V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán**

Phẫu thuật hội chứng HKM-SM-NQN trên thế giới vẫn còn nhiều quan điểm khác nhau do sự phức tạp của tổn thương, sự đa dạng của các kỹ thuật mổ hiện đang được sử dụng. Một số phẫu thuật viên cho rằng hội chứng này nên được phẫu thuật nhiều thì để đạt được các kết quả về chức năng và thẩm mỹ tốt hơn. Các tác giả theo trường phái này cho rằng lực căng theo chiều dọc và chiều ngang sẽ co kéo lẫn nhau khi phẫu thuật sụp mi và tạo hình góc trong được tiến hành đồng thời; bệnh nhân sẽ có nguy cơ cao thiếu chỉnh sụp mi hoặc tạo hình góc trong bị nói lỏng khi phẫu thuật một thì.<sup>21,62</sup> Tuy nhiên, phẫu thuật một thì điều trị bệnh lý này với ưu điểm giảm thời gian nằm viện, giảm chi phí y tế, giảm số lần phẫu thuật gây mê với trẻ nhỏ, bớt lo lắng căng thẳng cho bệnh nhân và người nhà, giúp người bệnh sớm cải thiện thẩm mỹ và chức năng thị giác cũng đã được nhiều tác giả sử dụng và báo cáo kết quả thành công trong nhiều nghiên cứu.<sup>15,18,83</sup>

### ***4.2.1. Sự cải thiện độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật***

Trong nghiên cứu của chúng tôi, độ dài khe mi trung bình của nhóm nghiên cứu được cải thiện đáng kể từ  $18,21 \pm 2,32$  mm trước phẫu thuật tăng lên  $21,79 \pm 2,47$  mm sau phẫu thuật 1 tuần và  $21,67 \pm 2,49$  mm sau phẫu thuật 1 năm. Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình của nhóm nghiên cứu trước phẫu thuật là  $36,30 \pm 3,78$  mm giảm xuống còn  $30,70 \pm 3,43$  mm sau phẫu thuật 1 tuần và  $31,47 \pm 3,11$  mm sau phẫu thuật 1 năm. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p = 0,0001$ . Sự cải thiện đáng kể về độ dài khe mi, khoảng cách hai góc trong mắt trước và sau phẫu thuật diễn ra ở tất cả các nhóm tuổi < 6 tuổi, 6-15 tuổi và > 15 tuổi. Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nhiều tác giả sử dụng phẫu thuật một thì khác.

Năm 2007, Huang và cộng sự nghiên cứu trên 16 bệnh nhân từ 6 đến 21 tuổi mắc hội chứng HKM-SM-NQN với độ dài khe mi từ 13-22mm, khoảng cách hai góc trong mắt từ 35-39mm. Các bệnh nhân này được phẫu thuật một thì giúp giảm phiền toái cho người bệnh. Sau mổ tất cả các bệnh nhân đều có độ dài khe mi  $> 25\text{mm}$ , khoảng cách hai góc trong mắt  $< 35\text{mm}$ .<sup>82</sup>

Năm 2011, Sebastia và cộng sự báo cáo điều trị thành công cho 21 bệnh nhân 5-42 tuổi phối hợp tạo hình nếp quạt chữ Z, xuyên chỉ thép qua mũi nối hai dây chằng mi trong và treo cơ trán bằng cân cơ đùi hai bên trong một thì phẫu thuật. Giá trị trung bình độ dài khe mi trước mổ là  $20,90 \pm 2,14 \text{ mm}$  tăng lên  $26,36 \pm 1,40 \text{ mm}$  sau mổ. Khoảng cách hai góc trong mắt trung bình trước mổ là  $42,45 \pm 2,19 \text{ mm}$  giảm xuống  $32,07 \pm 1,96 \text{ mm}$  sau mổ.<sup>17</sup>

Năm 2012, Bhattacharjee và cộng sự đã báo cáo kết quả phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde, xuyên chỉ thép qua mũi, mở rộng góc ngoài và treo mi trên vào cơ trán bằng cân cơ đùi thành công cho 11 bệnh nhân 6-22 tuổi với sự giảm khoảng cách hai góc trong mắt trung bình từ 30,0mm xuống 24,18mm, tăng độ dài khe mi trung bình từ 16,8mm lên 25,85mm. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,01$  và kết quả phẫu thuật ổn định sau 2 năm theo dõi.<sup>112</sup>

Năm 2013, Hussain và cộng sự đã đánh giá kết quả thẩm mỹ của phẫu thuật Y-V trên 26 mắt bệnh nhân từ 4-28 tuổi, độ dài khe mi theo chiều ngang tăng từ 22,88 mm trước phẫu thuật lên 26,77 mm sau phẫu thuật. Trung bình khoảng cách hai góc trong mắt giảm từ 37,46 mm trước phẫu thuật xuống 32,08 mm sau phẫu thuật. Nghiên cứu đã kết luận rằng kỹ thuật Y-V kết hợp rút ngắn dây chằng mi trong đạt kết quả tốt trong điều trị HKM-SM-NQN.<sup>85</sup>

Năm 2015 Savino và cộng sự phẫu thuật trên 6 bệnh nhân ở Ý (tuổi trung bình 16 tháng) bằng phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde hoặc Y-V, rút ngắn dây chằng mi trong, treo mi trên vào cơ trán bằng dây treo Tutopatch. Nghiên cứu đạt kết quả tốt với KCHGT trung bình giảm từ 31,5mm trước mổ xuống 25mm sau mổ, ĐDKM trung bình tăng từ 11,5mm trước mổ lên 14,5mm sau mổ.<sup>83</sup>

Kết quả của chúng tôi cũng không khác biệt với các tác giả sử dụng phẫu thuật nhiều thì. Năm 2012, Nuruddin và cộng sự đã báo cáo kết quả điều trị HKM-SM-NQN cho 10 bệnh nhân 4 – 22 tuổi bằng phẫu thuật hai thì: tạo hình góc trong bằng kỹ thuật Y-V hoặc Roveda kèm hoặc không kèm gấp ngắn dây chằng mi trong, phẫu thuật sụp mi bằng treo mi trên vào cơ trán bằng dây silicon. Kết quả khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật giảm trung bình 4,8mm, độ dài khe mi tăng trung bình 5,45mm.<sup>62</sup> Bên cạnh đó, tác giả cũng đưa ra nhận xét: trong điều trị tình trạng hai góc mắt xa nhau, việc gấp ngắn dây chằng mi trong rất quan trọng. Trong nhóm bệnh nhân được tạo hình góc trong kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong, khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật giảm trung bình 6,2mm trong khi ở nhóm không gấp ngắn dây chằng mi trong, khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật chỉ giảm trung bình 3,4mm. Năm 2015, Elbakary và cộng sự đã đánh giá kết quả phẫu thuật hai thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong, sau 3 tháng phẫu thuật chỉnh sụp mi cho 15 bệnh nhân HKM-SM-NQN 3-5 tuổi. Độ dài khe mi tăng từ  $21 \pm 1,2$  mm trước mổ lên  $24,2 \pm 1,4$  mm sau mổ. Khoảng cách hai góc trong mắt giảm từ  $37,6 \pm 1,5$  mm trước mổ xuống  $33,0 \pm 2,3$  mm sau mổ.<sup>86</sup>

**Bảng 4.3. Sự cải thiện độ dài khe mi và khoảng cách hai góc trong mắt sau phẫu thuật của các nghiên cứu**

Tác giả	Số BN	Độ dài khe mi (mm)		Khoảng cách hai góc trong mắt (mm)	
		Trước mổ	Sau mổ	Trước mổ	Sau mổ
Huang (2007) <sup>82</sup>	16	13-22	>25	35-39	<35
Sebastiá (2011) <sup>17</sup>	21	20,90 ± 2,14	26,36 ± 1,40	42,45 ± 2,19	32,07 ± 1,96
Bhattacharjee (2012) <sup>112</sup>	11	16,8	25,85	30,0 ± 0,33	24,18 ± 0,19
Nuruddin (2012) <sup>62</sup>	10	17,55 ± 3,14	23,0 ± 2,41	34,70 ± 3,59	29,90 ± 2,60
Hussain (2013) <sup>85</sup>	26	22,88 ± 2,63	26,77 ± 2,86	37,46 ± 5,82	32,08 ± 5,04
Elbakary (2015) <sup>86</sup>	15	21 ± 1,2	24,2 ± 1,4	37,6 ± 1,5	33,0 ± 2,3
Savino (2015) <sup>83</sup>	6	11,5	14,5	31,5	25
TT Hương (2021)	53	18,21 ± 2,32	21,79 ± 2,47	36,30 ± 3,78	30,70 ± 3,43

Bàn luận về vấn đề điều trị hai góc mắt xa nhau, một số tác giả cho rằng xuyên chỉ thép qua mũi mới đạt được hiệu quả cao trong điều trị.<sup>17</sup> Tuy nhiên, phương pháp này có nguy cơ nhiễm trùng, chảy máu cao và khó thực hiện trên trẻ em. Nhiều tác giả chỉ sử dụng tạo hình góc trong kết hợp rút ngắn dây chằng mi trong cũng đã đạt được hiệu quả tốt mà không cần phải sử dụng xuyên chỉ thép qua mũi. Taylor (2007)<sup>14</sup>, Yamaguchi (2015)<sup>113</sup> báo cáo tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde kết hợp rút hoặc gấp ngắn dây chằng mi trong có hiệu quả tốt. Về mặt giải phẫu, theo tác giả Nowinski, trong hầu hết các trường hợp mắc hội chứng HKM-SM-NQN, dây chằng mi trong dài bất thường và di lệch về phía ngoài.<sup>60</sup> Vì vậy, dây chằng mi trong



cần được gấp ngắn hoặc cắt và khâu ngắn lại. Một đầu chỉ khâu được đặt ngay ở một đầu của dây chằng mi trong ở góc trong mắt. Đầu còn lại của chỉ khâu được đưa qua phần bám của dây chằng mi trong hoặc màng xương ở ngành trán của xương hàm trên. Khi hai đầu chỉ khâu được buộc chặt và cố định, góc trong được tịnh tiến lại phía trong, hơi cao hơn và nằm sâu hơn vị trí ban đầu của nó. Trong trường hợp nặng hơn, dây chằng mi trong được cắt hẳn đi và khâu nối lại hai đầu bám. Chỉ thép xuyên mũi chỉ cần dùng khi xương mũi ngăn cản việc di chuyển góc trong mắt về phía mũi. Tuy nhiên, điều này hiếm khi cần thiết trừ khi tồn tại hai hốc mắt xa nhau thực sự (hypertelorism).<sup>60</sup> Một điều cần chú ý khi khâu gấp dây chằng mi trong phải khâu sâu ra sau tạo vector lực hướng ra sau, giúp tạo hình góc trong mắt tự nhiên hơn, tuy nhiên cần tránh gây tổn thương túi lệ vì túi lệ nằm ngay phía sau dây chằng mi trong. Trong nghiên cứu của chúng tôi, tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong (không sử dụng xuyên chỉ thép qua mũi) cũng cho kết quả khả quan sau mổ, đồng thời không cần khoan xương để xuyên chỉ thép qua mũi tránh được các biến chứng của kỹ thuật tương đối khó khăn khi thực hiện ở trẻ nhỏ này.

Như vậy, hiện trên thế giới có rất nhiều phương pháp, kỹ thuật mổ được sử dụng trong điều trị phẫu thuật hội chứng HKM-SM-NQN. Để sửa nếp quạt ngược, phẫu thuật viên có thể tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V, Mustarde, Uchida, chữ Z... Để rút ngắn khoảng cách hai góc trong mắt, có thể sử dụng phương pháp gấp ngắn hoặc rút ngắn dây chằng mi trong, xuyên chỉ thép qua mũi... Mỗi phương pháp đều có ưu và nhược điểm. Đây là một hội chứng phức tạp, rất khó tìm được một phương pháp hoàn hảo tuyệt đối. Phương pháp chúng tôi sử dụng tương đối đơn giản mà vẫn đạt được hiệu quả.

#### ***4.2.2. Tình trạng nếp quạt ngược sau phẫu thuật***

100% các trường hợp trong nghiên cứu của chúng tôi đều hết nếp quạt ngược ngay sau phẫu thuật. Sau 3 tháng theo dõi, có 4 mắt (3,8%), sau một năm có 8 mắt (7,5%) xuất hiện lại nếp quạt ngược mức độ nhẹ. Chúng tôi cho rằng điều này do sự co kéo của tổ chức sẹo xung quanh lên phần da mi góc trong mắt. Kết quả của chúng tôi tương tự như một số tác giả khác. Năm 2006, Trần Đình Lập đã ứng dụng phẫu thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong cho 9 bệnh nhân HKM-SM-NQN với 90% bệnh nhân hết nếp quạt ngược.<sup>87</sup> Năm 2012, Dương Nguyễn Thanh Sơn bước đầu nghiên cứu phẫu thuật Y-V kết hợp rút ngắn dây chằng góc trong mắt và treo mi trên vào cơ trán bằng chỉ Ti-cron trong phẫu thuật một thì điều trị HKM-SM-NQN cho 7 bệnh nhân trẻ em với kết quả 85,72% bệnh nhi hết nếp quạt ngược.<sup>88</sup> Năm 2013, Hussain đã đánh giá kết quả thẩm mỹ của phẫu thuật Y-V trên 26 mắt bệnh nhân từ 4-28 tuổi, 84,6% hoàn toàn hết nếp quạt ngược sau phẫu thuật.<sup>85</sup>

Không giống các loại nếp quạt khác, nếp quạt ngược cải thiện rất ít khi trẻ lớn lên. Thường trẻ nên được phẫu thuật sớm trước khi đi học tránh các tổn thương tâm lý cho trẻ khi đến trường. Rất nhiều kỹ thuật tạo hình góc trong điều trị nếp quạt ngược đã được mô tả trong y văn, trong đó 2 kỹ thuật được sử dụng phổ biến là kỹ thuật Y-V và kỹ thuật Mustarde. Một số tác giả cho rằng với nếp quạt ngược mức độ nặng, kỹ thuật Mustarde đạt được hiệu quả cao hơn các kỹ thuật khác.<sup>14</sup> Tuy nhiên, nhược điểm của phương pháp này là cần có các phép đo tỉ mỉ và tuân thủ chính xác chiều dài của các đường thẳng và số đo góc khi rạch da. Cơ sở hình học cho kỹ thuật này rất dễ nhầm lẫn và khó nhớ. Các vật hình tứ giác được tạo ra bởi thiết kế này khó di chuyển và thường phải cắt tỉa đáng kể trước khi khâu. Sẹo sau phẫu thuật khá phức tạp ở khu vực góc trong mắt. Trong một số trường hợp, sẹo sau mổ của kỹ thuật Mustarde cũng đáng kể gây ảnh hưởng đến thẩm mỹ như tình trạng

nếp quạt.<sup>104</sup> Chúng tôi nhận thấy kỹ thuật tạo hình góc trong Y-V đơn giản, dễ thực hiện, thiết kế vạt dễ nhớ, ít tạo sẹo phức tạp và phù hợp hơn với bệnh nhân châu Á.

#### ***4.2.3. Tình trạng cải thiện sụp mi sau phẫu thuật***

Sự cải thiện tình trạng sụp mi sau phẫu thuật trong nghiên cứu của chúng tôi đạt kết quả khả quan với 92,5% số mắt đạt kết quả hết sụp mi hoặc chỉ còn sụp mi mức độ nhẹ. Không còn trường hợp nào sụp mi mức độ nặng.

Một số tác giả cho rằng phẫu thuật hai thì đạt hiệu quả hơn do giảm được sự co kéo cùng lúc giữa lực treo mi theo chiều dọc và lực kéo theo chiều ngang của tạo hình góc trong. Tuy nhiên, kết quả của chúng tôi cũng tương đồng với các tác giả sử dụng phẫu thuật hai thì. Nuruddin (2012) điều trị cho 10 bệnh nhân mắc hội chứng này bằng phẫu thuật hai thì: tạo hình góc trong bằng kỹ thuật Y-V hoặc Roveda kèm hoặc không kèm gấp ngắn dây chằng mi trong, phẫu thuật sụp mi bằng treo mi trên vào cơ trán bằng dây silicon, 90% bệnh nhân có kết quả phẫu thuật sụp mi ở mức độ tốt và khá.<sup>62</sup>

Một số tác giả sử dụng phương pháp rút ngắn cơ nâng mi trên trong điều trị sụp mi ở những bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN để tránh sự hở mi sau mổ.<sup>15,89</sup> Tuy nhiên, phần lớn các tác giả trên thế giới sử dụng phương pháp treo mi trên vào cơ trán do chức năng cơ nâng mi trên của các bệnh nhân mắc hội chứng này thường rất yếu.<sup>17,21,82</sup> Theo kinh nghiệm của chúng tôi với các bệnh nhân được nghiên cứu trong báo cáo này, phần lớn các bệnh nhân sụp mi mức độ nặng và chức năng cơ nâng mi trên yếu (dưới 4 mm), đó là lý do chính để sử dụng phẫu thuật treo cơ trán ở tất cả các bệnh nhân của chúng tôi.

Chúng tôi nhận thấy rằng trong hội chứng HKM-SM-NQN, mi trên thường dày hơn bình thường do tổ chức xơ phát triển khá mạnh. Vì vậy,

chỉ treo cơ trán nên được kéo và thắt tối đa mà không sợ nguy cơ quá chỉnh. Trong nghiên cứu của chúng tôi, không trường hợp nào mi trên được nâng quá rìa trên giác mạc. Kết luận này của chúng tôi cũng tương tự như tác giả Huang.<sup>82</sup>

Theo dõi theo thời gian, 3 tháng đầu sau mổ tình trạng cải thiện sụp mi được duy trì ổn định. Tại thời điểm 6 tháng và 1 năm có vài trường hợp mi hạ thấp hơn sau mổ, tuy nhiên mi sụp tái phát phần lớn ở mức độ nhẹ, không cần phẫu thuật lần hai. Kết quả này của chúng tôi cũng tương tự như tác giả Sebastia và Wu.<sup>17,18</sup> Các tác giả này cũng khẳng định cải thiện sau phẫu thuật của sụp mi được duy trì trong thời gian theo dõi lâu dài và không cần phẫu thuật thứ hai. Sụp mi tái phát có thể gặp ở bệnh nhân được phẫu thuật một thì hay hai thì. Trong nghiên cứu của Li và cộng sự (2009) trên 18 bệnh nhân được phẫu thuật hai thì, có 2 bệnh nhân sụp mi tái phát sau mổ.<sup>12</sup> Theo nhận định của nhiều tác giả, với kỹ thuật treo mi trên vào cơ trán trên những bệnh nhân sụp mi bẩm sinh chức năng cơ nâng mi kém, sẽ có tình trạng sụp mi tái phát sau một thời gian ngắn hoặc dài, tùy thuộc nhiều yếu tố như chất liệu treo mi, kỹ thuật treo, ý thức giữ gìn của người bệnh... Chất liệu treo theo thời gian có thể bị thoái hóa, đông hóa, di lệch xuống dưới theo các thớ cơ và trọng lực gây trùng chỉ. Ngoài ra có thể gặp tụt chỉ, đứt chỉ do tự nhiên hay chấn thương hoặc trẻ day dụi mạnh... Theo nghiên cứu của Lê Tuấn Dương (2003) sử dụng chỉ Polypropylene treo mi trên vào cơ trán điều trị sụp mi bẩm sinh, tỷ lệ thành công của phẫu thuật ở tuần đầu tiên là 93,2%, sau 6 tháng giảm xuống còn 81,4%.<sup>97</sup> Theo nghiên cứu của Phạm Thị Thu Hoài (2016) sử dụng chỉ Dafilon 3/0 treo mi trên vào cơ trán điều trị sụp mi bẩm sinh, tỷ lệ đạt kết quả tốt khi ra viện là 100% và giảm xuống 72,1% sau phẫu thuật 3 tháng.<sup>114</sup>

#### ***4.2.4. Sự cân xứng mi hai bên sau phẫu thuật***

Trong nghiên cứu của chúng tôi, sự cân xứng mi đạt được trong 92,5% các trường hợp và ổn định trong 1 năm theo dõi. Kết quả của chúng tôi thấp hơn tác giả Li (2009) điều trị cho 18 bệnh nhân với 100% đạt kết quả cân xứng mi sau mổ. Tuy nhiên, kết quả của chúng tôi cao hơn một số tác giả khác. Trong nghiên cứu của Mandal (2017) trên 16 bệnh nhân 5-45 tuổi, các bệnh nhân được phẫu thuật hai thì: tạo hình góc trong kiểu Mustarde, rút ngắn khoảng cách hai góc trong mắt bằng khâu chỉ Prolene 1/0 qua mũi thì đầu và treo mi trên vào cơ trán bằng silicon thì hai, có 2 bệnh nhân sau mổ (12,5%) không cân xứng mi nhưng thẩm mỹ và chức năng có thể chấp nhận được.<sup>115</sup> Trong nghiên cứu Taylor (2007) trên 14 bệnh nhân được phẫu thuật hai thì tạo hình góc trong kiểu Mustarde và treo cơ trán bằng cân cơ đuôi, có 3/14 (21,4%) bệnh nhân cần phẫu thuật sụp mi lần hai tại thời điểm 2 đến 6 năm sau phẫu thuật sụp mi lần đầu do sự bất tương xứng mi hai bên.<sup>14</sup>

#### ***4.2.5. Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi sau phẫu thuật***

Phần lớn y văn nhất trí rằng tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi là thông số thích hợp để đánh giá sự thành công của phẫu thuật HKM-SM-NQN bởi vì nó không phụ thuộc vào tuổi bệnh nhân hoặc các đặc điểm sinh lý khác.<sup>16</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi trung bình của nhóm nghiên cứu giảm đáng kể sau mổ, từ  $2,03 \pm 0,33$  trước mổ xuống còn  $1,42 \pm 0,19$  sau mổ. Sự cải thiện này diễn ra ở tất cả các nhóm tuổi.

Năm 2008, Wu và cộng sự báo cáo phẫu thuật một thì điều trị 23 bệnh nhân HKM-SM-NQN. 16 bệnh nhân (70%) có kết quả tốt với tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi nhỏ hơn 1,3. Chỉ 2 bệnh nhân (9%) có tỷ lệ này lớn hơn 1,5 đồng nghĩa với kết quả kém. Các tác giả trong nghiên cứu này khẳng định rằng tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi

không cải thiện ở những bệnh nhân chỉ tạo hình góc trong đơn thuần mà không rút ngắn dây chằng mi trong.<sup>18</sup>

Năm 2011, Sebastia và cộng sự báo cáo điều trị thành công cho 21 bệnh nhân phối hợp tạo hình nếp quạt chữ Z, xuyên chỉ thép qua mũi nối hai dây chằng mi trong và treo cơ trán bằng cân cơ đùi hai bên trong một thì phẫu thuật. Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi trước mổ là  $2,04 \pm 0,14$  mm giảm xuống còn  $1,23 \pm 0,09$  mm sau mổ. Họ chỉ ra rằng tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi trong nghiên cứu của họ có thể so sánh với những bệnh nhân được tiến hành 2 thì phẫu thuật.<sup>17</sup>

Hussain và cộng sự (2013) sử dụng tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp rút ngắn dây chằng mi trong, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi giảm từ  $1,66 \pm 0,35$  trước mổ xuống  $1,22 \pm 0,25$  sau mổ.<sup>85</sup>

Năm 2014, Liu và cộng sự tiến hành phẫu thuật một thì trên 21 bệnh nhân bao gồm tạo hình góc trong Mustardé, cắt góc ngoài Fox nếu độ dài khe mi theo chiều ngang  $< 20$ mm và chuyển vạt cơ trán, đạt được kết quả tốt với tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi trung bình sau phẫu thuật là  $1,35 \pm 0,22$ . Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi nhỏ hơn 1,3 trong 52,4% trường hợp và lớn hơn 1,5 trong 28,6% trường hợp.<sup>2</sup>

Năm 2015, Elbakary và cộng sự đã đánh giá kết quả phẫu thuật hai thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong, sau 3 tháng phẫu thuật chỉnh sụn mi cho 15 bệnh nhân HKM-SM-NQN, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi giảm từ  $1,8 \pm 0,2$  trước mổ xuống  $1,37 \pm 0,2$  sau mổ.<sup>86</sup>

Năm 2015, Savino và cộng sự phẫu thuật trên 6 bệnh nhân ở Ý bằng phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde hoặc Y-V, rút ngắn dây chằng mi trong, treo mi trên vào cơ trán bằng dây treo Tutopatch.

Nghiên cứu đạt kết quả tốt với tỷ lệ KCHGT/ ĐDKM giảm từ 2,62 trước mổ xuống 1,66 sau mổ.<sup>83</sup>

Hầu hết các tài liệu đều đồng ý rằng việc đạt được tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi = 1 sẽ là kết quả lý tưởng, tuy nhiên rất khó để đạt được. Tỷ lệ gần 1,3 được coi là thỏa mãn cả về mặt chức năng và thẩm mỹ. Hơn nữa, hình dạng khuôn mặt của người châu Á hoàn toàn khác với người da trắng.<sup>116</sup> Các đặc điểm nổi trội của khuôn mặt người châu Á bao gồm khoảng cách hai góc trong mắt rộng hơn, khe mi ngắn hơn và sống mũi rộng hơn. Cần nhắc các yếu tố này, cần thiết lập các quy trình phù hợp với đặc điểm của Châu Á. Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi sau phẫu thuật đạt được trong nghiên cứu của chúng tôi tương đương với tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi trung bình của người Châu Á là 1,42 (dao động 1,23 - 1,64).<sup>23,24</sup>

Tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi trong nghiên cứu của chúng tôi có thể so sánh với kết quả của các tác giả sử dụng phẫu thuật hai thì do đó khẳng định hiệu quả của phẫu thuật một thì được thực hiện trong báo cáo này.<sup>12-14,31</sup> Chúng tôi cũng tin rằng phẫu thuật một thì giúp giảm thiểu chi phí y tế và sự khó chịu của bệnh nhân, phụ huynh.

#### ***4.2.6. Sự cải thiện tư thế ngửa đầu sau mổ***

Tất cả các bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi đều sụp mi ở mức độ trung bình hoặc nặng. Chính vì vậy, tư thế bù trừ đầu ngửa ra sau gặp trong nhiều trường hợp (47/53 bệnh nhân). Sau phẫu thuật 3 tháng, tất cả các bệnh nhân có tư thế ngửa đầu trước mổ đều được cải thiện. Kết quả của chúng tôi cũng tương tự như nghiên cứu của tác giả Phạm Thị Thu Hoài.<sup>114</sup> Điều này cho thấy phẫu thuật sớm sụp mi bẩm sinh giúp cải thiện tư thế ngửa đầu, từ đó giải quyết được cả vấn đề thẩm mỹ và chức năng. Trẻ ngửa đầu lâu

ngày sẽ gây cứng cổ gáy, lệch lạc tư thế nhìn, có thể để lại di chứng nếu không được can thiệp phù hợp.

#### **4.2.7. Kết quả phẫu thuật chung**

Dựa trên 3 tiêu chí đánh giá mức độ cải thiện sụp mi, mức độ cải thiện nếp quạt và tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi sau mổ, chúng tôi đã xếp loại kết quả chung của phẫu thuật như trong bảng số 3.28.

Kết quả phẫu thuật chung trong nghiên cứu của chúng tôi rất khả quan với tỷ lệ thành công là 73,6% trong đó 18,9% đạt mức tốt, 54,7% đạt mức khá. Kết quả này của chúng tôi cũng tương tự như nghiên cứu của tác giả Elbakary trên 15 bệnh nhân được phẫu thuật 2 thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong, sau 3 tháng phẫu thuật chỉnh sụp mi. Dựa trên đánh giá về tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt/ độ dài khe mi sau phẫu thuật, trong nghiên cứu của Elbakary, 12 bệnh nhân (80%) có kết quả thành công, trong đó 5 bệnh nhân (33,3%) có kết quả tốt với tỷ lệ KCHGT/ ĐDKM sau phẫu thuật dưới 1,3 và 7 bệnh nhân (46,7%) có kết quả khá được với tỷ lệ KCHGT/ ĐDKM từ 1,3 đến 1,5.<sup>86</sup>

Theo dõi theo thời gian, sau 1 năm, trong nghiên cứu của chúng tôi, kết quả tốt có giảm nhẹ xuống 15,1%, kết quả khá giảm nhẹ xuống 45,3%. Sự thay đổi theo thời gian này là do có một số ca sau 1 năm theo dõi có sụp mi tái phát mức độ nhẹ hoặc tỷ lệ khoảng cách hai góc trong/ độ dài khe mi tăng lên.

Sự thay đổi theo thời gian của kết quả phẫu thuật chung có thể gặp ở cả phẫu thuật một thì hoặc hai thì. Trong nghiên cứu của Song và cộng sự (2015) trên 125 bệnh nhân được phẫu thuật 2 thì, tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V, gấp ngắn dây chằng mi trong, tạo hình góc ngoài, sau 6 đến 12 tháng điều trị sụp mi bằng chuyên vạt cơ trán, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong/ độ



dài khe mi sau mổ 1 tuần có sự cải thiện đáng kể từ giá trị trung bình là 1,9 trước mổ xuống 0,9 sau mổ. Tuy nhiên, sau thời gian theo dõi 6 tháng, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong/ độ dài khe mi tăng lên giá trị 1,2. Tỷ lệ sụp mi tái phát trong nghiên cứu là 4%.<sup>21</sup> Trong nghiên cứu của Hoffer và cộng sự (2006) trên 10 bệnh nhân được phẫu thuật 2 thì, tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde, rút ngắn 2 góc trong mắt bằng xuyên chỉ thép qua mũi, sau 6 tháng phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán bằng dây silicon, kết quả tốt ở 7 bệnh nhân, trung bình ở 3 bệnh nhân. Tuy nhiên, trong thời gian theo dõi sau mổ có 2 bệnh nhân sụp mi tái phát phải mổ lại.<sup>13</sup> Phẫu thuật hai thì hiệu quả và đảm bảo kết quả thẩm mỹ tốt hơn nhưng phẫu thuật một thì dễ dàng được bố mẹ bệnh nhân chấp nhận hơn và nên được cân nhắc ở những ca có nguy cơ cao nhược thị. Phẫu thuật một thì cũng ưu thế hơn khi cân nhắc đến cảm xúc và stress tâm lý ảnh hưởng đến trẻ khi phải phẫu thuật nhiều lần.<sup>15</sup>

Điều trị phẫu thuật hội chứng HKM-SM-NQN là một trong những lĩnh vực phức tạp nhất của phẫu thuật mi mắt do bệnh gồm nhiều tổn thương phối hợp. Hiện nay có nhiều quan điểm điều trị. Một số tác giả cho rằng cần tạo hình góc trong trước, phẫu thuật sụp mi sau.<sup>14,30</sup> Một số tác giả phẫu thuật sụp mi trước, thậm chí ở tuổi rất nhỏ để phòng ngừa nhược thị, sau đó khi bệnh nhân lớn lên mới phẫu thuật chỉnh hai góc mắt xa nhau và nếp quạt ngược.<sup>10</sup> Một số tác giả khuyến cáo sử dụng phẫu thuật một thì.<sup>15,16,82</sup> Bàn luận về quan điểm phẫu thuật sụp mi rất sớm để ngăn ngừa nhược thị, sau đó đợi đến khi mắt phát triển mới tạo hình góc trong,<sup>10</sup> chúng tôi thấy rằng nếu phẫu thuật sụp mi ở trẻ quá nhỏ, kết quả phẫu thuật khó đạt kết quả tốt vì cơ trán ở những trẻ này chưa phát triển đầy đủ, khả năng tái phát cao. Bên cạnh đó, những trẻ mắc hội chứng này thường sụp mi cả hai bên, trẻ thường có tư thế bù trừ ngừa đầu ra sau để giải phóng trục thị giác. Điều đó cũng giúp trẻ ít khi bị nhược thị nặng. Vì vậy việc phẫu thuật sụp mi từ rất sớm không quá cần

thiết vì tiềm ẩn nhiều nguy cơ, rủi ro. Trong nghiên cứu của Savino trên 6 bệnh nhân sụp mi rất nặng được phẫu thuật sụp mi rất sớm (tuổi trung vị 14 tháng) treo cơ trán bằng Tutopatch, 3/6 (50%) bệnh nhân bất cân xứng mi hai bên sau thời gian 1 năm theo dõi.<sup>83</sup> Trong nghiên cứu của Jordan, ông thấy rằng nếp quạt khá phổ biến ở trẻ nhỏ. Nhưng khi người da trắng trưởng thành, giải phẫu khuôn mặt có sự thay đổi, các nếp quạt có thể biến mất biến mất hoặc trở nên ít rõ ràng hơn. Do đó, việc phẫu thuật chỉnh sửa các nếp quạt này được thực hiện tốt nhất (nếu cần thiết) sau khi quá trình phát triển khuôn mặt hoàn tất. Nếu có sụp mi phối hợp, hai bất thường nên được phẫu thuật đồng thời. Vì vậy, ở trẻ nhỏ (5 tuổi) có nếp quạt và sụp mi, tốt nhất nên điều trị các tình trạng này cùng một lúc, vì việc điều chỉnh sụp mi trước có thể làm nặng thêm các nếp quạt.<sup>104</sup>

Nhiều tác giả thấy rằng phẫu thuật một thì mang lại kết quả có thể chấp nhận được cả chức năng và thẩm mỹ.<sup>18</sup> Năm 1991, Nakajima đã báo cáo đạt kết quả phẫu thuật tốt ở 11 ca HKM-SM-NQN sử dụng phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kiểu Mustarde và rút ngắn cơ nâng mi trên.<sup>15</sup> Năm 1994, Karacaoglan đã tiến hành tạo hình góc trong, treo cơ trán và ghép xương mũi trong một thì phẫu thuật điều trị 5 bệnh nhân trong vòng 2 năm cho kết quả tốt.<sup>16</sup> Năm 2008, Wu báo cáo phẫu thuật một thì tạo hình góc trong, xuyên chỉ thép qua mũi, treo cơ trán bằng cân cơ đùi điều trị 23 bệnh nhân, 16 bệnh nhân (70%) có kết quả tốt.<sup>18</sup>

Mặc dù hội chứng HKM-SM-NQN đã được biết đến từ rất lâu ở Việt Nam, nhiều trẻ em bị bệnh này ở những khu vực xa tuyến trung ương chưa được điều trị do sự tiếp cận kém của gia đình bệnh nhân với chăm sóc y tế và phẫu thuật điều trị bệnh lý này cũng là một trong các phẫu thuật khó mà tuyến cơ sở chưa làm tốt được. Đối với những trẻ mắc bệnh này, phần lớn bố mẹ của trẻ muốn được phẫu thuật một thì vì sẽ giảm thiểu được thời gian nằm

viện, kinh phí điều trị cũng như những ảnh hưởng của gây mê đến trẻ khi phải phẫu thuật nhiều lần. Trong nghiên cứu này, chúng tôi đạt được kết quả rất khả quan với một thì phẫu thuật. Với kỹ thuật sử dụng không quá phức tạp, có thể chuyển giao kỹ thuật cho tuyến dưới, đây có thể trở thành một phương pháp can thiệp được sử dụng rộng rãi cho nhiều bệnh nhân mắc bệnh lý này.

#### **4.2.8. Các biến chứng**

##### **4.2.8.1 Biến chứng trong mổ**

Trong nghiên cứu chúng tôi gặp 2 mắt có chảy máu nhiều khi mổ chiếm 1,9%, 8 mắt có biến dạng bờ mi chiếm 7,5% và không trường hợp nào kim xuyên qua sụn mi.

Mi mắt có hệ thống mạch máu rất phong phú vì vậy biến chứng chảy máu trong mổ thường gặp. Trên bệnh nhân mắc hội chứng hẹp khe mi – sụp mi- nếp quạt ngược, chúng tôi nhận thấy mi mắt dày và nhiều mạch máu hơn ở những trường hợp sụp mi đơn thuần. Chính vì vậy, khi mổ các trường hợp này chúng tôi thường cần chuẩn bị máy đốt điện để cầm máu tốt khi mổ. Đối với các vết rạch da trên trán, chúng tôi thường tiến hành rạch sớm và dùng gạc ấn chặt cầm máu, sau đó tiếp tục các thao tác rạch da tại nếp mí. Điều này mang lại lợi ích là máu chảy tại các đường rạch da trên trán đã cầm tốt khi đến thì xuyên chỉ qua các vết rạch này.

Các biến chứng biến dạng bờ mi như tạo khấc chữ V (khi 2 đầu chỉ treo đặt ở sụn mi quá gần nhau), bờ mi không cân đối (góc trong hoặc góc ngoài trễ hơn), bờ mi phẳng không tạo được đường cong tự nhiên (khi 2 đầu chỉ treo đặt ở sụn mi quá xa nhau), nếp mí hai bên không cân đối, mi mắt bị kéo ra xa nhãn cầu (mi không ôm vào nhãn cầu khi chỉ treo đặt quá nông ở mi mắt)... không phải là hiếm gặp trong phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán. Trong nghiên cứu của Lê Tuấn Dương đánh giá kết quả sử dụng chỉ polypropylene treo mi vào cơ trán điều trị sụp mi bẩm sinh, biến chứng biến

dạng mi gặp ở 8,5% trường hợp.<sup>97</sup> Biến chứng này được giảm thiểu bằng cách trước mổ đo đạc, dùng bút đánh dấu vị trí rạch mi cân đối ở hai mắt, trong lúc mổ cả hai mắt cần được bộc lộ cùng lúc để dễ dàng cho việc so sánh hai bên, tháo chỉ ra treo lại nếu đặt chỉ quá nông, quá sâu, hay quá gần hoặc xa nhau. Biến chứng này có thể xử lý ngay trên bàn mổ. Phẫu thuật viên cần kiểm tra kỹ một lần cuối trước khi buộc chỉ cố định và chỉnh sửa để đạt được mức độ thẩm mỹ như mong muốn.

Biến chứng kim xuyên qua kết mạc sụn mi trên xảy ra khi xuyên kim quá sâu, có thể gây loét giác mạc do chỉ cọ xát trên giác mạc, tăng nguy cơ nhiễm trùng vết mổ tại mi mắt do vi khuẩn ở cùng đồ kết mạc qua vết rách kết mạc và theo kim, chỉ xâm nhập vào mi mắt. Biến chứng này gặp ở 3,4% trường hợp trong nghiên cứu của Lê Tuấn Dương.<sup>97</sup> Trong nghiên cứu của chúng tôi không gặp biến chứng này. Tuy nhiên, phẫu thuật viên luôn cần lật mi kiểm tra kim có xuyên qua kết mạc sụn mi hay không để rút chỉ ra xuyên kim lại tránh biến chứng nặng nề đe dọa thị lực nếu không được phát hiện và xử lý sớm.

#### 4.2.8.2. *Biến chứng sau mổ*

##### **\* Hở mi sau mổ**

Hở mi sau mổ là tình trạng mắt nhắm không kín, đặc biệt khi bệnh nhân ngủ. Đây là một biến chứng thường gặp sau phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán. Trong nghiên cứu của chúng tôi, tất cả các bệnh nhân ngay sau mổ đều có hở mi trong đó 92,5% hở mi mức độ nhẹ, 7,5% hở mi mức độ nặng. Tuy nhiên, theo dõi theo thời gian, mức độ hở mi giảm dần. Sau 1 năm không còn trường hợp nào hở mi mức độ nặng.

Nhiều tác giả trong và ngoài nước cũng có nhận định tương tự như chúng tôi. Trong nghiên cứu của Li (2009)<sup>12</sup>, Song (2015)<sup>21</sup> trên bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN, tất cả các bệnh nhân sau mổ đều có hở mi. Nghiên cứu của Phạm Thị Thu Hoài (2016) trên bệnh nhân sụp mi bẩm sinh,

tất cả các bệnh nhân sau mổ treo cơ trán đều có hở mi trong đó 41,5% hở mi mức độ nhẹ, 58,5% hở mi mức độ nặng.<sup>114</sup> Tuy nhiên, các nghiên cứu đều cho thấy mức độ hở mi giảm dần theo thời gian.

Hở mi nặng có thể gây viêm loét giác mạc ảnh hưởng đến chức năng thị giác. Đây là điều cần đặc biệt lưu tâm sau mổ treo mi trên vào cơ trán điều trị sụp mi. Tất cả các bệnh nhân trong nghiên cứu của chúng tôi đều được cảnh báo về biến chứng này trước mổ để bệnh nhân có ý thức về vấn đề này, tự phát hiện các triệu chứng sớm của bệnh. Tất cả bệnh nhân đều được tra nước mắt nhân tạo, mỡ kháng sinh trước khi ngủ để bảo vệ giác mạc và thăm khám kỹ tình trạng giác mạc sau mổ, kịp thời phát hiện các tổn thương giác mạc (nếu có) để có phương pháp điều trị thích hợp. Trong nghiên cứu của chúng tôi không có trường hợp nào bị loét giác mạc hoặc cần phẫu thuật xử lý biến chứng giác mạc do hở mi.

#### **\* Sẹo góc trong sau mổ**

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tại thời điểm một tháng sau mổ, 79,2% bệnh nhân có sẹo góc trong mắt mức độ nhẹ, 20,8% có sẹo mức độ trung bình, không có trường hợp nào sẹo mức độ nặng. Sau 1 năm theo dõi, sẹo mờ dần đi, chỉ còn sẹo mức độ nhẹ (63,2%) hoặc không có sẹo (36,8%). Tác giả Johnson nhận xét rằng sẹo thường nặng nhất giai đoạn 6 tuần sau mổ sau đó giảm dần, cuối cùng hầu như không đáng kể.<sup>57</sup>

Để tạo hình góc trong điều trị nếp quạt ngược trong hội chứng HKM-SM-NQN, rất nhiều kỹ thuật đã được các tác giả sử dụng bao gồm Y-V, Mustarde, kỹ thuật 5 vạt (phối hợp tạo vạt chữ Z đôi và vạt Y-V), Uchida... Mỗi kỹ thuật đều có những ưu, nhược điểm riêng.

Taylor (2007) tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde, 50% bệnh nhân có sẹo mức độ nhẹ, 36% bệnh nhân có sẹo trung bình. Tất cả bệnh nhân đều có thể nhìn thấy cục lệ và nếp bán nguyệt.<sup>14</sup>

Năm 2009, Li báo cáo phẫu thuật ở 18 bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN. Với bệnh nhân có độ dài khe mi < 22mm, tác giả sử dụng kỹ thuật Mustarde, với bệnh nhân có độ dài khe mi > 22mm, tác giả sử dụng kỹ thuật Y-V. Tác giả kết luận rằng kỹ thuật Mustarde có thể loại bỏ hoàn toàn nếp quạt và cho rằng đây là phương pháp tốt nhất để sửa nếp quạt mức độ nặng và hai góc mắt xa nhau. Với bệnh nhân > 5 tuổi, kỹ thuật Y-V được chỉ định để giảm tạo sẹo. Bên cạnh đó, để tránh tạo sẹo xấu, tạo hình góc trong nên được tiến hành sớm trong giai đoạn 3-5 tuổi.<sup>12</sup>

Nghiên cứu của Elbakary (2015) tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V, 86,7% bệnh nhân có sẹo góc trong sau mổ mức độ nhẹ hoặc trung bình.<sup>86</sup>

Năm 2013, Lê Minh Thông sử dụng phẫu thuật Y-V tạo hình góc trong cho 20 bệnh nhân mắc hội chứng hẹp khe mi, 87% bệnh nhân sau mổ không có sẹo hoặc sẹo nhỏ khó thấy.<sup>89</sup>

Theo tác giả Yamaguchi, nhược điểm về mặt thẩm mỹ cho kỹ thuật Mustarde là các vết sẹo trên da phức tạp hơn và xu hướng mở rộng về phía góc trong.<sup>113</sup> Da của người châu Á có những đặc điểm khác với da của người da trắng, bao gồm lớp da hơi dày, dễ bị nhiễm sắc tố sau phẫu thuật.<sup>117,118</sup> Những yếu tố này khiến bệnh nhân có kết quả sẹo phẫu thuật xấu. Phẫu thuật Mustarde giúp cải thiện sức căng theo chiều đứng của mô góc trong và ít ảnh hưởng đến độ mở của mi mắt tuy nhiên gây sẹo nặng, phức tạp. Theo kinh nghiệm của chúng tôi, nguy cơ tạo sẹo mức độ nặng có thể là vấn đề lớn ở trẻ nhỏ do diện tích khu vực góc trong mắt ở trẻ em nhỏ hơn người lớn vì thế chúng tôi sử dụng kỹ thuật Y-V, kỹ thuật đơn giản hơn, tạo sẹo mức độ nhẹ hơn và phù hợp hơn cho trẻ em Châu Á. Bên cạnh đó, một đặc điểm cần chú ý khi tạo hình góc trong điều trị nếp quạt ngược là cần chú ý tách mép da khỏi tổ chức cơ dưới da trước khi khâu phục hồi da tránh sẹo xấu co kéo sau mổ. Tác giả Jordan trong nghiên cứu của mình kết luận rằng nếp quạt được tạo ra

do không có sự gắn kết của da với các cấu trúc sâu hơn, có sự dư thừa của cơ vòng cung mi và tổ chức xơ mỡ ở phía dưới nếp quạt, có lực co kéo bất thường bởi cơ vòng cung mi đối với da ở phía trên. Bằng cách cắt da trên nếp quạt, loại bỏ cơ vòng cung mi dư thừa quá mức tại chỗ, chúng ta có thể loại bỏ nếp quạt mà không cần sử dụng các vật chuyển vị khó coi và phức tạp hơn.<sup>104</sup> Tác giả Hughes cũng cho rằng phẫu thuật Y-V là phẫu thuật phù hợp nhất về thẩm mỹ và chức năng cho những bệnh nhân hẹp khe mi.<sup>53</sup>

**\* *Mất đồng vận mi mắt – nhãn cầu khi nhìn xuống***

Đây là một biến chứng thường gặp sau phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán. Trong nghiên cứu của chúng tôi, 100% các trường hợp đều có biến chứng này sau mổ và không thay đổi trong thời gian theo dõi 1 năm sau đó. Theo Nguyễn Văn My (2008) nghiên cứu kết quả điều trị sụp mi tái phát, 100% số mắt được phẫu thuật theo hai phương pháp treo mi trên vào cơ trán và rút ngắn cơ nâng mi trên đều có biến chứng này khi nhìn xuống và duy trì suốt thời gian theo dõi sau mổ 6 tháng.<sup>119</sup> Theo Lê Tuấn Dương (2003) đánh giá kết quả treo mi trên vào cơ trán điều trị sụp mi bẩm sinh, biến chứng này chiếm tỷ lệ 93,2%, chỉ có 4 mắt sụp mi nhẹ không gặp biến chứng này. Trong nghiên cứu của Nguyễn Thị Thu Hà (2014) điều trị sụp mi bằng phẫu thuật phối hợp rút ngắn cân cơ nâng mi tối đa và treo cơ trán bằng cân cơ đùi, 88,5% có hiện tượng mất đồng vận mi mắt – nhãn cầu khi nhìn xuống.<sup>120</sup> Bàn luận về vấn đề này, tác giả Park cho rằng đây là đặc điểm phải chấp nhận ở tất cả các bệnh nhân trong phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán nếu muốn đạt được độ nâng mi hợp lý.<sup>121</sup> Các bệnh nhân đều được chúng tôi thông báo trước mổ về biến chứng này và khuyên họ khi nhìn xuống nên cúi đầu để giảm bớt sự mất thẩm mỹ khi nhìn xuống.

**\* Các biến chứng khác**

Một trong các biến chứng hay gặp và cần quan tâm đặc biệt sau mổ là biến chứng về giác mạc vì nếu không được chẩn đoán sớm và điều trị kịp thời có thể dẫn đến giảm thị lực không phục hồi cho người bệnh. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 8/106 mắt (7,5%) có viêm, trợt giác mạc. Biến chứng này xuất hiện ngay những ngày đầu sau mổ mặc dù không có trường hợp nào mổ quá chỉnh. Điều này có thể xảy ra do tình trạng nhắm mắt không kín sau mổ, một số trẻ day dụi nhiều sau mổ, có trường hợp xảy ra ở người lớn do sợ ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật nên chủ động hạn chế nhắm mắt sau mổ kết hợp với tình trạng khô mắt sẵn có trên người bệnh. Các trường hợp này đều được phát hiện sớm, điều trị tích cực nước mắt nhân tạo, mỡ kháng sinh khi ngủ. Các trường hợp này đều đáp ứng tốt với điều trị nội khoa với 100% tổn thương biểu mô giác mạc được điều trị khỏi tối đa sau 5 ngày điều trị, không để lại sẹo giác mạc.

Trong nghiên cứu của tác giả Savino, 33% trường hợp có viêm giác mạc nhẹ do hở mi.<sup>83</sup> Tình trạng này giảm dần trong vòng 1 tháng với nước mắt nhân tạo dạng nước và mỡ. Trong nghiên cứu của tác giả Hoffer, 30% (9/30) bệnh nhân có biểu hiện tổn thương biểu mô dạng chấm tạm thời và tất cả các tổn thương đều được cải thiện chỉ với nước mắt nhân tạo.<sup>13</sup> Van Sorge khuyến cáo nên nhuộm fluorescein đánh giá tình trạng biểu mô giác mạc cho tất cả các bệnh nhân ngay tuần đầu hoặc tuần thứ 2 sau mổ. Thậm chí với việc sử dụng nước mắt nhân tạo sau mổ 1-2h một lần, trợt giác mạc vẫn có thể xuất hiện. Mặc dù hở mi là điều không thể tránh khỏi khi phẫu thuật treo cơ trán, biểu mô giác mạc ở trẻ em dễ điều chỉnh với nước mắt nhân tạo dạng nước và gel tra ngày và đêm. Biến chứng bệnh lý giác mạc do hở mi luôn cần được bác sỹ nhãn khoa quan tâm chú ý.



Quặm cũng là một biến chứng có thể gặp sau mổ sụp mi, thường nguyên nhân do vị trí đặt chỉ treo quá sâu trong sụn. Trong nghiên cứu của chúng tôi có 2 trường hợp (1,9%) quặm mi trên sau mổ, trong đó có 1 trường hợp quặm nhẹ góc trong, sau 3 tháng khám lại hết quặm. 1 trường hợp quặm nặng hơn, lông mi quệt vào giác mạc gây kích thích nhiều và tổn thương biểu mô giác mạc cần phẫu thuật treo lại mi để chỉnh quặm. Sau phẫu thuật, mắt hết quặm, mi nâng tốt, giác mạc liền biểu mô với điều trị nội khoa phối hợp không để lại di chứng. Trong nghiên cứu của tác giả Phạm Thị Thu Hoài trên đối tượng được phẫu thuật treo cơ trán điều trị sụp mi bẩm sinh đơn thuần, biến chứng quặm gặp trong 3/41 (7%) trường hợp trong đó 1 trường hợp khám lại sau mổ 3 tháng hết quặm, 2 mắt cần can thiệp phẫu thuật.<sup>114</sup> Trong nghiên cứu của tác giả Nguyễn Thị Thu Hà (điều trị sụp mi bằng phẫu thuật phối hợp rút ngắn cơ nâng mi trên tối đa và treo cơ trán bằng cân cơ đùi), có 2 trường hợp bị quặm chiếm tỷ lệ 7,7% và được phẫu thuật chỉnh quặm.<sup>120</sup>

Trong nghiên cứu có 1 mắt bị đứt chỉ sau mổ 3 tuần, khi mổ treo lại mi trên vào cơ trán, chúng tôi phát hiện chỉ cũ bị đứt ngay tại vị trí thắt nút chỉ trên trán. Chúng tôi cho rằng trong lúc xuyên kim treo mi trên vào cơ trán, đầu kim Wright đã cứa vào dây chỉ treo làm rạn chỉ, kết hợp với bệnh nhân day dụi sau mổ làm đứt chỉ. Rút kinh nghiệm trường hợp này chúng tôi cẩn thận hơn nữa trong quá trình xuyên kim qua các vết rạch trên trán, tránh làm tổn hại chỉ treo.

Trong nghiên cứu của chúng tôi không có trường hợp nào lộ chỉ treo hoặc thải loại chỉ treo. Theo kinh nghiệm của chúng tôi, nên tạo đường hầm sâu trong trán để dấu chỉ. Khi dấu chỉ, đặt chỉ nằm song song với bình diện trán trong đường hầm. Tránh cắt chỉ quá ngắn < 5mm hoặc dấu đầu chỉ vuông góc với vết rạch da trên trán hoặc quá nông sẽ dễ bị lộ đầu chỉ treo sau này. Đồng thời, vết rạch da trên trán cần được khâu 2 lớp (tổ chức dưới da và da).

#### **4.2.9. Tình trạng cải thiện nhược thị sau mổ**

Hội chứng hẹp khe mi – sụp mi- nếp quạt ngược không chỉ ảnh hưởng xấu đến thẩm mỹ của người bệnh mà còn gây tổn hại chức năng thị giác do sụp mi gây che lấp trục thị giác cũng như đè ép lên giác mạc gây loạn thị và gián tiếp ảnh hưởng đến thị lực của người bệnh. Bên cạnh đó, tỷ lệ mắc tật khúc xạ (viễn thị, loạn thị, cận thị) ở nhóm bệnh nhân mắc hội chứng này cũng cao hơn trong quần thể dân số chung. Chính vì vậy, nhược thị là một vấn đề cần lưu tâm trong chẩn đoán và điều trị bệnh lý này. Trong nghiên cứu của chúng tôi, sau khi can thiệp phẫu thuật, bệnh nhân tiếp tục được theo dõi, chỉnh kính, tập nhược thị khi có chỉ định. Kết quả sau 1 năm theo dõi, tỷ lệ không nhược thị đã tăng từ 11,3% trước mổ lên 28,3% sau mổ; tỷ lệ nhược thị nhẹ tăng từ 47,2% trước mổ lên 55,7% sau mổ. Tỷ lệ nhược thị trung bình trước mổ 27,4% giảm xuống 10,4% sau mổ, tỷ lệ nhược thị nặng 12,3% trước mổ giảm xuống 2,8% sau mổ. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ .

### **4.3. Phân tích một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật**

#### **4.3.1. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tuổi bệnh nhân**

Trong nghiên cứu của chúng tôi, kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm  $< 6$  tuổi là 17,9%, ở nhóm 6-15 tuổi là 20%, ở nhóm  $> 15$  tuổi là 25%. Sự khác biệt không có ý nghĩa thống kê với  $p > 0,05$ . Như vậy, không có mối liên quan giữa tuổi và kết quả phẫu thuật. Kết luận này của chúng tôi cũng tương tự như một số tác giả khác. Trong nghiên cứu của Wasserman và cộng sự (2001) trên 102 mắt sụp mi được phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán, với tuổi trung bình là 8 tuổi (dao động 1 đến 25 tuổi), tác giả cũng nhận định: tuổi của bệnh nhân không ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật.<sup>122</sup> Tác giả Can và cộng sự (1996) cũng có kết luận tương tự khi nghiên cứu trên 22 bệnh nhân sụp mi bẩm sinh, tuổi từ 3 đến 35 tuổi, được phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán.<sup>123</sup>

Chính vì vậy, không cần thiết phải đợi đến khi trẻ trưởng thành mới phẫu thuật. Trẻ mắc hội chứng này nên được phẫu thuật trước tuổi đến trường để giảm được sự tự ti về thẩm mỹ cho trẻ.

#### ***4.3.2. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ dài khe mi***

Nghiên cứu của chúng tôi cho thấy có mối liên quan giữa độ dài khe mi và kết quả phẫu thuật. Ở nhóm có độ dài khe mi  $\geq 20\text{mm}$ , kết quả phẫu thuật tốt đạt 60%, khá 26,7% trong khi ở nhóm có độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$ , kết quả phẫu thuật tốt chỉ đạt 2,6%, khá 65,8%. Ngược lại, kết quả phẫu thuật kém ở nhóm có độ dài khe mi  $\geq 20\text{mm}$  chỉ 13,3% trong khi kết quả phẫu thuật kém ở nhóm có độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$  là 31,6%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Như vậy, với nhóm có độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$ , tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V chưa đạt được hiệu quả cao, tuy nhiên, vẫn có thể chấp nhận được do mức độ khá là chủ yếu 65,8%.

Trong nghiên cứu của Li và cộng sự (2009), với bệnh nhân có độ dài khe mi dưới 22 mm, tác giả sử dụng tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde. Nếu độ dài khe mi trên 22 mm, tác giả sử dụng kỹ thuật Y-V. Sau 3-6 tháng, tạo hình góc ngoài theo kỹ thuật Fox nếu độ dài khe mi theo chiều ngang vẫn nhỏ hơn 22mm.<sup>12</sup>

#### ***4.3.3. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ sụp mi***

Trong nghiên cứu của chúng tôi, ở nhóm sụp mi mức độ trung bình, kết quả phẫu thuật tốt là 60%, khá 26,7%; trong nhóm sụp mi mức độ nặng, kết quả phẫu thuật tốt là 12,1%, khá là 59,3%. Ngược lại, kết quả phẫu thuật kém ở nhóm sụp mi trung bình là 13,3%, ở nhóm sụp mi nặng là 28,6%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Như vậy, có mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật và mức độ sụp mi trước phẫu thuật. Mức độ sụp mi càng nặng, kết quả phẫu thuật càng kém.

Đánh giá về mối liên quan giữa mức độ sụp mi và kết quả phẫu thuật treo mi trên vào cơ trán, một số tác giả cũng có nhận xét tương tự như chúng tôi. Trong nghiên cứu của Nguyễn Hữu Tùng (2015) đánh giá hiệu quả phẫu thuật treo cơ trán sử dụng cân cơ đùi tự thân điều trị sụp mi bẩm sinh, tác giả nhận thấy những bệnh nhân có độ sụp mi trung bình đều có kết quả phẫu thuật thành công, 2 mắt phẫu thuật thất bại đều có độ sụp mi nặng. Tác giả kết luận mức độ sụp mi có ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật.<sup>98</sup>

Wu (2008) báo cáo kết quả phẫu thuật một thì điều trị 23 bệnh nhân mắc hội chứng HKM-SM-NQN. 70% trường hợp có kết quả tốt về chức năng và thẩm mỹ. Tuy nhiên, tác giả cũng khuyến cáo những bệnh nhân sụp mi rất nặng không phải là chỉ định tốt cho phẫu thuật một thì. Khi phẫu thuật một thì, lực co kéo theo chiều ngang và chiều dọc có thể làm lỏng chỉ tạo hình góc trong và làm khả năng nâng mi trên kém hơn.<sup>18</sup>

#### ***4.3.4. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với khoảng cách hai góc trong mắt***

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ đạt kết quả phẫu thuật tốt trong nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt < 35mm là 50%, ở nhóm khoảng cách hai góc trong mắt 35 - 40 mm là 6,5% và 0% ở nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt > 40mm. Ngược lại, tỷ lệ đạt kết quả phẫu thuật kém trong nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt < 35mm là 6,2%, ở nhóm khoảng cách hai góc trong mắt 35 - 40mm là 29% và 66,7% ở nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt > 40mm. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Như vậy, có mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật và khoảng cách hai góc trong mắt. Khoảng cách hai góc trong mắt càng nhỏ, kết quả phẫu thuật càng tốt.

Để phẫu thuật chỉnh hai góc mắt xa nhau, một số tác giả sử dụng phương pháp xuyên chỉ thép qua mũi và cho rằng tạo hình góc trong theo kỹ

thuật Mustarde và xuyên chỉ thép qua mũi đạt hiệu quả cao nhất trong điều trị hai góc mắt xa nhau, đặc biệt ở những thể nặng.<sup>13,17</sup> Trong nghiên cứu của tác giả Mandal và cộng sự (2017) trên 16 bệnh nhân được tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde và xuyên chỉ Prolene 1/0 qua mũi, ban đầu khoảng cách hai góc trong giảm được 8mm hoặc hơn, nhưng mô mềm có xu hướng co kéo về vị trí cũ.<sup>115</sup> Độ dài khe mi sau đó được tăng cường bởi tạo hình góc ngoài ở thì 2 và tăng thêm được 4mm, mặc dù sau đó cũng có sự suy giảm nhẹ. Với kỹ thuật phối hợp này, độ dài khe mi trung bình tăng đáng kể khoảng 7mm. Tác giả nhận định rằng xuyên chỉ qua mũi mang đến sự co kéo của dây chằng mi trong tốt hơn và giảm khoảng cách hai góc trong mắt nhiều hơn. Tuy nhiên, những bệnh nhân có sống mũi dẹt không phải là chỉ định tốt cho kỹ thuật này và các nguy cơ tiềm ẩn của kỹ thuật khoan xương và luồn chỉ qua mũi bao gồm nhiễm trùng và chảy máu... cần được tính đến khi lập kế hoạch phẫu thuật ở bệnh nhân HKM-SM-NQN. Tác giả Li (2009) đưa ra nhận xét với những bệnh nhân sụp mi nặng và tỷ lệ khoảng cách hai góc trong / độ dài khe mi > 1,8 nên sử dụng phẫu thuật hai thì.<sup>12</sup>

#### ***4.3.5. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với mức độ nếp quạt ngược***

Trong nghiên cứu của chúng tôi, tỷ lệ kết quả phẫu thuật tốt đạt cao nhất (55,6%) ở nhóm có nếp quạt ngược độ 2, đạt 22,8% ở nhóm có nếp quạt ngược độ 3, nhóm có nếp quạt ngược độ 4 không trường hợp nào đạt kết quả phẫu thuật tốt. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Như vậy, có mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật và mức độ nặng của nếp quạt. Tuy nhiên, ở nhóm có nếp quạt ngược độ 1, có 2/4 mắt (50%) đạt kết quả phẫu thuật tốt và 2/4 (50%) đạt kết quả phẫu thuật kém. Điều này có thể do số lượng mắt có nếp quạt ngược độ 1 trong nghiên cứu còn ít. Tuy nhiên, cũng có thể nghĩ đến: mức độ sụp mi, độ dài khe mi, khoảng cách hai góc trong

mắt trước phẫu thuật đóng vai trò lớn hơn, ảnh hưởng nhiều hơn đến kết quả phẫu thuật so với mức độ nặng của nếp quạt ngược khi bệnh nhân được phẫu thuật một thì theo quy trình nghiên cứu. Thực tế trong nghiên cứu của chúng tôi, khi đánh giá riêng lẻ sự cải thiện của mức độ nếp quạt ngược sau mổ, 100% các trường hợp đều hết nếp quạt ngược ngay sau phẫu thuật (bảng 3.24). Tuy nhiên, những trường hợp có nếp quạt ngược mức độ nặng cũng thường đi kèm với hẹp khe mi và sụp mi mức độ nặng. Chính mức độ nặng của tình trạng hẹp khe mi và sụp mi mới là nhân tố chính ảnh hưởng đến kết quả phẫu thuật chung.

#### ***4.3.6. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp độ dài khe mi và mức độ sụp mi***

Kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm độ dài khe mi  $\geq 20\text{mm}$  và sụp mi trung bình là 81,8%, ở nhóm độ dài khe mi  $\geq 20\text{mm}$  và sụp mi nặng là 47,4%, trong khi ở nhóm độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$  và sụp mi nặng là 2,8%, ở nhóm độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$  và sụp mi trung bình là 0%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Ở nhóm độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$  và sụp mi nặng, tuy kết quả phẫu thuật tốt khá khiêm tốn 2,8% nhưng kết quả phẫu thuật khá chiếm chủ yếu 66,7%. Hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược là một bệnh lý phức tạp với nhiều tổn thương phối hợp, để đạt được kết quả phẫu thuật tốt (đồng thời thỏa mãn cả 3 yếu tố: tỷ lệ khoảng cách hai góc trong/ độ rộng khe mi  $< 1,3$ , hết sụp mi, hết nếp quạt ngược) là một điều thực sự khó khăn. Kết quả phẫu thuật khá mang đến tâm lý được phần lớn người bệnh và gia đình hài lòng đồng thời giải phóng được trực thị giác mang lại cơ hội cải thiện thị lực cho người bệnh. Chính vì vậy, những bệnh nhân có độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$  và sụp mi nặng vẫn có thể sử dụng phẫu thuật một thì theo quy trình nghiên cứu khi cần phẫu thuật sớm để giải quyết tình trạng nhược thị, gia đình và

người bệnh không quá cầu toàn và nên giải thích tiên lượng cho người bệnh trước mổ. Một điểm cần chú ý là nhóm có độ dài khe mi < 20mm và sụp mi trung bình trong nghiên cứu chỉ có 4 mắt nên số liệu chưa phải đại diện cho quần thể lớn, cần có những nghiên cứu tiếp theo với cỡ mẫu lớn hơn để đưa ra được kết luận phù hợp với nhóm đối tượng này.

#### ***4.3.7. Mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp khoảng cách hai góc trong mắt và mức độ sụp mi***

Trong nghiên cứu của chúng tôi, kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm KCHGT < 35mm và sụp mi trung bình là 81,8%, ở nhóm KCHGT < 35mm và sụp mi nặng là 33,3%, ở nhóm KCHGT 35-40mm và sụp mi nặng là 6,9% trong khi ở nhóm KCHGT > 40mm và sụp mi nặng là 0%, ở nhóm KCHGT 35-40mm và sụp mi trung bình là 0%. Sự khác biệt có ý nghĩa thống kê với  $p < 0,05$ . Ở nhóm KCHGT 35-40mm và sụp mi nặng, tuy mức độ kết quả phẫu thuật tốt tương đối khiêm tốn 6,9% nhưng kết quả phẫu thuật khá chiếm chủ yếu 65,5%. Ở nhóm KCHGT > 40mm và sụp mi nặng, kết quả phẫu thuật tốt 0% và kết quả phẫu thuật kém chiếm chủ yếu 66,7%. Điều này cho thấy, những bệnh nhân có KCHGT > 40mm đồng thời sụp mi nặng không phải là chỉ định tốt cho phẫu thuật một thì theo quy trình nghiên cứu này.

Một điểm cần chú ý là ở nhóm có KCHGT 35-40mm và sụp mi trung bình, kết quả phẫu thuật tốt là 0% nhưng trong nghiên cứu chỉ có 4 mắt nên số liệu chưa phải đại diện cho quần thể lớn, cần có những nghiên cứu tiếp theo với cỡ mẫu lớn hơn để đưa ra được kết luận phù hợp với nhóm đối tượng này.

## KẾT LUẬN

Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng và kết quả phẫu thuật điều trị hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược cho 53 bệnh nhân với 106 mắt bệnh, chúng tôi rút ra kết luận như sau:

### 1. Đặc điểm lâm sàng của hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược

- Tuổi trung bình của nhóm nghiên cứu là  $6,83 \pm 6,66$ . Không có sự khác biệt về tỷ lệ mắc bệnh ở 2 giới.

- 39,6% tiền sử gia đình có người mắc bệnh trong đó chủ yếu di truyền từ bố.

- Độ dài khe mi trung bình là  $18,21 \pm 2,32$  mm (15mm - 24mm), khoảng cách hai góc trong mắt trung bình là  $36,30 \pm 3,78$  mm (28mm - 45mm).

- 100% sụp mi hai mắt trong đó 81,1% sụp mi cân xứng hai bên. Tất cả các trường hợp đều sụp mi mức độ trung bình (14,2%) hoặc nặng (85,8%). 100% có chức năng cơ nâng mi trên yếu.

- Nếp quạt ngược chủ yếu mức độ 3 (53,7%) và 4 (34%).

- 98,1% có tật khúc xạ (loạn thị chiếm đa số), 24,6% có lác, 88,5% nhược thị.

- Bệnh đi kèm một số bất thường khác tại mắt và toàn thân.

### 2. Kết quả phẫu thuật điều trị hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược

- Tỷ lệ thành công chung của phẫu thuật là 73,6%.

- Sau phẫu thuật, độ dài khe mi trung bình tăng lên  $21,79 \pm 2,47$ mm, khoảng cách hai góc trong mắt giảm xuống  $30,70 \pm 3,43$ mm, tỷ lệ khoảng cách hai góc trong mắt / độ dài khe mi đạt  $1,42 \pm 0,19$ , 100% hết nếp quạt ngược, 92,5% hết sụp mi hoặc chỉ còn sụp mi nhẹ, 92,5% cân xứng mi hai bên.

- Theo dõi sau một năm điều trị, độ dài khe mi trung bình giảm nhẹ  $21,67 \pm 2,49$ mm, khoảng cách hai góc trong mắt tăng nhẹ  $31,47 \pm 3,11$ mm, 7,5% mắt xuất hiện lại nếp quạt ngược mức độ nhẹ, 7,5% mắt sụp mi tái phát mức độ nhẹ.



- Mức độ nhược thị cải thiện đáng kể sau mổ một năm, tỷ lệ không nhược thị 28,3%, nhược thị nhẹ 55,7%, trung bình 10,4%, nặng 2,8%.

- Các biến chứng của phẫu thuật:

+ Sẹo góc trong chủ yếu mức độ nhẹ (79,2%), hở mi sau mổ đa số mức độ nhẹ (92,5%) và giảm dần theo thời gian.

+ Các biến chứng khác (viêm giác mạc 7,5%, quặm mi 1,9%, đứt chỉ treo 0,9%) được điều trị khỏi không để lại di chứng.

### **3. Một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật.**

- Không có mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật và tuổi của bệnh nhân.

- Kết quả phẫu thuật ở nhóm có độ dài khe mi  $\geq 20\text{mm}$  (tốt 60%, khá 26,7%, kém 13,3%) tốt hơn nhóm có độ dài khe mi  $< 20\text{mm}$  (tốt 2,6%, khá 65,8%, kém 31,6%).

- Sụp mi mức độ trung bình có kết quả phẫu thuật (tốt 60%, khá 26,7%, kém 13,3%) tốt hơn sụp mi mức độ nặng (tốt 12,1%, khá 59,3%, kém 28,6%).

- Khoảng cách hai góc trong mắt càng nhỏ, kết quả phẫu thuật càng tốt. Kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm khoảng cách hai góc trong mắt  $< 35\text{mm}$  là 50%, 35-40mm là 6,5%,  $> 40\text{mm}$  là 0%.

- Có mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với độ nặng của nếp quạt ngược. Kết quả phẫu thuật tốt ở nhóm nếp quạt ngược độ 1 là 50%, độ 2 là 55,6%, độ 3 là 22,8%, độ 4 là 0%.

- Có mối liên quan giữa kết quả phẫu thuật với tổ hợp độ dài khe mi và độ sụp mi, khoảng cách hai góc trong mắt và độ sụp mi. Nhóm có khoảng cách hai góc trong mắt  $> 40\text{mm}$  đồng thời sụp mi nặng không phải là chỉ định tốt cho phẫu thuật theo quy trình nghiên cứu (kết quả tốt 0%, kém 66,7%).

**KHUYẾN NGHỊ**

- Phẫu thuật một thì theo quy trình nghiên cứu an toàn, hiệu quả cho điều trị bệnh lý hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược, đặc biệt trên nhóm bệnh nhân mức độ nhẹ và trung bình. Nhóm bệnh nhân có khoảng cách hai góc trong mắt > 40mm và sụp mi mức độ nặng không phải là chỉ định tốt của phẫu thuật. Với nhóm bệnh nhân này có thể cân nhắc sử dụng các kỹ thuật khác như tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde, xuyên chỉ qua mũi rút ngắn khoảng cách hai góc trong mắt, tạo hình góc ngoài bổ sung, phẫu thuật hai thì...
- Kỹ thuật sử dụng trong nghiên cứu tương đối đơn giản, dễ truyền đạt, dễ áp dụng, đạt kết quả khả quan về thẩm mỹ trong nhiều trường hợp, có thể tiến hành chuyển giao công nghệ, kỹ thuật cho tuyến dưới.

## CÁC HƯỚNG NGHIÊN CỨU TIẾP

- Tiếp tục nghiên cứu đề tài này với cỡ mẫu lớn hơn, thời gian nghiên cứu lâu hơn để đánh giá kết quả lâu dài và theo dõi các biến chứng muộn sau phẫu thuật.
- Tập trung nghiên cứu vào một nhóm bệnh nhân cùng lứa tuổi hơn với cỡ mẫu đủ lớn để tiến hành các phân tích thống kê và đưa ra các kết luận phù hợp cho bệnh nhân mắc hội chứng này ở các lứa tuổi khác nhau.
- Nghiên cứu, đánh giá thêm các phương pháp khác đối với các trường hợp hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược mức độ nặng như đánh giá kết quả tạo hình góc trong theo kỹ thuật Mustarde, xuyên chỉ qua mũi rút ngắn khoảng cách hai góc trong mắt, tạo hình góc ngoài bổ sung, phẫu thuật hai thì...
- Đánh giá kết quả treo mi trên vào cơ trán bằng các vật liệu khác.
- Nghiên cứu về gen và di truyền của hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược.

## ĐÓNG GÓP MỚI CỦA LUẬN ÁN

- Đây là công trình nghiên cứu với số mẫu tương đối lớn đầu tiên và tương đối toàn diện về đặc điểm lâm sàng và kết quả phẫu thuật một thì điều trị hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược, một hội chứng bẩm sinh hiếm gặp nhưng gây ảnh hưởng lớn về thẩm mỹ và chức năng thị giác của người bệnh.
- Nghiên cứu đã cho thấy các biểu hiện lâm sàng phong phú của bệnh với những tổn thương phức tạp tại mắt và các cơ quan khác trong cơ thể, từ đó giúp cho việc chẩn đoán, theo dõi, điều trị bệnh toàn diện và hiệu quả hơn.
- Nghiên cứu đã đánh giá được hiệu quả của phương pháp phẫu thuật một thì tạo hình góc trong theo kỹ thuật Y-V kết hợp gấp ngắn dây chằng mi trong và treo mi trên vào cơ trán với nhiều ưu điểm, an toàn, hiệu quả, phù hợp cho điều trị bệnh lý này.
- Đây cũng là nghiên cứu đầu tiên tại Việt Nam theo dõi, đánh giá kết quả lâu dài của phẫu thuật sau một năm điều trị cũng như đưa ra được một số yếu tố liên quan đến kết quả phẫu thuật.
- Các kết quả nghiên cứu của luận án sẽ là cơ sở giúp ích cho việc chẩn đoán và điều trị hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược nói chung và trên đối tượng trẻ em nói riêng.

## HÌNH ẢNH BỆNH NHÂN TRONG NGHIÊN CỨU



A



B

Trẻ nữ, 5 tuổi

A. Sụp mi nặng, nếp quạt độ 3; B. Kết quả khá sau mổ 1 tuần



A



B

Trẻ nữ, 3 tuổi

A. Sụp mi trung bình, nếp quạt độ 2; B. Kết quả tốt sau mổ 1 tuần



A



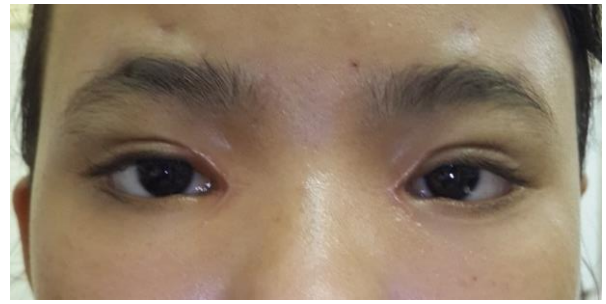
B

Trẻ nam, 4 tuổi

A. Sụp mi nặng, nếp quạt độ 4; B. Kết quả kém sau mổ 1 tuần



A



B

Trẻ nữ, 14 tuổi

A. Sụp mí trung bình, nếp quạt độ 2, B. Sau mổ 1 tháng: hai mắt cân xứng, sẹo góc trong mức độ trung bình



A



B

Trẻ nam, 4 tuổi

A. Sụp mí trung bình, nếp quạt độ 3; B. Sau mổ 3 tháng: hai mí mắt không cân xứng, sẹo góc trong mức độ nhẹ



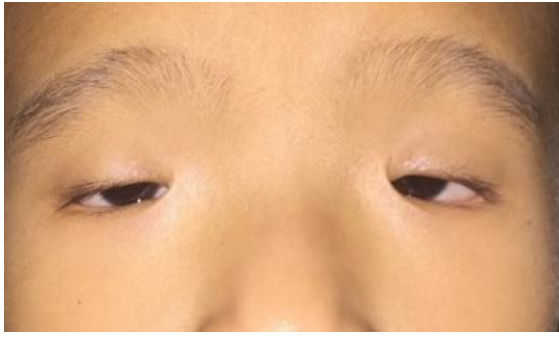
A



B

Trẻ nam, 14 tuổi

A. Sụp mí nặng, nếp quạt độ 3; B. Sau mổ 1 tháng: hai mắt cân xứng, sẹo góc trong mức độ trung bình



A



B

Trẻ nam, 5 tuổi

A. Sụp mí nặng, nếp quạt 2 bên không cân xứng trước mổ, B. Kết quả khá sau mổ 6 tháng, sẹo góc trong mức độ trung bình



A



B

Trẻ nữ, 4 tuổi

A. Sụp mí 2 bên không cân xứng trước mổ. B. Kết quả khá sau mổ 1 tuần



A



B

Trẻ nam, 3 tuổi

A. Sụp mí nặng, nếp quạt độ 4; B. Kết quả khá sau mổ 1 năm, sẹo góc trong mức độ nhẹ



A



B



C



D



E



F

Trẻ nữ, 4 tuổi

A. Trước mổ; B. Sau mổ 1 tuần; C. Sau mổ 1 tháng; D. Sau mổ 3 tháng;  
E. Sau mổ 6 tháng; F. Sau mổ 1 năm





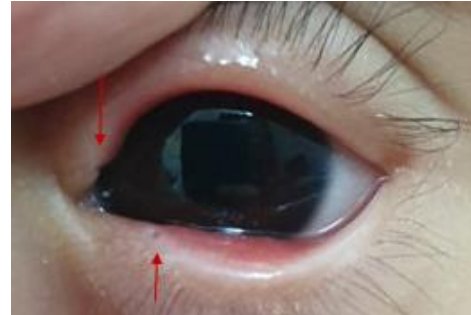
Trẻ nam 3 tuổi  
Tư thế ngửa đầu trước mổ



Trẻ nam 4 tuổi  
Tai bám thấp



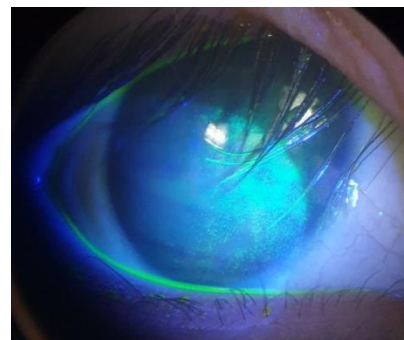
Trẻ nam 5 tuổi  
Lộn góc ngoài mi dưới ra ngoài



Trẻ nữ 4 tuổi  
Di lệch điểm lệ dưới ra ngoài



Trẻ nam 7 tuổi  
Hở mi nặng sau mổ



Trẻ nữ 15 tuổi  
Quặm, viêm giác mạc sau mổ

## DANH MỤC CÁC BÀI BÁO LIÊN QUAN ĐẾN

### ĐỀ TÀI LUẬN ÁN ĐÃ ĐƯỢC CÔNG BỐ

1. **Trần Thu Hương**, Nguyễn Xuân Tịnh, Lê Thị Kim Xuân. Đặc điểm lâm sàng hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược. *Tạp chí Y học Việt Nam*. 2018; 470(1):102-105.
2. **Trần Thu Hương**, Nguyễn Xuân Tịnh, Lê Thị Kim Xuân. Kết quả bước đầu phẫu thuật một thì điều trị hội chứng hẹp khe mi – sụp mi – nếp quạt ngược. *Tạp chí Nghiên cứu Y học*. 2021; 139(3):162-169.

## TÀI LIỆU THAM KHẢO

1. Graziadio C, de Moraes FN, Rosa RF, et al. Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *Pediatr Int*. 2011;53:390-392.
2. Liu H, Shao Y, Zhao Z, et al. One-stage correction of blepharophimosis, ptosis, epicanthus inversus syndrome using a frontalis muscle transfer technique. *Journal of Plastic Surgery and Hand Surgery*. 2014;48(1):74-79.
3. Zlotogora J, Sagi M, Cohen T. The blepharophimosis, ptosis, and epicanthus inversus syndrome: delineation of two types. *Am J Hum Genet*. 1983;35(5):1020-1027.
4. Moumné L, Batista F, Benayoun BA, et al. The mutations and potential targets of the forkhead transcription factor FOXL2. *Mol Cell Endocrinol*. 2008;282(1-2):2-11. doi:10.1016/j.mce.2007.11.006
5. Fan JY, Han B, Qiao J, et al. Functional study on a novel missense mutation of the transcription factor FOXL2 causes blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES). *Mutagenesis*. 2011;26(2):283-289. doi:10.1093/mutage/geq086
6. Crisponi L, Deiana M, Loi A, et al. The putative forkhead transcription factor FOXL2 is mutated in blepharophimosis/ptosis/epicanthus inversus syndrome. *Nat Genet*. 2001;27(2):159-166. doi:10.1038/84781
7. Dimitry TJ. Hereditary ptosis -. *American Journal of Ophthalmology*. 1921;(4):655-658.
8. Dawson EL, Hardy TG, Collins JR, et al. The incidence of strabismus and refractive error in patients with blepharophimosis, ptosis and epicanthus inversus syndrome (BPES). *Strabismus*. 2003;11:173-177.
9. Choi KH, Kyung S, Oh SY, et al. The factors influencing visual development in blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2006;43:285-288.

10. Beckingsale PS, Sullivan TJ, Wong VA, Oley C. Blepharophimosis: a recommendation for early surgery in patients with severe ptosis. *Clin Experiment Ophthalmol*. 2003;31(2):138-142.
11. Hornblass A, Kass LG, Ziffer AJ. Amblyopia in congenital ptosis. *Ophthalmic Surg*. 1995;26(4):334-337.
12. Li H, Li D, Jie Y, Qin Y. Multistage correction of blepharophimosis: our rationale for 18 cases. *Aesthetic Plast Surg*. 2009;33(4):576-581. doi:10.1007/s00266-009-9313-4
13. Hoffer H, Nigro M, Filho AC et al. Correction of Blepharophimosis with silicone implant suspensor. *Plast Reconstr Surg*. 2006;117:1428.
14. Taylor A, Strike P and Tyers AG. Blepharophimosis–ptosis–epicanthus inversus syndrome objective analysis of surgical outcome in patients from a single unit. *Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2007;35:262-269.
15. Nakajima T, Yoshimura Y, Onishi K, Sakakibara A. One-stage repair of blepharophimosis. *Plast Reconstr Surg*. 1991;87(1):24-31.
16. Karacaođlan N, Sahin U, Ercan U, Bozdogan N. One-stage repair of blepharophimosis: a new method. *Plast Reconstr Surg*. 1994;93(7): 1406-1409.
17. Sebastia R, Herzog Neto G, Fallico E, Lessa S, Solari HP, Ventura MP. A one-stage correction of the blepharophimosis syndrome using a standard combination of surgical techniques. *Aesthetic Plast Surg*. 2011;35(5):820-827. doi:10.1007/s00266-011-9702-3
18. Wu SY, Ma L, Tsai YJ, Kuo JZC. One-stage correction for blepharophimosis syndrome. *Eye (Lond)*. 2008;22(3):380-388. doi:10.1038/sj.eye.6702644
19. Đổ Như Hon va cs. *Nhan Khoa*. Tập 1. NXB Y học, Hà Nội; 2012.

20. Fante RG. Reconstruction of the eyelids. *Local Flaps in Facial Reconstruction (Second Edition)*. Mosby; 2007:387-413.  
doi:10.1016/B978-0-323-03684-9.50022-0
21. Song X, Jia R, Zhu H, et al. A modified staged surgical intervention for blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome: 125 cases with encouraging results. *Ann Plast Surg*. 2015;74(4):410-417.  
doi:10.1097/01.sap.0000437072.17014.41
22. Katowitz JA. *Pediatric Oculoplastic Surgery*. Springer Science+Business Media, New York; 2002.
23. Park DH, Choi WS, Yoon SH, Song CH. Anthropometry of asian eyelids by age. *Plast Reconstr Surg*. 2008;121(4):1405-1413.  
doi:10.1097/01.prs.0000304608.33432.67
24. Fujiwara T, Maeda M, Kuwae K, Nishino K. Modified split V-W plasty for entropion with an epicanthal fold in Asian eyelids. *Plast Reconstr Surg*. 2006;118(3):635-642. doi:10.1097/01.prs.0000232998.97479.91
25. Massry GG. *Master Techniques in Blepharoplasty and Periorbital Rejuvenation*. Springer-Verlag; 2011. doi:10.1007/978-1-4614-0067-7
26. Brian Leatherbarrow. *Oculoplastic Surgery*. Informa Healthcare, New York, USA; 2011.
27. De Baere E, Dixon MJ, Small KW, et al. Spectrum of FOXL2 gene mutations in blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus (BPES) families demonstrates a genotype--phenotype correlation. *Hum Mol Genet*. 2001;10(15):1591-1600. doi:10.1093/hmg/10.15.1591
28. Tyers AG. The blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES). *Orbit*. 2011;30(5):199-201. doi:10.3109/01676830.2010.547266
29. Calliope EA, Rubin PAD. Blepharophimosis, ptosis, epicanthus inversus Syndrome (BPES): Clinical Manifestation and Treatment. *International ophthalmology clinics*. 2008;48(2):15-23.

30. Alvaro LM, Ginarte M, Clara RP, et al. Blepharophimosis–ptosis–epicanthus inversus syndrome (BPES). *International Journal of Dermatology*. 2007;46(1):61-63.
31. Krastinova D et al. Orbitoblepharophimosis syndrome: a 16-year perspective. *Plastic Reconstructive Surgery*. 2003;111:987.
32. Beaconsfield M, Walker JW, Collin JR. Visual development in the blepharophimosis syndrome. *Br J Ophthalmol*. 1991;75:746-748.
33. Beard C. A new classification of blepharoptosis. *Int Ophthalmol Clin*. 1989;29:214.
34. Black EH, Nesi FA, Calvano CJ et al. *Smith and Nesi's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. third edition. Springer Science+Business Media, LLC; 2012:1090-1102.
35. Right K. *Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. Springer Science+Business Media, LLC, New York; 2003.
36. Mustarde J. Epicanthal folds and the problem of telecanthus. *Trans Ophthalmol Soc UK*. 1963;83:397.
37. Chawla B, Bhadange Y, Dada R. Clinical, radiologic, genetic feature in BPES in the Indian population. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2013;54:2985-2990.
38. Shukla UV, Patel BC. Blepharophimosis syndrome: severe bilateral ptosis. Published March 21, 2021. Accessed September 13, 2021.
39. Decock CE, Claerhout I, Leroy BP, Kesteley P, Shah AD, De Baere E. Correction of the lower eyelid malpositioning in the blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2011;27(5):368-370. doi:10.1097/IOP.0b013e31821b6c58
40. Cunniff C, Curtis M, Hased SJ, Hoyme HE. Blepharophimosis: a causally heterogeneous malformation frequently associated with developmental disabilities. *Am J Med Genet*. 1998;75(1):52-54.

41. Lewis ML. A Comprehensive Newborn Exam: Part I. General, Head and Neck, Cardiopulmonary. *AFP*. 2014;90(5):289-296.
42. Kokitsu NNM, Richieri CA. Blepharophimosis, ptosis, epicanthus inversus syndrome (BPES) and cleft lip and palate. Report of two Brazilian families. *Genetics and Molecular Biology*. 1998;21(2):259-262. doi:10.1590/S1415-47571998000200015
43. Oley C, Baraitser M. *Textbook of Congenital Malformation Syndromes*; 1995.
44. Oley C, Baraitser M. Blepharophimosis, ptosis, epicanthus inversus syndrome (BPES syndrome). *J Med Genet*. 1988;25(1):47-51.
45. Day R, Beckett B, Donnai D, et al. A clinical and genetic study of the Say/Barber/Biesecker/Young-Simpson type of Ohdo syndrome. *Clinical Genetics*. 2008;74(5):434-444. doi:10.1111/j.1399-0004.2008.01087.x
46. Romano AA, Allanson JE, Dahlgren J, et al. Noonan Syndrome: Clinical Features, Diagnosis, and Management Guidelines. *Pediatrics*. 2010;126(4):746-759. doi:10.1542/peds.2009-3207
47. Garavelli L, Donadio A, Banchini G, et al. Marden-Walker syndrome: case report, nosologic discussion and aspects of counseling. *Genet Couns*. 2000;11(2):111-118.
48. Basiri K, Fatehi F, Katirji B. The Schwartz-Jampel syndrome: Case report and review of literature. *Adv Biomed Res*. 2015;4. doi:10.4103/2277-9175.162538
49. Soares A, Ribeiro S. Ophthalmological abnormalities in Dubowitz Syndrome | Revista Sociedade Portuguesa de Oftalmologia. *Oftalmologia*. 2017;41(2). Accessed November 4, 2018.
50. Porter FD. Smith–Lemli–Opitz syndrome: pathogenesis, diagnosis and management. *European Journal of Human Genetics*. 2008;16(5):535-541. doi:10.1038/ejhg.2008.10

51. Kao YS, Lin CH, Fang RH. Epicanthoplasty with modified Y-V advancement procedure. *Plast Reconstr Surg*. 1998;102(6):1835-1841. doi:10.1097/00006534-199811000-00004
52. Mustarde JC. *Repair and Reconstruction of the Orbital Region*. 1st Ed. Edinburgh/London: Churchill Livingstone; 1971:324-352.
53. Hughes WL. Surgical Treatment of Congenital Palpebral Phimosis: The Y-V Operation. *AMA Arch Ophthalmol*. 1955;54(4):586-590. doi:10.1001/archopht.1955.00930020592012
54. Blair VP, Brown JB, Hamm WG. Correction of ptosis and of epicanthus. *Archives of Ophthalmology*. 1932;7(6):831-846. doi:10.1001/archopht.1932.00820130015001
55. del Campo AF. Surgical treatment of the epicanthal fold. *Plast Reconstr Surg*. 1984;73(4):566-571.
56. Park JI. Modified Z-epicanthoplasty in the Asian eyelid. *Arch Facial Plast Surg*. 2000;2(1):43-47.
57. Johnson CC. Surgical repair of the syndrome of epicanthus inversus, blepharophimosis and ptosis. *Arch Ophthalmol*. 1964;71:510-516.
58. Anderson RL, Nowinski TS. The five-flap technique for blepharophimosis. *Arch Ophthalmol*. 1989;107(3):448-452.
59. Nowinski TS. Epicanthal folds and blepharophimosis: a new technique. *Trans Pa Acad Ophthalmol Otolaryngol*. 1988;40:706-712.
60. Nowinski TS. Correction of telecanthus in the blepharophimosis syndrome. *Int Ophthalmol Clin*. 1992;32(3):157-164.
61. Sa HS, Lee JH, Woo KI, Kim YD. A new method of medial epicanthoplasty for patients with blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome. *Ophthalmology*. 2012;119(11):2402-2407. doi:10.1016/j.ophta.2012.05.037



62. Nuruddin M, Osmani M. Two-Stage Correction of Blepharophimosis Syndrome: Analysis of Surgical Outcome. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2012;1(6):345-348. doi:10.1097/APO.0b013e31826b1f8f
63. Simon BGJ, Macedo AA, Schwarcz RM, Wang DY, McCann JD, Goldberg RA. Frontalis suspension for upper eyelid ptosis: evaluation of different surgical designs and suture material. *Am J Ophthalmol*. 2005;140(5):877-885. doi:10.1016/j.ajo.2005.05.031
64. Fox SA. Complications of Frontalis Sling Surgery. *American Journal of Ophthalmology*. 1967;63(4):758-762. doi:10.1016/0002-9394(67)91302-5
65. Jelks GW, Smith BJ. Reconstruction of the eyelid and associated structure. *Plastic Surgery*. 1990;2:1671-1784.
66. Crawford J. Repair of ptosis using frontalis muscle and fascia lata. *Transactions - American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology*. 1956;60(5):672-678.
67. Chen TH, Yang JY, Chen YR. Refined frontalis fascial sling with proper lid crease formation for blepharoptosis. *Plast Reconstr Surg*. 1997;99(1):34-40.
68. Sternberg I, Seelenfreund MH, Sternberg N. A new sling material for ptosis patients. *Ophthalmic Surg*. 1988;19(1):64-66.
69. Lam DS, Ng JS, Cheng GP, Li RT. Autogenous palmaris longus tendon as frontalis suspension material for ptosis correction in children. *Am J Ophthalmol*. 1998;126(1):109-115.
70. Friedenwald JS, Guyton JS. A simple ptosis operation: utilization of the frontalis by means of a single rhomboid-shaped suture. *Am J Ophthalmol*. 1948;31(4):411-414.
71. Katowitz JA. Frontalis suspension in congenital ptosis using a polyfilament, cable-type suture. *Arch Ophthalmol*. 1979;97(9):1659-1663.

72. Downes RN, Collin JR. The Mersilene mesh sling--a new concept in ptosis surgery. *Br J Ophthalmol*. 1989;73(7):498-501.
73. Manners RM, et al. The use of Prolene as a temporary suspensory material for brow suspension in young children. *Eye*. 1994;8(3):346-348.
74. Kuchar A, Ofluoglu A, Novak P, Steinkogler FJ. Frontalis suspension with expanded polytetrafluoroethylene (ePTFE) strips in congenital ptosis. *Klin Monbl Augenheilkd*. 1997;211(1):37-40. doi:10.1055/s-2008-1035092
75. Goldberger S, Conn H, Lemor M. Double rhomboid silicone rod frontalis suspension. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 1991;7(1):48-53.
76. Yoon JS, Lee SY. Long-term functional and cosmetic outcomes after frontalis suspension using autogenous fascia lata for pediatric congenital ptosis. *Ophthalmology*. 2009;116(7):1405-1414. doi:10.1016/j.optha.2009.01.040
77. Mehta P, Patel P, Olver JM. Functional results and complications of Mersilene mesh use for frontalis suspension ptosis surgery. *Br J Ophthalmol*. 2004;88(3):361-364. doi:10.1136/bjo.2002.009951
78. Salour H, Ale-Taha M, Bagheri A. Mersilene Mesh Vs Autogenous Fascia Lata for Upper Lid Sling Procedure. *Journal of Ophthalmic and Vision Research*. 2007;2(2). Accessed November 24, 2018.
79. Chong KKL, Fan DSP, Lai CHY, Rao SK, Lam PTH, Lam DSC. Unilateral ptosis correction with mersilene mesh frontalis sling in infants: thirteen-year follow-up report. *Eye (Lond)*. 2010;24(1):44-49. doi:10.1038/eye.2009.48
80. Trần Tuấn Bình, Lê Kim Xuân. Đánh giá kết quả lâu dài của phẫu thuật treo cơ trán sử dụng chỉ Mersilene trong điều trị sụp mi bẩm sinh. *Luận văn Thạc sỹ y học Đại học Y Hà Nội*. 2009.
81. Dutton JJ, Waldrop TG. *Atlas of Oculoplastic and Orbital Surgery*. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, USA; 2013.

82. Huang W, Qiao Q, Zhao R, Wang X, Fang X. Surgical strategy for congenital blepharophimosis syndrome. *Chin Med J*. 2007; 120(16): 1413-1415.
83. Savino G, Mandarà E, Calandriello L, Dickmann A, Petroni S. A Modified One-Stage Early Correction of Blepharophimosis Syndrome Using Tutopatch Slings. *Orbit*. 2015;34(4):186-191. doi:10.3109/01676830.2015.1015146
84. Verdin H, De Baere E. Blepharophimosis, Ptosis, and Epicanthus Inversus. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al., eds. *GeneReviews®*. University of Washington, Seattle; 1993. Accessed November 24, 2018.
85. Hussain I, Khan T. Cosmetic outcome of Y-V medial canthoplasty in blepharophimosis syndrome. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2013;23(3):182-185. doi:03.2013/JCPSP.182185
86. Elbakary M. Outcome of Y to V Medial Canthoplasty With Medial Canthal Tendon Plication for the Correction of Blepharophimosis-Ptosis-Epicanthus Inversus Syndrome. *International Journal of Ophthalmic Research*. 2015;1:28-31. doi:10.17554/j.issn.2409-5680.2015.01.12
87. Trần Đình Lập, Dương Anh Quân. Một số ứng dụng phương pháp phẫu thuật tạo hình tật hai góc mắt xa nhau trong hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược. *Tạp chí nhãn khoa Việt Nam*. 2006;8:3-10.
88. Dương Nguyễn Thanh Sơn. Nhận xét bước đầu phẫu thuật Y-V kết hợp thu ngắn dây chằng góc trong mắt và treo mi trên vào cơ trán bằng chất liệu chỉ ti-cron trong phẫu thuật tạo hình điều trị hội chứng hẹp khe mi - sụp mi - nếp quạt ngược. *Kỷ yếu Hội thảo toàn quốc chuyên đề Mắt trẻ em lần thứ nhất*. 2012:86-94.

89. Lê Minh Thông. Đánh giá kết quả 20 trường hợp điều trị phẫu thuật hội chứng hẹp khe mi. *Kỹ yếu Hội nghị nhãn khoa toàn quốc*. 2013:157-158.
90. Lê Minh Thông, Trần Kế Tổ. Sụp mi bẩm sinh. *Nhãn Khoa Lâm Sàng*. NXB y học thành phố Hồ chí Minh; 2007:456-460.
91. Cohen AJ, Weinberg DA. Eyelid anatomy and physiology with reference to blepharoptosis. *Evaluation and Management of Blepharoptosis*. Springer Science + Business Media, LLC, London; 2011:15.
92. Black EH, Nesi FA, Gladstone G, Levine MR, Calvano CJ. *Smith and Nesi's Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*. 3rd ed. Springer-Verlag; 2012. doi:10.1007/978-1-4614-0971-7
93. Biswas A. *Ptosis Surgery*. Jaypee Brothers Medical Publishers Ltd, India; 2010.
94. Gupta VP, Sodhi PK, Pandey RM. Normal values for inner intercanthal, interpupillary, and outer intercanthal distances in the Indian population. *Int J Clin Pract*. 2003;57(1):25-29.
95. Quant JR, Woo GC. Normal values of eye position in the Chinese population of Hong Kong. *Optom Vis Sci*. 1992;69(2):152-158. doi:10.1097/00006324-199202000-00009
96. Tronina SA, Bobrova NF, Khrinenko VP. Clinical and anatomical substantiation of levator resection in the complex surgical treatment of BPES. *Orbit*. 2006;25(1):5-10. doi:10.1080/01676830500543062
97. Lê Tuấn Dương, Trần An. Nghiên cứu sử dụng chỉ Polypropylene treo mi vào cơ trán trong phẫu thuật điều trị sụp mi bẩm sinh. *Luận Văn Thạc Sĩ Y Học*. Đại học Y Hà Nội; 2003.
98. Nguyễn Hữu Tùng, Đỗ Quang Ngọc, Trần An. Đánh giá hiệu quả phẫu thuật treo cơ trán sử dụng cân cơ đùi tự thân lấy bằng dụng cụ tước cân điều trị sụp mi bẩm sinh. *Luận Văn Thạc Sĩ Y Học*. Đại học Y Hà Nội; 2015:60-61.

99. Trần Thiết Sơn. Điều trị sụp mi bẩm sinh bằng phương pháp cắt ngắn cơ nâng mi trên. *Tạp chí phẫu thuật tạo hình*. 2000;4(1):20-24.
100. Ohlsson J, Villarreal G, Sjöström A, Abrahamsson M, Sjöstrand J. Visual acuity, residual amblyopia and ocular pathology in a screened population of 12–13-year-old children in Sweden. *Acta Ophthalmologica Scandinavica*. 2001;79(6):589-595.
101. Noorden VGK. *Binocular Vision and Ocular Motility: Theory and Management of Strabismus*. 6th edition. Mosby; 2001.
102. Uğurbaş SH, Zilelioğlu G. Corneal topography in patients with congenital ptosis. *Eye (Lond)*. 1999;13 (Pt 4):550-554.  
doi:10.1038/eye.1999.136
103. Lê Tấn Nghĩa. Góp phần nghiên cứu điều trị sụp mi bẩm sinh bằng phương pháp rút ngắn cơ nâng mi trên. *Luận Văn Thạc Sĩ Y Học*. Đại học Y Hà Nội; 2002.
104. Jordan DR, Anderson RL. Epicanthal folds. A deep tissue approach. *Arch Ophthalmol*. 1989;107(10):1532-1535.
105. Ng JK, Stout AU, Aaby AA, Ng JD. Blepharophimosis syndrome with absent tear production. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2015;31(3):e62.  
doi:10.1097/IOP.0000000000000073
106. Athappilly GK, Braverman RS. Congenital alacrima in a patient with blepharophimosis syndrome. *Ophthalmic Genet*. 2009;30(1):37-39.  
doi:10.1080/13816810802452176
107. Kemmanu V, Rathod P, Anaspure H, Yadav NK. Unilateral anterior persistent fetal vasculature in a child with blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome: A surgical challenge. *Indian J Ophthalmol*. 2016;64(6):469-471. doi:10.4103/0301-4738.187681
108. Kaba MDS, Doğan MDM, Bulan MDK, et al. Blepharophimosis, Ptosis, and Epicanthus Inversus Syndrome: Expanding the Phenotype. *Cleft Palate Craniofac J*. 2016;53(6):732-735. doi:10.1597/15-032

109. Zhou L, Wang T, Wang J. Blepharophimosis Ptosis Epicanthus Inversus Syndrome With Congenital Hypothyroidism and Brachydactyly in a 7-Year-Old Girl. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2017;33(3S Suppl 1):S82-S84. doi:10.1097/IOP.0000000000000708
110. Shawky RM, Gamal R, Seifeldin NS. Blepharophimosis, ptosis, epicanthus inversus syndrome type 2 with red hair, lymphedema of lower limbs and kidney stones in an Egyptian patient. *Egyptian Journal of Medical Human Genetics*. 2015;16(4):381-385. doi:10.1016/j.ejmhg.2014.12.004
111. Costa T, Pashby R, Huggins M, Teshima IE. Deletion 3q in two patients with blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1998;35(5):271-276.
112. Bhattacharjee K, Bhattacharjee H, Kuri G, Shah ZT, Deori N. Single stage surgery for Blepharophimosis syndrome. *Indian J Ophthalmol*. 2012;60(3):195-201. doi:10.4103/0301-4738.95870
113. Yamaguchi K, Imai K, Fujimoto T, Takahashi M, Maruyama Y. Cosmetic Comparison Between the Modified Uchida Method and the Mustarde Method for Blepharophimosis–Ptosis–Epicanthus Inversus Syndrome. *Annals of plastic surgery*. 2015. doi:10.1097/SAP.0000000000000198
114. Phạm Thị Thu Hoài, Hà Huy Tài. Đánh giá kết quả điều trị sụp mi bẩm sinh bằng phẫu thuật treo cơ trán dùng chỉ Dafilon 3.0. *Luận Văn Bác Sĩ Chuyên Khoa Cấp II*. Trường Đại học Y Hà Nội; 2016.
115. Mandal SK, Mandal A, Fleming JC, Goecks T, Meador A, Fowler BT. Surgical Outcome of Epicanthus and Telecanthus Correction by Double Z-Plasty and Trans-Nasal Fixation with Prolene Suture in Blepharophimosis Syndrome. *J Clin Diagn Res*. 2017;11(3):NC05-NC08. doi:10.7860/JCDR/2017/25651.9496

116. Le TT, Farkas LG, Ngim RCK, Levin LS, Forrest CR. Proportionality in Asian and North American Caucasian faces using neoclassical facial canons as criteria. *Aesthetic Plast Surg*. 2002;26(1):64-69.  
doi:10.1007/s00266-001-0033-7
117. Lee CK, Ahn ST, Kim N. Asian upper lid blepharoplasty surgery. *Clin Plast Surg*. 2013;40(1):167-178. doi:10.1016/j.cps.2012.07.004
118. Batniji RK, Perkins SW. Upper and midfacial rejuvenation in the non-Caucasian face. *Facial Plast Surg Clin North Am*. 2010;18(1):19-33.  
doi:10.1016/j.fsc.2009.11.015
119. Nguyễn Văn My, Trần An. Nghiên cứu đặc điểm lâm sàng và kết quả điều trị sụp mi tái phát. *Luận Văn Tốt Nghiệp Bác Sĩ Chuyên Khoa Cấp II*. Đại học Y Hà Nội; 2008.
120. Nguyễn Thị Thu Hà, Phạm Trọng Văn. Điều trị sụp mi bằng phẫu thuật phối hợp rút ngắn cân cơ nâng mi tối đa và treo cơ trán bằng cân cơ đuôi. *Luận Văn Thạc Sĩ Y Học*. Đại học Y Hà Nội; 2014.
121. Park DH, Choi SS. Correction of Recurrent Blepharoptosis Using an Orbicularis Oculi Muscle Flap and a Frontalis Musculofascial Flap. *Annals of Plastic Surgery*. 2002;49(6):604-611.
122. Wasserman BN et al. Comparison of materials used in frontalis suspension. *Arch Ophthalmol*. 2001;119(5):687-691.
123. Can I, Can B, Yarangümeli A, Inan Y, Kural G. Ptosis surgery using Mersilene mesh suspensory material. *Eur J Ophthalmol*. 1996;6(2):150-154.





- Độ dài khe mi: MP      mm     < 20mm       ≥ 20mm  
                                 MT      mm     < 20mm       ≥ 20mm
- Độ cao khe mi:    MP      mm      MT      mm
- Khoảng cách 2 góc trong mắt:      mm  
                                  <35mm       35-40mm       >40mm.
- Khoảng cách đồng tử:      mm
- Mức độ nếp quạt: MP     độ 0     độ 1     độ 2     độ 3     độ 4  
                                 MP     độ 0     độ 1     độ 2     độ 3     độ 4
- Mức độ sụp mi:

	MRD1	Nhẹ	Trung bình	Nặng
MP				
MT				

- Hình thái sụp mi:  1 mắt     2 mắt     cân xứng     không cân xứng
- CN cơ nâng mi:

	mm	Tốt	Trung bình	Yếu
MP				
MT				

- Dấu hiệu Bell:    MP       dương tính       âm tính  
                                 MT       dương tính       âm tính
- Tình trạng lác:  không lác     có lác     2M       MP     MT  
                                  lác trong     lác ngoài       lác đứng

- Biểu hiện tại mắt khác

Bất thường khác tại mắt	MP	MT
Di lệch điểm lệ dưới ra ngoài		
Lộn mi dưới ra ngoài		
Quặm mi		
Rung giật nhãn cầu		
Khuyết gai thị		
Nhãn cầu nhỏ		
Giác mạc nhỏ		
Tắc lệ đạo		
Khác		

- Biểu hiện toàn thân:

- đầu ngửa ra sau                       lông mày hình cung     sống mũi tẹt  
 tai bám thấp, vành tai cụp         khe hở môi vòm       hiểu năng trí tuệ  
 rối loạn kinh nguyệt                     rối loạn nội tiết     khác.....

**IV. Đánh giá kết quả sau mổ**

- Phương pháp vô cảm:             mê             tê

- Thị lực chính kính tối ưu sau mổ

	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
MP				
MT				

- Độ dài khe mi

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
MP					
MT					

- Tình trạng nếp quạt ngược

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Hết					
Còn ít					
Không đổi					

- Khoảng cách 2 góc trong mắt

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
mm					

- Tình trạng cải thiện sụp mí

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
MRD1					
Hết sụp mí					
SM nhẹ					
SM TB					
SM nặng					

- Cân xứng mí 2 bên

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Cân xứng					
Không cân					

- Dấu hiệu ngửa đầu

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Cải thiện					
Không cải thiện					

- Kết quả phẫu thuật chung

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Tốt					
Khá					
Kém					

- Sẹo góc trong

	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Không có				
Nhẹ				
Trung bình				
Nặng				

- Tình trạng hở mi sau mổ

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Không hở					
Hở nhẹ $\leq 3\text{mm}$					
Hở nặng $> 3\text{mm}$					

- Mất đồng vận mi mắt – nhãn cầu khi nhìn xuống

	Sau 1 tuần	Sau 1 tháng	Sau 3 tháng	Sau 6 tháng	Sau 1 năm
Có					
Không					

- Các biến chứng khác

	Không	Có, thời điểm gặp, chi tiết
Chảy máu nhiều		
Kim xuyên qua sụn mi		
Biến dạng bờ mi		
Quá chỉnh		
Viêm, trợt giác mạc		
Quặm mi sau mổ		
Nhiễm trùng		
U hạt		
Thải loại chỉ treo		
Khác		

- Xử trí biến chứng:  Kết quả tốt  Kết quả kém

Cụ thể cách xử trí:.....

.....

.....

- Mức độ hài lòng của BN

Hài lòng  Không hài lòng