

殊器械;切口小,位于胸骨下段或右胸,即达到美容效果,减轻创伤,又相对保持胸骨稳定性和完整性<sup>[1-3]</sup>。

虽然小术野手术操作有以上优点,但在技术方面应予以重视和注意。主动脉插管是关键之一,操作要力求准确可靠,做到一次成功。主动脉的良好显露和选择适当的动脉插管较重要,此点已在手术方法中说明。腔静脉的游离过带并不困难,必要时可在体外循环并在心脏空虚后游离下腔静脉。心肌保护可采用不阻断主动脉(室颤或跳动下)的方法,这适合操作简单的病例,对需精确操作者,宜应用心脏停搏液,有顺灌和逆灌两种途径,作者认为逆灌较方便。

总之,小切口在先天性心脏病心内直视手术是

安全可靠的,值得推广应用。

#### [参 考 文 献]

- [1] Tatebe S, Eguchi S, Miyamura H, et al. Limited vertical skin incision for median sternotomy [J]. Ann Thorac Surg, 1992, 54 (4): 787-788.
- [2] Black MD, Freedom RM. Minimally invasive repair of atrial septal defects [J]. Ann Thorac Surg, 1998, 65 (3): 765-767.
- [3] Lin PJ, Chang CH, Chu JJ, et al. Minimally invasive cardiac surgical techniques in the closure of ventricular septal defect: an alternative approach [J]. Ann Thorac Surg, 1998, 65 (1): 165-170.

(本文编辑:吉耕中)

## ·病例报告·

# 新生儿成骨不全综合征 1 例

林菊英

(湖南省长沙县第一人民医院,湖南 长沙 410142)

[中图分类号] R596 [文献标识码] E

患儿,女,第1胎,过期妊娠臀牵引助产娩出,出生时重度窒息,1 min Apgar 评3分,3 min 评7分。患儿头颅异常,左右面部不对称,左侧大于右侧,面部皮肤轻度发绀,蓝巩膜,多处畸形。1 h 后全身骨骼X线(片号59382)摄片示:双侧锁骨、肋骨、肱骨、尺桡骨、胫腓骨骨干细长,骺端相对较大,且见多处新旧完全骨折。左侧股骨骨折,骨痂粗大,右侧股骨骨折,断端分离显著。双髋、左膝、右肘关节脱位。颅骨皮质非薄且不连续,胸廓塌陷,仅见右下肺野小块透光区,左肺不张,见图1。诊断为:新生儿成骨不全综合征;左肺不张。患儿于生后第2天死亡。

讨论:新生儿成骨不全综合征是遗传性中胚层发育障碍造成的结缔组织病,由于皮肤的真皮、角膜、巩膜和骨骼中从早期的网状纤维转变为成人的胶原纤维的过程受抑制。骨痂的形成可以正常或过量,过量的骨痂可以持续存在,从而产生畸形。该病

为常染色体异常所致,有显性遗传和隐性遗传两种。本例为散发,家庭中无类似的病史,母孕期间无X线接触史,无服药史。且1年后该孕妇又因足月宫内妊娠在我院分娩一活男婴,暂未见异常。该例X线摄片所示完全性陈旧骨折为胎儿宫内即有骨折,外貌奇特,四肢短小,完全符合胎儿型成骨不全综合征。

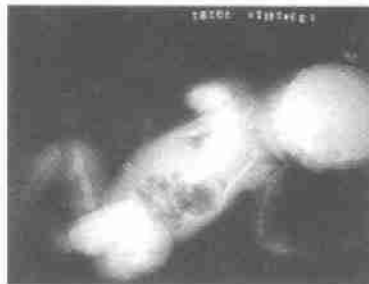


图1 胎儿型成骨不全

(本文编辑:吉耕中)

[收稿日期] 2000-05-25; [修回日期] 2000-10-08

[作者简介] 林菊英(1964-),女,中专,医师。