

# 市三院成功救治一名罕见病患者

□常绘文 郑翔 董传奇

一家人的手指比正常人长约30%，母亲在突发胸痛之后无故猝死，胞弟也曾身患重症经治疗后“死里逃生”。“难道下一个就是我？”今年57岁的张先生最近突然胸痛，他忐忑不安地来到曾经成功救治其胞弟的市第三人民医院心胸外科检查。一看他的“蜘蛛手”，医生便告诉他，所患的大概率和其胞弟一样，是马凡氏综合征。

“这是一种罕见的基因病，如果不发生胸痛，很多患者都不会知道自己有这个病。”市三院副院长、心胸外科主任医师张亚军解释，马凡氏综合征患者都有明显的共同的体貌特征——大长腿，手指和脚趾细长呈蜘蛛脚样。这种病死亡率高达80%，就好像在人体最重要的血管——主动脉上放了一个炸弹，必须马上拆除，否则一旦引爆，便会引发猝死，不少社会名人以及“骨骼精奇”的运动员都因此病丢了性命。

在做了心超等检查后，医生确诊张先生为：马凡氏综合征，升主动脉窦瘤扩张、主动脉瓣中度关闭不全，二尖瓣关闭不全，且患者心功能EF值仅为40%（正常人至少50%），需要尽快手术。

面对此情此景，张先生欲哭无泪。他回忆道：早年父母双亡，自己天生双足畸形，被评定为四级伤残，走路颤颤巍巍，没有劳动能力，妻子脑神经发育不全被评定为三级伤残，无法和人正常沟通，唯一的女儿十岁时因病意外去世，一直以来，夫妻二人就靠着低保勉强度日。“要不是我性格还算豁达乐观，估计早就活不下去了！”张先生说，自己不但想活下去，更想活得像个人样，可这一次所需要的手术费用对于他这样一个贫苦家庭来说，简直就是一个天文数字，怕是没啥指望了。

在了解了张先生家里的情况后，管床医生常绘文耐心劝慰他坚持下去，并帮助其申请了“结瓣同行”慈善救助，这犹如黑暗中的一缕曙光，重燃了张先生战胜病魔的希望。

手术前，市三院心胸外科团队多次与上海瑞金医院副院长赵强教授团队进行远程会诊，就手术方案



沪盐专家精诚协作救治患者。(市三院供图)



进行讨论，各自提出了可能的隐患和解决方法。大家一致认为虽然手术难度高，但只要做好准备，有充足信心顺利完成。

手术当天，赵强教授来到市三院南院区手术室，与由张亚军、宋建祥等率领的盐城市三院心胸外科团队联手上阵，为患者实施“Bentall+二尖瓣成形手术”。术中左右冠状动脉进行了仔细地移植，彻底解除了患者动脉瘤突发破裂的风险，并同期进行二尖瓣成形术，整个手术过程流畅，手术医师、麻醉医师及体外循环师配合默契，术后转入ICU，经过严密的监护、精心的护理，患者康复顺利。

在这场高难度的手术中，沪盐两地专家不但出色、高效地完成了手术，还通过“结瓣同行”帮助患者减免费用，解除病人的后顾之忧，避免其因病致贫，因病返贫。出院前，心胸外科医护人员自发组织捐款，由宋建祥和护士长袁甜甜送到张先生手中，鼓励他好好生活。

“‘结瓣同行’这个项目自开展以来，我陆续从各大媒体看到过报道，这一次参与其中，切实感受到了它作为一个医疗慈善救助项目的辐射力和影响力。很高兴看到我们沪盐两地的医生不仅在医疗上紧密协作，在慈善公益项目发展上也能齐头并进，就在上个月我们瑞金医院也通过慈善救助基金帮助了一名来自西藏的患者。善良和爱，是人类最美好的情感，也是我们医务人员永远的信条。”赵强教授对本次手术总结时如是说。

## 新闻速递

### 盐都区出生缺陷综合防治工作获市专家组肯定

为进一步做好出生缺陷综合防治民生实事项目，日前，市妇幼保健院组织专家组一行6人，对盐都区出生缺陷综合防治工作进行全面督查指导。

市专家组对盐都区妇幼保健院、市第三人民医院产前筛查与产前诊断、新生儿遗传代谢病筛查、新生儿听力筛查等4类出生缺陷工作进行督导，通过听取汇报、查阅资料、现场察看、交流访谈等方式，对出生缺陷筛查项目进行了核查。

市专家组对盐都区出生缺陷综合防治工作给予充分肯定，同时提出几点要求，加强指导与干预，对出生缺陷筛查阳性病例患儿进行相应的干预，并对治疗和康复进行指导。追踪转诊与随访，实行阳性病例专人专管，对筛查阳性、诊断结果异常的病例进行随访，随访内容应包括基本情况、筛查阳性指标、转介的诊断结构、是否转介到院等。加强培训工作，不断提高工作人员的业务能力和管理水平。

盐都区妇幼保健院所长朱建军感谢市专家组的督查指导，对督查组反馈存在的问题进行研究，尽快拿出合理化的解决方案，并落实整改，继续规范该区出生缺陷筛查工作，力争盐都区出生缺陷筛查工作再上新台阶。

刘文星

### 钓鱼者请远离电力线路

高压线下钓鱼导致的触电事故人身伤害较为严重，轻则致人肢体残疾，重则致人死亡。同时也给电力设施安全运行带来危害，轻则跳闸停电，影响供电可靠率，造成经济损失，重则损伤线路导线，增加线路修复成本。

《江苏省电力条例》第三十五条规定：“任何单位和个人不得在架空电力线路保护区内搭建临时设施；围建、侵占电力设施，或者垂钓、组织、经营垂钓活动。”该条例第六十一条规定：“违反本条例规定的行为，构成违反治安管理规定的，由公安机关依法予以处罚；构成犯罪的，依法追究刑事责任。”

另外，未经批准在高压线下挖掘鱼塘也是违法的。《江苏省电力条例》第三十六条规定：“在电力线路保护区内进行打桩、钻探、开挖等可能危及电力线路设施安全的作业，或者起重、升降机械进入架空电力线路保护区内作业，或者在电力设施周围五百米水平距离范围内进行爆破作业的，应当经设区的市、县（市、区）电力行政管理部门批准，并采取安全措施后方可进行。”电力法第五十四条规定：“任何单位和个人需要在依法划定的电力设施保护区进行可能危及电力设施安全的作业时，应当经电力管理部门批准并采取安全措施后，方可进行作业。”实际上，高压线下开挖的许多鱼塘并没有经过电力管理部门批准，更没有采取安全措施，现实发生的钓鱼触电案例说明，应当把线下开挖鱼塘纳入地方政府建设许可内容，引起重视。

严电轩

## 建湖供电公司实现“百强所”创建全覆盖

3月14日，国家电网公司今年二月份同期线损“百强供电所”评选结果揭晓，建湖供电公司城网实现“百强所”创建零突破，10个基层供电所也同时全部入选“百强所”，首次实现“百强所”创建全覆盖。

该公司高度重视同期线损“百强供电所”争创工作，通过营配贯通、高负损台区治理、设备优化运行、理论线损计算等工作，带动线损管理精益化持续提升，走出了一条全面精益化、智能化管理水平，实现降本增效的实践新路子。

该公司还制定了台区线损排查“六要素”法，10个基层供电所每天核查5个异常台区，每天反馈核查结果，以“今天的事再晚也是早、明天的事再早也是晚”的工作态度，做到日事日毕、日清日结，坚持将问题消灭在萌芽状态，推进线损排查标准化作业，确保线损处在合理范围。此外，该公司还通过开展线损劳动竞赛，将线损指标与月度绩效挂钩，有效激发了全体员工的工作积极性和主动性。通过实地勘察走访选取典型台区，制定针对性

提升措施，同时形成典型案例进行推广应用，助力提升台区经济运行率指标。采取“日监测、日通报、日处理”监督措施，以指标为导向，落实同期线损治理管理措施，建立高负损台区逐台分析，确立一台一策治理方案。

下一步，该公司将在总结创建经验和成果的基础上，以精准降损为目标，深挖降损潜力，总结提炼治理经验，促进线损工作行稳致远，实现企业精益管理高质量发展。

肖兵 周发勇



创平安电力  
建幸福盐城