原刊名《实用儿科临床杂志》 CHINESE JOURNAL OF APPLIED CLINICAL PEDIATRICS





半月刊

第33卷 第12期 2018年6月20日出版 1986年1月创刊

中国科学技术协会

办 主

中华医学会

100710,北京市东四西大街 42 号

《中华实用儿科临床杂志》 编辑委员会

453003,新乡市金穗大道 601 号 新乡医学院

电话:(0373)3029144,3831456

传真:(0373)3029144

Email; zhsyeklczz@ 163. com Email: syqk@ chinajournal. net. cn

http://www.zhsyeklczz.com http://www.medline.org.cn

总编辑

郭学鹏

编辑部主任

王家勤

《中华医学杂志》社有限责任公司 100710,北京市东四西大街 42 号 电话(传真):(010)85158180 Email: office@ cma. org. cn

告代理

北京世纪印象广告有限公司 100036,北京市复兴路33号翠微大厦 写字楼 A 座 807 室 电话(传真):(010)68182610

广告发布登记号

新红广登字 201703 号

郑州豫兴印刷有限公司

发 行

范围:公开

国内:新乡市邮政局

国外:中国国际图书贸易集团有限公司 (北京399信箱,100044) 代号 SM 1763

购

全国各地邮政局 邮发代号:36-102

《中华实用儿科临床杂志》编辑部 453003,新乡市金穗大道 601 号 新乡医学院

电话:(0373)3029144,3831456 Email: zhsyeklczz@ 163. com Email: syqk@ chinajournal. net. cn

定

每期 12.00 元,全年 288.00 元

中国标准连续出版物号

ISSN 2095-428X

CN 10-1070/R

2018 年版权归中华医学会所有

未经授权,不得转载、摘编本刊文 章,不得使用本刊的版式设计

除非特别声明,本刊刊出的所有文 章不代表中华医学会和本刊编委会 的观点

本刊如有印装质量问题,可向《中华 实用儿科临床杂志》编辑部调换

万方数据

次 目

专家论坛
重症肺炎支原体感染多系统的危重表现 881
符跃强
重症肺炎支原体脑炎的临床特点
贺杰 张新萍
儿童肺炎支原体肺炎与呼吸衰竭
许巍
难治性肺炎支原体肺炎诊治中应关注的问题891
付红敏 聂文莎
指南解读
2017 年多发性硬化 McDonald 诊断标准修订版解读 895
朱红敏 刘智胜
小儿神经基础与临床
神经元蜡样质脂褐质沉积症的临床和脑电图特点900
张淑敏 常杏芝 张静 黄昱 杨志仙 刘晓燕 肖江喜 吴希如 张月华
癫痫患儿丙戊酸首次给药剂量的随机对照研究 905
杨圣海 张仲斌 刘明 王颖慧 王云秀 王丽 赵维 吴晔
发育期大鼠癫痫脑损伤中自噬相关基因的变化 909
李沁芮 韩颖 杜军保 金红芳 张静 牛曼曼 秦炯
核苷酸结合寡聚化结构域样受体蛋白3炎性小体在癫痫大鼠模型中的
表达及褪黑素对其的影响 913
贾天明 李月琴 张晓莉 杜开先 李小丽 甘玲 申丽 李肖 郭芪良
ω-3 多不饱和脂肪酸和 ω-6 多不胞和脂肪酸对脂多糖致脑损伤
新生大鼠 Toll 样受体 4/核因子-κB 信号通路
及炎性因子的影响 918
石计朋 孙亚洲 栗延伟 宋亚辉 李艳艳 王卫卫 李树军 唐成和
论著

郑方芳 陈丽植 姜梦婕 容丽萍 李荻菁 莫樱 蒋小云

儿童及青少年消化道恶性实体瘤临床分析 ····································	• 928
临床应用研究	
TWNK 相关线粒体 DNA 耗竭综合征 7 患儿 1 例并文献复习	• 933
脑损伤足月新生儿振幅整合脑电图背景活动特点及其与新生儿行为神经测定评分的相关性 石惠英 杨长仪 张宝泉 陈志卿 修文龙 蔡文红	• 935
胰岛素联合二甲双胍治疗儿童、青少年1型糖尿病的有效性及安全性 Meta 分析 张云 王遂军	• 938
病例报 告	
周围神经髓鞘蛋白 22 基因新生突变致遗传性周围神经病 ····································	
迷走神经刺激术治疗 Doose 综合征 1 例 ··································	
过度惊吓反应症 1 例临床及分子遗传学分析 ····································	• 945
儿童肌张力障碍持续状态 2 例	• 947
综述	
遗传性癫痫伴热性惊厥附加症的遗传学研究进展 ····································	
晚发型癫痫性痉挛病因、诊断及治疗进展	
先天性巨结肠相关信号通路研究进展····································	• 957
。 会议纪要	
第17届全国儿科神经学术会议暨儿童神经系统疾病诊治新进展论坛会议纪要	• 960
读者・作者・编者	
《中华实用儿科临床杂志》2018 年至 2019 年编排计划	
关于《中华实用儿科临床杂志》免收审稿费的通知	
《中华实用儿科临床杂志》郑重声明	
举办"第2届新生儿生命支持技术高峰论坛"的通知	
关于使用《中华实用儿科临床杂志》网上投稿、审稿系统的通知	• 944
广告目次	
《中华实用儿科临床杂志》2018 年第33 卷第12 期广告目次	• 948
木刊稿约□木券第1期Ⅰ~Ⅲ市	

执行编委 秦炯 孙若鹏 蒋莉 王家勤 策划编辑 周二强 申玉美 廉珍珍 李

策划编辑 周二强 申玉美 廉珍珍 李建华 单卫华 李常艳 范艳芬 王家勤 责任编辑 申玉美 周二强 廉珍珍 单卫华 李建华 李常艳 范艳芬 王家勤

CHINESE JOURNAL OF APPLIED CLINICAL PEDIATRICS

FORMER NAME: JOURNAL OF APPLIED CLINICAL PEDIATRICS

Semimonthly Established in January 1986 Volume 33, Number 12

China Association for Science and Technology

Sponsor

Chinese Medical Association 42 Dongsi Xidajie, Beijing 100710, China

Editing

Editorial Board of Chinese Journal of Applied Clinical Pediatrics 601 Jinsui Dadao, Xinxiang Medical University, Xinxiang 453003, Henan Province, China Tel: 0086 - 373 - 3029144, 3831456 Fax:0086 - 373 - 3029144 Email: zhsyeklczz@ 163. com Email: syqk@ chinajournal. net. cn

Editor - in - Chief

Guo Xuepeng(郭学鹏)

 $http://www.\ zhsyeklczz.\ com$ http://www.medline.org.cn

Managing Director

Wang Jiaqin(王家勤)

Publishing

Chinese Medical Journals Publishing House Co., Ltd. 42 Dongsi Xidajie, Beijing 100710, China Tel(Fax):0086 - 10 - 85158180 Email:office@cma.org.cn

Printing

Zhengzhou Yuxing Printing Co., Ltd.

Overseas Distributor

China International Book Trading Corporation P. O. Box 399, Beijing 100044, China Code No. SM 1763

Mail - Order

Editorial Office of Chinese Journal of Applied Clinical Pediatrics 601 Jinsui Dadao, Xinxiang Mediral University, Xinxiang 453003, Henan Province, China Tel:0086 - 373 - 3029144,3831456 Email: zhsyeklczz@ 163. com Email: syqk@ chinajournal. net. cn

CSSN

ISSN 2095 -428X CN 10 - 1070/R

Copyright[©] 2018 by the **Chinese Medical Association**

No content published by the journals of Chinese Medical Association may be reproduced or abridged without authorization. Please do not use or copy the layout and design of the journals without permission

All articles published represent the opinions of the authors, and do not reflect the official policy of the Chinese Medical Association or the Editorial Board, unless this is clearly specified

万方数据

CONTENTS IN BRIEF

Li Shujun, Tang Chenghe

Professional Forum	
Multisystematic manifestations of severe Mycoplasma pneumoniae infection $\cdots Fu$ Yueqiang	881
Clinical characteristics of severe Mycoplasma pneumoniae encephalitis	884
Mycoplasma pneumoniae pneumonia and respiratory failure in children $Xu\ Wei$	887
The problems concerned on diagnosis and treatment of refractory Mycoplasma pneumoniae pneumonia Fu Hongmin, Nie Wensha	891
Intensive Reading of Guideline	
An interpretation of diagnosis of multiple sclerosis (2017 revisions of the McDonald criteria) Zhu Hongmin, Liu Zhisheng	895
Child Nervous Base and Clinic	
Clinical and electroencephalogram features of neuronal ceroid lipofuscinosis Zhang Shumin, Chang Xingzhi, Zhang Jing, Huang Yu, Yang Zhixian, Liu Xiaoyan, Xiao Jiangxi, Wu Xiru, Zhang Yuehua	900
A randomized controlled trial of initial Valproic acid dosage in epileptic children Yang Shenghai , Zhang Zhongbin , Liu Ming , Wang Yinghui , Wang Yunxiu , Wang Li , Zhao Wei , Wu Ye	905
Changes of autophagy – related genes in the brains of the rats in the developmental stage with epilepsy	
Expression of nucleotide – binding oligomerization domain – like receptor protein 3 inflammatory corpuscles in epileptic model and the effect of melatonin on its expression Jia Tianming ,Li Yueqin ,Zhang Xiaoli ,Du Kaixian ,Li Xiaoli ,Gan Ling , Shen Li ,Li Xiao ,Guo Qiliang	
Effect of ω – 3 polyunsaturated fatty acids and ω – 6 polyunsaturated acids on Toll – like receptor/nuclear factor – κB signaling pathway and the inflammatory cytokines in neonatal rats with brain injury induced by lipopolysaccharide	918

June 20,2018

Original Article	
Clinical analysis of gene mutation in children with steroid – resistant nephrotic syndrome in a single center	• 923
Clinical analysis of malignant solid tumors in the digestive tract in children and adolescents	• 928
Clinical Applied Study	
TWNK – related mitochondrial DNA depletion syndrome 7; a case report and literature review Ding Le, Lu Xiaopeng, He Yan, Xu Min, Zhu Min, Tan Qianqian, Zhou Yong	. 933
Characteristics of amplitude integrated electroencephalogram background activity in neonatal brain injury and the relationship with neonatal behavioral neurological assessment Shi Huiying, Yang Changyi, Zhang Baoquan, Chen Zhiqing, Xiu Wenlong, Cai Wenhong	• 935
Meta – analysis on the efficacy and safety of Insulin combined with Metformin therapy on children and adolescents	
with type 1 diabetes Zhang Yun, Wang Suijun	• 938
Case Report	
Hereditary motor sensory neuropathy disease caused by de novo gene mutation of peripheral nerve myelin protein 22 Wang Lili, Wang Shuang	• 941
Case report of Doose syndrome for treatment with vagus nerve stimulation	• 943
Clinical and genetic analysis of one case with hyperekplexia Tao Dongying, Sun Guilian, Yang Zhiliang, Yao Fang, Zhang Qianzhong, Jiang Hong	• 945
Status dystonicus in 2 children	• 947
Reviews	
Research progress in genetic studies of genetic epilepsy with febrile seizures plus Fang Zhixu, Jiang Li	• 949
Progress in etiology, diagnosis and treatment of late onset epileptic spasms Chen Guohong, Ma Yanli	• 954
Research progress on signal pathways relevant to Hirschsprung's disease	• 957
Minutes of Meeting	
Summary of the 17 th national conference on pediatric neurology and the forum on new progress in diagnosis	

欢迎登录本刊网站
http://www.zhsyeklczz.com
注册浏览 免费阅读