

中国实用儿科杂志[®]

ZHONGGUO SHIYONG ERKE ZAZHI

2019年7月 第34卷 第7期

CHINESE
JOURNAL
OF
PRACTICAL
PEDIATRICS

Volume 34 Number 7
July 2019



QK1930989



防治左卡尼汀缺乏

【适 应 症】用于防治左卡尼汀缺乏。

【规 格】10ml: 1g

【用法用量】口服，用餐时服用。成人每日1-3g（1-3支），分2-3次服用；儿童起始剂量每公斤体重50mg，根据需要和耐受性缓慢加大剂量，通常剂量为每公斤体重50-100mg（最大剂量一天不超过3g）。

【禁 忌、注意事 项】详见说明书。

【生产企 业】东北制药集团沈阳第一制药有限公司

【国药准字】H19990372

东维力
左卡尼汀口服溶液



辽药广审（文）第2018100262号
本广告仅供医学药学专业人士阅读！

ISSN 1005-2224



万方数据

中国医师协会

中国实用儿科杂志

Zhongguo Shiyong Erke Zazhi

月刊 1986 年创刊 第 34 卷 第 7 期 2019 年 7 月 6 日



杂志官网

本刊微信

主 管
国家卫生健康委员会

目 次

主 办
中国医师协会
中国医科大学

指南·标准·共识

特殊健康状态儿童预防接种专家共识之二十二——

- 儿童肝病与预防接种 上海市疾病预防控制中心,
杭州市疾病预防控制中心,
苏州市疾病预防控制中心,等 537

出版
《中国实用儿科杂志》编辑部
110001,沈阳市和平区南京南街9号
电话(传真):(024)23866457
网址:www.zgsyz.com
E-mail:zgsyzk@163.com

特殊健康状态儿童预防接种专家共识之二十三——

- 异体造血干细胞移植与预防接种 苏州市疾病预防控制中心,
上海市疾病预防控制中心,
杭州市疾病预防控制中心,等 538

主 编
薛辛东

特殊健康状态儿童预防接种专家共识之二十四——

- 实体器官移植与预防接种 上海市疾病预防控制中心,
杭州市疾病预防控制中心,
苏州市疾病预防控制中心,等 540

广告发布登记
编号(2101022018007)

述 评

- 重视导致危重症及猝死的潜在遗传代谢病及
内分泌疾病 杨艳玲 542

商 标 注 册 号
第 1572587 号

印 刷
辽宁新华印务有限公司
110041,沈阳市经济技术开发区六号路14甲3号

专题笔谈

遗传代谢内分泌疾病与猝死

- 有机酸代谢病导致的猝死及危重症合并症 郑 宏,杨艳玲 548
线粒体脂肪酸氧化代谢病与猝死 陆 妍,杨艳玲 551
肾上腺皮质功能不全与代谢危象及猝死 陈晓红 555
糖代谢异常与猝死及危重症 陈永兴,杨艳玲 559
心血管疾病与猝死 闫 辉 562
维生素D 钙和扩张性心肌病与猝死 张亚男,张会丰 565
遗传性电解质紊乱与猝死 董 慧,杨艳玲 568
猝死与线粒体病 孙 芳,张知新 574

发 行

国内:辽宁省报刊发行局
1100012,沈阳市沈河区北站路111号
国外:中国国际图书贸易集团
有限公司
100048,北京市车公庄西路35号
邮发代号:M6355

订 购

全国各地邮政局
邮发代号 8 - 171

邮 购

《中国实用儿科杂志》编辑部
110001,沈阳市和平区南京南街9号
电话:(024)23866457

定 价

每期 13.00 元,全年 156.00 元

卫生健康事业发展 70 年巡礼专栏

- 中国儿童先天性心脏病介入治疗回顾与展望 洪思林 578

中国标准连续出版物号
ISSN 1005-2224
CN 21-1333/R

敬告读者:如杂志有印刷装订问题请寄本刊编辑部进行调换

论 著

- 小儿病毒性腹泻病原谱及临床特征分析 姜洪波, 孟婷玉, 王承训, 等 583

短篇论著

- 进行性家族性肝内胆汁淤积症2型3例临床及遗传学分析 金萌, 马昕, 朱丹, 等 587
一家系两兄弟共患先天性肌营养不良1A型临床表型和基因突变分析 李小丽, 张晓莉, 贾天明, 等 591

综 述

- 孤独症谱系障碍相关风险基因与神经发育 刘智志, 陆梅 594
*STAT1*基因突变引起的原发性免疫缺陷病研究进展 陈学梅, 徐祺玲, 安云飞, 等 599
功能性消化不良发病机制研究进展 张慧华, 邓燕, 李中跃 602

病例报告

- 以反复呕血 脾大和脾功能亢进为主要表现的儿童 Caroli病Ⅱ型
1例报告并文献复习 祝华, 于晓晴, 李萍, 等 608

住院医师规范化培训专栏

- 《住院医师规范化培训基地认定标准》和《住院医师规范化培训内容与标准》
修订的解读 邹朝春, 洪云霞, 赵正言, 等 611
美国儿科住院医师及新生儿-围生期医学专科医师规范化培训体系简介 林锦, 陈尚勤 614

继续医学教育专栏

- 力欣奇继续医学教育园地——思考病例系列(7)答案 607

- 本期广告目次 613

2019年《中国实用儿科杂志》征订启事见本期彩页

“点亮思维”——“第一届儿童内分泌遗传代谢临床思维训练营”活动通知见本期彩页

“共助成长,共创未来”——“第十届金磊儿科内分泌中青年医师成长科研基金”征文通知见本期彩页

力欣奇继续医学教育园地见本期彩页

本刊稿约见本卷本期彩页

Chinese Journal of Practical Pediatrics

Monthly Established in 1986 Vol. 34 No.7 Jul. 6, 2019

Responsible Institution

National Health Commission of
the People's Republic of China

Sponsors

Chinese Medical Doctor Association
China Medical University

Publishing

Editorial Board of Chinese
Journal of Practical Pediatrics
5th floor, 9 South Nanjing Street,
Heping District, Shenyang, 110001
Tel(Fax):(86-24)23866457
<http://www.zgsyz.com>

Editor-in-Chief

XUE Xin-dong

Director of Editorial Department

WU Yang-yi

Printing

Liaoning Xinhua Printing Co., Ltd
Shenyang 110041

Overseas Distributor

China International Book Trading
Corporation P.O.Box 399, Beijing
100048, China Code No.M6355

Order by Mail

Editorial Board of Chinese
Journal of Practical Pediatrics
5th floor, 9 South Nanjing Street,
Heping District, Shenyang, 110001
Tel(Fax):(86-24)23866457

CSSN

ISSN 1005-2224
CN 21-1333/R

CONTENTS IN BRIEF

GUIDELINES, STANDARDS AND CONSENSUS

Expert consensus on immunization in children with
special health state (XXII) ——Liver diseases
and immunization
.....*Shanghai Municipal Center for Disease Control and Prevention, Hangzhou Center for Disease Control and Prevention, Suzhou Center for Disease Control and Prevention, et al* 537

Expert consensus on immunization in children with
special health state (XXIII) ——Allo-HSCT
and immunization
.....*Suzhou Center for Disease Control and Prevention, Shanghai Municipal Center for Disease Control and Prevention, Hangzhou Center for Disease Control and Prevention, et al* 538

Expert consensus on immunization in children with
special health state (XXIV) ——Solid-organ
transplant and immunization
.....*Shanghai Municipal Center for Disease Control and Prevention, Hangzhou Center for Disease Control and Prevention, Suzhou Center for Disease Control and Prevention, et al* 540

EDITORIAL

Paying attention to the underlying inherited metabolic disorders and
endocrine diseases for the cases of critical
illness and sudden death*YANG Yan-ling* 542

SYMPOSIUM

Inherited metabolic endocrine diseases and sudden death
Sudden death and critical complications
caused by organic aciduria*ZHENG Hong, YANG Yan-ling* 548
Mitochondrial fatty acid β-oxidation
disorders and sudden death*LU Mei, YANG Yan-ling* 551
Relationship of adrenal insufficiency with metabolic
crisis and sudden death*CHEN Xiao-hong* 555
Sudden death and critical illness due to carbohydrate
metabolic disorders*CHEN Yong-xing, YANG Yan-ling* 559
Cardiovascular diseases and sudden death*YAN Hui* 562
Dilated cardiomyopathy and sudden death associated with
vitamin D and calcium*ZHANG Ya-nan, ZHANG Hui-feng* 565

Genetic electrolyte disturbances and sudden death	<i>DONG Hui, YANG Yan-ling</i>	568
Sudden death due to mitochondrial diseases	<i>SUN Fang, ZHANG Zhi-xin</i>	574

SPECIAL COLUMN FOR HEALTH DEVELOPMENT IN 70 YEARS

Review and prospect of interventional treatment for children with congenital heart disease in China	<i>PAN Si-lin</i>	578
---	-------------------	-----

ORIGINAL CONTRIBUTION

Analysis of pathogenic spectrum and clinical characteristics of viral diarrhea in children	<i>JIANG Hong-bo, MENG Ting-yu, WANG Cheng-xun, et al</i>	583
---	---	-----

SHORT ORIGINAL CONTRIBUTION

Type-2 progressive familial intrahepatic cholestasis: A clinical and genetic analysis of 3 cases	<i>JIN Meng, MA Xin, ZHU Dan, et al</i>	587
Congenital muscular dystrophy(type 1A) in two brothers of one family: An analysis of clinical phenotype and gene mutation	<i>LI Xiao-li, ZHANG Xiao-li, JIA Tian-ming, et al</i>	591

REVIEW

Risk gene and neurodevelopment related to autism spectrum disorder	<i>LIU Zhi-zhi, LU Mei</i>	594
Research progress in primary immunodeficiency disease caused by <i>STAT1</i> gene mutation	<i>CHEN Xue-mei, XU Qi-ling, AN Yun-fei, et al</i>	599
Research progress in the pathogenesis of functional dyspepsia	<i>ZHANG Hui-hua, DENG Yan, LI Zhong-yue</i>	602

CASE REPORT

Type II Caroli disease in one child with the main manifestations of repeated hematemesis, splenomegaly and hypersplenism: One case report and literature review	<i>ZHU Hua, YU Xiao-qing, LI Ping, et al</i>	608
--	--	-----

SPECIAL COLUMN FOR STANDARDIZED RESIDENT TRAINING

Interpretation of the revised pediatric Criteria for the Standardized Residency Training Base and Contents and Standards of the Standardized Residency Training	<i>ZOU Chao-chun, HONG Yun-xia, ZHAO Zheng-yan, et al</i>	611
Brief introduction of the pediatric residency and neonatal-perinatal medicine fellowship standardized training system in the United States	<i>LIN Jin, CHEN Shang-qin</i>	614

CONTINUING MEDICAL EDUCATION COLUMN

Executive Members of Editorial Committee: *YANG Yan-ling*

Duty Editor: *CHEN Jie*



北京韩美药品有限公司
Beijing Hanmi Pharm. Co., Ltd.

妈咪爱®

枯草杆菌二联活菌颗粒

妈妈的爱， 妈咪爱®

呵护一代又一代

肠道更健康 助我快成长

珍惜妈妈的爱，给宝宝珍贵的健康
超过20年的持续护航，妈妈的选择
谢谢您，妈妈的爱

选择·未来

枯草杆菌二联活菌颗粒 OTC

腹泻

便秘

消化不良

肠道菌群失调

胀气

- 1.5亿个活菌可直接补充正常生理菌丛
- 富含多种维生素和微量元素
- 可用牛奶冲服
- 常温保存

不良反应：推荐剂量未见明显不良反应，

罕见腹泻次数增加，停药后可恢复。

禁忌：对本品过敏者禁用。

请按药品说明书或者在药师指导下购买和使用。

地址：北京市顺义区天竺空港工业区

A区天柱西路10号

网址：<http://www.bjmamiae.com>

电话：010-8042-9898

国药准字S20020037

京药广审(文)第2018120614号