

中国科学引文数据库来源期刊  
中文核心期刊要目总览收录期刊  
中国科技论文统计源期刊

ISSN

CN

QK2015778



# 中国实用儿科杂志<sup>®</sup>

ZHONGGUO SHIYONG ERKE ZAZHI

2020年4月 第35卷 第4期

CHINESE  
JOURNAL  
OF  
PRACTICAL  
PEDIATRICS

Volume 35 Number 4  
April 2020



亿活<sup>®</sup> BIOFLOR<sup>®</sup>  
布拉氏酵母菌散

## 历久弥新 专业守护

用于治疗成人和儿童腹泻、及肠道菌群失调所引起的腹泻症状

- 真菌制剂 独有菌株
- 法国品牌 机制明确
- 冻干工艺 常温保存
- 果味散剂 儿童适用

布拉氏酵母菌 **CNCM 1-745**

本广告仅供医学药学专业人士阅读  
禁忌、不良反应、注意事项详见说明书，请按医生处方购买和使用。  
进口注册证号：S20150051 粤药广审(文)第2019111040号



ISSN 1005-2224



04>

9 771005 222209

万方数据

中国医师协会

# 中国实用儿科杂志

Zhongguo Shiyong Erke Zazhi



杂志官网



本刊微信

月刊 1986年创刊 第35卷 第4期 2020年4月6日

## 主管

国家卫生健康委员会

## 主办

中国医师协会

中国医科大学

## 出版

实用医学杂志社

(实用医学音像出版社)

110001, 沈阳市和平区南京南街9号

网址: www.zgayz.com

## 社长兼总编辑

翟城

## 编辑

《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.zgayz.com

E-mail: zgayek@163.com

## 主编

薛辛东

## 编辑部主任

吴洋意

## 广告发布登记

编号(2101022018007)

## 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

## 发行

国内: 辽宁省报刊发行局

110013, 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, 北京市丰公庄西路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

## 中国标准连续出版物号

ISSN 1005-2224

CN 21-1333/R

## 目次

### 指南解读

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之一——

EULAR-ACR 系统性红斑狼疮分类标准解读 ..... 宋红梅 249

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之二——

幼年特发性关节炎分类标准解读 ..... 刘大玮, 梁芳芳, 唐雪梅 252

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之三——

特发性炎症性肌病新分类标准和

幼年皮肌炎诊断要点更新 ..... 胡坚 255

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之四——

儿童风湿病合并巨噬细胞活化

综合征诊治指南解读 ..... 孙利 259

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之五——

儿童干燥综合征分类及诊断标准解读 ..... 俞海国 262

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之六——

儿童抗中性粒细胞胞浆抗体相关性

血管炎分类标准解读 ..... 吴小川, 许丽云 265

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之七——

儿童大动脉炎分类标准解读 ..... 徐萌, 刘晶月, 杨思睿 268

儿童风湿病国际相关诊治指南系列解读之八——

儿童系统性硬化症分类标准

解读及诊治进展 ..... 郑嵘君, 卢美萍 273

《免疫出生错误: 国际免疫学会联合会专家

委员会2019年分类更新》解读 ..... 邱璐瑶, 安云飞, 赵晓东 278

### 专家论坛

白塞病诊治进展 ..... 何庭艳, 杨军 284

### 论著

CHD2 基因突变相关癫痫临床表型谱

研究(附18例报告) ..... 陈娇阳, 张月华, 张静, 等 289

反复发热伴MEFV基因突变患儿

10例临床分析及文献复习 ..... 阎诗, 唐雪梅, 张宇, 等 295

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

|                                    |                |     |
|------------------------------------|----------------|-----|
| 免疫功能正常儿童患巨细胞病毒胃肠炎系统评价 .....        | 张丽媛,李芙蓉,弓伊宁,等  | 301 |
| <i>IL-12RB1</i> 基因突变致孟德尔遗传易感分枝杆菌病  |                |     |
| 2例临床特点及基因分析 .....                  | 魏骥骄,王  薇,王长燕,等 | 307 |
| 儿童炎症性肠病血小板和凝血指标变化及其与疾病活动度的关系 ..... | 钟瑶瑶,官德秀,梅天璐,等  | 311 |

### 短篇论著

|                            |              |     |
|----------------------------|--------------|-----|
| 腺苷琥珀酸裂解酶缺乏症3例报告并文献复习 ..... | 康  天,张月华,陈娇阳 | 315 |
|----------------------------|--------------|-----|

### 综    述

|                              |                |     |
|------------------------------|----------------|-----|
| 进行性家族性肝内胆汁淤积症诊治进展 .....      | 李雪松,舒赛男,黄志华    | 319 |
| 肠道菌群与牛奶蛋白过敏及口服耐受关系研究进展 ..... | 张  伟,郭宏伟,刘向增,等 | 324 |

### 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(4)答案 ..... |  | 283 |
|--------------------------------|--|-----|

|              |  |     |
|--------------|--|-----|
| 本期广告目次 ..... |  | 288 |
|--------------|--|-----|

关于“小儿碳酸钙D<sub>3</sub>颗粒有奖征文”活动的通知见本期彩页

金振口服液有奖征文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”评审结果见本期彩页

力欣奇继续医学教育园地见本期彩页

本刊稿约见本卷第1期彩页

# Chinese Journal of Practical Pediatrics

Monthly    Established in 1986    Vol. 35 No.4    Apr. 6, 2020

## Responsible Institution

National Health Commission of  
the People's Republic of China

## Sponsors

Chinese Medical Doctor Association  
China Medical University

## Publishing

Publishing House of Journals and  
Audiovisuals of Practical Medicine  
9 South Nanjing Street, Shenyang, 110001  
<http://www.zgsyz.com>

## President and Editor-in-chief

ZHAI Cheng

## Editing

Editorial Department 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 Department 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 UNDERSTANDING

- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( I ): Interpretation of the EULAR/ACR  
classification criteria of systemic lupus  
erythematosus .....SONG Hong-mei 249
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( II ): Interpretation of the classification  
criteria of juvenile idiopathic  
arthritis .....LIU Da-wei, LIANG Fang-fang, TANG Xue-mei 252
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( III ): The new classification criteria of  
idiopathic inflammatory myopathy and update on the  
diagnostic points of juvenile dermatomyositis .....HU Jian 255
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( IV ): Interpretation of diagnosis and  
treatment guideline for pediatric rheumatic diseases  
complicated with macrophage activation syndrome .....SUN Li 259
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( V ): Evaluation of the classification  
and diagnostic criteria of Sjögren's  
syndrome in childhood .....YU Hai-guo 262
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( VI ): Interpretation of classification  
criteria of ANCA-associated vasculitis  
in children .....WU Xiao-chuan, XU Li-yun 265
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( VII ): Interpretation of the  
classification criteria of childhood  
Takayasu arteritis .....XU Meng, LIU Jing-yue, YANG Si-rui, 268
- Interpretation of international guidelines for diagnosis and treatment of  
rheumatism in children( VIII ): Interpretation of the classification  
criteria of juvenile-onset systemic sclerosis and the progress  
in diagnosis and treatment .....ZHENG Rong-jun, LU Mei-ping 273
- Interpretation of human inborn errors of immunity: 2019 update on  
the classification from the International Union of  
Immunological Societies Expert  
Committee ..... QIU Lu-yao, AN Yun-fei, ZHAO Xiao-dong 278

## EXPERT FORUM

Progress in the diagnosis and treatment of Behcet's syndrome..... *HE Ting-yan, YANG Jun* 284

## ORIGINAL CONTRIBUTION

Clinical phenotypes of epilepsy related to *CHD2* gene mutations:

A report of 18 patients ..... *CHEN Jiao-yang, ZHANG Yue-hua, ZHANG Jing, et al* 289

Clinical analysis and literature review of 10 patients with recurrent

fever and *MEFV* gene mutation ..... *YAN Shi, TANG Xue-mei, ZHANG Yu, et al* 295

Cytomegalovirus gastroenteritis in immunocompetent children:

A systematic review ..... *ZHANG Li-yuan, LI Fu-rong, GONG Yi-ning, et al* 301

Clinical features and gene analysis of Mendelian susceptibility to mycobacterial

disease due to mutations in *IL-12RB1* in two children ..... *WEI Qi-jiao, WANG Wei, WANG Chang-yan, et al* 307

Relationship of altered platelets and coagulation biomarkers with disease

activity in pediatric inflammatory bowel disease ..... *ZHONG Yao-yao, GUAN De-xiu, MEI Tian-lu, et al* 311

## SHORT ORIGINAL CONTRIBUTION

Report of 3 cases of adenylosuccinate lyase deficiency and

the literature review ..... *KANG Tian, ZHANG Yue-hua, CHEN Jiao-yang* 315

## REVIEW

Progress in the diagnosis and treatment of progressive

familial intrahepatic cholestasis ..... *LI Xue-song, SHU Sai-nan, HUANG Zhi-hua* 319

Research progress in the relationship of gut microbiota with oral tolerance

and cow's milk protein allergy and its mechanism ..... *ZHANG Wei, GUO Hong-wei, LIU Xiang-zeng, et al* 324

CONTINUING MEDICAL EDUCATION COLUMN ..... 283

---

Executive Members of Editorial Committee: *SONG Hong-mei*

Duty Editor: *CHEN Jie*



## 易坦静® 氨溴特罗口服溶液

### 【适应症】

用于治疗急、慢性呼吸道疾病(如急、慢性支气管炎、支气管哮喘、肺气肿等)引起的咳嗽、痰液粘稠、排痰困难、喘息等。

### 【不良反应】

- 1.精神神经系统：偶见头痛、手颤、嗜睡、不安、头晕、失眠、兴奋、四肢发麻等。
- 2.循环系统：偶见心悸、心动过速、血压升高、心律不齐等。
- 3.过敏症：偶见过敏性皮疹，且在部分特异体质患者中，可发生全身性过敏，表现为瘙痒、支气管痉挛、低血压、虚脱等，此时应停药。
- 4.其它：偶见ALT、AST升高、倦怠、胃肠不适等。

### 【禁忌】

肥厚型心肌病患者；对本品过敏者禁用。

国药准字H20040317

## 仙达安® 盐酸西替利嗪口服溶液

### 【适应症】

季节性过敏性鼻炎、常年性过敏性鼻炎、过敏性结膜炎及过敏引起的瘙痒和荨麻疹的对症治疗。

### 【不良反应】

- 1.自主神经系统：厌食、潮红、流涎增多、尿潴留。
- 2.心血管：心衰、高血压、心慌、心动过速。
- 3.中枢和外周神经系统：异常共济失调、共济失调、迷乱、发声困难、感觉过敏、多动、肌张力过高、感觉迟钝、腿抽筋、偏头痛、脊髓炎、瘫痪、感觉异常、上睑下垂、晕厥、震颤、抽搐、眩晕、视野缺损。(详见说明书)

### 【禁忌】

禁用于对本品的任何成份或羟嗪过敏者。

国药准字H20093320

## 妈咪爱® 枯草杆菌二联活菌颗粒

## 妈妈的爱，呵护一代又一代 ——专为儿童设计的益生菌制剂



### 【适应症】

消化不良、食欲不振、营养不良，肠道菌群紊乱引起的腹泻、便秘、腹胀、肠道内异常发酵、肠炎，使用抗生素引起的肠粘膜损伤等症。

### 【不良反应】

极罕见有服用本品腹泻次数增加的现象，停药后可恢复。

### 【禁忌】

对本品过敏者禁用。

国药准字 S20020037



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

地址：北京市顺义区天竺空港工业区A区天柱西路10号  
电话：800-810-1156 400-650-5676 邮编：101312  
传真：010-80486567 网址：<http://www.bjhanmi.com.cn>

京药广审(文)第2020020063号  
本广告仅供医学药学专业人士阅读