

中华医学会系列杂志



QK1842865

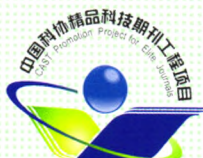
# 中华儿科杂志<sup>®</sup>

ZHONGHUA ERKE ZAZHI

2018年9月 第56卷 第9期

## CHINESE JOURNAL OF PEDIATRICS

Volume 56 Number 9  
September 2018



中华医学会

CHINESE  
MEDICAL  
ASSOCIATION

ISSN 0578-1310



9 770578 131185

09>

# 中华儿科杂志®



本刊微信

CHINESE JOURNAL OF PEDIATRICS

月刊 1950年7月创刊 第56卷 第9期 2018年9月2日出版

## 主管

中国科学技术协会

## 主办

中华医学会

100710,北京市东四西大街42号

## 编辑

中华儿科杂志编辑委员会

100710,北京市东四西大街42号

电话:(010)85158220

传真:(010)85158359

Email:cjp@cma.org.cn

http://www.cmajped.org.cn

http://www.medline.org.cn

## 总编辑

杜军保

## 编辑部副主任

李伟

## 出版

《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

## 广告代理

北京华康广告公司

100710,北京市东四西大街42号

电话(传真):(010)85158184

Email:hua\_kang@vip.163.com

## 广告发布登记号

京东工商广登字20170015号

## 印刷

北京科信印刷有限公司

## 发行

范围:公开

国内:中国邮政集团公司北京

报刊发行局

国外:中国国际图书贸易集团

有限公司

(北京399信箱,100044)

代号 M92

## 订购

全国各地邮政局

邮发代号 2-62

## 零售

中华医学会杂志社发行部

网站:www.medline.org.cn

微信:微信公众号“青医汇”

Email:info@cma.org.cn

电话:010-85158388, 85158299

## 定价

每期28.00元,全年336.00元

## 中国标准连续出版物号

ISSN 0578-1310

CN 11-2140/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,请向中华医学会杂志社发行部调换

## 目次

### 述评

临床医生如何进行临床研究 ..... 钟旭辉 丁洁 641

### 标准·方案·指南

早产儿无创呼吸支持临床

应用建议 ..... 中华医学会儿科学分会新生儿学组 643

### 指南解读

原发性免疫缺陷病分类(2017伦敦版)解读 ..... 杨曦 赵晓东 648

### 肾脏疾病研究

霉酚酸酯和环孢素A治疗儿童原发性

难治性肾病综合征的临床疗效观察 ... 耿海云 季丽娜 陈朝英等 651

半永久双腔导管在维持性血液透析

儿童中应用的回顾性分析 ..... 王平 饶蔚 孙利文等 657

COQ2基因变异致婴儿型肾病综合征

一例临床分析并文献复习 ..... 徐可 毛晓燕 姚勇等 662

### 论著

TBC1D24基因相关癫痫的临床表型特点 ... 张静 张月华 陈娇阳等 667

### 临床研究与实践

三维电解剖标测系统指导射频消融儿童

房室结折返性心动过速分析 ..... 江河 李小梅 李梅婷等 674

红细胞输注对早产儿肠道组织

氧合的影响 ..... 刘露 徐素华 张鹏等 680

住院患儿百日咳相关性肺炎309例

临床分析 ..... 许美 雷炎玲 谭锐等 686

连续性静脉-静脉血液透析滤过辅助治疗儿童

重症川崎病合并多器官功能障碍综合征 ... 王斐 崔云 王春霞等 691

### 病例报告

ANKS6基因变异导致青少年肾单位肾痹

进展至终末期肾脏病一例 ..... 付荣 陈冲 和俊杰等 695

烟曲霉感染致儿童移植肾脓肿一例

..... 廖欣 李颖杰 陈金卫等 697

Mobius综合征四例 ..... 杨欣英 吴沪生 丁昌红等 699

|                                  |             |     |
|----------------------------------|-------------|-----|
| 并发肝脓肿的帕-勒氏综合征一例 .....            | 彭方 林小娟 刘丽萍等 | 701 |
| <b>综 述</b>                       |             |     |
| 核孔蛋白基因致病变异和肾病综合征 .....           | 王萍 余自华      | 703 |
| 幼年型粒单核细胞白血病发病机制研究进展 .....        | 陈晓燕 章婧嫫 竺晓凡 | 705 |
| 儿童体外膜肺氧合支持下的心肺复苏进展 .....         | 曾子桓 崔云      | 709 |
| 儿童难治性癫痫持续状态的病理生理学及诊治策略进展 .....   | 梁锦平         | 713 |
| <b>会议纪要</b>                      |             |     |
| 2018年全国小儿血液病专题论坛会议纪要 .....       | 张瑞东 王天有     | 717 |
| <b>学术动态</b>                      |             |     |
| 第五届国际营养与生长大会简介 .....             | 刘喜红 毛萌      | 718 |
| <b>临床研究方法园地</b>                  |             |     |
| 临床研究中预测模型的效能评价 .....             | 张华 陶立元 赵一鸣  | 719 |
| <b>计 告</b>                       |             |     |
| 《中华儿科杂志》编辑委员会原副总编辑孙眉月教授逝世 .....  |             | 720 |
| <b>编辑部公告</b>                     |             |     |
| 谨防非法网站冒用本刊名义进行征稿、收费的声明 .....     |             | 690 |
| <b>作者须知</b>                      |             |     |
| 关于按照《中华儿科杂志》双盲审稿要求处理稿件的通知 .....  |             | 647 |
| 关于中华医学会系列杂志投稿网址的声明 .....         |             | 656 |
| 《中华儿科杂志》稿件撰写要求 .....             |             | 661 |
| 关于一稿两投和重复发表问题的处理原则 .....         |             | 666 |
| 关于提供伦理委员会批准文件及受试对象知情同意书的通知 ..... |             | 685 |
| 关于关键词的标引 .....                   |             | 685 |
| <b>会议·征文·消息</b>                  |             |     |
| 关于举办2018亚洲新生儿医学国际研讨会的通知 .....    |             | 679 |
| <b>更正</b> .....                  |             | 690 |
| <b>本刊稿约见本卷第1期第79页和第7期第559页</b>   |             |     |

执行编委 丁洁 责任编辑 江澜 责任排版 李杨  
英文摘要审校 照日格图 本期策划 丁洁 江澜

欢迎登陆本刊网站  
<http://www.cmaped.org.cn>

# CHINESE JOURNAL OF PEDIATRICS

Monthly      Established in July 1950      Volume 56, Number 9      September 2, 2018

## Responsible Institution

China Association for Science  
and Technology

## Sponsor

Chinese Medical Association  
42 Dongsì Xidajie, Beijing 100710, China

## Editing

Editorial Board of Chinese  
Journal of Pediatrics  
42 Dongsì Xidajie, Beijing 100710, China  
Tel: 0086-10-85158220  
Fax: 0086-10-85158359  
Email: cjp@cma.org.cn  
http://www.cmaped.org.cn  
http://www.medline.org.cn

## Editor-in-Chief

Du Junbao(杜军保)

## Deputy Managing Director

Li Wei(李伟)

## Publishing

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

## Printing

Beijing kexin Printing  
Co., Ltd.

## Overseas Distributor

China International Book  
Trading Corporation  
P.O. Box 399, Beijing 100044, China  
Code No.M92

## Retail

Customer Service Department,  
Publishing House, Chinese  
Medical Association  
http://www.medline.org.cn  
WeChat: cmayouth  
Email: info@cma.org.cn  
Tel: 0086-10-85158388, 85158299

## CSSN

ISSN 0578-1310  
CN 11-2140/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.

## CONTENTS IN BRIEF

### Editorial

- How to do clinical research?** ..... 641  
*Zhong Xuhui, Ding Jie*

### Standard/Protocol/Guideline

- Recommendations for non-invasive ventilation support  
in preterm infants** ..... 643  
*The Subspecialty Group of Neonatology, the Society of Pediatrics,  
Chinese Medical Association*

### Intensive Reading of Guidelines

- Interpretation of primary immunodeficiency diseases  
classification (2017 in London) update** ..... 648  
*Yang Xi, Zhao Xiaodong*

### Studies on Kidney Disease

- Mycophenolate mofetil versus cyclosporine A in  
children with primary refractory  
nephrotic syndrome** ..... 651  
*Geng Haiyun, Ji Lina, Chen Chaoying, et al*

- Retrospective analysis of cuffed-tunneled catheters in  
pediatric patients receiving  
maintenance hemodialysis** ..... 657  
*Wang Ping, Rao Wei, Sun Liwen, et al*

- Clinical analysis of one infantile nephrotic syndrome  
caused by COQ2 gene mutation and  
literature review** ..... 662  
*Xu Ke, Mao Xiaoyan, Yao Yong, et al*

### Original Article

- Clinical phenotypes of TBC1D24 gene related epilepsy** ..... 667  
*Zhang Jing, Zhang Yuehua, Chen Jiaoyang, et al*

### Clinical Research and Practice

- 3D electronic anatomy mapping guided radiofrequency  
catheter ablation in 95 children with  
atrioventricular nodal reentrant  
tachycardia** ..... 674  
*Jiang He, Li Xiaomei, Li Meiting, et al*

- Effect of red blood cell transfusion on the oxygenation of  
mesenteric tissue in premature infants** ..... 680  
*Liu Lu, Xu Suhua, Zhang Peng, et al*

- Clinical analysis of 309 hospitalized children with  
pertussis-associated pneumonia** ..... 686  
*Xu Mei, Lei Yanling, Tan Kun, et al*

|                                                                                                                                                         |     |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Effects of continuous veno-venous hemodiafiltration in patients with severe Kawasaki disease complicated with multiple organ dysfunction syndrome ..... | 691 |
| <i>Wang Fei, Cui Yun, Wang Chunxia, et al</i>                                                                                                           |     |
| <b>Case Report</b>                                                                                                                                      |     |
| Progression of nephronophthisis-like phenotype caused by ANKS6 gene mutation to end-stage renal disease in a boy .....                                  | 695 |
| <i>Fu Rong, Chen Chong, He Junjie, et al</i>                                                                                                            |     |
| Allograft abscess caused by <i>Aspergillus fumigatus</i> in pediatric kidney early post-transplantation : a case report .....                           | 697 |
| <i>Liao Xin, Li Yingjie, Chen Jinwei, et al</i>                                                                                                         |     |
| Four cases of Mobius syndrome .....                                                                                                                     | 699 |
| <i>Yang Xinying, Wu Husheng, Ding Changhong, et al</i>                                                                                                  |     |
| Papillon-Lefevre syndrome complicated with liver abscess .....                                                                                          | 701 |
| <i>Peng Fang, Lin Xiaojuan, Liu Liping, et al</i>                                                                                                       |     |
| <b>Review</b>                                                                                                                                           |     |
| Nuclear pore protein gene mutation and nephrotic syndrome .....                                                                                         | 703 |
| <i>Wang Ping, Yu Zihua</i>                                                                                                                              |     |
| Recent advances in the pathogenesis of juvenile myelomonocytic leukaemia .....                                                                          | 705 |
| <i>Chen Xiaoyan, Zhang Jingliao, Zhu Xiaofan</i>                                                                                                        |     |
| Progress of pediatric extracorporeal cardiopulmonary resuscitation with extracorporeal membrane oxygenation .....                                       | 709 |
| <i>Zeng Zihuan, Cui Yun</i>                                                                                                                             |     |
| Pathophysiology and management of refractory status epilepticus in children .....                                                                       | 713 |
| <i>Liang Jinping</i>                                                                                                                                    |     |
| <b>Conference Summary</b>                                                                                                                               |     |
| Minutes of the national pediatric hematology forum(2018) .....                                                                                          | 717 |
| <i>Zhang Ruidong, Wang Tianyou</i>                                                                                                                      |     |
| <b>Academic Event</b>                                                                                                                                   |     |
| Summary of the 5th International Conference on Nutrition and Growth .....                                                                               | 718 |
| <i>Liu Xihong, Mao Meng</i>                                                                                                                             |     |

# 补钙专家 美国迪巧

三大成长阶段，三种补钙选择

0-3岁婴幼儿用迪巧小儿钙

怀孕妈妈用迪巧成人钙

3岁以上宝宝用迪巧儿童钙

备孕期 孕早期 孕中期 孕晚期

0 1岁 2岁 3岁

3岁 4岁 5岁 6岁

**迪巧®**

✓安心

✓足量

✓好吸收



适用成人

适用0-3岁婴幼儿

适用3岁以上儿童

AZ 美国安士制药有限公司(生产)

☎: 400-618-9819

维D钙咀嚼片 【进口药品注册证号】 H20140589 H20140590  
 小儿碳酸钙D<sub>3</sub>颗粒 【进口药品注册证号】 H20130394 H20130396  
 儿童维D钙咀嚼片 【进口药品注册证号】 H20140573 H20140574

维D钙咀嚼片 国药准字 J20140154  
 小儿碳酸钙D<sub>3</sub>颗粒 国药准字 J20130144  
 儿童维D钙咀嚼片 国药准字 J20140153

请按药品说明书或在药师指导下购买和使用。禁忌、注意事项及不良反应详见药品说明书，详细处方资料备索，粤药广审(文)第2017120969号

(维D钙咀嚼片)(小儿碳酸钙D<sub>3</sub>颗粒)(儿童维D钙咀嚼片)

万方数据

ISSN 0578-1310

CN 11-2140/R

邮发代号: 2-62

国内定价: 28.00元