

山西省儿童医院 山西省妇幼保健院 医院质控经验分享

主 讲 人：胡先明

职 称：医学博士 博士生导师 主任医师

研究方向：医院管理

单 位：山西省儿童医院 山西省妇幼保健院



目录



山西省儿童医院
山西省妇幼保健院概况



医院质量管理经验



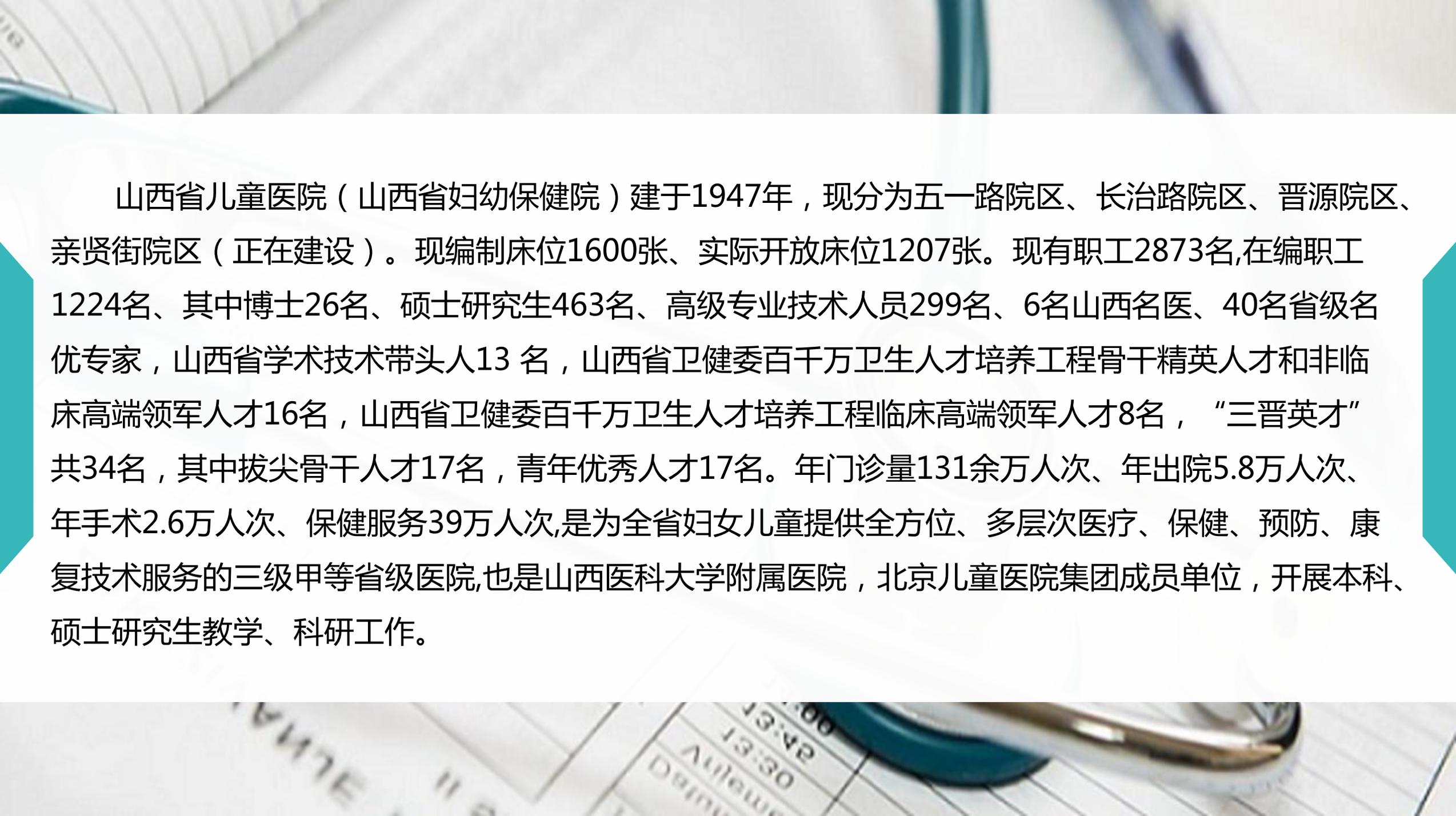
医院建设和荣誉



引入临床知识库，辅助医生
进行临床决策

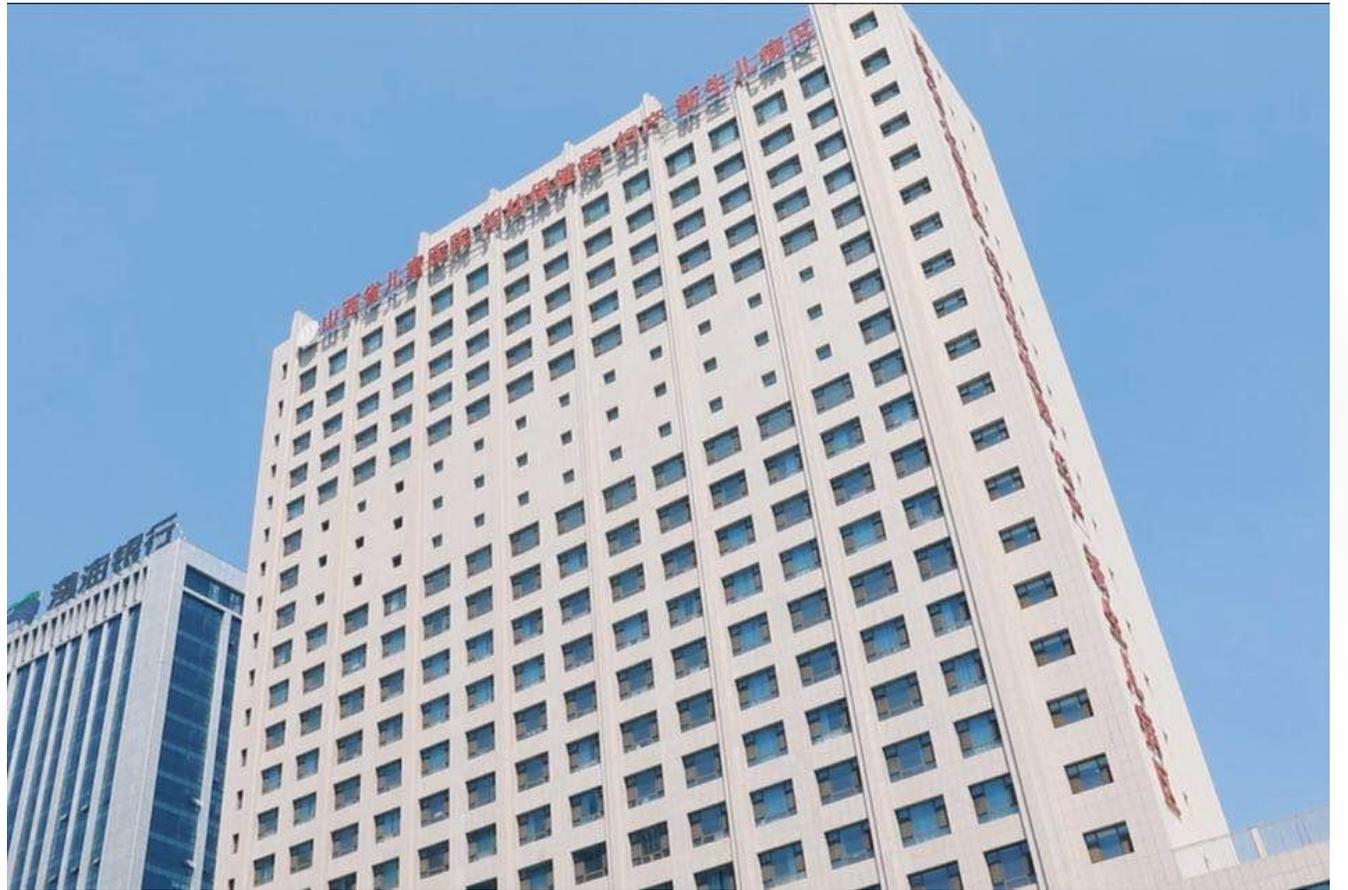
山西省儿童医院
山西省妇幼保健院概况

01



山西省儿童医院（山西省妇幼保健院）建于1947年，现分为五一路院区、长治路院区、晋源院区、亲贤街院区（正在建设）。现编制床位1600张、实际开放床位1207张。现有职工2873名,在编职工1224名、其中博士26名、硕士研究生463名、高级专业技术人员299名、6名山西名医、40名省级名优专家，山西省学术技术带头人13名，山西省卫健委百千万卫生人才培养工程骨干精英人才和非临床高端领军人才16名，山西省卫健委百千万卫生人才培养工程临床高端领军人才8名，“三晋英才”共34名，其中拔尖骨干人才17名，青年优秀人才17名。年门诊量131余万人次、年出院5.8万人次、年手术2.6万人次、保健服务39万人次,是为全省妇女儿童提供全方位、多层次医疗、保健、预防、康复技术服务的三级甲等省级医院,也是山西医科大学附属医院，北京儿童医院集团成员单位，开展本科、硕士研究生教学、科研工作。

医院先后获得了“全国百佳百姓放心示范医院”“全国纠风工作先进集体”“全国群众满意的医疗卫生机构”“全国健康诚信品牌医院”“山西省文明和谐单位”“省直文明和谐单位标兵”“山西省科技创新示范医院”“五一劳动奖状”“山西省群众最满意的医疗卫生机构”“全国出生缺陷防治人才培养项目培训基地”“先天性结构畸形救助项目优秀定点医疗机构”等荣誉称号。我院儿科学、妇产科学、口腔医学、心血管外科等4个学科入围2018年（2017年度）中国医院科技量百强榜。医院举办了多次高水平、高规格的学术会议，邀请了中国工程院郭应禄院士、乔杰院士和中科院刘以训院士等业界瞩目专家教授讲学授课，启动了生殖医学中心院士工作站，进一步扩大了医院的知名度和影响力，带动了学科技术水平的提升。





医院质量管理经验分享

02

医疗质量

指在现有医疗技术水平及能力、条件下，医疗机构及其医务人员在临床诊断及治疗过程中，按照职业道德及诊疗规范要求，给予患者医疗照顾的程度。

医院质量管理目标、任务、内容

- 构建质量管理体系
- 建立质量管理标准、实施标准化质量管理
- 三级质控（绩效卓越）- 重点突出
- 二级质控（科室管理）
- 一级质控QC小组活动
- 做好质量管理培训
- 审核监管机制
- 搭建信息交流平台

现代医院管理呼唤质量

- 社会对医疗质量的关注日益加强
- 人民群众对健康重视与期望值
- 医疗质量令人堪忧
- 医院价值观的要求
- 医院核心竞争力需求
- 学科建设及新技术的发展
- 医疗市场的竞争
- 国家政策导向
- 国际质量管理的趋势
- 等级医院评审中占重要地位
- 健康是基本人权

人民群众有获得高质量医疗服务的权利

医院有提升医疗质量的义务

18项医疗质量安全核心制度

1. 首诊负责制度、
2. 三级查房制度、
3. 会诊制度、
4. 分级护理制度、
5. 值班和交接班制度、
6. 疑难病例讨论制度、
7. 急危重患者抢救制度、
8. 术前讨论制度、
9. 死亡病例讨论制度、
10. 查对制度
11. 手术安全核查制度
12. 手术分级管理制度、
13. 新技术和新项目准入制度、
14. 危急值报告制度
15. 病历管理制度
16. 抗菌药物分级管理制度、
17. 临床用血审核制度
18. 信息安全管理制度的等。

我院建立医院质控组织体系



医院医疗质量控制考核体系

医疗质量管理委员会的主要职责是

按照国家医疗质量管理的有关要求，制订本机构医疗管理制度并组织实施

制订本机构医疗质量持续改进计划、实施方案并组织实施

组织开展本机构医疗质量监、分析、考核、评估以及反馈工作，定期发布本机构质量管理信息

制订本机构临床新技术引进和医疗技术临床应用管理相关工作制度并组织实施

会诊记录 (急/亚急/一般)

姓名 雷光英 性别 女 年龄 07 科室 儿科 床号 12 住院(门诊)号 5213/0

邀请 儿科 会诊 申请时间 2014 年 7 月 10 日 18 时 0 分

病历摘要: 患儿因手足搐搦6小时就诊。既往有抽搐史。右眼上睑下垂。

会诊理由及目的: 会诊

申请科室 儿科 医师 张宇

送达时间 _____ 接收者签名 _____

会诊时间: 2014 年 7 月 10 日 18 时 0 分

会诊意见: 患儿为新生儿低钙血症。有抽搐史。结合CP及MRI表现。患儿有抽搐史。建议完善检查。

会诊者: 张宇 科 医师 张宇

患儿生一病后。在院体温偏高。予口服退热药后呈正常。生命体征尚平稳。注意患儿病情变化。

患儿病情平稳。

医师: 张宇

2014.8.1 — 2014.8.2

患儿病情平稳。无抽搐发生。

医师: 张宇

2014.8.3 — 2014.8.4

患儿病情平稳。无抽搐发生。未收药。

患儿无。

医师: 张宇

2014.7.18 — 2014.7.19

患儿入院时体温38.5℃。口服退热药后体温恢复正常。患儿病情平稳。无抽搐发生。

医师: 张宇

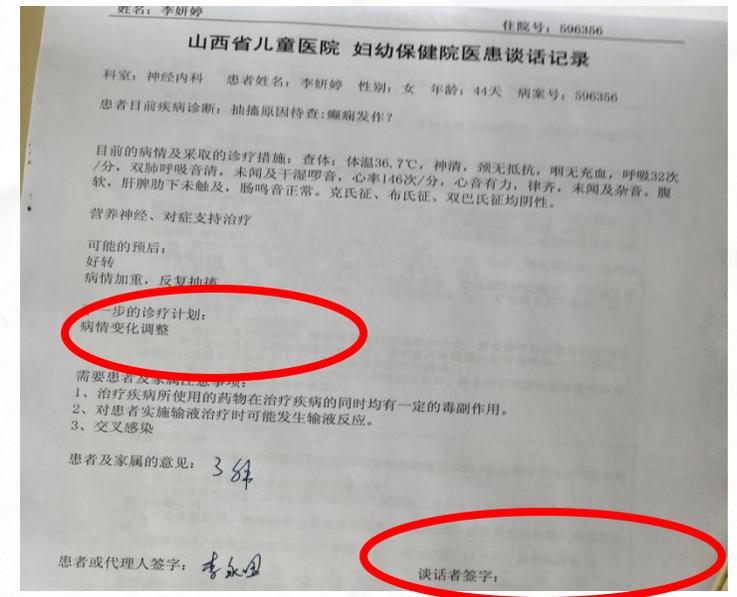
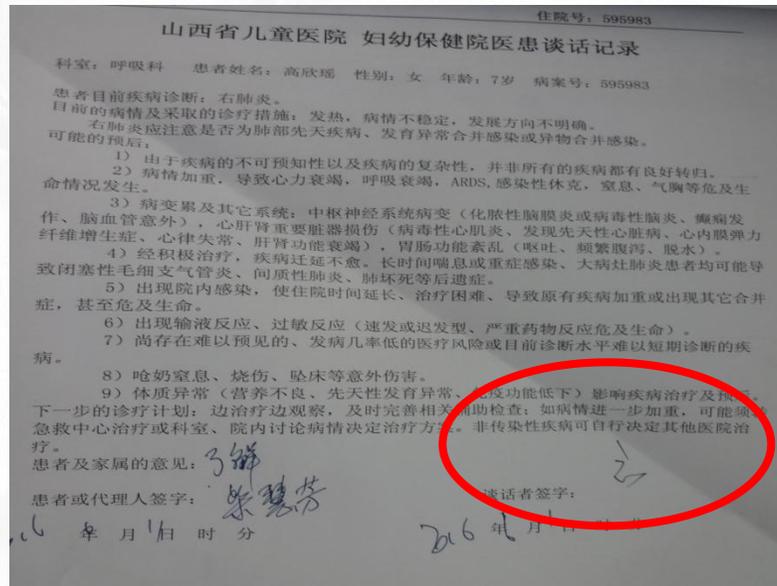
交班制度:

骨神经外科: 7月22、24、25交班空白

心胸外科: 3次无交班, 空白。

重点检查内容

- 神经科 谈话记录：诊疗计划需详细、医师有未签字、患者及家属意见无
- 血液科 运行病历：谈话记录、病危通知未及时签字
- 呼吸科 谈话记录、签名不清
- 心内科 病危、病重均签字
- PICU 运行病历的知情同意签字问题
- 手术科室 谈话记录中风险与预后简单



抗菌药物月使用情况儿科部分

| 科室 | 病人总数 | 用抗生素总例数 | 抗菌药使用率 | 责任状 | 比责任状降低比例 |
|-------|------|---------|--------|-----|----------|
| 心胸外科 | 70 | 38 | 54.29% | 77% | 29.50% |
| 神经外科 | 49 | 27 | 55.10% | 74% | 25.54% |
| 骨科 | 24 | 13 | 54.17% | 70% | 22.62% |
| 耳鼻喉科 | 83 | 75 | 90.36% | 80% | -12.95% |
| 新生儿外科 | 87 | 38 | 43.68% | 70% | 37.60% |
| 泌尿外科 | 104 | 33 | 31.73% | 70% | 54.67% |
| 普外整形 | 198 | 97 | 48.99% | 50% | 2.02% |
| 特需科 | 141 | 139 | 98.58% | 94% | -4.87% |
| 肾内科 | 146 | 94 | 64.38% | 75% | 14.16% |
| 内分泌科 | 154 | 133 | 86.36% | 70% | -23.38% |
| 神经内科 | 316 | 159 | 50.32% | 77% | 34.65% |
| 血液科 | 225 | 88 | 39.11% | 65% | 39.83% |
| 新生儿内科 | 460 | 357 | 77.61% | 84% | 7.61% |
| 心内科 | 119 | 103 | 86.55% | 94% | 7.92% |
| 呼吸科 | 205 | 191 | 93.17% | 94% | 0.88% |
| 消化科 | 300 | 240 | 80.00% | 90% | 11.11% |
| 康复科 | 143 | 1 | 0.70% | 8% | 91.26% |
| NICU | 145 | 135 | 93.10% | 95% | 2.00% |
| PICU | 25 | 21 | 84.00% | 95% | 11.58% |
| 合计 | 2994 | 1982 | 66.20% | 60% | -10.33% |

药占比

| 科室 | 药品收入（元） | | 4月药占比（%） | 5月药占比（%） | 药占比责任状（%） | 比责任状差额（%） |
|-------|------------|------------|----------|----------|-----------|-----------|
| | 4月 | 5月 | | | | |
| 消化隔离科 | 627196.81 | 646816.21 | 37.26% | 36.75% | 42.00% | -5.25% |
| 呼吸科 | 883937.15 | 1010409.61 | 45.63% | 46.34% | 48.00% | -1.66% |
| 心内科 | 548517.45 | 573660.47 | 41.58% | 39.51% | 36.12% | 3.39% |
| 新生儿内科 | 987944.26 | 1127436.83 | 23.97% | 24.33% | 19.00% | 5.33% |
| 血液科 | 1779307.63 | 1825014.55 | 64.24% | 64.45% | 51.00% | 13.45% |
| 神经内科 | 1132779.7 | 939933.39 | 42.98% | 42.08% | 40.00% | 2.08% |
| 内分泌科 | 476876.06 | 411437.19 | 40.73% | 37.02% | 36.00% | 1.02% |
| 泌尿内科 | 612004.15 | 540525.87 | 53.29% | 47.85% | 43.00% | 4.85% |
| 特需 | 405393.17 | 443709.81 | 38.56% | 38.94% | 39.00% | -0.06% |
| 康复科 | 270070.99 | 277060.49 | 34.42% | 30.45% | 29.16% | 1.29% |
| NICU | 1522238.11 | 1569764.15 | 33.79% | 32.02% | 29.00% | 3.02% |
| PICU | 367095.4 | 399552.41 | 46.27% | 47.85% | 22.00% | 25.85% |

| 科室 | 药品收入 (元) | | 4月药占比 (%) | 5月药占比 (%) | 药占比责任状 (%) | 比责任状差额 (%) |
|-------------|--------------------|--------------------|---------------|---------------|---------------|---------------|
| | 4月 | 5月 | | | | |
| 普外科 | 774874.33 | 672422.53 | 43.33% | 40.92% | 34.80% | 6.12% |
| 整形外科 | 66876.78 | 61015.6 | 26.75% | 20.23% | 17.00% | 3.23% |
| 新生儿泌尿外科 | 399987.66 | 438540.42 | 23.35% | 22.79% | 21.00% | 1.79% |
| 心胸外科 | 360914.92 | 383600.98 | 31.20% | 28.14% | 30.00% | -1.86% |
| 骨神经外科 | 449428.81 | 527944.15 | 41.05% | 39.97% | 35.17% | 4.80% |
| 耳鼻喉 | 76119.96 | 71091.04 | 21.43% | 20.79% | 22.10% | -1.31% |
| 麻醉科 | 624403.38 | 636635.81 | 30.63% | 30.93% | 36.07% | -5.14% |
| 妇科 | 179806.65 | 211144.51 | 14.48% | 17.01% | 15.00% | 2.01% |
| 计生 | 77715.21 | 95808.18 | 10.54% | 11.90% | 12.00% | -0.10% |
| 产科 | 380991.51 | 400533.59 | 14.15% | 13.75% | 15.50% | -1.75% |
| 病区合计 | 13173482.32 | 13404613.06 | 33.80% | 32.65% | 35.00% | -2.35% |
| 全院合计 | 23789164.92 | 23454734.69 | 37.42% | 36.47% | 35.00% | 1.47% |

合理用药监测

免疫制剂存在的问题：

注射用核糖核酸用药无指征、溶媒选择不适宜。（593315：注射用核糖核酸II用药无指征。）

——泌尿内科、耳鼻喉科、神经内二科及隔离消化科等

脾多肽注射液溶媒用量不足。（593014：脾多肽注射液溶2ml，溶媒用量为60ml）

——PICU等

其他药物存在的问题：

单唾液酸四己糖神经节苷脂钠注射液适应症把握不严。

——新生儿科、心内科、新生儿外科

注射用复合辅酶适应症把握不严，溶媒选择不适宜。（590737、592900：注射用复合辅酶用药无指征。）

——骨科、特需科

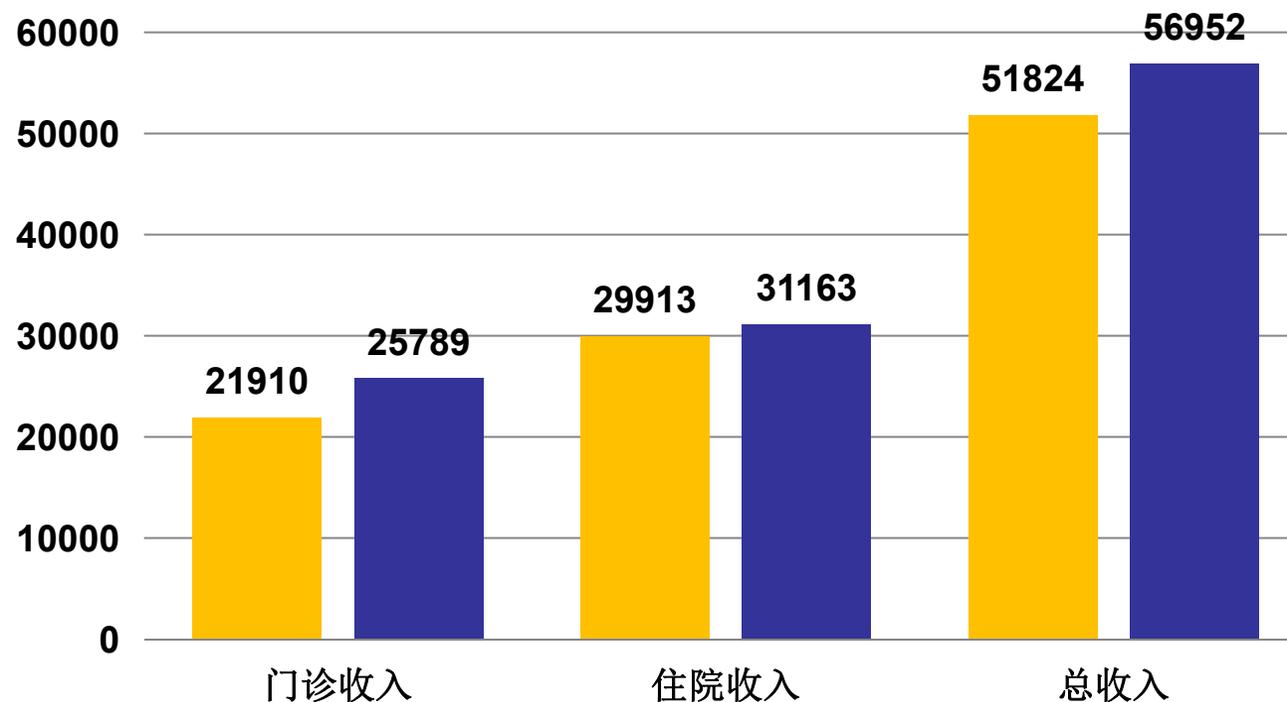
鼓励临床医生多查询临床用药指南、UpToDate等来把握药物适应症。

院感组考核内容

| | |
|------------------|---------------------|
| 1.1 上月问题追踪解决情况 | 1.8 环境卫生学监测合格率 |
| 1.2 院感发病率 | 1.9 医疗垃圾、污水处理管理检查 |
| 1.3 院感漏报率 | 1.10 院感防控日常监督检查情况； |
| 1.4 院感迟报率 | 1.11 细菌培养及耐药菌监测情况汇总 |
| 1.5 标本送检率 | 1.12 前6位阳性菌、药敏试验及预警 |
| 1.6 雕龙系统院感病例上报情况 | 1.13 医院不良事件报告情况汇总 |
| 1.7 器械相关感染监测情况汇总 | |

运营管理考核

1. 上半年全院运营情况



较上年实际值

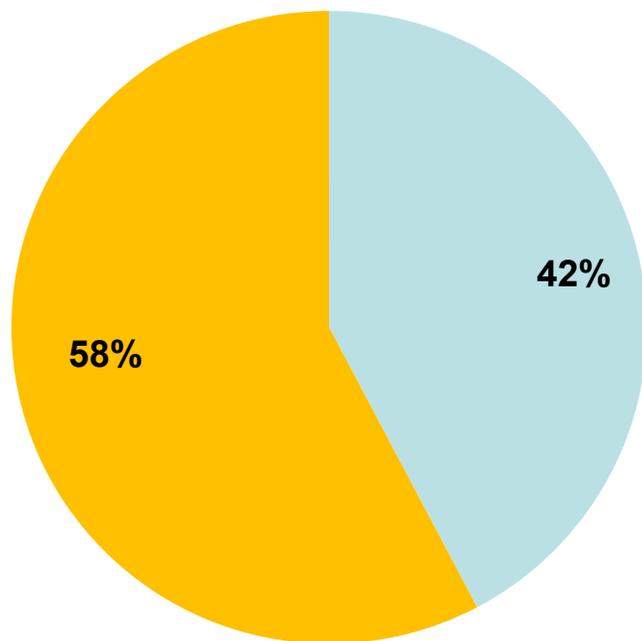
■ 2018年 ■ 2019年

2019年上半年较上年同期收入增长4768万元，门诊收入增长3879万元，住院收入增长1250万元。

运营管理考核

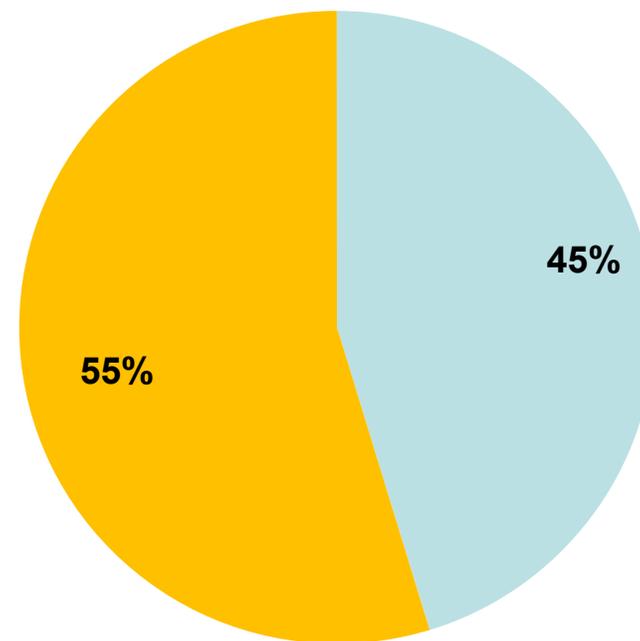
2018年

■ 门诊收入占比 ■ 住院收入占比



2019年

■ 门诊收入占比 ■ 住院收入占比



2019年，门诊收入比重较上年有所提高。

质控部重点项目：诊间支付推进

项目牵头：计算机、门诊部

操作实施：计算机、门诊部、收费科等

推 广：各科室（计算机、门诊部、收费科、职能科室、临床医技等）

质 控：质控部、纪检监察室、计算机、门诊部及各职能部门等质控体系整体参与

人人参与，全院推进

医疗质量持续改进



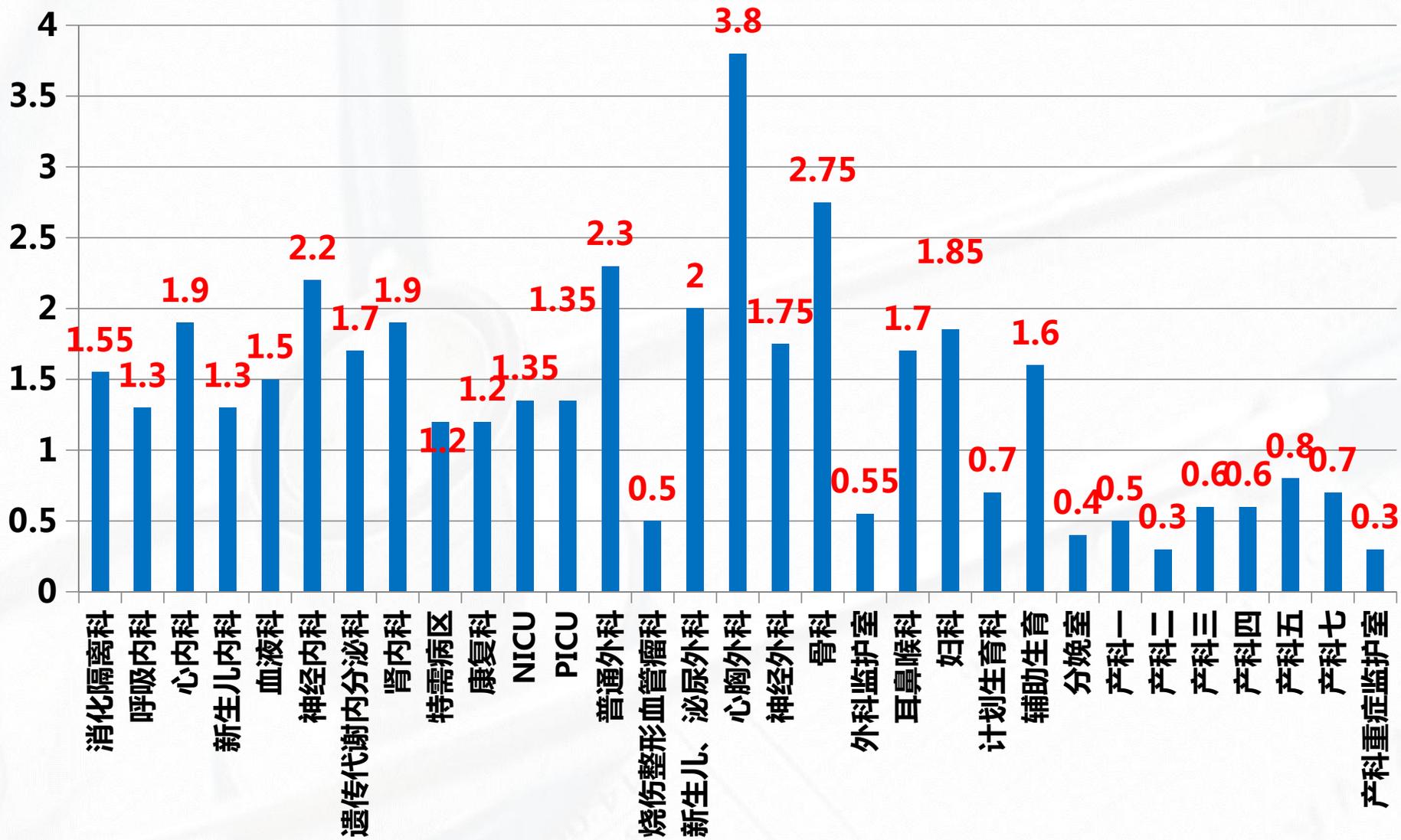
CHILDREN'S WOMEN OF SHANXI 厚德、博学、自强、至爱 QC小组

QC小组活动记录 2014年 7月 16日

活动次数编号: _____

| | | | | | |
|--------|---|-----|----|----|----|
| 主持人 | 张环曼 | 记录人 | 李娟 | 组长 | 李娟 |
| 参加人员 | 李娟 张环曼 杨林 李娟 张环曼 李娟 | | | | |
| 活动内容 | 1. 继续分析存在什么问题。 2. 7月10~15日分析存在什么问题及制定对策并执行。 | | | | |
| 存在问题 | 1. 继续分析存在什么问题: ① 继续分析存在什么问题。 ② 继续分析存在什么问题。重新分析的问题。 ③ 继续分析存在什么问题。继续分析的问题。 2. 目前分析存在什么问题: | | | | |
| 持续改进措施 | ① 继续分析存在什么问题。由李娟负责。 (张环曼负责) ② 继续分析存在什么问题。由李娟负责。由李娟负责。 ③ 继续分析存在什么问题。由李娟负责。由李娟负责。 ④ 继续分析存在什么问题。由李娟负责。由李娟负责。 ⑤ 继续分析存在什么问题。由李娟负责。由李娟负责。 | | | | |

各病区考核扣分



医院建设

03

医院建设——人才引进



2014年我院根据国家“千人计划”，引进海外专家David Stephen Cram在我院遗传科实验室进行科研教学。

医院建设——院士工作站



中国科学院 刘以训院士



中国工程院 郭应禄院士

医院建设——客座教授



美国南加州大学教授
2013年诺贝尔化学奖获得者

亚利耶·瓦谢尔
Arieh Warshel



美国斯坦福大学医学院分子与细胞生理学教授
2013年诺贝尔生理学或医学奖获得者

托马斯·聚德霍夫
Thomas C. Südhof

引入国际先进系统，帮助临床医生更好进行决策——UpToDate

提升临床医疗决策从而改善医疗的质量和效率

确定重要的 临床问题

- **11,600+**临床专题
覆盖25个专科
- 2,000+ 药物专题
- 1,500+ 患者教育专题

聘用专家来 解答这些 临床问题

- **6,900+**名作者和编辑
来自51个国家
- 持续跟踪**400+**医学期刊
- **50+**名专职医生编辑

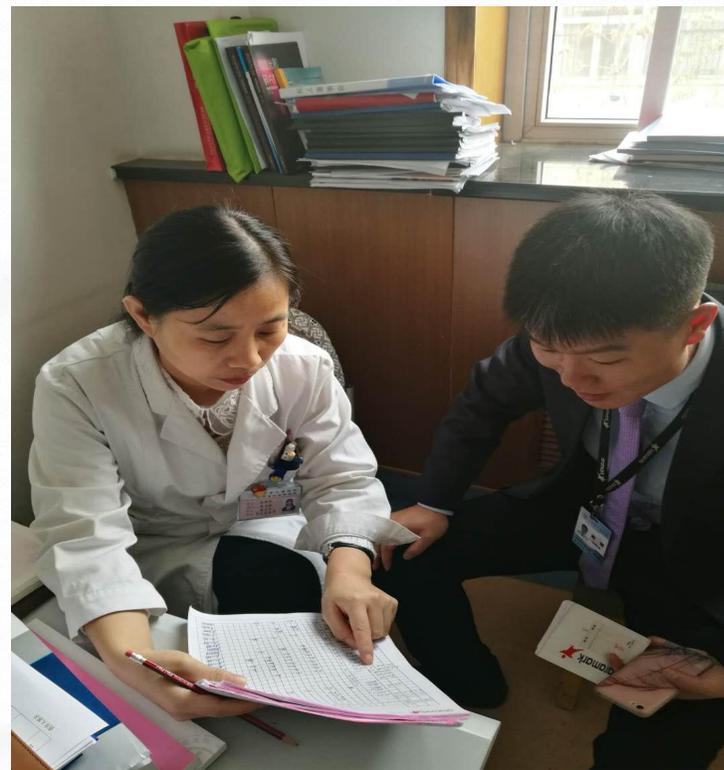
形成循证的 有针对性的 诊疗建议

- **327,000+**条证据
链接
- 分级推荐意见

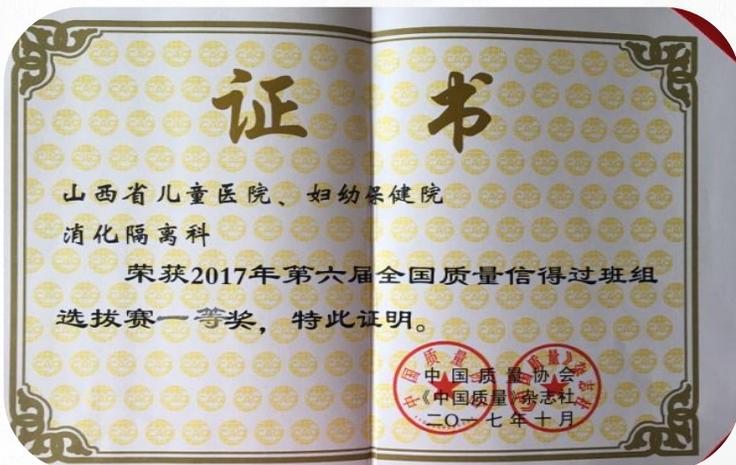
持续更新 随时查询

- 每天持续更新
- 通过互联网和手机
使用

医院建设——质控部督导引领改进



医院建设——荣誉和成果



临床医生循证思维实践案例

04

陈淑芸

《儿童体重增长不良，
怎么办？》



王 静

《一例嗜酸性粒细胞
增多症的背后》



李文娟

《如何回答人工耳蜗
植入患儿家长担忧的
问题？》



案例分享

案例1：

患儿××，女，6月，因“自觉孩子偏瘦”门诊就诊。自述近期无特殊不适表现。

查体：体重5kg，一般情况尚可，生命体征平稳。

UpToDate临床顾问应用初体验

——儿童体重增长不良，怎么办？

临床营养科 陈淑芸

Wolters Kluwer



检索词：体重增长不良

检索结果：目录页：从不同年龄角度对病因、评估、管理进行分类描述。选择主题UpToDate-“以2岁以下儿童为例展开描述”界定了体重增长不良的范畴，对临床工作中“有种瘦，是妈妈觉得我瘦”状况有了客观评判依据。

感悟：

- 一、UpToDate提供了多维度、全面深入细节的管理策略，指导临床工作，避免遗漏。
- 二、更加便捷①加强了相关知识领域的学习②提高自身业务水平

病案介绍

患儿××，女，6月，因“自觉孩子偏瘦”门诊就诊。

自述近期无特殊不适表现。

查体：体重5kg，一般情况尚可，生命体征平稳。

体重增长不良

- ◆ 临床工作中很常见的一种问题
- ◆ 也称为“体重增长缓慢”或“生长缓慢”，是指体重未能适当增加；在较严重的情况下，身长生长和头围也可能受到影响。
- ◆ 是一种描述特定问题的体征，并非一种诊断。

- ◆ **临床困惑：**
 - ①如何评定营养状况？
 - ②如何进行病因学诊断？
 - ③什么样的（营养）干预策略是恰当的？



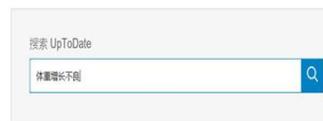
Wolters Kluwer



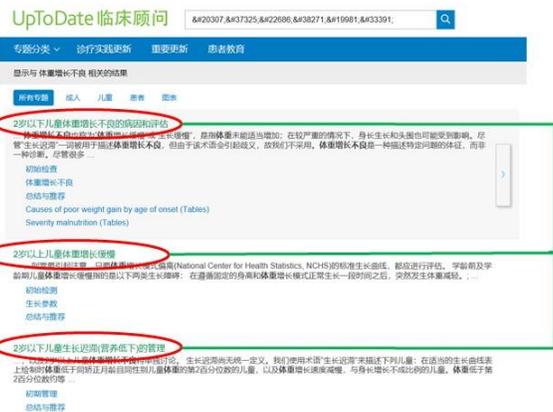
查询UpToDate

UpToDate 临床顾问

专题分类 诊疗实践更新 重要更新 患者教育



Wolters Kluwer

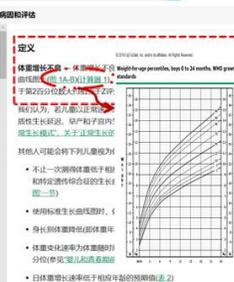


从不同年龄角度
病因、评估、管
进行分类描述

UpToDate - 以2岁以下儿童为例展开描述

定义

UpToDate 临床顾问



界定了体重增长不良的范畴，对临床工作中“有瘦瘦，是妈妈觉得我瘦”状况有了客观评判依据

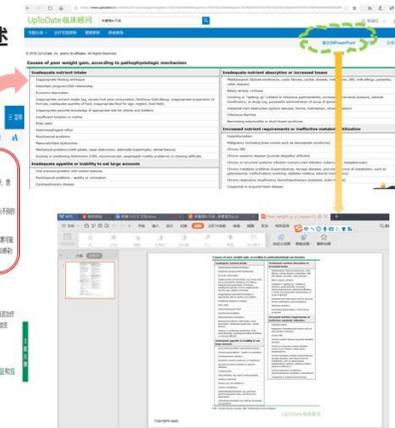
UpToDate - 以2岁以下儿童为例展开描述

病因

UpToDate 临床顾问

病因

儿童生长迟缓或体重不足，最常见的原因是遗传因素。然而，在大多数情况下，生长迟缓或体重不足是由于营养摄入不足、吸收不良、慢性疾病或内分泌失调所致。生长迟缓或体重不足可能由多种因素引起，包括遗传、内分泌、慢性疾病、营养不良、吸收不良、慢性疾病或内分泌失调。生长迟缓或体重不足可能由多种因素引起，包括遗传、内分泌、慢性疾病、营养不良、吸收不良、慢性疾病或内分泌失调。生长迟缓或体重不足可能由多种因素引起，包括遗传、内分泌、慢性疾病、营养不良、吸收不良、慢性疾病或内分泌失调。



UpToDate - 以2岁以下儿童为例展开描述

评估

The screenshot shows the UpToDate clinical question interface. The main content area displays the title '2岁以下儿童体重增长不良的病因和评估' and a detailed text block. The text discusses the causes and evaluation of poor weight gain in children under 2 years old, mentioning factors like feeding history, medical conditions, and social environment. A sidebar on the left contains navigation options like '专业指南', '临床问题', '评估', '病史', '体格检查', '生长指标', '发育与行为', '诊断性评估', '初始检查', '额外的检测', '高级检测', '患者教育', and '指南链接'.

< 返回搜索 2岁以下儿童

评估

概述

病史

• 发病年龄

• 病史

• 膳食与喂养

• 心理社会因素

体格检查

• 一般检查

• 生长指标

• 生长模式和匀称性

• 照料者-儿童间的互动

• 发育与行为

诊断性评估

• 初始检查

• 额外的检测

• 高级检测

学会指南链接

患者教育

详细)
则重点

相关专题的学习

UpToDate 临床顾问

体重增长不良

< 返回搜索 2岁以下儿童生长迟滞(营养低下)的管理

相关专题

2岁以上儿童体重增长缓慢

2岁以下儿童体重增长不良的病因和评估

儿童和青少年的免疫接种：概述

儿童和青少年营养不良的治疗

儿童忽视和情感虐待

儿童生长测量

儿童膳食史和推荐膳食摄入量

初级保健中的发育行为监测和筛查

基础疾病状态、环境暴露和其他原因导致的继发性免疫缺陷

婴儿和12岁以下儿童铁缺乏的筛查、预防、临床表现及诊断

婴儿和儿童舌咽功能障碍所致吸吮

婴儿和儿童肠内营养

婴儿辅食喂养

患者教育：婴儿和儿童的体重增加不良(基础篇)

新生儿吸吮功能障碍

早产儿的母乳喂养及母乳强化

资源有限国家儿童营养不良：临床评估

以下是与此专

• 基础篇(考

• 高级篇(考

总结与推荐

• 生长迟滞

第2百分

• 我们根据

儿童身高与

• 生长迟滞

• 重度

• 显著

• 严重

• 不良

• 数月

• 需要

• 父母

• 存在

更便捷地

①加强了相关知识领域的学习

②提高自身业务水平

UpToDate - 以2岁以下儿童为例展开描述

管理

The screenshot shows the UpToDate clinical question interface for '2岁以下儿童生长迟滞(营养低下)的管理'. The main content area displays the title and a detailed text block discussing management strategies for poor weight gain in children under 2 years old. The text mentions the importance of a thorough history and physical exam, and the role of the caregiver. A sidebar on the left contains navigation options like '专业指南', '临床问题', '评估', '病史', '体格检查', '生长指标', '发育与行为', '诊断性评估', '初始检查', '额外的检测', '高级检测', '患者教育', and '指南链接'.

提供了多维度、全面深入细节的管理策略，指导临床工作，避免遗漏

案例2：

患儿，男，1岁8月，发现颌下肿物伴发热8天

检查：体格检查、胸部CT、颈部彩超、腹部彩超、腹部增强CT



一例嗜酸性粒细胞增多症的背后

血液科 王静

检索词：嗜酸性粒细胞增多症

检索结果：嗜酸性粒细胞增多症的发病原因分为继发性和原发性，经外院和本院联合诊断为严重联合免疫缺陷病（SCID）VS 嗜酸性细胞增多症。分别按主题词检索确定治疗思路。

- 感悟：**
1. 精准疾病定位
 2. 答疑解惑，开阔思维
 3. 梳理思路，制定诊治流程

病历资料

患儿，男，1岁8月

主诉：发现颌下肿物伴发热8天

现病史：家长于8天前发现患儿左侧颌下出现肿物，约鹌鹑蛋大小，疼痛不明显，伴间断发热，体温最高38.5℃左右，热峰及间隔时间无明显规律，偶有咳嗽、流涕，无其他伴随症状。当地医院输注头孢噻肟等药物治疗（具体不详）4天，效不佳。发病以来，精神食欲尚可，大小便外观正常。

既往史：5月龄曾间断腹泻2-3月，门诊化验IgE>200IU/ml。近2月余有反复皮肤瘙痒。**个人史：**近2-3月羊奶喂养。**家族史：**无特殊。

病历资料

体格检查：体重9kg，左颌下可触及一约4*3cm大小肿物，质中，边界欠清，活动度

无触痛，表面皮肤不红，皮温不高，咽充血，双肺呼吸音粗，可闻及痰喘鸣音。

辅助检查

➢ **凝血功能：**大致正常

➢ **血生化：**大致正常

➢ **吸入及食入物变应原筛查：**牛奶：类别3，浓度5.8kU/l

➢ **免疫系列：**IgG 7.08g/L, IgA 0.285g/L↓, IgM 0.505g/L↓, 总IgE 39.1KIU/L

➢ **T亚群：**T 90.3%↑, Th 13.7%↓, Ts 75.8%, Th/Ts 0.18↓, NK 7.9%↓, CIK 3.5%↑, B 1.4

➢ **AFP 1199.6ng/mL↑；**外院复查1437ug/L↑

辅助检查

➢ **胸部CT：**右肺下叶实质内可见斑片状高密度影，支气管炎。

➢ **颈部彩超（我院门诊）：**颈前皮下低回声区（淋巴结不排除，炎性？）。

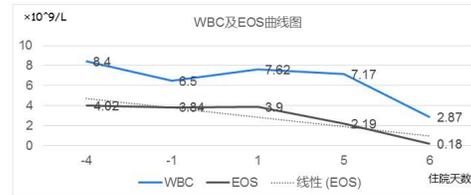
➢ **腹部彩超：**肝右叶偏强回声结节（大小约0.4*0.3cm）（血管瘤？），胆囊壁多发点状强回声（较大的约0.2*0.2cm）（固醇结晶？息肉待除外），双肾集合系统分离（左肾0.8cm，右肾0.3cm）。

➢ **腹部增强CT：**腹腔内可见团块状及结节状高密度影，考虑淋巴结可能性大；右肺下叶炎性改变。

辅助检查

➢ **骨穿：**1.增生明显活跃，G：E=3.38:1。2.粒系占67.6%，成熟受阻，中幼以下阶段部分粒细胞浆内颗粒粗大、部分可见空泡，可见类巨变、核分裂相、退行性变，**易见嗜酸性粒细胞**。3.红系占20%，以中晚幼红为主，可见花瓣核、双核红、核分裂相。成熟红细胞大小不等。4.淋巴细胞占12%，以成淋为主。5.全片（3.6*2.4cm）大小髓膜上计数巨核细胞113个，分类25个，其中幼稚型2个，颗粒型11个，产板型10个，裸核2个，血小板成簇。6.未见寄生虫，可见吞噬细胞。血片：**中性粒细胞核左移，易见嗜酸性粒细胞，成红大小不等，血小板成簇。**

血常规



| 住院天数(d) | WBC (×10 ⁹ /L) | GR% | LY% | MONO% | EO% | EO# (×10 ⁹ /L) | Hb (g/L) | PLT (×10 ⁹ /L) | CRP (mg/L) |
|---------|---------------------------|------|-----|-------|------|---------------------------|----------|---------------------------|------------|
| -4 | 8.4 | 32.6 | 9.6 | 9.5 | 48.1 | 4.02 | 124 | 347 | |
| -1 | 6.5 | 23.4 | 6.1 | 11.3 | 58.7 | 3.84 | 108 | 325 | |
| 1 | 7.62 | 26.8 | 7.6 | 14.3 | 51.2 | 3.9 | 130 | 338 | 7.72 |
| 5 | 7.17 | 49.6 | 7.8 | 8.6 | 30.5 | 2.19 | 106 | 333 | 35.73 |
| 6 | 2.87 | 58.2 | 24 | 10.5 | 6.3 | 0.18 | 112 | 330 | 14.42 |

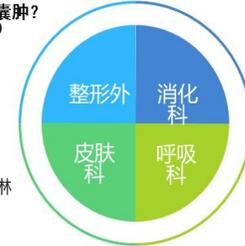
诊疗经过

颌下肿物待查：先天性甲状舌骨囊肿？
肝右叶偏强回声结节（血管瘤？）

肝脏疾病不排除，
建议查AFP，定期复查彩超

反复皮肤瘙痒

骨穿，内脏核磁检查及颌下淋巴结活检



迁延性腹泻；肝脏结节、AFP高
除外感染因素，除外结核、
寄生虫感染，骨穿除外血液
系统疾患

嗜酸性粒细胞肺炎？

抗感染，完善痰培养、呼吸道病
毒及痰支原体病原体PCR，除外
寄生虫感染，完善骨穿、结缔组
织病相关检查等明确病因

UpToDate 临床顾问

专题分类 ▾ 诊疗实践更新 重要更新 患者教育

搜索 UpToDate

嗜酸性粒细胞增多症

嗜酸性粒细胞增多症

嗜酸性粒细胞增多症伴多血管炎

嗜酸性粒细胞增多症综合征

嗜酸性粒细胞增多症治疗

UpToDate 临床顾问

嗜酸性粒细胞增多症

专题分类 ▾ 诊疗实践更新 重要更新 患者教育

显示与 嗜酸性粒细胞增多症 相关的结果

所有专题 成人 儿童 患者 图表

不明原因嗜酸性粒细胞增多患者概述

嗜酸性粒细胞的绝对计数 $\geq 500/\mu\text{L}$ ，大多数实验室将此视为异常。可按程度再分为轻度($500\text{--}1500/\mu\text{L}$)、中度($1500\text{--}5000/\mu\text{L}$)或重度($>5000/\mu\text{L}$)。一般情况下，正常个体嗜酸性粒细胞的百分比 $< 5\%$ ，但是否存在嗜酸性粒细胞增多不能仅根据其...

儿童

嗜酸性粒细胞增多的主要原因

总结与推荐

Causes of eosinophilia (Tables)

Drugs and eosinophilia (Tables)

嗜酸性粒细胞生物学和嗜酸性粒细胞增多的原因

全淋巴瘤的恶性细胞组成性地产生。克隆性嗜酸性粒细胞增多起源于造血干细胞突变。这种情况下，嗜酸性粒细胞可能是主要受累的血细胞类型，例如急性嗜酸性粒细胞白血病(chronic eosinophilic leukemia ...)

嗜酸性粒细胞生物学

嗜酸性粒细胞增多的主要原因

总结

嗜酸性粒细胞增多症的原因

...BAL液中嗜酸性粒细胞增多(如， $> 10\%$)这并不意味着在所有类型的嗜酸性粒细胞性肺病中外周嗜酸性粒细胞均一致增多，而且常规胸片可能不会显示肺实质病变。本文将总结嗜酸性粒细胞增多症的主要原因。血液嗜酸性粒细胞增多症的鉴别诊断和其他组织的嗜酸性粒细胞增多症将单独讨论。...

嗜酸性粒细胞增多

经验性糖皮质激素治疗

总结与推荐

UpToDate 临床顾问

嗜酸性粒细胞增多症

返回搜索 嗜酸性粒细胞生物学和嗜酸性粒细胞增多的原因

嗜酸性粒细胞增多症

查找

打印

分享

组织损伤

器官

嗜酸性粒细胞增多的主要原因

考虑多种可能病因的重要性

肿瘤性疾病

寄生虫感染和其他感染

所有患者都要考虑的寄生虫

与某些地域相关的感染

非寄生虫性感染

过敏性疾病

器官特异性过敏性疾病

药物反应

肾上腺皮质功能减退症

结缔组织/风湿性疾病

其他罕见病因

嗜酸性粒细胞累及特定器官的疾病

皮肤系统

鼻粘膜和肺部

胃肠道和肝脏

心脏

嗜酸性粒细胞增多的主要原因

有多种方法可对引起嗜酸性粒细胞增多的疾病进行分类。在医疗培训中，通常的做法是利用助记词NAACP来记忆引起嗜酸性粒细胞增多的疾病；NAACP代表的是：肿瘤(Neoplasms)、艾迪生病(Addison's disease)、过敏性疾病(Allergic diseases)、胶原血管病(Collagen vascular diseases)和寄生虫病(Parasitic diseases)。然而，这种方法有几种局限性：艾迪生病是嗜酸性粒细胞增多的罕见病因，只是因为其特征极为明显而被归入到助记词中；其他组的疾病并不符合以上任何类别，如嗜酸性粒细胞性胃肠病和HES；除寄生虫感染外，其他感染也可引起嗜酸性粒细胞增多。

由于治疗方法不同，我们倾向于将这些疾病分成两组：

● 表现出多个器官系统受累症状和体征的疾病，常伴有外周血嗜酸性粒细胞增多(表1)

● 通常表现为嗜酸性粒细胞累及单一器官的疾病，不一定伴有外周血嗜酸性粒细胞增多(表2)

然而，由于某些似乎为单个器官受累的患者随后会出现其他的临床表现，故这两种分类法并不完善。

考虑多种可能病因的重要性——嗜酸性粒细胞增多的程度对确定病因很少有帮助，但例外是嗜酸性粒细胞计数处于极端的情况，例如轻度嗜酸性粒细胞增多更可能见于哮喘或变态反应性鼻炎，而重度嗜酸性粒细胞增多(如， $\geq 20,000/\mu\text{L}$)更可能归因于髓系肿瘤(myeloid neoplasm, MN)。在这两个极端之间，还存在很多潜在病因，临床医生应考虑本文讨论的整个一系列疾病。评估的方法概述详见其他专题。(参见不明原因嗜酸性粒细胞增多患者概述)

在某些患者中，器官受累的模式可能有助于提示嗜酸性粒细胞增多的病因(例如，皮肤幼虫移行症中的匍行性皮疹；四环素诱发药物超敏反应中的嗜酸性粒细胞性肺炎)。然而，器官功能障碍的存在与否不能用于排除具体某种诊断。

肿瘤性疾病——许多肿瘤性疾病都能引起嗜酸性粒细胞增多。例如：

● 原发性(或肿瘤性)嗜酸性粒细胞综合征-原发性(肿瘤性)HES是指主要产生成熟嗜酸性粒细胞的MN。在男性，这些病通常与导致融合基因有关，即Fip1-样1(Fip1-like 1, FIP1L1)基因与血小板衍生生长因子受体 α (platelet-derived growth factor receptor alpha, PDGFRA)基因形成的FIP1L1-PDGFR α 融合基因。其他分子异常也可致病，包括血小板衍生生长因子受体 β (platelet-derived growth factor receptor beta, PDGFR β)和成纤维细胞生长因

继发性 (反应性HE_R)

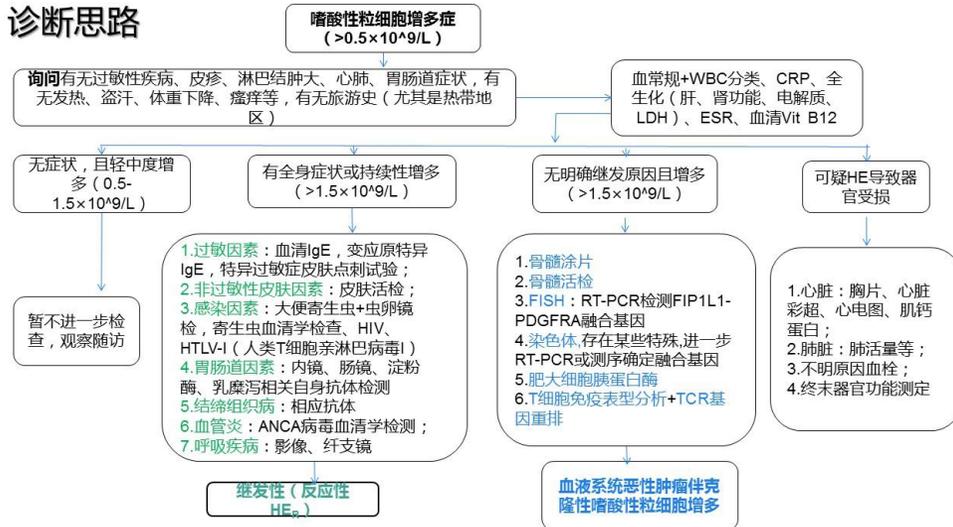
- **肌肉关节疾病**：嗜酸性粒细胞筋膜炎等
- **胃肠道疾病**：嗜酸性粒细胞胃炎、嗜酸性粒细胞食管炎、乳糜泻、炎症性肠病、过敏性胃肠炎、慢性胰腺炎等
- **脉管炎**：Churg-Strauss综合征（变应性肉芽肿血管炎）、结节性多动脉炎等
- **风湿病**：SLE、Shulman病、类风湿性关节炎等
- **呼吸道疾病**：过敏性支气管肺曲霉病等、肺嗜酸性粒细胞增多症（包括嗜酸性粒细胞肺炎、支气管扩张、囊性纤维化病及Loeffler综合征等）
- **皮肤病（非过敏性）**：wells综合征、大疱类天疱疮、嗜酸性粒细胞蜂窝织炎等
- **其他**：**免疫缺陷病**、慢性移植抗宿主病、Gleich病等，IL-2治疗、高嗜酸性粒细胞综合征（HES）、心内膜纤维化、高IgE综合征、嗜酸性粒细胞增多-肌痛综合征、毒油综合征

原发性 (克隆性HE_N)

起源于血液肿瘤克隆，许多血液系统肿瘤常伴有嗜酸性粒细胞增高



诊断思路



UpToDate 临床顾问

嗜酸性粒细胞增多症

联合免疫缺陷病

嗜酸性粒细胞增多症 查找 打印 分享

专题摘要

总结

引言

概述

临床表现

评估

治疗

严重联合免疫缺陷病变异型

IL2受体α链(CD25)缺陷

信号转导及转录激活蛋白5α缺陷

微小鼠翼状螺旋(Foxn1)缺陷

ORAI1/CRACM1/STIM1缺陷

NF-κ-B调节缺陷

IKK复合体和NFκBIA(IKBA)缺陷

发病机制

临床表现

实验室检查结果

诊断

一些基因突变可导致体液和细胞介导免疫的多种缺陷(表1)[1,3]。联合免疫缺陷综合征与严重联合免疫缺陷病(severe combined immunodeficiency, SCID)的区别是不会在出生的第1年因暴发感染而导致患者死亡，但通过该特征区别这两种疾病有些困难。另外，联合免疫缺陷综合征常有相关的临床特征。

特定基因突变可导致SCID或轻度联合免疫缺陷病，取决于基因缺陷是否完全外显或特定突变的功能性结果：无效等位基因(完全缺陷)或亚效等位基因(部分缺陷)。突变主要导致SCID表型的基因缺陷详见其他专题。(参见“Severe combined immunodeficiency (SCID). Specific defects”和“CD3/T细胞受体复合物紊乱引起的免疫缺陷”)

下列联合免疫缺陷综合征将单独讨论：

- CD40和CD40配体缺陷(参见“高免疫球蛋白M综合征”)
- Wiskott-Aldrich综合征(参见“湿疹血小板减少伴免疫缺陷综合征”)
- 共济失调性毛细血管扩张(参见“Ataxia-telangiectasia”)
- DiGeorge综合征(参见“DiGeorge/22q11.2缺失综合征：流行病学和发病机制”和“DiGeorge/22q11.2缺失综合征：治疗和预后”)
- Nijmegen断裂综合征(参见“Nijmegen breakage syndrome”)
- 嘌呤核苷酸糖苷酶缺陷(参见“腺苷脱氨酶缺乏症：发病机制、临床症状和诊断”)
- DNA连接酶IV缺陷(参见“L-B-NK+ SCID：发病机制和遗传学”)
- Cernunnos缺陷(参见“L-B-NK+ SCID：发病机制和遗传学”)
- Omenn综合征(参见“L-B-NK+ SCID：发病机制和遗传学”)
- ζ链相关蛋白70(Zeta chain-associated protein 70, ZAP-70)缺陷(参见“ZAP-70 deficiency”)
- T细胞受体(T cell receptor, TCR)α链恒定区(TRAC)缺陷(参见“CD3/T细胞受体复合物紊乱引起的免疫缺陷”)
- CD3γ链缺陷(参见“CD3/T细胞受体复合物紊乱引起的免疫缺陷”)
- 淋巴细胞特异性蛋白酪氨酸激酶(p56lck)缺陷(参见“CD3/T细胞受体复合物紊乱引起的免疫缺陷”)
- Ras同源基因家族成员H(RHOH)缺陷(参见“CD3/T细胞受体复合物紊乱引起的免疫缺陷”，关于RHOH缺陷一节)
- 巨噬细胞刺激因子1(macrophage stimulating 1, MST1)，或丝氨酸苏氨酸激酶4(serine threonine kinase 4, STK4)缺陷(参见“CD3/T细胞受体复合物紊乱”)

UpToDate 临床顾问 ADA-SCID

ADA-SCID 概述

干血斑(dried blood spots, DBS)未检测作为初始T细胞受体生物标志物的T细胞受体切除环(T cell receptor excision circles, TRECs), 是符合成本效益的方法。美国于2010年将这种筛查SCID和其他T细胞缺陷性疾病的筛查加入了新生儿的统一筛查检测推荐项目。新生儿原发性免疫缺陷病的筛查将单独详细讨论。(参见[原发性免疫缺陷病的新生儿筛查](#))

鉴别诊断

极度营养不良可导致SCID样临床表现, 包括机会性感染。一旦达到充足的营养状态, T细胞功能很快就恢复正常。肠淋巴管扩张症婴儿通常表现为显著的淋巴细胞减少和低丙种球蛋白血症, 可能被误诊为SCID。在这类患者中, 通常存在肠道蛋白丢失的证据(低白蛋白血症、粪便α1-抗胰蛋白酶增高)。质子耦合叶酸转运体(proton-coupled folate transporter, PCFT)基因突变所致的遗传性叶酸吸收不良也可类似SCID表现[21]。这类患者会伴有贫血, 而这在SCID中是不常见的。补充叶酸可有效改善贫血和免疫功能。(参见[资源有限国家儿童营养不良: 临床评估](#)、[关于蛋白质、能量营养不良](#)一节和[维生素B12及叶酸缺乏的病因及临床表现](#)、[关于遗传性叶酸吸收不良](#)一节和[基础疾病状态、环境暴露和其他原因导致的继发性免疫缺陷](#)、[关于肠淋巴管扩张](#)一节)

其他类型的联合免疫缺陷病也存在SCID的许多临床表现, 包括机会性感染。例如: X连锁IgM综合征(CD40配体和CD40缺乏)、湿疹血小板减少伴免疫缺陷综合征(Wiskott-Aldrich综合征)、NF-κ-B基本修饰因子(NF-kappa-B essential modifier, NEMO)缺乏、ZAP-70缺乏、钙通道缺乏、Cernunnos缺乏、完全型DiGeorge综合征、嘌呤核苷磷酸化酶缺乏和Omenn综合征。这些类型的联合免疫缺陷病一般通过特殊的实验室特征和其他临床表现加以鉴别。然而, 有时只能通过分子检测才能鉴别SCID和非SCID联合免疫缺陷病。(参见[联合免疫缺陷病和Severe combined immunodeficiency \(SCID\). Specific defects](#)和[ZAP-70 deficiency](#)和[DiGeorge/2q11.2缺失综合征: 治疗和预后](#)和[腺苷脱氨酶缺乏症: 发病机制、临床症状和诊断](#)和[T-B-NK+ SCID: 发病机制和遗传学](#))

存在人类免疫缺陷病毒(human immunodeficiency virus, HIV)感染获得性免疫缺陷综合征(acquired immunodeficiency syndrome, AIDS)的婴儿也可表现为典型的SCID症状, 包括反复的严重感染、慢性腹泻和生长迟滞[22]。HIV/AIDS不同于SCID的鉴别特征(尤其是在病程早期)包括: 胸部X线检查显示有胸腺影、淋巴细胞计数正常CD8+ T细胞数增加、在有丝分裂原和抗原测试中淋巴细胞增殖正常, 以及血清免疫球蛋白水平升高。此类婴儿会有母体HIV抗体, 并且其体内的HIV水平通过聚合链反应(polymerase chain reaction, PCR)可检测到。(参见[儿童HIV感染的分类、临床表现和预后](#)和[18岁以下婴幼儿HIV感染: 诊断性检测](#))

UpToDate 临床顾问 嗜酸性粒细胞增多症

嗜酸性粒细胞增多症

腺苷脱氨酶缺乏症: 发病机制、临床症状和诊断

Author: [Ilya Haidichan, MD](#)
Section Editor: [E Richard Stehm, MD](#)
Deputy Editor: [Elizabeth TePas, MD, MS](#)

翻译: 张惠文, 副主任医师
Contributor Disclosures

我们的所有专题都会依据新发表的证据和同行评议过程而更新。
文献评审有效期至: 2019-06- | 专题最后更新日期: 2019-03-26.

There is a newer version of this topic available in [English](#). 该主题有一个新的 [英文版本](#).

引言

腺苷脱氨酶(adenosine deaminase, ADA)缺乏症(MIM 102700)是第一个被报道特异性分子缺陷引起的免疫缺陷病。这种常染色体隐性遗传病通常导致在出生后数月内发病。伴有T细胞、B细胞和自然杀伤(natural killer, NK)细胞功能障碍的严重联合免疫缺陷病(severe combined immunodeficiency, SCID)(即, T-B-NK-SCID) (表1)。然而, 也有少数发病较迟、病情相对较轻。ADA缺乏症有很多类型, 这主要与基因突变的多样性相关。

本专题将讨论ADA缺乏症的发病机制、临床表现和诊断。ADA缺乏症的治疗及相关的联合免疫缺陷病(即, 嘌呤核苷磷酸化酶缺陷)将单独讨论。(参见[遗传性腺苷脱氨酶缺乏症: 治疗和 Purine nucleoside phosphorylase deficiency](#))

SCID的概述和关于其他SCID综合征和联合免疫缺陷病的详细讨论也见其他专题。(参见[严重联合免疫缺陷病\(SCID\): 概述](#)和[Severe combined](#)

伴有嗜酸性粒细胞增多的原发性免疫缺陷病

一、联合免疫缺陷 (combined immunodeficiency, CID)

1. 高IgE综合征

70例AD-HIES患者研究, 近2/3胃肠内镜镜检查发现存在嗜酸性食管炎, 80%EOS增多, IgE增高

- (1) 常染色体显性遗传的高IgE综合征 (AD-HIES) (Job's 综合征) ---
- (2) DOCK8缺陷: 常染色体隐性遗传, 占AR-HIES大多数
- (3) Tyk2缺陷
- (4) 葡萄糖磷酸激酶3 (PGM3突变): 类似AD-HIES和DOCK8缺陷。

**EOS增高↑
IgE增高↑**

2. WAS

X-连锁隐性遗传, X染色体短臂 (Xp11, 12) 上基因编码Wiskott-Aldrich综合征蛋白 (WASp) 缺陷

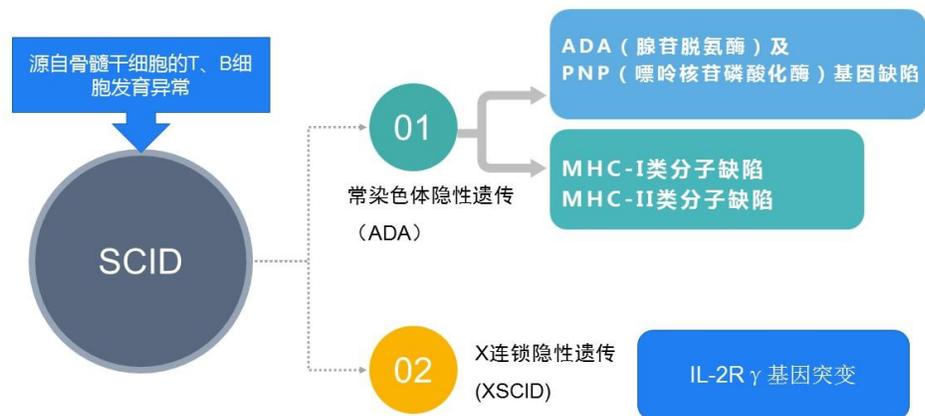
伴有嗜酸性粒细胞增多的原发性免疫缺陷病

3. 腺苷脱氨酶 (ADA) 缺陷

最常见表现就是EOS 轻-中度增多, 原因可能是CD4+Th2细胞因子产物增加所致
其他: MHC-II类分子缺陷、ZAP-70缺陷、CD3 γ 缺陷、TCRα 缺陷、MLT1缺陷、Omenn综合征

- ✓ ADA是一种与机体免疫活性有重要关系的核酸代谢酶, 催化腺苷水解, 活性降低见于重症联合免疫缺陷病 (SCID)、阿米巴肝脓肿等
- ✓ SCID时ADA活性不及正常人的10%

重症联合免疫缺陷病 (SCID)

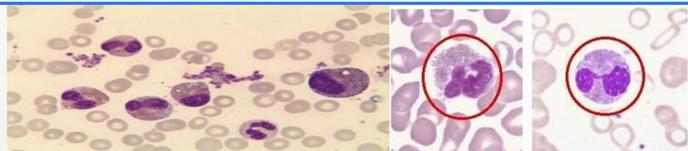


最终诊断

- A 联合免疫缺陷病
- B 嗜酸性粒细胞增多症

- ✓ 输注丙种球蛋白对症
- ✓ 院外规律复查血常规、甲胎蛋白、肝功能
- ✓ 口服利福平片，异烟肼片，杏仁合剂
- ✓ 规律输注人免疫球蛋白400-600mg/kg/次,Q1月

PART ONE



嗜酸性粒细胞

- 白细胞的一种，来源于骨髓造血干细胞
- 和嗜碱性粒细胞有共同独立的前体细胞
- IL-5是体内主要促嗜酸性粒细胞生长因子

PART TWO

主要功能

- 杀灭寄生虫
 - 生成过氧化物及酶类
 - 参与对蠕虫的免疫反应
- 免疫调节
 - 抑制或破坏生物活性物质的合成释放
 - 限制嗜碱性粒细胞和肥大细胞在速发性过敏反应的作用

嗜酸性粒细胞增多症分度

| | |
|----|---|
| 轻度 | 嗜酸性粒细胞数0.08-0.15，直接计数 $<1 \times 10^9/L$ eg: 寄生虫 |
| 中度 | 嗜酸性粒细胞数0.15-0.50，直接计数 $1-5 \times 10^9/L$ eg: 变态反应性疾病 |
| 重度 | 嗜酸性粒细胞数0.50-0.90，直接计数 $>5 \times 10^9/L$ eg: 嗜酸性粒细胞白血病 |

嗜酸性粒细胞增多症治疗

- 外周血嗜酸性粒细胞计数 \neq 终末器官受损
- 没有明确器官受累和功能障碍时，无治疗指南及共识
- 治疗主要目的：降低嗜酸性粒细胞计数；

减少嗜酸性粒细胞介导的器官功能受损



嗜酸性粒细胞增多症治疗

继发性（反应性HE_R） → 治疗原发病并随诊

原发性（克隆性HE_N）

重要器官受累和功能障碍

意义未定（特发性HE_{US}）

遗传性（家族性HE_{FA}）

骨髓移植

紧急处理：
严重或致命器官受累，尤其心、肺，首选甲强（1mg/kg.d）ivgtt或泼尼松po（0.5-1mg/kg.d），嗜酸极度增多时应同时给予别嘌醇，1-2w缓慢减量

- FIP1L1-PDGFR α (+)：伊马替尼
- PDGFR β 重排/ETV6-ABL1(+):伊马替尼
- JAK2重排/PCM1-JAK2(+):芦可替尼

- 一线治疗：泼尼松
- 二线治疗：伊马替尼、干扰素、环孢素、硫唑嘌呤、羟基脲、单克隆抗体

FGFR1重排、CEL-NOS、难治性或药物治疗不耐受的HE_{US}

本病历小结

- 嗜酸性粒细胞增多症**不是一种独立疾病**
- 是由多种原因引起的一种**血液学病理改变**
- 诊断关键在于**病因诊断**，须详细全面检查寻找原发病
- 处理原则主要是**病因治疗**
- 治疗主要目的：降低嗜酸性粒细胞计数，**减少器官功能受损**

案例3：

患儿，王xx，男，1岁3月，主因“发现对声音反应差1年”入院。

查体：耳：双侧耳廓无牵拉痛，双侧鼓膜完整，标志清。其余未见异常。256Hz音叉检查：未能配合。辅助

检查：听力学检查、影像学检查。



UpToDate临床顾问

如何回答人工耳蜗植入患儿家长担忧的问题？

山西省儿童医院耳鼻咽喉科 李文娟

Wolters Kluwer

检索词：人工耳蜗植入 and 儿科

检索结果：人工耳蜗植入主题下在CI的术前评估中找到两个答案：1. 双侧CI应该是双侧SHL的标准形式。基于目前的研究，如果条件允许，我们推荐同时行CI，如果条件不允许，序贯CI的间隔周期要限制。2. 目前的研究显示，早期行CI，大多数儿童可以在主流学校就读。但CI后，早期干预和口语交流方式是影响儿童日后言语知觉的最重要因素。

- 感悟：**
- 1.方便、快捷
 - 2.快速了解疾病最新进展
 - 3.启发科研新思路

主诉、现病史 (8539742) :

患儿,王xx,男,1岁3月,主因“发现对声音反应差1年”入院。

患儿出生时听力筛查未通过。患儿3月大时行听力学检查提示:双侧极重度感音神经性耳聋(SHL)。建议双耳佩戴助听器。7月大时再次行听力学检查,结果同前。患儿间断佩戴助听器,目前不能说简单的单音节词。今来我院门诊,再次行听力学检查及颞骨CT、内耳MRI,考虑极重度SHL。为行耳蜗手术,改善听力,故收住入院。



专科查体:

耳: 双侧耳廓无牵拉痛, 双侧鼓膜完整, 标志清。
其余未见异常。

256Hz音叉检查: 未能配合。



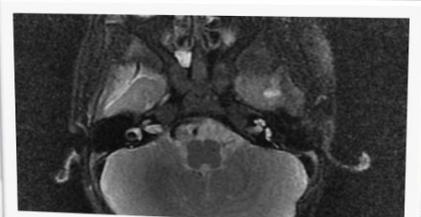
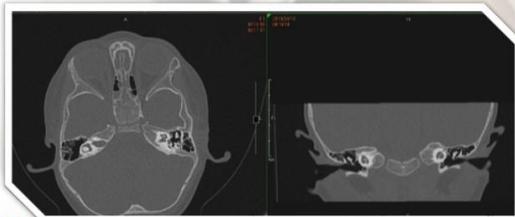
辅助检查:

◆ 听力学检查:

听性脑干诱发电位 (ABR): 双耳100dBnHL未引出。
“40HZ”听觉诱发电位(AEP): 双耳100dBnHL未引出。
多频稳态诱发电位(ASSR): 在(0.5-1-2-4) kHz频率, 双耳各频率全部未引出。
畸变产物耳声发射 (DPOAE): 双耳全部频率均未引出。

◆ 影像学检查:

颞骨CT: 双侧耳蜗、半规管及内听道未见异常。
内耳MRI: 双侧蜗神经未见异常。



入院诊断:

感音神经性耳聋 (极重度, 双侧)

治疗方案:

根据最新人工耳蜗植入工作指南(2013),
建议行**双侧人工耳蜗植入术。**
(cochlear implant, CI)



中华耳鼻咽喉头颈外科杂志 2014年2月第49卷第2期 Chin J Otorhinolaryngol

人工耳蜗植入工作指南(2013)

中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编辑委员会
中华医学会耳鼻咽喉头颈外科学分会
中国残疾人康复协会听力语言康复专业委员会

人工耳蜗是一种可以帮助听力障碍人士恢复听力和言语交流能力的生物医学工程装置,人工耳蜗植入是医学和康复领域中的一新技术且随着科技发展不断更新,因此在适应证选择、术前评估、手术、术后调机和听觉言语康复等方面都需要一份可供参考的指南。我们在2003版的基础上参考大量国内外相关文献^[1-9],对指南进行了较全面的修订,旨在

术前，患儿家属提出两个主要担忧的问题？

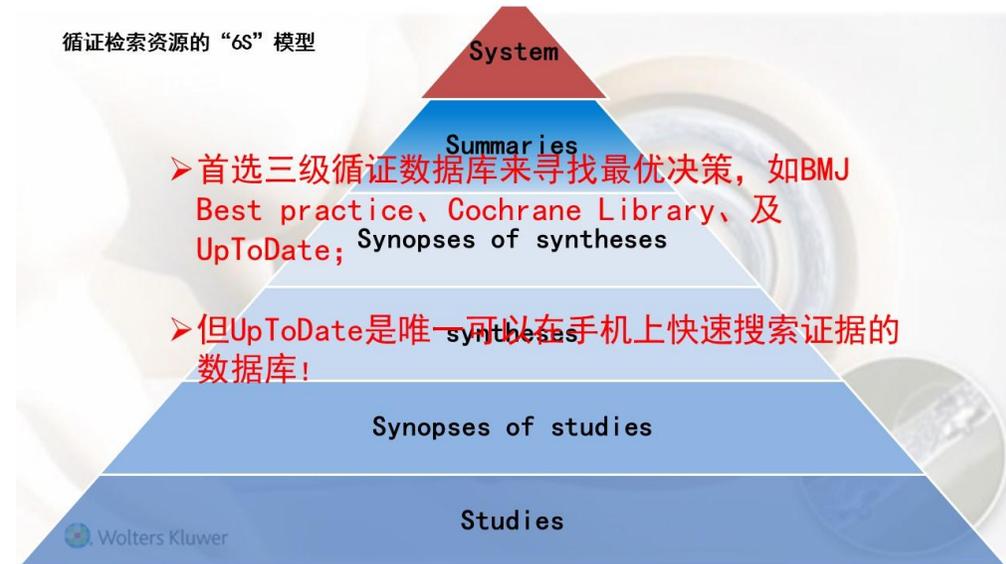
1、孩子还小，是一次性植入双侧耳蜗好？还是先植入一侧，另一侧等有先进技术再植入？

2、以后，孩子能和正常小朋友一样说话吗？



Wolters Kluwer

循证检索资源的“6S”模型



1、利用UpToDate查找到儿童CI的循证证据

人工耳蜗植入

全部 成人 儿科 患者

儿童听力损失的治疗

...胆固醇-0.5%。在较小年龄(<12月龄)和较大年龄植入人工耳蜗的患儿之间，术后并发症和远期并发症发生率似乎并无差异。人工耳蜗植入儿童发生脑膜炎的风险增加，尤其是肺炎球菌性脑膜炎，这一内容详见其他专题。人工耳蜗植入患者能参加大多数体育活动。参与水上运动等活动时，...

Society guideline links: Cochlear implant infections

... (AAP): Policy statement – Cochlear implants in children: Surgical site infections and prevention and treatment of acute otitis media and meningitis (2010, reaffirmed 2018) AAP: Red Book – Immunization and other...

人工耳蜗

适应证和装置

术前评估

结局

长期随访

· 脑膜炎风险

活动方式的调整

家庭可以参看的资源

总结与推荐

参考文献

相关专题

人工耳蜗感染

Wolter

2、在CI的术前评估中找到答案（级别为Grade2C）

儿童听力损失的治疗

音的设备，用于标准气导设备(传统助听器)治疗无效的某些患者，如先天性耳道闭锁者。这类设备都是固定在头颅或锚定在骨上。大多数情况下优选骨锚式助听器(BAHA)，但患儿通常要在大约6岁后才可植入该助听器，因为它需要3-4mm的骨厚度来确保骨整合。BAHA可单侧或双侧植入。(参见上文[骨导听觉装置](#))

• 人工耳蜗通过电刺激蜗神经提供听力。双侧极重度感音神经性聋患者若使用6个月助听器后几乎无改善，我们推荐行人工耳蜗植入(Grade 1B)。植入人工耳蜗时，我们建议双侧植入，而非单侧植入，并尽量缩短两次植入之间的时间间隔(Grade 2C)。(参见上文[适应证和](#)

双侧人工耳蜗能使孩子在有背景噪声(如餐馆)的情况下更好地听到声音、定位声源，以及不用转动头部就能听到任何一侧的声音，因此人们提倡双侧人工耳蜗植入[35-37]。但反对这一做法的观点包括：手术及麻醉风险增加、危及残余听力的风险，以及单侧植入可保留一侧耳等待未来采用更先进的技术治疗。如果选择双侧植入，可在一次手术中完成，也可分2次手术先后完成。研究证实，无论两次手术间隔多长时间，双侧人工耳蜗植入都有益[38]。但在缩短两次手术间隔时间的患者中，听性脑干反应和表达性语言发育更好，其中同期双侧植入患者的反应最好[35,39,40]。

结论

Wolters Kluwer

CONCLUSION 1

因此，由循证证据得出第1个问题的答案：

双侧CI应该是双侧SHL的标准形式。基于目前的研究，如果条件允许，我们推荐同时行CI，如果条件不允许，序贯CI的间隔周期要限制。



3、进一步寻找原始文献

Medline® Abstracts

Bilateral cochlear implants should be the standard for children with bilateral sensorineural deafness.

Papsin BC, Gordon KA

Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2008;16(1):69.

PURPOSE OF REVIEW: Bilateral cochlear implants are provided to children in an attempt to establish binaural processing and allow hearing with greater ease. Arguments against implantation, which prevailed for many years, are countered by some of the findings reported over the past 1-2 years.

RECENT FINDINGS: Behavioral and electrophysiological outcomes in children receiving cochlear implants suggest that

Medline® Abstracts

development of oral speech and language skills and the inter-stage interval (between implantation of the first and second ears) likely affecting development of binaural processing.

SUMMARY: Based on the data reported to date, both the interval between onset of deafness and cochlear implantation and the interval between implantation of the first and second ears should be narrow in children. We recommend that simultaneous bilateral implantation be provided when possible and, if not, the inter-stage interval should be limited. We further recommend continued exploration of outcomes in children with longer inter-stage intervals with a view to defining a point at which bilateral cochlear implantation provides so little benefit that it is not cost-effective.

4、同样，在CI的结局中找到第2个问题的循证证据。

儿童听力损失的治疗

人工耳蜗

适应证和装置

术前评估

结局

长期随访

· 脑膜炎风险

活动方式的调整

家庭可以参考的资源

总结与推荐

参考文献

相关专题

人工耳蜗感染

儿童听力损失的治疗

70例儿童在出生后22例2岁前因脑膜炎致聋的患儿，以及14例2岁后因脑膜炎致聋的患儿[47]。2岁后脑膜炎导致耳聋组患儿的言语知觉能力优于其他两组。2岁前耳聋的两组患儿言语知觉和生成能力无差异。

一项研究纳入了40例出生时耳聋或3岁前变聋的患儿，他们在植入人工耳蜗前佩戴最大功率助听器仍无法检测到言语知觉，研究在植入后3、4和5年时对他们测定了言语知觉[48]。他们的言语知觉逐渐改善，3、4和5年随访时，每分钟感知到的平均单词个数分别为27、35和45。植入时年龄较小和使用口头交流而非全部交流方式(包括手势)的儿童言语知觉改善更大。

儿童听力损失的治疗

童，语言结局可能更差[50]。严重内耳发育不良也与听力结局较差以及手术难度增加相关，包括术中脑脊液渗漏发生率较高[51,52]。

一项病例系列研究纳入了100例语前聋儿童，评估了他们的教育及职业成就，这些患儿在6岁前植入了人工耳蜗，术后随访至少4年[53]。结果显示，大多数无其他残障的儿童在主流学校就读。约1/4的儿童出现阅读和书写能力延迟，约半数儿童有过留级。尽管如此，这组患儿最终达到的教育和职业水平与正常听力的同龄人相当。

医学并发症(感染或伤口裂开)或设备故障所致人工耳蜗植入失败很罕见，与耳

结论

5、寻找原始文献证据。

Medline® Abstracts

TI Determinants of speech perception in children after cochlear implantation.

AU O'Donoghue GM, Nikolopoulos TP, Archbold SM

SO Lancet. 2000;356(9228):466.

BACKGROUND: Cochlear implants provide access to the speech signal in those profoundly deaf children who derive no material benefit from acoustic hearing aids. Speech perception after implantation can vary widely—we have analysed the contribution of several factors.

METHODS: We examined 40 children with mean age at implantation of 52 months who were either born deaf or became deaf before 3 years. All patients received the same multichannel implant system and were followed up for 5 years. We used connected discourse tracking (CDT) as the measure of speech perception

Medline® Abstracts

(age at implantation, number of inserted electrodes, origin of deafness, mode of communication, and socioeconomic group) on speech perception was analysed.

FINDINGS: The mean number of words per minute perceived increased from 0 before implantation to 44.8 (SD 24.3) 5 years after implantation. Repeated-measures ANOVA showed that children significantly progressed over time (p=0.001). Age at implantation was a significant covariate (p=0.01) and mode of communication was a significant between-individuals factor (p=0.04).

INTERPRETATION: Young age at intervention and oral communication mode are the most important known determinants of later speech perception in young children after cochlear implantation. Early identification of candidate children necessitates implementation of universal neonatal screening programmes for hearing impairment.

CONCLUSION

2

因此，由循证证据得出第2个问题的答案：

目前的研究显示，早期行CI，大多数儿童可以在主流学校就读。但CI后，早期干预和口语交流方式是影响儿童日后言语知觉的最重要因素。

Wolters Kluwer

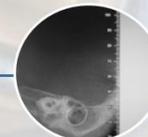
患儿如期行双侧CI (AB MS)，手术顺利。
术后CBCT检查电极在位良好，切口愈合好，出院。



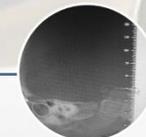
双侧颞区的植入体



左侧耳蜗植入电极



右侧耳蜗植入电极



Wolters Kluwer

术后2个月再次调机，家属依从性好。

居住地 吉林长春
 病有三女，老大10岁 老二7岁 老三4岁
 2019-07-03 开机
 父母带来开机，听反明确。
 电极电阻正常
 其父理解能力强、冷静，给予充分康复指导和调机说明30min
 CAP=0, SIR=1, HAIS=0, HUSS=0
 a o e 0
 g k h 0
 j q x 0
 Z1 c1 s1 0
 不能完成主观测试
 嘱做复训练，1个月再次调试

2019-08-21 开机1个半月
 父母带来调机，前半个月甚至不太使用耳蜗，目前才能长期佩戴，不让双侧一起佩戴，调试后可以测触敏程序。
 电极电阻正常
 CAP=1, SIR=1, HAIS=0, HUSS=0
 a o e 3
 g k h 0
 j q x 0
 Z1 c1 s1 0
 不能完成主观测试
 嘱做复训练，1-3个月再次调试



Wolters Kluwer

术后3个月

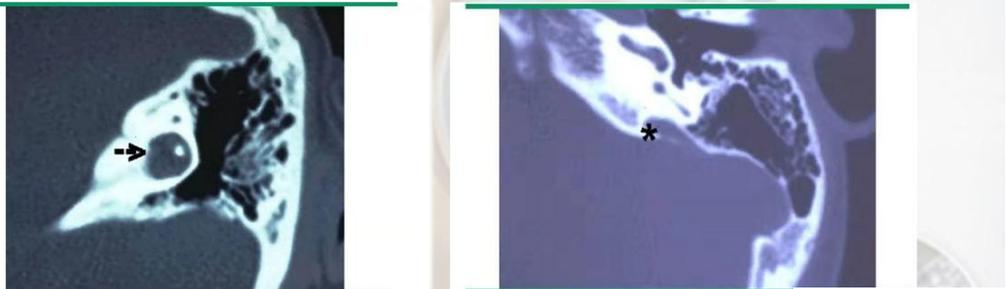


佩戴耳蜗在康复中心上课，
可以和老师、小朋友进行
基本的互动，说几个单音
节词。

让天使进入有声世界！

Wolters Kluwer

畸形的耳蜗呢？



UpToDate之科研启发

- 1、在繁忙的临床工作中，遇到家属提到的课本上不能回答的问题，我们可以首选UpToDate查询，方便、快捷解决临床问题。
- 2、UpToDate可以快速了解临床疾病的最新进展。
- 3、这个病例启发了我们的临床科研思路。

我们可以随访追踪内耳畸形（如mondini）患儿CI术后言语康复效果，并和内耳结构正常患儿做比较，就可以术前给这类家属一个合理的心理预期，避免可能的医疗纠纷。



院内普及使用

为推动临床医生
更快更好地应用UpToDate临床数据库
医院开展了针对临床医生的案例大赛
鼓励大家使用工具来解决疑难问题
加强相关知识领域的学习
在工作中严谨地解决临床问题
这一活动全院各科室积极参与
刚才列举的是本次比赛中的一些优秀案例

从筹备伊始，图书馆组织了多场培训，鼓励大家参加到这活动中，并与临床医务人员共同努力，经过两个月时间收集完成了35个案例，参加科室覆盖泌尿外科、新生儿外科、血液科、肾内科、临床营养科、药剂科、呼吸科、SICU、NICU、病理科、临检中心、耳鼻喉科、普外科、护理部、遗传室、神经二科、心胸外科、消化科、新筛中心、麻醉科、内分泌科、特需科等。



经过初赛，评选出前十名选手参加我院第一届UpToDate临床案例大赛决赛！

曲晓云



副主任护师 大学本科
参赛作品
《导管功能障碍的解决策略》

孙小兵



主任医师 儿科学博士
参赛作品
《1例双肾积水患儿的查因》

游志恒



主治医师 肿瘤学硕士
参赛作品
《女孩会阴部肿物诊断及处置》

李小艳



主治医师 儿科学博士
参赛作品
《早产儿晚发感染1例案例》

陈淑芒



主治医师 免疫学硕士
参赛作品
《儿童体重增长不良，怎么办？》

张鲜惠



中级检验医师 免疫学硕士
参赛作品
《宫颈癌筛查及诊治相关内容查证》

李素红



副主任医师 病理生理学博士
参赛作品
《外阴角化性病变的诊断思路》

刘文跃



主治医师 儿科学硕士
参赛作品
《尿生殖窦畸形1例》

李文娟



主治医师 耳鼻咽喉科硕士 在读博士
参赛作品
《如何回答人工耳蜗植入患儿家长担忧的问题？》

王静



副主任医师 儿科学硕士
参赛作品
《一例嗜酸性粒细胞增多症的背后》

第一届UpToDate临床案例大赛决赛现场



为了鼓励全院人员积极使用UpToDate临床决策顾问系统，切实帮助临床实践中遇到的疑难复杂问题，促进临床研究的深入开展，助力医院管理，助力临床、助力科研、助力教学，9月17日由山西省儿童医院、山西省妇幼保健院图书馆主办的“第一届UpToDate临床案例大赛决赛”在成长学院隆重举行！

第一届UpToDate临床案例大赛决赛现场



山西省儿童医院、山西省妇幼保健院副院长马兰、副院长胡先明、副院长席红卫、UpToDate临床医学总监、全国UpToDate案例大赛资深评委郑麓薇女士担任此次大赛评委。纪检书记李旭光、党委副书记郭红旗莅临指导并为选手颁发获奖证书！

大赛评选结果

一等奖1名：

临床营养科 陈淑芸 参赛作品《儿童体重增长不良，怎么办？》

二等奖2名：

血液科 王静 参赛作品《一例嗜酸性粒细胞增多症的背后》

耳鼻喉科 李文娟 参赛作品《如何回答人工耳蜗植入患儿家长担忧的问题？》

三等奖3名：

临检中心科研部 张鲜惠 参赛作品《宫颈癌筛查及诊治相关内容查证》

病理科 李素红《外阴角化性病变的诊断思路》

NICU 李小艳 参赛作品《早产儿晚发感染1例案例》

优胜奖4名：

普通外科 孙小兵 参赛作品《1例双肾积水患儿的查因》

普通外科 游志恒 参赛作品《女孩会阴部肿物诊断及处置》

新生儿外科 刘文跃 参赛作品《尿生殖窦畸形1例》

肾内科 曲晓云 参赛作品《导管功能障碍的解决策略》

为获奖选手颁奖



合影



全国决赛

我院参赛选手将循证医学思维融入解决我院参赛选手将循证医学思维融入解决临床实际问题，利用UpToDate临床顾问，凭借自身过硬的信息素养和高质量的决策案例得到了评审专家和大家的认可，最终血液科王静、耳鼻咽喉科李文娟经过激烈的角逐脱颖而出，获得了“**优秀临床案例**”奖。

| 参赛编号 | 案例名称 | 选手姓名 | 医院 | 科室 | 平均分 |
|-------|-------------------------------|------|----------------|-----------|-------|
| 10121 | 一例嗜酸性粒细胞增多症的背后 | 王静 | 山西省儿童医院 | 血液科 | 91.18 |
| 10111 | 1例不明原因心肺骤停患者的诊治 | 郭睿 | 重庆医科大学附属第一医院 | 重症医学科 | 90.52 |
| 10100 | UpToDate与重症肺炎 | 袁晓宇 | 南通大学附属医院 | 急诊医学科 | 89.48 |
| 10119 | 1例围产期心肌病患者的诊治 | 丁莺 | 浙江大学医学院附属邵逸夫医院 | 重症医学科 | 89.14 |
| 10094 | UpToDate在一例不明原因咯血合并呼吸衰竭患者中的应用 | 沈艳 | 南通大学附属医院 | 急诊医学科 | 88.56 |
| 10156 | 急性梗阻性化脓性胆管炎 | 谢辉煌 | 厦门长庚医院 | 普外科 | 87.76 |
| 10127 | 如何回答人工耳蜗植入患儿家长担忧的问题？ | 李文娟 | 山西省儿童医院 | 耳鼻咽喉科 | 87.16 |
| 10091 | 妊娠期急性脂肪肝合并DIC及aHUS一例 | 李超 | 北京大学第三医院 | 危重医学科 | 86.62 |
| 10008 | 双肺多发结节1例—UpToDate的活学活用 | 高敏 | 山东省千佛山医院 | 呼吸与危重症医学科 | 85.40 |
| 10024 | 一脚天堂，一脚地狱 | 陆明佳 | 新疆维吾尔自治区人民医院 | 神经内科 | 83.84 |

Thanks

电话 : 13835151930

邮箱 : 13835151930@126.com