

ICS 11.020

C61

备案号

WS

中华人民共和国卫生行业标准

WS/T 314—2009

代替 WS/T 77—1996, WS/T 209—2001

克山病治疗原则与疗效判定标准

Principles of management and criteria of evaluating
curative effects of Keshan disease

2009-06-24 发布

2009-12-01 实施

中华人民共和国卫生部 发布

前 言

本标准代替 WS/T 77—1996《克山病治疗原则》和 WS/T 209—2001《克山病疗效判定标准》。自本标准实施之日起,WS/T 77—1996 和 WS/T 209—2001 废止。

本标准与 WS/T 77—1996 和 WS/T 209—2001 相比主要变化如下:

- 名称改为《克山病治疗原则与疗效判定标准》;
- 增加了术语和定义,包括克山病、克山病急性心功能不全、克山病慢性心功能不全;
- 明确提出对克山病的慢性心功能不全患者进行分类管理;
- 突出血管紧张素转化酶抑制剂(ACEI)、血管紧张素 II 受体拮抗剂(ARB)、 β 受体阻滞剂在克山病慢性心功能不全治疗中的应用,强调洋地黄制剂主要用于中、重度心力衰竭患者;
- 增加双室同步起搏(CRT)或双室同步起搏-埋藏式心脏复律除颤器(CRT-ICD)及心脏移植作为克山病慢性心功能不全的治疗措施;
- 克山病的心源性休克疗效判定改为克山病急性心功能不全疗效判定,涵盖了急性心功能不全所有患者的转归,分为显效、有效和无效。克山病慢性心功能不全增加了 6 分钟步行试验、左室射血分数(EF)和脑钠利肽作为疗效判定指标,删除了心率和含盐饮食的有关判定条款。心律失常的疗效判定也分为显效、有效和无效;

——删除原附录 B、附录 C、附录 D、附录 E、附录 F。

本标准的附录 A、附录 B、附录 C 为规范性附录。

本标准由卫生部地方病标准专业委员会提出。

本标准由中华人民共和国卫生部批准。

本标准起草单位:山东省地方病防治研究所、哈尔滨医科大学第二临床医学院、济南市中心医院、西安交通大学医学院、内蒙古自治区呼伦贝尔市地方病防治研究所。

本标准主要起草人:相有章、王秀红、尹新华、苏国海、刘作功、王克健。

本标准所代替标准的历次版本发布情况为:

- WS/T 77—1996;
- WS/T 209—2001。

克山病治疗原则与疗效判定标准

1 范围

本标准规定了克山病治疗原则与克山病疗效判定标准等有关要求。

本标准适用于成人及小儿克山病的治疗与疗效判定。

2 术语和定义

下列术语和定义适用于本标准。

2.1 克山病 Keshan disease

克山病是一种原因不明的地方性心肌病；主要病理改变是心肌实质的变性、坏死和瘢痕形成，心脏呈肌原性扩张，心腔扩大、室壁趋向变薄；主要临床特征是心功能不全和心律失常。临床上根据起病急缓和心功能状态分为急型、亚急型、慢型和潜在型。

2.2 克山病急性心功能不全 the acute cardiac insufficiency of keshan disease

克山病急性心功能不全包括急性失代偿性心功能不全、急性肺水肿、心源性休克。急型克山病主要见于急性肺水肿、心源性休克，亚急型克山病主要见于急性失代偿性心功能不全。

2.3 克山病慢性心功能不全 the chronic cardiac insufficiency of keshan disease

克山病慢性心功能不全主要见于慢型克山病，具有典型慢性心力衰竭的临床表现，心功能属纽约心脏病协会(NYHA)分级标准的Ⅱ～Ⅳ级。潜在型克山病可有心腔扩大或具有心肌损害的客观证据，但无典型心力衰竭的临床表现，心功能处于代偿期，NYHA 分级Ⅰ级。

3 克山病的治疗原则

3.1 克山病急性心功能不全

严格执行早发现、早诊断、早治疗制度，做好就地抢救。

3.1.1 急性肺水肿

迅速改善心脏泵血功能，提高心排血量，减轻前、后负荷，纠正缺氧。抢救时一般应取坐位、双腿下垂，可采用高流量吸氧(必要时面罩加压给氧)。选用吗啡、快速利尿剂、快效洋地黄制剂、血管扩张剂及茶碱类药物等。

3.1.2 心源性休克

减轻心脏负荷，纠正缺氧，迅速改善泵血功能，提高心脏排血量。

3.1.2.1 吸氧，采用鼻导管或面罩吸氧。

3.1.2.2 尽快采用大剂量维生素 C(Vitamin C, VC)疗法，纠正心肌缺血、缺氧，恢复心脏功能，见附录 A。

3.1.2.3 亚冬眠疗法，降低基础代谢率，促使心功能恢复，主要用于烦躁不安的患者，见附录 A。

3.1.2.4 补充血容量，应用血管活性药物。对以上治疗后仍不能缓解的患者补充血容量，并用多巴胺、多巴酚丁胺、间羟胺等血管活性药物。

3.1.3 急性失代偿性心功能不全

治疗原则参照急性肺水肿。

3.2 克山病慢性心功能不全

基本治疗原则是去除心衰诱发因素，调整生活方式，控制体力活动，及时合理药物治疗。根据心功能状态进行分类管理，心功能Ⅱ级以家庭病床治疗为主，心功能Ⅲ、Ⅳ级入院治疗，恢复期的病人合理安排饮食起居，定期复查。

3.2.1 利尿剂

控制体液潴留,缓解心衰症状。凡有体液潴留证据或原先有过体液潴留的患者一般皆应使用利尿剂,水肿消除后小剂量间断使用。常用制剂为呋塞米(速尿)、依他尼酸(利尿酸钠)、氢氯噻嗪、氯噻酮、阿米洛利等。利尿剂不作为单一治疗,一般应与 ACEI、 β 受体阻滞剂、洋地黄制剂联合应用。

3.2.2 血管紧张素转化酶抑制剂(ACEI)或血管紧张素 II 受体拮抗剂(ARB)

心功能 II、III 级无禁忌症的患者常规应用,心功能 IV 级可与其他药物同时应用。常用 ACEI 为卡托普利、依那普利、培哚普利、福辛普利、雷米普利等,ARB 为氯沙坦、缬沙坦、坎地沙坦、厄贝沙坦。从小剂量开始,达目标剂量后长期应用。严格观察血压变化,成人清晨静息状态下血压一般不低于 90mmHg/60mmHg。

3.2.3 β 受体阻滞剂

适用于心功能 II、III 级无禁忌症的患者,心功能 IV 级的患者心功能改善后应用或在专科医生指导下应用。常用制剂为美托洛尔、比索洛尔、卡维地洛。从小剂量开始,达目标剂量后长期应用。严格观察心率和血压变化,成人清晨静息状态下心率一般不低于 55~60 次/min,血压一般不低于 90mmHg/60mmHg。

3.2.4 正性肌力药物

洋地黄正性肌力药物一般用于心功能 III、IV 级患者,可先静注西地兰或毒毛旋花子甙 K 快效制剂,见效后改为口服地高辛维持或直接应用地高辛。非洋地黄正性肌力药物,包括肾上腺素能 β 受体激动剂和磷酸二酯酶抑制剂,一般短期用于重症患者,争取治疗机会,常用制剂多巴胺、多巴酚丁胺、米力农等。正性肌力药物可选择性的与利尿剂、醛固酮受体拮抗剂、ACEI、 β 受体阻滞剂联合应用。

3.2.5 血管扩张剂

作为辅助治疗,用于不能耐受 ACEI、ARB 或 β 受体阻滞剂的患者。常用制剂硝酸酯类、酚妥拉明、硝普钠等,一般应短期应用。

3.2.6 双室同步起搏(CRT)或双室同步起搏-埋藏式心脏复律除颤器(CRT-ICD)及心脏移植

对充分抗心衰药物治疗无效的患者且符合 CRT 或 CRT-ICD 指征者推荐使用。对充分内科治疗无效的患者可行心脏移植术治疗。

3.2.7 心脏舒张功能不全

可选用 β 受体阻滞剂或钙离子受体拮抗剂。

3.3 克山病慢性心功能不全代偿期

3.3.1 非药物治疗

合理膳食,适度休息或活动,避免或祛除心衰的诱发因素,如上呼吸道感染、精神刺激、妊娠、劳累、偏食以及不合理的钠盐摄入等。

3.3.2 药物治疗

已有心脏扩大的患者,应加强随访观察,亦可早期选用血管紧张素转换酶抑制剂(ACEI)或血管紧张素 II 受体拮抗剂(ARB)、 β 受体阻滞剂、醛固酮受体拮抗剂等药物治疗。

3.4 克山病并发症的处理原则

3.4.1 心律失常

3.4.1.1 急性心功能不全并发室性异位心律或心脏传导阻滞者,多于大剂量 VC 或亚冬眠等治疗后随心功能的改善减轻或消失,一般不需使用抗心律失常药。

3.4.1.2 慢性心功能不全并发的心律失常,多于心功能改善后减轻或消失。

3.4.1.3 急性或慢性心功能不全经上述治疗后无效者,对影响心功能的阵发性房性或交界性心动过速、房扑、房颤,采用洋地黄、 β 受体阻滞剂、胺碘酮抗心律失常药;对室速、室扑、室颤可选用胺碘酮、利多卡因抗心律失常药,有条件时室颤首选电复律,符合埋藏式心脏复律除颤器(ICD)治疗指征的患者

亦可选用;对心率缓慢的心脏传导阻滞给予阿托品或异丙肾上腺素药物治疗,无效时可安置人工心脏起搏器。

3.4.2 心脏骤停

按心脏骤停治疗常规处理。

3.4.3 血栓、栓塞

按血栓、栓塞治疗常规处理。

3.4.4 感染

肺部感染可诱发或加重心功能不全,应选用有效的抗生素治疗。

3.4.5 水、电解质紊乱

3.4.5.1 监测血容量及钠、钾、氯、钙、镁等离子体的变化,及时调整水、电解质代谢失调,注意纠正酸碱失衡。

3.4.5.2 对较长期应用利尿剂的患者,不宜严格限制钠盐的摄入。

3.4.5.3 利尿剂应用期间注意钾的补充,可将醛固酮受体拮抗剂与排钾利尿剂交替或联合应用,避免发生水、电解质紊乱与酸碱平衡失调。

4 疗效判定

4.1 克山病急性心功能不全

4.1.1 显效

达到克山病急性心功能不全缓解标准后至少稳定3天以上,见附录B。

4.1.2 有效

达到克山病急性心功能不全缓解标准后稳定1天~3天,见附录B。

4.1.3 无效

达到克山病急性心功能不全缓解标准后稳定不足1天,或症状、体征加重或死亡,见附录B。

4.2 克山病慢性心功能不全

4.2.1 显效

达到克山病慢性心功能不全完全缓解标准,或心功能提高二级以上,见附录C。

4.2.2 有效

达到克山病慢性心功能不全部分缓解标准,心功能提高一级以上,见附录C。

4.2.3 无效

未达到有效标准,心功能改善不足一级或症状、体征无改善,甚至加重,见附录C。

4.2.4 有条件时,治疗前、后进行血液动力学监测,对疗效判定更为准确可靠。如治疗后能使血流动力学指标恢复正常并能巩固,为心功能不全完全缓解的可靠依据。

4.3 克山病心律失常

4.3.1 异位心律

4.3.1.1 显效

异位心律消失或减少90%以上。

4.3.1.2 有效

异位心律减少50%~90%。

4.3.1.3 无效

异位心律减少不足50%。

4.3.2 心脏传导阻滞

4.3.2.1 显效

心脏传导阻滞消失。

4.3.2.2 有效

心脏传导阻滞发生的程度及频率减轻。

4.3.2.3 无效

心脏传导阻滞持续存在。

4.3.3 有条件时,对心律失常的疗效判定选用动态心电图或心电监护进行长时间观察。

附 录 A

(规范性附录)

大剂量维生素 C(VC)与亚冬眠疗法

A. 1 大剂量维生素 C(VC)疗法

10%~12.5%VC注射液 5g~10g,加 25%~50%葡萄糖溶液 20mL~100mL 静脉注射。2h~4h 后,视病情变化可重复应用相同剂量 1 次~2 次。第一日用量可达 30g 以上。休克缓解后每日静注 VC5g,3d~5d 后停药。休克再发时可重复应用。

小儿用量:VC 每次 3g~5g 静脉注射,2h~3h 可重复应用,首日剂量可达 15g~20g。

A. 2 亚冬眠疗法(适用于烦躁不安患者与小儿)

静注或肌注:氯丙嗪 25mg、异丙嗪 25mg、哌替啶 50mg(小儿各为 0.5mg/kg~1.0mg/kg,其中 2 岁以下小儿不宜使用哌替啶);或者选用安定静注:每次 20mg(小儿每次 0.10mg/kg~0.25mg/kg),按需要可重复使用。

附 录 B
(规范性附录)

克山病急性心功能不全治疗缓解标准

B.1 克山病急性心功能不全治疗缓解标准必须具备以下 5 条：

- a) 临床上急性失代偿性心功能不全、肺水肿、休克的征象消失。
- b) 血压 $\geq 90/60$ mmHg(10.7/8.0kPa)。
- c) 少尿、无尿纠正(尿量每分钟 0.5mL~1.0mL)。
- d) 肺部湿啰音和哮鸣音消失。
- e) 心电图上严重缺血、缺氧改变(如上向性或下向性单相曲线)好转；并发的严重心律失常(二、三度房室传导阻滞、阵发性房性或交界性心动过速、房颤、室性心动过速)消失。

附录 C

(规范性附录)

克山病慢性心功能不全治疗缓解标准

C.1 完全缓解(a)~d)必须具备):

- a) 心功能不全的表现完全消失。
- b) 能耐受一般体力活动,心功能恢复到Ⅰ级。
- c) 6分钟步行试验,行走距离 $>550\text{m}$ 。
- d) 体重恢复到无心功能不全时的水平。
- e) 左室射血分数(EF) $>50\%$ 。
- f) 血浆脑钠利肽恢复到正常水平。
- g) 有条件时,做血流动力学监测:心排血指数较治疗前每秒升高 16.67 mL/m^2 (每分钟 1.0L/m^2),肺毛细血管嵌顿压(PCWP) $\leq 1.6\text{kPa}(12\text{mmHg})$ 。

C.2 部分缓解(a)~d)必须具备):

- a) 心功能不全征象仍继续存在。
- b) 不能耐受一般体力活动,心功能处于Ⅱ~Ⅲ级。
- c) 6分钟步行试验,行走距离 $\leq 550\text{m}$ 。
- d) 体重未恢复到无心功能不全时的水平。
- e) 左室射血分数(EF) $\leq 50\%$ 。
- f) 血浆脑钠利肽高于正常水平。
- g) 有条件时,做血流动力学监测:心排血指数较治疗前每秒升高 8.33 mL/m^2 (每分钟 0.5L/m^2),肺毛细血管嵌顿压(PCWP) $\leq 2.4\text{kPa}(18\text{mmHg})$ 。