



# 重庆市卫生健康委员会 关于印发重庆市地方病患者管理规范 和治疗管理办法的通知

渝卫发〔2020〕48号

各区县（自治县）卫生健康委、两江新区社发局、高新区公共服务局、万盛经开区卫生健康局，市疾控中心、重医附一院、市急救中心：

为全面贯彻落实地方病专项防治三年攻坚行动任务，根据《国家卫生健康委办公厅关于印发地方病患者管理服务规范和治疗管理办法的通知》（国卫办疾控函〔2019〕873号）要求，我委制定了《重庆市地方病患者管理规范》和《重庆市地方病患者治疗管理办法》，经委主任会讨论通过，现一并印发给你们，请遵照执行。

本通知自印发之日起施行。

- 附件：1. 重庆市地方病患者管理服务规范  
2. 重庆市地方病患者治疗管理办法



重庆市卫生健康委员会

2020年8月5日

## 附件 1

# 重庆市地方病患者管理服务规范

## 一、服务对象

辖区内居住 6 个月以上的常住居民中诊断明确、在家居住的地方病患者。主要包括克山病、氟骨症病人、克汀病和 II 度甲状腺肿大病人。

## 二、服务内容

（一）患者信息管理。纳入管理的地方病患者，需提供疾病诊疗相关信息，同时服务机构为患者进行评估，并按照要求填写地方病患者个人信息表（表 1），为其建档立卡，纳入管理。

（二）随访评估。对纳入管理的地方病患者每年至少随访 1 次（克山病患者每年随访 4 次），每次随访应对患者状态进行评估。询问和评估患者的疾病情况、用药情况、各项实验室检查结果等（填入表 2）。

（三）健康体检。在地方病患者病情允许的情况下，征得监护人与（或）患者本人同意后，每年进行 1 次健康检查，可与随访相结合。内容包括一般体格检查、血压、体重、血常规、X 线检查（氟骨症病人）或心电图（克山病人）等。

**（四）干预与管理。**

1.制订本辖区地方病患者管理计划，建立患者健康档案。按要求收集、管理和上报地方病患者管理和随访信息。

2.根据地方病患者的疾病情况、是否符合治疗条件、患者的治疗意愿对患者采取干预和治疗管理。

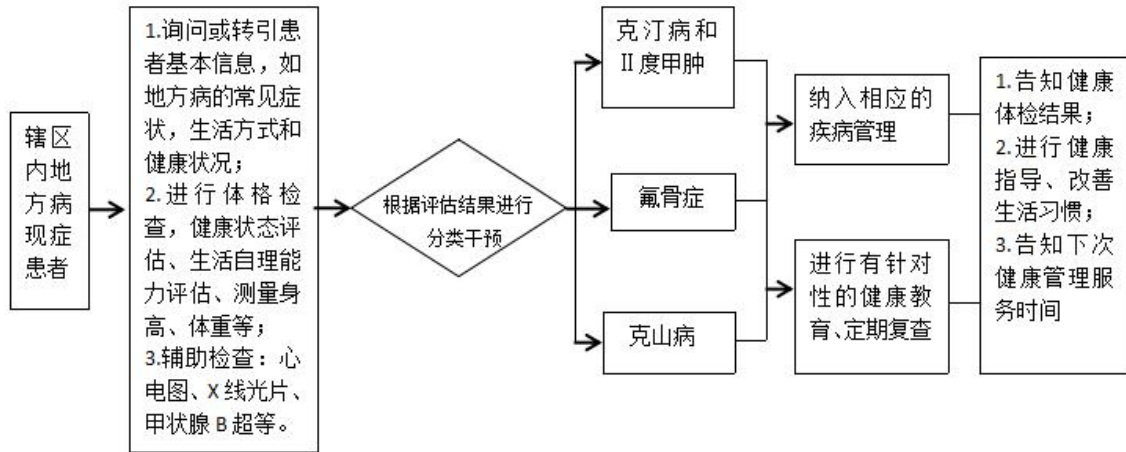
3.通过采取基本的治疗和干预措施，延缓地方病患者的病情进展，缓解病人症状。每次随访根据地方病患者的病情需要，对患者及其家属进行有针对性的康复指导。

4.争取各方支持，由专业人员指导，采取以教育、训练为主的综合治疗措施，学习基本的防病知识和技能。

5.签约服务，对有条件的病区建档立卡，氟骨症和克山病逐步纳入家庭医生签约服务管理。

**（五）健康教育。**开展辖区健康教育与健康促进活动，提高社区人群对地方病防治知识掌握的水平、增强人群自我保健意识、改善生活习惯与行为方式，变被动为主动，积极参与地方病防治工作。通过随访，根据地方病患者病情，对患者及其家属进行面对面的有针对性的健康教育。

**三、服务流程**



#### 四、服务要求

(一) 基层医疗卫生机构要配备接受过地方病管理培训的专(兼)职人员，开展本规范规定的健康管理工作，包括患者信息管理与建档立卡、随访评估、健康体检、干预与管理、健康教育。所属县级疾病预防控制中心协同服务机构开展健康管理工作并提供技术指导。

(二) 基层医疗卫生机构根据相关部门提供的信息，及时为辖区内新发现的地方病患者建立健康档案并根据情况及时更新。区县级医院确诊的新发患者，及时将患者信息按照属地管理的原则推送到患者所在基层医疗卫生机构。

(三) 采用包括预约患者就诊、电话追踪和家庭访视等方式进行随访。



(四) 加强宣传, 鼓励和帮助患者进行康复训练, 增强生活自理能力。

(五) 加强对地方病患者个人信息安全管理, 确保患者个人隐私。

### 五、工作指标

(一) 地方病患者管理率=辖区内纳入地方病患者管理例数÷应纳入地方病患者管理例数×100%。

(二) 地方病患者规范管理率=规范管理地方病患者例数÷纳入地方病患者管理例数×100%。

- 附表: 1.地方病患者个人信息表  
2.地方病患者随访服务记录表  
3.年度地方病签约管理台账





3.病情及防治状况：

3.1 克山病：临床诊断： 急型  亚急型  慢型  潜在型

心功能分级： I级  II级  III级  IV级

是否长期药物治疗（全年用药超过6个月）： 是  否

每年药物治疗费用： 500元以下  500-1000元  1000-2000元  2000元以上

其中报销金额（元）：

3.2 碘缺乏病：临床诊断： II度及以上甲状腺肿大  克汀病

甲状腺肿大： 弥漫型  结节型  混合型

克汀病分型： 神经型  粘肿型  混合型

克汀病分度： 轻度  中度  重度  亚临床

食用盐情况： 未加碘食盐  碘盐

3.3 氟骨症：临床诊断： 轻度  中度  重度

病区类型： 饮水型  燃煤污染型  饮茶型

4.患者其他要说明的情况：

4.1 治疗机构：

4.2 治疗情况：

填表说明：1.本表由社区医生依据地方病病人有关信息填写；  
2.编号前3位为村代码，后5位为5位数自然编号；  
3.地方病患者其他情况可在“患者其他要说明的情况”中填写。



表 2 地方病患者随访服务记录表

区县：      乡镇：      姓名：      编号 □□□- -□□□□□

随访次数：		第 次	第 次	第 次	第 次	
随访时间： 年 月 日						
治疗月序： 第 月						
督导人员：1 医生 2 家属						
3 自服药 4 其他						
随访方式：1 门诊 2 家庭 3 电话						
体检结果	常规检查	血压：收缩压/舒张压				
		体重：KG				
		血常规： 异常项				
		肝功： 异常项				
		(至少一年一次)				
		肾功： 异常项				
		(至少一年一次)				
	氟骨症	X 线检查：异常项 (前臂〔包括肘关节〕、小腿〔包括膝关节〕、骨盆正位 X 线片，手术病人加照手术部位，一年一次)				



## 重庆市卫生健康委员会行政规范性文件

	克汀病或 二度甲肿 病人	甲状腺 B 超：异常项				
	克山病人	心电图：异常项 (一季度一次)				
		心脏超声：异常项 (至少半年一次)				
		血生化：异常项 (一年一次)				
		腹部彩超：异常项 (至少一年一次)				
		X 线检查：异常项(后 前位 2 米距离胸部正 位，至少半年一次)				
		其他(注明)				
	用药	药品剂型：				
1 固定剂量复合制剂；2 散装药； 3 板式组合药；4 注射剂。						
用法：						
漏服药次数：						
药物不良反应：1 无 2 有			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
不良反应名称_____			_____	_____	_____	_____
并发症：1 无 2 有			<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
并发症名称_____			_____	_____	_____	_____
转诊：						
处理意见：						
下次随访时间：年 月 日						
随访医生签名						



## 重庆市卫生健康委员会行政规范性文件

停止治疗及时间	1 出现停止治疗时间： 年 月 日
	2 停止治疗原因：完成疗程 <input type="checkbox"/> 死亡 <input type="checkbox"/> 丢失 <input type="checkbox"/> 转入耐多药治疗 <input type="checkbox"/>
全程管理情况	应访视患者_____次，实际访视_____次；
	患者在疗程中，应服药_____次，实际服药_____次，服药率_____%
	评估医生签名：_____

填表说明：

- 1.本表为地方病患者在接受随访服务时由医生填写。
- 2.编号前3位为村代码，后5位为5位数自然编号；
- 3.漏服药次数：上次随访至本次随访期间漏服药次数。
- 4.药物不良反应：如果患者服药有明显的药物不良反应，具体描述何种不良反应或症状。
- 5.转诊：转诊的医疗机构及科室类别，如××市人民医院××科，并在原因一栏写明转诊原因。转诊2周后，对患者进行随访，并记录随访结果。
- 6.处理：根据患者服药情况，对患者督导服药进行分类干预。
- 7.下次随访日期：根据患者此次随访分类，确定下次随访日期，并告知患者。克山病人首次随访从治疗后三个月开始，间隔三个月随访一次。每次随访后，告知患者下次随访日期。
- 8.全程服药管理情况：地方病患者治疗结案时填写。
- 9.氟骨症手术病人随访及体检由区县定点医院承担。

表 3 年度地方病签约管理台账

\_\_\_\_ 县 \_\_\_\_ 乡（镇）

病 种	现症患者人数				纳入管理 人数	管理率%	规范管理 人数	规范管理 率%
	总数	轻度	中度	重度				
氟骨症								
克山病	总数	慢型		潜 在 型				

填表日期：

填表人：

## 附件 2

# 重庆市地方病患者治疗管理办法

根据《地方病防治专项三年攻坚行动方案（2018—2020年）的通知》（国卫疾控发〔2018〕47号）的文件要求，按照《国家卫生健康委办公厅关于印发地方病患者管理服务规范和治疗管理办法的通知》（国卫办疾控函〔2019〕873号）原则，对有治疗意愿且符合治疗条件的氟骨症和克山病患者进行救治，为保证患者治疗项目的顺利开展，制定本办法。

### 一、工作目标

将氟骨症和克山病患者纳入慢性病管理，在尊重患者意愿的基础上，应治尽治，提高患者生存质量。

### 二、工作原则

（一）统一管理。患者治疗项目工作实行以市级为主的统一管理。市卫生健康委员会负责治疗项目工作的组织实施。

（二）定点救治，分级诊疗。按照分级诊疗原则，市级和区县级要设立市、县二级患者救治协议定点医院。

（三）加强患者的社区管理。将氟骨症和克山病患者纳入慢性病患者健康管理。



(四) 药物治疗为主，手术治疗为辅，严格执行知情同意原则。氟骨症主要采用缓解症状、改善关节功能的药物进行治疗。对经过筛查且符合手术指征的患者，根据个人意愿开展手术治疗。克山病主要采取药物治疗方法，改善患者心脏功能。

### 三、工作实施方案

(一) 设立定点医院。市级和区县级要按照保证医疗质量和医疗安全、方便群众、管理规范的原则，遴选 1-2 所专项救治协议定点医院。各级协议定点医院要成立氟骨症和克山病专项救治专家组和管理办公室，指定专人负责管理。

(二) 组织宣传动员。各病区县要广泛宣传氟骨症和克山病专项救治救助工作的相关政策，引导群众按照有关规定积极参与配合专项救治救助工作，基层医疗卫生机构要有组织、有计划动员每一位患者到定点医院接受检查并进一步明确诊断。通过深入宣传，努力提高病区群众的知晓率。各病区县要注重宣传专项治疗工作的进展和成效，在全社会营造良好的舆论氛围。

(三) 开展救治工作。在病人自愿、知情、同意的基础上开展救治工作，并签订治疗知情同意书（见附录 1、附录 2）。克山病采取药物治疗，氟骨症根据患者治疗意愿采取药物治疗和手术治疗，由区县卫生健康委员会按病种分别统计治疗患者数量后上报市卫生健康委。



克山病与氟骨症病人药物治疗由县级定点医院制定治疗方案，基层医疗卫生机构负责具体实施及管理。氟骨症病人手术治疗可由县级定点医院提交治疗方案，经市级专家组审核后自行实施；也可转诊到市级定点医院治疗，费用由当地卫生健康行政部门与市级定点医院结算。必要时，市级临床专家组成员应对县级定点医院手术治疗过程进行技术指导。对于确需转诊的患者，必须经县级专家组评估后，进行转诊，跟踪管理。转诊时应当明确书面告知市级协议定点医院该患者为氟骨症或克山病专项救治患者。

出院患者纳入基层医疗卫生机构慢性病管理台账。基层医疗卫生机构要对出院患者进行随访，督促落实患者治疗措施。

（四）治疗经费的使用。克山病和氟骨症患者治疗补助原则上克山病为 5000 元/例，氟骨症药物治疗患者为 500 元/例，手术治疗患者为 15000 元/例。每个患者每年原则上只能享受一次治疗补助，自费部分则患者自行承担。

### （五） 经费管理。

1. 各级卫生健康行政部门要加强对经费的管理和审核，专款专用。经费使用要严格执行补助范围和标准，实际治疗费用在补助标准以内的，实报实销，超过补助标准的部分由患者自己负



担。若因治疗方案不合理导致治疗费用超高的，超高部分由协议定点医院承担，已报账的，应当予以扣回，不得转嫁给患者。

2.对基层医疗卫生机构承担的健康管理服务工作，根据工作数量、工作质量和满意度绩效评价后予以相应的补助。

3.各级卫生健康行政部门要设定举报电话，接受广泛的社会监督。

### （六）资料管理。

1.将氟骨症和克山病患者纳入慢性病患者健康管理，建档立卡。定期进行随访评估，了解病情及治疗情况，开展健康教育，进行健康指导等。每年对患者进行健康体检。将建档立卡的氟骨症和克山病患者逐步纳入家庭医生签约服务管理，贫困户患者优先。

2.协议定点医院必须妥善保存住院病人的病案资料（病历、医嘱、包括各项检查结果、病程记录、处方、费用清单等），以备查验。做到一人一档，保证各项数据准确可靠。资料实行专人保管和计算机数据库管理。

3.县疾控中心要及时完成资料收集、整理、统计、分析，并每年将病例治疗情况逐级上报市疾控中心。

## 四、组织管理与质量控制

（一）市卫生健康委负责全市患者治疗项目的组织、领导、



协调、计划任务安排，对实施情况进行监督与检查。各区县卫生健康行政部门负责本辖区治疗管理工作的具体实施及质量控制。

（二）市、县分别成立患者治疗技术指导小组，负责拟订病人治疗方案细则；对疑难病例进行会诊和处理，对定点医院进行评估与确定；技术指导与质量控制；培训业务技术骨干等。

（三）加强信息沟通。各级定点医院、疾控机构及基层医疗卫生机构要建立健全信息共享机制，加强信息沟通，定期交换患者治疗及随访相关信息。

（四）加强考核评估和总结报送。各区县卫生健康部门要建立明查暗访、进村入户与救治对象面对面访问核实、深入定点医院抽查等核查机制（手术救治对象市级抽查比例不少于 20%），了解治疗工作开展情况。发现服务不完善的，要及时采取措施加以改进；发现弄虚作假等违规行为的，必须严格追究责任人和主管领导的责任，并通报批评，情节严重者撤销协议定点医院资格。定期对治疗管理情况进行分析和总结，按年度向上级卫生健康行政部门提交专题报告。

附录：1.氟骨症患者治疗知情同意书

2.克山病患者治疗知情同意书



- 3.重庆市地方性氟骨症病人治疗方案
- 4.重庆市克山病治疗方案

附录 1

氟骨症患者治疗知情同意书

患者姓名	性别	年龄	编号
<p><b>【医患沟通】</b>根据你的临床症状和体征、结合相关检查结果，诊断为氟骨症。该病常有骨关节疼痛，可遍及全身但主要出现在颈、腰部关节和四肢大关节，呈持续性休息痛，可伴有肢体抽搐、麻木，关节晨僵。生活、劳动能力降低或丧失。关节活动受限和肢体运动功能障碍，严重者可引起肢体变形和关节的纤维性强直，甚至出现瘫痪，危及生命。因此建议你进行正规治疗，缓解你的症状、改善关节功能、提高你的生活质量、延长你的寿命。</p> <p>如果你选择放弃治疗，可能会出现病情进行性加重，甚至恶化，影响其他脏器功能，严重者会发生丧失劳动力、瘫痪等。</p>			
<p><b>【诊断分度】</b> 轻度 <input type="checkbox"/>    中度 <input type="checkbox"/>    重度 <input type="checkbox"/></p>			
<p><b>【治疗目的】</b> 缓解症状、改善功能等</p>			
<p><b>【建议治疗方式】</b> 药物治疗 <input type="checkbox"/>    手术治疗 <input type="checkbox"/></p>			
<p><b>【拟行治疗日期】</b>        年    月    日</p>			
<p><b>【治疗方案介绍】</b>        是 <input type="checkbox"/>        否 <input type="checkbox"/></p>			
<p><b>【治疗意愿选择】</b>        同意 <input type="checkbox"/>        放弃 <input type="checkbox"/></p>			
<p><b>【告知放弃治疗可能发生的后果】</b>        是 <input type="checkbox"/>        否 <input type="checkbox"/></p>			
<p>患者知情选择</p>			
<p>医师已经告知我将要进行的治疗方式、此次治疗及治疗后可能发生的并发症和风险、可能存在的其他治疗方法并且解答了我关于此次治疗的相关问题。我愿意接受治疗并同意在治疗中医师可以根据病情对预定的治疗方式做出调整。我并未得到百分之百成功的许诺。</p>			
患者签名：		签署日期： 年 月 日	
<p>如果患者无法签署，请其授权委托人或法定监护人签名：</p>			
与患者关系：		签署日期： 年 月 日	
<p>若不同意治疗，请书写“我拒绝治疗”并签名。</p>			
患者签名：		签署日期： 年 月 日	
经治医师签名：		签署日期： 年 月 日	



附录 2

克山病患者治疗知情同意书

患者姓名	性别	年龄	编号
<p><b>【医患沟通】</b>根据你的临床症状和体征、结合实验室检查结果，临床诊断为克山病。该病常有头晕、乏力、食欲减退、心前区不适、有时伴有恶心、呕吐等。渐出现劳累后心悸、咳嗽、气短、呼吸困难、尿量减少，常有面部、下肢水肿。有的患者夜间阵发性呼吸困难，不能平卧，痰中带血丝，全身水肿等。严重者出现晕厥、休克、猝死。因此建议你进行正规治疗，缓解你的症状、提高你的生活质量、延长你的寿命。</p> <p>如果你选择放弃治疗，可能会出现病情进行性加重，甚至恶化，反复住院、多脏器衰竭，严重者会发生晕厥、抽搐、猝死等风险。</p>			
<b>【治疗目的】</b> 缓解症状、提高生活质量、延长寿命			
<b>【拟行治疗日期】</b> 年    月    日			
<b>【治疗方案介绍】</b> 是 <input type="checkbox"/> 否 <input type="checkbox"/>			
<b>【是否同意治疗】</b> 是 <input type="checkbox"/> 否 <input type="checkbox"/>			
<b>【告知拒绝治疗可能发生的后果】</b> 是 <input type="checkbox"/> 否 <input type="checkbox"/>			
患者知情选择			
<p>医师已经告知我将要进行治疗方式、此次治疗及治疗后可能发生的并发症和风险、可能存在的其他治疗方法并且解答了我关于此次治疗的相关问题。我愿意接受治疗并同意在治疗中医师可以根据病情对预定的治疗方式做出调整。我并未得到百分之百成功的许诺。</p>			
患者签名：_____		签署日期： 年 月 日	
如果患者无法签署，请其授权委托人或法定监护人签名：			
与患者关系：_____			
若不同意治疗，请书写“我拒绝治疗”并签名。			
_____		签署日期： 年 月 日	
患者签名：_____		签署日期： 年 月 日	
经治医师签名：_____		签署日期： 年 月 日	

### 附录 3

## 重庆市地方性氟骨症病人治疗方案

地方性氟中毒严重危害群众健康，影响经济发展，是致贫的重要因素。我市地方性氟中毒包括燃煤污染型和饮水型两种类型，其中燃煤型氟中毒病区广、病情重。氟中毒病区的居民常因摄入过量氟化物而引起以颈、腰和四肢大关节疼痛、肢体运动功能障碍以及骨和关节 X 线征象异常为主要表现的地方性氟骨症。初期仅有一般中毒症状和骨关节疼痛症状，继续发展可出现关节不灵活，运动功能障碍和脊柱、肢体变形体征。严重患者劳动能力降低或丧失，生活不能自理，甚至卧床不起，因病致贫，因病返贫时有发生。

### 一、临床特点

地方性氟中毒是由于长期氟摄入过量引起的一种慢性全身性疾病。其中氟骨症是氟中毒所导致的重要疾病。氟骨症的损害主要表现为腰腿痛、关节僵硬、骨骼变形、下肢弯曲、驼背甚至瘫痪。其 X 线片改变包括骨病变（骨硬化、骨质疏松、骨质密度不均、骨骼变形）、骨周病变（骨间膜钙化、骨周韧带肌腱等软组织钙化）、关节病变（关节边缘骨增生肥大、关节面下囊状骨吸收、关节面硬化、关节间隙狭窄、关节内游离体）。

### 二、准确分度诊断



按照《地方性氟骨症诊断标准》(WS 192-2008)分度诊断。以下将介绍临床及X线诊断及分度方法,两者如有冲突,以X线诊断的分度方法为准。

### (一) 临床诊断及分度

1.轻度:仅有颈,腰和四肢大关节持续性休息疼痛症状(3个以上部位),不受季节、气候变化影响,可伴有肢体抽搐、麻木,关节晨僵,腰部僵硬。

2.中度:除上述骨和关节疼痛症状外,伴有颈、腰、上肢、下肢关节运动功能障碍体征,生活、劳动能力降低。

3.重度:有骨和关节疼痛症状并有严重的颈、腰、上肢及下肢关节活动障碍,肢体变形,生活和劳动能力显著降低或丧失,瘫痪。

### (二) X线诊断及分度

1.轻度:凡有下列征象之一者,可诊断为轻度。

1)骨小梁结构异常,表现为砂砾样或颗粒样骨结构、骨斑。

2)骨小梁变细、稀疏、结构紊乱、模糊,或单纯长骨干骺端硬化带并有前臂、小腿骨周软组织轻微骨化。

3)桡骨嵴增大,边缘硬化,表面粗糙。

4)前臂或小腿骨间膜钙化呈幼芽破土征。

2.中度:凡有下列征象之一者,可诊断为中度。



1) 骨小梁结构明显异常，表现为粗密、细密、粗布状骨小梁或骨小梁部分融合。

2) 普遍性骨质疏松并有前臂或小腿骨间膜骨化。

3) 四肢骨干骺端骨小梁结构明显紊乱、模糊，在旋前圆肌附着处骨皮质松化。

4) 前臂、小腿骨间膜或骨盆等肌腱、韧带附着处明显骨化。

3. 重度：凡有下列征象之一者，可诊断为重度。

1) 多数骨小梁融合呈象牙质样骨质硬化。

2) 明显的骨质疏松或骨质软化并有前臂或小腿骨间膜骨化。

3) 破毯样骨小梁或棉絮样骨结构、皮质骨松化、密度增高伴骨变形。

4) 多个大关节严重退行性改变、畸形并伴有骨周软组织明显骨化。

### (三) 骨和关节 X 线检查的要求

1. 病情普查可拍照前臂正位 X 线片（包括肘关节）。

2. 病情监测或流行病学调查应拍照前臂（包括肘关节）、小腿（包括膝关节）正位 X 线片。

3. 治疗和预防效果评价除拍照前臂、小腿正位 X 线片外，还应加照骨盆正位 X 线片。

## 三、分度治疗

### （一）轻度

非药物及药物治疗为主，手术治疗为辅。主要采用缓解症状、改善功能的药物进行治疗，对经过筛查且符合手术指征的患者，根据个人意愿开展手术治疗。依据关节疼痛及功能障碍程度选择适合的手术方式，必要时采用关节镜手术治疗。

### （二）中度

非药物及药物治疗为主，手术治疗为辅。主要采用缓解症状、改善功能的药物进行治疗。针对此类患者的骨关节破坏以关节镜治疗为主。当受累关节破坏严重/下肢明显畸形，不适于关节镜治疗时，在严格把握手术适应症和禁忌并充分评估风险收益的情况下，根据个人意愿，可以考虑采用关节置换/截骨矫形方式进行治疗。针对此类患者脊柱病变，在规范非手术治疗无效或（和）症状显著加重的情况下，在严格把握手术适应症和禁忌并充分评估风险收益的前提下，根据个人意愿，可采用椎板切除减压/脊柱截骨矫形的方式进行治疗。但在进行上述手术前，相关病例应通过市级专家组讨论，并严格签署知情同意，充分评估患者手术风险与收益。警惕相关手术造成严重的内科合并症或因为其他系统的功能障碍所患者生活质量下降。

### （三）重度

此类患者躯体功能障碍严重，生活和劳动能力显著降低或丧





失，甚至瘫痪。故治疗以缓解疼痛、改善功能、延缓脏器功能衰竭为主。在采用缓解疼痛、辅助脏器功能改善的药物进行治疗的同时，在充分评估患者情况、权衡患者获益与风险的前提下，以改善患者生活质量恢复劳动能力为目的，根据个人意愿可采用关节置换/截骨矫形/椎板切除减压/脊柱截骨矫形等手术方式改善患者相关功能障碍，提高生活质量和活动能力。但在进行上述手术前，相关病例应通过市级专家组讨论，严格签署知情同意，充分评估患者手术风险与收益，密切关注手术相关并发症与不良情况的发生，及时干预，保障生命安全与手术效果。

### 四、治疗方式

#### （一）非药物治疗

##### 1.适用对象

适用于地方性氟骨症患者早中期的因关节/脊柱疼痛及功能障碍治疗，也可作为药物、手术治疗的辅助治疗手段。

##### 2.治疗原则

1) 治疗前明确患者病情并进行风险评估，关注患者潜在内科疾病（神经系统，呼吸循环系统等）。

2) 治疗方式个体化，根据患者个体情况进行指导。

##### 3.治疗方法

1) 自我行为疗法：在关节所允许的活动范围内适量平地行



走和关节活动度的锻炼，避免负重或长时间下蹲、爬陡坡、跑跳及潮湿地面坐卧等不合理运动行为。

2) 针灸、按摩和物理疗法（物理疗法包括热疗、水疗、中药熏蒸、电疗法、蜡疗、超声波、火罐、离子导入疗法等多种理疗方法）。

3) 行动支持：手杖、拐杖、助行器、支具等。

#### 4. 注意事项

1) 孕期、哺乳期妇女应当慎用针灸、电疗等方法。

2) 需准确评估患者关节活动范围及活动能力，参考患者年龄、骨质条件、症状改变等制定具体治疗方案，并定期随访。

3) 患有精神病、传染性疾病及合并严重心、脑血管和肝、肾等原发疾病的患者应合理选用以上治疗方法。

4) 若无效，及时更改治疗方案。

### （二）局部药物治疗

#### 1. 适用对象

局部药物治疗适用于以肘、膝、踝等部位疼痛和功能障碍为主要表现的地方性氟骨症患者，或（和）轻度经非药物保守治疗无效的患者。

#### 2. 治疗原则

1) 治疗前明确病史、过敏史等情况，对病情及全身情况进

行评估。

2) 用药目的：改善病情，缓解症状，延缓病情进展速度。

### 3. 治疗药物

局部药物治疗可选用各种非甾体类抗炎镇痛药（NSAIDs）外用制剂，如：乳胶剂、膏剂、贴剂以及中药外用制剂等。

### 4. 注意事项

1) 慎用含肾上腺糖皮质激素药物。

2) 外用贴剂对局部皮肤破损、感染及过敏者禁用。

3) 若无效或有不良反应，及时更改治疗方案。

## （三）口服药物治疗

### 1. 适用对象

口服药物治疗适用于因关节/脊柱病变引起疼痛且症状较重，功能障碍明显的患者。

### 2. 用药原则

1) 用药前进行风险评估，关注与用药相关的患者潜在内科疾病情况（心、脑、胃肠、肝、肾等）。

2) 用药剂量个体化，规范化，根据患者个体情况从最低有效剂量开始使用。

3) 不能同时使用两种或两种以上的非甾体类抗炎镇痛药，注意同一类药可能有多个商品名，避免重复用的药。

4) 用药 3 个月内定期检查血常规、大便常规、肝功能、肾功能。

5) 中医治疗应当辨证分型。

### 3. 治疗药物

1) 常用药物分为抗炎镇痛类、软骨营养类、维生素类等，慎用肾上腺糖皮质激素类药物。

2) 消炎镇痛药物：双氯酚酸钠、布洛芬、蔡普生、对乙酰氨基酚、塞来昔布、依托考昔、美洛昔康等。

3) 软骨保护剂：盐酸（硫酸）氨基葡萄糖，硫酸软骨素。

4) 钙/硒补充制剂，多元维生素片（21 种）等辅助治疗药物。

### 4. 注意事项。

1) 非甾体类消炎镇痛药应与食物同时服用或餐后服用，避免两种以上同类药物同时使用，用温水送服。

2) 按疗程用药期间不宜饮酒、吸烟。

3) 出现疑似不良反应时应当立即停药。

4) 易发生胃肠道不良反应患者服用非甾体类消炎镇痛药时应加用组胺 H<sub>2</sub> 受体拮抗剂（如雷尼替丁，西咪替丁等）或质子泵抑制剂（如奥美拉唑等），高度重视消化道症状。

5) 对心脑血管疾病高危患者，应当综合考虑疗效和安全性因素，慎用非甾体类抗炎镇痛药。

6) 既往同一药物过敏史，应避免再次使用该药物及其类似药物；既往磺胺过敏史患者，应当避免使用塞来昔布。

7) 使用非甾体类抗炎镇痛药 2 周后效果不明显者，可更换其他非甾体类抗炎镇痛药。

8) 一般连续使用非甾体类抗炎镇痛药不宜超过 4-6 周，如需继续治疗，应当停药；2 周后再根据病情决定是否继续使用。

#### (四) 关节腔注射透明质酸治疗

##### 1. 适用对象

以膝关节疼痛为主要症状，按 X 线 Kellgren-lawrance 分级为 I-III 级的地方性氟骨症患者，且全身及局部皮肤无感染病损。

##### 2. 治疗原则

1) 适应于地方性氟骨症膝关节疼痛且口服药物镇痛效果不显著者；膝关节 Kellgren-Lawrance 分级为 I-III 级者；地方性氟骨症家庭贫困者优先。

2) 本治疗方法对下述患者和情况禁忌：对治疗药物和/或蛋白过敏的患者；关节融合、畸形、软骨破坏严重的患者；合并其他严重疾病或感染性疾病的患者；下肢内外翻畸形严重或下肢力线显著偏差者；关节腔内有游离体者；关节腔不明原因积液；孕妇及哺乳期妇女、儿童；肝功能障碍者或有肝功能障碍病史者；晕针者。



### 3. 治疗方法

单侧膝关节每次注射玻璃酸的 2.0- 2.5ml，每周 1 次，连续注射 3 - 5 次为 1 个疗程。每年可进行 1 - 2 个疗程。

### 4. 注意事项

- 1) 关节腔注射操作过程注意严格无菌，防止关节内感染。
- 2) 按疗程用药，关节出现肿痛需明确原因。
- 3) 出现疑似不良反应时应当立即停药。

## (五) 关节镜治疗

### 1. 适用对象

适用于膝关节疼痛，经系统性非手术治疗无效或存在机械性症状的患者。经 MRI 确诊关节内有游离体或反复出现关节绞锁症状而没有明显的关节畸形和不稳，关节力线基本正常（内外翻畸形轻），关节间隙无明显狭窄，按 X 线 Kellgren-Lawrance 分级为 I-III 级的地方性氟骨症患者。

### 2. 治疗原则

- 1) 充分、彻底探查关节腔；
- 2) 清除关节内游离体及骨赘；
- 3) 切除滑膜并修整软骨；
- 4) 提供软骨再生的有利环境；
- 5) 必要的术后处理和康复。



### 3. 治疗方法

术前标准的正侧位 X 片，术前建议行关节 MRI 明确关节腔内是否存在游离体及其游离体数量和位置。常规麻醉和体位下行关节腔镜手术。(1) 关节镜探查，清除关节内游离体；(2) 切除半月板撕裂区域或不稳定半月板病灶；(3) 清除导致撞击和影响活动的骨赘（髁间窝和髌骨上下极等部位）；(4) 处理不稳定的软骨缺损并修整关节软骨；(5) 切除病变的滑膜；(6) 利用微骨折技术促进软骨缺损处软骨再生。

### 4. 注意事项

下列情况的患者禁用或慎用：关节严重变形，关节软骨剥脱严重，软骨下骨塌陷明显或存在关节半脱位，关节不稳定，关节力线明显异常，关节间隙明显狭窄，关节僵硬，易发生误伤及器械意外者；全身及关节内外感染，败血症、凝血机制异常者；高龄患者；心肺等系统性疾病脏器功能差，不能耐受手术及麻醉者；患有其他全身系统疾病，代谢异常明显异常未获得有效控制的患者。

## （六）关节置换

### 1. 适用对象

人工关节置换适用于髋、膝关节软骨及软骨下骨明显异常所导致的严重疼痛，明显影响生活质量和劳动能力，X 片

Kellgren-Lawrance 分级 IV 级，Womac 评分大于 48 分，经各种治疗方法医治无效的地方性氟骨症患者。

## 2. 治疗原则

- 1) 以缓解疼痛，改善功能为目的。
- 2) 需权衡患者获益与风险。
- 3) 适用于关节破坏处于终末期的患者。

## 3. 治疗方法

- 1) 完善术前准备，充分评估患者。
- 2) 根据患者情况进行个体化手术方案设计，依据标准化手术方式进行。
- 3) 术后进行正规康复和功能锻炼。

## 4. 注意事项

- 1) 膝关节置换不适用膝关节周围或全身存在活动性感染病灶；膝关节肌肉瘫痪或神经关节病变；周围软组织覆盖不良；明显的韧带功能不全或者伸膝装置功能不全的患者。髋关节置换不适用：患者体内存在活动性感染灶；神经性关节疾病；髋关节外展肌力丧失或不足 4 级的患者。
- 2) 全身及关节内外感染、败血症、凝血机制异常者；高龄患者；心肺等系统性疾病脏器功能差，不能耐受手术及麻醉者；患有其他全身系统疾病，代谢异常明显异常未获得有效





控制的患者不宜施行相关手术。

3) 须在具有此类手术资质的医院施行。

### (七) 椎板切除减压/脊柱截骨矫形

#### 1. 适用对象

椎板切除减压、脊柱截骨矫形适用于椎间孔、椎管狭窄症、脊柱侧弯、脊柱僵硬所导致的感觉异常、疼痛加剧、肢体活动受限、大小便失禁、急性椎管梗阻和截瘫、明显影响生活质量和劳动能力患者；CT 检查提示椎管中央前后径：颈椎 $<10\text{mm}$ ，腰椎椎管 $<10\text{mm}$ （绝对狭窄），腰椎椎弓根间径 $<16\text{mm}$ ，腰椎椎管横断面积 $<1.45\text{cm}^2$ ，侧隐窝前后径 $<2\text{mm}$ ；脊柱侧弯 Cobb 角 $>50^\circ$ 的经各种治疗方法医治无效的地方性氟骨症患者。

#### 2. 治疗原则

1) 以缓解疼痛、解除压迫、纠正畸形、改善功能为目的。

2) 需权衡患者获益与风险。

3) 适用于临床症状重、严重影响生活、规范保守治疗无效患者。

#### 3. 治疗方法

1) 完善术前准备，充分评估患者。

2) 根据患者病情进行个体化设计，依据标准化手术方式进行。



3) 术后正规康复和功能锻炼。

#### 4. 注意事项

1) 不适用于完全性脊髓损伤引起的瘫痪，手术区皮肤破损的患者。

2) 全身及局部感染，败血症、凝血机制异常；重要脏器功能异常及全身系统疾病控制不佳；不能耐受手术及麻醉的患者不宜施行。

3) 须在具有此类手术资质的医院施行。

### (八) 截骨矫形手术

#### 1. 适用对象

截骨矫形适用于下肢严重畸形，下肢力线明显异常（ $15^\circ$ ），双下肢不等长（ $>3\text{cm}$ ）而严重影响生活的地方性氟骨症患者。

#### 2. 治疗原则

1) 以纠正下肢畸形，改善下肢力线，减少双下肢长度差异，改善功能为目的；

2) 需权衡患者获益与风险。

3) 适用于临床症状重，严重影响生活患者。

#### 3. 治疗方法

1) 完善术前准备，充分评估患者。

2) 依据患者个体化情况进行术前设计，标准化手术方式进



行。

3) 术后康复和功能锻炼。

#### 4. 注意事项

1) 不适用于关节破坏严重，骨质破坏严重，软组织情况不佳，感染性疾病及运动神经元疾病的患者。

2) 全身及局部感染，败血症、凝血机制异常；重要脏器功能异常及全身系统疾病控制不佳；不能耐受手术及麻醉的患者不宜施行。

3) 须在具有此类手术资质的医院施行。

### 五、分级治疗

#### (一) 基层医疗卫生机构职责

1. 为患者建档立卡，定期进行随访评估，了解病情的治疗情况。

2. 针对患者开展健康教育，进行健康指导。

3. 向区县医院汇报病情随访监测结果。

#### (二) 区县定点医院职责

1. 对基层医疗卫生机构工作进行监督指导，接受基层医院转诊。完成疾病诊断、鉴别诊断。

2. 制定非药物/药物治疗方案，合理检查，合理用药，确保患者得到及时有效的治疗。

3.细化出院医嘱，制定科学的跟踪治疗方案，并完成与属地基层医疗卫生机构的转交工作。

4.县级专家组评估手术指征与风险，就疑难危重病例向市专家组汇报并协助设计治疗方案，根据市专家组意见进行进一步诊治或向市定点医院转诊。

### （三）市级定点医院职责

1.协作完成疑难危重病例的诊断治疗。

2.监督县级医院非手术治疗方案的设计与实施情况；指导县级医院手术方案设计，监督手术质量。

3.接收转诊患者，评估手术指征，执行手术治疗，制定手术康复及随访方案。

## 六、治疗流程



## 附录 4

# 重庆市克山病患者诊疗方案

重庆市是克山病历史重病区，于 1962 年发现首例克山病病例，之后多次发生克山病爆发流行，60 年代克山病总病死率超过 70%。随着防治措施的不断加强，重庆市地方病防治“十二五”规划终期评估中，全部病区县达到国家消除克山病标准。目前，全市有现症慢型克山病病人 39 例，潜在型克山病病人 2 例。

为扎实推进健康中国战略，切实做好克山病的“防”与“治”工作。根据国家《地方病防治专项三年攻坚行动方案（2018-2020 年）》中关于“做好现症地方病病人确诊病例治疗和社区管理”及国家卫生健康委办公厅《关于印发地方病患者管理服务规范和治疗管理办法的通知》的相关要求，对重庆市有治疗意愿且符合治疗条件的克山病患者进行有效救治，特制订本方案。

### 一、病理改变

克山病的病变主要累及心肌，表现为严重的变性、坏死、修复等改变。骨骼肌也可受累，但病变程度轻。全身其他器官也有不同程度的病变，多继发于急慢性心功能不全。

#### （一）心脏病理改变

## 1. 肉眼观察

### (1) 心脏大小

心脏扩大，除极少数病程较短的急型或没有心功能障碍的潜在型外，心脏均有不同程度的扩大，大者可达正常心脏的2~3倍以上，尤以慢型为重。儿童慢型克山病心脏扩大更为显著，严重者甚至引起心前区隆起，胸廓变形。

### (2) 心室壁

心室壁一般不增厚，甚至变薄。心室壁切面可见境界清楚的多数病灶。心肌内病灶有三类：①心肌切面呈灰黄色，乏光泽，不凹陷，质地较软，松弛，呈片状或斑块状，是以坏死为主的病例。②心肌切面呈暗灰色、稍凹陷，有微透明感。③心肌切面呈灰白色、凹陷、质较硬实，呈不整齐的片块状或树枝状，这属于较陈旧的瘢痕。

### (3) 心内膜

心内膜可见斑块状增厚，易见附壁血栓。急型、亚急型克山病心内膜的肉眼观察通常无明显改变。病程较长，心腔扩张明显者，左室内膜可见轻度弥漫性增厚，发白。慢型病例左室内膜易见白色斑块状增厚，系附壁血栓机化覆盖内膜表面，各型病例均可见附壁血栓。其好发部位为左室肉柱间及左、右心耳内。

### (4) 心外膜



部分病例心外膜有局限性或弥漫性的心包粘连，紧贴外膜有一狭窄的带状坏死区，心外膜有少量纤维素渗出及增生的肉芽组织。

## 2. 镜下观察

### (1) 心肌实质变性

①颗粒变性:心肌纤维肿胀，横纹模糊不清，原纤维断续，其间出现多数微细颗粒，病变严重时，肌纤维内出现排列较整齐的肌原纤维收缩带，心肌收缩带宽窄不一，肌原纤维断裂，呈粗糙的颗粒状结构，可发展为心肌凝固性坏死。②水泡变性:肌纤维略显肿胀，胞浆淡染可见许多细小境界模糊的小空泡，肌原纤维隐约可辨。原纤维稀疏，空泡互相融合，胞核肿大，核仁明显，染色质周边化，呈空泡状，病变逐渐加重后，可发展为肌溶解坏死。③脂肪变性:病变轻时，脂滴细小，排列整齐，严重时脂滴粗大，原纤维及横纹不清。脂滴多呈灶状分布，且与局部心肌损伤严重程度相平行。在半超薄切片中，可见钼酸染色的脂滴整齐的出现于肌原纤维间。脂滴大小不等，直径为 0.5~4 μm，严重心肌脂肪变性多见于急型病例。

### (2) 心肌坏死

心肌坏死分为凝固性和液化性肌溶解两种基本类型，共同点是心肌纤维坏死，间质保存，炎症属于继发性吸收，修复性反应。



心肌坏死多呈灶状分布，病灶之间相隔有正常心肌组织。心肌坏死灶的形态可为点状、粟粒状、融合成斑片状或梗死样坏死。以多发性粟状心肌坏死灶为基本形式，病灶大小相仿，数目众多，弥散分布于心肌全层，是区别于其他心肌坏死灶的突出所见。

### （3）炎性反应

与心肌坏死相伴随，可见程度不等的间质炎反应。在早期变性坏死阶段，炎性反应不明显。坏死严重时，局部可查出一定数量的淋巴细胞。急剧坏死时，坏死肌纤维周围可见较多中性粒细胞、淋巴细胞、单核细胞一过性浸润。

克山病心外膜及内膜的炎症反应轻微，较局限，主要是小灶状淋巴及单核细胞浸润。

### （4）修复及再生

克山病心肌坏死灶的修复主要为局部网状纤维增生形成的大小不等的瘢痕所替代，通常不形成广泛的间质纤维化。在灶状瘢痕之间，常保留较为正常的心肌，有时可见十分纤细的胶原纤维束交织成细小的网眼，网罗着每个肌纤维。晚期坏死灶及早期结疤附近常有再生心肌细胞。

### （5）心肌传导系统改变

克山病病变常累及室中隔，特别是心内膜下心肌，传导系统亦可受累。病变传导系统的实质细胞以变性、坏死及纤维化为主。





## （二）其他组织脏器病理改变

### 1.横纹肌

部分克山病病例横纹肌亦可发生和心肌相类似的病变，但程度极轻，肉眼观无明显改变。镜下可见单个或小肌群肌纤维的变性、坏死，继以炎细胞浸润、吞噬和吸收，肌膜细胞增生和肌纤维的再生及修复过程。

### 2.肺

一般有不同程度的急性或慢性肺淤血。部分病例兼有水肿、漏出性出血，少数病例有新鲜或陈旧梗死。

### 3.肝

近半数慢型病例有不同程度肝淤血性纤维化，其中少数病例发展为淤血性肝硬化。急型持续性心源性休克，低血压常引起小叶中心性梗死样坏死，其病变程度与休克严重程度和时间呈正相关。

### 4.其他

其他脏器病理改变主要是继发于心脏功能衰竭及附壁血栓形成栓塞而形成。

## 二、临床特点

### （一）临床表现

#### 1.急型克山病



发病前患者多有全身不适、四肢酸软、头晕、心难受等。儿童常表现精神不振、烦躁哭闹、阵发性腹痛、烦渴喜饮等。发病时主要临床表现为急性循环衰竭（心源性休克），恶心、呕吐、咳嗽、气喘、烦渴思饮，呕吐呈喷射状，频繁剧烈。严重者突发呼吸困难，甚至突然发生晕厥、抽搐等。患者的神志一般处于清醒状态。三个月不能治愈即转为慢型。

### 2. 亚急型克山病

早期有咳嗽、气促、精神不振、嗜睡或哭闹，食欲减退，烦渴喜饮，阵发性腹痛，恶心、呕吐、腹胀、腹泻较为多见。约经1周后，发生全心衰竭，症状迅速恶化，咳嗽、心悸、呼吸困难等症状加重，并出现眼睑、面部或/和下肢水肿等。有的患者以脑栓塞病变就诊或在病情进展期发生脑栓塞，除上述症状外具有栓塞改变，如口眼歪斜，一侧肢体活动受限，感觉功能障碍等。

### 3. 慢型克山病

起病隐匿，多数患者不能描述确切的发病时间，称自然慢型。在克山病高发年大部分患者是由其他各型演变而成。患者常有头晕、乏力、食欲减退、心前区不适、有时伴有恶心、呕吐等。渐出现劳累后心悸、咳嗽、气短、呼吸困难、尿量减少，常有面部、下肢水肿。有的患者夜间阵发性呼吸困难，不能平卧，痰中带血丝，全身水肿，此类患者心脏重度增大，顽固性心力衰竭，往往



在短期内死亡。慢型克山病病程中，如出现急性发作的症状体征时，即称为慢型急性发作期。

#### 4.潜在型克山病

本型因心肌病变较轻，范围较小，心脏的代偿功能尚好，一般不出现明显的自觉症状，多能参加正常体力劳动，患者常在普查或查体发现心脏增大或心电图异常。部分患者由其他各型病人经治疗后转化为潜在型。少数患者在劳累后头晕、心悸、恶心不适，休息后即可消失。

### （二）实验室检查

#### 1.心电图

克山病可见多种异常心电图，主要表现为心肌损伤、心律失常和房室肥大 3 个方面，各型也有不同的特点。动态心电图可记录 24h 心电图变化，对心律失常监测有重要价值，可发现猝死的原因。主要异常心电图改变有心肌损伤、心律失常、房室肥大。各型克山病心电图特点如下。

#### （1）急型克山病

急型早期多有 QT 间期延长，QRS 波群低电压、传导阻滞。重症可出现 S—T 段抬高呈单相曲线，或出现类似心肌梗死样心电图改变，QRS 波形呈 QR 或 Qr 波形，可同时伴有心律失常，最常见的是室早和房室传导阻滞。



### （2）亚急型克山病

常见窦性心动过速，QRT 波群低电压、ST—T 改变、房室传导阻滞、右束支传导阻滞、室早，S—T 段抬高呈单向曲线以及坏死性 Q 波亦见。在发病早期各种异常心电图有易变、突变的特点。

### （3）慢型克山病

此型患者几乎百分之百的都有心电图改变，可见各种改变，往往几种异常并存。最常见的是室早、ST—T 改变、右束支传导阻滞，房早、房室传导阻滞、房颤、左房肥大也常见。常规心电图室早的检出率为 40~63.2%，ST—T 改变的检出率为 61~79%。慢型克山病伴有室早（频发多源、成对、室速）ST—T 改变、房颤、完全性右束支传导阻滞，预后差，生存期短，尤其是几种异常并存时。

### （4）潜在型克山病

主要见于室早、完全性右束支传导阻滞或/和 ST—T 改变，但较其他各型检出率低。

## 2.X 线检查

X 线检查主要表现为心脏增大，波动减弱，肺淤血或肺水肿。各型克山病特点如下。

### （1）急型克山病



心脏呈轻度增大多见，早期可稍大，心脏多呈烧瓶状，搏动减弱，双肺以间质和肺泡水肿多见。

### （2）亚急型克山病

多数心脏为中度或重度增大，少数轻度，个别早期可不大，心脏外形以普大型多见，根据 2261 例统计，普大型占 79.9%。双肺有不同程度淤血，间质水肿，少数合并肺水肿或肺动脉高压表现。

### （3）慢型克山病

均有心脏增大，以重度增大多见，心脏外形多呈普大型，肺动脉段突出，肺部淤血明显。

### （4）潜在型克山病

心脏不大或稍大，其他多无异常。

## 3.心脏超声检查

克山病的主要心脏超声改变是房室腔径增大，运动幅度减弱，射血分值降低。房室腔径增大程度依次为慢型 > 亚急型 > 急型 > 潜在型。心脏超声表现：

（1）左室、左房、右室内径增大，右房内径增大较少见，左室增大的检出率最高，其次为左房、右室。

（2）主动脉、室间隔和左室后壁搏动幅度降低，M 型心脏超声显示二尖瓣前叶运动幅度降低，左室流出道增宽，呈小菱形。

(3) 室间隔和左室后壁厚度可正常或变薄，心脏明显增大者以变薄多见，尤其是心尖部，室壁可呈节段性运动性障碍。

(4) 心脏功能降低，二尖瓣血流频谱 A 峰大于 E 峰，射血分数 (EF%) 和心肌缩短率 (FS%) 变小。

#### 4. 血液和尿液检查

##### (1) 血清心肌酶变化

急型、亚急型血清谷草转氨酶 (SGOT) 肌酸磷酸激酶 (CPK) 和其同工酶、乳酸脱氢酶 (LDH) 及其同工酶的活性可有不同程度的升高。多在发病后数小时升高，1~3 天达高峰，1~2 周后渐恢复正常。慢型急发血清心肌酶活性也有不同程度的升高。潜在型酶活性无变化。亚急型克山病恢复期出现心肌酶活性升高，表示心肌有新的损伤。

##### (2) 其他血液检查

红细胞计数和血红蛋白无明显改变，急型、亚急型患者有的白细胞总数和粒细胞数增多，慢型患者常有不同程度的贫血，细胞沉降率增快。血清蛋白分析，慢型患者有白蛋白偏低，球蛋白增高。

#### 5. 尿常规检查

尿常规检查一般无特殊变化，慢型患者可有蛋白尿。

### 三、诊断

(一) 诊断标准。

1. 诊断原则。

在克山病病区连续生活六个月以上，具有克山病发病的时间、人群特点（见《克山病诊断 WS/T210-2011》附录 A）。具有心肌病或心功能不全的临床表现，或心肌组织具有克山病的病理解剖改变，能排除其他心脏疾病，尤其是心肌疾病者。

2. 诊断。

符合克山病诊断原则，具备（1）~（3）中的任何一条，并同时符合（4）~（8）中任何一条或其中一项表现，可诊断为克山病。

（1）心脏增大。

（2）急性或慢性心功能不全的症状和体征。

（3）快速或缓慢性心律失常。

（4）心电图改变：

a. 房室传导阻滞；

b. 束支传导阻滞（不完全右束支传导阻滞除外）；

c. T 波和（或）ST 段改变；

d. Q-T 间期明显延长；

e. 多发或多源性室性期前收缩；

f. 阵发性室性或室上性心动过速；



g. 心房颤动或心房扑动；

h. P 波异常（左、右房增大或两房负荷增大）。

（5）胸部 X 线改变：各型克山病的异常判定符合《克山病诊断 WS/T210-2011》附录 B 中 1 项即为异常。

（6）超声心动图改变：符合《克山病诊断 WS/T210-2011》附录 C 中 1 项即为异常。

（7）心肌损伤标志物检查：

a. 血清心肌肌钙蛋白 I 或 T 升高；

b. 血清心肌酶肌酸激酶同工酶（CK-MB）含量增高；

c. 脑钠肽（BNP）和 N 端前脑钠肽（NT-proBNP）含量增高。

（8）病理解剖改变：心肌活检或移植手术置换下的心脏主要病变为变性、坏死及其后的修复和重构，见《克山病诊断 WS/T210-2011》附录 D。

（二）分型。

1. 急型。

发病急骤，表现为急性心肌坏死所致的急性心功能失代偿症状。此型心肌变性坏死广泛而严重，心肌收缩力明显减弱，但心脏增大或扩张较轻，瘢痕灶少。若具有心源性休克或急性肺水肿者为重症急型克山病。





## 2. 亚急型。

病程进展较缓慢，多在出现症状一周左右发生充血性心力衰竭，有部分病例同时发生心源性休克。多发生于断奶后、学龄前儿童。此型有类似急型的临床发作症状，但心肌变性和坏死不如急型严重和广泛，心脏增重和扩张较明显，散在的瘢痕多见。如自发病日起三个月后未痊愈者，即转为慢型。

## 3. 慢型。

慢型克山病发病缓慢，临床表现为慢性心功能不全，心腔明显扩张，心壁变薄，心肌陈旧性瘢痕较为广泛，此型克山病可由其他类型转变而来或自然缓慢起病，按患者心功能可分为心功能Ⅱ级慢型克山病、心功能Ⅲ级慢型克山病和心功能Ⅳ级慢型克山病；出现急型表现的慢型克山病为慢型克山病急性发作；既往无各型克山病病史，发病缓慢的慢型克山病为自然慢型克山病。

## 4. 潜在型。

此型病变过程隐匿。心脏代偿功能良好，尚未表现出明显心功能不全的临床症状，无心脏增重和扩张，心电图多为室性期前收缩或完全性右束支传导阻滞（RBBB）或 ST-T 改变。

### （三）鉴别诊断。

1. 急型克山病需同急性病毒性心肌炎、急性心肌梗塞、急性胃炎等鉴别。



2.亚急型克山病需同急性病毒性心肌炎、急性或慢性肾小球肾炎或肾病、支气管肺炎、心内膜弹力纤维增生症、心包炎等鉴别。

3.慢型克山病需同扩张型心肌病、缺血性心肌病、围生期心肌病、心包炎、风湿性心脏瓣膜病等鉴别。

4.潜在型克山病需同局灶性心肌炎、非梗阻性肥厚型心肌病、心脏神经官能症等鉴别。

5.各型克山病鉴别诊断基准见《克山病诊断 WS/T210-2011》附录 E。

#### 四、治疗

按《克山病治疗原则与疗效判定标准(WS/T314-2009)》、《临床诊疗指南-心血管内科分册》(中华医学会编著,人民卫生出版社,2009年)、《ACC/AHA 美国成人心力衰竭诊断与治疗指南》(2013 修订版)、《中国心力衰竭诊断和治疗指南 2018》、《欧洲急慢性心力衰竭临床诊疗指南》(2016 修订版)相关原则开展治疗。

##### (一) 治疗对象。

适用于无禁忌症的心功能II-IV级慢型克山病病人、急型克山病病人、亚急型克山病病人和慢型克山病急性发作的患者。

##### (二) 克山病治疗原则。

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。

(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。

(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。

a.吸氧，采用鼻导管或面罩吸氧。

b.尽快采用大剂量维生素 C（VitaminC,VC）疗法，纠正心肌缺血、缺氧，恢复心脏功能，见《克山病治疗原则与疗效判定标准 WS/T 314-2009》附录 A。（注：大剂量 VC 疗法：10%~12.5%VC 注射液 5g~10g，加 25%~50% GS 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 30mg 以上，休克缓解后每日降至 VC 5g，3d~5d 后停药，休克再复发可重复应用。小儿用量：VC 每次 3g~5g 静脉注射，2h~3h 可重复应用，每日剂量可达 15g~20g）。

c.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《克山病治疗原则与疗效判定标准 WS/T 314-2009》附录 A。静注或肌注，氯丙嗪 25mg，异丙嗪 25mg，哌替啶 50mg（小儿各为 0.5mg/kg-10mg/kg，其中 2 岁以下儿童不宜使用哌替啶）；或者选用安定静注，每次 20mg（小儿每次 0.10mg/kg-0.25mg/kg）。

d. 补充血容量，应用血管活性药物。对以上治疗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）急性失代偿性心功能不全。

治疗原则参照急性肺水肿。

## 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。

### （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、 $\beta$ 受体阻滞剂、洋地黄制剂联合应用。

(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) 及脑啡肽酶抑制剂 (ARNI)。

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)  $\beta$ 受体阻滞剂。

适用于心功能II、III级无禁忌症，尤其是心脏舒张功能不全的患者，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/mmHg。

(4) 正性肌力药物。

洋地黄正性肌力药物一般用于心功能II、III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 $\beta$ 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、 $\beta$ 受体阻滞剂联合应用。

#### （5）血管扩张剂。

作为辅助治疗，用于不能耐受 ACEI、ARB 或 $\beta$ 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。

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.克山病慢性心功能不全代偿期。

#### （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。

#### （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(AECI)或血管紧张素II受体拮抗剂(ARB)、 $\beta$ 受体阻滞剂、醛固酮受体拮抗剂等药物治疗。

### (三) 克山病并发症的处理原则。

#### 1. 心律失常。

(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。

(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) 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、 $\beta$ 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；必要时可选用心脏射频消融术；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。

#### 2. 心脏骤停。

按心脏骤停治疗常规处理。

#### 3. 血栓、栓塞。



按血栓、栓塞治疗常规处理。

#### 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。

#### 5.水、电解质紊乱。

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

(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) 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。

#### (四) 疗效判定。

##### 1.克山病急性心功能不全。

(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。

(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。

(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。





详见《克山病治疗原则与疗效判定标准 WS/T314-2009》附录 B。

### 2.克山病慢性心功能不全。

(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。

(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。

(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。

详见《克山病治疗原则与疗效判定标准 WS/T314-2009》附录 C。

(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。

### 3.克山病心律失常。

#### (1) 异位心律。

a.显效：异位心律消失或减少 90%以上。

b.有效：异位心律减少 50%~90%。

c.无效：异位心律减少不足 50%。

#### (2) 心脏传导阻滞。

- a. 显效：心脏传导阻滞消失。
- b. 有效：心脏传导阻滞发生的程度及频率减轻。
- c. 无效：心脏传导阻滞持续存在。

(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。

#### (五) 药物不良反应的处理。

##### 1. 分级。

(1) 轻度：服药初期有轻度头痛、头晕、咳嗽、胃部不适、食欲不振、恶心等。

(2) 中度：除上述反应程度加重外，心率过低（ $< 50$  次/分）或过高（ $> 100$  次/分），收缩压低于  $90\text{mmHg}$ 。

(3) 重度：除前述症状外，出现心功能不全症状加重如水肿，夜间阵发性呼吸困难等。

##### 2. 处理。

(1) 轻度反应者一般不需处理，可继续服药观察。

(2) 中度反应者应当暂停服药，并建议到县级以上医院确认，调整治疗方案。

(3) 重度反应者应当立即停药，必要时送县级以上医院处理。

## 五、督导服药和复查



(一) 督导服药。

药物治疗开始后半个月进行一次调查,登记用药后的反映情况,对有不良反应者按照轻、中、重分级进行相应处理。

(二) 复查。

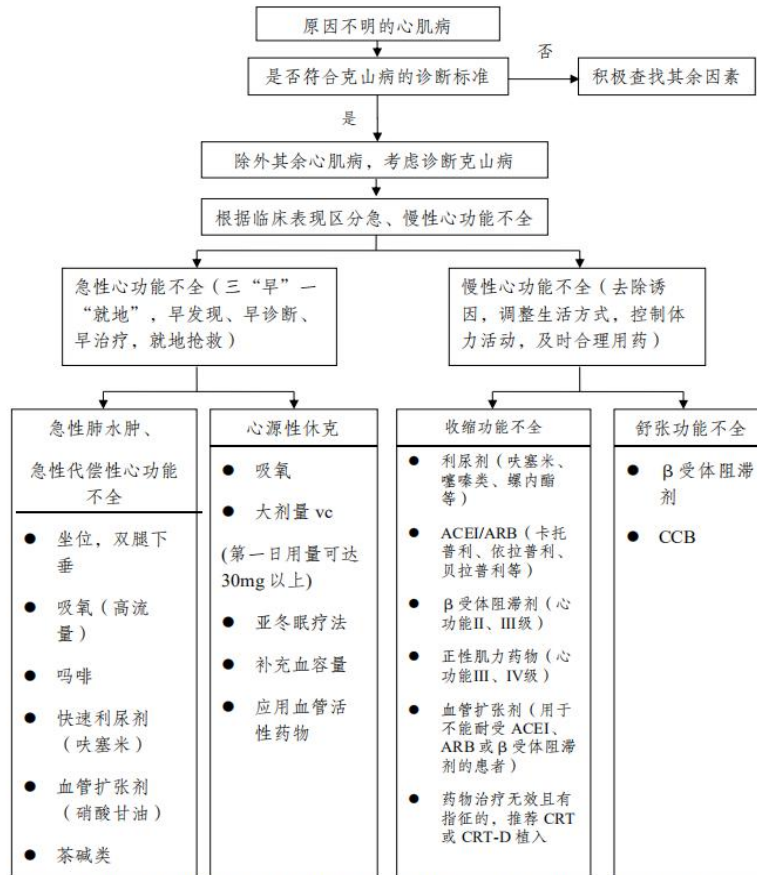
对继续治疗者每3个月进行一次心电图复查和电话随访,每6个月进行一次心脏超声和X线胸片等影像学复查,评价疗效,并确定下一步的治疗方案。病情加重时应当随诊。

## 六、停药条件

凡符合以下条件之一,应当停止服药。

- (一) 达到临床治愈标准者。
- (二) 用药后出现重度不良反应者。
- (三) 治疗无效或病情恶化者。

## 七、诊疗流程



注：1.大剂量VC疗法：10%-12.5%VC注射液 5g-10g，加 25%-50% GS 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30mg以上，休克缓解后每日降至VC 5g，3d-5d后停药，休克再复发可重复应用。  
 小儿用量：VC 每次 3g-5g 静脉注射，2h-3h 可重复应用，每日剂量可达 15g-20g。  
 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-10mg/kg，其中 2 岁以下儿童不宜使用哌替啶）；或者选用安定静注，每次 20mg（小儿每次 0.10mg/kg-0.25mg/kg）。  
 3.用药过程中，密切随访心率、血压情况（具体参照《重庆市克山病患者诊疗方案》）。