

中华人民共和国卫生行业标准

WS/T 210—2011
代替 WS/T 210—2001

克 山 病 诊 断

Diagnosis of Keshan disease

2011-04-26 发布

2011-11-01 实施



中华人民共和国卫生部 发布

前 言

本标准由 GB 17021—1997《克山病诊断标准》和 WS/T 210—2001《克山病病理诊断标准》整合修订而来。自本标准实施之日起,WS/T 210—2001《克山病病理诊断标准》废止。

本标准与 WS/T 210—2001《克山病病理诊断标准》相比主要变化如下:

- 将 GB 17021—1997 整合入本标准中,作为本标准的一部分;
- 将《克山病病理诊断标准》名称修改为《克山病诊断》;
- 删除 GB 17021—1997 附录 B(心脏增大的检查方法与判定基准)中的第 B1 章、第 B2 章,并将第 B3 章调整为本标准中的附录 B(胸部 X 线异常判定基准);删除 GB 17021—1997 的附录 C“心电图的检查方法与判定基准”和附录 D“心肌坏死的诊断与心脏功能不全判定的基准”;
- 增加超声心动图异常判定基准,即附录 C;
- 用克山病分型取代 GB 17021—1997 中的克山病临床分型标准;
- 增加心肌损伤标志物检查。

本标准的附录 A、附录 B、附录 C、附录 D 为规范性附录,附录 E 为资料性附录。

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:中国疾病预防控制中心地方病控制中心、山东省地方病防治研究所、哈尔滨医科大学、西安交通大学附属第二医院。

本标准主要起草人:王铜、相有章、尹新华、牛小麟、金晓明、吴长君、李奇。

本标准所代替标准的历次版本发布情况为:

- GB 17021—1997;
- WS/T 210—2001。

克 山 病 诊 断

1 范围

本标准规定了克山病诊断要点以及分型的技术指标。

本标准适用于克山病的病例诊断。

2 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

2.1

克山病 Keshan disease

一种原因不明的地方性心肌病,主要病理学改变为心肌实质的变性、坏死和瘢痕形成,心脏呈肌源性扩张,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。

3 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。

4 诊断

符合克山病诊断原则,具备 a)~c)中的任何一条,并同时符合 d)~h)中任何一条或其中一项表现,可诊断为克山病:

- a) 心脏增大。
- b) 急性或慢性心功能不全的症状和体征。
- c) 快速或缓慢性心律失常。
- d) 心电图改变:
 - 1) 房室传导阻滞;
 - 2) 束支传导阻滞(不完全右束支传导阻滞除外);
 - 3) T波和(或)ST段改变;
 - 4) Q-T间期明显延长;
 - 5) 多发或多源性室性期前收缩;
 - 6) 阵发性室性或室上性心动过速;
 - 7) 心房颤动或心房扑动;
 - 8) P波异常(左、右房增大或两房负荷增大)。
- e) 胸部X线改变:各型克山病的异常判定符合附录B中1项即为异常。
- f) 超声心动图改变:符合附录C中1项即为异常。
- g) 心肌损伤标志物检查:

- 1) 血清心肌肌钙蛋白 I 或 T 升高;
 - 2) 血清心肌酶肌酸激酶同工酶(CK-MB)含量增高。
- h) 病理解剖改变:尸检心脏或移植手术置换下的心脏主要病变为心肌变性、坏死及其后的修复和重构,见附录 D。

5 分型

5.1 急性

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性克山病。

5.2 亚急性

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性严重和广泛,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愈者,即转为慢性。

5.3 慢性

慢性克山病发病缓慢,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级慢性克山病、心功能Ⅲ级慢性克山病和心功能Ⅳ级慢性克山病;出现急性表现的慢性克山病为慢性克山病急性发作;既往无各型克山病病史,发病缓慢的慢性克山病为自然慢性克山病。

5.4 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。

6 鉴别诊断

- 6.1 急性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。
- 6.2 亚急性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。
- 6.3 慢性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。
- 6.4 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。
- 6.5 各型克山病鉴别诊断基准参见附录 E。

附 录 A
(规范性附录)
克山病的流行病学特点

A.1 地区性

我国的病区分布在从东北到西南的狭长低硒地带,根据历史上有克山病发生的县、乡、村的情况,全国已确定的病区有河北、山西、内蒙古、辽宁、吉林、黑龙江、山东、河南、湖北、重庆、四川、贵州、云南、西藏、陕西、甘肃 16 个省(区、市)。克山病病区均为农村,多为交通不便、经济欠发达的边远地区或山区。

A.2 人群选择性

病例均为病区中的农民或到病区连续生活六个月以上,与病区农民有同样生活方式的非病区居民;发病多见于生育期妇女、断奶后至学龄前(2 岁~7 岁)儿童;可呈家庭多发。

A.3 时间性

急型和慢型急性发作多发于北方地区的冬季(11 月~翌年 3 月),亚急型多发于西南地区(主要分布于云南、四川和重庆)炎热潮湿的夏季(6 月~9 月)。

附录 B
(规范性附录)
胸部 X 线异常判定基准

B.1 急性克山病

- B.1.1 心脏形态呈烧瓶形、主动脉型,少数呈二尖瓣型,有不同程度心肌张力降低。
- B.1.2 约 1/3~2/3 心脏呈轻度增大,中度增大者极少,1/3 病人心脏不大。左、右心室增大为主,左、右心房次之。
- B.1.3 多数心脏搏动减弱。
- B.1.4 双肺有不同程度淤血、间质水肿或合并肺泡水肿。

B.2 亚急性克山病

- B.2.1 心脏形态多呈普大型,其次为中间型和球型,有不同程度心肌张力降低。
- B.2.2 多数病例心脏呈中度或显著增大,部分轻度增大,以左右心室增大为著,左右心房次之,房、室增大左心重于右心;极少数病例在早期或轻症者心脏不大。
- B.2.3 肺动脉段轻凹、平直和轻凸,主动脉结正常或变小,上腔静脉正常或轻度扩张。
- B.2.4 多数心脏搏动减弱,部分搏动正常,少数搏动不规则以及合并有局部搏动消失和反常搏动。
- B.2.5 双肺有不同程度淤血、间质水肿,极少数合并肺泡水肿或肺动脉高压的表现。

B.3 慢性克山病

- B.3.1 心脏形态多呈普大型,部分呈现为主动脉普大型、二尖瓣普大型和中间型。心肌张力不同程度降低,心膈面加宽。
- B.3.2 多数心脏中度或显著增大,极少数心脏轻度增大。表现为各房、室不同程度增大,一般心室扩大重于心房,左心重于右心;极少数病例右房、右室增大明显;肺动脉段轻凹、平直和轻凸,中度突出者较少;主动脉结正常或缩小;上腔静脉、奇静脉不同程度扩张,不扩张者较少;心脏搏动减弱,搏动不规则,少数合并局部运动异常,主要表现为心尖部搏动消失和反常搏动,搏动正常的病例较少。
- B.3.3 心功能Ⅱ级以上者都有不同程度肺淤血、间质水肿,少数合并肺泡水肿和肺动脉高压表现,而心功能Ⅱ级者肺血流分布近于正常。

B.4 潜在型克山病

- B.4.1 心脏形态多近于正常,心肌张力尚好,少数心肌张力较差。
- B.4.2 心脏不大或左心室轻度增大者较多。
- B.4.3 多数病例心脏搏动正常,少数左心室心尖搏动减弱或消失。
- B.4.4 肺血流分布正常。

附 录 C
(规范性附录)
超声心动图异常判定基准

- C.1 心脏各房室腔普遍扩大,以左房、左室为著,左室可呈球形;急性期多见左心室腔扩大,其他心腔变化不甚明显;肺动脉或肺静脉增宽。
- C.2 室壁运动多呈弥漫性减低,由于心肌收缩无力,向心运动明显减低,也可出现节段性室壁运动减低(病变呈局灶性,或形成局部瘢痕)。
- C.3 心脏明显增大者,室间隔及左室后壁厚度变薄;心脏轻度增大者,室间隔及左室后壁厚度基本正常或轻度增厚,室间隔收缩期增厚率 $\leq 30\%$;儿童和少数成人可出现非对称性室间隔肥厚。
- C.4 各瓣膜开放幅度减低,M型见二尖瓣前叶AC、DE幅度减低,E峰至室间隔的距离增大,前后叶仍呈镜像运动,出现“大心腔、小瓣口”改变。
- C.5 收缩功能各项参数指标明显减低,如每搏输出量(SV)、每分输出量(CO)、及射血分数(EF)均降低,其中射血分数值可降低到45%以下。
- C.6 可见心腔内血栓,多见于心尖部,附着在室壁上,呈弱或强回声团块,条形、半圆形或半球形,随心室壁而动。
- C.7 脉冲多普勒可探及各瓣口血流速度减低;彩色多普勒见各瓣口的血流色彩为单一的红色或蓝色,暗淡,分布范围小。
- C.8 多瓣口均可探及返流信号,以二尖瓣、三尖瓣返流为主;以左心室乳头肌功能不全表现为主,尤其潜在型,表现为不同程度的二尖瓣返流。
- C.9 舒张功能减低,二尖瓣口血流频谱早期常表现A峰增高、E峰减低, $E/A < 1$;随着病情发展,可出现E峰正常或稍增高,A峰减低, $E/A > 1$,即假性正常化;晚期可出现“限制性”充盈形式, $E/A > 1.5 \sim 2.0$,E峰多呈高耸的尖峰波,A峰极低或消失;组织多普勒二尖瓣瓣环运动速度均减低, $A_m > E_m$ 。
- C.10 主动脉射血频谱参数,收缩功能指标如峰值射血速度、峰值射血率降低;舒张功能指标如二尖瓣频谱减速度(DC)增大,等容舒张时间(IRT)延长。左心舒张功能异常早于收缩功能。

附 录 D
(规范性附录)
病理诊断原则与指标

D.1 诊断原则

尸检心脏和移植手术置换下的心脏具备诊断指标中的 D.2.1 和 D.2.4, 或符合 D.2.2 和 D.2.4 再加上 D.2.3 中的至少一条, 结合流行病学特点, 排除其他心脏疾病后, 可诊断为克山病。

D.2 诊断指标

D.2.1 大体所见

心脏呈不同程度的扩大、增重。儿童慢型克山病心脏扩大尤为明显。由于两侧心腔的扩大, 心室壁并不增厚, 在心尖部反而变薄。病程长者心室壁肉柱和乳头肌变扁平。

切面所见: 心室壁可见正常红褐色心肌内散在的变性、坏死和瘢痕灶。严重变性和早期坏死多呈灰黄色、境界不清的灶状或片状病灶。陈旧的瘢痕病灶呈灰白色半透明, 境界清楚, 呈星状或树枝状条纹。这些新旧交织的病灶, 是克山病心脏病变的特征之一。

光镜下所见: 心肌细胞出现多处小灶状的变性和坏死, 有的融合呈带状或片状。变性为心肌细胞水肿、颗粒变性或伴脂肪变; 坏死主要为凝固性肌溶解和液化性肌溶解。凝固性肌溶解表现为心肌细胞核消失, 肌原纤维崩解, 凝集成均质红染的横带(收缩带)。液化性肌溶解是在心肌细胞水肿基础上, 肌原纤维溶解, 残留心肌细胞膜空架。

D.2.2 心肌坏死后的修复、重构改变

D.2.2.1 心肌细胞坏死后残留的心肌细胞膜空架塌陷, 由纤维组织增生充填, 最终形成纤维性瘢痕。

D.2.2.2 在坏死灶或瘢痕周围的心肌细胞代偿性肥大。

D.2.3 心肌病变分布

D.2.3.1 克山病的心肌损伤有成批发生、新旧并存及灶状或带状分布的特点。病灶见于心脏各部, 以左心室壁、室间隔的内、中层较重。

D.2.3.2 心肌坏死灶常具围血管特点, 或在左心室壁外、中层呈葡萄状沿心壁内冠状动脉之树状分支分布, 病灶中常见细动脉断面; 或呈套筒状围绕左心室壁内冠状动脉较大分支分布; 或沿乳头肌血管走行, 形成节段性坏死带。

D.2.3.3 病灶位于心内膜下时, 紧贴内膜有时可见 1~2 条心肌纤维免于坏死, 呈现不完全的内膜下保留现象。

D.2.4 冠状动脉

冠状动脉无狭窄, 内膜光滑, 无明显粥样硬化、无血管炎等其他病理变化。

附 录 E
(资料性附录)
克山病鉴别诊断基准

E.1 急型克山病的鉴别

E.1.1 急性病毒性心肌炎

二者鉴别必须结合各自的流行病学和临床特点。注意是否有细菌、病毒、螺旋体、立克次体、真菌、原虫及蠕虫等病原体的感染病史。急性重症心肌炎可出现心力衰竭、心脏扩大,甚至心源性休克,病情凶险。依据发病前1~2周有病毒感染史或病原学检查结果有助鉴别。二者的鉴别要点见表E.1。

E.1.2 急性心肌梗死

发病急骤,可发生心律失常、心力衰竭、急性肺水肿甚至心源性休克。其心电图的ST-T改变,特别是单相曲线(向上或向下)有时与急型克山病很相似,但不同的是急性心肌梗塞多有心脏绞痛或心前区的不适感,心电图特征性的动态演变过程和心肌酶学动态变化规律不同于急型克山病,可资鉴别。克山病多不存在致冠心病的危险因子,如高血压、高脂血症、糖尿病、肥胖症等。

E.1.3 急性胃炎

主要表现为上腹不适、恶心、呕吐。因有时吐胆汁(吐黄水),需与急型克山病鉴别。本病多有暴食或进食不洁食物史,一般无心脏异常体征。胃镜检查可确诊。

E.2 亚急型克山病的鉴别

E.2.1 急性病毒性心肌炎

二者的鉴别要点见表E.1。

E.2.2 急性或慢性肾小球肾炎或慢性肾病

儿童多发生,临床表现急性肾炎综合征(血尿、蛋白尿、浮肿和高血压),伴有心力衰竭时易误诊为亚急型克山病。但亚急型克山病无急性肾炎综合征的表现。

E.2.3 支气管肺炎

本病伴有心力衰竭时常误诊为亚急型克山病。但本病均有发烧史,咳嗽明显,肺部的干湿罗音显著,心脏不大,常可区别。

E.2.4 心内膜弹力纤维增生症

本病是儿科领域的心内膜心肌病,大多数患儿于2岁前死亡。发病年龄较大者,对洋地黄治疗反应好的,预后较好。主要表现全心扩大,特别是左心扩大,心动超声检查只要发现心内膜肥厚且反光强,对本病诊断即可明确。

E.2.5 心包炎

渗出性或缩窄性心包炎可出现心包填塞,由于静脉回流受阻而导致的心室扩张不全的体征与亚急

型克山病很相似,此时靠临床表现或胸部 X 线片鉴别有一定困难,超声心动图发现液性暗区可助鉴别。

表 E.1 急型、亚急型克山病与急性病毒性心肌炎的鉴别要点

鉴别要点		急型、亚急型克山病	急性病毒性心肌炎
流行病学		有地区性、季节性和人群选择性	无地区性,随时可发生
临床特点		急型克山病发病急骤,心肌细胞损伤重,重者出现心源性休克,多为全心衰,少为左心衰、肺水肿。亚急型克山病病情进展较缓慢,出现心力衰竭,特别是急性左心衰竭	病毒性心肌炎小儿及青少年多见,表现有发热、胸痛、紫绀、心律失常、心力衰竭和休克;细菌性心肌炎常见于呼吸道感染,如急性咽喉炎、化脓性扁桃体炎、白喉、肺炎等
感染病史		无明显的感染病史	病毒性心肌炎多由柯萨奇病毒、腺病毒引起;细菌性多由链球菌感染引起
临床检查		心脏扩大,心律不齐,呼吸困难,咳嗽,满肺水泡音等。血清 CTnT 或 CTnI、CK-MB 增高明显	病毒性心肌炎急性期血清 CTnT 或 CTnI 常增高,血清中可检测到抗心肌抗体,外周血淋巴细胞增多;细菌性心肌炎外周血中性粒细胞增多
病理变化	心肌细胞	急型克山病心肌细胞变性坏死范围广泛而严重,主要为多发性小灶状心肌坏死;亚急型克山病比急型克山病轻些	病毒性心肌炎心肌细胞可单个或小群变性和坏死;细菌性心肌可见小脓肿灶
	病变分布	病变分批发生,新旧并存。病灶常沿心室壁冠状动脉分支分布	病变常同一批发生。除有时可见血管周围炎外,看不出病灶与血管的关系
	炎症反应	炎症反应较轻,主要为坏死后吞噬吸收现象。除临近坏死灶处外,心内膜、心外膜炎症不明显	炎症反应程度不一。常同时伴心外膜与心内膜的炎细胞浸润
	预后	修复后遗留替代性纤维化	炎症吸收消散或遗留间质性纤维化

E.3 慢型克山病的鉴别

E.3.1 扩张型心肌病(DCM)

本病的临床表现与慢型克山病十分相似,二者的鉴别主要依据流行病学特点。慢型克山病心脏扩大程度一般比 DCM 明显,心电图 RBBB 多(30%~50%),而 DCM 以完全性左束支传导阻滞(LBBB)或左前分支传导阻滞(LVH)者为多。具体的鉴别要点见表 E.2。

E.3.2 缺血性心肌病

本病系冠状动脉狭窄,长期供血不足,心肌反复缺血损伤导致心肌纤维化、心脏扩大,可发生心力衰竭、心律失常。有动脉粥样硬化和心绞痛的病史,有诱发冠心病的危险因子(见 E.1.2),有用药(硝酸甘油)和休息后症状缓解的经历,心腔一般不扩大或心脏轻度增重。根据流行病学特点和病因不同有助鉴别,必要时可行冠状动脉 CT 或冠状动脉造影进行鉴别。

表 E.2 慢型克山病与扩张型心肌病的鉴别

鉴别要点		慢型克山病	扩张型心肌病
流行病学		有地区性和季节性	无地区性,分布广泛
临床检查		心腔高度扩张,比 DCM 明显,成人心脏重量超过 500 g 者较少。心电图 RBBB 多(30%~50%)	心脏代偿肥大,心腔扩张。成人心脏重量超过 500 g 者多。心电图 LBBB 或 LVH 者为多。进行性加重的心力衰竭,心律失常可致猝死
病理变化	大体	心腔不同程度扩张,儿童显著。心室壁不增厚,心尖部反而变薄,近于球形。切面可见心肌内散在分布的变性、坏死和瘢痕灶	两侧心室壁肥厚,4 个心腔扩张,呈离心性肥大,严重者状如牛心。切面心肌色苍白,呈松弛状,心内膜纤维化,儿童明显,多见附壁血栓
	光镜下	心肌细胞变性坏死,残留灶状或片状的心肌膜状空架,新旧病灶交替分布。在瘢痕周围的心肌细胞肥大明显。而瘢痕灶围绕冠状动脉分支分布	心肌细胞弥漫性的肥大、有分支,肌原纤维走行紊乱。间质纤维化明显,通常为较一致的陈旧性病变。有瘢痕灶者未见其与血管走行有何关系
	预后	病情发展缓慢	进行性加重的心力衰竭是主要死因

E.3.3 围生期心肌病

是指妊娠末期或产后 5 个月内首次发生以累及心肌为主的一种心脏病,可有心脏扩大和心力衰竭,需与围生期慢型克山病患者相鉴别。根据流行病学特点和既往无心脏病史有助鉴别。

E.3.4 心包炎

同亚急性型克山病的鉴别诊断。

E.3.5 风湿性心脏瓣膜病

以二尖瓣闭锁不全为主的风湿性心脏瓣膜病心衰时的症状与慢型克山病相似。但本病心尖部的收缩期杂音强,且向腋窝传导,常同时合并二尖瓣狭窄的舒张期杂音,超声心动图示二尖瓣反光强、瓣叶增厚、二尖瓣前叶“城墙样”改变及风湿热的既往史等。

E.4 潜在型克山病的鉴别

E.4.1 局灶性心肌炎

因心肌局部的坏死、瘢痕、纤维化而致的异位兴奋呈现“室性早搏”或“完全性右束支传导阻滞”常与潜在型相混。不同点为既往有心肌炎病史,双份血清反应多阳性,心脏不大,预后良好。

E.4.2 非梗阻性肥厚型心肌病

潜在型克山病病人有时也可见有轻度的室间隔或左室增厚或两者同时出现,但与非梗阻性肥厚型心肌病不同点为其肥厚不超过 15 mm,心电图少见左室肥厚或异常 Q 波。

E.4.3 心脏神经官能症(亦称神经循环衰弱症或 β 受体兴奋性增强)

本病病人多有心悸、心前区不适、易疲乏或过度呼吸等症状,即自觉症状多,但无心脏方面的体征,如无心电图的异常(或有 ST-T 改变但心得安试验阳性),亦无心脏扩大等所见。