

WS

中华人民共和国卫生行业标准

WS/T 10024—2024
代替 WS/T 314—2009

克山病治疗原则与疗效判定

Treatment principles and efficacy evaluation of Keshan disease

2024-10-11发布

2025-03-01实施

国家疾病预防控制局 发布

前 言

本文件按照 GB/T 1.1—2020《标准化工作导则 第1部分：标准化文件的结构和起草规则》的规定起草。

本文件代替 WS/T 314—2009《克山病治疗原则与疗效判定标准》，与 WS/T 314—2009 相比，除结构调整和编辑性改动外，主要技术变化如下：

- a) 删除了克山病的定义（见 2009 年版的 2.1）；
- b) 删除了心脏舒张功能不全的治疗（见 2009 年版的 3.2.7）；
- c) 增加了主动脉内球囊反搏及体外膜肺氧合治疗急型克山病心源性休克（见 4.1.2）；
- d) 增加了精氨酸加压素 V2 受体拮抗剂、血管紧张素受体脑啡肽酶抑制剂、醛固酮受体拮抗剂以及 If 通道阻滞剂治疗克山病慢性心功能不全（见 4.2.1 的药物治疗部分）；
- e) 增加了血液超滤及左心室辅助装置治疗克山病慢性心功能不全（见 4.2.1 的非药物治疗部分）；
- f) 增加了经导管射频消融术治疗克山病快速性心律失常（见 4.3.1）；
- g) 增加了慢型克山病常用抗心脏重构药物的起始剂量及目标剂量（见附录 B）；
- h) 更改了克山病慢性心功能不全治疗缓解标准（见附录 D）。

本文件由国家疾病预防控制标准委员会地方病标准专业委员会提出，国家疾病预防控制局归口。

本文件起草单位：西安交通大学第二附属医院、山东省地方病防治研究所、哈尔滨医科大学附属第一医院、中国疾病预防控制中心地方病控制中心、云南省楚雄彝族自治州疾病预防控制中心。

本文件主要起草人：魏瑾、相有章、于波、侯杰、鲍建忠、朱建宏、王秀红。

本文件及其所代替文件的历次版本发布情况为：

- 1996 年首次发布为 WS/T 77—1996《克山病治疗原则》；
- 2001 年首次发布为 WS/T 209—2001《克山病疗效判定标准》；
- 2009 年第一次修订时，代替了 WS/T 77—1996 和 WS/T 209—2001，名称改为 WS/T 314—2009《克山病治疗原则与疗效判定标准》；
- 本次为第二次修订。

克山病治疗原则与疗效判定

1 范围

本文件规定了克山病治疗原则与克山病疗效判定的有关要求。
本文件适用于成人及儿童克山病的治疗与疗效判定。

2 规范性引用文件

下列文件中的内容通过文中的规范性引用而构成本文件必不可少的条款。其中，注日期的引用文件，仅对日期对应的版本适应于本文件；不注日期的引用文件，其最新版本（包括所有的修改单）适用于本文件。

WS/T 210 克山病诊断

3 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

3.1

克山病急性心功能不全 acute cardiac insufficiency of Keshan disease

包括急性心功能不全失代偿期、急性肺水肿及心源性休克。

注：其中急性心功能不全失代偿期主要见于亚急性型克山病以及慢型克山病急性发作，急性肺水肿、心源性休克主要见于急性重症克山病。

3.2

克山病慢性心功能不全 chronic cardiac insufficiency of Keshan disease

包括慢性心功能不全失代偿期及慢性心功能不全代偿期。

注：其中慢性心功能不全失代偿期主要见于慢型克山病，慢性心功能不全代偿期主要见于慢型克山病的稳定期及潜在型克山病。

4 克山病的治疗原则

4.1 克山病急性心功能不全

早发现、早诊断、早治疗，并做好就地抢救，可提高急性心功能不全的救治效果。

4.1.1 急性肺水肿

宜尽快纠正缺氧和呼吸困难，减轻心脏前、后负荷，改善心脏功能。一般采取半卧位或端坐位，双腿下垂；鼻导管或面罩高流量吸氧，严重者无创呼吸机或气管插管正压给氧；静脉应用快速利尿剂；酌情选用血管扩张剂、快速洋地黄制剂、糖皮质激素、吗啡及茶碱类药物。

4.1.2 心源性休克

为急性心功能不全的严重阶段，宜尽快纠正，以稳定血液动力学，纠正缺氧，减轻心脏负荷，改善心脏功能，并保护重要脏器。尽量在有呼吸循环监护和支持治疗条件的医院救治，应行心电、血压、血氧饱和度监护和每小时出入量监测，严重者行有创动脉血压、中心静脉压、肺毛细血管楔压或脉搏指示的连续心排血量(PICCO)监测。

a) 鼻导管或面罩高流量吸氧，严重者无创呼吸机或气管插管正压给氧。

b) 尽快采用大剂量维生素 C 疗法，见附录 A. 1。

c) 烦躁不安者可采用亚冬眠疗法，见附录 A. 2。

d) 根据血液动力学监测结果补充血容量或静脉应用血管扩张剂，无效时加用血管活性药物及正性肌力药物。对药物治疗无效、血液动力学和基本生命体征无法维持者，及时加用主动脉内球囊反搏(IABP)或体外膜肺氧合(ECMO)等机械辅助治疗。

4.1.3 急性心功能不全失代偿期

参照急性肺水肿进行治疗。

4.2 克山病慢性心功能不全

治疗原则是去除心衰诱发因素，有效控制心衰症状和心律失常，延缓或逆转心室重构，防治并发症。同时加强心衰相关知识宣教、健康生活方式和康复运动指导，提高生活质量，改善预后。可根据心功能状态分类管理，NYHA 心功能Ⅲ级、Ⅳ级的病人住院治疗，NYHA 心功能Ⅰ级、Ⅱ级的病人居家治疗，定期复查。

4.2.1 慢性心功能不全失代偿期

4.2.1.1 药物治疗

1) 利尿剂：凡有体液潴留或曾有过体液潴留的患者宜使用利尿剂，水肿消除后可小剂量间断使用，并应与其他抗心衰药物联合应用。可选用噻嗪类利尿剂、袢利尿剂、保钾利尿剂及精氨酸加压素 V₂受体拮抗剂等。用药期间注意防治低血压、肝肾功能异常、电解质紊乱及尿酸代谢异常。保钾利尿剂可与噻嗪类或袢利尿剂联合使用；精氨酸加压素 V₂受体拮抗剂应从小剂量开始使用，并注意及时补充水分，避免血钠升高过快。

2) 肾素-血管紧张素系统抑制剂：包括血管紧张素转化酶抑制剂(ACEI)、血管紧张素受体脑啡肽酶抑制剂(ARNI)及血管紧张素Ⅱ受体阻滞剂(ARB)。所有慢型克山病患者，除非有禁忌证或不能耐受，均宜从小剂量开始使用肾素-血管紧张素系统抑制剂，并逐渐加至目标剂量或最大耐受量后长期应用。一般首先选择 ACEI 或 ARNI，不能耐受 ACEI 所致干咳或神经性水肿时可换用 ARB。常用药物及用法见附录 B。用药期间定期检测肝肾功能，避免血压过低，成人清晨静息血压不应低于 90/60mmHg。

3) β受体阻滞剂：慢型克山病心功能Ⅱ、Ⅲ级无禁忌症的患者宜常规应用，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。从小剂量开始逐渐加量，至静息心率 60 次/min 左

右、静息血压不低于 90/60mmHg 的目标剂量或最大耐受量后长期应用。常用药物及用法见附录 B。用药期间注意观察心率和血压变化。

4) 醛固酮受体拮抗剂：慢型克山病患者，除非有禁忌证或不能耐受，均应加用小剂量醛固酮受体拮抗剂，常用药物及用法见附录 B。用药期间定期监测肾功能及血电解质，避免肾功能恶化和电解质紊乱。

5) I_r 通道阻滞剂：用于 β 受体阻滞剂禁忌或不能耐受，以及 β 受体阻滞剂已达目标剂量或最大耐受量而静息心率仍大于或等于 70 次/min 的窦性心律患者。可与 β 受体阻滞剂联用，并根据心率调整剂量，使静息心率控制在 60 次/min 左右。

6) 正性肌力药物：包括洋地黄类制剂和非洋地黄类制剂。可在使用利尿剂、肾素-血管紧张素系统抑制剂、 β 受体阻滞剂后仍有症状时加用，或在心衰急性加重、难治性或终末期心衰时短期应用。

7) 血管扩张剂：用于不能耐受肾素-血管紧张素系统抑制剂或 β 受体阻滞剂患者的辅助治疗，一般短期应用。

4.2.1.2 非药物治疗

可在药物治疗基础上进一步缓解症状，延缓疾病进展，改善预后。

1) 心脏再同步化治疗 (CRT) 或心脏再同步化-埋藏式心脏复律除颤器 (CRT-ICD) 治疗：用于药物治疗无效且符合 CRT 或 CRT-ICD 指征的慢性心功能不全患者。

2) 血液超滤：用于容量超负荷、利尿剂抵抗且药物治疗无效的患者。

3) 左心室辅助装置：用于终末期心衰或等待心脏移植的患者。

4) 心脏移植：用于无其他治疗方法可选择的终末期心衰患者。

4.2.2 慢性心功能不全代偿期

4.2.2.1 药物治疗

用于 NYHA 心功能 I 级的慢型克山病患者，以及已有心脏扩大的潜在型克山病患者。可选用慢性心功能不全失代偿期所列药物，并加强随访观察。

4.2.2.2 非药物治疗

合理膳食；参照心肺运动试验或 6 分钟步行试验结果进行科学运动与康复；避免或祛除心衰的诱发因素，如上呼吸道感染、精神刺激、妊娠以及钠盐摄入过多等。

4.3 克山病并发症的治疗原则

4.3.1 心律失常

a) 克山病并发的心律失常，多于心功能改善后减轻或消失，一般无需抗心律失常治疗。

b) 对影响心功能的心律失常，宜积极治疗。其中快速性心律失常可根据类型服用相应药物，影响血流动力学时尽快静脉用药或电复律；上述治疗无效或疗效差时可选择经导管射频消融。符合理

藏式心脏复律除颤器(ICD)指征时选用 ICD。对缓慢性心律失常可选用药物提升心率, 药物无效时应安置人工心脏起搏器。

4.3.2 心脏骤停

按心脏骤停治疗常规处理。

4.3.3 血栓、栓塞

按血栓、栓塞治疗常规处理。

4.3.4 感染

感染, 尤其是肺部感染可诱发或加重心功能不全, 宜选用有效抗菌素进行治疗。

4.3.5 水、电解质代谢和酸碱平衡失常

应注意预防并及时纠正; 长期应用噻嗪类或袢利尿剂的患者, 不宜严格限制钠盐摄入。

5 疗效判定

5.1 克山病急性心功能不全

5.1.1 显效

达到克山病急性心功能不全治疗缓解标准, 并稳定 3 天以上, 见附录 C。

5.1.2 有效

达到克山病急性心功能不全治疗缓解标准, 并稳定 1 天~3 天, 见附录 C。

5.1.3 无效

未达到有效标准, 或症状、体征加重甚至死亡。

5.2 克山病慢性心功能不全

5.2.1 显效

达到克山病慢性心功能不全治疗完全缓解标准, 见附录 D 中 D.1。

5.2.2 有效

达到克山病慢性心功能不全治疗部分缓解标准, 见附录 D 中 D.2。

5.2.3 无效

未达到有效标准, 或症状、体征加重甚至死亡。

5.3 克山病心律失常

宜选择动态心电图或长时间心电监护进行疗效判定。

5.3.1 异位心律

5.3.1.1 显效

异位心律消失或减少 90%以上。

5.3.1.2 有效

异位心律减少 50%~90%。

5.3.1.3 无效

未达到有效标准，或持续存在甚至加重。

5.3.2 心脏传导阻滞

5.3.2.1 显效

心脏传导阻滞消失。

5.3.2.2 有效

心脏传导阻滞程度或频率减轻。

5.3.2.3 无效

心脏传导阻滞持续存在或加重。

附 录 A
(规范性)
大剂量维生素 C 疗法与亚冬眠疗法

A.1 大剂量维生素 C 疗法

维生素 C 注射液 5 g~10 g，加入 25%~50%葡萄糖 20 mL~100 mL 缓慢静脉注射，2h~4h 后，视病情变化可重复应用相同剂量 1 次~2 次，首日用量可达 30g 以上。休克缓解后每日静注 5 g，3d~5d 后停药。休克再发时可重复应用。

儿童用量：维生素 C 注射液每次 3 g~5 g，首日用量可达 15 g~20 g。

A.2 亚冬眠疗法

氯丙嗪 25mg、异丙嗪 25mg、哌替啶 50mg（儿童各为 0.5 mg/kg~1.0mg/kg，其中 2 岁以下者不宜使用哌替啶）静注或肌注；或地西洋 20mg（儿童 0.10 mg/kg~0.25mg/kg）静注。必要时可重复使用。

附 录 B
(规范性)
慢型克山病常用抗心脏重构药物起始剂量及目标剂量

慢型克山病患者宜在病情允许时尽早使用抗心脏重构药物,参照起始剂量给药,逐渐增加剂量,直至目标剂量或最大耐受剂量后,长期服用(可按照表 B.1 执行)。

表 B. 1 慢型克山病常用抗心脏重构药物的起始剂量及目标剂量

类别	常用药物	起始剂量	目标剂量
血管紧张素转换酶抑制剂	卡托普利	6.25mg, 3次/d	50mg, 3次/d
	依那普利	2.5mg, 2次/d	10mg, 2次/d
	福辛普利	5mg, 1次/d	30mg, 1次/d
	赖诺普利	5mg, 1次/d	30mg, 1次/d
	培垛普利	2mg, 1次/d	4mg~8mg, 1次/d
	雷米普利	1.25mg, 1次/d	10mg, 1次/d
	贝那普利	2.5mg, 1次/d	10mg~20mg, 1次/d
	喹那普利	5mg, 2次/d	20mg, 2次/d
血管紧张素 II 受体阻滞剂	氯沙坦	25mg~50mg, 1次/d	150mg, 1次/d
	缬沙坦	40mg, 1次/d	160mg, 2次/d
	坎地沙坦	4mg, 1次/d	32mg, 1次/d
	厄贝沙坦	75mg, 1次/d	300mg, 1次/d
	替米沙坦	40mg, 1次/d	80mg, 1次/d
	奥美沙坦	10mg, 1次/d	40mg, 1次/d
血管紧张素受体脑啡肽酶抑制剂	沙库巴曲缬沙坦	25mg~50mg, 2次/d	200mg, 2次/d
β受体阻滞剂	琥珀酸美托洛尔	11.875mg~23.75mg, 1次/d	190mg, 1次/d
	比索洛尔	1.25mg, 1次/d	10mg, 1次/d
	卡维地洛	3.125mg, 2次/d	25mg, 2次/d
	酒石酸美托洛尔	6.25mg, 2次~3次/d	50mg, 2次~3次/d
醛固酮受体拮抗剂	螺内酯	10mg~20mg, 1次/d	20mg~40mg, 1次/d
	依普利酮	25mg, 1次/d	50mg, 1次/d

附 录 C
(规范性)
克山病急性心功能不全治疗缓解标准

克山病急性心功能不全治疗缓解标准[a)～e)为必备]：

- a) 急性失代偿性心功能不全、肺水肿、休克的临床征象消失；
- b) 血压大于或等于 90/60mmHg；
- c) 少尿、无尿纠正（尿量 0.5 mL/min～1.0mL/min）；
- d) 肺部啰音消失；
- e) 心电图上严重缺血性改变(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 D
(规范性)
克山病慢性心功能不全治疗缓解标准

D.1 完全缓解标准[a)～d)为必备]:

- a) 心功能不全临床表现完全消失;
- b) 能耐受一般体力活动, 心功能恢复到 NYHA I 级;
- c) 6 min 步行距离大于或等于 450m;
- d) 体重恢复到无心功能不全时的水平;
- e) 左室射血分数(LVEF) 大于或等于 0.50;
- f) 血浆利钠肽(B 型利钠肽或 N 末端 B 型利钠肽原)恢复到正常水平。

D.2 部分缓解标准[a)～d)为必备]:

- a) 心功能不全临床表现减轻, 但未完全消失;
 - b) 体力活动受限, NYHA 心功能提高 1 级或以上, 但未达到 NYHA 心功能 I 级;
 - c) 6 min 步行距离增加大于或等于 150 m, 但未达到 450 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(LVEF)改善超过 10%, 但未达到 0.50;
 - f) 血浆利钠肽 (B 型利钠肽或 N 末端 B 型利钠肽原) 下降超过 50%, 但未恢复到正常水平。
-