

中国医学百科全书

地 方 病 学

上海科学技术出版社

中国医学百科全书

地 方 病 学

朱育惠 主编

上海科学技术出版社出版

(上海瑞金二路 450 号)

新华书店上海发行所发行 上海市印刷十二厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 4 字数 140,000

1985 年 8 月第 1 版 1985 年 8 月第 1 次印刷

印数 1—10,600

统一书号: 14119·1711 定价: 1.25 元

《中国医学百科全书》编辑委员会

主任委员 钱信忠

副主任委员 黄家驷 季钟朴 郭子恒 吴阶平 涂通今 石美鑫 赵锡武

秘书长 陈海峰

副秘书长 施奠邦 冯 光 朱克文 戴自英

委员 (以姓氏笔划为序)

丁季峰	王登次仁	马飞海	王 懿(女)	王玉川	王世真	王用楫
王永贵	王光清	王叔咸	王季午	王冠良	王雪苔	王淑贞(女)
王鹏程	王德鉴	王翰章	毛文书(女)	毛守白	邓家栋	石茂年
石美鑫	卢惠霖	卢静轩	叶恭绍(女)	由 崑	史玉泉	白清云
邝贺龄	冯 光(女)	兰锡纯	司徒亮	毕 涉	吕炳奎	曲绵城
朱 潮	朱壬葆	朱克文	朱育惠	朱洪荫	朱既明	朱霖青
任应秋	刘世杰	刘育京	刘毓谷	米伯让	孙忠亮	孙瑞宗
苏德隆	杜念祖	杨医亚	杨国亮	杨树勤	杨铭鼎	杨藻宸
李 昆	李永春	李宝实	李经纬	李振志	李肇特	李聪甫
吴之理	吴执中	吴阶平	吴英恺	吴征鉴	吴绍青	吴咸中
吴貽谷	吴恒兴	吴蔚然	余 赓	宋今丹	迟复元	张 祥
张世显	张立藩	张孝骞	张昌颖	张泽生	张学庸	张涤生
张源昌	陆如山	陈 信	陈中伟	陈明进	陈国桢	陈海峰
陈灏珠	林巧稚(女)	林克椿	林雅谷	郁知非	尚天裕	罗元恺
罗致诚	季钟朴	依沙克江	周金黄	周敏君(女)	郑麟蕃	孟继懋
赵炳南	赵锡武	荣独山	胡传揆	胡熙明	钟学礼	钟惠澜
侯宗濂	俞克忠	施奠邦	姜春华	洪子云	夏镇夷	顾学箕
顾绥岳	钱 惠	钱信忠	徐丰彦	凌惠扬	郭 迪	郭乃春
郭子恒	郭秉宽	郭泉清	郭振球	郭景元	唐由之	涂通今
诸福棠	陶恒乐	黄 量(女)	黄文东	黄耀桑	黄家驷	黄祯祥
黄绳武	曹钟梁	盖宝璜	梁植权	董 郡	董承琅	蒋豫图
韩 光	程之范	傅丰永	童尔昌	曾宪九	谢 荣	谢少文
裘法祖	蔡 荣	蔡 翹	蔡宏道	戴自英		

序

《中国医学百科全书》的出版是我国医学发展史上的一件大事，也是对全人类医学事业的重大贡献。六十年代初，毛泽东同志曾讲过：可在《医学卫生普及全书》的基础上编写一部中国医学百科全书。我们深感这是一项重大而艰巨的任务，因此积极进行筹备工作，收集研究各种有关医学百科全书的资料。但由于十年动乱，工作被迫中断。粉碎“四人帮”后，在党和政府的重视和支持下，医学百科全书的编写出版工作又重新开始。一九七八年四月，在北京正式召开筹备会议，拟订了编写出版方案和组织领导原则。同年十一月，在武汉举行了第一次编委会，落实了三十多个主编单位，全国医学界的著名专家、教授和中青骨干都参加了编写工作。

祖国医学发展史中，历代王朝就有学者编纂各类“集成”和“全书”的科学传统，但系统、全面地编写符合我国国情和医学科学发展史实的大型的医学百科全书还是第一次。这是时代的需要，人民的需要，是提高全民族科学文化水平，加速实现社会主义现代化建设的需要。从长远来看，这是发展我国医药卫生事业和医学科学的一项基本建设，也是建设社会主义精神文明的重要组成部分。因此，编写出版《中国医学百科全书》是我国医学界的一项重大历史使命。

我国既有源远流长的祖国医学，又有丰富多彩的现代医学。解放以来，在党的卫生方针指导下，还积累了群众性卫生工作

和保健强身的宝贵经验，涌现了许多中西医结合防治疾病的科研成果。在我们广大的医药卫生队伍中，有一大批具有真才实学，又善于写作的专家，他们都愿意为我国科学文化事业竭尽全力，把自己的经验总结出来，编写出具有我国特点的医学百科全书。

《中国医学百科全书》是一部专科性的医学参考工具书，主要读者对象是医药院校毕业及具有同等水平的医药卫生人员，但实际需要查阅这部全书的读者将远远超过这一范围。全书内容包括祖国医学、基础医学、临床医学、预防医学和特种医学等各个学科和专业，用条目形式撰写，以疾病防治为主体，全面而精确地概述中西医药科学的重要内容和最新成就。在编写上要求具有高度的思想性和科学性，文字叙述力求言简意明，浅出深入，主要介绍基本概念、重要事实、科学论据、技术要点和肯定结论，使读者便于检索，易于理解，少化时间，开卷得益。一般说来，条目内容比词典详尽，比教材深入，比专著精炼。

为适应各方面的需要，《中国医学百科全书》的编写出版工作准备分两步走：先按学科或专业撰写分卷单行本，然后在此基础上加以综合，按字顺编排出版合订本。这两种版本将长期并存。随着学科发展的日新月异，我们并将定期出版补新活页。由于涉及面广，工作量大，经验不足，缺点错误在所难免，希望读者批评指正。

钱信忠

1982年11月

中国医学百科全书

地 方 病 学

主 编：朱育惠（白求恩医科大学）

副 主 编：朱宪彝（天津医学院）

于维汉（哈尔滨医科大学）

编 委：（以姓氏笔画为序）

王 凡（白求恩医科大学）

刘致涵（西安医学院）

杨光圻（中国医学科学院卫生研究所）

杨建伯（哈尔滨医科大学）

张世显（白求恩医科大学）

姜元川（南京海军军医学校）

谢景奎（西安医学院）

学术秘书：王 凡（白求恩医科大学）

编写说明

《中国医学百科全书》地方病学分卷，以条目形式扼要阐述了我国各种地方病的流行情况、病因、病理、临床表现及防治方法，着重介绍我国多年来各主要地方病防治研究的经验，也吸收了国外有关的科技成就。

地方病在广义上可以把各种原因引起的具有地区性发病特点的疾病包括在内，在狭义上则指水土因素即地球化学因素引起的疾病。收入本分卷的主要是地球化学因素所致地方病，同时也包括目前原因尚未阐明，但具有明显地区性分布特点的几种疾病。凡其他国家存在，而我国尚未发现的地方病，均不收入。编写内容主要根据我国的科技资料和防治经验，因而在很多方面具有我国的特点。

本分卷在审改过程中，除编委会外，白求恩医科大学的王一煦、李春昌、陈尔昌等同志协助进行了文字润色、绘图等工作，在此谨表示谢意。

地方病学分卷编辑委员会

一九八三年九月

中国医学百科全书

地方病学

目 录

地方病.....	1	地方性甲状腺肿流行病学.....	29
克山病.....	1	地方性甲状腺肿病因学.....	30
克山病流行病学.....	4	地方性克汀病.....	31
克山病病因学.....	5	地方性氟病.....	35
克山病病理学.....	6	氟斑釉症.....	38
急型克山病.....	9	氟骨症.....	40
亚急型克山病.....	12	痹病.....	42
慢型克山病.....	13	肥子病.....	43
潜在型克山病.....	15	地方性硒中毒.....	44
大骨节病.....	16	乌脚病.....	44
大骨节病流行病学.....	19	汉英地方病学词汇.....	46
大骨节病病因学.....	20	英汉地方病学词汇.....	49
大骨节病病理学.....	22	索引.....	52
地方性甲状腺肿.....	25		

地方病

在某些特定地区内相对稳定并经常发生的疾病,通常称为地方病。从广义来看,各种原因所致具有地区性发病特点的疾病,都属于地方病范畴。从狭义来讲,地方病主要指其发生与当地水土因素(地球化学因素)有密切关系的疾病,即其病因存在于发病地区的水和土壤之中,可能是某些元素或化合物的过多、不足或比例失常,通过食物和饮水作用于人体而致病。例如碘缺乏所致的地方性甲状腺肿以及氟过多所致的地方性氟病等,都属于典型的地方病。本分卷采用狭义的地方病概念,主要涉及由地球化学因素引起的、俗称水土病的地方病(如地方性甲状腺肿、地方性克汀病、地方性氟病、地方性硒中毒、痹病);同时根据我国具体情况,把目前原因未明但却具有明显地区分布的地方病如克山病、大骨节病、肥子病、乌脚病等也包括在内。至于其它许多虽呈地区性发生但原因已经阐明的自然疫源病、营养缺乏病、食物中毒等,则仍按照疾病分类的惯例归类,不列为本分卷的内容。

祖国医学和古代典籍中对地方病早有论述。远在两千多年以前,《黄帝内经·素问》中就提到了疾病与水土、气候条件的关系。到了公元三世纪的晋代,嵇康在《养生论》中有“齿居晋而黄”的记载,注意到氟斑釉症发生的地理环境。张华在其所著的《博物志》中提到,“山居多瘰(即甲状腺肿),饮泉水之不流者也”,明确指出病因与水土有关。嗣后唐代孙思邈的《千金方》和王焘的《外台秘要》,都分别有用鹿脂(甲状腺)、羊脂和富含碘质的海藻、昆布、海蛤、牡蛎等治瘰的记载。这都说明我国人民和地方病作斗争具有悠久的历史和丰富的经验。

地方病在我国分布较广,多在山区、农村、边疆或少数民族地区,危害极大,严重地影响我国社会主义建设。自从中华人民共和国成立以来,党和政府非常重视病区人民的健康,早在1950年,即在吉林省抚松县成立了地方病专业防治研究组织。1956年毛泽东同志主持制定的《全国农业发展纲要》,即明确提出要积极防治甲状腺肿、大骨节病和克山病等疾病。1960年中共中央设立地方病防治领导小组,各有关省、市、自治区也相继建立地方病专业防治研究机构。大批医务人员深入病区,开展了大量防治和调查研究工作。

我国地方病防治研究工作贯彻了预防为主方针,对危害严重的地方病组成了比较健全的防治网;组织了医学、地学、生物学、农学和林学等多学科的科研大协作;实行科研与防治相结合、实验室与病区现场相结合、专业队伍与群众相结合,从而在一些主要地方病的流行病学调查、临床和实验室研究以及防治方法的改进等方面,都取得了可喜的成绩。各种地方病的发病率大幅度下降,例如曾经猖獗一时的克山病,其急性发病和病死率目前已降到了历史最低水平;现在95%的地方性甲状腺肿病区已普及了碘盐预防,有1200多万病人得到治愈,有386个县控制了发病。

阐明各种地方病的原因与发病条件,弄清自然环境因

素与发病的联系,不断改进防治方法,进而控制和消灭地方病,这是广大群众的强烈愿望,也是地方病防治和科研工作的奋斗目标。我国在这方面已经取得了较大进展。目前正组织力量主攻克山病、大骨节病的病因、发病机理及防治方法,进一步探索控制和消灭地方性甲状腺肿与地方性氟病的途径,开展地方性克汀病发病机理的研究。这些研究课题的解决,对于我国社会主义建设和医学科学发展,都具有重大意义。

(朱育惠)

克山病

本病是一种原因未明、以心肌坏死为主要改变的地方性心脏病。1935年首先在我国黑龙江省克山县发现,遂因地命名为克山病。早在本世纪初,辽宁省移民迁往克山县垦荒,定居不久,就有本病发生。过去本病的病死率一直很高,严重地威胁着人民的健康与生命。中华人民共和国成立后,非常重视地方病的防治工作。通过调查,我国除已知的东北地区外,相继发现华北、西北、西南等地共15个省区有本病。经过大力防治,已使发病率与病死率均大幅度下降。

本病分布有明显地区性,病区多为山区农村,发病多为农业人口中的生育期妇女和断奶以后学龄以前的儿童,且多发生于经济条件差的家庭。近二十年来,儿童发病率相对增多。本病有明显的季节多发和间隔不等的年度多发特点。在东北、华北和西北的多数病区,每与大骨节病同时并存;但在四川、云南、山东和西藏等地,则两者多各自成病区,不相并存。本病在病理学上,主要改变是心肌细胞的变性坏死,而心肌间质仅有程度不同的继发性炎症反应,心肌病变呈多发性灶状分布。本病在临床上主要表现为急性或慢性心功能不全和各种心律失常。根据心脏的功能状态和发病的缓急可分为急型、亚急型、慢型和潜在型四型。

在治疗方面,早年抢救急型重症主要靠大量樟脑制剂,当时病死率高达85%以上。自五十年代末和六十年代初,采用静脉点滴高渗葡萄糖补液和大剂量维生素C静脉注射疗法以后,病死率已降至15%以下。

预防工作,由于一直坚持群众性综合性预防措施和近年来采取补充硒的办法,即使在病因未明的情况下,也取得了很大成绩。近年来全国已出现了一批连续多年控制了急性发病的县,克山县就是其中之一。

临床表现和分型 克山病在临床上根据心脏功能代偿状态及发病缓急分为急型、亚急型、慢型和潜在型四型。前三型均为心功能失代偿。急型主要表现为急性心功能不全,视征候轻重又分为急型轻症与急型重症。轻症经诊疗、休息后,多可全愈;重症表现为急性泵衰竭,征候险恶,病情变化无常,常合并心源性休克。亚急型主要见于儿童,既可有源性休克,又可见到心力衰竭;从呼吸困难、水肿等主要表现来看,则有些近似慢型。慢型在临床上主要是充血性心力衰竭的表现,心功能相当于2~4级。潜在型心功能相当于1级,代偿良好。各型可相互转化。

本病的临床经过有时与病理过程不完全吻合。原因是心肌坏死通常呈散在的小灶状,并且因心脏具有代偿功能而不立即表现于临床,病程可呈隐匿形式。

(1) 急型:起病急骤,进展迅速。由于心肌损伤而产生急性全心衰竭,心排量突然降低,主要脏器血液灌注不足。发病之前可有头晕、心区不适和疲乏无力,在小儿则为食欲和精神不振;也可无任何预兆而突然发病。发病时自诉“头迷糊、心难受”。继则恶心、频繁呕吐、烦躁不安。如出现严重心律失常及心源性休克或肺水肿,则为急型重症;症状较轻、能即时控制,或卧床休息后即能好转者,则为急型轻症。重症患者常有预死感,但神志始终清晰。如出现 Adams-Stokes 综合征则可见短暂的抽搐或晕厥。病程稍长者常伴有肝肿大,颈静脉怒张以及下肢水肿等全心衰竭体征。

流行期间,在病区有些急型病人看起来很轻,但检查发现体征改变很大,心率明显变慢,每分钟仅 40~50 次或更少一些;心电图上出现完全性房室传导阻滞;收缩压低到 60~70mmHg,脉压亦很低;但自觉症状并不明显或只感觉有些头昏,病人表现安静。这种病人的神志始终都清醒,但随时都有发生突变的可能,不能因为自觉症状轻而忽视。

(2) 亚急型:发病较急型缓慢,可在数天内发展为急性心力衰竭,主要见于学龄前儿童。在东北及西北地区多见于初春;在云南、四川、山东等地区则多见于初夏。临床表现常兼有心源性休克与充血性心力衰竭。体征以心动过速与舒张期奔马律较多见。

(3) 慢型:全年均可发生。在不知不觉中发病者又名自然慢型克山病;也可由急型、亚急型或潜在型转化而来。临床上以慢性充血性心力衰竭表现为主。心脏向两侧扩大,室性早搏多见。

(4) 潜在型:既可发生于健康人,亦可由其它各型转化而来,多见于急型多发季节前后。常无自觉症状,多在普查中发现。心脏功能代偿良好,仅部分患者有心跳、气短、疲乏、头晕及无力感等。心脏可轻度扩大,心电图一般多有一些异常改变。

心电图检查 心电图改变取决于心肌病变的程度和范围。在原有心肌病变基础上出现的非特异性损害,对心电图也有影响。早期的心肌病变是可逆的,因而心电图改变也可能恢复正常。所有的急型、亚急型和慢型,以及 80% 的潜在型,都有心电图异常。克山病的心电图改变复杂、多样,其表现可概括为下列四个方面。

(1) 心肌损害:低电压;Q-T 间期延长;ST-T 改变;病理性 Q 波或 QS 波等。

(2) 传导阻滞:各种程度的房室传导阻滞;束支传导阻滞(左、右束支,双束或三支传导阻滞)等。

(3) 异位心律:各种过早搏动;以室性早搏最多;阵发性室上性或室性心动过速;心房纤颤或心房扑动等。

(4) 心室高电压图形:各型克山病均可见到左、右心室高电压图形,以亚急型和慢型较多见,有时尚可见到过性肺型 P 波或二尖瓣型 P 波,这些图形都可随病情的

恶化变得明显,也可随病情的好转而消失。各型克山病虽多数心肌有不同程度的肥大和心脏重量增加,但因受肌源性扩张的影响,心壁通常并不增厚,甚至较正常为薄,因而心室高电压图形或异常 P 波可能主要反映心室或心房的扩张。本病的各种心电图改变均不具有特异性,必须结合发病特点、临床体征及其他辅助检查,全面评价其临床意义。

心动描记图 心音图、心电图、颈动脉波、心尖搏动图等同步描记,称为心动描记图或心机图。克山病患者主要表现为射血前期(PEP)和左室射血时间(LVET)的比值(PEP/LVET)增大。射血前期延长,等容舒张期和等容收缩期延长,左室射血时间缩短以及心脏指数降低,其中以前三项改变尤为明显。

X 线检查 X 线可以观察心脏大小、形态、搏动及肺部血管的变化。通常心脏一般性增大,以慢型、亚急型最明显,急型较轻,潜在型 70% 不增大。各心腔增大程度比较,两室大于两房,左室大于右室,左房大于右房。心脏搏动多减弱,搏动不规则或反常搏动,有时在边缘可见强直区(又名盲区)等。

实验室检查 (1) 血常规:潜在型的红细胞数、血红蛋白含量、白细胞数等,多在正常范围。急型的红细胞数多在 500 万/ μ l 以上,似为血液浓缩所致。白细胞数在 10,000~20,000/ μ l 之间,以中性粒细胞增多为主,急型重症增多更明显。慢型病人的白细胞数正常,分类情况与潜在型类似,多数是中性粒细胞偏低,淋巴细胞偏高。西南地区小儿病例贫血较多,血红蛋白偏低。急型和部分慢型血沉加快。部分急型、亚急型及慢型急性发作时,可有轻度蛋白尿和糖尿。亚急型病人尿中有时有颗粒管型,心力衰竭纠正后多消失。

(2) 血清酶:血清中的某些酶,可用以反映本病心肌受损情况,有助于诊断。①转氨酶和磷酸肌酸激酶:急型病人血清谷草转氨酶(SGOT)的活性,平均比正常值高两倍以上,重症病人可高出 10 倍以上。急型病人的血清磷酸肌酸激酶及其同功酶(CPK、CPK₂)的活性也增高。急型病人的血清谷丙转氨酶(SGPT)与血清醛缩酶活性继 SGOT、CPK、CPK₂ 的增高后而升高,但血清碳酸酐酶活性则下降。血清谷草转氨酶与血清谷丙转氨酶的比值(SGOT/SGPT),可反映心肌和肝脏受损情况,其比值在急型和亚急型 > 1,表明以心肌受损为主,在慢型则 < 1,表明病变已累及肝脏。血清酶活性与临床之间有较好的平行关系。病情迁延者,其血清酶活性常随病情反复而波动。②乳酸脱氢酶(LDH)同功酶:凡有进行性心肌损害的病人,测定此酶在血清中的活性都明显升高。就其同功酶情况看,LDH₁/LDH₂ 比值增加。急型和亚急型病人的 SLDH₁ 活性,都明显超出正常水平。慢型病人的 SLDH₁ 活性多数超出正常水平,但 LDH₁/LDH₂ 比值不一定 > 1,并多伴有 SLDH₃ 活性升高。其升高水平常与心力衰竭的程度呈平行关系。在部分潜在型病人中,SLDH₁ 活性也超出正常水平。

(3) 抗心肌抗体:克山病的病理特点是反复发生的心

肌损害,其释出的抗原,在一定条件下能使病人在体内产生抗心肌抗体。因此检查血清中抗心肌抗体的效价有助于判断心肌受损情况。用致敏的羊红细胞的被动血凝实验检测病人血清中的抗心肌抗体,其阳性率在慢型、亚急型和潜在型病人中,分别为 92.3%、82.4%、61.8%;而成年健康对照组则为 4.8~13.3%。健康儿童的阳性率则更低。

(4) 血清肌红蛋白测定:肌红蛋白是骨骼肌和心肌的重要成分。在正常情况下,释放到血液中的量很少。如骨骼肌未曾损伤而肌红蛋白含量升高,即可作为心肌损伤的诊断指标。亚急型克山病的阳性率为 78%,有的患者持续 12 天后才下降;慢型患者阳性率仅 14%;潜在型仅个别呈阳性。

诊断 对本病的诊断尚缺乏特异方法,必须结合流行病学特点、临床表现,并排除其他心脏疾病而做出诊断。诊断成立后,再行分型和心脏功能分级。我国 1983 年 10 月制订的《克山病防治工作标准(试行)》中的诊断指标如下:

本病的发病特点是在一定的地区、时间和人群(农民家庭的学龄前儿童和生育期妇女)中多发,外来人口在病区 and 当地农民连续同样生活 3 个月以上方能发病。

诊断指标:具有克山病发病特点,并具备以下诊断指标中之一条或其中一项,且能除外其它疾病者,即可诊断为克山病。其中 1~7 条供普查防治使用,科研加用 8~10 条。①急、慢性心功能不全。②心脏扩大。③心律失常:多发性室性早搏(每分钟 5 次以上);心房纤颤;阵发性室性或室上性心动过速。④奔马律。⑤脑或其他部位栓塞。⑥心电图改变:房室传导阻滞;束支传导阻滞(不完全右束支传导阻滞除外);ST-T 改变;Q-T 间期明显延长;多发或多源性室性早搏;阵发性室性或室上性心动过速;心房纤颤或心房扑动;低电压加窦性心动过速;P 波的异常(左、右房负荷增大或两房负荷增大)。⑦X 线所见:心脏扩大。⑧超声心动图改变:心房、室径扩大;射血分值(EF%)降低到 40% 以下。⑨心机图改变:射血前期(PEP)/左室射血期(LVET)≥0.40;A 波率≥15%。⑩实验室检查:血清酶活性升高谷草转氨酶(GOT)、谷丙转氨酶(GPT)升高, GOT/GPT>1;乳酸脱氢酶(LDH)及其同工酶₁(LDH₁)升高,同工酶₁(LDH₁)>同工酶₂(LDH₂);磷酸肌酸激酶(CPK)及其同工酶₂(CPK₂)升高。

并发症 最常见的为心脏附壁血栓脱落所致的栓塞。在各型中可达 2~5%,以肺栓塞为多见,尤多发生于右肺下叶。此时病人胸痛、咯血、微热,并可出现胸膜摩擦音、胸腔积液。大脑中动脉栓塞也比较多见,可出现半身瘫痪,运动性失语,重症还可出现锥体外系损伤体征。轻症脑栓塞可以在短时间内完全恢复。栓塞还可以发生在肾、脾、肠系膜及四肢动脉等部位,并引起相应的症状和体征。其他并发症有猝死、早产,但流产不多见。此外,儿童患者常有蛔虫病、肺炎、原因不明的肝病及营养不良等,往往因此而对亚急型和小儿急型克山病造成误诊或

漏诊,应加注意。

预防 (1)综合性预防措施:可总括为三防二改一灭:三防即防烟、防寒、防诱因;二改为改良水质、改善营养;一灭为灭鼠。主要均为开展爱国卫生运动的内容。改良水质可饮用泉水、打深井或过滤水,防止水源污染。合理调配主、副食,改变膳食单调状况,纠正偏食,以改善营养,防止粮食发霉。做好计划生育,避免体力负担过重;经常防止情绪激动,防止暴饮暴食及过度疲劳;预防感冒、肠炎等疾病,以消除诱因。建立基层防治网,早发现,早治疗。以上各项措施虽多属于一般卫生预防工作,并为一般心脏病病人所应注意的事项,但对于防止本病的急性发作及防止病情加重确有实效。这些措施,也是针对各家学者所提出的病因学说,并从群众实践中总结出来的。

(2) 硒的预防:1974~1975 年分别在四川省冕宁县和陕西省黄陵县等克山病病区对 1 万余名成人和 1 千余名儿童进行硒预防效果观察,服硒人群发病率比对照人群减少 65% 以上,病死率降低 90% 以上。后来又观察了约 140 万人次,其预防效果更趋于肯定。关于补充硒的措施,目前全国各病区正在推广口服亚硒酸钠片。此外,部分地区还在试用硒强化食盐及提高粮食中含硒量。口服硒系采用每周每公斤体重口服含有 0.04mg 的亚硒酸钠药片,服药 3 个月后居民头发与血液中硒可升到非病区水平,并达到预防效果。在发病高峰前连服七天,每次剂量同上,以后每半月服药一次,或每月按加倍剂量服药一次,头发含硒量也可以上升到非病区水平。少数人服药后有恶心,改在饭后服用可免除胃部症状。加硒食盐系将溶于少量水中的亚硒酸钠 1.0~1.5g 在 100kg 食盐中混合均匀,使食盐含亚硒酸钠的浓度为 10~15ppm。应用此法后,居民头发的含硒量可维持在非病区水平,并初步看出预防效果。同时用硒及碘(碘化钾及碘酸钾),强化食盐,在干燥条件下保存,硒的利用率不受明显影响。

硒粮系在玉米或水稻抽穗期,每亩用含有 0.5~1.0g 的亚硒酸钠水溶液分两次喷施,收获的玉米种实中含硒量可达 0.07ppm,水稻可达 0.05ppm。食用硒粮居民发硒亦可上升到非病区水平,并初步看出预防效果。

治疗 克山病的治疗应根据心脏功能状态,心衰的严重程度来进行处理。潜在型无明显心功能不全,主要应注意生活管理,防止感染,妇女应计划生育;对不稳定的潜在型可对症治疗,并随访观察。对急型重症,一旦确诊,即应静注大量维生素 C,或静脉缓慢点滴高渗葡萄糖。对亚急型、慢型及部分急型恢复期出现的轻中度心力衰竭,应及时控制心衰,较长时期服用洋地黄。有浮肿者可服利尿剂,并应注意生活管理,合理饮食,适当保钾限钠,防止感染,妇女应绝育。如出现肺水肿可由小量开始滴入血管扩张药,也可注射强利尿剂或吗啡。出现严重心律失常可选用抗心律失常药。在急型和亚急型控制后,应注意防止转为慢型(参见各型克山病条)。

(于维汉 张世显 杨同书 黎 允 闻芝梅)

克山病流行病学

地区性:克山病呈明显的地区性发病,病区分布局限于亚洲的东北部。在我国,现已确定为病区的有:黑龙江、吉林、辽宁、内蒙古、河北、河南、山东、山西、陕西、甘肃、四川、云南、西藏等省区的部分地方和湖北、贵州的个别县,在国外,朝鲜北部的长白山麓曾有过本病发生,在日本的长野县也有过类似本病的报道。

本病的局部流行与病区的自然环境有密切关系。在我国主要是沿着大山脉的两侧,自东北向西南呈宽带状分布(图)。病区分布于中、低山区(包括水土流失严重的高原沟壑)、丘陵地带及其相邻的部分平原地带,海拔一般在100~2,000m之间。愈向南行,海拔愈高;云南多在2,000m以上,西藏和四川西部有的病区竟达海拔3,800m。值得注意的是,病区中的岗岭(东北)或塬上(西北)无病或很轻。病带内的一些大型冲积平原如松辽平原、黄淮平原、渭河平原等,则多为非病区。病带气候具有温暖和中度湿润的特点,年活动积温为1,700~4,800℃,年降水量在400~1,200mm之间。从发病地带的化学地理背景看,病区主要位于硅铝风化壳及其相邻的部分碳酸盐风化壳上。近年,对病区和非病区环境某些元素的对比分析,表明病区属于贫硒地带。此外,还发现某些病区粮食中钼含量偏低。

我国南北方病区情况有所不同,东北重病区多为耕地和荒草甸子并存的新垦区,并随着开垦年限的增加和生产、生活水平的提高,病情明显下降;而山东、四川、云南、陕西、甘肃等病区,则多为开发较久的老垦区。各类病区病情轻重不一,一般重、中、轻病区相互毗连成片,逐渐移行,以至过渡到非病区。但是在重病区内,也可存在少数孤立的轻病区或非病区。近二十多年来新的病区在我国陆续发现。其中有的是历史上的老病区,在长时间稳定之后,近年又突然高发。也有少数病区,从无流行历史,但在某一高发年突然发病。与此同时,西北、华北和东北某些历史上发病较重的病区,发病率却逐年下降,并已降到历史最低水平。

年度多发:克山病发病的年度分布,存在着多发年和少发年的区别,有的病区还有间隔不等的年度爆发现象。例如黑龙江省自1955年到1979年的24年中,其发病率最高为1955年,每10万人口中高达32.7人;最低是1960~1961和1979年,分别为1.9~2.7和1.5人;其它年度则多在10~20人之间。就一个较大范围的病区来讲,高发年的发病并非整个病区发病率的普遍提高,而主要是该地区某些病点发病人数突然增多,其发病率常远远高出所在省、县的一般发病率。在不同的高发年,集中多发的地点也并非固定不变;在高发年后,其病情一般有“头年重、二年轻、三年平”的现象。

季节集中多发:克山病虽然在全年各个月份都可发生,但就一个地区来说,则具有季节性集中多发的特点。不同病区的多发季节也不尽相同。东北、西北和四川西部高寒地区,主要是冬季多发,并多为急型和亚急型。如黑龙江省从11月到翌年2月发病最为集中,占全年发病人数的90%以上。仅12月至1月两个月内的发病人数就占全年发病总数的65.7%;6~9月发病最少,只有1.17%。在冬季多发的病区,在高发年内有大批急型病例集中在短期内爆发的现象。陕西、山西、山东等病区的多发季节,在时间上较北方略长,由12月到翌年4~5月,并以2~4月为高峰。四川东部和西昌地区以及云南的楚雄州和大理州等病区,则为夏季多发,并以亚急型为主,多集中在6~9月,约占全年发病数的75%以上,尤以7~8月为甚;12月至翌年的2月,发病反而最少。在这些地区内发病高峰月份也不尽相同,前后可相差一个月。至于潜在型新患,在不同年度和不同月份的检出率,



全国克山病分布图

也都基本上与急型相平行。

人群多发:克山病发病虽不限年龄、性别,但在人群中却以生育期妇女和儿童为多发。在我国东北、西北的重病区,急型克山病过去以生育期女性为多见,21~50岁年龄组男女之比为1:1.5~4.8;21岁以下和50岁以上则无明显的性别差异。从吉林省15个年度发病总数看,20~50岁青壮年妇女占38.2%,10岁以下儿童占27.2%,两者合计为总发病人数的2/3。潜在型克山病检出率,也是女性稍高于男性,尤以20~50岁年龄段的差别为明显。近二十年来,东北、西北病区10岁以下儿童在整个发病数中所占比重逐渐增多,如对比吉林省1964和1969两个年度的病例,可见20~50岁的妇女所占百分率从49.4%下降到27.8%,而10岁以下儿童则由8.0%上升到47.9%。黑龙江省在某些年度中,儿童发病数已接近发病总数的1/2。山东、四川、云南、陕西等病区的亚急型克山病,几乎都发生于儿童,尤以2~7岁为最多见,且无性别差异。在四川冕宁县的统计中,2~7岁年龄组占87.1%,男女之比为1:0.84。

克山病在高发年还有家庭多发现象。在发病季节的重病区,一户之中常有二人以上同时或相继发病。病区主要是农村地区,患者以农业人口占绝大多数,尤其是那些生活困难的家庭。非农业人口发病者极少见。

克山病无明显的民族选择。至于某些民族间发病的悬殊,并不是由于民族的不同,而是由于生产和生活条件的差异所致。

(袁梅海 王倩云 译见安)

克山病病因学

克山病的病因有以下两种学说:

生物地球化学说 认为克山病病因存在于病区水土中,通过饮水、食物作用于人体,并在一定条件下干扰心肌代谢,引起心肌损伤而致病。近年来通过对病区外环境的广泛调查,发现本病分布与一定的自然环境因素有密切关系。其灶状分布现象和已知的生物地球化学性疾病分布特点相类似。从病理形态特点看,心肌中常有新旧病变共存,且一年四季内心肌都可发生新鲜坏死,而一经离开病区则新的病变就不再发生,这皆表明本病的地区性,说明病因存在于病区自然环境中,经常不断地起作用,符合生物地球化学性疾病的特点。此外,本病又较多地发生在对病区饮食依赖性很大的农业户居民,特别是生理需要较高的生育期妇女和学龄前儿童,由于饮食可以反映地区水土的特点,因此认为上述现象是水土因素(地球化学致病因素)通过饮食而影响人体的结果。目前生物地球化学说提出的线索较多,其中主要的有:

(1) 硒缺乏:六十年代以来,有人注意到本病虽是心肌病,但与动物的白肌病在流行病学特点、临床表现以及病理形态学等方面,均有所类似。陕西省的病区和地方性动物缺硒病的分布亦大致符合。近年还发现,病区内、外环境中的硒均处于罕见的低水平。此外,农业户发硒水平低于同地区职工户及城市居民,病区居民尿硒、全血硒、谷

胱甘肽过氧化物酶活力及粮食硒亦显然低于非病区。例如各病区取样点发硒均值均在0.12ppm以下;而非病区点则大都在0.17ppm以上,临近病区的非病区介于0.12~0.17ppm之间,界线甚为分明。说明病区居民体内硒处于贫乏状态,而且多次补充硒的预防效果均甚显著。这些都提示硒缺乏与本病有一定关系。但在高发季节及其前期,未能见到居民发硒水平进一步下降,同时病区发病与未发病儿童全血硒水平亦无差别,故认为除了低硒这一水土因素而外,应当还有其它与本病有关的因素。

(2) 饮食因素、营养说:用病区水、粮、菜喂养大白鼠后,动物生长较差,平均存活日数减少,心肌病变检出率较高,坏死面积较大。有的实验表明,病区粮、菜组动物骨骼肌中镁的含量较低,并在给镁制剂后可降低心肌病变检出率,但不能纠正其生长较差的缺陷。还有人用亚硝酸钠溶液经胃灌注,以心肌坏死检出率及坏死面积作为评定标准,可以见到用病区粮喂养的动物,其心肌坏死较喂养非病区粮的更为严重。这些实验观察都说明病区饮食中存在着可引起心肌损伤的因素。也有人根据克山病多发生于膳食组成比较单一的农业人口,并且多为生理需要量高的生育期妇女和断奶后儿童,而膳食组成多样化的病区职工户则极少发病,同时改善农业户之膳食组成使之多样化并提高营养质量后也可收到预防效果,故提出本病是由于某种营养物质缺乏或失平衡所引起。

生物说 认为本病是由某种病原微生物引起的自然疫源疾病。根据是:①本病多分布于山区、丘陵和沼泽地带,适于一定的生物群落繁殖;②急型克山病的年度多发和季节多发以及因地区不同而变动的特点,适合于用生物性病因来解释;③由非病区迁入病区的人群急型克山病的发病率较当地人高,加以小儿发病的增多,都提示本病有某种程度的人群免疫性,这是生物性病因所致疾病很重要的论据;④本病早期症状,如微热、白细胞增多、上呼吸道感染、肝肿大、血沉加快,或发病前的腹泻、腹痛等消化道症状,与一般传染病前驱症状类似,这些现象都支持本病病因是属于生物性的。自五十年代以来一直在进行着病原体的分离培养工作,但迄今尚未能从患者身上分离出有意义的病原微生物。目前持生物病因论者大都倾向于病毒。1973年起用组织培养法在西南病区患者血液、心、肝、脾、肺、肾、粪便等样品中,先后分离出60余株病毒。经初步鉴定,其中有Coxsackie A、B型, ECHO 12、27等型和一些未定型。从云南的一名亚急型克山病人血液中分离出一株Coxsackie B₄型病毒,与患者的双份血清进行中和试验,效价呈4倍升高,且接种小鼠引起了心肌坏死等病变。由于人们所分离的毒株型别不同,且多数没有用双份血清进行中和试验,因此目前尚难以肯定这些病毒与本病发病的关系。除病毒外,有人还提出甲型链球菌所致变态反应或某些真菌的代谢产物中毒,可能是本病的原因,但都无定论。

(杨光圻 陈君石)

克山病病理学

我国自五十年代起已在全国各病区相继累积了各型克山病尸检材料近1800例。观察表明,本病是一种心肌病,主要病变是心肌的变性、坏死和瘢痕形成,病变呈多发性灶状分布;其他脏器改变轻微,且多属继发或并发。

心脏肉眼观察 (1) 心脏外形:除极少数病程很短的急型或心功能良好的潜在型外,心脏均有不同程度扩大,大者可达正常心脏的2~3倍以上,尤以儿童慢型克山病更为显著(图1)。严重者可引起心前区隆起。心脏扩大,主要是由于心肌受损、心腔发生普遍性肌源性扩张的结果。心肌虽有代偿性肥大,但心室壁并不增厚,心尖部常反而变薄。心脏失去原有的圆锥形,变成近乎球形或扁桃形。病程长者心室内柱失去原来的柱形,而相互交织架桥,使网眼间隐窝深陷如蜂窝样,造成了附壁血栓容易形成的条件。心脏增重的程度,通常不如扩张显著。急型心脏增重尤为轻微,但成人慢型病例重的也可超过500g,一些儿童慢型病例增重更明显,可达同年龄正常儿童心脏重量的2~3倍。

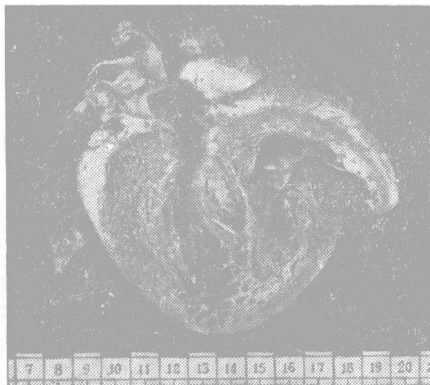


图1 小儿慢型克山病左心室显著扩张,乳头肌扁平,内柱交织架桥

(2) 心肌:心室壁及其切面可见心肌内散布着多数境界清楚的变性、坏死,以至瘢痕病灶。心肌内病灶肉眼可见有三类:①色灰黄,乏光泽,不凹陷,呈片状或斑块状,这类病变属于严重变性和早期坏死改变。在一些急型重症病例,此种改变可以相当广泛,在左心室内、中层及乳头肌内可连绵成大片(图2)。②色灰暗,稍凹陷,有微透明感,或因含血量较多而呈暗红色。这类病灶境界清晰,呈斑点或短索状,属于坏死吸收以至早期修复阶段的病变。③色灰白、凹陷,质较坚实,呈不整齐的片块状、星芒状和树枝状,属于陈旧瘢痕。上述三类病变可以同时存在。左室及室间隔病变一般较右室重。肉眼即可见到心肌有多发、散在的灶状病变,是本病的病理特点之一。

(3) 心内膜:心内膜可见斑块状增厚,易见附壁血栓。急型和亚急型克山病的心内膜在肉眼检查时,通常无明显改变。病程较长、心脏扩张明显者,左室内膜可见轻度弥漫性增厚,呈灰白色。慢型病例左室内膜易见珠白色斑块状增厚,系因附壁血栓被机化的结果。各型病例均

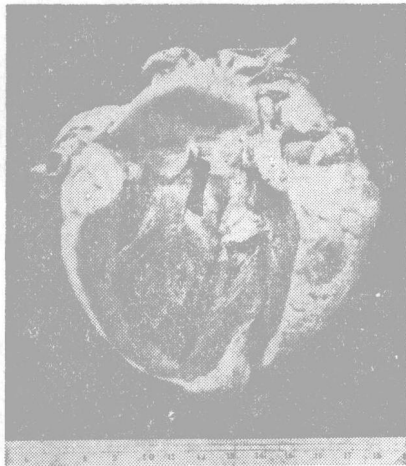


图2 急型重症克山病左心室壁的内、中层心肌大片灰黄色坏死

可发生附壁血栓,其检出率为20~25%,好发部位为左室内柱间隐窝及左、右心耳。血栓脱落易形成栓塞,梗塞常见于肺、脑、肾、脾等部位,偶然也可见到肠系膜动脉和肢体动脉栓塞。各瓣膜通常无异常。在心脏扩张明显的慢型病例,二尖瓣前瓣游离缘可见非特异性增厚,表面光滑,如卷边状。这是二尖瓣相对闭锁不全、血液逆流的形态学见证。

(4) 心包膜、冠状动脉:心包腔可以有或多少的积液,但心包膜通常光滑,无明显增厚。除西藏地区部分成人病例可见轻度心包膜局部粘连外,其他地区罕见心包粘连。冠状动脉主干及各大支,均看不到狭窄或堵塞,很少合并有粥样硬化。

心肌组织学观察 在镜检下,心脏的改变主要是心肌的变性(颗粒变性、空泡变性及脂肪变性等)、坏死和瘢痕形成。

(1) 心肌坏死类型:心肌坏死可分为凝固性肌溶解和液化性肌溶解两种基本类型。①凝固性肌溶解:是心肌



图3 凝固性肌溶解肌原纤维崩解为颗粒或凝聚成横带(PTH×450)

细胞收缩成分的凝聚和崩解,胞浆呈透明变性或出现一系列不规则的横带和许多粗大的颗粒、团块(图3)。这类坏死不累及间质;在间质所引起的炎症反应中,通常很少见到中性粒细胞。坏死残骸通过巨噬细胞的吞噬和酶的溶解作用而被吸收,形成坏死后的空架。坏死灶邻近的心肌细胞常见再生现象。在修复过程中,常有成纤维细胞参与,易于较快地形成瘢痕。②液化性肌溶解:是心肌细胞进行性的液化。起初,肌细胞内出现大小不等、境界不甚清晰的空泡,继而空泡扩大、融合,原纤维和线粒体等各种细胞器广泛溶解消失,最终整个肌细胞变成一个空腔,病灶成为网眼状空架(图4)。这种坏死通常无明显炎症反应,主要通过网状纤维胶原化而缓慢移行形成瘢痕。这两种类型的坏死,常混合存在,例如,在同一病灶的中心是凝固性肌溶解,周围则是一圈液化性肌溶解。但各自也可单独构成病灶。在不同病区、不同型别之间,这两类坏死灶在比例与组合上有些差别。我国北方的急型重症病例常以凝固性肌溶解占优势,可形成大片状和带状心肌损害;而山东或西南地区的小儿亚急型病例,则液化性肌溶解较为明显。若同样以小儿亚急型相比,则南、北方的差别并不显著。四川凉山高寒地区的成人急型与北方急型病变也是一致的。

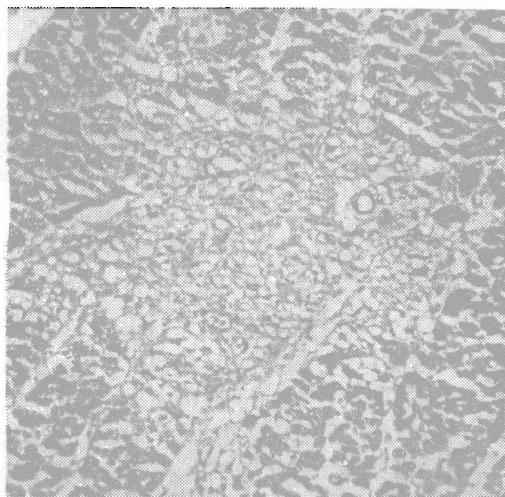


图4 液化性肌溶解由心肌细胞空泡化和液化所形成的坏死灶(HE×100)

(2) 病灶分布的特点: ①从时间上看,本病的心肌病灶常是一次或几次成批发生的,因而常可见到新旧并存的特点。即在同一心脏常可见到不同时期的心肌损害,按组织学年龄来分,可划分为两批或三批。病变发生的时间顺序,通常是先左室后右室,先内层后外层。在同一部位,则常见陈旧病变在病灶中心,新鲜病变在病灶周边(图5)。北方地区成人病例的这种新旧并存现象相当普遍。西南地区的小儿亚急型,则有较多病例其心肌病变是在不长时间内一批发生的。西南的小儿慢型克山病中,出现新鲜坏死的例数较少。②本病心肌病变呈灶状或带状分布,病灶之间隔有正常心肌组织。切片经适当染色后,仅低倍放大,病灶即清晰可见。病灶散布于心脏各部,

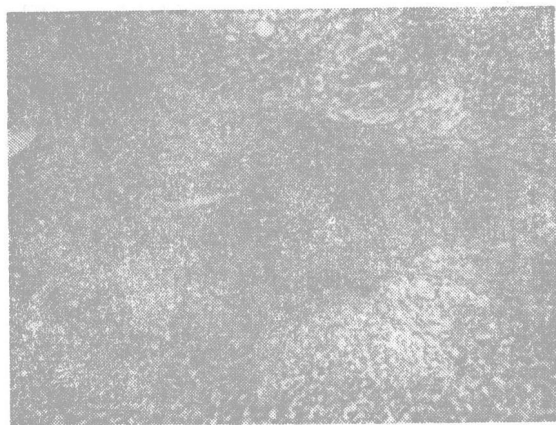


图5 心肌瘢痕。瘢痕周围有一圈肌细胞溶解镶边(HE×50)

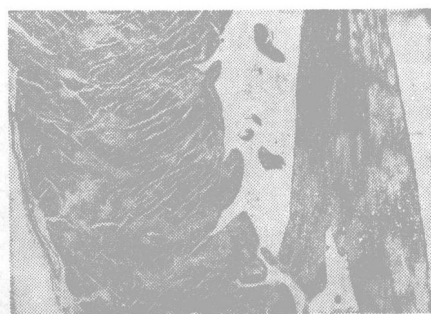


图6 乳头肌病灶。左室乳头肌病变的节段性分布(PTH×6)

但各处损伤程度不同。总的说来,左室及室间隔重于右室,心室重于心房,心室壁的内层和中层重于外层。和成人相比,小儿心肌病变多相对集中于左室壁的中层或中层偏外。当病变发生于乳头肌或肉柱时,则病变常呈节段性分布(图6),即病灶呈不规则的横带状,与正常心肌组织交替出现。当病灶位于心内膜下时,易见不完全的内膜下保留现象,即紧贴心内膜常见1~2条肌纤维免于坏死。这一特点和缺氧性心肌坏死相似,但与心肌梗塞时比较完整而较厚的内膜下保留现象又不尽相同。心脏的起搏传导系统,和收缩肌纤维一样,也可受累,同样以实质细胞变性、坏死、纤维化为主。③心肌病灶分布上最明显的特点是病灶与心室壁内冠状动脉分支的走行有密切关系。心肌坏死灶每围绕心室壁内冠状动脉的分支而分布,这在小儿亚急型特别明显。左室壁有分支型与直进型两种小动脉分支,本病的坏死灶也可见到围绕相应血管的分布,与分支型相当,在心室壁外层和中层有多数小病灶呈树枝状、葡萄状分布(图7),病灶与小动脉、细动脉和终末细动脉相连;与直进型相当,在外、中层可见坏死灶呈套袖状围绕直进型血管,到达内膜下则病变扩大、融合成片成带(图8)。前面提到的乳头肌病灶的节段性分布也与血管密切相关。

从病理形态发生机理的角度看,克山病的选择性破坏心肌细胞而保留间质,病灶围绕冠状血管分支分布,心



图7 病灶沿血管分布。左室壁外、中层的葡萄状病灶(MCT, 低倍)



图8 病灶沿血管分布。左室壁心肌病灶随直进型小动脉贯通全层, 在内膜下融合成片(PTH×10)



图9 心肌细胞颗粒变性的超微结构观察
肌原纤维(Mf)收缩, I带被小收缩带代替, 嵴密型小线粒体(Mi)较多, 部分线粒体成层变性(箭头)或空泡变性(M), 脂滴(L)散在 (10,000×3)

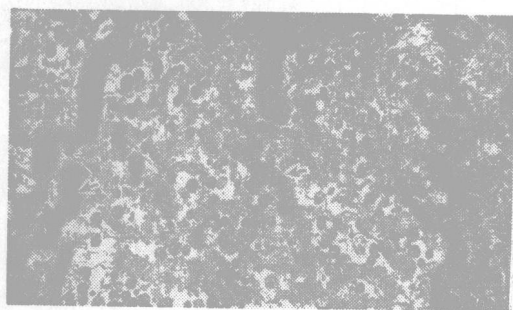


图10 心肌细胞粗颗粒变(凝固性肌溶解)的超微结构观察
肌原纤维带状分解, 形成异常收缩带(箭头), 带间肌丝分解, 含移位的线粒体(8,000×3)

内膜下保留一薄层心肌及陈旧瘢痕周围有一圈新坏死等特点, 都与心肌相对缺血缺氧性质的病变类似。实验病理学研究亦表明, 克山病心肌病变和由于小冠状动脉痉挛、心肌氧需要量增加或血液携氧能力障碍等因素所造成的心肌相对缺血缺氧性坏死有广泛的相似性。

(3) 胎儿心肌病变: 在部分死于克山病的孕妇中。曾见到少数胎龄在6个月以上的胎儿心肌有不同程度的坏死与瘢痕形成。病变程度一般较母体为轻, 多分布于乳头肌及内层心肌, 右心室重于左心室。胎盘未见明显改变。这类胎儿心肌病变有时可见紧贴心内膜形成窄带状坏死, 这在各型克山病少见, 但可见于新生儿及婴幼儿心肌炎。本病孕妇的胎儿心肌病变, 究竟是胎儿克山病, 还是由于合并了某种子宫内感染所致, 尚待进一步研究。

心肌超微结构观察 (1) 凝固性肌溶解: 镜检下见到的心肌细胞颗粒变性(混浊肿胀)、空泡变性和脂肪变性, 在电镜下主要是线粒体的肿胀、嵴的分离和断裂、肌原纤维变性和脂质堆积。一些变性的线粒体体积增大和成团分布, 镜检表现为不同大小的细粒状(颗粒变性)。肌原纤维收缩过度, 形成小收缩带; 个别节段形成异常收缩

带, 以致横纹消失。脂滴堆积, 呈灶状或弥漫分布(脂肪变性), 细胞器受压变形(图9)。这些改变每交织并存, 常伴有外膜系统和毛细血管内皮的变化。肌原纤维进一步收缩凝聚, 形成大量异常收缩带。带间肌丝断裂、分解, 遗留下的空间被移位的线粒体等亚细胞成分所充填, 形成异常收缩带与成堆移位的线粒体彼此相间分布(图10)。有时形成粗细不等、短而弯曲的以及颗粒状的各种异常收缩带(粗颗粒变)。还见由几十个异常小收缩带凝聚成的巨大异常收缩带, 但早期往往凝聚不全。这种改变占据细胞的一段, 呈杆状膨大, 两端的肌丝破坏, 此即镜检所描述的透明变性乃至凝固性肌溶解的早期改变。聚集于异常收缩带之间的线粒体, 形态上与在变性期所见的基本相同, 惟嵴密型小线粒体较多。除严重变性者外, 所有线粒体都含许多钙盐颗粒, 有的完全被钙盐所充塞。肌细胞膜极度卷曲, 形成许多不规则的小突起。基膜与浆膜分离、破坏、局部断裂, 电子密度降低。间盘扩张和疝脱, 横管增大, 偶有钙盐沉着。毛细血管内皮细胞有肿胀、变质、肥大等三种变化, 致使管腔狭窄或堵塞。毛细血管中的红细胞有时出现边缘性变性。

(2) 液化性肌溶解: 线粒体极度肿胀, 嵴分解和消失,

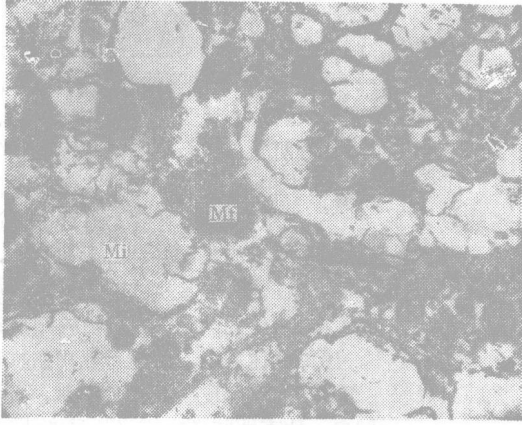


图 11 心肌细胞液化性肌溶解的超微结构观察
线粒体肿胀和空泡变性(Mi), 肌节分离(Mf)和肌丝
分解(箭头)(5,000×2.5)

变成气球样囊胞,或进而融合成巨大囊胞(空泡变性),邻近的细胞器严重受压和变形。肌原纤维的肌节和肌丝分离、分解,最后均质化(图11)。肌浆网扩张,有的极度膨胀。病变严重时多种细胞器广泛溶解消失,结果细胞变空,只残留肌膜、胞核和分解产物。附近的毛细血管内皮肿胀,亚细胞成分变性,管腔狭窄。

其它脏器改变 克山病除心脏外,其它组织脏器病变轻微,且大部分是继发的。骨骼肌在部分病例可有与心肌类似的病变,但程度极轻,肉眼不易察觉。在镜下见到的主要为单个或小群肌纤维的变性、坏死,坏死后的吸收、清除,以及肌纤维的再生、修复。病变以膈肌较重,肋间肌次之,舌肌、腓肠肌最轻。部分病例可见微小瘢痕。其它组织如肺、肝、肾、脾、胃肠道粘膜,除常见到或急或缓及程度不同的淤血外,在部分病例中尚可见到下述病变:肺脏可兼有水肿、漏出性出血,偶有新鲜或陈旧梗塞。间质性肺炎常见于小儿病例,占尸检例50~90%,成人则少见。也有并发支气管炎、小叶肺炎的。肝脏可见淤血的肝小叶中心或中带有大片或灶状肝细胞坏死、脱落。此种改变可能与充血性心衰或死前较长时间的休克有关。肝细胞脂肪变性多见,通常程度较轻。肾脏近端曲管变性多见,少数有贫血性梗塞。脾脏在儿童病例中可见轻度滤泡中心细胞增生、肥大,并有吞噬活跃。肠系膜淋巴结在儿童病例常轻度增大,滤泡生发中心增生,或兼有吞噬活跃。脑实质在部分病例可有小血管周围少量漏出性出血,脑组织水肿疏松。少数病例由于栓塞而致脑软化。本病常合并地方性甲状腺腺亦可合并大骨节病。

病区动物 从病区家养和野生动物的剖检中,迄今尚未发现有本病存在的证据。在某些北方病区可见到牛、羊的白肌病,有明显的心肌灶状坏死和骨骼肌坏死改变。但在南方病区未见到动物白肌病。

(王 凡 李广生 李相忠)

急型克山病

急型克山病发病急,病情重,变化快,多见于儿童及

生育期妇女。根据病情的轻重,分为急型重症和急型轻症。急型重症有以心源性休克为主的急性心功能不全,即严重泵衰竭的症状、体征和严重的心律失常;急型轻症发病虽急,但症状较轻,无明显心源性休克或肺水肿、严重心律失常等临床表现。

病理 心脏扩张及增重程度一般较轻,大体上还能保持心脏的原来外形。心肌病变以初期变性坏死为主,易见心内膜下心肌坏死,肉眼观察常表现为灰黄色片状病变,心肌瘢痕一般较少、较小。各脏器可见急性淤血、水肿以及继发于休克的各种改变。

临床表现 本病具有急性心力衰竭后所引起的心源性休克和严重心律失常的症状体征。重症临床表现以多变、易变、突变为特点。在东北和西北病区,多见于冬季,可在外观健康的居民中突然发生,也可发生于潜在型或慢型患者。后者称为潜在型或慢型急性发作。急型发病,半数是由于寒冷、烟熏、感冒、过劳、暴饮暴食、精神刺激或分娩等诱因所引起。发病通常从头昏(头迷)突然开始,进而病人自诉“心难受”,但无心绞痛症状。大多数病人有恶心和频繁、剧烈的呕吐。呕吐有时呈喷射状,严重时含胆汁(故亦有称其为吐黄水病)或含咖啡样物。此时病人烦躁、口渴、喜冷饮。随着呕吐的反复发生,病情逐渐加重。儿童呕吐常可同时吐出蛔虫。阵发性脐周围部疼痛,在儿童患者多很突出,有的甚似急腹症。轻症经治疗后,呕吐可随病情好转而停止,此时病人嗜睡,面色也转好。重症病人多有预死感,表情淡漠,但神志清楚。有些病人可因完全性房室传导阻滞、室扑、室颤或心跳停搏,而出现昏厥或全身抽搐等心脑综合征(Adams-stokes综合征)。病人面色灰暗,皮肤和粘膜发绀,皮肤湿冷,体温偏低(重症病人常在35℃左右),多有冷汗,四肢末梢发凉。病情好转时,体温渐趋正常,冷汗消退,或代之以热汗。重症病人在发病后的1~2周内常有微热,此时血沉加快,中性粒细胞增多,血清某些酶活性增高。血压呈不同程度下降,收缩压常低于80mmHg,舒张压低于60mmHg,甚至常测不到。脉搏弱,甚或不能触及。1/3以上患者有脉律不齐。病人的呼吸多浅表、快速,在出现心脑综合征之前,有短阵的潮式呼吸,旋即全身抽搐。

心界多轻度向两侧扩大,心尖搏动常不明显。全心音多低沉、减弱,尤以第一心音为甚。不少病人可以在心尖部听到短促、比较粗糙的2~3级收缩期杂音。此杂音范围比较局限,不传导。在发病后1~2天或过渡到慢型时,可在心尖区听到舒张期奔马律。心律失常主要为室性早搏,每分钟可达6次以上,常呈二联律、三联律以及阵发性心动过速。亦可出现Ⅱ、Ⅲ度房室传导阻滞和心房纤颤。心律失常在发病早期尤为多见,多为一过性的,并随病情好转而消失。儿童急型的心律失常有时只表现为窦性心动过速。一些重症病人,两肺底部可听到干性或湿性罗音。肝脏可因淤血而迅速肿大,边缘钝,有压痛,随病情好转而消退。如发病后心脏和肝脏持续增大,三个月以上不消退,则已转为慢型。

流行期间,可在病区看到一些具有恶心、呕吐、四肢发