ICS 11.020
CCS C 05

团　　体　　标　　准

T/CADERM XXXX—2026

心肌病诊疗协作网建设与评估规范

Construction and Evaluation Standards for Cardiomyopathy Diagnosis and Treatment Collaboration Network

2026－XX－XX 发布　　2026－XX－XX 实施

中国医学救援协会　　发 布

目　　次

前　　言 I
引　　言 II
1　范围 1
2　规范性引用文件 1
3　术语和定义 1
4　总则 2
4.1　基本原则 2
4.2　适用范围 2
5　基本条件与建设要求 2
5.1　卓越中心 2
5.2　区域中心 3
5.3　协作单位 4
6　诊疗规范与流程 4
6.1　心肌病筛查与警示征评估 4
6.2　诊断规范 4
6.3　治疗规范 5
6.4　随访管理 5
7　数据库建设与管理 5
7.1　CRF 表单管理 5
7.2　数据填报要求 6
7.3　数据质量定级 6
7.4　数据安全与科研使用 6
8　转诊体系建设 6
8.1　双向转诊机制 6
8.2　向上转诊标准 6
8.3　转诊流程与响应 7
8.4　远程会诊与指导 7
9　质量控制与验收评估 7
9.1　质量控制体系 7
9.2　验收标准与流程 8
9.3　三年复核机制 8
9.4　质控指标 8
10　持续改进 8
10.1　质量改进计划 9
10.2　持续改进效果评价 9
附　录　A （规范性） 三级中心验收材料清单 10

附　录　B （规范性） 数据库质量定级指标 11
附　录　C （规范性） 转诊流程与警示征评估 12
参　考　文　献 13

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。

本文件由中国医学救援协会心血管急救分会提出，中国医学救援协会标准化工作委员会归口。

本文件起草单位：苏州工业园区东方华夏心血管健康研究院、医疗辅助技术（介入治疗）国家临床医学研究中心、北京大学第一医院、北京医院、大连医科大学附属第一医院、福州大学附属省立医院、复旦大学附属中山医院、广东省人民医院、哈尔滨医科大学附属第二医院、吉林大学第一医院、江苏省人民医院、厦门大学附属心血管病医院、山东大学齐鲁医院、山东省立医院、山西省心血管病医院、山西医科大学第二医院、上海交通大学医学院附属仁济医院、上海交通大学医学院附属瑞金医院、四川大学华西医院、苏州大学附属第一医院、天津医科大学第二医院、西安交通大学第一附属医院、新疆医科大学第一附属医院、浙江大学医学院附属第二医院、浙江大学医学院附属第一医院、郑州大学第一附属医院、中国科学技术大学附属第一医院、中国人民解放军总医院第六医学中心、中国医科大学附属盛京医院、中日友好医院、中山大学附属第一医院、重庆医科大学附属第一医院等。

本文件主要起草人：葛均波、霍勇、杨杰孚、董吁钢、金玮、张书宁、陈艺莉，参与起草人：艾力曼·马合木提、白玲、周炳元、陈康玉、戴翠莲、董蔚、郭延松、姜萌、金玮、黎励文、刘莹、刘彤、吕慧霞、任景怡、张运、张毛毛、张书宁、张庆、马秀瑞、马为、罗素新、孙永乐、孙志军、唐俊楠、王建安、徐东杰、严卉、杨峻青、杨慧宇、周珊珊、周京敏、谢小洁。

引　言

我国至少有700万心肌病患者，其中85%~90%未被明确诊断。肥厚型心肌病（HCM）早期检出率不足15%，误诊率达32%；47%的转甲状腺素蛋白淀粉样变心肌病（ATTR-CM）患者被误诊至少一次。心肌病诊疗能力在各级医疗机构间存在显著不均衡，基层缺乏规范化的筛查、诊断和转诊流程，是心血管疾病中亟待解决的重要"堡垒"。

近年来，我国在肥厚型心肌病、心肌淀粉样变性、法布雷病等的诊断与治疗方面取得了快速发展，特异性药物（如玛伐凯泰、氯苯唑酸、阿加糖酶等）相继获批上市，基因检测、心脏磁共振、核素显像等诊断技术逐步普及。然而，我国心肌病诊疗仍面临诊断率低、治疗规范性不足、分级诊疗体系尚未建立等突出问题。

为系统应对上述挑战，苏州工业园区东方华夏心血管健康研究院牵头发起"心肌病诊疗协作网"（CCN）项目，旨在整合各级医疗资源，形成心肌病多层级转诊和诊治协作网络，推动覆盖全国的心肌病分级诊疗体系建设。CCN采用"卓越中心—区域中心—协作单位"三级架构，建立全国心肌病病例数据库和队列，推动上下级医疗机构之间的双向转诊和远程协作。

为进一步规范CCN各级中心的建设、评估与验收工作，统一准入条件、数据管理、转诊流程和质控指标，制定《心肌病诊疗协作网建设与评估标准》（以下简称《标准》）。各地区卫生管理部门和相关医疗机构可参照本《标准》，建设和管理工作中的心肌病诊疗协作网络。

本文件由以下要素组成：基本条件与建设要求、诊疗规范与流程、数据库建设与管理、转诊体系建设、质量控制与验收评估、持续改进。

心肌病诊疗协作网建设与评估规范

1 范围

本文件规定了心肌病诊疗协作网（CCN）各级中心建设的基本条件与建设要求、诊疗规范与流程、数据库建设与管理、转诊体系建设、质量控制与验收评估及持续改进等要求。

本文件适用于参与心肌病诊疗协作网建设的各级医疗机构，包括卓越中心、区域中心和协作单位的建设、评估与验收工作。

2 规范性引用文件

下列文件对于本文件的应用是必不可少的。凡是注日期的引用文件，仅所注日期的版本适用于本文件。凡是不注日期的引用文件，其最新版本（包括所有的修改单）均适用于本文件。

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

《心肌病综合管理指南》（2025年）

《肥厚型心肌病指南》中华医学会心血管病学分会

《转甲状腺素蛋白心脏淀粉样变诊断与治疗专家共识》

《法布雷病诊疗多学科专家共识》

《医疗机构卒中中心建设与管理指导原则（2026年版）》国家卫生健康委办公厅

3 术语和定义

下列术语和定义适用于本文件。

3.1

心肌病诊疗协作网 cardiomyopathy collaborative network; CCN

以心肌病规范化诊疗和全程管理为目的，整合各级医疗机构相关专科资源，完善组织管理体系，优化医疗服务流程，形成的心肌病专病诊疗多学科联合体及分级诊疗网络。

3.2

卓越中心 center of excellence; COE

在心肌病诊疗领域达到全国顶尖水平的医疗机构，承担复杂疑难心肌病诊疗、科学研究和全国辐射带动任务，是CCN三级架构的最高层级。

3.3

区域中心 regional center

在心肌病诊疗领域达到区域领先水平的医疗机构，承担区域内心肌病诊疗技术核心职能，是连接卓越中心与协作单位的中间层级。

3.4

协作单位 collaborative unit

承担心肌病早期发现、早期诊断和向上转诊的区县级医疗机构，是CCN三级架构的基层基石，承担分级诊疗基础职能。

3.5

心肌病电子病例报告表 case report form; CRF

用于标准化采集心肌病患者临床数据的结构化电子表单，包括肥厚型心肌病（HCM）、法布雷病心肌病（Fabry-CM）和ATTR淀粉样变心肌病（ATTR-CM）三种专病表单。

3.6

数据库质量定级 database quality grading

依据年度录入总数、按月录入情况、核心数据完整度、线上抽检准确性、伦理备案和基因检测报告整理六项指标，对CCN各中心数据库填报质量进行A、B、C三级评定。

3.7

肥厚型心肌病 hypertrophic cardiomyopathy; HCM

以心室壁非对称性肥厚为特征的最常见遗传性原发性心肌病，临床表现多样，可导致心力衰竭、心律失常和猝死。

3.8

法布雷病心肌病 Fabry cardiomyopathy; Fabry

一种X连锁遗传性溶酶体贮积病，因α-半乳糖苷酶A（α-Gal A）缺乏导致鞘糖脂在细胞内溶酶体贮积，累及心脏、肾脏、神经系统等多系统的心肌病变。

3.9

ATTR淀粉样变心肌病 ATTR cardiomyopathy; ATTR

因转甲状腺素蛋白异常折叠形成淀粉样纤维，在心肌细胞外间质沉积所致的限制性心肌病，包括突变型（ATTRv，常染色体显性遗传）和野生型（ATTRwt，非遗传）两个亚型。

3.10

双向转诊 bidirectional referral

在CCN三级架构内，下级医疗机构将疑难心肌病患者向上转诊至上级中心，上级中心在完成诊疗后将患者向下转回基层进行康复、随访和长期管理的闭环转诊模式。

3.11

警示征 red flag

提示患者可能存在心肌病尤其是罕见类型心肌病的临床线索，包括但不限于左心室肥厚、生物标志物异常升高、家族史、多系统受累和神经体征等。

4 总则

4.1 基本原则

4.1.1 CCN建设应以患者为中心，以质量为核心，遵循科学、规范、高效的原则。

4.1.2 CCN应建立“卓越中心—区域中心—协作单位”三级架构，形成金字塔式分级诊疗体系，实现优质医疗资源下沉和疑难病例向上集中。

4.1.3 CCN应建立多学科协作（MDT）诊疗模式，整合心内科、影像科、遗传科、核医学科、病理科等资源，优化诊疗流程。

4.1.4 CCN应建立全国统一的心肌病病例数据库和队列，实现数据标准化采集、质量控制和科研应用。

4.1.5 CCN应建立持续质量改进机制，通过定期质控、飞检和验收评估，不断提升各级中心的诊疗水平和服务质量。

4.2 适用范围

4.2.1 考虑到医疗机构规模、区域和功能定位差异，本标准对不同层级中心的建设管理要求进行分级设置。

4.2.2 医疗机构可结合功能定位和机构实际，选择申请相应层级的CCN中心建设。

4.2.3 已通过低层级验收的医疗机构，在条件具备后可申请更高层级建设。

5 基本条件与建设要求

5.1 卓越中心

5.1.1 组织架构

5.1.1.1 医疗机构应发布正式文件，成立CCN卓越中心管理委员会，由医院院长或分管副院长担任主任委员，委员会应包括心血管内科、医学影像科、核医学科、病理科、遗传咨询科、检验科、信息科等相关部门负责人。

5.1.1.2 应任命1名卓越中心执行总监，负责心肌病多学科救治团队的管理与协调。

5.1.1.3 诊疗组长应具有正高级职称，具备丰富的心肌病诊疗经验。

5.1.2 专科诊疗条件

5.1.2.1 设置独立的心血管内科病房和心脏重症监护室（CCU），床位规模能够满足本区域心肌病危重症患者救治需要。
5.1.2.2 具备心脏磁共振（CMR）检查能力，包括晚期钆增强（LGE）、T1 mapping 和细胞外容积（ECV）定量分析。
5.1.2.3 具备核素显像能力，可开展 99Tcm-PYP（焦磷酸盐）心肌显像。
5.1.2.4 具备基因检测及遗传咨询能力，可开展心肌病相关基因检测和家系筛查。
5.1.2.5 具备心内膜心肌活检能力。
5.1.2.6 具备心脏超声检查能力，可开展组织多普勒和整体纵向应变（GLS）分析。
5.1.2.7 具备心脏电生理检查和导管消融能力，可开展 ICD 植入和室间隔消融/切除术。

5.1.3 协作关系

5.1.3.1 卓越中心应与不少于 8 家协作机构建立转诊协作关系，签订合作协议，明确各方职责分工和转诊流程。
5.1.3.2 应承担对区域内区域中心和协作单位的培训、指导和技术帮扶任务。

5.1.4 数据填报要求

5.1.4.1 年度填报病例数应满足以下要求：肥厚型心肌病（HCM）≥500 例、ATTR 淀粉样变心肌病（ATTR-CM）≥20 例、法布雷病心肌病（Fabry-CM）≥20 例。
5.1.4.2 应按月持续录入新增病例，保证数据填报的连续性和及时性。
5.1.4.3 数据库质量定级应达到 B 级及以上。

5.1.5 转诊响应

5.1.5.1 卓越中心转诊 24 小时响应率应不低于 80%。
5.1.5.2 应建立全天候（24 小时×7 天）心肌病诊疗应急响应能力，确保接收转诊患者后及时开展诊疗。

5.1.6 科研能力

5.1.6.1 应具备开展多中心临床研究的能力，近三年以第一作者或通讯作者发表心肌病相关 SCI 论文不少于 5 篇。
5.1.6.2 应承担或参与国家级或省部级心肌病相关科研项目。
5.1.6.3 应具备组织全国性或区域性学术会议的能力，在全国心肌病领域具有重要影响力。

5.2 区域中心

5.2.1 组织架构

5.2.1.1 应成立 CCN 区域中心管理委员会，由医院分管副院长或心血管内科主任担任主任委员。
5.2.1.2 诊疗组长应具有副高级及以上职称，具备心肌病诊疗经验。
5.2.1.3 应配置专职数据填报员不少于 1 人和数据审核员不少于 1 人。

5.2.2 专科诊疗条件

5.2.2.1 设置心血管内科病房，具备心肌病住院诊疗能力。
5.2.2.2 具备心脏磁共振（CMR）检查能力或与具备该能力的机构建立稳定协作关系。
5.2.2.3 具备或可调用 99Tcm-PYP 核素显像能力。
5.2.2.4 具备基因检测送检渠道和遗传咨询能力。
5.2.2.5 具备心脏超声检查能力，包括 GLS 分析。
5.2.2.6 具备 ICD 植入能力。

5.2.3 协作关系

5.2.3.1 区域中心应与不少于 5 家协作机构建立转诊协作关系。

5.2.3.2 应与至少 1 家卓越中心建立指导帮扶协作关系，获得技术指导。
5.2.3.3 应承担对区域内协作单位的培训和技术帮扶任务。

5.2.4 数据填报要求

5.2.4.1 年度填报病例数应满足以下要求：HCM≥100 例、ATTR-CM≥3 例、Fabry-CM≥5 例。
5.2.4.2 应按月持续录入新增病例。

5.2.5 转诊响应

5.2.5.1 区域中心转诊 24 小时响应率应不低于 50%。
5.2.5.2 应具备心肌病诊疗常规应急响应能力。

5.3 协作单位

5.3.1 组织架构

5.3.1.1 应指定 1 名诊疗组长，具有临床医师执照，负责本院心肌病诊疗和转诊工作。
5.3.1.2 应配置数据填报员不少于 1 人。

5.3.2 建设要求

5.3.2.1 应具备心脏超声检查能力，可进行左心室肥厚的初步筛查。
5.3.2.2 应具备 12 导联心电图检查能力。
5.3.2.3 应具备血液检测能力，包括 BNP/NT-proBNP 和肌钙蛋白。
5.3.2.4 应建立心肌病筛查和转诊工作流程，制定本院心肌病诊疗流程图。

5.3.3 职责定位

5.3.3.1 协作单位承担心肌病"早发现、早诊断、早转诊"的职责。
5.3.3.2 无数据上报规模考核要求，但应积极参与 CCN 平台注册和病例填报。
5.3.3.3 应接受上级中心的技术指导和培训，参加 CCN 组织的继续教育活动。
5.3.3.4 应与至少 1 家区域中心或卓越中心建立转诊协作关系。

6 诊疗规范与流程

6.1 心肌病筛查与警示征评估

6.1.1 各级中心应建立心肌病筛查流程，对以下警示征进行常规评估：

a) 左心室肥厚（男性室壁厚度>12mm，女性>11mm）；
b) NT-proBNP/BNP和肌钙蛋白异常升高；
c) 家系筛查存在肥厚型心肌病、猝死、心力衰竭、起搏器植入或早发脑卒中病史；
d) 蛋白尿、肾功能不全；
e) 肢端感觉异常、腕管综合征、腰椎管狭窄；
f) 体位性低血压；
g) 角膜涡状浑浊、血管角质瘤、少汗/无汗。

6.1.2 发现上述警示征的患者，应启动心肌病鉴别诊断流程，必要时向上级中心转诊。

6.2 诊断规范

6.2.1 肥厚型心肌病（HCM）诊断

6.2.1.1 诊断标准：超声心动图或心脏磁共振显示左心室壁厚度≥15mm（成人），或与体表面积校正后超过正常上限，且排除继发性肥厚原因。
6.2.1.2 应评估梗阻类型和部位（左心室流出道梗阻、心室中部梗阻、心尖部梗阻或无梗阻）。
6.2.1.3 应行 CMR 检查，评估肥厚分型（对称性/非对称性）、LGE 纤维化和 T1 mapping。
6.2.1.4 应行基因检测，重点检测 MYBPC3、MYH7 等致病基因，并行家系筛查。

6.2.1.5 应进行猝死风险分层评估。

6.2.2 法布雷病心肌病（Fabry-CM）诊断

6.2.2.1 诊断标准：不明原因左心室肥厚，伴有α-Gal A酶活性降低（男性<1.0 μmol/L/h）或GLA基因致病变异。
6.2.2.2 应行底物检测，包括GL-3和Lyso-GL-3水平。
6.2.2.3 应评估多系统受累情况，包括心脏、肾脏、神经系统、眼、耳和消化系统。
6.2.2.4 应行CMR检查，特征为左心室下外侧壁基底段肌间LGE，T1值减低（晚期可假性正常）。
6.2.2.5 心电图特征为左心室高电压合并短PR间期。

6.2.3 ATTR淀粉样变心肌病（ATTR-CM）诊断

6.2.3.1 诊断标准：不明原因左心室壁≥12mm，伴有99Tcm-PYP核素显像阳性（视觉评分2-3分或H/CL比值>1.5），并排除轻链型淀粉样变。
6.2.3.2 应行TTR基因检测，区分突变型（ATTRv）和野生型（ATTRwt）。
6.2.3.3 应评估周围神经和自主神经功能，关注腕管综合征、体位性低血压和肱二头肌肌腱断裂（大力水手征）等特征性表现。
6.2.3.4 CMR特征为T1值显著升高、ECV显著升高、弥漫性心内膜下或全层粉尘样LGE。
6.2.3.5 超声特征为向心性均匀肥厚、心尖部应变保留（心尖保留征）、双心房扩张和限制性舒张功能障碍。
6.2.3.6 心电图特征为低电压或正常电压。

6.3 治疗规范

6.3.1 HCM治疗：对梗阻性HCM患者，应规范使用β受体阻滞剂或非二氢吡啶类钙通道阻滞剂；符合适应证者可使用肌球蛋白抑制剂（玛伐凯泰、阿夫凯泰）；对药物难治性梗阻性HCM患者，可评估室间隔消融或切除术指征；对SCD高危患者，应评估ICD植入指征。
6.3.2 Fabry-CM治疗：确诊患者应尽早启动酶替代治疗（ERT，阿加糖酶α/β），定期评估疗效；对符合适应证者可使用分子伴侣治疗（米加司他）；应进行多系统综合管理。
6.3.3 ATTR-CM治疗：确诊患者应规范使用氯苯唑酸稳定转甲状腺素蛋白；对突变型患者可评估基因沉默治疗（Patisiran/Vutrisiran/Eplontersen）指征；应进行心力衰竭标准化治疗和心律管理。
6.3.4 各级中心应建立心肌病MDT诊疗团队，制定个体化治疗方案。

6.4 随访管理

6.4.1 应建立分层随访制度，随访周期为基线（首次确诊）、3个月、6个月和12个月，此后每年1次。
6.4.2 基线评估应全面采集病史、实验室检查、心电图、动态心电图、超声心动图、心脏磁共振、冠脉评估和基因检测数据，制定治疗方案。
6.4.3 3个月随访应重点评估药物调整效果，检查核心实验室指标（BNP/NT-proBNP、cTn、肾功能）和超声核心参数。
6.4.4 6个月随访应进行中期全面评估，包括实验室全项、心电图、动态心电图和超声全项，优化治疗方案。
6.4.5 12个月随访应进行年度全面评估，包括CMR对比纤维化进展，完成CRF年度更新。
6.4.6 各病种应根据病情稳定程度调整随访频率：新确诊或药物调整期每3个月随访；病情稳定每6个月；高危或ICD术后每3个月；长期稳定（>2年）每年1次。
6.4.7 出现症状加重、ICD放电、新发房颤等特殊情况应及时加访。

7 数据库建设与管理

7.1 CRF表单管理

7.1.1 CCN数据库使用统一的电子病例报告表（CRF），包括HCM、Fabry-CM和ATTR-CM三种专病表单。

7.1.2 CRF 表单涵盖以下通用模块：基本信息、病史、实验室检查、心电图、动态心电图、超声心动图、心脏磁共振、冠脉 CTA/造影、基因检测、治疗方案、手术/器械治疗、转归和随访。
7.1.3 HCM 表单特有字段应包括梗阻类型/部位、IVS/LVPW 比值、CMR 肥厚分型、心尖室壁瘤、LVOT 压差和 SAM 征。
7.1.4 Fabry-CM 表单特有字段应包括 α-Gal A 酶学活性、底物检测（GL-3/Lyso-GL-3）、BPI 疼痛评分、组织活检、受累器官评估和 6 分钟步行试验。
7.1.5 ATTR-CM 表单特有字段应包括 99Tcm-PYP 核素显像、组织活检、周围神经/自主神经评估、腕管综合征和体位性低血压。

7.2 数据填报要求

7.2.1 各中心应按照 CRF 表单要求，如实、完整、及时地填报病例数据。
7.2.2 病例数据应在患者确诊后及时填报，随访数据应在各随访节点完成后及时更新，不应年底一次性补录。
7.2.3 数据填报应实行三级审核制度：填报员录入、审核员审核、诊疗组长终审。
7.2.4 病例状态分为"填报中""已完成"和"已归档"三种，各中心应确保已完成病例及时归档。

7.3 数据质量定级

7.3.1 CCN 数据库质量定级分为 A 级、B 级和 C 级，依据六项指标评定（见附录 B）：
a) 年度录入总数：满足各层级中心填报要求；
b) 按月录入：每月有新增病例填报；
c) 核心数据完整度：关键字段填报完整率≥80%；
d) 线上抽检准确性：抽检病例数据与原始病历一致率≥90%；
e) 伦理备案：完成医院伦理委员会备案；
f) 基因检测报告整理：基因检测病例报告归档完整率≥80%。
7.3.2 A 级：六项指标全部满足；B 级：五项满足；C 级：四项满足。
7.3.3 数据质量定级与验收评估和科研数据使用权限挂钩。

7.4 数据安全与科研使用

7.4.1 应对患者信息进行脱敏处理，遵守国家相关法律法规，保障患者隐私安全。
7.4.2 数据库使用应遵循"数据贡献大小决定可使用数据量"的原则，填报数量和质量决定数据使用权限。
7.4.3 科研数据申请应按照以下流程：资质确认→提交申请→形式审查→盲审→发表委员会审批→合同签署→远程分析→撰写→审批→投稿→宣传备案。
7.4.4 使用 CCN 数据库发表的论文应标注数据来源：中文标注"CCN 项目数据库"，英文标注"Chinese Cardiovascular Association—Cardiomyopathy Collaborative Network (CCN) Database"。

8 转诊体系建设

8.1 双向转诊机制

8.1.1 CCN 应建立三级双向转诊闭环体系：协作单位→区域中心→卓越中心→区域中心→协作单位。
8.1.2 向上转诊：基层医疗机构将疑难复杂心肌病患者转诊至上级中心进行诊断和治疗。
8.1.3 向下转诊：上级中心在完成诊疗后，将患者转回基层进行康复、随访和长期管理。
8.1.4 各级中心应签订转诊合作协议，明确各方人员组成、职责分工、转诊流程和响应时间要求。

8.2 向上转诊标准

8.2.1 警示征评估

8.2.1.1 发现以下警示征的患者应启动心肌病鉴别诊断并考虑转诊：

a) 左心室肥厚（男性>12mm，女性>11mm）；
b) NT-proBNP/BNP和肌钙蛋白异常升高；

c）家系筛查存在HCM/猝死/心力衰竭/起搏器植入/早发脑卒中；
d）蛋白尿、肾功能不全；
e）肢端感觉异常、腕管综合征、腰椎管狭窄。

8.2.2 HCM 转诊条件

8.2.2.1 符合以下任一条件者应考虑向上转诊：

a）超声发现室间隔≥15mm或不明原因心室壁增厚；
b）HCM家族史或不明原因青少年猝死；
c）需排除继发性肥厚原因；
d）病因诊断不明确需基因检测或CMR检查。

8.2.3 Fabry-CM 转诊条件

8.2.3.1 不明原因左心室肥厚伴有以下任意一项警示征者应考虑转诊：

a）角膜涡状浑浊；
b）血管角质瘤；
c）少汗/无汗；
d）家族史（X连锁遗传）；
e）多系统受累（心脏、肾脏、神经、眼、耳、消化系统）；
f）CMR特征性LGE（左心室下外侧壁基底段肌间LGE）。

8.2.4 ATTR-CM 转诊条件

8.2.4.1 不明原因左心室壁≥12mm 伴有以下任意 1 条警示征者应考虑转诊：

a）心电图低电压或假性梗死图形；
b）难治性心力衰竭；
c）右心衰竭；
d）HCM治疗效果不佳。

8.2.4.2 伴有双侧腕管综合征、肱二头肌肌腱断裂或体位性低血压者应高度警惕 ATTR-CM。

8.3 转诊流程与响应

8.3.1 发起转诊：诊疗组长登录 CCN 平台，填写患者基本信息、病情摘要和转诊原因，指定目标机构，一键发起转诊。
8.3.2 接收与回复：接收机构应在 24 小时内响应。卓越中心 24 小时响应率应≥80%，区域中心应≥50%。
8.3.3 回复内容应包括诊断意见、治疗建议和是否需要上转。
8.3.4 转诊记录应完整保存，包括转诊时间、响应时间、诊疗意见和转归。

8.4 远程会诊与指导

8.4.1 卓越中心和区域中心应建立远程会诊机制，对基层转诊患者提供远程诊疗指导。
8.4.2 应利用信息化平台实现心电图、超声图像和 CMR 影像的远程传输和在线判读。
8.4.3 远程会诊记录应纳入 CCN 数据库管理，作为转诊数据的一部分。

9 质量控制与验收评估

9.1 质量控制体系

9.1.1 CCN 应建立四级质量控制体系：

a）日巡检：系统自动进行数据逻辑校验和异常预警；
b）月度简报：CCN办公室每月通报各中心数据填报情况；

c）季度抽样：按10%~20%比例抽样核查数据填报质量；
d）年度飞检：组织专家对各中心进行年度飞行检查。

9.1.2 数据核查应采用双向真实性核查方式，包括系统自动核查和人工抽样核查。

9.1.3 系统自动核查应包括字段逻辑校验、分型一致性校验、隐私合规检查和时序合理性检查。

9.1.4 人工抽样核查应包括年度 5%反向溯源核查，即从原始病历反向核查数据库填报准确性。

9.2 验收标准与流程

9.2.1 验收基本条件：

a）完成CCN平台注册并运行不少于12个月；
b）签署CCN合作协议；
c）配置诊疗组长、填报员和审核员；
d）完成伦理委员会备案；
e）数据库质量定级达到B级及以上。

9.2.2 验收流程：

a）提交申请：医院在线提交验收申请书及佐证材料；
b）形式审查：CCN办公室形式审查（资质和材料完整性，10个工作日内完成）；
c）现场核查：3~5名专家现场核查（卓越中心需含1名外省专家和1名统计学专家）；
d）数据核查：远程调取数据库，对照定级标准评分；
e）专家评审：评审委员会（不少于7人）合议投票（需不少于2/3同意）；
f）公示与申诉：公示30日；
g）验收授牌：由CCN颁发相应层级铭牌，有效期3年。

9.2.3 首次验收应倒推过去一年的填报病例，新增病例持续录入，按月填报。

9.3 三年复核机制

9.3.1 验收通过后每三年复核一次。

9.3.2 复核流程参照验收流程，重点核查数据填报持续性、转诊响应率和质控指标达标情况。

9.3.3 复核不合格者，给予警告并限期整改；整改后仍不合格者，取消 CCN 中心资质。

9.4 质控指标

9.4.1 数据填报类指标：

a）年度填报病例数达标率（达标中心数/应达标中心数×100%）；
b）按月录入率（有填报的月份数/12×100%）；
c）核心数据完整度（完整填报字段数/应填报字段总数×100%）；
d）线上抽检准确率（抽检合格病例数/抽检病例总数×100%）；
e）病例归档率（已归档病例数/已完成病例总数×100%）。

9.4.2 转诊服务类指标：

a）转诊24小时响应率（24小时内回复的转诊数/接收转诊总数×100%）；
b）发起转诊机构覆盖率（发起转诊的医院数/注册医院总数×100%）；
c）双向转诊闭环率（完成上转并下转的病例数/上转病例总数×100%）。

9.4.3 诊疗质量类指标：

a）心肌病分型诊断准确率；
b）基因检测送检率；
c）CMR检查率；
d）规范随访率（完成规定随访节点的病例数/应随访病例总数×100%）。

10 持续改进

10.1 质量改进计划

10.1.1 各中心应制定持续改进计划，确定心肌病诊疗关键质控指标的目标值和调整机制。

10.1.2 应定期召开质量分析会，建议每季度至少一次，分析数据填报质量、转诊运行情况和诊疗规范执行情况。

10.1.3 应开展典型病例讨论和死亡病例多学科讨论（MDT），重点分析诊断延迟、误诊和诊疗偏差原因。

10.1.4 原则上应每年修改一次目标值，以体现持续改进工作的效果。

10.2 持续改进效果评价

10.2.1 数据填报质量持续改进指标：

a）年度填报病例数呈现持续增长趋势；
b）核心数据完整度呈现持续提升趋势；
c）线上抽检准确率≥90%且呈现持续提升趋势；
d）病例归档率呈现持续提升趋势。

10.2.2 转诊服务持续改进指标：

a）转诊24小时响应率呈现持续提升趋势；
b）发起转诊的机构数量和转诊病例数量呈现持续增长趋势；
c）双向转诊闭环率呈现持续提升趋势。

10.2.3 诊疗质量持续改进指标：

a）心肌病分型诊断准确率呈现持续提升趋势；
b）基因检测送检率呈现持续提升趋势；
c）规范随访率呈现持续提升趋势。

附 录 A
（规范性）
三级中心验收材料清单

表A.1 三级中心验收材料清单汇总表

章节	验收项目	需上传材料内容
5.1.1	卓越中心管理委员会	医院正式文件扫描件，载明委员会组成、执行总监及分工职责
5.1.2	专科诊疗条件	心内科病房、CCU、CMR、核素显像、基因检测、心内膜活检能力证明材料
5.1.3	协作关系	与≥8 家协作机构签订的转诊合作协议
5.1.4	数据填报	近 12 个月连续填报数据截图，满足年度填报数量要求
5.1.5	转诊响应	转诊 24 小时响应率≥80%的系统数据
5.1.6	科研能力	近三年 SCI 论文清单、科研项目立项证明、学术会议组织证明
5.2.1	区域中心管理委员会	医院正式文件扫描件，载明委员会组成及分工
5.2.2	专科诊疗条件	心内科病房、CMR 协作协议、基因检测送检渠道、超声 GLS 能力证明
5.2.3	协作关系	与≥5 家协作机构签订的转诊合作协议，与卓越中心的指导协议
5.2.4	数据填报	近 12 个月连续填报数据截图，满足年度填报数量要求
5.2.5	转诊响应	转诊 24 小时响应率≥50%的系统数据
5.3.1	协作单位组织架构	诊疗组长执业证书、填报员名单
5.3.2	建设要求	心脏超声设备清单、心电图设备清单、BNP/cTn 检测能力证明
5.3.3	协作关系	与上级中心签订的转诊合作协议
7.3	数据质量定级	近 12 个月数据质量自评报告（六项指标达标情况）
9.2.1	伦理备案	医院伦理委员会批件扫描件

附 录 B

（规范性）

数据库质量定级指标

表B.1 CCN数据库质量定级指标及评定标准

序号	指标名称	A级要求	B级要求
1	年度录入总数	满足各层级中心年度填报要求	满足80%以上
2	按月录入	12个月均有新增病例填报	≥10个月有填报
3	核心数据完整度	关键字段填报完整率≥90%	关键字段填报完整率≥80%
4	线上抽检准确性	抽检病例与原始病历一致率≥95%	抽检病例与原始病历一致率≥90%
5	伦理备案	完成医院伦理委员会备案	完成医院伦理委员会备案
6	基因检测报告整理	基因检测病例报告归档完整率≥90%	基因检测病例报告归档完整率≥80%

注：A级为六项指标全部满足；B级为五项满足；C级为四项满足。低于C级的中心应限期整改。

附 录 C

（规范性）

转诊流程与警示征评估

C.1 转诊流程图

图C.1 CCN双向转诊流程

基层首诊 → 警示征评估 → 需要转诊 → 一键发起转诊 → 上级中心接收（24h内响应）→ 远程会诊/来院诊疗 → 诊疗完成 → 一键下转 → 基层随访/长期管理

C.2 警示征评估表

表C.1 心肌病警示征评估清单

警示征类别	具体表现	提示病种
心脏表现	左心室肥厚（男>12mm，女>11mm）	HCM/Fabry/ATTR
生物标志物	NT-proBNP/BNP 和肌钙蛋白异常升高	HCM/ATTR
家族史	HCM/猝死/心衰/起搏器/早发脑卒中	HCM/ATTRv
肾脏	蛋白尿、肾功能不全	Fabry/ATTR
神经症状	肢端感觉异常、腕管综合征、腰椎管狭窄	Fabry/ATTR
自主神经	体位性低血压	ATTR
皮肤/眼	角膜涡状浑浊、血管角质瘤、少汗/无汗	Fabry
骨骼	肱二头肌肌腱断裂（大力水手征）	ATTR
心电图	左心室高电压+短 PR 间期	Fabry
心电图	低电压或假性梗死图形	ATTR

C.3 各病种转诊条件

C.3.1 HCM转诊条件：

a) 超声发现室间隔≥15mm或不明原因心室壁增厚；

b) HCM家族史或不明原因青少年猝死；

c) 需排除继发性肥厚原因；

d) 病因诊断不明确需基因检测或CMR检查。

C.3.2 Fabry-CM转诊条件：

不明原因左心室肥厚+任意一项警示征（角膜涡状浑浊/血管角质瘤/少汗/家族史/多系统受累/CMR特征性LGE）。

C.3.3 ATTR-CM转诊条件：

不明原因左心室壁≥12mm+任意1条警示征（低电压/假性梗死图形/难治性心衰/右心衰/HCM治疗效果不佳）。

参 考 文 献

[1] 中华医学会心血管病学分会.心肌病综合管理指南[J].中华心血管病杂志,2025.
[2] 中华医学会心血管病学分会.肥厚型心肌病指南[J].中华心血管病杂志,2023.
[3] 中华医学会心血管病学分会.转甲状腺素蛋白心脏淀粉样变诊断与治疗专家共识[J].中华心血管病杂志,2024.
[4] 法布雷病诊疗多学科专家协作组.法布雷病诊疗多学科专家共识[J].中华内科杂志,2023.
[5] 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[S].
[6] T/CADERM 2001-2018 胸痛中心（标准版）建设与评估标准[S].
[7] T/CADERM 2022-2024 心电诊断中心建设要求[S].
[8] T/CADERM 2024-2025 卓越胸痛中心建设与评估规范[S].
[9] 国家卫生健康委办公厅.医疗机构卒中中心建设与管理指导原则（2026年版）[Z]. 2026.
[10] 国家卫生健康委办公厅."千县工程"县医院综合能力提升工作方案（2021-2025年）[Z]. 2021.
[11] Ommen S R, Mital S, Rajala M M, et al. 2024 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy[J]. Circulation, 2024.
[12] McDonagh T A, et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies[J]. European Heart Journal, 2023.
[13] Wittlieb-Stephan C, et al. Fabry International Guidelines[J]. Mol Genet Metab, 2023.
[14] Garcia-Pavia P, et al. Diagnosis and management of cardiac amyloidosis[J]. Eur Heart J, 2021.