

■ 基本情報

氏名			
姓(漢字)	名(漢字)		
姓(かな)	名(かな)		
住所			
郵便番号	住所		
生年月日等			
生年月日	西暦	年 月 日	性別 1.男 2.女
出生市区町村			
出生時氏名 (変更のある場合)	姓(漢字)	名(漢字)	
	姓(かな)	名(かな)	
家族歴			
近親者の発症者の有無	1.あり 2.なし 3.不明 発症者続柄 1.父 2.母 3.子 4.同胞(男性) 5.同胞(女性) 6.祖父(父方) 7.祖母(父方) 8.祖父(母方) 9.祖母(母方) 10.いとこ 11.その他()		
両親の近親結婚	1.あり 2.なし 3.不明 詳細:		
発病時の状況			
発症年月	西暦	年 月	
社会保障			
介護認定	1.要介護 2.要支援 3.なし	要介護度	1 2 3 4 5
生活状況			
移動の程度	1.歩き回るのに問題はない 2.いづらか問題がある 3.寝たきりである		
身の回りの管理	1.洗面や着替えに問題はない 2.いづらか問題がある 3.自分でできない		
ふだんの活動	1.問題はない 2.いづらか問題がある 3.行うことができない		
痛み/不快感	1.ない 2.中程度ある 3.ひどい		
不安/ふさぎ込み	1.問題はない 2.中程度 3.ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる		

■ 診断基準に関する事項

症状の概要、経過、特記すべき事項など

--

A. 症状

1. 黄疸、肝腫大、便色異常を呈する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 新生児期から乳児期早期に症状を呈する	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

B. 検査所見

1. 血液・生化学的検査所見：直接ビリルビン値の上昇	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2. 十二指腸液採取検査で、胆汁の混入を認めない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
3. 画像検査所見	
1) 腹部超音波検査	
①triangular cord：肝門部で門脈前方の三角形あるいは帯状高エコー。縦断像あるいは横断像で評価し、厚さが4 mm以上を陽性と判定	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
②胆嚢の異常：胆嚢は萎縮しているか、描出できない。また胆嚢が描出される場合でも授乳前後で胆嚢収縮が認められない。	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
2) 肝胆道シンチグラフィ	
肝臓への核種集積は正常であるが、肝外への核種排泄が認められない	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。除外できた疾病には☑を記入する。	1. 全て除外可 2. 除外不可 3. 不明
<input type="checkbox"/> 胆道閉塞を伴わない新生児・乳児期発症閉塞性黄疸疾患 <input type="checkbox"/> 先天性胆道拡張症	

<診断のカテゴリー> (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 確診：手術時の肉眼的所見あるいは胆道造影像より確定。 (基本形の形態) <input type="checkbox"/> I型 (総胆管閉塞型) <input type="checkbox"/> I cyst型 (肝外嚢胞を伴う総胆管閉塞型) <input type="checkbox"/> II型 (肝管閉塞型) <input type="checkbox"/> III型 (肝門部閉塞型)
<input type="checkbox"/> 疑診：Aの症状を呈し、Bの1.から3.の検査に該当する。

■ 検査所見

血液検査	測定日：西暦	年	月	日			
白血球	/ μ L	赤血球	$\times 10^4/\mu$ L	Hb	g/dL	血小板	$\times 10^4/\mu$ L
総ビリルビン	mg/dL	血清CRP	mg/dL	直接型ビリルビン	mg/dL	ChE	U/L
AST	U/L	ALT	U/L	総タンパク	g/dL	Alb	g/dL
γ GTP	U/L	総コレステロール	mg/dL	ALP	U/L	PT-INR	%

■ 治療その他 (該当する項目に☑を記入する)

胆道閉鎖症の手術歴	1.あり 2.なし 3.不明	回数	回
初回の胆道閉鎖症手術	1.あり 2.なし 3.不明	実施日：西暦	年 月 日
肝移植	1.あり 2.なし 3.不明	実施日：西暦	年 月 日
上記治療歴以外の治療	1.あり 2.なし 3.不明 <input type="checkbox"/> 内科的治療 内容 () <input type="checkbox"/> 外科的治療 内容 ()		

■ 重症度分類に関する事項 (以下1)～6)の項目と重症度判定表の該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> 軽快者：胆道閉鎖症に起因する症状・所見がなく、治療を必要としない状態
<input type="checkbox"/> 重症度1：胆道閉鎖症に起因する症状・所見があり治療を要するが、これによる身体活動の制限や介護を必要としない状態
<input type="checkbox"/> 重症度2：胆道閉鎖症に起因する症状・所見のため、治療を要し、これによる身体活動の制限や介護を要する状態であるが、病状が可逆的またはその進行が緩やかで肝移植を急ぐ必要がない状態
<input type="checkbox"/> 重症度3：胆道閉鎖症に起因する症状・所見、もしくは著しくQOL低下を来す続発症により生命に危険が及んでいる状態、または早期に肝移植が必要な状態

重症度判定

因子/重症度	軽快者	重症度1	重症度2	重症度3
胆汁うっ滞	-	1+		
胆道感染	-	1+	2+	3+
門脈圧亢進症	-	1+	2+	3+
身体活動制限	-	1+	2+	3+
関連病態	-	1+	2+	3+
肝機能障害	-	1+	2+	3+

1) 胆汁うっ滞に関する事項

(1+)持続的な顕性黄疸を認めるもの	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
--------------------	--------------------

2) 胆道感染に関する事項

①胆道感染

定義に基づく胆管炎を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
---------------	--------------------

②胆道感染の重症度

<input type="checkbox"/> (1+) 過去1年以内に胆管炎を一回以上発症し、その入院加療期間が一月未満のもの
<input type="checkbox"/> (2+) 過去1年以内に胆管炎による入院加療期間が一月以上半年未満のもの
<input type="checkbox"/> (3+) 過去1年以内に胆管炎による入院加療期間が半年以上のもの、あるいは重症敗血症を合併した場合

3) 門脈圧亢進症に関する事項

①食道・胃・異所性静脈瘤

<input type="checkbox"/> (1+) 静脈瘤を認めるが易出血性ではない
<input type="checkbox"/> (2+) 易出血性静脈瘤を認めるが、出血の既往がないもの。易出血性静脈瘤・胃静脈瘤とは「食道・胃静脈瘤内視鏡所見記載基準」に基づき、F2以上のもの、またはF因子に関係なく発赤所見を認めるもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準ずる。
<input type="checkbox"/> (3+) 易出血性静脈瘤を認め、出血の既往を有するもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準じる。異所性静脈瘤とは、門脈領域の中で食道・胃静脈瘤以外の部位、主として上・下腸間膜静脈領域に生じる静脈瘤をいう。すなわち胆管・十二指腸・空腸・回腸・結腸・直腸静脈瘤、及び痔などである。

②肝肺症候群

<input type="checkbox"/> (1+) PaO ₂ が室内気で80 mmHg 未満、70 mmHg 以上 (参考所見：経皮酸素飽和度では93-95%)
<input type="checkbox"/> (2+) PaO ₂ が室内気で70 mmHg 未満、50 mmHg 以上 (参考所見：経皮酸素飽和度では85-92%)
<input type="checkbox"/> (3+) PaO ₂ が室内気で50 mmHg 未満 (参考所見：経皮酸素飽和度では84%以下)

③門脈肺高血圧症

定義に基づく門脈肺高血圧症を認める	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
安静時平均肺動脈圧 (mPAP)	
<input type="checkbox"/> (2+) : 25 mmHg 以上、35 mmHg 未満	
<input type="checkbox"/> (3+) : 35 mmHg 以上	

④症状

<input type="checkbox"/> (1+) 出血傾向、脾腫、貧血のうち一つもしくは複数認めるが、治療を要しない
<input type="checkbox"/> (2+) 出血傾向、脾腫、貧血のうち治療を必要とするものを一つもしくは複数認める

4) 関連する病態に関する事項 (胆道閉鎖症を原因とする場合)

①皮膚掻痒

<input type="checkbox"/> (1+) 下記の1程度の痒み	<input type="checkbox"/> (2+) 下記の2または3程度の悩み	<input type="checkbox"/> (3+) 下記の4程度の痒み
<input type="checkbox"/> なし(0)	(日中) ほとんど、あるいは全く痒みを感じない。(夜間) ほとんど、あるいは全く痒みを感じない	
<input type="checkbox"/> 軽微(1)	(日中) 時にムズムズするが、特に掻かなくても我慢できる。(夜間) 就寝時わずかに痒いが、特に意識して掻くほどでもない。よく眠れる。	
<input type="checkbox"/> 軽度(2)	(日中) 時には手がいき、軽く掻く程度。一度おさまり、あまり気にならない。(夜間) 多少、痒みはあるが、掻けばおさまる。痒みのために目が覚めることはない。	
<input type="checkbox"/> 中等度(3)	(日中) 痒くなり、人前でも掻く。痒みのためにイライラし、たえず掻いている。(夜間) 痒くて目が覚める。ひと掻きすると一応は眠れるが、無意識のうちに眠りながら掻く。	
<input type="checkbox"/> 高度(4)	(日中) いてもたってもいられない痒み。掻いてもおさまらずますます痒くなり仕事も勉強も手につかない。(夜間) 痒くてほとんど眠れない。しょっちゅう掻いているが、掻くとますます痒みが強くなる。	

②成長障害

<input type="checkbox"/> (1+) 身長SDスコアが-1.5 SD 以下	<input type="checkbox"/> (2+) 身長SDスコアが-2 SD 以下	<input type="checkbox"/> (3+) 身長SDスコアが-2.5 SD 以下
--------------------------------------------------	------------------------------------------------	--------------------------------------------------

5) 肝機能障害の評価に関する事項

①採血データ

<input type="checkbox"/> (1+) 下記の異常が2系列以上に認められる場合	
アルブミン 2.8g/dL未滿	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
血清総ビリルビン 5.0mg/dL以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
AST 200 単位以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
ALT 200 単位以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明
GGTP 200 単位以上	1. 該当 2. 非該当 3. 不明

②Child-Pugh 分類 (該当する項目に☑を記入する)

<input type="checkbox"/> A : 5~6 点 <input type="checkbox"/> B : 7~9 点 (2+) <input type="checkbox"/> C : 10~15 点 (3+)			
脳症	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 軽症(2)	<input type="checkbox"/> ときどき昏睡(3)
腹水	<input type="checkbox"/> ない(1)	<input type="checkbox"/> 少量(2)	<input type="checkbox"/> 中等量(3)
血清総ビリルビン値 (mg/dL)	<input type="checkbox"/> 2.0 未滿(1)	<input type="checkbox"/> 2.0~3.0(2)	<input type="checkbox"/> 3.0 超(3)
血清アルブミン値 (g/dL)	<input type="checkbox"/> 3.5 超(1)	<input type="checkbox"/> 2.8~3.5(2)	<input type="checkbox"/> 2.8 未滿(3)
プロトロンビン活性値 (%)	<input type="checkbox"/> 70 超(1)	<input type="checkbox"/> 40~70(2)	<input type="checkbox"/> 40 未滿(3)

6) 身体活動制限 (performance status) に関する事項

<input type="checkbox"/> grade0	無症状で社会活動ができ、制限をうけることなく、健常人と同様にふるまえる
<input type="checkbox"/> grade1 (1+)	軽度の症状があり、肉体的労働は制限を受けるが、歩行、軽労働や産業はできる。例えば軽い家事、事務など
<input type="checkbox"/> grade2 (2+)	歩行や身の回りのことはできるが、時に少し介助がいることもある。軽労働はできないが、日中の50%以上は起居している
<input type="checkbox"/> grade3 (2+)	身の回りがある程度はできるが、しばしば介助がいり、日中の50%以上は就寝している
<input type="checkbox"/> grade4 (3+)	身の回りのこともできず、常に介助がいり、終日就寝を必要としている

■ 人工呼吸器に関する事項 (使用者のみ記入)

使用の有無	1.あり			
開始時期	西暦 年 月	離脱の見込み	1.あり 2.なし	
種類	1.気管切開口を介した人工呼吸器 2.鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器			
施行状況	1.間欠的施行 2.夜間に継続的に施行 3.一日中施行 4.現在は未施行			
生活状況	食事	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	車椅子とベッド間の移動	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	整容	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	トイレ動作	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	入浴	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助/不可能	歩行	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 軽度介助 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	階段昇降	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 不能	着替え	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助
	排便コントロール	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助	排尿コントロール	<input type="checkbox"/> 自立 <input type="checkbox"/> 部分介助 <input type="checkbox"/> 全介助

医療機関名	指定医番号
医療機関所在地	電話番号 ()
医師の氏名	印 記載年月日：平成 年 月 日 ※自筆または押印のこと

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。(ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。)
- ・治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」(平成27年5月13日健発0513第1号健康局長通知)を参照の上、ご記入ください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。