

胆道閉鎖症全国登録票：初回登録用

施設名：*

患者登録ID：*

生年月日： 年 月 日

1) 妊娠歴・家族歴

- 父親年齢 歳 母親年齢 歳
 - 妊娠病歴（ありのときのみ記入）
 - 発熱発疹疾患 []
 - 薬剤服用 []
 - その他 []
 - 家族歴
 - 胆道閉鎖症 父 母 同胞 その他
 - 胆道拡張症 父 母 同胞 その他
 - 肝炎 父 母 同胞 その他
 - その他 父 母 同胞 その他
- 具体的に []

2) 周生期歴

- 第 子
 - 単胎 双胎以上 (卵生 胎の第 子)
- 性別 男 女
- 出生体重 g
- 在胎週数 週
- 染色体異常 あり なし
(詳細：)
- 胎便色 正常 異常 不明
- 黄色便の有無 あり なし 不明
ありの時 週まで
- 新生児黄疸 あり なし 不明
- 光線療法 あり なし 不明
- 病的出血 あり なし 生後 日
頭蓋内 消化管 皮下
その他 ()

3) 診断

- 初診日（貴施設） 年 月 日
- 入院日（貴施設） 年 月 日
- 出生前診断の有無 あり なし
- 胆道閉鎖症スクリーニングの有無 あり なし
スクリーニングありの場合
カラーカード
生後1ヶ月以前
観察日 年 月 日
番号 1 2 3 4 5 6
7 不明

(カラーカードつづき)

生後1ヶ月
観察日 年 月 日
番号 1 2 3 4 5 6
7 不明

生後1ヶ月以降
観察日 年 月 日
番号 1 2 3 4 5 6
7 不明

尿中硫酸抱合型胆汁酸 異常あり 正常
直接ビリルビン 異常あり 正常
その他 ()

入院時便色 黄色 淡黄色 灰白便

手術直前の血清総ビリルビン値 . mg/dl

手術直前の血清直接ビリルビン値 . mg/dl

- 施行した特殊診断法（いくつでも）
血清 Lp-x スコアテスト 超音波検査
ERCP 血清胆汁酸 経皮肝生検
十二指腸液検査 肝胆道シンチ
その他 ()

- 合併症の有無
(1)関連合併奇形
多脾 副脾 無脾
十二指腸前門脈 内臓逆位症
(2)その他の合併奇形 ()

4) 初回手術ならびにその所見

- 手術施行 あり なし
なしの場合は設問9) 最終転帰へ
- 初回手術内容
胆汁流出を図る術式 肝移植 試験開腹術
- 手術日 年 月 日
(胆汁流出を図る術式の場合に記入)
- 基本胆汁流出路
肝管 肝門部 その他 ()
- 胆道再建法
単純 Roux-Y 吻合
脚の長さ (単純 Roux-Y 吻合の時に記載)
20cm未満 20cm以上40cm未満
40cm以上60cm未満 60cm以上()cm
人工腸弁付加 Roux-Y 法
その他 (分かりやすく表現して下さい)

[]
裏面へつづく

(以下は肝移植・試験開腹の場合も分かる範囲で記入して下さい)

・基本型分類

I I-cyst II III

・下部胆管分類

a1 a2 b1 b2 c1 c2 d

・肝門部胆管分類

α β γ μ ν ο

・胆嚢の有無

あり なし

ありの場合、内容液の色

内容液なし 黄色 淡黄色 無色

その他 ()

・肝外胆管嚢胞状拡張の有無

あり なし

ありの場合、内容液の色

黄色 淡黄色 無色 その他 ()

・術前・術中の食道静脈瘤評価

検索せず 静脈瘤あり 静脈瘤なし

5) 術後経過 1 (初回肝移植、試験開腹例を除く)

・使用した利胆剤をすべてチェック

デヒドロコール酸 ウルソ グルカゴン

セクレチン PGE1 PGF₂

ステロイド タウリン

その他 ()

・初回手術後胆汁流出

あり なし

・初回手術後黄疸の消長

消失 (総ビリルビン値が貴施設の正常範囲)

軽減 不変 増悪 不明

総ビリルビン . mg/dl

・黄疸の再上昇 (消失・軽減例のみ)

再上昇なし 消失後再上昇

軽減後再上昇 不明

・再上昇に対する最終的対策

経過観察 保存的療法

再根治手術 肝移植

6) 術後経過 2 (初回肝移植、試験開腹例を除く)

・上行性胆管炎 あり なし

1回目 術後 週

2回目 術後 週

・その他の術後合併症をすべてチェック

イレウス 腹膜炎 出血 肺合併症

急性肝不全 感染 その他 ()

7) 初回手術施行後 6 ヶ月時の経過

・初回手術から 6 ヶ月時の日付を記入して下さい。

(手術非施行例は初診日から 6 ヶ月時)

年 月 日

この項では上記日付時点での結果を記入して下さい。
登録用紙記入時の最終転帰は最後の設問で再度お聞きします。

・転 帰

死亡 年 月 日

生存 (初回手術後 6 ヶ月時点において)

自己肝生存

黄疸なし生存 総ビリルビン . mg/dl
(総ビリルビン値が貴施設での正常範囲)

黄疸あり生存 総ビリルビン . mg/dl

黄疸不明だが生存

肝移植後生存

生死不明

・初回手術 6 ヶ月以内での再手術または肝移植 あり なし

8) 再手術 (初回手術後 6 ヶ月以降も含めて記入日までのすべてを記載して下さい)

(1)再手術年月日 年 月 日

・再手術の内容

肝移植 肝門部再切離 肝門部搔爬

その他 ()

・再手術後胆汁流出 あり なし

・再手術後黄疸の消長

消失 (総ビリルビン値が貴施設の正常範囲)

軽減 不変 増悪 不明

総ビリルビン . mg/dl

(2)再々手術年月日 年 月 日

・再々手術の内容

肝移植 肝門部再切離 肝門部搔爬

その他 ()

・再々手術後胆汁流出 あり なし

・再々手術後黄疸の消長

消失 (総ビリルビン値が貴施設の正常範囲)

軽減 不変 増悪 不明

総ビリルビン . mg/dl

(3)更なる追加手術は下記に具体的に記入

9) 最終転帰 (登録用紙記入時の最新の転帰を記入)

確認 (記載) 日 年 月 日

・転 帰

死亡 年 月 日

死因 肝不全 食道静脈瘤破裂 肺炎

腹膜炎 胆管炎後敗血症

移植後死亡 その他 ()

生存

自己肝生存

黄疸なし生存 総ビリルビン . mg/dl
(総ビリルビン値が貴施設での正常範囲)

黄疸あり生存 総ビリルビン . mg/dl

黄疸不明だが生存

肝移植後生存

生死不明

初回登録時に既に肝移植を施行の場合、移植登録票 (緑) も記入・返送して下さい