

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

郵便番号 □□□□—□□□□

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

便色カード

生後1ヶ月以前

観察日 □□□□年□□月□□日

便色番号 1 2 3 4 5 6

7 不明

生後1ヶ月

観察日 □□□□年□□月□□日

便色番号 1 2 3 4 5 6

7 不明

（便色カードつづき）

生後1ヶ月以降

観察日 □□□□年□□月□□日

便色番号 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

・入院時凝固検査

検査日 □□□□年□□月□□日

PT% □□□%

PT-INR □.□□

HPT □□%

・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）

[]

（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

裏面へつづく

- 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 インチンコウトウ
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)

- 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
 - 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

記 載 日 年 月 日