

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

（注）ここでのスクリーニングとは、胆道閉鎖症発見のために、ある集団に対して実施されている検査を指す

あり なし

スクリーニングありの場合

便色カード

尿中硫酸抱合型胆汁酸

直接ビリルビン

その他

・便色カード

生後1ヶ月より前

観察日 □□□□年□□月□□日

判定者 家族 医療従事者 その他

便色番号 1 2 3 4 5 6

7 不明

生後1ヶ月

観察日 □□□□年□□月□□日

判定者 家族 医療従事者 その他

便色番号 1 2 3 4 5 6

7 不明

（便色カードつづき）

生後1ヶ月より後

観察日 □□□□年□□月□□日

判定者 家族 医療従事者 その他

便色番号 1 2 3 4 5 6

7 不明

・尿中硫酸抱合型胆汁酸

検査日 □□□□年□□月□□日

異常あり 正常

・直接ビリルビン

検査日 □□□□年□□月□□日

異常あり 正常

・その他の検査は下記に具体的に記入

・入院時便色 黄色 淡黄色 灰白便

・入院時便色番号 1 2 3 4 5 6

7 不明

・入院時凝固検査

（注）入院前にビタミンK静注による補正がされている場合には補正前の

検査日と検査値を記入

検査日 □□□□年□□月□□日

PT%

□□□%

PT-INR

□□.□□

・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 ()

・直接胆道造影について

胆道造影の実施 あり なし

（注）胆道造影の実施については造影検査の成否に関わらず、実施を試み

た場合には「あり」を選択

・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）

内視鏡企図例ですか はい いいえ

（造影のみの場合は「いいえ」）

・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 o

・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 ゲルカゴン

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)

(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 ()

・内視鏡企図例ですか はい いいえ

・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 ()

・内視鏡企図例ですか はい いいえ

・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