

# 胆道閉鎖症全国登録票：追跡登録用

施設名：	<input type="text"/> *
	<input type="text"/> *
患者登録ID：	
生年月日：	年 月 日
(※必ずしも記載の必要はありません)	
初回登録年	年
追跡登録年	年

## 1) 肝移植の有無（時期にかかわらず記入）

移植施行 あり なし 不明

移植年月日 年月日  
(こちらにご記入の場合は生年月日の記載も必要になります)

または

日 齢 日  
(上記年月日への記載のない場合は必ずご記入下さい)

※今年度以前の移植の場合も記入して下さい

現在服用中の免疫抑制剤

- 服用せず
- サイクロスポリン
- タクロリムス
- アザチオプリン
- ステロイド
- その他 ( )
- 不明

## 2) 転帰（移植例、非移植例を問わず）

生存 死亡 追跡不能

生存の場合、記載時年齢：歳か月

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

黄疸不明だが生存

死亡の場合、

死亡年月日 年月日  
(こちらにご記入の場合は生年月日の記載も必要になります)

または

日 齢 日  
(上記年月日への記載のない場合は必ずご記入下さい)

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 死因不明

その他、具体的に ( )

## 3) 肝機能検査（前回登録時以降）

施行した 施行しなかった 不明

施行した場合

血清総ビリルビン値  
. mg/dl 不明

血清ALT (GPT) 値  
 IU/l 不明

血清γGTP値  
 IU/l 不明

血清ChE値  
正常範囲以上 正常範囲未満 不明

血清ALP値  
正常範囲以上 正常範囲未満 不明

## 4) 食道静脈瘤の有無と治療（前回登録時以降）

食道静脈瘤 あり なし 検査せず

静脈瘤ありの場合、治療の有無 あり なし 不明

治療ありのとき

内視鏡的治療 直達手術 シャント手術

その他、具体的に 不明

( )

## 5) 脾機能亢進症の有無と治療（前回登録時以降）

あり なし 検査せず

脾機能亢進症ありの場合、治療の有無

あり なし 不明

治療ありのとき

部分的脾動脈塞栓術 摘脾

その他、具体的に 不明

( )

## 6) その他の続発症の有無（前回登録時以降）

- 腸閉塞症
- 静脈瘤以外の消化管出血
- 腹水
- 脂溶性ビタミン欠乏症
- 肝内結石
- 肺高血圧症
- 肝肺症候群
- 胆管炎
- その他、具体的に

( )

7) 肝移植以外の手術（前回登録時以降）

あり なし 不明

・再根治手術 年月日

（こちらにご記入の場合は生年月日の記載も必要になります）

または

日 齢 日

（上記年月日への記載のない場合は必ずご記入下さい）

肝門部再切離

肝門部搔爬

内視鏡的肝門部搔爬

その他、具体的に

（ )

不明

・その他本症に関連する各種の治療

施行日：年月日

（こちらにご記入の場合は生年月日の記載も必要になります）

または

日 齢 日

（上記年月日への記載のない場合は必ずご記入下さい）

内 容：

8) 黄疸の再上昇（前回登録時以降）

あり なし 不明

再上昇前は

黄疸なし 黄疸軽度あり 不明

上昇原因

上行性胆管炎

その他

具体的に（ )

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

その他

具体的に（ )

不明

9) 精神知能発達の程度

上 普通 低 不明

10)-1 運動機能発育の程度

上 普通 低 不明

10)-2 身体状況

・計測日 年月日

・身長 cm

・体重 kg

11) 女性の場合 月経の有無

あり なし 不明

初潮年齢 歳か月

12) 女性の場合 妊娠の有無

あり なし 不明

妊娠ありの場合、出産の有無

あり なし 不明

13) 生活様式

乳児、未就学児など

学校生活、就業に原則的に制限なし

学校生活、就業に制限を要する

具体的に（ )

不明

14) 結婚の有無

あり なし 不明

15) 職業の有無

あり なし 不明

具体的に（ )

16) および17)は指定難病としての申請・認定の有無に関わらずご記入下さい

16) 胆道閉鎖症（指定難病296）の重症度分類（重症度分類の詳細は「難病情報センターウェブサイトを」をご参照ください <https://www.nanbyou.or.jp/>）

軽快者（治療を必要としない状態）

重症度1（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）

重症度2（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、肝移植を急ぐ必要がない状態）

重症度3（生命に危険が及んでいる状態、又は早期に肝移植が必要な状態）

不明

※重症度1～3の場合、質問17)についてご記入ください。

17) 重症度判定で最大値を示した項目を選択してください（複数選択可）

1. 胆汁うっ滞
2. 胆道感染
3. 門脈圧亢進症
  - 食道・胃・異所性静脈瘤
  - 肝肺症候群
  - 門脈肺高血圧症
  - 門脈圧亢進症症状
4. 関連する病態
  - 皮膚掻痒
  - 成長障害
5. 肝機能障害
  - 血液データ
  - Child-Pugh score
6. 身体活動制限
7. 不明

18) 「公的助成受給状況」について（複数選択可）

- 小児慢性特定疾病
- 指定難病
- 身体障害者手帳
- 不明

この追跡登録は初回登録後、1年後、5年後、以降5年毎に行われます。

記載日 年月日