

告示番号		13	慢性消化器疾患		平成（ ）年度 小児慢性特定疾病 医療意見書				1/2	
受給者番号（ ）			新規登録 ・ 継続 ・ 転入（ 転出地： ）							
患者	ふりがな 氏名		男 ・ 女	生年月日	平成 年 月 日（満 歳）					
出生都道府県※1			出生体重		g		出生週数		在胎 週	
現在の身長※2		. cm		現在の体重※2		. kg		母の生年月日	昭和 平成	年 月 日
発病		年 月 頃			初診日		年 月 日			
大分類病名		12	肝内胆汁うっ滞性疾患		細分類病名		19	胆道閉鎖症		

1. 臨床所見																																																		
現在の 症 状	該当するものに○をつけ、必要な場合には（ ）内に記載 診断のきっかけ（ 前医からの紹介 ・ 出生前診断 ・ カラーカード所見 ・ 黄疸 ・ 灰白色便 ・ 黒色尿 ・ 痙攣 ・ 皮膚粘膜からの出血 ・ 下血 ・ 血液検査異常 ・ その他（ ） ） 成長障害（ なし ・ あり※ ） ※成長障害がある場合 → ① 身長体重が-2SD以下になった既往あり ・ ② 身長体重のZスコアが経時的に1以上低下した既往あり ・ ③ 治療のため成長障害の既往がない ・ ④ ①～③に該当しない ） 黄疸（ なし ・ あり ） 肝腫大（ なし ・ あり ） 脾腫大（ なし ・ あり ） 皮膚掻痒（ なし ・ あり ） 易疲労性（ なし ・ あり ） 腹水（ なし ・ あり ） 吐血（ なし ・ あり ） 下血（ なし ・ あり ） 出血傾向（ なし ・ あり ） 息切れ（ なし ・ あり ） 肝性脳症（ なし ・ あり ） くも状血管腫（ なし ・ あり ） 学習障害（ なし ・ あり ） 合併症による発熱（ なし ・ あり ） 体重増加不良・発育障害（ なし ・ あり ） その他の特記すべき症状（ なし ・ あり → 所見： ） 家族歴（ 不明 ・ なし ・ あり → 詳細： ） 現在の胆道閉鎖症の重症度を下記より一つ選択し（ ）内に○を記入※ <table><tr><td>（ ）重症度0</td><td>肝・胆道疾患があるが、これに起因する症状・所見がなく、治療を必要としない状態</td></tr><tr><td>（ ）重症度1</td><td>肝・胆道疾患に起因する症状・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</td></tr><tr><td>（ ）重症度2</td><td>肝・胆道疾患に起因する症状・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</td></tr><tr><td>（ ）重症度3</td><td>肝・胆道疾患に起因する症状・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</td></tr></table> 肝硬変を呈する疾患の場合 Child-Pughスコア（ ）点 Grade（ A ・ B ・ C ） <table><tr><td colspan="4"><Child-Pughスコア></td></tr><tr><td>スコア</td><td>1点</td><td>2点</td><td>3点</td></tr><tr><td>脳症</td><td>なし</td><td>I-II°</td><td>III-IV°</td></tr><tr><td>腹水</td><td>なし</td><td>軽度</td><td>中等度</td></tr><tr><td>Bil (mg/dl)</td><td><2</td><td>2～3</td><td>3<</td></tr><tr><td>Alb (g/dl)</td><td>3.5<</td><td>2.8-3.5</td><td><2.8</td></tr><tr><td>PT (%)</td><td>70%<</td><td>40-70%</td><td><40%</td></tr><tr><td colspan="4">Grade A: 5-6点 Grade B: 7-9点 Grade C: 10-15点</td></tr></table> ※この重症度は、現在の疾患の状況を報告するためのものであり、医療費支給認定に関する「小児慢性特定疾病重症患者認定基準」とは異なる										（ ）重症度0	肝・胆道疾患があるが、これに起因する症状・所見がなく、治療を必要としない状態	（ ）重症度1	肝・胆道疾患に起因する症状・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	（ ）重症度2	肝・胆道疾患に起因する症状・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	（ ）重症度3	肝・胆道疾患に起因する症状・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	<Child-Pughスコア>				スコア	1点	2点	3点	脳症	なし	I-II°	III-IV°	腹水	なし	軽度	中等度	Bil (mg/dl)	<2	2～3	3<	Alb (g/dl)	3.5<	2.8-3.5	<2.8	PT (%)	70%<	40-70%	<40%	Grade A: 5-6点 Grade B: 7-9点 Grade C: 10-15点			
	（ ）重症度0	肝・胆道疾患があるが、これに起因する症状・所見がなく、治療を必要としない状態																																																
	（ ）重症度1	肝・胆道疾患に起因する症状・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																																																
	（ ）重症度2	肝・胆道疾患に起因する症状・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																																																
	（ ）重症度3	肝・胆道疾患に起因する症状・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																																																
<Child-Pughスコア>																																																		
スコア	1点	2点	3点																																															
脳症	なし	I-II°	III-IV°																																															
腹水	なし	軽度	中等度																																															
Bil (mg/dl)	<2	2～3	3<																																															
Alb (g/dl)	3.5<	2.8-3.5	<2.8																																															
PT (%)	70%<	40-70%	<40%																																															
Grade A: 5-6点 Grade B: 7-9点 Grade C: 10-15点																																																		
2. 検査所見																																																		
主 な 検 査 等 の 結 果	該当するものに○をつけ、必要な場合には（ ）内に記載（数値を用いて具体的に） 継続は現在の状況を記載 画像診断 実施日（ 年 月 日） 検査種類（ 術中胆道造影 ・ MRI ・ CT ・ 腹部超音波検査 ・ 肝胆道シンチグラフィ ・ その他（ ） ） 所見（ ） 肝生検（ 未実施 ・ 実施 → 実施日（ 年 月 日） ） 所見（ ） 血液検査 検査日（ 年 月 日） 白血球数（ ）/μL 赤血球数（ ）×10 ⁴ /μL ヘモグロビン（ ）g/dL ヘマトクリット（ ）% 血小板数（ ）×10 ⁴ /μL PT-INR（ ） PT（ ）% 血清総蛋白（ ）g/dL 血清アルブミン（ ）g/dL T-Bil（ ）mg/dL D-Bil（ ）mg/dL AST（ ）IU/L ALT（ ）IU/L γ-GTP（ ）IU/L 総胆汁酸（ ）μmol/L その他の検査（ 未実施 ・ 実施 → 所見： ）																																																	
	3. その他の所見																																																	
	その他の現在の所見など	合併症（ なし ・ あり → 詳細： ）																																																
	4. 経 過																																																	
	現在までに 行 わ れ た 治 療	根治手術（ 未実施 ・ 実施 → 手術日（ 年 月 日） ） 術式（ ） 所見（ ） 病型 基本病型（ I ・ I-cyst ・ II ・ III ） 下部胆管分類（ a1 ・ a2 ・ b1 ・ b2 ・ c1 ・ c2 ・ d ） 肝門部分類（ α ・ β ・ γ ・ μ ・ ν ・ o ） 肝移植（ 未実施 ・ 実施 → 手術日（ 年 月 日） ）																																																

※1 出生都道府県は母子健康手帳に記載されている出生した際に出生届を提出した住民票の所在地を記入
※2 現在の身長・現在の体重は小数点1位まで記入

