

重症度分類

- 軽快者：胆道閉鎖症に起因する症状・所見がなく、治療を必要としない状態
- 重症度 1：胆道閉鎖症に起因する症状・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：胆道閉鎖症に起因する症状・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：胆道閉鎖症に起因する症状・

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

以下の重症度判定項目により重症度を判定する

● 重症度判定項目

1. 胆汁うっ滞の状態

1+. 持続的な顕性黄疸を認めるもの

2. 胆道感染

胆道感染の定義（急性胆管炎・胆嚢炎診療ガイドライン2013に準ずる）

急性胆管炎診断基準

A. 全身の炎症所見				
A-1. 発熱(悪寒戦慄を伴うこともある)				
A-2. 血液検査: 炎症反応所見				
B. 胆汁うっ滞所見				
B-1. 黄疸の出現または増悪				
B-2. 血液検査: 肝機能検査異常				
確診	A、Bすべての所見を認めるもの			
疑診	A、Bのいずれかを認めるもの			
注	A-2: 白血球数の異常、血清CRP値の上昇、他の炎症を示唆する所見 B-2: 血清ALP, γ -GTP (GGT), ASTとALTの上昇 ALP: alkaline phosphatase, γ -GTP (GGT): γ -glutamyltransferase AST: aspartate aminotransferase, ALT: alanine aminotransferase			
域値	A-1:	発熱	BT>38°C	
	A-2:	炎症所見	WBC ($\times 1,000/\mu l$)	<4, or >10
			CRP (mg/dl)	≥ 1
	B-1:	黄疸	T-Bil ≥ 2 (mg/dl)	
	B-2:	肝機能検査異常	ALP (IU)	>1.5 \times STD
			γ -GTP (IU)	>1.5 \times STD
			AST (IU)	>1.5 \times STD
ALT (IU)			>1.5 \times STD	

*STD (standard): 各症例の平時のデータ

胆道感染の重症度

- 1+. 過去1年以内に胆管炎を一回以上発症し、その入院加療期間が一か月未満のもの
 - 2+. 過去1年以内に胆管炎による入院加療期間が一か月以上半年未満のもの
 - 3+. 過去1年以内に胆管炎による入院加療期間が半年以上のもの、あるいは重症敗血症を合併した場合
3. 門脈圧亢進症（門脈血行異常の診断と治療のガイドライン2007に準ずる）

食道・胃・異所性静脈瘤

- 1+. 静脈瘤を認めるが易出血性ではない
- 2+. 易出血性静脈瘤を認めるが、出血の既往がないもの。易出血性静脈瘤・胃静脈瘤とは「門脈圧亢進症取り扱い規約」に基づき、CbかつF2以上のもの、または発赤所見を認めるもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準ずる。
出血性静脈瘤を認めるが、治療によりコントロールが可能なもの。異所性静脈瘤の場合もこれに準ずる。
- 3+. コントロールできない静脈瘤出血を認める。

肝肺症候群

- 1+. PaO₂が室内気で80mmHg未満、70mmHg

4. 関連する病態：胆道閉鎖症を原因とする場合
皮膚掻痒（白取の痒み重症度基準値のスコア）

程度	日中の症状	夜間の症状
0 なし	ほとんど、あるいは全く痒みを感じない	ほとんど、あるいは全く痒みを感じない
1 軽微	時にムズムズするが、特に搔かなくても我慢できる	就寝時わずかに痒いが、特に意識して搔くほどでもない。よく眠れる。
2 軽度	時には手がいき、軽く搔く程度。一度おさまり、あまり気にならない。	多少、痒みはあるが、搔けばおさまる。痒みのために目が覚めることはない。
3 中等度	痒くなり、人前でも搔く。痒みのためにイライラし、たえず搔いている。	痒くて目が覚める。ひと描きすると一応は眠れるが、無意識のうちに眠りながら搔く
4 高度	いてもたってもいられない痒み。搔いてもおさまらずますます痒くなり仕事も勉強も手につかない。	痒くてほとんど眠れない。しょっちゅう搔いているが、搔くとますます痒みが強くなる。

以上（参考所見：経皮酸素飽和度では93-95%）

- 2+. PaO₂が室内気で70mmHg未満、50mmHg以上（参考所見：経皮酸素飽和度では85-92%）
- 3+. PaO₂が室内気で50mmHg未満（参考所見：経皮酸素飽和度では84%以下）
門脈肺高血圧症（肺高血圧症治療ガイドライン2012年改訂版に準ずる）

- 診断基準（the European Respiratory Society Pulmonary Hepatic Vascular Disorder Task Force 2004 Consensus Report）

- a. 慢性肝疾患の有無に関わらず門脈圧亢進症を認める
- b. 安静時平均肺動脈圧(mPAP)>25mmHg
- c. 平均肺動脈楔入圧(cPCWP) <15mmHg
- d. 肺血管抵抗（PVR）> 240dyne/sec/cm²

- 2+. mPAPが25 mmHg以上、35 mmHg未満
- 3+. mPAPが35 mmHg以上

症状

- 1+. 出血傾向、脾腫、貧血のうち一つもしくは複数を認めるが、治療を要しない
- 2+. 出血傾向、脾腫、貧血のうち治療を必要とするものを一つもしくは複数を認める

- 1+. 上記の1程度の痒み
 2+. 上記の2または3程度の痒み
 3+. 上記の4程度の痒み

成長障害

- 1+. 身長SDスコアが-1.5SD以下
 2+. 身長SDスコアが-2SD以下
 3+. 身長SDスコアが-2.5SD以下

5. 肝機能障害の評価：採血データおよび
 Child-Pugh score

- 1+. 下記表の高度異常が2系列以上認められるもの
 2+. 7～9点
 3+. 10点以上

			高度異常
A系列	1	アルブミン	2.8g/dl未満
B系列	2	血清総ビリルビン	5.0mg/dl以上
C系列	3	AST	200単位以上
	4	ALT	200単位以上
D系列	5	GGTP	200単位以上

(難治性疾患克服研究事業における肝疾患の重症患者認定からの改変)

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%

6. 身体活動制限: performance status

grade	performance status
0	無症状で社会活動ができ、制限をうけることなく、健常人と同等にふるまえる。
1	軽度の症状があり、肉体労働は制限を受けるが、歩行、軽労働や座業はできる、例えば軽い家事、事務など。
2	歩行や身の回りのことはできるが、時に少し介助がいることもある。軽労働はできないが、日中の50%以上は起居している。
3	身の回りにある程度のことはできるが、しばしば介助がいり、日中の50%以上は就床している。
4	身の回りのこともできず、常に介助がいり、終日就床を必要としている。

- 1+. PS 1
 2+. PS 2 or 3
 3+. PS 4

● 重症度判定

因子/重症度	軽快者	重症度 1	重症度 2	重症度 3
胆汁うっ滞	-	1+		
胆道感染	-	1+	2+	3+
門脈圧亢進症	-	1+	2+	3+
身体活動制限	-	1+	2+	3+
関連病態	-	1+	2+	3+
肝機能障害	-	1+	2+	3+

- 重症度判定項目の中で最も症状の重い項目を該当重症度とする。
- 胆汁うっ滞については、あれば重症度 1 以上。重症度 2 以上かどうかは他の5項目

の状態によって決定され、必ずしも胆汁うっ滞の存在は必要とはしない。