

先天性胆道拡張症の重症度分類

重症度分類

1. 軽快者 : 手術等により先天性胆道拡張症に起因する症状・所見がなくなり、新たな治療を必要としない状態
2. 重症度1 : 手術等の治療を受けたが、先天性胆道拡張症に起因する症状・所見があり更なる治療を必要とするものの、これによる身体活動の制限や介護を必要としない状態
3. 重症度2 : 手術等の治療を受けたが、先天性胆道拡張症に起因する症状・所見による身体活動の制限や介護を必要とする状態のため、直近1年間で1回の入院治療を必要とする状態
4. 重症度3 : 手術等の治療を受けたが、先天性胆道拡張症に起因する症状・所見による身体活動の制限や介護を必要とする状態のため、直近1年間で2回以上の入院治療を必要とする状態、または、生命に危険が及んでいる状態

重症度2以上を指定難病の対象とする。なお、原則、拡張胆管切除手術（以下、手術等）を受けた術後患者を対象とする。

<重症度判定項目>

1. 肝機能障害の評価
2. 胆道感染
3. 急性膵炎
4. 膵石または肝内結石
5. 身体活動制限 Performance status

<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
肝機能障害	－	1+	2+	3+
胆道感染	－	1+	2+	3+
急性膵炎	－	1+	2+	3+
膵石または肝内結石	－	1+	2+	3+
身体活動制限	－	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。)

＜重症度判定項目＞

1. 肝機能障害の評価

- 1) 血液データ
 1 + : 血中ALT、AST、γ-GTP値のうち2項目以上で100単位以上が認められるもの
- 2) Child-Pugh スコア
 2 + : 7~9点
 3 + : 10点以上

Child-Pughスコア

項目	ポイント	1点	2点	3点
脳症		ない	軽度	ときどき昏睡
腹水		ない	少量	中等量
血清ビリルビン値(mg/dl)		2.0未満	2.0~3.0	3.0超
血清アルブミン値(g/dl)		3.5超	2.8~3.5	2.8未満
プロトロンビンは値(%)		70超	40~70	40未満

2. 胆道感染

定義：急性胆管炎・胆嚢炎診療ガイドライン2013に準ずる

重症度

- 1 + : 過去1年以内に胆管炎を発症したが、入院治療は必要でないもの
 2 + : 過去1年以内に胆管炎を1回発症し、入院治療を必要としたもの
 3 + : 過去1年以内に胆管炎を2回以上発症し、入院治療を必要としたもの、あるいは重症敗血症を合併した場合

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: 胆汁酸増大所見		
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	白血球数の上昇、中性好中球の上昇、他の炎症を示唆する所見		
B-2	血清ALP、γ-GTP(GGT)、AST&ALTの上昇		
ALP	alkaline phosphatase, γ-GTP (GGT): γ-glutamyltransferase		
AST	aspartate aminotransferase, ALT: alanine aminotransferase		
検値	A-1: 発熱	BT: 38°C	
A-2:	炎症所見	WBC (×1,000/μl)	4.0 or >10
		CRP (mg/dl)	5
B-1:	黄疸	T-ビリルビン (mg/dl)	
		2	
B-2:	肝機能検査異常	ALP (IU)	1.5 × STD
		γ-GTP (IU)	1.5 × STD
		AST (IU)	1.5 × STD
		ALT (IU)	1.5 × STD

*STD (standard): 検査値の平均値の2倍

3. 急性膵炎

定義：急性膵炎臨床診断基準（2008年改訂）による

重症度

- 1 + : 過去1年以内に急性膵炎を発症したが、入院治療は必要でないもの
 2 + : 過去1年以内に急性膵炎を1回発症し、入院治療を必要としたもの
 3 + : 過去1年以内に急性膵炎を2回以上発症し、入院治療を必要としたもの、あるいは重症急性膵炎を合併した場合

急性膵炎診断基準

- 1) 上腹部に急性腹痛発作と圧痛がある。
- 2) 血中、または尿中に膵酵素の上昇がある。
- 3) 超音波、CTまたはMRIで膵に急性膵炎に伴う異常所見がある。

上記3項目中2項目以上を満たし、他の膵疾患および急性腹症を除外したものを急性膵炎と診断する。ただし、慢性膵炎の急性発症は急性膵炎に含める。膵酵素は膵特異性の高いもの（膵アミラーゼ、リパーゼなど）を測定することが望ましい。

(厚生労働省：難治性膵疾患に関する調査研究班2008年より)

4. 臍石または肝内結石

定義：画像検査（超音波、CT、MRIなど）により確認されたもの

重症度

- 1 + : 画像検査で臍石または肝内結石を認めるが、それに起因する症状がないもの
 2 + : 画像検査で臍石または肝内結石を認め、それに起因する症状のため、過去1年以内に1回の入院治療を必要としたもの
 3 + : 画像検査で臍石または肝内結石を認め、それに起因する症状のため、過去1年以内に2回以上の入院治療を必要としたもの、あるいは重症急性膵炎または重症敗血症を合併するもの

5. 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、発病前と同等にふるまえる。
1	軽度の症状があり、肉体的労働は制限を受けるが、歩行、軽労働や産業はできる。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	身の回りがある程度はできるが、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。

重症度

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