

	適応疾患（各項目別に移植頻度順に記載）	脳死肝移植登録基準
胆汁鬱滞性疾患	1、胆道閉鎖症(Biliary Atresia)・カロリ病(Caroli Disease)	1) Child-Pughスコア 10 点以上 2) 内科的治療に不応な胆道感染（過去 3 ヶ月以内に 3 回以上）が存在する場合、もしくは反復する吐下血（過去 6 ヶ月以内に 2 回以上）で内科的治療に不応な場合、肝肺症候群、門脈肺高血圧症
	2、原発性胆汁性胆管炎(Primary Biliary Cholangitis)	Child-Pughスコア 10 点以上
	3、原発性硬化性胆管炎(Primary Sclerosing Cholangitis)	1) Child-Pughスコア 10 点以上 2)胆管炎を 1 か月に 1 回以上繰り返している場合は登録可能。この際、肝内の結節に関しては 胆管細胞がんの合併が問題となるので、正確な肝 Dynamic CT、MRI の所見を明記することが必要 3) 小児例（発症時年齢 18 歳未満）では、肝硬変 Child-Pugh スコアスコア 7 点以上（小児例で 10 点相当）
	4、アラジール症候群(Alagille Syndrome)	1) Child-Pughスコア 10 点以上 2) 進行性の胆汁うっ滞症による高度の栄養不良と成長障害、制御できない掻痒感、高コレステロール血症が存在する場合
	5、進行性家族性肝内胆汁うっ滞症(Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis)	1) Child-Pughスコア 10 点以上 2) 進行性の胆汁うっ滞症による高度の栄養不良と成長障害
	6、その他	
肝細胞性疾患	1、C型肝炎(HCV)	①非代償性肝硬変 1) Child-Pughスコア 10 点以上 2)大量胸水や難治性胃食道静脈瘤を合併する場合は、Child-Pughスコア10 点未満であっても登録可能
	2、アルコール性肝炎(Alcoholic)	大量胸水は「内科的治療に不応な胸水」と定義し、難治性胃食道静脈瘤は「反復する吐下血（過去6 ヶ月以内に2 回以上）で内科的治療に不応」と定義
	3、B型肝炎(HBV)	3) 肝肺症候群（肺内シャント）を合併する場合は、Child-Pughスコア 10 点未満であっても登録可能 肝肺症候群は「シャント率が20%以上またはPaO2 が70 mmHg 未満」と定義
	4、非アルコール性脂肪肝炎(non-alcoholic steatohepatitis)	4) 門脈肺高血圧症を合併する場合は、治療前にmPAP が35 mmHg より高いまたはPVR が400dynes・s・cm-5 より高く治療によりmPAP が35 mmHg 以下またはPVR が400 dynes・s・cm-5 以下になる場合は、Child-Pughスコア 10 点未満であっても登録可能
	5、自己免疫性肝炎(Autoimmune Hepatitis)	mPAP 測定方法は成人例では右心カテーテル検査を基本とするが、小児例など実施が困難であり測定精度が保たれる場合は心エコー検査による測定を代用とすることが可能
	6、原因不明(Cryptogenic Cirrhosis)	5)アルコール性の場合は、申請時にさかのぼること 18 ヶ月の禁酒を医療機関が確認していることを絶対条件とする
	7、その他	② HIV/HCV 共感染 肝硬変 Child-Pughスコア 7 点以上（HCV 単独感染で 10 点以上相当）
血管疾患	1、バッド・キアリ症候群(Budd-Chiari Syndrome)	Child-Pughスコア 10 点以上
	2、先天性門脈欠損症(Congenital Absence of Portal Vein)	高アンモニア血症、発達遅延、肺内シャント、肺高血圧を認める場合
	3、その他	
	1、肝細胞癌(Hepatocellular Carcinoma)	1) ミラノ基準内あるいはミラノ基準外でも腫瘍径5cm 以内かつ腫瘍個数5 個以内かつAFP500 ng/ml 以下（5-5-500 基準） 2) Child-Pughスコアは10 点以上

新生物疾患	2、肝芽腫(Hepatoblastoma)	1) 肝外転移のない切除不能型の症例に限る 2) 登録時に MELD スコア 16 点相当、必ず画像検査を施行し、肝外転移のないことを確認すること
	3、その他	
代謝性疾患	1、ウィルソン病(Wilson Disease)	1) 劇症型は I 群で登録 2) 肝硬変が確認され内科的治療が不応な場合、Child-Pughスコア 10 点以上 3) 肝細胞癌発症例（肝細胞癌は5-5-500の基準以内である症例に限る）
	2、家族性アミロイドポリニューロパチー(Familial Amyloid Polyneuropathy)	発症後 4 年 6 ヶ月後
	3、オルニチントランスカルバミラーゼ欠損症(Ornithine Transcarbamylase Deficiency)	1) 適正な内科的治療にもかかわらず脳症が改善しない場合は I 群 2) 月1回以上に脳症が頻発する場合
	4、シトリン欠損症(Citrullinemia)	1) 適正な内科的治療にもかかわらず脳症が改善しない場合は I 群 2) 月1回以上に脳症が頻発する場合
	5、メチルマロン酸血症(Methylmalonic Acidemia)	1) 適正な内科的治療にもかかわらず代謝発作が制御できない場合は I 群 2) 月 1 回以上に代謝発作が頻発する場合
	6、糖原病(Glycogen Storage Disease)	1) 小児 Type1 で食事療法不応例 2) 肝細胞癌発症例（肝細胞癌は5-5-500の基準以内である症例に限る）
	7、カルバミルリン酸合成酵素欠損症(Carbamoylphosphate Synthetase Deficiency)	1) 適正な内科的治療にもかかわらず脳症が改善しない場合は I 群 2) 月1回以上に脳症が頻発する場合
	8、高尿酸血症(Primary Hyperoxaluria)	確定診断後ただちに
	9、高チロシン血症(Tyrosinemia)	1) 生後 6 ヶ月以降 2) 肝細胞癌発症例（肝細胞癌は5-5-500の基準以内である症例に限る）
	10、プロピオン酸血症 (Propionic Acidemia)	1) 適正な内科的治療にもかかわらず代謝発作が制御できない場合は I 群 2) 月 1 回以上に代謝発作が頻発する場合
	11、 α 1-アンチトリプシン欠損症 (α 1-antitrypsin Deficiency)	Child-Pughスコア 10 点以上
	12、ガラクトース血症(Galactosemia)	ガラクトース欠乏食でも肝不全徴候を示す場合
	13、クリグラー・ナジャー症候群(Crigler-Najjar Syndrome)	Phototherapy が無効と判断された小児例の場合
	14、メープルシロップ尿症(Maple Syrup Urine Disease)	1) 適正な内科的治療にもかかわらず代謝発作が制御できない場合は I 群 2) 月 1 回以上に代謝発作が頻発する場合
	15、ポルフィリン症(Porphyrin)	月 1 回以上に代謝発作が頻発する場合
	16、家族性高コレステロール血症(Familial hypercholesterolemia)	確定診断後ただちに
	17、プロテインC欠損症(Protein C Deficiency)	確定診断後ただちに
	18、ミトコンドリア肝症	1) 肝移植により長期予後が期待されると判断された小児例 2) 肝細胞癌発症例（肝細胞癌は5-5-500の基準以内である症例に限る）
	19、その他	
	1、多発性肝嚢胞(Polycystic Liver)	のう胞内出血、反復する胆道感染症（過去 3 ヶ月に 3 回以上）、横隔膜挙上のため呼吸困難を示す場合、食事摂取不能の場合、常に介助が必要となり終日就寝を要する場合

その他	2、肝移植後グラフト機能不全	1) 肝移植後グラフト機能不全は、早発性（移植後1年未満）と遅発性（移植後1年以上）に分けて評価する 2) 早発性、遅発性ともに非代償性肝硬変に準じて、Child-Pughスコア10点以上 ただし、生体または脳死肝移植後の早発性グラフト機能不全症例については、脳死肝移植ドナーが年間100例となるまでの間は脳死肝移植の適応外
	3、慢性肝GVHD	Child-Pughスコア10点以上、ただし、肝に局限するGVHDで、原疾患の血液疾患や免疫疾患が制御できている症例に限る
	4、嚢胞性線維症(Cystic Fibrosis)	肝硬変の病態が確認された段階
	5、腸管不全関連肝障害 (Intestinal Failure-associated Liver Disease)	小腸移植適応委員会において肝・小腸同時移植の適応と判断された場合は（総ビリルビン値6mg/dl以上）、Child-Pughスコア10点未満でも登録可能
	6、その他	

* 適切な登録病名が無い場合や登録病名に悩む場合は、各移植施設から脳死肝移植適応評価委員会に評価を依頼する。この評価で登録の可否を決定する。