

胆道閉鎖症全国登録集計用紙

2016~

2016

2016~2016 81名

| 地域別登録例数 | | | 第何子 | | 胎便の色 | | |
|---------|-------|------|-----------|--------|---------------|---------------|------|
| | 登録数 | 施設数 | 第1子 | 39 | 正常 | | 41 |
| 北海道 | 1 | 1 | 第2子 | 24 | 異常 | | 7 |
| 東北 | 9 | 4 | 第3子 | 13 | 不明 | | 33 |
| 関東 | 26 | 14 | 第4子 | 2 | 黄色便の有無 | | |
| 中部北陸 | 12 | 6 | 第5子以降 | 2 | あり | | 44 |
| 近畿 | 17 | 9 | 不明 | 1 | なし | | 9 |
| 中国四国 | 6 | 4 | 胎数(1999~) | | 不明 | | 28 |
| 九州 | 10 | 3 | 単胎 | 80 | 新生児黄疸 | | |
| 合計 | 81 | 41 | 双胎以上 | 0 | あり | | 42 |
| 両親年齢 | 平均 | 標準偏差 | 不明 | 1 | なし | | 25 |
| 父 | 33.1 | 6.3 | 性別 | | 不明 | | 14 |
| 母 | 31.4 | 5.2 | 男 | 37 | 光療法 | | |
| 母親妊娠経歴 | | | 女 | 44 | あり | | 31 |
| | 発胎児産歴 | 2 | 不明 | 0 | なし | | 37 |
| | その他 | 15 | 出生体重 | | 不明 | | 13 |
| | | | 最大 | 4250 | 病的出血 | | |
| 家族歴(両親) | | | 最小 | 1200 | あり | | 3 |
| 胆道閉鎖症 | 両親 | 0 | 平均 | 2897.8 | 頭蓋内 | | 3 |
| | 同胞 | 0 | 標準偏差 | 492.9 | 消化管 | | 0 |
| | その他 | 0 | ~1499 | 2 | (出血部位は重複有り) | 皮下 | 0 |
| 胆道拡張症 | 両親 | 0 | 1500~1999 | 1 | 不明 | その他 | 1 |
| | 同胞 | 0 | 2000~2499 | 9 | なし | | 76 |
| | その他 | 1 | 2500~2999 | 31 | 不明 | | 2 |
| 肝炎 | 両親 | 1 | 3000~3499 | 31 | 出血の日齢 | | |
| | 同胞 | 0 | 3500~3999 | 3 | 最大 | | 73 |
| | その他 | 0 | 4000~ | 1 | 最小 | | 54 |
| その他 | | 5 | 不明 | 3 | 平均 | | 63.0 |
| | | | 在胎週数 | | 標準偏差 | | 9.5 |
| | | | 最大 | 41 | プロトロンビン活性(%) | データ記載症例数: 78例 | |
| | | | 最小 | 29 | 最大 | | 145 |
| | | | 平均 | 38.4 | 最小 | | 8 |
| | | | 標準偏差 | 2.1 | 平均 | | 86.9 |
| | | | ~29 | 1 | 標準偏差 | | 32.1 |
| | | | 30~31 | 2 | 70%以上 | | 62 |
| | | | 32~33 | 0 | 40%以上70%未満 | | 7 |
| | | | 34~35 | 2 | 40%未満 | | 9 |
| | | | 36~37 | 10 | PT-INR | データ記載症例数: 80例 | |
| | | | 38~39 | 42 | 最大 | | 10.0 |
| | | | 40~41 | 22 | 最小 | | 0.8 |
| | | | 42~ | 0 | 平均 | | 1.4 |
| | | | 不明 | 3 | 標準偏差 | | 1.4 |
| 染色体異常 | | | | | 1.15未満 | | 59 |
| あり | | | | | 1.15%以上1.4%未満 | | 10 |
| Down症 | | | | | 1.4以上 | | 11 |
| その他 | | | | | | | |
| なし | | | | | ヘパラスチンテスト(%) | データ記載症例数: 24例 | |
| 不明 | | | | | 最大 | | 98 |
| | | | | | 最小 | | 10 |
| | | | | | 平均 | | 58.8 |
| | | | | | 標準偏差 | | 27.4 |

| 初診日年齢 | | 合併奇形病名 | | 合併奇形病名(続き) | |
|--------------|------|---------------|---|------------|---|
| 最大 | 141 | 心奇形 | | 泌尿生殖系 | |
| 最小 | 0 | ファロー四徴症 | 0 | 腎嚢胞性疾患 | 0 |
| 平均 | 42.3 | 卵円孔開存 | 0 | 腎形成不全 | 0 |
| 標準偏差 | 31.9 | 動脈管開存 | 0 | 水腎症 | 1 |
| 入院日年齢 | | VSD | 0 | 馬蹄腎 | 0 |
| 最大 | 187 | ASD | 0 | 重複腎盂尿管 | 1 |
| 最小 | 0 | 右胸心 | 0 | 陰嚢水腫 | 0 |
| 平均 | 44.9 | 肺動脈狭窄症 | 0 | 停留精巢 | 0 |
| 標準偏差 | 33.4 | その他 | 3 | 膀胱外反 | 0 |
| 出生前診断(1999~) | | | | 尿道下裂 | 0 |
| あり | 6 | 血管系 | | 尿道狭窄 | 0 |
| なし | 75 | 十二指腸前門脈 | 1 | VUR | 0 |
| 不明 | 0 | 下大静脈欠損症 | 0 | その他 | 2 |
| スクリーニング | | 肺静脈還流異常 | 0 | | |
| あり | 44 | その他 | 1 | 筋骨格系 | |
| なし | 37 | | | 二分脊椎 | 0 |
| 不明 | 0 | 脾奇形 | | 肋骨奇形 | 0 |
| 入院時便色 | | 多脾 | 1 | その他 | 0 |
| 黄色 | 7 | 副脾 | 0 | | |
| 淡黄色 | 34 | 無脾 | 0 | 四肢および外表奇形 | |
| 灰白色 | 40 | その他 | 0 | 副耳 | 0 |
| 不明 | 0 | | | 唇裂 | 0 |
| 術直前総ビリルビン | | 消化器系 | | 唇裂口蓋裂 | 0 |
| 最大 | 22.6 | 腸回転異常 | 1 | 多指合指症 | 0 |
| 最小 | 3.3 | 食道閉鎖 | 0 | 内反足 | 0 |
| 平均 | 8.4 | 腸閉鎖 | 0 | その他 | 1 |
| 標準偏差 | 3.2 | 鎖肛 | 0 | | |
| 術直前直接ビリルビン | | Hirschsprung病 | 0 | 中枢神経系 | |
| 最大 | 15.7 | 内臓逆位症 | 1 | 水頭症 | 0 |
| 最小 | 1.3 | 輪状臍 | 0 | 小頭症 | 0 |
| 平均 | 5.4 | 胃破裂 | 0 | 無脳児 | 0 |
| 標準偏差 | 2.2 | 胎便性腹膜炎 | 0 | その他 | 0 |
| 施行した検査法 | | メッケル憩室 | 0 | | |
| 血清Lp-X | 0 | 総排泄腔外反 | 0 | 内分泌代謝系 | |
| スコアテスト | 1 | アラジール症候群 | 0 | クレチン病 | 0 |
| 超音波検査 | 77 | 臍管胆道合流異常 | 0 | その他 | 0 |
| ERCP | 0 | 腸管重複症 | 0 | | |
| 血清胆汁酸 | 56 | その他 | 1 | その他奇形 | |
| 経皮肝生検 | 1 | | | 横隔膜ヘルニア | 0 |
| 十二指腸液検査 | 38 | 呼吸器系 | | 臍帯ヘルニア | 0 |
| 肝胆道シンチ | 51 | 気管気管支狭窄 | 0 | 腹壁破裂 | 0 |
| MRI(MRCP) | 3 | 嚢胞性肺疾患 | 0 | 鼠径ヘルニア | 0 |
| CT | 6 | 肺葉性気腫 | 0 | 臍ヘルニア | 0 |
| その他 | 8 | 肺低形成 | 0 | その他 | 0 |
| (重複有り) | | その他 | 0 | | |

2016~2016

81名

| 手術施行の有無 | 手術時日齢 | 総数 | 黄疸消失 (%) | 胆管炎 (%) |
|---------------|---------|----|----------|---------|
| あり | ~30 | 12 | 8 | 66.7 |
| 胆汁流出術 | 31~45 | 18 | 11 | 61.1 |
| 肝移植 | 46~60 | 22 | 12 | 54.5 |
| 試験開腹術 | 61~70 | 11 | 6 | 54.5 |
| なし (全て~98年症例) | 71~80 | 7 | 4 | 57.1 |
| 不明 | 81~90 | 2 | 0 | 0.0 |
| 流出路 | 91~120 | 6 | 2 | 33.3 |
| 肝管 | 121~150 | 3 | 0 | 0.0 |
| 肝門部 | 151~ | 0 | 0 | 0 |
| その他 | 不明 | 0 | 0 | 0 |
| 不明 | | 0 | | |
| | 合計 | 81 | 43 | 53.1 |

| 手術時日齢 | |
|-------|------|
| 最大 | 149 |
| 最小 | 16 |
| 平均 | 57.0 |
| 標準偏差 | 27.6 |

| 術式 | 総数 | 黄疸消失 (%) | 胆管炎 (%) |
|---------------|----|----------|---------|
| 胆管炎予防なし | 69 | | |
| 単純Roux-Y吻合 | 69 | 38 | 55.1 |
| 20cm未満 | 1 | 0 | 0.0 |
| 20cm以上40cm未満 | 21 | 14 | 66.7 |
| 40cm以上60cm未満 | 44 | 21 | 47.7 |
| 60cm以上 | 3 | 3 | 100.0 |
| 不明 | 0 | 0 | 0 |
| 十二指腸吻合 | 0 | 0 | 0 |
| その他 | 0 | 0 | 0 |
| 不明 | 0 | 0 | 0 |
| 胆管炎予防あり | 8 | | |
| 駿河II法 | 0 | 0 | 0 |
| 二重Roux-Y法 | 0 | 0 | 0 |
| 外端空腸瘻 | 0 | 0 | 0 |
| 人工腸弁付加Roux-Y法 | 8 | 5 | 62.5 |
| 肝門部胆嚢吻合術 | 0 | 0 | 0 |
| その他 | 0 | 0 | 0 |
| 不明 | 0 | 0 | 0 |
| 胆管炎予防不明 | 0 | 0 | 0 |
| 合計 | 77 | | |

2016~2016

81名

| 基本形分類 | 総数 | 黄疸消失 | (%) | 胆管炎 | (%) | 術前・中食道静脈瘤 | |
|------------|----|------|-------|-----|------|---------------|----|
| I | 2 | 0 | 0.0 | 0 | 0.0 | 検索せず | 76 |
| I-cyst | 6 | 6 | 100.0 | 3 | 50.0 | 静脈瘤あり | 1 |
| II | 0 | 0 | | 0 | | 静脈瘤なし | 3 |
| III | 73 | 37 | 50.7 | 28 | 38.4 | 不明 | 1 |
| 不明 | 0 | 0 | | 0 | | 合計 | 81 |
| 合計 | 81 | 43 | 53.1 | 31 | 38.3 | 利胆剤使用 | |
| 下部胆管分類 | 総数 | 黄疸消失 | (%) | 胆管炎 | (%) | | |
| a1 | 13 | 10 | 76.9 | 3 | 23.1 | デヒコール | 0 |
| a2 | 7 | 3 | 42.9 | 2 | 28.6 | ウルソ | 76 |
| b1 | 51 | 25 | 49.0 | 25 | 49.0 | グルカゴン | 9 |
| b2 | 0 | 0 | | 0 | | セクレチン | 0 |
| c1 | 5 | 4 | 80.0 | 1 | 20.0 | PGE2 | 0 |
| c2 | 3 | 0 | 0.0 | 0 | 0.0 | PGF2 α | 0 |
| d | 1 | 0 | 0.0 | 0 | 0.0 | ステロイド | 75 |
| 不明 | 1 | 1 | 100.0 | 0 | 0.0 | タウリン | 3 |
| 合計 | 81 | 43 | 53.1 | 31 | 38.3 | フェノバル | 4 |
| | | | | | | その他 | 3 |
| 肝門部胆管分類 | 総数 | 黄疸消失 | (%) | 胆管炎 | (%) | (重複有り) | |
| α | 2 | 1 | 50.0 | 1 | 50.0 | 初回手術後胆汁流出 | |
| β | 4 | 2 | 50.0 | 1 | 25.0 | あり | 71 |
| γ | 0 | 0 | | 0 | | なし | 6 |
| μ | 4 | 3 | 75.0 | 2 | 50.0 | 不明 | 0 |
| ν | 63 | 36 | 57.1 | 26 | 41.3 | 合計 | 77 |
| \omicron | 7 | 0 | 0.0 | 1 | 14.3 | 初回手術後黄疸 | |
| 不明 | 1 | 1 | 100.0 | 0 | 0.0 | 消失 | 43 |
| 合計 | 81 | 43 | 53.1 | 31 | 38.3 | 軽減 | 22 |
| 胆嚢の有無 | | | | | | 不変 | 5 |
| あり | 79 | | | | | 増悪 | 7 |
| 内容液なし | 32 | | | | | 不明 | 0 |
| 黄色 | 2 | | | | | 合計 | 77 |
| 淡黄色 | 1 | | | | | 黄疸再上昇 | |
| 無色 | 39 | | | | | 再上昇なし | 34 |
| その他 | 3 | | | | | 消失後再上昇 | 9 |
| 不明 | 2 | | | | | 軽減後再上昇 | 17 |
| なし | 2 | | | | | 不明 | 5 |
| 不明 | 0 | | | | | 合計 | 65 |
| 合計 | 81 | | | | | 再上昇対策 | |
| 肝外胆管嚢胞状拡張 | | | | | | 経過観察 | 1 |
| あり | 7 | | | | | 保存的療法 | 9 |
| 黄色 | 2 | | | | | 再根治手術 | 6 |
| 淡黄色 | 2 | | | | | 肝移植 | 25 |
| 無色 | 3 | | | | | 合計 | 41 |
| その他 | 0 | | | | | | |
| 不明 | 0 | | | | | | |
| なし | 73 | | | | | | |
| 不明 | 1 | | | | | | |
| 合計 | 81 | | | | | | |

2016~2016

81名

| 上行性胆管炎 | 1989~1998 | 1999~ | 肝移植日齢(1999~) | 31 | 初回手術後 |
|-------------------|-----------|-------|------------------|-------|-------|
| あり | 466 | 31 | 最大 | 379 | 336 |
| | 1回目時期平均 | 10.2週 | 最小 | 0 | 0 |
| | 2回目時期平均 | 14.5週 | 平均 | 220.6 | 158.3 |
| なし | 747 | 46 | 標準偏差 | 74.1 | 75.9 |
| 不明 | 45 | 0 | 移植以外の再手術(1999~) | | 8 |
| 合計 | 1258 | 77 | 日齢 | 最大 | 371 |
| 術後合併症 (重複有り) | イレウス | 1 | | 最小 | 41 |
| | 腹膜炎 | 2 | | 平均 | 137.9 |
| | 出血 | 5 | 黄疸 | 標準偏差 | 108.7 |
| | 肺合併症 | 0 | | 消失 | 6 |
| | 急性肝不全 | 1 | | 軽減 | 0 |
| | 感染 | 4 | | 不変 | 1 |
| | その他 | 1 | | 増悪 | 0 |
| | | | | 不明 | 1 |
| 6ヶ月時中間転帰(1999~) | | | 移植以外の再々手術(1999~) | | |
| 死亡 | 0 | | 日齢 | 最大 | 229 |
| 生存 | 80 | | | 最小 | 217 |
| | 黄疸なし | 40 | | 平均 | 223.0 |
| | 黄疸あり | 15 | | 標準偏差 | 8.5 |
| | 黄疸不明 | 2 | 黄疸 | 消失 | 1 |
| | 移植後 | 23 | | 軽減 | 0 |
| 不明 | 1 | 不変 | | 0 | |
| 合計 | 81 | 増悪 | | 0 | |
| 6ヶ月以内死亡時日齢(1999~) | | | | 不明 | 1 |
| | 最大 | 0 | 最終転帰 | | |
| | 最小 | 0 | 死亡 | 1 | |
| | 平均 | | 生存 | 75 | |
| | 標準偏差 | | 黄疸なし | 41 | |
| 6ヶ月内再手術(1999~) | | | 黄疸あり | 3 | |
| | あり | 29 | 不明生存 | 0 | |
| | なし | 51 | 移植生存 | 31 | |
| | 不明 | 1 | 生存詳細不明 | 0 | |
| 合計 | | 81 | 不明 | 5 | |
| 再手術 | 37 | | 合計 | 81 | 81 |
| 肝移植 | 29 | | 死因 | | |
| 肝門部再切離 | 0 | | 肝不全 | 1 | |
| 肝門部搔爬 | 4 | | 食道静脈瘤破裂 | 1 | |
| 内視鏡的肝門部搔爬 | 0 | | 肺炎 | 0 | |
| その他 | 4 | | 腹膜炎 | 0 | |
| 再々手術 | 4 | | 胆管炎後敗血症 | 0 | |
| 肝移植 | 2 | | 移植後死亡 | 0 | |
| 肝門部再切離 | 0 | | その他 | 1 | |
| 肝門部搔爬 | 0 | | 不明 | 0 | |
| 内視鏡的肝門部搔爬 | 0 | | (重複有り) | | |
| その他 | 2 | | | | |

6

2016~2016

81名

| スクリーニング(2012年以降) | | | | | |
|------------------|------|---------|---------|---------|---------|
| カラーカード | | | | | |
| あり: 39 | | | | | |
| 生後1ヶ月以前 | 29 | 生後1ヶ月時 | 23 | 生後1ヶ月以降 | 15 |
| 観察日齢 | | 観察日齢 | | 観察日齢 | |
| 観察日記入なし | | 8 | 観察日記入なし | 9 | 観察日記入なし |
| 最大 | 28 | 最大 | 50 | 最大 | 85 |
| 最小 | 1 | 最小 | 29 | 最小 | 34 |
| 平均 | 15.5 | 平均 | 33.1 | 平均 | 54.2 |
| 標準偏差 | 8.8 | 標準偏差 | 5.4 | 標準偏差 | 12.5 |
| 番号 | | 番号 | | 番号 | |
| 1 | 3 | 1 | 2 | 1 | 2 |
| 2 | 4 | 2 | 3 | 2 | 6 |
| 3 | 6 | 3 | 6 | 3 | 6 |
| 4 | 9 | 4 | 7 | 4 | 0 |
| 5 | 1 | 5 | 0 | 5 | 0 |
| 6 | 0 | 6 | 0 | 6 | 0 |
| 7 | 0 | 7 | 0 | 7 | 0 |
| 不明 | 6 | 不明 | 5 | 不明 | 1 |
| 尿中硫酸縫合型胆汁酸 | | 直接ビリルビン | | その他 | |
| あり | 6 | あり | 19 | あり | 1 |
| 異常あり | 4 | 異常あり | 19 | | |
| 正常 | 2 | 正常 | 0 | | |
| 不明 | 0 | 不明 | 0 | | |