

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1989～

1989

1989～1989 115名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	44	正常		47
北海道	6	3	第2子	44	異常		15
東北	15	6	第3子	19	不明		53
関東	42	18	第4子	5	黄色便の有無		
中部北陸	18	9	第5子以降	2	あり		64
近畿	17	6	不明	1	なし		30
中国四国	6	3	胎数(1999～)		不明		21
九州	11	6	単胎	0	新生児黄疸		
合計	115	51	双胎以上	0	あり		78
両親年齢			不明	0	なし		29
	平均	標準偏差	性別		不明		8
父	31.7	5.4	男	41	光線療法		
母	28.5	5.0	女	74	あり		38
母親妊娠病歴			不明	0	なし		71
	発熱発疹疾患	1	出生体重		不明		6
	その他	57	最大	3858	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1434	あり		11
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2942.0	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	4
	同胞	0	標準偏差	462.6		消化管	6
	その他	0	～1499	2		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	2		その他	3
	同胞	0	2000～2499	10	なし		100
	その他	0	2500～2999	40	不明		4
肝炎	両親	2	3000～3499	49	出血の日齢		
	同胞	1	3500～3999	11	最大		56
	その他	5	4000～	0	最小		8
その他		8	不明	1	平均		28.7
			在胎週数		標準偏差		15.9
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	31	最大		0
			平均	38.8	最小		0
			標準偏差	1.8	平均		#DIV/0!
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	1	70%以上		0
			32～33	1	40%以上70%未満		0
			34～35	3	40%未満		0
			36～37	13	PT-INR		
			38～39	47	最大		0.0
			40～41	43	最小		0.0
			42～	3	平均		#DIV/0!
			不明	4	標準偏差		#DIV/0!
染色体異常					1.15未満		0
あり			0		15%以上1.4%未満		0
			Down症		1.4以上		0
			その他				0
なし			63				
不明			52				

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	246	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	58.1	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	35.0	動脈管開存	3	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	246	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	1
平均	60.4	肺動脈狭窄症	3	停留精巢	0
標準偏差	36.0	その他	2	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	0	血管系		尿道狭窄	0
なし	0	十二指腸前門脈	3	VUR	0
不明	0	下大静脈欠損症	1	その他	1
スクリーニング		肺静脈還流異常	1		
あり	4	その他	1	筋骨格系	
なし	106			二分脊椎	0
不明	5	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	1	その他	1
黄色	4	副脾	0		
淡黄色	32	無脾	1	四肢および外表奇形	
灰白色	73	その他	0	副耳	0
不明	6			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	21.5	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	3.4	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	10.2	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.6	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	14.9	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	2.7	輪状臍	0	小頭症	0
平均	7.1	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.5	胎便性腹膜炎	2	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	2		
血清Lp-X	87	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	75	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	99	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	11	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	53	その他	0	その他奇形	
経皮肝生検	4			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	75	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	76	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	0	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	5
CT	2	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	10
その他	3	肺低形成	1	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

1989~1989

115名

手術施行の有無		手術時日齢	総数	胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
あり		~30	7	7	4	28.6
	胆汁流出術	31~45	13	13	8	38.5
	肝移植	46~60	15	15	9	46.7
	試験開腹術	61~70	28	28	16	25.0
なし	(全て~98年症例)	71~80	19	19	10	26.3
不明		81~90	15	15	9	40.0
流出路		91~120	9	9	3	55.6
	肝管	121~150	3	3	1	66.7
	肝門部	151~	6	6	2	33.3
	その他	不明	0	0	0	
	不明		1			
		合計	115	115	62	35.7

手術時日齢

最大	258
最小	18
平均	74.0
標準偏差	37.5

術式

胆管炎予防なし

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

49

単純Roux-Y吻合	47	27	57.4	17	36.2
20cm未満	0	0		0	
20cm以上40cm未満	13	9	69.2	4	30.8
40cm以上60cm未満	19	11	57.9	9	47.4
60cm以上	13	5	38.5	4	30.8
不明	2	2	100.0	0	0.0
十二指腸吻合	0	0		0	
その他	1	0	0.0	0	0.0
不明	1	0	0.0	0	0.0

胆管炎予防あり

66

駿河 II 法	26	16	61.5	13	50.0
二重Roux-Y法	3	1	33.3	0	0.0
外端空腸瘻	4	1	25.0	1	25.0
人工腸弁付加Roux-Y法	23	12	52.2	6	26.1
肝門部胆嚢吻合術	1	1	100.0	0	0.0
その他	9	4	44.4	4	44.4
不明	0	0		0	

胆管炎予防不明

0

合計	115
----	-----

1989~1989

115名

基本形分類	総数	胆汁流出術施行数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	術前・中食道静脈瘤																
I	8	8	5	62.5	5	62.5	検索せず	43															
I -cyst	6	6	4	66.7	1	16.7	静脈瘤あり	5															
II	3	3	2	66.7	1	33.3	静脈瘤なし	52															
III	98	98	51	52.0	34	34.7	不明	15															
不明	0	0	0		0		合計	115															
合計	115	115	62	53.9	41	35.7	利胆剤使用																
下部胆管分類	総数	胆汁流出術施行数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	デヒコール																
a1	18	18	11	61.1	6	33.3	ウルソ	75															
a2	6	6	5	83.3	2	33.3	グルカゴン	40															
b1	54	54	25	46.3	18	33.3	セクレチン	8															
b2	5	5	3	60.0	3	60.0	PGE2	23															
c1	16	16	11	68.8	10	62.5	PGF2 α	8															
c2	6	6	2	33.3	0	0.0	ステロイド	95															
d	4	4	2	50.0	1	25.0	タウリン	6															
不明	6	6	3	50.0	1	16.7	フェノバル	7															
合計	115	115	62	53.9	41	35.7	その他	2															
肝門部胆管分類	総数	胆汁流出術施行数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	(重複有り)																
α	4	4	4	100.0	3	75.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~														
β	8	8	5	62.5	4	50.0	あり	102	0														
γ	7	7	4	57.1	1	14.3	なし	8	0														
μ	10	10	4	40.0	4	40.0	不明	5	0														
ν	76	76	39	51.3	26	34.2	合計	115	0														
o	5	5	4	80.0	2	40.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~														
不明	5	5	2	40.0	1	20.0	消失	62	0														
合計	115	115	62	53.9	41	35.7	軽減	25	0														
胆嚢の有無							不変	10	0														
							増悪	5	0														
							不明	13	0														
							合計	115	0														
							肝外胆管嚢胞状拡張							合計	115	0							
														黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
																					再上昇なし	44	0
																					消失後再上昇	18	0
																					軽減後再上昇	19	0
																					不明	6	0
合計	87	0																					
再上昇対策							経過観察	4															
							保存的療法	23															
							再根治手術	11															
							肝移植	0															
							合計	38															
胆嚢の有無							あり	102															
							内容液なし							黄色	3								
														淡黄色	7								
														無色	43								
														その他	0								
														不明	5								
														なし	11								
不明	2																						
合計	115																						
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	14															
							黄色							4									
														淡黄色	2								
														無色	5								
														その他	0								
														不明	3								
														なし	99								
不明	2																						
合計	115																						

1989~1989

115名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症		
あり		41	0	イレウス	6	
	1回目時期平均	8.9週		腹膜炎	2	
	2回目時期平均	11.2週		出血	6	
なし		65	0	肺合併症	6	
不明		9	0	急性肝不全	1	
合計		115	0	感染	6	
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	6
		あり	0	肝移植日齢 (1999~)	0	初回手術後
		なし	0	最大	0	0
		不明	0	最小	0	0
合計			0	平均	#DIV/0!	#DIV/0!
再手術		40		標準偏差	#DIV/0!	#DIV/0!
肝移植			0	6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離			30	死亡	0	
肝門部搔爬			7	生存	0	
内視鏡的肝門部搔爬			3	黄疸なし	0	
その他			0	黄疸あり	0	
移植以外の再手術 (1999~)			0	黄疸不明	0	
日齢		最大	0	移植後	0	
		最小	0	不明	0	
		平均	#DIV/0!	合計	0	
		標準偏差	#DIV/0!	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸		消失	0	最大	-	
		軽減	0	最小	-	
		不変	0	平均	-	
		増悪	0	標準偏差	-	
		不明	0	最終転帰		
再々手術		11		死亡	9	1989~1998
肝移植			0	生存	105	1999~
肝門部再切離			8	黄疸なし	54	0
肝門部搔爬			1	黄疸あり	42	0
内視鏡的肝門部搔爬			2	不明生存	9	0
その他			0	移植生存	0	0
移植以外の再々手術 (1999~)			0	生存詳細不明	0	0
日齢		最大	0	不明	1	1
		最小	0	合計	115	115
		平均	#DIV/0!	死因		
		標準偏差	-	肝不全	5	
黄疸		消失	0	食道静脈瘤破裂	0	
		軽減	0	肺炎	0	
		不変	0	腹膜炎	0	
		増悪	0	胆管炎後敗血症	2	
		不明	0	移植後死亡	0	
				その他	3	
				不明	0	
				(重複有り)		

6

1989~1989

115名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 0					
生後1ヶ月以前	0	生後1ヶ月時	0	生後1ヶ月以降	0
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	0	観察日記入なし	0	観察日記入なし	0
最大	0	最大	0	最大	0
最小	0	最小	0	最小	0
平均	#####	平均	####	平均	####
標準偏差	#####	標準偏差	####	標準偏差	####
番号		番号		番号	
1	0	1	0	1	0
2	0	2	0	2	0
3	0	3	0	3	0
4	0	4	0	4	0
5	0	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	0	不明	0	不明	0
尿中硫酸縫合型胆汁酸		直接ビリルビン		その他	
あり	0	あり	0	あり	0
異常あり	0	異常あり	0		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	0		