

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	136	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	1
平均	54.9	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	28.1	動脈管開存	1	水腎症	1
入院日年齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	136	ASD	4	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	1
平均	56.0	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	28.0	その他	1	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	0
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	10	その他	2	筋骨格系	
なし	118			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	4	その他	0
黄色	5	副脾	2		
淡黄色	29	無脾	1	四肢および外表奇形	
灰白色	92	その他	0	副耳	1
不明	3			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	22.8	腸回転異常	4	多指合指症	1
最小	4.6	食道閉鎖	0	内反足	2
平均	10.3	腸閉鎖	0	その他	1
標準偏差	3.5	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	16.3	内臓逆位症	3	水頭症	0
最小	2.5	輪状膵	0	小頭症	0
平均	7.2	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.5	胎便性腹膜炎	0	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	1		
血清Lp-X	111	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	80	アラジール症候群	1	クレチン病	0
超音波検査	120	膵管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	10	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	80	その他	1	その他奇形	
経皮肝生検	7			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	93	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	68	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	0	嚢胞性肺疾患	1	鼠径ヘルニア	7
CT	5	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	11
その他	6	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

1990~1990

129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	2	2	2	100.0
	胆汁流出術	31~45	20	20	10	50.0
	肝移植	46~60	34	34	22	64.7
	試験開腹術	61~70	23	23	15	65.2
なし	(全て~98年症例)	71~80	19	19	13	68.4
不明		81~90	6	6	5	83.3
流出路		91~120	17	17	10	58.8
	肝管	121~150	6	6	3	50.0
	肝門部	151~	0	0	0	
	その他	不明	1	1	1	100.0
	不明		1			
		合計	128	128	81	63.3
						45
						35.2

手術時日齢

最大	144
最小	20
平均	67.7
標準偏差	25.8

術式

胆管炎予防なし		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		43		
単純Roux-Y吻合	38	26	68.4	13
20cm未満	0	0		0
20cm以上40cm未満	6	4	66.7	1
40cm以上60cm未満	20	13	65.0	7
60cm以上	12	9	75.0	5
不明	0	0		0
十二指腸吻合	4	4	100.0	1
その他	0	0		0
不明	1	1	100.0	0
胆管炎予防あり		85		
駿河 II 法	38	24	63.2	17
二重Roux-Y法	2	2	100.0	1
外端空腸瘻	6	4	66.7	0
人工腸弁付加Roux-Y法	31	16	51.6	10
肝門部胆嚢吻合術	0	0		0
その他	8	4	50.0	3
不明	0	0		0
胆管炎予防不明		0		0
合計		128		

1990~1990

129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	2	2	2	100.0	1	50.0	検索せず	50	
I -cyst	6	6	5	83.3	3	50.0	静脈瘤あり	5	
II	3	3	3	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	66	
III	115	115	70	60.9	40	34.8	不明	7	
不明	2	2	1	50.0	1	50.0	合計	128	
合計	128	128	81	63.3	45	35.2	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	25	25	18	72.0	9	36.0	ウルソ		
a2	10	10	6	60.0	5	50.0	グルカゴン		
b1	65	65	42	64.6	23	35.4	セクレチン		
b2	1	1	0	0.0	0	0.0	PGE2		
c1	16	16	6	37.5	5	31.3	PGF2 α		
c2	0	0	0		0		ステロイド		
d	8	8	7	87.5	1	12.5	タウリン		
不明	3	3	2	66.7	2	66.7	フェノバル		
合計	128	128	81	63.3	45	35.2	その他		
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	3	75.0	1	25.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
β	8	8	7	87.5	2	25.0	あり	120	0
γ	7	7	6	85.7	3	42.9	なし	6	0
μ	17	17	13	76.5	3	17.6	不明	2	0
ν	81	81	46	56.8	32	39.5	合計	128	0
o	9	9	5	55.6	3	33.3	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	2	2	1	50.0	1	50.0	消失	81	0
合計	128	128	81	63.3	45	35.2	軽減	22	0
胆嚢の有無							あり	125	
							内容液なし	52	
							黄色	2	
							淡黄色	4	
							無色	59	
							その他	0	
							不明	8	
なし	2								
不明	1								
合計	128								
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	11	
							黄色	3	
							淡黄色	3	
							無色	2	
							その他	0	
							不明	3	
							なし	116	
不明	1								
合計	128								
黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
							再上昇なし	64	0
							消失後再上昇	21	0
							軽減後再上昇	10	0
							不明	8	0
							合計	103	0
							再上昇対策		
保存的療法	24								
再根治手術	8								
肝移植	0								
合計	35								

5

1990~1990 129名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		45	0	イレウス	6		
	1回目時期平均	9.1週		腹膜炎	1		
	2回目時期平均	15.2週		出血	5		
なし		81	0	肺合併症	4		
不明		2	0	急性肝不全	3		
合計		128	0	感染	7		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	8	
		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		36		標準偏差	#DIV/0!	#DIV/0!	
肝移植			1	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離			23	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			2	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		14		死亡	11	1989~1998	
肝移植			0	生存	118	118	
肝門部再切離			9	黄疸なし	74	0	
肝門部搔爬			2	黄疸あり	32	0	
内視鏡的肝門部搔爬			1	不明生存	10	0	
その他			2	移植生存	2	0	
移植以外の再々手術 (1999~)				0	生存詳細不明	0	
日齢	最大		0	不明	0	0	
	最小		0	合計	129	129	
	平均		#DIV/0!	死因			
	標準偏差		-	肝不全	7		
黄疸	消失		0	食道静脈瘤破裂	0		
	軽減		0	肺炎	1		
	不変		0	腹膜炎	0		
	増悪		0	胆管炎後敗血症	0		
	不明		0	移植後死亡	0		
					その他	4	
					不明	0	
				(重複有り)			

6

1990~1990 129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		