

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1991～

1991

1991～1991 137名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	58	正常		52
北海道	6	2	第2子	46	異常		17
東北	20	7	第3子	23	不明		68
関東	30	14	第4子	5	黄色便の有無		
中部北陸	23	9	第5子以降	1	あり		81
近畿	30	8	不明	4	なし		37
中国四国	13	7	胎数(1999～)		不明		19
九州	15	5	単胎	0	新生児黄疸		
合計	137	52	双胎以上	0	あり		97
両親年齢			不明	0	なし		24
	平均	標準偏差	性別		不明		16
父	31.3	5.4	男	39	光線療法		
母	28.4	4.9	女	98	あり		60
母親妊娠病歴			不明	0	なし		66
	発熱発疹疾患	2	出生体重		不明		11
	その他	78	最大	3920	病的出血		
家族歴(両親)			最小	2005	あり		17
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2982.7	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	5
	同胞	0	標準偏差	417.7		消化管	9
	その他	0	～1499	0		皮下	2
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	0		その他	3
	同胞	0	2000～2499	17	なし		113
	その他	0	2500～2999	53	不明		7
肝炎	両親	5	3000～3499	53	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	14	最大		90
	その他	1	4000～	0	最小		1
その他		13	不明	0	平均		32.3
			在胎週数		標準偏差		25.0
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	34	最大		0
			平均	38.8	最小		0
			標準偏差	1.4	平均		#DIV/0!
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	0	70%以上		0
			32～33	0	40%以上70%未満		0
			34～35	6	40%未満		0
			36～37	12	PT-INR		
			38～39	72	最大		0.0
			40～41	47	最小		0.0
			42～	0	平均		#DIV/0!
			不明	0	標準偏差		#DIV/0!
染色体異常					1.15未満		0
あり					15%以上1.4%未満		0
			Down症	0	1.4以上		0
			その他	0			
なし							
不明							

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	172	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	54.6	卵円孔開存	0	腎形成不全	1
標準偏差	28.0	動脈管開存	2	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	172	ASD	2	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	2
平均	55.7	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	27.9	その他	4	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	1	VUR	0
不明	0	下大静脈欠損症	0	その他	0
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	7	その他	1	筋骨格系	
なし	121			二分脊椎	0
不明	9	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	3	副脾	0		
淡黄色	30	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	97	その他	0	副耳	0
不明	7			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	23.7	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	3.0	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	10.2	腸閉鎖	0	その他	2
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	19.7	内臓逆位症	2	水頭症	1
最小	2.6	輪状臍	0	小頭症	0
平均	7.1	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.8	胎便性腹膜炎	0	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	4		
血清Lp-X	111	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	84	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	121	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	5	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	84	その他	0	その他奇形	
経皮肝生検	3			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	90	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	77	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	4
CT	2	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	7
その他	11	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

## 3

1991~1991

137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	57.1
	胆汁流出術	31~45	22	22	10	45.5
	肝移植	46~60	24	24	16	66.7
	試験開腹術	61~70	35	35	25	71.4
なし	(全て~98年症例)	71~80	16	16	11	68.8
不明		81~90	15	15	9	60.0
流出路		91~120	13	13	6	46.2
	肝管	121~150	2	2	1	50.0
	肝門部	151~	0	0	0	
	その他	不明	2	2	1	50.0
	不明		0			
		合計	136	136	83	61.0

手術時日齢	
最大	128
最小	12
平均	65.1
標準偏差	22.7

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		58		
単純Roux-Y吻合		55	34	61.8
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	12	5	41.7
	40cm以上60cm未満	33	22	66.7
	60cm以上	9	6	66.7
	不明	1	1	100.0
十二指腸吻合		1	1	100.0
その他		0	0	0
不明		2	2	100.0
胆管炎予防あり		78		
駿河 II 法		19	10	52.6
二重Roux-Y法		1	0	0.0
外端空腸瘻		7	2	28.6
人工腸弁付加Roux-Y法		48	31	64.6
肝門部胆嚢吻合術		1	1	100.0
その他		1	1	100.0
不明		1	1	100.0
胆管炎予防不明		0	0	0
合計		136		

1991~1991

137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	6	6	4	66.7	1	16.7	検索せず	33								
I -cyst	3	3	3	100.0	0	0.0	静脈瘤あり	13								
II	2	2	2	100.0	1	50.0	静脈瘤なし	83								
III	125	125	74	59.2	36	28.8	不明	7								
不明	0	0	0		0		合計	136								
合計	136	136	83	61.0	38	27.9	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	81								
a1	13	13	7	53.8	7	53.8	ウルソ	109								
a2	5	5	2	40.0	0	0.0	グルカゴン	50								
b1	95	95	64	67.4	26	27.4	セクレチン	13								
b2	4	4	0	0.0	0	0.0	PGE2	27								
c1	14	14	6	42.9	4	28.6	PGF2 $\alpha$	4								
c2	1	1	0	0.0	0	0.0	ステロイド	113								
d	1	1	1	100.0	1	100.0	タウリン	7								
不明	3	3	3	100.0	0	0.0	フェノバル	1								
合計	136	136	83	61.0	38	27.9	その他	16								
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)									
$\alpha$	5	5	4	80.0	1	20.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
$\beta$	4	4	3	75.0	1	25.0	あり	115	0							
$\gamma$	12	12	7	58.3	1	8.3	なし	17	0							
$\mu$	20	20	16	80.0	7	35.0	不明	4	0							
$\nu$	90	90	50	55.6	28	31.1	合計	136	0							
o	4	4	2	50.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	1	1	1	100.0	0	0.0	消失	83	0							
合計	136	136	83	61.0	38	27.9	軽減	27	0							
胆嚢の有無							不変	3	0							
							増悪	3	0							
							不明	20	0							
							合計	136	0							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	55	0
														消失後再上昇	19	0
														軽減後再上昇	25	0
														不明	11	0
														合計	110	0
再上昇対策														経過観察	4	
							保存的療法	33								
							再根治手術	12								
							肝移植	0								
							合計	49								
胆嚢の有無							あり	129								
							内容液なし	69								
							黄色	3								
							淡黄色	4								
							無色	41								
							その他	0								
							不明	12								
肝外胆管嚢胞状拡張							なし	6								
							不明	1								
							合計	136								
							肝外胆管嚢胞状拡張							あり	6	
黄色	2															
淡黄色	1															
無色	2															
その他	0															
不明	1															
なし	127															
不明	3															
合計	136															

# 5

1991~1991 137名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		38	0	イレウス	13		
	1回目時期平均	5.8週		腹膜炎	3		
	2回目時期平均	9.1週		出血	8		
なし		88	0	肺合併症	2		
不明		10	0	急性肝不全	3		
合計		136	0	感染	8		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	9	
	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		42		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			29	死亡	0		
肝門部搔爬			7	生存	0		
内視鏡的肝門部搔爬			1	黄疸なし	0		
その他			4	黄疸あり	0		
移植以外の再手術 (1999~)					0		
日齢	最大		0	不明	0		
	最小		0	合計	0		
	平均		#DIV/0!	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
	標準偏差		#DIV/0!	最大	-		
黄疸	消失		0	最小	-		
	軽減		0	平均	-		
	不変		0	標準偏差	-		
	増悪		0	最終転帰			
	不明		0	1989~1998	1999~		
再々手術		12		死亡	12	12	0
肝移植			0	生存	124	124	0
肝門部再切離			10	黄疸なし	76	76	0
肝門部搔爬			0	黄疸あり	30	30	0
内視鏡的肝門部搔爬			2	不明生存	11	11	0
その他			0	移植生存	3	3	0
移植以外の再々手術 (1999~)				生存詳細不明	4	4	0
日齢	最大		0	不明	1	1	0
	最小		0	合計	137	137	0
	平均		#DIV/0!	死因			
	標準偏差		-	肝不全	6		
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	2		
	不明		0	移植後死亡	0		
					その他	5	
				不明	1		
				(重複有り)			

## 6

1991~1991

137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		