

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	125	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	51.1	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	26.3	動脈管開存	2	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	125	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	2
平均	53.9	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	26.3	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	0	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	1		
あり	9	その他	0	筋骨格系	
なし	105			二分脊椎	0
不明	13	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	5	副脾	1		
淡黄色	41	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	77	その他	0	副耳	0
不明	4			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	26.0	腸回転異常	2	多指合指症	2
最小	3.9	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.8	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.8	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	17.0	内臓逆位症	3	水頭症	1
最小	2.6	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.5	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	93	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	76	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	115	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	10	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	75	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	95	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	83	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	6
CT	4	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	4
その他	3	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	1		

3

1992~1992

127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	5	5	2	40.0
	胆汁流出術	31~45	21	21	14	66.7
	肝移植	46~60	35	35	19	54.3
	試験開腹術	61~70	26	26	18	69.2
なし	(全て~98年症例)	71~80	15	15	6	40.0
不明		81~90	7	7	6	85.7
流出路		91~120	13	13	7	53.8
	肝管	121~150	4	4	3	75.0
	肝門部	151~	0	0	0	
	その他	不明	0	0	0	
	不明		1			
		合計	126	126	75	59.5

手術時日齢

最大	135
最小	21
平均	64.8
標準偏差	23.7

術式

		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		50		
単純Roux-Y吻合	50	32	64.0	18
20cm未満	0	0		0
20cm以上40cm未満	8	6	75.0	2
40cm以上60cm未満	31	21	67.7	13
60cm以上	9	4	44.4	2
不明	2	1	50.0	1
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		75		
駿河 II 法	17	6	35.3	10
二重Roux-Y法	2	2	100.0	2
外端空腸瘻	14	8	57.1	7
人工腸弁付加Roux-Y法	42	27	64.3	20
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		1		
合計	126			

1992~1992

127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	5	5	5	100.0	4	80.0	検索せず	44								
I -cyst	9	9	8	88.9	3	33.3	静脈瘤あり	8								
II	0	0	0		0		静脈瘤なし	63								
III	111	111	62	55.9	50	45.0	不明	11								
不明	1	1	0	0.0	0	0.0	合計	126								
合計	126	126	75	59.5	57	45.2	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	18	18	14	77.8	8	44.4	ウルソ									
a2	1	1	0	0.0	1	100.0	グルカゴン									
b1	75	75	43	57.3	35	46.7	セクレチン									
b2	3	3	0	0.0	0	0.0	PGE2									
c1	12	12	10	83.3	7	58.3	PGF2 α									
c2	6	6	1	16.7	3	50.0	ステロイド									
d	5	5	2	40.0	2	40.0	タウリン									
不明	6	6	5	83.3	1	16.7	フェノバール									
合計	126	126	75	59.5	57	45.2	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	3	3	3	100.0	2	66.7	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	8	8	6	75.0	4	50.0	あり	105	0							
γ	5	5	2	40.0	3	60.0	なし	15	0							
μ	28	28	18	64.3	13	46.4	不明	6	0							
ν	75	75	43	57.3	33	44.0	合計	126	0							
o	3	3	1	33.3	1	33.3	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	4	4	2	50.0	1	25.0	消失	75	0							
合計	126	126	75	59.5	57	45.2	軽減	20	0							
胆嚢の有無							不変	6	0							
							増悪	3	0							
							不明	22	0							
							合計	126	0							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	55	0
														消失後再上昇	12	0
														軽減後再上昇	20	0
														不明	8	0
														合計	95	0
再上昇対策							経過観察	1								
							保存的療法	30								
							再根治手術	3								
							肝移植	0								
							合計	34								
あり 117																
内容液なし 55																
黄色 4																
淡黄色 3																
無色 44																
その他 0																
不明 11																
なし 6																
不明 3																
合計	126															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり 16																
黄色 6																
淡黄色 4																
無色 5																
その他 0																
不明 1																
なし 107																
不明 3																
合計	126															

1992~1992

127名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		57	0	イレウス	10		
	1回目時期平均	8.8週		腹膜炎	2		
	2回目時期平均	14.9週		出血	6		
なし		62	0	肺合併症	2		
不明		7	0	急性肝不全	5		
合計		126	0	感染	6		
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		37		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			30	死亡	0		
肝門部搔爬			3	生存	0		
内視鏡的肝門部搔爬			1	黄疸なし	0		
その他			2	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		10		死亡	13	13	0
肝移植			4	生存	113	113	0
肝門部再切離			4	黄疸なし	64	64	0
肝門部搔爬			2	黄疸あり	26	26	0
内視鏡的肝門部搔爬			0	不明生存	18	18	0
その他			0	移植生存	4	4	0
移植以外の再々手術 (1999~)				生存詳細不明	1	1	0
日齢	最大		0	不明	1	1	0
	最小		0	合計	127	127	0
	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	1		
	軽減		0	肺炎	0		
	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	2		
				その他	4		
			不明	0			
				(重複有り)			

6

1992~1992 127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		