

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1993～

1993

1993～1993 114名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	55	正常		47
北海道	5	2	第2子	37	異常		15
東北	15	4	第3子	17	不明		52
関東	33	16	第4子	4	黄色便の有無		
中部北陸	22	9	第5子以降	1	あり		75
近畿	20	6	不明	0	なし		23
中国四国	7	5	胎数(1999～)		不明		16
九州	12	6	単胎	0	新生児黄疸		
合計	114	48	双胎以上	0	あり		81
両親年齢		平均	標準偏差	不明	0	なし	27
父	31.5	5.1	性別		不明		6
母	28.5	4.6	男	36	光線療法		
母親妊娠病歴			女	78	あり		38
	発熱発疹疾患	2	不明	0	なし		69
	その他	35	出生体重		不明		7
			最大	4940	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1080	あり		8
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2999.6	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	2
	同胞	0	標準偏差	474.4		消化管	3
	その他	0	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	0		その他	4
	同胞	0	2000～2499	14	なし		105
	その他	0	2500～2999	42	不明		1
肝炎	両親	5	3000～3499	45	出血の日齢		
	同胞	1	3500～3999	9	最大		72
	その他	5	4000～	3	最小		3
その他		21	不明	0	平均		30.6
			在胎週数		標準偏差		24.3
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	26	最大		0
			平均	38.9	最小		0
			標準偏差	1.9	平均		#DIV/0!
			～29	1	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	0	70%以上		0
			32～33	1	40%以上70%未満		0
			34～35	0	40%未満		0
			36～37	12	PT-INR		
			38～39	50	最大		0.0
			40～41	44	最小		0.0
			42～	0	平均		#DIV/0!
			不明	6	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	0			1.4以上		0
	その他	0					
なし		59					
不明		55					

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	252	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	53.1	卵円孔開存	0	腎形成不全	1
標準偏差	35.6	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	252	ASD	2	重複腎盂尿管	1
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	1
平均	54.7	肺動脈狭窄症	4	停留精巢	1
標準偏差	34.4	その他	3	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	0	その他	0
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	8	その他	0	筋骨格系	
なし	101			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	0
黄色	1	副脾	0		
淡黄色	36	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	74	その他	0	副耳	0
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	26.4	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	5.0	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	10.2	腸閉鎖	1	その他	1
標準偏差	3.4	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	20.5	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	3.2	輪状臍	0	小頭症	0
平均	7.2	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.4	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	85	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	49	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	100	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	73	その他	2	その他奇形	
経皮肝生検	5			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	72	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	69	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	6	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	6
その他	12	肺低形成	1	その他	0
(重複有り)		その他	1		

3

1993~1993

114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	10	10	7	20.0
	胆汁流出術	31~45	14	14	9	21.4
	肝移植	46~60	28	28	21	46.4
	試験開腹術	61~70	23	23	13	56.5
なし	(全て~98年症例)	71~80	17	17	10	23.5
不明		81~90	6	6	3	50.0
流出路		91~120	9	9	3	33.3
	肝管	121~150	4	4	2	75.0
	肝門部	151~	3	3	1	33.3
	その他	不明	0	0	0	0
	不明		1			
		合計	114	114	69	39.5

手術時日齢	
最大	269
最小	16
平均	67.0
標準偏差	33.5

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		51		
単純Roux-Y吻合		50	39	78.0
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	9	6	66.7
	40cm以上60cm未満	30	27	90.0
	60cm以上	10	6	60.0
	不明	1	0	0.0
十二指腸吻合		0	0	0
その他		0	0	0
不明		1	1	100.0
胆管炎予防あり		62		
駿河 II 法		14	5	35.7
二重Roux-Y法		0	0	0
外端空腸瘻		6	2	33.3
人工腸弁付加Roux-Y法		37	20	54.1
肝門部胆嚢吻合術		0	0	0
その他		5	1	20.0
不明		0	0	0
胆管炎予防不明		1	1	0
合計		114		

1993~1993

114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	4	4	3	75.0	1	25.0	検索せず	40								
I -cyst	15	15	15	100.0	7	46.7	静脈瘤あり	9								
II	1	1	1	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	59								
III	91	91	49	53.8	36	39.6	不明	6								
不明	3	3	1	33.3	1	33.3	合計	114								
合計	114	114	69	60.5	45	39.5	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	56								
a1	16	16	10	62.5	4	25.0	ウルソ	88								
a2	4	4	2	50.0	0	0.0	グルカゴン	31								
b1	62	62	37	59.7	29	46.8	セクレチン	6								
b2	1	1	1	100.0	1	100.0	PGE2	20								
c1	8	8	6	75.0	2	25.0	PGF2 α	3								
c2	6	6	2	33.3	2	33.3	ステロイド	93								
d	5	5	3	60.0	2	40.0	タウリン	3								
不明	12	12	8	66.7	5	41.7	フェノバール	9								
合計	114	114	69	60.5	45	39.5	その他	7								
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	9	9	9	100.0	5	55.6	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	3	3	2	66.7	1	33.3	あり	98	0							
γ	12	12	8	66.7	2	16.7	なし	15	0							
μ	14	14	10	71.4	5	35.7	不明	1	0							
ν	59	59	30	50.8	26	44.1	合計	114	0							
o	5	5	3	60.0	1	20.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	12	12	7	58.3	5	41.7	消失	69	0							
合計	114	114	69	60.5	45	39.5	軽減	21	0							
胆嚢の有無							不変	6	0							
							増悪	2	0							
							不明	16	0							
							合計	114	0							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	48	0
														消失後再上昇	18	0
軽減後再上昇	20	0														
不明	4	0														
合計	90	0														
再上昇対策							経過観察	1								
							保存的療法	36								
							再根治手術	7								
							肝移植	0								
							合計	44								
あり 103																
内容液なし 42																
黄色 3																
淡黄色 9																
無色 41																
その他 0																
不明 8																
なし 10																
不明 1																
合計	114															
あり 15																
黄色 1																
淡黄色 6																
無色 4																
その他 0																
不明 4																
なし 95																
不明 4																
合計	114															

1993~1993

114名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		45	0	イレウス	4		
	1回目時期平均	11.8週		腹膜炎	5		
	2回目時期平均	10.9週		出血	8		
なし		67	0	肺合併症	0		
不明		2	0	急性肝不全	6		
合計		114	0	感染	8		
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		39		標準偏差	#DIV/0!	#DIV/0!	
肝移植			2	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離			22	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			7	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			1	生存	100	100	0
肝門部再切離			6	黄疸なし	61	0	0
肝門部搔爬			2	黄疸あり	27	0	0
内視鏡的肝門部搔爬			0	不明生存	4	0	0
その他			3	移植生存	8	0	0
移植以外の再々手術 (1999~)					0	0	0
日齢	最大		0	不明	2	2	0
	最小		0	合計	114	114	0
	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	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		
				0	その他	2	
			0	不明	0		
				(重複有り)			

6

1993~1993

114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		