

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	163	心奇形		泌尿生殖系	
最小	0	ファロー四徴症	1	腎嚢胞性疾患	0
平均	55.7	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	27.3	動脈管開存	1	水腎症	1
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	167	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	1
平均	56.4	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	26.6	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	2	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	6	その他	1	筋骨格系	
なし	118			二分脊椎	0
不明	8	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	1
黄色	8	副脾	1		
淡黄色	36	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	85	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	32.5	腸回転異常	3	多指合指症	1
最小	3.2	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	10.9	腸閉鎖	0	その他	2
標準偏差	4.7	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	26.3	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	1.5	輪状臍	0	小頭症	0
平均	7.8	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	3.6	胎便性腹膜炎	0	その他	1
施行した検査法		メッケル憩室	1		
血清Lp-X	97	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	55	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	120	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	8	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	90	その他	0	その他奇形	
経皮肝生検	2			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	88	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	87	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	2	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	7
CT	3	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	7
その他	10	肺低形成	0	その他	2
(重複有り)		その他	0		

3

1994~1994

132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	16	16	11	68.8
	肝移植	46~60	35	35	15	42.9
	試験開腹術	61~70	26	26	16	61.5
なし	(全て~98年症例)	71~80	23	22	12	54.5
不明		81~90	10	10	7	70.0
流出路		91~120	12	12	6	50.0
	肝管	121~150	3	3	1	33.3
	肝門部	151~	1	0	0	
	その他	不明	1	1	0	0.0
	不明		0			
		合計	132	130	70	53.8

手術時日齢	
最大	150
最小	7
平均	65.0
標準偏差	22.6

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		68		
単純Roux-Y吻合		66	33	50.0
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	14	3	21.4
	40cm以上60cm未満	35	22	62.9
	60cm以上	15	8	53.3
	不明	2	0	0.0
十二指腸吻合		1	1	100.0
その他		1	1	100.0
不明		0	0	0
胆管炎予防あり		62		
駿河 II 法		13	7	53.8
二重Roux-Y法		0	0	0
外端空腸瘻		7	5	71.4
人工腸弁付加Roux-Y法		39	21	53.8
肝門部胆嚢吻合術		0	0	0
その他		3	2	66.7
不明		0	0	0
胆管炎予防不明		0	0	0
合計		130		

1994~1994

132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	2	40.0	3	60.0	検索せず	36	
I -cyst	8	8	6	75.0	2	25.0	静脈瘤あり	8	
II	6	6	6	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	77	
III	112	110	55	50.0	46	41.8	不明	11	
不明	1	1	1	100.0	1	100.0	合計	132	
合計	132	130	70	53.8	52	40.0	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	75	
a1	13	13	8	61.5	5	38.5	ウルソ	107	
a2	5	5	3	60.0	2	40.0	グルカゴン	55	
b1	81	79	42	53.2	30	38.0	セクレチン	5	
b2	5	5	4	80.0	4	80.0	PGE2	30	
c1	15	15	7	46.7	7	46.7	PGF2 α	2	
c2	5	5	2	40.0	0	0.0	ステロイド	108	
d	6	6	4	66.7	3	50.0	タウリン	9	
不明	2	2	0	0.0	1	50.0	フェノバル	5	
合計	132	130	70	53.8	52	40.0	その他	4	
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	7	7	6	85.7	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
β	7	7	5	71.4	4	57.1	あり	115	0
γ	9	9	3	33.3	3	33.3	なし	15	0
μ	12	11	5	45.5	3	27.3	不明	0	0
ν	88	87	47	54.0	39	44.8	合計	130	0
o	4	4	2	50.0	2	50.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	5	5	2	40.0	1	20.0	消失	70	0
合計	132	130	70	53.8	52	40.0	軽減	28	0
胆嚢の有無							あり	120	
							内容液なし	50	
							黄色	0	
							淡黄色	11	
							無色	51	
							その他	0	
							不明	8	
							なし	10	
							不明	2	
							合計	132	
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	14	
							黄色	0	
							淡黄色	8	
							無色	2	
							その他	0	
							不明	4	
							なし	116	
							不明	2	
							合計	132	
							再上昇対策		
保存的療法	23								
再根治手術	13								
肝移植	0								
合計	41								
黄疸再上昇									
							再上昇なし	59	0
							消失後再上昇	15	0
							軽減後再上昇	20	0
							不明	4	0
							合計	98	0

1994~1994

132名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症		
あり		52	0	イレウス	8	
	1回目時期平均	9.1週		腹膜炎	0	
	2回目時期平均	15.8週		出血	6	
なし		73	0	肺合併症	3	
不明		5	0	急性肝不全	2	
合計		130	0	感染	2	
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	5
	あり		0	肝移植日齢 (1999~)	1 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		45		標準偏差	#DIV/0! #DIV/0!	
	肝移植		3	6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
	肝門部再切離		33	死亡	0	
	肝門部搔爬		7	生存	0	
	内視鏡的肝門部搔爬		0	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		9		死亡	13 13 0	
	肝移植		3	生存	119 119 0	
	肝門部再切離		4	黄疸なし	66 0	
	肝門部搔爬		1	黄疸あり	23 0	
	内視鏡的肝門部搔爬		0	不明生存	8 0	
	その他		1	移植生存	21 0	
移植以外の再々手術 (1999~)				生存詳細不明	1 0	
日齢	最大		0	不明	0 0 0	
	最小		0	合計	132 132 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	2	
	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	1	
				その他	8	
			不明	0		
			(重複有り)			

6

1994~1994

132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		