



初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	124	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	51.7	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	29.7	動脈管開存	2	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	124	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	1
平均	54.1	肺動脈狭窄症	2	停留精巢	0
標準偏差	30.0	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	1	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	11	その他	0	筋骨格系	
なし	129			二分脊椎	0
不明	10	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	1
黄色	6	副脾	0		
淡黄色	34	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	102	その他	0	副耳	0
不明	8			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	1
最大	22.3	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	4.3	食道閉鎖	1	内反足	0
平均	10.2	腸閉鎖	2	その他	1
標準偏差	3.0	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	14.6	内臓逆位症	1	水頭症	1
最小	3.1	輪状臍	1	小頭症	0
平均	7.0	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.2	胎便性腹膜炎	2	その他	2
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	102	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	66	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	142	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	17	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	73	その他	1	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	84	呼吸器系		臍帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	99	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	3	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	3
CT	7	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	12
その他	6	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

## 3

1995~1995

150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	9	40.0
	胆汁流出術	31~45	20	20	12	35.0
	肝移植	46~60	39	39	27	35.9
	試験開腹術	61~70	25	25	16	44.0
なし	(全て~98年症例)	71~80	18	18	10	22.2
不明		81~90	15	15	7	40.0
流出路		91~120	14	14	9	28.6
	肝管	121~150	6	6	3	50.0
	肝門部	151~	2	2	1	50.0
	その他	不明	1	1	1	100.0
	不明		2			
		合計	150	150	95	36.7

## 手術時日齢

最大	303
最小	12
平均	67.3
標準偏差	32.7

## 術式

胆管炎予防なし

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

83

単純Roux-Y吻合	82	51	62.2	33	40.2
20cm未満	0	0		0	
20cm以上40cm未満	18	8	44.4	7	38.9
40cm以上60cm未満	45	35	77.8	16	35.6
60cm以上	17	7	41.2	10	58.8
不明	2	1	50.0	0	0.0
十二指腸吻合	1	1	100.0	0	0.0
その他	0	0		0	
不明	0	0		0	

胆管炎予防あり

67

駿河 II 法	15	10	66.7	7	46.7
二重Roux-Y法	1	1	100.0	0	0.0
外端空腸瘻	7	3	42.9	2	28.6
人工腸弁付加Roux-Y法	42	28	66.7	13	31.0
肝門部胆嚢吻合術	0	0		0	
その他	2	1	50.0	0	0.0
不明	0	0		0	

胆管炎予防不明

0

合計	150
----	-----

1995~1995

150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	7	7	4	57.1	2	28.6	検索せず	53								
I -cyst	15	15	13	86.7	5	33.3	静脈瘤あり	16								
II	5	5	2	40.0	2	40.0	静脈瘤なし	67								
III	121	121	75	62.0	46	38.0	不明	14								
不明	2	2	1	50.0	0	0.0	合計	150								
合計	150	150	95	63.3	55	36.7	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	19	19	12	63.2	9	47.4	ウルソ	121								
a2	3	3	3	100.0	0	0.0	グルカゴン	49								
b1	86	86	52	60.5	32	37.2	セクレチン	8								
b2	6	6	3	50.0	1	16.7	PGE2	18								
c1	18	18	13	72.2	8	44.4	PGF2 $\alpha$	4								
c2	1	1	0	0.0	0	0.0	ステロイド	110								
d	4	4	2	50.0	1	25.0	タウリン	13								
不明	13	13	10	76.9	4	30.8	フェノバル	7								
合計	150	150	95	63.3	55	36.7	その他	3								
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)									
$\alpha$	2	2	2	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
$\beta$	15	15	11	73.3	6	40.0	あり	132	0							
$\gamma$	11	11	8	72.7	5	45.5	なし	11	0							
$\mu$	18	18	7	38.9	6	33.3	不明	7	0							
$\nu$	97	97	62	63.9	38	39.2	合計	150	0							
$o$	1	1	0	0.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	6	6	5	83.3	0	0.0	消失	95	0							
合計	150	150	95	63.3	55	36.7	軽減	25	0							
胆嚢の有無							不変	7	0							
							増悪	4	0							
							不明	19	0							
							合計	150	0							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	68	0
														消失後再上昇	25	0
														軽減後再上昇	25	0
														不明	2	0
														合計	120	0
再上昇対策							経過観察	5								
							保存的療法	33								
							再根治手術	20								
							肝移植	0								
							合計	58								
胆嚢の有無																
あり	133															
内容液なし	60															
黄色	5															
淡黄色	9															
無色	44															
その他	0															
不明	15															
なし	11															
不明	6															
合計	150															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり	16															
黄色	3															
淡黄色	8															
無色	2															
その他	0															
不明	3															
なし	126															
不明	8															
合計	150															

# 5

1995~1995 150名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		55	0	イレウス	9		
	1回目時期平均	9.8週		腹膜炎	4		
	2回目時期平均	14.3週		出血	7		
なし		88	0	肺合併症	1		
不明		7	0	急性肝不全	3		
合計		150	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		45		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			32	死亡	0		
肝門部搔爬			5	生存	0		
内視鏡的肝門部搔爬			3	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		17		死亡	19	19	0
肝移植			2	生存	131	131	0
肝門部再切離			10	黄疸なし	88	88	0
肝門部搔爬			1	黄疸あり	20	20	0
内視鏡的肝門部搔爬			1	不明生存	8	8	0
その他			3	移植生存	13	13	0
移植以外の再々手術 (1999~)				生存詳細不明	2	2	0
日齢	最大		0	不明	0	0	0
	最小		0	合計	150	150	0
	平均		#DIV/0!	死因			
	標準偏差		-	肝不全	9		
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	1		
	増悪		0	胆管炎後敗血症	3		
	不明		0	移植後死亡	2		
					その他	5	
				不明	0		
				(重複有り)			

## 6

1995~1995 150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		