

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1996～

1996

1996～1996 130名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	56	正常		51
北海道	6	2	第2子	52	異常		30
東北	12	5	第3子	17	不明		49
関東	35	16	第4子	3	黄色便の有無		
中部北陸	24	10	第5子以降	2	あり		78
近畿	30	10	不明	0	なし		34
中国四国	11	7	胎数(1999～)		不明		18
九州	12	5	単胎	0	新生児黄疸		
合計	130	55	双胎以上	0	あり		93
両親年齢			不明	0	なし		24
	平均	標準偏差	性別		不明		13
父	31.9	5.5	男	48	光線療法		
母	29.2	4.4	女	82	あり		52
母親妊娠病歴			不明	0	なし		63
	発熱発疹疾患	1	出生体重		不明		15
	その他	52	最大	4234	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1768	あり		13
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2941.0	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	6
	同胞	0	標準偏差	422.5		消化管	6
	その他	0	～1499	0		皮下	1
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	2
	同胞	1	2000～2499	15	なし		106
	その他	0	2500～2999	57	不明		11
肝炎	両親	3	3000～3499	44	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	10	最大		90
	その他	3	4000～	1	最小		1
その他		13	不明	0	平均		37.6
			在胎週数		標準偏差		27.5
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	34	最大		0
			平均	38.7	最小		0
			標準偏差	1.6	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	5	40%未満		0
			36～37	15	PT-INR		
			38～39	64	最大		0.0
			40～41	41	最小		0.0
			42～	1	平均		#DIV/0!
			不明	4	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	1			
なし					68		
不明					61		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	194	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	56.3	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	33.5	動脈管開存	2	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	194	ASD	3	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	2
平均	58.3	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	33.4	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	3	その他	1
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	11	その他	1	筋骨格系	
なし	107			二分脊椎	1
不明	12	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	4	その他	0
黄色	2	副脾	0		
淡黄色	36	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	86	その他	0	副耳	1
不明	6			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	29.5	腸回転異常	4	多指合指症	0
最小	4.7	食道閉鎖	0	内反足	1
平均	10.1	腸閉鎖	2	その他	1
標準偏差	3.5	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	18.1	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	2.5	輪状臍	0	小頭症	0
平均	7.1	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.4	胎便性腹膜炎	1	その他	1
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	107	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	58	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	119	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	81	その他	1	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	76	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	91	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	4	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	14
CT	8	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	5
その他	11	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	1		

# 3

1996~1996

130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	2	28.6
	胆汁流出術	31~45	18	18	10	55.6	3	16.7
	肝移植	46~60	31	31	23	74.2	13	41.9
	試験開腹術	61~70	21	21	15	71.4	9	42.9
なし	(全て~98年症例)	71~80	22	22	12	54.5	6	27.3
不明		81~90	9	9	4	44.4	2	22.2
流出路		91~120	13	13	7	53.8	5	38.5
	肝管	121~150	4	3	2	66.7	1	33.3
	肝門部	151~	4	3	0	0.0	1	33.3
	その他	不明	1	1	1	100.0	1	100.0
	不明		0					
		合計	130	128	78	60.9	43	33.6

手術時日齢	
最大	196
最小	14
平均	67.6
標準偏差	28.9

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)		
胆管炎予防なし		75				
単純Roux-Y吻合		67	37	55.2	19	28.4
	20cm未満	0	0		0	
	20cm以上40cm未満	16	9	56.3	6	37.5
	40cm以上60cm未満	44	26	59.1	12	27.3
	60cm以上	6	2	33.3	1	16.7
	不明	1	0	0.0	0	0.0
十二指腸吻合		4	3	75.0	1	25.0
その他		1	0	0.0	0	0.0
不明		3	2	66.7	0	0.0
胆管炎予防あり		53				
駿河 II 法		7	4	57.1	3	42.9
二重Roux-Y法		0	0		0	
外端空腸瘻		5	4	80.0	3	60.0
人工腸弁付加Roux-Y法		38	27	71.1	16	42.1
肝門部胆嚢吻合術		1	0	0.0	0	0.0
その他		2	1	50.0	1	50.0
不明		0	0		0	
胆管炎予防不明		0	0		0	
合計		128				

1996~1996

130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	9	9	7	77.8	1	11.1	検索せず	31														
I -cyst	14	14	8	57.1	2	14.3	静脈瘤あり	14														
II	4	4	4	100.0	3	75.0	静脈瘤なし	74														
III	100	98	57	58.2	36	36.7	不明	11														
不明	3	3	2	66.7	1	33.3	合計	130														
合計	130	128	78	60.9	43	33.6	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	42														
a1	15	15	8	53.3	6	40.0	ウルソ	109														
a2	7	7	5	71.4	2	28.6	グルカゴン	40														
b1	63	62	40	64.5	25	40.3	セクレチン	2														
b2	8	8	2	25.0	2	25.0	PGE2	21														
c1	16	16	13	81.3	5	31.3	PGF2 $\alpha$	2														
c2	4	4	1	25.0	0	0.0	ステロイド	98														
d	5	5	4	80.0	1	20.0	タウリン	17														
不明	12	11	5	45.5	2	18.2	フェノバール	18														
合計	130	128	78	60.9	43	33.6	その他	8														
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)															
$\alpha$	4	4	4	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~													
$\beta$	7	7	6	85.7	2	28.6	あり	111	0													
$\gamma$	11	11	7	63.6	5	45.5	なし	12	0													
$\mu$	21	20	13	65.0	7	35.0	不明	5	0													
$\nu$	72	72	42	58.3	26	36.1	合計	128	0													
$o$	8	8	3	37.5	2	25.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~													
不明	7	6	3	50.0	1	16.7	消失	78	0													
合計	130	128	78	60.9	43	33.6	軽減	19	0													
胆嚢の有無							不変	4	0													
							増悪	10	0													
							不明	17	0													
							合計	128	0													
							肝外胆管嚢胞状拡張							合計	128	0						
														黄疸再上昇							1989~1998	1999~
																					再上昇なし	66
消失後再上昇	16	0																				
軽減後再上昇	14	0																				
不明	1	0																				
合計	97	0																				
再上昇対策							経過観察	3														
							保存的療法	18														
							再根治手術	9														
							肝移植	0														
							合計	30														
胆嚢の有無																						
あり	123																					
内容液なし	51																					
黄色	2																					
淡黄色	6																					
無色	50																					
その他	0																					
不明	14																					
なし	3																					
不明	4																					
合計	130																					
肝外胆管嚢胞状拡張																						
あり	18																					
黄色	1																					
淡黄色	5																					
無色	3																					
その他	0																					
不明	9																					
なし	101																					
不明	11																					
合計	130																					

1996~1996

130名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症		
あり		43	0	イレウス	6	
	1回目時期平均	12.9週		腹膜炎	1	
	2回目時期平均	22.1週		出血	5	
なし		75	0	肺合併症	2	
不明		10	0	急性肝不全	2	
合計		128	0	感染	3	
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~)	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		27		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			21	死亡	0	
肝門部搔爬			1	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		4		死亡	9 9 0	
肝移植			1	生存	119 119 0	
肝門部再切離			3	黄疸なし	76 0	
肝門部搔爬			0	黄疸あり	15 0	
内視鏡的肝門部搔爬			0	不明生存	5 0	
その他			0	移植生存	22 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	2 2 0	
	最小		0	合計	130 130 0	
	平均		#DIV/0!	死因		
	標準偏差		-	肝不全	4	
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	1	
	増悪		0	胆管炎後敗血症	0	
	不明		0	移植後死亡	2	
				その他	3	
				不明	0	
				(重複有り)		

## 6

1996~1996

130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		