

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1997~

1997

1997~1997

129名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	64	正常	55	
北海道	4	2	第2子	49	異常	28	
東北	11	6	第3子	13	不明	46	
関東	49	20	第4子	0	黄色便の有無		
中部北陸	14	8	第5子以降	0	あり	73	
近畿	17	10	不明	3	なし	33	
中国四国	15	7	胎数 (1999~)		不明	23	
九州	19	8	単胎	0	新生児黄疸		
合計	129	61	双胎以上	0	あり	94	
両親年齢			不明	0	なし	20	
	平均	標準偏差	性別		不明	15	
父	31.7	6.3	男	54	光線療法		
母	29.2	4.6	女	75	あり	46	
母親妊娠病歴			不明	0	なし	71	
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明	12	
	その他	38	最大	4090	病的出血		
家族歴 (両親)			最小	1400	あり	15	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2949.5	(出血部位は重複有り)	頭蓋内	7
	同胞	1	標準偏差	428.9		消化管	3
	その他	0	~1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500~1999	4		その他	5
	同胞	0	2000~2499	9	なし	106	
	その他	0	2500~2999	53	不明	8	
肝炎	両親	3	3000~3499	53	出血の日齢		
	同胞	0	3500~3999	7	最大	98	
	その他	4	4000~	1	最小	0	
その他		20	不明	1	平均	48.6	
			在胎週数		標準偏差	30.8	
			最大	42	プロトロンビン活性 (%)		
			最小	34	最大	0	
			平均	38.9	最小	0	
			標準偏差	1.5	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	4	40%未満	0	
			36~37	17	PT-INR		
			38~39	59	最大	0.0	
			40~41	46	最小	0.0	
			42~	1	平均	#DIV/0!	
			不明	2	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	2			
なし							75
不明							52

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	282	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	55.7	卵円孔開存	1	腎形成不全	0
標準偏差	37.6	動脈管開存	1	水腎症	2
入院日日齢		VSD	4	馬蹄腎	1
最大	282	ASD	2	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	58.1	肺動脈狭窄症	5	停留精巢	0
標準偏差	36.4	その他	3	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	1
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	0	その他	3
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	9	その他	0	筋骨格系	
なし	116			二分脊椎	1
不明	4	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	2	その他	0
黄色	3	副脾	0		
淡黄色	23	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	89	その他	0	副耳	0
不明	14			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	2
最大	22.2	腸回転異常	4	多指合指症	1
最小	4.3	食道閉鎖	1	内反足	0
平均	10.0	腸閉鎖	1	その他	2
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	17.1	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	2.4	輪状臍	1	小頭症	0
平均	7.1	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.6	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	91	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	62	アラジール症候群	1	クレチン病	0
超音波検査	122	臍管胆道合流異常	1	その他	0
ERCP	6	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	82	その他	1	その他奇形	
経皮肝生検	7			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	79	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	86	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	9
CT	5	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	7
その他	11	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

1997~1997

129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	4	4	3	75.0
	胆汁流出術	31~45	21	21	14	66.7
	肝移植	46~60	35	35	23	65.7
	試験開腹術	61~70	17	17	14	82.4
なし	(全て~98年症例)	71~80	17	17	11	64.7
不明		81~90	8	8	5	62.5
流出路		91~120	15	15	11	73.3
	肝管	121~150	8	8	4	50.0
	肝門部	151~	2	2	0	0.0
	その他	不明	1	1	1	100.0
	不明		0			
		合計	128	128	86	67.2

手術時日齢	
最大	301
最小	14
平均	70.0
標準偏差	34.5

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		79		
単純Roux-Y吻合		73	48	65.8
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	21	15	71.4
	40cm以上60cm未満	44	28	63.6
	60cm以上	5	3	60.0
	不明	3	2	66.7
十二指腸吻合		4	4	100.0
その他		1	0	0.0
不明		1	1	100.0
胆管炎予防あり		49		
駿河 II 法		1	1	100.0
二重Roux-Y法		1	1	100.0
外端空腸瘻		4	3	75.0
人工腸弁付加Roux-Y法		36	21	58.3
肝門部胆嚢吻合術		0	0	0
その他		6	6	100.0
不明		1	1	100.0
胆管炎予防不明		0	0	0
合計		128		

5

1997~1997 129名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		46	0	イレウス	6		
	1回目時期平均	13.4週		腹膜炎	4		
	2回目時期平均	25.1週		出血	7		
なし		75	0	肺合併症	2		
不明		7	0	急性肝不全	3		
合計		128	0	感染	9		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	16	
	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		27		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		19		死亡	0		
肝門部搔爬		4		生存	0		
内視鏡的肝門部搔爬		0		黄疸なし	0		
その他		3		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		1		死亡	15	15	0
肝移植		0		生存	113	113	0
肝門部再切離		1		黄疸なし	71	0	0
肝門部搔爬		0		黄疸あり	14	0	0
内視鏡的肝門部搔爬		0		不明生存	15	0	0
その他		0		移植生存	12	0	0
移植以外の再々手術 (1999~)					1	1	0
日齢	最大		0	不明	1	1	0
	最小		0	合計	129	129	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	1		
	軽減		0	肺炎	2		
	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	9		
			不明	1			
			(重複有り)				

6

1997~1997 129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		