

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1998～

1998

1998～1998 126名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	65	正常		59
北海道	1	1	第2子	42	異常		21
東北	11	6	第3子	13	不明		46
関東	41	21	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	18	10	第5子以降	0	あり		69
近畿	29	11	不明	4	なし		28
中国四国	15	10	胎数(1999～)		不明		29
九州	11	6	単胎	0	新生児黄疸		
合計	126	65	双胎以上	0	あり		91
両親年齢			不明	0	なし		22
	平均	標準偏差	性別		不明		13
父	31.0	5.4	男	45	光線療法		
母	28.7	4.2	女	81	あり		57
母親妊娠病歴			不明	0	なし		59
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明		10
	その他	28	最大	4285	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1192	あり		11
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2961.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	7
	同胞	0	標準偏差	450.1		消化管	2
	その他	0	～1499	1		皮下	1
胆道拡張症	両親	1	1500～1999	1		その他	1
	同胞	1	2000～2499	13		なし	110
	その他	0	2500～2999	54	不明	5	
肝炎	両親	6	3000～3499	44	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	9	最大		90
	その他	1	4000～	2	最小		23
その他		8	不明	2	平均		59.3
			在胎週数		標準偏差		20.3
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	33	最大		0
			平均	38.8	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	1	40%以上70%未満		0
			34～35	3	40%未満		0
			36～37	16	PT-INR		
			38～39	60	最大		0.0
			40～41	40	最小		0.0
			42～	2	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	0			
なし							
不明							

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	155	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	57.8	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	30.8	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	155	ASD	0	重複腎盂尿管	1
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	2
平均	58.7	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	30.2	その他	0	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	3	その他	1
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	10	その他	1	筋骨格系	
なし	109			二分脊椎	0
不明	7	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	4	その他	0
黄色	6	副脾	0		
淡黄色	20	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	93	その他	0	副耳	0
不明	7			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	22.8	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	4.2	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.3	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.2	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	18.3	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	2.3	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.3	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.5	胎便性腹膜炎	1	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	1		
血清Lp-X	75	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	120	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	9	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	77	その他	2	その他奇形	
経皮肝生検	9			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	80	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	81	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	11	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	9
CT	13	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	10
その他	13	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

1998~1998

126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	16	16	9	56.3
	肝移植	46~60	33	33	24	72.7
	試験開腹術	61~70	19	19	10	52.6
なし	(全て~98年症例)	71~80	17	17	10	58.8
不明		81~90	12	12	11	91.7
流出路		91~120	15	15	10	66.7
	肝管	121~150	6	6	3	50.0
	肝門部	151~	2	2	0	0.0
	その他	不明	2	2	2	100.0
	不明		0			
		合計	126	126	82	65.1
						48
						38.1

手術時日齢

最大	161
最小	20
平均	69.9
標準偏差	27.7

術式

胆管炎予防なし		胆汁流出術施行数		黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		90			
単純Roux-Y吻合		90	60	66.7	38
	20cm未満	0	0		0
	20cm以上40cm未満	18	12	66.7	10
	40cm以上60cm未満	64	42	65.6	24
	60cm以上	6	5	83.3	3
	不明	2	1	50.0	1
十二指腸吻合		0	0		0
その他		0	0		0
不明		0	0		0
胆管炎予防あり		36			
駿河 II 法		3	3	100.0	0
二重Roux-Y法		0	0		0
外端空腸瘻		3	2	66.7	3
人工腸弁付加Roux-Y法		28	15	53.6	6
肝門部胆嚢吻合術		0	0		0
その他		2	2	100.0	1
不明		0	0		0
胆管炎予防不明		0	0		0
合計		126			

1998~1998

126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	4	80.0	3	60.0	検索せず	41								
I -cyst	10	10	9	90.0	4	40.0	静脈瘤あり	16								
II	1	1	1	100.0	1	100.0	静脈瘤なし	57								
III	108	108	68	63.0	38	35.2	不明	12								
不明	2	2	0	0.0	2	100.0	合計	126								
合計	126	126	82	65.1	48	38.1	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	52								
a1	11	11	5	45.5	5	45.5	ウルソ	113								
a2	6	6	4	66.7	0	0.0	グルカゴン	23								
b1	74	74	48	64.9	29	39.2	セクレチン	16								
b2	2	2	1	50.0	1	50.0	PGE2	10								
c1	13	13	10	76.9	6	46.2	PGF2 α	5								
c2	5	5	3	60.0	2	40.0	ステロイド	103								
d	8	8	6	75.0	2	25.0	タウリン	14								
不明	7	7	5	71.4	3	42.9	フェノバール	17								
合計	126	126	82	65.1	48	38.1	その他	1								
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	3	3	2	66.7	3	100.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	9	9	9	100.0	3	33.3	あり	114	0							
γ	6	6	3	50.0	3	50.0	なし	10	0							
μ	17	17	12	70.6	9	52.9	不明	2	0							
ν	81	81	49	60.5	28	34.6	合計	126	0							
o	4	4	3	75.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	6	6	4	66.7	2	33.3	消失	82	0							
合計	126	126	82	65.1	48	38.1	軽減	18	0							
胆嚢の有無							不変	6	0							
							増悪	6	0							
							不明	14	0							
							合計	126	0							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	61	0
														消失後再上昇	16	0
軽減後再上昇	19	0														
不明	4	0														
合計	100	0														
再上昇対策							経過観察	3								
							保存的療法	26								
							再根治手術	5								
							肝移植	0								
							合計	34								
あり 113																
内容液なし 31																
黄色 5																
淡黄色 4																
無色 57																
その他 0																
不明 16																
なし 7																
不明 6																
合計	126															
あり 14																
黄色 5																
淡黄色 4																
無色 2																
その他 0																
不明 3																
なし 109																
不明 3																
合計	126															

5

1998~1998 126名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		48	0	イレウス	4		
	1回目時期平均	9.7週		腹膜炎	5		
	2回目時期平均	14.1週		出血	1		
なし		72	0	肺合併症	0		
不明		6	0	急性肝不全	1		
合計		126	0	感染	6		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	10	
	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			2	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離			18	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	黄疸不明	0	
日齢	最大		0	移植後	0		
	最小		0	不明	0		
	平均		#DIV/0!	合計	0		
	標準偏差		#DIV/0!	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
黄疸	消失		0	最大	-		
	軽減		0	最小	-		
	不変		0	平均	-		
	増悪		0	標準偏差	-		
	不明		0	最終転帰			
再々手術		6		死亡	7	1989~1998	1999~
肝移植			1	生存	118	7	0
肝門部再切離			5	黄疸なし	76	118	0
肝門部搔爬			0	黄疸あり	12	76	0
内視鏡的肝門部搔爬			0	不明生存	9	12	0
その他			0	移植生存	21	9	0
移植以外の再々手術 (1999~)				0	移植生存	21	0
日齢	最大		0	生存詳細不明	0	0	0
	最小		0	不明	1	1	0
	平均		#DIV/0!	合計	126	126	0
	標準偏差		-	死因			
黄疸	消失		0	肝不全	4		
	軽減		0	食道静脈瘤破裂	0		
	不変		0	肺炎	0		
	増悪		0	腹膜炎	0		
	不明		0	胆管炎後敗血症	0		
				移植後死亡	1		
				その他	5		
			不明	0			
				(重複有り)			

6

1998~1998 126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		