

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1999～

1999

1999～1999 137名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	63	正常		52
北海道	8	2	第2子	52	異常		29
東北	11	5	第3子	18	不明		56
関東	51	23	第4子	4	黄色便の有無		
中部北陸	17	8	第5子以降	0	あり		64
近畿	22	9	不明	0	なし		44
中国四国	14	9	胎数(1999～)		不明		29
九州	14	5	単胎	128	新生児黄疸		
合計	137	61	双胎以上	4	あり		85
両親年齢			不明	5	なし		32
	平均	標準偏差	性別		不明		20
父	32.4	5.4	男	46	光線療法		
母	29.5	4.5	女	91	あり		52
母親妊娠病歴			不明	0	なし		60
	発熱発疹疾患	3	出生体重		不明		25
	その他	18	最大	4052	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1120	あり		11
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2887.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	4
	同胞	1	標準偏差	460.5		消化管	3
	その他	0	～1499	2		皮下	1
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	2		その他	3
	同胞	0	2000～2499	16	なし		115
	その他	1	2500～2999	66	不明		11
肝炎	両親	1	3000～3499	38	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	10	最大		99
	その他	0	4000～	1	最小		7
その他		5	不明	2	平均		55.2
			在胎週数		標準偏差		31.8
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	30	最大		0
			平均	38.6	最小		0
			標準偏差	1.8	平均		#DIV/0!
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	1	70%以上		0
			32～33	1	40%以上70%未満		0
			34～35	4	40%未満		0
			36～37	18	PT-INR		
			38～39	63	最大		0.0
			40～41	45	最小		0.0
			42～	2	平均		#DIV/0!
			不明	3	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					113		
不明					24		

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	198	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	52.5	卵円孔開存	0	腎形成不全	1
標準偏差	29.5	動脈管開存	1	水腎症	1
入院日年齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	198	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	54.0	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	30.1	その他	4	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	0
あり	3	血管系		尿道狭窄	0
なし	127	十二指腸前門脈	0	VUR	0
不明	7	下大静脈欠損症	1	その他	1
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	4	その他	0	筋骨格系	
なし	128			二分脊椎	0
不明	5	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	5	副脾	0		
淡黄色	32	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	90	その他	0	副耳	0
不明	10			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	23.9	腸回転異常	4	多指合指症	0
最小	2.5	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.8	腸閉鎖	1	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	14.3	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	2.2	輪状臍	1	小頭症	0
平均	6.1	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.1	胎便性腹膜炎	1	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	78	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	53	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	130	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	5	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	83	その他	4	その他奇形	
経皮肝生検	6			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	94	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	82	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	9	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	1
CT	6	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	1
その他	8	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

1999~1999

137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	5	71.4
	胆汁流出術	31~45	26	26	16	61.5
	肝移植	46~60	31	31	20	64.5
	試験開腹術	61~70	23	23	15	65.2
なし	(全て~98年症例)	71~80	13	13	6	46.2
不明		81~90	15	15	10	66.7
流出路		91~120	14	14	7	50.0
	肝管	121~150	4	4	2	50.0
	肝門部	151~	3	3	2	66.7
	その他	不明	1	1	0	0.0
	不明		2			
		合計	137	137	83	60.6

手術時日齢

最大	209
最小	23
平均	66.3
標準偏差	28.9

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		97		
単純Roux-Y吻合		97	66	68.0
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	27	18	66.7
	40cm以上60cm未満	55	38	69.1
	60cm以上	12	7	58.3
	不明	3	3	100.0
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		39		
駿河 II 法		5	1	20.0
二重Roux-Y法		0	0	0
外端空腸瘻		4	1	25.0
人工腸弁付加Roux-Y法		30	15	50.0
肝門部胆嚢吻合術		0	0	0
その他		0	0	0
不明		0	0	0
胆管炎予防不明		1	0	1
合計		137		

1999~1999

137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	3	3	1	33.3	3	100.0	検索せず	125	
I -cyst	13	13	12	92.3	7	53.8	静脈瘤あり	0	
II	4	4	4	100.0	1	25.0	静脈瘤なし	8	
III	115	115	66	57.4	52	45.2	不明	4	
不明	2	2	0	0.0	0	0.0	合計	137	
合計	137	137	83	60.6	63	46.0	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		
a1	8	8	7	87.5	3	37.5	ウルソ		
a2	10	10	6	60.0	6	60.0	グルカゴン		
b1	82	82	50	61.0	34	41.5	セクレチン		
b2	11	11	3	27.3	6	54.5	PGE2		
c1	12	12	8	66.7	8	66.7	PGF2 α		
c2	3	3	1	33.3	1	33.3	ステロイド		
d	3	3	3	100.0	1	33.3	タウリン		
不明	8	8	5	62.5	4	50.0	フェノバール		
合計	137	137	83	60.6	63	46.0	その他		
							(重複有り)		
肝門部胆管分類	総数	胆汁流出術施行数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	初回手術後胆汁流出		
α	8	8	8	100.0	3	37.5	1989~1998	1999~	
β	6	6	5	83.3	4	66.7	あり	0	111
γ	3	3	3	100.0	1	33.3	なし	0	12
μ	13	13	6	46.2	10	76.9	不明	0	14
ν	94	94	55	58.5	40	42.6	合計	0	137
\omicron	6	6	2	33.3	2	33.3	初回手術後黄疸		
不明	7	7	4	57.1	3	42.9	1989~1998	1999~	
合計	137	137	83	60.6	63	46.0	消失	0	83
							軽減	0	32
							不変	0	9
							増悪	0	11
							不明	0	2
							合計	0	137
							黄疸再上昇		
							1989~1998	1999~	
							再上昇なし	0	58
							消失後再上昇	0	18
							軽減後再上昇	0	30
							不明	0	9
							合計	0	115
							再上昇対策		
							経過観察	4	
							保存的療法	23	
							再根治手術	11	
							肝移植	8	
							合計	46	
胆嚢の有無									
あり 129									
内容液なし 57									
黄色 4									
淡黄色 3									
無色 60									
その他 2									
不明 3									
なし 4									
不明 4									
合計	137								
肝外胆管嚢胞状拡張									
あり 15									
黄色 3									
淡黄色 4									
無色 7									
その他 0									
不明 1									
なし 112									
不明 10									
合計	137								

5

1999~1999 137名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症		
あり		0	63	イレウス	8	
	1回目時期平均	13.3週		腹膜炎	2	
	2回目時期平均	18.0週		出血	3	
なし		0	60	肺合併症	2	
不明		0	14	急性肝不全	1	
合計		0	137	感染	12	
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	7
		あり	33	肝移植日齢 (1999~)	28	初回手術後
		なし	101	最大	691	636
		不明	3	最小	164	0
合計			137	平均	321.0	246.1
再手術	44			標準偏差	131.4	128.2
肝移植		21		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離		16		死亡	3	
肝門部搔爬		3		生存	132	
内視鏡的肝門部搔爬		0		黄疸なし	81	
その他		4		黄疸あり	33	
移植以外の再手術 (1999~)		23		黄疸不明	9	
日齢	最大	186		移植後	9	
	最小	62		不明	2	
	平均	113.4		合計	137	
	標準偏差	35.2		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	11		最大	262	
	軽減	6		最小	48	
	不変	4		平均	131.0	
	増悪	1		標準偏差	114.8	
	不明	1		最終転帰		
再々手術	10			死亡	11	1989~1998 0 1999~ 11
肝移植		7		生存	125	0 125
肝門部再切離		0		黄疸なし	0	0 79
肝門部搔爬		1		黄疸あり	0	0 19
内視鏡的肝門部搔爬		0		不明生存	0	0 2
その他		2		移植生存	0	0 25
移植以外の再々手術 (1999~)		3		生存詳細不明	0	0 0
日齢	最大	215		不明	1	0 1
	最小	127		合計	137	0 137
	平均	176.3		死因		
	標準偏差	45.0		肝不全	3	
黄疸	消失	1		食道静脈瘤破裂	0	
	軽減	1		肺炎	0	
	不変	1		腹膜炎	0	
	増悪	0		胆管炎後敗血症	0	
	不明	0		移植後死亡	5	
					その他	4
				不明	0	
				(重複有り)		

6

1999~1999

137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		