

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2000～

2000

2000～2000

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	63	正常		53
北海道	2	1	第2子	43	異常		23
東北	9	4	第3子	16	不明		50
関東	47	20	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	26	12	第5子以降	1	あり		67
近畿	17	8	不明	1	なし		28
中国四国	15	8	胎数(1999～)		不明		31
九州	10	6	単胎	125	新生児黄疸		
合計	126	59	双胎以上	1	あり		86
両親年齢			不明	0	なし		27
	平均	標準偏差	性別		不明		13
父	33.3	6.9	男	31	光線療法		
母	29.6	5.0	女	95	あり		38
母親妊娠病歴			不明	0	なし		75
	発熱発疹疾患	3	出生体重		不明		13
	その他	10	最大	4048	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1150	あり		11
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2885.0	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	3
	同胞	0	標準偏差	420.2		消化管	5
	その他	0	～1499	1		皮下	1
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	1		その他	2
	同胞	0	2000～2499	18		なし	114
	その他	0	2500～2999	63	不明	1	
肝炎	両親	1	3000～3499	32	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	10	最大		114
	その他	0	4000～	1	最小		2
その他		5	不明	0	平均		51.2
			在胎週数		標準偏差		31.2
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	28	最大		0
			平均	38.9	最小		0
			標準偏差	1.7	平均		#DIV/0!
			～29	1	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	0	40%未満		0
			36～37	22	PT-INR		
			38～39	50	最大		0.0
			40～41	50	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	0			
なし					111		
不明					15		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	207	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	55.6	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	37.7	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	297	ASD	2	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	56.7	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	40.8	その他	1	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	0
あり	8	血管系		尿道狭窄	0
なし	111	十二指腸前門脈	2	VUR	1
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	8	その他	0	筋骨格系	
なし	112			二分脊椎	0
不明	6	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	1	副脾	1		
淡黄色	38	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	83	その他	0	副耳	0
不明	4			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	26.1	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	3.6	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.9	腸閉鎖	0	その他	2
標準偏差	3.2	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	18.2	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	2.1	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.2	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.4	胎便性腹膜炎	0	その他	1
施行した検査法		メッケル憩室	1		
血清Lp-X	73	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	34	アラジール症候群	1	クレチン病	0
超音波検査	119	臍管胆道合流異常	1	その他	0
ERCP	1	腸管重複症	1		
血清胆汁酸	79	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	73	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	79	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	18	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	3
CT	24	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	3
その他	1	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

## 3

2000~2000

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	10	10	9	90.0				
	胆汁流出術	31~45	21	21	13	61.9				
	肝移植	46~60	40	39	29	74.4				
	試験開腹術	61~70	16	16	11	68.8				
なし	(全て~98年症例)	71~80	9	9	7	77.8				
不明		81~90	5	5	2	40.0				
流出路		91~120	14	14	8	57.1				
	肝管	121~150	8	8	1	12.5				
	肝門部	151~	3	2	0	0.0				
	その他	不明	0	0	0	0				
	不明		1	合計	126	124	80	64.5	62	50.0

## 手術時日齢

最大	237
最小	19
平均	66.4
標準偏差	33.6

## 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		103				
単純Roux-Y吻合		102	64	62.7	52	51.0
	20cm未満	0	0		0	
	20cm以上40cm未満	25	15	60.0	16	64.0
	40cm以上60cm未満	59	37	62.7	28	47.5
	60cm以上	16	12	75.0	7	43.8
	不明	2	0	0.0	1	50.0
十二指腸吻合		1	1	100.0	1	100.0
その他		0	0		0	
不明		0	0		0	
胆管炎予防あり		21				
駿河 II 法		1	1	100.0	1	100.0
二重Roux-Y法		0	0		0	
外端空腸瘻		1	0	0.0	1	100.0
人工腸弁付加Roux-Y法		19	14	73.7	7	36.8
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		0	0		0	
合計		124				

2000~2000

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	3	3	2	66.7	1	33.3	検索せず	124								
I -cyst	14	14	10	71.4	4	28.6	静脈瘤あり	0								
II	3	3	2	66.7	2	66.7	静脈瘤なし	1								
III	106	104	66	63.5	55	52.9	不明	1								
不明	0	0	0		0		合計	126								
合計	126	124	80	64.5	62	50.0	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	12	12	6	50.0	5	41.7	ウルソ									
a2	2	1	1	100.0	0	0.0	グルカゴン									
b1	74	73	44	60.3	36	49.3	セクレチン									
b2	9	9	5	55.6	4	44.4	PGE2									
c1	13	13	11	84.6	10	76.9	PGF2 $\alpha$									
c2	2	2	1	50.0	1	50.0	ステロイド									
d	7	7	5	71.4	4	57.1	タウリン									
不明	7	7	7	100.0	2	28.6	フェノバル									
合計	126	124	80	64.5	62	50.0	その他									
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)									
$\alpha$	1	1	1	100.0	1	100.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
$\beta$	6	6	3	50.0	3	50.0	あり	0	107							
$\gamma$	5	5	5	100.0	0	0.0	なし	0	14							
$\mu$	20	20	10	50.0	13	65.0	不明	0	3							
$\nu$	85	84	54	64.3	41	48.8	合計	0	124							
$o$	2	1	0	0.0	1	100.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	7	7	7	100.0	3	42.9	消失	0	80							
合計	126	124	80	64.5	62	50.0	軽減	0	28							
胆嚢の有無							あり	117								
							内容液なし	51								
							黄色	1								
							淡黄色	6								
							無色	51								
							その他	5								
							不明	3								
							なし	8								
							不明	1								
							合計	126								
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	21								
							黄色	5								
							淡黄色	5								
							無色	6								
							その他	2								
							不明	3								
							なし	99								
							不明	6								
							合計	126								
							術前・中食道静脈瘤							検索せず	124	
静脈瘤あり	0															
静脈瘤なし	1															
不明	1															
合計	126															
利胆剤使用														デヒコール	63	
														ウルソ	110	
							グルカゴン	31								
							セクレチン	11								
							PGE2	2								
							PGF2 $\alpha$	0								
							ステロイド	110								
タウリン	15															
フェノバル	12															
その他	3															
初回手術後胆汁流出							1989~1998	1999~								
							あり	0	107							
							なし	0	14							
							不明	0	3							
							合計	0	124							
							初回手術後黄疸							1989~1998	1999~	
														消失	0	80
														軽減	0	28
														不変	0	9
														増悪	0	7
不明	0	0														
合計	0	124														
黄疸再上昇														1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	56
														消失後再上昇	0	15
							軽減後再上昇	0	31							
							不明	0	6							
							合計	0	108							
							再上昇対策							経過観察	4	
保存的療法	22															
再根治手術	6															
肝移植	14															
合計	46															

# 5

2000~2000

126名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症		
あり		0	62	イレウス	1	
	1回目時期平均	12.4週		腹膜炎	1	
	2回目時期平均	20.5週		出血	3	
なし		0	55	肺合併症	2	
不明		0	7	急性肝不全	3	
合計		0	124	感染	5	
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	10
	あり	18		肝移植日齢 (1999~)	35	
	なし	105		初回手術後		
	不明	3		最大	3521	
合計				126	最小	188
				平均	502.0	
再手術	41			標準偏差	623.3	
肝移植		24		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離		11		死亡	3	
肝門部搔爬		1		生存	121	
内視鏡的肝門部搔爬		0		黄疸なし	77	
その他		5		黄疸あり	31	
移植以外の再手術 (1999~)				17	黄疸不明	6
日齢	最大	479		移植後	7	
	最小	78		不明	2	
	平均	168.1		合計	126	
	標準偏差	115.2		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	6		最大	145	
	軽減	2		最小	70	
	不変	6		平均	111.3	
	増悪	1		標準偏差	38.1	
	不明	2		最終転帰		
再々手術	13			1989~1998	1999~	
肝移植		10		死亡	4	
肝門部再切離		0		生存	121	
肝門部搔爬		0		黄疸なし	0	
内視鏡的肝門部搔爬		0		黄疸あり	69	
その他		3		不明生存	15	
移植以外の再々手術 (1999~)				3	移植生存	1
日齢	最大	435		移植生存	0	
	最小	156		生存詳細不明	36	
	平均	260.0		不明	0	
	標準偏差	152.4		合計	0	
黄疸	消失	1		不明	1	
	軽減	0		合計	126	
	不変	1		死因		
	増悪	1		肝不全	0	
	不明	0		食道静脈瘤破裂	1	
				肺炎	0	
			腹膜炎	0		
			胆管炎後敗血症	0		
			移植後死亡	0		
			その他	3		
			不明	0		
				(重複有り)		

## 6

2000～2000 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		