



初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	143	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	55.8	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	31.1	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	143	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	58.2	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	1
標準偏差	30.6	その他	1	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	6	血管系		尿道狭窄	0
なし	115	十二指腸前門脈	1	VUR	0
不明	4	下大静脈欠損症	0	その他	1
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	6	その他	0	筋骨格系	
なし	118			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	2	その他	0
黄色	2	副脾	0		
淡黄色	33	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	81	その他	0	副耳	0
不明	9			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	17.9	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	4.2	食道閉鎖	1	内反足	0
平均	8.7	腸閉鎖	1	その他	0
標準偏差	2.7	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	12.5	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	2.2	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.0	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.0	胎便性腹膜炎	0	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	74	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	33	アラジール症候群	1	クレチン病	0
超音波検査	121	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	1	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	72	その他	0	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	77	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	87	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	22	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	1
CT	22	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	4	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

# 3

2001~2001

125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	8	8	8	100.0
	胆汁流出術	31~45	17	17	14	82.4
	肝移植	46~60	32	32	21	65.6
	試験開腹術	61~70	21	21	15	71.4
なし	(全て~98年症例)	71~80	11	11	8	72.7
不明		81~90	10	10	6	60.0
流出路		91~120	18	18	9	50.0
	肝管	121~150	7	7	5	71.4
	肝門部	151~	1	1	0	0.0
	その他	不明	0	0	0	0
	不明	合計	125	125	86	68.8

## 手術時日齢

最大	164
最小	19
平均	68.6
標準偏差	29.4

## 術式

		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		100		
単純Roux-Y吻合	100	69	69.0	45
20cm未満	1	1	100.0	0
20cm以上40cm未満	30	18	60.0	14
40cm以上60cm未満	52	38	73.1	22
60cm以上	15	11	73.3	7
不明	2	1	50.0	2
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		25		
駿河 II 法	2	1	50.0	1
二重Roux-Y法	0	0		0
外端空腸瘻	0	0		0
人工腸弁付加Roux-Y法	23	16	69.6	5
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		
合計	125			

2001~2001

125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	3	100.0	0	0.0	検索せず	118								
I -cyst	12	12	9	75.0	5	41.7	静脈瘤あり	0								
II	3	3	2	66.7	0	0.0	静脈瘤なし	2								
III	107	107	72	67.3	46	43.0	不明	5								
不明	0	0	0		0		合計	125								
合計	125	125	86	68.8	51	40.8	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	55								
a1	11	11	10	90.9	3	27.3	ウルソ	102								
a2	5	5	3	60.0	3	60.0	グルカゴン	26								
b1	86	86	55	64.0	37	43.0	セクレチン	7								
b2	4	4	2	50.0	2	50.0	PGE2	1								
c1	7	7	5	71.4	1	14.3	PGF2 $\alpha$	2								
c2	3	3	2	66.7	1	33.3	ステロイド	105								
d	6	6	6	100.0	2	33.3	タウリン	11								
不明	3	3	3	100.0	2	66.7	フェノバール	7								
合計	125	125	86	68.8	51	40.8	その他	6								
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	1	25.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
$\beta$	8	8	6	75.0	2	25.0	あり	0	117							
$\gamma$	2	2	1	50.0	1	50.0	なし	0	6							
$\mu$	20	20	14	70.0	6	30.0	不明	0	2							
$\nu$	83	83	57	68.7	37	44.6	合計	0	125							
$o$	5	5	1	20.0	2	40.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	3	3	3	100.0	2	66.7	消失	0	86							
合計	125	125	86	68.8	51	40.8	軽減	0	27							
胆嚢の有無							不変	0	5							
							増悪	0	7							
							不明	0	0							
							合計	0	125							
							肝外胆管囊胞状拡張							黄疸再上昇		
														再上昇なし	0	53
														消失後再上昇	0	20
														軽減後再上昇	0	29
														不明	0	11
														合計	0	113
再上昇対策							経過観察	1								
							保存的療法	17								
							再根治手術	9								
							肝移植	20								
							合計	47								
胆嚢の有無																
あり	119															
内容液なし	51															
黄色	2															
淡黄色	3															
無色	44															
その他	10															
不明	9															
なし	4															
不明	2															
合計	125															
肝外胆管囊胞状拡張																
あり	18															
黄色	2															
淡黄色	3															
無色	8															
その他	2															
不明	3															
なし	104															
不明	3															
合計	125															

# 5

2001~2001 125名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		0	51	イレウス	6		
	1回目時期平均	11.6週		腹膜炎	2		
	2回目時期平均	19.6週		出血	4		
なし		0	62	肺合併症	2		
不明		0	12	急性肝不全	0		
合計		0	125	感染	10		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	8	
		あり	29	肝移植日齢 (1999~)	25	初回手術後	
		なし	96	最大	568	496	
		不明	0	最小	200	0	
合計			125	平均	312.7	234.0	
再手術	45			標準偏差	93.7	103.3	
肝移植		21		6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離		12		死亡	4		
肝門部搔爬		7		生存	121		
内視鏡的肝門部搔爬		1		黄疸なし	80		
その他		4		黄疸あり	30		
移植以外の再手術 (1999~)		24		黄疸不明	2		
日齢	最大	522		移植後	9		
	最小	28		不明	0		
	平均	168.7		合計	125		
	標準偏差	121.3		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
黄疸	消失	10		最大	205		
	軽減	6		最小	110		
	不変	4		平均	143.3		
	増悪	3		標準偏差	42.2		
	不明	1		最終転帰			
再々手術	8			1989~1998	1999~		
肝移植		4		死亡	6	0	
肝門部再切離		2		生存	119	0	
肝門部搔爬		1		黄疸なし	0	76	
内視鏡的肝門部搔爬		0		黄疸あり	0	11	
その他		1		不明生存	0	5	
移植以外の再々手術 (1999~)		4		移植生存	0	27	
日齢	最大	498		生存詳細不明	0	0	
	最小	198		不明	0	0	
	平均	294.3		合計	125	0	
	標準偏差	137.3		死因			
黄疸	消失	2		肝不全	1		
	軽減	0		食道静脈瘤破裂	0		
	不変	0		肺炎	1		
	増悪	2		腹膜炎	0		
	不明	0		胆管炎後敗血症	0		
					移植後死亡	2	
					その他	2	
				不明	0		
				(重複有り)			

## 6

2001~2001 125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		