

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2002～

2002

2002～2002 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	51	正常		55
北海道	2	1	第2子	53	異常		19
東北	8	4	第3子	19	不明		55
関東	46	23	第4子	0	黄色便の有無		
中部北陸	23	10	第5子以降	2	あり		72
近畿	24	9	不明	4	なし		28
中国四国	9	7	胎数(1999～)		不明		29
九州	17	8	単胎	122	新生児黄疸		
合計	129	62	双胎以上	3	あり		81
両親年齢			不明	4	なし		33
	平均	標準偏差	性別		不明		15
父	31.8	5.7	男	56	光線療法		
母	29.8	4.8	女	73	あり		53
母親妊娠病歴			不明	0	なし		61
	発熱発疹疾患	1	出生体重		不明		15
	その他	13	最大	3757	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1538	あり		13
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2858.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	5
	同胞	0	標準偏差	446.6		消化管	3
	その他	0	～1499	0		皮下	2
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	7		その他	4
	同胞	0	2000～2499	13		なし	113
	その他	0	2500～2999	60	不明	3	
肝炎	両親	0	3000～3499	41	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	7	最大		90
	その他	0	4000～	0	最小		21
その他		1	不明	1	平均		55.5
			在胎週数		標準偏差		21.1
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	32	最大		0
			平均	38.5	最小		0
			標準偏差	1.7	平均		#DIV/0!
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	0	70%以上		0
			32～33	2	40%以上70%未満		0
			34～35	7	40%未満		0
			36～37	11	PT-INR		
			38～39	69	最大		0.0
			40～41	34	最小		0.0
			42～	1	平均		#DIV/0!
			不明	5	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					101		
不明					28		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	184	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	54.5	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	36.0	動脈管開存	1	水腎症	3
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	200	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	59.4	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	36.9	その他	4	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	0
あり	4	血管系		尿道狭窄	0
なし	121	十二指腸前門脈	4	VUR	0
不明	4	下大静脈欠損症	2	その他	3
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	3	その他	0	筋骨格系	
なし	116			二分脊椎	1
不明	10	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	2	その他	0
黄色	6	副脾	2		
淡黄色	43	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	69	その他	0	副耳	0
不明	11			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	2
最大	31.2	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	3.4	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.1	腸閉鎖	2	その他	0
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	22.2	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	2.1	輪状臍	1	小頭症	0
平均	6.2	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.3	胎便性腹膜炎	1	その他	2
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	67	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	43	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	124	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	4	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	81	その他	3	その他奇形	
経皮肝生検	4			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	95	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	12	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	27	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	6	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

## 3

2002~2002

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	10	10	6	30.0
	胆汁流出術	31~45	14	13	7	46.2
	肝移植	46~60	36	36	16	25.0
	試験開腹術	61~70	14	14	8	21.4
なし	(全て~98年症例)	71~80	17	17	11	52.9
不明		81~90	12	12	8	66.7
流出路		91~120	20	19	10	31.6
	肝管	121~150	3	2	2	50.0
	肝門部	151~	3	2	0	100.0
	その他	不明	0	0	0	
	不明		1			
		合計	129	125	68	37.6

## 手術時日齢

最大	190
最小	17
平均	67.7
標準偏差	28.5

## 術式

胆管炎予防なし

108

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

単純Roux-Y吻合	107	59	55.1	43	40.2
20cm未満	1	1	100.0	0	0.0
20cm以上40cm未満	24	14	58.3	12	50.0
40cm以上60cm未満	67	39	58.2	26	38.8
60cm以上	12	4	33.3	4	33.3
不明	3	1	33.3	1	33.3
十二指腸吻合	0	0		0	
その他	1	0	0.0	1	100.0
不明	0	0		0	
胆管炎予防あり	17				
駿河II法	1	1	100.0	0	0.0
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	14	6	42.9	3	21.4
肝門部胆嚢吻合術	1	1	100.0	0	0.0
その他	0	0		0	
不明	1	1	100.0	0	0.0
胆管炎予防不明	0	0		0	
合計	125				

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	4	4	4	100.0	1	25.0	検索せず	113	
I -cyst	12	11	6	54.5	3	27.3	静脈瘤あり	1	
II	4	4	0	0.0	4	100.0	静脈瘤なし	11	
III	108	106	58	54.7	39	36.8	不明	4	
不明	1	0	0		0		合計	129	
合計	129	125	68	54.4	47	37.6	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	23	22	12	54.5	7	31.8	ウルソ		
a2	5	5	3	60.0	2	40.0	グルカゴン		
b1	67	67	34	50.7	31	46.3	セクレチン		
b2	1	1	1	100.0	0	0.0	PGE2		
c1	12	12	7	58.3	4	33.3	PGF2 $\alpha$		
c2	7	7	4	57.1	1	14.3	ステロイド		
d	4	4	3	75.0	1	25.0	タウリン		
不明	10	7	4	57.1	1	14.3	フェノバール		
合計	129	125	68	54.4	47	37.6	その他		
合計							10		
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	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
$\beta$	6	6	3	50.0	3	50.0	あり	0	112
$\gamma$	9	9	4	44.4	4	44.4	なし	0	9
$\mu$	16	16	7	43.8	6	37.5	不明	0	4
$\nu$	81	81	47	58.0	31	38.3	合計	0	125
$o$	5	4	0	0.0	3	75.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	11	8	6	75.0	0	0.0	消失	0	68
合計	129	125	68	54.4	47	37.6	軽減	0	38
合計							不変	0	12
							増悪	0	6
							不明	0	1
							合計	0	125
							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
							再上昇なし	0	50
							消失後再上昇	0	14
							軽減後再上昇	0	32
							不明	0	10
							合計	0	106
							再上昇対策		
							経過観察	4	
							保存的療法	12	
							再根治手術	11	
							肝移植	20	
							合計	47	
合計	129								
胆嚢の有無									
あり	116								
内容液なし	44								
黄色	1								
淡黄色	8								
無色	51								
その他	7								
不明	5								
なし	8								
不明	5								
合計	129								
肝外胆管嚢胞状拡張									
あり	22								
黄色	2								
淡黄色	6								
無色	6								
その他	3								
不明	5								
なし	102								
不明	5								
合計	129								

# 5

2002~2002 129名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	47	イレウス	4	
	1回目時期平均	9.5週	腹膜炎	1	
	2回目時期平均	20.5週	出血	3	
なし	0	71	肺合併症	2	
不明	0	7	急性肝不全	0	
合計	0	125	感染	11	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	10
	あり	41	肝移植日齢 (1999~)	39	初回手術後
	なし	86	最大	5630	5574
	不明	2	最小	127	0
合計		129	平均	516.8	437.7
再手術	59		標準偏差	994.3	1000.9
肝移植	31		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	18		死亡	2	
肝門部搔爬	3		生存	127	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	67	
その他	7		黄疸あり	37	
移植以外の再手術 (1999~)			28	黄疸不明	9
日齢	最大	466	移植後	14	
	最小	33	不明	0	
	平均	125.9	合計	129	
	標準偏差	85.7	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	11	最大	120	
	軽減	4	最小	120	
	不変	9	平均	120.0	
	増悪	3	標準偏差	#DIV/0!	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	15		死亡	7	1989~1998
肝移植	7		生存	122	0
肝門部再切離	2		黄疸なし	0	7
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	122
内視鏡的肝門部搔爬	2		不明生存	0	69
その他	4		移植生存	0	10
移植以外の再々手術 (1999~)			8	生存詳細不明	0
日齢	最大	746	不明	0	2
	最小	84	合計	129	41
	平均	323.4	死亡	7	0
	標準偏差	231.9	生存	122	0
黄疸	消失	3	肝不全	1	0
	軽減	0	食道静脈瘤破裂	0	0
	不変	4	肺炎	0	0
	増悪	1	腹膜炎	0	0
	不明	0	胆管炎後敗血症	2	2
			移植後死亡	3	3
			その他	0	0
			不明	1	1
			(重複有り)		

## 6

2002～2002 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		