

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2003～

2003

2003～2003

102名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	54	正常	45	
北海道	3	1	第2子	33	異常	21	
東北	11	4	第3子	8	不明	36	
関東	35	18	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	18	8	第5子以降	0	あり	55	
近畿	19	9	不明	5	なし	24	
中国四国	7	7	胎数(1999～)		不明	23	
九州	9	7	単胎	98	新生児黄疸		
合計	102	54	双胎以上	1	あり	68	
両親年齢		平均	標準偏差	不明	3	なし	20
父	30.7	6.2	性別		不明	14	
母	29.3	5.2	男	38	光線療法		
母親妊娠病歴			女	64	あり	35	
	発熱発疹疾患	1	不明	0	なし	49	
	その他	19	出生体重		不明	18	
			最大	4236	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1296	あり	11	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2948.5	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	8
	同胞	0	標準偏差	429.7		消化管	3
	その他	0	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	1		その他	1
	同胞	0	2000～2499	9	なし	88	
	その他	0	2500～2999	42	不明	3	
肝炎	両親	1	3000～3499	41	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	6	最大	134	
	その他	1	4000～	1	最小	18	
その他		7	不明	1	平均	61.5	
			在胎週数		標準偏差	40.1	
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	33	最大	45	
			平均	38.9	最小	36	
			標準偏差	1.5	平均	41.3	
			～29	0	標準偏差	4.7	
			30～31	0	70%以上	0	
			32～33	1	40%以上70%未満	2	
			34～35	1	40%未満	1	
			36～37	13	PT-INR		
			38～39	47	最大	1.8	
			40～41	37	最小	1.1	
			42～	1	平均	1.5	
			不明	2	標準偏差	0.4	
染色体異常					1.15未満	1	
あり			0		15%以上1.4%未満	0	
			Down症		0	1.4以上	
			その他		0	2	
なし			88				
不明			14				

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	147	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	50.0	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	27.9	動脈管開存	0	水腎症	1
入院日年齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	147	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	51.4	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	27.5	その他	1	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	98	十二指腸前門脈	1	VUR	0
不明	1	下大静脈欠損症	0	その他	0
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	7	その他	0	筋骨格系	
なし	94			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	0	その他	0
黄色	4	副脾	1		
淡黄色	27	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	66	その他	0	副耳	0
不明	5			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	58.2	腸回転異常	1	多指合指症	0
最小	3.8	食道閉鎖	1	内反足	0
平均	9.9	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	6.0	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	40.5	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	2.6	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.8	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	4.4	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	44	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	25	アラジール症候群	0	クレチン病	1
超音波検査	94	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	60	その他	0	その他奇形	
経皮肝生検	0			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	67	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	74	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	1
CT	12	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	1
その他	1	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2003~2003

102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	14	14	9	64.3
	肝移植	46~60	27	27	20	74.1
	試験開腹術	61~70	17	17	9	52.9
なし	(全て~98年症例)	71~80	18	18	14	77.8
不明		81~90	7	7	2	28.6
流出路		91~120	8	8	6	75.0
	肝管	121~150	2	2	1	50.0
	肝門部	151~	2	0	0	
	その他	不明	0	0	0	
	不明		0			
		合計	102	100	66	66.0
						46
						46.0

手術時日齢	
最大	132
最小	15
平均	63.0
標準偏差	22.0

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		85		
単純Roux-Y吻合		85	58	68.2
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	21	12	57.1
	40cm以上60cm未満	52	37	71.2
	60cm以上	12	9	75.0
	不明	0	0	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		13		
駿河 II 法		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		11	7	63.6
肝門部胆嚢吻合術		0	0	0
その他		1	0	0.0
不明		1	1	100.0
胆管炎予防不明		2	0	2
合計		100		

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	3	75.0	2	50.0	検索せず	95													
I -cyst	5	5	3	60.0	2	40.0	静脈瘤あり	0													
II	2	2	2	100.0	1	50.0	静脈瘤なし	4													
III	90	88	57	64.8	41	46.6	不明	3													
不明	1	1	1	100.0	0	0.0	合計	102													
合計	102	100	66	66.0	46	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	46													
a1	16	16	13	81.3	8	50.0	ウルソ	85													
a2	2	2	1	50.0	0	0.0	グルカゴン	6													
b1	60	59	37	62.7	28	47.5	セクレチン	1													
b2	1	1	1	100.0	0	0.0	PGE2	0													
c1	8	8	5	62.5	5	62.5	PGF2 α	0													
c2	2	1	0	0.0	0	0.0	ステロイド	89													
d	8	8	4	50.0	3	37.5	タウリン	15													
不明	5	5	5	100.0	2	40.0	フェノバル	4													
合計	102	100	66	66.0	46	46.0	その他	3													
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	1	1	1	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~												
β	3	3	2	66.7	0	0.0	あり	0	96												
γ	9	9	7	77.8	6	66.7	なし	0	4												
μ	12	11	5	45.5	5	45.5	不明	0	0												
ν	69	69	47	68.1	32	46.4	合計	0	100												
o	3	2	0	0.0	2	100.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~												
不明	5	5	4	80.0	1	20.0	消失	0	66												
合計	102	100	66	66.0	46	46.0	軽減	0	25												
胆嚢の有無							不変	0	2												
							増悪	0	6												
							不明	0	1												
							合計	0	100												
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇							
														1989~1998							1999~
														再上昇なし	0	51					
														消失後再上昇	0	16					
														軽減後再上昇	0	19					
														不明	0	5					
合計	0	91																			
再上昇対策							経過観察	2													
							保存的療法	13													
							再根治手術	11													
							肝移植	9													
							合計	35													
あり 97																					
内容液なし 36																					
黄色 3																					
淡黄色 4																					
無色 42																					
その他 5																					
不明 7																					
なし 3																					
不明 2																					
合計	102																				
あり 13																					
黄色 0																					
淡黄色 3																					
無色 5																					
その他 2																					
不明 3																					
なし 84																					
不明 5																					
合計	102																				

2003~2003

102名

胆管炎	1989~1998	1999~	術後合併症		
あり	0	46	イレウス	6	
	1回目時期平均	10.5週	腹膜炎	4	
	2回目時期平均	21.8週	出血	3	
なし	0	50	肺合併症	1	
不明	0	4	急性肝不全	0	
合計	0	100	感染	9	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	7
	あり	24	肝移植日齢 (1999~)	20	初回手術後
	なし	75	最大	2290	2213
	不明	3	最小	153	0
合計		102	平均	455.6	374.6
再手術	35		標準偏差	484.2	489.4
肝移植	15		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	8		死亡	3	
肝門部搔爬	7		生存	97	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	67	
その他	5		黄疸あり	20	
移植以外の再手術 (1999~)	20		黄疸不明	2	
日齢	最大	308	移植後	8	
	最小	55	不明	2	
	平均	125.3	合計	102	
	標準偏差	60.8	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	9	最大	228	
	軽減	5	最小	121	
	不変	1	平均	191.3	
	増悪	3	標準偏差	60.9	
	不明	2	最終転帰		
再々手術	7		死亡	5	1989~1998
肝移植	3		生存	97	1999~
肝門部再切離	2		黄疸なし	0	66
肝門部搔爬	1		黄疸あり	0	7
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	4
その他	1		移植生存	0	20
移植以外の再々手術 (1999~)	4		生存詳細不明	0	0
日齢	最大	230	不明	0	0
	最小	123	合計	102	0
	平均	173.5	死因		
	標準偏差	45.8	肝不全	1	
黄疸	消失	1	食道静脈瘤破裂	0	
	軽減	0	肺炎	0	
	不変	0	腹膜炎	0	
	増悪	3	胆管炎後敗血症	1	
	不明	0	移植後死亡	0	
			その他	4	
			不明	0	
			(重複有り)		

6

2003～2003 102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		