

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2004～

2004

2004～2004 114名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	56	正常		54
北海道	2	1	第2子	37	異常		11
東北	4	3	第3子	13	不明		49
関東	47	22	第4子	1	黄色便の有無		
中部北陸	21	10	第5子以降	0	あり		54
近畿	22	10	不明	7	なし		20
中国四国	7	5	胎数(1999～)		不明		40
九州	11	6	単胎	106	新生児黄疸		
合計	114	57	双胎以上	4	あり		67
両親年齢			不明	4	なし		28
	平均	標準偏差	性別		不明		19
父	31.6	5.7	男	42	光線療法		
母	29.6	5.3	女	72	あり		46
母親妊娠病歴			不明	0	なし		48
	発熱発疹疾患	1	出生体重		不明		20
	その他	9	最大	4386	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1770	あり		15
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2878.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	7
	同胞	0	標準偏差	433.9		消化管	4
	その他	0	～1499	0		皮下	3
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	5
	同胞	0	2000～2499	14		なし	95
	その他	0	2500～2999	49	不明	4	
肝炎	両親	1	3000～3499	37	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	4	最大		75
	その他	0	4000～	1	最小		17
その他		9	不明	6	平均		53.4
			在胎週数		標準偏差		18.4
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	33	最大		67
			平均	38.6	最小		67
			標準偏差	1.6	平均		67.0
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	0	70%以上		0
			32～33	1	40%以上70%未満		1
			34～35	4	40%未満		0
			36～37	16	PT-INR		
			38～39	56	最大		1.3
			40～41	33	最小		1.1
			42～	0	平均		1.2
			不明	4	標準偏差		0.1
染色体異常					1.15未満		1
あり					15%以上1.4%未満		1
			Down症	0	1.4以上		0
			その他	0			
なし					98		
不明					16		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	164	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	57.9	卵円孔開存	1	腎形成不全	0
標準偏差	32.6	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	164	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	60.3	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	32.6	その他	2	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	2	血管系		尿道狭窄	0
なし	109	十二指腸前門脈	0	VUR	0
不明	3	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	2	その他	1	筋骨格系	
なし	111			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	1
黄色	5	副脾	2		
淡黄色	35	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	68	その他	0	副耳	0
不明	6			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	45.9	腸回転異常	0	多指合指症	0
最小	3.5	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.7	腸閉鎖	2	その他	0
標準偏差	5.0	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	30.5	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	1.7	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.7	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	3.6	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	52	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	31	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	113	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	2	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	74	その他	1	その他奇形	
経皮肝生検	2			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	62	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	83	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	11	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	15	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

2004~2004

114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	4	4	3	75.0
	胆汁流出術	31~45	13	13	9	69.2
	肝移植	46~60	21	21	14	66.7
	試験開腹術	61~70	26	26	19	73.1
なし	(全て~98年症例)	71~80	11	11	6	54.5
不明		81~90	15	15	7	46.7
流出路		91~120	17	16	11	68.8
	肝管	121~150	5	5	3	60.0
	肝門部	151~	2	2	0	0.0
	その他	不明	0	0	0	0
	不明		2			
		合計	114	113	72	63.7
						48
						42.5

手術時日齢	
最大	179
最小	23
平均	72.5
標準偏差	27.8

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		90		
単純Roux-Y吻合		90	55	61.1
	20cm未満	2	2	100.0
	20cm以上40cm未満	24	15	62.5
	40cm以上60cm未満	54	31	57.4
	60cm以上	9	6	66.7
	不明	1	1	100.0
十二指腸吻合		0	0	
その他		0	0	
不明		0	0	
胆管炎予防あり		21		
駿河 II 法		0	0	
二重Roux-Y法		0	0	
外端空腸瘻		0	0	
人工腸弁付加Roux-Y法		21	15	71.4
肝門部胆嚢吻合術		0	0	
その他		0	0	
不明		0	0	
胆管炎予防不明		2		
合計		113		

2004~2004

114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	2	2	1	50.0	2	100.0	検索せず	99								
I -cyst	9	9	7	77.8	5	55.6	静脈瘤あり	0								
II	3	3	3	100.0	2	66.7	静脈瘤なし	6								
III	99	98	61	62.2	39	39.8	不明	9								
不明	1	1	0	0.0	0	0.0	合計	114								
合計	114	113	72	63.7	48	42.5	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	56								
a1	20	19	11	57.9	10	52.6	ウルソ	102								
a2	3	3	3	100.0	0	0.0	グルカゴン	13								
b1	64	64	40	62.5	25	39.1	セクレチン	0								
b2	1	1	0	0.0	0	0.0	PGE2	0								
c1	12	12	9	75.0	5	41.7	PGF2 $\alpha$	1								
c2	3	3	3	100.0	2	66.7	ステロイド	99								
d	5	5	3	60.0	3	60.0	タウリン	12								
不明	6	6	3	50.0	3	50.0	フェノバール	8								
合計	114	113	72	63.7	48	42.5	その他	4								
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)									
$\alpha$	5	5	5	100.0	2	40.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
$\beta$	3	3	3	100.0	3	100.0	あり	0	97							
$\gamma$	4	4	4	100.0	2	50.0	なし	0	12							
$\mu$	12	12	7	58.3	5	41.7	不明	0	4							
$\nu$	83	82	48	58.5	33	40.2	合計	0	113							
$o$	1	1	1	100.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	6	6	4	66.7	3	50.0	消失	0	72							
合計	114	113	72	63.7	48	42.5	軽減	0	24							
胆嚢の有無							不変	0	8							
							増悪	0	6							
							不明	0	3							
							合計	0	113							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	60
														消失後再上昇	0	13
														軽減後再上昇	0	22
														不明	0	1
														合計	0	96
再上昇対策							経過観察	1								
							保存的療法	13								
							再根治手術	5								
							肝移植	17								
							合計	36								
あり 101																
内容液なし 40																
黄色 4																
淡黄色 2																
無色 49																
その他 4																
不明 2																
なし 9																
不明 4																
合計	114															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり 11																
黄色 2																
淡黄色 3																
無色 4																
その他 2																
不明 0																
なし 97																
不明 6																
合計	114															

2004~2004

114名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	48	イレウス	5	
	1回目時期平均	17.8週	腹膜炎	1	
	2回目時期平均	22.3週	出血	6	
なし	0	56	肺合併症	1	
不明	0	9	急性肝不全	1	
合計	0	113	感染	6	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	8
	あり	21	肝移植日齢 (1999~)	31	初回手術後
	なし	87	最大	707	653
	不明	6	最小	118	0
合計		114	平均	328.5	245.5
再手術	41		標準偏差	128.5	138.1
肝移植	25	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離	7	死亡	3		
肝門部搔爬	4	生存	110		
内視鏡的肝門部搔爬	0	黄疸なし	60		
その他	5	黄疸あり	33		
移植以外の再手術 (1999~)	16	黄疸不明	4		
日齢	最大	159	移植後	13	
	最小	77	不明	1	
	平均	118.6	合計	114	
	標準偏差	27.4	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	6	最大	141	
	軽減	2	最小	141	
	不変	3	平均	141.0	
	増悪	4	標準偏差	#DIV/0!	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	7	死亡	6	1989~1998	1999~
肝移植	5	生存	107	0	6
肝門部再切離	2	黄疸なし	0	0	60
肝門部搔爬	0	黄疸あり	0	0	13
内視鏡的肝門部搔爬	0	不明生存	0	0	0
その他	0	移植生存	0	0	34
移植以外の再々手術 (1999~)	2	生存詳細不明	0	0	0
日齢	最大	283	不明	1	1
	最小	180	合計	114	0
	平均	231.5	死因		
	標準偏差	72.8	肝不全	3	
黄疸	消失	0	食道静脈瘤破裂	1	
	軽減	0	肺炎	0	
	不変	1	腹膜炎	0	
	増悪	1	胆管炎後敗血症	1	
	不明	0	移植後死亡	1	
			その他	1	
			不明	1	
			(重複有り)		

# 6

2004~2004 114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		