

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2005～

2005

2005～2005 104名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	52	正常		35
北海道	2	1	第2子	36	異常		9
東北	8	5	第3子	8	不明		60
関東	33	18	第4子	0	黄色便の有無		
中部北陸	24	9	第5子以降	1	あり		52
近畿	21	8	不明	7	なし		21
中国四国	5	5	胎数(1999～)		不明		31
九州	11	6	単胎	101	新生児黄疸		
合計	104	52	双胎以上	1	あり		59
両親年齢			不明	2	なし		27
	平均	標準偏差	性別		不明		18
父	33.0	5.8	男	41	光線療法		
母	31.3	4.8	女	63	あり		32
母親妊娠病歴			不明	0	なし		49
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明		23
	その他	10	最大	4012	病的出血		
家族歴(両親)			最小	954	あり		8
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2881.1	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	6
	同胞	0	標準偏差	471.1		消化管	1
	その他	0	～1499	3		皮下	2
胆道拡張症	両親	1	1500～1999	0		その他	0
	同胞	0	2000～2499	11	なし		90
	その他	0	2500～2999	48	不明		6
肝炎	両親	0	3000～3499	30	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	7	最大		94
	その他	1	4000～	1	最小		43
その他		6	不明	4	平均		69.0
			在胎週数		標準偏差		15.6
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	30	最大		62
			平均	38.5	最小		62
			標準偏差	2.0	平均		62.0
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	2	70%以上		0
			32～33	2	40%以上70%未満		1
			34～35	0	40%未満		0
			36～37	18	PT-INR		
			38～39	48	最大		4.8
			40～41	29	最小		4.8
			42～	0	平均		4.8
			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		1
			その他	0			
なし					85		
不明					19		

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	128	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	52.3	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	28.9	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	128	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	54.3	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	27.1	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	97	十二指腸前門脈	1	VUR	0
不明	4	下大静脈欠損症	1	その他	0
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	5	その他	0	筋骨格系	
なし	95			二分脊椎	0
不明	4	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	2	その他	0
黄色	4	副脾	1		
淡黄色	30	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	63	その他	0	副耳	0
不明	7			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	1
最大	22.9	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	3.2	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.3	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.7	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	16.3	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	1.7	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.2	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.6	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	43	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	20	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	99	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	66	その他	0	その他奇形	
経皮肝生検	1			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	68	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	72	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	16	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	13	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	0	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2005~2005

104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		104	~30	6	6	3	50.0	2	33.3
	胆汁流出術	102	31~45	18	18	11	61.1	7	38.9
	肝移植	1	46~60	24	24	16	66.7	9	37.5
	試験開腹術	1	61~70	17	17	8	47.1	8	47.1
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	17	16	13	81.3	9	56.3
不明		0	81~90	6	6	1	16.7	2	33.3
流出路			91~120	13	13	7	53.8	6	46.2
	肝管	6	121~150	3	2	1	50.0	0	0.0
	肝門部	95	151~	0	0	0		0	
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	1	合計	104	102	60	58.8	43	42.2

手術時日齢	
最大	133
最小	19
平均	64.4
標準偏差	24.2

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		88		
単純Roux-Y吻合		88	52	59.1
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	22	11	50.0
	40cm以上60cm未満	61	38	62.3
	60cm以上	5	3	60.0
	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		14		
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		14	8	57.1
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		102		

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	94								
I -cyst	6	6	6	100.0	2	33.3	静脈瘤あり	0								
II	0	0	0		0		静脈瘤なし	7								
III	94	92	51	55.4	39	42.4	不明	3								
不明	0	0	0		0		合計	104								
合計	104	102	60	58.8	43	42.2	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	17	16	10	62.5	6	37.5	ウルソ	88								
a2	1	1	0	0.0	0	0.0	グルカゴン	16								
b1	64	63	35	55.6	28	44.4	セクレチン	0								
b2	2	2	2	100.0	0	0.0	PGE2	0								
c1	6	6	3	50.0	1	16.7	PGF2 α	2								
c2	4	4	3	75.0	1	25.0	ステロイド	93								
d	6	6	4	66.7	5	83.3	タウリン	14								
不明	4	4	3	75.0	2	50.0	フェノバール	13								
合計	104	102	60	58.8	43	42.2	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)									
α	1	1	1	100.0	1	100.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	6	6	4	66.7	2	33.3	あり	0	91							
γ	3	3	0	0.0	1	33.3	なし	0	7							
μ	6	4	4	100.0	2	50.0	不明	0	4							
ν	81	81	45	55.6	34	42.0	合計	0	102							
o	4	4	3	75.0	1	25.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	3	3	3	100.0	2	66.7	消失	0	60							
合計	104	102	60	58.8	43	42.2	軽減	0	30							
胆嚢の有無							不変	0	8							
							増悪	0	3							
							不明	0	1							
							合計	0	102							
							黄疸再上昇							再上昇なし	0	40
														消失後再上昇	0	14
														軽減後再上昇	0	26
不明	0	10														
合計	0	90														
再上昇対策														経過観察	2	
														保存的療法	17	
							再根治手術	5								
							肝移植	16								
							合計	40								
あり																
内容液なし	38															
黄色	3															
淡黄色	2															
無色	45															
その他	6															
不明	5															
なし	3															
不明	2															
合計	104															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり																
黄色	2															
淡黄色	3															
無色	2															
その他	0															
不明	1															
なし	90															
不明	6															
合計	104															

2005~2005

104名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		0	43	イレウス	9		
	1回目時期平均	12.9週		腹膜炎	2		
	2回目時期平均	25.2週		出血	3		
なし		0	53	肺合併症	2		
不明		0	6	急性肝不全	1		
合計		0	102	感染	8		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	10	
		あり	19	肝移植日齢 (1999~)	28	初回手術後	
		なし	79	最大	2718	2667	
		不明	6	最小	130	0	
合計		104		平均	456.2	388.5	
再手術	43			標準偏差	501.0	507.7	
肝移植		21		6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離		8		死亡	3		
肝門部搔爬		4		生存	101		
内視鏡的肝門部搔爬		0		黄疸なし	61		
その他		10		黄疸あり	31		
移植以外の再手術 (1999~)		22		黄疸不明	2		
日齢	最大	865		移植後	7		
	最小	48		不明	0		
	平均	223.9		合計	104		
	標準偏差	221.8		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
黄疸	消失	6		最大	184		
	軽減	2		最小	51		
	不変	10		平均	124.0		
	増悪	3		標準偏差	67.4		
	不明	1		最終転帰			
再々手術	11			死亡	3	1989~1998	1999~
肝移植		6		生存	101	0	3
肝門部再切離		2		黄疸なし	0	0	54
肝門部搔爬		0		黄疸あり	0	0	14
内視鏡的肝門部搔爬		0		不明生存	0	0	1
その他		3		移植生存	0	0	32
移植以外の再々手術 (1999~)		5		生存詳細不明	0	0	0
日齢	最大	710		不明	0	0	0
	最小	95		合計	104	0	104
	平均	241.2		死因			
	標準偏差	262.7		肝不全	1		
黄疸	消失	2		食道静脈瘤破裂	0		
	軽減	0		肺炎	0		
	不変	2		腹膜炎	0		
	増悪	0		胆管炎後敗血症	1		
	不明	1		移植後死亡	0		
				その他	1		
			不明	0			
				(重複有り)			

6

2005～2005 104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	90
最小	0	最小	0	最小	90
平均	#####	平均	####	平均	90
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		