

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2006～

2006

2006～2006 108名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	47	正常		43
北海道	3	1	第2子	45	異常		13
東北	7	6	第3子	7	不明		52
関東	41	15	第4子	1	黄色便の有無		
中部北陸	16	10	第5子以降	3	あり		59
近畿	23	9	不明	5	なし		20
中国四国	7	4	胎数(1999～)		不明		29
九州	11	6	単胎	104	新生児黄疸		
合計	108	51	双胎以上	1	あり		69
両親年齢			不明	3	なし		28
	平均	標準偏差	性別		不明		11
父	32.1	6.1	男	39	光線療法		
母	29.7	4.7	女	69	あり		43
母親妊娠病歴			不明	0	なし		49
	発熱発疹疾患	1	出生体重		不明		16
	その他	7	最大	3786	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1168	あり		11
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2819.5	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	9
	同胞	0	標準偏差	472.9		消化管	1
	その他	0	～1499	3		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	2
	同胞	0	2000～2499	15		なし	91
	その他	0	2500～2999	49	不明	6	
肝炎	両親	2	3000～3499	32	出血の日齢		
	同胞	2	3500～3999	5	最大		108
	その他	1	4000～	0	最小		31
その他		7	不明	1	平均		58.4
			在胎週数		標準偏差		24.6
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	27	最大		117
			平均	38.5	最小		4
			標準偏差	2.1	平均		65.4
			～29	1	標準偏差		42.1
			30～31	1	70%以上		3
			32～33	2	40%以上70%未満		1
			34～35	1	40%未満		1
			36～37	16	PT-INR		
			38～39	51	最大		10.2
			40～41	32	最小		0.9
			42～	2	平均		3.0
			不明	2	標準偏差		4.0
染色体異常					1.15未満		2
あり			0		15%以上1.4%未満		1
			Down症		1.4以上		2
			その他				0
なし			95				
不明			13				

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	130	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	52.4	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	29.1	動脈管開存	0	水腎症	1
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	130	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	54.2	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	29.3	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	102	十二指腸前門脈	2	VUR	1
不明	0	下大静脈欠損症	1	その他	1
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	4	その他	0	筋骨格系	
なし	104			二分脊椎	0
不明	0	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	1	その他	0
黄色	4	副脾	1		
淡黄色	25	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	10			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	1
最大	20.9	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	4.1	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.2	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.4	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	13.5	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	1.3	輪状臍	0	小頭症	0
平均	5.9	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.4	胎便性腹膜炎	0	その他	1
施行した検査法		メッケル憩室	1		
血清Lp-X	31	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	18	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	106	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	0	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	76	その他	2	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	63	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	82	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	1
MRI (MRCP)	17	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	14	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

2006～2006

108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		108	～30	4	4	3	75.0	3	75.0
	胆汁流出術	107	31～45	18	18	10	55.6	9	50.0
	肝移植	1	46～60	28	28	20	71.4	13	46.4
	試験開腹術	0	61～70	13	13	7	53.8	7	53.8
なし	(全て～98年症例)	0	71～80	16	16	9	56.3	10	62.5
不明		0	81～90	11	11	5	45.5	7	63.6
流出路			91～120	13	13	7	53.8	9	69.2
	肝管	2	121～150	4	4	0	0.0	2	50.0
	肝門部	105	151～	1	0	0		0	
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	108	107	61	57.0	60	56.1

手術時日齢	
最大	133
最小	7
平均	66.8
標準偏差	25.4

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		88		
単純Roux-Y吻合		88	50	56.8
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	27	18	66.7
	40cm以上60cm未満	45	24	53.3
	60cm以上	16	8	50.0
	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		19		
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		15	8	53.3
肝門部胆嚢吻合術		1	0	0.0
その他		3	3	100.0
不明		0	0	0
胆管炎予防不明		0	0	0
合計		107		

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	7	7	5	71.4	5	71.4	検索せず	95								
I -cyst	6	6	5	83.3	3	50.0	静脈瘤あり	0								
II	2	2	2	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	5								
III	92	91	48	52.7	51	56.0	不明	8								
不明	1	1	1	100.0	1	100.0	合計	108								
合計	108	107	61	57.0	60	56.1	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	13	13	7	53.8	9	69.2	ウルソ	102								
a2	4	4	2	50.0	1	25.0	グルカゴン	19								
b1	68	67	36	53.7	38	56.7	セクレチン	1								
b2	0	0	0		0		PGE2	0								
c1	10	10	8	80.0	5	50.0	PGF2 α	1								
c2	1	1	0	0.0	1	100.0	ステロイド	101								
d	8	8	5	62.5	5	62.5	タウリン	18								
不明	4	4	3	75.0	1	25.0	フェノバール	14								
合計	108	107	61	57.0	60	56.1	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)									
α	4	4	4	100.0	1	25.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	8	8	6	75.0	6	75.0	あり	0	91							
γ	4	3	1	33.3	2	66.7	なし	0	11							
μ	11	11	7	63.6	5	45.5	不明	0	5							
ν	78	78	42	53.8	44	56.4	合計	0	107							
o	1	1	0	0.0	1	100.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	2	2	1	50.0	1	50.0	消失	0	61							
合計	108	107	61	57.0	60	56.1	軽減	0	30							
胆嚢の有無							不変	0	7							
							増悪	0	8							
							不明	0	1							
							合計	0	107							
							黄疸再上昇							再上昇なし	0	40
														消失後再上昇	0	15
														軽減後再上昇	0	29
不明	0	7														
合計	0	91														
再上昇対策														経過観察	2	
														保存的療法	24	
							再根治手術	13								
							肝移植	7								
							合計	46								
あり	100															
内容液なし	38															
黄色	2															
淡黄色	4															
無色	49															
その他	1															
不明	6															
なし	7															
不明	1															
合計	108															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり	18															
黄色	4															
淡黄色	5															
無色	7															
その他	0															
不明	2															
なし	87															
不明	3															
合計	108															

2006~2006

108名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		0	60	イレウス	5		
	1回目時期平均	8.3週		腹膜炎	3		
	2回目時期平均	16.0週		出血	5		
なし		0	44	肺合併症	2		
不明		0	3	急性肝不全	0		
合計		0	107	感染	13		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	13	
	あり	27		肝移植日齢 (1999~)	27	初回手術後	
	なし	74		最大	5092	5046	
	不明	7		最小	157	0	
合計		108		平均	617.5	538.6	
再手術	38			標準偏差	1142.0	1154.6	
肝移植	14	6ヶ月時中間転帰 (1999~)					
肝門部再切離	13	死亡	2	生存	105		
肝門部搔爬	4	黄疸なし	60	黄疸あり	35		
内視鏡的肝門部搔爬	0	黄疸不明	2	移植後	8		
その他	7	不明	1	合計	108		
移植以外の再手術 (1999~)			24	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
日齢	最大	447		最大	330		
	最小	72		最小	246		
	平均	162.4		平均	288.0		
	標準偏差	89.7		標準偏差	59.4		
黄疸	消失	7		最終転帰			
	軽減	7		死亡	5	1989~1998	1999~
	不変	6		生存	102	0	5
	増悪	3		黄疸なし	0	0	60
	不明	1		黄疸あり	0	0	15
再々手術	16			不明生存	0	0	1
肝移植	12			移植生存	0	0	26
肝門部再切離	0			生存詳細不明	0	0	0
肝門部搔爬	0			不明	1	0	1
内視鏡的肝門部搔爬	0			合計	108	0	108
その他	4			死因			
移植以外の再々手術 (1999~)			4	肝不全	2		
日齢	最大	241		食道静脈瘤破裂	0		
	最小	75		肺炎	0		
	平均	148.5		腹膜炎	0		
	標準偏差	69.2		胆管炎後敗血症	1		
黄疸	消失	1		移植後死亡	3		
	軽減	1		その他	0		
	不変	1		不明	0		
	増悪	0		(重複有り)			
	不明	1					

6

2006～2006 108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		