

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2007～

2007

2007～2007 100名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	43	正常		44
北海道	1	1	第2子	33	異常		10
東北	7	5	第3子	11	不明		46
関東	38	19	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	17	9	第5子以降	0	あり		42
近畿	22	8	不明	11	なし		26
中国四国	5	4	胎数(1999～)		不明		32
九州	10	4	単胎	96	新生児黄疸		
合計	100	50	双胎以上	1	あり		58
両親年齢			不明	3	なし		28
	平均	標準偏差	性別		不明		14
父	32.0	4.7	男	37	光線療法		
母	31.0	4.6	女	62	あり		43
母親妊娠病歴			不明	1	なし		45
	発熱発疹疾患	3	出生体重		不明		12
	その他	6	最大	3955	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1725	あり		14
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2819.7	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	7
	同胞	0	標準偏差	434.5		消化管	5
	その他	0	～1499	0		皮下	3
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	0
	同胞	0	2000～2499	16	なし		84
	その他	0	2500～2999	46	不明		2
肝炎	両親	1	3000～3499	26	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	6	最大		77
	その他	2	4000～	0	最小		24
その他		4	不明	3	平均		56.2
			在胎週数		標準偏差		17.9
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	36	最大		109
			平均	38.6	最小		28
			標準偏差	1.4	平均		71.0
			～29	0	標準偏差		40.7
			30～31	0	70%以上		2
			32～33	0	40%以上70%未満		0
			34～35	0	40%未満		1
			36～37	21	PT-INR		
			38～39	46	最大		2.6
			40～41	26	最小		1.0
			42～	0	平均		1.6
			不明	7	標準偏差		0.9
染色体異常					1.15未満		1
あり			1		15%以上1.4%未満		1
			Down症	0	1.4以上		1
			その他	0			
なし			86				
不明			13				

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	194	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	48.7	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	33.2	動脈管開存	2	水腎症	0
入院日日齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	243	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	50.3	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	35.2	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	96	十二指腸前門脈	1	VUR	0
不明	0	下大静脈欠損症	2	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	94			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	6	副脾	1		
淡黄色	18	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	8			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	32.1	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	3.1	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.9	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.9	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	23.9	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	1.8	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.0	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	3.1	胎便性腹膜炎	0	その他	0
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	12	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	100	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	0	腸管重複症	1		
血清胆汁酸	68	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	54	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	75	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	1
CT	9	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	1	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2007~2007

100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	100	~30	11	11	8	72.7	6	54.5	
	胆汁流出術	98	31~45	14	14	11	78.6	5	35.7
	肝移植	2	46~60	19	19	15	78.9	9	47.4
	試験開腹術	0	61~70	13	13	10	76.9	1	7.7
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	22	22	13	59.1	10	45.5
不明	0	81~90	10	10	5	50.0	3	30.0	
流出路		91~120	9	9	7	77.8	3	33.3	
	肝管	6	121~150	0	0	0	#DIV/0!	0	#DIV/0!
	肝門部	91	151~	2	0	0		0	
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	1	合計	100	98	69	70.4	37	37.8

手術時日齢

最大	120
最小	23
平均	61.9
標準偏差	21.7

術式

		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)		
胆管炎予防なし		83				
単純Roux-Y吻合		82	58	70.7	32	39.0
	20cm未満	0	0		0	
	20cm以上40cm未満	35	24	68.6	15	42.9
	40cm以上60cm未満	40	31	77.5	15	37.5
	60cm以上	6	3	50.0	2	33.3
	不明	1	0	0.0	0	0.0
十二指腸吻合		0	0		0	
その他		0	0		0	
不明		1	0	0.0	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	10	71.4	5	35.7
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		1	1		0	
合計		98				

5

2007~2007

100名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	37	イレウス	3	
	1回目時期平均	7.6週	腹膜炎	1	
	2回目時期平均	11.9週	出血	6	
なし	0	57	肺合併症	0	
不明	0	4	急性肝不全	4	
合計	0	98	感染	9	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	5
	あり	21	肝移植日齢 (1999~)	22	初回手術後
	なし	53	最大	2952	2927
	不明	26	最小	147	0
合計		100	平均	403.7	317.1
再手術	30		標準偏差	596.0	612.0
肝移植	14		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	5		死亡	3	
肝門部搔爬	6		生存	97	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	64	
その他	5		黄疸あり	18	
移植以外の再手術 (1999~)			黄疸不明	3	
日齢	最大	316	移植後	12	
	最小	50	不明	0	
	平均	128.3	合計	100	
	標準偏差	73.2	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	5	最大	153	
	軽減	4	最小	117	
	不変	4	平均	131.0	
	増悪	3	標準偏差	19.3	
	不明	0	最終転帰		
再々手術	7		死亡	4	1989~1998
肝移植	6		生存	96	1999~
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	64
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	11
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	0
その他	1		移植生存	0	21
移植以外の再々手術 (1999~)			生存詳細不明	0	0
日齢	最大	310	不明	0	0
	最小	310	合計	100	0
	平均	310.0	死因		
	標準偏差	-	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	0	胆管炎後敗血症	0	
	不明	0	移植後死亡	0	
			その他	2	
			不明	1	
			(重複有り)		

6

2007~2007 100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		