

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2008～

2008

2008～2008

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		40
北海道	7	2	第2子	38	異常		11
東北	11	5	第3子	14	不明		57
関東	40	19	第4子	1	黄色便の有無		
中部北陸	17	9	第5子以降	0	あり		63
近畿	18	7	不明	8	なし		20
中国四国	4	4	胎数(1999～)		不明		25
九州	11	5	単胎	99	新生児黄疸		
合計	108	51	双胎以上	2	あり		54
両親年齢			不明	7	なし		32
	平均	標準偏差	性別		不明		22
父	32.3	6.9	男	43	光線療法		
母	29.8	4.4	女	65	あり		38
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		22
	その他	10	最大	4092	病的出血		
家族歴(両親)			最小	928	あり		15
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2889.2	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	8
	同胞	0	標準偏差	446.6		消化管	4
	その他	1	～1499	1		皮下	2
胆道拡張症	両親	1	1500～1999	1		その他	2
	同胞	0	2000～2499	15		なし	89
	その他	0	2500～2999	40	不明	4	
肝炎	両親	1	3000～3499	37	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	6	最大		100
	その他	0	4000～	1	最小		11
その他		10	不明	7	平均		62.5
			在胎週数		標準偏差		26.4
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	27	最大		113
			平均	38.5	最小		10
			標準偏差	2.1	平均		79.0
			～29	1	標準偏差		40.1
			30～31	0	70%以上		4
			32～33	3	40%以上70%未満		0
			34～35	2	40%未満		1
			36～37	17	PT-INR		
			38～39	42	最大		6.0
			40～41	37	最小		1.0
			42～	0	平均		2.0
			不明	6	標準偏差		2.2
染色体異常					1.15未満		3
あり					15%以上1.4%未満		1
			Down症	0	1.4以上		1
			その他	0			
なし					100		
不明					8		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	148	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	54.5	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	34.9	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	148	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	55.9	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	34.1	その他	1	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	105	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	6	その他	2	筋骨格系	
なし	95			二分脊椎	0
不明	7	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	1
黄色	8	副脾	0		
淡黄色	32	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	62	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	37.2	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	4.5	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.6	腸閉鎖	0	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	24.2	内臓逆位症	3	水頭症	0
最小	2.6	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.5	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	3.3	胎便性腹膜炎	0	その他	1
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	36	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	11	アラジール症候群	2	クレチン病	0
超音波検査	105	臍管胆道合流異常	0	その他	1
ERCP	0	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	67	その他	0	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	54	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	60	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	13	嚢胞性肺疾患	1	鼠径ヘルニア	0
CT	12	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	3	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

# 3

2008~2008

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		~30	8	8	37.5	2
	胆汁流出術	31~45	20	20	65.0	6
	肝移植	46~60	21	20	60.0	10
	試験開腹術	61~70	11	11	63.6	3
なし	(全て~98年症例)	71~80	13	13	38.5	7
不明		81~90	16	16	56.3	8
流出路		91~120	7	7	42.9	4
	肝管	121~150	6	6	33.3	3
	肝門部	151~	6	2	50.0	1
	その他	不明	0	0		0
	不明		0			
		合計	108	103	53.4	44

手術時日齢	
最大	153
最小	21
平均	68.6
標準偏差	30.1

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		87		
単純Roux-Y吻合	87	49	56.3	35
20cm未満	0	0		0
20cm以上40cm未満	25	12	48.0	12
40cm以上60cm未満	56	32	57.1	21
60cm以上	6	5	83.3	2
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		16		
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	6	42.9	8
肝門部胆嚢吻合術	0	0		0
その他	2	0	0.0	1
不明	0	0		0
胆管炎予防不明		0		0
合計		103		

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	2	50.0	2	50.0	検索せず	96								
I -cyst	5	5	5	100.0	2	40.0	静脈瘤あり	0								
II	1	0	0		0		静脈瘤なし	7								
III	96	92	46	50.0	40	43.5	不明	5								
不明	2	2	2	100.0	0	0.0	合計	108								
合計	108	103	55	53.4	44	42.7	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	14	13	9	69.2	8	61.5	ウルソ	94								
a2	2	2	0	0.0	0	0.0	グルカゴン	4								
b1	65	63	30	47.6	28	44.4	セクレチン	0								
b2	2	2	2	100.0	0	0.0	PGE2	0								
c1	9	9	6	66.7	2	22.2	PGF2 $\alpha$	0								
c2	5	3	2	66.7	1	33.3	ステロイド	96								
d	3	3	2	66.7	0	0.0	タウリン	8								
不明	8	8	4	50.0	5	62.5	フェノバル	6								
合計	108	103	55	53.4	44	42.7	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)									
$\alpha$	3	3	3	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
$\beta$	2	2	1	50.0	1	50.0	あり	0	87							
$\gamma$	5	4	2	50.0	2	50.0	なし	0	13							
$\mu$	4	4	0	0.0	1	25.0	不明	0	3							
$\nu$	82	79	45	57.0	35	44.3	合計	0	103							
$o$	3	2	0	0.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	9	9	4	44.4	5	55.6	消失	0	55							
合計	108	103	55	53.4	44	42.7	軽減	0	36							
胆嚢の有無							不変	0	7							
							増悪	0	4							
							不明	0	1							
							合計	0	103							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	0	42
														消失後再上昇	0	10
														軽減後再上昇	0	31
														不明	0	8
														合計	0	91
再上昇対策							経過観察	3								
							保存的療法	11								
							再根治手術	7								
							肝移植	21								
							合計	42								
あり 96																
内容液なし 38																
黄色 2																
淡黄色 4																
無色 39																
その他 4																
不明 9																
なし 11																
不明 1																
合計	108															
あり 10																
黄色 1																
淡黄色 2																
無色 4																
その他 0																
不明 3																
なし 94																
不明 4																
合計	108															

2008~2008

108名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	44	イレウス	2	
	1回目時期平均	15.5週	腹膜炎	3	
	2回目時期平均	33.4週	出血	6	
なし	0	54	肺合併症	0	
不明	0	5	急性肝不全	0	
合計	0	103	感染	8	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	7
	あり	26	肝移植日齢 (1999~)	37	初回手術後
	なし	68	最大	554	478
	不明	14	最小	147	0
合計		108	平均	299.6	212.2
再手術	44		標準偏差	99.6	122.4
肝移植	28		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	7		死亡	2	
肝門部搔爬	3		生存	106	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	52	
その他	6		黄疸あり	34	
移植以外の再手術 (1999~)			黄疸不明	6	
日齢	最大	246	移植後	14	
	最小	43	不明	0	
	平均	111.6	合計	108	
	標準偏差	61.4	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	7	最大	257	
	軽減	5	最小	184	
	不変	0	平均	220.5	
	増悪	3	標準偏差	51.6	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	7		死亡	6	1989~1998
肝移植	6		生存	100	0
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	49
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	15
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	1
その他	1		移植生存	0	35
移植以外の再々手術 (1999~)			生存詳細不明	0	0
日齢	最大	771	不明	2	0
	最小	771	合計	108	0
	平均	771.0	死因		
	標準偏差	-	肝不全	2	
黄疸	消失	0	食道静脈瘤破裂	1	
	軽減	1	肺炎	0	
	不変	0	腹膜炎	1	
	増悪	0	胆管炎後敗血症	0	
	不明	0	移植後死亡	3	
			その他	3	
			不明	0	
			(重複有り)		

## 6

2008～2008

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		