

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2009～

2009

2009～2009 106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		40
北海道	1	1	第2子	34	異常		15
東北	10	3	第3子	8	不明		51
関東	34	16	第4子	5	黄色便の有無		
中部北陸	15	6	第5子以降	2	あり		51
近畿	22	11	不明	5	なし		23
中国四国	6	5	胎数(1999～)		不明		32
九州	18	7	単胎	99	新生児黄疸		
合計	106	49	双胎以上	1	あり		54
両親年齢			不明	6	なし		35
	平均	標準偏差	性別		不明		17
父	33.1	6.4	男	35	光線療法		
母	30.8	5.3	女	71	あり		34
母親妊娠病歴			不明	0	なし		54
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明		18
	その他	5	最大	4025	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1276	あり		13
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2823.0	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	6
	同胞	0	標準偏差	434.0		消化管	3
	その他	0	～1499	1		皮下	1
胆道拡張症	両親	1	1500～1999	2		その他	3
	同胞	0	2000～2499	20	なし		89
	その他	0	2500～2999	47	不明		4
肝炎	両親	2	3000～3499	28	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	6	最大		85
	その他	0	4000～	1	最小		56
その他		6	不明	1	平均		67.3
			在胎週数		標準偏差		9.2
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	31	最大		91
			平均	38.3	最小		91
			標準偏差	1.8	平均		91.0
			～29	0	標準偏差		#DIV/0!
			30～31	1	70%以上		1
			32～33	1	40%以上70%未満		0
			34～35	5	40%未満		0
			36～37	24	PT-INR		
			38～39	46	最大		1.1
			40～41	27	最小		1.1
			42～	0	平均		1.1
			不明	2	標準偏差		#DIV/0!
染色体異常					1.15未満		1
あり					15%以上1.4%未満		0
			Down症	0	1.4以上		0
			その他	0			
なし					99		
不明					7		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	260	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	56.1	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	43.7	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	260	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	61.0	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	41.5	その他	3	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	0
あり	7	血管系		尿道狭窄	0
なし	98	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	8	その他	0	筋骨格系	
なし	93			二分脊椎	1
不明	5	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	0		
淡黄色	38	無脾	1	四肢および外表奇形	
灰白色	58	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	32.9	腸回転異常	1	多指合指症	0
最小	3.8	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.5	腸閉鎖	2	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	21.7	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	2.0	輪状膵	0	小頭症	0
平均	6.5	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.8	胎便性腹膜炎	1	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	25	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	17	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	104	膵管胆道合流異常	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	0			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	76	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	1
MRI (MRCP)	14	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	12	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

2009～2009

106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	3	3	2	66.7
	胆汁流出術	31～45	11	11	7	63.6
	肝移植	46～60	23	22	11	50.0
	試験開腹術	61～70	19	19	16	84.2
なし	(全て～98年症例)	71～80	27	26	17	65.4
不明		81～90	8	8	7	87.5
流出路		91～120	9	9	7	77.8
	肝管	121～150	2	2	0	0.0
	肝門部	151～	4	4	0	0.0
	その他	不明	0	0	0	0
	不明		0	0	0	0
		合計	106	104	67	64.4
						47
						45.2

手術時日齢	
最大	270
最小	14
平均	73.3
標準偏差	33.6

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		91		
単純Roux-Y吻合	91	57	62.6	46
20cm未満	1	0	0.0	0
20cm以上40cm未満	35	21	60.0	22
40cm以上60cm未満	52	35	67.3	23
60cm以上	2	1	50.0	1
不明	1	0	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		12		
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	11	9	81.8	1
肝門部胆嚢吻合術	0	0		0
その他	1	0	0.0	0
不明	0	0		0
胆管炎予防不明	1	1		0
合計	104			

2009~2009

106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	3	3	1	33.3	2	66.7	検索せず	97								
I -cyst	12	12	6	50.0	6	50.0	静脈瘤あり	0								
II	1	1	1	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	6								
III	87	85	57	67.1	38	44.7	不明	3								
不明	3	3	2	66.7	1	33.3	合計	106								
合計	106	104	67	64.4	47	45.2	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	47								
a1	13	12	7	58.3	5	41.7	ウルソ	99								
a2	1	1	1	100.0	0	0.0	グルカゴン	21								
b1	64	64	40	62.5	30	46.9	セクレチン	1								
b2	4	4	4	100.0	3	75.0	PGE2	0								
c1	5	5	4	80.0	2	40.0	PGF2 α	0								
c2	1	1	1	100.0	1	100.0	ステロイド	99								
d	4	4	3	75.0	0	0.0	タウリン	14								
不明	14	13	7	53.8	6	46.2	フェノバル	8								
合計	106	104	67	64.4	47	45.2	その他	1								
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	3	3	1	33.3	2	66.7	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	2	2	2	100.0	1	50.0	あり	0	95							
γ	2	2	2	100.0	0	0.0	なし	0	6							
μ	9	9	7	77.8	5	55.6	不明	0	3							
ν	79	78	50	64.1	35	44.9	合計	0	104							
o	0	0	0	#DIV/0!	0	#DIV/0!	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	11	10	5	50.0	4	40.0	消失	0	67							
合計	106	104	67	64.4	47	45.2	軽減	0	30							
胆嚢の有無							不変	0	5							
							増悪	0	2							
							不明	0	0							
							合計	0	104							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇		
														再上昇なし	0	48
														消失後再上昇	0	21
														軽減後再上昇	0	23
														不明	0	5
														合計	0	97
再上昇対策							経過観察	2								
							保存的療法	17								
							再根治手術	6								
							肝移植	20								
							合計	45								
あり 100																
内容液なし 51																
黄色 1																
淡黄色 3																
無色 33																
その他 7																
不明 5																
なし 6																
不明 0																
合計 106																
あり 16																
黄色 2																
淡黄色 4																
無色 5																
その他 4																
不明 1																
なし 90																
不明 0																
合計 106																

5

2009~2009

106名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	47	イレウス	3	
	1回目時期平均	11.9週	腹膜炎	0	
	2回目時期平均	16.7週	出血	4	
なし	0	51	肺合併症	1	
不明	0	6	急性肝不全	1	
合計	0	104	感染	8	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	6
	あり	25	肝移植日齢 (1999~)	28	初回手術後
	なし	51	最大	1232	1177
	不明	30	最小	148	0
合計		106	平均	338.1	266.3
再手術	39		標準偏差	204.8	206.5
肝移植		23	6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離		7	死亡	1	
肝門部搔爬		4	生存	105	
内視鏡的肝門部搔爬		0	黄疸なし	67	
その他		5	黄疸あり	25	
移植以外の再手術 (1999~)			16	黄疸不明	0
日齢	最大	432	移植後	13	
	最小	67	不明	0	
	平均	172.4	合計	106	
	標準偏差	104.3	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	7	最大	221	
	軽減	4	最小	221	
	不変	1	平均	221.0	
	増悪	3	標準偏差	#DIV/0!	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	6		1989~1998	1999~	
肝移植		5	死亡	4	0
肝門部再切離		0	生存	102	102
肝門部搔爬		1	黄疸なし	0	65
内視鏡的肝門部搔爬		0	黄疸あり	0	10
その他		0	不明生存	0	0
移植以外の再々手術 (1999~)			1	移植生存	0
日齢	最大	240	生存詳細不明	0	0
	最小	240	不明	0	0
	平均	240.0	合計	106	0
	標準偏差	-	死因		
黄疸	消失	1	肝不全	2	
	軽減	0	食道静脈瘤破裂	0	
	不変	0	肺炎	0	
	増悪	0	腹膜炎	0	
	不明	0	胆管炎後敗血症	0	
			移植後死亡	1	
			その他	2	
		不明	0		
			(重複有り)		

6

2009～2009

106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	15	最大	31	最大	0
最小	15	最小	31	最小	0
平均	15	平均	31	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		