

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2010～

2010

2010～2010 114名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	54	正常	49	
北海道	4	2	第2子	35	異常	18	
東北	6	2	第3子	16	不明	47	
関東	40	19	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	17	9	第5子以降	2	あり	61	
近畿	27	11	不明	5	なし	28	
中国四国	8	5	胎数(1999～)		不明	25	
九州	12	5	単胎	104	新生児黄疸		
合計	114	53	双胎以上	3	あり	54	
両親年齢			不明	7	なし	37	
	平均	標準偏差	性別		不明	23	
父	33.4	5.6	男	33	光線療法		
母	31.6	5.0	女	80	あり	40	
母親妊娠病歴			不明	1	なし	57	
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明	17	
	その他	7	最大	4047	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1202	あり	18	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2830.9	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	12
	同胞	0	標準偏差	471.4		消化管	5
	その他	1	～1499	1		皮下	2
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	5		その他	1
	同胞	0	2000～2499	14		なし	92
	その他	0	2500～2999	49	不明	4	
肝炎	両親	0	3000～3499	35	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	7	最大	95	
	その他	0	4000～	1	最小	17	
その他		4	不明	2	平均	66.3	
			在胎週数		標準偏差	20.3	
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	32	最大	120	
			平均	38.2	最小	10	
			標準偏差	1.8	平均	85.1	
			～29	0	標準偏差	34.9	
			30～31	0	70%以上	6	
			32～33	3	40%以上70%未満	1	
			34～35	6	40%未満	1	
			36～37	22	PT-INR		
			38～39	50	最大	5.0	
			40～41	27	最小	0.9	
			42～	1	平均	1.6	
			不明	5	標準偏差	1.4	
染色体異常					1.15未満	5	
あり			0		15%以上1.4%未満	1	
Down症			0		1.4以上	2	
その他			0				
なし			102				
不明			12				

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	145	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	47.6	卵円孔開存	0	腎形成不全	1
標準偏差	31.0	動脈管開存	1	水腎症	0
入院日日齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	189	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	1
平均	49.8	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	33.0	その他	2	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	1
あり	9	血管系		尿道狭窄	0
なし	105	十二指腸前門脈	2	VUR	0
不明	0	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	102			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	11	副脾	0		
淡黄色	38	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	60	その他	0	副耳	0
不明	5			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	1
最大	36.4	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	3.9	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.3	腸閉鎖	1	その他	0
標準偏差	4.3	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	28.0	内臓逆位症	2	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	3.4	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	33	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	10	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	110	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	80	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	52	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	83	気管気管支狭窄	1	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	12	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	1
CT	5	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

2010~2010

114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		114	~30	13	12	6	50.0	5	41.7
	胆汁流出術	113	31~45	14	14	9	64.3	6	42.9
	肝移植	0	46~60	28	28	18	64.3	10	35.7
	試験開腹術	1	61~70	12	12	5	41.7	4	33.3
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	18	18	13	72.2	7	38.9
不明		0	81~90	17	17	9	52.9	7	41.2
流出路			91~120	8	8	3	37.5	4	50.0
	肝管	7	121~150	3	3	0	0.0	0	0.0
	肝門部	106	151~	1	1	0	0.0	1	100.0
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	114	113	63	55.8	44	38.9

手術時日齢	
最大	195
最小	17
平均	64.7
標準偏差	27.8

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)		
胆管炎予防なし		104				
単純Roux-Y吻合		102	61	59.8	40	39.2
	20cm未満	0	0		0	
	20cm以上40cm未満	39	25	64.1	19	48.7
	40cm以上60cm未満	53	32	60.4	18	34.0
	60cm以上	10	4	40.0	3	30.0
	不明	0	0		0	
十二指腸吻合		0	0		0	
その他		0	0		0	
不明		2	0	0.0	1	50.0
胆管炎予防あり		9				
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		9	2	22.2	3	33.3
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		113				

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	1	1	1	100.0	0	0.0	検索せず	107	
I -cyst	9	9	5	55.6	3	33.3	静脈瘤あり	0	
II	1	1	1	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	5	
III	101	100	55	55.0	40	40.0	不明	2	
不明	2	2	1	50.0	1	50.0	合計	114	
合計	114	113	63	55.8	44	38.9	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	15	15	8	53.3	8	53.3	ウルソ	111	
a2	2	2	1	50.0	1	50.0	グルカゴン	16	
b1	73	73	45	61.6	27	37.0	セクレチン	0	
b2	3	3	0	0.0	2	66.7	PGE2	0	
c1	6	6	2	33.3	2	33.3	PGF2 α	1	
c2	3	2	0	0.0	0	0.0	ステロイド	110	
d	5	5	5	100.0	1	20.0	タウリン	7	
不明	7	7	2	28.6	3	42.9	フェノバール	9	
合計	114	113	63	55.8	44	38.9	その他	2	
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	0	0	0		0		初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
β	3	3	2	66.7	0	0.0	あり	0	95
γ	6	6	5	83.3	2	33.3	なし	0	14
μ	7	7	2	28.6	2	28.6	不明	0	4
ν	84	84	52	61.9	35	41.7	合計	0	113
o	7	6	0	0.0	2	33.3	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	7	7	2	28.6	3	42.9	消失	0	63
合計	114	113	63	55.8	44	38.9	軽減	0	32
胆嚢の有無							あり	105	
							内容液なし	49	
							黄色	1	
							淡黄色	4	
							無色	42	
							その他	4	
							不明	5	
							なし	7	
							不明	2	
							合計	114	
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	15	
							黄色	1	
							淡黄色	4	
							無色	7	
							その他	1	
							不明	2	
							なし	96	
							不明	3	
							合計	114	
							再上昇対策		
保存的療法	17								
再根治手術	7								
肝移植	23								
合計	47								
黄疸再上昇									
							再上昇なし	0	50
							消失後再上昇	0	16
							軽減後再上昇	0	27
							不明	0	2
							合計	0	95

5

2010~2010

114名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		0	44	イレウス	3		
	1回目時期平均	11.9週		腹膜炎	4		
	2回目時期平均	18.1週		出血	3		
なし		0	61	肺合併症	1		
不明		0	8	急性肝不全	1		
合計		0	113	感染	5		
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~)	41	初回手術後	
	なし	62		最大	787	737	
	不明	27		最小	133	0	
合計		114		平均	306.2	237.8	
再手術	52			標準偏差	126.9	133.7	
肝移植	36	6ヶ月時中間転帰 (1999~)					
肝門部再切離	12	死亡	0	生存	114		
肝門部搔爬	3	黄疸なし	60	黄疸あり	36		
内視鏡的肝門部搔爬	0	黄疸不明	3	移植後	15		
その他	1	不明	0	合計	114		
移植以外の再手術 (1999~)			16	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
日齢	最大	140		最大	-		
	最小	45		最小	-		
	平均	87.0		平均	-		
	標準偏差	27.9		標準偏差	-		
黄疸	消失	6		最終転帰			
	軽減	7		死亡	3	1989~1998	1999~
	不変	2		生存	111	0	111
	増悪	1		黄疸なし	0	0	56
	不明	0		黄疸あり	0	0	12
再々手術	6			不明生存	0	0	1
肝移植	5			移植生存	0	0	42
肝門部再切離	1			生存詳細不明	0	0	0
肝門部搔爬	0			不明	0	0	0
内視鏡的肝門部搔爬	0			合計	114	0	114
その他	0			死因			
移植以外の再々手術 (1999~)			1	肝不全	1		
日齢	最大	210		食道静脈瘤破裂	1		
	最小	210		肺炎	0		
	平均	210.0		腹膜炎	0		
	標準偏差	-		胆管炎後敗血症	0		
黄疸	消失	1		移植後死亡	0		
	軽減	0		その他	1		
	不変	0		不明	0		
	増悪	0		(重複有り)			
	不明	0					

6

2010~2010 114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	39	最大	54
最小	0	最小	38	最小	42
平均	#####	平均	38.5	平均	47.3
標準偏差	#####	標準偏差	0.7	標準偏差	6.1
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		