

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2011～

2011

2011～2011 112名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	48	正常		55
北海道	1	1	第2子	40	異常		9
東北	8	4	第3子	18	不明		48
関東	35	17	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	15	7	第5子以降	1	あり		58
近畿	25	11	不明	3	なし		20
中国四国	13	8	胎数(1999～)		不明		34
九州	15	4	単胎	102	新生児黄疸		
合計	112	52	双胎以上	7	あり		51
両親年齢			不明	3	なし		41
	平均	標準偏差	性別		不明		20
父	32.9	5.4	男	48	光線療法		
母	30.8	4.9	女	64	あり		34
母親妊娠病歴			不明	0	なし		59
	発熱発疹疾患	3	出生体重		不明		19
	その他	4	最大	3722	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1078	あり		8
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2811.0	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	4
	同胞	0	標準偏差	427.7		消化管	1
	その他	0	～1499	1		皮下	1
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	2
	同胞	0	2000～2499	19		なし	98
	その他	0	2500～2999	48	不明	6	
肝炎	両親	0	3000～3499	36	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	4	最大		80
	その他	2	4000～	0	最小		40
その他		3	不明	1	平均		60.1
			在胎週数		標準偏差		14.7
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	31	最大		108
			平均	38.5	最小		100
			標準偏差	1.7	平均		104.0
			～29	0	標準偏差		5.7
			30～31	1	70%以上		2
			32～33	1	40%以上70%未満		0
			34～35	3	40%未満		0
			36～37	19	PT-INR		
			38～39	54	最大		1.0
			40～41	30	最小		0.8
			42～	0	平均		0.9
			不明	4	標準偏差		0.1
染色体異常					1.15未満		2
あり					15%以上1.4%未満		0
			Down症	0	1.4以上		0
			その他	0			
なし					100		
不明					12		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	278	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	57.2	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	41.1	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	278	ASD	1	重複腎盂尿管	1
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	59.8	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	40.1	その他	6	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	105	十二指腸前門脈	3	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	8	その他	2	筋骨格系	
なし	101			二分脊椎	0
不明	3	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	7	その他	0
黄色	6	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	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	34.9	腸回転異常	3	多指合指症	1
最小	4.0	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	9.5	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	4.8	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	26.7	内臓逆位症	4	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	3.6	胎便性腹膜炎	0	その他	0
施行した検査法		メッケル憩室	0		
血清Lp-X	23	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	1	クレチン病	0
超音波検査	104	臍管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	1	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	68	その他	1	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	49	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	66	気管気管支狭窄	1	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	13	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	13	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	4
その他	6	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2011~2011

112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	7	12.5
	胆汁流出術	31~45	19	19	12	42.1
	肝移植	46~60	21	21	14	57.1
	試験開腹術	61~70	12	12	6	25.0
なし	(全て~98年症例)	71~80	18	18	12	55.6
不明		81~90	8	7	4	28.6
流出路		91~120	13	13	7	53.8
	肝管	121~150	8	8	1	37.5
	肝門部	151~	4	3	0	33.3
	その他	不明	0	0	0	0
	不明		0			
		合計	111	109	63	43.1

手術時日齢	
最大	180
最小	21
平均	70.6
標準偏差	32.4

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		102		
単純Roux-Y吻合		98	57	41.8
	20cm未満	0	0	0
	20cm以上40cm未満	36	20	41.7
	40cm以上60cm未満	52	31	42.3
	60cm以上	9	6	33.3
	不明	1	0	100.0
十二指腸吻合		0	0	0
その他		3	1	0.0
不明		1	0	100.0
胆管炎予防あり		6		
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		6	4	66.7
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	1
合計		109		

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	2	2	1	50.0	1	50.0	検索せず	106								
I -cyst	17	17	13	76.5	8	47.1	静脈瘤あり	0								
II	1	1	0	0.0	0	0.0	静脈瘤なし	2								
III	91	89	49	55.1	38	42.7	不明	3								
不明	0	0	0		0		合計	111								
合計	111	109	63	57.8	47	43.1	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	12	11	7	63.6	2	18.2	ウルソ	97								
a2	2	2	0	0.0	1	50.0	グルカゴン	9								
b1	65	65	38	58.5	31	47.7	セクレチン	0								
b2	2	2	0	0.0	2	100.0	PGE2	0								
c1	8	8	6	75.0	4	50.0	PGF2 α	0								
c2	4	3	0	0.0	1	33.3	ステロイド	96								
d	3	3	2	66.7	2	66.7	タウリン	5								
不明	15	15	10	66.7	4	26.7	フェノバル	6								
合計	111	109	63	57.8	47	43.1	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	5	5	5	100.0	2	40.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	3	3	2	66.7	2	66.7	あり	0	96							
γ	2	2	0	0.0	0	0.0	なし	0	10							
μ	3	3	1	33.3	0	0.0	不明	0	3							
ν	78	77	44	57.1	36	46.8	合計	0	109							
\omicron	4	3	0	0.0	2	66.7	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	16	16	11	68.8	5	31.3	消失	0	63							
合計	111	109	63	57.8	47	43.1	軽減	0	29							
胆嚢の有無							不変	0	7							
							増悪	0	10							
							不明	0	0							
							合計	0	109							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	53
														消失後再上昇	0	10
軽減後再上昇	0	25														
不明	0	4														
合計	0	92														
再上昇対策							経過観察	1								
							保存的療法	10								
							再根治手術	5								
							肝移植	27								
							合計	43								
あり							100									
内容液なし							43									
黄色							3									
淡黄色							5									
無色							38									
その他							5									
不明							6									
なし							8									
不明							3									
合計	111															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり							21									
黄色							4									
淡黄色							3									
無色							8									
その他							3									
不明							3									
なし							88									
不明							2									
合計	111															

2011~2011 112名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		0	47	イレウス	4		
	1回目時期平均	8.1週		腹膜炎	2		
	2回目時期平均	18.2週		出血	3		
なし		0	55	肺合併症	0		
不明		0	7	急性肝不全	1		
合計		0	109	感染	8		
6ヶ月内再手術 (1999~)				(重複有り)	その他	6	
	あり	24		肝移植日齢 (1999~)	37	初回手術後	
	なし	61		最大	530	463	
	不明	27		最小	104	0	
合計		112		平均	273.3	181.5	
再手術	41			標準偏差	107.9	109.5	
肝移植	32			6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離	1			死亡	6		
肝門部搔爬	5			生存	104		
内視鏡的肝門部搔爬	0			黄疸なし	59		
その他	3			黄疸あり	25		
移植以外の再手術 (1999~)	9			黄疸不明	2		
日齢	最大	234		移植後	18		
	最小	85		不明	2		
	平均	132.1		合計	112		
	標準偏差	58.1		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)			
黄疸	消失	1		最大	288		
	軽減	3		最小	200		
	不変	2		平均	244.8		
	増悪	3		標準偏差	34.5		
	不明	0		最終転帰			
再々手術	5			死亡	10	1989~1998	1999~
肝移植	4			生存	102	0	10
肝門部再切離	0			黄疸なし	0	0	60
肝門部搔爬	0			黄疸あり	0	0	7
内視鏡的肝門部搔爬	0			不明生存	0	0	1
その他	1			移植生存	0	0	33
移植以外の再々手術 (1999~)	1			生存詳細不明	0	0	1
日齢	最大	187		不明	0	0	0
	最小	187		合計	112	0	112
	平均	187.0		死因			
	標準偏差	-		肝不全	3		
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	0		
	増悪	0		胆管炎後敗血症	0		
	不明	0		移植後死亡	4		
				その他	3		
				不明	1		
				(重複有り)			

6

2011~2011 112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	30	最大	0
最小	15	最小	30	最小	0
平均	15	平均	30	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		