

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2012～

2012

2012～2012 109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		56
北海道	0	0	第2子	36	異常		15
東北	11	4	第3子	9	不明		38
関東	47	18	第4子	3	黄色便の有無		
中部北陸	19	6	第5子以降	1	あり		69
近畿	10	7	不明	6	なし		21
中国四国	11	7	胎数(1999～)		不明		19
九州	11	6	単胎	103	新生児黄疸		
合計	109	48	双胎以上	2	あり		58
両親年齢			不明	4	なし		35
	平均	標準偏差	性別		不明		16
父	32.6	6.0	男	39	光線療法		
母	31.1	5.4	女	70	あり		39
母親妊娠病歴			不明	0	なし		57
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明		13
	その他	2	最大	4573	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1222	あり		6
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2904.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	4
	同胞	0	標準偏差	492.7		消化管	2
	その他	1	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	1
	同胞	0	2000～2499	15	なし		97
	その他	0	2500～2999	46	不明		6
肝炎	両親	0	3000～3499	33	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	5	最大		79
	その他	0	4000～	3	最小		56
その他		10	不明	3	平均		67.8
			在胎週数		標準偏差		8.9
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	31	最大		86
			平均	38.6	最小		74
			標準偏差	1.7	平均		78.0
			～29	0	標準偏差		6.9
			30～31	1	70%以上		3
			32～33	2	40%以上70%未満		0
			34～35	1	40%未満		0
			36～37	13	PT-INR		
			38～39	57	最大		1.2
			40～41	30	最小		0.9
			42～	1	平均		1.1
			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		2
			Down症	0	1.4以上		0
			その他	2			
なし					101		
不明					7		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	162	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	41.7	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	32.7	動脈管開存	0	水腎症	1
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	205	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	45.1	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	35.4	その他	0	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	9	血管系		尿道狭窄	0
なし	96	十二指腸前門脈	0	VUR	0
不明	4	下大静脈欠損症	1	その他	2
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	18	その他	1	筋骨格系	
なし	91			二分脊椎	0
不明	0	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	1	その他	0
黄色	10	副脾	1		
淡黄色	25	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	6			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	1
最大	31.4	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	3.7	食道閉鎖	0	内反足	3
平均	8.7	腸閉鎖	0	その他	1
標準偏差	3.8	鎖肛	2		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	24.7	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	2.1	輪状臍	0	小頭症	0
平均	5.7	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.8	胎便性腹膜炎	1	その他	1
施行した検査法		メッケル憩室	1		
血清Lp-X	22	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	108	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	69	その他	3	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	46	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	72	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	10	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	4	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	2		

3

2012~2012

109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		109	~30	14	14	12	85.7	4	28.6
	胆汁流出術	108	31~45	19	19	14	73.7	8	42.1
	肝移植	0	46~60	27	27	19	70.4	14	51.9
	試験開腹術	1	61~70	11	11	5	45.5	5	45.5
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	11	11	9	81.8	3	27.3
不明		0	81~90	10	10	6	60.0	4	40.0
流出路			91~120	9	9	5	55.6	4	44.4
	肝管	8	121~150	4	4	3	75.0	1	25.0
	肝門部	100	151~	4	3	1	33.3	2	66.7
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	109	108	74	68.5	45	41.7

手術時日齢

最大	236
最小	13
平均	63.6
標準偏差	34.3

術式

胆管炎予防なし		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)		
胆管炎予防なし		98				
単純Roux-Y吻合		98	65	66.3	44	44.9
	20cm未満	2	1	50.0	0	0.0
	20cm以上40cm未満	35	24	68.6	12	34.3
	40cm以上60cm未満	55	35	63.6	29	52.7
	60cm以上	6	5	83.3	3	50.0
	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		10				
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		10	9	90.0	1	10.0
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		108				

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	4	100.0	0	0.0	検索せず	99								
I -cyst	9	9	6	66.7	2	22.2	静脈瘤あり	1								
II	3	3	1	33.3	0	0.0	静脈瘤なし	6								
III	92	92	63	68.5	43	46.7	不明	3								
不明	1	0	0		0		合計	109								
合計	109	108	74	68.5	45	41.7	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	38								
a1	15	15	9	60.0	3	20.0	ウルソ	105								
a2	2	2	2	100.0	1	50.0	グルカゴン	16								
b1	72	72	48	66.7	36	50.0	セクレチン	2								
b2	0	0	0		0		PGE2	0								
c1	8	8	7	87.5	1	12.5	PGF2 α	0								
c2	1	1	1	100.0	1	100.0	ステロイド	99								
d	4	4	3	75.0	2	50.0	タウリン	8								
不明	7	6	4	66.7	1	16.7	フェノバール	15								
合計	109	108	74	68.5	45	41.7	その他	0								
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	4	80.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	7	7	5	71.4	2	28.6	あり	0	97							
γ	3	3	2	66.7	2	66.7	なし	0	4							
μ	7	7	5	71.4	5	71.4	不明	0	7							
ν	78	78	53	67.9	35	44.9	合計	0	108							
o	2	2	1	50.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	7	6	4	66.7	1	16.7	消失	0	74							
合計	109	108	74	68.5	45	41.7	軽減	0	24							
胆嚢の有無							不変	0	4							
							増悪	0	3							
							不明	0	3							
							合計	0	108							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	0	54
														消失後再上昇	0	17
														軽減後再上昇	0	21
														不明	0	6
														合計	0	98
再上昇対策							経過観察	3								
							保存的療法	18								
							再根治手術	5								
							肝移植	17								
							合計	43								
あり 103																
内容液なし 33																
黄色 3																
淡黄色 5																
無色 49																
その他 3																
不明 10																
なし 5																
不明 1																
合計	109															
あり 15																
黄色 3																
淡黄色 3																
無色 4																
その他 2																
不明 3																
なし 90																
不明 4																
合計	109															

2012~2012

109名

胆管炎	1989~1998	1999~	術後合併症		
あり	0	45	イレウス	1	
	1回目時期平均	12.4週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	22.2週	出血	3	
なし	0	56	肺合併症	1	
不明	0	7	急性肝不全	1	
合計	0	108	感染	7	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	6
	あり	18	肝移植日齢 (1999~)	30	初回手術後
	なし	72	最大	707	625
	不明	19	最小	61	0
合計		109	平均	264.7	194.0
再手術	33		標準偏差	128.1	128.9
肝移植	22		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	7		死亡	0	
肝門部搔爬	4		生存	108	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	73	
その他	0		黄疸あり	18	
移植以外の再手術 (1999~)			黄疸不明	2	
日齢	最大	325	移植後	15	
	最小	58	不明	1	
	平均	118.1	合計	109	
	標準偏差	78.5	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	3	最大	-	
	軽減	3	最小	-	
	不変	2	平均	-	
	増悪	3	標準偏差	-	
	不明	0	最終転帰		
再々手術	9		死亡	1	1989~1998
肝移植	8		生存	108	1999~
肝門部再切離	1		黄疸なし	0	0
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	66
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	12
その他	0		移植生存	0	1
移植以外の再々手術 (1999~)			移植生存	0	28
日齢	最大	214	生存詳細不明	0	1
	最小	214	不明	0	0
	平均	214.0	合計	109	0
	標準偏差	-	死因		
黄疸	消失	1	肝不全	0	
	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	0	
			その他	0	
			不明	1	
			(重複有り)		

6

2012~2012 109名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 12					
生後1ヶ月以前	7	生後1ヶ月時	8	生後1ヶ月以降	7
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	5	観察日記入なし	6	観察日記入なし	3
最大	18	最大	39	最大	63
最小	14	最小	35	最小	39
平均	16	平均	37	平均	52.3
標準偏差	2.8	標準偏差	2.8	標準偏差	10.3
番号		番号		番号	
1	0	1	1	1	2
2	0	2	0	2	2
3	3	3	2	3	1
4	1	4	2	4	0
5	0	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	1
不明	3	不明	3	不明	1
尿中硫酸縫合型胆汁酸		直接ビリルビン		その他	
あり	2	あり	13	あり	2
異常あり	2	異常あり	13		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	0		