

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2013~

2013

2013~2013 100名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	56	正常		51
北海道	0	0	第2子	28	異常		13
東北	8	3	第3子	7	不明		36
関東	42	19	第4子	4	黄色便の有無		
中部北陸	20	7	第5子以降	1	あり		64
近畿	15	8	不明	4	なし		13
中国四国	8	5	胎数(1999~)		不明		23
九州	7	4	単胎	93	新生児黄疸		
合計	100	46	双胎以上	5	あり		60
両親年齢			不明	2	なし		20
	平均	標準偏差	性別		不明		20
父	33.4	6.1	男	41	光線療法		
母	31.6	5.3	女	59	あり		43
母親妊娠病歴			不明	0	なし		39
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明		18
	その他	7	最大	4190	病的出血		
家族歴(両親)			最小	877	あり		8
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2860.1	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	7
	同胞	0	標準偏差	539.3		消化管	1
	その他	0	~1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500~1999	6		その他	1
	同胞	0	2000~2499	12	なし		86
	その他	0	2500~2999	41	不明		6
肝炎	両親	0	3000~3499	31	出血の日齢		
	同胞	0	3500~3999	7	最大		66
	その他	1	4000~	2	最小		2
その他		1	不明	0	平均		37.7
			在胎週数		標準偏差		32.6
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	26	最大		25
			平均	38.1	最小		25
			標準偏差	2.7	平均		25.0
			~29	2	標準偏差		#DIV/0!
			30~31	3	70%以上		0
			32~33	2	40%以上70%未満		0
			34~35	2	40%未満		1
			36~37	18	PT-INR		
			38~39	35	最大		0.0
			40~41	37	最小		0.0
			42~	0	平均		#DIV/0!
			不明	1	標準偏差		#DIV/0!
染色体異常					1.15未満		0
あり			1		15%以上1.4%未満		0
			Down症		1.4以上		0
			その他				1
なし			91				
不明			8				

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	158	心奇形		泌尿生殖系	
最小	0	ファロー四徴症	1	腎嚢胞性疾患	0
平均	45.7	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	36.6	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	164	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	1	陰嚢水腫	0
平均	49.5	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	35.8	その他	1	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	6	血管系		尿道狭窄	0
なし	89	十二指腸前門脈	3	VUR	0
不明	5	下大静脈欠損症	1	その他	0
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	41	その他	0	筋骨格系	
なし	57			二分脊椎	0
不明	2	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	13	副脾	0		
淡黄色	28	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	51	その他	0	副耳	0
不明	8			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	21.2	腸回転異常	1	多指合指症	0
最小	3.6	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.6	腸閉鎖	1	その他	0
標準偏差	3.3	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	15.2	内臓逆位症	3	水頭症	0
最小	1.4	輪状臍	0	小頭症	0
平均	5.6	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.4	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	4	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	7	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	92	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	61	その他	0	その他奇形	
経皮肝生検	1			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	30	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	69	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	4	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	1
CT	9	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	2	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2013~2013

100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	9	9	77.8	4
	胆汁流出術	31~45	24	24	50.0	7
	肝移植	46~60	20	20	70.0	10
	試験開腹術	61~70	13	13	53.8	3
なし	(全て~98年症例)	71~80	10	10	30.0	2
不明		81~90	7	7	42.9	1
流出路		91~120	12	11	6	54.5
	肝管	121~150	3	2	0	2
	肝門部	151~	2	2	1	2
	その他	不明	0	0	0	0
	不明		0			
		合計	100	98	53	35

手術時日齢	
最大	179
最小	18
平均	62.9
標準偏差	30.4

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし		88		
単純Roux-Y吻合	88	45	51.1	31
20cm未満	1	1	100.0	0
20cm以上40cm未満	43	23	53.5	15
40cm以上60cm未満	41	19	46.3	14
60cm以上	2	2	100.0	2
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		8		
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	8	7	87.5	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	2	1		1
合計	98			

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	6	6	4	66.7	3	50.0	検索せず	92								
I -cyst	5	5	3	60.0	2	40.0	静脈瘤あり	0								
II	2	2	1	50.0	1	50.0	静脈瘤なし	2								
III	87	85	45	52.9	29	34.1	不明	6								
不明	0	0	0		0		合計	100								
合計	100	98	53	54.1	35	35.7	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	17	16	6	37.5	6	37.5	ウルソ	94								
a2	2	1	1	100.0	0	0.0	グルカゴン	22								
b1	53	53	30	56.6	20	37.7	セクレチン	0								
b2	2	2	0	0.0	0	0.0	PGE2	0								
c1	8	8	5	62.5	2	25.0	PGF2 α	0								
c2	2	2	1	50.0	0	0.0	ステロイド	92								
d	7	7	6	85.7	3	42.9	タウリン	12								
不明	9	9	4	44.4	4	44.4	フェノバル	4								
合計	100	98	53	54.1	35	35.7	その他	3								
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	1	1	1	100.0	1	100.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	7	7	4	57.1	4	57.1	あり	0	92							
γ	5	5	3	60.0	2	40.0	なし	0	4							
μ	10	10	6	60.0	4	40.0	不明	0	2							
ν	66	65	34	52.3	22	33.8	合計	0	98							
o	4	3	1	33.3	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	7	7	4	57.1	2	28.6	消失	0	53							
合計	100	98	53	54.1	35	35.7	軽減	0	36							
胆嚢の有無							不変	0	4							
							増悪	0	4							
							不明	0	1							
							合計	0	98							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	56
														消失後再上昇	0	7
														軽減後再上昇	0	22
														不明	0	4
														合計	0	89
再上昇対策							経過観察	4								
							保存的療法	11								
							再根治手術	6								
							肝移植	15								
							合計	36								
あり	96															
内容液なし	37															
黄色	0															
淡黄色	2															
無色	46															
その他	5															
不明	6															
なし	0															
不明	4															
合計	100															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり	11															
黄色	0															
淡黄色	1															
無色	7															
その他	1															
不明	2															
なし	85															
不明	4															
合計	100															

2013~2013

100名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	35	イレウス	3	
	1回目時期平均	12.4週	腹膜炎	5	
	2回目時期平均	19.7週	出血	4	
なし	0	58	肺合併症	0	
不明	0	5	急性肝不全	1	
合計	0	98	感染	7	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	5
	あり	13	肝移植日齢 (1999~)	26	初回手術後
	なし	64	最大	475	430
	不明	23	最小	126	0
合計		100	平均	266.8	199.2
再手術	32		標準偏差	90.4	93.0
肝移植	21		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	5		死亡	0	
肝門部搔爬	3		生存	97	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	61	
その他	3		黄疸あり	24	
移植以外の再手術 (1999~)			黄疸不明	0	
日齢	最大	323	移植後	12	
	最小	63	不明	3	
	平均	135.1	合計	100	
	標準偏差	77.3	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	4	最大	-	
	軽減	3	最小	-	
	不変	2	平均	-	
	増悪	2	標準偏差	-	
	不明	0	最終転帰		
再々手術	8		死亡	2	1989~1998
肝移植	5		生存	97	1999~
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	60
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	9
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	2
その他	3		移植生存	0	26
移植以外の再々手術 (1999~)			生存詳細不明	0	0
日齢	最大	252	不明	1	0
	最小	92	合計	100	0
	平均	172.0	死因		
	標準偏差	80.0	肝不全	0	
黄疸	消失	3	食道静脈瘤破裂	0	
	軽減	0	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	1	
			その他	2	
			不明	0	
			(重複有り)		

6

2013~2013 100名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 28					
生後1ヶ月以前	20	生後1ヶ月時	15	生後1ヶ月以降	14
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	2
最大	29	最大	39	最大	112
最小	2	最小	24	最小	37
平均	12.2	平均	29.8	平均	55.2
標準偏差	8.2	標準偏差	4.1	標準偏差	21.5
番号		番号		番号	
1	0	1	0	1	3
2	5	2	3	2	4
3	6	3	4	3	2
4	4	4	6	4	3
5	0	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	2	7	0	7	1
不明	3	不明	2	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	3	あり	31	あり	3
異常あり	3	異常あり	29		
正常	0	正常	1		
不明	0	不明	1		