

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2015～

2015

2015～2015 120名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	55	正常		54
北海道	3	2	第2子	39	異常		15
東北	12	5	第3子	17	不明		51
関東	50	22	第4子	4	黄色便の有無		
中部北陸	10	5	第5子以降	0	あり		77
近畿	23	9	不明	5	なし		18
中国四国	7	5	胎数(1999～)		不明		25
九州	15	8	単胎	114	新生児黄疸		
合計	120	56	双胎以上	3	あり		58
両親年齢			不明	3	なし		47
	平均	標準偏差	性別		不明		15
父	33.3	6.8	男	45	光線療法		
母	31.6	5.7	女	75	あり		41
母親妊娠病歴			不明	0	なし		66
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明		13
	その他	6	最大	3770	病的出血		
家族歴(両親)			最小	940	あり		9
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2847.9	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	4
	同胞	0	標準偏差	431.5		消化管	2
	その他	1	～1499	2		皮下	3
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	3		その他	0
	同胞	0	2000～2499	8	なし		107
	その他	0	2500～2999	65	不明		4
肝炎	両親	0	3000～3499	33	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	5	最大		90
	その他	0	4000～	0	最小		30
その他		5	不明	4	平均		67.3
			在胎週数		標準偏差		19.2
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	31	最大		78
			平均	38.5	最小		22
			標準偏差	1.7	平均		50.0
			～29	0	標準偏差		39.6
			30～31	1	70%以上		1
			32～33	2	40%以上70%未満		0
			34～35	2	40%未満		1
			36～37	19	PT-INR		
			38～39	55	最大		2.6
			40～41	35	最小		0.9
			42～	0	平均		1.5
			不明	6	標準偏差		1.0
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		1
			その他	1			
なし					112		
不明					7		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	231	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	48.2	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	36.8	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	265	ASD	2	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	1
平均	52.1	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	38.4	その他	0	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	0
あり	8	血管系		尿道狭窄	0
なし	110	十二指腸前門脈	2	VUR	0
不明	2	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	59	その他	0	筋骨格系	
なし	58			二分脊椎	0
不明	3	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	1	その他	1
黄色	7	副脾	1		
淡黄色	45	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	66	その他	0	副耳	0
不明	2			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	1
最大	22.1	腸回転異常	1	多指合指症	1
最小	3.3	食道閉鎖	1	内反足	0
平均	9.0	腸閉鎖	1	その他	0
標準偏差	3.6	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	15.0	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	2.1	輪状臍	0	小頭症	0
平均	6.0	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.6	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	1	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	4	アラジール症候群	1	クレチン病	0
超音波検査	114	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	80	その他	2	その他奇形	
経皮肝生検	0			横隔膜ヘルニア	1
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	76	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	5	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	6	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	1
その他	4	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2015~2015

120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	13	12	9	75.0
	胆汁流出術	31~45	18	18	14	77.8
	肝移植	46~60	34	34	23	67.6
	試験開腹術	61~70	16	16	12	75.0
なし	(全て~98年症例)	71~80	12	12	7	58.3
不明		81~90	11	11	5	45.5
流出路		91~120	8	8	4	50.0
	肝管	121~150	6	6	1	16.7
	肝門部	151~	2	1	1	100.0
	その他	不明	0	0	0	
	不明		0			
		合計	120	118	76	64.4

手術時日齢

最大	226
最小	4
平均	63.4
標準偏差	31.4

術式

胆管炎予防なし

107

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

単純Roux-Y吻合	107	68	63.6	43	40.2
20cm未満	2	1	50.0	2	100.0
20cm以上40cm未満	34	25	73.5	16	47.1
40cm以上60cm未満	66	39	59.1	23	34.8
60cm以上	4	2	50.0	2	50.0
不明	1	1	100.0	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

11

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	8	72.7	2	18.2
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

合計	118
----	-----

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	5	5	2	40.0	1	20.0	検索せず	115								
I -cyst	7	7	6	85.7	2	28.6	静脈瘤あり	0								
II	2	2	1	50.0	0	0.0	静脈瘤なし	2								
III	106	104	67	64.4	42	40.4	不明	3								
不明	0	0	0		0		合計	120								
合計	120	118	76	64.4	45	38.1	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	0								
a1	11	10	7	70.0	3	30.0	ウルソ	113								
a2	4	4	1	25.0	3	75.0	グルカゴン	11								
b1	82	81	55	67.9	31	38.3	セクレチン	1								
b2	3	3	0	0.0	0	0.0	PGE2	0								
c1	6	6	4	66.7	3	50.0	PGF2 α	0								
c2	4	4	2	50.0	3	75.0	ステロイド	114								
d	8	8	6	75.0	2	25.0	タウリン	7								
不明	2	2	1	50.0	0	0.0	フェノバル	8								
合計	120	118	76	64.4	45	38.1	その他	8								
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	2	2	2	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	9	9	6	66.7	5	55.6	あり	0	107							
γ	6	6	2	33.3	3	50.0	なし	0	11							
μ	6	6	5	83.3	3	50.0	不明	0	0							
ν	90	88	60	68.2	31	35.2	合計	0	118							
o	5	5	0	0.0	3	60.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	2	2	1	50.0	0	0.0	消失	0	76							
合計	120	118	76	64.4	45	38.1	軽減	0	30							
胆嚢の有無							不変	0	6							
							増悪	0	6							
							不明	0	0							
							合計	0	118							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	67
														消失後再上昇	0	17
														軽減後再上昇	0	21
														不明	0	1
														合計	0	106
再上昇対策							経過観察	1								
							保存的療法	14								
							再根治手術	5								
							肝移植	30								
							合計	50								
あり	115															
内容液なし	56															
黄色	2															
淡黄色	8															
無色	39															
その他	7															
不明	3															
なし	4															
不明	1															
合計	120															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり	14															
黄色	3															
淡黄色	5															
無色	2															
その他	4															
不明	0															
なし	106															
不明	0															
合計	120															

2015~2015 120名

胆管炎	1989~1998	1999~	術後合併症		
あり	0	45	イレウス	8	
	1回目時期平均	12.2週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	20.7週	出血	3	
なし	0	72	肺合併症	1	
不明	0	1	急性肝不全	2	
合計	0	118	感染	3	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	6
	あり	28	肝移植日齢 (1999~)	39	初回手術後
	なし	91	最大	611	558
	不明	1	最小	130	0
合計		120	平均	276.5	202.3
再手術	48		標準偏差	104.5	113.6
肝移植	32		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	8		死亡	2	
肝門部搔爬	3		生存	118	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	66	
その他	5		黄疸あり	33	
移植以外の再手術 (1999~)			黄疸不明	2	
日齢	最大	432	移植後	17	
	最小	33	不明	0	
	平均	165.6	合計	120	
	標準偏差	120.2	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	9	最大	234	
	軽減	1	最小	225	
	不変	3	平均	229.5	
	増悪	2	標準偏差	6.4	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	9		死亡	3	1989~1998
肝移植	7		生存	116	0
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	3
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	116
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	62
その他	2		移植生存	0	12
移植以外の再々手術 (1999~)			生存詳細不明	0	2
日齢	最大	388	不明	1	40
	最小	290	合計	120	0
	平均	339.0	死因		
	標準偏差	69.3	肝不全	0	
黄疸	消失	1	食道静脈瘤破裂	0	
	軽減	0	肺炎	0	
	不変	1	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

2015~2015 120名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 44					
生後1ヶ月以前	25	生後1ヶ月時	31	生後1ヶ月以降	24
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	18	観察日記入なし	13	観察日記入なし	12
最大	27	最大	42	最大	125
最小	2	最小	21	最小	31
平均	12.9	平均	32	平均	63.8
標準偏差	8.5	標準偏差	5.4	標準偏差	31.9
番号		番号		番号	
1	1	1	0	1	2
2	5	2	5	2	12
3	3	3	8	3	5
4	12	4	12	4	1
5	0	5	2	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	4	不明	4	不明	4
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	39	あり	1
異常あり	2	異常あり	37		
正常	0	正常	2		
不明	0	不明	0		