

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	141	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	40.8	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	31.7	動脈管開存	0	水腎症	1
入院日日齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	187	ASD	0	重複腎盂尿管	1
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	43.5	肺動脈狭窄症	1	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	0
あり	7	血管系		尿道狭窄	0
なし	82	十二指腸前門脈	1	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	44	その他	1	筋骨格系	
なし	45			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	7	副脾	0		
淡黄色	37	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	43	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	22.6	腸回転異常	1	多指合指症	0
最小	2.1	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.3	腸閉鎖	0	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	15.7	内臓逆位症	1	水頭症	0
最小	1.3	輪状臍	0	小頭症	0
平均	5.3	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.2	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	0	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	1	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	84	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	63	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	43	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	57	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	0
CT	14	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

2016~2016

89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		89	~30	15	14	11	78.6	6	42.9
	胆汁流出術	85	31~45	20	20	13	65.0	11	55.0
	肝移植	0	46~60	22	22	12	54.5	5	22.7
	試験開腹術	4	61~70	12	12	7	58.3	7	58.3
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	8	8	5	62.5	5	62.5
不明		0	81~90	3	3	1	33.3	0	0.0
流出路			91~120	6	4	2	50.0	1	25.0
	肝管	5	121~150	3	2	0	0.0	1	50.0
	肝門部	80	151~	0	0	0		0	
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	89	85	51	60.0	36	42.4

手術時日齢	
最大	145
最小	16
平均	54.0
標準偏差	23.9

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)		
胆管炎予防なし		77				
単純Roux-Y吻合		77	46	59.7	34	44.2
	20cm未満	1	0	0.0	0	0.0
	20cm以上40cm未満	24	17	70.8	14	58.3
	40cm以上60cm未満	48	25	52.1	18	37.5
	60cm以上	4	4	100.0	2	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		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	5	62.5	2	25.0
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		85				

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	3	3	1	33.3	1	33.3	検索せず	82								
I -cyst	7	7	7	100.0	3	42.9	静脈瘤あり	1								
II	1	1	1	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	4								
III	78	74	42	56.8	32	43.2	不明	2								
不明	0	0	0		0		合計	89								
合計	89	85	51	60.0	36	42.4	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	14	14	11	78.6	4	28.6	ウルソ									
a2	8	8	4	50.0	2	25.0	グルカゴン									
b1	55	53	29	54.7	28	52.8	セクレチン									
b2	0	0	0		0		PGE2									
c1	5	5	4	80.0	1	20.0	PGF2 α									
c2	3	2	0	0.0	0	0.0	ステロイド									
d	2	1	1	100.0	0	0.0	タウリン									
不明	2	2	2	100.0	1	50.0	フェノバル									
合計	89	85	51	60.0	36	42.4	その他									
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	3	3	2	66.7	1	33.3	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	5	5	3	60.0	1	20.0	あり	0	79							
γ	0	0	0	#DIV/0!	0	#DIV/0!	なし	0	6							
μ	5	5	4	80.0	3	60.0	不明	0	0							
ν	68	65	41	63.1	30	46.2	合計	0	85							
o	7	6	0	0.0	1	16.7	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	1	1	1	100.0	0	0.0	消失	0	51							
合計	89	85	51	60.0	36	42.4	軽減	0	22							
胆嚢の有無							不変	0	5							
							増悪	0	7							
							不明	0	0							
							合計	0	85							
							黄疸再上昇							再上昇なし	0	40
														消失後再上昇	0	12
														軽減後再上昇	0	18
不明	0	3														
合計	0	73														
再上昇対策														経過観察	1	
														保存的療法	10	
							再根治手術	7								
							肝移植	25								
							合計	43								
あり							合計									
内容液なし	33	肝外胆管嚢胞状拡張							合計							
黄色	2								あり			9	合計			
淡黄色	1								黄色	3	合計					
無色	44								淡黄色	2	合計					
その他	3								無色	4	合計					
不明	4								その他	0	合計					
不明	0								不明	0	合計					
合計	89	なし							合計							
なし							不明									
不明							不明									
合計	89	合計							合計							

2016~2016

89名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	36	イレウス	2	
	1回目時期平均	9.8週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	19.1週	出血	6	
なし	0	49	肺合併症	0	
不明	0	0	急性肝不全	1	
合計	0	85	感染	6	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	1
	あり	31	肝移植日齢 (1999~)	31	初回手術後
	なし	57	最大	379	336
	不明	1	最小	118	0
合計		89	平均	227.9	158.3
再手術	39		標準偏差	62.8	75.9
肝移植	29		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	1		死亡	0	
肝門部搔爬	4		生存	88	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	48	
その他	5		黄疸あり	15	
移植以外の再手術 (1999~)	10		黄疸不明	2	
日齢	最大	371	移植後	23	
	最小	35	不明	1	
	平均	123.0	合計	89	
	標準偏差	101.8	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	8	最大	-	
	軽減	0	最小	-	
	不変	1	平均	-	
	増悪	0	標準偏差	-	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	4		死亡	1	1989~1998
肝移植	2		生存	83	1999~
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	0
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	49
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	3
その他	2		移植生存	0	0
移植以外の再々手術 (1999~)	2		移植生存	0	31
日齢	最大	229	生存詳細不明	0	0
	最小	217	不明	5	0
	平均	223.0	合計	89	0
	標準偏差	8.5	死因		
黄疸	消失	1	肝不全	1	
	軽減	0	食道静脈瘤破裂	1	
	不変	0	肺炎	0	
	増悪	0	腹膜炎	0	
	不明	1	胆管炎後敗血症	0	
			移植後死亡	0	
			その他	1	
			不明	0	
			(重複有り)		

6

2016~2016

89名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 39					
生後1ヶ月以前	29	生後1ヶ月時	23	生後1ヶ月以降	15
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	8	観察日記入なし	9	観察日記入なし	2
最大	28	最大	50	最大	85
最小	1	最小	29	最小	34
平均	15.5	平均	33.1	平均	54.2
標準偏差	8.8	標準偏差	5.4	標準偏差	12.5
番号		番号		番号	
1	3	1	2	1	2
2	4	2	3	2	6
3	6	3	6	3	6
4	9	4	7	4	0
5	1	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	6	不明	5	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	6	あり	19	あり	1
異常あり	4	異常あり	19		
正常	2	正常	0		
不明	0	不明	0		