

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2017~

2017

2017~2017

98名

| 地域別登録例数 | | | 第何子 | | 胎便の色 | | |
|---------|--------|------|-----------|--------|-----------------|------|---|
| | 登録数 | 施設数 | 第1子 | 46 | 正常 | 47 | |
| 北海道 | 3 | 1 | 第2子 | 34 | 異常 | 13 | |
| 東北 | 6 | 3 | 第3子 | 10 | 不明 | 38 | |
| 関東 | 36 | 22 | 第4子 | 1 | 黄色便の有無 | | |
| 中部北陸 | 18 | 6 | 第5子以降 | 2 | あり | 70 | |
| 近畿 | 16 | 10 | 不明 | 5 | なし | 14 | |
| 中国四国 | 8 | 6 | 胎数(1999~) | | 不明 | 14 | |
| 九州 | 11 | 6 | 単胎 | 90 | 新生児黄疸 | | |
| 合計 | 98 | 54 | 双胎以上 | 3 | あり | 53 | |
| 両親年齢 | | | 不明 | 5 | なし | 31 | |
| | 平均 | 標準偏差 | 性別 | | 不明 | 14 | |
| 父 | 34.6 | 6.7 | 男 | 40 | 光線療法 | | |
| 母 | 32.2 | 5.6 | 女 | 58 | あり | 38 | |
| 母親妊娠病歴 | | | 不明 | 0 | なし | 45 | |
| | 発熱発疹疾患 | 1 | 出生体重 | | 不明 | 15 | |
| | その他 | 8 | 最大 | 4210 | 病的出血 | | |
| 家族歴(両親) | | | 最小 | 1418 | あり | 5 | |
| 胆道閉鎖症 | 両親 | 0 | 平均 | 2866.4 | (出血部位は 重複有り) | 頭蓋内 | 4 |
| | 同胞 | 0 | 標準偏差 | 521.5 | | 消化管 | 0 |
| | その他 | 0 | ~1499 | 1 | | 皮下 | 1 |
| 胆道拡張症 | 両親 | 0 | 1500~1999 | 5 | | その他 | 0 |
| | 同胞 | 0 | 2000~2499 | 16 | なし | 90 | |
| | その他 | 0 | 2500~2999 | 36 | 不明 | 3 | |
| 肝炎 | 両親 | 0 | 3000~3499 | 31 | 出血の日齢 | | |
| | 同胞 | 0 | 3500~3999 | 8 | 最大 | 107 | |
| | その他 | 2 | 4000~ | 1 | 最小 | 60 | |
| その他 | | 11 | 不明 | 0 | 平均 | 72.5 | |
| | | | 在胎週数 | | 標準偏差 | 23.0 | |
| | | | 最大 | 41 | プロトロンビン活性(%) | | |
| | | | 最小 | 30 | 最大 | 181 | |
| | | | 平均 | 38.2 | 最小 | 3 | |
| | | | 標準偏差 | 2.0 | 平均 | 87.5 | |
| | | | ~29 | 0 | 標準偏差 | 28.8 | |
| | | | 30~31 | 1 | 70%以上 | 75 | |
| | | | 32~33 | 3 | 40%以上70%未満 | 16 | |
| | | | 34~35 | 5 | 40%未満 | 5 | |
| | | | 36~37 | 16 | PT-INR | | |
| | | | 38~39 | 51 | 最大 | 13.4 | |
| | | | 40~41 | 21 | 最小 | 0.8 | |
| | | | 42~ | 0 | 平均 | 1.3 | |
| | | | 不明 | 1 | 標準偏差 | 1.4 | |
| 染色体異常 | | | | | 1.15未満 | 70 | |
| あり | | | 0 | | 15%以上1.4%未満 | 16 | |
| | | | Down症 | | 0 | | |
| | | | その他 | | 0 | | |
| なし | | | 93 | | 1.4以上 | 9 | |
| 不明 | | | 5 | | | | |

| 初診日日齢 | | 合併奇形病名 | | 合併奇形病名 (続き) | |
|---------------|------|---------------|---|-------------|---|
| 最大 | 143 | 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 | 43.6 | 卵円孔開存 | 0 | 腎形成不全 | 0 |
| 標準偏差 | 31.2 | 動脈管開存 | 0 | 水腎症 | 0 |
| 入院日日齢 | | VSD | 0 | 馬蹄腎 | 0 |
| 最大 | 166 | ASD | 0 | 重複腎盂尿管 | 0 |
| 最小 | 0 | 右胸心 | 0 | 陰嚢水腫 | 0 |
| 平均 | 46.4 | 肺動脈狭窄症 | 0 | 停留精巢 | 0 |
| 標準偏差 | 31.7 | その他 | 3 | 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 | 89 | 十二指腸前門脈 | 1 | VUR | 0 |
| 不明 | 2 | 下大静脈欠損症 | 1 | その他 | 1 |
| スクリーニング | | 肺静脈還流異常 | 0 | | |
| あり | 52 | その他 | 0 | 筋骨格系 | |
| なし | 38 | | | 二分脊椎 | 0 |
| 不明 | 8 | 脾奇形 | | 肋骨奇形 | 0 |
| 入院時便色 | | 多脾 | 1 | その他 | 1 |
| 黄色 | 13 | 副脾 | 0 | | |
| 淡黄色 | 42 | 無脾 | 0 | 四肢および外表奇形 | |
| 灰白色 | 38 | その他 | 0 | 副耳 | 0 |
| 不明 | 5 | | | 唇裂 | 0 |
| 術直前総ビリルビン | | 消化器系 | | 唇裂口蓋裂 | 1 |
| 最大 | 18.7 | 腸回転異常 | 0 | 多指合指症 | 0 |
| 最小 | 2.9 | 食道閉鎖 | 0 | 内反足 | 0 |
| 平均 | 8.2 | 腸閉鎖 | 1 | その他 | 0 |
| 標準偏差 | 3.1 | 鎖肛 | 0 | | |
| 術直前直接ビリルビン | | Hirschsprung病 | 0 | 中枢神経系 | |
| 最大 | 12.3 | 内臓逆位症 | 1 | 水頭症 | 0 |
| 最小 | 1.9 | 輪状臍 | 0 | 小頭症 | 0 |
| 平均 | 5.4 | 胃破裂 | 0 | 無脳児 | 0 |
| 標準偏差 | 2.3 | 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 | 2 | 総排泄腔外反 | 0 | 内分泌代謝系 | |
| スコアテスト | 5 | アラジール症候群 | 1 | クレチン病 | 0 |
| 超音波検査 | 90 | 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 | 72 | 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 | 34 | 呼吸器系 | | 臍帯ヘルニア | 0 |
| 肝胆道シンチ | 64 | 気管気管支狭窄 | 0 | 腹壁破裂 | 0 |
| MRI (MRCP) | 8 | 嚢胞性肺疾患 | 1 | 鼠径ヘルニア | 0 |
| CT | 7 | 肺葉性気腫 | 0 | 臍ヘルニア | 0 |
| その他 | 2 | 肺低形成 | 0 | その他 | 1 |
| (重複有り) | | その他 | 0 | | |

3

2017~2017

98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 | 8 | 77.8 |
| | 胆汁流出術 | 31~45 | 22 | 22 | 13 | 22.7 |
| | 肝移植 | 46~60 | 26 | 26 | 17 | 30.8 |
| | 試験開腹術 | 61~70 | 13 | 13 | 8 | 61.5 |
| なし | (全て~98年症例) | 71~80 | 16 | 16 | 11 | 50.0 |
| 不明 | | 81~90 | 1 | 1 | 1 | 0.0 |
| 流出路 | | 91~120 | 7 | 7 | 4 | 57.1 |
| | 肝管 | 121~150 | 3 | 3 | 0 | 0.0 |
| | 肝門部 | 151~ | 1 | 1 | 0 | 0.0 |
| | その他 | 不明 | 0 | 0 | 0 | |
| | 不明 | | 0 | | | |
| | | 合計 | 98 | 98 | 62 | 40.8 |

| 手術時日齢 | |
|-------|------|
| 最大 | 183 |
| 最小 | 24 |
| 平均 | 60.0 |
| 標準偏差 | 27.0 |

| 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 | 56 | 39.8 |
| | 20cm未満 | 1 | 1 | 100.0 |
| | 20cm以上40cm未満 | 46 | 28 | 37.0 |
| | 40cm以上60cm未満 | 40 | 26 | 40.0 |
| | 60cm以上 | 0 | 0 | |
| | 不明 | 1 | 1 | 100.0 |
| 十二指腸吻合 | | 0 | 0 | |
| その他 | | 0 | 0 | |
| 不明 | | 0 | 0 | |
| 胆管炎予防あり | | 10 | | |
| 駿河 II 法 | | 0 | 0 | |
| 二重Roux-Y法 | | 0 | 0 | |
| 外端空腸瘻 | | 0 | 0 | |
| 人工腸弁付加Roux-Y法 | | 10 | 6 | 50.0 |
| 肝門部胆嚢吻合術 | | 0 | 0 | |
| その他 | | 0 | 0 | |
| 不明 | | 0 | 0 | |
| 胆管炎予防不明 | | 0 | 0 | |
| 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 | 2 | 2 | 1 | 50.0 | 1 | 50.0 | 検索せず | 93 | | | | | | | |
| I -cyst | 9 | 9 | 8 | 88.9 | 4 | 44.4 | 静脈瘤あり | 0 | | | | | | | |
| II | 2 | 2 | 0 | 0.0 | 0 | 0.0 | 静脈瘤なし | 4 | | | | | | | |
| III | 85 | 85 | 53 | 62.4 | 35 | 41.2 | 不明 | 1 | | | | | | | |
| 不明 | 0 | 0 | 0 | | 0 | | 合計 | 98 | | | | | | | |
| 合計 | 98 | 98 | 62 | 63.3 | 40 | 40.8 | 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 | 14 | 14 | 12 | 85.7 | 6 | 42.9 | ウルソ | 95 | | | | | | | |
| a2 | 6 | 6 | 4 | 66.7 | 2 | 33.3 | グルカゴン | 3 | | | | | | | |
| b1 | 57 | 57 | 34 | 59.6 | 22 | 38.6 | セクレチン | 0 | | | | | | | |
| b2 | 0 | 0 | 0 | | 0 | | PGE2 | 0 | | | | | | | |
| c1 | 9 | 9 | 4 | 44.4 | 5 | 55.6 | PGF2 α | 0 | | | | | | | |
| c2 | 3 | 3 | 0 | 0.0 | 1 | 33.3 | ステロイド | 96 | | | | | | | |
| d | 6 | 6 | 6 | 100.0 | 2 | 33.3 | タウリン | 7 | | | | | | | |
| 不明 | 3 | 3 | 2 | 66.7 | 2 | 66.7 | フェノバル | 3 | | | | | | | |
| 合計 | 98 | 98 | 62 | 63.3 | 40 | 40.8 | 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 | 2 | 2 | 1 | 50.0 | 1 | 50.0 | 初回手術後胆汁流出 | 1989~1998 | 1999~ | | | | | | |
| β | 7 | 7 | 5 | 71.4 | 2 | 28.6 | あり | 0 | 92 | | | | | | |
| γ | 3 | 3 | 3 | 100.0 | 2 | 66.7 | なし | 0 | 6 | | | | | | |
| μ | 5 | 5 | 3 | 60.0 | 2 | 40.0 | 不明 | 0 | 0 | | | | | | |
| ν | 76 | 76 | 47 | 61.8 | 30 | 39.5 | 合計 | 0 | 98 | | | | | | |
| o | 3 | 3 | 1 | 33.3 | 1 | 33.3 | 初回手術後黄疸 | 1989~1998 | 1999~ | | | | | | |
| 不明 | 2 | 2 | 2 | 100.0 | 2 | 100.0 | 消失 | 0 | 62 | | | | | | |
| 合計 | 98 | 98 | 62 | 63.3 | 40 | 40.8 | 軽減 | 0 | 24 | | | | | | |
| 胆嚢の有無 | | | | | | | あり | 95 | | | | | | | |
| | | | | | | | 内容液なし | 36 | | | | | | | |
| | | | | | | | 黄色 | 1 | | | | | | | |
| | | | | | | | 淡黄色 | 4 | | | | | | | |
| | | | | | | | 無色 | 46 | | | | | | | |
| | | | | | | | その他 | 3 | | | | | | | |
| | | | | | | | 不明 | 5 | | | | | | | |
| | | | | | | | なし | 2 | | | | | | | |
| | | | | | | | 不明 | 1 | | | | | | | |
| | | | | | | | 合計 | 98 | | | | | | | |
| 肝外胆管嚢胞状拡張 | | | | | | | あり | 17 | | | | | | | |
| | | | | | | | 黄色 | 1 | | | | | | | |
| | | | | | | | 淡黄色 | 4 | | | | | | | |
| | | | | | | | 無色 | 6 | | | | | | | |
| | | | | | | | その他 | 5 | | | | | | | |
| | | | | | | | 不明 | 1 | | | | | | | |
| | | | | | | | なし | 81 | | | | | | | |
| | | | | | | | 不明 | 0 | | | | | | | |
| | | | | | | | 合計 | 98 | | | | | | | |
| | | | | | | | 黄疸再上昇 | | | | | | | 1989~1998 | 1999~ |
| 再上昇なし | 0 | 43 | | | | | | | | | | | | | |
| 消失後再上昇 | 0 | 16 | | | | | | | | | | | | | |
| 軽減後再上昇 | 0 | 22 | | | | | | | | | | | | | |
| 不明 | 0 | 5 | | | | | | | | | | | | | |
| 合計 | 0 | 86 | | | | | | | | | | | | | |
| 再上昇対策 | | | | | | | | | | | | | | 経過観察 | 2 |
| | | | | | | | | | | | | | | 保存的療法 | 14 |
| | | | | | | | | | | | | | | 再根治手術 | 4 |
| | | | | | | | | | | | | | | 肝移植 | 27 |
| | | | | | | | 合計 | 47 | | | | | | | |

2017~2017

98名

| 胆管炎 | 1989~1998 | 1999~ | 術後合併症 | | |
|-------------------|-----------|-------|--------------------|---------|-----------|
| あり | 0 | 40 | イレウス | 3 | |
| | 1回目時期平均 | 11.9週 | 腹膜炎 | 1 | |
| | 2回目時期平均 | 19.8週 | 出血 | 3 | |
| なし | 0 | 57 | 肺合併症 | 1 | |
| 不明 | 0 | 1 | 急性肝不全 | 0 | |
| 合計 | 0 | 98 | 感染 | 6 | |
| 6ヶ月内再手術 (1999~) | | | (重複有り) | その他 | 3 |
| | あり | 28 | 肝移植日齢 (1999~) | 32 | 初回手術後 |
| | なし | 67 | 最大 | 584 | 553 |
| | 不明 | 3 | 最小 | 145 | 0 |
| 合計 | | 98 | 平均 | 243.6 | 178.3 |
| 再手術 | 41 | | 標準偏差 | 81.4 | 97.0 |
| 肝移植 | 25 | | 6ヶ月時中間転帰 (1999~) | | |
| 肝門部再切離 | 8 | | 死亡 | 1 | |
| 肝門部搔爬 | 1 | | 生存 | 96 | |
| 内視鏡的肝門部搔爬 | 0 | | 黄疸なし | 53 | |
| その他 | 7 | | 黄疸あり | 25 | |
| 移植以外の再手術 (1999~) | | | 黄疸不明 | 0 | |
| 日齢 | 最大 | 421 | 移植後 | 18 | |
| | 最小 | 57 | 不明 | 1 | |
| | 平均 | 158.7 | 合計 | 98 | |
| | 標準偏差 | 113.3 | 6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~) | | |
| 黄疸 | 消失 | 5 | 最大 | 63 | |
| | 軽減 | 3 | 最小 | 63 | |
| | 不変 | 5 | 平均 | 63.0 | |
| | 増悪 | 3 | 標準偏差 | #DIV/0! | |
| | 不明 | 0 | 最終転帰 | | |
| 再々手術 | 10 | | 死亡 | 2 | 1989~1998 |
| 肝移植 | 7 | | 生存 | 95 | 1999~ |
| 肝門部再切離 | 0 | | 黄疸なし | 0 | 56 |
| 肝門部搔爬 | 1 | | 黄疸あり | 0 | 4 |
| 内視鏡的肝門部搔爬 | 0 | | 不明生存 | 0 | 0 |
| その他 | 2 | | 移植生存 | 0 | 35 |
| 移植以外の再々手術 (1999~) | | | 生存詳細不明 | 0 | 0 |
| 日齢 | 最大 | 246 | 不明 | 1 | 1 |
| | 最小 | 147 | 合計 | 98 | 0 |
| | 平均 | 181.0 | 死因 | | |
| | 標準偏差 | 56.3 | 肝不全 | 1 | |
| 黄疸 | 消失 | 1 | 食道静脈瘤破裂 | 0 | |
| | 軽減 | 1 | 肺炎 | 0 | |
| | 不変 | 0 | 腹膜炎 | 0 | |
| | 増悪 | 1 | 胆管炎後敗血症 | 0 | |
| | 不明 | 0 | 移植後死亡 | 0 | |
| | | | その他 | 2 | |
| | | | 不明 | 0 | |
| | | | (重複有り) | | |

6

2017~2017

98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 | 28 | 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 | 5 | 観察日記入なし | 5 | 観察日記入なし | 3 |
| 最大 | 64 | 最大 | 65 | 最大 | 111 |
| 最小 | 0 | 最小 | 27 | 最小 | 33 |
| 平均 | 15.1 | 平均 | 34.7 | 平均 | 59.1 |
| 標準偏差 | 14.6 | 標準偏差 | 7.8 | 標準偏差 | 19.2 |
| 番号 | | 番号 | | 番号 | |
| 1 | 0 | 1 | 0 | 1 | 6 |
| 2 | 3 | 2 | 9 | 2 | 2 |
| 3 | 9 | 3 | 8 | 3 | 9 |
| 4 | 10 | 4 | 9 | 4 | 6 |
| 5 | 1 | 5 | 0 | 5 | 0 |
| 6 | 0 | 6 | 0 | 6 | 0 |
| 7 | 0 | 7 | 0 | 7 | 0 |
| 不明 | 2 | 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 | 9 | あり | 29 | あり | 1 |
| 異常あり | 8 | 異常あり | 29 | | |
| 正常 | 0 | 正常 | 0 | | |
| 不明 | 1 | 不明 | 0 | | |