

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2018～

2018

2018～2018 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	54	正常	36	
北海道	5	2	第2子	35	異常	18	
東北	7	2	第3子	8	不明	46	
関東	24	13	第4子	0	黄色便の有無		
中部北陸	18	5	第5子以降	1	あり	57	
近畿	18	10	不明	2	なし	12	
中国四国	10	8	胎数(1999～)		不明	31	
九州	18	6	単胎	94	新生児黄疸		
合計	100	46	双胎以上	4	あり	47	
両親年齢		平均	不明	2	なし	27	
		標準偏差	性別		不明	26	
父	33.0	6.7	男	34	光線療法		
母	31.3	5.4	女	66	あり	34	
母親妊娠病歴			不明	0	なし	37	
	発熱発疹疾患	0	出生体重		不明	29	
	その他	7	最大	3720	病的出血		
家族歴(両親)			最小	824	あり	3	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2802.5	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	2
	同胞	0	標準偏差	429.7		消化管	0
	その他	0	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	2		その他	1
	同胞	0	2000～2499	14	なし	94	
	その他	0	2500～2999	54	不明	3	
肝炎	両親	0	3000～3499	22	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	4	最大	77	
	その他	0	4000～	0	最小	54	
その他		19	不明	3	平均	69.0	
			在胎週数		標準偏差	13.0	
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	24	最大	149	
			平均	38.4	最小	2	
			標準偏差	2.0	平均	79.0	
			～29	1	標準偏差	29.6	
			30～31	0	70%以上	67	
			32～33	1	40%以上70%未満	19	
			34～35	3	40%未満	11	
			36～37	13	PT-INR		
			38～39	57	最大	12.2	
			40～41	22	最小	0.8	
			42～	0	平均	1.4	
			不明	3	標準偏差	1.3	
染色体異常					1.15未満	55	
あり					15%以上1.4%未満	24	
			Down症	0	1.4以上	19	
			その他	3			
なし					92		
不明					5		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	166	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	46.8	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	33.3	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	2	馬蹄腎	0
最大	171	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	49.0	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	33.3	その他	5	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	5	血管系		尿道狭窄	0
なし	93	十二指腸前門脈	2	VUR	1
不明	2	下大静脈欠損症	2	その他	3
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	50	その他	2	筋骨格系	
なし	49			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	5	その他	0
黄色	12	副脾	0		
淡黄色	46	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	40	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	0
最大	18.7	腸回転異常	1	多指合指症	0
最小	3.4	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.7	腸閉鎖	1	その他	0
標準偏差	3.4	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	14.2	内臓逆位症	3	水頭症	0
最小	0.4	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	0	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	2	アラジール症候群	2	クレチン病	0
超音波検査	98	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	62	その他	2	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	27	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	54	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	9	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	8	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	3	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

2018~2018

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	100	~30	7	7	6	85.7	2	28.6	
	胆汁流出術	98	31~45	19	19	12	63.2	9	47.4
	肝移植	1	46~60	22	22	14	63.6	8	36.4
	試験開腹術	1	61~70	17	17	12	70.6	9	52.9
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	9	9	3	33.3	5	55.6
不明	0	81~90	11	10	4	40.0	5	50.0	
流出路		91~120	12	12	5	41.7	6	50.0	
	肝管	6	121~150	2	2	2	100.0	2	100.0
	肝門部	91	151~	1	0	0		0	
	その他	1	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	100	98	58	59.2	46	46.9

手術時日齢	
最大	128
最小	21
平均	63.1
標準偏差	25.2

術式		胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)		
胆管炎予防なし		92				
単純Roux-Y吻合		92	53	57.6	44	47.8
	20cm未満	0	0		0	
	20cm以上40cm未満	44	27	61.4	21	47.7
	40cm以上60cm未満	43	23	53.5	20	46.5
	60cm以上	4	3	75.0	3	75.0
	不明	1	0	0.0	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		6				
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		6	5	83.3	2	33.3
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		0	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	3	3	2	66.7	1	33.3	検索せず	89								
I -cyst	11	11	10	90.9	4	36.4	静脈瘤あり	2								
II	2	2	2	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	8								
III	83	82	44	53.7	41	50.0	不明	1								
不明	1	0	0		0		合計	100								
合計	100	98	58	59.2	46	46.9	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	19	19	13	68.4	8	42.1	ウルソ	95								
a2	7	6	3	50.0	1	16.7	グルカゴン	8								
b1	49	49	28	57.1	26	53.1	セクレチン	0								
b2	0	0	0		0		PGE2	0								
c1	8	8	6	75.0	2	25.0	PGF2 α	0								
c2	7	7	1	14.3	2	28.6	ステロイド	96								
d	3	3	3	100.0	1	33.3	タウリン	1								
不明	7	6	4	66.7	6	100.0	フェノバル	3								
合計	100	98	58	59.2	46	46.9	その他	2								
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	4	4	4	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	3	3	3	100.0	0	0.0	あり	0	93							
γ	3	2	2	100.0	0	0.0	なし	0	5							
μ	9	9	4	44.4	3	33.3	不明	0	0							
ν	68	68	38	55.9	36	52.9	合計	0	98							
o	4	4	2	50.0	1	25.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	9	8	5	62.5	6	75.0	消失	0	58							
合計	100	98	58	59.2	46	46.9	軽減	0	27							
胆嚢の有無							不変	0	6							
							増悪	0	7							
							不明	0	0							
							合計	0	98							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	44
														消失後再上昇	0	19
														軽減後再上昇	0	22
														不明	0	0
														合計	0	85
再上昇対策							経過観察	3								
							保存的療法	19								
							再根治手術	6								
							肝移植	23								
							合計	51								
あり 98																
内容液なし 35																
黄色 2																
淡黄色 5																
無色 49																
その他 1																
不明 6																
なし 1																
不明 1																
合計	100															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり 15																
黄色 3																
淡黄色 3																
無色 8																
その他 1																
不明 0																
なし 85																
不明 0																
合計	100															

2018~2018

100名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	46	イレウス	2	
	1回目時期平均	12.5週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	17.4週	出血	6	
なし	0	50	肺合併症	0	
不明	0	2	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	2
	あり	24	肝移植日齢 (1999~)	31	初回手術後
	なし	75	最大	553	463
	不明	1	最小	139	0
合計		100	平均	252.9	172.6
再手術	35		標準偏差	88.8	98.1
肝移植	26	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離	3	死亡	2		
肝門部搔爬	5	生存	98		
内視鏡的肝門部搔爬	0	黄疸なし	57		
その他	1	黄疸あり	19		
移植以外の再手術 (1999~)			9	黄疸不明	2
日齢	最大	169	移植後	20	
	最小	64	不明	0	
	平均	120.0	合計	100	
	標準偏差	34.9	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	4	最大	186	
	軽減	2	最小	152	
	不変	0	平均	169.0	
	増悪	3	標準偏差	24.0	
	不明	0	最終転帰		
再々手術	7	死亡	2	1989~1998	1999~
肝移植	4	生存	98	0	2
肝門部再切離	0	黄疸なし	0	0	98
肝門部搔爬	0	黄疸あり	0	0	54
内視鏡的肝門部搔爬	0	不明生存	0	0	13
その他	3	移植生存	0	0	0
移植以外の再々手術 (1999~)			3	生存詳細不明	0
日齢	最大	320	不明	0	0
	最小	148	合計	100	0
	平均	217.3	死因		
	標準偏差	90.7	肝不全	1	
黄疸	消失	2	食道静脈瘤破裂	0	
	軽減	0	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

2018~2018 100名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 45					
生後1ヶ月以前	24	生後1ヶ月時	27	生後1ヶ月以降	28
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	4	観察日記入なし	8	観察日記入なし	3
最大	30	最大	60	最大	107
最小	3	最小	14	最小	32
平均	14.1	平均	33.8	平均	59.3
標準偏差	8	標準偏差	9.1	標準偏差	20.7
番号		番号		番号	
1	0	1	1	1	2
2	6	2	8	2	16
3	7	3	7	3	7
4	8	4	9	4	2
5	0	5	0	5	0
6	0	6	1	6	0
7	1	7	0	7	0
不明	2	不明	1	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	28	あり	1
異常あり	3	異常あり	28		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	0		