胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2019~

2019

地域別登録例数	2019~2019	98名						
大田海道 2	地域別登録例数			第何子		胎便の色		
大田海道 2		登録数	施設数	第1子	53	正常		38
東北 9 2 第3子 12 不明 51 開東 33 16 第4子 2 食色便の有無 中部北陸 13 5 第5子以降 0 あり 63 近畿 19 8 不明 1 なし 13 中国四国 10 9 Mb数 (1999~) 第5子以降 5 平明 22 力州 12 5 単胎 92 新生児養疸 不明 22 四級年齢 平均 標準標差 不明 3 なし 38 4 8 4 8 4 8 4 8 4 8 9 4 8 4 8 9 2 3 3 なし 5 7 7 2 2 4 8 3 4 4 8 4 8 4 4 3 3 3 なし 5 7 2 2 4 3 4 3 4	北海道		1	第2子	30	異常		9
関東 33 16 第4子 2 黄色便の有無 13 5 第5子以降 0 5 5 14 14 15 15 15 14 15 15		9	2		12			51
中部北陸 13 5 第5子以降 0 あり 63 近畿 19 8 不明 1 なし 13 中国四国 10 9 胎数 (1999~)	関東	33	16		2	黄色便の有無		
近畿		13	5	第5子以降	0			63
九州 12 5 単胎 92 新生児養疸		19	8		1			13
九州 12 5 単胎 92 新生児養疸		10	9	胎数(1999~	•)			22
合計 98 46 双胎以上 3 あり 38 48 不明 3 なし 38 不明 3 なし 5.9 の	九州	12	5	単胎	92	新生児黄疸		
交 33.8 7.6 性別 不明 12 母親妊娠病歴 31.0 5.9 男 37 光線療法 母親妊娠病歴 女の他 10 本期 0 なし 57 その他 10 出生体重 不明 0 なし 57 家族歴 (両親) 最小 834 あり 頭蓋内 消化管 1 担道開養症 両親 1 平均 2808.2 6 あり 頭蓋内 消化管 1 担道拡張症 両親 1 1500~1999 0 重複月り その他 20 全の他 0 子の他 0 2500~2999 49 不明 0 全の他 0 長小 その他 0 子の他 0 2500~3999 4 出血の目齢 日のの目齢 102.5 その他 7 不明 0 最大 120 その他 0 4000~399 4 出血の目齢 その他 7 不明 0 展本偏差 24.7 基別・20 20 長小 35 25 102.5 25 25 102.5 <td></td> <td></td> <td>46</td> <td>双胎以上</td> <td>3</td> <td>あり</td> <td></td> <td></td>			46	双胎以上	3	あり		
母親妊娠病歴 31.0 5.9 女 61 あり 29 次線療法 75 での他 10 出生体重 75 での他 10 日標準偏差 492.6 での他 10 でもし 95 できらい 2999 49 でもし 95 でも	両親年齢	平均	標準偏差	不明	3	なし		38
登親妊娠病歴 大明 0 なし 57 78 12 12 12 14 15 15 15 15 15 15 15	父	33. 8	7. 6	性別		不明		12
大田	母	31.0	5. 9	男	37	光線療法		
Reference	母親妊娠病歴			女	61	あり		29
Reference		発熱発疹疾患	1	不明	0	なし		
家族歴 (両親) 最小 834 (出血部位は 皮下 3 (出土の地) 4 (出土の土の地) 4 (出土の土の地) 4 (出土の土の土の地) 4 (出土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の土の		その他	10					12
取換性 (両親) 日本				最大	3940	病的出血		
III	家族歴(両親)			最小	834	あり		3
同胞 0	胆道閉鎖症	両親	1		2808. 2		頭蓋内	1
日本			0	標準偏差	492. 6	1	消化管	1
同胞 0 2000~2499 10 なし 95 その他 0 2500~2999 49 不明 0 肝炎 両親 1 3000~3499 31 出血の日齢 同胞 0 3500~3999 4 最大 120 その他 7 不明 0 平均 102.5 その他 7 不明 0 平均 102.5 在胎週数 標準偏差 24.7 最大 41 プロトロンビン活性(%) 最小 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 平均 38.6 34.8 30~31 70%以上 68 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 本			0		4	(出血部位は		1
同胞 0 2000~2499 10 なし 95 その他 0 2500~2999 49 不明 0 肝炎 両親 1 3000~3499 31 出血の日齢 同胞 0 3500~3999 4 最大 120 その他 7 不明 0 平均 102.5 その他 7 不明 0 平均 102.5 在胎週数 標準偏差 24.7 最大 41 プロトロンビン活性(%) 最小 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 平均 38.6 34.8 30~31 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 女性 本標準偏差 1.2 本稿 表示 1.15未満 62 あり Down症 0 15%以上1.4%未満 18 Down症 0 0 1.4以上 17 その他 0 6	胆道拡張症	両親	1	1500~1999	0	重複有り)	その他	0
肝炎 両親 1 3000~3499 31 出血の日齢 景大 120 表の他 0 4000~ 0 最小 85 85 85 85 85 85 85 8			0	2000~2499	10			95
肝炎			0	2500~2999	49			
同胞 0 3500~3999 4 最大 120 その他 7 不明 0 平均 102.5 を企業権法 24.7 日本 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 2	肝炎	両親	1	3000~3499	31	出血の日齢		
その他 0 4000~ 0 最小 85 その他 7 不明 0 平均 102.5 在胎週数 標準偏差 24.7 最大 41 プロトロンピン活性(%) 最小 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 ~29 1 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 染色体異常 1.15未満 62 あり 0 1.5%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.5%以上1.4%未満 18 かり 0 1.5%以上1.4%未満 17 その他 0 1.4以上 17			0	3500~3999	4	最大		120
存胎週数 標準偏差 24.7 最大 41 プロトロンビン活性(%) 最小 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 2 229 1 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 7 7 42~ 0 平均 1.4 7 7 7 42~ 0 平均 1.4 7 7 7 7 7 7 7 7 7		その他	0	4000~	0	最小		85
最大 41 プロトロンビン活性(%) 日最小 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 ~29 1 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 **PC体異常 1.15未満 62 あり 0 15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0	その他		7	不明	0	平均		102. 5
最小 29 最大 195 平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 ~29 1 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 染色体異常 1.15未満 62 あり 0 15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0				在胎週数		標準偏差		24. 7
平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 ~29 1 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 禁色体異常 1.15未満 62 あり 0 15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 1.4以上 17 その他 0 なし 96				最大	41	プロトロンビン活性	生(%)	
平均 38.6 最小 9 標準偏差 2.0 平均 83.2 ~29 1 標準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 禁色体異常 1.15未満 62 あり 0 15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 1.4以上 17 その他 0 なし 96				最小	29	最大		195
R準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2					38. 6			9
R準偏差 34.8 30~31 1 70%以上 68 32~33 2 40%以上70%未満 17 34~35 1 40%未満 10 36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 来色体異常 1.15未満 62 あり 0 1.5%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 0 1.4以上 17 17 17 18 18 18 18 18				標準偏差	2. 0	平均		83. 2
30~31				~29		標準偏差		
34~35				30~31	1			
36~37 12 PT-INR 38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 条色体異常 1.15未満 62 62 62 62 63 64 65 65 65 65 65 65 65					2	40%以上70%未満		
38~39 48 最大 9.0 40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 接色体異常 1.15未満 62					I			10
40~41 31 最小 0.2 42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 染色体異常 1.15未満 62								
42~ 0 平均 1.4 不明 2 標準偏差 1.2 染色体異常 1.15未満 62 あり 0 .15%以上1.4%未満 18 Down症 2 の他 0 その他 0 なし 96								
不明 2 標準偏差 1.2 染色体異常 1.15未満 62 あり 0.15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 なし 96								
染色体異常 1.15未満 62 あり 0.15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 なし 96						平均		
染色体異常 1.15未満 62 あり 0.15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 なし 96					2	標準偏差		
あり 0 .15%以上1.4%未満 18 Down症 0 1.4以上 17 その他 0 なし 96				常		1.15未満		
その他 0 86								18
なし 96						1. 4以上		17
				その他				
			不明		2			

98名

Z019** Z019	30 <u>4</u>	人从大型产品		人从大心之为 /叶土:	
初診日日齢	4.05	合併奇形病名		合併奇形病名(続き))
最大	165	心奇形		泌尿生殖系	
最小	0	ファロー四徴症	0	腎囊胞性疾患	0
平均	46. 1	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	33. 1	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	165	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰囊水腫	0
平均	47. 9	肺動脈狭窄症	0	停留精巣	0
標準偏差	32. 1	その他	1	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)	02. 1	(4) [尿道下裂	0
あり	8	血管系			0
なし	90	十二指腸前門脈	2	VUR	0
不明	0		0		0
	U	下大静脈欠損症		その他	U
スクリーニング	Γ 4	肺静脈還流異常	0	からわる	
あり	54	その他	0	筋骨格系	
なし	43			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	2	その他	0
黄色	4	副脾	0		
淡黄色	42	無脾	1	四肢および外表奇形	
灰白色	46	その他	0	副耳	0
不明	6			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	15. 2	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	3. 3	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8. 5	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	2. 6	鎖肛	0	(0)	
術直前直接ビリルビン	2. 0	Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	11.4	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	2. 1	輪状膵	0	小頭症	0
平均	5. 5	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2. 0	胎便性腹膜炎	0	その他	0
施行した検査法 カ港に対	^	メッケル憩室	0	古八沙匹軸で	
	0	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	0	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	94	膵管胆道合流異常	0	その他	0
ERCP	0	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	67	その他	1	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	33	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	60	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	2	囊胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	3	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	0	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0	(47 15	ı
(主阪ガソ/		(07 18	<u> </u>		

$\Omega \Lambda 1$	١٨.	$\Delta \Delta$	1 (
ZU	19~	'ZU	ıУ

98名

2010	2010	<u> </u>							
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		98	~30	14	14	9	64. 3	6	42. 9
	胆汁流出術	98	31~45	16	16	11	68. 8	7	43.8
	肝移植	0	46~60	28	28	17	60. 7	15	53. 6
	試験開腹術	0	61~70	11	11	9	81.8	7	63. 6
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	9	9	6	66. 7	5	55. 6
不明		0	81~90	8	8	6	75. 0	5	62. 5
流出路			91~120	9	9	5	55. 6	4	44. 4
	肝管	1	121~150	1	1	1	100.0	0	0. 0
	肝門部	96	151~	2	2	0	0.0	1	50. 0
	その他	1	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	98	98	64	65. 3	50	51.0
手術時	<u></u> 日齢								
	最大	171							
	旦小	10							

2 113 . 3 MIL		
	最大	171
	最小	18
	平均	59. 4
	標準偏差	28. 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 92					
	単純Roux-Y吻合	92	59	64. 1	48	52. 2
	20㎝未満	5	1	20. 0	1]	20. 0
	20cm以上40cm未満		29	74. 4	19	48. 7
	40cm以上60cm未満	48	29	60. 4	28	58. 3
	60㎝以上	0	0		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	<u> 予防あり 5</u>					
	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	5	4	80. 0	1	20. 0
	肝門部胆囊吻合術	0	0		0	
	その他	0	0		0	
	不明	0	0		0	
胆管炎	予防不明 1		1		1	
	合計 98		·			

<u>2019~2019</u>			98名							
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	派瘤	
	I	3	3	3	100.0	3	100.0	検索せず	90	
Ī -	-cyst	3	3	1	33. 3	2	66. 7	静脈瘤あり	0	
•	II	1	1	1	100.0	1	100.0	静脈瘤なし	7	
	III	91	91	59	64. 8	44	48. 4	不明	1	
				0	04.0	0	40.4		98	
A =1	不明	0	0		05.0		F1 0	合計	98	
合計		98	98	64	65. 3	50	51.0	利胆剤使用		
下部胆管分類		総数	胆汁流出術施行数		(%)	胆管炎	(%)	デヒコール	0	
	a1	17	17	11	64. 7	9	52. 9	ウルソ	96	
	a2	2	2	1	50. 0	1	50. 0	グルカゴン	11	
	b1	59	59	41	69. 5	31	52. 5	セクレチン	0	
	b2	2	2	1	50.0	1	50.0	PGE2	0	
	c1	8	8	4	50.0	3	37. 5	PGF2 α	0	
	c2	0	0	0		0		ステロイド	93	
	<u> </u>	7	7	5	71.4	3	42. 9	タウリン	4	
	不明	3	3	1	33. 3	2	66. 7	フェノバール	3	
 合計	11명	98	98	64	65.3	50	51.0	フェノハール その他	6	
									0	
肝門部胆管分類		総数	胆汁流出術施行数		(%)	胆管炎	(%)	(重複有り)		
	α	0	0	0		0		初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
	β	3	3	3	100.0	3	100.0	あり	0	91
	γ	5	5	2	40.0	2	40.0	なし	0	6
	μ	3	3	3	100.0	2	66. 7	不明	0	1
	ν	83	83	55	66. 3	41	49. 4	合計	0	98
	0	1	1	0	0.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
	不明	3	3	1	33. 3	2	66. 7	消失	0	64
合計	1 21	98	98	64	65. 3	50	51.0	軽減	0	28
胆嚢の有無		30	30	07	00.0] 00	01.0	不変	0	4
心表の行派	# II	93							0	2
	あり		20							
	M	容液なし	32	ł				不明	0	0
		黄色	3					合計	0	98
		淡黄色	1					黄疸再上昇	1989~1998	1999~
		無色	52	1				再上昇なし	0	49
		その他	4					消失後再上昇	0	16
		不明	1					軽減後再上昇	0	24
	なし	4		1				不明	0	3
	不明	1						合計	0	92
合計		98		1				再上昇対策		
肝外胆管囊脈	计计			1				経過観察	4	
ルーノドルニ 日 多大ル	あり	15						保存的療法		
	מא פא		2	ł				下		
		黄色	3					再根治手術	11	
		淡黄色		l				肝移植	22	
		無色	10	l				合計	45	
		その他	1	l						
		7.00								
		不明	0	l						
	なし	<u> </u>	0							
	なし 不明		0							

2019~2019 98名

	2010	3041					1
胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
	あり	0	50		イレウス	6	
		1回目時期平均	9.0週	1	腹膜炎	0	
		2回目時期平均	19.1週	1	出血	2	
	なし	0	47	1	<u> </u>	0	
	<u> </u>	0	1	1	急性肝不全	1	
合計	1 91	0	98	1	感染	4	
6ヶ月内	1 亩 壬 2		30	(重複有り)	その他	6	
	1 1 1 1 1 1	あり	31	<u>(主作を行う)</u> 肝移植日齢(1999~)		初回手術後	
		なし	67	最大	503	初回于附及 427	
			0	最小	118	0	
	合計	1193	98	平均	266. 5	202. 8	
田子供		40	30		92. 5	86.6	
<u> 再手術</u>			22	標準偏差			
		肝移植	22	6ヶ月時中間		~)	
		肝門部再切離	12	死亡	2		
<u> </u>	- 40 AX	肝門部掻爬	3	生存	95		
<u> </u>	1代頭	的肝門部掻爬	0		黄疸なし	60	
		その他	3		黄疸あり	17	
移植以外		術(1999~)	18		黄疸不明	3	
	日齡	最大	326		移植後	15	
		最小	55	不明	1		,
		平均	139. 1	合計	98		
		標準偏差	67. 2	6ヶ月以内死		999~)	
	黄疸	消失	11		最大	253	
		軽減	3		最小	157	
		不変	2		平均	202. 0	
		増悪	1		標準偏差	48. 3	
		不明	1	最終転帰		1989~1998	1999~
再々手	術	10		死亡	3	0	3
		肝移植	9	生存	94	0	94
		肝門部再切離	0		黄疸なし	0	60
		肝門部掻爬	0		黄疸あり	0	5
卢	引視鏡	的肝門部掻爬	0	1	不明生存	0	1
		その他	1	1	移植生存	0	28
移植以外	の再々	手術(1999~)	1	1	生存詳細不明	0	0
	日齢	最大	299	不明	1	0	1
		最小	299	合計	98	0	98
		平均	299. 0	死因			•
		標準偏差	_		肝不全	1	
	黄疸	消失	1	食道	<u> </u>	0	
	/ / _	軽減	0		肺炎	0	
		不変	0		腹膜炎	0	
		増悪	0	田僧	<u> </u>	0	
		不明	0	<u> </u>	<u>移植後死亡</u>	1	
		1 1.471	<u> </u>		その他	2	
					 不明	0	
				(重複有り)	11.67		
				(主政円フ/			l

2019~2019 98名

	ООТ				
スクリーニング	(2012年	以降)			
カラーカード					
あり: 52					
生後1ヶ月以前	32	生後1ヶ月時	33	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	10	観察日記入なし	9	観察日記入なし	2
最大	42	最大	87	最大	98
最小	0	最小	27	最小	37
平均	13. 9	平均	35. 1	平均	54. 2
標準偏差	9. 6	標準偏差	12. 2	標準偏差	16. 3
番号		番号		番号	
1	1	1	3	1	4
2	6	2	7	2	16
3	6	3	5	3	3
4	12	4	15	4	3
5	1	5	0	5	1
6	0	6	0	6	0
7	1	7	0	7	0
不明	5	不明	3	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	0
異常あり	3	異常あり	27		
正常	0	正常	0		
不明	1	不明	1		_