

初診日日齢		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	腎嚢胞性疾患	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	陰嚢水腫	0
平均	47.9	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	32.1	その他	1	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	90	十二指腸前門脈	2	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	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		
術直前直接ビリルビン		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	輪状臍	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		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	0	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	94	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	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	嚢胞性肺疾患	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		

3

2019~2019

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		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

手術時日齢

最大	171
最小	18
平均	59.4
標準偏差	28.4

術式

胆管炎予防なし		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
	20cm未満	5	1	20.0	1	20.0
	20cm以上40cm未満	39	29	74.4	19	48.7
	40cm以上60cm未満	48	29	60.4	28	58.3
	60cm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	
胆管炎予防あり		5				
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		1	1		1	
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	3	100.0	3	100.0	検索せず	90								
I -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								
不明	0	0	0		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	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	デヒコール									
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								
d	7	7	5	71.4	3	42.9	タウリン	4								
不明	3	3	1	33.3	2	66.7	フェノバル	3								
合計	98	98	64	65.3	50	51.0	その他	6								
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	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							
o	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	98	98	64	65.3	50	51.0	軽減	0	28							
胆嚢の有無							不変	0	4							
							増悪	0	2							
							不明	0	0							
							合計	0	98							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989~1998	1999~
														再上昇なし	0	49
														消失後再上昇	0	16
軽減後再上昇	0	24														
不明	0	3														
合計	0	92														
再上昇対策							経過観察	4								
							保存的療法	8								
							再根治手術	11								
							肝移植	22								
							合計	45								
あり							93									
内容液なし							32									
黄色							3									
淡黄色							1									
無色							52									
その他							4									
不明							1									
なし							4									
不明							1									
合計							98									
あり							15									
黄色							3									
淡黄色							1									
無色							10									
その他							1									
不明							0									
なし							83									
不明							0									
合計							98									

2019~2019

98名

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	腹膜炎	0	
	2回目時期平均	19.1週	出血	2	
なし	0	47	肺合併症	0	
不明	0	1	急性肝不全	1	
合計	0	98	感染	4	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	6
	あり	31	肝移植日齢 (1999~)	31	初回手術後
	なし	67	最大	503	427
	不明	0	最小	118	0
合計		98	平均	266.5	202.8
再手術	40		標準偏差	92.5	86.6
肝移植	22		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	12		死亡	2	
肝門部搔爬	3		生存	95	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	60	
その他	3		黄疸あり	17	
移植以外の再手術 (1999~)			18	黄疸不明	3
日齢	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ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
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		
再々手術	10		死亡	3	1989~1998
肝移植	9		生存	94	1999~
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	60
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	5
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	1
その他	1		移植生存	0	28
移植以外の再々手術 (1999~)			1	生存詳細不明	0
日齢	最大	299	不明	1	0
	最小	299	合計	98	0
	平均	299.0	死因		
	標準偏差	-	肝不全	1	
黄疸	消失	1	食道静脈瘤破裂	0	
	軽減	0	肺炎	0	
	不変	0	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

2019~2019

98名

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		