

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2020～

2020

2020～2020 104名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	52	正常		51
北海道	3	2	第2子	33	異常		10
東北	3	1	第3子	14	不明		43
関東	52	24	第4子	1	黄色便の有無		
中部北陸	15	4	第5子以降	3	あり		78
近畿	11	7	不明	1	なし		6
中国四国	11	9	胎数(1999～)		不明		20
九州	9	4	単胎	100	新生児黄疸		
合計	104	51	双胎以上	3	あり		49
両親年齢			不明	1	なし		45
	平均	標準偏差	性別		不明		10
父	34.6	6.3	男	34	光線療法		
母	32.1	4.7	女	70	あり		43
母親妊娠病歴			不明	0	なし		54
	発熱発疹疾患	3	出生体重		不明		7
	その他	13	最大	3844	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1855	あり		5
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2858.1	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	3
	同胞	0	標準偏差	399.9		消化管	0
	その他	0	～1499	0		皮下	1
胆道拡張症	両親	1	1500～1999	3		その他	1
	同胞	0	2000～2499	13	なし		99
	その他	0	2500～2999	52	不明		0
肝炎	両親	1	3000～3499	31	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	5	最大		74
	その他	0	4000～	0	最小		69
その他		8	不明	0	平均		71.3
			在胎週数		標準偏差		2.5
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	28	最大		172
			平均	38.5	最小		4
			標準偏差	1.7	平均		87.7
			～29	1	標準偏差		31.2
			30～31	0	70%以上		78
			32～33	0	40%以上70%未満		14
			34～35	2	40%未満		7
			36～37	18	PT-INR		
			38～39	52	最大		21.0
			40～41	31	最小		0.8
			42～	0	平均		1.6
			不明	0	標準偏差		2.7
染色体異常					1.15未満		76
あり					15%以上1.4%未満		14
			Down症	0	1.4以上		12
			その他	0			
なし					99		
不明					5		

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名（続き）	
最大	135	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	35.9	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	31.0	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	1	馬蹄腎	0
最大	140	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	38.3	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	30.3	その他	2	膀胱外反	0
出生前診断（1999～）				尿道下裂	0
あり	10	血管系		尿道狭窄	0
なし	92	十二指腸前門脈	3	VUR	1
不明	2	下大静脈欠損症	1	その他	2
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	50	その他	1	筋骨格系	
なし	54			二分脊椎	0
不明	0	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	16	副脾	0		
淡黄色	43	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	0
最大	18.4	腸回転異常	3	多指合指症	0
最小	3.1	食道閉鎖	1	内反足	0
平均	7.9	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	2.7	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	13.6	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	1.8	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	1
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	2	アラジール症候群	0	クレチン病	0
超音波検査	93	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	68	その他	3	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	30	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	80	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	7	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	3	肺低形成	0	その他	0
(重複有り)		その他	0		

3

2020~2020

104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	18	18	16	88.9
	胆汁流出術	31~45	31	31	24	77.4
	肝移植	46~60	25	25	17	68.0
	試験開腹術	61~70	9	9	4	44.4
なし	(全て~98年症例)	71~80	11	11	8	72.7
不明		81~90	2	2	0	0.0
流出路		91~120	6	6	1	16.7
	肝管	121~150	2	2	0	0.0
	肝門部	151~	0	0	0	
	その他	不明	0	0	0	
	不明		0			
		合計	104	104	70	67.3
						48
						46.2

手術時日齢

最大	146
最小	10
平均	52.0
標準偏差	25.5

術式

胆管炎予防なし

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

94

術式	胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
単純Roux-Y吻合	94	63	67.0
20cm未満	1	0	0.0
20cm以上40cm未満	53	35	66.0
40cm以上60cm未満	38	27	71.1
60cm以上	1	0	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	7	70.0
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

合計	104
----	-----

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	0	0.0	検索せず	98								
I -cyst	9	9	8	88.9	4	44.4	静脈瘤あり	0								
II	1	1	0	0.0	0	0.0	静脈瘤なし	6								
III	91	91	59	64.8	44	48.4	不明	0								
不明	0	0	0		0		合計	104								
合計	104	104	70	67.3	48	46.2	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	13	13	8	61.5	4	30.8	ウルソ	103								
a2	3	3	2	66.7	1	33.3	グルカゴン	8								
b1	66	66	42	63.6	33	50.0	セクレチン	1								
b2	1	1	0	0.0	0	0.0	PGE2	0								
c1	9	9	9	100.0	4	44.4	PGF2 α	0								
c2	5	5	3	60.0	2	40.0	ステロイド	100								
d	4	4	4	100.0	2	50.0	タウリン	10								
不明	3	3	2	66.7	2	66.7	フェノバール	5								
合計	104	104	70	67.3	48	46.2	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	3	3	3	100.0	1	33.3	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	7	7	6	85.7	2	28.6	あり	0	95							
γ	3	3	1	33.3	1	33.3	なし	0	9							
μ	10	10	6	60.0	7	70.0	不明	0	0							
ν	71	71	48	67.6	35	49.3	合計	0	104							
\omicron	5	5	2	40.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	5	5	4	80.0	2	40.0	消失	0	70							
合計	104	104	70	67.3	48	46.2	軽減	0	23							
胆嚢の有無							不変	0	6							
							増悪	0	4							
							不明	0	1							
							合計	0	104							
							黄疸再上昇							1989~1998	1999~	
														再上昇なし	0	51
														消失後再上昇	0	16
														軽減後再上昇	0	22
														不明	0	4
														合計	0	93
再上昇対策							経過観察	5								
							保存的療法	8								
							再根治手術	10								
							肝移植	20								
							合計	43								
あり 98																
内容液なし 43																
黄色 3																
淡黄色 2																
無色 44																
その他 3																
不明 3																
なし 6																
不明 0																
合計	104															
肝外胆管嚢胞状拡張																
あり 15																
黄色 0																
淡黄色 2																
無色 8																
その他 5																
不明 0																
なし 88																
不明 1																
合計	104															

2020~2020

104名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり	0	48	イレウス	2	
	1回目時期平均	10.8週	腹膜炎	0	
	2回目時期平均	16.5週	出血	0	
なし	0	56	肺合併症	0	
不明	0	0	急性肝不全	1	
合計	0	104	感染	3	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	8
	あり	27	肝移植日齢 (1999~)	29	初回手術後
	なし	75	最大	520	465
	不明	2	最小	141	0
合計		104	平均	254.9	186.3
再手術	39		標準偏差	81.7	94.0
肝移植	24		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	7		死亡	1	
肝門部搔爬	6		生存	101	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	69	
その他	2		黄疸あり	16	
移植以外の再手術 (1999~)	15		黄疸不明	0	
日齢	最大	172	移植後	16	
	最小	62	不明	2	
	平均	110.9	合計	104	
	標準偏差	32.8	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	10	最大	164	
	軽減	2	最小	164	
	不変	0	平均	164.0	
	増悪	3	標準偏差	#DIV/0!	
	不明	0	最終転帰		
再々手術	8		死亡	2	1989~1998
肝移植	5		生存	100	1999~
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	63
肝門部搔爬	1		黄疸あり	0	6
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	31
移植以外の再々手術 (1999~)	3		生存詳細不明	0	0
日齢	最大	350	不明	2	0
	最小	119	合計	104	0
	平均	248.0	死因		
	標準偏差	117.8	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	1	腹膜炎	0	
	増悪	0	胆管炎後敗血症	0	
	不明	1	移植後死亡	1	
			その他	0	
			不明	0	
			(重複有り)		

6

2020~2020 104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	31	生後1ヶ月時	33	生後1ヶ月以降	14
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	1	観察日記入なし	5	観察日記入なし	2
最大	26	最大	65	最大	65
最小	0	最小	12	最小	30
平均	14.5	平均	32.1	平均	51.7
標準偏差	7.3	標準偏差	8	標準偏差	12
番号		番号		番号	
1	0	1	1	1	1
2	7	2	12	2	9
3	9	3	13	3	2
4	13	4	6	4	1
5	1	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	1	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	1	あり	29	あり	1
異常あり	1	異常あり	28		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	1		