

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2021～

2021

2021～2021

79名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	34	正常	50	
北海道	2	1	第2子	23	異常	11	
東北	5	3	第3子	14	不明	18	
関東	26	15	第4子	4	黄色便の有無		
中部北陸	18	6	第5子以降	2	あり	44	
近畿	9	5	不明	2	なし	20	
中国四国	4	4	胎数(1999～)		不明	15	
九州	15	6	単胎	72	新生児黄疸		
合計	79	40	双胎以上	1	あり	49	
両親年齢		平均	標準偏差	不明	5	なし	28
父	33.7	5.5	性別		不明	2	
母	31.8	4.9	男	32	光線療法		
母親妊娠病歴			女	47	あり	34	
	発熱発疹疾患	0	不明	0	なし	39	
	その他	11	出生体重		不明	6	
			最大	4200	病的出血		
家族歴(両親)			最小	1482	あり	2	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2929.1	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	1
	同胞	0	標準偏差	405.9		消化管	1
	その他	0	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	0		その他	0
	同胞	0	2000～2499	8	なし	77	
	その他	0	2500～2999	34	不明	0	
肝炎	両親	0	3000～3499	31	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	4	最大	90	
	その他	0	4000～	1	最小	5	
その他		5	不明	0	平均	47.5	
			在胎週数		標準偏差	60.1	
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	31	最大	143	
			平均	38.2	最小	5	
			標準偏差	1.8	平均	90.1	
			～29	0	標準偏差	23.2	
			30～31	1	70%以上	65	
			32～33	2	40%以上70%未満	11	
			34～35	1	40%未満	2	
			36～37	16	PT-INR		
			38～39	42	最大	10.0	
			40～41	17	最小	0.8	
			42～	0	平均	1.3	
			不明	0	標準偏差	1.0	
染色体異常					1.15未満	48	
あり					15%以上1.4%未満	18	
	Down症				1.4以上	13	
	その他						
なし						76	
不明						2	

## 2

2021~2021

79名

初診日日齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	126	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	36.4	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	32.5	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	126	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	38.9	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	31.4	その他	3	膀胱外反	0
出生前診断 (1999~)				尿道下裂	0
あり	6	血管系		尿道狭窄	0
なし	71	十二指腸前門脈	0	VUR	0
不明	2	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	36	その他	0	筋骨格系	
なし	42			二分脊椎	0
不明	1	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	3	その他	0
黄色	8	副脾	0		
淡黄色	42	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	10	その他	0	副耳	0
不明	19			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	26.0	腸回転異常	1	多指合指症	0
最小	1.4	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	3.8	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	19.9	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	0.9	輪状臍	0	小頭症	0
平均	5.3	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	3.0	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	71	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	49	その他	1	その他奇形	
経皮肝生検	6			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	25	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	50	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	5	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	1
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	2
(重複有り)		その他	0		

## 3

2021~2021

79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		79	~30	15	15	9	60.0	4	26.7
	胆汁流出術	78	31~45	25	25	14	56.0	9	36.0
	肝移植	1	46~60	12	12	8	66.7	6	50.0
	試験開腹術	0	61~70	6	6	6	100.0	3	50.0
なし	(全て~98年症例)	0	71~80	8	8	6	75.0	5	62.5
不明		0	81~90	4	4	4	100.0	4	100.0
流出路			91~120	6	6	3	50.0	3	50.0
	肝管	0	121~150	2	2	1	50.0	1	50.0
	肝門部	78	151~	1	0	0		0	
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	79	78	51	65.4	35	44.9

## 手術時日齢

最大	131
最小	17
平均	53.7
標準偏差	26.1

## 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		62				
単純Roux-Y吻合		62	38	61.3	26	41.9
	20cm未満	4	3	75.0	4	100.0
	20cm以上40cm未満	31	17	54.8	10	32.3
	40cm以上60cm未満	26	17	65.4	11	42.3
	60cm以上	0	0		0	
	不明	1	1	100.0	1	100.0
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		16				
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		16	13	81.3	9	56.3
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		78				

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	1	1	1	100.0	0	0.0	検索せず	72	
I -cyst	2	2	2	100.0	2	100.0	静脈瘤あり	0	
II	2	2	0	0.0	0	0.0	静脈瘤なし	5	
III	73	73	48	65.8	33	45.2	不明	2	
不明	1	0	0		0		合計	79	
合計	79	78	51	65.4	35	44.9	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		
a1	10	10	7	70.0	6	60.0	ウルソ	76	
a2	3	3	2	66.7	2	66.7	グルカゴン	4	
b1	51	51	36	70.6	21	41.2	セクレチン	0	
b2	3	3	1	33.3	1	33.3	PGE2	0	
c1	6	6	2	33.3	4	66.7	PGF2 $\alpha$	0	
c2	1	1	0	0.0	0	0.0	ステロイド	65	
d	4	4	3	75.0	1	25.0	タウリン	5	
不明	1	0	0	#DIV/0!	0	#DIV/0!	フェノバル	1	
合計	79	78	51	65.4	35	44.9	その他	5	
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)		
$\alpha$	0	0	0		0		初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
$\beta$	4	4	3	75.0	2	50.0	あり	0	75
$\gamma$	3	3	2	66.7	1	33.3	なし	0	3
$\mu$	13	13	7	53.8	4	30.8	不明	0	0
$\nu$	55	55	38	69.1	27	49.1	合計	0	78
$o$	1	1	0	0.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	3	2	1	50.0	1	50.0	消失	0	51
合計	79	78	51	65.4	35	44.9	軽減	0	14
胆嚢の有無							あり	67	
							内容液なし	34	
							黄色	0	
							淡黄色	1	
							無色	29	
							その他	3	
							不明	0	
なし	11								
不明	1								
合計	79								
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	4	
							黄色	0	
							淡黄色	0	
							無色	4	
							その他	0	
							不明	0	
							なし	73	
不明	2								
合計	79								
再上昇対策							経過観察	3	
							保存的療法	9	
							再根治手術	10	
							肝移植	17	
							合計	39	
黄疸再上昇							再上昇なし	0	37
							消失後再上昇	0	18
							軽減後再上昇	0	9
							不明	0	1
							合計	0	65

# 5

2021~2021

79名

胆管炎	1989~1998	1999~	術後合併症		
あり	0	35	イレウス	4	
	1回目時期平均	9.1週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	20.5週	出血	1	
なし	0	41	肺合併症	1	
不明	0	2	急性肝不全	0	
合計	0	78	感染	7	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	8
	あり	20	肝移植日齢 (1999~)	16	初回手術後
	なし	49	最大	659	621
	不明	10	最小	128	0
合計		79	平均	328.9	249.8
再手術	28		標準偏差	156.3	169.5
肝移植	12		6ヶ月時中間転帰 (1999~)		
肝門部再切離	6		死亡	1	
肝門部搔爬	6		生存	77	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	50	
その他	4		黄疸あり	16	
移植以外の再手術 (1999~)			黄疸不明	0	
日齢	最大	270	移植後	11	
	最小	57	不明	1	
	平均	138.3	合計	79	
	標準偏差	56.2	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	9	最大	203	
	軽減	4	最小	203	
	不変	1	平均	203.0	
	増悪	1	標準偏差	#DIV/0!	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	6		死亡	2	1989~1998
肝移植	3		生存	76	1999~
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	2
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	76
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	49
その他	3		移植生存	0	2
移植以外の再々手術 (1999~)			移植生存	0	0
日齢	最大	348	生存詳細不明	0	24
	最小	134	不明	1	0
	平均	220.7	合計	79	1
	標準偏差	112.6	死因		
黄疸	消失	2	肝不全	0	
	軽減	0	食道静脈瘤破裂	0	
	不変	0	肺炎	0	
	増悪	0	腹膜炎	0	
	不明	1	胆管炎後敗血症	0	
			移植後死亡	0	
			その他	0	
			不明	0	
			(重複有り)		

## 6

2021~2021

79名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 37					
生後1ヶ月以前	25	生後1ヶ月時	19	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	6	観察日記入なし	6	観察日記入なし	1
最大	31	最大	59	最大	126
最小	0	最小	29	最小	32
平均	14.4	平均	34.5	平均	62.4
標準偏差	10.6	標準偏差	8.6	標準偏差	27.2
番号		番号		番号	
1	0	1	3	1	2
2	2	2	5	2	10
3	3	3	4	3	2
4	5	4	6	4	0
5	1	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	14	不明	0	不明	0
尿中硫酸縫合型胆汁酸		直接ビリルビン		その他	
あり	0	あり	14	あり	0
異常あり	0	異常あり	5		
正常	0	正常	1		
不明	0	不明	8		