

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2022～

2022

2022～2022 75名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	43	正常		40
北海道	1	1	第2子	22	異常		6
東北	4	1	第3子	9	不明		29
関東	30	16	第4子	0	黄色便の有無		
中部北陸	15	6	第5子以降	0	あり		48
近畿	13	6	不明	1	なし		11
中国四国	5	3	胎数 (1999～)		不明		16
九州	7	5	単胎	70	新生児黄疸		
合計	75	38	双胎以上	0	あり		43
両親年齢		平均	不明	5	なし		28
	父	32.8	標準偏差		不明		4
	母	31.2	5.1	性別			
			男	30	光線療法		
母親妊娠病歴			女	45	あり		29
			不明	0	なし		40
			出生体重		不明		6
			最大	3900	病的出血		
家族歴 (両親)			最小	834	あり		3
胆道閉鎖症			平均	2885.6	(出血部位は重複有り)	頭蓋内	0
			標準偏差	479.2		消化管	1
			～1499	1		皮下	0
			その他	0		その他	2
胆道拡張症			1500～1999	2	なし		72
			2000～2499	5	不明		0
			2500～2999	36	出血の日齢		
肝炎			3000～3499	25	最大		7
			3500～3999	6	最小		5
			4000～	0	平均		6.3
その他			不明	0	標準偏差		1.2
			在胎週数		プロトロンビン活性(%)		
			最大	42	最大		240
			最小	28	最小		7
			平均	38.5	平均		95.5
			標準偏差	1.9	標準偏差		32.6
			～29	1	70%以上		59
			30～31	0	40%以上70%未満		8
			32～33	1	40%未満		4
			34～35	1	PT-INR		
			36～37	7	最大		6.5
			38～39	45	最小		0.8
			40～41	19	平均		1.2
			42～	1	標準偏差		0.7
			不明	0	1.15未満		42
染色体異常					.15%以上1.4%未満		14
あり					1.4以上		16
			Down症	0			
			その他	0			
なし				70			
不明				5			

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	387	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	41.9	卵円孔開存	2	腎形成不全	1
標準偏差	53.2	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		VSD	5	馬蹄腎	0
最大	387	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	44.0	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	52.9	その他	2	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	67	十二指腸前門脈	1	VUR	1
不明	3	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	38	その他	0	筋骨格系	
なし	37			二分脊椎	0
不明	0	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	0	その他	0
黄色	7	副脾	0		
淡黄色	38	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	11	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	32.4	腸回転異常	2	多指合指症	0
最小	2.9	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.7	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	4.6	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	23.6	内臓逆位症	0	水頭症	0
最小	1.7	輪状臍	0	小頭症	0
平均	5.6	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	3.7	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	73	臍管胆道合流異常	0	その他	1
ERCP	0	腸管重複症	0		
血清胆汁酸	45	その他	1	その他奇形	
経皮肝生検	0			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	22	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	43	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI(MRCP)	6	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	2	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	1
その他	3	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

2022～2022

75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	75	～30	16	16	11	68.8	8	50.0
胆汁流出術	74	31～45	21	21	14	66.7	10	47.6
肝移植	0	46～60	11	11	9	81.8	5	45.5
試験開腹術	1	61～70	8	8	7	87.5	8	100.0
なし (全て～98年症例)	0	71～80	5	5	4	80.0	4	80.0
不明	0	81～90	2	2	1	50.0	0	0.0
流出路		91～120	9	8	5	62.5	5	62.5
肝管	3	121～150	3	3	0	0.0	3	100.0
肝門部	70	151～	0	0	0		0	
その他	1	不明	0	0	0		0	
不明	0	合計	75	74	51	68.9	43	58.1

手術時日齢	
最大	148
最小	16
平均	55.4
標準偏差	30.7

術式	胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし	57		
単純Roux-Y吻合	53	34	64.2
20cm未満	1	1	100.0
20cm以上40cm未満	26	16	61.5
40cm以上60cm未満	26	17	65.4
60cm以上	0	0	
不明	0	0	
十二指腸吻合	0	0	
その他	1	1	100.0
不明	3	1	33.3
胆管炎予防あり	17		
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	13	11	84.6
肝門部胆嚢吻合術	0	0	
その他	4	4	100.0
不明	0	0	
胆管炎予防不明	0	0	
合計	74		

2022~2022 75名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症			
あり		0	43	イレウス	6		
	1回目時期平均	10.3週		腹膜炎	2		
	2回目時期平均	13.7週		出血	1		
なし	0	30		肺合併症	1		
不明	0	1		急性肝不全	1		
合計	0	74		感染	3		
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	7		
	あり	18	肝移植日齢 (1999~)	15	初回手術後		
	なし	51	最大	417	342		
	不明	6	最小	169	0		
合計	75	平均	264.2	207.6			
再手術	24	標準偏差	75.0	72.4			
肝移植			11	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離			4	死亡	0		
肝門部搔爬			7	生存	71		
内視鏡的肝門部搔爬			0	黄疸なし	48		
その他			2	黄疸あり	12		
移植以外の再手術 (1999~)			13	黄疸不明	2		
日齢	最大	353	不明	移植後	9		
	最小	69	合計	75			
	平均	159.5	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)				
	標準偏差	78.9	最大	-			
黄疸	消失	4	最小	-			
	軽減	4	平均	-			
	不変	3	標準偏差	-			
	増悪	1	最終転帰				
	不明	1	1989~1998	1999~			
再々手術	4	死亡	1	0	1		
肝移植			4	生存	73		
肝門部再切離			0	黄疸なし	0		
肝門部搔爬			0	黄疸あり	0		
内視鏡的肝門部搔爬			0	不明生存	0		
その他			0	移植生存	0		
移植以外の再々手術 (1999~)			0	生存詳細不明	0		
日齢	最大	-	不明	1	0	1	
	最小	-	合計	75	0	75	
	平均	-	死因				
	標準偏差	-	肝不全	0			
黄疸	消失	0	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	0			
		不明	0				
		(重複有り)					

6

2022～2022 75名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 32					
生後1ヶ月以前	25	生後1ヶ月時	23	生後1ヶ月以降	11
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	0	観察日記入なし	2	観察日記入なし	0
最大	29	最大	43	最大	96
最小	2	最小	24	最小	36
平均	13.1	平均	30.9	平均	57.2
標準偏差	7.9	標準偏差	4.8	標準偏差	20.9
番号		番号		番号	
1	1	1	3	1	1
2	4	2	8	2	7
3	3	3	4	3	2
4	2	4	7	4	1
5	0	5	0	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	15	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	1	あり	14	あり	1
異常あり	1	異常あり	4		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	10		