

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2018～

2018

2018～2018

91名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	50	正常		34
北海道	5	2	第2子	32	異常		16
東北	7	2	第3子	7	不明		41
関東	21	12	第4子	0	黄色便の有無		
中部北陸	18	5	第5子以降	1	あり		54
近畿	14	8	不明	1	なし		11
中国四国	8	7	胎数 (1999～)		不明		26
九州	18	6	単胎	86	新生児黄疸		
合計	91	42	双胎以上	4	あり		43
両親年齢		平均	標準偏差	不明	1	なし	24
父	32.9	6.7	性別		不明		24
母	31.3	5.4	男	31	光線療法		
母親妊娠病歴			女	60	あり		33
	発熱発疹疾患	0	不明	0	なし		33
	その他	7	出生体重		不明		25
			最大	3720	病的出血		
家族歴 (両親)			最小	824	あり		2
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2785.9	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	2
	同胞	0	標準偏差	420.7		消化管	0
	その他	0	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	2		その他	0
	同胞	0	2000～2499	12	なし		86
	その他	0	2500～2999	51	不明		3
肝炎	両親	0	3000～3499	20	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	2	最大		77
	その他	0	4000～	0	最小		76
その他		19	不明	3	平均		76.5
			在胎週数		標準偏差		0.7
			最大	41	プロトロンビン活性(%)		
			最小	24	最大		131
			平均	38.4	最小		2
			標準偏差	2.3	平均		78.4
			～29	2	標準偏差		29.2
			30～31	0	70%以上		60
			32～33	0	40%以上70%未満		18
			34～35	2	40%未満		10
			36～37	13	PT-INR		
			38～39	51	最大		12.2
			40～41	20	最小		0.9
			42～	0	平均		1.4
			不明	3	標準偏差		1.4
染色体異常					1.15未満		51
あり			3		15%以上1.4%未満		20
			Down症	0	1.4以上		18
			その他	3			
なし			83				
不明			5				

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名（続き）	
最大	166	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	46.7	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	34.0	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		VSD	0	馬蹄腎	0
最大	171	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	49.0	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	34.1	その他	3	膀胱外反	0
出生前診断（1999～）				尿道下裂	0
あり	4	血管系		尿道狭窄	0
なし	85	十二指腸前門脈	2	VUR	0
不明	2	下大静脈欠損症	0	その他	4
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	47	その他	3	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	4	その他	0
黄色	11	副脾	0		
淡黄色	41	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	38	その他	0	副耳	0
不明	1			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	18.7	腸回転異常	0	多指合指症	0
最小	3.4	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	3.5	鎖肛	0		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	14.2	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	0.4	輪状腭	0	小頭症	0
平均	5.6	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.5	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	1	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	1	クレチン病	0
超音波検査	88	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	58	その他	6	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	26	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	47	気管気管支狭窄	0	腹壁破裂	0
MRI (MRCP)	9	嚢胞性肺疾患	0	鼠径ヘルニア	0
CT	8	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	0
その他	3	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

## 3

2018～2018

91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	7	7	6	85.7
	胆汁流出術	31～45	18	18	12	66.7
	肝移植	46～60	19	19	13	68.4
	試験開腹術	61～70	14	14	10	71.4
なし	(全て～98年症例)	71～80	7	7	3	42.9
不明		81～90	9	9	3	33.3
流出路		91～120	12	12	5	41.7
	肝管	121～150	2	2	2	100.0
	肝門部	151～	1	0	0	
	その他	不明	2	2	1	50.0
	不明	合計	91	90	55	61.1
						44
						48.9

手術時日齢	
最大	128
最小	21
平均	63.2
標準偏差	26.2

術式	胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし	84		
単純Roux-Y吻合	84	50	59.5
20cm未満	0	0	0
20cm以上40cm未満	42	27	64.3
40cm以上60cm未満	37	20	54.1
60cm以上	4	3	75.0
不明	1	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	6		
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	6	5	83.3
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	90		

2018～2018

91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・中食道静脈瘤									
I	3	3	2	66.7	1	33.3	検索せず	80								
I -cyst	11	11	10	90.9	4	36.4	静脈瘤あり	2								
II	3	3	3	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	8								
III	72	71	39	54.9	37	52.1	不明	1								
不明	2	2	1	50.0	2	100.0	合計	91								
合計	91	90	55	61.1	44	48.9	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	18	18	12	66.7	8	44.4	ウルソ	86								
a2	7	6	3	50.0	1	16.7	グルカゴン	8								
b1	44	44	28	63.6	25	56.8	セクレチン	0								
b2	0	0	0		0		PGE2	0								
c1	6	6	4	66.7	1	16.7	PGF2α	0								
c2	7	7	1	14.3	2	28.6	ステロイド	87								
d	3	3	3	100.0	1	33.3	タウリン	0								
不明	6	6	4	66.7	6	100.0	フェノバル	2								
合計	91	90	55	61.1	44	48.9	その他	1								
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	4	4	4	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989～1998	1999～							
β	3	3	3	100.0	0	0.0	あり	0	88							
γ	3	2	2	100.0	0	0.0	なし	0	2							
μ	8	8	4	50.0	3	37.5	不明	0	0							
ν	61	61	35	57.4	34	55.7	合計	0	90							
ο	4	4	2	50.0	1	25.0	初回手術後黄疸	1989～1998	1999～							
不明	8	8	5	62.5	6	75.0	消失	0	55							
合計	91	90	55	61.1	44	48.9	軽減	0	25							
胆嚢の有無							不変	0	5							
							増悪	0	5							
							不明	0	0							
							合計	0	90							
							肝外胆管嚢胞状拡張							黄疸再上昇	1989～1998	1999～
														再上昇なし	0	42
														消失後再上昇	0	18
軽減後再上昇	0	20														
不明	0	0														
合計	0	80														
再上昇対策														経過観察	2	
							保存的療法	19								
							再根治手術	3								
							肝移植	22								
							合計	46								
あり 89																
内容液なし 30																
黄色 2																
淡黄色 5																
無色 45																
その他 1																
不明 6																
なし 1																
不明 1																
合計 91																
あり 15																
黄色 3																
淡黄色 3																
無色 8																
その他 1																
不明 0																
なし 76																
不明 0																
合計 91																

2018～2018 91名

上行性胆管炎	1989～1998	1999～	術後合併症		
あり	0	44	イレウス	2	
	1回目時期平均	12.7週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	17.4週	出血	5	
なし	0	44	肺合併症	0	
不明	0	2	急性肝不全	0	
合計	0	90	感染	3	
6ヶ月内再手術 (1999～)			(重複有り)	その他	1
	あり	20	肝移植日齢 (1999～)	25	初回手術後
	なし	71	最大	409	360
	不明	0	最小	139	0
合計		91	平均	244.1	163.6
再手術	28		標準偏差	71.6	88.3
肝移植			6ヶ月時中間転帰 (1999～)		
肝門部再切離			死亡	2	
肝門部搔爬			生存	88	
内視鏡的肝門部搔爬			黄疸なし	55	
その他			黄疸あり	17	
移植以外の再手術 (1999～)			黄疸不明	1	
	日齢	最大	169	移植後	16
		最小	64	不明	1
		平均	116.2	合計	91
		標準偏差	41.2	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)	
黄疸			消失	3	
			軽減	2	
			不変	0	
			増悪	1	
			不明	0	
再々手術			5	最終転帰	
肝移植			2	死亡	2
肝門部再切離			0	生存	89
肝門部搔爬			0	黄疸なし	0
内視鏡的肝門部搔爬			0	黄疸あり	13
その他			3	不明生存	0
移植以外の再々手術 (1999～)			3	移植生存	25
				生存詳細不明	0
日齢			最大	320	不明
			最小	184	合計
			平均	252.0	91
			標準偏差	96.2	0
黄疸			消失	2	死因
			軽減	0	肝不全
			不変	0	食道静脈瘤破裂
			増悪	1	肺炎
			不明	0	腹膜炎
				胆管炎後敗血症	0
				移植後死亡	0
				その他	2
				不明	0
				(重複有り)	

## 6

2018～2018 91名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 42					
生後1ヶ月以前	23	生後1ヶ月時	26	生後1ヶ月以降	27
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	4	観察日記入なし	8	観察日記入なし	4
最大	30	最大	60	最大	107
最小	3	最小	14	最小	32
平均	13.3	平均	33.9	平均	58.5
標準偏差	7.5	標準偏差	9.3	標準偏差	20.9
番号		番号		番号	
1	0	1	1	1	2
2	6	2	8	2	15
3	7	3	6	3	7
4	8	4	9	4	2
5	0	5	0	5	0
6	0	6	1	6	0
7	1	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	3	あり	27	あり	1
異常あり	3	異常あり	27		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	0		