

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2020～

2020

2020～2020 100名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	49	正常		50
北海道	3	2	第2子	32	異常		9
東北	3	1	第3子	14	不明		41
関東	51	23	第4子	1	黄色便の有無		
中部北陸	15	4	第5子以降	3	あり		74
近畿	9	6	不明	1	なし		6
中国四国	10	8	胎数(1999～)		不明		20
九州	9	4	単胎	96	新生児黄疸		
合計	100	48	双胎以上	3	あり		46
両親年齢		平均	標準偏差		不明		1
父	34.7	6.4	性別		なし		
母	32.1	4.7	男	32	不明		
母親妊娠病歴			女	68	光線療法		
	発熱発疹疾患	3	不明	0	あり		41
	その他	12	出生体重		なし		53
			最大	3844	不明		
家族歴(両親)			最小	1855	病的出血		
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2850.6	あり		4
	同胞	0	標準偏差	402.7	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	2
	その他	0	～1499	0		消化管	0
胆道拡張症	両親	1	1500～1999	3		皮下	1
	同胞	0	2000～2499	13		その他	1
	その他	0	2500～2999	50	なし		96
肝炎	両親	1	3000～3499	29	不明		0
	同胞	0	3500～3999	5	出血の日齢		
	その他	0	4000～	0	最大		74
その他		8	不明	0	最小		69
			在胎週数		平均		71.3
			最大	41	標準偏差		2.5
			最小	28	プロトロンビン活性(%)		
			平均	38.5	最大		172
			標準偏差	1.7	最小		4
			～29	1	平均		88.9
			30～31	0	標準偏差		30.5
			32～33	0	70%以上		76
			34～35	2	40%以上70%未満		13
			36～37	18	40%未満		6
			38～39	50	PT-INR		
			40～41	29	最大		21.0
			42～	0	最小		0.8
			不明	0	平均		1.6
染色体異常					標準偏差		2.6
あり					1.15未満		75
	Down症	0			15%以上1.4%未満		12
	その他	0			1.4以上		11
なし							
不明							

初診日年齢		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	36.0	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	31.2	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		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	38.4	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	30.5	その他	3	膀胱外反	0
出生前診断（1999～）				尿道下裂	0
あり	9	血管系		尿道狭窄	0
なし	89	十二指腸前門脈	3	VUR	1
不明	2	下大静脈欠損症	0	その他	2
スクリーニング		肺静脈還流異常	0		
あり	49	その他	2	筋骨格系	
なし	51			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	14	副脾	0		
淡黄色	42	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	42	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	2.8	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	89	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	64	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	28	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	78	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

100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	100	～30	16	16	15	93.8	
	胆汁流出術	100	31～45	31	31	24	77.4
	肝移植	0	46～60	24	24	17	70.8
	試験開腹術	0	61～70	8	8	4	50.0
なし	(全て～98年症例)	0	71～80	11	11	8	72.7
不明	0	81～90	2	2	0	0.0	
流出路		91～120	6	6	1	16.7	
	肝管	7	121～150	2	2	0	0.0
	肝門部	93	151～	0	0	0	
	その他	0	不明	0	0	0	
	不明	0	合計	100	100	69	69.0
						46	46.0

## 手術時日齢

最大	146
最小	10
平均	52.3
標準偏差	25.7

## 術式

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

## 胆管炎予防なし

90

単純Roux-Y吻合	90	62	68.9	41	45.6
20cm未満	1	0	0.0	0	0.0
20cm以上40cm未満	49	34	69.4	20	40.8
40cm以上60cm未満	38	27	71.1	19	50.0
60cm以上	1	0	0.0	1	100.0
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

10

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	10	7	70.0	5	50.0
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

0

合計	100
----	-----

2020~2020

100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	3	100.0	0	0.0	検索せず	94	
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	87	87	58	66.7	42	48.3	不明	0	
不明	0	0	0		0		合計	100	
合計	100	100	69	69.0	46	46.0	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	11	11	8	72.7	4	36.4	ウルソ	99	
a2	3	3	2	66.7	1	33.3	グルカゴン	8	
b1	64	64	41	64.1	31	48.4	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 $\alpha$	0	
c2	5	5	3	60.0	2	40.0	ステロイド	96	
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	100	100	69	69.0	46	46.0	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)		
$\alpha$	3	3	3	100.0	1	33.3	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
$\beta$	7	7	6	85.7	2	28.6	あり	0	91
$\gamma$	2	2	1	50.0	1	50.0	なし	0	9
$\mu$	10	10	6	60.0	7	70.0	不明	0	0
$\nu$	68	68	47	69.1	33	48.5	合計	0	100
$\omicron$	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	69
合計	100	100	69	69.0	46	46.0	軽減	0	20
胆嚢の有無							不変	0	6
あり	94						増悪	0	4
内容液なし	42						不明	0	1
黄色	3						合計	0	100
淡黄色	2						黄疸再上昇	1989~1998	1999~
無色	41						再上昇なし	0	50
その他	3						消失後再上昇	0	16
不明	3						軽減後再上昇	0	19
なし	6						不明	0	4
不明	0						合計	0	89
合計	100						再上昇対策		
肝外胆管嚢胞状拡張							経過観察	4	
あり	14						保存的療法	8	
黄色	0						再根治手術	9	
淡黄色	2						肝移植	18	
無色	7						合計	39	
その他	5								
不明	0								
なし	86								
不明	0								
合計	100								

2020～2020 100名

胆管炎		1989～1998	1999～	術後合併症			
あり		0	46	イレウス	2		
	1回目時期平均	11.2週		腹膜炎	0		
	2回目時期平均	17.1週		出血	0		
なし		0	54	肺合併症	0		
不明		0	0	急性肝不全	1		
合計		0	100	感染	3		
6ヶ月内再手術 (1999～)			(重複有り)	その他	8		
	あり	25	肝移植日齢 (1999～)	28	初回手術後		
	なし	73	最大	388	337		
	不明	2	最小	141	0		
合計		100	平均	244.7	175.6		
再手術	37		標準偏差	63.5	77.3		
肝移植			23	6ヶ月時中間転帰 (1999～)			
肝門部再切離			7	死亡	1		
肝門部搔爬			5	生存	98		
内視鏡的肝門部搔爬			0	黄疸なし	67		
その他			2	黄疸あり	15		
移植以外の再手術 (1999～)			14	黄疸不明	0		
日齢	最大	172	不明	移植後	16		
	最小	62		合計	100		
	平均	113.1		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)			
	標準偏差	32.8		最大	164		
黄疸	消失	9	最小	164			
	軽減	2	平均	164.0			
	不変	0	標準偏差	#DIV/0!			
	増悪	3	最終転帰				
	不明	0	1989～1998	1999～			
再々手術	8		死亡	2	0	2	
肝移植			5	生存	97	0	97
肝門部再切離			0	黄疸なし	0	0	61
肝門部搔爬			1	黄疸あり	0	0	6
内視鏡的肝門部搔爬			0	不明生存	0	0	0
その他			2	移植生存	0	0	30
移植以外の再々手術 (1999～)			3	生存詳細不明	0	0	0
日齢	最大	350	不明	1	0	1	
	最小	119	合計	100	0	100	
	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 100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	28	あり	1
異常あり	1	異常あり	27		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	1		