

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2021～

2021

2021～2021 77名

地域別登録例数			第何子		胎便の色			
	登録数	施設数	第1子	32	正常		48	
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		42	
近畿	7	4	不明	2	なし		20	
中国四国	4	4	胎数 (1999～)		不明		15	
九州	15	6	単胎	70	新生児黄疸			
合計	77	39	双胎以上	1	あり		47	
両親年齢		平均	標準偏差		不明	5	なし	28
父	33.9	5.6	性別		不明		2	
母	31.9	5.0	男	31	光線療法			
母親妊娠病歴			女	46	あり		32	
	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	40	あり		2	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2905.1	(出血部位は重複有り)	頭蓋内	1	
	同胞	0	標準偏差	538.9		消化管	1	
	その他	0	～1499	2		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		75	
	その他	0	2500～2999	33	不明		0	
肝炎	両親	0	3000～3499	29	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		0		
		標準偏差	1.8	平均		89.1		
		～29	0	標準偏差		25.5		
		30～31	1	70%以上		63		
		32～33	2	40%以上70%未満		11		
		34～35	1	40%未満		3		
		36～37	15	PT-INR				
		38～39	41	最大		10.0		
		40～41	17	最小		0.8		
		42～	0	平均		1.3		
		不明	0	標準偏差		1.1		
染色体異常				1.15未満		46		
あり		1		1.15%以上1.4%未満		18		
		Down症	0	1.4%以上		13		
		その他	1					
なし		74						
不明		2						

初診日年齢		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	37.3	卵円孔開存	0	腎形成不全	0
標準偏差	32.4	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		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	39.9	肺動脈狭窄症	0	停留精巢	0
標準偏差	31.1	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	69	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	40			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	7	副脾	0		
淡黄色	41	無脾	0	四肢および外表奇形	
灰白色	3	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	0	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	0	水頭症	0
最小	0.5	輪状膵	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	69	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	47	その他	4	その他奇形	
経皮肝生検	5			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	23	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	49	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	0
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

77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		77	～30	14	14	8	57.1	3	21.4
	胆汁流出術	76	31～45	25	25	14	56.0	9	36.0
	肝移植	1	46～60	11	11	8	72.7	6	54.5
	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	76	151～	1	0	0		0	
	その他	0	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	77	76	50	65.8	34	44.7

手術時日齢	
最大	131
最小	17
平均	54.4
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	60		
単純Roux-Y吻合	60	37	61.7
20cm未満	4	3	75.0
20cm以上40cm未満	31	17	54.8
40cm以上60cm未満	24	16	66.7
60cm以上	0	0	0
不明	1	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
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	76		

2021~2021

77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	1	1	1	100.0	0	0.0	検索せず	70	
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	71	71	47	66.2	32	45.1	不明	2	
不明	1	0	0		0		合計	77	
合計	77	76	50	65.8	34	44.7	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	74	
a2	1	1	1	100.0	1	100.0	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 α	0	
c2	1	1	0	0.0	0	0.0	ステロイド	63	
d	4	4	3	75.0	1	25.0	タウリン	5	
不明	1	0	0		0		フェノバール	1	
合計	77	76	50	65.8	34	44.7	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)		
α	0	0	0		0		初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
β	4	4	3	75.0	2	50.0	あり	0	74
γ	3	3	2	66.7	1	33.3	なし	0	2
μ	13	13	7	53.8	4	30.8	不明	0	0
ν	53	53	37	69.8	26	49.1	合計	0 76	
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	50
合計	77	76	50	65.8	34	44.7	軽減	0	14
胆嚢の有無							不変	0	9
あり	65						増悪	0	3
内容液なし	3						不明	0	0
黄色	0						合計	0	76
淡黄色	1						黄疸再上昇	1989~1998	1999~
無色	27						再上昇なし	0	36
その他	3						消失後再上昇	0	18
不明	0						軽減後再上昇	0	9
なし	11						不明	0	1
不明	1						合計	0	64
合計	77						再上昇対策		
肝外胆管嚢胞状拡張							経過観察	3	
あり	4						保存的療法	9	
黄色	0						再根治手術	10	
淡黄色	0						肝移植	17	
無色	4						合計	39	
その他	0								
不明	0								
なし	71								
不明	2								
合計	77								

2021～2021 77名

胆管炎		1989～1998	1999～	術後合併症			
あり		0	34	イレウス	3		
	1回目時期平均	9.0週		腹膜炎	2		
	2回目時期平均	20.5週		出血	1		
なし	0	40		肺合併症	1		
不明	0	2		急性肝不全	0		
合計	0	76		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	48	最大	659	621		
	不明	9	最小	128	0		
合計		77	平均	328.9	249.8		
再手術	27		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	75		
内視鏡的肝門部搔爬			0	黄疸なし	50		
その他			3	黄疸あり	14		
移植以外の再手術 (1999～)			15	黄疸不明	0		
日齢	最大	270	不明	移植後	11		
	最小	57		合計	77		
	平均	140.9		6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)			
	標準偏差	57.3		最大	203		
黄疸	消失	9	最小	203			
	軽減	4	平均	203.0			
	不変	1	標準偏差	-			
	増悪	1	最終転帰				
	不明	0	1989～1998	1999～			
再々手術	5		死亡	2	0	2	
肝移植			3	生存	74	0	74
肝門部再切離			0	黄疸なし	0	0	48
肝門部搔爬			0	黄疸あり	0	0	2
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	24
移植以外の再々手術 (1999～)			2	生存詳細不明	0	0	0
日齢	最大	348	不明	1	0	1	
	最小	180	合計	77	0	77	
	平均	264.0	死因				
	標準偏差	118.8	肝不全	0			
黄疸	消失	2	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	0			
			その他	0			
		不明	0				
		(重複有り)					

6

2021～2021

77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		