

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2022～

2022

2022～2022

70名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	39	正常		37
北海道	1	1	第2子	21	異常		5
東北	4	1	第3子	9	不明		28
関東	26	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		43
近畿	13	6	不明	1	なし		11
中国四国	4	2	胎数(1999～)		不明		16
九州	7	5	単胎	65	新生児黄疸		
合計	70	37	双胎以上	0	あり		39
両親年齢			不明	5	なし		27
	平均	標準偏差	性別		不明		4
父	32.5	5.0	男	28	光線療法		
母	31.2	4.8	女	42	あり		27
母親妊娠病歴			不明	0	なし		37
	発熱発疹疾患	3	出生体重		不明		6
	その他	4	最大	3900	病的出血		
家族歴(両親)			最小	834	あり		3
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2900.5	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	0
	同胞	0	標準偏差	482.6		消化管	1
	その他	0	～1499	1		皮下	0
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	2		その他	2
	同胞	0	2000～2499	3	なし		67
	その他	0	2500～2999	34	不明		0
肝炎	両親	0	3000～3499	24	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	6	最大		7
	その他	0	4000～	0	最小		5
その他		1	不明	0	平均		6.3
			在胎週数		標準偏差		1.2
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	28	最大		240
			平均	38.5	最小		7
			標準偏差	1.9	平均		95.2
			～29	1	標準偏差		33.7
			30～31	0	70%以上		54
			32～33	1	40%以上70%未満		8
			34～35	1	40%未満		4
			36～37	7	PT-INR		
			38～39	41	最大		6.5
			40～41	18	最小		0.8
			42～	1	平均		1.3
			不明	0	標準偏差		0.7
染色体異常					1.15未満		38
あり					15%以上1.4%未満		14
			Down症	0	1.4以上		15
			その他	0			
なし					65		
不明					5		

初診日日齢		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	42.1	卵円孔開存	1	腎形成不全	1
標準偏差	54.7	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日日齢		VSD	5	馬蹄腎	0
最大	387	ASD	0	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	44.3	肺動脈狭窄症	1	停留精巢	0
標準偏差	54.4	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	62	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	33	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	34	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	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	4.8	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	3.8	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	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	42	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	20	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	41	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	1	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

3

2022~2022

70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		70	~30	16	16	11	68.8	8	50.0
	胆汁流出術	69	31~45	19	19	13	68.4	9	47.4
	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	3	3	3	100.0	2	66.7
不明		0	81~90	2	2	1	50.0	0	0.0
流出路			91~120	8	7	4	57.1	4	57.1
	肝管	3	121~150	3	3	0	0.0	3	100.0
	肝門部	65	151~	0	0	0		0	
	その他	1	不明	0	0	0		0	
	不明	0	合計	70	69	48	69.6	39	56.5

手術時日齢

最大	148
最小	16
平均	54.9
標準偏差	31.2

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		53				
単純Roux-Y吻合		49	32	65.3	24	49.0
	20cm未満	1	1	100.0	0	0.0
	20cm以上40cm未満	25	15	60.0	12	48.0
	40cm以上60cm未満	23	16	69.6	12	52.2
	60cm以上	0	0		0	
	不明	0	0		0	
十二指腸吻合		0	0		0	
その他		1	1	100.0	1	100.0
不明		3	1	33.3	2	66.7
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		12	10	83.3	8	66.7
肝門部胆嚢吻合術		0	0		0	
その他		4	4	100.0	4	100.0
不明		0	0		0	
胆管炎予防不明		0	0		0	
合計		69				

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	1	33.3	検索せず	67								
I -cyst	6	6	5	83.3	3	50.0	静脈瘤あり	0								
II	0	0	0		0		静脈瘤なし	2								
III	61	60	40	66.7	35	58.3	不明	1								
不明	0	0	0		0		合計	70								
合計	70	69	48	69.6	39	56.5	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	7	7	5	71.4	6	85.7	ウルソ	68								
a2	1	1	0	0.0	0	0.0	グルカゴン	5								
b1	49	48	34	70.8	26	54.2	セクレチン	0								
b2	2	2	1	50.0	1	50.0	PGE2	0								
c1	8	8	5	62.5	4	50.0	PGF2 α	0								
c2	0	0	0		0		ステロイド	61								
d	2	2	2	100.0	1	50.0	タウリン	6								
不明	1	1	1	100.0	1	100.0	フェノバル	3								
合計	70	69	48	69.6	39	56.5	その他	0								
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	2	2	2	100.0	1	50.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~							
β	6	6	5	83.3	3	50.0	あり	0	64							
γ	7	7	5	71.4	4	57.1	なし	0	3							
μ	3	3	2	66.7	3	100.0	不明	0	2							
ν	49	48	33	68.8	28	58.3	合計	0	69							
o	2	2	0	0.0	0	0.0	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~							
不明	1	1	1	100.0	0	0.0	消失	0	48							
合計	70	69	48	69.6	39	56.5	軽減	0	11							
胆嚢の有無							あり	68								
							内容液なし	32								
							黄色	4								
							淡黄色	2								
							無色	19								
							その他	1								
							不明	9								
なし	2															
不明	0															
合計	70															
肝外胆管嚢胞状拡張							あり	13								
							黄色	2								
							淡黄色	3								
							無色	5								
							その他	1								
							不明	2								
							なし	56								
不明	1															
合計	70															
再上昇対策							経過観察	5								
							保存的療法	10								
							再根治手術	9								
							肝移植	12								
							合計	36								
							黄疸再上昇							再上昇なし	0	36
														消失後再上昇	0	13
軽減後再上昇	0	10														
不明	0	0														
合計	0	59														
初回手術後胆汁流出														1989~1998	1999~	
														あり	0	64
							なし	0	3							
							不明	0	2							
							合計	0	69							
							初回手術後黄疸							1989~1998	1999~	
														消失	0	48
軽減	0	11														
不変	0	3														
増悪	0	5														
不明	0	2														
合計	0	69														

2022~2022

70名

胆管炎		1989~1998	1999~	術後合併症	
あり		0	39	イレウス	5
	1回目時期平均	9.5週		腹膜炎	2
	2回目時期平均	14.1週		出血	1
なし	0	29	肺合併症	1	
不明	0	1	急性肝不全	0	
合計	0	69	感染	2	
6ヶ月内再手術 (1999~)			(重複有り)	その他	6
	あり	16	肝移植日齢 (1999~)	13	初回手術後
	なし	48	最大	357	282
	不明	6	最小	169	0
合計	70		平均	242.4	188.7
再手術	21		標準偏差	54.2	58.0
肝移植	10	6ヶ月時中間転帰 (1999~)			
肝門部再切離	4	死亡	0		
肝門部搔爬	5	生存	66		
内視鏡的肝門部搔爬	0	黄疸なし	45		
その他	2	黄疸あり	10		
移植以外の再手術 (1999~)			11	黄疸不明	2
日齢	最大	353	移植後	9	
	最小	69	不明	4	
	平均	166.8	合計	70	
	標準偏差	82.6	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999~)		
黄疸	消失	3	最大	-	
	軽減	3	最小	-	
	不変	3	平均	-	
	増悪	1	標準偏差	-	
	不明	1	最終転帰		
再々手術	3	死亡	1	1989~1998	1999~
肝移植	3	生存	68	0	1
肝門部再切離	0	黄疸なし	0	0	44
肝門部搔爬	0	黄疸あり	0	0	8
内視鏡的肝門部搔爬	0	不明生存	0	0	1
その他	0	移植生存	0	0	12
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
	最小	-	合計	70	0
	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 70名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 31					
生後1ヶ月以前	22	生後1ヶ月時	21	生後1ヶ月以降	9
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	13.8	平均	31.6	平均	56.2
標準偏差	7.8	標準偏差	4.7	標準偏差	22.2
番号		番号		番号	
1	1	1	3	1	0
2	3	2	7	2	6
3	2	3	3	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	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	1	あり	15	あり	1
異常あり	1	異常あり	4		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	11		