

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2023～

2023

2023～2023 83名

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	35	正常		49
北海道	4	2	第2子	28	異常		9
東北	5	1	第3子	14	不明		25
関東	35	14	第4子	2	黄色便の有無		
中部北陸	19	6	第5子以降	1	あり		58
近畿	15	6	不明	3	なし		13
中国四国	0	0	胎数 (1999～)		不明		12
九州	5	4	単胎	80	新生児黄疸		
合計	83	33	双胎以上	0	あり		44
両親年齢		平均	不明	1	なし		31
		標準偏差	性別		不明		8
	父	34.3	男	30	光線療法		
	母	32.8	女	53	あり		27
母親妊娠病歴			不明	0	なし		49
	発熱発疹疾患	1	出生体重		不明		7
	その他	12	最大	4005	病的出血		
家族歴 (両親)			最小	1232	あり		3
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2870.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	0
	同胞	0	標準偏差	489.0		消化管	1
	その他	0	～1499	3		皮下	1
胆道拡張症	両親	0	1500～1999	1		その他	1
	同胞	0	2000～2499	13	なし		80
	その他	0	2500～2999	33	不明		0
肝炎	両親	0	3000～3499	22	出血の日齢		
	同胞	0	3500～3999	7	最大		93
	その他	0	4000～	1	最小		15
その他		1	不明	3	平均		57.0
				標準偏差			39.3
在胎週数				最大	41	プロトロンビン活性(%)	
				最小	31	最大	171
				平均	38.4	最小	21
				標準偏差	1.5	平均	95.4
				～29	1	標準偏差	26.9
				30～31	1	70%以上	68
				32～33	0	40%以上70%未満	9
				34～35	1	40%未満	2
				36～37	19	PT-INR	
				38～39	42	最大	10.0
				40～41	17	最小	0.7
				42～	0	平均	1.3
				不明	2	標準偏差	1.0
染色体異常				1.15未満			
あり				0	.15%以上1.4%未満		
				Down症	0	1.4以上	
				その他	0		
なし				76			
不明				7			

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	192	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	48.3	卵円孔開存	3	腎形成不全	0
標準偏差	40.2	動脈管開存	0	水腎症	0
入院日年齢		VSD	3	馬蹄腎	0
最大	198	ASD	1	重複腎盂尿管	0
最小	0	右胸心	0	陰嚢水腫	0
平均	49.3	肺動脈狭窄症	2	停留精巢	0
標準偏差	41.0	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	78	十二指腸前門脈	1	VUR	0
不明	0	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	37	その他	0	筋骨格系	
なし	41			二分脊椎	0
不明	5	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	1	その他	3
黄色	6	副脾	0		
淡黄色	37	無脾	1	四肢および外表奇形	
灰白色	37	その他	0	副耳	0
不明	3			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	0
最大	19.9	腸回転異常	4	多指合指症	0
最小	3.7	食道閉鎖	0	内反足	0
平均	8.1	腸閉鎖	0	その他	0
標準偏差	3.1	鎖肛	1		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	13.2	内臓逆位症	2	水頭症	0
最小	1.6	輪状膵	0	小頭症	0
平均	5.4	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.4	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	79	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	57	その他	2	その他奇形	
経皮肝生検	1			横隔膜ヘルニア	0
十二指腸液検査	27	呼吸器系		臍帯ヘルニア	0
肝胆道シンチ	50	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	3
CT	5	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	5
その他	0	肺低形成	0	その他	1
(重複有り)		その他	0		

2023～2023

83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	15	14	10	71.4				
	胆汁流出術	81	31～45	18	18	11	61.1	9	50.0
	肝移植	1	46～60	22	22	13	59.1	7	31.8
	試験開腹術	1	61～70	3	3	2	66.7	1	33.3
なし (全て～98年症例)	0	71～80	6	6	5	83.3	3	50.0	
不明	0	81～90	6	6	6	100.0	3	50.0	
流出路	91～120	5	5	5	100.0	5	100.0		
肝管	3	121～150	5	5	0	0.0	2	40.0	
肝門部	77	151～	3	2	0	0.0	1	50.0	
その他	1	不明	0	0	0		0		
不明	0	合計	83	81	52	64.2	36	44.4	

手術時日齢	
最大	202
最小	12
平均	60.6
標準偏差	35.8

術式	胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし	66		
単純Roux-Y吻合	66	40	60.6
20cm未満	1	1	100.0
20cm以上40cm未満	35	22	62.9
40cm以上60cm未満	30	17	56.7
60cm以上	0	0	
不明	0	0	
十二指腸吻合	0	0	
その他	0	0	
不明	0	0	
胆管炎予防あり	15		
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	12	10	83.3
肝門部胆嚢吻合術	0	0	
その他	3	2	66.7
不明	0	0	
胆管炎予防不明	0	0	
合計	81		

2023～2023

83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	4	4	3	75.0	3	75.0	検索せず	76	
I-cyst	4	4	4	100.0	1	25.0	静脈瘤あり	0	
II	1	1	1	100.0	0	0.0	静脈瘤なし	4	
III	72	71	43	60.6	32	45.1	不明	3	
不明	2	1	1	100.0	0	0.0	合計	83	
合計	83	81	52	64.2	36	44.4	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	16	16	9	56.3	7	43.8	ウルソ	78	
a2	3	3	3	100.0	2	66.7	グルカゴン	8	
b1	46	45	31	68.9	21	46.7	セクレチン	0	
b2	2	2	2	100.0	1	50.0	PGE2	0	
c1	11	11	5	45.5	5	45.5	PGF2α	0	
c2	2	2	0	0.0	0	0.0	ステロイド	73	
d	0	0	0	#DIV/0!	0	#DIV/0!	タウリン	7	
不明	3	2	2	100.0	0	0.0	フェノバル	0	
合計	83	81	52	64.2	36	44.4	その他	3	
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	1	1	1	100.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989～1998	1999～
β	8	8	7	87.5	4	50.0	あり	0	73
γ	1	1	1	100.0	1	100.0	なし	0	8
μ	5	5	2	40.0	4	80.0	不明	0	0
v	63	62	38	61.3	26	41.9	合計	0	81
o	2	2	1	50.0	1	50.0	初回手術後黄疸	1989～1998	1999～
不明	3	2	2	100.0	0	0.0	消失	0	52
合計	83	81	52	64.2	36	44.4	軽減	0	15
胆嚢の有無							不変	0	7
							増悪	0	7
							不明	0	0
							合計	0	81
							黄疸再上昇		
再上昇なし	0	41							
消失後再上昇	0	12							
軽減後再上昇	0	14							
不明	0	0							
合計	0	67							
再上昇対策							経過観察	10	
							保存的療法	7	
							再根治手術	3	
							肝移植	24	
							合計	44	
あり 73									
内容液なし 29									
黄色 0									
淡黄色 4									
無色 33									
その他 2									
不明 5									
なし 6									
不明 4									
合計	83								
肝外胆管嚢胞状拡張									
あり 7									
黄色 1									
淡黄色 1									
無色 4									
その他 0									
不明 1									
なし 74									
不明 2									
合計	83								

胆管炎	1989～1998	1999～	術後合併症		
あり	0	36	イレウス	2	
	1回目時期平均	10.7週	腹膜炎	2	
	2回目時期平均	16.2週	出血	1	
なし	0	45	肺合併症	1	
不明	0	0	急性肝不全	0	
合計	0	81	感染	4	
6ヶ月内再手術 (1999～)			(重複有り)	その他	2
	あり	18	肝移植日齢 (1999～)	20	初回手術後
	なし	64	最大	460	371
	不明	1	最小	161	0
合計		83	平均	259.1	170.3
再手術	25		標準偏差	81.6	89.3
肝移植	16		6ヶ月時中間転帰 (1999～)		
肝門部再切離	2		死亡	0	
肝門部搔爬	3		生存	82	
内視鏡的肝門部搔爬	0		黄疸なし	43	
その他	3		黄疸あり	23	
移植以外の再手術 (1999～)	9		黄疸不明	1	
日齢	最大	119	移植後	15	
	最小	60	不明	1	
	平均	86.1	合計	83	
	標準偏差	22.1	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)		
黄疸	消失	4	最大	-	
	軽減	2	最小	-	
	不変	2	平均	-	
	増悪	1	標準偏差	-	
	不明	0	最終転帰		
再々手術	4		死亡	1	1989～1998
肝移植	3		生存	79	1999～
肝門部再切離	0		黄疸なし	0	44
肝門部搔爬	0		黄疸あり	0	10
内視鏡的肝門部搔爬	0		不明生存	0	0
その他	1		移植生存	0	25
移植以外の再々手術 (1999～)	1		生存詳細不明	0	0
日齢	最大	369	不明	3	0
	最小	369	合計	83	83
	平均	369.0	死因		
	標準偏差	-	肝不全	0	
黄疸	消失	1	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	1	
			不明	0	
			(重複有り)		

## 6

2023～2023 83名

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 36					
生後1ヶ月以前	19	生後1ヶ月時	26	生後1ヶ月以降	15
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	54	最大	145
最小	0	最小	9	最小	32
平均	11.6	平均	29.9	平均	68.8
標準偏差	9.3	標準偏差	8.8	標準偏差	38.1
番号		番号		番号	
1	0	1	0	1	2
2	7	2	5	2	7
3	1	3	6	3	1
4	4	4	9	4	2
5	0	5	1	5	0
6	0	6	0	6	0
7	0	7	0	7	0
不明	7	不明	5	不明	3
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	9	あり	0
異常あり	1	異常あり	3		
正常	0	正常	0		
不明	0	不明	6		