

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1989～

2022年

1989～2022 3862名

(1999～2022 2573名)

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	1825	正常		1703
北海道	107	3	第2子	1334	異常		545
東北	325	13	第3子	472	不明		1614
関東	1353	41	第4子	82	黄色便の有無		
中部北陸	639	24	第5子以降	39	あり		2204
近畿	695	17	不明	110	なし		803
中国四国	307	20	胎数(1999～)		不明		855
九州	436	15	単胎	2422	新生児黄疸		
合計	3862	133	双胎以上	65	あり		2337
両親年齢			不明	85	なし		1030
	平均	標準偏差	性別		不明		495
父	32.4	6.0	男	1431	光線療法		
母	30.0	5.1	女	2429	あり		1447
母親妊娠病歴			不明	2	なし		1914
	発熱発疹疾患	45	出生体重		不明		501
	その他	725	最大	4940	病的出血		
家族歴(両親)			最小	824	あり		332
胆道閉鎖症	両親	1	平均	2901.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	169
	同胞	3	標準偏差	452.4		消化管	100
	その他	4	～1499	39		皮下	32
胆道拡張症	両親	8	1500～1999	77		その他	57
	同胞	3	2000～2499	452		なし	3388
	その他	3	2500～2999	1668	不明	142	
肝炎	両親	53	3000～3499	1285	出血の日齢		
	同胞	7	3500～3999	254	最大		134
	その他	36	4000～	31	最小		0
その他		308	不明	56	平均		52.1
			在胎週数		標準偏差		27.1
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	24	最大		240
			平均	38.6	最小		2
			標準偏差	1.8	平均		85.9
			～29	13	標準偏差		31.0
			30～31	19	70%以上		503
			32～33	41	40%以上70%未満		101
			34～35	95	40%未満		55
			36～37	554	PT-INR		
			38～39	1821	最大		21.0
			40～41	1181	最小		0.2
			42～	27	平均		1.4
			不明	111	標準偏差		1.5
染色体異常					1.15未満		437
あり			14		15%以上1.4%未満		124
			Down症	0	1.4以上		108
			その他	14			
なし			3000				
不明			848				

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	8	腎嚢胞性疾患	4
平均	51.2	卵円孔開存	3	腎形成不全	5
標準偏差	33.7	動脈管開存	19	水腎症	12
入院日日齢		VSD	44	馬蹄腎	1
最大	435	ASD	30	重複腎盂尿管	4
最小	0	右胸心	7	陰嚢水腫	15
平均	53.6	肺動脈狭窄症	26	停留精巢	2
標準偏差	34.3	その他	76	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	2
あり	139	血管系		尿道狭窄	0
なし	2377	十二指腸前門脈	53	VUR	5
不明	57	下大静脈欠損症	27	その他	22
スクリーニング		肺静脈還流異常	6		
あり	640	その他	14	筋骨格系	
なし	3071			二分脊椎	5
不明	151	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	80	その他	6
黄色	212	副脾	16		
淡黄色	1172	無脾	5	四肢および外表奇形	
灰白色	2245	その他	0	副耳	2
不明	233			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	13
最大	58.2	腸回転異常	76	多指合指症	8
最小	1.4	食道閉鎖	6	内反足	6
平均	9.3	腸閉鎖	21	その他	13
標準偏差	3.8	鎖肛	18		
術直前直接ビリルビン		Hirschsprung病	0	中枢神経系	
最大	40.5	内臓逆位症	48	水頭症	3
最小	0.4	輪状臍	4	小頭症	0
平均	6.3	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.8	胎便性腹膜炎	14	その他	11
施行した検査法		メッケル憩室	16		
血清Lp-X	1601	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	1025	アラジール症候群	11	クレチン病	1
超音波検査	3636	臍管胆道合流異常	2	その他	3
ERCP	115	腸管重複症	2		
血清胆汁酸	2424	その他	33	その他奇形	
経皮肝生検	102			横隔膜ヘルニア	1
十二指腸液検査	2051	呼吸器系		臍帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	2534	気管気管支狭窄	2	腹壁破裂	2
MRI (MRCP)	276	嚢胞性肺疾患	3	鼠径ヘルニア	79
CT	322	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	90
その他	150	肺低形成	2	その他	15
(重複有り)		その他	5		

# 3

1989~2022

3862名

(1999~2022 2573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	299	296	211	71.3	106	35.8
	胆汁流出術	31~45	636	635	401	63.1	246	38.7
	肝移植	46~60	919	916	600	65.5	390	42.6
	試験開腹術	61~70	583	583	376	64.5	243	41.7
なし	(全て~98年症例)	71~80	505	502	312	62.2	222	44.2
不明		81~90	314	312	176	56.4	134	42.9
流出路		91~120	391	385	214	55.6	166	43.1
	肝管	121~150	131	126	49	38.9	51	40.5
	肝門部	151~	69	49	10	20.4	25	51.0
	その他	不明	10	10	7	70.0	3	30.0
	不明		14					
合計			3857	3814	2356	61.8	1586	41.6

手術時日齢	
最大	303
最小	4
平均	65.3
標準偏差	29.1

術式	胆汁流出術施行数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)
胆管炎予防なし	2834				
単純Roux-Y吻合	2793	1736	62.2	1197	42.9
20cm未満	26	13	50.0	10	38.5
20cm以上40cm未満	921	568	61.7	415	45.1
40cm以上60cm未満	1551	984	63.4	650	41.9
60cm以上	259	153	59.1	109	42.1
不明	36	18	50.0	13	36.1
十二指腸吻合	16	15	93.8	4	25.0
その他	9	3	33.3	3	33.3
不明	16	8	50.0	4	25.0
胆管炎予防あり	967				
駿河II法	162	90	55.6	74	45.7
二重Roux-Y法	10	7	70.0	4	40.0
外端空腸瘻	68	35	51.5	31	45.6
人工腸弁付加Roux-Y法	669	418	62.5	238	35.6
肝門部胆嚢吻合術	5	3	60.0	0	0.0
その他	49	29	59.2	23	46.9
不明	4	4	100.0	2	50.0
胆管炎予防不明	13	8	61.5	6	46.2
合計	3814				

1989~2022

3862名

(1999~2022 2573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	139	139	99	71.2	57	41.0	検索せず	2780	
I -cyst	303	302	238	78.8	116	38.4	静脈瘤あり	115	
II	72	71	48	67.6	21	29.6	静脈瘤なし	784	
III	3310	3274	1958	59.8	1383	42.2	不明	178	
不明	33	28	13	46.4	9	32.1	合計	3857	
合計	3857	3814	2356	61.8	1586	41.6	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	(%)			
a1	501	492	315	64.0	204	41.5	デヒコール	1324	
a2	137	134	80	59.7	42	31.3	ウルソ	3380	
b1	2278	2264	1384	61.1	976	43.1	ゲルカゴン	725	
b2	105	104	49	47.1	39	37.5	セクレチン	124	
c1	340	340	226	66.5	146	42.9	PGE2	228	
c2	107	101	41	40.6	29	28.7	PGF2 $\alpha$	51	
d	177	176	132	75.0	69	39.2	ステロイド	3352	
不明	212	203	129	63.5	81	39.9	タウリン	336	
合計	3857	3814	2356	61.8	1586	41.6	フェノバル	263	
							その他	157	
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)		
$\alpha$	109	109	99	90.8	35	32.1	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
$\beta$	200	200	151	75.5	86	43.0	あり	1119	2278
$\gamma$	187	184	112	60.9	71	38.6	なし	124	189
$\mu$	391	386	229	59.3	164	42.5	不明	38	66
$\nu$	2641	2624	1604	61.1	1124	42.8	合計	1281	2533
$o$	134	126	44	34.9	38	30.2	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	195	185	117	63.2	68	36.8	消失	781	1575
合計	3857	3814	2356	61.8	1586	41.6	軽減	218	648
							不変	71	150
							増悪	42	141
							不明	169	19
							合計	1281	2533
胆嚢の有無							黄疸再上昇		
							1989~1998	1999~	
あり	3581						再上昇なし	586	1181
内容液なし	1473						消失後再上昇	182	360
黄色	82						軽減後再上昇	181	567
淡黄色	153						不明	50	115
無色	1541						合計	999	2223
その他	102						再上昇対策		
不明	229						経過観察	96	
なし	206						保存的療法	609	
不明	70						再根治手術	280	
合計	3857						肝移植	452	
							合計	1437	
肝外胆管嚢胞状拡張									
あり	493								
黄色	80								
淡黄色	122								
無色	173								
その他	42								
不明	76								
なし	3256								
不明	108								
合計	3857								

1989～2022

3862名

(1999～2022 2573名)

胆管炎		1989～1998	1999～	術後合併症			
あり		470	1116		イレウス	171	
	1回目時期平均		10.9週		腹膜炎	72	
	2回目時期平均		18.5週		出血	142	
なし		746	1305		肺合併症	43	
不明		65	112		急性肝不全	49	
合計		1281	2533		感染	231	
6ヶ月内再手術 (1999～)				(重複有り)	その他	246	
	あり		600	肝移植日齢 (1999～)	715	初回手術後	
	なし		1747	最大	5630	5574	
	不明		226	最小	61	0	
合計			2573	平均	332.8	257.6	
再手術		1318		標準偏差	404.5	409.5	
	肝移植		576	6ヶ月時中間転帰 (1999～)			
	肝門部再切離		450	死亡	45		
	肝門部搔爬		149	生存	2503		
	内視鏡的肝門部搔爬		13	黄疸なし	1514		
	その他		130	黄疸あり	603		
移植以外の再手術 (1999～)		392		黄疸不明	64		
日齢	最大		865	移植後	322		
	最小		28	不明	25		
	平均		140.9	合計	2573		
	標準偏差		96.4	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)			
黄疸	消失		165	最大	330		
	軽減		84	最小	48		
	不変		71	平均	171.9		
	増悪		55	標準偏差	69.4		
	不明		17	最終転帰			
再々手術		292		死亡	217	1989～1998	1999～
	肝移植		148	生存	3616	120	97
	肝門部再切離		72	黄疸なし	706	1160	2456
	肝門部搔爬		15	黄疸あり	241	706	1465
	内視鏡的肝門部搔爬		8	不明生存	97	241	239
	その他		49	移植生存	106	97	26
移植以外の再々手術 (1999～)		60		移植生存	106	106	720
日齢	最大		0	生存詳細不明	10	10	3
	最小		75	不明	29	9	20
	平均		243.0	合計	3862	1289	2573
	標準偏差		152.9	死因			
黄疸	消失		28	肝不全	85		
	軽減		5	食道静脈瘤破裂	8		
	不変		12	肺炎	8		
	増悪		10	腹膜炎	4		
	不明		5	胆管炎後敗血症	13		
				移植後死亡	41		
				その他	88		
			不明	7			
				(重複有り)			

## 6

1989～2022

3862名

(1999～2022 2573名)

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 412					
生後1ヶ月以前	265	生後1ヶ月時	260	生後1ヶ月以降	198
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	73	観察日記入なし	76	観察日記入なし	36
最大	64	最大	87	最大	147
最小	0	最小	12	最小	30
平均	14.2	平均	33.3	平均	57.9
標準偏差	9.1	標準偏差	7.9	標準偏差	20.9
番号		番号		番号	
1	7	1	15	1	25
2	45	2	63	2	90
3	58	3	66	3	46
4	85	4	84	4	20
5	5	5	2	5	1
6	0	6	1	6	0
7	5	7	0	7	2
不明	60	不明	27	不明	14
尿中硫酸縫合型胆汁酸		直接ビリルビン		その他	
あり	32	あり	287	あり	11
異常あり	29	異常あり	259		
正常	2	正常	4		
不明	2	不明	24		