

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1989～

2018年

1989～2018 3483名

(1999～2018 2195名)

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	1635	正常	1520	
北海道	99	3	第2子	1219	異常	508	
東北	300	13	第3子	419	不明	1455	
関東	1203	40	第4子	75	黄色便の有無		
中部北陸	576	22	第5子以降	34	あり	1962	
近畿	636	17	不明	101	なし	752	
中国四国	276	20	胎数 (1999～)		不明	769	
九州	393	14	単胎	2070	新生児黄疸		
合計	3483	129	双胎以上	58	あり	2141	
両親年齢		平均	標準偏差	不明	67	なし	884
父	32.3	6.0	性別		不明	458	
母	29.9	5.0	男	1290	光線療法		
母親妊娠病歴			女	2190	あり	1310	
	発熱発疹疾患	38	不明	3	なし	1713	
	その他	686	出生体重		不明	460	
			最大	4940	病的出血		
家族歴 (両親)			最小	824	あり	317	
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2903.6	(出血部位は重複有り)	頭蓋内	162
	同胞	3	標準偏差	452.1		消化管	97
	その他	4	～1499	32		皮下	30
胆道拡張症	両親	6	1500～1999	72		その他	53
	同胞	3	2000～2499	413	なし	3024	
	その他	3	2500～2999	1490	不明	142	
肝炎	両親	51	3000～3499	1161	出血の日齢		
	同胞	7	3500～3999	229	最大	134	
	その他	36	4000～	30	最小	0	
その他		287	不明	56	平均	52.1	
			在胎週数		標準偏差	26.4	
			最大	42	プロトロンビン活性 (%)		
			最小	24	最大	181	
			平均	38.6	最小	2	
			標準偏差	1.8	平均	83.0	
			～29	11	標準偏差	30.6	
			30～31	17	70%以上	217	
			32～33	34	40%以上70%未満	48	
			34～35	88	40%未満	29	
			36～37	498	PT-INR		
			38～39	1622	最大	13.4	
			40～41	1078	最小	0.8	
			42～	26	平均	1.4	
			不明	109	標準偏差	1.4	
染色体異常					1.15未満	198	
あり			13		15%以上1.4%未満	53	
			Down症	0	1.4以上	46	
			その他	13			
なし			2636				
不明			834				

1989～2018

3483名

(1999～2018

2195名)

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名 (続き)	
最大	410	心奇形		泌尿生殖系	
最小	0	ファロー四徴症	6	腎嚢胞性疾患	4
平均	52.5	卵円孔開存	2	腎形成不全	3
標準偏差	33.7	動脈管開存	19	水腎症	12
入院日年齢		VSD	34	馬蹄腎	1
最大	435	ASD	26	重複腎盂尿管	4
最小	0	右胸心	7	陰嚢水腫	14
平均	54.9	肺動脈狭窄症	22	停留精巢	2
標準偏差	34.4	その他	70	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	2
あり	107	血管系		尿道狭窄	0
なし	2038	十二指腸前門脈	46	VUR	2
不明	50	下大静脈欠損症	21	その他	23
スクリーニング		肺静脈還流異常	2		
あり	457	その他	17	筋骨格系	
なし	2878			二分脊椎	4
不明	148	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	70	その他	6
黄色	175	副脾	16		
淡黄色	1003	無脾	4	四肢および外表奇形	
灰白色	2127	その他	0	副耳	2
不明	178			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	10
最大	58.2	腸回転異常	62	多指合指症	6
最小	2.1	食道閉鎖	3	内反足	6
平均	9.4	腸閉鎖	13	その他	16
標準偏差	3.8	鎖肛	15		
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	41	水頭症	3
最小	0.4	輪状膵	3	小頭症	0
平均	6.4	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.8	胎便性腹膜炎	13	その他	11
施行した検査法		メッケル憩室	16		
血清Lp-X	1598	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	1023	アラジール症候群	9	クレチン病	1
超音波検査	3279	膵管胆道合流異常	2	その他	2
ERCP	115	腸管重複症	2		
血清胆汁酸	2181	その他	47	その他奇形	
経皮肝生検	89			横隔膜ヘルニア	1
十二指腸液検査	1930	呼吸器系		臍帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	2283	気管気管支狭窄	2	腹壁破裂	1
MRI (MRCP)	255	嚢胞性肺疾患	2	鼠径ヘルニア	78
CT	299	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	89
その他	146	肺低形成	2	その他	14
(重複有り)		その他	5		

1989～2018 3483名 (1999～2018 2195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	234	231	166	71.9	81	35.1	
	胆汁流出術	31～45	542	541	338	62.5	208	38.4	
	肝移植	46～60	833	830	543	65.4	349	42.0	
	試験開腹術	61～70	540	540	343	63.5	216	40.0	
なし	(全て～98年症例)	71～80	471	468	288	61.5	202	43.2	
不明		81～90	295	294	164	55.8	123	41.8	
流出路		91～120	361	356	200	56.2	152	42.7	
	肝管	121～150	123	118	47	39.8	47	39.8	
	肝門部	151～	67	48	11	22.9	24	50.0	
	その他	不明	12	12	8	66.7	3	25.0	
	不明		14						
			合計	3478	3438	2108	61.3	1405	40.9
手術時日齢									
	最大	419							
	最小	4							
	平均	66.5							
	標準偏差	29.7							
術式		胆汁流出術施行数		黄疸消失 (%)		胆管炎 (%)			
胆管炎予防なし		2506							
単純Roux-Y吻合		2473	1529	61.8	1049	42.4			
	20cm未満	15	8	53.3	5	33.3			
	20cm以上40cm未満	766	468	61.1	350	45.7			
	40cm以上60cm未満	1402	885	63.1	575	41.0			
	60cm以上	257	152	59.1	108	42.0			
	不明	33	16	48.5	11	33.3			
十二指腸吻合		16	15	93.8	4	25.0			
その他		8	2	25.0	2	25.0			
不明		9	7	77.8	0	0.0			
胆管炎予防あり		920							
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		626	384	61.3	215	34.3			
肝門部胆嚢吻合術		5	3	60.0	0	0.0			
その他		45	25	55.6	19	42.2			
不明		4	4	100.0	2	50.0			
胆管炎予防不明		12	7	58.3	5	41.7			
合計		3438							

1989～2018

3483名

(1999～2018 2195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	129	129	89	69.0	53	41.1	検索せず	2426	
I -cyst	280	279	220	78.9	103	36.9	静脈瘤あり	115	
II	69	68	47	69.1	20	29.4	静脈瘤なし	763	
III	2968	2933	1738	59.3	1218	41.5	不明	174	
不明	32	29	14	48.3	11	37.9	合計	3478	
合計	3478	3438	2108	61.3	1405	40.9	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	450	441	282	63.9	178	40.4	ウルソ	3005	
a2	127	124	74	59.7	38	30.6	グルカゴン	694	
b1	2039	2026	1224	60.4	861	42.5	セクレチン	123	
b2	97	96	46	47.9	36	37.5	PGE2	228	
c1	304	304	201	66.1	129	42.4	PGF2 $\alpha$	51	
c2	101	95	38	40.0	27	28.4	ステロイド	3004	
d	159	158	118	74.7	61	38.6	タウリン	308	
不明	201	194	125	64.4	75	38.7	フェノバル	250	
合計	3478	3438	2108	61.3	1405	40.9	その他	143	
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)		
$\alpha$	104	104	94	90.4	33	31.7	初回手術後胆汁流出	1989～1998	1999～
$\beta$	177	177	131	74.0	75	42.4	あり	1117	1931
$\gamma$	169	166	102	61.4	63	38.0	なし	124	164
$\mu$	359	354	209	59.0	146	41.2	不明	39	63
$\nu$	2364	2348	1420	60.5	988	42.1	合計	1280	2158
$o$	125	117	42	35.9	38	32.5	初回手術後黄疸	1989～1998	1999～
不明	180	172	110	64.0	62	36.0	消失	780	1328
合計	3478	3438	2108	61.3	1405	40.9	軽減	217	564
胆嚢の有無							不変	71	125
あり 3229							増悪	42	125
内容液なし 1322							不明	170	16
黄色 72							合計	1280	2158
淡黄色 146							黄疸再上昇	1989～1998	1999～
無色 1386							再上昇なし	586	998
その他 91							消失後再上昇	182	292
不明 212							軽減後再上昇	181	495
なし 182							不明	48	107
不明 67							合計	997	1892
合計 3478							再上昇対策		
肝外胆管嚢胞状拡張							経過観察	77	
あり 443							保存的療法	571	
黄色 75							再根治手術	232	
淡黄色 115							肝移植	377	
無色 146							合計	1257	
その他 34									
不明 73									
なし 2932									
不明 103									
合計 3478									

1989～2018

3483名

(1999～2018 2195名)

上行性胆管炎		1989～1998	1999～	術後合併症		
あり		469	936	イレウス	152	
	1回目時期平均		11.1週	腹膜炎	67	
	2回目時期平均		18.7週	出血	136	
なし		745	1115	肺合併症	41	
不明		66	107	急性肝不全	47	
合計		1280	2158	感染	210	
6ヶ月内再手術 (1999～)			(重複有り)	その他	213	
	あり		497	肝移植日齢 (1999～)	615	初回手術後
	なし		1491	最大	5630	5574
	不明		207	最小	61	0
合計			2195	平均	334.0	257.6
再手術		1174		標準偏差	387.1	392.6
肝移植			500	6ヶ月時中間転帰 (1999～)		
肝門部再切離			417	死亡	41	
肝門部搔爬			126	生存	2136	
内視鏡的肝門部搔爬			13	黄疸なし	1278	
その他			118	黄疸あり	535	
移植以外の再手術 (1999～)			324	黄疸不明	58	
日齢	最大		865	移植後	266	
	最小		28	不明	18	
	平均		141.5	合計	2195	
	標準偏差		101.9	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)		
黄疸	消失		129	最大	330	
	軽減		70	最小	48	
	不変		64	平均	171.5	
	増悪		47	標準偏差	71.4	
	不明		14	最終転帰		
再々手術		260		死亡	207	1989～1998
肝移植			124	生存	3252	1159
肝門部再切離			71	黄疸なし	706	1236
肝門部搔爬			14	黄疸あり	241	215
内視鏡的肝門部搔爬			8	不明生存	97	24
その他			43	移植生存	105	616
移植以外の再々手術 (1999～)			52	生存詳細不明	10	2
日齢	最大		771	不明	24	9
	最小		75	合計	3483	1288
	平均		245.5	死因		
	標準偏差		161.9	肝不全	82	
黄疸	消失		23	食道静脈瘤破裂	8	
	軽減		5	肺炎	8	
	不変		11	腹膜炎	4	
	増悪		10	胆管炎後敗血症	13	
	不明		3	移植後死亡	38	
				その他	86	
			不明	6		
			(重複有り)			

## 6

1989～2018

3483名

(1999～2018 2195名)

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 243					
生後1ヶ月以前	152	生後1ヶ月時	151	生後1ヶ月以降	131
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	56	観察日記入なし	54	観察日記入なし	32
最大	37	最大	61	最大	147
最小	0	最小	14	最小	31
平均	13.4	平均	32.8	平均	59.2
標準偏差	8.1	標準偏差	6.3	標準偏差	22.1
番号		番号		番号	
1	5	1	5	1	17
2	27	2	31	2	48
3	38	3	39	3	37
4	52	4	50	4	15
5	2	5	2	5	0
6	0	6	1	6	0
7	4	7	0	7	2
不明	24	不明	23	不明	12
尿中硫酸縫合型胆汁酸		直接ビリルビン		その他	
あり	27	あり	199	あり	9
異常あり	24	異常あり	193		
正常	2	正常	3		
不明	1	不明	3		