

胆道閉鎖症全国登録集計用紙

1989～

2016年

1989～2016年 3243名

(1999～2016年 1957名)

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	1519	正常		1426
北海道	81	3	第2子	1144	異常		473
東北	284	13	第3子	396	不明		1344
関東	1136	37	第4子	73	黄色便の有無		
中部北陸	539	22	第5子以降	30	あり		1815
近畿	593	16	不明	81	なし		714
中国四国	259	19	胎数(1999～)		不明		714
九州	351	14	単胎	1861	新生児黄疸		
合計	3243	124	双胎以上	49	あり		2013
両親年齢			不明	47	なし		818
	平均	標準偏差	性別		不明		412
父	32.2	5.9	男	1206	光線療法		
母	29.8	5.0	女	2032	あり		1221
母親妊娠病歴			不明	5	なし		1615
	発熱発疹疾患	37	出生体重		不明		407
	その他	666	最大	4940	病的出血		
家族歴(両親)			最小	877	あり		306
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2908.4	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	153
	同胞	3	標準偏差	451.1		消化管	95
	その他	4	～1499	29		皮下	29
胆道拡張症	両親	6	1500～1999	63		その他	53
	同胞	3	2000～2499	382	なし		2804
	その他	3	2500～2999	1379	不明		133
肝炎	両親	51	3000～3499	1093	出血の日齢		
	同胞	7	3500～3999	218	最大		134
	その他	33	4000～	29	最小		0
その他		255	不明	50	平均		51.3
			在胎週数		標準偏差		26.4
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	26	最大		145
			平均	38.6	最小		8
			標準偏差	1.8	平均		86.1
			～29	9	標準偏差		32.5
			30～31	16	70%以上		63
			32～33	28	40%以上70%未満		7
			34～35	81	40%未満		10
			36～37	461	PT-INR		
			38～39	1495	最大		10.0
			40～41	1027	最小		0.8
			42～	25	平均		1.5
			不明	102	標準偏差		1.4
染色体異常					1.15未満		59
あり			9		1.15%以上1.4%未満		10
Down症			0		1.4以上		12
その他			9		ヘパラスチンテスト(%)		
なし			2413		最大		98
不明			821		最小		10
					平均		58.9
					標準偏差		26.5

1989～2016年

3243名

(1999～2016年

1957名)

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名(続き)	
最大	282	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	53.0	卵円孔開存	2	腎形成不全	3
標準偏差	33.1	動脈管開存	19	水腎症	12
入院日年齢		VSD	33	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	55.3	肺動脈狭窄症	22	停留精巣	2
標準偏差	33.9	その他	179	膀胱外反	0
出生前診断(1999～)				尿道下裂	2
あり	93	血管系		尿道狭窄	0
なし	1824	十二指腸前門脈	43	VUR	2
不明	40	下大静脈欠損症	20	その他	61
スクリーニング		肺静脈還流異常	2		
あり	349	その他	37	筋骨格系	
なし	2758			二分脊椎	4
不明	136	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	64	その他	9
黄色	150	副脾	16		
淡黄色	908	無脾	4	四肢および外表奇形	
灰白色	2014	その他	0	副耳	2
不明	171			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	61	多指合指症	6
最小	2.5	食道閉鎖	3	内反足	6
平均	9.5	腸閉鎖	13	その他	38
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	37	水頭症	3
最小	1.3	輪状臍	3	小頭症	0
平均	6.5	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.8	胎便性腹膜炎	12	その他	14
施行した検査法		メッケル憩室	16		
血清Lp-X	1581	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	1013	アラジール症候群	7	クレチン病	1
超音波検査	3058	膵管胆道合流異常	2	その他	3
ERCP	114	腸管重複症	2		
血清胆汁酸	2026	その他	169	その他奇形	
経皮肝生検	88			横隔膜ヘルニア	1
十二指腸液検査	1846	呼吸器系		膈帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	2145	気管気管支狭窄	2	腹壁破裂	1
MRI(MRCP)	234	嚢胞性肺疾患	2	鼠径ヘルニア	78
CT	262	肺葉性気腫	0	膈ヘルニア	88
その他	157	肺低形成	2	その他	180
(重複有り)		その他	11		

1989~2016年 3243名 (1999~2016年 1957名)

手術施行の有無		手術時日齢	総数	黄疸消失 (%)		胆管炎 (%)	
あり		~30	212	150	70.8	69	32.5
	胆汁流出術	31~45	492	307	62.4	186	37.8
	肝移植	46~60	779	509	65.3	325	41.7
	試験開腹術	61~70	508	322	63.4	195	38.4
なし (全~98年症例)		71~80	441	272	61.7	186	42.2
不明		81~90	279	157	56.3	116	41.6
流出路		91~120	338	188	55.6	139	41.1
	肝管	121~150	117	44	37.6	44	37.6
	肝門部	151~	62	12	19.4	22	35.5
	その他	不明	10	7	70.0	3	30.0
	不明		14				
合計			3238	1968	60.8	1285	39.7

手術時日齢	
最大	483
最小	4
平均	67.8
標準偏差	32.5

術式	総数	黄疸消失 (%)		胆管炎 (%)	
胆管炎予防なし	2296				
単純Roux-Y吻合	2263	1402	62.0	944	41.7
20cm未満	13	7	53.8	4	30.8
20cm以上40cm未満	666	409	61.4	305	45.8
40cm以上60cm未満	1301	823	63.3	521	40.0
60cm以上	252	148	58.7	104	41.3
不明	31	15	48.4	10	32.3
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	891				
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	598	369	61.7	200	33.4
肝門部胆嚢吻合術	5	3	60.0	0	0.0
その他	44	25	56.8	19	43.2
不明	4	4	100.0	2	50.0
胆管炎予防不明	12				
合計	3199	7	58.3	5	41.7

1989~2016年

3243名

(1999~2016年 1957名)

基本形分類	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	術前・中食道静脈瘤		
I	121	84	69.4	49	40.5	検索せず	2204	
I-cyst	255	199	78.0	92	36.1	静脈瘤あり	113	
II	64	44	68.8	20	31.3	静脈瘤なし	750	
III	2769	1628	58.8	1115	40.3	不明	171	
不明	29	13	44.8	9	31.0	合計	3238	
合計	3238	1968	60.8	1285	39.7	利胆剤使用		
下部胆管分類	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)			
a1	404	250	61.9	156	38.6	デヒコール	1324	
a2	114	67	58.8	35	30.7	ウルソ	2777	
b1	1912	1153	60.3	795	41.6	グルカゴン	672	
b2	97	46	47.4	36	37.1	セクレチン	122	
c1	284	191	67.3	117	41.2	PGE2	228	
c2	89	35	39.3	23	25.8	PGF2 α	51	
d	149	108	72.5	58	38.9	ステロイド	2779	
不明	189	118	62.4	65	34.4	タウリン	300	
合計	3238	1968	60.8	1285	39.7	フェノバル	234	
						その他	138	
肝門部胆管分類	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	(重複有り)		
α	94	85	90.4	31	33.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
β	166	123	74.1	71	42.8	あり	1115	1706
γ	160	95	59.4	58	36.3	なし	124	152
μ	345	204	59.1	140	40.6	不明	17	63
ν	2187	1319	60.3	895	40.9	合計	1256	1921
o	117	39	33.3	36	30.8	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	169	103	60.9	54	32.0	消失	780	1186
合計	3238	1968	60.8	1285	39.7	軽減	215	497
						不変	71	110
						増悪	42	114
						不明	176	14
						合計	1284	1921
						黄疸再上昇	1989~1998	1999~
						再上昇なし	686	891
						消失後再上昇	190	247
						軽減後再上昇	255	394
						不明	155	151
						合計	1286	1683
						再上昇対策		
						経過観察	74	
						保存的療法	531	
						再根治手術	218	
						肝移植	322	
						合計	1145	
胆嚢の有無								
あり	2999							
内容液なし	1231							
黄色	67							
淡黄色	137							
無色	1284							
その他	88							
不明	192							
なし	174							
不明	65							
合計	3238							
肝外胆管嚢胞状拡張								
あり	402							
黄色	68							
淡黄色	107							
無色	127							
その他	28							
不明	72							
なし	2733							
不明	103							
合計	3238							

1989~2016年

3243名

(1999~2016年 1957名)

上行性胆管炎	1989~1998	1999~	肝移植日齢(1999~)	542	初回手術後
あり	466	818	最大	3551	3493
	1回目時期平均	10.8週	最小	61	0
	2回目時期平均	17.7週	平均	321.7	244.2
なし	747	1000	標準偏差	283.9	289.1
不明	45	103	移植以外の再手術(1999~)	285	
合計	1258	1921	日齢	最大	865
術後合併症				最小	28
	イレウス	145		平均	141.2
	腹膜炎	62		標準偏差	101.7
	出血	125	黄疸	消失	116
	肺合併症	39		軽減	63
	急性肝不全	46		不変	55
	感染	190		増悪	37
(重複有り)	その他	202		不明	14
6ヶ月時中間転帰(1999~)			移植以外の再々手術(1999~)	44	
死亡	37		日齢	最大	771
生存	1903			最小	75
	黄疸なし	1138		平均	240.3
	黄疸あり	487		標準偏差	157.1
	黄疸不明	54	黄疸	消失	19
	移植後	226		軽減	4
不明	17			不変	11
合計	1957			増悪	7
				不明	3
6ヶ月以内死亡時日齢(1999~)			最終転帰	1989~1998	1999~
	最大	330	死亡	199	119
	最小	48	生存	3021	1158
	平均	171.6		黄疸なし	706
	標準偏差	72.8		黄疸あり	241
6ヶ月内再手術(1999~)				不明生存	97
	あり	432		移植生存	105
	なし	1321		生存詳細不明	10
	不明	204			2
合計	1957		不明	21	7
再手術	1077		合計	3243	1286
	肝移植	443	死因		
	肝門部再切離	404		肝不全	79
	肝門部搔爬	114		食道静脈瘤破裂	7
	内視鏡的肝門部搔爬	13		肺炎	8
	その他	103		腹膜炎	4
再々手術	237			胆管炎後敗血症	13
	肝移植	109		移植後死亡	36
	肝門部再切離	71		その他	79
	肝門部搔爬	12		不明	6
	内視鏡的肝門部搔爬	8	(重複有り)		
	その他	37			

6

1989～2016年

3243名

(1999～2016年 1957名)

スクリーニング(2012年以降)					
カラーカード					
あり: 158					
生後1ヶ月以前	107	生後1ヶ月時	100	生後1ヶ月以降	82
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし		観察日記入なし		観察日記入なし	
最大	37	最大	61	最大	210
最小	1	最小	21	最小	31
平均	14.0	平均	32.5	平均	62.3
標準偏差	8.2	標準偏差	5.9	標準偏差	30.7
番号		番号		番号	
1	5	1	4	1	11
2	18	2	15	2	32
3	23	3	27	3	20
4	35	4	32	4	7
5	1	5	2	5	0
6	0	6	0	6	0
7	3	7	0	7	2
不明	22	不明	20	不明	10
尿中硫酸縫合型胆汁酸		直接ビリルビン		その他	
あり	13	あり	144	あり	8
異常あり	11	異常あり	140		
正常	2	正常	4		
不明	0	不明	0		