

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1989～2018 (IIIのみ)

1989～2018 2968名

(1999～2018 1884名)

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	1393	正常		1286
北海道	79	3	第2子	1037	異常		412
東北	263	13	第3子	364	不明		1270
関東	999	40	第4子	62	黄色便の有無		
中部北陸	494	22	第5子以降	30	あり		1666
近畿	562	17	不明	82	なし		640
中国四国	239	20	胎数 (1999～)		不明		662
九州	332	14	単胎	1774	新生児黄疸		
合計	2968	129	双胎以上	51	あり		1797
両親年齢			不明	59	なし		764
	平均	標準偏差	性別		不明		407
父	32.3	6.0	男	1139	光線療法		
母	29.9	5.0	女	1826	あり		1108
母親妊娠病歴			不明	3	なし		1462
	発熱発疹疾患	35	出生体重		不明		398
	その他	607	最大	4573	病的出血		
家族歴 (両親)			最小	928	あり		278
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2900.3	(出血部位は 重複有り)	頭蓋内	148
	同胞	3	標準偏差	449.7		消化管	84
	その他	4	～1499	28		皮下	26
胆道拡張症	両親	4	1500～1999	60		その他	44
	同胞	1	2000～2499	359	なし		2573
	その他	2	2500～2999	1266	不明		117
肝炎	両親	44	3000～3499	998	出血の日齢		
	同胞	4	3500～3999	189	最大		134
	その他	33	4000～	23	最小		0
その他		250	不明	45	平均		52.9
			在胎週数		標準偏差		
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	26	最大		181
			平均	38.6	最小		2
			標準偏差	1.8	平均		82.1
			～29	8	標準偏差		31.6
			30～31	17	70%以上		184
			32～33	27	40%以上70%未満		37
			34～35	76	40%未満		29
			36～37	418	PT-INR		
			38～39	1379	最大		13.4
			40～41	931	最小		0.8
			42～	20	平均		1.5
			不明	92	標準偏差		1.5
染色体異常					1.15未満		170
あり			11		15%以上1.4%未満		39
			Down症	0	1.4以上		44
			その他	12			
なし			2258				
不明			699				

1989～2018

2968名

(1999～2018 1884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	5	腎嚢胞性疾患	3
平均	53.9	卵円孔開存	2	腎形成不全	3
標準偏差	32.4	動脈管開存	17	水腎症	8
入院日年齢		VSD	23	馬蹄腎	1
最大	435	ASD	21	重複腎盂尿管	2
最小	0	右胸心	5	陰嚢水腫	11
平均	56.1	肺動脈狭窄症	12	停留精巢	2
標準偏差	33.0	その他	45	膀胱外反	0
出生前診断 (1999～)				尿道下裂	1
あり	36	血管系		尿道狭窄	0
なし	1804	十二指腸前門脈	39	VUR	1
不明	44	下大静脈欠損症	19	その他	19
スクリーニング		肺静脈還流異常	1		
あり	385	その他	12	筋骨格系	
なし	2455			二分脊椎	2
不明	128	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	55	その他	5
黄色	125	副脾	15		
淡黄色	847	無脾	4	四肢および外表奇形	
灰白色	1849	その他	0	副耳	1
不明	147			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	6
最大	58.2	腸回転異常	43	多指合指症	6
最小	2.9	食道閉鎖	3	内反足	5
平均	9.4	腸閉鎖	11	その他	13
標準偏差	3.7	鎖肛	14		
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	33	水頭症	3
最小	1.4	輪状腭	2	小頭症	0
平均	6.5	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.7	胎便性腹膜炎	12	その他	10
施行した検査法		メッケル憩室	14		
血清Lp-X	1377	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	894	アラジール症候群	9	クレチン病	1
超音波検査	2814	膵管胆道合流異常	2	その他	2
ERCP	94	腸管重複症	2		
血清胆汁酸	1883	その他	35	その他奇形	
経皮肝生検	77			横隔膜ヘルニア	1
十二指腸液検査	1694	呼吸器系		臍帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	1951	気管気管支狭窄	1	腹壁破裂	1
MRI (MRCP)	203	嚢胞性肺疾患	2	鼠径ヘルニア	65
CT	258	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	78
その他	114	肺低形成	2	その他	12
(重複有り)		その他	4		

3

1989～2018 2968名 (1999～2018 1884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	157	154	105	68.2	
	胆汁流出術	2933	31～45	448	448	270	60.3
	肝移植	14	46～60	725	722	465	64.4
	試験開腹術	21	61～70	462	462	280	60.6
なし	(全て～98年症例)	0	71～80	431	428	257	60.0
不明		0	81～90	263	262	142	54.2
流出路			91～120	320	315	170	54.0
	肝管	26	121～150	103	98	35	35.7
	肝門部	2893	151～	49	34	7	20.6
	その他	2	不明	10	10	7	70.0
	不明	12	合計	2968	2933	1738	59.3
手術時日齢							
	最大	419					
	最小	7					
	平均	67.1					
	標準偏差	28.6					
術式				胆汁流出術施行数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	
胆管炎予防なし		2106					
	単純Roux-Y吻合	2084	1244	59.7	901	43.2	
	20cm未満	13	7	53.8	5	38.5	
	20cm以上40cm未満	624	367	58.8	289	46.3	
	40cm以上60cm未満	1203	731	60.8	502	41.7	
	60cm以上	218	127	58.3	95	43.6	
	不明	26	12	46.2	10	38.5	
	十二指腸吻合	10	9	90.0	3	30.0	
	その他	4	1	25.0	1	25.0	
	不明	8	6	75.0	0	0.0	
胆管炎予防あり		819					
	駿河 II 法	145	79	54.5	67	46.2	
	二重Roux-Y法	10	7	70.0	4	40.0	
	外端空腸瘻	62	31	50.0	27	43.5	
	人工腸弁付加Roux-Y法	554	329	59.4	192	34.7	
	肝門部胆嚢吻合術	5	3	60.0	0	0.0	
	その他	39	20	51.3	17	43.6	
	不明	4	4	100.0	2	50.0	
胆管炎予防不明		8	5	62.5	4	50.0	
合計		2933					

1989～2018

2968名

(1999～2018 1884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	0	0	0		0		検索せず	2092	
I -cyst	0	0	0		0		静脈瘤あり	102	
II	0	0	0		0		静脈瘤なし	631	
III	2968	2933	1738	59.3	1218	41.5	不明	143	
不明	0	0	0		0		合計	2968	
合計	2968	2933	1738	59.3	1218	41.5	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	417	408	259	63.5	167	40.9	ウルソ	2599	
a2	121	118	70	59.3	37	31.4	グルカゴン	599	
b1	1824	1812	1072	59.2	778	42.9	セクレチン	108	
b2	92	91	42	46.2	36	39.6	PGE2	198	
c1	220	220	133	60.5	95	43.2	PGF2 α	44	
c2	94	88	33	37.5	26	29.5	ステロイド	2628	
d	136	135	97	71.9	51	37.8	タウリン	267	
不明	64	61	32	52.5	28	45.9	フェノバル	216	
合計	2968	2933	1738	59.3	1218	41.5	その他	126	
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	4	4	2	50.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989～1998	1999～
β	33	33	24	72.7	13	39.4	あり	940	1650
γ	118	116	69	59.5	44	37.9	なし	111	152
μ	341	336	195	58.0	141	42.0	不明	29	51
ν	2294	2278	1378	60.5	962	42.2	合計	1080	1853
o	122	114	41	36.0	38	33.3	初回手術後黄疸	1989～1998	1999～
不明	56	52	29	55.8	20	38.5	消失	629	1109
合計	2968	2933	1738	59.3	1218	41.5	軽減	200	507
胆嚢の有無							不変	67	110
あり 2750							増悪	40	114
内容液なし 1229							不明	144	13
黄色 17							合計	1080	1853
淡黄色 60							黄疸再上昇	1989～1998	1999～
無色 1204							再上昇なし	470	811
その他 73							消失後再上昇	152	267
不明 167							軽減後再上昇	164	448
なし 170							不明	43	90
不明 48							合計	829	1616
合計 2968							再上昇対策		
肝外胆管嚢胞状拡張							経過観察	67	
あり 129							保存的療法	509	
黄色 6							再根治手術	202	
淡黄色 22							肝移植	352	
無色 72							合計	1130	
その他 14									
不明 15									
なし 2761									
不明 78									
合計 2968									

1989～2018

2968名

(1999～2018 1884名)

上行性胆管炎	1989～1998	1999～	術後合併症			
あり	400	818	イレウス	133		
	1回目時期平均	11.3週	腹膜炎	57		
	2回目時期平均	19.4週	出血	126		
なし	625	945	肺合併症	37		
不明	55	90	急性肝不全	45		
合計	1080	1853	感染	185		
6ヶ月内再手術 (1999～)			(重複有り)	その他	182	
	あり	438	肝移植日齢 (1999～)	565	初回手術後	
	なし	1277	最大	5630	5574	
	不明	169	最小	83	0	
合計		1884	平均	331.6	256.0	
再手術	1054		標準偏差	384.8	389.8	
肝移植			6ヶ月時中間転帰 (1999～)			
肝門部再切離			死亡	31		
肝門部搔爬			生存	1842		
内視鏡的肝門部搔爬			黄疸なし	1054		
その他			黄疸あり	497		
移植以外の再手術 (1999～)			黄疸不明	50		
日齢	最大	865	移植後	241		
	最小	28	不明	11		
	平均	140.2	合計	1884		
	標準偏差	101.4	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)			
黄疸	消失	100	最大	330		
	軽減	61	最小	48		
	不変	60	平均	171.7		
	増悪	45	標準偏差	72.6		
	不明	11	最終転帰			
再々手術	231		死亡	167	1989～1998	1999～
肝移植			生存	2783	96	71
肝門部再切離			黄疸なし	563	981	1802
肝門部搔爬			黄疸あり	224	563	1010
内視鏡的肝門部搔爬			不明生存	86	224	202
その他			移植生存	100	86	19
移植以外の再々手術 (1999～)			生存詳細不明	8	100	569
日齢	最大	771	不明	18	7	11
	最小	75	合計	2968	1084	1884
	平均	243.2	死因			
	標準偏差	168.5	肝不全	74		
黄疸	消失	18	食道静脈瘤破裂	8		
	軽減	4	肺炎	7		
	不変	11	腹膜炎	2		
	増悪	10	胆管炎後敗血症	9		
	不明	3	移植後死亡	34		
			その他	61		
		不明	5			
		(重複有り)				

6

1989～2018

2968名

(1999～2018 1884名)

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 212					
生後1ヶ月以前	132	生後1ヶ月時	136	生後1ヶ月以降	122
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	52	観察日記入なし	50	観察日記入なし	29
最大	37	最大	61	最大	147
最小	0	最小	14	最小	31
平均	13.7	平均	32.9	平均	58.8
標準偏差	8.6	標準偏差	6.2	標準偏差	21.7
番号		番号		番号	
1	5	1	5	1	15
2	22	2	25	2	46
3	32	3	37	3	35
4	44	4	45	4	13
5	2	5	1	5	0
6	0	6	1	6	0
7	4	7	0	7	1
不明	23	不明	22	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	25	あり	168	あり	9
異常あり	23	異常あり	163		
正常	2	正常	3		
不明	0	不明	2		