

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1989～2022 (IIIのみ)

1989～2022 3310名

(1999～2022 2224名)

地域別登録例数			第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	1565	正常	1451	
北海道	86	3	第2子	1139	異常	442	
東北	286	13	第3子	413	不明	1417	
関東	1133	41	第4子	69	黄色便の有無		
中部北陸	549	24	第5子以降	34	あり	1878	
近畿	615	17	不明	90	なし	685	
中国四国	267	20	胎数(1999～)		不明	747	
九州	374	15	単胎	2088	新生児黄疸		
合計	3310	133	双胎以上	58	あり	1971	
両親年齢			不明	77	なし	900	
平均					不明	439	
標準偏差					光線療法		
父	32.5	6.0	性別				
母	30.1	5.1	男	1274			
母親妊娠病歴			女	2034	あり	1229	
発熱発疹疾患			不明	2	なし	1644	
その他			出生体重		不明	437	
			最大	4573	病的出血		
			最小	834	あり	293	
家族歴(両親)			平均	2899.3	(出血部位は重複有り)	頭蓋内	156
胆道閉鎖症	両親	1	標準偏差	450.2		消化管	87
	同胞	3	～1499	34		皮下	27
	その他	4	1500～1999	65		その他	48
胆道拡張症	両親	5	2000～2499	390	なし	2900	
	同胞	1	2500～2999	1428	不明	117	
	その他	2	3000～3499	1113	出血の日齢		
肝炎	両親	46	3500～3999	211	最大	134	
	同胞	4	4000～	24	最小	0	
	その他	33	不明	45	平均	52.8	
その他		270	在胎週数		標準偏差	27.4	
			最大	42	プロトロンビン活性(%)		
			最小	26	最大	240	
			平均	38.6	最小	2	
			標準偏差	1.8	平均	85.4	
			～29	10	標準偏差	32.0	
			30～31	19	70%以上	438	
			32～33	32	40%以上70%未満	86	
			34～35	82	40%未満	55	
			36～37	465	PT-INR		
			38～39	1558	最大	21.0	
			40～41	1029	最小	0.2	
			42～	21	平均	1.5	
			不明	94	標準偏差	1.6	
			染色体異常		1.15未満	385	
			あり	12	15%以上1.4%未満	102	
			Down症	0	1.4以上	102	
			その他	13			
			なし	2588			
			不明	710			

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	7	腎嚢胞性疾患	3
平均	52.7	卵円孔開存	3	腎形成不全	4
標準偏差	32.5	動脈管開存	17	水腎症	8
入院日日齢		VSD	31	馬蹄腎	1
最大	435	ASD	24	重複腎盂尿管	2
最小	0	右胸心	5	陰嚢水腫	12
平均	54.9	肺動脈狭窄症	16	停留精巢	2
標準偏差	33.0	その他	48	膀胱外反	0
出生前診断（1999～）				尿道下裂	1
あり	52	血管系		尿道狭窄	0
なし	2122	十二指腸前門脈	45	VUR	3
不明	50	下大静脈欠損症	24	その他	18
スクリーニング		肺静脈還流異常	1		
あり	554	その他	14	筋骨格系	
なし	2625			二分脊椎	2
不明	131	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	64	その他	6
黄色	155	副脾	15		
淡黄色	1004	無脾	5	四肢および外表奇形	
灰白色	1960	その他	0	副耳	1
不明	191			唇裂	0
術直前総ビリルビン		消化器系		唇裂口蓋裂	9
最大	58.2	腸回転異常	56	多指合指症	8
最小	2.9	食道閉鎖	5	内反足	5
平均	9.3	腸閉鎖	17	その他	10
標準偏差	3.7	鎖肛	16		
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	40	水頭症	3
最小	0.9	輪状臍	2	小頭症	0
平均	6.4	胃破裂	0	無脳児	0
標準偏差	2.7	胎便性腹膜炎	13	その他	10
施行した検査法		メッケル憩室	14		
血清Lp-X	1379	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	895	アラジール症候群	11	クレチン病	1
超音波検査	3137	臍管胆道合流異常	2	その他	3
ERCP	94	腸管重複症	2		
血清胆汁酸	2096	その他	26	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	1803	呼吸器系		臍帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	2180	気管気管支狭窄	1	腹壁破裂	1
MRI (MRCP)	222	嚢胞性肺疾患	2	鼠径ヘルニア	66
CT	279	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	79
その他	117	肺低形成	2	その他	13
(重複有り)		その他	4		

3

1989～2022

3310名

(1999～2022 2224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	208	205	139	67.8	79	38.5
	胆汁流出術	31～45	530	530	325	61.3	205	38.7
	肝移植	46～60	806	803	518	64.5	347	43.2
	試験開腹術	61～70	502	502	309	61.6	215	42.8
なし	(全て～98年症例)	71～80	467	464	282	60.8	205	44.2
不明		81～90	279	278	153	55.0	121	43.5
流出路		91～120	349	343	183	53.4	150	43.7
	肝管	121～150	111	106	37	34.9	39	36.8
	肝門部	151～	50	35	6	17.1	19	54.3
	その他	不明	8	8	6	75.0	3	37.5
	不明		12					
合計			3310	3274	1958	59.8	1383	42.2

手術時日齢

最大	303
最小	7
平均	66.0
標準偏差	27.9

術式

胆管炎予防なし

2404

胆汁流出術施行数 黄疸消失 (%) 胆管炎 (%)

単純Roux-Y吻合	2376	1428	60.1	1038	43.7
20cm未満	23	12	52.2	10	43.5
20cm以上40cm未満	761	450	59.1	346	45.5
40cm以上60cm未満	1342	822	61.3	573	42.7
60cm以上	222	130	58.6	97	43.7
不明	28	14	50.0	12	42.9
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	14	7	50.0	3	21.4

胆管炎予防あり

861

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	593	360	60.7	213	35.9
肝門部胆嚢吻合術	5	3	60.0	0	0.0
その他	42	23	54.8	20	47.6
不明	4	4	100.0	2	50.0

胆管炎予防不明

9

合計	3274	6	66.7	5	55.6
----	------	---	------	---	------

1989～2022

3310名

(1999～2022 2224名)

胆管炎		1989～1998	1999～	術後合併症			
あり		401	982		イレウス	151	
	1回目時期平均		11.2週		腹膜炎	62	
	2回目時期平均		19.0週		出血	131	
なし		626	1116		肺合併症	38	
不明		55	94		急性肝不全	47	
合計		1082	2192		感染	203	
6ヶ月内再手術 (1999～)				(重複有り)	その他	211	
	あり		530	肝移植日齢 (1999～)	660	初回手術後	
	なし		1510	最大	5630	5574	
	不明		184	最小	83	0	
合計			2224	平均	323.7	249.6	
再手術		1185		標準偏差	359.6	364.0	
肝移植			539	6ヶ月時中間転帰 (1999～)			
肝門部再切離			395	死亡	34		
肝門部搔爬			132	生存	2172		
内視鏡的肝門部搔爬			11	黄疸なし	1262		
その他			108	黄疸あり	560		
移植以外の再手術 (1999～)				333	黄疸不明	55	
日齢	最大		865	移植後	295		
	最小		28	不明	18		
	平均		139.8	合計	2224		
	標準偏差		95.6	6ヶ月以内死亡時日齢 (1999～)			
黄疸	消失		128	最大	330		
	軽減		72	最小	48		
	不変		67	平均	174.1		
	増悪		52	標準偏差	69.6		
	不明		14	最終転帰			
再々手術		259		死亡	176	1989～1998	1999～
肝移植			133	生存	3112	97	79
肝門部再切離			64	黄疸なし	563	982	2130
肝門部搔爬			13	黄疸あり	224	563	1210
内視鏡的肝門部搔爬			6	不明生存	86	224	226
その他			43	移植生存	101	86	21
移植以外の再々手術 (1999～)				53	移植後生存	101	667
日齢	最大		771	生存詳細不明	8	8	3
	最小		75	不明	22	7	15
	平均		243.2	合計	3310	1086	2224
	標準偏差		158.3	死因			
黄疸	消失		23	肝不全	77		
	軽減		4	食道静脈瘤破裂	8		
	不変		11	肺炎	7		
	増悪		10	腹膜炎	2		
	不明		5	胆管炎後敗血症	9		
				移植後死亡	38		
				その他	63		
			不明	5			
			(重複有り)				

6

1989～2022

3310名

(1999～2022 2224名)

スクリーニング (2012年以降)					
カラーカード					
あり: 368					
生後1ヶ月以前	230	生後1ヶ月時	237	生後1ヶ月以降	187
観察日齢		観察日齢		観察日齢	
観察日記入なし	67	観察日記入なし	71	観察日記入なし	33
最大	64	最大	87	最大	147
最小	0	最小	14	最小	30
平均	14.8	平均	33.5	平均	58.1
標準偏差	9.5	標準偏差	7.9	標準偏差	20.8
番号		番号		番号	
1	7	1	14	1	23
2	40	2	57	2	87
3	48	3	60	3	43
4	69	4	77	4	18
5	5	5	1	5	1
6	0	6	1	6	0
7	5	7	0	7	1
不明	56	不明	26	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	30	あり	248	あり	10
異常あり	28	異常あり	224		
正常	2	正常	4		
不明	1	不明	20		