

胆道閉鎖症全国登録集計用紙

1989～

2016年 (Ⅲ型のみ)

1989～2016年

2769名

(1999～2016年

1687名)

地域別登録例数		第何子		胎便の色		
	登録数	施設数	第1子	1299	正常	1211
北海道	64	3	第2子	976	異常	384
東北	250	13	第3子	344	不明	1174
関東	945	36	第4子	61	黄色便の有無	
中部北陸	459	22	第5子以降	26	あり	1546
近畿	525	16	不明	63	なし	608
中国四国	225	19	胎数(1999～)		不明	615
九州	301	14	単胎	1602	新生児黄疸	
合計	2769	123	双胎以上	46	あり	1694
			不明	39	なし	711
両親年齢		平均	性別		不明	364
父	32.2	5.9	男	1065	光線療法	
母	29.8	5.0	女	1699	あり	1035
母親妊娠経歴			不明	5	なし	1384
	発熱発疹疾患	34	出生体重		不明	350
	その他	589	最大	4573	病的出血	
家族歴(両親)			最小	928	あり	268
胆道閉鎖症	両親	0	平均	2902.9	頭蓋内	140
	同胞	3	標準偏差	450.4	消化管	82
	その他	4	～1499	27	(出血部位は重複有り)	皮下
胆道拡張症	両親	4	1500～1999	53	その他	44
	同胞	1	2000～2499	333	なし	2393
	その他	2	2500～2999	1178	不明	108
肝炎	両親	44	3000～3499	936	出血の日齢	
	同胞	4	3500～3999	181	最大	134
	その他	30	4000～	22	最小	0
その他		219	不明	39	平均	52.0
			標準偏差		標準偏差	26.7
			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	85.6
			～29	7	標準偏差	33.9
			30～31	16	70%以上	55
			32～33	22	40%以上70%未満	7
			34～35	71	40%未満	10
			36～37	389	PT-INR	
			38～39	1276	最大	10.0
			40～41	885	最小	0.8
			42～	19	平均	1.5
			不明	91	標準偏差	1.4
染色体異常					1.15未満	52
あり		8			1.15%以上1.4%未満	9
	Down症	0			1.4%以上	12
	その他	8			ヘパラスチンテスト(%)	
なし		2074			最大	98
不明		687			最小	10
					平均	58.5
					標準偏差	27.5

1989~2016年

2769名

(1999~2016年 1687名)

初診日年齢		合併奇形病名		合併奇形病名(続き)	
最大	278	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	54.3	卵円孔開存	2	腎形成不全	3
標準偏差	31.8	動脈管開存	17	水腎症	8
入院日年齢		VSD	22	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	56.3	肺動脈狭窄症	12	停留精巢	2
標準偏差	32.4	その他	126	膀胱外反	0
出生前診断(1999~)				尿道下裂	1
あり	30	血管系		尿道狭窄	0
なし	1622	十二指腸前門脈	36	VUR	1
不明	35	下大静脈欠損症	18	その他	45
スクリーニング		肺静脈還流異常	1		
あり	295	その他	31	筋骨格系	
なし	2358			二分脊椎	2
不明	116	脾奇形		肋骨奇形	0
入院時便色		多脾	51	その他	6
黄色	110	副脾	15		
淡黄色	765	無脾	4	四肢および外表奇形	
灰白色	1753	その他	0	副耳	1
不明	141			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	42	多指合指症	6
最小	3.0	食道閉鎖	3	内反足	5
平均	9.5	腸閉鎖	11	その他	29
標準偏差	3.8	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	31	水頭症	3
最小	1.4	輪状脾	2	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	11	その他	13
施行した検査法		メッケル憩室	14		
血清Lp-X	1362	総排泄腔外反	0	内分泌代謝系	
スコアテスト	885	アラジール症候群	7	クレチン病	1
超音波検査	2630	膵管胆道合流異常	2	その他	3
ERCP	94	腸管重複症	2		
血清胆汁酸	1751	その他	133	その他奇形	
経皮肝生検	76			横隔膜ヘルニア	1
十二指腸液検査	1620	呼吸器系		臍帯ヘルニア	1
肝胆道シンチ	1829	気管気管支狭窄	1	腹壁破裂	1
MRI(MRCP)	189	嚢胞性肺疾患	2	鼠径ヘルニア	65
CT	224	肺葉性気腫	0	臍ヘルニア	77
その他	123	肺低形成	2	その他	155
(重複有り)		その他	9		

1989~2016年 2769名 (1999~2016年 1687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	142	95	66.9
胆汁流出術	31~45	407	246	60.4
肝移植	46~60	679	437	64.4
試験開腹術	61~70	437	265	60.6
なし (全て~98年症例)	71~80	402	241	60.0
不明	81~90	249	136	54.6
流出路	91~120	300	161	53.7
肝管	121~150	99	33	33.3
肝門部	151~	46	8	17.4
その他	不明	8	6	75.0
不明		12		
合計		2769	1628	58.8

手術時日齢	
最大	483
最小	7
平均	68.4
標準偏差	31.2

術式	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)
胆管炎予防なし	1935		
単純Roux-Y吻合	1913	1146	59.9
20cm未満	12	6	50.0
20cm以上40cm未満	549	327	59.6
40cm以上60cm未満	1113	677	60.8
60cm以上	215	125	58.1
不明	24	11	45.8
十二指腸吻合	10	9	90.0
その他	4	1	25.0
不明	8	6	75.0
胆管炎予防あり	792		
駿河II法	145	79	54.5
二重Roux-Y法	10	7	70.0
外端空腸瘻	62	31	50.0
人工腸弁付加Roux-Y法	528	315	59.7
肝門部胆嚢吻合術	5	3	60.0
その他	38	20	52.6
不明	4	4	100.0
胆管炎予防不明	8	5	62.5
合計	2735		

1989~2016年 2769名 (1999~2016年 1687名)

基本形分類	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	術前・中食道静脈瘤		
I	0	0		0		検索せず	1907	
I-cyst	0	0		0		静脈瘤あり	100	
II	0	0		0		静脈瘤なし	622	
III	2769	1628	58.8	1115	40.3	不明	140	
不明	0	0		0		合計	2769	
合計	2769	1628	58.8	1115	40.3	利胆剤使用		
下部胆管分類	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)			
a1	375	230	61.3	145	38.7	デヒコール	1155	
a2	111	65	58.6	35	31.5	ウルソ	2409	
b1	1708	1008	59.0	714	41.8	グルカゴン	582	
b2	92	42	45.7	36	39.1	セクレチン	107	
c1	212	132	62.3	89	42.0	PGE2	198	
c2	83	31	37.3	22	26.5	PGF2α	44	
d	127	88	69.3	48	37.8	ステロイド	2438	
不明	61	32	52.5	26	42.6	タウリン	260	
合計	2769	1628	58.8	1115	40.3	フェノバル	200	
						その他	121	
肝門部胆管分類	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	(重複有り)		
α	4	2	50.0	0	0.0	初回手術後胆汁流出	1989~1998	1999~
β	32	23	71.9	13	40.6	あり	938	1466
γ	113	65	57.5	40	35.4	なし	111	140
μ	328	191	58.2	136	41.5	不明	13	51
ν	2123	1280	60.3	871	41.0	合計	1062	1657
ο	115	39	33.9	36	31.3	初回手術後黄疸	1989~1998	1999~
不明	54	28	51.9	19	35.2	消失	629	997
合計	2769	1628	58.8	1115	40.3	軽減	198	448
						不変	67	96
						増悪	40	105
						不明	5	11
						合計	939	1657
						黄疸再上昇	1989~1998	1999~
						再上昇なし	559	734
						消失後再上昇	159	226
						軽減後再上昇	228	357
						不明	136	128
						合計	1082	1445
						再上昇対策		
						経過観察	66	
						保存的療法	469	
						再根治手術	193	
						肝移植	300	
						合計	1028	
胆嚢の有無								
あり	2560							
内容液なし	1152							
黄色	16							
淡黄色	54							
無色	1116							
その他	71							
不明	151							
なし	163							
不明	46							
合計	2769							
肝外胆管囊胞状拡張								
あり	117							
黄色	5							
淡黄色	21							
無色	65							
その他	11							
不明	15							
なし	2574							
不明	78							
合計	2769							

1989～2016年

2769名

(1999～2016年 1687名)

上行性胆管炎	1989～1998	1999～	肝移植日齢(1999～)	498	初回手術後
あり	466	717	最大	3551	3493
	1回目時期平均	11.0週	最小	83	0
	2回目時期平均	18.5週	平均	316.8	240.0
なし	747	853	標準偏差	265.8	270.4
不明	45	87	移植以外の再手術(1999～)		246
合計	1258	1657	日齢	最大	865
術後合併症				最小	28
	イレウス	127		平均	140.6
	腹膜炎	52		標準偏差	101.9
	出血	115	黄疸	消失	92
	肺合併症	35		軽減	56
	急性肝不全	44		不変	51
	感染	170		増悪	36
(重複有り)	その他	173		不明	11
6ヶ月時中間転帰(1999～)			移植以外の再々手術(1999～)		38
死亡	29		日齢	最大	771
生存	1647			最小	75
	黄疸なし	946		平均	236.8
	黄疸あり	452		標準偏差	164.4
	黄疸不明	46	黄疸	消失	14
	移植後	205		軽減	3
不明	11			不変	11
合計	1687			増悪	7
				不明	3
6ヶ月以内死亡時日齢(1999～)			最終転帰		
	最大	330	死亡	161	1989～1998
	最小	48	生存	2590	980
	平均	168.3		黄疸なし	563
	標準偏差	74.9		黄疸あり	224
6ヶ月内再手術(1999～)				不明生存	86
	あり	382		移植生存	100
	なし	1139		生存詳細不明	8
	不明	166		不明	16
合計		1687	合計	2769	1082
再手術	969		死因		
	肝移植	411		肝不全	71
	肝門部再切離	356		食道静脈瘤破裂	7
	肝門部掻爬	105		肺炎	7
	内視鏡的肝門部掻爬	11		腹膜炎	2
	その他	86		胆管炎後敗血症	9
再々手術	210			移植後死亡	32
	肝移植	99		その他	58
	肝門部再切離	63		不明	5
	肝門部掻爬	11		(重複有り)	
	内視鏡的肝門部掻爬	6			
	その他	31			

6

1989～2016年 2769名

(1999～2016年 1687名)

スクリーニング(2012年以降)					
カラーカード					
あり: 141					
生後1ヶ月以前	94	生後1ヶ月時	90	生後1ヶ月以降	79
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	14.2	平均	32.8	平均	62.8
標準偏差	8.5	標準偏差	5.9	標準偏差	30.8
番号		番号		番号	
1	5	1	4	1	11
2	15	2	13	2	30
3	20	3	24	3	20
4	29	4	29	4	7
5	1	5	1	5	0
6	0	6	0	6	0
7	3	7	0	7	1
不明	21	不明	19	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	124	あり	8
異常あり	11	異常あり	120		
正常	2	正常	4		
不明	0	不明	0		