

報 告

胆道閉鎖症全国登録 2011 年集計結果

日本胆道閉鎖症研究会・胆道閉鎖症全国登録事務局

1989年に日本胆道閉鎖症研究会が母体となって胆道閉鎖症全国登録制度が発足して以来、2011年で23回目を迎えました。今回の初回登録症例数は93例で、全国42施設から登録が行われました。また1995年から登録症例に行われた肝移植の登録が開始され、今回は41例が新たに肝移植登録されました。初回登録症例の総数が2,630例、肝移植登録総数が969例に達しております。今回は昨年と同等の登録が行われ、近年の登録数減少傾向に歯止めがかかった様に感じられます。

これまで蓄積された全登録例の初回および移植登録状況、ならびに追跡登録状況を併せて報告します。

【初回登録結果】

1 地域別登録例数	2011年 93名		1989~2011年 2,630名 (1,999年~1,343名)	
	登録数	施設数	登録数	施設数
北海道	1	1	77	3
東北	8	4	237	13
関東	26	13	858	35
中部北陸	12	6	454	22
近畿	20	8	498	15
中国四国	12	7	215	21
九州	14	3	291	15

2 家族歴

両親年齢	平均(歳)	標準偏差	平均(歳)	標準偏差
父	32.9	4.9	32.0	5.7
母	31.0	4.9	29.5	4.8

母親妊娠病歴

発熱発疹疾患	3	35
その他	3	334

家族歴(両親)

胆道閉鎖症

両親	0	0
同胞	0	2
その他	0	2

胆道拡張症

両親	0	6
同胞	0	3
その他	0	2

肝炎

両親	0	51
同胞	0	7
その他	1	31
その他	1	228

3 周生期歴

第何子

第1子	39	1,202
第2子	35	958
第3子	16	333
第4子	1	55
第5子以降	1	22
不明	1	60

胎数

1999年~

単胎	86	1,283
双胎以上	6	33
不明	1	27

性別

男	38	959
女	55	1,668
不明	0	3

出生体重(g)

最大	3,722	4,940
最小	1,078	928
平均	2,800.4	2,917.7

在胎週数(週)

最大	41	42
最小	31	26
平均	38.4	38.7

染色体異常

なし	85	1,850
あり	0	6
Down症	0	0
その他	0	6
不明	8	774

胎便の色

正常	50	1,152
異常	9	411

	不明	34	1,067		不明	5	134
黄色便の有無	なし	18	629	術直前総ビリルビン (mg/dl)	最大	34.9	58.2
	あり	49	1,451		最小	4.0	2.5
新生児黄疸	不明	26	550		平均	9.7	9.7
	なし	32	630		標準偏差	5.1	3.8
	あり	45	1,699	術直前直接ビリルビン (mg/dl)	最大	26.7	40.5
光線療法	不明	16	301		最小	2.6	1.3
	なし	48	1,329		平均	6.6	6.6
	あり	31	1,000		標準偏差	3.8	2.8
病的出血	不明	14	301	施行した検査法			
なし		83	2,273	血清 Lp-X	20	1,523	
あり		6	254	スコアテスト	9	984	
頭蓋内		4	121	腹部超音波	88	2,472	
消化管		0	83	ERCP	1	113	
皮下		0	21	血清胆汁酸	55	1,620	
その他		2	51	経皮肝生検	2	85	
不明		4	103	十二指腸液検査	40	1,617	
(出血部位は重複有り)				肝胆道シンチ	50	1,726	
4 診断				MRI (MRCP)	10	181	
初診日齢				CT	12	221	
最大	278		282	その他	2	136	
最小	0		0	(重複有り)			
平均	58.2		54.4	合併奇形病名			
標準偏差	41.3		32.8	心奇形			
入院日齢				ファロー四徴症		5	
最大	278		297	卵円孔開存		2	
最小	0		0	動脈管開存		19	
平均	61.3		56.4	VSD		26	
標準偏差	40.1		32.7	ASD	1	24	
出生前診断			1999年～	右胸心		6	
なし	88		1,259	肺動脈狭窄症		22	
あり	5		57	その他	3	51	
不明	0		27	血管系			
スクリーニング				十二指腸前門脈	2	31	
なし	89		2,378	下大静脈欠損症	2	19	
あり	4		137	肺静脈還流異常		3	
不明	0		115	その他	2	10	
入院時便色				脾奇形			
黄色	5		103	多脾	5	51	
淡黄色	35		709	副脾		12	
灰白色	48		1,684	無脾	1	4	
				その他		1	

消化器系			その他		17
腸回転異常	2	55	中枢神経系		
食道閉鎖		3	水頭症		3
腸閉鎖		10	小頭症		
鎖肛		10	無脳児		
Hirschsprung 病			その他		7
内臓逆位症	3	30	内分泌代謝系		
輪状膵		4	クレチン病		1
胃破裂			その他		2
胎便性腹膜炎		10	その他の奇形		
メッケル憩室		15	横隔膜ヘルニア		
総排泄腔外反			臍帯ヘルニア		1
アラジール症候群	1	6	腹壁破裂		1
膵管胆道合流異常		2	鼠径ヘルニア		76
腸管重複症		1	臍ヘルニア	3	87
その他	1	23	その他		2
呼吸器系			5 初回手術		
気管気管支狭窄	1	2	手術施行の有無		
嚢胞性肺疾患		2	なし	1	5
肺葉性気腫			あり	92	2,625
肺低形成		2	胆汁流出術	90	2,598
その他		5	肝移植	1	15
泌尿生殖系			試験開腹	1	12
腎嚢胞性疾患		4	不明	0	0
腎形成不全		3	流出路		
水腎症		10	肝管	8	150
馬蹄腎		1	肝門部	81	2,420
重複腎盂尿管	1	3	その他	1	13
陰嚢水腫		14	不明	0	15
停留精巣		2	手術時日齢		
膀胱外反			最大	180	332
尿道下裂		2	最小	21	7
尿道狭窄		1	平均	71.1	68.7
VUR		2	標準偏差	31.5	32.0
その他		14	胆嚢の有無		
筋骨格系			あり	82	2,416
二分脊椎		4	内容液なし	36	1,001
肋骨奇形			黄色	3	56
その他		6	淡黄色	4	112
四肢および外表奇形			無色	29	1,026
副耳		2	その他	3	27
唇裂			不明	7	194
唇裂口蓋裂	1	8	なし	8	157
多指合指症	1	6	不明	2	52
内反足		3			

肝外胆管嚢胞状拡張

あり	17	331
黄色	4	59
淡黄色	2	93
無色	7	110
その他	2	8
不明	2	61
なし	73	2,203
不明	2	91

術前・中食道静脈瘤

検索せず	87	2,469
静脈瘤あり	0	3
静脈瘤なし	2	79
不明	3	74

6 手術後の経過

利胆剤

デヒコール	38	1,250
ウルソ	89	2,258
グルカゴン	8	598
セクレチン	0	121
PG-E2	0	340
PG-F2 α	0	51
ステロイド	80	2,246
タウリン	5	263
フェノバル	3	196
その他	2	129

(重複有り)

初回手術後胆汁流出

		~1998年	1999年~
あり	81	1,115	1,161
なし	8	124	117
不明	1	18	41

初回手術後黄疸

		~1998年	1999年~
消失	57	780	831
軽減	20	215	323
不変	5	70	85
増悪	8	41	74
不明	0	9	6

注) 黄疸消失は、1998年まではT. Bil<2.0 mg/dl、それ以後は各施設の正常値で定義されています。

黄疸再上昇

		~1998年	1999年~
再上昇なし	48	688	604
消失後再上昇	10	190	174
軽減後再上昇	18	255	307
不明	1	150	69

再上昇対策

経過観察	1	62
保存的療法	7	454
再根治手術	4	178
肝移植	15	223
不明	1	

上行性胆管炎

		~1998年	1999年~
なし	47	747	677
あり	37	465	561
1回目平均(週)	7.7		10.4
2回目平均(週)	14.4		17.1
不明	6	45	103

術後合併症

イレウス	2	124
腹膜炎	2	48
出血	2	106
肺合併症	0	39
急性肝不全	1	39
感染	3	159
その他	5	169

(重複有り)

術後6か月時転帰

		1999年~
死亡	5	31
生存	86	1,305
黄疸なし	51	779
黄疸あり	19	348
黄疸不明	1	44
移植後	15	134
不明	2	7

6か月内再手術

		1999年~
あり	18	290
なし	52	924
不明	23	129

再手術術式

	(31例)	(833例)
肝移植	25	280
肝門部再切離	1	365
肝門部搔把	3	94
内視鏡的搔把	0	13
その他	2	81
再々手術術式	(5例)	(193例)
肝移植	4	75
肝門部再切離	0	67
肝門部搔把	0	12
内視鏡的搔把	0	8
その他	1	31

肝移植日齢	(29例)	1999年～(329例)	
最大	423	3,521	
最小	104	104	
平均	245.2	319.8	
標準偏差	80.3	248.0	

移植以外の再手術	(6例)	1999年～(200例)	
日齢			
最大	234	659	
最小	85	28	
平均	125.2	138.8	
標準偏差	56.4	90.4	

黄疸			
消失	1	76	
軽減	3	44	
不変	0	44	
増悪	2	26	
不明	0	10	

移植以外の再々手術	(1例)	1999年～(29例)	
日齢			
最大	187	771	
最小	187	84	
平均	187.0	250.9	
標準偏差		178.7	

黄疸			
消失	0	5	
軽減	1	7	
不変	0	12	
増悪	0	2	
不明	0	3	

初回登録用紙記入時転帰		～1998年 1999年～		
死亡	7	182	119	63
生存	86	2,435	1,159	1,276
黄疸なし	52		706	767
黄疸あり	6		243	146
不明生存	2		108	20
移植生存	26		102	343
不明	0	13	9	4

注) 黄疸は、1998年までは肉眼的黄疸、それ以後は各施設の正常値で定義されています。

死因		
肝不全	1	78
食道静脈瘤破裂		4
肺炎		12
腹膜炎		6
胆管炎後敗血症		13

移植後死亡	3	28
その他	3	52
不明		7
(重複有り)		

【移植登録結果】

1 移植時身体状況

移植時日齢	最小	104	104
	最大	5,705	7,383
	平均	1,177.4	1,057.7
	標準偏差	1,434.8	1,277.8
移植時体重	最小	4.3	3.10
	最大	47.9	70.0
	平均	13.5	12.3
	標準偏差	10.0	9.3
移植時身長	最小	49.7	41.0
	最大	165.0	173.0
	平均	84.5	82.5
	標準偏差	29.2	25.6

2 移植方法

全肝	0	12
部分肝	40	919
不明	1	38
同所性	37	741
異所性	0	4
不明	4	224

3 移植前検査

総ビリルビン (mg/dl)		1999年～2011年 登録分のみ (741例)
最小	0.4	0.1
最大	38.9	49.2
平均	10.6	11.5
標準偏差	9.7	10.0

ALT (IU/l)		
最小	19.0	5.6
最大	367.0	4,392.0
平均	103.4	150.1
標準偏差	68.3	212.7

γGTP (IU/l)		
最小	28.0	6.0
最大	3,312.0	3,312.0
平均	347.5	316.7
標準偏差	537.9	342.5

ChE (IU/l)		
正常値未満	20	506
正常値以上	18	143
不明	3	92

ALP (IU/l)			肝肺症候群		29
正常値未満	0	13	肝内嚢胞		6
正常値以上	38	654	肝膿瘍	1	4
不明	3	74	肺高血圧症	1	6
4 臓器提供者			感染		10
脳死体	0	19	搔痒		8
生体	41	930	イレウス		2
父	13	362	ITP		2
母	26	502	肝腎症候群		2
血縁者	1	37	その他	1	87
非血縁者	0	1	(重複有り)		
不明	1	28	8 免疫抑制剤の種類		
不明	0	20	サイクロスポリン	4	69
5 移植前食道静脈瘤の有無			タクロリムス	32	833
なし	12	223	アザチオプリン	0	23
あり	14	357	ステロイド	15	568
治療なし	9	174	その他	8	104
治療あり	4	177	(重複有り)		
内視鏡的治療	4	170	9 肝移植手術症例の経過		
直達手術	0	1	転帰 生存	39	889
シャント手術	0	2	死亡	2	71
その他	0	5	不明	0	9
不明	1	6	10 移植後死亡例死亡病日		
不明	15	389	最小	288	1
(治療内容は重複有り)			最大	4,034	2,234
6 移植前脾機能亢進症の有無			平均	2,161.0	146.2
なし	21	426	標準偏差	2,648.8	384.3
あり	14	420	【追跡登録】		
治療なし	12	371	● 1年目 (1989~2010年) 対象年初回登録合計: 2,523		
治療あり	1	41	例, 死亡症例数: 362, 追跡1年目登録総数: 1,797		
部分的脾動脈塞栓術	0	27	(83.2%)		
摘脾	1	7	● 5年目 (1989~2006年) 対象年初回登録合計: 2,166		
その他	0	7	例, 死亡症例数: 349, 追跡5年目登録総数: 1,389		
不明	1	8	(76.4%)		
不明	6	123	● 10年目 (1989~2001年) 対象年初回登録合計: 1,664		
(治療内容は重複有り)			例, 死亡症例数: 314, 追跡10年目登録総数: 1,001		
7 その他続発性合併症			(74.2%)		
肝性昏睡	2	25	● 15年目 (1989~1996年) 対象年初回登録合計: 1,031		
腹水	11	402	例, 死亡症例数: 244, 追跡15年目登録総数: 529		
腸瘻	1	36	(67.2%)		
呼吸障害	4	67	● 20年目 (1989~1991年) 対象年初回登録合計: 380		
消化管出血	5	170	例, 死亡症例数: 114, 追跡15年目登録総数: 154		
骨折	1	31	(57.9%)		
成長発育障害		15			
胆管炎	2	36			

肝移植なし症例集計

	1年目	5年目	10年目	15年目	20年目
肝移植なし転帰 (1,378例)	(939例)	(609例)	(309例)	(93例)	
生存	1,308	918	585	287	79
黄疸なし生存	1,100	801	488	223	55
黄疸あり生存	176	90	80	52	18
黄疸不明	32	27	17	12	6
死亡	66	14	9	4	1
不明	4	7	15	18	13
死亡時日齢					
最小	204	516	505	2,126	6,341
最大	920	2,116	3,470	5,460	6,341
平均	483.0	1,323.2	1,825.1	4,297.7	6,341.0
標準偏差	165.1	503.9	1,152.1	1,882.3	
死亡原因					
肝不全	38	8	6	1	
食道静脈瘤	6	1	2		
肺炎	2				
腹膜炎		1			
胆管炎後敗血症	4				
死因不明	6	2		1	1
その他	17	3	1	2	
(重複有り)					
肝機能検査 (肝移植なし症例についてののみ)					
(1998年~)(1994年~)					
(693例)(658例)					
総ビリルビン (mg/dl)					
最小	0.1	0.2	0.1	0.3	0.3
最大	61.0	73.3	33.4	14.1	5.7
平均	1.3	1.1	1.2	1.2	1.3
標準偏差	3.8	3.7	2.3	1.2	0.9
ALT (IU/l)					
最小	7.0	6.0	1.0	1.0	7.0
最大	786.0	585.0	2,702.0	286.0	1,980.0
平均	72.6	56.9	54.2	39.8	86.9
標準偏差	72.5	57.6	125.8	40.8	239.7
γGTP (IU/l)					
最小	7.0	8.0	1.0	5.0	9.0
最大	1,563.0	1,028.0	1,389.0	847.0	1,650.0
平均	187.4	115.4	95.4	89.5	168.3
標準偏差	205.1	134.4	128.5	110.3	265.1
ChE (IU/l)					
正常値未満	118	127	121	71	23
正常値以上	477	442	387	180	48
不明	98	89	101	58	22

ALP (IU/l)

正常値未満	34	41	47	51	18
正常値以上	621	568	491	209	55
不明	38	49	71	49	20
食道静脈瘤の有無					
あり	244	285	161	77	24
治療なし	122	161	99	51	18
治療あり	110	113	62	26	6
内視鏡的治療	101	102	58	24	6
直達手術	0	2	0	0	0
シャント手術	1	0	2	0	0
その他	5	10	4	2	0
不明	4	3	0	1	0
なし	570	438	278	132	33
不明	564	216	170	100	36
(治療内容は重複有り)					
脾機能亢進症の有無					
あり	232	288	223	91	27
治療なし	218	227	165	63	23
治療あり	4	51	44	26	4
部分的脾動脈塞栓術	1	39	32	18	4
摘脾	0	6	7	5	0
その他	2	10	7	2	0
不明	1	0	0	1	0
なし	1,029	590	310	170	41
不明	117	61	76	48	25
(治療内容は重複有り)					
その他続発症					
腸閉塞症	18	8	7	4	0
静脈瘤以外の消化管出血	58	25	17	8	4
腹水	79	27	12	5	1
脂溶性ビタミン欠乏症	24	20	12	5	2
肝内結石	1	2	1	0	0
肺高血圧症	0	0	2	5	0
肝肺症候群	2	4	7	2	1
胆管炎	336	117	51	42	16
その他	85	43	26	15	2
(重複有り)					
肝移植以外の手術					
あり	95	26	20	10	3
肝門部再切離	50	4	2	0	0
肝門部搔爬	9	3	2	0	0
内視鏡的肝門部搔爬	2	0	0	0	0

その他	17	8	2	4	1	生活様式	(1994年～)				
不明	19	12	14	6	2	乳児, 未就学児など	320	0	0	0	
なし	1,243	875	542	271	77	生活に制限なし	282	509	251	76	
不明	40	38	47	28	13	生活に制限あり	19	48	24	6	
(手術内容は重複有り)						不明	37	52	34	11	
黄疸の再上昇						結婚の有無					
あり	318	133	89	62	19	あり		0	1	1	
なし	1,027	774	483	219	65	なし		547	263	62	
不明	33	32	37	28	9	不明		62	45	30	
ありの場合						職業の有無					
再上昇前	(1998年～)(1994年～)					あり		0	4	30	
黄疸なし	105	78	56	46	13	なし		544	257	26	
黄疸軽度あり	37	24	25	16	4	不明		65	48	37	
不明	7	8	8	0	2	肝移植あり症例集計					
上昇原因							1年目	5年目	10年目	15年目	20年目
上行性胆管炎	236	92	59	38	14	肝移植あり転帰	(415例)	(431例)	(369例)	(206例)	(49例)
その他	38	29	26	18	5	生存	394	399	335	170	35
不明	45	13	7	7	0	黄疸なし生存	349	359	297	141	25
(重複有り)						黄疸あり生存	23	18	25	22	9
最終対策						黄疸不明	22	22	13	7	1
経過観察	30	24	18	17	2	死亡	13	9	6	7	1
保存的治療法	232	96	65	45	15	不明	8	23	28	29	13
再根治術	15	0	0	0	0	死亡時日齢					
肝移植	2	0	2	0	0	最小	387	578	619	4,041	6,292
その他	20	6	6	3	4	最大	783	2,209	4,117	5,689	6,292
不明	12	7	2	0	0	平均	572.0	1,479.7	2,927.6	5,030.6	6,292.0
(重複有り)						標準偏差	122.5	645.1	1,419.0	705.4	
精神知能発達の程度						死亡原因					
上	36	47	31	20	12	肝不全	1	2	1		1
普通	1,193	825	513	252	66	食道静脈瘤					
低	58	25	17	4	2	肺炎	1	2			
不明	91	42	48	33	13	腹膜炎					
運動機能発育の程度						胆管炎後敗血症		1			
上	36	41	25	22	8	移植後死亡	9	4	3	4	
普通	1,155	833	520	248	72	死因不明		1	1	2	
低	109	27	10	4	0	その他	2		1	1	
不明	78	38	54	35	13	(重複有り)					
月経の有無 (女性)						食道静脈瘤の有無					
あり			16	93	28	あり	64	54	37	17	3
なし			194	8	0	治療なし	30	17	19	7	2
不明			175	95	28	治療あり	30	36	17	10	1
妊娠の有無 (女性)						内視鏡的治療	26	28	17	10	1
あり			0	0	1	直達手術	2	0	1	0	0
なし			334	154	39	シャント手術	0	1	1	0	0
不明			51	42	16	その他	6	6	3	3	0

不明	0	2	0	0	0
不明	4	1	1	0	0
なし	152	152	120	65	12
不明	199	225	212	124	34
(治療内容は重複有り)					
脾機能亢進症の有無					
あり	57	52	60	28	7
治療なし	50	41	43	21	6
治療あり	5	9	14	6	0
部分的脾動脈塞栓術	0	2	8	2	0
摘脾	0	0	3	4	0
その他	5	6	4	1	0
不明	0	1	0	0	0
不明	2	2	3	1	1
なし	308	305	223	122	24
不明	50	74	86	56	18
(治療内容は重複有り)					
その他続発症					
腸閉塞症	7	5	7	3	0
静脈瘤以外の消化管出血	17	16	6	5	1
腹水	48	19	12	6	1
脂溶性ビタミン欠乏症	9	1	3	2	0
肝内結石	2	2	0	2	2
肺高血圧症	0	2	1	1	0
肝肺症候群	1	5	5	5	0
胆管炎	63	35	13	13	4
その他	68	54	48	32	8
(重複有り)					
肝移植以外の手術					
あり	47	32	23	14	1
肝門部再切離	15	7	3	0	0
肝門部搔爬	6	2	1	1	0
内視鏡的肝門部搔爬	0	0	0	0	0
その他	9	6	8	5	1
不明	18	17	11	8	0
なし	335	350	289	148	29
不明	33	49	57	44	19
(手術内容は重複有り)					
黄疸の再上昇					
あり	113	76	50	30	12
なし	261	309	268	139	22
不明	41	46	51	37	15
ありの場合					
再上昇前	(1998年~)(1994年~)				
黄疸なし	27	30	25	11	6

黄疸軽度あり	53	38	18	15	5
不明	6	7	7	4	1
上昇原因					
上行性胆管炎	60	40	18	12	4
その他	36	30	23	19	6
不明	19	8	0	0	2
(重複有り)					
最終対策					
経過観察	4	4	5	4	2
保存的治療法	25	14	13	10	4
再根治術	2	0	2	0	0
肝移植	80	49	19	12	2
その他	13	6	8	5	3
不明	3	4	5	0	1
(重複有り)					
精神知能発達の程度					
上	7	19	16	10	1
普通	344	327	275	145	31
低	11	19	17	11	0
不明	53	66	61	40	17
運動機能発育の程度					
上	6	12	18	10	0
普通	329	337	280	150	31
低	28	14	11	6	1
不明	52	68	60	40	17
月経の有無 (女性)					
あり			9	53	13
なし			120	5	0
不明			105	70	20
妊娠の有無 (女性)					
あり			0	0	1
なし			189	95	20
不明			45	33	12
生活様式 (1994年~)					
乳児, 未就学児など	194	0	0	0	0
生活に制限なし	157	283	147	29	
生活に制限あり	7	24	19	4	
不明	63	62	40	16	
結婚の有無					
あり			0	1	0
なし			306	160	27
不明			63	45	22
職業の有無					
あり			0	4	14
なし			308	155	11
不明			61	47	24

表1 手術時日齢と治療成績

手術時日齢	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)				
～30	6	6	100%	0	0%	149	106	71%	46	31%
31～45	15	10	67%	7	47%	374	233	62%	139	37%
46～60	17	12	71%	9	53%	634	411	65%	258	41%
61～70	10	6	60%	2	20%	435	281	65%	163	37%
71～80	18	12	67%	10	56%	373	231	62%	155	42%
81～90	7	4	57%	1	14%	224	133	59%	92	41%
91～120	11	7	64%	5	45%	278	158	57%	114	41%
121～150	5	0	0%	2	40%	96	39	41%	39	41%
151～	3	0	0%	1	33%	53	13	25%	9	17%
不明	0	0	0%	0	0%	9	6	67%	0	0%

表2 術式と治療成績

術式	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)				
胆管炎予防なし	85			1,776						
Roux-Y 吻合	82	52	63%	33	40%	1,743	1,098	63%	721	41%
<20 cm	0			4	4	100%	0	0%		
20～40	29	20	69%	12	41%	478	290	61%	226	47%
40～60	44	27	61%	17	39%	1,020	665	65%	399	39%
>60	8	5	63%	3	38%	212	125	59%	86	41%
不明	1	0	0%	0	0%	29	14	48%	10	34%
十二指腸吻合				16	15	94%	4	25%		
その他	3			8	2	25%	2	25%		
不明				9	7	78%	0	0%		
胆管炎予防あり	5			816						
駿河2				162	89	55%	73	45%		
二重 Roux-Y				10	7	70%	4	40%		
外端空腸瘻				68	35	51%	31	46%		
人工腸弁付加 Roux-Y	5	4	80%	4	80%	512	315	62%	168	33%
肝門部胆嚢吻合				5	3	60%	0	0%		
その他		0	0%	0	0%	56	31	55%	21	38%
不明				3	3	100%	1	33%		
胆管炎予防不明	0			6	4	67%	1	17%		

表3 閉塞型と治療成績

	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)
基本形分類										
I	1	1	100%	1	100%	98	70	71%	44	45%
I cyst	15	11	73%	7	47%	215	170	79%	80	37%
II	1	0	0%	0	0%	53	37	70%	18	34%
III	75	45	60%	29	39%	2,236	1,325	59%	876	39%
不明	0	0	0%	0	0%	23	9	39%	8	35%
下部胆管分類										
a1	11	7	64%	1	9%	329	207	63%	131	40%
a2	1	0	0%	0	0%	96	57	59%	26	27%
b1	57	37	65%	29	51%	1,554	950	61%	629	40%
b2	1	0	0%	1	100%	83	40	48%	33	40%
c1	5	3	60%	2	40%	247	166	67%	101	41%
c2	3	0	0%	0	0%	71	28	39%	17	24%
d	2	2	100%	1	50%	93	67	72%	39	42%
不明	12	8	67%	3	25%	152	96	63%	50	33%
肝門部胆管分類										
α	5	5	0%	2	0%	81	75	93%	28	35%
β	3	2	67%	2	67%	133	102	77%	58	44%
γ	1	0	0%	0	0%	139	87	63%	48	35%
μ	2	1	50%	0	0%	299	177	59%	121	40%
v	66	40	61%	29	44%	1,754	1,057	60%	704	40%
o	2	0	0%	0	0%	91	35	38%	26	29%
不明	13	9	0%	4	0%	128	78	61%	41	32%

表4 登録年別累積肝移植症例数

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	計
初回登録(例)	115	128	139	126	114	132	149	131	128	125	136	123	121	120	94	103	95	92	89	89	91	97	93	2,630
肝移植(例)	28	36	29	51	36	52	50	53	50	53	59	60	48	53	34	46	42	39	27	42	28	37	29	982
肝移植(%)	24	28	21	40	32	39	34	40	39	42	43	49	40	44	36	45	44	42	30	47	31	38	31	37

表5 登録年別肝移植後経過

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	計
生存(例)	24	30	19	41	27	45	48	47	45	48	52	59	44	48	34	44	41	36	27	41	27	37	26	890
死亡(例)	4	6	10	10	9	7	2	6	5	5	7	1	4	5	0	2	1	3	0	1	1	0	3	92
不明(例)	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
生存率(%)	86	83	66	80	75	87	96	89	90	91	88	98	92	91	100	96	98	92	100	98	96	100	90	91

表6 追跡登録状況

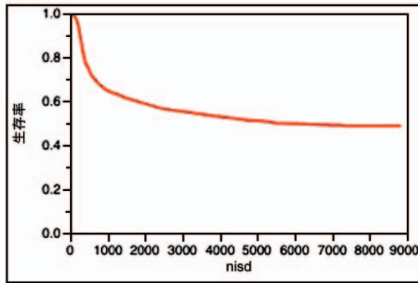
登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	計
初回登録(例)	115	128	139	126	114	132	149	131	128	125	136	123	121	120	94	103	95	92	89	89	91	97	93	2,630
1年目追跡登録(例)	78	78	114	94	72	76	83	82	76	98	99	85	102	86	70	59	78	75	69	71	75	77	1,797	
自己肝生存	75	74	107	83	60	65	77	75	69	66	77	50	72	55	51	35	49	53	50	37	54	44	1,378	
内訳 移植生存	3	4	7	11	11	11	5	7	7	32	22	35	29	30	19	24	29	22	19	34	21	33	415	
不明	0	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	4	
5年目追跡登録(例)	49	68	72	54	52	84	101	97	87	96	86	69	87	85	75	79	74	74	1,389					
自己肝生存	45	64	69	54	49	51	64	67	58	57	49	33	55	45	51	45	40	43	939					
内訳 移植生存	3	3	1	0	3	30	33	29	29	37	37	36	30	39	24	34	33	30	431					
不明	1	1	2	0	0	3	4	1	0	2	0	0	2	1	0	0	1	1	19					
10年目追跡登録(例)	64	78	80	76	64	76	75	85	70	83	79	90	81	1,001										
自己肝生存	45	53	59	45	44	40	44	55	42	48	48	42	44	609										
内訳 移植生存	16	22	16	29	20	34	30	29	28	31	31	46	37	369										
不明	3	3	5	2	0	2	1	1	0	4	0	2	0	23										
15年目追跡登録(例)	45	60	62	65	56	73	82	86	529															
自己肝生存	28	37	46	38	33	39	43	45	309															
内訳 移植生存	16	22	16	26	21	33	35	37	206															
不明	1	1	0	1	2	1	4	4	14															
20年目追跡登録(例)	46	57	51	154																				
自己肝生存	26	33	34	93																				
内訳 移植生存	17	23	9	49																				
不明	3	1	8	12																				

表7 登録年別転帰(台帳形式)

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	2011	計
生存(例)	52	64	72	54	60	59	74	65	57	64	66	57	70	60	55	51	49	50	60	41	60	58	60	1,358
死亡(例)	34	26	36	20	18	21	25	12	21	8	11	6	3	7	5	6	4	3	2	6	3	2	4	283
移植(例)	28	36	29	51	36	52	50	53	50	53	59	60	48	53	34	46	42	39	27	42	28	37	29	982
不明(例)	1	2	2	1	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	7

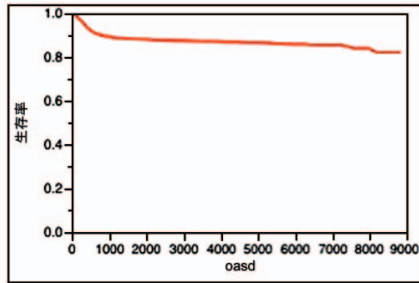
※表4, 表5, 表7はすべて台帳による報告数です

自己肝生存率曲線



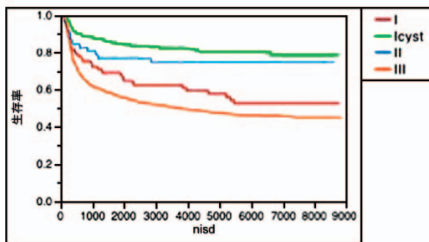
1年自己肝生存率:80.2%
 3年自己肝生存率:64.1%
 5年自己肝生存率:59.6%
 10年自己肝生存率:53.7%
 15年自己肝生存率:50.0%
 20年自己肝生存率:48.9%

全生存率曲線



1年全生存率:94.2%
 3年全生存率:89.0%
 5年全生存率:88.2%
 10年全生存率:87.2%
 15年全生存率:86.2%
 20年全生存率:85.1%

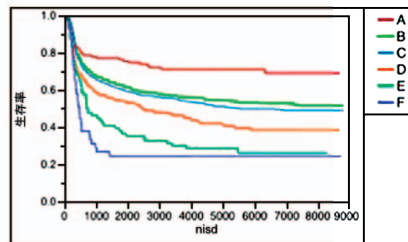
自己肝生存率曲線(病型別)



20年自己肝生存率
 I:52.5%
 I-cyst:78.4%
 II:74.7%
 III:45.3%

log-rank test p=0.0023

自己肝生存率曲線(初回手術日令別)



20年自己肝生存率
 A (-30):69.0%
 B (31-60):52.1%
 C (61-90):49.0%
 D (91-120):38.6%
 E (121-150):26.1%
 F (151-):24.4%

log-rank test p<0.0001

【集計後記】

今回は登録23年目を迎えて、登録症例数がついに2,600例を超えました。胆道閉鎖症の登録制度としては世界に類を見ない規模のものと思われます。事務局でも登録内容を精査して、内容の充実を図っていきたくと考えております。その一環として今回よりKaplan-Meier法による生存率曲線を掲載しました。

本年も昨年同様に登録症例数が90例を超えました。しかし予備登録から本登録の間で脱落する症例も目立ちます。登録症例数の減少は登録制度の存在意義に関わる大きな問題に発展しかねないと危惧しております。事務局では各施設における倫理的対応の簡素化や登録業務の

効率化を目指したオンライン化への取り組みなどを行っております。また事務局では締め切りに遅れた症例も随時登録に加え、データを更新しております。未登録例がございましたら、是非登録にご協力くださいますようお願いいたします。

最後に、本登録事業にご協力いただいた各施設の関係者各位に対し、心から感謝の意を表します。

日本胆道閉鎖症研究会・胆道閉鎖症全国登録事務局
 代表 仁尾正記
 集計担当 佐々木英之・三嶋奈央美