

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡1年目>

追跡1年目対象年：1989年～2015年

対象年初回登録合計：3162例

死亡症例数：246例

追跡1年目登録総数：2244例 (77 %)

肝移植あり転帰例		584	肝移植なし転帰例		1653	不明例		7	
生存		551	生存		1578	3.自己肝肝機能検査(1998年以降)			
黄疸なし生存		488	黄疸なし生存		1355	肝機能検査(施行)数			955
黄疸あり生存		27	黄疸あり生存		190	総ビリルビン(mg/dl)			
不明		36	不明		33	最小		0.1	
死亡		15	死亡		69	最大		61.0	
不明		17	不明		5	平均		1.1	
死亡時日齢			死亡時日齢			標準偏差		3.3	
最小		265	最小		248	ALT(IU/l)			
最大		783	最大		920	最小		2.9	
平均		550.0	平均		492.8	最大		786.0	
標準偏差		143.1	標準偏差		157.9	平均		69.6	
死亡原因			死亡原因			標準偏差		72.1	
肝不全		0	肝不全		8	γGTP(IU/l)			
食道静脈瘤破裂		0	食道静脈瘤破裂		1	最小		7.0	
肺炎		1	肺炎		1	最大		1892.0	
腹膜炎		0	腹膜炎		0	平均		175.2	
胆管炎後敗血症		0	胆管炎後敗血症		0	標準偏差		205.6	
移植後死亡		4	移植後死亡		0	ChE(IU/l)			
死因不明		0	死因不明		2	正常範囲未満		156	
その他		10	その他		6	正常範囲以上		665	
(重複有り)			(重複有り)			不明		134	
						ALP(IU/l)			
						正常範囲未満		46	
						正常範囲以上		863	
						不明		46	

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2/3 <追跡1年目>

追跡1年目対象年：1989年～2015年

対象年初回登録合計：3162例

死亡症例数：246例

追跡1年目登録総数：2244例（77 %）

4.食道静脈瘤の有無			7.肝移植以外の手術			
あり		288	あり		167	
(治療内容は重複あり)	治療なし	157	肝門部再切離		69	
	治療あり	119		肝門部搔爬	18	
	内視鏡的治療または硬化療法	109		内視鏡的肝門部搔爬	2	
	直達手術	0		その他	88	
	シャント手術	1		不明	6	
	その他	5		なし	1970	
	不明	4		不明	101	
治療内容不明	12	8.黄疸の再上昇				
なし		656	あり		517	
不明		709	なし		1622	
5.脾機能亢進症の有無			不明		98	
あり		272	ありの場合 再上昇前 (1998～)	黄疸なし	176	
	治療なし	254		黄疸軽度あり	127	
	治療あり	10		不明	18	
	部分的脾動脈塞栓術	1		上昇原因	上行性胆管炎	355
	摘脾	0		(重複あり)	その他	88
	その他	8			不明	78
	治療内容不明	1			経過観察	42
治療有無不明	19	最終対策	保存的治療	295		
なし		1236	再根治手術	30		
不明		145	肝移植	106		
6.その他続発症			(重複あり)	その他	36	
腸閉塞症		30		不明	17	
静脈瘤以外の消化管出血		86				
腹水		167				
脂溶性ビタミン欠乏症		50				
肝内結石		3				
肺高血圧症		0				
肝肺症候群		4				
胆管炎		260				
その他		207				
(重複有り)						

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 3/3 <追跡1年目>

追跡1年目対象年：1989年～2015年

対象年初回登録合計：3162例

死亡症例数：246例

追跡1年目登録総数：2244例 (77 %)

肝移植あり転帰例		584	肝移植なし転帰例		1653
9.精神知能発達程度			9.精神知能発達程度		
上		8	上		36
普通		464	普通		1431
低		17	低		68
不明		95	不明		118
10-1.運動機能発達の程度			10-1.運動機能発達の程度		
上		7	上		36
普通		447	普通		1402
低		41	低		116
不明		89	不明		99
10-2.身体状況			10-2.身体状況		
身長(cm)			身長(cm)		
	最大	67.7		最大	73.8
	最小	89.7		最小	92.3
	平均	80.5		平均	82.9
	標準偏差	5.1		標準偏差	4.5
体重(kg)			体重(kg)		
	最大	5.5		最大	8.0
	最小	14.3		最小	15.8
	平均	10.7		平均	11.6
	標準偏差	1.9		標準偏差	1.5

注)「10-2.身体状況」についてはJBAR2016より収集しているデータの集計です。