

## 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～2017年

対象年初回登録合計：3392例

死亡症例数：247例

追跡1年目登録総数：2404例（76.4 %）

肝移植例転帰	654	自己肝例転帰	1741	肝移植不明例転帰	9
生存	613	生存	1666	生存	4
黄疸なし生存	541	黄疸なし生存	1437	黄疸なし生存	3
黄疸あり生存	29	黄疸あり生存	196	黄疸あり生存	1
不明	43	不明	33	不明	0
死亡	15	死亡	69	死亡	0
不明	26	不明	6	不明	5
<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>	
最小	387	最小	248	最小	ND
最大	801	最大	920	最大	ND
平均	594.7	平均	492.8	平均	ND
標準偏差	129.0	標準偏差	157.9	標準偏差	ND
死亡原因		死亡原因		死亡原因	
肝不全	0	肝不全	8	肝不全	0
食道静脈瘤破裂	0	食道静脈瘤破裂	1	食道静脈瘤破裂	0
肺炎	1	肺炎	1	肺炎	0
腹膜炎	0	腹膜炎	0	腹膜炎	0
胆管炎後敗血症	0	胆管炎後敗血症	0	胆管炎後敗血症	0
移植後死亡	4	移植後死亡	0	移植後死亡	0
死因不明	0	死因不明	2	死因不明	0
その他	10	その他	52	その他	0
(重複有り)		(重複有り)		(重複有り)	
記載無し	0	記載無し	0	記載無し	0

## 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～2017年

対象年初回登録合計：3392例

死亡症例数：247例

追跡1年目登録総数：2404例（76.4%）

3. 自己肝機能検査(1998年以降)		4. 食道静脈瘤の有無（自己肝例）		7. 肝移植以外の手術(肝移植不明例を除く全例)			
肝機能検査（施行）数	1043	あり	300	あり	181		
総ビリルビン（mg/dl）		(治療内容は重複あり)	治療なし	167	肝門部再切離	70	
最小	0.1		治療あり	121	肝門部搔爬	20	
最大	61.0		内視鏡的治療または硬化療法	111	内視鏡的肝門部搔爬	4	
平均	1.1		直達手術	0	その他	103	
標準偏差	3.1		シャント手術	1	不明	7	
ALT (IU/l)			その他	5	なし	2103	
最小	2.9		不明	4	不明	112	
最大	786.0		治療内容不明	12	8. 黄疸の再上昇(肝移植不明例を除く全例)		
平均	68.8		なし	689	あり	553	
標準偏差	71.1		不明	752	なし	1733	
γGTP (IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無（自己肝例）		不明	109		
最小	7.0	あり	289	ありの場合			
最大	1892.0	(治療内容は重複あり)	治療なし	270	再上昇前		
平均	170.7		治療あり	4	(1998～)	黄疸なし	200
標準偏差	200.8		部分的脾動脈塞栓術	1		黄疸軽度あり	136
ChE (IU/l)			摘脾	0	上昇原因	不明	21
正常範囲未満	172		その他	8	(重複あり)	上行性胆管炎	379
正常範囲以上	721		治療内容不明	1		不明	その他
不明	150		治療有無不明	16	最終対策	不明	82
ALP (IU/l)		なし	1298	(重複あり)	経過観察	47	
正常範囲未満	50	不明	154		6. その他続発症(肝移植不明例を除く)	保存的治療	313
正常範囲以上	943	6. その他続発症(肝移植不明例を除く)			再根治手術	30	
不明	50	腸閉塞症	31		肝移植	118	
		静脈瘤以外の消化管出血	88		その他	39	
		腹水	170		不明	18	
		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	306				
		その他	219				
		(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～2017年

対象年初回登録合計：3392例

死亡症例数：247例

追跡1年目登録総数：2404例（76.4%）

肝移植例	654	自己肝例	1741
<b>9. 精神知能発達程度</b>		<b>9. 精神知能発達程度</b>	
上	8	上	36
普通	505	普通	1510
低	22	低	69
不明	119	不明	126
<b>10-1. 運動機能発達の程度</b>		<b>10-1. 運動機能発達の程度</b>	
上	7	上	36
普通	492	普通	1484
低	44	低	117
不明	111	不明	104
<b>10-2. 身体状況</b>		<b>10-2. 身体状況</b>	
身長 (cm)		身長 (cm)	
最小	68.0	最小	73.8
最大	83.4	最大	76.0
平均	72.7	平均	74.7
標準偏差	5.6	標準偏差	1.2
体重 (kg)		体重 (kg)	
最小	7.9	最小	8.7
最大	12.2	最大	10.6
平均	9.4	平均	9.6
標準偏差	1.6	標準偏差	1.0

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。