

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～2021年

対象年初回登録合計：3792例

死亡症例数：254例

追跡1年目登録総数：2641例（74.6 %）

肝移植例転帰		738	自己肝例転帰		1894	肝移植不明例転帰		9
生存		692	生存		1820	生存		4
黄疸なし生存		614	黄疸なし生存		1582	黄疸なし生存		3
黄疸あり生存		29	黄疸あり生存		204	黄疸あり生存		1
不明		49	不明		34	不明		0
死亡		15	死亡		68	死亡		0
不明		31	不明		6	不明		5
死亡時日齢			死亡時日齢			死亡時日齢		
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		51	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～2021年

対象年初回登録合計：3792例

死亡症例数：254例

追跡1年目登録総数：2641例（74.6%）

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	1196	あり	330	あり	201		
総ビリルビン（mg/dl）		（治療内容は重複あり）	治療なし	185	（重複あり）	肝門部再切離	72
最小	0.1		治療あり	132		肝門部搔爬	21
最大	61.0		内視鏡的治療または硬化療法	122		内視鏡的肝門部搔爬	4
平均	1.0		直達手術	0		その他	125
標準偏差	3.0		シャント手術	1		不明	8
ALT(IU/l)			その他	6		なし	2311
最小	2.9		不明	4		不明	121
最大	786.0	治療内容不明	13	8. 黄疸の再上昇(肝移植不明例を除く全例)			
平均	67.7	なし	727		あり	598	
標準偏差	69.4	不明	837		なし	1917	
γGTP(IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無（自己肝例）			不明	117	
最小	7.0	あり	319	ありの場合			
最大	1892.0	（治療内容は重複あり）	治療なし	294	再上昇前		
平均	165.6		治療あり	5	(1998～)	黄疸なし	230
標準偏差	196.3		部分的脾動脈塞栓術	1	上昇原因	黄疸軽度あり	149
ChE(IU/l)			摘脾	0	(重複あり)	不明	23
正常範囲未満	203		その他	9		不明	408
正常範囲以上	822		治療内容不明	1		不明	108
不明	171		治療有無不明	21	最終対策	不明	86
ALP(IU/l)		なし	1401	(重複あり)	経過観察	51	
正常範囲未満	54	不明	174		保存的治療	339	
正常範囲以上	1078	6. その他続発症(肝移植不明例を除く)			再根治手術	32	
不明	64	腸閉塞症	36		肝移植	126	
		静脈瘤以外の消化管出血	90		その他	44	
		腹水	173		不明	19	
		脂溶性ビタミン欠乏症	51				
		肝内結石	3				
		肺高血圧症	0				
		肝肺症候群	4				
		胆管炎	364				
		その他	242				
		(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～2021年

対象年初回登録合計：3792例

死亡症例数：254例

追跡1年目登録総数：2641例（74.6 %）

肝移植例		738	自己肝例		1894
9. 精神知能発達程度			9. 精神知能発達程度		
上		9	上		38
普通		558	普通		1637
低		29	低		72
不明		142	不明		147
10-1. 運動機能発達の程度			10-1. 運動機能発達の程度		
上		8	上		38
普通		543	普通		1615
低		54	低		119
不明		133	不明		122
10-2. 身体状況			10-2. 身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最小	67.5		最小	70.5
	最大	83.4		最大	77.4
	平均	71.9		平均	73.9
	標準偏差	5.1		標準偏差	2.4
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最小	7.3		最小	7.8
	最大	12.2		最大	11.9
	平均	8.9		平均	9.5
	標準偏差	1.6		標準偏差	1.3

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。