

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      | 上昇原因(重複あり)       | 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        |                  | 上行性胆管炎    | 355  |
|             | 摘脾            | 0        |                  | その他       | 88   |
|             | その他           | 8        |                  | 不明        | 78   |
|             | 治療内容不明        | 1        |                  | 最終対策      | 経過観察 |
| 治療有無不明      | 19            |          | 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。