

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡5年目>

追跡1年目対象年：1989年～2009年

対象年初回登録合計：2726例

死亡症例数：282例

追跡5年目登録総数：1814例 (74.2 %)

肝移植あり転帰例		617	肝移植なし転帰例		1171	不明例		26	
生存		560	生存		1137	3.自己肝肝機能検査(1998年以降)			
黄疸なし生存		507	黄疸なし生存		994	肝機能検査(施行)数			862
黄疸あり生存		25	黄疸あり生存		110	総ビリルビン(mg/dl)			
不明		28	不明		33	最小	0.1		
死亡		11	死亡		16	最大	73.3		
不明		44	不明		16	平均	1.0		
死亡時日齢			死亡時日齢			標準偏差	3.2		
最小	578	最小	378	ALT(IU/l)					
最大	2209	最大	6292	最小	0.0				
平均	1398.9	平均	2645.1	最大	585.0				
標準偏差	608.9	標準偏差	1799.0	平均	54.0				
死亡原因			死亡原因			標準偏差	55.7		
肝不全	1	肝不全	8	γGTP(IU/l)					
食道静脈瘤破裂	0	食道静脈瘤破裂	2	最小	8.0				
肺炎	2	肺炎	0	最大	1028.0				
腹膜炎	0	腹膜炎	1	平均	107.8				
胆管炎後敗血症	1	胆管炎後敗血症	0	標準偏差	129.1				
移植後死亡	4	移植後死亡	0	ChE(IU/l)					
死因不明	0	死因不明	0	正常範囲未満	175				
その他	2	その他	2	正常範囲以上	589				
(重複有り)		(重複有り)		不明	98				
				ALP(IU/l)					
				正常範囲未満	66				
				正常範囲以上	754				
				不明	42				

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2/3 <追跡5年目>

追跡1年目対象年：1989年～2009年

対象年初回登録合計：2726例

死亡症例数：282例

追跡5年目登録総数：1814例（74.2 %）

4.食道静脈瘤の有無			7.肝移植以外の手術		
あり		329	あり		86
(治療内容は重複あり)	治療なし	187	肝門部再切離	肝門部再切離	15
	治療あり	131		肝門部搔爬	5
	内視鏡的治療または硬化療法	119		内視鏡的肝門部搔爬	0
	直達手術	2		その他	78
	シャント手術	0		不明	2
	その他	6		なし	1570
	不明	4	不明	148	
治療内容不明	11	8.黄疸の再上昇			
なし		537	あり		272
不明		305	なし		1393
5.脾機能亢進症の有無			不明		123
あり		350	ありの場合 再上昇前 (1994～)	黄疸なし	150
	治療なし	285		黄疸軽度あり	80
	治療あり	63		不明	18
	部分的脾動脈塞栓術	42		上行性胆管炎	170
	摘脾	6		その他	82
	その他	12		不明	25
	治療内容不明	3		経過観察	34
治療有無不明	17	保存的治療	146		
なし		731	再根治手術	4	
不明		90	肝移植	64	
6.その他続発症			(重複あり)	その他	18
腸閉塞症		22		不明	14
静脈瘤以外の消化管出血		47			
腹水		51			
脂溶性ビタミン欠乏症		25			
肝内結石		5			
肺高血圧症		4			
肝肺症候群		18			
胆管炎		183			
その他 (重複有り)		134			

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 3/3 <追跡5年目>

追跡1年目対象年：1989年～2009年

対象年初回登録合計：2726例

死亡症例数：282例

追跡5年目登録総数：1814例 (74.2%)

肝移植あり転帰例		617	肝移植なし転帰例		1171
9.精神知能発達程度			9.精神知能発達程度		
上		21	上		50
普通		465	普通		1020
低		35	低		36
不明		96	不明		65
10-1.運動機能発達の程度			10-1.運動機能発達の程度		
上		14	上		43
普通		481	普通		1034
低		23	低		33
不明		99	不明		61
10-2.身体状況			10-2.身体状況		
身長(cm)			身長(cm)		
	最大	80.8		最大	97.0
	最小	121.6		最小	125.9
	平均	109.3		平均	110.8
	標準偏差	8.0		標準偏差	6.4
体重(kg)			体重(kg)		
	最大	11.1		最大	14.0
	最小	23.9		最小	25.0
	平均	18.2		平均	18.7
	標準偏差	2.7		標準偏差	2.5
13.生活様式			13.生活様式		
乳児、未就学児など		288	乳児、未就学児など		426
学校生活、就業に原則的に制限なし		222	学校生活、就業に原則的に制限なし		388
学校生活、就業に制限を要する		12	学校生活、就業に制限を要する		24
不明		95	不明		333

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。