

## 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～2013年

対象年初回登録合計：2972例

死亡症例数：283例

追跡5年目登録総数：1997例（74.3%）

肝移植例転帰	696	自己肝例転帰	1274	肝移植不明例転帰	27
生存	637	生存	1238	生存	9
黄疸なし生存	580	黄疸なし生存	1090	黄疸なし生存	7
黄疸あり生存	26	黄疸あり生存	113	黄疸あり生存	0
不明	31	不明	35	不明	2
死亡	11	死亡	17	死亡	1
不明	48	不明	19	不明	17
<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>	
最小	578	最小	516	最小	ND
最大	2209	最大	5689	最大	ND
平均	1398.9	平均	2535.9	平均	ND
標準偏差	608.9	標準偏差	1636.1	標準偏差	ND
<b>死亡原因</b>		<b>死亡原因</b>		<b>死亡原因</b>	
肝不全	1	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	2	肺炎	1	肺炎	0
腹膜炎	0	腹膜炎	1	腹膜炎	0
胆管炎後敗血症	1	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	1	死因不明	0
その他	2	その他	3	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	1

## 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～2013年

対象年初回登録合計：2972例

死亡症例数：283例

追跡5年目登録総数：1997例（74.3%）

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	967	あり	352	あり	100		
総ビリルビン（mg/dl）		（治療内容は重複あり）	治療なし	（重複あり）	肝門部再切離	17	
最小	0.1		治療あり		139	肝門部搔爬	5
最大	73.3		内視鏡的治療または硬化療法		127	内視鏡的肝門部搔爬	0
平均	1.0		直達手術		2	その他	93
標準偏差	3.2		シャント手術		0	不明	2
ALT (IU/l)			その他		8	なし	1727
最小	0.0	不明	4	不明	143		
最大	585.0	治療内容不明	11	8. 黄疸の再上昇（肝移植不明例を除く全例）			
平均	52.9	なし	586	あり	301		
標準偏差	54.9	不明	336	なし	1543		
γ G T P (IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無（自己肝例）		不明	126		
最小	8.0	あり	375	ありの場合			
最大	1028.0	（治療内容は重複あり）	治療なし	再上昇前	黄疸なし	177	
平均	104.0		治療あり	68	(1994～)	黄疸軽度あり	82
標準偏差	125.2		部分的脾動脈塞栓術	44	上昇原因	不明	18
ChE (IU/l)			摘脾	6	（重複あり）	上行性胆管炎	190
正常範囲未満	193		その他	15		その他	89
正常範囲以上	661		治療内容不明	3		不明	27
不明	113	治療有無不明	21	最終対策	経過観察	39	
ALP (IU/l)		なし	804	（重複あり）	保存的治療	162	
正常範囲未満	70	不明	95		再根治手術	4	
正常範囲以上	849	6. その他続発症（肝移植不明例を除く）			肝移植	69	
不明	48	腸閉塞症	26		その他	22	
		静脈瘤以外の消化管出血	49		不明	14	
		腹水	54				
		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	20				
		胆管炎	214				
		その他	153				
		（重複有り）					

## 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～2013年

対象年初回登録合計：2972例

死亡症例数：283例

追跡5年目登録総数：1997例（74.3 %）

肝移植例	696	自己肝例	1274
<b>9. 精神知能発達程度</b>		<b>9. 精神知能発達程度</b>	
上	21	上	51
普通	524	普通	1113
低	43	低	39
不明	108	不明	71
<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	15	上	45
普通	543	普通	1127
低	28	低	35
不明	110	不明	67
<b>10-2. 身体状況</b>		<b>10-2. 身体状況</b>	
身長（cm）		身長（cm）	
最小	89.6	最小	93.4
最大	120.7	最大	125.9
平均	108.7	平均	109.1
標準偏差	5.2	標準偏差	5.6
体重（kg）		体重（kg）	
最小	13.6	最小	13.9
最大	25.7	最大	24.1
平均	18.7	平均	18.5
標準偏差	2.3	標準偏差	2.5
<b>13. 生活様式</b>		<b>13. 生活様式</b>	
乳児、未就学児など	316	乳児、未就学児など	479
学校生活、就業に原則的に制限なし	267	学校生活、就業に原則的に制限なし	435
学校生活、就業に制限を要する	13	学校生活、就業に制限を要する	25
不明	100	不明	335

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。