

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡5年目>

追跡5年目対象年：1989年～2017年

対象年初回登録合計：3411例

死亡症例数：282例

追跡5年目登録総数：2288例（73.1%）

肝移植例転帰		822	自己肝例転帰		1435	肝移植不明例転帰		31
生存		746	生存		1396	生存		9
黄疸なし生存		682	黄疸なし生存		1238	黄疸なし生存		7
黄疸あり生存		28	黄疸あり生存		121	黄疸あり生存		0
不明		36	不明		37	不明		2
死亡		12	死亡		17	死亡		1
不明		64	不明		22	不明		21
死亡時日齢			死亡時日齢			死亡時日齢		
最小		578	最小		516	最小		ND
最大		2209	最大		2116	最大		ND
平均		1383.6	平均		1314.9	平均		ND
標準偏差		583.0	標準偏差		506.4	標準偏差		ND
死亡原因			死亡原因			死亡原因		
肝不全		2	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5年目対象年：1989年～2017年

対象年初回登録合計：3411例

死亡症例数：282例

追跡5年目登録総数：2288例 (73.1%)

<b>3. 自己肝機能検査(1998年以降)</b>		<b>4. 食道静脈瘤の有無(自己肝例)</b>		<b>7. 肝移植以外の手術(肝移植不明例を除く全例)</b>					
肝機能検査(施行)数	1126	あり	392	あり	114				
総ビリルビン(mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	228	(重複あり)	肝門部再切離	17		
最小	0.1		治療あり	153		肝門部搔爬	6		
最大	73.3		内視鏡的治療または硬化療法	140		内視鏡的肝門部搔爬	0		
平均	1.0		直達手術	2		その他	111		
標準偏差	3.0		シャント手術	0		不明	2		
ALT(IU/l)			その他	9		なし	1975		
最小	0.1		不明	4		不明	168		
最大	585.0		治療内容不明	11		<b>8. 黄疸の再上昇(肝移植不明例を除く全例)</b>			
平均	52.1		なし	659		あり	339		
標準偏差	54.7		不明	384		なし	1766		
γGTP(IU/l)		<b>5. 脾機能亢進症の有無(自己肝例)</b>		不明	152	不明	152		
最小	8.0	あり	410	ありの場合 再上昇前 (1994～)	黄疸なし	210			
最大	1028.0	(治療内容は重複あり)	治療なし		334	黄疸軽度あり	86		
平均	100.2		治療あり		73	不明	19		
標準偏差	121.4		部分的脾動脈塞栓術		46	不明	19		
ChE(IU/l)			摘脾		8	上昇原因	上行性胆管炎	211	
正常範囲未満	226		その他		15	(重複あり)	その他	102	
正常範囲以上	769		治療内容不明		4		不明	28	
不明	131		治療有無不明		27		最終対策	経過観察	47
ALP(IU/l)			なし		911		経過観察	187	
正常範囲未満	81		不明		114		保存的治療	5	
正常範囲以上	985		<b>6. その他続発症(肝移植不明例を除く)</b>		再根治手術		72		
不明	60	腸閉塞症	28	肝移植	25				
		静脈瘤以外の消化管出血	51	その他	14				
		腹水	56	不明	14				
		脂溶性ビタミン欠乏症	26						
		肝内結石	5						
		肺高血圧症	4						
		肝肺症候群	21						
		胆管炎	266						
		その他	174						
		(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5年目対象年：1989年～2017年

対象年初回登録合計：3411例

死亡症例数：282例

追跡5年目登録総数：2288例（73.1 %）

肝移植例		822	自己肝例		1435
9. 精神知能発達程度			9. 精神知能発達程度		
上		24	上		56
普通		611	普通		1245
低		46	低		50
不明		141	不明		84
10-1. 運動機能発達の程度			10-1. 運動機能発達の程度		
上		16	上		50
普通		634	普通		1261
低		31	低		43
不明		141	不明		81
10-2. 身体状況			10-2. 身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最小	89.6		最小	92.0
	最大	120.7		最大	125.9
	平均	108.8		平均	109.1
	標準偏差	4.9		標準偏差	5.7
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最小	12.6		最小	12.0
	最大	25.7		最大	26.3
	平均	18.7		平均	18.5
	標準偏差	2.2		標準偏差	2.5
13. 生活様式			13. 生活様式		
乳児、未就学児など		366	乳児、未就学児など		572
学校生活、就業に原則的に制限なし		324	学校生活、就業に原則的に制限なし		497
学校生活、就業に制限を要する		14	学校生活、就業に制限を要する		27
不明		117	不明		338

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。