

# 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
<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		50
普通		465	普通		1020
低		35	低		36
不明		96	不明		65
<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		14	上		43
普通		481	普通		1034
低		23	低		33
不明		99	不明		61
<b>10-2.身体状況</b>			<b>10-2.身体状況</b>		
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
<b>13.生活様式</b>			<b>13.生活様式</b>		
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。