

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡10年目>

追跡1年目対象年：1989年～2004年

対象年初回登録合計：2216例

死亡症例数：360例

追跡10年目登録総数：1433例（77.2%）

| | | | | | |
|--------------|--------|--------------|--------|----------------------------|--------|
| 肝移植あり転帰例 | 568 | 肝移植なし転帰例 | 828 | 不明例 | 37 |
| 生存 | 503 | 生存 | 796 | 3.自己肝肝機能検査(1998年以降) | |
| 黄疸なし生存 | 443 | 黄疸なし生存 | 668 | 肝機能検査（施行） | |
| 黄疸あり生存 | 38 | 黄疸あり生存 | 108 | 総ビリルビン（mg/dl） | |
| 不明 | 22 | 不明 | 20 | 最小 | 0.1 |
| 死亡 | 8 | 死亡 | 10 | 最大 | 33.4 |
| 不明 | 57 | 不明 | 22 | 平均 | 1.1 |
| 死亡時日齢 | | 死亡時日齢 | | 標準偏差 | 2.1 |
| 最小 | 588 | 最小 | 505 | ALT(IU/l) | |
| 最大 | 4117 | 最大 | 3470 | 最小 | 1.0 |
| 平均 | 2869.7 | 平均 | 1935.8 | 最大 | 2702.0 |
| 標準偏差 | 1189.6 | 標準偏差 | 1127.7 | 平均 | 53.0 |
| 死亡原因 | | 死亡原因 | | 標準偏差 | 112.0 |
| 肝不全 | 1 | 肝不全 | 6 | γGTP(IU/l) | |
| 食道静脈瘤破裂 | 0 | 食道静脈瘤破裂 | 2 | 最小 | 1.0 |
| 肺炎 | 0 | 肺炎 | 0 | 最大 | 1389.0 |
| 腹膜炎 | 0 | 腹膜炎 | 0 | 平均 | 94.5 |
| 胆管炎後敗血症 | 0 | 胆管炎後敗血症 | 0 | 標準偏差 | 129.5 |
| 移植後死亡 | 5 | 移植後死亡 | 0 | ChE(IU/l) | |
| 死因不明 | 0 | 死因不明 | 1 | 正常範囲未満 | 155 |
| その他 | 2 | その他 | 1 | 正常範囲以上 | 541 |
| (重複有り) | | (重複有り) | | 不明 | 87 |
| ALP(IU/l) | | | | | |
| 正常範囲未満 | | | | | |
| 正常範囲以上 | | | | | |
| 不明 | | | | | |

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 2/3 <追跡10年目>

追跡1年目対象年：1989年～2004年

対象年初回登録合計：2216例

死亡症例数：360例

追跡10年目登録総数：1433例 (77.2%)

| 4.食道静脈瘤の有無 | | | 7.肝移植以外の手術 | | |
|-------------|---------------|----------|------------|-----------|------|
| あり | 215 | | あり | 55 | |
| (治療内容は重複あり) | 治療なし | 141 | なし | 肝門部再切離 | 4 |
| | 治療あり | 74 | | 肝門部搔爬 | 3 |
| | 内視鏡的治療または硬化療法 | 69 | | 内視鏡的肝門部搔爬 | 0 |
| | 直達手術 | 1 | | その他 | 52 |
| | シャント手術 | 2 | | 不明 | 4 |
| | その他 | 3 | | 不明 | 1188 |
| | 不明 | 0 | | 不明 | 153 |
| 治療内容不明 | 0 | 8.黄疸の再上昇 | | | |
| なし | 373 | | あり | 181 | |
| 不明 | 240 | | なし | 1081 | |
| 5.脾機能亢進症の有無 | | | | 不明 | 134 |
| あり | 291 | | ありの場合再上昇前 | | |
| | 治療なし | 219 | 黄疸なし | 113 | |
| | 治療あり | 72 | 黄疸軽度あり | 53 | |
| | 部分的脾動脈塞栓術 | 40 | 不明 | 15 | |
| | 摘脾 | 9 | 上昇原因 | 上行性胆管炎 | 100 |
| | その他 | 7 | (重複あり) | その他 | 70 |
| | 治療内容不明 | 0 | | 不明 | 17 |
| | 治療有無不明 | 22 | 最終対策 | 経過観察 | 36 |
| なし | 440 | | 保存的治療 | 98 | |
| 不明 | 97 | | 再根治手術 | 3 | |
| 6.その他続発症 | | | | 肝移植 | 29 |
| 腸閉塞症 | 18 | | その他 | 19 | |
| 静脈瘤以外の消化管出血 | 28 | (重複あり) | 不明 | 7 | |
| 腹水 | 27 | | | | |
| 脂溶性ビタミン欠乏症 | 16 | | | | |
| 肝内結石 | 1 | | | | |
| 肺高血圧 | 3 | | | | |
| 肝肺症候 | 18 | | | | |
| 胆管炎 | 90 | | | | |
| その他 | 97 | | | | |
| (重複有り) | | | | | |

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 3/3 <追跡10年目>

追跡1年目対象年：1989年～2004年

対象年初回登録合計：2216例

死亡症例数：360例

追跡10年目登録総数：1433例 (77.2%)

| | | | | | |
|-----------------------|------|-------|-----------------------|------|-------|
| 肝移植あり転帰例 | | 568 | 肝移植なし転帰例 | | 828 |
| 9.精神知能発達程度 | | | 9.精神知能発達程度 | | |
| 上 | | 19 | 上 | | 34 |
| 普通 | | 419 | 普通 | | 703 |
| 低 | | 31 | 低 | | 27 |
| 不明 | | 99 | 不明 | | 64 |
| 10-1.運動機能発達の程度 | | | 10-1.運動機能発達の程度 | | |
| 上 | | 21 | 上 | | 30 |
| 普通 | | 434 | 普通 | | 711 |
| 低 | | 16 | 低 | | 15 |
| 不明 | | 97 | 不明 | | 72 |
| 10-2.身体状況 | | | 10-2.身体状況 | | |
| 身長 (cm) | | | 身長 (cm) | | |
| | 最大 | 106.5 | | 最大 | 115.7 |
| | 最小 | 156.7 | | 最小 | 157.1 |
| | 平均 | 137.1 | | 平均 | 139.0 |
| | 標準偏差 | 10.9 | | 標準偏差 | 9.9 |
| 体重 (kg) | | | 体重 (kg) | | |
| | 最大 | 18.5 | | 最大 | 18.4 |
| | 最小 | 49.7 | | 最小 | 66.3 |
| | 平均 | 30.9 | | 平均 | 34.3 |
| | 標準偏差 | 7.4 | | 標準偏差 | 9.3 |
| 11.月経の有無 (女性) | | | 11.月経の有無 (女性) | | |
| あり | | 16 | あり | | 18 |
| なし | | 190 | なし | | 256 |
| 不明 | | 161 | 不明 | | 242 |
| 12.妊娠の有無 (女性) | | | 12.妊娠の有無 (女性) | | |
| あり | | 0 | あり | | 0 |
| なし | | 295 | なし | | 445 |
| 不明 | | 72 | 不明 | | 71 |
| 13.生活様式 | | | 13.生活様式 | | |
| 乳児、未就学児など | | 3 | 乳児、未就学児など | | 1 |
| 学校生活、就業に原則的に制限なし | | 436 | 学校生活、就業に原則的に制限なし | | 705 |
| 学校生活、就業に制限を要する | | 32 | 学校生活、就業に制限を要する | | 57 |
| 不明 | | 97 | 不明 | | 65 |
| 14.結婚の有無 | | | 14.結婚の有無 | | |
| あり | | 0 | あり | | 0 |
| なし | | 471 | なし | | 751 |
| 不明 | | 97 | 不明 | | 77 |
| 15.職業の有無 | | | 15.職業の有無 | | |
| あり | | 0 | あり | | 0 |
| なし | | 472 | なし | | 749 |
| 不明 | | 96 | 不明 | | 79 |

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。