

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～2008年

対象年初回登録合計：2438例

死亡症例数：377例

追跡10年目登録総数：1603例（77.8 %）

肝移植例転帰	649	自己肝例転帰	914	肝移植不明例転帰	40
生存	579	生存	875	生存	8
黄疸なし生存	512	黄疸なし生存	740	黄疸なし生存	5
黄疸あり生存	41	黄疸あり生存	114	黄疸あり生存	1
不明	26	不明	21	不明	2
死亡	8	死亡	11	死亡	0
不明	62	不明	28	不明	32
死亡時日齢		死亡時日齢		死亡時日齢	
最小	588	最小	505	最小	ND
最大	4117	最大	3470	最大	ND
平均	2869.7	平均	2054.9	平均	ND
標準偏差	1189.6	標準偏差	1128.0	標準偏差	ND
死亡原因		死亡原因		死亡原因	
肝不全	1	肝不全	6	肝不全	0
食道静脈瘤破裂	0	食道静脈瘤破裂	2	食道静脈瘤破裂	0
肺炎	0	肺炎	0	肺炎	0
腹膜炎	0	腹膜炎	0	腹膜炎	0
胆管炎後敗血症	0	胆管炎後敗血症	1	胆管炎後敗血症	0
移植後死亡	5	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	1	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	0

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～2008年

対象年初回登録合計：2438例

死亡症例数：377例

追跡10年目登録総数：1603例 (77.8%)

3. 自己肝肝機能検査(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	866	あり	238	あり	61		
総ビリルビン (mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	159	肝門部再切離	4	
最小	0.1		治療あり	79	肝門部搔爬	3	
最大	33.4		内視鏡的治療または硬化療法	73	内視鏡的肝門部搔爬	0	
平均	1.1		直達手術	1	その他	62	
標準偏差	2.0		シャント手術	2	(重複あり) 不明	4	
ALT (IU/l)			その他	5	なし	1338	
最小	1.0	不明	0	不明	164		
最大	2702.0	治療内容不明	0	8. 黄疸の再上昇 (肝移植不明例を除く全例)			
平均	52.1	なし	416		あり	194	
標準偏差	107.4	不明	260		なし	1224	
γ G T P (IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無 (自己肝例)			不明	145	
最小	1.0	あり	312	ありの場合			
最大	1389.0	(治療内容は重複あり)	治療なし	236	再上昇前	黄疸なし	123
平均	92.1		治療あり	56		黄疸軽度あり	56
標準偏差	126.0		部分的脾動脈塞栓術	40		不明	15
C h E (IU/l)			摘脾	9	上昇原因	上行性胆管炎	107
正常範囲未満	179		その他	9	(重複あり)	その他	77
正常範囲以上	590		治療内容不明	0		最終対策	不明
不明	97	治療有無不明	21		経過観察	42	
ALP (IU/l)		なし	497		保存的治療	105	
正常範囲未満	76	不明	105		再根治手術	3	
正常範囲以上	739	6. その他続発症 (肝移植不明例を除く)			肝移植	30	
不明	51	腸閉塞症	20	(重複あり)	その他	19	
		静脈瘤以外の消化管出血	29		不明	7	
		腹水	28				
		脂溶性ビタミン欠乏症	16				
		肝内結石	2				
		肺高血圧症	4				
		肝肺症候群	20				
		胆管炎	105				
		その他	113				
		(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～2008年

対象年初回登録合計：2438例

死亡症例数：377例

追跡10年目登録総数：1603例（77.8 %）

肝移植例	649	自己肝例	914
9. 精神知能発達程度		9. 精神知能発達程度	
上	19	上	35
普通	485	普通	779
低	39	低	29
不明	106	不明	71
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	31
普通	504	普通	788
低	20	低	17
不明	104	不明	78
10-2. 身体状況		10-2. 身体状況	
身長 (cm)		身長 (cm)	
	最小 120.0		最小 115.7
	最大 156.7		最大 157.3
	平均 138.7		平均 139.9
	標準偏差 7.8		標準偏差 8.3
体重 (kg)		体重 (kg)	
	最小 17.4		最小 18.4
	最大 63.8		最大 66.3
	平均 32.5		平均 34.6
	標準偏差 7.5		標準偏差 7.8
11. 月経の有無 (女性)		11. 月経の有無 (女性)	
あり	18	あり	19
なし	209	なし	284
不明	189	不明	270
12. 妊娠の有無 (女性)		12. 妊娠の有無 (女性)	
あり	0	あり	0
なし	338	なし	497
不明	78	不明	76
13. 生活様式		13. 生活様式	
乳児、未就学児など	4	乳児、未就学児など	1
学校生活、就業に原則的に制限なし	504	学校生活、就業に原則的に制限なし	784
学校生活、就業に制限を要する	36	学校生活、就業に制限を要する	61
不明	105	不明	68
14. 結婚の有無		14. 結婚の有無	
あり	0	あり	0
なし	548	なし	834
不明	101	不明	80
15. 職業の有無		15. 職業の有無	
あり	0	あり	0
なし	549	なし	832
不明	100	不明	82

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。