

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	783	
不明	22	不明	20	総ビリルビン（mg/dl）	
死亡	8	死亡	10	最小	0.1
不明	57	不明	22	最大	33.4
死亡時日齢		死亡時日齢		平均	1.1
最小	588	最小	505	標準偏差	2.1
最大	4117	最大	3470	ALT(IU/l)	
平均	2869.7	平均	1935.8	最小	1.0
標準偏差	1189.6	標準偏差	1127.7	最大	2702.0
死亡原因		死亡原因		平均	53.0
肝不全	1	肝不全	6	標準偏差	112.0
食道静脈瘤破裂	0	食道静脈瘤破裂	2	γGTP(IU/l)	
肺炎	0	肺炎	0	最小	1.0
腹膜炎	0	腹膜炎	0	最大	1389.0
胆管炎後敗血症	0	胆管炎後敗血症	0	平均	94.5
移植後死亡	5	移植後死亡	0	標準偏差	129.5
死因不明	0	死因不明	1	ChE(IU/l)	
その他	2	その他	1	正常範囲未満	155
(重複有り)		(重複有り)		正常範囲以上	541
				不明	87
				ALP(IU/l)	
				正常範囲未満	66
				正常範囲以上	670
				不明	47

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	最終対策	不明	17
治療有無不明	22		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。