

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡10年目>

追跡10年目対象年：1989年～2012年

対象年初回登録合計：2883例

死亡症例数：414例

追跡10年目登録総数：1884例（76.3 %）

肝移植例転帰		781	自己肝例転帰		1058	肝移植不明例転帰		45
生存		694	生存		1008	生存		8
黄疸なし生存		621	黄疸なし生存		862	黄疸なし生存		5
黄疸あり生存		43	黄疸あり生存		124	黄疸あり生存		1
不明		30	不明		22	不明		2
死亡		9	死亡		11	死亡		0
不明		78	不明		39	不明		37
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		2863.8	平均		2054.9	平均		ND
標準偏差		1101.5	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		6	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10年目対象年：1989年～2012年

対象年初回登録合計：2883例

死亡症例数：414例

追跡10年目登録総数：1884例 (76.3%)

3. 自己肝機能検査(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	1000	あり	262	あり	67			
総ビリルビン(mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	177	(重複あり)	肝門部再切離	5	
最小	0.1		治療あり	85		肝門部搔爬	3	
最大	33.4		内視鏡的治療または硬化療法	79		内視鏡的肝門部搔爬	0	
平均	1.1		直達手術	1		その他	72	
標準偏差	2.0		シャント手術	2		不明	5	
ALT(IU/l)			その他	6		なし	1574	
最小	1.0		不明	0		不明	198	
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	49.7		なし	487		あり	225	
標準偏差	101.8		不明	309		なし	1436	
γGTP(IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無(自己肝例)		不明	178	不明	178	
最小	1.0	あり	351	ありの場合 再上昇前	黄疸なし	146		
最大	2482.0	(治療内容は重複あり)	治療なし		263	黄疸軽度あり	60	
平均	87.8	治療あり	60	部分的脾動脈塞栓術	43	不明	19	
標準偏差	142.1	摘脾	10	その他	9	上行性胆管炎	124	
ChE(IU/l)		その他	9	治療内容不明	0	その他	86	
正常範囲未満	201	治療有無不明	30	不明	30	不明	23	
正常範囲以上	686	なし	583	最終対策	経過観察	48		
不明	113	不明	124	(重複あり)	保存的治療	125		
ALP(IU/l)		6. その他続発症(肝移植不明例を除く)			再根治手術	3		
正常範囲未満	89	腸閉塞症	23		肝移植	32		
正常範囲以上	848	静脈瘤以外の消化管出血	30		その他	19		
不明	63	腹水	30		不明	10		
		脂溶性ビタミン欠乏症	16					
		肝内結石	2					
		肺高血圧症	6					
		肝肺症候群	21					
		胆管炎	133					
		その他	132					
		(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10年目対象年：1989年～2012年

対象年初回登録合計：2883例

死亡症例数：414例

追跡10年目登録総数：1884例（76.3%）

肝移植例		781	自己肝例		1058
<b>9. 精神知能発達程度</b>			<b>9. 精神知能発達程度</b>		
上		22	上		39
普通		579	普通		900
低		50	低		37
不明		130	不明		82
<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		24	上		35
普通		601	普通		911
低		28	低		21
不明		128	不明		91
<b>10-2. 身体状況</b>			<b>10-2. 身体状況</b>		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最小	120.0		最小	115.7
	最大	156.7		最大	162.4
	平均	139.1		平均	140.8
	標準偏差	7.4		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	69.3
	平均	33.1		平均	35.6
	標準偏差	7.2		標準偏差	8.1
<b>11. 月経の有無 (女性)</b>			<b>11. 月経の有無 (女性)</b>		
あり		23	あり		23
なし		239	なし		325
不明		244	不明		321
<b>12. 妊娠の有無 (女性)</b>			<b>12. 妊娠の有無 (女性)</b>		
あり		0	あり		0
なし		409	なし		580
不明		97	不明		89
<b>13. 生活様式</b>			<b>13. 生活様式</b>		
乳児、未就学児など		4	乳児、未就学児など		2
学校生活、就業に原則的に制限なし		604	学校生活、就業に原則的に制限なし		906
学校生活、就業に制限を要する		43	学校生活、就業に制限を要する		65
不明		127	不明		80
<b>14. 結婚の有無</b>			<b>14. 結婚の有無</b>		
あり		0	あり		0
なし		660	なし		970
不明		121	不明		88
<b>15. 職業の有無</b>			<b>15. 職業の有無</b>		
あり		0	あり		0
なし		661	なし		968
不明		120	不明		90

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。