

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡15年目>

追跡15年目対象年：1989年～2007年

対象年初回登録合計：2334例

死亡症例数：383例

追跡15年目登録総数：1384例（70.9 %）

肝移植例転帰		592	自己肝例転帰		749	肝移植不明例転帰		43
生存		500	生存		703	生存		4
黄疸なし生存		427	黄疸なし生存		575	黄疸なし生存		4
黄疸あり生存		55	黄疸あり生存		107	黄疸あり生存		0
不明		18	不明		21	不明		0
死亡		11	死亡		6	死亡		1
不明		81	不明		40	不明		38
死亡時日齢			死亡時日齢			死亡時日齢		
最小		2281	最小		126	最小		4406
最大		5864	最大		5798	最大		4406
平均		4807.1	平均		3763.4	平均		4406.0
標準偏差		1106.8	標準偏差		2515.6	標準偏差		-
死亡原因			死亡原因			死亡原因		
肝不全		0	肝不全		2	肝不全		1
食道静脈瘤破裂		0	食道静脈瘤破裂		1	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		0	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		2	死因不明		2	死因不明		0
その他		2	その他		2	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15年目>

追跡15年目対象年：1989年～2007年

対象年初回登録合計：2334例

死亡症例数：383例

追跡15年目登録総数：1384例 (70.9%)

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	691	あり	177	あり	53		
総ビリルビン(mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	134	(重複あり)	肝門部再切離	2
最小	0.1		治療あり	43		肝門部搔爬	3
最大	71.0		内視鏡的治療または硬化療法	40		内視鏡的肝門部搔爬	0
平均	1.2		直達手術	0		その他	56
標準偏差	2.9		シャント手術	0		不明	1
ALT(IU/l)			その他	3		なし	1121
最小	1.0		不明	2		不明	167
最大	571.0		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	38.9		なし	344		あり	201
標準偏差	46.1		不明	228		なし	979
γGTP(IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無(自己肝例)		不明	161		
最小	5.0	あり	223	ありの場合			
最大	1092.0	(治療内容は重複あり)	治療なし	163	再上昇前	黄疸なし	124
平均	84.0		治療あり	58		黄疸軽度あり	66
標準偏差	116.6		部分的脾動脈塞栓術	29		不明	11
ChE(IU/l)			摘脾	10	上昇原因	上行性胆管炎	102
正常範囲未満	154		その他	8	(重複あり)	その他	79
正常範囲以上	461		治療内容不明	1		不明	24
不明	76		治療有無不明	18	最終対策	経過観察	63
ALP(IU/l)			なし	424	(重複あり)	保存的治療	105
正常範囲未満	123		不明	102		再根治手術	1
正常範囲以上	521		6. その他続発症(肝移植不明例を除く)			肝移植	22
不明	47	腸閉塞症	19	その他		17	
		静脈瘤以外の消化管出血	23	不明		7	
		腹水	14				
		脂溶性ビタミン欠乏症	8				
		肝内結石	8				
		肺高血圧症	10				
		肝肺症候群	14				
		胆管炎	129				
		その他	92				
		(重複有り)					

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 3/3 <追跡15年目>

追跡15年目対象年：1989年～2007年

対象年初回登録合計：2334例

死亡症例数：383例

追跡15年目登録総数：1384例（70.9 %）

肝移植例		592	自己肝例		749
9. 精神知能発達程度			9. 精神知能発達程度		
上		24	上		43
普通		429	普通		600
低		32	低		22
不明		107	不明		84
10-1. 運動機能発達の程度			10-1. 運動機能発達の程度		
上		18	上		49
普通		455	普通		603
低		11	低		11
不明		108	不明		86
10-2. 身体状況			10-2. 身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最小	122.8		最小	121.0
	最大	178.8		最大	179.5
	平均	157.5		平均	159.7
	標準偏差	8.4		標準偏差	8.1
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最小	29.4		最小	21.1
	最大	86.9		最大	92.0
	平均	50.9		平均	52.4
	標準偏差	9.2		標準偏差	8.8
11. 月経の有無 (女性)			11. 月経の有無 (女性)		
あり		185	あり		226
なし		8	なし		16
不明		193	不明		228
12. 妊娠の有無 (女性)			12. 妊娠の有無 (女性)		
あり		3	あり		1
なし		292	なし		386
不明		91	不明		83
13. 生活様式			13. 生活様式		
乳児、未就学児など		1	乳児、未就学児など		0
学校生活、就業に原則的に制限なし		453	学校生活、就業に原則的に制限なし		640
学校生活、就業に制限を要する		38	学校生活、就業に制限を要する		37
不明		100	不明		72
14. 結婚の有無			14. 結婚の有無		
あり		2	あり		2
なし		483	なし		654
不明		107	不明		93
15. 職業の有無			15. 職業の有無		
あり		4	あり		8
なし		477	なし		639
不明		111	不明		102

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。