

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡15年目>

追跡1年目対象年：1989年～1999年

対象年初回登録合計：1673例

死亡症例数：325例

追跡15年目登録総数：965例 (71.6%)

肝移植あり転帰例	395	肝移植なし転帰例	539	不明例	31
生存	319	生存	501	3.自己肝肝機能検査(1998年以降)	
黄疸なし生存	268	黄疸なし生存	403	肝機能検査(施行)	
黄疸あり生存	39	黄疸あり生存	81	総ビリルビン(mg/dl)	
不明	12	不明	17	最小	0.3
死亡	11	死亡	6	最大	71.0
不明	61	不明	32	平均	1.2
死亡時日齢		死亡時日齢		標準偏差	3.3
最小	373	最小	370	ALT(IU/l)	
最大	5864	最大	5798	最小	1.0
平均	4293.1	平均	3812.2	最大	571.0
標準偏差	1838.7	標準偏差	2428.2	平均	37.8
死亡原因		死亡原因		標準偏差	43.7
肝不全	0	肝不全	1	γGTP(IU/l)	
食道静脈瘤破裂	0	食道静脈瘤破裂	1	最小	5.0
肺炎	0	肺炎	0	最大	847.0
腹膜炎	0	腹膜炎	0	平均	79.1
胆管炎後敗血症	0	胆管炎後敗血症	0	標準偏差	97.0
移植後死亡	6	移植後死亡	0	ChE(IU/l)	
死因不明	2	死因不明	1	正常範囲未満	104
その他	1	その他	2	正常範囲以上	336
(重複有り)		(重複有り)		不明	50
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15年目>

追跡1年目対象年：1989年～1999年

対象年初回登録合計：1673例

死亡症例数：325例

追跡15年目登録総数：965例（71.6 %）

4.食道静脈瘤の有無		7.肝移植以外の手術			
あり	131	あり	38		
(治療内容は重複あり)	治療なし	97	肝門部再切離	0	
	治療あり	34	肝門部搔爬	1	
	内視鏡的治療または硬化療法	32	内視鏡的肝門部搔爬	0	
	直達手術	0	その他	43	
	シャント手術	0	不明	0	
	その他	2	なし	758	
	不明	1	不明	138	
治療内容不明	0	8.黄疸の再上昇			
なし	237	あり	146		
不明	171	なし	658		
5.脾機能亢進症の有無		不明	130		
あり	160	ありの場合再上昇前			
	治療なし	117	黄疸なし	89	
	治療あり	51	黄疸軽度あり	51	
	部分的脾動脈塞栓術	30	不明	6	
	摘脾	14	上昇原因	上行性胆管炎	78
	その他	8	(重複あり)	その他	56
	治療内容不明	1		不明	15
治療有無不明	6	最終対策	経過観察	39	
なし	305	(重複あり)	保存的治療	82	
不明	74		再根治手術	1	
6.その他続発症			肝移植	15	
腸閉塞	11		その他	13	
静脈瘤以外の消化管出血	20		不明	4	
腹水	13				
脂溶性ビタミン欠乏症	8				
肝内結	4				
肺高血	7				
肝肺症	8				
胆管炎	90				
その他	74				
(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1年目対象年：1989年～1999年

対象年初回登録合計：1673例

死亡症例数：325例

追跡15年目登録総数：965例 (71.6%)

肝移植あり転帰例		395	肝移植なし転帰例		539
9.精神知能発達程度			9.精神知能発達程度		
上		17	上		31
普通		277	普通		430
低		17	低		12
不明		84	不明		66
10-1.運動機能発達の程度			10-1.運動機能発達の程度		
上		14	上		32
普通		289	普通		432
低		8	低		7
不明		84	不明		68
10-2.身体状況			10-2.身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最大	122.8		最大	145.0
	最小	174.3		最小	177.0
	平均	154.7		平均	159.7
	標準偏差	9.5		標準偏差	8.0
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最大	29.4		最大	35.3
	最小	60.6		最小	92.0
	平均	48.4		平均	51.2
	標準偏差	7.4		標準偏差	10.6
11.月経の有無 (女性)			11.月経の有無 (女性)		
あり		111	あり		158
なし		7	なし		12
不明		140	不明		175
12.妊娠の有無 (女性)			12.妊娠の有無 (女性)		
あり		2	あり		0
なし		181	なし		272
不明		75	不明		73
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		288	学校生活、就業に原則的に制限なし		449
学校生活、就業に制限を要する		28	学校生活、就業に制限を要する		32
不明		78	不明		58
14.結婚の有無			14.結婚の有無		
あり		1	あり		1
なし		309	なし		459
不明		85	不明		79
15.職業の有無			15.職業の有無		
あり		4	あり		8
なし		301	なし		443
不明		90	不明		88

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。