

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～2003年

対象年初回登録合計：1907例

死亡症例数：347例

追跡15年目登録総数：1134例（72.7 %）

| | | | | | |
|--------------|--------|--------------|--------|--------------|--------|
| 肝移植例転帰 | 470 | 自己肝例転帰 | 627 | 肝移植不明例転帰 | 37 |
| 生存 | 389 | 生存 | 586 | 生存 | 3 |
| 黄疸なし生存 | 331 | 黄疸なし生存 | 477 | 黄疸なし生存 | 3 |
| 黄疸あり生存 | 44 | 黄疸あり生存 | 92 | 黄疸あり生存 | 0 |
| 不明 | 14 | 不明 | 17 | 不明 | 0 |
| 死亡 | 11 | 死亡 | 5 | 死亡 | 1 |
| 不明 | 70 | 不明 | 36 | 不明 | 33 |
| 死亡時日齢 | | 死亡時日齢 | | 死亡時日齢 | |
| 最小 | 2281 | 最小 | 2126 | 最小 | 4406 |
| 最大 | 5864 | 最大 | 5798 | 最大 | 4406 |
| 平均 | 4807.1 | 平均 | 4672.8 | 平均 | 4406.0 |
| 標準偏差 | 1106.8 | 標準偏差 | 1710.2 | 標準偏差 | - |
| 死亡原因 | | 死亡原因 | | 死亡原因 | |
| 肝不全 | 0 | 肝不全 | 1 | 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 | 1 | 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1年目対象年：1989年～2003年

対象年初回登録合計：1907例

死亡症例数：347例

追跡15年目登録総数：1134例 (72.7%)

| 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 | 575 | あり | | 151 | あり | | 46 | |
| 総ビリルビン (mg/dl) | | (治療内容は重複あり) | 治療なし | 113 | (重複あり) | 肝門部再切離 | 1 | |
| 最小 | 0.1 | | 治療あり | 38 | | 肝門部搔爬 | 3 | |
| 最大 | 71.0 | | 内視鏡的治療または硬化療法 | 36 | | 内視鏡的肝門部搔爬 | 0 | |
| 平均 | 1.2 | | 直達手術 | 0 | | その他 | 48 | |
| 標準偏差 | 3.1 | | シャント手術 | 0 | | 不明 | 0 | |
| ALT (IU/l) | | | その他 | 3 | | なし | 902 | |
| 最小 | 1.0 | 不明 | 1 | 不明 | 149 | | | |
| 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 | 37.7 | なし | 281 | | あり | 168 | | |
| 標準偏差 | 43.2 | 不明 | 195 | | なし | 788 | | |
| γ G T P (IU/l) | | 5. 脾機能亢進症の有無 (自己肝例) | | | | 不明 | 141 | |
| 最小 | 5.0 | あり | | 187 | ありの場合 再上昇前 | 黄疸なし | 105 | |
| 最大 | 847.0 | (治療内容は重複あり) | 治療なし | 138 | | 黄疸軽度あり | 57 | |
| 平均 | 81.0 | 治療あり | 56 | 部分的脾動脈塞栓術 | 28 | 不明 | 6 | |
| 標準偏差 | 106.3 | 摘脾 | 9 | その他 | 7 | 上行性胆管炎 | 88 | |
| C h E (IU/l) | | 治療内容不明 | 1 | 治療内容不明 | 1 | その他 | 64 | |
| 正常範囲未満 | 122 | 治療有無不明 | 8 | 不明 | 19 | 不明 | 19 | |
| 正常範囲以上 | 394 | | | 最終対策 | 46 | 経過観察 | 46 | |
| 不明 | 59 | | | (重複あり) | 93 | 保存的治療 | 93 | |
| ALP (IU/l) | | なし | 355 | | 再根治手術 | 1 | 1 | |
| 正常範囲未満 | 97 | 不明 | 85 | 6. その他続発症 (肝移植不明例を除く) | | | 肝移植 | 17 |
| 正常範囲以上 | 438 | 腸閉塞症 | | | 15 | その他 | 16 | |
| 不明 | 40 | 静脈瘤以外の消化管出血 | | | 21 | 不明 | 4 | |
| | | 腹水 | | | 13 | | | |
| | | 脂溶性ビタミン欠乏症 | | | 8 | | | |
| | | 肝内結石 | | | 5 | | | |
| | | 肺高血圧症 | | | 7 | | | |
| | | 肝肺症候群 | | | 11 | | | |
| | | 胆管炎 | | | 108 | | | |
| | | その他 | | | 85 | | | |
| | | (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～2003年

対象年初回登録合計：1907例

死亡症例数：347例

追跡15年目登録総数：1134例（72.7 %）

| | | | |
|------------------------|----------|------------------------|----------|
| 肝移植例 | 470 | 自己肝例 | 627 |
| 9. 精神知能発達程度 | | 9. 精神知能発達程度 | |
| 上 | 21 | 上 | 35 |
| 普通 | 336 | 普通 | 502 |
| 低 | 24 | 低 | 15 |
| 不明 | 89 | 不明 | 75 |
| 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 | 38 |
| 普通 | 357 | 普通 | 503 |
| 低 | 9 | 低 | 9 |
| 不明 | 90 | 不明 | 77 |
| 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 176.0 | | 最大 179.5 |
| | 平均 157.8 | | 平均 159.4 |
| | 標準偏差 8.3 | | 標準偏差 9.0 |
| 体重 (kg) | | 体重 (kg) | |
| | 最小 29.4 | | 最小 21.1 |
| | 最大 73.3 | | 最大 92.0 |
| | 平均 50.5 | | 平均 51.6 |
| | 標準偏差 8.1 | | 標準偏差 9.1 |
| 11. 月経の有無 (女性) | | 11. 月経の有無 (女性) | |
| あり | 138 | あり | 188 |
| なし | 7 | なし | 15 |
| 不明 | 160 | 不明 | 196 |
| 12. 妊娠の有無 (女性) | | 12. 妊娠の有無 (女性) | |
| あり | 3 | あり | 1 |
| なし | 220 | なし | 319 |
| 不明 | 82 | 不明 | 79 |
| 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 | 352 | 学校生活、就業に原則的に制限なし | 528 |
| 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 | 35 |
| 不明 | 85 | 不明 | 64 |
| 14. 結婚の有無 | | 14. 結婚の有無 | |
| あり | 2 | あり | 2 |
| なし | 377 | なし | 540 |
| 不明 | 91 | 不明 | 85 |
| 15. 職業の有無 | | 15. 職業の有無 | |
| あり | 4 | あり | 8 |
| なし | 369 | なし | 525 |
| 不明 | 97 | 不明 | 94 |

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。