

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡20年目>

追跡20年目対象年：1989年～2002年

対象年初回登録合計：1806例

死亡症例数：355例

追跡20年目登録総数：998例（68.8 %）

肝移植例転帰		443	自己肝例転帰		473	肝移植不明例転帰		82
生存		355	生存		415	生存		4
黄疸なし生存		294	黄疸なし生存		342	黄疸なし生存		4
黄疸あり生存		43	黄疸あり生存		58	黄疸あり生存		0
不明		18	不明		15	不明		0
死亡		3	死亡		2	死亡		0
不明		85	不明		56	不明		78
死亡時日齢			死亡時日齢			死亡時日齢		
最小		6292	最小		6341	最小		ND
最大		7447	最大		7542	最大		ND
平均		7043.3	平均		6941.5	平均		ND
標準偏差		651.3	標準偏差		849.2	標準偏差		ND
死亡原因			死亡原因			死亡原因		
肝不全		3	肝不全		1	肝不全		0
食道静脈瘤破裂		0	食道静脈瘤破裂		0	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		0	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		0	その他		0	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20年目>

追跡20年目対象年：1989年～2002年  
 対象年初回登録合計：1806例  
 死亡症例数：355例  
 追跡20年目登録総数：998例（68.8%）

<b>3. 自己肝機能検査(1998年以降)</b>		<b>4. 食道静脈瘤の有無（自己肝例）</b>		<b>7. 肝移植以外の手術（肝移植不明例を除く全例）</b>				
肝機能検査（施行）数	419	あり	97	あり	39			
総ビリルビン（mg/dl）		（治療内容は重複あり）	治療なし	79	（重複あり）	肝門部再切離	4	
最小	0.1		治療あり	18		肝門部搔爬	0	
最大	13.8		内視鏡的治療または硬化療法	19		内視鏡的肝門部搔爬	0	
平均	1.1		直達手術	0		その他	38	
標準偏差	1.1		シャント手術	0		不明	3	
ALT (IU/l)			その他	0		なし	707	
最小	6.0		不明	1		不明	170	
最大	1980.0		治療内容不明	0		<b>8. 黄疸の再上昇（肝移植不明例を除く全例）</b>		
平均	43.7		なし	194			あり	144
標準偏差	110.5		不明	182			なし	610
γGTP (IU/l)		<b>5. 脾機能亢進症の有無（自己肝例）</b>			不明	162		
最小	3.0	あり	121	ありの場合				
最大	1650.0	（治療内容は重複あり）	治療なし	100	再上昇前	黄疸なし	93	
平均	97.1		治療あり	14		黄疸軽度あり	35	
標準偏差	166.3		部分的脾動脈塞栓術	7		不明	16	
ChE (IU/l)			摘脾	9	上昇原因	上行性胆管炎	76	
正常範囲未満	111		その他	0	（重複あり）	その他	62	
正常範囲以上	265		治療内容不明	0		不明	11	
不明	43		治療有無不明	7		最終対策	経過観察	31
ALP (IU/l)			なし	244		保存的治療	78	
正常範囲未満	108		不明	108		再根治手術	4	
正常範囲以上	279		<b>6. その他続発症（肝移植不明例を除く）</b>			肝移植	13	
不明	32	腸閉塞症	19	（重複あり）	その他	22		
		静脈瘤以外の消化管出血	14		不明	6		
		腹水	10					
		脂溶性ビタミン欠乏症	2					
		肝内結石	8					
		肺高血圧症	4					
		肝肺症候群	2					
		胆管炎	95					
		その他	76					
		（重複有り）						

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 3/3 <追跡20年目>

追跡20年目対象年：1989年～2002年

対象年初回登録合計：1806例

死亡症例数：355例

追跡20年目登録総数：998例（68.8 %）

肝移植例		443	自己肝例		473
9. 精神知能発達程度			9. 精神知能発達程度		
上		20	上		44
普通		303	普通		346
低		18	低		14
不明		102	不明		69
10-1. 運動機能発達の程度			10-1. 運動機能発達の程度		
上		11	上		33
普通		316	普通		358
低		11	低		7
不明		105	不明		75
10-2. 身体状況			10-2. 身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最小	133.7		最小	144.5
	最大	178.2		最大	186.1
	平均	158.4		平均	162.3
	標準偏差	8.0		標準偏差	8.6
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最小	36.6		最小	38.0
	最大	82.3		最大	103.8
	平均	53.3		平均	56.9
	標準偏差	8.7		標準偏差	10.5
11. 月経の有無 (女性)			11. 月経の有無 (女性)		
あり		130	あり		156
なし		3	なし		4
不明		163	不明		158
12. 妊娠の有無 (女性)			12. 妊娠の有無 (女性)		
あり		8	あり		10
なし		169	なし		200
不明		119	不明		108
13. 生活様式			13. 生活様式		
乳児、未就学児など		0	乳児、未就学児など		0
学校生活、就業に原則的に制限なし		298	学校生活、就業に原則的に制限なし		380
学校生活、就業に制限を要する		30	学校生活、就業に制限を要する		26
不明		114	不明		65
14. 結婚の有無			14. 結婚の有無		
あり		4	あり		10
なし		270	なし		319
不明		169	不明		144
15. 職業の有無			15. 職業の有無		
あり		127	あり		140
なし		145	なし		185
不明		171	不明		148

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。