

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡20年目>

追跡1年目対象年：1989年～1998年

対象年初回登録合計：1288例

死亡症例数：301例

追跡20年目登録総数：718例 (72.7%)

肝移植例転帰	300	自己肝例転帰	354	肝移植不明例転帰	64
生存	234	生存	304	生存	3
黄疸なし生存	185	黄疸なし生存	242	黄疸なし生存	3
黄疸あり生存	34	黄疸あり生存	48	黄疸あり生存	0
不明	15	不明	14	不明	0
死亡	3	死亡	1	死亡	0
不明	63	不明	49	不明	61
<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>	
最小	6292	最小	6341	最小	ND
最大	7447	最大	6341	最大	ND
平均	7043.3	平均	6341.0	平均	ND
標準偏差	651.3	標準偏差	-	標準偏差	ND
<b>死亡原因</b>		<b>死亡原因</b>		<b>死亡原因</b>	
肝不全	3	肝不全	0	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1年目対象年：1989年～1998年

対象年初回登録合計：1288例

死亡症例数：301例

追跡20年目登録総数：718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	307	あり	75	あり	30		
総ビリルビン (mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	(重複あり)	肝門部再切離	4	
最小	0.1		治療あり		12	肝門部搔爬	0
最大	13.8		内視鏡的治療または硬化療法		12	内視鏡的肝門部搔爬	0
平均	1.1		直達手術		0	その他	28
標準偏差	1.2		シャント手術		0	不明	3
ALT (IU/l)			その他		0	なし	491
最小	0.0	不明	1	不明	133		
最大	1980.0	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	47.1	なし	140		あり	112	
標準偏差	127.5	不明	139		なし	413	
γGTP (IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無 (自己肝例)			不明	129	
最小	3.0	あり	89	ありの場合			
最大	1650.0	(治療内容は重複あり)	治療なし	再上昇前	黄疸なし	72	
平均	102.1		治療あり	11	黄疸軽度あり	30	
標準偏差	169.5		部分的脾動脈塞栓術	6	不明	10	
ChE (IU/l)			摘脾	6	上昇原因	上行性胆管炎	62
正常範囲未満	80		その他	0	(重複あり)	その他	48
正常範囲以上	195		治療内容不明	0		不明	7
不明	32	治療有無不明	3	最終対策	経過観察	24	
ALP (IU/l)		なし	177	(重複あり)	保存的治療	65	
正常範囲未満	79	不明	88		再根治手術	3	
正常範囲以上	207	6. その他続発症 (肝移植不明例を除く)			肝移植	7	
不明	21	腸閉塞症	13		その他	19	
		静脈瘤以外の消化管出血	11		不明	3	
		腹水	6				
		脂溶性ビタミン欠乏症	2				
		肝内結石	4				
		肺高血圧症	3				
		肝肺症候群	2				
		胆管炎	73				
		その他	52				
		(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1年目対象年：1989年～1998年

対象年初回登録合計：1288例

死亡症例数：301例

追跡20年目登録総数：718例（72.7 %）

肝移植例	300	自己肝例	354
<b>9. 精神知能発達程度</b>		<b>9. 精神知能発達程度</b>	
上	16	上	26
普通	195	普通	259
低	12	低	10
不明	77	不明	59
<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	7	上	19
普通	206	普通	265
低	9	低	5
不明	78	不明	65
<b>10-2. 身体状況</b>		<b>10-2. 身体状況</b>	
身長 (cm)		身長 (cm)	
最小	145.0	最小	144.5
最大	175.1	最大	186.0
平均	159.1	平均	162.0
標準偏差	7.8	標準偏差	8.4
体重 (kg)		体重 (kg)	
最小	38.0	最小	40.7
最大	79.6	最大	95.0
平均	54.2	平均	55.9
標準偏差	7.4	標準偏差	9.1
<b>11. 月経の有無 (女性)</b>		<b>11. 月経の有無 (女性)</b>	
あり	82	あり	110
なし	2	なし	1
不明	111	不明	125
<b>12. 妊娠の有無 (女性)</b>		<b>12. 妊娠の有無 (女性)</b>	
あり	5	あり	6
なし	107	なし	140
不明	83	不明	90
<b>13. 生活様式</b>		<b>13. 生活様式</b>	
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	195	学校生活、就業に原則的に制限なし	278
学校生活、就業に制限を要する	24	学校生活、就業に制限を要する	19
不明	81	不明	57
<b>14. 結婚の有無</b>		<b>14. 結婚の有無</b>	
あり	3	あり	8
なし	175	なし	226
不明	122	不明	120
<b>15. 職業の有無</b>		<b>15. 職業の有無</b>	
あり	79	あり	107
なし	95	なし	123
不明	126	不明	124

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。