

## 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡25年目>

追跡1年目対象年：1989年～1993年

対象年初回登録合計：622例

死亡症例数：183例

追跡25年目登録総数：324例（73.8%）

肝移植例転帰		118	自己肝例転帰		159	肝移植不明例転帰		47
生存		90	生存		125	生存		1
黄疸なし生存		76	黄疸なし生存		92	黄疸なし生存		0
黄疸あり生存		7	黄疸あり生存		25	黄疸あり生存		0
不明		7	不明		8	不明		1
死亡		4	死亡		2	死亡		0
不明		24	不明		32	不明		46
死亡時日齢			死亡時日齢			死亡時日齢		
最小		655	最小		5008	最小		ND
最大		9312	最大		8716	最大		ND
平均		4705.5	平均		6862.0	平均		ND
標準偏差		3620.2	標準偏差		2622.0	標準偏差		ND
死亡原因			死亡原因			死亡原因		
肝不全		1	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		3	移植後死亡		0	移植後死亡		0
死因不明		0	死因不明		0	死因不明		0
その他		0	その他		1	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25年目>

追跡1年目対象年：1989年～1993年

対象年初回登録合計：622例

死亡症例数：183例

追跡25年目登録総数：324例 (73.8%)

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	121	あり	26	あり	13			
総ビリルビン (mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	20	肝門部再切離	2		
最小	0.3		治療あり	6		肝門部搔爬	0	
最大	17.3		内視鏡的治療または硬化療法	6		内視鏡的肝門部搔爬	0	
平均	1.4		直達手術	0		その他	14	
標準偏差	1.7		シャント手術	0		不明	1	
ALT (IU/l)			その他	0		(重複あり)		
最小	6.0		不明	0		なし	202	
最大	288.0	治療内容不明	0	不明	62			
平均	38.6	なし	53	8. 黄疸の再上昇 (肝移植不明例を除く全例)				
標準偏差	38.4	不明	80		あり	49		
γGTP (IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無 (自己肝例)			なし	159		
最小	4.0	あり	39		不明	69		
最大	1710.0	(治療内容は重複あり)	治療なし	31	ありの場合			
平均	126.4		治療あり	5	再上昇前	黄疸なし	26	
標準偏差	216.8		部分的脾動脈塞栓術	3		黄疸軽度あり	21	
ChE (IU/l)			摘脾	2	上昇原因	不明	2	
正常範囲未満	42		その他	1	(重複あり)	上行性胆管炎	26	
正常範囲以上	65		治療内容不明	0		不明	その他	18
不明	14		治療有無不明	3	最終対策	不明	8	
ALP (IU/l)		なし	75	(重複あり)	経過観察	9		
正常範囲未満	37	不明	45		保存的治療	25		
正常範囲以上	76	6. その他続発症 (肝移植不明例を除く)			再根治手術	1		
不明	8	腸閉塞症	7		肝移植	11		
		静脈瘤以外の消化管出血	6		その他	7		
		腹水	3		不明	3		
		脂溶性ビタミン欠乏症	2					
		肝内結石	6					
		肺高血圧症	3					
		肝肺症候群	2					
		胆管炎	37					
		その他	27					
		(重複有り)						

# 胆道閉鎖症全国登録集計用紙 3/3 <追跡25年目>

追跡1年目対象年：1989年～1993年

対象年初回登録合計：622例

死亡症例数：183例

追跡25年目登録総数：324例（73.8%）

肝移植例	118	自己肝例	159
<b>9. 精神知能発達程度</b>		<b>9. 精神知能発達程度</b>	
上	2	上	11
普通	76	普通	108
低	6	低	4
不明	34	不明	36
<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	1	上	8
普通	77	普通	111
低	3	低	2
不明	37	不明	38
<b>10-2. 身体状況</b>		<b>10-2. 身体状況</b>	
身長 (cm)		身長 (cm)	
	最小 141.4		最小 147.0
	最大 181.0		最大 180.5
	平均 159.4		平均 162.2
	標準偏差 8.6		標準偏差 8.0
体重 (kg)		体重 (kg)	
	最小 29.0		最小 38.9
	最大 73.4		最大 123.7
	平均 52.3		平均 58.8
	標準偏差 8.5		標準偏差 12.0
<b>11. 月経の有無 (女性)</b>		<b>11. 月経の有無 (女性)</b>	
あり	36	あり	66
なし	0	なし	2
不明	41	不明	42
<b>12. 妊娠の有無 (女性)</b>		<b>12. 妊娠の有無 (女性)</b>	
あり	9	あり	13
なし	38	なし	64
不明	30	不明	33
<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	70	学校生活、就業に原則的に制限なし	116
学校生活、就業に制限を要する	9	学校生活、就業に制限を要する	12
不明	39	不明	31
<b>14. 結婚の有無</b>		<b>14. 結婚の有無</b>	
あり	16	あり	27
なし	58	なし	74
不明	44	不明	58
<b>15. 職業の有無</b>		<b>15. 職業の有無</b>	
あり	53	あり	87
なし	13	なし	14
不明	52	不明	58

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。