

胆道閉鎖症全国登録集計用紙 1/3 <追跡25年目>

追跡25年目対象年：1989年～1997年

対象年初回登録合計：1163例

死亡症例数：299例

追跡25年目登録総数：577例（66.8 %）

肝移植例転帰		228	自己肝例転帰		268	肝移植不明例転帰		81
生存		176	生存		213	生存		2
黄疸なし生存		152	黄疸なし生存		166	黄疸なし生存		1
黄疸あり生存		17	黄疸あり生存		36	黄疸あり生存		0
不明		7	不明		11	不明		1
死亡		4	死亡		4	死亡		0
不明		48	不明		51	不明		79
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		9630	最大		ND
平均		4705.5	平均		8137.0	平均		ND
標準偏差		3620.2	標準偏差		2119.1	標準偏差		ND
死亡原因			死亡原因			死亡原因		
肝不全		1	肝不全		2	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		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25年目>

追跡25年目対象年：1989年～1997年

対象年初回登録合計：1163例

死亡症例数：299例

追跡25年目登録総数：577例 (66.8%)

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	206	あり	41	あり	21		
総ビリルビン(mg/dl)		(治療内容は重複あり)	治療なし	31	(重複あり)	肝門部再切離	2
最小	0.2		治療あり	9		肝門部搔爬	0
最大	31.0		内視鏡的治療または硬化療法	7		内視鏡的肝門部搔爬	0
平均	1.5		直達手術	0		その他	25
標準偏差	2.9		シャント手術	0		不明	1
ALT(IU/l)			その他	1		なし	363
最小	2.0		不明	1		不明	112
最大	288.0		治療内容不明	1		8. 黄疸の再上昇(肝移植不明例を除く全例)	
平均	37.4		なし	84		あり	80
標準偏差	35.7		不明	143		なし	302
γGTP(IU/l)		5. 脾機能亢進症の有無(自己肝例)		不明	114	不明	114
最小	4.0	あり	63	ありの場合 再上昇前	黄疸なし	48	
最大	1710.0	(治療内容は重複あり)	治療なし		48	黄疸軽度あり	29
平均	118.3	治療あり	9	部分脾動脈塞栓術	不明	3	
標準偏差	188.5	摘脾	4	上昇原因	上行性胆管炎	41	
ChE(IU/l)		その他	2	(重複あり)	その他	31	
正常範囲未満	72	治療内容不明	0		不明	10	
正常範囲以上	110	治療有無不明	6	最終対策	経過観察	19	
不明	24	なし	127	(重複あり)	保存的治療	45	
ALP(IU/l)		不明	78		再根治手術	1	
正常範囲未満	71	6. その他続発症(肝移植不明例を除く)			肝移植	14	
正常範囲以上	120	腸閉塞症	11		その他	9	
不明	15	静脈瘤以外の消化管出血	7		不明	4	
		腹水	6				
		脂溶性ビタミン欠乏症	2				
		肝内結石	8				
		肺高血圧症	5				
		肝肺症候群	2				
		胆管炎	59				
		その他	43				
		(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25年目対象年：1989年～1997年

対象年初回登録合計：1163例

死亡症例数：299例

追跡25年目登録総数：577例（66.8 %）

肝移植例		228	自己肝例		268
9. 精神知能発達程度			9. 精神知能発達程度		
上		6	上		22
普通		148	普通		180
低		13	低		7
不明		61	不明		59
10-1. 運動機能発達の程度			10-1. 運動機能発達の程度		
上		3	上		17
普通		152	普通		187
低		5	低		2
不明		68	不明		62
10-2. 身体状況			10-2. 身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最小	141.4		最小	144.1
	最大	181.0		最大	186.0
	平均	160.5		平均	162.4
	標準偏差	8.9		標準偏差	8.5
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最小	29.0		最小	35.8
	最大	80.0		最大	123.7
	平均	53.4		平均	58.6
	標準偏差	9.0		標準偏差	10.8
11. 月経の有無 (女性)			11. 月経の有無 (女性)		
あり		65	あり		101
なし		0	なし		2
不明		80	不明		72
12. 妊娠の有無 (女性)			12. 妊娠の有無 (女性)		
あり		18	あり		23
なし		65	なし		97
不明		62	不明		55
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		147	学校生活、就業に原則的に制限なし		201
学校生活、就業に制限を要する		10	学校生活、就業に制限を要する		17
不明		70	不明		48
14. 結婚の有無			14. 結婚の有無		
あり		34	あり		46
なし		106	なし		120
不明		88	不明		102
15. 職業の有無			15. 職業の有無		
あり		115	あり		146
なし		21	なし		27
不明		92	不明		95

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。