

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～1989年

対象年初回登録合計：380例

死亡症例数：122例

追跡25年目登録総数：193例 (74.8%)

肝移植あり転帰例	66	肝移植なし転帰例	102	不明例	25
生存	51	生存	76	3.自己肝肝機能検査(1998年以降)	
黄疸なし生存	43	黄疸なし生存	55	肝機能検査 (施行)	73
黄疸あり生存	3	黄疸あり生存	15	総ビリルビン (mg/dl)	
不明	5	不明	6	最小	0.3
死亡	3	死亡	2	最大	17.3
不明	12	不明	24	平均	1.4
死亡時日齢		死亡時日齢		標準偏差	2.0
最小	3551	最小	5008	ALT(IU/l)	
最大	9312	最大	8716	最小	6.0
平均	6055.7	平均	6862.0	最大	288.0
標準偏差	2953.1	標準偏差	2622.0	平均	38.4
死亡原因		死亡原因		標準偏差	42.9
肝不全	1	肝不全	1	γG T P (IU/l)	
食道静脈瘤破裂	0	食道静脈瘤破裂	0	最小	10.0
肺炎	0	肺炎	0	最大	1710.0
腹膜炎	0	腹膜炎	0	平均	156.0
胆管炎後敗血症	0	胆管炎後敗血症	0	標準偏差	261.3
移植後死亡	2	移植後死亡	0	C h E (IU/l)	
死因不明	0	死因不明	0	正常範囲未満	20
その他	0	その他	1	正常範囲以上	46
(重複有り)		(重複有り)		不明	7
ALP(IU/l)					
正常範囲未満					
正常範囲以上					
不明					

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～1989年

対象年初回登録合計：380例

死亡症例数：122例

追跡25年目登録総数：193例（74.8%）

4.食道静脈瘤の有無		7.肝移植以外の手術			
あり	13	あり	10		
(治療内容は重複あり)	治療なし	9	肝門部再切離	1	
	治療あり	4	肝門部搔爬	0	
	内視鏡的治療または硬化療法	4	内視鏡的肝門部搔爬	0	
	直達手術	0	その他	11	
	シャント手術	0	不明	1	
	その他	0	なし	117	
	不明	0	不明	41	
治療内容不明	0	8.黄疸の再上昇			
なし	34		あり	28	
不明	55		なし	94	
5.脾機能亢進症の有無			不明	46	
あり	22	ありの場合再上昇前	黄疸なし	13	
	治療なし	18	黄疸軽度あり	15	
	治療あり	5	不明	0	
	部分的脾動脈塞栓術	2	上昇原因	上行性胆管炎	16
	摘脾	0	(重複あり)	その他	11
	その他	0		不明	3
	治療内容不明	0	最終対策	経過観察	5
治療有無不明	3	(重複あり)	保存的治療	16	
なし	46		再根治手術	0	
不明	34		肝移植	4	
6.その他続発症				その他	6
腸閉塞症	5			不明	3
静脈瘤以外の消化管出血	5				
腹水	1				
脂溶性ビタミン欠乏症	3				
肝内結石	3				
肺高血圧	0				
肝肺症候	2				
胆管炎	19				
その他	18				
(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～1989年

対象年初回登録合計：380例

死亡症例数：122例

追跡25年目登録総数：193例 (74.8%)

肝移植あり転帰例		66	肝移植なし転帰例		102
9.精神知能発達程度			9.精神知能発達程度		
上		1	上		9
普通		40	普通		63
低		4	低		2
不明		21	不明		28
10-1.運動機能発達の程度			10-1.運動機能発達の程度		
上		0	上		6
普通		44	普通		66
低		1	低		1
不明		21	不明		29
10-2.身体状況			10-2.身体状況		
身長 (cm)			身長 (cm)		
	最大	149.0		最大	138.2
	最小	175.0		最小	175.1
	平均	158.9		平均	161.3
	標準偏差	6.9		標準偏差	8.4
体重 (kg)			体重 (kg)		
	最大	42.0		最大	31.6
	最小	68.0		最小	75.3
	平均	53.1		平均	54.6
	標準偏差	7.9		標準偏差	9.3
11.月経の有無 (女性)			11.月経の有無 (女性)		
あり		22	あり		37
なし		0	なし		2
不明		21	不明		30
12.妊娠の有無 (女性)			12.妊娠の有無 (女性)		
あり		4	あり		5
なし		22	なし		40
不明		17	不明		24
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		34	学校生活、就業に原則的に制限なし		68
学校生活、就業に制限を要する		6	学校生活、就業に制限を要する		7
不明		26	不明		27
14.結婚の有無			14.結婚の有無		
あり		7	あり		12
なし		33	なし		49
不明		26	不明		41
15.職業の有無			15.職業の有無		
あり		27	あり		52
なし		9	なし		8
不明		30	不明		42

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。