

## 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	<b>3.自己肝機能検査(1998年以降)</b>	
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
<b>死亡時日齢</b>		<b>死亡時日齢</b>		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	γGTP(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	ChE(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
<b>9.精神知能発達程度</b>			<b>9.精神知能発達程度</b>		
上		1	上		9
普通		40	普通		63
低		4	低		2
不明		21	不明		28
<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		0	上		6
普通		44	普通		66
低		1	低		1
不明		21	不明		29
<b>10-2.身体状況</b>			<b>10-2.身体状況</b>		
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
<b>11.月経の有無 (女性)</b>			<b>11.月経の有無 (女性)</b>		
あり		22	あり		37
なし		0	なし		2
不明		21	不明		30
<b>12.妊娠の有無 (女性)</b>			<b>12.妊娠の有無 (女性)</b>		
あり		4	あり		5
なし		22	なし		40
不明		17	不明		24
<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		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
<b>14.結婚の有無</b>			<b>14.結婚の有無</b>		
あり		7	あり		12
なし		33	なし		49
不明		26	不明		41
<b>15.職業の有無</b>			<b>15.職業の有無</b>		
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。