

報 告

胆道閉鎖症全国登録 2007 年集計結果

日本胆道閉鎖症研究会・胆道閉鎖症全国登録事務局

1989 年に日本胆道閉鎖症研究会が母体となって胆道閉鎖症全国登録制度が発足して以来、2007 年で 19 回目を迎えました。今回の初回登録症例数は 77 例で、全国 38 施設から登録が行われました。また 1995 年から本登録の登録症例について行われた肝移植の登録が開始され、今回は 31 例が新たに肝移植登録されました。初回登録症例の総数が 2,218 例、肝移植登録総数が 709 例に達しております。ただ、近年登録数が減少している傾向が見られます。

これまで蓄積された全登録例の初回および移植登録状況、ならびに追跡登録状況を併せて報告します。

【初回登録結果】

2007 年 77 名 1989～2007 年 2,218 名 (1999 年～939 名)

1 地域別登録例数

	登録数	施設数	登録数
北海道	1	1	71
東北	7	5	206
関東	23	11	721
中部北陸	17	9	392
近畿	14	4	407
中国四国	5	4	181
九州	10	4	240

2 家族歴

両親年齢	平均(歳)	標準偏差	平均(歳)	標準偏差
父	31.8	4.6	31.9	5.7
母	30.7	4.3	29.2	4.7

母親妊娠病歴

発熱発疹疾患	3	31
その他	4	319

家族歴 (両親)

胆道閉鎖症

両親	0	0
同胞	0	2
その他	0	0

胆道拡張症

両親	0	4
同胞	0	3

その他	0	2
肝炎		
両親	1	44
同胞	0	7
その他	1	30
その他	4	193

3 周生期歴

第何子

第 1 子	31	1,016
第 2 子	27	815
第 3 子	9	276
第 4 子	2	46
第 5 子以降	0	18
不明	8	47

胎数

1999年～

単胎	75	901
双胎以上	1	23
不明	1	15

性別

男	29	815
女	47	1,401
不明	1	2

出生体重 (g)

最大	3,700	4,940
最小	1,872	954
平均	2,797.0	2,930.0

在胎週数 (週)

最大	41	42
最小	36	26
平均	38.6	38.8

染色体異常

なし	66	1,471
あり	1	6
Down 症	0	0
その他	1	6
不明	10	741

胎便の色

正常	35	963
----	----	-----

	異常	8	355
	不明	34	900
黄色便の有無	なし	18	536
	あり	34	1,231
	不明	25	451
新生児黄疸	なし	21	498
	あり	47	1,488
	不明	9	232
光線療法	なし	33	1,123
	あり	36	854
	不明	8	241
病的出血	なし	66	1,924
	あり	10	207
	頭蓋内	7	94
	消化管	3	73
	皮下	1	15
	その他	0	45
	不明	1	87
(出血部位は重複あり)			
4 診断			
初診日齢	最大	194	282
	最小	0	0
	平均	50.5	54.7
	標準偏差	33.1	32.2
入院日齢	最大	243	297
	最小	0	0
	平均	51.8	56.6
	標準偏差	36.1	32.4
出生前診断	1999年～		
	なし	75	877
	あり	2	36
	不明	0	26
スクリーニング	なし	73	1,998
	あり	4	121
	不明	0	99
入院時便色	黄色	6	76
	淡黄色	12	569

灰白色	53	1,456
不明	6	117
術直前総ビリルビン (mg/dl)		
最大	32.1	58.2
最小	3.1	2.5
平均	9.2	9.7
標準偏差	4.1	3.8
術直前直接ビリルビン (mg/dl)		
最大	23.9	40.5
最小	1.8	1.3
平均	6.2	6.7
標準偏差	3.2	2.7
施行した検査法		
血清 Lp-X	25	1,412
スコアテスト	11	924
腹部超音波	77	2,076
ERCP	0	106
血清胆汁酸	52	1,370
経皮肝生検	1	79
十二指腸液検査	43	1,401
肝胆道シンチ	56	1,289
MRI (MRCP)	9	135
CT	8	185
その他	1	121
(重複あり)		
合併奇形病名		
心奇形		
ファロー四徴症		5
卵円孔開存		2
動脈管開存	2	18
VSD		23
ASD		20
右胸心		6
肺動脈狭窄症		21
その他	3	40
血管系		
十二指腸前門脈	1	25
下大静脈欠損症	1	16
肺静脈還流異常		2
その他		8
脾奇形		
多脾	2	41
副脾	1	11
無脾		2
その他		1

消化器系			その他		17
腸回転異常	2	48	中枢神経系		
食道閉鎖		3	水頭症		3
腸閉鎖		9	小頭症		
鎖肛	1	8	無脳児		
Hirschsprung 病			その他		7
内臓逆位症		23	内分泌代謝系		
輪状痔		4	クレチン病		1
胃破裂			その他		1
胎便性腹膜炎		9	その他の奇形		
メッケル憩室	1	14	横隔膜ヘルニア		
総排泄腔外反			臍帯ヘルニア		1
アラジール症候群		4	腹壁破裂		1
臍管胆道合流異常		1	鼠径ヘルニア	1	75
腸管重複症	1	1	臍ヘルニア		84
その他		22	その他		1
呼吸器系			5 初回手術		
気管気管支狭窄			手術施行の有無		(全て～1998 年症例)
嚢胞性肺炎患	1		なし	0	4
肺葉性気腫			あり	77	2,214
肺低形成	2		胆汁流出術	75	2,196
その他	5		肝移植	2	11
泌尿生殖系			試験開腹	0	7
腎嚢胞性疾患	4		不明	0	0
腎形成不全	2		流出路		
水腎症	9		肝管	6	126
馬蹄腎	1		肝門部	68	2,045
重複腎盂尿管	2		その他	0	11
陰嚢水腫	13		不明	1	14
停留精巣	2		手術時日齢		
膀胱外反			最大	283	332
尿道下裂	1		最小	23	6
尿道狭窄	1		平均	66.6	68.5
VUR	1		標準偏差	35.3	31.9
その他	13		胆嚢の有無		
筋骨格系			あり	68	2,039
二分脊椎	3		内容液なし	21	822
肋骨奇形			黄色	2	47
その他	4		淡黄色	5	98
四肢および外表奇形			無色	32	887
副耳	2		その他	5	15
唇裂			不明	3	170
唇裂口蓋裂	5		なし	9	130
多指合指症	5		不明	0	45
内反足	3		肝外胆管嚢胞状拡張		

あり	9	270
黄色	4	50
淡黄色	1	82
無色	3	84
その他	0	2
不明	1	52
なし	67	1,864
不明	1	80
術前・中食道静脈瘤		
検索せず	71	2,098
静脈瘤あり	1	3

静脈瘤なし	1	59
不明	4	54

6 手術後の経過

表1 手術時日齢と治療成績

表2 術式と治療成績

表3 閉塞型と治療成績

利胆剤

デヒコール	25	1,068
ウルソ	72	1,875
ゲルカゴン	10	550

表1 手術時日齢と治療成績

手術時日齢	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	再上昇 (%)	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	再上昇 (%)
～30	7	6	86	4	124	82	66	40
31～45	12	10	83	4	315	181	57	117
46～60	15	12	80	9	541	320	59	220
61～70	9	8	89	1	377	224	59	143
71～80	18	13	72	8	296	169	57	122
81～90	7	4	57	2	183	101	55	78
91～	9	6	67	2	368	168	46	147
不明	0				10			

表2 術式と治療成績

術式	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	再上昇 (%)	総数	黄疸消失 (%)	胆管炎 (%)	再上昇 (%)
胆管炎予防なし	66				1,411			
Roux-Y 吻合	66	50	76	26	1,381	798	58	571
<20 cm	0				4	4	100	0
20～40	28	20	71	11	344	184	53	157
40～60	34	29	85	14	829	509	61	330
>60	4	1	25	1	178	88	49	75
不明	0				26	13	9	7
十二指腸吻合					16	14	88	4
その他					5	1	20	2
不明					9			
胆管炎予防あり	8				779			
駿河2					159	84	53	73
二重 Roux-Y					10	7	70	4
外端空腸瘻					68	34	50	31
人工腸弁付加 Roux-Y	8	8	100	4	481	270	56	163
肝門部胆嚢吻合					5	2	40	0
その他					53	26	49	20
不明					3			
胆管炎予防不明	1				6			

セクレチン	0	115	それ以後は各施設の正常値で定義されています。			
PG-E2	3	332	黄疸再上昇			
PG-F2 α	0	49	～1998年 1999年～			
ステロイド	68	1,871	再上昇なし	39	685	419
タウリン	6	222	消失後再上昇	10	190	118
フェノバル	6	174	軽減後再上昇	14	254	211
その他	5	153	不明	4	146	50
(重複あり)			再上昇対策			
初回手術後胆汁流出		～1998年 1999年～	経過観察	2	55	
あり	68	1,112 817	保存的療法	12	406	
なし	5	123 77	再根治手術	5	155	
不明	2	17 31	肝移植	5	156	
初回手術後黄疸		～1998年 1999年～	不明	0		
消失	59	718 533	上行性胆管炎		～1998年 1999年～	
軽減	8	265 265	なし	42	743	461
不変	3	71 58	あり	30	465	405
増悪	5	41 57	1回目平均(週)	7.5	10.4	
不明	0	17 12	2回目平均(週)	10.3	16.9	
			不明	3	44	59

注) 黄疸消失は、1998年までは T. Bil <2.0 mg/dl,

術後合併症

表3 閉塞型と治療成績

	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	黄疸再上昇	(%)	総数	黄疸消失	(%)	胆管炎	(%)	黄疸再上昇	(%)
基本形分類														
I	6	5	83	2	33	1	17	87	63	72	39	45	27	31
I cyst	4	4	100	3	75	0	0	172	128	74	63	37	30	17
II	1	1	100	0	0	0	0	48	33	69	16	33	9	19
III	65	49	75	25	38	9	14	1,889	1,022	54	745	39	523	28
不明	1							18						
下部胆管分類														
a 1	13	10	77	6	46	2	15	280	170	61	114	41	80	29
a 2	2	2	100	0	0	0	0	89	50	56	25	28	23	26
b 1	46	36	78	20	43	8	17	1,299	717	55	522	40	353	27
b 2	5	4	80	1	20	0	0	74	34	46	27	36	24	32
c 1	2	2	100	0	0	0	0	221	138	62	94	43	63	29
c 2	4	2	50	1	25	0	0	61	22	36	15	25	13	21
d	2	1	50	1	50	0	0	79	53	67	36	46	17	22
不明	3							111						
肝門部胆管分類														
α	3	3	100	1	33	0	0	72	66	92	25	35	17	24
β	3	3	100	2	67	0	0	121	85	70	54	45	25	21
γ	2	2	100	1	50	1	50	124	71	57	42	34	34	27
μ	6	4	67	3	50	1	17	279	153	55	113	41	85	30
ν	57	42	74	22	39	8	14	1,450	792	55	583	40	400	28
σ	3	3	100	0	0	0	0	80	33	41	24	30	18	23
不明	3							88						

イレウス	2	115
腹膜炎	0	41
出血	4	87
肺合併症	0	35
急性肝不全	3	37
感染	9	133
その他	2	151
(重複あり)		
6 か月時中間転帰		1999 年～
死亡	1	19
生存	76	912
黄疸なし	54	557
黄疸あり	12	243
黄疸不明	2	31
移植後	8	81
不明	0	8
6 か月内再手術		1999 年～
あり	15	205
なし	41	701
不明	21	33
再手術術式	(19 例)	(672 例)
肝移植	7	169
肝門部再切離	5	342
肝門部搔把	3	79
内視鏡的搔把	0	13
その他	4	69
再々手術術式	(5 例)	(165 例)
肝移植	4	50
肝門部再切離	0	67
肝門部搔爬	0	11
内視鏡的搔爬	0	8
その他	1	29
肝移植日齢	(11 例)	1999 年～ (199 例)
最大	472	763
最小	147	127
平均	263.1	314.9
標準偏差	90.0	111.7
移植以外の再手術	(12 例)	1999 年～ (155 例)
日齢		
最大	316	659
最小	50	28
平均	136.5	142.7
標準偏差	80.8	94.4
黄疸		
消失	3	55

軽減	3	33
不変	2	42
増悪	3	17
不明	1	8
移植以外の再々手術	(1 例)	1999 年～ (26 例)
日齢		
最大	310	746
最小	310	84
平均	310.0	233.8
標準偏差		156.4
黄疸		
消失	1	4
軽減	0	6
不変	0	11
増悪	0	2
不明	0	3
最終転帰		～1998 年 1999 年～
死亡	1	162 120 42
生存	76	2,013 1,126 887
黄疸なし	54	759 564
黄疸あり	9	270 109
不明生存	0	97 13
移植生存	13	201
不明	0	43

注) 黄疸は、1998 年までは肉眼的黄疸、それ以後は各施設の正常値で定義されています。

死因		
肝不全	1	72
食道静脈瘤破裂		3
肺炎		11
腹膜炎		5
胆管炎後敗血症		11
移植後死亡		24
その他		44
不明		6
(重複あり)		

【移植登録結果】

表4 登録年別累積肝移植症例数

2007 年移植症例 (31 例) 1995 年～2007 年登録 (709 例)

1 移植時身体状況

移植時日齢	最小	147	118
	最大	2,173	5,551
	平均	573.3	970.6
	標準偏差	563.2	1,106.9

移植時体重	最小	5.5	4.0	異所性	0	1
	最大	18.0	57.8	不明	0	182
	平均	9.4	11.4	3 移植前検査	1999年～2007年登録分のみ(483例)	
	標準偏差	4.2	7.8	総ビリルビン (mg/dl)		
移植時身長	最小	59.2	41.0	最小	0.6	0.3
	最大	112.0	160.5	最大	49.2	49.2
	平均	75.4	80.6	平均	13.2	12.0
	標準偏差	16.5	22.9	標準偏差	11.5	10.2
2 移植方法				ALT (IU/l)		
	全肝	0	4	最小	21.0	5.6
	部分肝	31	688	最大	294.0	1,324.0
	不明	0	17	平均	123.8	150.0
	同所性	31	526	標準偏差	79.5	143.4

表4 登録年別累積肝移植症例数

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	計
初回登録(例)	111	127	141	124	114	132	149	130	128	123	133	120	120	117	90	100	92	90	77	2,218
肝移植(例)	25	33	30	47	31	50	45	48	47	49	55	54	42	48	26	37	33	25	12	737
肝移植(%)	23	26	21	38	27	38	30	37	37	40	41	45	35	41	29	37	36	28	16	33

表5 登録年別肝移植後経過

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	計
生存(例)	23	28	21	38	24	43	44	43	41	44	48	53	39	44	26	35	33	22	12	661
死亡(例)	2	5	9	9	7	7	1	5	5	5	7	1	3	4	0	2	0	3	0	75
不明(例)	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1
生存率(%)	92	85	70	81	77	86	98	90	87	90	87	98	93	92	100	95	100	88	100	90

表6 追跡登録状況

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	計
初回登録(例)	111	127	141	124	114	132	149	130	128	123	133	120	120	117	90	100	92	90	77	2,218
1年目追跡登録(例)	77	67	101	85	73	69	83	82	77	98	99	85	102	86	70	58	77	75		1,464
5年目追跡登録(例)	42	57	77	53	52	85	101	97	87	96	86	70	86	77						1,066
10年目追跡登録(例)	61	77	86	77	64	75	75	83	63											661
15年目追跡登録(例)	43	59	65	62																229

表7 登録年別転帰(台帳形式)

登録年	1989	1990	1991	1992	1993	1994	1995	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	計
生存(例)	50	66	71	55	62	60	79	70	60	65	68	59	75	62	59	57	56	62	64	1,200
死亡(例)	35	26	38	21	19	21	25	12	21	8	10	6	3	7	5	6	3	3	1	270
移植(例)	25	33	30	47	31	50	45	48	47	49	55	54	42	48	26	37	33	25	12	737
不明(例)	1	2	2	1	2	1	0	0	0	1	0	1	0	0	0	0	0	0	0	11

※表4, 表5, 表7はすべて台帳による報告数です。

γ GTP (IU/l)

最小	11.0	11.0
最大	881.0	2,251.0
平均	236.3	319.5
標準偏差	230.5	321.4

ChE (IU/l)

正常値未満	23	342
正常値以上	4	78
不明	4	63

ALP (IU/l)

正常値未満	1	12
正常値以上	27	424
不明	3	47

4 臓器提供者

脳死体	0	17
生体	31	681
父	12	264
母	18	372
血縁者	0	21
非血縁者	0	0
不明	1	24
不明	0	11

5 移植前食道静脈瘤の有無

なし	5	162
あり	9	264
治療なし	6	123
治療あり	3	137
内視鏡の治療	3	125
直達手術	0	1
シャント手術	0	2
その他	0	14
不明	0	4
不明	17	283

(治療内容は重複あり)

6 移植前脾機能亢進症の有無

なし	12	313
あり	13	315
治療なし	11	265
治療あり	1	30
部分的脾動脈塞栓術	0	23
摘脾	0	3
その他	1	5
不明	1	20
不明	6	81

(治療内容は重複あり)

7 その他続発性合併症

肝性昏睡		20
腹水	21	311
腸痙		32
呼吸障害	1	51
消化管出血	5	138
骨折	1	28
成長発育障害		11
胆管炎		26
肝肺症候群		9
肝内嚢胞		4
肝膿瘍		2
肺高血圧症		2
感染		10
掻痒		4
イレウス		1
ITP	1	1
肝腎症候群		1
その他	9	67

(重複あり)

8 免疫抑制剤の種類

サイクロスポリン	2	59
タクロリムス	29	610
アザチオプリン	0	23
ステロイド	21	426
その他	4	44

(重複あり)

9 肝移植手術症例の経過

転帰	生存	29	646
	死亡	2	54
	不明	0	9

10 移植後死亡例死亡病日

最小	7	2
最大	13	2,436
平均	10.0	273.1
標準偏差	4.2	594.3

表5 登録年別肝移植後経過

追跡登録状況

表6 追跡登録状況

表7 登録年別転帰(台帳形式)

表7は正式な追跡登録結果ではなく、簡略化された台帳形式による転帰報告のまとめです。

【追跡登録】

●1年目（1989～2006年）対象年初回登録合計：2,132例，死亡症例数：344，追跡1年目登録総数：1,460（68.5%）

●5年目（1989～2002年）対象年初回登録合計：1,765例，死亡症例数：322，追跡5年目登録総数：1,048（59.4%）

●10年目（1989～1997年）対象年初回登録合計：1,155例，死亡症例数：268，追跡10年目登録総数：643（55.7%）

●15年目（1989～1992年）対象年初回登録合計：503例，死亡症例数：145，追跡15年目登録総数：226（44.9%）

1年目 5年目 10年目 15年目
肝移植あり転帰 (302例) (300例) (221例) (80例)

生存 286 280 205 65
黄疸なし生存 250 253 176 52
黄疸あり生存 20 8 17 7
黄疸不明 16 19 12 6

死亡 11 8 3 5
不明 5 12 13 10

死亡時日齢

最小 380 578 2,727 331
最大 719 2,209 4,117 5,689
平均 497.9 1,407.6 3,328.3 4,062.0
標準偏差 119.3 677.0 713.7 2,537.6

死亡原因

肝不全 1 2 1
食道静脈瘤
肺炎 1 2
腹膜炎
胆管炎後敗血症 1
移植後死亡 8 3 1 3
死因不明 1 2
その他 1 1
(重複あり)

肝移植なし転帰 (1,158例) (748例) (422例) (146例)

生存 1,089 729 404 136
黄疸なし生存 908 638 324 106
黄疸あり生存 147 63 64 24
黄疸不明 34 28 16 6

死亡 66 14 12 4
不明 3 5 6 6

死亡時日齢

最小 108 235 186 2,126
最大 812 2,116 3,470 5,460
平均 473.7 1,087.3 1,311.7 4,297.7
標準偏差 171.1 565.6 1,207.6 1,882.3

死亡原因

肝不全 38 8 7 1
食道静脈瘤 5 2
肺炎 2 1
腹膜炎 1
胆管炎後敗血症 5
死因不明 6 3 3 1
その他 17 2 1 2
(重複あり)

肝機能検査（肝移植なし症例についてのみ）

(1998年～)(1994年～)
(508例) (483例)

総ビリルビン (mg/dl)

最小 0.1 0.2 0.1 0.3
最大 61.0 73.3 33.4 14.1
平均 1.3 1.2 1.3 1.3
標準偏差値 3.7 4.3 3.1 1.6

ALT (IU/l)

最小 7.0 6.0 1.0 7.0
最大 786.0 585.0 2,702.0 228.0
平均 76.3 60.0 60.4 43.3
標準偏差 76.4 60.9 148.7 39.7

γ GTP (IU/l)

最小 7.0 8.0 1.0 7.0
最大 1,563.0 1,028.0 1,389.0 847.0
平均 201.0 118.5 105.5 98.5
標準偏差 219.2 136.5 143.1 118.7

ChE (IU/l)

正常値未満 80 94 91 22
正常値以上 342 320 254 93
不明 86 69 77 31

ALP (IU/l)

正常値未満 21 32 37 14
正常値以上 456 414 331 109
不明 31 37 54 23

食道静脈瘤の有無

あり 250 271 138 45
治療なし 117 133 73 26
治療あり 113 119 63 19
内視鏡的治療 102 105 59 17
直達手術 2 4 1 0

シャント手術	1	1	2	0
その他	7	9	3	2
不明	4	4	0	1
不明	20	19	2	0
なし	603	436	251	93
不明	607	341	254	88
(治療内容は重複あり)				
脾機能亢進症の有無				
あり	236	266	199	59
治療なし	193	191	125	40
治療あり	9	49	42	16
部分的脾動脈塞栓術	1	36	33	13
摘脾	0	5	5	3
その他	7	7	5	0
不明	1	1	0	0
不明	34	26	32	3
なし	1,094	684	337	125
不明	130	98	107	42
(治療内容は重複あり)				
その他続発症				
腸閉塞症	20	11	10	3
静脈瘤以外の消化管出血	65	34	13	9
腹水	131	34	17	8
脂溶性ビタミン欠乏症	42	22	11	5
肝内結石	3	3	0	1
肺高血圧症	0	1	2	2
肝肺症候群	2	8	11	4
胆管炎	112	86	37	31
その他	145	91	60	23
(重複あり)				
肝移植以外の手術				
あり	118	48	27	9
肝門部再切離	55	11	4	0
肝門部掻爬	11	4	2	1
内視鏡的肝門部掻爬	2	0	0	0
その他	55	48	30	11
不明	5	3	2	0
なし	1,282	936	546	178
不明	60	64	70	39
(手術内容は重複あり)				
黄疸の再上昇				
あり	362	157	102	46
なし	1,033	841	483	149
不明	65	50	58	31
ありの場合				

再上昇前	(1998年～)(1994年～)			
黄疸なし	97	78	55	28
黄疸軽度あり	71	48	36	16
不明	11	12	11	2
上昇原因				
上行性胆管炎	250	103	55	26
その他	64	42	38	18
不明	54	12	13	4
(重複あり)				
最終対策				
経過観察	24	15	17	11
保存的治療法	215	83	59	28
再根治術	26	3	2	0
肝移植	67	39	15	8
その他	20	14	11	2
不明	16	8	5	0
(重複あり)				
精神知能発達の程度				
上	36	56	35	13
普通	1,257	894	506	171
低	55	28	27	4
不明	112	70	75	38
運動機能発育の程度				
上	36	45	32	15
普通	1,196	906	516	166
低	124	29	15	4
不明	104	68	80	41
月経の有無 (女性)				
あり			12	64
なし			219	7
妊娠の有無 (女性)				
あり			0	0
なし			348	111
生活様式	(1994年～)			
乳児, 未就学児など	371	0	0	
生活に制限なし	31	504	70	
生活に制限あり	18	56	14	
不明	71	83	42	
結婚の有無				
あり			0	1
なし			555	182
不明			88	43
職業の有無				
あり			0	4
なし			553	174

不明

90 48

【集計後記】

今回、登録 19 年目となり、登録症例数がついに 2,200 例を超えました。胆道閉鎖症の登録制度としては世界に類を見ない規模のものと思われます。ただし、昨年同様、初回登録症例が予備登録から本登録の間で脱落する症例が目立ちます。個人情報保護と関連して登録までの手続きが以前よりやや煩雑になっていることの影響もあるかと存じます。登録症例がこのまま減り続けると、登録制度の存在意義に関わる大きな問題に発展しかねな

いと危惧しております。事務局では締め切りに遅れた症例も随時登録に加え、データを更新しております。未登録例がございましたら、是非登録にご協力くださいますようお願いいたします。

最後に、本登録事業にご協力いただいた各施設の関係者各位に対し心から感謝の意を表します。

日本胆道閉鎖症研究会・胆道閉鎖症全国登録事務局

代表：仁尾正記

集計担当：佐々木英之・浅川 恵