

表1:1歳以降に発症した胆管減少症の特徴

症例	性	診断 時年 齢(月)	黄疸	肝腫 大	脾腫	症状の 持続	MRI	PILBD 以外の 肝組織所見	成長 障害	転帰	食道 静脈 瘤	かゆ み	鑑別 すべ き疾 患
1	女	20	あり	あり	なし	なし			なし	生存	なし	なし	BRIC
2	男	39	なし	あり	あり	あり	総胆管から胆内 胆管にかけて拡 張および狭窄が 多発	胆汁性肝硬変	なし	生存	あり	なし	PSC
3	男	75	なし	なし	なし	あり			あり	生存	なし	あり	PFIC