

담도 폐색증 환자의 수술 치험 22례 와 장기 생존율

고신대학교 복음병원 외과, 병리과¹, 소아과²

최경현 · 유중재 · 신연명 · 허 방¹ · 박재선²

서 론

담도 폐색증은 약 12,000 출생아 중 1명 발생하는 원인 불명의 드문 질환으로, 진행성 염증성 담도 폐쇄성 질환으로서, Kasai와 Suzuki^{1,2}가 1959년 연구 개발한 Roux-en-Y hepatic portojejunosomy 수술로 소위 "non-correctable form"에도 장기 생존이 가능해졌다. 2002년 대한소아외과학회에서는 전국의 18개 병원이 참여하여 1980-2000년 동안에 380예를 수집하여 보고하였다³. 이 보고서에 의하면 5년 이상 생존자는 49명 (25.1%)으로 생존율이 좋지 않다. 교정 수술 후에도 황달의 개선이 없고, 간 경변으로 진행하여 간 기능 부전이 되면 간 이식술을 받아야 하는 등 치료가 쉽지 않은 질환이다. 이 질환에 대한 더 많은 경험과, 이에 대한 보고가 필요한 상태이다. 이에 저자들이 경험한 예들을 추적 조사하여, 이 질환으로 수술한 환자들의 생존 유무의 확인하고, 최근의 문헌고찰을 통해 앞으로의 개선점에 무

엇인지 생각해 보고자 한다.

자료 및 방법

고신대학교복음병원에서 1987년 10월부터 2001년 3월까지 22례의 담도 폐색증 환아들을 수술 치험하였으며, 2006년 5월까지 그 경과를 추적하였으며, 이 환자들의 병록지를 후향적으로 분석하였다.

담도 폐색증의 분류는 제 I형은 근위부 담도는 열려있고, 총담관이 막혀있는 소위 교정 가능형, 제 II형은 제 I형과 반대로 근위부 담도가 경화로 막혀있으나 총수담관은 열려있는 형, 그리고 제 3형은 모든 간의 담도가 경화로 막혀있는 형으로 분류하였다⁴.

이들의 성별과 수술시 나이와 수술 사망률, 수술 방법 등을 조사하였다. 수술 방법은 제 I형인 경우는 막힌 원위부의 담도 흔적을 절제하였으며, 근위부 담도-공장 문합 수술을, 제 II형과 III형인 경우는 섬유화로 막힌 간의 담도를 간문부 까지 절제하고 간문부-공장 문합 한 Kasai형 수술을 하였다. 그리고 가능한 한 담즙루 조성을 시도하였다.

추적 방법은 수술한 환자의 병력 기록지

접수일 : 07/3/7 게재승인일 : 07/11/19
교신저자 : 최경현, 602-702 부산광역시 서구 압남동 34번지 고신대학교 복음병원 외과
Tel : 051)990-6217, Fax : 051)246-6093
E-mail: khchoi@ns.kosinmed.or.kr

를 참고하여 환자들의 명단과 주소, 전화번호, 주민등록번호 등을 작성하였다. 연락처가 있는 경우는 전화를 걸거나, 주소지를 직접 방문하거나, 관련 관청의 도움으로 환자의 생존 유무와 사망 연월일을 조사하였으며, 생존해 있는 경우, 외래 간호사나 저자가 직접 연락하여 건강 상태를 확인하였다.

수술 사망률이란 교정 수술 후 30일 이내에 사망한 경우로 하였다.

2006년 5월까지 모두 추적하였으며, 5년-10년 생존율을 구하였다.

절제한 fibrotic plaque와 간 생검을 실시했던 경우, 보존된 병리 표본을 대상으로, 간 생검상에 섬유화가 얼마나 진행되었는지를 LC-1(portal fibrosis), LC-2(periportal fibrosis), 및 LC-3(septal fibrosis)로 분류하였으며, 절제된 fibrotic plaque에서 남아있는 담관의 직경을 병리학적으로 측정하여 후향적으로 검토하여 이런 병리학적인 소견이 수술 후 생존에 어떤 영향이 있는지를 알아보고자하였다. 검색 당시에 병리의사는 환자의 생존 유무나 환자의 상태에 대하여 알지 못하였다.

결 과

남녀 비는 13:9이었고, 수술시 평균 나이는 53일 (21-106)이었다(Table 1).

담도 폐색증의 유형은 제 I, 제 II, 및 제 III형이 각각 3 (3/22=13.6%), 3, 및 16명 (72.7%)이었다. 수술 사망자는 없었다.

22명 중에 1명을 제외하고, 나머지는 모두

생사를 확인하였으며 (추적율 21/22=95.4%), 9명(9/22=40.9%)이 현재 만 5년 이상 생존 중이다. 수술 후 10년이 경과한 대상자 16명 중에 7명이 추적 시점에 생존(7/16=43.8%)하고 있다. 생존자 중에 1명(No. 15)은 제 I형의 담도 폐색증이었는데, hepaticojejunostomy 6년 후 타 병원에서 “다발성 간내 담석증 및 간경변증” 때문에, 어머니로부터 제공받은 간으로 간 부분이식 수술을 받고 현재 생존 중이다.

제 I형 담도 폐색증 환자는 수술 후 모두 생존하고 있다. 담즙루를 조성한 4명 중에 3명(75%)이 10년 이상 생존 중이다. 다른 1명은 2년 1개월 생존하였다. 이에 비해 Kasai I을 시행한 15명 중 1명은 추적이 불가능 하였으며(병록지에 기록된 주민 등록번호가 환자와 달라서 추적이 불가능 했다.), 나머지 14명 중에 3명이 5년 이상 생존하여 5년 생존율은 20%(3/15)이다. 담즙루를 조성한 환자들이 조성하지 않은 환자 보다 생존율의 높아 보이나 개체수가 적어 통계학적 유의성은 없었다.

사망한 12명의 사망 시간을 살펴보면, 1년이 내가 2명, 1년 이상 2년 미만 7명으로 대부분이었으나, 2년 이상 5년 미만을 생존한 경우도 3명 있었다.

병리학적으로 fibrotic plaque의 담도 직경과, 간 실질의 섬유화 진행 정도를 후향적으로 검토한 결과 생존에 영향 유무는 알 수 없었다(Table 1). 그러나 증례 7은 fibrotic plaque속에 담도가 전혀 보이지 않았으며, 수술 후 8개월에 사망하여, 간이식이 필요했던 예로 생각된다.

Table 1. Clinical Features of the Patients; Type of Biliary Atresia and Operation, Diameter of Bile Duct in the Excised Fibrous Tissue (ϕ), Degree of Liver Cirrhosis (LC), and Survival

No.	Age (Day)	Type	Op	ϕ (μm)	LC	Survival (Age of expire in month)	Comment
1.	26	III	Kasai I	220	1	Alive	Lt leg weakness (congenital), No jaundice
2.	68	III	Kasai I	NA	NA	?	Increasing jaundice postop.
3.	56	III	Ueda	20	NA	A [†]	Orthopedic Tx
4.	69	III	Kasai II	72	NA	A	No jaundice
5.	60	III	Kasai I	16	NA	Dead (46)	Decreasing jaundice
6.	28	II	Kasai I	60	2	D ⁺ (5)	Bilirubin 5.5 mg/dL 1 mo.
7.	31	III	Kasai I	0	NA	D (9)	Possible candidate for LT [‡]
8.	46	III	Kasai I	42	2	D (14)	Persisting jaundice
9.	47	III	Kasai I	110	2	D (12)	No jaundice 8 mo. postop.
10.	61	III	Kasai I	NA	2	D (52)	Persisting jaundice
11.	55	III	Kasai I	NA	NA	D (14)	Rapidly decreasing jaundice
12.	44	III	Ueda	14	NA	A	No jaundice
13.	21	I	RY hepaticoj.	NA	2	A	No jaundice in good health
14.	69	I	RY hepaticoj.	120	2	A	No jaundice in 1 mo.
15.	32	I	RY hepaticoj.	35	1	A	LT [‡] at 6 yr of age
16.	52	III	ueda	23	NA	D (49)	Persisting jaundice
17.	49	II	Kasai I	17	2	D (14)	No jaundice 1 mo.
18.	59	III	Kasai I	57	2	D (19)	Recurrent cholangitis
19.	106	II	Kasai I	21	2	D (21)	Moderate icterus in 7 mo.
20.	59	III	Kasai I	110	2	A	No jaundice in good health
21.	50	III	Kasai I	NA	NA	D (13)	No jaundice in 13 mo.
22.	75	III	Kasai I	13	3	A	No jaundice in good health

Abbreviations: LC* ; liver cirrhosis, A[†] ; alive, D⁺ ; dead, LT[‡] ; liver transplantation living-related donor (mother)

고 찰

환자의 남녀 비는 한국 공동 연구에서는 1:1.3인데 비하여³, 본 연구는 13:9로 남아가

더 많았다.

담도 폐색증의 원인이나 발병기전은 불명이지만 Mack와 Sokol은⁵(2005) 이 병을 2형으로 나눌 수 있다고 하였다. 즉 배아형

(embryonic) 과 출생 전후기형(perinatal)이다. 배아형의 경우 서양에서는 약 20%를 차지하고, 다른 선천성 기형과 함께 나타나고, 담도발생에 관여하는 유전자의 돌연 변이 때문에 담도발생에 이상이 생겨서 발생한다고 한다. 출생 전후기 형 혹은 후천적 형은 80%를 차지하고 정상적으로 발생한 담도가 출생기간에 발생한 섬유성 담도폐쇄의 진행의 결과라고 한다. 이 형의 발생에는 감염, 독소, 혈관 혹은 면역적인 인자의 관여가 있을 것으로 제시하였다.

Sato 등⁶(2005)은 담도 폐색으로 인한 간내 구리 함량의 증가는 세포독으로 작용하여, 간조직의 섬유화를 촉진한다고 하고, 아연은 구리의 작용에 길항한다고 하였다. 아연 보충 요법이 간 섬유화를 줄일 수 있을지 앞으로 연구가 기대된다.

담도 폐색증은 치료가 쉽지 않은 병이고, 또한 교정 수술이 2개월 이상 지연 되면 그 예후가 좋지 않다고 한다⁷. 저자들의 예에서는 Table 1에 보인 바와 같이 생후 109일에 수술한 예 이외에는 모두 80일 이전에 수술을 할 수 있어서 95.4%(21/22)이었고, 이는 대한 소아외과학회에서 조사 발표한 87.5%(280/375)에 비하여 조기에 수술하였다고 할 수 있다. 이것은 아마도 신속한 진단이나 수술이 수술 후 생존율 향상에 다소 도움이 되었다고 생각한다. 담도 폐색증의 조기진단과 조기 수술은 좋은 치료 성적과 직결된다. 정확한 진단을 위해 Ryeom 등⁸(2005)은 mangafodipir trisodium-enhanced magnetic resonance cholangiography (Mn-DPDP-MRC)를 전통적인 MR cholangiography (MRC)나, 99mTc-disofenin (DISIDA) scin-

tigraphy와 초음파 검사상 “triangular cord sign” 등과 비교 보고하였다. 이 중, Mn-DPDP-MRC 검사가 예수는 적었지만 위양성이 없었고 다른 검사들에 비하여 우수하였다.

담도 폐색증의 수술 목표는 첫째 황달을 없애는 것, 둘째 상행성 담도염을 예방하거나 약화시키는 것이며², 저자들은 이를 위한 방법으로 담즙의 배출로를 일시적으로 완전히 전환하는 것을 택하였다. 적어도 Kasai 형 수술 후 1/3은 상행성 담도염으로 사망한다는 보고²도 있을 정도로 담도염은 중요한 합병증이다.

Table 1의 No. 22 증례는 가장 최근이지만 현재 만 5년이 경과하였으나, 건강히 잘 자라고 있다. 이 환자에서 특이한 것은 간 동맥이 문맥 앞쪽에서 복막 바로 밑에서 간을 향하여 들어가기 때문에, fibrotic plaque를 좌우로 나누어 절제하고, 공장에도 여기에 맞추어 두 개의 구멍을 만들어 좌우에서 각각 연결하였다. 몇 번 담도염이 발생하여 입원치료를 받았으나 2년 후에는 발생하지 않았다.

수술 후에 빌리루빈 수치가 잘 내려가는 경우에도 보호자의 간호가 절대적으로 중요하다고 생각한다. 열이 나거나, 황달이 더 짙어 지거나, 황색이었던 대변색이 다시 하얗게 되는 등 담도염의 증상이 있으면 즉시 병원 방문을 당부하지만, 보호자의 순응도가 낮을 경우 회복할 기회를 놓치게 될 수 있다고 생각한다.

담즙루를 조성함은 Table 1에서 보는 바와 같이 생존에 도움이 된다고 생각한다. 한국 공동연구 보고서에는 Kasai I이 91.9%

시행한데 비하여 본 연구에서는 15/19(78.9%)이었다. 한국 공동 연구보고에는 담즙류 형성한 예가 Kasai II 2례, Ueda 1례로 많이 하지 않았다. 일본의 보고를 보면 완전히 담즙을 음식물의 통로와 격리하거나, 적어도 담즙의 배출로에 압력이 가해지지 않도록 하는 수술이 현대 일본의 담도폐색증 수술의 대세라고 하고, 또한 담즙류는 대개 2-3년 후에 까지 유지한다². 또 황달이 소실되지 않거나, 담도염으로 인한 열이 나면, 담즙류의 폐쇄를 미룬다². 이런 노력의 결과 황달 소실율이 초기의 30%이하에서, 35-60%에 이르렀다². Toyosaka 등⁹(1993) 등은 황달 소실율이 55.3%(42/76)이고, 10년 생존율이 27.6%(21/76)이었고, 이중에 20명이 생존 중이라고 하여, 장기 생존자들의 문제들에 대하여 논의하고 있다. 저자들의 경우에도 현재 생존자 이외에도 적어도 4례(증례 9, 11, 17, 21)에서 수술 후 황달의 소실이 있었으므로, 황달 소실율은 59.1%(13/22)이었다. 그러나 어떤 환자는 공장의 장간막이 째어서 공장을 복벽 밖으로 끄집어 내는 것이 힘들거나 불가능하기도 하였다. 담즙류를 조성할 수 있는 경우에는 저자의 경우 Ueda 수술이 쉬웠다. 이 수술은 간문부-공장 문합술을 할 때에 공장의 끝을 봉합하지 않고 복벽으로 공장류를 조성할 만큼 여유를 두고 그 아래에서 간문부-공장 문합 수술을 하고, 공장류는 수술 종료 전에 복벽을 모두 봉합 후에 즉시 성숙시켰다. 수술 후에는 장루 봉지를 곧 부착하여 담즙이 흘러나오는 양을 측정하거나, 이곳으로 항생제나 항균제를 정기적으로 투여하여 수술 부위의 균 증식을 억제하려 하였다. 또 담관염이 의심되

는 경우에는 장 내용물을 세균 배양을 하고 항생제에 대한 감수성 검사를 하여 치료에 도움이 되었다. 형성된 담즙류는 대개 2년이 지나서 더 이상 경구 항생제 투여 없이도 열이 없고, 혈청 빌리루빈치가 정상에 가까울 때에 폐쇄하였으나, 되도록 시기를 늦추려 하였다. Hays-Kimura는 수술 후 4년이 지나야 더 이상 상행성 담도염이 발생하지 않는다고 하였다². 수술 후에는 약 2년간 경구 항생제나 항균제를 사용하였고, 계속하여 담도염의 의심이 없는 경우에 항생제 중단을 시도하였다. 담도염이 발생하는 경우 입원시켜서 과감히 세균 치료하였다.

초기 수술에 실패한 경우는 간이식 수술을 할 수도 있는데 담도 폐색증 환자에서 간이식 수술은 1963년 Starzl이 처음 했다고 하며² 처음 48예의 1년 생존율이 33%라고 하나, 현재는 수술의 기법과 면역 억제제의 발달 등 수술 전후 돌보기 기술이 발달하여, 5년 생존율은 82%로¹⁰ 대부분의 환자들에서 성공한다고 볼 수 있다. 그러나 간의 공급 부족이나, 비싼 수술비나 치료비가 필요하므로, 가능하면 일차 수술에서 성공할 수 있도록 지속적인 노력과 연구가 필요하다고 생각한다. 만족스런 수술 후에도 약 10%는 담즙의 배출은 있으나 완전한 황달의 소실은 이루어지지 않고 반복되는 담도염 후 결국 담즙의 배출은 더 이상 이루어지지 않고 5년내 사망하는 형이 있다고 보고하였다². 이런 것을 예측하는 데에는 수술시 fibrotic plaque에서 현미경적인 담도의 직경이 150 μ m 이상 이거나 담즙류를 통한 배출액의 빌리루빈농도가 8.8mg/dL 이상이고 생후 10.5주내에 수술한 경우 4년 생존률이 89%였다

11. 저자들도 후향적으로 fibrotic plaque의 담도 직경을 조사하였으나, 직경이 20 μm 이하에서도 장기 생존자가 3명이나 있었으므로, 이런 경우에도 최선을 다해 수술을 하고, 수술 후 관리도 환자의 회복에 중요하다고 생각한다. 그러나 현미경적인 담도도 없었던 1례 (No 7 in Table 1)는 수술 후 8개월에 사망하였다. 이런 예나, 담즙이 배출이 없어지는 경우에는 곧 간이식 수술이 필요할 것으로 생각한다.

Hung 등¹²(2006)이 1976-2000년 동안 185례 중에 141례에서 Kasai 수술을 한 대만의 경험을 보고하였는데 자기 간으로 5년 생존율 35%, 10년 생존율 31%이었다. 제 I형 담도 폐쇄가 11.3%(16/141)로 저자들의 비율과 비슷했다. 장기 생존율에 대한 보고들을 살펴보면, Kasai의 경우 10-48%로 초기에는 낮았으나, 1970년대에는 높은 생존율을 보였다¹³. 또 Karrer 20%¹⁴(1996), Laurent 9%¹⁵(1990), Hadzic 11% 등¹⁶(2003)과 비교해서 좋았다.

저자들의 결과도 장기생존율이 40%이상으로 그리 나쁘지 않으나 담도염에 대한 대책과, 간경화성 변화를 완화할 수 있도록 하여, 자기 간을 이용한 장기생존율을 높이도록 노력하여야 하겠다.

담도 폐색증 환자에서 수술을 하지 않으면 중앙 생존기간이 8개월이고 대개 2년 내에 사망한다. 이들을 대상으로 한 간이식수술의 장기 생존율은 83%가량이다¹⁷. 그러므로 이병을 포괄적으로 돌보기 위하여서는 간이식 과정을 함께 고려하여 토의할 필요가 있다.

장기생존하고 있는 환자들은 어떤 경과를

보이는지에 대한 보고에서, 전 등¹⁸(1999)은 1980-1990년에 수술한 80명 중에서 10년 이상 장기 생존환자 12명에서 간기능 검사의 이상이 5명이고, 문맥 고혈압의 임상 증상이 7명에서 보였다고 하였다.

요약 및 결론

1987년 10월-1991년 3월에 담도 폐색증으로 본원에서 수술받은 22명에서 21명에 대한 생존 유무를 확인하였으며 현재 생존자는 9명이었다 (추적 안된 1명은 사망했을 것으로 추정). 5년 이상 생존은 9명(9/22=40.9%), 10년 이상 생존은 7명(7/16=43.8%)이다. 제 I형은 3명(3/22=13.6%)이었고 현재 10년 이상 모두생존하고 있으나, 1명은 6세 때 다발성 간내 결석 및 간 경변으로 생체 부분간이식 수술을 받고 생존 중이다. 담즙루를 형성한 4명(4/19=21.1%) 중 3명(3/4=75%)이 10년 이상 장기 생존하고 있어 이에 대한 연구가 더 필요하다고 생각한다.

이상의 연구 결과로 보아 담도 폐색증의 생존율이 아직 만족할만한 수준이 아니다.

수술 후 절제 조직 표본에 대한 검토로 담도 없는 경우는 가능하면 간 부전이 발생하기 전에 조기에 간 이식 수술을 결정할 수도 있다고 생각한다.

교정 수술 후 사망의 주요원인 담도염을 막기 위하여, 담즙루의 조성을 좀 더 적극적으로 하거나 수술 후 담즙의 배출을 원활히 하도록 하는 등 수술 후 환자 관리가 좀 더 효율적으로 이루어 져야 된다고 생각한다. 이 때 보호자의 역할이 대단히 중요하다고

생각한다.

장기 생존자에서도 간 경변의 진행을 막을 수 있도록 하는 연구들이 필요하고, 이런 치료에도 실패했을 경우를 대비하여 간 이식 수술에 대한 준비가 필요하다고 생각한다.

참 고 문 헌

1. Kasai M, Suzuki S: *A new operation for "non-correctable" biliary atresia- hepatic portoenterostomy*. Shinjutsu 13:733, 1959
2. Hays DM, Kimura K: *Biliary atresia; New concepts of management*. Curr Prob Surg 18:546-608, 1981
3. 최금자, 김성철, 김신곤 외 23명: 담도 폐색증-대한소아외과학회회원 대상 전국 조사. 소아외과 8:143-155, 2002
4. Guiney E, Connolly B: *Paediatric hepatobiliary disorders-surgical aspects*, in Morris PJ, Malt RA(eds): *Oxford Textbook of Surgery*, Chapter 36. Oxford University Press, 1994, p.2054
5. Mack CL and Sokol RJ: *Unraveling the pathogenesis and etiology of biliary atresia*. Pediatr Res 57:87R-94R, 2005
6. Sato C, Koyama H, Hayashi H, Satoh H, Hayashi Y, Chiba T, Ohi R: *Concentrations of copper and zinc in liver and serum samples in biliary atresia patients at different stages of traditional surgeries*. Tohoku J Exp Med 207:271-277, 2005
7. Warner BW: *Pediatric Surgery*, in Townsend CM, Jr, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL(eds): *Sabiston's Textbook of Surgery*(ed 17), Elsevier-Saunders Co., 2004, Pp.2123-2124
8. Ryeom HK, Choe BH, Kim JY, Kwon SH, Ko CW, Kim HM, Lee SB, Kang DS: *Biliary atresia: feasibility of mangafodipir trisodium-enhanced MR cholangiography for evaluation*. Radiology 235:250-258, 2005
9. Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K, Tomimoto Y: *Outcome of 21 patients with biliary atresia living more than 10 years*. J Pediatr Surg 28:1498-1501, 1993
10. Ryckman FC, Alonso MH, Bucuvalas JC, Balistreri WF: *Biliary atresia; Surgical management and treatment options as they related to outcome*. Liver Transpl Surg 4:s24-s33, 1998
11. Hitch DC, Shikes RH, Lilly JR: *Determinants of survival after Kasai's operation for biliary atresia using actuarial analysis*. J Pediatr Surg 14:310, 1979
12. Hung PY, Chen CC, Chen WJ, Lai SH, Hsu WM, Lee PH, Ho MC, Chen TH, Ni YH, Chen HL, Hsu HY, Chang MH: *Long-term prognosis of patients with biliary atresia: a 25 year summary*. J Pediatr Gastroenterol Nutr 42:190-195, 2006
13. Ohi R, Nio M, Chiba T, Endo N, Goto M, Ibrahim M: *Long-term follow up after surgery for patients with biliary atresia*. J Pediatr Surg 25:442-5, 1990
14. Karrer FM, Price MR, Bensard DD, Sokol RJ, Narkewicz MR, Smith DJ, Lilly JR: *Long-term results with the Kasai operation for biliary atresia*. Arch Surg 131:493-6, 1996
15. Laurent J, Gauthier F, Bernard O, Hadchouel M, Odièvre M, Valayer J, Alagille D: *Long-term outcome after surgery for biliary atresia*. Gastroenterology 99:1793-7, 1990
16. Hadzic N, Davenport M, Tizzard S, Singer J, Howard ER, Mieli-Vergani G: *Long-term survival following Kasai portoenterostomy-is chronic liver disease*

- inevitable?* J Pediatr Gastroenterol Nutr 37:430-433, 2003
17. Chin LT, Alessandro AMD, Knechtle SJ, Fernandez LA, Levenson G, Judd RH, Spaith E, Dalgic A, Sollinger HW, Kalayoglu M: *Liver transplantation for biliary atresia, 19-year, single center experience.* Exp Clin Transplant 2:1-3, 2004
18. 전용순, 김우기, 박귀원, 이성철, 정성은: 담도 폐색증에 대한 Kasai 술식 후 장기 생존 결과 및 예후 인자. 대한외과학회지 57:1016-1022, 1999

Experience of Biliary Atresia-Long-term Survival

Kyung-Hyun Choi, M.D., Jung-Jae Yoo, M.D.,
Yeon Myung Shin, M.D., Bang Hur, M.D.¹, Jae-Sun Park, M.D.²

*Departments of Surgery, Pathology¹, Pediatrics² Kosin University
College of Medicine, Pusan, Korea*

Biliary atresia (BA) is an uncommon neonatal surgical disease that has a fatal outcome if not properly treated. The survival rates of the patients with native liver after Kasai's operation in countries outside Japan are not so good. We reviewed the results of 22 cases of biliary atresia treated in Kosin University Hospital between October 1987 and March 2001. There were 13 males and 9 females aged from 21 to 106 days (mean 52 days). There were 3 cases of Type I (13.6%), and 3 of Type II (13.6%), and 16 Type III (72.7%). The operative methods were resection of the common bile duct remnant and cyst followed by Roux-en-Y hepaticojejunostomy in 3 cases for Type I BA; Kasai I in 15 cases, Kasai II in 1 case, and Ueda's operation in 3 cases for Types II and III BA. There was no death within the first 30 days after operation. We were able to follow 21 of the 22 patients (95.4%) for more than 5 years. The actual 5 year survival rate (YSR) was 40.9%. One Type I case received a living-related liver transplantation at 6 years of age because of the multiple intrahepatic stones and liver cirrhosis. Five YSR after biliostomy group (Kasai II and Ueda op.) was 75% (3/4) while that of Kasai I was 20% (3/15). One case had no bile duct in the resected fibrotic plaque on microscopic review and died 8 months after Kasai I operation, would have been a strong candidate for early liver transplantation. From the above result, our conclusions are as follows: (1) early liver transplantation should be considered for cases of no bile duct after pathologic examination of the resected specimen, (2) measures to prevent postoperative cholangitis and prevention of postoperative liver cirrhosis are needed, (3) liver transplantation program should be available for failed cases.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 13(2):135~143), 2007.

Index Words : *Biliary atresia, Kasai's operation, Biliostomy, Survival*

Correspondence : *Kyung-Hyun Choi, M.D., Department of Surgery, Kosin University Gospel Hospital, 34-Amnamdong, Seoku, Pusan 602-702, Korea*

Tel : 051)990-6217, Fax : 051)246-6093

E-mail: khchoi@ns.kosinmed.or.kr