

선천성 담도폐쇄증으로 Kasai 수술 후 장기 치료성적(10년 이상 생존자 대상으로)

가톨릭 대학교 의과대학 외과학교실

임병훈 · 송영택 · 정재희

서 론

신생아 담도 폐쇄증은 아직까지 원인이 확실히 규명되지 않은 질환으로 담도 전체 또는 일부분

에 지속적인 섬유화가 초래되어 담도폐쇄를 일으킴으로써 담즙 배설이 이루어지지 않는 질환이다. 담도 폐쇄증은 약 15,000 출생아 중 1명에서 발생하는 질환으로 현재까지 수술적 치료 외에 다른 치료방법은 없으며 이러한 신생아에서 수술적 치료 없이 자연적 경과를 거치는 경우 90%에서 3년 내에 간경변, 문맥압항진증등의 합병증으로 사망하며 평균 사망 연령은 19개월로 알려져

있다¹⁻³. 1959년에 개발된 Kasai 술식은 Kasai와 Suzuki에 의해 고안되어 지금까지 널리 시행되어지고 있으며 이로 인해 환자의 장기 생존이 가능해졌다⁴⁻⁶. 이에 저자들은 Kasai수술 후 10년 이상 장기 생존 예를 추적 조사하여 장기 생존한 환자들의 수술 전 후의 임상적 특징과 현재의 간기능 상태

및 삶의 질 등을 관찰하여 분석하고자 하였다.

대상 및 방법

가톨릭 의과대학교 성모병원에서 1982년부터 1997년까지 선천성 담도폐쇄로 수술한 41예 중 생존 확인이 가능하였던 환아는 총 34예였다. 34예 중 수술 후 10년 이내 사망한 예는 13예였고 10년 이상 생존이 확인된 경우는 21예였다. 그러나 이중 사망한 4예와 생존한 7예는 생사여부를 확인하였을 뿐 사망할 때까지의 기록이나 생존한 경우 10년 이상의 지속적인 추적검사가 되지 않아 이 연구에서는 제외되었다.

10년 이상 생존하고 10년 이상 추적검사가 가능하였던 14예 이중 3예는 각각 3세, 4세, 7세에 간이식을 시행하였고 환아 본래의 간으로 생존해 있는 경우는 11예였다. 따라서 이 연구에서는 간이식을 하지 않고 10년 이상 생존하였던 11예를 연구대상으로 하였다. 환아의 수술 시 나이, 황달 소실시기, 조직검사, 수술 후 생긴 합병증의 종류와 빈도, 수술 시 intussusception valve 형성술의

접수일 : 08 / 10 / 16 게재승인일 : 08 / 12 / 26
교신저자 : 정재희, 150-713 서울특별시 영등포구
여의도동 62번지 성모병원 외과 의국
Tel : 02)3779-1031, Fax : 02)786-0802
E-mail: jhjung@catholic.ac.kr

시행여부 및 현재 환자 상태를 후향적으로 검토 분석 하였고 이를 위해 의무기록, 전화 통화를 통해 정보를 수집하였다. 11예 중 1예는 10년이 경과한 이후에 추적검사에서 소실되어 이 연구에서는 마지막 추적검사시의 의무기록을 바탕으로 조사하였다.

결 과

본 연구에서 1982년부터 1997년까지 선천성 담도폐쇄증으로 Kasai수술을 받은 환아는 모두 41예였으며 성비는 남아 17예, 여아 24예였다. 그 중 생존 확인이 가능하였던 환아는 총 34예였다. 34예 중 수술 후 10년 이내 사망한 예는 모두 13예로 이 중 1년 이내에 사망한 예는 8예, 수술 후 1년에서 3년 사이에 사망한 예는 4예였고 수술 후 9년

10개월 만에 사망한 예도 1예 있었다. 10년 이상 생존이 확인된 경우는 21예로 이중 7예는 생존은 확인하였으나 10년 이상의 지속적인 추적검사가 되지 않아 이 연구에서는 제외되었다. 이들의 현재 나이는 23세(1예), 22세(2예), 12-16세(4예)이다.

10년 이상 생존하고 10년 이상 추적검사가 가능하였던 예는 모두 14예로 이중 3예는 각각 3세, 4세, 7세에 간이식을 시행하였고 환아 본래의 간으로 생존해 있는 경우는 11예였다. 이들 11예 중 남아는 4예였고 여아는 7예였다. 이들의 수술 시 나이는 42일에서 93일로 평균 62.8일 이었다(표 1). 수술 방법은 모든 예에서 Kasai 술식을 시행하였으며 11예 중 8예에서 intussusception valve를 설치하였다(표 1). 10년 이내에 사망한 9예에서는 4예에서 intussusception valve를

Table 1. Demography

Cases	Sex	OP. Age (d)	Age (yr)	Operation type	Type of EHBO
1	F	82	19	HPE	A
2*	F	58	10	HPE	A
3	F	59	17	HPE & IV	B
4	F	61	15	HPE & IV	A
5	M	77	15	HPE & IV	A
6	F	63	15	HPE & IV	A
7	F	93	13	HPE & IV	A
8	M	43	13	HPE & IV	A
9	M	57	12	HPE & IV	B
10	M	56	12	HPE & IV	A
11	F	42	12	HPE	A

HPE: hepatic portoenterostomy

HPE & IV: hepatic portoenterostomy & intussusception valve

EHBO: extrahepatic biliary occlusion

*모든 data는 마지막 follow up :1999.10.4 기준으로 기록함.

Table 2. Time of Jaundice Clearance and Biopsy Outcome

Cases	Time of jaundice clearance	Histology (hepatic/portal)	Postop. steroid (dose/ duration)
1	1 m	2/3	2 mg/kg/d start, tapering for 4 wks
2	3 m	2/1	No
3	1 m	1/2	1 mg/kg/d start, tapering for 3 wks
4	-	-	-
5	3 wk	-	No
6	3 wk	2/-	1 mg/kg/d start, tapering for 3 wks
7	1.5 m	2/3	1 mg/kg/d start, tapering for 3 wks
8	3 wk	2/3	1 mg/kg/d start, tapering for 2 wks
9	2.5 m	-	1 mg/kg/d start, tapering for 4 wks
10	1 m	1/3	No
11	2 m	2/2	No

Hepatic histology: 1) minimal fibrosis
2) moderate fibrosis
3) severe fibrosis/cirrhosis

Portal histology: 1) no microscopic duct
2) max. size of microscopic duct<150 μm
3) max. size of microscopic duct>150 μm

-: unknown

설치하였다. intussusceptions valve의 설치 유무가 장기생존에 영향을 주었는지 통계적으로 분석하였으나 유의한 영향을 주지 않았다(p=0.36).

이번 연구에서 장기 생존 환자 11예 중 혈중 빌리루빈치는 수술 후 최소 3주에서 최대 3개월 안에 정상화 되었다(표 2). 수술 후 담도염은 장기 생존 환자 11명중 6명에서 발생하였으며 그 시기는 주로 수술 후 1-2년 사이에 발생하였다. 횡수는 1-4회였고 5회 이상 발생한 경우도 1예 있었다(표 3). 그 외에 한 예에서는 식도 정맥류에 의한 출혈 증상을 동반한 문맥압항진증이 있었는데 출혈은 생후 10개월과 9세에 있었고 10세 이후 추적관찰이 소실되어 현재 생존 여부는 알 수가 없는 상태이다.

환자들의 현재의 간의 상태들을 살펴보면, 수술 후 10년 이후(증례 2)와 15년 이후(증례 4)에 다시 고 빌리루빈 혈증이 재발된 경우가 각각 1예씩 있었다(표 3). 증례 2의 경우 당시 초음파소견은 간문맥압 항진증을 동반한 간경화 소견을 보였고 9세 때 식도 정맥류 출혈이 있었다. 증례 4의 마지막 초음파 소견은 중간 정도의 비장비대가 있는 간경화의 소견을 보였다. 고 빌리루빈혈증이 재발되지 않은 증례 4에서도 마지막 초음파 소견 상 약간의 간경화, 간문맥압 항진 및 식도정맥류 소견을 보였고 그 외의 증례에서도 약간씩의 미미한 이상들을 보이고 있었다.

환아들은 현재까지 추적검사에서 소실된 1예를 제외하고 10예에서 일상생활에 문제

Table 3. Postoperative Complications

Cases	Age (yr)	Cholan-gitis (times)	varix bleeding (times)	Jaundice recurrence [†] (serum total bilirubin >1.2 mg/dL)	Last follow up sonogram	Quality of Life
1	19	2	-	-	mild intrahepatic duct dilatation	Well (university student)
2	10	-	2	+(2.48)	LC with portal hypertesion	F/U loss
3	17	1	-	-	mild periportal fibrosis, mild splenomegaly	Well
4	15	-	-	+(1.69)	mild periportal fibrosis, moderate splenomegaly, nodular caudate lobe(LC)	Well
5	15	1	-	-	-	Well
6	15	-	-	-	mild periportal fibrosis, mild splenomegaly, mild intraductal dilatation	Well
7	13	-	-	-	mild periportal fibrosis, mild splenomegaly	Well
8	13	-	-	-	normal	Well
9	12	5	-	-	normal	Well
10	12	1	-	-	mild splenomegaly	Well
11	12	4	-	-	mild portal hypertension, mild LC, mild esophageal varix	Well

[†]: last follow up 기준

없이 지내고 있었으며 대부분 대학교를 포함하여 학교생활을 잘하고 있다.

고 찰

CLASS (Children's Liver Association for Support Services) 발표에 따르면 선천성 담도폐쇄증은 인종간의 차이 없이 여아에서 조금 더 흔한 것으로 알려져 있고 Oh 등 (1995)에 의한 연구와 한국 공동 연구에서는 여아에서 1.3배 정도 호발하는 것으로 알려져 있다^{7,8}. 본 연구에서도 선천성 담도폐쇄증으로 Kasai수술을 받은 41예의 성비는 남

아 17예, 여아 24예로 여아에서 1.4배 높았다.

선천성 담도폐쇄증은 조기진단 한 뒤 생후 60일 이내에 수술적 치료를 할 때 장기 생존률을 보이는 것으로 알려져 있다⁹. 저자들의 경우 수술 후 10년 이내에 사망한 9예의 수술 시 평균연령은 79.1일이었고 10년 이상 생존한 11예의 수술 시 평균연령이 62.8일로 10년 이상 생존한 경우가 더욱 조기에 수술하였으나 통계적 의의는 없었다 (p=0.11) (표 1).

수술방법은 Kasai 수술이 널리 시행되고 있으며 수술 후 장기생존에 영향을 주는 요

인들 중에는 수술 후 발생하는 담도염의 유무가 중요한 인자로 관여되고 있으며 수술 방법에서도 이의 발생을 줄이기 위한 변형들이 시도되었었다. Ohi 등(1987)은 일본 소아외과의사들의 연구를 통합하여 발표한 연구에서 intussusception valve를 시행한 군의 13%에서 담도염이 발생하는데 반해 시행하지 않은 군에서는 43%의 담도염 발생률을 보였다고 기술하면서 효과적인 방법이라고 보고하였다¹⁰. Saeki 등(1991)과 Nakajo 등(1990)도 Kasai 수술 당시 혹은 Kasai 수술 후 담도염이 발생하여 시행한 intussusception anti-reflux valve 시술 후 valve 기능이 손상되지 않으면 담도염이 발생하지 않았다고 하였으나 그 효과는 장기적인 측면에서는 아직 검증되지 못하였다고 기술했다^{11,12}. 반면에 Kennith 등(1996)과 Ogasawara 등(2003)에 의한 연구에서는 비록 intussusception valve를 시술한 군에서 수술 후 담도염 발생 빈도가 약간 감소한 결과를 보였으나 통계학적으로는 차이가 없어 유의한 영향을 주지 않는 것으로 보고하였다^{13,14}. 저자들의 경우에서도 10년 이상 장기생존 한 예와 10년 이전에 사망한 예의 수술방법을 비교하였을 때 intussusceptions valve의 시행여부가 장기생존에 영향을 미치지 못하였다($p=0.36$)

담도폐쇄증으로 시행한 Kasai 수술의 성공 여부에 대한 조기 지표는 수술 후 6개월 이내에 황달이 소실되어지는 것으로 알려져 있다^{15,16}. 만약 수술 후 조기에 황달의 소실이 일어나지 않는다면 수술 후에도 간염유화가 지속적으로 이루어지고 있다는 간접적인 증거가 되기 때문이다. 이번 연구에

서 장기 생존 환자 11예의 혈중 빌리루빈치는 수술 후 최대 3개월 안에 모두 정상화되었다(표 2).

그 외에 Kasai 수술 시 시행한 간조직의 검사결과에서 간염유화, 담관증식, 혹은 담관판 기형(ductal plate malformation)의 유무 등은 수술 후 환자의 예후를 가늠할 수 있는 인자로 제시되고는 있으나 이러한 인자들이 장기생존과의 연관성이 있다는 통계학적인 의의를 보이지는 못하고 있다. 그 예로 Low 등(2001)은 담관판 기형을 가지고있는 환자군이 담관판 기형이 발견되지 않은 군에 비해 더 심한 간염유화와 담관증식을 보이고 있었으며 이러한 환자군에서 수술 후 3개월까지 황달수치의 결과가 더 높게 나온 것으로 보고하였다. 그러나 21명의 Kasai 수술 환자에서 담관판 기형을 보인 8명 모두가 좋지 않은 예후를 보인 반면 담관판 기형을 보이지 않은 나머지 13명의 환자 중에서도 54%가 좋지 않은 예후를 보여 담관판 기형의 유무와 예후 간의 통계학적인 의의는 찾지 못 하였다고 기술했다^{17,18}. 본 연구에서는 장기간 조직 표본을 보관하는 과정에서 표본을 잃어버리거나 표본의 변형 혹은 전체 표본수가 적어서 간조직 검사 및 간문맥조직검사 결과가 장기생존과 관련이 있다는 연관성은 알 수 없었다.

Kasai 수술 후 간실질과 남아있는 담도내에서 지속적으로 염증반응이 일어나기 때문에 이를 줄이기 위해 스테로이드를 투여할 수 있다. 스테로이드의 사용하는 방법, 용량 및 기간도 각각 치료자에 따라 조금씩 다르게 시행되고 있다. Davenport 등(2007)은 현재까지 후향적으로 스테로이드의 치료효과

를 보고하는 논문들과 다르게 전향적으로 환자군을 무작위화 위약선별하고 스테로이드로 치료한 군과 치료하지 않은 군을 비교하여 수술후 조기에 빌리루빈치를 낮추는데 스테로이드의 투여가 효과적임을 밝혔고 특히 생후 70일 이전에 수술한 경우에 더욱 효과적이라고 하였다. 그러나 장기적으로 볼 때 스테로이드의 사용이 질환의 진행을 궁극적으로 막지는 못하여 간이식의 필요성을 낮추지는 못한다고 하였다¹⁹. 본 연구에는 후향적연구로 반수의 예에서만 스테로이드를 사용하고 나머지 반수에서는 사용하지 않았기 때문에 수술 후 스테로이드 사용이 황달 수치를 낮추는데 의의가 있는지는 알 수 없었다.

Kasai 수술 후 생기는 합병증으로는 역행성 담도염, 식도정맥류 출혈, 간문맥압 항진 및 비장비대 등이 있으며 이들 중 장기 생존률에 있어서 특히 중요한 요인으로는 역행성 담도염을 들 수 있다. 역행성 담도염이 생기는 정확한 기전은 아직 확실히 밝혀져 있지 않으나 수술 후 담즙의 흐름에 장애가 있거나 정지될 경우 장애 있던 정상 균총이 담관내로 역행되어 생기는 것으로 추정되어 지고, 이것이 반복될 경우 사망률을 증가 시키고 담즙 흐름의 장애를 심화시키며 더 나아가서 간경화가 초래되어 간문맥압항진을 유발할 수도 있다. 따라서 수술 후 장기간에 걸쳐 경구 항생제를 투여한다. Bu 등(2003)은 Kasai 수술 후 한번의 담도염이 있는 환자군에서만 예방적 항생제를 투여한 경우 그렇지 않은 군과 비교시 담도염의 재발빈도가 줄고 장기 생존률이 향상됨을 보고하였다^{20,21}. Oh 등(1995)은 담도염이 자주 발생

되는 환자에게서 성장부진을 보인다고 하였다²². 본 연구에서 장기 생존 환자 11명중 6명에서 담도염이 발생되었으며 주로 수술 후 1-2년 사이에 발생하였고 그 후에는 발생하지 않았다(표 3).

그 외에 본 연구에서는 한 예에서 식도정맥류에 의한 출혈 증상을 동반한 문맥압항진증이 있었다(표 3). Kelly 등(2007)은 영국에서 담도폐쇄증을 조기 진단 후 생후 8주 안에 Kasai 수술을 시행하여 담즙흐름을 재건하고 약물 치료를 병행하면서 합병증을 예방한 경우 80%이상에서 간이식 없이도 청소년기까지 양질의 삶을 살아가는 것으로 보고했으며 그렇지 못한 나머지 20%에서는 간섬유화의 진행으로 결국 간경화나 문맥압항진증등이 초래될 수 있는데 이것은 수술 후 환아가 사망 할 수 있는 주요한 원인이 되며 빠른 시기에 간 이식을 한다면 그 중 90%에서 정상적인 삶을 누릴 수 있다고 기술하였다. 또한 담도폐쇄증에서 간이식의 적응증은 Kasai 수술의 성공여부와 수술 후 생기는 합병증으로 좌우되며 만약 Kasai 수술 후에도 담즙의 흐름에 장애가 있거나 간경변, 복수를 동반한 문맥압항진증, 내시경 결찰술로 해결할 수 없는 정맥류등이 생기면 간이식을 시행하는 것으로 기술하고 있다²³. 최근에 발표된 연구에서 담도폐쇄증으로 Kasai 수술만 했을 경우 10년 생존률이 52.8%인데 반면 간이식을 하는 경우 10년 생존률이 85.8%로 간이식이 가능한 경우 간이식이 더 효율적인 치료 방법이라고 기술했다²⁴. 본 연구에서도 10년 이상 생존한 환자 중 조사군에 포함시키지는 않았으나 각각 3세, 4세, 7세에 간이식을 하여 아직까

지 생존 해 있는 3예가 있다. 담도폐쇄증 환자에 있어서 Kasai 수술 후 합병증으로 간기능에 이상이 올 경우 간이식을 통한 치료가 아주 중요하다.

결과에서도 언급된 바와 같이 10년 이상 생존하고 있는 환자들의 현재 간 상태들을 살펴보면 간기능검사 및 방사선검사에서 모두 완전한 정상소견을 보이는 것은 아니었고 10년 이후에도 다시 고빌리루빈혈증이 재발되는 경우가 두 예에서 있었다. 이는 10년뿐만 아니라 20년 이상의 장기간의 추적검사를 한다면 더 많은 문제가 발생할 수 있다는 가능성을 의미하는 것으로 판단된다.

결 론

1982-1997년까지 총 41예의 선천성 담도폐쇄증 환아에서 Kasai 수술 후 10년 이상 추적검사가 되고 간이식 없이 10년 이상 장기 생존한 경우는 11예였고 환자들은 현재까지 추적검사에서 소실된 1예를 제외하고 10예에서 일상생활에 문제없이 지내고 있었으며 대부분 대학교를 포함하여 정상적인 학교생활을 하고 있었다.

담도폐쇄증으로 Kasai 수술을 받은 환자의 장기 생존률은 아직도 만족할만한 수준은 아니다. 하지만 Kasai 술식이 절대적 치료 방법이 될 수는 없으나 Kasai 술식이 일차적 치료방법으로 유용하며 조기 진단에 의한 조기 수술과 수술 후 생기는 합병증들을 잘 치료한다면 간이식을 시행하지 않고도 장기간 생존 할 수 있다는 것을 알 수 있었다. 또한 수술 후 조기에 황달이 소실되고 1-2년 이후 합병증이 발생하지 않았던

환아에게서 장기 생존을 기대 할 수 있을 것으로 생각된다. 그러나 수술 후 10년 이후에도 고빌리루빈혈증이 다시 재발할 수 있고 간경화증으로 진행 할 가능성이 있으므로 Kasai 수술 후 지속적인 추적관찰로 이후에 발생할 수 있는 문제에 대해 적절한 조치를 하는 것이 필요하며 Kasai 수술 후에도 질병의 진행으로 생기는 간기능의 이상 시 적절한 시기에 간이식을 시행하여야 생존률을 높일 수 있을 것으로 생각된다.

참 고 문 헌

1. Townsend CM, Jr, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL: *Sabiston Textbook of Surgery*, Chapter 71. Saunders, an imprint of Elsevier Inc.-18th ed, 2008, p.2077
2. Kasai M, Kimura S, Asakura Y, Susuki H, Taira Y, Ohashi E: *Surgical treatment of biliary atresia*. J Pediatr Surg 3:665-675, 1968
3. Hays DM, Snyder WH Jr: *Life-span in untreated biliary atresia*. Surgery 54:373-375, 1963
4. Hays DM, Kimura K: *Biliary atresia; New concepts of management*. Curr Prob Surg 18:546-608, 1981
5. 임시연, 정풍만: 담도 폐쇄증으로 Kasai 수술 받은 환아들의 장기간의 추적관찰 (10년 이상 생존한 환아들을 대상으로). 소아외과: 제 13권 제 1호, 2007, Pp1-11
6. Kasai M, Suzuki S: *A new operation for non-correctable biliary atresia-hepatic portoenterostomy*. Shinjutsu 13:733, 1959
7. Oh M, Hobeldin M, Chen T, Thomas DW, Atkinson JB: *The Kasai procedure in the treatment of biliary atresia*. J Pediatr Surg 30:1077-1081, 1995
8. 최금자, 김성철, 김신곤 외 23명: 담도

- 폐색증-대한소아외과학회회원 대상 전국 조사. 소아외과 8:143-155, 2002
9. Townsend CM, Jr, Beauchamp RD, Evers BM, Mattox KL: *Sabiston Textbook of Surgery*, Chapter 71. Saunders, an imprint of Elsevier Inc.-18th ed, 2008, p.2078
 10. Ohi R, Mohamed I: *Biliary atresia*. *Semin Pediatr Surg* 1:115-124, 1992
 11. Saeki M, Nakano M, Hagane K, Shimizu K: *Effectiveness of an intussusceptive antireflux valve to prevent ascending cholangitis after hepatic portojejunostomy in biliary atresia*. *J Pediatr Surg*, Vol 26, No 7(July):pp800-803, 1991
 12. Nakajo T, Hashizume K, Saeki M, Tsuchida Y: *Intussusception-type antireflux valve in the Roux-en-Y loop to prevent ascending cholangitis after hepatic portojejunostomy*. *J Pediatr Surg*, Vol 25, No 3(March):pp311-314, 1990
 13. Kenneth H. Sartorelli, Randall M. Holland, Micahael F. Allshouse: *The intussusception Antireflux Valve Is Ineffective in Preventing Cholangitis in biliary atresia*. *J Pediatr Surg*, Vol 31, No 3(March):pp403-406, 1996
 14. Ogasawara Y, Yamataka A, Tsukamoto K, Okada Y, Lane G J, Kobayashi H, Miyano T: *The intussusception antireflux valve is ineffective for preventing cholangitis in biliary atresia: a prospective study*. *J Pediatr Surg*, Vol 38, No 12(December):pp1826-1829, 2003
 15. Hung PY, Chen CC, Chen WJ, Lai HS, Hsu WM, Lee PH, Ho MC, Chen TH, Ni YH, Chen HL, Hsu HY, Chang MH: *Long-term prognosis of patients with biliary atresia*. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 42:190-195, 2006
 16. Davenport M, Kerker N, Vergani GM, Mowat AP, Howard ER: *Biliary atresia: The King's college hospital experience(1974-1995)*. *J Pediatr Surg*, Vol 32, No 3(March):pp479-485, 1997
 17. Low Y, Vijayan V, Tan CE: *The prognostic value of ductal plate malformation and other histologic parameters in biliary atresia. An immunohistochemical study*. *J Pediatr*, Aug;139 :320-2, 2001
 18. García de Davila MT, Ciocca M, Mondiglio C, Cuarterolo M, Pozzo N, Questa H: *Histologic factors as elements of prognostic value in biliary atresia*. *Acta Gastroenterol Latinoam*, 26:177-81, 1996
 19. Davenport M, Stringer MD, Tizzard SA, McClean P, Mieli-Vergani G, Hadzic N: *Randomized double blind placebo-controlled trial of corticosteroids after Kasai portoenterostomy for biliary atresia*. *Hepatology*, Dec;46:1821-7, 2007
 20. Houwen RH, Zwierstra RP, Severijnen RS, Bouquet F, Madern G, Vos A, Bax NM, Heymans HS, Bijleveld CM: *Prognosis of extrahepatic biliary atresia*. *Arch Dis Child* 64:214-218, 1989
 21. Bu LN, Chen HL, Chang CJ, Ni YH, Hsu HY, Lai HS, Hsu WM, Chang MH: *Prophylactic oral antibiotics in prevention of recurrent cholangitis after the Kasai portoenterostomy*, *J Pediatr Surg*, Vol 38, No 4(April):pp590-593, 2003
 22. Oh M, Hobeldin M, Chen T, Thomas DW, Atkinson JB: *The Kasai procedure in the treatment of biliary atresia*. *J Pediatr Surg*, Vol 30, No 7(July):pp1077-1081, 1995
 23. Kelly DA, Davenport M: *Current management of biliary atresia*, *Arch Dis Child*, Vol 92:pp1132-1135, 2007
 24. Barshes NR, LEE TC, Balkrishnan R, Karpen SJ, Carter BA, Goss JA: *Orthotopic liver transplantation for biliary atresia: the U.S. experience*, *Liver Transpl* vol 11, No 10(October):pp1193-1200, 2005

**Outcome of Patients Undergoing Kasai Procedure for
Biliary Atresia: a Study of Those Surviving More Than 10
Years with Their Native Livers**

**Byung Hun Yim, M.D., Young Tack Song, M.D.,
Jae Hee Chung, M.D.**

*Department of Surgery, St. Mary Hospital, The Catholic University of Korea,
Seoul, Korea*

To evaluate the long-term prognosis of biliary atresia after Kasai operation, a total of 14 patients (of the 41 patients operated upon from 1982 to 1997), who had been followed up for more than 10 years, were included in this retrospective study. Eleven out of 14 patients survived with their native livers, and their data analyzed for age at operation, clearing time of jaundice, histological outcome, postoperative complications, effectiveness after the application of an intussusception anti-reflex valve, and quality of life. Average age at surgery was 62.8 days. Serum bilirubin was normalized within three months in all patients. Six among the eleven long-term survivors had ascending cholangitis as one of the postoperative complications. The application of an intussusception anti-reflex valve did not show any statistical significance in long-term survival. Most of long-term survivors appeared to enjoy good quality of life. Kasai operation might not be the definitive treatment for biliary atresia; however, Kasai operation made it possible to achieve long-term survival for patients with biliary atresia when the patients were detected and treated as early as possible.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 14(2):125~133), 2008.

Index Words : *Biliary atresia, Kasai procedure, Long-term survivors, Quality of life*

Correspondence : *Jae Hee chung, M.D., Department of General Surgery, #62 Yeouido-Dong, Yeongdeungpo-Gu, St. Mary Hospital, Seoul 150-713, Korea*

Tel : 02)3779-1031, Fax : 02)786-0802

E-mail: jhjung@catholic.ac.kr