

총담관낭의 임상적 고찰

한양대학교 부속병원 소아외과

임시연 · 정풍만

Clinical Study of Choledochal Cyst

Si Yeon Rhim, M.D., Pung Man Jung, M.D.

*Department of Pediatric Surgery, Hanyang University Hospital
Seoul, Korea*

Congenital dilatation of the common bile duct (choledochal cyst) is an uncommon disease. Although the etiology is unknown yet, various theories such as distal obstruction of the common bile duct, congenital weakness of the duct and anomalous union of the pancreaticobiliary duct have been offered to explain the occurrence of choledochal cyst. Thirty - six cases of choledochal cyst over 22 years were analyzed clinically and classified according to Todani's classification and Kimura's anomalous union of pancreaticobiliary duct type. Todani type I consisted with 22 cases which were subdivided into 19 cases of type Ia, 1 case of type Ib and 2 of type Ic. Type IVa consisted with 14 cases including one case of Caroli's disease. There were 25 type BP cases and 10 type PB cases and 1 normal pancreaticobiliary junction. Serum alkaline phosphatase was increased significantly in almost all cases. Seven patients (19.4%) had associated congenital anomalies such as double gallbladder, left - sided gallbladder, common bile duct web, biliary atresia, accessory hepatic duct, heterotopic pancreas, cleft lip and 2 cases of intestinal malrotation. All patients underwent cyst excision and Roux - en - Y hepaticojejunostomy and cholecystectomy. There was one death due to methicillin resistant *Staphylococcus aureus* sepsis. (J Kor Assoc Pediatr Surg 9(2):81~88), 2003.

Index Words : *Choledochal cyst, Todani's classification, Kimura's anomalous union of pancreaticobiliary duct type*

서 론

담관낭종은 담관계에 드문 선천성 기형으로 1852년 Douglas에 의해 처음 보고 되었다. 이 후 1959년 Alonso-

Lej 등에 의해 해부학을 토대로 3가지 형태로 분류되었고, 이를 바탕으로 1977년 Todani 등에 의해 다시 크게 5가지의 형으로 나뉘어 졌다. 형태학적 분류 이후 담관낭종의 원인을 규명하기 위하여 췌담관 합류 이상, 원위부 총담관의 협착, 총담관벽의 선천적 약함 및 간 실질의 섬유화의 이차적 현상 등이 연구되었다. 그 중 췌담관 합류 이상이 담관낭종과 관련된다는 것이 현재 가장 유력한 원인으로 알려지고 있다.

Correspondence : Pung Man Jung, MD, Department of Pediatric Surgery, Hanyang University Hospital, #17 Hangdang-dong, Seongdong-gu, Seoul 133-792, Korea

Tel: 02) 2290-8450, E-mail : pmjung@hanyang.ac.kr
본 논문의 요지는 2003년 6월 서울에서 개최된 제 19차 대한 소아외과학회 춘계학술대회에서 발표되었음.

Table 1. Relationship of Age and Sex to Types of Choledochal Cyst

Age (yr)	Type I (n=22)						Type IVa (n=14)				Total	
	Ia (n=19)		Ib (n=1)		Ic (n=2)		BP (n=7)		PB (n=7)			
	M	F	M	F	M	F	M	F	M	F		
0~1	1	4									5	
1~2			4*					1		1	6	
2~3	1								3 ⁺		4	
3~4	1			1		1			1	1	5	
4~5		4						1			5	
5~6										1	1	
6~7						1				1	2	
7~8									1		1	
8~9											0	
9~10		1									1	
10~11							2		1		3	
11~12		1									1	
12~13											0	
13~14											0	
14~15	1	1									2	
Total	4	15	0	1	0	2	2	5	3	4	36	

* : one patient shows normal pancreatico-biliary ductal union

⁺ : one case of Carolie's disease

BP: Kimura type BP: common bile duct joins the pancreatic duct with right angle junction

PB: Kimura type PB: pancreatic duct joins the common bile duct with acute angle junction



Fig. 1. Operative cholangiogram of Todani Type Ia choledochal cyst.



Fig. 2. Operative cholangiogram of Todani Type Ib choledochal cyst.

방 법

1980년 1월 1일부터 2001년 12월 31일까지 담관낭종으로 진단 받고, 수술 받은 36명의 환아를 대상으로 의무기록과 복부 초음파 검사, 복부 컴퓨터 단층 촬영 및 수술시 시행한 담관조영술을 이용하여 성별, 연령, 증상, 낭종의 분류, 췌담관 합류 이상의 유형, 동반 선천성기형 등을 후향적 연구하였다.

결 과

성비 및 연령 분포

1980년부터 2001년까지 한양대학교병원 소아외과에서 수술한 9,411명 중 담관낭종으로 진단 받은 환아는 36명으로 전체 수술 받은 환아의 0.38%였고, 남아는 9명 (25%), 여아



Fig. 3. Operative cholangiogram of Todani Type Ic choledochal cyst.



Fig. 4. Operative cholangiogram of Todani Type IVa choledochal cyst.

는 27명 (75%)였다. 수술시 연령은 4일부터 14세 7개월까지였으며, 5세 미만에 수술 받은 환아는 25예 (약 69%)였으며, 수술 당시 평균 연령은 4.86세였다 (표 1).

분류

Todani 분류상 제 I형은 모두 22예로 전체 중 61.1%였다.

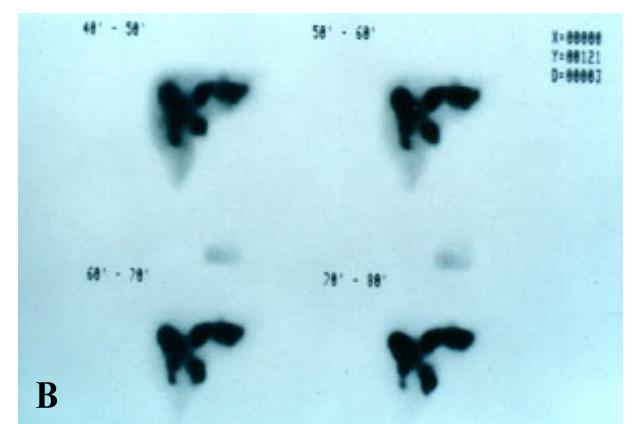
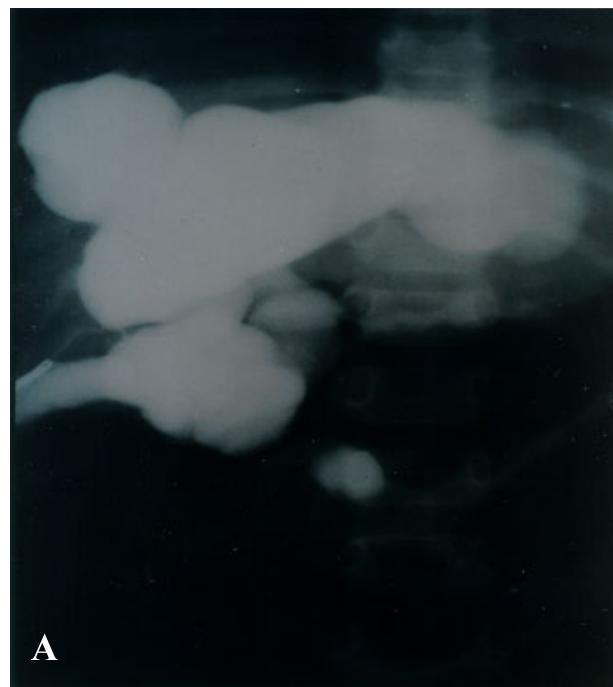


Fig. 5. Operative cholangiogram(A) and DISIDA hepatobiliary scan(B) of Caroli's disease.

이중 Ia형 (그림 1)은 19예 (86.4%), Ib형 (그림 2)은 1예 (4.5%), Ic형 (그림 3)은 2예 (9.1%)였다. 제 II 형과 제 III 형은 없었으며, IVa형 (그림 4)은 14예 (38.9%)로 이중 1예는 Caroli's disease (그림 5)였다. 췌담관합류 이상은 Kimura 분류상 정상 췌담관합류를 보인 1예를 제외한 Ia형 18예는 Type BP (biliary duct→pancreatic duct)(그림 6)를 보였다. 18예 모두 총담관 원위부가 좁아져 있었고, 그중 9예에서는 총담관 직경이 1mm 정도로 심한 협착을 보였다. Ib형 1예와 Ic형 2예 모두 Type PB (pancreatic duct→biliary duct)(그림 7)였다. IVa형은 총담관의 형태에 따라 낭포형과 방추형으로 구별되었으며, 이는 각각 9예와 5예가 있었다. 낭

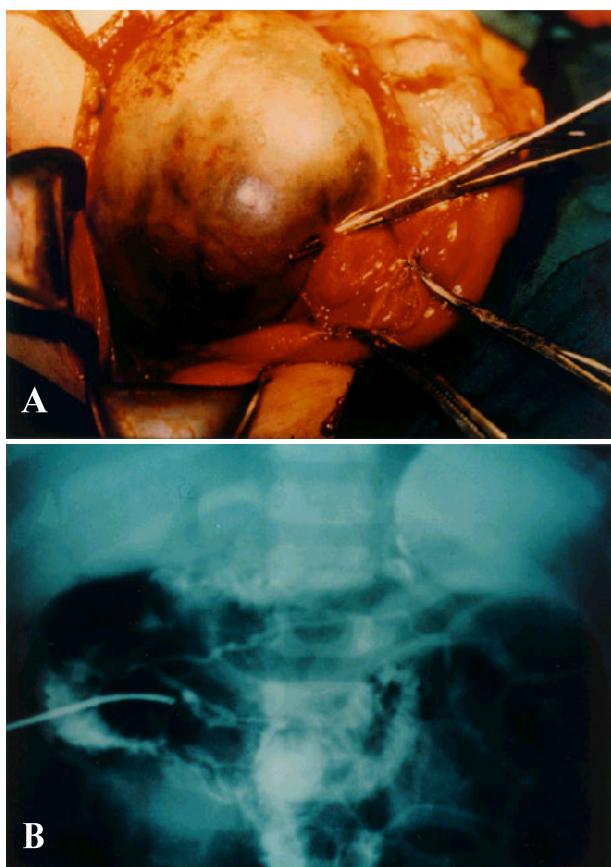


Fig. 6. Operative finding(A) and cholangiogram(B) of Kimura Type BP.



Fig. 7. Operative cholangiogram of Kimura Type PB.

포형 총담관을 가진 9예 중 7예는 양측 간내담도의 확장을 보였으며, 2예에서는 좌측 간내담도만 확장을 보였다. 방추형의 총담관을 가진 5예 중 1예는 양측 간내담도의 확장을 보였고, 4예는 좌측 간내담도 확장만 보였다. 또한 IVa형의 췌

담관합류 이상은 낭포성 총담관을 가진 9예 중 7예에서 Type BP였고, 2예만 Type PB였고, 방추형인 5예는 전부 Type PB였다. 제 IVa형 중 Caroli's disease는 낭포형 간내담도낭을 10여개 가지고 있었고, 총담관에도 2개의 낭포형 낭이 있었으며, 췌담관 합류 이상은 Type BP였다.

증상

삼대 증상인 황달, 복통, 복부종괴의 증상을 모두 보인 경우는 8 (22.2%)였다. 내원시 황달이 있는 경우는 17예 (47.2%)였고, 회색변을 보아왔던 과거력을 가진 환아는 12예 (33.3%)였다. 상복부 통증을 호소한 경우는 24예 (66.7%), 상복부에 종괴가 만져지는 경우는 21예 (58.3%)였다. 기타 증상으로는 오심이 있던 환아 11명 (31%)과 구토가 있던 환아 17명 (47.2%)이 있었다. 첫 증상 발병 후 4일에서 6개월 후에 진단을 받았다 (표 2). 3예는 산전 진단을 받은 신생아로 증상 발현 전에 수술하였다.

동반질환

담관염을 동반한 환아는 모두 4예 있었는데, 2예는 Ia형, 다른 2예는 IVa형이었다. 췌담관 합류에 의한 분류상 Type BP가 3예 (3/25, 12%), Type PB가 1예 (1/10, 10%)이었다. 담낭염을 동반한 환아는 모두 10명였고, 이는 Ia형 5예, Ic형이 1예, IVa형 4예였다. 이 중 Type BP는 6예로, 전체 Type BP (6/25) 중 약 24%였고, Type PB형은 4예로 전체 Type PB (4/10) 중 40%였다. 췌장염을 동반한 환아는 모두 5예였는데, Ia형 1예, Ic형 1예, IVa형 3예 이었다. 특히 췌장염이 있는 5예 모두 Type PB형 (전체 Type PB 10예의 50%)였다 (표 3).

기타 다른 동반 질환으로 portal triad abscess 1예, portal fibrosis 5예, 총담관 담석 3예가 있었으며, 총담관 담석 3예 중 1예는 담낭담석도 있었다. 동반 선천성 기형은 8예 (22.2%) 있었으며, 이 중 췌담도 기형인 double gallbladder, left-sided gallbladder, common bile duct web, biliary atresia, heterotopic pancreas, accessory bile duct가 각각 1예씩 있었고, 기타 ovarian cyst, cleft lip이 각각 1예와 intestinal mal-rotation이 2예 있었다. 이 중 2가지의 선천성 기형을 동반한 경우는 2예였다. 일란성 쌍생아도 4예 있었으나, 쌍생아 둘 모두에서 담관낭종을 갖는 예는 없었다.

Table 2. Relationship of Symptoms to Types of Choledochal Cyst

Symptom	Type I (n=22)			Type IVa (n=14)	Total
	Ia (n=19)	Ib (n=1)	Ic (n=2)		
Abd. mass	13	0	1	7	21
Abd. pain	10	1	2	11	24
Jaundice	9	0	0	8	17
Nausea	3	0	1	7	11
Vomiting	5	1	2	9	17

Table 3. Relationship of Associate Diseases to Types of Choledochal Cyst

Associate disease	Type I (n=22)			Type IVa (n=14)		Total
	Ia (n=19)	Ib (n=1)	Ic (n=2)	BP (n=7)	PB (n=7)	
Cholecystitis	5	0	0	1	1	3
Cholangitis	2	0	0	0	1	1
Pancreatitis	0	0	1	1	0	3
Pancreatic duct dilatation	0	0	0	0	1	2

임상검사

검사 소견 중 total bilirubin (정상 범위: 0.2~1.2 mg/dL)은 0.3 mg/dL부터 20 mg/dL까지 였다. 36예중 19예는 정상 범위의 수치를 보였고, 17예에서 total bilirubin가 상승되어, 그 평균값은 6.54 mg/dL였다. Alkaline phosphatase (ALP) (정상 범위: 30~110 U/L)는 79 U/L부터 7915 U/L까지 였고, 정상 범위의 ALP 수치를 보인 예는 1예였고, ALP가 증가된 35예의 평균값은 686.56 U/L였다. GOT (정상범위: 5~40 U/L)는 9U/L부터 405U/L까지로 GOT가 증가된 28예의 평균값은 186.88 U/L였다. GPT (정상범위: 5~45 U/L)는 24 U/L부터 817 U/L까지로, GPT가 증가된 28예의 평균값은 187.76 U/L였다. 19예에서 낭종액의 amylase (정상범위: < 100 U/L)를 검사하였는바, 21 U/L부터 4190 U/L까지로 정상범위의 amylase 수치를 보이는 경우는 3예 있었고, amylase가 증가된 16예의 평균값은 1256.94 U/L였다. 이 중 Type PB형 4예 중 2예(50%)가 증가되었고, 1예는 113 U/L, 1예는 3800 U/L이었다. Type BP형 15예 중 amylase의 증가를 보이는 경우는 14예 (93.3%)였고, 그 중간값은 1151.14 U/L였다.

진단 방법

진단 방법은 복부초음파를 이용하여 진단한 경우가 36예였고, DISIDA scan을 이용하여 진단한 경우는 16예, 복부 컴퓨터 단층촬영을 이용하여 진단한 경우는 12예, 그리고 ER-

CP를 이용 진단한 경우는 1예였고, 이 모든 방법을 이용 진단한 예가 1예 있었으며, ERCP를 제외한 3가지의 검사를 이용한 경우는 5예였다. 3예에서는 산전에 진단되었고, 4예는 수술 전 진단을 못하였는데, 4예 모두 Type PB형 였고, 진단은 수술시 시행한 담관조영술 및 T-tube 조영술로 하였다. 수술시 시행한 담관조영술로 담관낭종을 Todani 형으로 분류하였고, 췌담관 합류 이상은 Kimura 형으로 분류하였다.

수술방법

수술은 cyst excision, Roux-en-Y hepaticojejunostomy 및 cholecystectomy를 시행하였고, 수술시 모든 예에서 수술 중 담관조영술을 시행하였다. 술 중 담관조영술상 췌관이 담관으로 연결되는 경우와 그렇지 않은 경우, 그리고 담관의 원위부가 좁아져 있는 경우와 그렇지 않은 경우로 나눌 수 있었다. 수술시 담관낭종의 간외 부분의 직경 및 길이를 측정하였고, 가장 큰 낭은 그 크기가 8000 cm³ (20 cm×20 cm×20 cm)였으며, 각각의 형태에 따라 그 크기의 차이를 보였다

합병증

수술 후 합병증으로 1예에서 술 후 출혈로 재수술하였고, 신생아 1예에서 methicillin resistant Staphylococcus aureus에 의한 패혈증으로 사망하였다. 수술후 추적결과 모두 정상 발육을 하였으며, 술 후 추적 관찰 중 담관염 발생 예는 없었다.

고 칠

담관낭종은 매우 드문 질병으로 알려져 왔다^{1,2}. 서구에서는 특히 드문 질환이며, 동양 특히 일본에서 많은 것으로 알려져 있다³⁻⁹. 이 질환의 남아와 여아의 비는 1:3~1:4로 여아에게 많다고 알려져 있다^{1,2,4-11}. 저자들의 예도 여아가 75% 이었다. 또한 이 질환의 경우 약 60%가 10세 이 전에 진단된다^{6,9}. 본 예에서는 83.3%가 10세 이 전에 진단되었다.

담관낭종은 Todani에 의해 5가지로 분류되었고, I형과 IV형은 각기 아형으로 나뉘어졌다. Todani 제 I형은 총담관의 낭포형 확장으로 전체 담관낭종의 약 80~90%를 차지한다고 하였고, 이는 다시 총담관 전체가 낭포형인 Ia와, 총담관의 일부가 낭포형인 Ib, 와 총담관이 방추형인 Ic 등 3가지 아형으로 나뉘어진다. 제 II형은 총담관 계실이며, 이는 전체 담관낭종의 약 2%정도라 하였다. 제 III형은 십이지장내 choledochocoele¹ 있는 경우며, 전체 담관낭종의 약 1.5~5% 정도라 하였다. 제 IV형은 담관에 여러 개의 낭이 있는 경우로, 전체 담관낭종의 약 19%정도이며, 이는 다시 간내 담관과 총담관에 모두 낭이 생긴 경우인 IVa와, 총담관에만 2개 이상의 낭이 있는 IVb형으로 나뉘어진다. 제 V형 혹은 Caroli's disease¹²⁻¹⁶라 하는데, 이는 간내 담관에 낭이 있는 경우라 하였다^{4-9,12-16}. Oldham 등은 Caroli's disease 의 약 2/3에서 간외담관낭도 동시에 갖고 있다고 보고하였으며 이를 VIIa형으로 분류하였다^{17,18}. 본 연구에서는도 낭포형 간내담도낭을 10여개 가지고 있었고, 총담관에도 2개의 낭포형 낭이 있었으며 이를 IVa형으로 분류하였다.

Crittenden 등²은 제 I형이 80~90%이며, 제 II형은 2%, 제 III형은 1.4~5%, 그리고 IVa형은 19%라고 하였다². 그러나 Todani의 경우도 제 II형과 제 III형, IVb형에 대한 보고가 없었으며, 기타 다른 보고에서도 제 II형과 제 III형, IVb형은 거의 없었다^{3-9,12,13,17}.

Rajnish 등은 Ia형이 52%, Ib형과 Ic형은 각각 8%, IVa형은 32%라 하였다¹⁴. 본 예에서는 Ia형 (52.8%), Ib형 (2.8%), Ic형 (5.6%), IVa형 (38.9%) 있었다.

아직 이 드문 질환의 병인은 밝혀지지 않았지만, 일반적으로 췌관과 담관의 유합 이상, 하부 총담관의 협착, 간 실질의 섬유화의 의한 이차적 현상 등으로 알려져 왔다^{2,5,7,9,19,20}. 특히 췌관과 담관의 합류 이상이 가장 유력하게 대두되고 있다^{5,9,21-23}. Kimura 등은 췌담관 합류 이상을, 총담관이 직각으로 췌관에 합류되는 형을 Type BP (약 63%), 췌관이 예각으로 총담관

에 합류되는 형을 Type PB (약 32%)와 총담관과 췌관이 long-Y (약 5%)를 이루는 3가지 형으로 분류하였다²⁴. H-P Wang 등은 Type BP가 66%이며 Type PB가 34%라고 하였다²⁵⁻³¹. 본 예 중 Type BP는 69.4%, Type PB는 27.8%이었다. 췌담관 합류 이상이 있는 경우 중 담관낭종이 있는 경우는 약 65.6%이고, 담관낭종의 경우 모든 예에서 췌담관 합류 이상이 발견된다고 하였다^{6,8,9,19}. 본 예에서는 담관낭종의 경우 1예를 제외한 97.2%에서 췌담관 합류 이상이 발견되었다.

담관낭종은 3대 증상을 보인다고 알려져 있다^{25-9,20}. 황달은 약 70%의 환아에게서 보이며, 복통과 복부 종괴는 각각 약 45~50%에서 나타난다고 보고되어 왔다. 이 3대 증상이 모두 보이는 경우는 약 6%라 하였다^{5-9,32}. 본 예에서는 황달이 47.2%, 복통 66.7%, 복부 종괴가 58.3%를 보였고, 3대 증상을 모두 보인 경우는 22.2%이었다. 3대 증상 중 복통의 경우 췌장염으로 인해 발생된다고 하였는데, 이는 제 Ic형과 많은 관련이 있다고 하였다²⁰. 본 예에서도 제 Ic형 모두에서 복통이 있었고, 이중 1예에서 췌장염이 증명되었으며, 췌장염을 보인 예는 모두 Type PB 이었다.

담석증은 6개월 이상, 특히 2세 이상에서 동반하고, sludge의 경우는 6개월 미만의 환아에게서 보인다고 하였으나⁷, 본 예에서는 4세 환아에서 sludge가 있었고, 담낭 및 담관내 담석은 1.6세, 4세, 7.2세 등 3예에서 관찰되었다.

담관낭종이 1852년 Douglas에 의해 처음 보고된 후 담즙성간경변, 문맥압항진증, 이중총담관, 이중담낭, 신장 기형, 이소성 위점막 등 동반 질환이 보고되었다^{5-9,17,24}. 본 예에서도 췌담관에 관련된 동반질환이 6가지가 발견되었고, 이는 전체 동반 질환의 60%이었다. 이 중 특이할 만한 동반 선천성 질환으로는 좌측담낭과 총담관 web, 이중담낭 등이라 하겠다.

담관낭종의 진단방법으로 일반적으로 복부초음파가 가장 널리 이용되고 있다^{5,7-9}. 본 연구에서도 복부초음파검사가 맨 처음 시행하는 진단방법으로 이용하였다. 하지만 담관낭종을 Todani 분류를 하거나, 나아가 췌담관 합류 이상의 유무 및 형태분류를 위해서는 ERCP또는 수술 중 담관조영술을 하는 것이 필요하다.

향후 담관낭종의 연구에 있어, Todani 분류와 췌담관 합류 이상과 담관염, 췌장염 및 동반 선천 기형과의 관계에 대한 연구가 더 필요하며, Type IVa와 V형의 경우 수술 후 간내 담도의 형태변화 등에 대한 장기간의 추적조사가 필요하다고 사료된다^{33,34}.

참 고 문 헌

1. Wang HP, Wu MS, Lin CC, Chang LY, Kao AW, Wang HH, Lin JT: *Pancreaticobiliary diseases associated with anomalous pancreaticobiliary ductal union.* Gastrointest Endosc 48: 184-9, 1998
2. Crittenden SL, McKinley MJ: *Choledochal cyst-clinical features and classification.* Am J Gastroenterol 80: 643-647, 1985
3. Miyano T, Yamataka A: *Choledochal cysts.* Surgery 9: 283-288, 1997
- 4.. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K.: *Congenital bile duct cysts - classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst.* Am J Surg 134: 263-269, 1977
5. Donnellan WL, Burrington JD, Kimura K, Schafer JC, White JJ(eds): *Abdominal Surgery of Infancy and Childhood.* Harwood Academic Publishers 1996, Pp1-13
6. Ashcraft KW: *Pediatric Surgery(ed 3),* Mexico, WB Saunders, 2000, Pp587-590
7. Rowe MI, O'Neill JA Jr, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): *Choledochal cyst, in Essentials of Pediatric Surgery(chp 73).* St. Louis, MO, Mosby Year-Book, 1995, Pp639-644
8. Raffensperger JG: *Congenital dilatation of the bile ducts, in Swenson's Pediatric Surgery(ed 5),* (chap 77). Norwalk, CO, Appleton Lange, 1990, Pp661-666
9. O'Neill JA Jr: *Choledochal cyst, in O'Neill JA Jr, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG(eds): Pediatric Surgery(ed 5),* (chap 99). St. Louis, MO, Mosby, 1998, Pp1483-1492
10. Lee SS, Min PC, Kim GS, Hong PW: *Choledochal Cyst-A Report of Nine Cases and Review of the Literature.* Arch Surgery 56: 97-101, 1969.
11. Poddar U, Thapa BR, Chhabra M, Rao KLN, Mitra SK, Dilawari JB, Singh K: *Choledochal cysts in infants and children.* Indian Pediatrics 35: 613-618, 1998
12. Todani T, Narusue M, Watanabe Y, Tabuchi K, Okajima K: *Management of congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement.* Ann Surg 187: 272-280, 1978
13. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Uemura S: *Anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ductal system in patients with a choledochal cyst.* Am J Surg 147: 672-676, 1984
14. Rajnish A, Gambhir A, Das BK, Saxena R: *Classifying choledochal cysts using hepatobiliary scintigraphy.* Clin Nucl Med 25: 996-999, 2000
15. Stocker JT, Dehner LP: *Pediatric Pathology(ed 2),* London, Lippincott Williams Wilkins, 2001, Pp 714-715
16. Skandalakis JE, Stephen WG, Richard R(eds): *Embryology for Surgeons(ed 2).* Baltimore, Williams Wilkins, 1994, Pp312-316
17. Weiner PR, Vitelli P: *Choledochal cyst: Report of a case and review of the literature.* J Am Osteopath Assoc 84: 289-291, 1984
18. Oldham KT, Hart MJ, White TT: *Choledochal cysts presenting in late childhood and adulthood.* Am J Surg 141: 568-571, 1981
19. Nagata E, Sakai K, Kinoshita H, Hirohashi K: *Choledochal Cyst: Complications of anomalous connection between the choledochus and pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract.* World J Surg 10: 102-110, 1986
20. Miyano T, Ando H, Yamataka A, Lane G, Segawa O, Kohno S, Fujiwara T: *Pancreaticobiliary maljunction associated with nondilatation or minimal dilatation of the common bile duct in children: diagnosis and treatment.* Eur J Pediatr Surg 6: 334-337, 1996
21. Hata Y, Sasaki F, Takahashi H, Tamura M, Ohkawa Y, Saji Y, Kurauchi N, Manabe K, Uchino J: *Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction.* Surg Gynecol Obstet 176: 581-587, 1993
22. Hiramatsu K, Paye F, Kianmanesh AR, Sauvanet A, Terris B, Belghiti J: *Choledochal cyst and benign stenosis of the main pancreatic duct.* J Hepatobil Pancreat Surg 8: 92-94, 2001
23. Song HK, Kim MH, Myung SG, Lee SK, Kim HJ, Yoo KS, Seo DW, Lee HJ, Lim BC, Min YI: *Choledochal cyst associated with anomalous union of pancreaticobiliary duct (AUPBD) has a more grave clinical course than choledochal cyst alone.* Kor J Intern Med 14: 1-8, 1999
24. Kimura K, Ohto M, Saisho H, Unozawa T, Tsuchiya Y, Morita M: *Association of gallbladder carcinoma and anomalous pancreaticobiliary ductal union.* Gastroenterology 89: 1258-1265, 1985
25. Ando H, Kaneko K, Ito T, Watanabe Y, Seo T, Harada T, Ito F, Nagaya M, Sugito T: *Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts.* J Am Coll Surg 183: 317-321, 1996
26. Arima E, Akita H: *Congenital biliary tract dilatation and anomalous junction of the pancreatico - biliary ductal system.* J Pediatr Surg 14: 9-15, 1979

27. Komi N, Kuramoto M, Udaka H, Ikeda N, Kuwashima T: *Congenital biliary dilatation in Japan*. Tokushima J Exp Med 28: 91-95, 1981
28. Komi N, Udaka N, Ikeda N, Kashiwagi Y: *Congenital dilatation of the biliary tract; New classification and study with particular reference to anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ducts*. Gastroenterol Jap 12: 293-304, 1977
29. Guelrud M, Morera C, Rodriguez M, Prados JG, Jaen D: *Normal and anomalous pancreaticobiliary union in children and adolescents*. Gastrointest Endosc 50: 189-193, 1999
30. Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J, Matsuda M, Nobukawa B, Suda K: *Recent advances in pancreaticobiliary maljunction*. J Hepatobil Pancreat Surg 9: 45-54, 2002
31. Ishii H, Arai K, Fukushima M, Maruoka Y, Hoshino M, Nakamura A, Koike Y, Sakamoto N, Hanada H, Kusano M, Okamatsu T: *Fusion variations of pancreatic ducts in patients with anomalous arrangement of pancreaticobiliary ductal system*. J Hepatobil Pancreat Surg 5: 327-332, 1998
32. Goon HK, Tai A, Samad SA: *Congenital bile duct dilatation: Review of 35cases*. Pediatr Surg Int 7: 332, 1992
33. Lopez RR, Pinson CW, Campbell JR, Harrison M, Kastan RM: *Variation in management based on type of choledochal cyst*. Am J Surg 161: 612-615, 1991
34. Samavedy R, Sherman S, Lehman GA: *Endoscopic therapy in anomalous pancreaticobiliary duct junction*. Gastrointest Endosc 50: 623-627, 1999