

## 영아 담도 폐쇄증에서 카사이 수술 후 5년 생존율 및 예후인자의 분석

계명대학교 의과대학 동산의료원 외과학교실, <sup>1</sup>병리학교실

홍아름 · 정은영 · 강유나<sup>1</sup> · 최순옥 · 박우현

### Five-year Survival and Prognostic Factors after Kasai Portoenterostomy for Biliary Atresia

A Rum Hong, M.D., Eunyoung Jung, M.D., Yu-Na Kang, M.D.<sup>1</sup>,  
Soon-Ok Choi, M.D., Woo-Hyun Park, M.D.

Departments of Surgery and <sup>1</sup>Pathology, Dongsan Medical Center, Keimyung University School of Medicine, Daegu, Korea

**Purpose:** Long-term survival of biliary atresia patients after Kasai's portoenterostomy is being increasingly reported. Although extended survival has been achieved for many patients, factors influencing outcome have not been defined clearly. The authors investigated 5-year survival rates and prognostic factors for survival after Kasai's portoenterostomy using univariate and multivariable methods.

**Methods:** The authors analyzed 5-year survival rates and prognostic factors in 56 patients who underwent Kasai's portoenterostomy during the period from 1991 to 2005 by the Kaplan-Meier model and Cox proportional hazards model, respectively. Both clinical factors and histological features of the liver and periportal fibrous mass were analyzed as prognostic factors.

**Results:** Younger ages of less than 90 days at surgery, clearance of jaundice and absence of post-Kasai cholangitis in 6 months were predictive of a favorable outcome. A significant difference between the live and the dead was found with regard to an average of 7 or more bile ductules in periportal fibrous mass in 200 HPF ( $P=0.013$ ). The external diameter of the longest bile ductule in the periportal fibrous mass is not correlated to the prognosis ( $P=0.49$ ). Independent factors for good prognosis were jaundice-free in 6 months and over 7 bile ductules density in periportal fibrous mass.

**Conclusion:** Favorable outcome after Kasai's portoenterostomy for biliary atresia is determined by bilirubin clearance in 6 months after Kasai operation and seven or more bile ductules in periportal fibrous mass. The 5-year post-Kasai survival rate is 77.2%. (J Korean Surg Soc 2010;79:405-410)

**Key Words:** Biliary atresia, Kasai procedure, Prognosis, Survival

중심 단어: 담도폐쇄증, 카사이 수술, 예후, 생존

## 서 론

책임저자: 박우현, 대구시 중구 동산동 194

☎ 700-712, 계명대학교 동산의료원 외과학교실

Tel: 053-250-7317, Fax: 053-250-7322

E-mail: whp0903@dsmc.or.kr

접수일: 2010년 6월 15일, 게재승인일: 2010년 8월 9일

본 논문은 2010년 6월 11일 제26회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 구연 발표되었음.

담도폐쇄증(biliary atresia)은 영아의 간내 및 간의 담도에  
서 발생하는 진행성 염증성 담도 폐쇄 질환으로 치료를 하  
지 않으면 간경화와 간부전으로 2년 내에 대부분 사망하게  
된다.(1) 1959년 Kasai 등에 의해 간담도문합(hepatic por-

toenterostomy)이 성공적으로 이루어진 이후 카사이 수술은 담도폐쇄증의 일차 치료의 표준수술법으로 널리 행해지고 있다. 카사이 수술 후 장기생존율 및 이와 관련된 예후 인자는 각 연구마다 차이가 있다. 이에 저자들은 장기 생존율 및 이와 관련한 기존의 예후인자 및 새롭게 영향을 미칠 수 있는 예후인자를 찾고자 하였다.

## 방 법

1991년에서 2005년까지 두 명의 소아외과 의사에게 카사이 수술을 받은 영아를 대상으로 의무기록 및 전화추적을 통한 후향적 연구를 시행하였다. 총 56명의 환자를 대상으로 성별, 재태기간, 체중, 수술 당시의 나이, 술 전 혈청 총빌리루빈 및 직접빌리루빈 수치, 수술 6개월 후 황달소실여부, 수술 6개월 이내 담도염 발생여부 및 수술시 간생검 및 간문부 주위 섬유조직의 병리학적 소견을 조사하여 5년 생존율에 미치는 영향을 분석하였다.

### 1) 임상양상에 따른 분석

황달소실 여부는 카사이 수술 6개월 후에 검사한 혈청 총빌리루빈이 1.2 mg/dl 이하인 경우로 하였다. 담도염은 Rothenberg 등(2)이 제안한 정의인 38°C 이상의 발열이 있으면서 혈청 빌리루빈 수치의 상승 및 담즙 분비 감소 소견이 있는 경우로 하였다.

5년 생존율에 대한 조사에서는 카사이 수술 시행 후 사망한 환자와 현재 생존해 있더라도 간이식을 받은 5명의 환자를 모두 사망으로 간주하였으며 간이식을 받은 환자들은 간이식 수술일을 사망일로 처리하여 분석하였다.

### 2) 병리학적 소견

한 명의 병리의사에 의해서 사전에 임상정보를 가지지 않고 총 55예에 대해서 수술 시 시행한 간실질 및 적출한 문맥주위 섬유조직(periportal fibrous mass)에 대한 조직검사를 시행하였으며 각각의 검사소견을 분류하여 5년 생존율의 예후에 미치는 영향을 조사하였다.

(1) 간실질에 대한 조직검사: 간의 섬유화 정도, 간문부(portal area)의 미세 담관 개수 및 염증정도를 측정하였다. 간섬유화 정도는 Scheuer(3)이 제안한 분류를 적용하였다. 이 분류에 의하면 간섬유화 정도는 문맥로 섬유화(fibrous portal tract), 문맥주위 섬유화(periportal fibrosis), 전경화(precirrhotic), 그리고 경화(cirrhosis)로 나눌 수 있으며 문맥

로 및 문맥주위 섬유화 소견을 보인 군과 전경화 및 경화 소견을 보인 군으로 나누어 예후와의 관련성을 알아보았다. 간실질의 염증 정도는 경도(mild), 중등도(moderate), 중도(severe)로 구분하였다.

(2) 문맥주위 섬유조직의 분석: 문맥주위 섬유조직의 미세담관의 개수, 최장 미세 담관의 외경 및 염증 정도를 측정하였다. 미세담관의 개수는 가장 큰 단면적을 가진 절편에서 200배 증배율 시야에서 임의로 5개의 구역을 선택한 후 관찰되는 미세담관의 수를 각각 읽은 후 이에 대한 평균 값으로 정의하였다. 최장 미세 담관의 외경은 현미경하에서 가장 큰 미세담관의 외경으로 담관 크기를 측정하였다. 미세담관의 염증의 정도는 경도, 중등도, 중도로 구분하였다.

본 연구에서 5년 생존율과 관련이 있거나 기존 문헌에서 중요하게 생각되었던 인자들에 대해 다변량 분석을 시행하였다. 통계는 5년 생존율에는 Kaplan-Meier 법과 예후 분석에는 Log-rank법이 사용되었고 다변량 분석에는 Cox 회귀 모형이 사용되었다.

## 결 과

### 1) 임상적 소견 및 5년 생존율

전체 56명의 환자 중 남녀비는 1 : 1.24로 남자 25명(44.6%), 여자가 31명(55.4%)이었다. 수술 시 평균 나이는 70±25일(23~145)이었으며 38주 미만의 미숙아들은 총 5명이었다. 출생 시 평균 체중은 3,198±486 g (1,500~4,030)이었다(Table 1). 입원 당시 혈청 총빌리루빈은 평균 10.6±3.1 mg/dl이었고 직접빌리루빈의 평균은 7.3±2.3 mg/dl이었다. 전체 환자의 73.1%는 수술 6개월 후 황달이 소실되었으며, 21.4%에서 수술 6개월 이내에 담도염이 발생하였다.

총 56명의 환자 중 7명이 사망하였으며 이들의 평균 생존 기간은 9.5개월(30일~24개월)이었다. 5명의 환자가 간이식 수술을 받았으며 간이식수술이 시행된 날을 사망일로 보았

**Table 1.** Summary of patients with biliary atresia

Variables	No. of patients (n=56)
Sex (male : female)	25 (44.6%) : 31 (55.4%)
No. of preterm infants	5
Birth weight (average)	3,198±486 g
Age at operation (median, range)	63 days, 23~145 days
< 60 days	22 (39.3%)
61~90 days	27 (48.2%)
> 90 days	7 (12.5%)

을 때 이들의 평균 생존일은 9.7개월(3~17)이었다. Kasai 수술 후 간이식 수술 없이 생존한 환자의 5년 생존율은 77.2%였다(Fig. 1).

## 2) 예후인자의 분석

### (1) 임상소견에 따른 분석

① 나이; 수술 당시의 나이를 60일을 기준으로 생존율을 비교하면 통계적인 유의한 차이가 없었으나( $P=0.508$ ), 생후 90일 전에 수술 받은 환자의 5년 생존율은 80.5%, 90일 이후엔 53.6%의 생존율을 보여 90일을 기준으로 하였을 때는 통계적으로 유의한 차이가 있었다( $P=0.045$ )(Table 2).

② 간기능검사 및 담도염; 술 전 혈청 총빌리루빈의 수치는 예후와 관계가 없었다. 카사이 수술 후 6개월 내에 황달이 소실된 환자의 5년 생존율은 94.6%이었으나 황달이 지속되었던 경우는 34%만이 생존하였다( $P<0.001$ )(Table 2). 술 후 6개월 내에 담도염이 발생하였던 환자의 5년 생존율

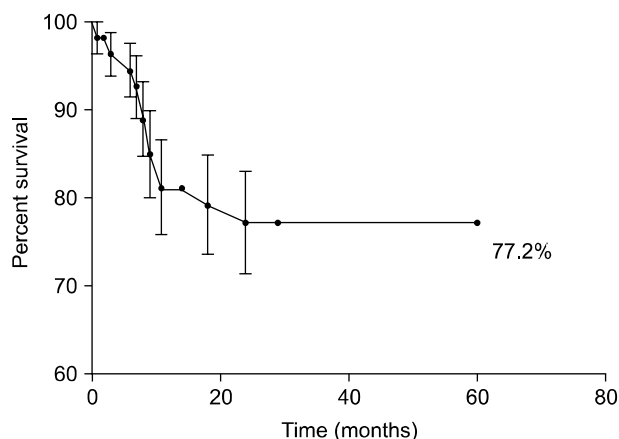


Fig. 1. Cumulative post-Kasai survival curves.

Table 2. Clinical variables related to 5-year survival rates

Variables	P-value	5-YSR* (%)
Age (day)	0.045	
< 90		80.5
≥ 90		53.6
Jaundice-free in 6 months	< 0.001	
Yes		94.6
No		34.0
Cholangitis in 6 months	0.043	
Yes		56.2
No		83.0

\*YSR = year survival rate.

이 56.2%로 낮은 반면 6개월 내에 담도염이 발생하지 않았던 환자에서는 83.0%의 높은 생존율을 나타내 유의한 차이를 보였다( $P=0.043$ )(Table 2).

### (2) 병리학적 소견에 따른 분석

① 간실질 소견에 따른 예후; 간섬유화의 정도에 따른 5년 생존율을 보면 정도의 간섬유화를 보인 환자들( $n=6$ )은 100%, 중등도 이상의 환자들( $n=49$ )은 73.7%로 그 차이는 통계적으로 유의하지 않았다( $P=0.178$ ). 간염증의 정도는 경도( $n=21$ )와 중등도 이상인 경우( $n=34$ )를 비교하였을 때 각각 83.9%와 72.4%의 5년 생존율을 보였으나 통계적 유의성은 없었다( $P=0.273$ ). 간실질의 미세담관 개수는 평균 9.4개(2~20)였으며 10개 미만( $n=24$ )인 경우와 10개 이상( $n=31$ )인 경우를 비교하였을 때 생존율이 각각 79.2%와 78.2%로 생존율과 무관하였다( $P=0.993$ ).

② 문맥주위 섬유조직의 소견에 따른 예후; 간문부 미세담관의 개수가 7 이상인 경우( $n=28$ ) 5년 생존율은 92.3%를 보였고, 7 미만인 경우( $n=27$ ) 61.5%를 나타내어 미세담관의 개수는 두 군에서 의미 있는 생존율의 차이를 보였다( $P=0.013$ )(Fig. 2). 간문부 미세담관의 크기는 평균  $617 \pm 335 \mu m$  ( $100 \sim 1,600$ )였으며, 이 크기를  $300 \mu m$ ,  $600 \mu m$ 로 각각 분류하여 예후를 분석해 보았다. 미세담관의 크기가  $300 \mu m$  이하인 경우( $n=14$ )의 생존율은 64.3%였으며  $300 \mu m$  초과인 경우( $n=41$ )는 82.9%로 나타났다( $P=0.26$ ). 또한, 미세담관의 크기가  $600 \mu m$  미만( $n=24$ )은 70.8%,  $600 \mu m$  이상인 경우( $n=31$ )는 83.9%로 나타났으나 통계적 의미는 없었다( $P=0.27$ ). 미세담관의 염증 정도는 경도일 경우( $n=25$ ) 87.1%, 중등도 이상일 경우( $n=30$ ) 68.2%의 생존율을 보여

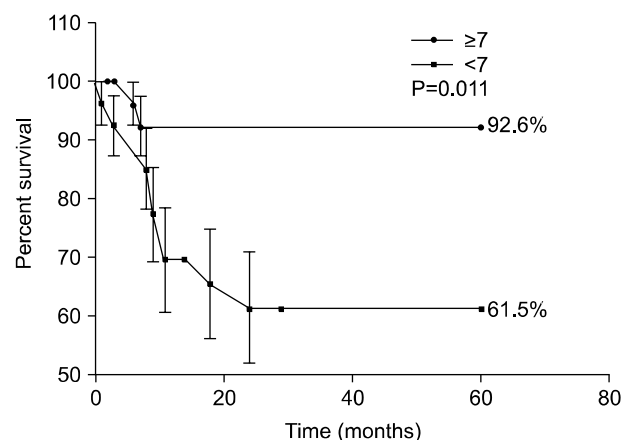


Fig. 2. Cumulative post-Kasai survival curves by number of bile ductules ( $\times 200$  HPF) in periportal fibrous mass.

**Table 3.** Independent risk factors for 5-year post-Kasai survival

Variables	Relative hazard	P-value	95% CI*
Jaundice in 6 months	15.564	0.003	2.13~58.64
<7 bile ductule density <sup>†</sup>	5.457	0.029	1.193~24.952

\*95% CI = 95% confidence interval; <sup>†</sup>Bile ductule density = average of number of bile ductules in 200 HPF in 5 random field.

염증정도에 따른 차이를 보이고는 있으나 통계적으로 유의하지는 않았다(P=0.11).

### 3) 독립요인 분석

Cox 회귀분석을 통해 장기 생존율에 영향을 미치는 요인들에 다변량 분석을 시행하였으며 각 요인들 중 술 후 6개월에 황달소실 여부가 카사이 수술 후 5년 장기생존율에 유의하게 관여하였다(Table 3).

다시 말해, 카사이 수술 후 6개월 내에 성공적으로 담즙 배출이 되지 않는 환자는 담즙배출이 원활한 환자에 비해 사망하거나 혹은 간이식 수술을 받을 상대적 위험성이 15.6배 증가한다고 볼 수 있다(P=0.003). 조직학적 소견상 문맥관의 미세담관의 밀도는 예후에 영향을 미치는 독립적인 인자로 밀도가 7 미만인 경우는 7 이상일 경우에 비해 카사이 수술 후 좋지 않은 예후를 가질 위험성이 5.5배 증가한다고 볼 수 있다(P=0.029).

### 4) 술 후 생존환자들의 추적조사

생존환자 44명 중 10명에서 간문맥 고혈압(portal hypertension)과 관련된 합병증이 동반되었고 4명에서 간내 담도확장을 보였다.

간문맥 고혈압과 관련된 합병증으로는 정맥류 출혈이 5명, 장출혈이 1명, 그리고 비장기능항진증(hypersplenism)이 4명이었다. 정맥류 출혈 5명 중 2명에서 식도 정맥류 출혈로 내시경 결찰술을 받았고, 1명은 위저부 정맥류(gastric fundal varix)로 역형성 경정맥 위정맥류 폐색술(balloon-occluded retrograde transvenous obliteration)을 받았다. 장출혈이 있었던 1명은 우결장동맥 원위부의 동정맥기형에 의한 출혈로 색전술을 받았다. 비장기능항진증(hypersplenism)은 4명에서 관찰되었는데 4명 모두 비장동맥부분색전술을 시행 받고 현재까지 모두 생존 중이다.

간내 담관 확장은 4명이 있었으며 이 중 1명은 사망하였고, 술 후 6년 뒤에 발견된 2명 중 1명은 반복적인 담관염으

로 간내 담관낭종-공장문합술을 시행 받고 황달이 소실되었으며(4) 또 다른 1명은 경피적 배액술을 시행하였다. 다른 1명은 증상이 없어 별다른 조치 없이 현재까지 외래 추적중이다.

술 후 5년 당시 생존해 있던 환자들 중 2명이 사망하였는데 1명은 술 후 9년 1개월에 원인 미상으로 사망하였고, 1명은 연구 기간 이후 술 후 16년 10개월 후 간이식 수술을 받아 사망으로 집계되었다.

## 고 찰

카사이 수술 이후 간이식 없이 5년 생존율은 문헌에 따라 37%에서 약 90%까지 다양하게 보고되고 있으며(5-10) 국내의 문헌은 Chun 등(11)과 Yoon 등(12)이 각각 42%와 59%로 보고한 바 있다. 하지만 대부분의 보고가 1990년대 이전의 자료들이 포함되어 있는 것을 감안할 때 최근 카사이 수술 후 5년 생존율은 더 높을 것으로 예상된다.

Davenport 등(13)은 1973년에서 1995년 동안 수술 받은 담도폐쇄증 환자들에 대한 분석에서 1990년대로 올수록 5년 생존율이 50%에서 60%로 증가하였음을 보고하였으며, Shinkai 등(10)에 의하면 1970년 초반에 약 38%였던 5년 생존율이 1980년대에는 약 90%까지 비약적으로 증가하였음을 보고하였다. 본 연구에서는 카사이 수술 후 간이식 없이 5년 생존율이 77.2%였으며 저자들이 2000년도에 34명을 대상으로 조사했던 생존율 66%에 비해서도 높게 나타나고 있다.(14)

높아진 생존율은 과거와 비교했을 때 진단방법의 발달과 그에 따른 조기 수술이 원인으로 생각된다.(15,16) 본 연구에서는 7.8%만이 생후 90일 이후에 수술 받아 다른 연구들에 비해 생후 90일 이후에 수술 받은 환자의 비율이 낮았다.(9,11,12)

카사이 수술의 예후는 수술 시 환자의 나이, 수술 당시 간손상의 정도, 술 후 황달의 소실, 술 후 담관염의 발생여부, 카사이 수술에 대한 술자의 수술경험 정도에 큰 영향을 받는다고 알려져 있으며(1,17) 본 연구의 결과도 같은 결과를 보여주었다.

Altman 등(18)은 카사이 수술 당시 연령이 예후를 예측할 수 있는 독립변수로 매우 중요하다고 하였으며 생후 70일 이후 수술 받은 경우 예후가 불량하다고 하였다. 다른 연구에서도 수술 당시 나이의 기준은 생후 70일 혹은 90일로 차이는 있지만 조기 수술은 여전히 장기생존율에 중요한 영

향을 미친다.(9-11) 본 연구에서는 생후 90일을 기점으로 늦게 수술하는 경우 상대적으로 낮은 생존율을 보여 다른 문헌들과 유사한 결과를 보였다.

한편, 술 후 6개월에 황달 소실이 카사이 수술의 성공 여부를 예측할 수 있다.(12) 저자들의 연구에서도 술 후 6개월 이내에 황달의 소실 여부가 5년 생존율을 예측할 수 있는 독립적인 변수로 작용한다는 결과를 얻었다( $P=0.003$ ). 이러한 결과는 카사이 수술 후 간문부에 남아있는 미세 담관으로부터 6개월 내에 성공적인 담즙배출이 이루어지는 것이 매우 중요함을 시사한다. 카사이 수술 후 6개월 이내에 담관염의 발생은 예후에 나쁜 영향을 미친다는 본 연구의 결과는 다른 문헌과 동일하였다.(19-22)

원활한 담즙배출 유무를 예상할 수 있는 인자로서 간실질의 상태나 간문부 미세담관의 병리학적 소견에 대한 연구가 진행되었다. 간실질의 상태에서 예후에 영향을 미치는 소견은 간섬유화 정도로 섬유화가 진행될수록 나쁜 예후를 시사한다.(20,22,23) 본 연구에서 간섬유화의 정도에 따른 예후 차이는 통계적 유의성이 없었으나( $P=0.178$ ) 이 결과는 실질적으로 차이가 없다기 보다 정도의 간섬유화를 가진 환자 6명 모두 사망하지 않아 통계학적 유추가 어려웠을 것으로 생각된다. 이는 추후 환자들의 숫자가 더 늘어날 경우 의미 있는 결과가 나올 수도 있을 것으로 생각된다.

Mirza 등(24)은 문맥주위 섬유조직의 병리학적 소견과 예후와의 연관성을 조사하여 담관 내경의 최장길이가 길수록, 담관의 개수가 많을수록 카사이 수술 후 예후에 좋은 영향을 미친다고 하였다. Yoon 등(12)은 카사이 수술 후 예후에 영향을 미치는 인자들의 다변량 분석에서 문맥 주위 섬유조직 담관의 크기가 클수록 좋은 예후를 보인다고 하였다. 본 연구에서는 간문부 주위 섬유조직의 미세 담관의 크기가 5년 생존율에 영향을 미치지 않은 반면, 간문부 미세담관의 개수는 카사이 수술 후 5년 생존율에 중요한 독립인자로 미세담관의 개수가 많을 경우 좋은 예후를 보였다. 이는 미세 담관의 개수가 많을수록 술 후 담즙 배출에 더 기여할 수 있을 것으로 추측할 수 있겠다. 미세 담관의 염증 정도와 예후에 관한 본 연구의 결과는 통계학적인 유의성이 없었으나( $P=0.12$ ), 염증이 진행될수록 예후가 나빠지는 경향을 보이므로 추가 연구가 필요할 것으로 생각된다.

## 결 론

본 연구를 통해 카사이 수술 후 간이식 없이 5년 생존율

은 77.2%로 나타났다. 생존율에 좋은 영향을 미치는 임상적인 인자는 수술 당시의 나이가 90일 이하일 경우, 술 후 6개월에 혈청 빌리루빈 수치가 1.2 mg/dl 이하일 경우, 그리고 6개월 이내 담관염이 발생하지 않은 경우였다. 또한, 간문부 섬유 조직의 병리학적 소견상 간문부 미세담관의 개수가 200배 고배율상 7개 이상인 경우 좋은 예후를 보였다.

## REFERENCES

- 1) Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: current concepts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37:4-21.
- 2) Rothenberg SS, Schroter GP, Karrer FM, Lilly JR. Cholangitis after the Kasai operation for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1989;24:729-32.
- 3) Scheuer PJ. Classification of chronic viral hepatitis: a need for reassessment. *J Hepatol* 1991;13:372-4.
- 4) Park WH, Choi SO. The intrahepatic biliary cyst in biliary atresia after Kasai operation. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 1999;5:126-9.
- 5) Houwen RH, Zwierstra RP, Severijnen RS, Bouquet J, Madern G, Vos A, et al. Prognosis of extrahepatic biliary atresia. *Arch Dis Child* 1989;64:214-8.
- 6) Karrer FM, Lilly JR, Stewart BA, Hall RJ. Biliary atresia registry, 1976 to 1989. *J Pediatr Surg* 1990;25:1076-80.
- 7) Howard ER, Davenport M. The treatment of biliary atresia in Europe 1969-1995. *Tohoku J Exp Med* 1997;181:75-83.
- 8) McKiernan PJ, Baker AJ, Kelly DA. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland. *Lancet* 2000;355:25-9.
- 9) Nio M, Ohi R, Miyano T, Saeki M, Shiraki K, Tanaka K; Japanese Biliary Atresia Registry. Five- and 10-year survival rates after surgery for biliary atresia: a report from the Japanese Biliary Atresia Registry. *J Pediatr Surg* 2003;38:997-1000.
- 10) Shinkai M, Ohhama Y, Take H, Kitagawa N, Kudo H, Mochizuki K, et al. Long-term outcome of children with biliary atresia who were not transplanted after the Kasai operation: >20-year experience at a children's hospital. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;48:443-50.
- 11) Chun YS, Kim WK, Park KW, Lee SC, Jung SE. Long-term outcome and prognostic factors after Kasai operation for biliary atresia. *J Korean Surg Soc* 1999;57:1016-22.
- 12) Yoon CS, Han SJ, Park YN, Chung KS, Oh JT, Choi SH. Kasai operation for extrahepatic biliary atresia - survival and prognostic factors. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2006;12:202-12.
- 13) Davenport M, Kerkar N, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Biliary atresia: the King's College Hospital expe-

- rience (1974~1995). *J Pediatr Surg* 1997;32:479-85.
- 14) Park WH, Choi SO. Recent 9-year experience for biliary atresia with introduction of a new ultrasonographic diagnosis. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 2000;6:19-26.
- 15) Choi SO, Park WH, Lee HJ, Woo SK. 'Triangular cord': a sonographic finding applicable in the diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1996;31:363-6.
- 16) Park WH, Choi SO, Lee HJ, Kim SP, Zeon SK, Lee SL. A new diagnostic approach to biliary atresia with emphasis on the ultrasonographic triangular cord sign: comparison of ultrasonography, hepatobiliary scintigraphy, and liver needle biopsy in the evaluation of infantile cholestasis. *J Pediatr Surg* 1997;32:1555-9.
- 17) Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia. *Lancet* 2009;374:1704-13.
- 18) Altman RP, Lilly JR, Greenfeld J, Weinberg A, van Leeuwen K, Flanigan L. A multivariable risk factor analysis of the portoenterostomy (Kasai) procedure for biliary atresia: twenty-five years of experience from two centers. *Ann Surg* 1997;226:348-53.
- 19) Wu ET, Chen HL, Ni YH, Lee PI, Hsu HY, Lai HS, et al. Bacterial cholangitis in patients with biliary atresia: impact on short-term outcome. *Pediatr Surg Int* 2001;17:390-5.
- 20) Wildhaber BE, Coran AG, Drongowski RA, Hirschl RB, Geiger JD, Lelli JL, et al. The Kasai portoenterostomy for biliary atresia: a review of a 27-year experience with 81 patients. *J Pediatr Surg* 2003;38:1480-5.
- 21) Subramaniam R, Doig CM, Bowen J, Bruce J. Initial response to portoenterostomy determines long-term outcome in patients with biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2000;35:593-7.
- 22) Schweizer P, Lünzmann K. Extrahepatic bile duct atresia: how efficient is the hepatoporto-enterostomy? *Eur J Pediatr Surg* 1998;8:150-4.
- 23) Roy P, Chatterjee U, Ganguli M, Banerjee S, Chatterjee SK, Basu AK. A histopathological study of liver and biliary remnants with clinical outcome in cases of extrahepatic biliary atresia. *Indian J Pathol Microbiol* 2010;53:101-5.
- 24) Mirza Q, Kvist N, Petersen BL. Histologic features of the portal plate in extrahepatic biliary atresia and their impact on prognosis--a Danish study. *J Pediatr Surg* 2009;44:1344-8.