

주제 토의

담관낭종

- 대한소아외과학회회원 대상 전국조사 -

대한소아외과학회

최금자 · 김대연 · 김상윤 · 김성철 · 김신곤 · 김우기 · 김인구 · 김재익 · 김재천 · 김해영 · 김홍주 · 박귀원
박우현 · 박진영 · 백홍규 · 서정민 · 송영택 · 오수명 · 유수영 · 이두선 · 이명덕 · 이석구 · 이성철
박영식 · 이태훈 · 정상영 · 정성은 · 정을삼 · 정풍만 · 조마해 · 조승연 · 주대현 · 주종수
최순옥 · 최승훈 · 한석주 · 허영수 · 홍정 · 황의호

Choledochal Cyst in Korea

- A Survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons -

**KJ Choi, DY Kim, SY Kim, SC Kim, SK Kim, WK Kim, IK Kim, JE Kim,
JC Kim, HY Kim, HJ Kim, KW Park, YS Park, WH Park, JY Park, HK Paek,
JM Seo, YT Song, SM Oh, SY Yoo, DS Lee, MD Lee, SK Lee, SC Lee,
TH Lee, SY Chung, SE Chung, US Chung, PM Jung, MH Cho, DH Joo,
JS Joo, SO Choi, SH Choi, SJ Han, YS Huh, C Hong, EH Whang**

Korean Association of Pediatric Surgeons

A nationwide survey on choledochal cyst was undertaken among 39 members of the Korean Association of Pediatric Surgeons. The members were required to complete a questionnaire and the case registration form for each patient during the five year period of 1997 to 2001. Three hundred and forty eight patients were registered from 32 institutions. The average number of patients per surgeon was one to two every year. The male to female ratio was 1:3.4. The age of patients on diagnosis was 49.0±44.4 months. The geographic distribution was 34.8% in Seoul and Kyongki-do, 33.3% in Kyongsang-do, 17.9% in Cholla-do, and 8.5% in Choongchung-do, in order of frequency. The three common clinical presentations were abdominal pain (63.8%), vomiting (35.3%), and jaundice (29.1%). Only seven patients (2%) presented with classic triad, and 25 patients were diagnosed by antenatal ultrasonographic examination. According to the Todani Classification, 238 patients (71.3%) were type I, 3 (0.9%) type II, and 93 (27.8%) type IV. At the time of the operation, three important associated conditions were choledocholithiasis in 45 patients (15.1%), liver fibrosis (Grade 1-4) in 35, and previous operative procedure for biliary diseases in 10. Associated anomalies were observed in 13 patients (3.8%). Three hundred thirty nine (98.8%) of 343 lesions were treated by cyst excision and Roux-Y hepaticojejunostomy. One hundred seventy-six patients had an

Correspondence : Kum-ja Choi, M.D., Department of Surgery,
College of Medicine, Ewha Womans University, 911-1 Mok-dong,
Yangcheon-Gu, Seoul, 158-710, Korea
본 논문은 2002년 제 18회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서
주제토의로 발표되었음.

서 론

담관낭종은 담도계에 드물게 발생하는 선천성 낭포성 담관확장증으로 간내 모세담관에서부터 총담관, Vater씨 팽대

anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal system (APBD): APBD was not in 92 patients, biliary duct joined to the pancreatic duct in 51, and pancreatic duct joined to the biliary duct in 26. There were 8.5% early, and 7.7% late phase operative complications. The major complications were bleeding, anastomotic leakage, and acute pancreatitis. The combination of acute abdomen and choledochal cyst may suggest spontaneous rupture. Because of the development of late intrahepatic bile duct stones, long term follow up after cyst excision and hepaticojejunostomy is required. The optimal time of surgical intervention should also be considered in the situation of routine use of antenatal ultrasonographic examination. This is the first review of the choledochal cyst in Korea and provides baseline data for future comparisons. (J Kor Assoc Pediatr Surg 9(1):45~51, 2003.

Index Words : Choledochal cyst, National Survey, Korea

부에 걸쳐 어느 부위에서도 발생 가능하다. 낭종과 간담도의 해부학적 구성에 따라 대부분 다섯가지 유형으로 분류하며, 가장 흔한 유형은 총담관이 낭포성으로 확장된 제 I형 이다 (Todani씨 분류)¹.

발생 원인은 불명확하지만 가장 흔한 원인으로 췌담관 합류이상 (APBD, abnormal arrangement of pancreatobiliary ducts)이 보편적으로 인정되고 있다. 췌담관 합류이상은 췌관과 담관이 합류하는 형태에 따라 담관이 췌관으로 합류하는 형과 췌관이 담관에 합류하는 형 및 췌담관 합류가 복합적으로 이루어진 유형으로 분류하고 있다 (Todani씨 분류)^{2,3}.

낭포의 위치와 크기에 따라 증상은 다양하며 전형적인 3대 증상은 복통·황달·우상복부에서 촉지되는 종물이지만 3대 증상을 모두 나타내는 경우는 드물고 대부분 하나 또는 두 개의 증상만 있으며 특히 영유아에서 가장 흔한 증상은 황달이다⁴.

치료방법으로 예전에 시행되던 내부배액법-낭종과 십이지장 또는 공장문합-은 문합부 협착, 반복되는 담관염, 담관 낭종이나 담관의 악성종양 발생 가능성 등으로 이제는 시행하지 않고 있으며, 간외 담관낭종에 대한 치료의 기본이 낭종 절제 후 담관과 소화관을 문합하는 것임은 주지하는 바이나 최근 출산 전 태아의 초음파검사 등으로 담관낭종의 진단 연령이 어려짐에 따라 신생아의 담관낭종에 대한 수술치료의 적기에 대하여는 논란이 되고 있다^{5,6}.

2002년 봄 우리나라에서 소아의 담관낭종에 대한 전국적인 조사가 처음 시행되었다. 소아외과학회 회원으로부터 수거한 최근 5년간의 환자등록지와 설문지를 토대로 우리나라 담관낭종 환자의 발생 빈도, 진단, 치료 및 결과를 분석하여 2002년 대한소아외과학회 제18차 학술대회에서 발표하였으며, 이를 정리하여 보고하는 바이다.

자 료

1997년부터 2001년까지 5년 동안 32개 병원(가톨릭의대 강남성모병원, 가톨릭의대 성모병원, 가천의대부속 길병원, 경북의대부속병원, 경희의대부속병원, 계명대의대부속 동산병원, 단국의대부속병원, 대구가톨릭의대부속병원, 대구파티마병원, 부산의대부속병원, 부산해동병원, 삼성서울병원, 상계백병원, 서울아산병원, 서울의대부속병원, 소화아동병원, 아주의대부속병원, 연세의대부속병원, 연세의대부속 영동세브란스병원, 연세원주의대 부속병원, 영남의대부속병원, 이화의대부속병원, 인제의대부속백병원, 인천적십자병원, 인하의대부속병원, 전남의대부속병원, 전북의대부속병원, 전주예수병원, 한림의대부속병원, 한양의대부속병원, 한양의대 구리병원)에서 39명의 회원에 의해 수술했던 환자 348명의 기록과 회원 37명의 설문 응답지를 분석하였다. 단 회수된 환자 등록지는 항목별로 기록이 누락된 경우가 있어서 각 항목에 대한 분모 수는 일정하지 않았다.

결 과

환자 등록지 분석결과

환자 수, 성 비, 연령별 분포, 지역적 분포

환자 수와 소아외과 의사의 숫자를 비교하여 보면 5년간

Table 1. Registered Cases

year	No. of cases
1997	59
1998	63
1999	73
2000	74
2001	79

Table 2. Number of Case by Age

Age	No. of case(%) (n=348)
Less than 1 m	16 (4.6)
1 - 3 m	17 (4.9)
4 - 6 m	20 (5.7)
7 - 12 m	21 (6.0)
1 - 5 y	171(49.1)
6 - 12 y	84(24.1)
13 - 15 y	19 (5.5)

Table 3. Number of Case by Birth Place

Birth place	No. of case(%) (n=201)
Seoul, Kyoungki-do	70(34.8)
Kyongsang-do	67(33.3)
cholla-do	36(17.9)
choongshung-do	17 (8.5)
kangwon-do	10 (5.0)
chejoo-do	1 (0.5)

의 조사 기간 동안 39명의 소아외과 의사가 348명의 환자를 치료하였다. 한 명의 소아외과 의사가 치료한 환자 수는 1-70명으로 범위는 넓으나 대체로 회원 한 명이 일 년에 한 두 명의 환자를 수술하는 매우 드문 질환이다 (표 1).

환자 중 남자가 79예, 여자가 267예로 남녀 비는 1:3.4 이었고, 진단시 연령은 출생 1일부터 180개월까지 아주 다양했으며, 평균 49.0±44.4개월이었다. 연령별 분포는 1-5세가 전체 환자의 반을 차지하였고, 초등학교 연령군은 24%이었으며 1세 미만은 21.2%이었다 (표 2).

출생지에 따른 분포는 서울-경기도가 70예 (34.8%)으로 가장 많고, 다음이 경상도 67예 (33.3%), 전라도 36예 (17.9%), 충청도 17예 (8.5%) 순이었다 (표 3).

임상 소견

전체 348예 중 복통이 있었던 경우가 222예 (63.8%)로 가장 많은 주 증상이었고, 다음은 구토 35.3%, 황달 29.1%, 복부 종물 16.4%, 고열 15.5% 순이었으며, 전형적 3대 증상이 있었던 예는 단 2% 뿐이었다. 기타 53예 (15.2%) 중 산전 초음파검사에서 발견된 25예를 포함한 29예가 무증상으로 우연히 발견되어 치료를 받았다 (표 4).

내원시까지 임상 증상이 지속된 기간은 322예 중 각각 110예 (34.2%)에서 1주일 이 내, 109예 (33.9%)는 1주에서 1개월이었고, 1-3개월이 45예 (14%), 4-6개월이 21예 (6.5%), 7-12개월이 20예 (6.2%)이었다 (표 5).

Table 4. Clinical Presentations

Clinical presentation	No. of case(%) (n=348)
Abdominal pain	222(63.8)
Vomiting	123(35.3)
Jaundice	101(29.1)
Abdominal mass	
Fever	54(15.5)
Acholic stool	30(8.6)
Classical triad	7(2.0)
Others	53(15.2)
Other symptoms*	24
abdominal distension	10
bowel habit change	4
irritability	3
hepatomegaly	2
poor oral intake	2
decreased activity	2
Accidentally diagnosed	29
antenatal examamination	25
under evaluation for others	4

* The other symptoms except the above described are clay-colored stool, pruritus, ascites, bleeding tendency, poor weight gain, chronic fatigue, and sepsis.

Table 5. Duration of Symptoms

Duration	No. of case(%) (n=322)
Less than 1 wk	110(34.2)
1 wk - 1 m	109(33.9)
1 - 3 m	45(14.0)
4 - 6 m	21 (6.5)
7 - 12 m	20 (6.2)
Over 12 m	17 (5.3)

Table 6. Previous Operation

Operation	No. of case(%) (n=344)
No	326(94.8)
Yes	18(5.2)
choledochostomy with T-tube insertion	2
cholecystectomy	1
cholecystostomy	1
choledochoduodenostomy	1
cysticoduodenostomy	1
cysticojejunostomy	1
PTBD/PTC	2
ENBD	1
other Op. unrelated to biliary system	8

Table 7. Classification by Todani

Classification	No. of case(%) (n=334)
Type I	238(71.3)
Type II	3(0.9)
Type III	0
Type IV-A	91(27.2)
Type IV-B	2(0.6)
Type V	0

전체 환아 중 비정상적인 검사소견은 혈청 GOT상승 (>40 IU/mL) 230예 (66.1%), 고빌리루빈혈증 (>1.5 mg/dL) 150예(43.1%), 백혈구수 증가 (>10,000/mm³) 144예 (41.4%), 고아밀라제혈증 (>150 SU) 100예 (28.7%)를 나타내었다.

수술 소견 및 수술 방법

344예 중 18예 (5.2%)가 담관낭종에 대한 수술 전에 다른 수술을 받은 과거력이 있었으며, 그 중 10예는 담낭절제술 등 담도계에 대한 수술이었고, 8예는 담도계 질환과 부관한 수술이었다 (표 6).

Table 8. Gall Stone

Location of gall stone	No. of case(%) (n=342)
No	297(84.9)
Yes	45(15.1)
GB	13(28.9)
CBD	28(62.2)
GB and CBD	3(6.7)
CBD and IHD	1(2.2)

담관낭종의 해부학적 분류를 보면 334예 중 제 I형이 238예 (71.3%), 제 II형 3예 (0.9%), 제 IV-A형 91예 (27.2%), 제 IV-B형 2예 (0.6%)이었고, 제 III형과 제 V형은 한 예도 없었다 (표 7).

담관낭종의 최대 직경은 6-200mm로 평균 41.6 ± 32.3 mm이었고, 342예 중 45예 (15.1%)에서 담석이 발견되었는데, 그 중 총담관에만 담석이 있었던 경우가 28예, 담낭에만 있었던 경우가 13예, 담낭과 총담관에 동시에 담석이 있었던 경우가 3예, 총담관과 간내담관에 담석이 있었던 경우가 1예 이었다 (표 8).

Table 9. Ohkuma's Classification of Liver Fibrosis

Grade of Liver Fibrosis	No. of case(%) (n=137)
Grade 0 (no fibrosis)	102(74.5)
Grade 1 (mild fibrosis localized in the portal area)	31(22.6)
Grade 2 (moderate fibrosis with P-P* bridging fibrosis)	2(1.5)
Grade 3 (severe expansive fibrosis with P-P bridging)	1(0.7)
Grade 4 (liver cirrhosis with a reconstruction of hepatic lobules)	1(0.7)

*P-P : portal-portal

Table 10. Operative Procedure

Operative Procedure	No. of case(%) (n=343)
Cyst excision and Roux-Y hepaticojejunostomy	339(98.8)
jejunojejunal interposition	2
surgical valve formation	1
duodenectomy	1
duodenectomy with resection of duodenal diaphragm	1
left hepatic lobectomy	1
repair pancreatic duct and resection of jejunum	1
Ladd band lysis	2
diaphragmatic plication	1
incidental appendectomy	17
Cyst excision and cysticojejunostomy, J-J stomy	1
Cystectomy and choledochojejunostomy	1
Internal drainage(Roux-Y choledocho cystojejunostomy)	1
External drainage	1

Table 11. Anomalous Arrangement of Pancreatobiliary Ductal System

APBD	No of case(%) (n=342)
Unknown	166(48.5)
Identified	176(51.5)
no APBD	92(52.3)
biliary duct joins to pancreatic duct	51(29.0)
pancreatic duct joins to biliary duct	26(14.8)
others	7(4.0)

Table 12. Associated Anomalies

Associated anomalies	No of case(%) (n=346)
No associated anomaly	338(96.2)
With anomalies	13(3.8)
Gastrointestinal	5
malrotation	2
duodenal atresia	1
pancreatic division	1
IHPS	1
Cardiac	3
VSD	2
VSD & ASD	1
Cerebral	2
cerebellar agenesis	1
encephalomalacia, both	1
Hernia	2
Diaphragmatic eventration	1

조직병리 소견에서 간섬유화 정도 (Ohkuma's classification of liver fibrosis)⁷는 응답한 137예 중 102예 (74.5%)에서는 간섬유화가 없는 정상 간이었으며, 경미한 간섬유화가 있는 경우가 31예 (22.6%), 중등도의 섬유화가 2예 (1.5%), 심한 광범위 간섬유화와 간경변증이 각각 1예이었다 (표 9).

수술 방법은 343예 중 339예 (98.8%)에서는 낭종절제 후 Roux-Y형 간담도-공장문합술을 시행하였는데 그 중 일부 환자에게는 충수절제술을 포함한 다양한 부수적인 수술이 동시에 시행되었다 (표 10).

췌담관 합류이상 (APBD)에 대하여 응답한 342예 중 166예가 미상 (unknown)이라고 답하였고 확인된 176예 중 92예 (52.3%)는 췌담관 합류이상이 없다고 하였으며, 51예 (29.0%)는 담관이 췌관으로 합류되는 유형이었고, 26예 (14.8%)는 췌관이 담관으로 합류되는 유형이었다 (표 11).

346예 중 13예에서 타기형이 동반되어 3.8%의 동반기형율을 보였고 그 중 위장관계 기형이 5예로 가장 많았고 다음이 심장기형 3예, 중추신경계 기형과 탈장이 각각 2예 있었다 (표 12).

수술 후 합병증 및 결과

수술 후 조기합병증이 발생한 경우는 342예 중 29예로 8.5%의 발생율을 나타내었는데 출혈 8예, 문합부 누출 7예, 급성 췌장염 7예, 절개창상 합병증과 폐렴이 각각 3예 등이었다 (표 13).

수술 후 늦게 합병증이 발생한 경우는 응답한 325예 중 25예로 7.7%이었고 이 중 7예는 장폐색증, 3예는 담관염, 2

Table 13. Postoperative Complications, Early

Complications	No. of cases(%) (n=342)
None	303(91.5)
Bleeding	8
Anastomotic leak	7
Acute pancreatitis	7
Others	17
wound complication	3
pneumonia	3
subhepatic abscess/fluid collection	2
intraperitoneal abscess	2
gastric stasis/ileus	2
fever	2
biloma	1
pancreatic fistula	1

Table 14. Postoperative Complications, Late

Complications	No. of case(%) (n=325)
No	300
Yes	25(7.7)
Intestinal obstruction/ileus	7
Cholangitis	3
Liver cirrhosis with varix/failure	2
Anastomotic leak	2
Others*	11

*Others include biloma, chronic pancreatitis, chronic renal failure, etc.

Table 15. Preoperative Diagnostic Workup for Choledochal Cyst

Studies	No. of member(%) (n=37)
Ultrasonography	36(97)
Computerized tomography	26(70)
DISIDA scanning	18(49)
Magnetic resonance imaging/MRCP	16(43)
ERCP	10(27)
Upper G-I series	2(5.4)
PTC	1(2.7)

에는 각각 문합부 누출과 간경변이 발생했었다 (표 14).
수술 후 사망한 예는 응답한 323예 중 한 예도 없었고, 314예 (97.2%)가 특기할 문제 없이 살고 있으며, 9예는 상복부 불편감 내지는 복통 등을 갖고 있다.

설문지 분석 결과

설문지에 답을 한 회원은 37명이었다.

문항 1. 담관낭종 진단을 위해 시행하는 검사는?

진단을 위해 기본적인 검사로 복부 초음파검사를 시행하는 회원은 36명 (97%)이었고, 복부 진산화단층촬영술 26명 (70%), 간담도방사성핵종영상술 18명 (49%), 자기광명영상술 16명 (43%) 등 모든 회원이 담관낭종의 진단을 위해 한 가지 이상의 영상진단 방법을 시행했었다 (표 15).

문항 2. 수술 중 담관조영술을 시행하고 있는가?

모든 환자에서 시행한다	23 (62%)
경우에 따라 시행한다	10 (27%)
대체로 시행하지 않는다	4 (11%)

문항 3. Anomalous Arrangement of Pancreatobiliary Ductal System 을 확인하기 위해 수술 중 시행하는 검사는?

None	6 (16%)
Operative cholangiography	31 (84%)
Intraoperative endoscopy	0
Others	1

문항 4. 수술후 담도염을 방지하기 위해 시행하는 수술적 방법은?

Long Roux-loop of jejunum	29 (78%)
Antirefluxing enteral valve	1
None	7 (19%)

(※; Long Roux-Loop 에서 길다 는 개념에는 30cm부터 60cm까지 다양하였다.)

문항 5. 간담도-장문합술에 사용하는 봉합사와 봉합 방법은?

봉합사는?

Vicryl/Dexon (#4-0, 5-0)	23 (62%)
--------------------------	----------

Silk (#5 0, 4 0)	12 (32%)
PDS (#6-0,5-0)	3
Prolinc(#5-0)	2
Maxon (#5-0)	3
Chronic catgut	
	1

봉합방법은?

Interrupted, single layer	29 (78%)
Interrupted, double layer	2
Continuous, single layer	2
Others	5

문항 6. 수술 후 퇴원한 환자의 추적 조사를 위한 follow-up schedule이 있는가?

14 (38%)명이 갖고 있다고 하였다.

문항 7. 수술 후 담관염 진단을 어떻게 하는가?

3대 증상만으로	27 (73%)
3대 증상과 양성 혈액배양검사로	8 (22%)
기타	3

문항 8. 수술 후 담관염의 예방을 위해 예방적 항생제를 처방하는가?

처방 한다	4명 (11%)
-------	----------

2명이 Bactrim을 처방하고 있었다.

문항 9. 수술 후 간내담석이 발생한 예가 있는가?

4명 (11%)이 경험했다고 하였다.

문항 10. 자연파열된 담관낭종 예가 있었는가?

8명 (22%)이 경험했다고 하였다.

문항 11. 제 IV-A형 담관낭종 치료를 위해 간이식을 한 예가 있는가?

한 예도 없었다.

문항 12. 특기할 담관낭종 예는?

담관낭종에서 암발생, 형제에서 발생한 담관낭종, 췌장내 거대낭종으로 나타난 담관낭종이 보고되었었다.

문항 13. 산 전 진단된 담관낭종 예는?

전체 348예 중 25예 (7%)가 제태기간 26 - 39주 사이의 산 전에 진단되었으며, 9명 (24%)의 회원이 경험했다고 하였다.

문항 14. 산전 진단된 담관낭종 예에서 태변/대변 색은?

정상	11예
무담즙변	4예

문항 15. 산전 진단된 담관낭종의 수술 최적기 (optimal time of operation)는?

진단되면 가능한 한 빨리	13
생 후 1 - 3개월	8
생 후 6개월	1
기타	3
무응답	12

문항 16. 산 전 진단된 담관낭종에서 조기 수술의 적응증은?

Jaundice/acholic stool	8
Symptoms induced by mass	6
Cholangitis/complications induced by cyst	3
Elevated hepatic enzyme	2
Increased size of cyst	2
Before complication	1
Without contraindication of operation	1

문항 17. 장기간의 예후 인자로 중요하다고 생각하는 세 가지 인자는?

담관낭종의 해부학적 유형	23 (66%)
간섬유화 정도	19 (54%)
상행성 담관염 발생	16 (46%)
수술 방법	14 (40%)
외과 의사의 경험	14 (40%)
수술시 환자의 연령	8 (23%)

요 약

본 조사 결과는 32개 병원의 39명의 회원에 의해 수술받

은 환자 348명의 기록과 회원 37명의 설문 응답지를 분석한 것으로 많은 수의 기록지가 내용이 불충분하거나 일치되지 않은 기술로 인해 자료로서의 한계가 있었다. 특히 췌담관합류 이상에 대한 기록 중 약 절반이 미상으로 기록된 것에서 알 수 있듯이 자료가 매우 미흡하였고, 담관낭종의 유형을 정하는 것 예후 인자 및 산 전 진단된 담관낭종의 수술 적기 등에 대하여도 회원마다 견해 차이가 있으나 심도있는 토론이 이루어지지 않았다.

따라서 이 결과를 외국의 통계 분석과 비교하는 것 보다는 회원들의 향후 진료와 연구에 참고가 될 수 있다는 것의 의미를 두고자 하며, 회원들이 동일한 등록지를 작성하는 전향적 연구로 우리나라 담관낭종에 대한 분류, 췌담관 합류이상, 예후 인자들에 대한 제 논의의 출발점이 되기를 기대한다.

참 고 문 헌

1. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K: Congenital bile duct cyst. Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 134: 263-269, 1977
2. Babbitt DP: Congenital choledochal cyst; New etiological concept based on anomalous relationship of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 12: 231-240, 1969
3. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Uemura S: Anomalous arrangement of the pancreatobiliary ductal system in patients with a choledochal cyst. *Am J Surg* 147: 672-676, 1984
4. de Vries JS, de Vries S, Aronson DC, et al: Choledochal cyst: Age of presnetation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 37(11): 1568-1573, 2002
5. Joseph VT: Surgical techniques and long-term results in the treatment of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 25: 782-787, 1990
6. Mackenzie TC, Howell IJ, Flake AW, Adzick NS: The menagement of prenatally diagnosed choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 36: 1241-1243, 2001
7. Okamoto E, Ohkuma Y: Pathological reappraisal of biliary atresia and a new aspect on its etiology. *J Jpn Soc Pediatr Surg* 7: 205-211, 1975, cited from Suita S, Shono S, Kinugasa Y, et al: Influence of age on the presentational outcome of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 34: 1765-1768, 1999