

담도폐쇄증 -대한소아외과학회 회원 대상 전국 조사-

대한소아외과학회

오정탁 · 김대연 · 김성철 · 김인구 · 김해영 · 김현영 · 남소현 · 박귀원
박우현 · 박진영 · 서정민 · 이남혁 · 이명덕 · 이석구 · 이성철 · 정상영
정성은 · 정재희 · 최금자 · 최순옥 · 최승훈 · 최윤미 · 한석주 · 홍 정

서 론

담도폐쇄증(biliary atresia)는 1959년 Kasai와 Suzuki¹에 의해 ‘hepatic portoenterostomy’라는 카사이술식(Kasai operation)이 최초로 보고되면서 성공적인 치료가 시작되었으며, 현재 카사이술식은 담도폐쇄증의 기본적인 치료 술식으로 받아들여지고 있다. 또한 1990년대에 생체간이식의 활성화로 카사이술식 이후에도 해결되지 않는 담도폐쇄증을 치료할 수 있게 되었다. 그러나 아직도 담도폐쇄증의 치료 결과는 만족스럽지 않으며 이 질환의 낮은 발생률로 인하여 치료와 예후 등에 대해서 축적된 결과를 얻기 어렵다. 이런 난점을 극복하고자 세계적으로 국가 단위의 연구들이 발표되었으며, 국내에서도 2001년에 대한소아외과학회 제 17회 학술대회의 주제로 1980년에서

2000년까지 대한소아외과학회 회원들이 치료한 담도폐쇄증 환자들의 자료들을 종합, 분석하여 발표하였다². 그 이후 10년이 지나 여러 가지 측면에서 이 질환의 치료와 예후에 대해서 발생한 변화를 알아보는 것은 매우 중요한 연구이다.

이에 본 연구는 2011년 대한소아외과학회 제27회 학술대회의 주제로 2001년부터 2010년까지 대한소아외과학회 회원들이 치료한 담도폐쇄증 환자들의 자료를 수집, 분석하여 최근 10년간 국내 담도폐쇄증의 치료 현황을 알아보았다. 또한 2001년 이전에 수술한 환자들의 장기 추적 결과도 연구에 포함하였으며, 소아외과학회 정회원을 대상으로 시행한 담도폐쇄증의 치료에 대한 설문조사 결과도 분석하였다.

대상 및 방법

대한소아외과학회 회원들을 대상으로 2001년부터 2010년까지 만 10년간 담도폐쇄증으로 수술 받은 환자들과 2001년 이전에 수술 받은 환자 중에서 2010년까지 추적 가

본 논문은 2011년 6월 9일 제27회 대한소아외과학회 춘계학술대회에서 주제로 1980년에서 2000년까지 대한소아외과학회 회원들이 치료한 담도폐쇄증 환자들의 자료를 수집, 분석하여 최근 10년간 국내 담도폐쇄증의 치료 현황을 알아보았다. 또한 2001년 이전에 수술한 환자들의 장기 추적 결과도 연구에 포함하였으며, 소아외과학회 정회원을 대상으로 시행한 담도폐쇄증의 치료에 대한 설문조사 결과도 분석하였다.

교신저자 : 오정탁, 120-752 서울특별시 서대문구 연세로 50 연세대학교 의과대학 외과학교실 소아외과
Tel : 02)2228-2124, Fax : 02)313-8289
E-mail: jtoh@yuhs.ac
http://dx.doi.org/10.13029/jkaps.2013.19.1.1

능한 환자들을 증례 등록을 받아 검토 및 분석하였다. 증례 등록은 Microsoft Access 2010[®]를 사용하였으며 통계적인 분석은 IBM SPSS Statistics 20[®]을 사용하였다. 또한 대한소아외과학회 정회원을 대상으로 담도폐쇄증 치료에 대한 설문지 조사를 함께 시행하였다.

결 과

1. 2001년부터 2010년까지 담도폐쇄증으로 수술 받은 환자

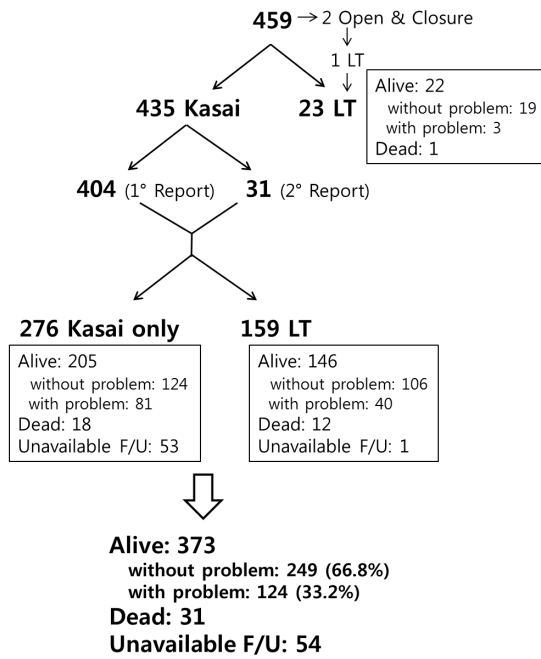


Fig. 1. Flowchart showing group of study population.
1° Report; report from the pediatric surgeons who performed the Kasai operation for the reported patients.
2° Report; report from the pediatric surgeons who did not perform the Kasai operation for the reported patients, but took care of them.
LT: liver transplantation
F/U: follow up

모두 13개 병원(경북의대병원, 계명의대 동산병원, 부산의대 어린이병원, 삼성서울병원, 서울성모병원, 서울아산병원, 서울의대 어린이병원, 아주의대병원, 여의도성모병원, 세브란스어린이병원, 영남의대병원, 이화의대병원, 전남의대병원)으로부터 459명의 환자들이 등록되었으며 435명은 일차적으로 카사이수술을 시행하였으며 23명은 카사이수술 없이 바로 간이식을 시행하였다. 또한 435명의 카사이수술 환자 중 159명은 추후에 간이식술을 시행 받았다(그림 1).

1) 카사이수술 환자(435명)

가) 환자 분포

연간 카사이수술을 시행 받은 평균 환자 수는 43.5 ± 6.1 명이였다(그림 2). 카사이수술은 중국에서 카사이수술을 시행 받은 1명과 카사이수술을 시행 받은 병원이 불분명한 6명을 제외한 428명이 18개 병원에서 수술을 시행하였으며 10년간 30명 이상 수술을 한 병원이 5개 있었다(그림 3).

나) 환자 특성

환자의 남녀 비는 1:1.46으로 여자에서 호발하였고 평균 입원 나이는 60.1 ± 31.4 일이었으며 주 증상은 황달, 무담즙변 등이었다. 입원 시 평균 혈중 총빌리루빈/직접빌리루빈 치는 10.1/6.7 mg/dL 이었으며 진단은 주로 복부초음파검사, Hepatobiliary scan, MRI 등을 활용하여 이루어졌다(표 1). 동반 기형은 16.3%에서 발견되었으며 심장 기형이 6.9%로 가장 흔하게 발견되었다(표 2).

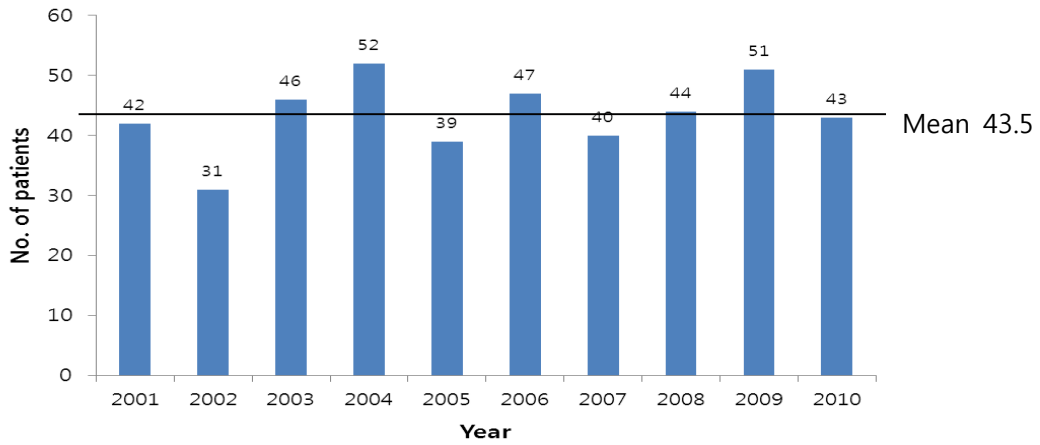


Fig. 2. Annual distribution of biliary atresia patients who underwent the Kasai operation

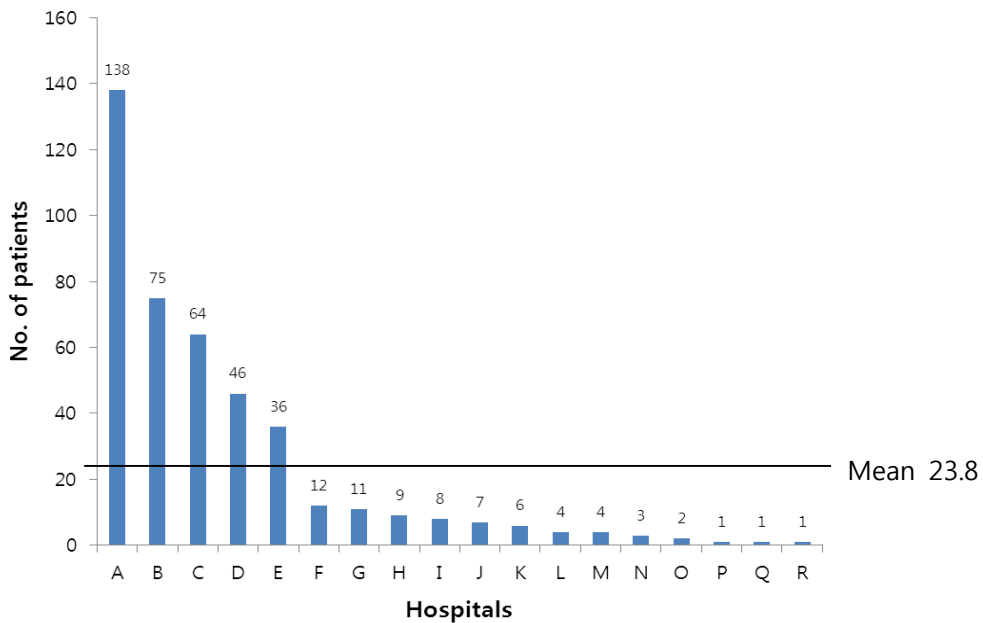


Fig. 3. Hospital distribution of biliary atresia patients who underwent the Kasai operation

다) 카사이수술(표 3)

카사이수술을 시행 받은 평균 연령은 66.2 ± 28.7 일이었으며 담도폐쇄증의 해부학적인 분류²³는 대부분의 환자에서 III형이었다. 간 조직검사 상 간 섬유화 정도⁴는 72.3%에서 중등도 이상의 섬유화 정도를 보였다. 분류 I형의 1 예에서 시행한 Roux-en-Y

hepaticojejunostomy를 제외한 전 예에서 Roux-en-Y hepatic portojejunostomy를 시행하였다. 수술과 연관된 합병증은 5명(1.3%)에서 있었다.

라) 수술 후 관리 및 경과

수술 후 정맥 항생제는 전 예에서 투여하

Table 1. Characteristics of Biliary Atresia Patients who Underwent the Kasai Operation

Characteristics	
Sex*	M:F=1:1.46
Gestational age*	38.8 ± 1.7 weeks
Birth weight*	3.08 ± 0.47 kg
Age on admission [†]	60.1 ± 31.4 days (1-231, median 58 days)
≤ 30 d	58
31-60 d	162
61-90 d	142
91-120 d	25
>120 d	17
Symptoms [†]	
Jaundice	94.3 %
Acholic stool	62.1 %
Hepatomegaly	7.7 %
Abdominal distension	6.4 %
Others	5 %
Laboratory test on admission [†]	
Total bilirubin	10.1 ± 3.6 mg/dL
Direct bilirubin	6.7 ± 2.4 mg/dL
AST	246.8 ± 204.9 IU/L
ALT	165.7 ± 131.0 IU/L
r-GT	553.6 ± 521.9 IU/L
Diagnosis [†]	
US	96.8 %
Hepatobiliary scan	68.1 %
MRCP	45.0 %
Liver biopsy	27.1 %
Fibroscan	14.4 %
CT	4.9 %
Others	4.5 %

* Data from the 435 Kasai operation patients

[†] Data from the 404 primary reports of 435 Kasai operation patients

였으며 대부분의 환자에서 세팔로스포린과 아미노글리코사이드계 항생제를 병용 투여하거나(37.5%) 메트로니다졸을 추가하여(43.8%) 투여하였다. 수술 후 정맥 항생제의 평균 투여기간은 28.0 ± 17.4일이었다. 경구항생

제는 75.0%의 환자에서 투여하였고 85.1%에서 Sulfamethoxazole/Trimethoprim을 사용하였으며 경구항생제의 평균 투여 기간은 134.7 ± 155.3일이었다. 스테로이드는 75.5%의 환자에서 사용하였으며 수술 후 7.6 ± 8.4

Table 2. Associated Anomalies with Biliary Atresia

Type	N	% (n=404)
Cardiac	28	6.9 %
Gastrointestinal	24	5.9 %
Genitourinary	20	5.0 %
Splenic (polysplenia)	7	1.7 %
Vascular	6	1.5 %
Others	25	6.2 %
Total	66	16.3 %

일부터 사용하여 29.0 ± 26.3 일간 사용하였다. Ursodeoxycholic acid는 전체 환자의 94.8%에서 사용하였다.

퇴원은 수술 후 31.5 ± 26.1 일에 하였으며 퇴원 전 혈중 총빌리루빈치는 4.8 ± 2.8 mg/dL 이었다. 퇴원 후 재입원은 61.8%에 서 있었으며 평균 2.7 ± 2.7 (범위 1-21) 회의 재입원을 하였다. 재입원은 원인은 담도염이 가장 흔했으며 수술 후 장기적인 합병증도

Table 3. Characteristics of the Kasai Operation

Characteristics	
Age on Operation (n=426)	66.2 ± 28.7 days (10-235, Median 64 days)
≤ 30 d	32
31-600 d	152 (35.7 %)
61-90 d	195 (45.8 %)
91-120 d	28
>120 d	19
Op Cholangiogram (n=397)	210 (52.9 %)
Type of biliary atresia* (n=350)	
I	7 (2.0 %)
II	29 (8.3 %)
III	314 (89.7 %)
Liver fibrosis (n=321)	
Minimal	89 (27.7 %)
Moderate	135 (42.1 %)
Severe/cirrhosis	97 (30.2 %)
Size of microscopic duct (n=319)	
Absent	73 (22.9 %)
< 150 μm	133 (41.7 %)
> 150 μm	113 (35.4 %)
Type of reconstruction (n=402)	
Roux-en-Y portojejunosomy	401 (99.8 %)
Roux-en-Y hepaticojejunosomy	1 (0.2 %)
Intraoperative complications (n=378)	
No	373 (98.7 %)
Yes	5 (1.3 %)

* I: atresia of common bile duct
 II: atresia of hepatic duct
 III: atresia of bile duct at the porta hepatis

Table 4. Postoperative Course of the Kasai Operation

Characteristics	
Postop. Discharge date (n=395)	31.5 ± 26.1 days (8-173)
Postop. Bilirubin (n=388)	4.8 ± 2.8 mg/dL
<1.2 mg/dL	39
1.2~2 mg/dL	24
2~5 mg/dL	152 (39.2 %)
5~10 mg/dL	154 (39.7 %)
>10 mg/dL	19
Discharge medication (n=404)	
Oral antibiotics	292 (72.3 %)
Oral steroid	165 (40.8 %)
Ursodeoxycholic acid	376 (93.1 %)
Phenobarbital	78 (19.2 %)
Tocopherol	70 (17.2 %)
Albityl	41 (10.1 %)
Re-admission (n=435)	
No.	269 (61.8 %)
Cause*	
Cholangitis	215 (79.9 %)
Varices	55 (20.4 %)
Ascites	31 (11.5 %)
Others	43 (16.0 %)
Late complication(n=307)*	
None	91 (29.6 %)
Cholangitis episode during follow up	171 (55.7 %)
Ascites	29 (9.4 %)
Varices bleeding	26 (8.5 %)
Nutritional problem & Growth retardation	10 (3.3 %)
Liver cirrhosis/failure	9 (2.9 %)
Others	14 (4.6 %)
Re-operation (n=435)	14 (3.2 %)
Redo-operation (Failed Kasai op.)	5
Anastomosis leakage	3
Intestinal obstruction	3
Postoperative bleeding	1
Liver biopsy/splenectomy	1
Biliary cyst	1

* Multiple responses

Table 5. Follow-up of the Kasai Operation

	Data
Postoperative follow-up period	3.4 ± 2.8 (0-10.0) years
Kasai Only	276/435 (63.4 %)
Alive	205
Without problem	124
With problem	81
Death	18
Follow up loss	53
Total bilirubin of alive	1.1 ± 1.9 mg/dL
Without problem	0.78 ± 1.0 mg/dL
With problem	1.7 ± 2.7 mg/dL
LT	159/435 (36.6 %)
Interval from Kasai Op	1.1 ± 1.3 (0-7.1) years
Cause of LT*	
Hyperbilirubinemia	130
Uncontrolled ascites	31
Growth retardation	5
Coagulation defect	5
Varices	44
Recurrent cholangitis	60
Others	33
Alive	146
Without problem	106
With problem	40
Death	12 (7.5%)
Follow up loss	1

* Multiple responses

담도염이 가장 흔하였다. 재수술은 3.2%(14명)에서 있었는데 카사이수술 실패로 인한 카사이 재수술이 5명 있었다(표 4).

마) 장기 추적(표 5)

평균 3.4 ± 2.8 년간 추적이 가능하였으며 435명의 카사이수술 환자 중 276명은 간이식 없이 카사이수술만 시행하였는데 205명은 생존하였으며 사망 18명, 추적 소실 53명

이 있었다. 205명의 생존 환자 중 124명은 문제없이 건강하였으며 81명은 합병증이나 이상 소견이 있는 상태였다.

카사이수술 환자 중 159명은 간이식을 시행하였는데 카사이수술 이후 간이식까지 평균 기간은 1.1 ± 1.3년 이었으며 간이식의 원인은 고빌리루빈증이 가장 흔한 원인이었다. 간이식 후 146명은 생존하였으며 사망 12명, 추적 소실 1명 이었다. 146명의 생존 환자

Table 6. Follow-up of Patients who Underwent Operation for Biliary Atresia before 2001

Characteristics	
Total No	189
Alive	181
Death	8
Age at final follow-up (alive cases)	12.9 ± 3.9 (0.6~27.8) yrs
<5 yrs	6
5-9 yrs	14
10-14 yrs	122
15-19 yrs	30
≤20 yrs	9
Kasai only	119 (63.0 %)
Alive	114
Without problem	67
With problem	37
unknown	10
Death	5
LT	70 (37.0 %)
Date of LT	
≤2000 yr	38
≥2001 yr	32
Alive	65
Without problem	53
With problem	12
Unknown	2
Death	3

중 106명은 문제없이 건강하였으며 40명은 합병증이나 이상 소견이 있는 상태였다.

바) 생존율

Kaplan-Meier 생존분석에 의한 담도폐쇄증 환자의 카사이수술 후 10년 생존율은 92.9% 이었으며(그림 4A), 10년간 30예 이상의 담도폐쇄증 수술을 시행한 상위 5개 병원(A, B, C, D, E 병원)의 환자들을 하나의

군(다수술병원군)으로 설정하고 나머지 환자들을 소수술병원군으로 설정하여 양군간의 생존율을 비교한 결과 유의한 차이는 없었다(그림 4B). 또한 상위 5개 병원을 각각 한 군으로 설정하고 소수술병원군을 포함하여 6군간의 생존율을 비교한 결과도 유의한 차이는 없었다(그림 4C).

10년 자가간 생존율은 59.8% 이었으며(그림 5A), 다수술병원군과 소수술병원군의

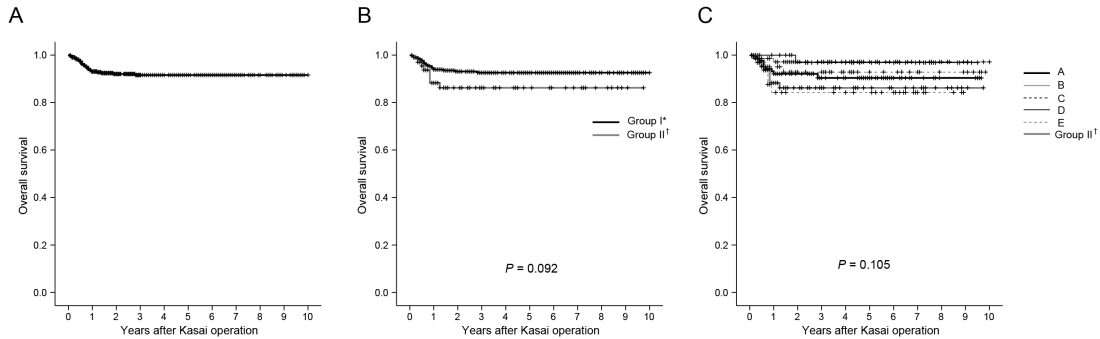


Fig. 4. Patient survival rate analysis for 10 years: A) Overall survival rate after the Kasai operation; B) Comparison of the survival rate between hospitals with a large number of Kasai operations (Group I) and a small number of Kasai operations (Group II); and C) Comparison of the survival rate among six groups, five of which being hospitals (A, B, C, D, and E) with a large number of Kasai operations and the sixth (Group II) being the remainder of the hospitals (F-R).

* Group I consists of A, B, C, D and E hospitals

† Group II consists of F-R hospitals.

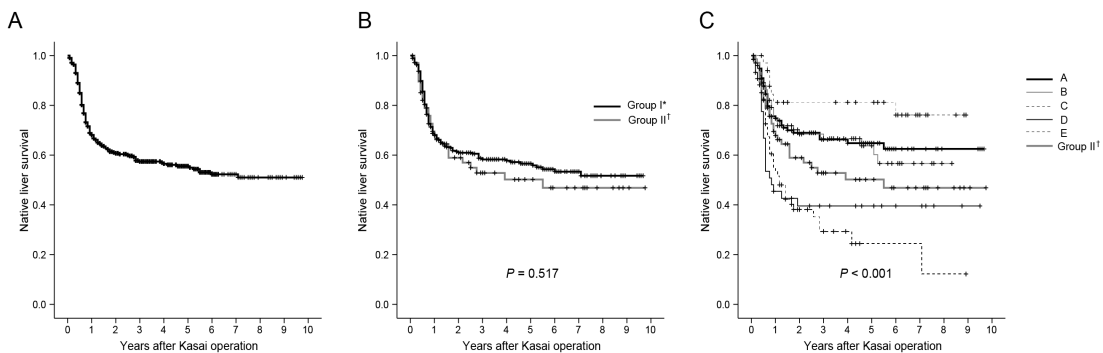


Fig. 5. Native liver survival rate analysis for 10 years: A) Overall native liver survival rate after the Kasai operation; B) Comparison of the native liver survival rate between hospitals with a large number of Kasai operations (Group I) and a small number of Kasai operations (Group II); and C) Comparison of the native liver survival rate among six groups, five of which being hospitals (A, B, C, D, and E) with a large number of Kasai operations and the sixth (Group II) being the remainder of the hospitals (F-R).

* Group I consists of A, B, C, D and E hospitals

† Group II consists of F-R hospitals.

비교는 유의한 차이는 없었으나(그림 5B), 다수술 병원 5개 및 소수술 병원군의 6군간 비교는 통계적으로 유의한 차이가 있었다(그림 5C).

2) 최초 수술이 간이식인 환자(23명)
 카사이수술 없이 바로 간이식을 시행한 환자는 모두 23명 이었으며 평균 간이식 연령은 8.6 ± 2.9 개월 (5.3~18.2 개월) 이었다. 이 환자들은 장기 추적 결과 22명은 생존하

였으며 1명은 사망하였다. 22명의 생존 환자 중 19명은 문제없이 건강하였으며 3명은 합병증이나 이상 소견이 있는 상태였다.

3) 요약(그림 1)

이상의 결과를 요약하면 2001년부터 2010년까지 전체 458명의 수술 환자 중 본 연구의 연구시점인 2011년도 상반기까지 생존 373명, 사망 31명, 추적 소실 54명이었으며, 생존환자의 33.2%는 담도폐쇄증과 관련된 합병증 또는 이상 소견이 있는 상태이다.

2. 담도폐쇄증으로 2000년까지 수술한 환자 중 2001년에서 2010년까지 추적한 환자(표 6)

2000년까지 담도폐쇄증으로 수술한 환자 중 189명의 환자가 2000년 이후 추적이 가능하였다. 이 중 2000년까지 38명이 간이식을 시행하였으며 2000년 이후에는 32명이 간이식을 시행하여 모두 70명(37.0%)가 간이식을 시행하였다. 2000년 이후 사망한 환자는 8명으로 카사이 술식만 받은 환자에서 5명, 간이식 환자에서 3명 있었다. 사망한 환자들을 제외한 생존 환자들의 최종 추적시점의 평균 나이는 12.9 ± 3.9 년(0.6~27.8년) 이었다.

3. 담도폐쇄증 설문지

전국 소아외과학회 정회원을 대상으로 설문지를 통한 조사를 하였으며 17명의 회원이 조사에 응하였다.

1) 담도폐쇄증이 의심되는 환자에서 진단을 위해 시행하는 검사 중 가장 중요하게 생각하는 것은? (임상 증상을 제외한 검사 소견이며 복수 선택 가능)

- A. 혈중 총빌리루빈/직접빌리루빈치 (7명)
- B. 복부초음파검사 (11명)
- C. Hepatobiliary scan (7명)
- D. 복부전산화단층촬영 (1명)
- E. MRI (MRCP) (4명)
- F. 간 조직생검 (7명)

2) 카사이수술 시 Portal fibrous mass 박리의 깊이와 범위를 기술해 주십시오.

박리 범위: 간동맥 및 문정맥의 두 번째 분지 부위까지

박리 깊이: 간 실질 수준까지

- 1) fibrotic mass가 간 실질로 이행되는 곳
- 2) 간 실질의 손상 없이 간 표면까지

3) Portal fibrous mass의 절제 방법은?

- A. Knife (9명)
- B. Electric cutting (0명)
- C. Sharp Metzenbaum (7명)
- D. Eye (Micro) Scissor (2명)

4) 간문부-장문합에 사용하는 봉합사와 봉합 방법을 기술해 주십시오.

봉합사:

- 1) 4-0 (2명): Vicryl (2)
- 2) 5-0 (7명): PDS (2), Vicryl (5)
- 3) 6-0 (5명): Prolene (1), PDS (1),

- Monosin (1), Vicryl (2)
 봉합 방법: Interrupt (13명)
 Continuous (4명)
- 5) Roux-en-Y 시 Roux jejunal limb의 길이는?
 80 cm (1명)
 70 cm (1명)
 60 cm (5명)
 50 cm (2명)
 40 cm (7명)
 30 cm (1명)
- 6) 담도폐쇄증 수술 시 최소침습수술에 대한 경험이 있는지요?
 예-1명

고찰

본 연구는 2001년 대한소아외과학회 춘계 학술대회 주제의에서 담도폐쇄증을 다룬 이후 10년만의 후속 연구로 한 질환에 대해 연속성 있는 결과 및 변화를 알 수 있다는 점에서 의의가 크다. 또한 많은 환자들이 참여한 전국 단위의 연구이며, 이 연구의 결과들은 담도폐쇄증의 진단 및 치료, 그리고 예후 등에 대하여 훌륭한 지침으로 활용될 수 있다.

이 연구의 결과로부터 국내 담도폐쇄증의 발생률을 유추할 수 있는데, 10년간 발생한 459명의 담도폐쇄증 환자를 2001년부터 2010년까지의 출생아 합(4,767,595명)⁵으로 계산하면 담도폐쇄증의 발생률은 최소 10,387명당 1명이라고 할 수 있다. 이는 일

본과 비슷한 발생률⁶로 우리나라를 포함한 동북아시아가 담도폐쇄증의 호발 지역임을 알 수 있다.

본 연구에서 담도폐쇄증의 10년 생존율은 92.9%로 2001년에 보고된 1980년부터 2000년까지의 생존율을 72.6%(추적 소실된 환자가 모두 생존하였다고 가정한 경우)로 추정하였을 때 2001년부터 2010년까지의 생존율이 1980년부터 2000년까지의 생존율보다 향상되었음을 알 수 있다. 최근 국가 단위의 연구에서 보고되고 있는 담도폐쇄증의 생존율이 41%에서 92%까지 인 것을 고려하면⁷ 본 연구의 10년 생존율은 타 연구들과 비교하여 우월하다고 할 수 있다.

담도폐쇄증의 생존율이 향상된 이유 중 중요한 요인은 간이식의 보편화라고 할 수 있다. 본 연구에서 카사이수술을 시행 받은 환자의 36.6%에서 간이식을 시행하였는데 이는 2001년 연구와 비교하면 간이식율이 확연히 증가되었음을 알 수 있으며, 유럽에서 보고된 간이식율(37%)과 비슷하다⁷.

본 연구에서 담도폐쇄증의 10년 생존율과 10년 자가간 생존율을 다수술병원군과 소수술병원군으로 나누어 비교 분석한 결과 모두 통계적으로 유의한 차이를 보이지 않았다. 이는 연간 5예 이상의 카사이수술을 시행한 병원의 생존율이 더 좋다고 보고한 기존의 연구들^{8,9}과는 다른 결과로서 국내 소아외과학회 정회원들의 우수하고 고른 실력에 의한 결과로 생각된다. 그러나 담도폐쇄증의 예후는 여러 인자들이 복합적으로 작용하므로 향후 이에 대한 다변수분석이 필요하다고 할 수 있다.

본 연구를 진행하면서 아쉬운 점은 ‘담도

폐쇄증 등록지'의 부재이다. 담도폐쇄증 등록지는 10년전 전향적인 연구를 위해서 제안된 바 있으나² 아직 시행되지 않고 있다. 담도폐쇄증은 낮은 발생률과 복잡한 치료 경과를 보이는 대표적인 질환으로 양질의 연구 결과를 위해서는 전향적 연구가 필수적이라고 할 수 있다. 앞으로 담도폐쇄증 등록지를 이용한 전향적 연구 결과를 미래의 주제토의에서 다룰 수 있기를 기대한다.

참 고 문 헌

1. Kasai M, Suzuki S: *A new operation for "non-correctable" biliary atresia: hepatic porto-enterostomy [in Japanese]*. *Shujyutsu* 13:733-739, 1959
2. Choi KJ, Kim SC, Kim SK, Kim WK, Kim IK, Kim JE, Kim JC, Kim HY, Kim HH, Park KW, Park WH, Song YT, Oh SM, Lee DS, Lee MD, Lee SK, Lee SC, Chung SY, Jung SE, Jung PM, Choi SO, Choi SH, Han SJ, Huh YS, Hong J, Hwang EH: *Biliary atresia in Korea: a survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons*. *J Korean Assoc Pediatr Surg* 8:143-155, 2002
3. Hartley JL, Davenport M, Kelly DA: *Biliary atresia*. *Lancet* 374:1704-1713, 2009
4. Weerasooriya VS, White FV, Shepherd RW: *Hepatic fibrosis and survival in biliary atresia*. *J Pediatr* 144:123-125, 2004
5. Statistical Database-Population/Household. Statistics Korea. <http://kostat.go.kr>
6. Nio M, Ohi R, Miyano T, Saeki M, Shiraki K, Tanaka K: *Five- and 10-year survival rates after surgery for biliary atresia: a report from the Japanese biliary atresia registry*. *J Pediatr Surg* 38:997-1000, 2003
7. Petersen C, Harder D, Abola Z, Alberti D, Becker T, Chardot C, Davenport M, Deutschmann A, Khelif K, Kobayashi H, Kvist N, Leonhardt J, Melter M, Pakarinen M, Pawlowska J, Petersons A, Pfister ED, Rygl M, Schreiber R, Sokol R, Ure B, Veiga C, Verkade H, Wildhaber B, Yerushalmi B, Kelly D: *European biliary atresia registries: summary of a symposium*. *Eur J Pediatr Surg* 18:111-116, 2008
8. Leonhardt J, Kuebler JF, Leute PJ, Turowski C, Becker T, Pfister ED, Ure B, Petersen C: *Biliary atresia: lessons learned from the voluntary German registry*. *Eur J Pediatr Surg* 21:82-87, 2011
9. McKiernan PJ, Baker AJ, Kelly DA: *The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland*. *Lancet* 355:25-29, 2000

Biliary Atresia

-A Survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons in 2011-

JT Oh, M.D., DY Kim, M.D., SC Kim, M.D., IK Kim, M.D.,
 HY Kim, M.D., H-Y Kim, M.D., SH Nam, M.D., KW Park, M.D.,
 WH Park, M.D., JY Park, M.D., JM Seo, M.D., NH Lee, M.D.,
 MD Lee, M.D., SK Lee, M.D., SC Lee, M.D., SY Chung, M.D.,
 SE Jung, M.D., JH Chung, M.D., KJ Choi, M.D., SO Choi, M.D.,
 SH Choi, M.D., YM Choi, M.D., SJ Han, M.D., J Hong, M.D.

Korean Association of Pediatric Surgeons

The Korean Association of Pediatric Surgeons (KAPS) performed the second nationwide survey on biliary atresia in 2011. It was a follow-up study to the first survey, which was performed in 2001 for the retrospective analysis of biliary atresia between 1980 and 2000. In the second survey, the authors reviewed and analyzed the clinical data of patients who were treated for biliary atresia by the members of KAPS from 2001 to 2010. A total of 459 patients were registered. Among them, 435 patients primarily underwent the Kasai operation. The mean age of patients who underwent the Kasai operation was 66.2 ± 28.7 days, and 89.7% of those patients had type III biliary atresia. Only five patients (1.4%) had complications related to the Kasai operation. After the Kasai operation, 269 (61.8%) of the patients were re-admitted because of cholangitis (79.9%) and varices (20.4%). One hundred and fifty-nine (36.6%) of the patients who underwent the Kasai operation subsequently underwent liver transplantation. The most common cause of subsequent liver transplantation was persistent hyperbilirubinemia. The mean interval between the Kasai operation and liver transplantation was 1.1 ± 1.3 years. Overall the 10-year survival rate after the Kasai operation was 92.9% and the 10-year native liver survival rate was 59.8%. We had 23 patients for primary liver transplantation without the Kasai operation. The mean age patients who underwent primary liver transplantation was 8.6 ± 2.9 months. In summary, among the 458 Kasai-operation and liver-transplantation patients, 373 lived, 31 died, and 54 were unavailable for follow up. One-third of the patient who survived have had complications correlated with biliary atresia. In comparison with the first survey, this study showed a higher survival rate and a greater number of liver transplantation.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 19(1):1~13), 2013.

Index Words : *Biliary atresia, Korea, Kasai operation, Liver transplantation*

Correspondence : *Jung-Tak Oh, M.D., Department of Pediatric Surgery, Severance Children's Hospital
 Yonsei University College of Medicine 50 Yonsei-ro, Seodaemun-gu, Seoul 120-752, Korea*
 Tel : 02)2228-2124, Fax : 02)313-8289
 E-mail: jtoh@yuhs.ac