

## 담도폐색증

- 대한소아외과학회회원 대상 전국조사 -

대한소아외과학회

최금자 · 김성철 · 김신곤 · 김우기 · 김인구 · 김재익 · 김재천 · 김해영 · 김현학 · 박귀원  
박우현 · 송영택 · 오수명 · 이두선 · 이명덕 · 이석구 · 이성철 · 정상영 · 정성은 · 정풍만  
최순옥 · 최승훈 · 한석주 · 허영수 · 홍 정 · 황의호

### Biliary Atresia in Korea

- A Survey by the Korean Association of Pediatric Surgeons -

KJ Choi, M.D., SC Kim, M.D., SK Kim, M.D., WK Kim, M.D., IK Kim, M.D.,  
JE Kim, M.D., JC Kim, M.D., HY Kim, M.D., HH Kim, M.D., KW Park, M.D.,  
WH Park, M.D., YT Song, M.D., SM Oh, M.D., DS Lee, M.D., MD Lee, M.D.,  
SK Lee, M.D., SC Lee, M.D., SY Jhung, M.D., SE Jhung, M.D., PM Jung, M.D.,  
SO Choi, M.D., SH Choi, M.D., SJ Han, M.D., YS Huh, M.D., C Hong, M.D.,  
EH Hwang, M.D.

*Korean Association of Pediatric Surgeons*

A survey on biliary atresia was made among 26 members of the Korean Association of Pediatric Surgeons. The members were required to complete a questionnaire and a case registration form for each patient during the twentyone-year period of 1980-2000. Three hundred and eighty patients were registered from 18 institutions. The average number of patients per surgeon was one to two every year. The male to female ratio was 1 : 1.3. The age of patients on diagnosis with biliary atresia was on average  $65.4 \pm 36.2$  days old. The national distribution was 32.8% in Seoul, 25.3% in Gyeonggi-Do, 21.6% in Gyeongsang-Do, 9.27% in Chungcheong-Do, etc. in order. The most common clinical presentation was jaundice (98.4%) and change of stool color (86.2%) was second. Two hundred eighty (74.7%) of 375 patients were operated by 80 days of age. Three hundred thirty six (91.9%) of 366 patients were operated on by the original Kasai procedure, and 305 (84.3%) of 362 patients were observed by bile-drainage postoperatively. The overall postoperative complication rate was 18.5% and the overall postoperative mortality rate was 6.8%. The associated anomalies were observed in 72 cases (22.5%). One hundred ninety five (64.7%) of 302 patients have been

### 서 론

**Correspondence :** Kum-Ja Choi, M.D., Department of Surgery,  
College of Medicine, Ewha Womans University, 911-1 Mok-dong,  
Yangchun-ku, 158-710, Seoul, Korea

본 논문은 2001년 제 17회 대한소아외과학회 춘계학술대회에  
서 주제토의로 발표되었음.

담도폐색증은 신생아의 담도에 영향을 주는 원인불명의  
파괴적인 염증과정 (destructive inflammatory process)의 최  
종결과로 정의될 수 있다. 발생 빈도는 대략 12,000출생아 중

alive in follow-up and 49 (25.1%) have survived over 5 years without problem after operation. Ascending cholangitis, varices and ascites affected survival significantly, and the important long-term prognostic factor was the occurrence of complications.

(J Kor Assoc Pediatr Surg 8(2):143~155), 2002.

**Index Words** : Biliary atresia, National survey, Korea

한 명이 발생하는 매우 드문 소아외과 질환 중 하나이다. 1813년 최초의 담도폐색증 예가 보고된 이래 치료를 위한 다양한 수술 방법이 시도되었으나 그 결과는 매우 불량하였다. 그러나 1959년 Kasai 와 Suzuki에 의해 소개된 사라진 간의 담도의 흔적을 절제한 후 간문부-장문합술을 시행하는 것은 교정 불가능형 담도폐색증에서 효과적인 담즙 배액술로 인식되고 있다. 또한 간문부-장문합술 후 호전이 없거나 경화성 간부전증으로 진행된 환자에서는 간이식수술이 유용한 치료가 되었다<sup>1-4</sup>.

그럼에도 불구하고, 우리나라에서 담도폐색증에 대한 전국적인 조사는 한 번도 시행되지 못하였다. 따라서 2001년 대한소아외과학회 제17차 학술대회의 주제토론에서는 소아외과학회 회원을 대상으로 한 사전 설문 조사 결과를 토대로 환자등록지와 설문지를 구성하여 1) 우리나라의 담도폐색증 환자는 얼마나 되나? 2) 우리나라에서 담도폐색증 환자의 진단, 치료 및 결과는 어떠한 상태인가? 를 알아보고자 하였다. 또한 이 자료에 대한 토의를 통하여 담도폐색증의 전향적 연구를 위한 대한소아외과학회의 표준 환자등록지 (entry form), 해부학적 분류 (classification), 진단을 위한 기본검사 (basic battery for diagnosis), 및 치료 등에 관한 자료를 얻고자 하였다.

## 자 료

1980년부터 2000년까지 21년 동안 18개 병원 (가톨릭의대

강남성모병원, 가톨릭의대 성모병원, 경희의대부속병원, 계명대의대부속동산병원, 단국의대부속병원, 부산의대부속병원, 삼성서울병원, 서울의대부속병원, 소화아동병원, 아산중앙병원, 아주의대부속병원, 연세의대부속병원, 연세의대부속영동세브란스병원, 영남의대부속병원, 이화의대부속병원, 전남의대부속병원, 전북의대부속병원, 한양의대부속병원)에서 26명의 회원에 의해 수술받은 환자 380명의 기록과 회원 26명의 설문 응답지를 분석하였다. 단 회수된 환자 등록지는 항목별로 기록이 누락된 경우가 있어서 각 항목에 대한 분포 수는 일정하지 않았다.

## 결 과

### 1. 환자 등록지 분석결과

#### 년도별 환자 수, 성 비, 지역적 분포

환자 수와 소아외과 의사의 숫자를 비교하여 보면 1980년에 한 명의 소아외과 의사가 환자 한 명, 81년에는 의사 두 명이 환자 두 명 등으로 80년대에는 의사와 환자 모두 숫자가 적었고, 1990년에는 의사 일곱명이 환자 열두명을 수술하여 의사와 환자 양측이 증가 추세에 있었으나 2000년의 특수한 상황(의약분업 강행으로 야기된 많은 병원의 휴진과 일부 병원으로의 환자 집중)을 제외하면 대체로 회원 한 명이 일년에 한 두 명의 환자를 수술하는 매우 드문 질환이다 (표 1).

환자 중 남자가 154예, 여자가 200예으로 남녀비는 1:1.3

Table 1. Annually Registered Number of Cases and Surgeons

year	'80	'81	'82	'83	'84	'85	'86	'87	'88	'89	'90
No. of Cases	1	3	5	2	3	6	11	4	7	15	12
No. of Surgeons	1	2	2	2	1	3	5	3	5	7	7
Cases per Surgeon	1	1.5	2.5	1	3	2	2.2	1.3	1.4	2.1	1.7
year	'91	'92	'93	'94	'95	'96	'97	'98	'99	'00	
No. of Cases	14	24	34	17	29	28	34	38	47	46	
No. of Surgeons	9	10	11	8	15	13	13	14	17	11	
Cases per Surgeon	1.6	2.4	3.1	2.1	1.9	2.2	2.6	2.7	2.8	4.2	

Table 2. Clinical Presentations

Clinical Presentations	No. of cases(%) (n=376)
Jaundice	370(98.4)
Stool color change	324(86.2)
Hepatosplenomegaly	182(48.4)
Abdominal distension	88(23.4)
Others	10( 2.7)

Table 3. Meconium and Stool Color

Clinical Presentations	No. of cases(%) (n=376)
History of Meconium (n=146)	
normal	97(66.4)
abnormal	49(43.6)
History of yellow stool passing (n=95)	
yes	87(91.6)
no	8( 8.4)

이었고, 진단 시 평균연령은 65.4±36.2일로 출생 1일부터 255일까지 아주 다양했다. 전국적인 분포는 서울이 117예 (32.8%)로 가장 많고, 다음이 경기도 25.3%, 경상도 21.6%, 충청도 9.27%, 전라도 7.8%, 강원도 2.32%, 제주도 0.84% 순이었다.

### 임상소견

임상소견이 기록된 376예 중 황달이 있었던 경우가 370예 (98.4%)로 황달은 거의 모든 환자의 주 증상이었고, 대변색이 변한 예가 86.2%, 간과 비장 비대를 가지고 있었던 환자는 48.4%였고 복부팽만을 보인 예는 23.4%이었다 (표 2). 태변 색에 대하여 응답한 146례 중 97예 (66.4%)는 정상이었었고 49예 (33.6%)는 비정상이었으며, 입원전 황색대변 배설력에 대해서는 응답한 95예 중 대부분 (91.6%)이 황색변을 배설한 적이 있다고 하였다 (표 3).

### 수술소견 및 수술방법

수술시 환자의 평균연령은 74.8±37.3일 이었는데 (n=375) 80일 이 내에 수술을 받은 환자가 280예 (74.7%)이었었고, 80일 이 후에 수술을 받은 경우가 95예 (25.3%)였다. 입원 후 수술받을 때까지 기간은 1일부터 39일까지 다양하여 평균 10.3일이 진단을 위한 검사나 수술준비에 소요되었다. 담도폐색증의 해부학적 분류 (그림 1)를 보면 일반적인 해부학적 분류에서는 교정 불가능형 이라 할 수 있는 A와 B형이 358

Table 4. Histology of the Liver and Porta Hepatis

Histology	No. of cases(%)
Hepatic Fibrosis(n=249)	
minimal	70(28.1)
moderate	104(41.8)
severe	75(30.1)
Portal Fibrosis (n=165)	
no duct	14( 8.5)
duct size < 150μm	50(30.3)
duct size > 150μm	101(61.2)

Table 5. Associated Anomalies

Associated anomalies (n=320)	No. of cases(%)
No associated anomaly	248(77.5)
With anomalies	72(22.5)
Hernia	31
umbilical	18
inguinal	13
Gastrointestinal	20
malrotation	12
situs inversus	3
small bowel atresia	3
Meckels diverticulum	2
Cardiovascular	19
congenital heart disease	11
preduodenal portal vein	4
dextrocardia	3
IVC interruption	1
Spleen	9
Ectopic spleen	3
Polysplenia	6
Others	19

예 중 338예 (94.3%)이었었고, 교정 가능형 이 20예 (5.6%)였다. 일본식 분류 에 의하면 응답한 251예 중 간문맥 폐쇄가 214예 (85.3%)이었었고, 총간담도 폐쇄가 19예 (7.56%), 담도 폐쇄가 18예 (7.17%)이었다.

조직병리 소견에서 간섬유화 정도 (hepatic fibrosis)는 응답한 249예 중 104예 (41.8%)가 중등도 간섬유화가 있었고, 간 섬유화가 심한 경우가 75예 (30.1%), 미미한 섬유화가 70예 (28.1%)이었다. 간문부 섬유화 정도 (portal fibrosis) 를 보면

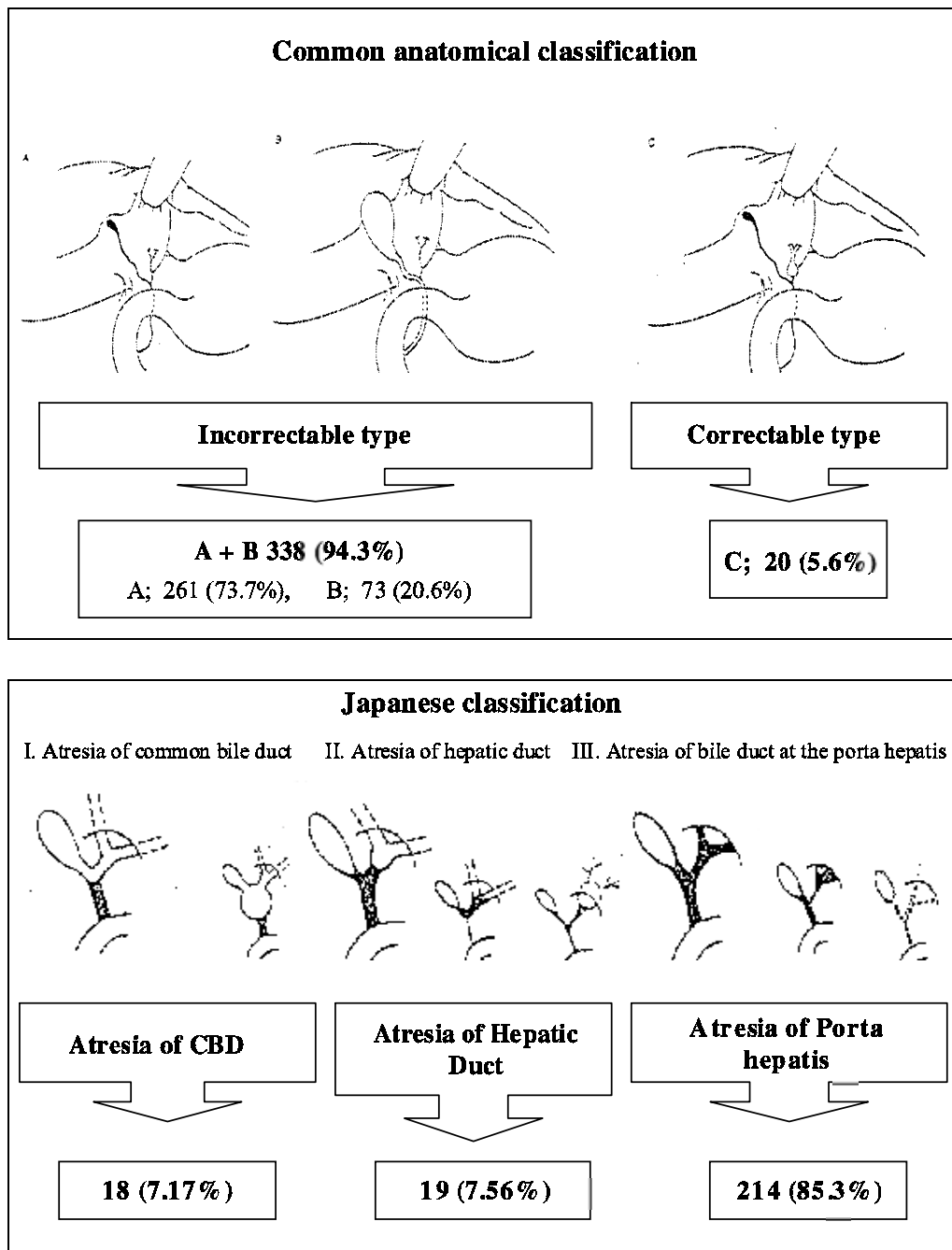


Fig. 1 Classification of biliary atresia

165예 중 간문부에 미세담관이 없다고 한 경우가 14예 (8.5%)이었고, 현미경하 담관크기가 150마이크론 이하인 경우가 50예 (30.3%), 150마이크론 이상으로 비교적 큰 담관을 볼 수 있었다고 한 경우가 101예 (61.2%)이었다 (표 4). 수술방법은 366예 중 336예 (91.9%)에서 원형 Kasai술식이 시행되었고 Kasai II술식을 시행한 경우가 2예, 담낭을 이용한 Kasai 술식이 9예, 이 중 장루를 시행한 경우가 한 예에서

있었다 (그림 2). 그 밖에 수술로 개복하여 조직 생검을 한 경우 7예, 담도-공장문합술 1예, 담낭-십이지장문합술 1예, 담낭-장문합술 1예, Ueda씨 술식 1예 등이었다.

#### 동반기형

320예 중 72예에서 타기형이 동반되어 22.5%의 동반기형률을 보였고, 그 중 가장 많은 것이 탈장으로 31예, 다음이

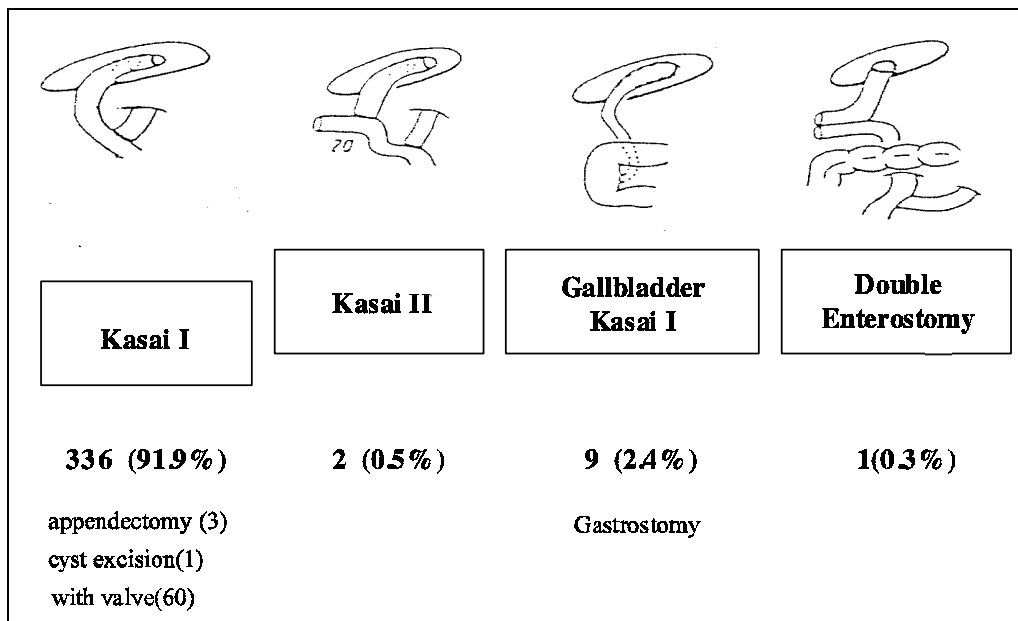


Fig. 2. Type of reconstruction

Table 6. Postoperative Complications

Complications	No. of cases
Ascending cholangitis	8
Hepatic failure	8
Wound failure	7
Intraabdominal abscess	5
Adhesive ileus	5
Upper G-I bleeding	4
Anastomosis leakage	4
ARDS/Pneumonia	4
MOF/Sepsis	4
Obstruction of bile duct	3
Ascites	3
ARF	2
Others	13

위장관계 기형 20예, 심혈관계 기형 19예, 비장기형 9예, 기타 19예가 있었다(표 5). 위장관계 기형을 세분하면 장회전이 상 12예, 좌우바뀜증 3예, 소장폐쇄 3예, 메켈씨 게실 2예 이었다. 심혈관계 기형으로는 선천성 심장질환이 11예로 가장 많았고, 다음으로 십이지장전방 문맥 4예, 우심증 3예, 하대 정맥 단절 1예 있었다. 비장 기형은 다비장증 6예, 이소성 비장 3예 이었고, 탈장은 배꼽탈장 18예 및 서혜부탈장 13예였다.

Table 7. Follow-up Outcome

Outcome	No. of cases (%) (n=302)
Alive	195(64.7)
without problem	110
with problem	85
Alive after liver transplantation	24(7.9)
without problem	3
with problem	18
not mentioned	3
Died	83(27.4)

### 수술 후 조기 결과

담즙배액 수술 후 조기 결과에서 담즙 배출이 된 경우는 응답한 362예 중 305예 (84.3%)였는데, 그 중 161예 (52.8%)에서는 수술 전에 있었던 황달도 사라졌고, 나머지 144예 (47.2%)에서는 담즙 배출은 되고 있었으나 눈으로 확인할 수 있는 정도의 황달이 있었다. 57예에서는 담즙배액술 후 담즙이 전혀 나오지 않거나 일시적으로 조금 나오다 중단되었다.

### 수술 후 합병증 및 사망률

수술 후 합병증이 발생한 경우는 응답한 363예 중 56예로 18.5%이었고, 이중 6예 (10.7%)는 수술 후 합병증으로 인해

Table 8. Late Complications

Complications	No. of cases (%)	
	Alive (n=195)	Died (n=107)
Cholangitis episodes during F/U*	60(30.8)	43(40.2)
Varices with/without bleedin <sup>†</sup>	19( 9.7)	23(21.5)
Ascites <sup>†</sup>	13( 6.7)	37(34.6)
Hepatosplenomegaly	8( 4.1)	1( 0.9)
Adhesion	4( 2.1)	3( 2.8)
Liver cirrhosis	4( 2.1)	1( 0.9)
Growth retardation	3( 1.5)	7( 6.5)
Rickets/fat soluble Vit. deficiency	2( 1.0)	3( 2.8)
Stoma site bleeding	1( 0.5)	0
Septic arthritis	1( 0.5)	0
Leakage	1( 0.5)	0
Pneumonia/asthma	0	3( 2.8)
ARF/CRF	0	2( 1.9)
Sepsis	0	1( 0.9)
Diarrhea	0	1( 0.9)

\*, p < 0.1, †; p < 0.001 : statistically significant difference between alive and died cases

재수술을 받았다. 재수술의 원인이 된 합병증은 유착성 장폐쇄증 3예, 담도폐쇄 1예, 장염전 1예 및 복막염 1예이었다.

수술 후 발생한 합병증은 상행성 담관염 8예, 간기능장애 8예, 절개창 결함 7예, 복강내 농양 5예, 유착성 장폐쇄증 5예, 상부위장관 출혈 4예, 문합부누출 4예 등 다양하였다 (표 6).

수술 후 사망한 예는 응답한 354예 중 23예로 6.8%이었다. 이들 사망한 23예의 평균 수명은 49.4±44.3일로 7일에서부터 165일까지였는데 중간값은 30일이고, 30일 이 내에 사망한 경우가 12예이었고 11예는 30일 이 후에 사망하였다.

### 장기 추적 결과

생존율 : 장기 추적한 302예 중 생존 중인 환자가 195예로 64.7%이었고 사망자는 83예로 사망율은 27.4%이었다. 195예의 생존자 중 110예는 특기할 문제없이 살고 있으며 85예는 담도폐색증으로 인한 문제를 갖고 살아 있다 (표 7).

합병증 : 장기 추적 중 발생한 합병증은 생존자 195예 중 담관염 발생이 60예 (30.7%), 식도정맥류 19예 (9.7%), 복수 13예 (6.7%), 간비장 비대 8예 (4.1%) 등이었다 (표 8). 사망한 107예 중에서 담관염 발생은 43예 (40.2%), 정맥류 23예 (21.5%), 복수 37예 (34.6%), 간기능부전 15예 (14%), 성장장애 7예 (6.5%) 등이다. 생존자와 사망자의 합병증 발생

율을 비교하면 담관염 발생율, 식도 정맥류, 복수 등 주요 합병증이 사망자에서 유의하게 높음을 알 수 있다.

생존기간 : 생존자 195예에서 평균 41.3±37.3개월이었는데, 1개월에서부터 204개월까지 다양했고, 중간값은 32개월이었다. 5년 이상 생존한 경우가 49예로 생존자의 25.1%이었고, 이 중 8예 (생존자의 4.1%)는 십년 이상 생존하였다. 사망한 환자 중 생존 기간이 기록된 83예의 사망 시 평균 연령은 16.7±31.3개월이었고, 2예에서는 10세 이 후에 사망하였다.

간이식 : 간이식후에 살아있는 경우가 24예로 장기 추적자 302예의 7.9%이었는데, 3예는 이식 후 양호한 상태이며, 18예는 살아 있으나 문제가 있다. 간이식 후에 살아있는 24예의 평균 생존기간은 49.4±47.9개월이고, 5년 생존한 경우가 3예 이고, 그 중 2예가 10년 이상 생존했다.

## II. 설문지 분석결과

설문지에 답을 한 회원은 26명 이었다.

### 문항1. 영아 황달 환자의 감별진단을 위해 시행하는 검사는?

황달이 있는 영아에서 감별진단을 위해 기본적인 검사로

Table 9. Investigation of Infantile Cholestasis

Studies	No. of members(%) (n=26)
Liver function test	26(100)
Ultrasonography	26(100)
Hepatobiliary radionuclide imaging	26(100)
Screening tests for infectivity	23( 88)
Hematology	22( 85)
Screening tests for metabolic /endocrine/genetic causes	18( 69)
Percutaneous liver biopsy	13( 50)
Magnetic resonance imaging/MRCP	10( 38)
Duodenal aspiration	8( 31)
Computerized tomography	5
Stool examination	3
Laparoscopy	1

간기능검사, 복부초음파검사, 간담도방사성핵종영상을 모든 회원이 시행하고 있으며 그밖에 간염 선별검사, 혈액학검사 및 대사 장애, 내분비 질환, 유전성 질환에 대한 선별검사를 대부분의 회원이 시행하고 있다 (표 9).

**문항2.** 문항 1에 열거한 검사를 이용한 수술 전 담도폐색증의 진단율은?

모든 환자를 진단할 수 있다	1
대부분의 환자를 진단할 수 있다	23

**문항3.** 황달의 원인 중 감염, 내분비, 유전학적 원인을 선별하기 위한 검사방법은?

TORCH, Hepatitis marker, VDRL,  $\alpha$ 1-antitrypsin, Serum ceruloplasmin 과 Copper, Galactosemia, PKU, TSH, T3 & K4, Coombs test,  $\alpha$ -FP, plasma free amino acid analysis, CK, CK-MB 등이 열거 되었다.

**문항4.** 담도폐색증 환자의 수술전 처치는?

예방적 항생제 주사	23
비타민 K주사	20
장 전처치	18
수술 전 처치 안함	1

**문항5.** 수술 전 장 전처치 방법은?

장 전처치 없이 수술 전날 밤 금식만 하는 경우	8
----------------------------	---

장 전처치 시행 18

장 전처치를 하는 경우는 수술 전 2-3일간 항생제 구강투여와 관장을 하는 경우와 금식과 관장을 하는 경우 또는 단순히 관장을 한 번만 하는 경우까지 다양하였다.

**문항6.** 수술전 예방적 항생제의 투여방법과 종류는?

수술전 예방적 항생제의 투여는 전 회원이 1회의 정맥주사를 한다고 하였고, 사용하는 항생제는 대부분 Aminoglycosides, Cephalosporins, Metronidazole이며 Aminoglycosides와 Cephalosporins 2세대와 3세대를 사용하는 경우가 가장 많았다.

Aminoglycosides plus Cephalosporins	15
Only Cephalosporins	5
Aminoglycosides plus Cephalosporins plus Metronidazole	2
Only Aminoglycosides	2
Other	1
None	1

**문항7.** 수술 중 담관조영술을 시행하는가?

모든환자에서 시행	14
경우에 따라 시행	9
대체로 시행안함	3

**문항8.** 수술 중 간문맥 부위의 시야를 좋게하기 위한 surgical tips는?

**문항9.** 일반적 해부학적 분류 (common anatomical classification)에 의한 담도폐색증 A나 B형에서 portal fibrous mass 의 절제 범위는?

**문항10.** 간문부-장문합에 사용하는 봉합사와 봉합방법은?

**봉합사**

Vicryl/Dexon(#4-0, 5-0)	16
Silk(#5-0, 4-0)	5
PDS(#6-0,5-0)	4
Proline(#5-0)	3
Maxon(#5-0)	1

**봉합방법**

Interrupted, single layer	23
Interrupted, double layer	1

Continuous, single layer	1	합되는 것은?	
Others	1	Ursodeoxycholic acid	21
		Systemic antibiotics	20
<b>문항11. Transanastomotic tube (biliostomy)</b>		Fat soluble vitamins	15
<b>사용 유무는?</b>		Steroid	14
과거에 사용했었다	1	Phenobarbital	12
사용하지 않는다	25	Cholestyramine	3
		Essential fatty acid	2
<b>문항12. 수술 후 담관염 발생을 예방하기 위해 시행하는 외과적 방법은?</b>		<b>문항14. 수술 후 환자를 퇴원시키는 기준과 그 기준에 도달하는 수술 후 입원기간은?</b>	
Long Roux Loop of jejunostomy	24	수술후 퇴원기준은 대부분 열이 없고, 대변 색이 녹색 내지는 황색, 혈청 빌리루빈치가 감소하는 것을 기준으로 정하고 있었다.	
Antirefluxing enteral valve	2	이러한 기준에 도달하는 기간은	
None	2	수술후 10일 - 2주	7
Long Roux Loop 에서 길다 는 개념에는 15cm부터 80cm 까지 다양하였다.		10일 - 2주	6
Antirefluxing enteral valve시술은 Nakajo 항역류 밸브를 만들어 주는 것이었으나 밸브가 없는 경우와 담관염발생에 차이가 없어서 현재는 시행하지 않는다고 하였다.		3주 - 4주	7
<b>문항13. 담도폐색증 수술 후 통상적인 수술 후 처방 (routine postoperative prescription) 에 포함되는 것은?</b>		4주 - 8주	5
		으로 같은 퇴원기준에서도 입원기간은 매우 다양하였다.	
		<b>문항15. 환자가 퇴원한 후 추적조사를 누가하는가?</b>	

Table 10. Associated Factors on the Length of Survival

	Long-term survival (n=54)	Short-term survival (n=67)	P-value
Length of F/U(month)	99.7 ± 40.4	14.2 ± 10.6	-
Age at operation(day)	69.7 + 33.4	76.8 + 37.1	0.12
Associated anomaly	11	2323	0.048
Anatomical classification*	correctable 5 incorrectable 48 minimal 15	correctable 2 incorrectable 75 minimal 18	0.06
Hepatic fibrosis	moderate 13 severe 7	moderate 21 severe 16	0.14
Portal fibrosis	no duct 2 duct < 150um 10 duct > 150um 20	no duct 4 duct < 150um 20 duct > 150um 30	0.14
Ascending cholangitis	28	39	0.46
Operative complication*	3	14	0.016
F/U complication*	34	74	0.000

\* Statistically significant difference between long-term and short-term survivals, respectively.



소아외과 의사가 직접	17
퇴원 후 소아과에서 추적	4
소아과 의사와 같이	5

#### 문항16. 직접 추적조사하는 경우에 follow-up schedule을 가지고 있는가?

17명이 스케줄을 가지고있다고 하였고 수술 후 처음 3-6개월 또는 1-2년은 매달 CBC와 LFT를 검사한다고 하였다. 그 외에 복부초음파 검사, 위.식도조영술 시행에 대한 의견은 다양하였다.

#### 문항17. 수술 후 담관염 진단을 어떻게 하는가?

3대 증상(고열, 혈청 빌리루빈치상승 및 무담즙변 재발)만으로 진단하는 경우가 25명, 3대증상과 양성 혈액배양검사에 의해 진단하는 경우가 3명이었고 복부초음파 검사로 확인하는 경우도 1명 있었다.

#### 문항18. 담도폐색증 수술 후 담관염이 발생한 어린이 중 가장 나이가 많은 환자는 몇 살 인가?

21세	1
8세	1
6세	1
4세	1
3세	2
2세	5
2세 이하	4

#### 문항19. 수술 후 담관염의 예방을 위해 예방적 항생제를 처방하는가?

처방 한다	19
-------	----

대부분 Bactrim을 처방하고 있었다.

#### 문항20. Original portoenterostomy한 환자에 서 Redo Roux-en-Y loop 경험이 있는가?

경험이 있다	5
--------	---

#### 문항21. 담즙배액 수술 후 간내 낭종이 형성된 예가 있는가?

다섯 명이 열 여섯 예를 경험하였다.

#### 문항22. 장기간의 예후 인자로 중요하다고 생각하는 세 가지 인자는?

수술시 연령	24
상행성 담관염 발생	17
간문맥에서 절제한 조직의 histology	14
외과 의사의 경험	12
간내 염증질환의 진행	9
문맥고혈압 정도	3

장기 생존을 5년 이상 생존한 환자로 하고, 단기 생존을 5년 이 내에 죽은 환자들과 5세 미만에 간이식 받았던 환자들로 정하였을 때 문항 22에서 장기 생존에 영향을 준다고 생각하는 인자들을 분석하였다. 장기 생존한 환자의 수술 시 연령이 단기 생존자들 보다 더 어리기는 했어도 통계적 유의성은 없었고, 동반 기형은 통계적으로 유의하게 단기 생존자에 많았다. 또한 해부학적 분류에 따른 비교에서도 장기생존자에 교정 가능형이 많았으나 통계적인 유의성은 없었다. 간 섬유화 정도가 실제로 장기 생존에 통계적으로 유의한 영향을 주지는 않았으며 간문맥 섬유화 자체도 장기 생존에 통계적으로 유의한 영향을 주지는 않았다. 수술 후 상행성 담관염 발생과 장기생존 여부와도 통계적으로 유의한 관계가 없었다. 그러나 수술 후 합병증 발생은 단기 생존자에 빈도가 훨씬 높았다. 추적조사 중 합병증 발생도 단기 생존군에 유의하게 많았다. 상행성 담관염은 물론 정맥류나 복수 등이 생존에 직접적인 영향을 주고 있었다(표 10).

#### 문항23. 담도폐색증의 치료에서 간이식의 의의, 적응증 및 그시기는?

Hyperbilirubinemia
Uncontrolled asites
Growth retardation
Coagulation defect
Varix bleeding
Recurrent cholangits

담도폐색증 환자가 상기 증상 중 하나 이상을 동반하면 간이식을 해야된다고 하였다.

## 요 약

설문 문항에 따라 심도 있는 토의가 진행된 내용을 요약하면 다음과 같다.

문항 1의 영아 황달 환자의 감별진단을 위한 검사에 대한 토론에서 복부초음파검사가 과거에는 담즙정체 환자에서 선별검사 목적으로 시행되었으나 1992년 부터 일부에서는 좀 더 확실한 진단 방법으로 이용하려는 견해가 있음이 소개되었다. 또한 Triangular cord sign (TC sign)은 문맥 앞쪽에 있는 삼각형이나 띠 모양의 반사성 (echogenecity)을 나타낸다는 것과 이 반사성은 간문맥섬유화 종괴를 조영하는 것으로 이 반사성 두께가 2.5mm면 담도폐색증으로 진단할 수 있다고 하는 TC sign에 근거한 진단방침에 대한 논의가 있었으나, 아직은 충분히 검증된 방법으로 보기는 어렵다는 견해도 함께 제시되었다.

문항 8의 간문맥 부위의 시야를 좋게 하기 위한 토론에서는 소아의 복부는 좌우 옆으로 발달이 되어 간의 현수인대와 간의 좌우 삼각인대 (triangular ligament)와 낫인대 (falciform ligament)를 잘라내면 간이 쉽게 배 밖으로 나오게 되며, 수술 시야가 양호해 진다는 의견이 제시되었다. 피부 절개선을 간의 가장자리 보다도 한 횡지 위 쪽으로 넣는 것과 간을 너무 당기면 하대정맥에 각이 저서 순환허탈이 올 수 있다는 점이 주의사항이라고 하였다.

문항 9 portal fibrous mass 의 절제범위에 대한 토론에서는 양쪽 외측에서 담즙 배출이 많이 되므로 가능하면 양쪽 외측으로 많이 나가야 되며 좌우 간동맥 안쪽으로 절제하고 뒤쪽은 문맥 분기 뒤쪽의 정상 간 표면이 나올 때까지 절제한다는 의견이 있었고, 외측으로 가는 범위는 혈관 밖에까지 가는 것이 좋으며 혈관 위에는 문합이 불가능하므로 장이 혈관을 overriding하도록 장을 그냥 씌우면 된다는 의견이 있었으나 반면 좌우 간동맥 사이의 간표면에서 절제하는 정도만 해도 최선이며 무리하다 오히려 간동맥에 손상을 주면 담도의 혈류가 차단되어 세담관 증식에 장애가 된다는 의견도 있었다. 확장절제를 위해 좌우 간문맥 두번째 분지까지 절제하면 절제면이 약 3 cm 크기가 되고 그 부위에다 넓게 장문합을 하며, 절제 깊이는 간실질까지 들어가는 것을 피하기 위하여 fibrous mass 기저부를 일부 남기면서 간표면을 따라 조심스럽게 절제한다는 의견이 있었다. 이를 위해 retractor

를 효과적으로 사용하면 간문맥 제2분지까지 접근 가능하므로 가능한 한 깊이 절제하는 것이 좋다고 하였으나 한편 담도폐색증에서는 혈관기형이 많이 동반되어 혈관손상 위험이 있으므로 몇 번째 분지까지 절제하여야 하는가 보다는 위험하지 않을 정도로 외측으로 갈수 있는 데까지 가는 것이 좋다는 의견도 있었다. 일반적으로 Kasai 수술의 목적이 'cure' 내지는 'improvement' 되는 것이라고 본다면, Kasai술식에서 fibrous mass 를 공격적으로 절제해서 효과적인 담즙배액을 성취할 수 있는지, 또는 장기간 추적조사에서 정말 훨씬 좋은 결과를 얻을 수 있는지를 비교하여야 하므로 아직은 충분히 검증되지 않은 의견으로 보아야 한다는 견해도 제시되었다.

문항 13의 담도폐색증 수술 후 통상적으로 처방하는 약제의 복용기간은 회원마다 상당한 차이가 있었다. 즉, Ursodeoxycholic acid (우루사)는 한달에서 부터 2년까지 또는 더 오랜 동안 처방한다는 의견도 있었고, systemic antibiotics도 2주에서 2년까지 처방 기간이 다양하였으며, 스테로이드는 대부분 2 - 3주 사용하고 있다고 하였다.

본 조사 결과는 18개 병원에서 21년 동안 대한소아외과학회 회원들이 경험한 환자들의 병록지를 후향적으로 조사한 것을 분석한 것으로서 80년대 초반의 환자 증례는 매우 제한적 일 뿐만 아니라 많은 수의 기록지가 불충분하거나 일치되지 않은 기술로 인해 자료로서 한계가 있었다. 그럼에도 불구하고 본 조사에서 얻은 결과의 분석은 회원들의 수련 배경이나 진료 환경이 다를지라도 담도폐색증의 진단 및 치료에 있어서 기본 원칙에는 매우 일치된 시술이 진행되고 있음을 알 수 있다. 다만 수술 소견에 따른 담도폐색증의 분류나 조직학적 기술에서는 보완을 요한다고 하겠다.

따라서 이 결과를 외국의 통계분석과 비교하는 것보다는 회원들의 향후 진료와 전향적 연구에 참고가 될 수 있다는 것에 의미를 두고자 한다. 또한 담도폐색증이 매우 드문 질환임은 분명하나 전국적인 조사에서는 적지 않은 예가 모아질 수 있으므로 회원들이 동일한 등록지를 작성하여 시행되는 전향적 연구에서는 우리나라 담도폐색증에 대한 분류, 치료 성적, 예후 인자들도 더 정확한 결과를 얻을 수 있을 것이다. 이를 위해 본 조사에서 사용하였던 등록지를 약간 수정 보완한 '담도폐색증 등록지'를 학회에서 향후 전향적 연구를 위해 인정해주기를 제안하는 바이다 (Biliary Atresia Entry Form).

## BILIARY ATRESIA ENTRY FORM

Name of Reporter:

Name of Hospital:

### 1. Demographic Information

Patient Name: Sex: M or F Age on admission: ( ) days Hospital No.:

Date of Birth(yy/mm/dd): / / Date of Admission(yy/mm/dd): / /

Birth Place(province or city):

### 2. Clinical Findings

Symptoms &amp; Signs (choose more than one):

- ☐ Persistent jaundice  
☐ Acholic stool/Stool color change  
☐ Hepatomegaly  
☐ Abdominal distention  
☐ Others(describe in detail);

Meconium Color:

- ☐ Normal  
☐ Abnormal(describe in detail);

Preoperative History of yellow stool passing:

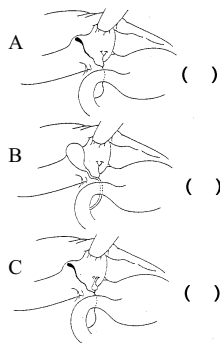
- ☐ Yes  
☐ No

### 3. Operative Data

Age at Operation: ( ) days

Type of Extrahepatic Bile Duct Occlusion

&lt;According to Common Anatomical Classification&gt;



&lt;According to Japanese Morphological Classi-

fication(Main types)&gt;

I. Atresia of common bile duct



II. Atresia of hepatic duct



III. Atresia of bile duct at the porta hepatis



Hepatic Tissue Histology:

- ☐ Minimal fibrosis  
☐ Moderate fibrosis  
☐ Severe fibrosis/Cirrhosis

Portal Fibrotic Tissue Histology :

- ☐ No microscopic duct  
☐ Max. size of microscopic duct<150μm  
☐ Max size of microscopic duct>150μm

Type of Reconstruction

or others(describe in detail);



Gallbladder Double

Kasai I

Kasai II

Kasai

Enterostomy

( )

( )

( )

( )

**4. Associated Anomalies(choose more than one)**

## Gastrointestinal

- ( ) Malrotation  
( ) Situs inversus

## Vascular

- ( ) Absent inferior vena cava  
( ) Preduodenal portal vein

## Splenic

- ( ) Polysplenia  
( ) Bifid spleen  
( ) Asplenia

## Cardiac

- ( ) Ventricular septal defect  
( ) Dextrocardia

## Genitourinary

- ( ) Cystic kidneys  
( ) Hydronephrosis  
( ) None  
( ) Others(describe in detail):

**5. Early Results**

## Bile Drainage(choose one):

- ( ) Bile drainage & disappeared jaundice  
( ) Bile drainage with visible jaundice  
( ) Not bile drainage or only temporary bile drainage

## Operative Complications:

- ( ) None  
( ) Yes(describe in detail):

Death: POD( )days

Cause of death:

**7. Late Complications(choose more than one):**

- ( ) None  
( ) Cholangitis episodes during follow-up  
( ) Varices with/without bleeding  
( ) Rickets or fat soluble vitamin deficiency  
( ) Ascites  
( ) Growth retardation  
( ) Others(describe in detail):

**8. Length of Survival Until Death or Last Follow-up Date:****6. Status of the Patients**

- ( ) Alive without problem  
( ) Alive with complication  
( ) Alive after liver transplantation  
( ) Died

## 참 고 문 헌

1. Hays MD, Kimmura K: *Biliary atresia : new concepts of management*. Current Problems in Surg 18, 1981
2. Karrer FM, Lilly JR, Stewart BA, Hall RJ: *Biliary atresia registry, 1976 to 1989*. J Pediatr Surg 25(10):1076-1081, 1990
3. Davenport M, Kerkar N, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER: *Biliary atresia: The King's College Hospital experience(1974-1995)*. J Pediatr Surg 32:479-485, 1997
4. Van der Werf WJ, D'Alessandro AM, Knechtle SJ, Pilli G, Hoffmann RM, Judd RH: *Infants pediatric liver transplantation results equal those older pediatric patients*. J Pediatr Surg 33:20-23, 1998
5. 葛西森夫, 沂口重徳, 秋山洋, 齊藤純夫, 駿河次郎, 由良二郎, 植田隆, 岡本英三, 木村茂, 池田恵一: 先天性 膽道閉塞症의 新分類法 試案. 日本小兒外科學會雜誌 12(2):327-331, 1976