

RECOMMENDATIONS

1. Early diagnosis of extra-hepatic biliary atresia can be suspected by antenatal US and neonatal screening methods.

2. The early diagnosis can be achieved by improving communication between, primary care physicians, general pediatricians and surgical centers through regionally and nationally managed clinical networks (i.e. a multidisciplinary approach).

3. The surgeon who operates on patients with biliary atresia should be familiar with this procedure and not an occasional surgeon. Again he should pay attention to all the surgical factors, anatomical variants and associated anomalies which may affect the outcome of the procedure.

4. Primary liver transplantation should be recommended as primary line of treatment of BA if the prognostic factors showed that the clinical outcome will be unsatisfactory.

5. Longer period of follow up on larger scale is recommended to study hardily:

- A. The effect of postoperative cholegogues and corticosteroids on the clinical outcome of Kasai portoenterostomy.
- B. The effect of postoperative cholangitis on the clinical outcome after Kasai portoenterostomy.
- C. The efficacy of these predictors in determining the period of survival with native liver in the non-icteric group, their complications & the need for liver transplantation as the progress of liver fibrosis have been found to continue after Kasai portoenterostomy.
- D. Detection of other independent predictors of the clinical outcome rather than preoperative total bilirubin level.

REFERENCES

1. Murar E, Barta A, Omanik P, Trnka J. Biliary atresia - a new derivative method?. *Bratisl Lek Listy* 2014;115(1):49–53.
2. Tayeb K Si, Frederic p Lemaigre, Stephen A Duncan. Organogenesis and Development of the Liver. *Developmental cell* 2010;18(2):175-89.
3. Vivas-Colmenares GV, De Agustín JC, Cabello R. Analysis of prognostic factors in biliary atresia. *Cir Pediatr* 2014;27(1):31–5.
4. Tessier MEM, Harpavat S, Shepherd RW, Hiremath GS, Brandt ML, Fisher A, et al. Beyond the Pediatric end-stage liver disease system: solutions for infants with biliary atresia requiring liver transplant. *World J Gastroenterol* 2014; 20(32):11062–8.
5. Koop CE. Biliary obstruction in the newborn. *Surg Clin North Am* 1976;56:373–7.
6. Otte JB, de Ville de Goyet J, Reding R, Hausleithner V, Sokal E, Chardot CDB. Sequential treatment of biliary atresia with Kasai portoenterostomy and liver transplantation: a re-view. *Hepatology* 1994;20:41–48.
7. Karrer F. Biliary atresia registry, 1975-1989. *J Pediatr Surg* 1990;25:1076–8.
8. Laurent J, Gauthier F, Bernard O, Hadchouel M, Odievre m, Valayer J et al. Long-term outcome after surgery for biliary atresia. Study of 40 patients surviving for more than 10 years. *Gastroenterology* 1990;99(6):1793-7.
9. Kasai M, Suzuki SA. A new operation for “non-correctable” biliary atresia—portoenterostomy. *Shijitsu* 1959;13:733–9.
10. Keplinger KM, Bloomston M. Anatomy and embryology of the biliary tract. *Surg Clin North Am* 2014;94(2):203–17.
11. Ando H. Embryology of the biliary tract. *Dig Surg* 2010;27(2):87–9.
12. Crawford JM. Development of the intrahepatic biliary tree. *Semin Liver Dis.* 2002;22(3):213–26.
13. Collardeau-Frachon S, Scoazec JY. Vascular development and differentiation during human liver organogenesis. *Anat Rec* 2008;291(6):614–27.
14. Sadler TW. *Langman’s Medical Embryology.* 12th ed, Philadelphia: Williams&Wikins,2012:217-20.
15. Lemaigre FP. Molecular mechanisms of biliary development. *Prog Mol Biol Transl Sci* 2010;970:103–26.

16. Castaing D. Surgical anatomy of the biliary tract. *HPB (Oxford)* 2008;10:72–6.
17. Blumgart LH. Biliary atresia. In: Jarnagin WR, Blumgart LH, Belghiti J, Buchler MW, Chapman WC, De Matiteo RP et al (eds). *Blumgart's surgery of the liver, biliary tract and pancreas*. 5th ed. Vol 1. Philadelphia: Elsevier Health Sciences, 2012;595-602.
18. Blumgart LH, Hann LE. Surgical and radiological anatomy of the liver, biliary tract and pancreas. in: Jarnagin WR, Blumgart LH, Belghiti J, Buchler MW, Chapman WC, De Matiteo RP et al (eds). *Blumgart's surgery of the liver, biliary tract and pancreas*. 5th ed. Vol 1. Philadelphia: Elsevier Health Sciences, 2012;31-57.
19. Rutkauskas S, Gedrimas V, Pundzius J, Giedrius Barauskas AB. Clinical and anatomical basis for the classification of the structural parts of liver. *Med* 2006;42(2):98-106.
20. Chamberlain RS. Essential functional hepatic and biliary anatomy for the surgeon. Hepatic surgery. In: Abdeldayem H (ed). *Hepatic surgery*. [Internet]: InTech; 2013. ISBN: 978-953-51-0965-5. DOI: 10.5772/53849. Available from: <http://www.intechopen.com/books/hepatic-surgery/essential-functional-hepatic-and-biliary-anatomy-for-the-surgeon>. [Accessed On: 5 Nov, 2014].
21. Williams N, Bulstrode C, O'Connell PR. *Bailey & love's short practice of surgery*. 26th ed, Boca Raton: Edward Arnold, 2013;1111-2.
22. Northover JM, Terblanche J. A new look at the arterial blood supply of the bile duct in man and its surgical implications. *Br J Surg* 1979;66:379–84.
23. Chowdhury NR, Roy-Chowdhury J, Chopra S, Rand EB, Travis AC. Bilirubin metabolism. Uptodate [Last Update: 17Jul, 2014]. Available from: <http://www.uptodate.com/contents/bilirubin-metabolism>. [Accessed On: 5 Nov, 2014].
24. Hansen TW, Itani O, Windle ML, Carter BS, Wagner CL, Rosenkrantz T. Neonatal jaundice. *MedScape* [Last Updated On: 28 Feb, 2014]. Available from: emedicine.medscape.com/article/974786-overview. [Accessed On: 5 Nov, 2014]
25. Wildhaber B. Biliary Atresia: 50 Years after the First Kasai. *ISRN Surg* 2013;15.
26. Wildhaber BE. Biliary atresia: 50 years after the first kasai. *ISRN Surg* 2012;2012:1-15.
26. Russo P, Magee JC, Boitnott J, Bove KE, Raghunathan T, Finegold M, et al. Design and validation of the biliary atresia research consortium histologic assessment system for cholestasis in infancy. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2011;9(4):357–62.

27. Liu C, Chiu JH, Chin T, Wang LS, Li AF, Chow KC, et al. Expression of Fas ligand on bile ductule epithelium in biliary atresia; a poor prognostic factor. *J Pediatr Surg* 2000;35:1591–6.
28. Alagille D, Odièvre M, Gautier M, Dommergues JP. Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental, and sexual development, and cardiac murmur. *J Pediatr* 1975;86:63–71.
29. Moreira RK, Cabral R, Cowles RA, Lobritto SJ. Biliary atresia: a multidisciplinary approach to diagnosis and management. *Arch Pathol Lab Med* 2012;136(7):746–60.
30. Ohi R, Shikes RH, Stellin GP, Lilly JR. Is biliary atresia duct histology correlates with bile flow. *J Pediatr Surg* 1984;19:467–70.
31. Davenport M. Biliary atresia: clinical aspects. *Semin Pediatr Surg* 2012;21(3):175–84.
32. Witzleben CL. Bile duct paucity: intrahepatic atresia. *Perspect Pediatr Pathol* 1982;7:185–201.
33. Lefkowitz JH. Biliary atresia. *Mayo Clin Proc* 1998;73(1):90–5.
34. Davenport M, Tizzard SA, Underhill J, Mieli-Vergani G, Portmann B, Hadzić N. The biliary atresia splenic malformation syndrome: a 28-year single center retrospective study. *J Pediatr* 2006;149(3):393–400.
35. Makin E, Quaglia A, Kvist N, Petersen BL, Portmann B, Davenport M. Congenital biliary atresia: liver injury begins at birth. *J Pediatr Surg* 2009;44(3):630–3.
36. Livesey E, Cortina Borja M, Sharif K, Alizai N, McClean P, Kelly D, et al. Epidemiology of biliary atresia in England and Wales (1999–2006). *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2009;94(6):451–5.
37. Allotey J, Lacaille F, Lees MM, Strautnieks S, Thompson RJ, Davenport M. Congenital bile duct anomalies (biliary atresia) and chromosome 22 aneuploidy. *J Pediatr Surg* 2008;43(9):1736–40.
38. Davenport M. A challenge on the use of the words Embryonic and Perinatal in the context of biliary atresia. *Hepatology* 2005;41(2):403–5.
39. Tan CE, Driver M, Howard ER, Moscoso GJ. Extrahepatic biliary atresia: a first-trimester event? Clues from light microscopy and immunohistochemistry. *J Pediatr Surg* 1994; 29(6):808–14.
40. Sokol RJ, Mack C. Etiopathogenesis of biliary atresia. *Semin Liver Dis* 2001;21(4):517–24.

41. Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: current concepts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37(1):4–21.
42. Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M. Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup. *J Pediatr Surg* 2008;43(9):1619–24.
43. Karaca I, Sencan A, Aktas S, Mir E. Biliary atresia of type I cyst: Differential diagnosis from choledochal cyst. *Turkish J Gastroenterol* 2000;11:252–4.
44. Muise AM, Turner D, Wine E, Kim P, Marcon M, Ling SC. Biliary atresia with choledochal cyst: implications for classification. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4:1411–4.
45. De Tommaso AM, Andrade PD, Costa SC, Escanhoela CA, Hessel G. High frequency of human cytomegalovirus DNA in the liver of infants with extrahepatic neonatal cholestasis. *BMC Infect Dis* 2005;5:108.
46. Morris NR. Congenital Anomalies of the Viscera: their Embryological basis. *Yale J Biol Med* 1957;29(6):629-30.
47. Cara L Mack, Ronald J Soko. Unravelling the pathogenesis and etiology of biliary atresia. *pediatric Research* 2005;57:87-94.
48. Mieli-Vergani G, Vergani D. Biliary atresia. *Semin Immunopathol* 2009;31(3):371–81.
49. Cui S, Leyva-Vega M, Tsai EA, Eauc Claire SF, Glessner JT, Hakonarson H, et al. Evidence from human and zebrafish that GPC1 is a biliary atresia susceptibility gene. *Gastroenterology* 2013;1:22.
50. Hinds R, Davenport M, Mieli-Vergani G, Hadzić N. Antenatal presentation of biliary atresia. *J Pediatr* 2004;144(1):43–6.
51. Feldman AG, Sokol RJ. Neonatal cholestasis. *NIH public access* 2013;14(2):1-5.
52. Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA. Principles and practice of pediatric surgery. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.
53. Biliary atresia - follow up - complications - best practice - english. *BMJ Best-Practice* [Cited On: 25 June, 2014] Available from: <http://bestpractice.bmj.com/best-practice/monograph/739/follow-up.html>. [Accessed On: 5 Dec, 2014].
54. Duché M, Fabre M, Kretzschmar B, Serinet MO, Gauthier F, Chardot C. Prognostic value of portal pressure at the time of kasai operation in patients with biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43: 640–5.
55. D'Antiga L. Medical management of esophageal varices and portal hypertension in children. *Semin Pediatr Surg* 2012; 21:211–8.

56. Duché M, Ducot B, Ackermann O, Baujard C, Chevret L, Frank–Soltysiak M, et al. Experience with endoscopic management of high-risk gastroesophageal varices, with and without bleeding, in children with biliary atresia. *Gastroenterology* 2013; 145(4):801–7.
57. Tatekawa Y, Asonuma K, Uemoto S, Inomata Y, Tanaka K. Liver transplantation for biliary atresia associated with malignant hepatic tumors. *J Pediatric Surg* 2001; 36(3): 436–9.
58. Minneci PC, Flake AW. Biliary atresia. In: Mattei P (ed). *Fundamentals of pediatric surgery*. New York: Springer; 2010. 567–74.
59. Mittal V, Saxena AK, Sodhi KS, Thapa BR, Rao KLN, Das A, et al. Role of abdominal sonography in the preoperative diagnosis of extrahepatic biliary atresia in infants younger than 90 days. *AJR Am J Roentgenol* 2011;196(4):438–45.
60. Li SX, Zhang Y, Sun M, Shi B, Xu ZY, Huang Y, et al. Ultrasonic diagnosis of biliary atresia: A retrospective analysis of 20 patients. *World J Gastroenterol* 2008; 14: 3579–82.
61. Rozel C, Garel L, Rypens F, Viremouneix L, Lapierre C, Décarie JC, et al. Imaging of biliary disorders in children. *Pediatr Radiol* 2011;41:208–20.
62. Kanegawa K, Akasaka Y, Kitamura E, Nishiyama S, Muraji T, Nishijima E, et al. Sonographic diagnosis of biliary atresia in pediatric patients using the “triangular cord” sign versus gallbladder length and contraction. *AJR Am J Roentgenol* 2003;181:1387–90.
63. Jiang LP, Chen YC, Ding L, Liu XL, Li KY, Huang DZ, et al. The diagnostic value of high-frequency ultrasonography in biliary atresia. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int.* 2013;12:415–22.
64. K Kwatra N, Shalaby-Rana E, Narayanan S, Mohan P, Ghelani S, Majd M. Phenobarbital-enhanced hepatobiliary scintigraphy in the diagnosis of biliary atresia: two decades of experience at a tertiary center. *Pediatr Radiol* 2013;43:1365–75.
65. Castagnetti M, Davenport M, Tizzard S, Hadzic N, Mieli-Vergani G, Buxton-Thomas M. Hepatobiliary scintigraphy after kasai procedure for biliary atresia: clinical correlation and prognostic value. *J Pediatr Surg* 2007;42:1107–13.
66. Sira MM, Salem TAH, Sira AM. Biliary atresia: a challenging diagnosis. *Glob J Gastroenterol Hepatol* 2013;1:34–45.
67. Yang JG, Ma DQ, Peng Y, Song L, Li CL. Comparison of different diagnostic methods for differentiating biliary atresia from idiopathic neonatal hepatitis. *Clin Imaging* 2009;33(6):439–46.

68. Petersen C, Meier PN, Schneider A, Turowski C, Pfister ED, Manns MP, et al. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography prior to explorative laparotomy avoids unnecessary surgery in patients suspected for biliary atresia. *J Hepatol* 2009; 51: 1055–60.
69. Abdalla AF, Fathy A, Zalata KR, Megahed A, Abo-Alyazeed A, El Regal ME. Morphometric assessment of liver fibrosis may enhance early diagnosis of biliary atresia. *World J Pediatr* 2013; 9(4):330–5.
70. Rastogi A, Krishnani N, Yachha SK, Khanna V, Poddar U, Lal R. Histopathological features and accuracy for diagnosing biliary atresia by prelaparotomy liver biopsy in developing countries. *J Gastroenterol Hepatol* 2009; 24: 97–102.
71. Rashed YK, Saber MA, Tawfik M, Mourad WS. Histopathological features and accuracy for diagnosing biliary atresia by prelaparotomy liver biopsy in Egypt. *Egypt Pediatr Assoc Gaz* 2013; 61(1):42–5.
72. Lefere M, Thijs M, De Hertogh G, Verslype C, Laleman W, Vanbeckevoort D, et al. Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2011;23:578–85.
73. Gao JB1, Bai LS, Hu ZJ, Wu JW, Chai XQ. Role of kasai procedure in surgery of hilar bile duct strictures. *World J Gastroenterol* 2011;17(37):4231–4.
74. Ohi R. Surgery for biliary atresia. *Liver* 2001;21:175–82.
75. Puri P, Höllwarth ME. *Pediatric surgery: diagnosis and management*. Philadelphia: Springer; 2009.
76. Yamataka A, Lane GJ, Cazares J. Laparoscopic surgery for biliary atresia and choledochal cyst. *Semin Pediatr Surg* 2012; 21(3):201–10.
77. Dutta S, Woo R, Albanese CT. Minimal access portoenterostomy: advantages and disadvantages of standard laparoscopic and robotic techniques. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2007;17:258–64.
78. Oetzmann von Sochaczewski C, Petersen C, Ure BM, Osthaus A, Schubert KP, Becker T, et al. Laparoscopic Versus conventional kasai portoenterostomy does not facilitate subsequent liver transplantation in infants with biliary atresia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2012;22(4):408–11.
79. Ure BM, Kuebler JF, Schukfeh N, Engelmann C, Dingemann J, Petersen C. Survival with the native liver after laparoscopic versus conventional kasai portoenterostomy in infants with biliary atresia: a prospective trial. *Ann Surg* 2011;253(4):826–30.
80. Hashimoto T, Otobe Y, Shimizu Y, Suzuki T, Nakamura T, Hayashi S, et al. A modification of hepatic portoenterostomy (kasai operation) for biliary atresia. *J Am Coll Surg* 1997;185(6):548–53.

81. Suzuki T, Hashimoto T, Kondo S, Sato Y, Hussein MH. Evaluating patients' outcome post-kasai operation: a 19-year experience with modification of the hepatic portoenterostomy and applying a novel steroid therapy regimen. *Pediatr Surg Int* 2010;26(8):825–30.
82. Ando H, Seo T, Ito F, Kaneko K, Watanabe Y, Harada T, et al. A new hepatic portoenterostomy with division of the ligamentum venosum for treatment of biliary atresia: a preliminary report. *J Pediatr Surg* 1997;32(11):1552–4.
83. Nakajo T, Hashizume K, Saeki M, Tsuchida Y. Intussusception-type antireflux valve in the Roux-en-Y loop to prevent ascending cholangitis after hepatic portojejunostomy. *J Pediatr Surg* 1990;25(3):311–4.
84. Kasai M. Treatment of biliary atresia with special reference to hepatic portoenterostomy and its modifications. *Prog Pediatr Surg* 1974;6:5–52.
85. Sawaguchi S, Nakajo T, Hori T, Harada S, Oobe Y. Reconstruction of the biliary tract in biliary atresia using jejunal conduit. *J Japan Surg Soc* 1968;69:1317.
86. Suruga K, Miyano T, Kitahara T, Kojima Y, Fukuda Y. Treatment of biliary atresia: a study of our operative results. *J Pediatr Surg* 1981;16(4):621–6.
87. Endo M, Katsumata K, Yokoyama J, Morikawa Y, Ikawa H, Kamagata S, et al. Extended dissection of the portahepatis and creation of an intussuscepted ileocolic conduit for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1983;18(6):784–93.
88. McKiernan PJ, Baker AJ, Kelly DA. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland. *Lancet* 2000; 355(9197):25–9.
89. Lao OB, Larison C, Garrison M, Healey PJ, Goldin AB. Steroid use after the kasai procedure for biliary atresia. *Am J Surg* 2010;199:680–4.
90. Dong R, Song Z, Chen G, Zheng S, Xiao XM. Improved outcome of biliary atresia with postoperative high-dose steroid. *Gastroenterol Res Pract* 2013;1-5.
91. Eberhardt CS, Merlini L, McLin VA, Wildhaber BE. Cholestasis as the leading sign of a transmesenteric hernia in a split-liver transplanted child - a case report and review of literature. *Pediatr Transplant* 2012;16(5):172-6.
92. Ecoffey C, Rothman E, Bernard O, Hadchouel M, Valayer J, Alagille D. Bacterial cholangitis after surgery for biliary atresia. *J Pediatr* 1987;111:824–9.
93. Bu LN, Chen HL, Ni YH, Peng S, Jeng YM, Lai HS, et al. Multiple intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2002; 37:1183–7.
94. Luo Y, Zheng S. Current concept about postoperative cholangitis in biliary atresia. *World J Pediatr* 2008;4:14–9.

95. Houben C, Phelan S, Davenport M. Late-presenting cholangitis and roux loop obstruction after kasai portoenterostomy for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2006;41:1159–64.
96. Watanabe M, Hori T, Kaneko M, Komuro H, Hirai M, Inoue S, et al. Intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia who have had a kasai operation. *J Pediatr Surg* 2007;42(7):1185–9.
97. Balistreri WF, Bezerra JA, Rychman FC. Biliary atresia and other disorders of the extrahepatic bile ducts. In: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF (eds). *Liver disease in children*. 4thed. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 2014. 144-76.
98. Mendoza MM, Chiang JH, Lee SY, Kao CY, Chuang JH, Tiao MM, et al. Reappraise the effect of redo-kasai for recurrent jaundice following kasai operation for biliary atresia in the era of liver transplantation. *Pediatr Surg Int* 2012;28(9):861–4.
99. Wang Q, Yan LN, Zhang MM, Wang WT, Zhao JC, Pu CL, et al. The pre-kasai procedure in living donor liver transplantation for children with biliary atresia. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2013;12:47–53.
100. Fouquet V, Alves A, Branchereau S, Grabar S, Debray D, Jacquemin E, et al. Long-term outcome of pediatric liver transplantation for biliary atresia: a 10-year follow-up in a single center. *Liver Transpl* 2005;11(2):152–60.
101. Chardot C, Serinet MO. Prognosis of biliary atresia: what can be further improved? *J Pediatr* 2006;148(4):432–5.
102. Davenport M, Ong E, Sharif K, Alizai N, McClean P, Hadzic N, et al. Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark. *J Pediatr Surg* 2011;46(9):1689–94.
103. Kumagi T, Drenth JP, Guttman O, Ng V, Lilly L, Therapondos G, et al. Biliary atresia and survival into adulthood without transplantation: a collaborative multicentre clinic review. *Liver Int* 2012; 32(3): 510–8.
104. Superina R, Magee JC, Brandt ML, Healey PJ, Tiao G, Ryckman F, et al. The anatomic pattern of biliary atresia identified at time of kasai hepatoportoenterostomy and early postoperative clearance of jaundice are significant predictors of transplant-free survival. *Ann Surg* 2011;254:577–85.
105. Hussein A, Wyatt J, Guthrie A, Stringer MD. kasai portoenterostomy--new insights from hepatic morphology. *J Pediatr Surg* 2005;40:322–6.
106. Schwartz MZ, Hall FJ, Reubner B, Lilly JR, Brogen T, Toyama WM. Agenesis of the extrahepatic bile ducts: report of five cases. *J Pediatr Surg* 1990;25(7):805-7.

107. Volpert D, White F, Finegold MJ, Molleston J, Debaun M, Perlmutter DH, et al. Outcome of early hepatic portoenterostomy for biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001;32:265–9.
108. Serinet MO, Wildhaber BE, Broué P, Lachaux A, Sarles J, Jacquemin E, et al. Impact of age at kasai operation on its results in late childhood and adolescence: a rational basis for biliary atresia screening. *Pediatrics* 2009;123(5):1280–6.
109. Rudolph JA, Balistreri WF. Optimal treatment of biliary atresia- -“halfway” there!. *Hepatology* 1999; 30:808–10.
110. Zhou K, Lin N, Xiao Y, Wang Y, Wen J, Zou GM, et al. Elevated bile acids in newborns with biliary atresia (BA). *PLoS One* 2012;7:1-5.
111. Chiu CY, Chen PH, Chan CF, Chang MH, Wu TC. Biliary atresia in preterm infants in Taiwan: A nationwide survey. *J Pediatrics* 2013;163(1):100-3.
112. Schreiber RA, Masucci L, Kaczorowski J, Collet J, Lutley P, Espinosa V, et al. Home-based screening for biliary atresia using infant stool colour cards: a large-scale prospective cohort study and cost-effectiveness analysis. *J Med Screen* 2014; 21(3):126-32.
113. Wildhaber BE. Screening for biliary atresia: Swiss stool color card. *Hepatology* 2011;54(1):367- 9.
114. Riley TR, Bhatti AM. Preventive strategies in chronic liver disease: part II cirrhosis. *Am Family Phys* 2001;64(10):1735–40.
115. Child CG TJ. Surgery and portal hypertension. In: Child C (ed). *The liver and portal hypertension*. Philadelphia: Saunders; 1964. 50-64.
116. Pugh RN, Murray-Lyon IM, Dawson JL, Pietroni MC, Williams R. Transection of the esophagus in bleeding oesophageal varices. *Br J Surg* 1973;60:648-52.
117. Introduction to normal values (References ranges). Wallach JB, Williamson MA, Synder LM (eds). *Wallach's interpretation of diagnostic tests*. 9th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;2011.
118. Gupta L, Gupta SD, Bhatnagar V. Extrahepatic biliary atresia: correlation of histopathology and liver function tests with surgical outcomes. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2012;17(4):147–52.
119. Chan K, Lee K, Wong H. From laparoscopic to open kasai portoenterostomy: the outcome after reintroduction of open kasai portoenterostomy in infant with biliary atresia. *Pediatr Surg* 2014; 30:605–8.
120. Thomson J. *Congenital obliteration of the bile ducts*. Edinburgh: Oliver & Boyd; 1892.

121. Hays DM, Snyder WH Jr. Life-span in untreated biliary atresia. *Surgery* 1963;64:373–5.
122. Bijl EJ, Bharwani KD, Houwen RHJ, de Man R a. The long-term outcome of the kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. *Neth J Med* 2013;71(4):170–3.
123. 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(10):1480–5.
124. Aydoğdu S, Ozgenç F, Atık T, Unal F, Tokat Y, Yagci RV. Biliary atresia in Turkish children. *Pediatr Int* 2004;46(2):158–61.
125. Sanghai SR, Shah I, Bhatnagar S, Murthy A. Incidence and prognostic factors associated with biliary atresia in western India. *Ann Hepatol* 2009;8(2):120–2.
126. Lee WS, Chai PF, Lim KS, Lim LH, Looi LM, Ramanujam TM. Outcome of biliary atresia in Malaysia: a single-centre study. *J Paediatr Child Health* 2009;45(5):279–85.
127. Pakarinen MP, Rintala RJ. Surgery of biliary atresia. *Scand j Surg* 2011;100(1):49–53.
128. Davenport M, Grieve A. Maximizing kasai portoenterostomy in the treatment of biliary atresia: medical and surgical options. *S Afr Med J* 2012;102:865–7.
129. Chardot C, Buet C, Serinet MO, Golmard JL, Lachaux A, Roquelaure B, et al. Improving outcomes of biliary atresia: french national series 1986–2009. *J Hepatol Euro Association for the Study of the Liver* 2013;58(6):1209–17.
130. Davenport M, Puricelli V, Farrant P, Hadzic N, Mieli-Vergani G, Portmann B, et al. The Outcome of the Older (≥ 100 Days) infant with biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2004; 39(4): 575–81.
131. Mieli-Vergani G, Portman B, Howard E, Mowat A. Late referral for biliary atresia— missed opportunities for effective surgery. *Lancet* 1989;333(8635):421–3.
132. De Vries W, de Langen ZJ, Groen H, Scheenstra R, Peeters PM, Hulscher JB, et al. Biliary atresia in the Netherlands: outcome of patients diagnosed between 1987 and 2008. *J Pediatr* 2012;160(4):638–44.
133. Mieli-Vergani G. Biliary atresia and kasai's surgery-when is it too late. *Pediatr Oncall* 2012; 9(9): 5-9.
134. Khalil BA, Perera MT, Mirza DF. Clinical practice: management of biliary atresia. *Eur J Pediatr* 2010;169(4):395–402.

135. Sookpotarom P, Vejchapipat P, Chittmittrapap S, Chongsrisawat V, Chandrakamol B, Poovorawan Y. Short-term results of kasai operation for biliary atresia: experience from one institution. *Asian J Surg* 2006; 29(3):188–92.
136. Chen G, Zheng S, Sun S, Xiao X, Ma Y, Shen W, et al. Early surgical outcomes and pathological scoring values of older infants (≥ 90 d old) with biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2012;47(12):2184–8.
137. Raval MV, Dzakovic A, Bentrem DJ, Reynolds M, Superina R. Trends in age for hepatoportoenterostomy in the United States. *Surgery* Mosby, Inc.; 2010; 148(4):785–92.
138. Carceller A, Blanchard H, Alvarez F. Past and future of biliary atresia. *J Pediatr* 2000;717–20.
139. Vuković J, Grizelj R, Bojanić K, Corić M, Luetić T, Batinica S, et al. Ductal plate malformation in patients with biliary atresia. *Eur J Pediatr* 171(12):1799–804.
140. Shalaby A, Makin E, Davenport M. Portal venous pressure in biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2012;47(2):363–6.
141. Casaccia G, Catalano O. Biliary atresia associated with multiple unrelated anomalies: what about it? *Pediatr Surg* 2007;23:277–80.
142. Chung PHY, Wong KK, Tam PK. Predictors for failure after kasai operation. *J Pediatr Surg* 2015;50(2):293–6.
143. Hahn SM, Kim S, Park KI, Han SJ, Koh H. Clinical benefit of liver stiffness measurement at 3 months after kasai hepatoportoenterostomy to predict the liver related events in biliary atresia. *PLoS One* 2013;8(11):1–6.
144. Harpavat S, Finegold MJ, Karpen SJ. Patients with biliary atresia have elevated direct/conjugated bilirubin levels shortly after birth. *Pediatrics* 2011;128(6):1428–33.
145. Saxena AK, Mittal V, Sodhi KS. Triangular cord sign in biliary atresia: does it have prognostic and medicolegal significance? *Radiology* 2012;263(2):621–2.
146. Nemati M, Rafeey M, Shakeri AB. Ultrasound findings in biliary atresia: the role of triangular cord sign. *Pak J Biol Sci* 2009;12(1):95–7.
147. Kotb MA, Sheba M, El Koofy N, Mansour S, El Karaksy HM, Dessouki NM, et al. Post-portoenterostomy triangular cord sign prognostic value in biliary atresia: a prospective study. *Br J Radiol* 2005;78(934):884–7.
148. Weerasooriya VS, White FV, Shepherd RW. Hepatic fibrosis and survival in biliary atresia. *J Pediatr* 2004;144(1):123–5.

149. Salzedas-Netto AA, Chinen E, de Oliveira DF, Pasquetti AF, Azevedo RA, da Silva Patricio FF, et al. Grade IV fibrosis interferes in biliary drainage after kasai procedure. *Transplant Proc* 2014;46(6):1781–3.
150. Islam S, Dasika N, Hirschl RB, Coran AG. A novel approach to the management of late-onset liver failure in biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2004;39(3):371–4.
151. Mohanty MK, Gupta SD, Bhatnagar V. Surgical outcome in relation to duct size at the porta hepatis and the use of cholagogues in patients with biliary atresia. *Trop Gastroenterol* 2010;31(3):184–9.
152. Willot S, Uhlen S, Michaud L, Briand G, Bonnevalle M, Sfeir R, et al. Effect of ursodeoxycholic acid on liver function in children after successful surgery for biliary atresia. *Pediatrics* 2008;122(6):e1236–41.
153. Mieli-Vergani G. Biliary Atresia And Kasai's Surgery - When Is It Too Late. *Pediatr Oncall*. 2012 Sep;9(9).
154. Petersen C, Harder D, Melter M. Postoperative high-dose steroids do not improve mid-term survival with native liver in biliary atresia. *Am J* 2008;103:712–9.
155. Davenport M, Stringer MD, Tizzard SA, McClean P, Mieli-Vergani G, Hadzic N. Randomized, double-blind, placebo-controlled trial of corticosteroids after kasai portoenterostomy for biliary atresia. *Hepatology* 2007;46(6):1821–7.
156. Sarkhy A, Schreiber RA, Milner RA, Barker CC. Does adjuvant steroid therapy post-Kasai portoenterostomy improve outcome of biliary atresia? Systematic review and meta-analysis. *Can J Gastroenterol* 2011;25(8):440-4.
157. Bezerra JA, Spino C, Magee JC, Shneider BL, Rosenthal P, Wang KS, et al. Use of corticosteroids after hepatportoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: the START randomized clinical trial. *JAMA* 2014;311(17):1750–9.
158. Lee S, Park H, Moon SB, Jung SM, Kim JM, Kwon CH, et al. Long-term results of biliary atresia in the era of liver transplantation. *Pediatr Surg Int* 2013;29(12):1297–301
159. Bondoc AJ, Taylor JA, Alonso MH, Nathan JD, Wang Y, Balistreri WF, et al. The beneficial impact of revision of kasai portoenterostomy for biliary atresia. *Ann Surg* 2012; 255(3):570–6.
160. Nio M, Sasaki H, Tanaka H, Okamura A. Redo surgery for biliary atresia. *Pediatr Surg Int* 2013;29(10):989–93.
161. Sangkhathat S, Tadtayathikom K, Patrapinyokul S, Osatakul S. Peri-operative factors predicting the outcome of hepatic porto-enterostomy in infants with biliary atresia. *J Med Assoc Thail* 2003;86:224–31.

المخلص العربي

يعد انسداد القنوات الصفراوية الخلقى (رتق القنوات الصفراوية) أكثر أمراض القنوات الصفراوية -التي يمكن إصلاحها جراحياً- شيوعاً في الأطفال. ويتضمن المرض ثلاثة أنواع حسب الطول الذي يتضمنه الانسداد ففي النوع الأول يتضمن الانسداد القناة الصفراوية أما في النوع الثاني فيصل الانسداد إلى القناة الكبدية الأصلية.

النوعان السابقان بهما جزء من القناة الصفراوية خارج الكبد والتي يمكن إجراء وصلة بينها وبين الأمعاء لذا يطلق عليهما معاً الأنواع التي يمكن تصحيحها إما بإجراء وصلة مرارية معوية أو وصلة كبدية معوية. أما النوع الأخير فلا يوجد لديه أية أجزاء واضحة من القناة الصفراوية خارج الكبد ولذا يطلق عليه النوع الذي لا يمكن إصلاحه وفي هذه الحالة يكون العلاج إما بإجراء وصلة بابية معوية (عملية كاساي) أو بزراعة الكبد.

توجد عوامل متعددة تُحدد النتيجة الإكلينيكية لعملية كاساي بعضها يمكن تغييره للأحسن للوصول لنتيجة أفضل والبعض الآخر لا يُمكن تغييره. وتتضمن العوامل التي يمكن تغييرها: عمر المريض عند إجراء الجراحة، خبرة الجراح في مثل هذه العمليات و توافر عملية زراعة الكبد. أما العوامل التي لا يمكن تغييرها فهي نوع المرض السابق ذكره، درجة التليف و الضغط البابى الوريدي التي وصل لها الكبد عند إجراء الجراحة بالإضافة لوجود متلازمة تعدد الطحال .

وقد كان الهدف من هذا البحث هو إجراء دراسة إكلينيكية إستباقية لمرضى انسداد القناة الصفراوية الخلقى و الذين سيتم علاجهم بإجراء عملية الوصلة البابية المعوية (كاساي) و ذلك للوقوف على العوامل المتنبئة بالنتيجة الإكلينيكية لهذه الجراحة.

تضمن البحث ٢٠ مريضاً منهم ١١ أنثى و ٩ ذكور بنسبة ١:١.٢. و لقد أجريت لهم الجراحة في الفترة من يناير ٢٠١٣ حتى يناير ٢٠١٤. و لقد أجريت الجراحة في ١٦ مريضاً في المعهد القومي للكبد التابع لجامعة المنوفية أما الأربعة مرضى الآخرين فقد أجريت لهم الجراحة بوحدة جراحة الأطفال بكلية الطب-جامعة الاسكندرية. ولقد تم متابعة هؤلاء المرضى خلال سنة أشهر من الجراحة للوصول للنتيجة الإكلينيكية للعملية عن طريق قياس نسبة نسبة البيلوروبين وناقلة البيبتيد غاما غلوتاميل وانزيم فسفاتاز القلوي في الدم.

لقد أوضحت نتيجة المتابعة عدم وجود وفيات خلال الستة أشهر و انقسام المرضى إلى مجموعتين الأولى تتضمن هؤلاء المرضى الذين أظهروا تحسناً بعد الجراحة و قد أطلق عليهم المجموعة الغير يرقانية والمجموعة الثانية و المتضمنة لهؤلاء المرضى الذين لم يظهروا نجاحاً للجراحة و قد أطلق عليهم المجموعة اليرقانية و احتوت المجموعة الغير يرقانية على ١١ مريضاً بنسبة ٥٥٪ أما المجموعة اليرقانية فقد تضمنت ٩ مرضى.

لقد أثبتت النتائج أنه لا يوجد تأثير لإختلاف الجنس ما بين أنثى و ذكر على نجاح الجراحة. أما العامل الذي أثر مباشرةً على النتيجة الإكلينيكية للجراحة فهو عمر المرضى عند إجراء الجراحة لهم و الذي كان حوالى 56.91 ± 5.77 يوم في المجموعة الغير يرقانية بالمقارنة بالمجموعة اليرقانية والتي تضمنت مرضى أعمارهم أكبر 72.78 ± 12.02 يوم.

بعد أخذ التاريخ المرضى وإجراء الفحص الإكلينيكي للمرضى أتضح وجود يرقان مع تضخم في الكبد مصاحباً باغمقاق للون البول في جميع المرضى. أما بالنسبة لتضخم الطحال و البراز الطيني فقد تواجدوا في ٧٥٪ من المرضى. وعن التشوهات الخلقية المصاحبة للمرض فلقد ظهرت في ثلاثة مرضى في صورة انقلاب وضع الأحشاء مصحوباً بانفتاح للتقبة البيضوية في أحد المرضى و وجود عيب الحاجز البطني في مريض آخر و وجود الوريد البابى الكبدى أمام الاثنى عشر في المريض الأخير. ولم يكن هناك قابلية لإصلاح هذه العيوب الخلقية أثناء إجراء الوصلة البابية المعوية. وبالرغم من أن عملية كاساي لم تنجح في جميع المرضى الذين كانت لديهم أمراض تشويهه خلقية مصاحبه فإن هذا لم يكن له دلالة إحصائية. وبالمثل لم يكن لتأثير الاختلاف في وجود تضخم الطحال بين المرضى على النتيجة الإكلينيكية للجراحة أية دلالة إحصائية. أما عن وجود استسقاء بريتوني معتدل قبل الجراحة فقد كان لوجوده تأثير على النتيجة الإكلينيكية للجراحة ذو دلالة إحصائية واضحة حيث أنه أثبتت النتائج أن لوجودها تأثير سلبي على الجراحة و يمكن يؤدي إلى فشل الجراحة كما هو الحال بالنسبة لحالة الكبد الوظيفية التي تم قياسها بواسطة حرز شيلد بووه والتي أثرت على النتيجة الإكلينيكية بعد الجراحة.

لقد أدى زيادة حجم الكبد و وجود عدم تجانس كبدي متني إلى ارتفاع معدل فشل الجراحة و لقد كان لهذا الاختلاف مدلول إحصائي.

أثبتت الفحوصات المخبرية قبل الجراحة أن نسبة البيليروبين الكلية والبيليروبين المباشر في مصل الدم كانت أقل في المجموعة الغير يرقانية عن المجموعة اليرقانية وأن هذا الفارق كانت له دلالة إحصائية. أما عن إنزيمات الكبد فلقد سجلت مستويات أعلى بكثير في المجموعة اليرقانية عن المجموعة الغير يرقانية و هذا الاختلاف أيضاً كانت له دلالة إحصائية. وبالمثل كان الانخفاض الشديد لنسبة الاليومين و البروتينات الكلية بالدم في المجموعة اليرقانية بالنسبة للمجموعة الغير يرقانية تأثيراً ذو دلالة إحصائية على النتيجة الإكلينيكية للجراحة. و على الجانب الأخر لم يكن لارتفاع نسبة السبولة في الدم في المجموعة اليرقانية قبل الجراحة عن المجموعة الغير يرقانية أى دلالة إحصائية.

لقد أثبتت الأشعة فوق صوتية على البطن أن حجم الكبد قبل إجراء الجراحة كان أكبر في المجموعة اليرقانية عن المجموعة الغير يرقانية. و لقد كان لهذا الاختلاف تأثيراً سلبياً على النتيجة الإكلينيكية للجراحة ذو دلالة إحصائية. وبالرغم من ارتفاع نسبة وجود علامة الحبل المثلث و الدالة على البقايا المتليفة من القناة الصفراوية في باب الكبد بنسبة مرتفعة لدى مرضى المجموعة اليرقانية (٧٨٪) عن المجموعة الغير يرقانية (٤٥٪) إلا أن هذا الاختلاف لم يكن له دلالة إحصائية.

لقد أسفرت العينة التي أخذت من الكبد قبل إجراء الجراحة عن أن درجة التليف بالكبد فضلاً عن التدهور الباثولوجي به كانت مرتفعة لدى مرضى المجموعة اليرقانية عن نظيرهم في المجموعة الغير يرقانية مما أثر سلبياً على نتيجة الجراحة. ولقد كان هذا التأثير ذو دلالة إحصائية.

استغرق إجراء الجراحة على المرضى بالمجموعة اليرقانية مدة زمنية أطول من نظيرهم في المجموعة الغير يرقانية و لكن هذا الاختلاف لم يكن له دلالة إحصائية.

و ظهرت مضاعفات للجراحة في ١٢ مريضاً فلم تتجح الجراحة في إدرار العصارة الصفراوية للأعضاء في ٩ مرضى والذين عانوا من تدهور تدريجي في الحالة الوظيفية للكبد مع زيادة في كمية الاستسقاء البريتوني وزيادة كبيرة في تضخم الطحال. أما المرضى الذين نجحت بهم الجراحة و عددهم ١١ مريضاً فقد ظهر التهاب في القناة الصفراوية في أحد المرضى و تم علاجه تحفظياً و عانى مريض آخر من التصاقات بالبطن و تم علاجها جراحياً بإجراء استكشاف بالبطن لفك الالتصاقات أما المريض الأخير والذي عانى من مضاعفات بعد الجراحة في هذه المجموعة فلقد ظهر لديه تسريب صفراوي من الوصلة البابية المعوية والتي استجابت للعلاج التحفظي أيضاً.

وفي النهاية أثبت البحث أن الارتفاع في مستوى البيلوروبين الكلى قبل الجراحة هو المتنبئ الغير مباشر الوحيد بالنتيجة الإكلينيكية لجراحة الوصلة البابية الكبدية (كاساي) و ذلك باستخدام الاختبار الإحصائي متعدد الانحدار اللوجستي والذي أثبت أنه مع كل انخفاض في مستوى البيلوروبين الكلى قبل الجراحة بنسبة ١٠٪ يكون هناك زيادة في احتمال نجاح الجراحة بنسبة ٢.٥٪.

باستخدام جميع العوامل التي أسهمت في إنجاح أو إفشال عملية الوصلة البابية المعوية (كاساي) يمكن التنبؤ بالنتيجة الإكلينيكية للجراحة قبل إجرائها ومن ثم المضي قدماً في إجرائها أو الانتقال مباشرة لزرع الكبد.

دراسة إستباقية للعوامل المتنبأة بالنتيجة الإكلينيكية لجراحة الوصلة البابية المعوية
(كاساي) لحالات إنسداد القناة الصفراوية

رسالة مقدمة إلى

كلية الطب - جامعة الإسكندرية

إيفاء جزئيا لشروط الحصول على درجة

دكتور

فى الجراحة من

طبيب / أحمد عزت مرزوق سعد الروبى

بكالوريوس الطب و الجراحة - جامعة الإسكندرية

ماجستير الجراحه - جامعة الإسكندرية

مدرس مساعد - جراحة

كلية الطب

جامعة الإسكندرية

المشرفون

أ.د / سامح محمود شحاته

أستاذ الجراحة العامة و جراحة الأطفال

كلية الطب

جامعة الإسكندرية

أ.د / صابر محمد وهيب

أستاذ الجراحة العامة و جراحة الأطفال

رئيس وحدة جراحة الأطفال

كلية الطب

جامعة الإسكندرية

أ.د / ماهر عمر عثمان

أستاذ الجراحة

معهد الكبد القومى

جامعة المنوفية

د / أمل أحمد على محفوظ

مدرس طب الأطفال

كلية الطب

جامعة الإسكندرية

دراسة إستباقية للعوامل المتنبأة بالنتيجة الإكلينيكية لجراحة الوصلة البابية المعوية
(كاساي) لحالات إنسداد القناة الصفراوية

رسالة مقدمة من

طبيب / أحمد عزت مرزوق سعد الروبي

بكالوريوس الطب و الجراحة - جامعة الإسكندرية

ماجستير الجراحه - جامعة الإسكندرية

مدرس مساعد - جراحة

كلية الطب - جامعة الإسكندرية

إيفاء جزئيا لشروط الحصول على درجة

دكتور في الجراحة

التوقيع

لجنة الممتحنين

أ.د. سامح محمود شحاته
أستاذ الجراحة العامة و جراحة الأطفال
كلية الطب - جامعة الإسكندرية

أ.د. صابر محمد وهيب
أستاذ الجراحة العامة و جراحة الأطفال
رئيس وحدة جراحة الأطفال
كلية الطب - جامعة الإسكندرية

أ.د. جمال حسن التاجي
أستاذ جراحة الأطفال
رئيس وحدة جراحة الأطفال
كلية الطب - جامعة القاهرة

أ.م.د / منال محمد على عبد الجواد
أستاذ مساعد طب الأطفال
كلية الطب - جامعة الإسكندرية