

# 대동맥 교약 및 단절증 수술

연세대학교 심장혈관센타

박 영 환

## 대동맥 교약증

정의는 선천적으로 대동맥이 좁아져 있어 혈류의 장애가 있는 것으로 대동맥 어디든지 발생할 수 있으나 98%가 좌쇄골하동맥과 동맥관 사이가 좁은 형태이다.<sup>1)</sup> 선천성 기형으로는 8번째로 많이 발생하여 약 5~8%를 차지한다.<sup>2)</sup> 태생기때 coarctation은 대동맥과 폐동맥의 혈류의 변화를 오게 한다. 정상아의 경우 대동맥과 폐동맥의 혈류가 비슷하게 나가게 되어 있는데 반해 coarctation은 심장내 기형이 동반되거나 난원공이 작으면 right to left flow ratio가 올라가 좌심실심박출량이 감소하여 이 부위의 성장이 잘 안된다.(Fig. 1) 또한 감소한 혈류는 동맥관을 통해 하행대동맥으로 가는 혈류와 서로 만나지 않게 되므로 isthmic hypoplasia가 발생하게 된다.(Fig. 2)<sup>3)</sup>

### Indication for Surgery

부행혈관덕분에 압력차이가 감소하므로 압력차이로만 수술을 결정하는 것은 문제가 있다. 확실한 진단은 aortic isthmus의 모양을 정확히 아는 것으로 직경이 50%이상 감소하는 경우 수술의 적응증으로

본다. 가만히 있을 때 압력차이가 20mmHg이상 나는 것도 수술의 적응증이다. 신생아의 경우는 특별히 빠른 경과를 보이는데 태어나서 수일에서 수주간 동맥관이 열려있으므로 증상이 없다가 동맥관이 막히면서 하지 저혈압이 발생하여 cardiovascular collapse를 보이고 좌심부전이 발생한다. 대사성 산증이 수시간 만에 발생할 수 있으며 이 경우 신속한 수술적 교정이 요구된다. 큰 심실증격결손증이 동반된 경우에 한번에 교정하는 것이 안전하다. 적거나 보통크기의 심실증격결손증의 경우 COA교정으로 인해 술후 많은 양의 shunt가 발생할 것이 예상되면 함께 교정하는 것이 좋다. 심실증격결손증이 교정하기 어려운 형태라면 폐동맥부분결찰을 먼저한 후 COA를 교정해서 폐혈류의 급격한 증가를 막는 것이 좋다. COA교정후 심부전소견을 보이면 기다리지 말고 즉시 VSD Closure를 해야한다. 복잡심장기형이 동반된 경우는 biventricular repair가 가능한 모양이면 한꺼번에 COA와 같이 교정해 주는 것이 바람직하며 환아가 너무 작아 biventricular repair를 나중에 해야하거나 single ventricle physiology를 보이는 경우에는 그 병에 따라 각각 다른 기준이 적용되어야 할 것이다.<sup>4)</sup>

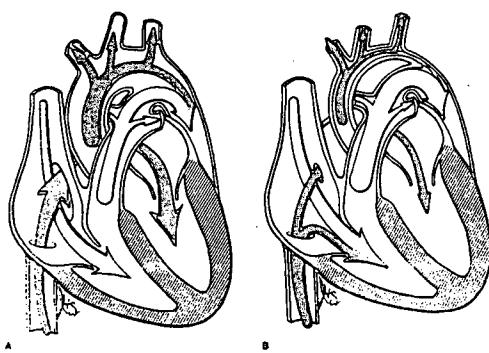


Fig 1. Fetal Circulation A. Normal fetal circulation B. restrictive patent foramen ovale

### General Management Principles

Prostaglandin E1은 신생아에서 동맥관의 혈류를 유지하기 위해 많이 사용한다. 동맥관이 막힌 경우에는 이 부위의 대동맥의 팽창을 유도하여 약간의 증상호전은 기대할 수 있다. 이 약제는 수술전 환자의 안정에 매우 중요한 역할을 하게 되며 이 외에 기계호흡과 IV inotropes, fluid등으로 resuscitation 한다. intracardiac shunt가 있으면 폐혈관저항을 높여서(산소를 줄이고 이산화탄소를 50mmHg가 되도록 한다.) shunt를 줄이고 나서 수술을 준비하는 것이 좋다. 수술시 대동맥차단을 하게 되는데, 이때 심실증격결손증이나 심방증격결손증이 있다면 급격한 afterload의 상승을 decompress 할 수 있는 반면에 isolated COA의 경우라면 이러한 afterload의 상승이 LV wall tension을 상승시키고 심하면 failure의 원인이 될 수 있으므로 수술전 이러한 intracardiac anomaly가 어떠한지 잘 파악하고 수술에 임해야 한다. 또 심실증격결손증이나 심방증격결손증이 있다면 대동맥차단후 LV의 압력이 높아져 Lt to Rt shunt가 급격히 증가하는데 이 혈류가 모두 폐동맥으로 가므로써 low cardiac output이 된다. 이 때에는 pulmonary vascular resistance를 증가시켜서 cardiac output을 유지하여야 한다. clamp를 풀 때에는 공기를 뺀 후에 근위부 대동맥혈압이 떨어지

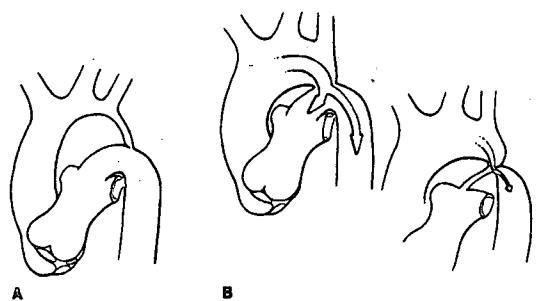


Fig. 2. A. COA with isthmic hypoplasia. B. A juxtaductal coarctation of the aorta

지 않도록 천천히 풀어주는 것이 좋다. 곧 하지에서부터 lactic acidosis에 빠져 있던 혈류가 심장으로 유입되게 되므로 systemic vascular resistance가 감소하는 문제가 발생한다. 이러한 clamp의 설치와 제거시의 문제점을 파악하여 큰 혈압의 변동없이 시행하는 것이 중요하다. 수술후에 압력차이가 얼마나 있는지 검토하게 되는데 수술부위를 전후하여 20 mmHg이상 차이가 나면 다시 시행할 생각을 해야하고 이때 실제 압력차이가 나는 정확한 부위를 알아내어 arch hypoplasia 등의 문제라면 조금 더 radical surgery를 고려해야 하며 20mmHg 이하의 압력차이면 괜찮다. 재수술에 들어 갈 때에는 부행 혈관이 적을 것을 고려하여 additional flow로 척추 신경을 보호해야 한다.<sup>4)</sup>

### Specific Surgical Techniques

#### Resection and End to End Anastomosis

1945년 Craford와 Nylin이 처음 성공적으로 수술하였고 같은 해에 Gross와 Hufnagel도 비슷한 수술을 보고하였던 방법으로서 좁아진 곳을 잘라내고 연결시키는 방법이다.(Fig-3) Left posterolateral thoracotomy를 시행하여 4번늑간으로 들어간다. 종격동늑막을 자르고 앞쪽으로 젖히면 vagus nerve와 recurrent laryngeal nerve를 같이 젖힐 수 있다. 대

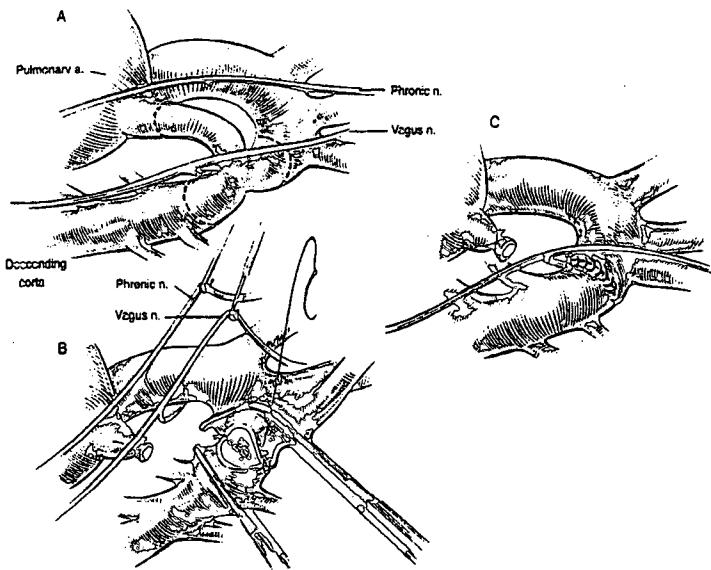


Fig. 3. A. discrete aortic coarctation in an infant with a small ductus arteriosus. B. repair technique using resection with end to end anastomosis. C. complete repair

동맥박리의 정도는 어떤 형태의 수술을 할 것인가에 따라 다르다. 위의 수술은 적어도 좌측 쇄골하동맥, 동맥관, 동맥궁후반부와 좌측 경동맥, 흉부대동맥은 박리를 해야 가능하다. 소위 Abbott's artery라고 하는 aortic isthmus의 후면에서 나와 좌측경동맥의 후방을 지나 동맥궁을 가로지는 동맥이 있으면 결찰하여야 한다. 동맥관은 결찰후 나누어야 대동맥이 조금 더 잘 움직일 수 있다. 늘어나 있는 intercostal collateral은 될 수 있으면 다치지 않도록 하는 것이 좋으나 첫 번째 혹은 두 번째 늑간동맥을 잘라야 하는 경우도 있다. clamp를 한 후 잡히지 않은 늑간동맥은 snare 해서 출혈되지 않도록 한다. 대동맥차단후 근위부대동맥의 압력을 우측 radial artery pressure를 monitoring하면서 nitroprosside로 고혈압을 조절한다. 그러나 너무 혈압을 낮게 유지하면 원위부 대동맥의 저혈압을 초래하므로 주의해야 한다. 중요한 점은 좁아져 있는 부위 전체를 잘라내야 하며 tension이 적게 걸리도록 해야 하는 것이다. suture 방법은 tie나 출혈의 위험을 고려하여 후벽은 연속봉합하고 전반부는 interrupted suture를 하는 것이 권장된다. 사용하는 실은 흡수봉합사는 비흡수봉합사는 관계없다. 흡수봉합사의 경우 상

처가 덜 생겨 봉합부위가 정상성장을 방해하지 않도록 한다. 수술은 기술적으로 좀 어려운 편이다. 왜냐하면 좁아져 있는 동맥관과 coarctation을 완벽히 절제해야 하기 때문에 tension이 안 걸리게 할 수 없을 때가 있기 때문이다. 아직 논란이 많지만 monofilament absorbable suture로 interrupted suture를 하는 경우 성장잠재력을 기대해 볼 수 있다.

#### Prosthetic patch aortoplasty

특히 신생아의 경우 초기 결과가 좋지 않아서 1957년 Vosschulte가 prosthetic patch angioplasty를 (isthmusplastic operation) 하였다. 역시 left posterolateral thoracotomy를 시행하여 longitudinal incision하고 elliptical prosthetic patch를 dacron이나 PTFE (polytetrafluoroethylene)을 사용하여 댄다.(Fig-4) 후벽에 있는 fibrous shelf는 제거해야 하지만 대동맥벽을 다치지 않도록 주의해야 나중에 pseudoaneurysm이 생기지 않는다. 나중을 위해서 큰 patch를 대고 특히 좁아져 있는 부위가 커질 수 있도록 디자인 해서 대야 재수술의 빈도를 줄일 수 있다. 이 수술의 장점은 많은 박리와 긴 수술시간

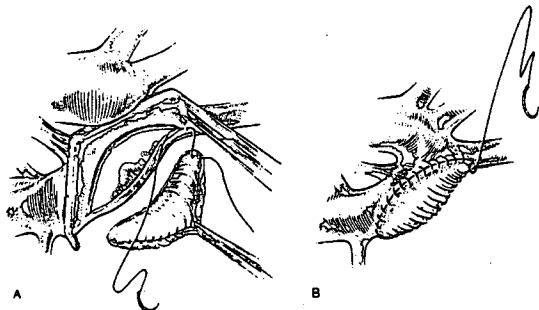


그림 4. A. and B. Patch Aortoplasty

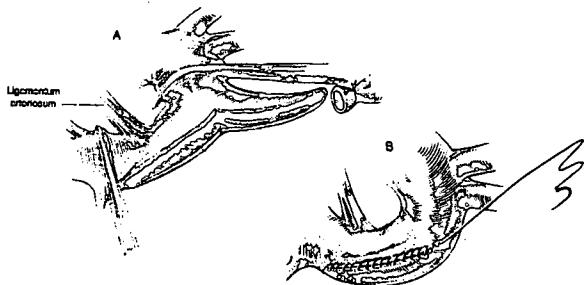


그림 5. A and B. Standard subclavian flap repair

을 피할 수 있으며 수술한 부위의 tension도 적다. 정상적인 혈관의 모양을 다치지 않고 수술이 가능하며 동시에 isthmic hypoplasia도 수술할 수 있으며 쉽게 지혈을 할 수 있고 좁아져 있는 부위를 더 크게 넓힐 수 있다. 그러나 나중에 수술한 부위의 반대편에 큰 동맥류가 발생하여 재수술이 요할 수 있다. 이것은 수술시 잘라낸 fibrous shelf가 후벽을 약하게 해서 생긴다는 설과 patch angioplasty를 해서 긴장강도가 prosthetic patch와 후벽이 달라 hemodynamic이 변해서 생긴다는 설이 있다. 또 prosthetic patch는 성장하지 않는다는 것과 감염이 될 수 있다는 약점이 있다. 이러한 불리한 점에도 불구하고 몇몇 경우에는 유용할 때가 있다. 즉 재협착된 coarctation의 경우와 한꺼번에 심장내 기형도 같이 수술하는 경우이다. 또 좌심실비대가 있으면 동맥관개존증을 그냥 놔두었다가 나중에 수술할 수도 있다. arch hypoplasia의 경우는 너무 긴 부위를 덜대야 하므로 재협착이 필연적으로 발생하여 재수술을 요하므로 이 방법은 바람직하지 않다.

#### Prosthetic interposition grafts

1960년대 Morris, Cooley, DeBakey, Crawford 등이 소개한 방법으로 나이가 든 환자나 동맥류 등 다른 문제가 동반된 환자에 적용되는 방법이다. resection and end-to-end anastomosis를 하고 나서 서로 끝이 너무 tension이 걸리게 되면 interposition을 할 수밖에 없으며 이 경우 tension을 줄일 수 있

다. 그러나 너무 문제가 많아 특별한 경우가 아니면 잘 사용하지 않는다. 또 감염이 될 가능성이 있고 동맥류형성도 문제가 된다. 수술시간도 길어지고 출혈에 대해 대처하기가 곤란하다. 그래서 처음하는 복잡하지 않은 교약증에는 덜 위험하고 덜 박리하는 수술이 권장된다.

#### Subclavian flap aortoplasty (and/or reverse)

1966년 Waldhausen과 Narhwoold가 소개한 방법이다. left posterolateral thoracotomy를 해서 수술하며 좌측쇄골하동맥을 사용하기 때문에 이 보다 더 위에서 대동맥차단을 해야 수술이 가능하다.(Fig-5) 가능하면 내유방동맥과 thyrocervical trunk는 살려 두어야 팔로 가는 collateral을 잘 유지할 수 있다. 그러나 길이가 필요하다면 희생시킬 수 있다. 교약증 있는 부위에 길게 절개하고 dilatation이 있는 부위 까지 넓혀야 한다. 이때 patch의 길이가 짧아서 tension이 가거나 충분히 넓히지 못하게 되면 재수술의 위험이 높아진다. 좌측쇄골하동맥을 잘라서 밑으로 내려 교약증부위를 덮어서 넓힌다. 1983년 Waldhausen과 Hart는 reversed subclavian flap technique를 소개하였다. 이후 이 동맥을 다양하게 이용하는 방법이 소개되었는데 1986년 Meier와 deMendonca는 아예 잘라서 연결하는 방법을, 1985년 Fournier등은 좌측쇄골하동맥의 혈류를 유지하기 위해 내유방동맥을 떼어서 연결하는 방법을 소

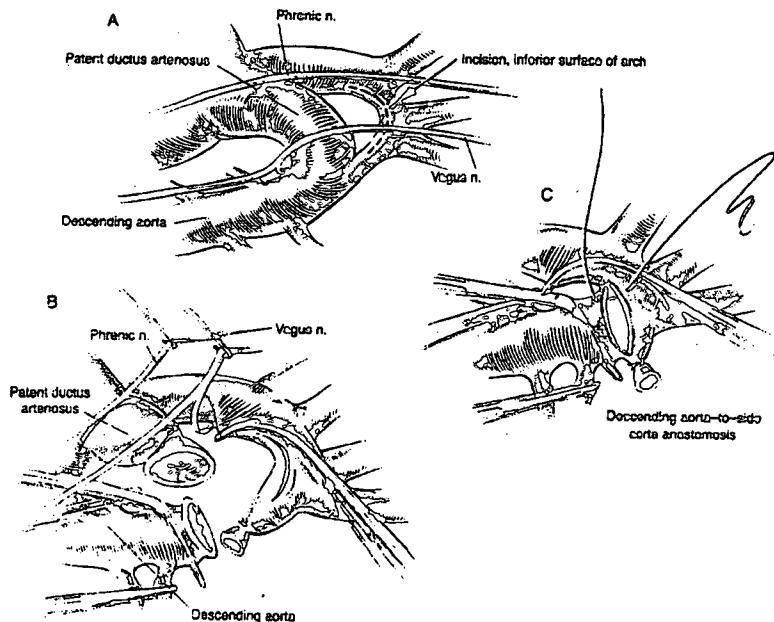


Fig 6. A. neonatal aortic coarctation with tubular hypoplasia of the aortic arch B. repair by ligation of the isthmus and ductus arteriosus, resection of the discrete coarctation and advancement of the descending aorta to the undersurface of the aortic arch.

개하였다. 1966년이후 영아와 어린소아에서 이 술식이 광범위하게 적용되었는데 수술이 비교적 간단하고 박리를 적게 해도 되고 대동맥차단시간도 줄일 수 있다. 또 prosthetic material 을 사용하지 않아도 되며 쉽게 출혈부위 조작이 가능하고 자기조직이고 non-circumferential flap이므로 성장을 충분히 기대할 수 있다. 이 방법은 isthmic hypoplasia도 같이 넓힐수 있다. 그러나 매우 어린 영아나 신생아의 경우는 부적절하게 동맥관 조직이 잘라지지 않아(ductal sling) 재협착을 유발한다고 주장하는 사람도 있다. 좌측팔로 가는 동맥을 사용하기 때문에 성장에 문제가 있을 수 있고 vertebral artery를 희생시켜야 하는 경우와 subclavian steal syndrome이 올 수 있다.

#### Extended end to end repair

처음 시도된 것이 resection and end-to-end anastomosis의 방법이었는데 이것이 영아에 있어서 더욱 재협착을 유발하기 때문에 문제가 있었다. subclavian flap aortoplasty도 이러한 문제로 영아에 권장되는 방법이었는데 재협착의 보고가 꽤 있었기

때문에 역시 완벽한 것은 못된다. 1985년 Zannini, 1987년의 Elliott가 1984년 Lansman 등의 extended end-to-end anastomosis 방법을 더욱 개량하여 transverse aortic hypoplasia에서도 가능하게 하였다.(Fig-6) 수술기법은 resection and end-to-end anastomosis와 비슷하다. left posterolateral thoracotomy에 의해 들어가 대동맥궁에서부터 흉부대동맥 까지 광범위하게 박리한다. 특히 대동맥궁의 혈관들을 잘 박리해서 움직이기 쉽게하고 좌측쇄골하 동맥의 근위부를 clamp하여 좌경동맥은 혈류가 있도록 하고 원위부는 교약증이하에 clamp한다. 동맥관은 박리하여 잡고 자른다. tension을 줄이기 위해 늑간동맥몇쌍을 자를 수도 있다. 우선 전체 교약증부위를 절제하고 동맥궁 하부에 긴 절개창을 낸후에 원위부 흉부대동맥은 비스듬히 절개창을 내어 서로 연결한다. 이때 흡수 혹은 비흡수 봉합사를 사용할 수 있다. Zannini와 Elliott의 개량법은 큰 clamp를 right innominate artery만 남기고 clamp하여 조금 더 근위부 대동맥궁을 넓힐 수 있게 한다. 수술부위가 크기 때문에 interrupted suture보다 continuous suture가 권장되며 작은 실은 나중에 성장할 때 잘

라져 별로 문제가 없다. 이 방법의 가장 좋은 점은 나쁜 조직을 잘라낼 수 있다는 것이다. 대동맥이 매우 크게 열리기 때문에 afterload가 감소하는 장점이 있다. 그러나 수술이 광범위한 박리를 요구하고 늙은 부행혈관을 잘라야 하며 기술적으로 어렵고 출혈을 제압하기 어렵다는 단점이 있다. 아직 오랜 기간의 관찰기록은 나오지 않았지만 결과가 우수할 것으로 추정된다.

### Balloon Angioplasty

최근 이 방법이 처음 수술하는 경우나 수술후 협착이 있는 경우에 적용되고 있다. 1979년 Sos등은 사망후 교약증을 dilatation시켜보았고 1982년 Lock 등은 수술해서 잘라낸 교약증부위와 동물실험에서 만들어낸 교약증에 대해 balloon angioplasty를 해서 가능하다는 것을 알았고 이것은 intima tearing으로 넓어지는 것이며 가끔 media로 출혈이 되기도 한다. 초기 결과는 만족스럽지만 postdilatation aneurysm이 발생하는 것이 문제로 지적되고 있다. 재협착이 온 경우에는 처음에 시도하는 교약증보다는 aneurysm이 덜 생기므로 권장되는 방법이다. balloon에 의해 교약증의 intima가 tear되어 발생하는 것은 마찬가지이다. 심하게는 aortic dissection이나 intimal flap formation을 일으키기도 한다. 수술을 하지 않고 교정할 수 있다는 매력 때문에 시도되고 있지만 환자의 선택방법이나 장기 합병증에 대한 보고가 아직 없다. 그래도 수술후 생긴 재협착에 대해서는 효과가 있는 것으로 본다.

## Early complications

### Hemorrhage

출혈은 영아일수록 심각하므로 수술실에서 지혈이 완벽해야 한다. 혈역학이 나빠지는 것 뿐 아니라 이것으로 인해 재수술까지 한다면 감염등 위험이 많아진다. Turner's syndrome의 경우 tissue friability가 있어 출혈의 경향이 있으므로 주의해야 한다.

### Damage to adjacent structures

수술부위의 중요한 조직은 주요한 혈관이다. 특히 재수술의 경우는 매우 심한 유착을 박리할 때 이러한 혈관에 주의해야 하고 잘 보이지 않는 recurrent laryngeal nerve를 다치지 않도록 해야 한다. 대부분의 경우 당겨지거나 다쳐서 기능이 잠시 나빠져서 쉰 목소리가 되는 경우가 있는데 6~12개월 간 기다려서 돌아오는 경우가 많다. 좌측 횡격막 신경도 다칠 수 있는 위치에 있으나 빈도는 많지 않고, 대신 동맥관을 결찰하거나 폐동맥의 부분결찰을 같이 해야 한다거나 동맥궁을 매우 광범위하게 electrocautery로 하였을 경우 생길 수 있다. 한쪽 횡격막이 올라가는 경우 나이가 든 아이나 어른은 잘 견디지만 영아의 경우는 호흡부전의 원인이 되기 쉽다. 완전히 끊기지 않았다면 6-12개월내에 회복되지만 영아는 오랫동안 호흡기를 달아야 하고 이에 따른 여러 가지 문제가 발생하므로 diaphragmatic plication과 tracheostomy를 하는 것이 유리하다. ansa hypoglossus와 sympathetic trunk의 손상은 Horner's syndrome을 유발한다.

유미흉도 잘 나타나는 합병증이며 대부분의 경우 매우 큰 lymphatics는 결찰하고 쇄골하동정맥근처를 박리할 때 주의하면 방지할 수 있다. 흉관삽입과 medium chain triglyceride 섭취로 면추는 것이 보통이다. 수술로 유미흉을 치료하는 경우는 드물다.

### Hypertension and postcoarctectomy syndrome

교약증의 협착을 다 넓혔음에도 불구하고 혈압이 오히려 올라가는 현상이 나타난다. 수술후에 두 가지 고혈압의 반응을 보이는데 하나는 약 반수의 환자에서 수술직후에 나타나 24시간정도후면 사라지는 반응인데 catecholamine이 증가해서 나타나는 현상이고 두 번째는 48시간에서 72시간 후에 나타나고 norepinephrine과 angiotensin의 증가에 의해 나타나는 것이다. 두 번째 고혈압은 첫 번째 고혈압이 나타난 환자의 약 반수가 이런 현상을 보인다.

두 번째의 고혈압은 이완기 혈압이 높은 것이 특징이다. 이러한 고혈압은 문제를 일으킬 정도인데 수술한 대동맥 하방의 동맥에 매우 심한 inflammatory change가 오며 mesenteric arteritis가 발생하고 결국 ischemia가 빠지게 되어 복부수술로 장을 잘라야 하는 경우도 있다. 치료방법은 propranolol과 nitroprusside를 옆에 두고 문제가 있을 때 사용하며, 환자가 안정되면 propranolol이나 captopril의 약제를 경구 투여한다. 대부분의 고혈압이 2-4주 시간이 지나면 없어지는 경우가 많으며, reserpine과 hydralazine 등의 약제로 조절한다. 혈압이 높은 상태가 오래 지속되면 장의 ulceration, segmental intestinal fibrous stenosis 나 occlusion, fistula, malabsorption, malnutrition등의 문제가 된다. 고혈압이 지속되는 경우에는 수술후 재협착에 의한 것일 수 있으므로 확인을 요한다.

### Stroke/Paraplegia

대동맥 차단 시 cerebrovascular accident는 가끔 나타날 수 있다. Subclavian flap angioplasty시 매우 큰 vertebral artery를 결찰하므로써 cerebellar infarction이 나타나기도 한다. 또 subclavian artery를 막았을 때 vertebral artery와 통해 있으면 심한 팔운동을 할 때 vertebral artery의 혈류가 줄어 줄도 등을 하게 되는 "subclavian steal syndrome"이 나타날 수 있다. Paraplegia는 매우 드문 합병증이나 (0.4%), 만약 발생하였다면 문제가 심각하다. 그러나 1972년 Brewer등은 대동맥차단시간, 늑간동맥결찰유무와 spinal cord injury간에 관계가 없다고 하였다.<sup>5)</sup> 그러나 수술전 collateral flow가 적은 경우나 right subclavian artery의 이상기시, 수술시 압력이 오랫동안 낮았던 경우에 발생할 것으로 추정된다. spinal cord의 blood supply는 다양하고 늑간동맥에 의존적일 수 있다. 현재 안전하다고 인정되는 최소 평균 혈압은 50~60mmHg이며. 이보다 낮은 경우에는 약제로 올려주어야 한다. isoproterenol과 metaraminol은 이러한 상황에 유익하다. 이러한 방법에도 불구하고 압력이 낮은 경우에는 Gott shunt나 femorofemoral bypass, left atriofemoral bypass

가 도움이 된다. 다른 방법으로는 체온을 낮추거나 cerebrospinal fluid drainage방법이 있다. 수술시 somatosensory evoked potential을 측정하여 손상을 예측할 수 있으며, 만약 이것이 소실된 경우에는 약제를 사용해서 원위부대동맥의 압력을 올리거나 distal aortic perfusion을 해 주어야 방지할 수 있다. 많은 병원에서는 이러한 monitoring을 잘 사용하지 않고 대신 가능한 한 빠른 대동맥차단시간을 지키려고 애를 쓴다.

## Late Complications

### 재협착

재협착은 고혈압이 계속되거나 팔과 다리의 혈압이 차이가 나서 알게 된다. 재협착은 20~30mmHg의 압력이상의 차이가 되면 검사를 해야 한다. resection and end-to-end anastomosis 수술후 장기 성적은 나이가 든 아이의 경우 재협착이 많지 않지만 영아기에 수술한 경우는 환자의 60%가 재협착이 발생하는 것으로 보고되고 있으며 이는 circumferential anastomosis로 인한 문제로 생각된다. subclavian flap technique와 prosthetic patch aortoplasty는 재협착이 적다고 하지만, 봉합사의 선택과 매우 세밀한 수술로 resection and end to end anastomosis가 더 나은 것으로 보인다. Erhardt와 Walker<sup>6)</sup>는 subclavian flap angioplasty가 18%의 재협착율을 보이고, Sanchez등<sup>7)</sup>은 23%의 재협착을 보인다고 보고하였다. 이러한 재협착은 남아있는 coartation tissue가 문제일 것으로 본다. 재협착의 위험은 처음 수술시의 연령이 많을수록 적고 특히 1년이 지난 후에 수술한 환아에서는 재협착이 없었다고 하며 생후 8주면 재협착의 위험이 적어진다고 한다. 수술을 영아기에 해야 한다면 거의 모든 수술방법에도 불구하고 재협착이 많아진다고 하겠다.

### Aneurysm

Prosthetic patch aortoplasty는 초창기에는 협착을 넓히기가 매우 수월하고 재협착이 적어 인기가 있었으나 최근 보고에 의하면 나중에 동맥류를 형성

한다고 한다. 1980년도에 Bergdahl<sup>8)</sup>은 수술후 17년 후에 ruptured aneurysm으로 사망한 경우를 보고하였고, prosthetic patch angioplasty에서 나타나는 경우는 false aneurysm이 대부분이다. patch의 반대 쪽에 잘 생기며 기관에 따라 5~38%의 빈도를 보고하고 있다. 이는 수술한 부위의 dacron이나 PTFE 와 반대쪽의 혈역학이 바뀌어 생긴다고 한다. Heikkinen 등<sup>9)</sup>은 동맥류가 생긴 9례에서 cystic medial necrosis를 발견하였다. 이러한 medial necrosis 가 대동맥벽을 약하게해서 생긴다고 하는 것과 vasa vasorum 및 intimal injury로 인해 발생한다는 설이 있다.

### Left arm ischemia

Subclavian flap angioplasty는 필연적으로 쇄골 하동맥을 자르게 되므로 문제가 발생할 소지가 있다. gangrene의 합병증은 매우 드물다고 보고되고 있으나, long term 결과는 아직 확실하지 않다. 또한 Van Son 등<sup>10)</sup>은 가만히 있거나 reactive hyperemia 가 있을 때 brachial artery의 혈류가 적어지는 것을 보고하였으며, 따라서 subclavian artery의 branch가 다치지 않도록 주의해야 collateral flow를 최대화 할 수 있다고 하였다. Shenberger와 Todd는<sup>11,12)</sup> 왼쪽 팔이 조금 짧고 근육도 부족하지만 disability의 증상은 없기 때문에 안전하고 효과적인 수술이라고 보고하였다.

### Reintervention for Recurrent Coarctation

보고된 발생율은 5-50%로 제각기 다른 보고를 하고 있는데 처음 수술할 때의 수술방법과 나이에 따라 다르고, follow up 기간의 차이, 또 어느 정도의 협착이 수술을 요하는 협착이나에 대한 견해 차이 때문인 것으로 보인다. 대부분의 재수술은 유착이 심해 기술적으로 어렵고 resection and end to end anastomosis의 재협착의 경우는 협착과 fibrotic segment가 잘 당겨오지 않아 불가능할 때가 많다. prosthetic patch aortoplasty는 쉽게 할 수 있으며 특히 좁아진 부위에 따라 얼마든지 넓힐 수 있는 적

용성에 대해 우수하다고 하였다.(Foster)<sup>13)</sup> Subclavian flap aortoplasty는 end to end anastomosis 를 한 후의 재협착에 대해 적용하기가 적당하다. Jacob 등은 ascending aorta와 descending aorta 사이에 bypass를 하는 방법으로 심한 유착을 피해 가기도 한다. balloon angioplasty는 처음 수술하는 교약 중에 대해서는 결과가 심한 편차를 보이나 재협착에 대한 적용결과는 우수하다. Hess 등은 80%의 성공률을 보고하였고 Saul 등<sup>14)</sup>은 90%의 성공률을 보고하여 재협착의 치료방법은 우선은 balloon angioplasty라고 하겠다. 유착이 있지만 재협착에 대한 재수술은 큰 유병률이나 사망률을 없이 가능하다. Sweeney 등<sup>15)</sup>은 53명에서 26명을 patch aortoplasty를, 나머지는 bypass와 graft interposition 을 시행하여 사망이나 신경학적 후유증이 전혀 없는 좋은 결과를 보고 하였으나, 대부분은 약 4%의 사망률을 보인다고 한다.

### Long term results of coarctation repair

전체 사망율은 수술방법과 수술시의 나이 그리고 동반된 기형의 종류에 따라 다르다. 최근 신생아의 경우 5~10%의 사망율을 보이고 있고, 신생아나 영아 사망의 대부분의 원인은 동반된 기형이 교약증 보다 더 많이 기인하는 것으로 보인다. Trinquet 등은 3개월 이하의 복잡기형이 동반된 교약증의 경우 37%의 높은 사망율을 보이나, 조금 더 나이가 든 영아나 소아의 경우는 낮아져서 3% 내외의 사망율을 보인다고 하였다. 대동맥이 좁아진 곳을 완벽하게 수술적 교정을 하였어도 대부분의 환아들이 나중에 고혈압과 심장혈관계 합병증으로 고생하여, 생각보다 long term survival이 길지 않다. Maron 등<sup>16)</sup>은 20년간의 치료를 검토해 보니 1/3의 환자에서 late postoperative hypertension이 있고 12%에서 premature cardiovascular death를 보였다고 한다. Clarkson 등도 비슷하게 160명에서 10년에서 28년의 follow up을 하였더니 40세 이상에서 수술한 경우 long term 생존율이 가장 나빴다고 한다. 79%가 cardiovascular disease로 사망한 경우이며, 생존한

환자의 혈압도 10년후에는 정상인 경우가 69%이지만 25년 후에는 20%만이 정상혈압을 보인다고 보고하였다. Cohen 등<sup>17)</sup>은 646명의 고약증만 있는 환자를 분석하여 평균 사망시기가 38세로 37%의 환자가 coronary artery disease로 사망하였다고 하였다. 결국 long term으로 본다면 젊은 나이에 고혈압으로 사망하는 경우가 많은 테 이것은 수술전 얼마나 오랫동안 고혈압에 노출되어 있었느냐가 중요하다고 하겠다. Cohen 등의 주장은 첫 수술의 나이가 무엇보다 중요하다는 것이며 2세에서 4세 사이의 수술이 가장 낮은 위험을 보였다고 하였다. 따라서 수술후에 고혈압을 보이지 않은 정상혈압환자라고 하여도 수술후 고혈압의 유병률이 높기 때문에 운동등 힘든 일에 고혈압반응을 보이는 경우를 조심하여야 한다. 운동에 대한 과도한 고혈압반응은 baroreceptor의 이상과 동맥벽의 구조적 변화가 원인으로 생각되며 atenolol 같은 beta blockade를 사용하여 잠재적인 cardiovascular disease를 예방하여야 하겠다.

## Controversies

### Extended end to end vs subclavian flap aortoplasty for coarctation repair in infancy

이제껏은 resection and end-to-end anastomosis가 가장 선호되는 수술이었다. 그러나 재협착이 많이 보고되면서 subclavian flap aortoplasty가 infancy에서는 좋은 것으로 각광을 받았다. 최근 이 방법도 재협착이 보고되어 훨씬 더 크게 연결하는 extended end to end anastomosis가 소개되었다. 그러나 subclavian flap aortoplasty로도 Campbell 등은 1세 이하의 53명 환자에서(35명은 신생아) 4%의 재협착을 보고하였고 이 경우에도 수술까지는 필요 없었다고 보고하였다. 결국 영아에서 가장 적절한 수술방법이 무엇인가 하는 것인데 첫번째로 subclavian flap aortoplasty는 3개월 이전의 여아의 경우 arch hypoplasia가 종종 동반되는데 이를 교정하기가 어렵고 재협착의 경우가 많다는 점이다. 두

번째는 모든 ductal tissue를 잘라내지 않아서 문제인데, Youhe 등은 모든 ductal tissue를 지나서 까지 flap을 만다면 재협착은 매우 낮다고 한다. 세 번째는 수술후 왼쪽 팔의 gangrene이나 저성장의 문제이다. Shenberger나 Todd는 그것이 별문제 되지 않는다고 보고하였고 역시 long term의 결과를 잘 분석해야 어느 방법이 우수한지 알 수 있겠다.

### Balloon angioplasty: applicability to native and recurrent coarctation

1982년 여러 그룹이 신생아, 영아, 소아에서 native COA와 postoperative COA를 ballooning하고 보고하였는데 postoperative COA에서의 결과가 매우 고무적이다. native COA에서는 결과가 제각기 다른데 postdilatation aneurysm formation, recurrent coarctation이 발생하므로 반대하는 사람이 많다. ballooning에 의해 intima가 찢어지고 media의 muscle fiber도 나누어져서 aneurysm이 발생하는 것으로 해석하고 있다. 그러나 수술후에는 주위 조직의 유착이 많아 이러한 aneurysm formation을 하지 못하게 하므로 결과가 나은 것으로 보고 있다. Cooper와 Marvin은 aneurysm formation이 native COA ballooning 후에 43%~55%로 각각 보고하였다. Rao 등은 30명의 소아와 19명의 영아에서 native COA를 ballooning 했는데 한명도 동맥류가 발생하지 않았다고 보고하였다. 논란은 balloon dilatation 후에도 재협착이 꽤 발생한다는데 있다. Redington 등은 10명의 환자에서 5명이 balloon 직후에 매우 양호한 결과가 있었지만 상대적으로 재협착이 빨리 왔음을 보고하였고, balloon angioplasty 후에도 압력이 떨어지지 않은 2명의 환자는 isthmic hypoplasia가 있었는데, 이것은 적응증이 되지 못한다고 하였다. Rao 등<sup>18)</sup>은 52명에서 나이에 따라 신생아와 영아는 31%, 소아는 8%의 재협착을 보이므로 수술후 재협착과 비슷하다고 보고하였다. 또 balloon dilatation 후 재협착은 잘 환자를 선택하므로 줄일 수 있다고 한다. 결국 native COA는 될 수 있으면 수술을 하고 재협착은 balloon dilatation을 하는 것이 권장된다고 하겠다.

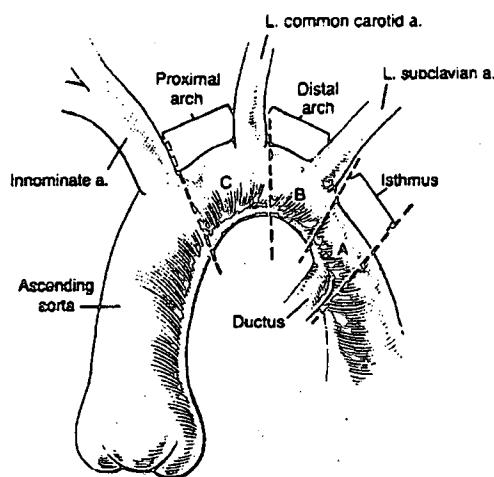


Fig. 7. The classification by Celoria and Patton into interrupted aortic arch type A, B, and C is indicated.

#### Optimal age for elective repair of aortic coarctation

처음 이 수술이 성공한 이래 47년이나 지났지만 언제가 적절한 수술시기인지는 논란이 있다. 1973년 Maron 등은 4세에서 12세 정도가 적당하고 25세 이전이면 언제라도 좋다고 하였지만 최근의 long term 결과는 동반된 심장기형과 수술후 고혈압에 따라 다르고 또한 premature coronary disease 가 사망률을 높이기 때문에 결국 수술전과 수술후에 얼마동안 고혈압이 있었느냐에 따라 그 결과가 다르다고 하였다. Presbitero 등<sup>[19]</sup>은 수술후 15~30년간 226명을 분석하였는데 수술시의 연령이 수술후 고혈압의 중요한 요소라고 하였고, Cohen 등도 1세에서 9세 사이의 수술이 가장 결과가 좋았다고 보고하였다. 1세 이전에 수술한 경우에 late 고혈압의 발생이 가장 적었지만 이 경우 재협착이 26%나 발생하는 것을 보아 환자마다 가장 적절한 시기는 따로 있다고 하겠다. 따라서 heart failure, 심한 고혈압, distal ischemia 등의 문제점이 없다면 1세에서 2세 사이에 수술하는 것이 재협착도 줄이고 나중에 고혈압의 별현도 줄일 수 있는 시기가 아닌가 생각된다.

#### Interrupted Aortic Arch

선천성 심장기형의 1.5%를 차지하는 드문 기형이다. 초기에는 교정하기 힘든 기형으로 인식되어 왔으나 left heart hypoplasia의 형태가 동반되지 않는다면 신생아시기에 한 번에 수술하여 만족할 만한 결과를 얻을 수 있다. interruption 이 된 위치에 따라 세 가지로 나누는데 (Fig-7) type B가 69-73%의 빈도로 많이 나타나며, 동반되는 기형은 매우 다양하나 VSD가 73%에서 동반되어 가장 많고, truncus arteriosus가 10%, single ventricle이 4%로 동반되어 나타난다. 수술전 환아의 상태가 수술후 결과에 매우 큰 영향을 미치며 동맥관하부의 대동맥혈류가 동맥관으로만 유지되므로 동맥관과 폐동맥혈류를 적절히 유지해야 저혈압이나 산증에 빠지지 않는다. 즉 산소를 너무 높게 주지 않으면서 빠른 호흡으로 호흡성 알칼리증이 되지 않게 하여 폐동맥저항을 높여주어야 동맥관을 통한 동맥관하부의 혈류를 적절히 유지 할 수 있기 때문이다. 환자는 기관삽관을 해서 높지 않은 공기압으로 유지하고 Pco<sub>2</sub>도 40~50mmHg로 높게 유지하며 도파민이 심장혈류를 유지하므로 권장된다. 이런 치료로 1~2일 안정화시킨 후에 수술에 임하는 것이 유리하다.

#### Surgical Management: interrupted arch and VSD

Ideal method는 여전히 논란이 많다. 과거에는 palliation method를 많이 사용하였으나 현재는 corrective neonatal surgery를 선호하는 추세이다.

Palliation의 방법은 나중에 VSD closure를 할 환아에서 폐동맥부분결찰을 시행할 수 있다. 직접 연결하는 것보다 synthetic conduit을 사용해서 arch continuity를 달성할 수 있으며 left thoracotomy로 모두 다 할 수 있지만 술자에 따라 thoracotomy와 sternotomy를 같이 시행하여 ascending-to-descending aortic conduit을 설치하기도 한다.

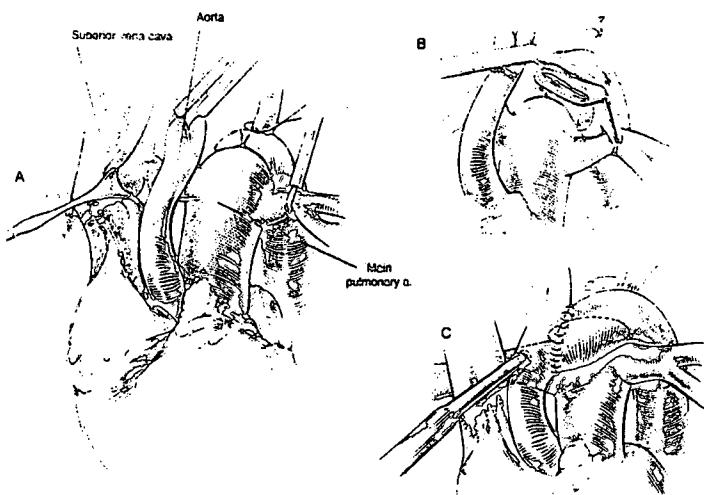


Fig. 8. Depiction of the technique for repair by direct anastomosis of interrupted arch type B. A. tourniquet control B. the descending aorta is approximated to the ascending aorta with C-clamp C. the completed arch anastomosis.

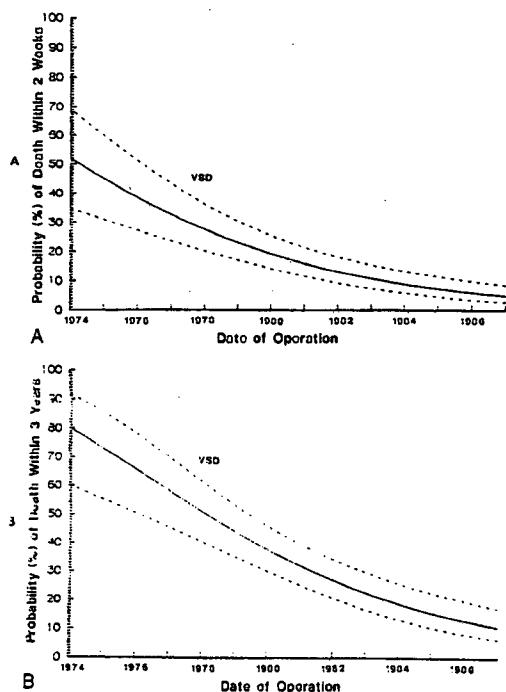


Fig 9. Results of surgery for interrupted aortic arch with VSD according to year of operation at Children's Hospital, Boston.

A. Probability of death within 2 weeks, B. Probability of death within 3 years.

현재는 신생아시기에 직접 대동맥궁을 연결하여 one-stage repair하는 것을 선호한다. 환자를 수술방으로 이송하여 준비하는 과정에서 동맥혈압에 주의 깊은 관심이 필요하다. 특히 동맥궁 연결부위 상하의 혈압감시는 필수적인데 이는 연결부위 상하의 압력차이를 즉각적으로 알 수 있을 뿐만 아니라 CPB cooling phase 동안에 상부와 하부의 body circulation의 적절성을 알 수 있기 때문이다.

One stage repair는 정중흉골절개술만으로 가능하고 수술부위의 흉선은 제거하는 것이 시야에 좋다. 정확한 arterial cannulation 이 수술성공의 관건이다. single arterial cannula로도 complete cooling을 달성할 수 있지만 상행대동맥과 폐동맥에 각각 cannulation 하는 것이 tissue perfusion(특히 brain과 heart)을 더 적절히 할 수 있다. (Fig-8) 예상되는 arch anastomosis 반대편, 보통 ascending aorta의 right lateral aspect에 cannulation해야 수술조작이 쉽다. bypass 시작하자마자 좌우폐동맥의 기시부에 설치한 tourniquet을 조여 PA에 설치한 cannula에서 동맥관을 통해 하행대동맥으로만 가게 하여야 한다. venous cannulation은 우심방에 single straight cannula를 설치하고 cooling하면서 상행대동맥과 그 가지들을 박리하고 하행대동맥을 연결할 때 긴장을 최소화 할 수 있도록 광범위하게 박리해야 한다. aberrant right subclavian artery가 있으면

기시부에서 잘라서 나누어 놓는다. type B interruption에서 left subclavian artery도 마찬가지로 나누어서 문합부위간장을 최소화 할 뿐만 아니라 문합을 간단하게 할 수 있어서 출혈과 협착의 위험성을 최소화 할 수 있다. 직장과 tympanic temp. 가 18°C가 되면 bypass를 중지하고 cerebral vessel 을 tourniquet하고 좌우 폐동맥의 tourniquet은 제거 한다. 심마비액을 투여한 후에는 양쪽의 arterial cannula를 제거하고 동맥관을 하행대동맥과 만나는 곳에서 자르고 봉합한다. 모든 동맥관조직을 잘라내야 하는데 intima를 잘 살펴보면 어디가 ductal tissue인지 구별하기는 어렵지 않다. C clamp를 잡고 anastomosis의 tension을 최소화 할 수 있는 ascending aorta에 연결한다. continuous absorbable polydioxanone 6-0를 사용하므로써 문합부위협착이 잘 발생하지 않는다. 심실중격결손증은 위치에 따라 접근방식이 다르나 큰 폐동맥을 통해 접근할 수 있다. 종종 conal septum의 심한 비후가 관찰된다. 심방중격결손증을 단을 것인지에 대해 결정해야 하는데, 이는 좌심실의 compliance가 나쁘기 때문에 작은 심방중격결손증으로도 큰 left to right shunt를 보일 수 있기 때문이다. 하나의 arterial cannula를 대동맥에 다시 삽입하고 rewarming하며 일반적인 방법으로 bypass weaning을 한다. 잘 안될 때는 residual VSD나 문합부위협착을 생각해야 한다.

### Interrupted arch with VSD and LVOTO

때로 LVOTO가 심해 radical procedure가 요구되기도 한다. Damus-Stansel-Keye operation은 LV output을 baffle patch를 사용하여 VSD를 통해 PA로 향하게 하고 MPA를 proximal에서 그 bifurcation과 분리한 후, 분리된 근위부 주폐동맥을 상행대동맥의 side와 문합한다. tube graft를 arch interruption과 bridge 시키고 우심실과 폐동맥사이에는 homograft로 연결하거나 shunt를 시행하여 폐동맥혈류를 유지한다. 이것은 오히려 arch repair를 동반한 Norwood procedure로 불리기도 한다. 두심실을 모두 사용할 수 있는 경우엔 palliative procedure가 필요없다.<sup>20,21)</sup>

### Interrupted arch with other anomalies

수술을 고려할 때 성장가능성에 우선점을 주어야 한다. TGA, VSD and interrupted arch인 경우 arterial switch procedure with VSD closure 하고 대동맥궁도 폐동맥의 후방으로 빠지므로 tension이 덜 걸려 direct anastomosis가 가능하므로 One stage operation이 권장된다. Truncus arteriosus가 동반된 경우라면 두 개의 대동맥 cannula를 설치할 필요가 없게 된다. single ventricle인 경우 치료가 매우 힘들고 hypoplastic left heart syndrome의 경우와 마찬가지인 셈이다. 많은 경우 bulboventricular foramen이 좁아서 LVOTO를 유발하므로 DKS나 Norwood Procedure를 하게 되며 이 구멍을 더 크게 해 주어야 좁아지지 않는다. shunt로 인한 pulmonary circulation이나 pulmonary artery banding의 상황에서는 arch에 residual stenosis가 있다면 폐동맥혈류가 너무 많아지는 문제가 있어 매우 치료하기가 힘들게 된다.

### Postoperative management of interrupted aortic arch

Residual VSD는 수술 다음날 아침에 폐동맥압력 line에서 수집된 oxygen saturation data로 확인하여야 한다. anastomotic gradient를 여러 가지 방법으로 확인하여 적절히 대처해야 한다. echo와 심도자로 LVOTO의 유무도 확인해야 한다. atrial level 의 Lt-to-Rt shunt도 없는지 확인하고 만약 중요한 residual hemodynamic lesion이 발견된다면 수술로써 다시 교정하여야 한다.

### Result of Surgery

Boston children's hospital은 최근 매우 향상된 수술결과를 보이고 있다.(Fig-9) IAA with VSD의 수술성적은 1974년 2주내 사망할 확률이 50% 이상이었으나 1987년에는 10% 이내로 감소하였다.<sup>20)</sup> 예로는 preoperative resuscitation이 매우 향상되었기 때문일 수 있다. 1988년의 분석에서는 one-stage repair나 direct arch anastomosis가 conduit을 중간

에 설치하는 것보다 더 나은 결과를 얻지는 못했다. 그러나 one-stage direct anastomotic repair가 tube graft를 사용한 staged procedure에 비해 정신적으로 경제적으로 이론적으로 이득이 있을 것으로 보이므로 권장되고 있다.

## Complications of Surgery

### Early complication

출혈은 매우 심각한 문제이다. tension이 많이 걸린 상태에서 출혈은 상행과 하행대동맥의 광범위한 박리가 안 되어 나타나는 경우이기 때문에 박리를 더욱 많이 하든지 아니면 다시 conduit interposition을 해야 할 경우가 있다. 조직의 friability도 문제이다. acidosis가 심하게 되면 그 자체로도 friability가 생기며 정상 혈관조직이 아닌 동맥관조직을 남긴 경우에 friable하기 때문에 주의하여야 한다. 이런 ductal tissue는 나중에도 재협착을 유발하기 때문에 확실히 제거하는 것이 관건이다. 신생아의 수술에서 중요한 지혈은 fresh blood로 잘 해결된다. fresh blood 가 문제가 있을 때에는 cryoprecipitate나 platelet concentrate를 수혈하는 것도 좋은 방법이다. left recurrent laryngeal nerve와 phrenic nerve가 손상될 위험이 많다. 수술하는 부위에 이런 신경이 지나가기 때문이지만 direct anastomosis 예선 잘 없고 ascending aorta-descending aorta conduit을 설치한 경우 눌려서 나타나는 경우가 있다.

### Late complication

#### Pressure gradient across arch

궁극적으로 신생아시기에 graft를 사용하였다면 obstruction(정의상 30 mmHg 이상의 압력차이가 발생할 때)은 필수이다. 더구나 synthetic graft는 그 속에 pseudointima도 잘 생기므로 obstruction은 성장속도를 못 쫓아간 것보다 더 빨리 발생한다. actuarial freedom from tube graft obstruction이 5년후 55%밖에 안된다.<sup>20)</sup> direct arch anastomosis의

경우는 18개월 후에 30 mmHg 이하의 압력차이를 보이는 환자는 40%밖에 안되지만 balloon dilatation으로 일단 대부분의 stenosis를 열어 줄수 있다. 오히려 3년후 86%의 환아가 reintervention 해야 했지만 최근 대동맥궁 주위의 광범위한 박리가 reintervention의 경우를 줄일 수 있다고 한다.

#### Left ventricular outflow tract obstruction(LVOTO)

신생아시기에 conal septal resection이나 DKS를 한 경우 간단하게 수술한 경우보다 early death의 위험이 높아 LVOTO 때문에 수술방법자체를 바꿀 필요까지는 없고 수술후 LVOTO에 대한 재수술이 종종 있을 수 있다. VSD만 동반된 경우에서 수술후 3년에 58%의 환자만 LVOTO가 없었다고 한다.(정의상 40mmHg 이상의 차이) 그러나 LVOTO의 형태가 매우 다양하므로 신생아기를 지나서 수술이 필요한 환자도 많다. 대동맥판막쪽에서 제거가 가능한 경우도 있고 valvular stenosis가 동반된 경우도 있고 Konno procedure나 aortic root replacement를 해야 하는 경우도 있겠다.

#### DiGeorge Syndrome

수술시 흉선이 없거나 hypoplasia를 가끔 보이고 있는데 lymphocyte function test를 하면 적은 수의 환자만 DiGeorge syndrome을 보인다. 수술후 calcium을 보충해야 하지만 퇴원시에는 경구제로도 충분하다. vitamin D 보충요법도 calcium 농도 유지에 도움이 된다. 아직 long term survivor의 문제점을 잘 모른다.

#### Late bronchial obstruction

Left main bronchus는 대동맥의 arch 밑을 지나고 있다. 적절한 박리 없이 이를 직접 연결하게 되면 bowstring effect가 되어 left lung에 hyperextension이 되는 문제가 있으므로 다시 Conduit으로 연결해야 한다. 그러나 처음에 충분한 박리를 하게 되면 이럴 필요는 없다.

## References:

1. Waldhausen JA, Pae WE Jr: Thoracic great vessels. In Welch KJ, Randolph JG, Ravitch MM et al, editors: *Pediatric Surgery* Chicago, 1986, Year Book Medical
2. Keith JD: Coarctation of the aorta. In Keith JD, Rowe RD, Vlad P, editors: *Heart disease in infancy and childhood*, ed 3, New York, 1978, Macmillan
3. Waldhausen JA, Myers JL, Campbell DB: Coarctation of the aorta and interrupted aortic arch. p1107-1122, In Baue AE, Geha AS, Hammond GL et al, editors: *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*, ed 5, Connecticut, 1991, Appleton & Lange
4. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer Jr JE, Hanley FL: Aortic coarctation p333-352, In Castaneda AR, Jonas RA, Mayer Jr JE, Hanley FL, editors: *Cardiac surgery of the neonate and infant*, Philadelphia, 1994, WB Saunders.
5. Brewer LA, Fosber RG, Mulder GA et al: Spinal cord complications following surgery for coarctation of the aorta J Thorac Cardiovasc Surg 64:368, 1972
6. Ehrhardt P, Walker DR: Coarctation of the aorta corrected during the first month of life, Arch Dis Child 64:330, 1989
7. Sanchez GR, Balsara RK, Dunn JM et al: Recurrent obstruction after subclavian flap repair of coarctation of the aorta in infants: can it be predicted or prevented? J Thorac Cardiovasc Surg 91:738, 1986
8. Bergdahl L, Ljungqvist A: Long term results after repair of coarctation of the aorta by patch grafting, J Thorac Cardiovasc Surg 80:177, 1980
9. Heikkinen L, Sariola H, Salo J et al: Morphological and histopathological aspects of aneurysms after patch aortoplasty for coarctation. Ann Thorac Surg 50:946, 1990
10. van Son JAM, van Asten WN, van Lier HJ, et al: Detrimental sequelae on the hemodynamics of the upper left limb after subclavian flap angioplasty in infancy, Circulation 81:996, 1990
11. Shenberger JS, Prophet SA, Waldhausen JA et al: Left subclavian flap aortoplasty for coarctation of the aorta: effects on forearm vascular function and growth. J Am Coll Cardiol 14:953, 1989
12. Todd PJ, Dangerfield PH, Hamilton DI et al: Late effects on the left upper limb of subclavian flap aortoplasty, J Thorac Cardiovasc Surg 85:678, 1983
13. Foster ED: Reoperation for aortic coarctation, Ann Thorac Surg 38:81, 1984
14. Saul JP, Keane JF, Fellows KE et al: Balloon dilation angioplasty of postoperative aortic obstructions. Am J Cardiol 59:943, 1987
15. Sweeney MS, Walker WE, Duncan JM et al: Reoperation for aortic coarctation: techniques, results, and indications for various approaches, Ann Thorac Surg 40:46, 1985
16. Maron BJ, O'Neal H, Rowe R et al: Prognosis of surgically corrected coarctation of the aorta, Circulation 47:119, 1973
17. Cohen M, Fuster V, Steele PM et al: Coarctation of the aorta: long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction, Circulation 80(suppl 4):840, 1989
18. Rao PS, Thapar MK, Galal O et al: Follow up results of balloon angioplasty of native coarctation in neonates and infants. Am Heart J 120:1310, 1990
19. Presbitero P, Demarie D, Villani M et al: Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation, Br Heart J 57:462, 1987
20. Sell JE, Jonas RA, Mayer JE et al: The results of a surgical program for interrupted aortic arch. J Thorac Cardiovasc Surg 96:864, 1988
21. Jonas RA, Sell JE, Van Praagh R et al: Left ventricular outflow obstruction associated with interrupted aortic arch and ventricular septal defect. In Crupi G, Parenzan L, Anderson RH, editors: *Perspectives in pediatric cardiology*. New York, 1989, Futura