

Review

欧米における成人先天性心疾患診療専門施設の運営実態と今後の日本の方向性

Specialized Tertiary Care Facilities for Adults With Congenital Heart Disease in North America and the United Kingdom: Future Directions in Japan

丹羽公一郎
立野 滋

Koichiro NIWA, MD, FJCC
Shigeru TATENO, MD

Summary

Specialized tertiary care facilities have been established to care for the increasing numbers of adults with congenital heart disease. Because this cardiovascular subspecialty is relatively new, the dedicated facilities have evolved without preexisting guidelines. Therefore, a mini-review was conducted of specialized tertiary care facilities for adults with congenital heart disease in North America and the United Kingdom, to illuminate the future directions of continuous management of these patients in Japan. Specialized tertiary care was provided by integrated collaborative teams that involve medical and pediatric cardiologists, cardiac surgeons, and non-cardiac consultants. Continuing growth of this relatively new patient population and further evolution of specialized care facilities can be anticipated.

J Cardiol 2002 Apr; 39(4): 227 - 232

Key Words

■Congenital heart disease (adult)

■Health services (special care facilities)

■Cardiac surgery

■Patient care

■Pediatric cardiology

はじめに

近年、先天性心疾患患者は外科手術、内科診断治療の恩恵を受け、その85%以上が成人となっている¹⁾。術後患者で、継続的な経過観察の必要がない患者もいるが、多くは術後も遺残症、続発症、合併症などが認められ、継続的な専門的観察を必要とする²⁻⁴⁾。また、心室中隔小欠損孔のように手術を必要としない場合、また、Eisenmenger症候群のような手術不応で継続的治療を要する患者もその多くは成人期を迎える⁵⁾。これらの成人患者は小児期と異なり、再手術、不整脈、後天性心疾患の合併、高血圧、就業、生命保険、心理

社会的問題、結婚、出産、喫煙、飲酒、遺伝などの成人期特有の解決(治療)すべき問題点をかかえていることが多い⁶⁻⁹⁾。

専門施設での経過観察を必要とする成人先天性心疾患患者数は飛躍的に増加し続けており、世界中で1年間に約150万人の新しい成人先天性心疾患患者が生じるといわれる^{10,11)}。我が国も、同様に成人先天性心疾患患者数が年々増加すると考えられる。また現在、成人先天性心疾患患者数の増加に伴い、先天性心疾患の成人患者数は小児患者数とほぼ同数と報告され、近いうちにこの数は逆転するとされている¹²⁾。これらの患者は、循環器小児科医が継続的に経過観察を行っている場合

千葉県循環器病センター 小児科: 〒290-0512 千葉県市原市鶴舞575

Department of Pediatrics, Chiba Cardiovascular Center, Chiba

Address for correspondence: NIWA K, MD, FJCC, Department of Pediatrics, Chiba Cardiovascular Center, Tsurumai 575, Ichihara, Chiba 290-0512

Manuscript received December 25, 2001; revised February 4, 2002; accepted February 4, 2002

Table 1 Invited facilities

Director of facility	Facility
Joseph K. Perloff, MD	Ahmanson/UCLA Adult Congenital Heart Disease Center, Los Angeles, California, USA
Gary D. Webb, MD	University of Toronto Congenital Cardiac Center for Adults, Toronto, Ontario, Canada
Daniel Murphy, MD	Cleveland Clinic Foundation Center for Pediatric and Congenital Heart Disease, Cleveland, Ohio, USA
Richard Liberthson, MD	Massachusetts Congenital Heart Disease Program, Massachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts, USA
Carole A. Warnes, MD	Adult Congenital Heart Disease Clinic, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, USA
Michael A. Gatzoulis, MD	Royal Brompton Adult Congenital Heart Program, Department of Cardiology, London, United Kingdom

もあるが、循環器科医、一般内科医の経過観察、また、経過観察を自己中断している場合も少なくないと考えられる。循環器小児科医の多くは、成人期特有の問題点に慣れていない。逆に、循環器科医、内科医はその専門性のゆえに先天性心疾患の解剖や血行動態を把握できないことが多く、先天性心疾患に興味をもたない場合も少なくない。さらに、患者側にとって、成人後はどの科、どの医師に診てもらえばよいか迷うことが少なくない。

これら成人患者の多くは専門施設での診断・再評価、治療あるいは経過観察を必要とする。欧米では20年以上前からこれらの患者に対する専門診療施設が設立され、成人患者が専門医療の恩恵を受けられるとともに、臨床研究が広く行われるようになってきている¹³⁾。しかし、専門診療施設の実態、運営方法についてのまとまった報告、情報は少ない¹³⁻¹⁵⁾。また、今後、日本でどのような方法でこれらの患者を管理していくかという議論はほとんど行われていない。とくに、循環器科医の間での議論は少ないように思われる。そこで、成人先天性心疾患患者に対する専門施設の役割を明らかにするために行った欧米多施設調査を参考¹⁴⁾とし、今後の日本のこの分野の方向性について検討した。

欧米成人先天性心疾患診療専門施設の運営の実状

1. 調査方法

施設運営に関するアンケートを6カ所の欧米成人先天性心疾患診療専門施設に送付し、回収された6施設の結果を各施設より千葉県循環器病センターに送付、分析した¹⁴⁾。対象施設は、長期間この分野の診療研究を行い、患者数も多いと推定される施設とした。アンケート内容は、施設の特徴、成り立ち、患者数、組織、

運営方法、教育訓練研究、診療内容などであった。調査対象施設および協力者はTable 1のとおりである。

2. 患者とスタッフの内訳 (Table 2)

専門施設の開設時期は多くが20年以上前であり、1施設3,000人以上の患者が登録され、その経過観察・治療が行われている。既修復例が70%を占めており、患者の多くは手術の恩恵により成人となっていることをうかがわせる。スタッフは、平均して循環器科医が3人、循環器小児科医が2人、心臓血管外科医が3人であった。外科医と循環器小児科医のみ、あるいは循環器科医のみで構成されている施設がそれぞれ1施設であった。多くの施設でセンター直属の看護婦¹⁶⁾がおり、患者教育、診療に携わっていた。患者紹介病院の多くは、隣接する小児病院であるが、州を越え全国から患者が紹介されていた¹⁷⁾。紹介医は循環器小児科医、循環器科医、内科医などである。専門施設での受け入れ年齢は施設により異なっていた。基本的には精神的に成熟し、小児と一緒にの外来を好まなくなった患者を受け入れるが、多くの施設は、15-18歳から受け入れていた^{13,15)}。

3. 入院と手術の状況 (Table 3)

入院病棟は、6施設とも成人患者病棟であったが、外来は4施設が成人、2施設は成人・小児両外来で行われていた。成人患者は、多くの場合、子供と一緒にの外来、入院を好まない¹⁵⁾。このため、循環器小児科医のみが運営する施設も含めすべての施設で、入院は成人病棟にすることが多かった。すべての施設で、専任の循環器科医、循環器小児科医、心臓血管外科医、専門麻酔科医だけではなく、循環器科各専門医(不整脈、インターベンション、移植)、内科各専門医(感染、腎

Table 2 Patient population and staff

Year established	1959 - 1987 (1978)
Patient population	
Registered patients	1,200 - 6,000 (3,200)
Non-operated or palliated cyanotic patients	5 - 20% (9%)
Repaired patients*	52 - 81% (70%)
Staff	
Medical cardiologists	0 - 7 (3)
Pediatric cardiologists	0 - 4 (2)
Cardiovascular surgeons	2 - 4 (3)
Clinical nurse specialists	0 - 3 (1)

Values are range (mean)

*Patients undergoing reparative or definitive conventional repair.

Table 3 Out- and in-patient care and surgery

Out-patient clinic	
Setting	Adult: 4, Adult or pediatric: 2
Clinic days/week	2 - 5 (3)
Total patients/week	6 - 50 (40)
Senior physicians	1 - 10 (4)
In-patient care	
Setting	Adult: 4, Adult or pediatric: 2
Admissions/year	100 - 600 (350)
Pregnancy/year	15 - 100 (30)
Cardiac surgery/year	50 - 160 (102)
First operation	20 - 75% (65%)
Re-operation	25 - 80 (56%)
Operative deaths/year	1.5 - 3% (2%)

Values are range (mean)

臓, 血液, 呼吸器), 産科医, 精神科医, 放射線科医, 専任看護婦, パラメディカルなどが密接に協力して診療を行っていた。入院患者数はどの施設も増加しており, 現在, 350人/年/施設と多くの入院患者を受け入れていた。心臓外科手術は, 約半数は再手術例であり, 手術死亡率はほぼ小児手術と同様あるいは低かった。どの施設も再手術例数が増加の一途をたどっていた¹⁸⁾。心臓血管外科手術の多くは, 小児先天性心疾患手術に習熟した外科医により行われていた^{19,20)}。冠動脈バイパス手術などを同時に行う場合は, 成人の後天性心疾患の専門医が行っていた。

Table 4 Training

Original department fellows/residents	Number
Fellows	
Fully affiliated fellows in adult CHD facility	1 (5 institutions) 2 (1 institution)
From medical cardiology	0 (2 institutions) 1 (3 institutions) Elective (1 institution)
From pediatric cardiology	0 (2 institutions) 1 (3 institutions) Elective (1 institution)
Residents	
From medical cardiology	1 (5 institutions) Elective (1 institution)
From pediatric cardiology	0 (1 institution) 1 (4 institutions) Elective (1 institution)

CHD = congenital heart disease.

4. スタッフの教育と訓練 (Table 4)

教育, 訓練は, 将来のこの分野の臨床, 研究を担う人材を育てるという観点²¹⁾から, 循環器科フェロー, 循環器小児科フェロー, レジデント, 海外からの研修医, 学生に対して積極的に行われていた。学生は, 主に研究に従事していた。外来は, 循環器小児科医が運営する施設も含めたすべての施設で, 成人用の外来を持っていた。主に思春期の患者を対象に transient clinic (移行型外来) という外来を設けている施設があった。これは, 受け持ちであった循環器小児科医と並行して診察を行い, 徐々に成人専門施設に慣れていくことを目的としている¹⁸⁾。

5. 運営の実態

成人先天性心疾患専門医療施設は, 患者の診療を行うと同時に, 研究, さらに専門医師, スタッフ養成のための機関でもある。ここに取り上げた欧米のセンターは, 施設により多少のシステムの違いがあるが, 基本的な運営方法は同一である。つまり, 小児病院に隣接しており, 循環器各専門分野, 内科専門医師, 産科などの関連各科の専門医師, 研究施設などを兼ね備えた総合病院ないしは大学病院に設けられている。成人先天性心疾患は, 疾患の種類が多だけでなく, 解決すべき問題点が極めて多彩である⁶⁻⁹⁾。このため, 成人先天性心疾患診療施設は, 先天性心疾患診療の訓

練を受けた循環器科医が中心となり、循環器小児科医、小児心臓外科医と共同で運営し、電気生理、インターベンションなどの循環器専門医、内科医、産婦人科医などの専門家と協力することが必要である²²⁾。しかし、これらの専門施設数は患者数から比べるとはるかに少なく、患者の需要に応じられていないのが現状である¹⁸⁾。このため、専門医師の養成、専門医療施設の設置が急務とされている¹²⁾。

6. 施設の呼称の問題

この専門分野の呼称についていくつかの意見がある。循環器科医が施設の中心となる場合、adult congenital heart disease, grown-up congenital heart disease, congenital heart disease for adults と呼称している。一方、循環器小児科医のみの施設では pediatric and congenital heart disease と呼んでいる。この呼称を American Heart Association (AHA) でも用いているが、成人期以降の川崎病は含まれないことになる。日本では成育医療、成人先天性心疾患、縦長小児科学、発達心臓病あるいは continuation cardiology と呼ぼうという意見がある²³⁾。いずれにせよ、個体発生から、胎児、新生児、乳児、小児、思春期、成人、老年、そして死に至る生涯の流れを包括できる名称で、患者に受け入れやすい呼称が必要である。

今後の欧米の成人先天性心疾患診療の展開: 専門医の養成、訓練システム、教育システムの構築

現在、北米で先天性心疾患に対して十分な訓練を受け、成人先天性心疾患患者を専門に診ている医師は、20人以下であり、多くの循環器小児科医、循環器科医は成人先天性心疾患診療の訓練を受けていないといわれている²⁴⁾。すべての循環器科医は基本的な先天性心疾患に関する知識が必要である(最低限でも初期診断を下し、患者を専門施設に紹介できる能力を養成する)との考えのもとに、Core Cardiology Training Symposium (COCATS) は訓練の水準をレベル1, 2, 3に分けている²⁴⁾。

レベル1は、すべての循環器科医の基礎的知識として、成人先天性心疾患専門医との診療、講義、症例検討会により、先天性心疾患の解剖、血行動態、病理、遺伝、生涯歴、罹病歴、診断法、治療などの基本を習

得するとしている。循環器小児科医もこの訓練を必須とする。また、レベル2はレベル1に加え、最低1年間の成人先天性心疾患施設での訓練をする。さらに、レベル3は最低2年間の訓練としている²⁴⁾。

日本における成人先天性心疾患患者、循環器科医の数

日本の人口は、1999年に126,686,000人で、生産児は1,177,000人だった。先天性心疾患の生産児に占める頻度を1%と仮定すると、先天性心疾患生産児は1年に11,800人生まれることになる。そのうちの約85%、つまり10,030人が成人となると推計される。米国との人口比率で計算する^{25,26)}と、現在、日本に成人先天性心疾患患者数は約200,000人あり、成人患者増加率は4-5%/年となる。これに対して、2001年現在で、循環器科専門医は7,711人、循環器小児科医は240人以下である(専門医はいないが、評議員を専門医相当と仮定したが、このうち約1/3は外科医である)。

循環器小児科医と循環器科医の興味特性の違いとその数

先天性心疾患児の多くは、循環器小児科医が経過観察を行っている。小児科には年齢制限がある、小児科医は成人疾患に習熟していない、患者側に成人後も小児科で診察を受けることにためらいがあるなどの理由から、成人後も循環器小児科医が診療を続けることが困難な場合も少なくない。こども病院の循環器科医は、自分の施設で診療を継続したいと考える場合もあるが、循環器科に紹介、あるいは循環器科医と共同で診たいと考えている小児科医も少なくない²⁷⁾。また、循環器科医は、成人循環器疾患に興味が強くと、日々の診療で忙しく、先天性心疾患形態の知識が乏しく先天性心疾患患者を診ないことが多い。また、患者側から見た場合、標榜科が小児科であることに抵抗を感じる^{23,28)}。疾患の多様化などにより循環器科医は非常に多忙であるが、循環器小児科医も絶対数が少なく、小児心疾患の診療で手一杯であるのが現状である。したがって、今後、増加の一途をたどる成人先天性心疾患患者の診療を行うためには、循環器科医、循環器小児科医の連携、若手医師の教育・育成が必要である。

日本における今後の方向性と問題点、および世界的な展開

1. 誰が中心となって診ていくか

理想的には、循環器科医、循環器小児科医の共同で患者を診ていくこと²⁹⁾であるが、現状ではとくに複雑奇形は循環器小児科医が継続して診ることにならざるをえない。そして、循環器小児科医あるいは循環器科医で成人先天性心疾患の分野に興味を持つ医師が中心となり、成人先天性心疾患患者を診る外来、病棟、センターを確立する(日本でも、成人先天性心疾患外来、診療を開設している施設があるが、循環器小児科医のみである場合が多い)。その医師、循環器科医は小児循環器科の、循環器小児科医は循環器科の訓練あるいは知識の吸収を要する。

2. どこで診るか

新しい分野で教育、研究を必要とし、他科との連携を要するという疾患の性格から、大学病院を含む総合病院が中心となり開設する必要がある⁴⁾。

3. 研究、教育、訓練

今後の医療スタッフ養成のための教育、訓練のプログラムを策定する必要があるが、専門的なセンターで行うと同時に欧米のように循環器疾患を扱う学会が中心となり、循環器科医、循環器小児科医の訓練のプログラムに成人先天性心疾患を含むことが必要である。

循環器学会で、常に成人先天性心疾患に関する演題を取り上げることも必要である。すでに、成人先天性心疾患のガイドラインは欧米³⁰⁻³²⁾、日本³³⁾ともに策定されている。また、この分野の専門家が集まる世界的な分科会(International Society of Adult Congenital Cardiac Disease: ISACCD, European Grown-up Congenital Heart: European GUCH)が開かれ、世界的な多施設共同研究も進み始めている^{2,6)}。日本も1999年に第1回成人先天性心疾患研究会(Japanese Society of Adult Congenital Cardiac Disease: JSACCD)が開かれ、この分野での研究が端緒に着いている³⁴⁾。

結 論

成人先天性心疾患患者に対する専門医療施設は、循環器科医、循環器小児科医、心臓血管外科医、さらに内科、産科、精神科なども含んだ密接なチーム医療として行われる必要がある。成人先天性心疾患患者数、再手術例数の増加が予想されるため、成人先天性心疾患専門医療施設、専門医師、医療チーム、教育、研究を含む成人先天性心疾患管理システムを早急に確立する必要がある。

謝 辞

欧米での成人先天性心疾患診療専門施設の運営の実状の調査に協力いただいたJoseph K. Perloff, MD, Gary D. Webb, MD, Daniel Murphy, MD, Richard Liberthson, MD, Carole A. Warnes, MD, Michael A. Gatzoulis, MD, PhDに深謝いたします。

要 約

増加し続けている成人先天性心疾患患者のために、専門医療施設が設立され始めている。しかし、これら施設は設立時期が新しいため、一定のガイドラインに基づき設立されているわけではない。そこで、成人先天性心疾患患者のための専門医療施設の役割を明らかにするために行った北米、英国の専門施設多施設調査を参考とし、今後の日本の成人先天性心疾患診療の方向性について検討した。欧米の代表的成人先天性心疾患診療専門施設の基本的な運営方法は、循環器科医、循環器小児科医、心臓血管外科医、さらに心臓以外の分野の専門家も含んだ密接なチーム医療として行われていた。日本でも、成人先天性心疾患患者数は急増しており、成人先天性心疾患患者の専門医療施設を早急に確立する必要があると考えられる。

J Cardiol 2002 Apr; 39(4): 227-232

文 献

1) Perloff JK: Longevity in congenital heart disease: A trib-

ute to pediatric cardiology. J Pediatr 1993; 122: S49-S57
2) Perloff JK: Adults with surgically treated congenital heart disease: Sequelae and residua. JAMA 1983; 250: 2033-

- 2036
- 3) Somerville J: The physician's responsibilities: Residua and sequelae. *J Am Coll Cardiol* 1991; **18**: 325 - 327
 - 4) Perloff JK, Warnes CA: Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001; **103**: 2637 - 2643
 - 5) Niwa K, Perloff JK, Kaplan S, Miner PD, Child JS: Eisenmenger syndrome in adults: Ventricular septal defect, truncus arteriosus, univentricular heart. *J Am Coll Cardiol* 1999; **34**: 223 - 232
 - 6) Perloff JK: Congenital heart disease in adults: A new cardiovascular subspecialty. *Circulation* 1991; **84**: 1881 - 1890
 - 7) 丹羽公一郎: 成人先天性心疾患のトピックス. *in* Annual Review 循環器2000(門間和夫ら編集). 中外医学社, 東京, 1999; pp134 - 138
 - 8) Brickner ME, Hillis LD, Lange RA: Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med* 2000; **342**: 256 - 262, 334 - 342
 - 9) Somerville J: Future of paediatric cardiology and its patients. *Eur Heart J* 1997; **18**: 198 - 207
 - 10) Hoffman JI: Congenital heart disease: Incidence and inheritance. *Pediatr Clin North Am* 1990; **37**: 25 - 43
 - 11) Moller JH, Taubert KA, Allan HD, Clark EB, Lauer RM: Cardiovascular health and disease in children: Current status: A Special Writing Group from the Task Force on Children and Youth, American Heart Association. *Circulation* 1994; **89**: 923 - 930
 - 12) Webb GD, Williams RG: 32nd Bethesda Conference: "Care of the adult with congenital heart disease". *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1161 - 1198
 - 13) Somerville J, Webb GD, Skorton DJ, Mahoney LT, Warnes CA, Perloff JK: Medical center experiences. *J Am Coll Cardiol* 1991; **18**: 315 - 318
 - 14) 丹羽公一郎, Perloff JK, Webb GD, Murphy D, Liberthson R, Gatzoulis M: 欧米における成人先天性心疾患診療専門施設の運営に関する調査. *J Cardiol* 2001; **38**(Suppl): 283(abstr)
 - 15) Perloff JK, Miner PD: Specialized facilities for the comprehensive care of adults with congenital heart disease. *in* Congenital Heart Disease in Adults(ed by Perloff JK, Child JS), 2nd Ed. WB Saunders, Philadelphia, 1998; pp 9 - 12
 - 16) Canobbio MM, Day MJ: The role of the clinical specialist in an adult congenital heart disease program. *Nurs Clin North Am* 1994; **29**: 357 - 366
 - 17) Rosenberg HC, Webb GD: Referral of young adult patients with congenital heart disease to adult centers: The Canadian Adult Congenital Heart Network. *Can J Cardiol* 1996; **12**: 600 - 602
 - 18) Gatzoulis MA, Hechter S, Siu SC, Webb GD: Outpatient clinics for adults with congenital heart disease: Increasing workload and evolving patterns of referral. *Heart* 1999; **81**: 57 - 61
 - 19) Laks H, Pearl JM: The surgeon's responsibility: Operation and reoperation: The UCLA experience. *J Am Coll Cardiol* 1991; **18**: 327 - 329
 - 20) Stark J: Glenn Lecture: How to choose a cardiac surgeon. *Circulation* 1996; **94**(Suppl): -1 - -4
 - 21) Skorton DJ, Cheitlin MD, Freed MD, Garson A Jr, Pinsky WW, Sahn DJ, Warnes CA: Guidelines for training in adult cardiovascular medicine. Core Cardiology Training Symposium(COCATS): Task force 9. Training in the care of adult patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1995; **25**: 31 - 33
 - 22) Somerville J: Management of adults with congenital heart disease: An increasing problem. *Annu Rev Med* 1997; **48**: 283 - 293
 - 23) 丹羽公一郎: 成人先天性心疾患. *小児内科* 2001; **33**: 616 - 621
 - 24) Child JS, Collins-Nakai RL, Alpert JS, Deanfield JE, Harris L, McLaughlin P, Miner PD, Webb GD, Williams RG: Task force 3. Workforce description and educational requirements for the care of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1183 - 1187
 - 25) Wren C, O Sullivan JJ: Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. *Heart* 2001; **85**: 438 - 443
 - 26) Warnes CA, Liberthson R, Danielson GK, Dore A, Harris L, Hoffman JI, Somerville J, Williams RG, Webb GD: Task force 1. The changing profile of congenital heart disease in adult life. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1170 - 1175
 - 27) 石澤 瞭: 先天性心疾患成人の社会問題. *in* 目でみる循環器病シリーズ5. 先天性心疾患(中沢 誠編), メジカルビュー社, 東京, 1999; pp284 - 288
 - 28) Kantoeh MJ, Collins-Nakai RL, Medwid S, Ungstad E, Taylor DA: Adult patients' knowledge about their congenital heart disease. *Can J Cardiol* 1997; **13**: 641 - 645
 - 29) Landzberg MJ, Murphy DJ Jr, Davidson WR Jr, Jarcho JA, Krumholz HM, Mayer JE Jr, Mee RBB, Sahn DJ, Van Hare GF, Webb GD, Williams RG: Task force 4. Organization of delivery systems for adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2001; **37**: 1187 - 1193
 - 30) Therrien J, Dore A, Gersony W, Iserin L, Liberthson R, Meijboom F, Colman JM, Oechslin E, Taylor D, Perloff J, Somerville J, Webb GD, Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease: Part . *Can J Cardiol* 2001; **17**: 940 - 959
 - 31) Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, Mulder B, Pyeritz R, Perloff J, Somerville J, Webb GD: Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease: Part . *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1029 - 1050
 - 32) Therrien J, Warnes C, Daliento L, Hess J, Hoffmann A, Marelli A, Thilen U, Presbitero P, Perloff J, Somerville J, Webb GD: Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease: Part . *Can J Cardiol* 2001; **17**: 1135 - 1158
 - 33) 門間和夫, 石澤 瞭, 加藤裕久ほか: 循環器病の診断と治療に関するガイドライン: 成人先天性心疾患診療ガイドライン. *Jpn Circ J* 2000; **64**(Suppl): 1167 - 1204
 - 34) 赤木禎治, 丹羽公一郎, 石澤 瞭: 成人先天性心疾患診療における小児循環器科医の役割. *日児誌* 2001; **105**: 954 - 963