

成人先天性心疾患診療を確立するための教育プログラムと人材育成

赤木 禎治

岡山大学病院 成人先天性心疾患センター センター長

小林先生、ありがとうございます。このような賞を与えていただきました日本心臓病学会の先生方、それから私の活動基盤となっております日本成人先天性心疾患学会の皆さま、それから小児循環器学会の皆さまに、心より感謝申し上げます。今日は私を育てていただきました久留米大学小児科での加藤裕久先生もご参加いただいております。心より御礼申し上げます。それから私の家族も参加しております、たまにこういう機会もあっていいのかなと思ひながら、心より感謝しております。

私は昭和59年久留米大学小児科に入局しまして、加藤先生から、「医療は温かく、研究はクリエイティブに、教育は情熱を持って」という3つのモットーを教えてくださいました。一番最後の「教育は情熱を持って」というところで、このような賞をいただいたわけですが、教育はやはりなかなか難しいです。教える相手が要ります。そして、ここにおられる先生方皆さん共通した気持ちをお持ちになるのではないかと思います。やはり相手からのレスポンスがないと、なかなかその教育に対する情熱は続かないんじゃないかと思います。私は幸いこの成人先天性心疾患学会の皆さま、それから患者会の皆さまから非常に良いレスポンスをいただきまして、それで今まで続いてきたのではないかと考えています。

成人先天性心疾患のお話を少しさせていただきまします。循環器内科の先生にとっては、学生の時には習っていた病気、でも今となっては忘れてしまっていた病気です。この図は完全大血管転位症の生命予後を示しています。私と同じような1960年生まれくらいの方には成人の大血管転位症の人はほとんどいません。これは、子供の時期に亡くなっているわけです。

ところが現在では、大血管転位症であってもほとんどの患者さんは助かる時代になっています。1990年代ぐらいに外科手術の成績が向上し、ほぼ助かるような病気になってきました。そうしますと、1990年に生まれたこの病気の患者さんは今、30歳になっています。30歳になった複雑な心疾患、これを診るといのが「成人先天性心疾患」です。

Adult Congenital Heart Disease (ACHD) と略しますが、これまではいなかった患者さんです。ですので、特に循環器内科の上の先生方はご存じない、そん



図1 2020年学術集会で丹羽公一郎先生を囲んで。

な患者さんは診ていないと思うんです。でも、これから、教室の若い先生方にはこれを診ないと、これからやっていけないよと言、言っていたらと思ひます。患者さんは結構いるんです。ただ、症状が緩徐に進みますので、病院に来るタイミングが遅くなる。病院に来たころには結構病態が進んでいて、心臓血管外科の先生から「これはちょっと手術するには厳しい」と言われる方が決して少なくありません。

これも特に大学病院とか、大きな施設で取り組んでいただく大事な点なんですけど、心臓は良くても肝臓が悪いか、心疾患で子どもを産みたいという方々がおられます。そうしますと、循環器単科で解決できる問題ではありません。ですので、チームを組んでやっていただく。そこにはいろんな精神面のフォローアップや、社会的なフォローアップ、ソーシャルワーカー、看護師、このあたりの関与がとても重要な領域というふうに考えております。

そして、もちろん循環器内科で対応している高齢者の患者さんは多いですけど、この方々は40歳、50歳です。小児科医にとっては高齢に見えるんです。高齢に見えますけど、循環器内科にとっては若い、そしてその人たちは社会の第一線で頑張っている。その人たちを助ける医療を作るといのが私たちの使命であると思っております。そして、そのためには専門医と専門施設を作る。ここがやはり教育のポイントになってきているというふうに感じております。

お話を丹羽先生が、成人先天性心疾患の理事をご退任される時からスタートしたいと思ひます(図1)。

2020年の1月18日、横に今、副理事をしております石津先生が入っておりますが、丹羽先生が私にバトンタッチされて、理事長になりました。理事長にはなかったものの、コロナがやってきた。これは先生方と全く一緒です。学会も同じでした。2020年5月30日に第1回の理事会を開催したのですが、「今回のセミナーは中止しよう」、「来年の学会は中止しよう」と、理事会の最後はちょっとお通夜みたいな席になってしまいました。私もこのような状況だから仕方ない、しばらく耐えるしかないな、と思っていました。ところが顧問を担当していただいている松田暉先生から、「こんなにしゅんとしてちゃいかん、学会の activity は保たないと。せっかく今、大きくなってきている学会なんだから、こんなことでしょぼんとなっているはいけません」と、理事会の最後にご発言いただきまして、これが本当に現在の日本成人先天性心疾患学会の活動のきっかけとなりました。心より感謝しております。

そこで Web で教育セミナーをやってみようと考えました。Web で教育セミナーをやるといっても、いろんな方法があります。教育に主眼をおいてやるわけですが、多くの方に参加していただいて、そして金曜日の夜に家や職場でのんびりしながら、もしくは帰宅途中の電車の中で、スマホで聞いていただけるような会ができたらいいなと思いました。短時間で、そして気楽に聞ける、Jazz bar でビール飲みながら聞いていただく、そんなウェビナーにしようと思いました。

それで「成人先天性心疾患ウェビナー」ということで開始しようと思ったのですが、どうも名前があまり良くないというか、かっこよくない。それで何かいい名前はないかなと、成人先天性心疾患の事務局の方に「何かいい名前ないかな？」ということで相談してましたところ、「先生、ACHD NIGHT というのはどうですか?」と言ってくれました。「おお、それぞれ、ACHD NIGHT だよ。ACHD NIGHT で行こう!」と。そして、オープニングでジャズを流しながら気楽に聞ける会として開催することにしました。

当時、Zoom の契約は参加者数100人、500人、1,000人のカテゴリーに分かれてました。私は50人ぐらい参加してくれればいかなと思ってましたので、100人の契約をしようとして事務局に相談したのですが「いや、先生、ひょっとして102名ぐらい来たときに、事務局で2名断らないといけなくなるんで、500人で契約しませんか」と言われて、「まあ、少し高くなるけどいいかな」と思って、参加者のキャパシティーを500人として契約をしました。ところが第1回のACHD NIGHT を開催してみると500人のキャパシティーは満員となりました。この第1回は白石公先生(国立循環器病研究センター)、山岸敬幸先生(慶應義塾大学)、稲井慶先生(東京女子医科大学)、上村秀樹

先生(奈良県立医科大学)にお願いしました。絶対了解していただけるだろうと思う4人の先生にお願い致しました。この講演のおかげで、すばらしいスタートを切ることができました。

ACHD NIGHT を開始した頃には、このウェビナーでは講演料も出ませんし、金曜日のお忙しいときに時間を取っていただいて申し訳ありません、と毎回お詫びしていただいていたのですが、会を重ねるにつれて「私、ACHD NIGHT、出たかったんです」というような方が増えてきて、見る見る間に活気が出てきました。そこでオープニングにもこだわって、ジャズを流してスタートしたくなりました。ジャズも著作権がありますので、難しいかと思いましたが、国立循環器病研究センターの市川肇先生がメンバーをされている Baby Blue というジャズバンド(ほぼプロのバンドですが)から音楽を提供していただきました。「ACHD NIGHT」という音声を載せて、現在のACHD NIGHT のオープニングが完成しました。

学会事務局の方のアイデアで毎回とても気持ちの高まるポスターを作っていただきました。このポスターイメージもACHD NIGHT が人気を集める一つの要因になったと思います。毎回、事務局の方がじっくりとするようなアイデアを出していただいて、今日につながっています。

2021年の学術集会は中止となりましたが、これもウェビナー配信を行うことになりました。「日本成人先天性心疾患 ALL STAR WEBINAR」、これは後で付けた言葉なのですが、本当にオールスターだったのです。内情をお話ししますと、何名かの理事に少しずつ話していただいてウェビナー配信をしようとして計画したところ、何と全員の先生から講演の了解が得られまして、理事全員で(とても偉い先生もたくさん含まれてますけど)お一人10分ということで構成しました。これは大好評でした。

さらに丹羽先生から「日本だけじゃなくて、アジアに向けてこのACHD NIGHT、発信してはどうでしょう」と提案いただきまして、アジアパシフィック向けのウェビナーを行うことにしました。最初はこのアジアパシフィックも絶対断らないだろうと思う韓国、台湾、タイの先生方に声をかけて、これもライブで配信しました。参加者が50人を切るようであれば1回でやめようと思っていたのですが、これも10カ国以上から参加者がありうまくなりました。

丹羽先生からのご提案には十分こたえることができたと安心し、「結構、先生、盛況でした」とご返答したのですが、そうしたら「先生、これ、1回だけじゃもったいないから、年に2~3回やってはどうですか?」と言われました。年に2~3回はかなり大変だなあとは思いましたが、その4カ月後に第2回目。不

整脈を特集しました。さらに4カ月後、これは外科の特集を行いました。ここになってきますと、アジアからのレスポンスもぐっと良くなって、2022年の6月のAsia Pacific ACHD NIGHTは、なんと世界12カ国からアクセスがありました。イギリス、フランス、ドイツ、アメリカ、カナダ、もちろんあとアジアの諸国、カザフスタンからも参加していただきました。多くの方々がSNSで「こんなウェビナー配信があるよ」と拡散いただきました。世界からこんなにたくさんの参加者が来てくれるのだと感激しました。

もう一つ印象に残る回は、これは第31回のACHD NIGHT「ACHDを持って働く」です。実は成人先天性心疾患患者の方には、医療分野に入って働いている方が多いのです。私たちもとてもうれしいお話です。医者をはじめ、看護師、心理士、介護の領域に入っている方がおられます。その方々に、ACHDを持って働く医師、看護師、養護教諭として登場していただきました。患者会の方もたくさんこのウェビナーに参加していただきまして、非常に勇気をもったというお話をいただきました。この企画を行って本当に良かったと思っています。



図2 2022年学術集会の会場で事務局伏見さんと。

これは2022年の1月に福岡で九州大学の筒井先生に開催していただきました第23回日本成人先天性心疾患学会で、事務局伏見さんとポスターのパネルを作って記念写真を撮ったところです(図2)。(注: ACHD NIGHT開催は現在50回を越えました)

もうひとつ2022年に開始したものがあります。日本成人先天性心疾患学会には循環器関連の医師以外にも、産婦人科や消化器内科や麻酔科などたくさんの領域の方々が関わられますので、その間の情報交換、名前と顔が一致しない人も結構いるものですから、「成人先天性心疾患ニュース」とか、情報誌を刊行することにしました。これも事務局の方から、「ACHD TIMESというのはいかがでしょうか」という提案を頂き、即決でTHE ACHD TIMESとして月刊のWebで配信を行っています。

この日本成人先天性心疾患学会ですが、丹羽先生がおっしゃったように研究会として50人ぐらいで始めたグループでしたが、現在では1,200人を超えるような規模になってきました。私の使命としては会員数をもっと増やして、成人先天性心疾患診療施設を全国に広げたいと思っています。学会の特徴として、循環器だけではなく、肝臓や産婦人科、麻酔科、そして私たちの学会には患者さん自身も入ることができるということが魅力であると思っています。

現在、成人先天性心疾患患者数は60万人に達する状況となっています。推計で2022年には57万人に、それに対して小児の患者さんは15万人と推定される状況になっています¹⁾(図3)。これは残念ながら少子化の影響でして、15歳未満の子どもの人口は現在1,500万人です。そうすると先天性心疾患の患者の割合を1%とすると、15万人という数しか出てきません。これに対して15歳以上の患者さんは60万人を越える状況にあるということです。

これから先、さらに complex, 複雑な先天性心疾患

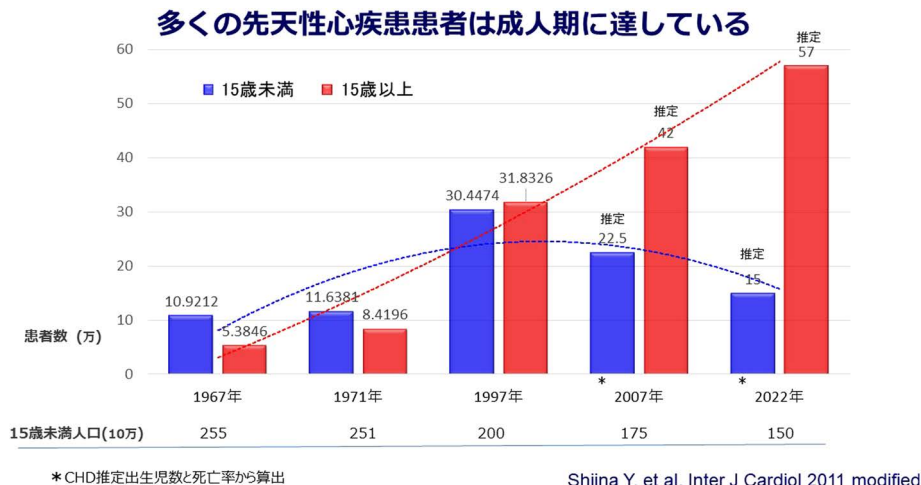


図3 国内における成人先天性心疾患患者数の推移。

の数が増えていきます。今後は単純心疾患に対して複雑心疾患の割合がさらに増えていくということが非常に大きな問題となってきます。

この成人先天性心疾患の診療を確立するための教育プログラムと人材育成に話を進めなければいけません。3つのポイントがあります。①診療体制を確立すること、②研究成果を発信すること、③教育体制を確立すること、です。これらは目標で、目標ということはまだ満足するレベルに達していないということでもあります。

診療体制に関しては地域差のない医療体制を作ることになります。また患者さんのかなりの方が診療の途切れている状況（ドロップアウト）していますので、これらの人々を病院に呼び戻す活動、そしてそれぞれの施設で多職種による診療連携体制ができるようにサポートする、そういうことを学会と進めていく必要があると考えています。このスライドは2022年における日本成人先天性心疾患の修練施設です。80カ所くらいできましたが、まだ修練施設が設置できていない地域もあります²⁾。先生方の地域に修練施設ができていないようでしたら、ぜひご協力お願いしたいと思います。2022年には成人先天性心疾患専門医制度も設立されました。新しい専門医191名が認定されました。まだ少ないですが、とても目標意識の高い先生方に専門医となっていただきました（図4）。

日本小児循環器専門医は現在600名と限られた人数しかいません。日本循環器学会専門医の1万2,000名と比べるととても少ないのが現実です。そこで、成人先天性心疾患診療を循環器内科の先生方に手伝っていただきたいと思っています。これからの成人先天性心疾患診療は循環器内科の先生方が主体として行っていかないと成り立たないということをご理解いただくと幸いです。

私も成人先天性心疾患を始めたときには、単純心疾患を循環器内科、それは心房中隔欠損症とか心室中隔欠損症ですが、そのような疾患を循環器内科に依頼して、そして難しい病気が小児科が診ておいたほうがいいのではないかと考えていました。ですが、これは間違

いでした。なぜ間違いかというと、難しい、複雑な心疾患ほど早く悪くなるからです。手術をたくさんしている患者さん、複雑な血行動態の患者さんほど早く循環器内科に移行して、悪化する前に循環器内科の先生に診療に関与していただく必要があると考えております。

心不全、不整脈、肺高血圧、この領域をカバーしていただくと、小児科の先生が非常に助かります。患者さんは自覚症状に乏しいですから、この自覚症状に乏しい患者さんを定期的に受診していただく診療体制が必要だと考えています。そのためには、核となる施設と地域の診療連携、これは循環器内科にとっては当たり前のお話です。ただ、小児科の施設が行うとなると、この流れを作ることが難しいです。それは小児循環器専門医が少ないからです。先天性心疾患の手術は地域で集約して核となる施設で行う必要がありますが、患者さんは多くの地域に散在していますので、地域の総合病院の循環器内科専門医に少し手伝っていたいて、さらにその地域のかかりつけの先生が日常診療をサポートする。このような流れを作ることによって、患者さんがどの施設を受診すればいいのかを分かるような、明確な道筋をつけるということが、とても大事だと思っております³⁾。

この図は岡山大学の成人先天性心疾患センターの構



図5 岡山大学病院成人先天性心疾患センターの構成イメージ。



図4 2023年1月の学術集会にて新専門医の先生方と。

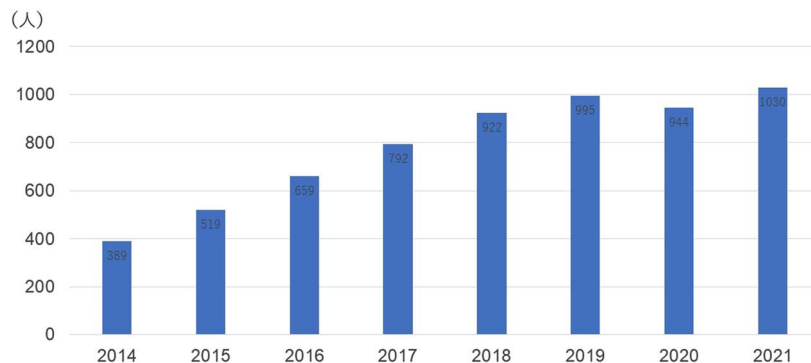
成を示しています (図5)。このように図を作るのはとても簡単なのですが、実際にはその先が難しいです。なぜかという、実際の成人先天性心疾患を担当する専門のスタッフを作らないといけないからです。成人先天性心疾患診療を各分野のスタッフの先生に責任をもって対応していただく必要があります。最初は各施設のトップの先生からお声がけいただく必要もあると思います。実際に岡山大学では写真のような感じで、伊藤先生、私、それから産婦人科の先生、心臓血管外科、消化器科、小児科、腎臓内科、歯周科の先生、循環器内科の病棟医、ナースという感じでカンファレンスをやっています。

最初から循環器内科の先生が成人先天性心疾患のことを全部理解できるわけではないですので、いろいろなレクチャーをしながら、チームとしての底上げを行う必要があります。成人先天性心疾患に特化したセンターとして患者さんの役に立つような、継続して機能するような組織を作っていく必要があります。私たちの施設は、成人先天性心疾患センターとして動きだすと、患者さんの数は年々増えてきました。現在年

間1,000人ぐらいの受診があります (図6)。また循環器内科の外来の中で、先天性心疾患の患者が占める割合は6%ぐらいにまで上がってきています。病棟入院に占める成人先天性心疾患の患者さんの割合は10%です。私たちの施設で50床ぐらいの循環器内科の病棟枠がありますが、4人から5人は必ず誰かが入院している。そしてその多くは、複雑な先天性心疾患、Fontan術後などの患者さんが循環器病棟に常に入院しているという状況が、今の岡山大学病院の現状です。循環器外来には「成人先天性心疾患センター」という看板を立てていただいて、患者さんが受診しやすく、また紹介しやすくすることが大事だと思います。

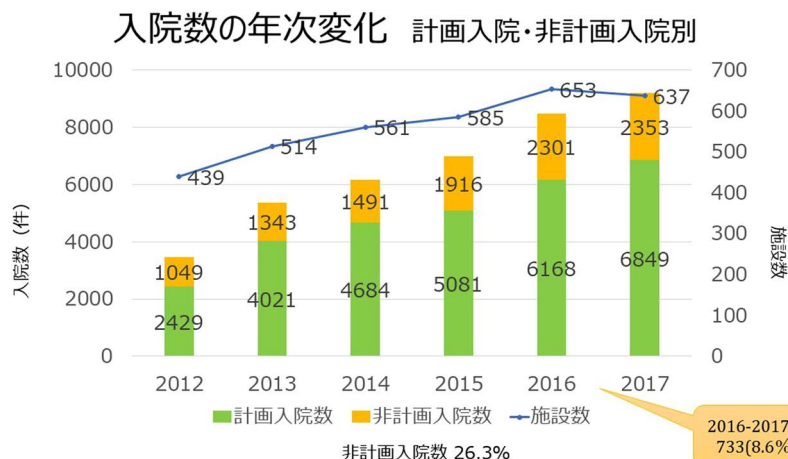
この図は筑波大学の石津智子先生にJROADのデータを解析していただいたものです (図7)。循環器病棟に入院している先天性心疾患患者は年々増えていきます。今は恐らく国内で年間1万人ほどの患者さんが先天性心疾患をベースに循環器内科に入院している状況にあると思います。その内訳を示します。循環器内科の中で目立つのは、60歳から80歳の単純心疾患が循環器内科に入院していることだと思います。多くは心

岡山大学病院ACHDセンター受診患者数



岡山大学症例数2022

図6 岡山大学 ACHD センター受診患者数.



Kuraoka A, Ishizu T et al. in preparation for submission

図7 JROAD データによる国内のACHD患者数の推移.

房中隔欠損症で先生方が実際に経験されているとおりに思います。循環器内科にとっては、高齢の単純短絡疾患に対する対策はこれから解決しなければならない大きな問題を含んでいます。さらに重度の心疾患が20歳代、30歳代に多く含まれています。これはFontanやチアノーゼ型心疾患のような重症心疾患の患者さんが、10年後は必ず40歳代、50歳代になります。重度の心疾患を持った、40代や50代の患者さんを小児科だけで診療することはできません。また成人先天性心疾患の専門医を作るには時間がかかります。ですので、10年後を見越して、今からこの重度の先天性心疾患に対応できるような施設の診療体制を整えていただくということは、非常に大事なことだと思います。

それから研究成果の発信です。丹羽先生にもお話しいただきましたが、日本からもたくさんいい論文が出てきました。今年はFontan循環の長期予後に関して、日本からとてもレベルの高い論文が発表されています^{3,4)}。

岡山大学の高谷陽一先生に国内共同研究で行っていた、肺高血圧を伴った心房中隔欠損症に対するTreat and Repairの全国調査が、今年のHeartに報告されました⁵⁾。多剤併用療法を用いて肺高血圧治療を行った後、カテーテル閉鎖術を行うと、肺動脈圧が劇的に下がる。これは今までなかった画期的な治療法です。ESCのガイドラインでもここまで踏み込んでおりません。このような新しい治療技術を国内からエビデンスを創出して、海外のガイドラインに反映させるような動きを作りたいと考えています。

ESCの2020年のガイドラインでは、肺血管抵抗が薬物治療で5単位を切るような状況であっても、穴開きのASD閉鎖栓による治療を推奨しています。国内は穴を開けずに全部ASDを閉じて、より強い有効性を確認しています。そのほうがより効果的と考えています。これからESCのグループともより積極的に議

論を進めていきたいと考えています。

これ以外にも、学会を主導していろいろなレジストリー研究を行いたいと考えています。学会と患者さんと協力しながら、双方向性の研究を行いたいと考えています。デジタル技術を応用して、患者さんにも役に立つ、私たちも患者さんからデータをいただくような研究を計画しています。例えばスマホを使ったレジストリーです。今までいろんなアプリを使ったレジストリーが試みられておりますが、高齢者の方に、スマホでデータ入力というのは、難しいところです。ところが私たちが対象としている患者さん方は、スマホしか使えません。ファックスもない、メールも使わない、スマホだったら使うという患者さんを対象に、スマホでレジストリーを行っていく研究を考えています。

これは2019年に岡山で開催しました第1回Asia Pacific ACHD symposiumの写真です(図8)。日本はアジアの成人先天性心疾患診療と研究の核になりたいと思っています。先ほどのウェビナーもそうですが、アジアの方々を取り込んで、アジアの人たちが日本の学会で発表したいと思うような環境を作りたいと思っています。

最後に教育体制です。これは先ほどセミナーのお話をいたしました。医療者だけではなく、患者会ともこのウェビナーを通して、いろいろなお話をする機会がありました。コロナの状況で、逆にこのような機会が増えたと思っています。医療従事者と患者会の方々、もしくは患者さんと直接、現在の問題点、患者会からの要望、このようなことを聞く機会ができました。そして、医療側としてどのような対応が必要なのか、何が障害となっているのかということ話し合う機会に恵まれました。ちょうど「全国心臓病の子どもを守る会」は今年で設立60周年になります。2022年10月の終わりには「全国心臓病の子どもを守る会」の60周年記念式典が開催されます。心臓病の子どもを守る親の会ができて、還暦を迎えるという時、その



図8 第1回 Asia Pacific ACHD symposium (2019年1月岡山)。

成人先天性心疾患診療を確立するための教育プログラムと人材育成

- ACHD診療体制の確立
地域差のない診療体制 ドロップアウトの解消
多職種による連携体制
- 世界に通用する研究成果の発信
多施設共同研究の推進 欧米との緊密な連携
アジアの核となる学会活動
- 医療従事者、患者に対する教育体制の確立
教育セミナーの充実
患者会と共同した双方向性の情報交換
社会に向けての情報発信

図9 ACHD診療を確立するための教育と人材育成プログラム。

ような時に私たちが少しでもそのような方々のお役に立てることができればと思っています。

セミナーもまだこれから続けていきたいと思っています。いろんな attractive なものを考えながら、教育的なウェビナーを構成したいと思っています。医師だけではなく多職種にわたる教育活動、これはエコーを中心とした Fallot 四徴症や大血管転位症、Fontan のセミナーですが、講師はすべてエコー技士にお願いしました。心エコー図学会を中心に頑張っている技師さんに講演をお願いして、医師にフィードバックしていただく機会も作りました。

これからさらに教育プログラムを進め、人材を育成していく必要があります。新しい学会ですから、教育活動は常に進めていかなければならないと考えています(図9)。このような教育活動にサポートしていただく会員の方々、そして成人先天性心疾患学会の事務局の方の協力があってこそ、進んでいっているところだと思います。

これは岡山大学の成人先天性心疾患のセンターのメンバーです(図10)。私をはじめ伊藤教授、それから心臓血管外科の笠原教授、不整脈の先生や消化器の先生、小児科の先生、麻酔科の先生、歯科の先生、いろ



図10 岡山大学病院 ACHD センターの集合写真。

んな方々で構成されています。これだけのメンバーで一度に集まるということもなかなか難しいので、写っていない先生もおられます。朝の早い時間ですが、集まろうとするとこのように集まっていただけますので、非常に楽しく活動しています。実際には多くの難しい状況の患者さんを紹介していただいておりますので、私たちが悩みながら一步一步進んでいるというのが実情です。これらの先生に心からの感謝を申し上げて、私の講演を終わらせていただきます。ご清聴ありがとうございました。(拍手)

文献

- 1) 赤木禎治. 日本における成人先天性心疾患の患者の診療の現場、診療体制. 循環器内科 2022; **91**: 3-8.
- 2) 赤木禎治. 成人先天性心疾患の診断・治療を行う施設と専門医を育成する. Heart View 2022; **26**: 1161-7.
- 3) Inuzuka R, Nii M, Inai K, et al. Predictors of liver cirrhosis and hepatocellular carcinoma among perioperative survivors of the Fontan operation. Heart. 2023; **109**: 276-82.
- 4) Ohuchi H, Hayama Y, Nakajima K, et al. Incidence, predictors, and mortality in patients with liver cancer after Fontan operation. J Am Heart Assoc. 2021; **10**: e016617.
- 5) Takaya Y, Akagi T, Sakamoto I, et al. Efficacy of treat-and-repair strategy for atrial septal defect with pulmonary arterial hypertension. Heart. 2022; **108**: 382-7.