

血液専門医研修カリキュラムの改訂にあたって

日本血液学会

専門医認定委員会

委員長 張替 秀郎

すべての血液疾患患者に対し最善の治療を提供することが、血液専門医を育成する最大の目的である。育成すべき血液専門医は、基本領域の基盤的診療能力を有し、かつ専門的な血液疾患診療能力を有する医師であるとともに、医師としてのプロフェッショナルリズムとリサーチマインドを兼ね備えた医師である。ただし、この能力は、漠然とした人物評価や履歴によって評価されるものではなく、客観的指標に基づいて評価されるものであり、一定の評価基準をクリアした医師が血液専門医として認定されるべきである。

その客観的評価基準の基盤をなすものが、血液専門医カリキュラムであるが、従来の血液専門医カリキュラムは血液専門医として学習し習得すべき項目が表として示されているのみであった。そこで、新専門医制度への制度変更も踏まえ、本カリキュラムも文章として研修目標が明示されている形に改訂することとなった。改訂版においては、これまでの各項目の達成目標レベルは変更されていないが、それぞれの項目の具体的な目標と取得する意味、そして目標レベルを達成できたかどうかの判断指標が示されている。

この改定により、血液専門医として何が求められているか、何を目標とすべきか、より明確に示すことができたと考えている。このカリキュラムに則って研修を行うことにより、血液専門医として求められるべき能力が必ず身につくはずであり、結果として優れた血液専門医が育成され、血液疾患の治療成績の向上が果たされることを祈念している。

知識	診察 検査	治療 管理	症例	修了要件症例数 (目標症例数)	コメント ※ e-learningの補充研修は1症例当たり1回の 教育セミナー受講と、受講後の小テストにおける 80%以上の正答をもって受講修了とする	項目
						I. 医の倫理と医療の安全
A						1. 医の倫理
A						2. 終末期医療の倫理
A						3. 説明と同意 (informed consent)
A						4. 医療安全
A						5. 法的規制
A						6. 利益相反 (conflict of interest)
A						7. 医療人としての規範
A						II. 生涯教育
						1. 医療情報の収集と分析
						III. 知識
A						1. 形態、機能、病態生理
						a. 造血臓器および血球の構造と機能
						b. 血球産生と分化
A						1) 造血幹細胞
A						2) 造血因子 (エリスロポエチン, G-CSF, GM-CSF, M-CSF, トロンボポエチン, IL-1, IL-3, IL-4, IL-5, IL-6, IL-11) など
A						c. 血漿蛋白
A						d. 止血機序
A						e. 血栓機序
A						2. 主要症候
						貧血, 多血, 発熱, 出血傾向, 血栓傾向, 脾腫, 扁桃腫大, 肝腫大, リンパ節腫大, 黄疽, 免疫不全, 過粘度症候群, ヘモグロビン尿
	A					IV. 診察
	A					1. リンパ節触診
	A					2. 出血傾向視診
	A					3. 肝脾触診
	A					4. 貧血の診断
						V. 検査
						1. 末梢血
	A					a. 血球算定および赤血球指数 (MCV, MCH, MCHC)
	A					b. 標本作製
	A					c. 鏡検, 白血球百分率および形態, 赤血球形態, 血小板形態
	A					d. 網赤血球数
						2. 骨髓穿刺検査
	A					a. 手技
	A					b. 骨髓像の鏡検, 細胞系統分類, 診断
	A					c. 特殊染色 (ハルオキシダーゼ, 好中球アルカリホスファターゼ, エステラーゼ, 鉄染色, PAS染色など)
	A					3. 骨髓生検検査の手技と解釈
						4. 生化学検査項目
	A					a. 血清鉄, 鉄結合能, 血清フェリチン
	A					b. ビタミンB12, 尿酸
	A					c. エリスロポエチン
						d. 溶血関連項目: クームス試験, ビリルビン, ハプトグロビン, 尿中ヘモシテリン, 赤血球浸透圧抵抗, Ham 試験, 砂糖水試験, 寒冷凝集素, ヘモグロビン分析
	A					5. 放射線学的検査: CT, MRI, シンチグラフィ, FDG-PET
						6. 表面形質検査
	A					a. 骨髄系細胞マーカー: MPO, CD13, CD14, CD33, CD34, CD55, CD59, CD64, CD117 など
	A					b. 赤血球系細胞マーカー: グライコフォリンA, CD71, CD55, CD59 など
	A					c. 巨核球系細胞マーカー: CD41, CD42, CD61 など
	A					d. リンパ系細胞マーカー: CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD10, CD16, CD19, CD20, CD25, CD30, CD38, CD45, CD56, Smlg, HLA-DR, TdT など
						7. 免疫血液学的検査
	A					a. 自己抗体: 抗核抗体, 抗DNA 抗体, 血清補体, リウマチ因子, P-ANCA, C-ANCA, 抗内因子抗体, 抗壁細胞抗体, 抗カルシオリピン抗体 (aCL), aCL/B2-GP I 抗体, ループスアンチコアグラント
	A					b. 抗血小板抗体
	A					c. ツベルクリン反応
						8. 血漿蛋白検査
	A					a. 免疫グロブリン定量, 蛋白分画, 電気泳動法 (血清, 尿), ベンズジョーンズ蛋白, クリオグロブリン
						9. 体腔液検査 (胸水, 腹水, 脳脊髄液など)
	A					a. 手技
	A					b. 標本作成, 鏡検
						10. リンパ節検査
	A					a. 標本作製 (染色体検査, 表面形質, FISH, 凍結切片など)
	A					b. 鏡検および検査所見の解釈
						11. 血小板凝集検査
	A					a. 血小板凝集能
						b. 凝固検査: プロトロンビン時間 (PT), 国際正常化指数 (INR), 活性化部分トロンボプラスチン時間 (APTT), フィブリノゲン, FVIII: C, vWF 活性, vWF 抗原, vWF マルチマー, FII, FV, FVII, FIX, FX, FXI, FXII, FXIII, PLVKA-II
	A					c. 凝固阻因子: アンチトロンビン (AT), プロテインC (PC), プロテインS (PS), トロンボモジュリン (TM)
	A					d. 線溶因子関連: FDP, D-ダイマー, プラスミノゲン, 組織プラスミノゲンアクチベーター (t-PA), a2 プラスミンインヒビター (a2 PI), プラスミノゲンアクチベーターインヒビター-1 (PAI-1)
	A					e. 凝固・線溶系分子マーカー: トロンビン・アンチトロンビン複合体 (TAT), プラスミン・プラスミンインヒビター複合体 (PIC)
	A					f. TTP関連: ADAMTS13 活性, ADAMTS13 抗体
						12. 血液型・輸血関連検査
	A					a. ABO 型, Rh 型, 交差適合試験, 不規則抗体
	A					b. 抗HLA抗体
						13. 染色体, 遺伝子
	A					a. G 分染法, FISH 法, SKY 法
	A					b. 遺伝子解析: TCR (T 細胞受容体遺伝子), 免疫グロブリン遺伝子 (IGH, IGK, IGL), BCR-ABL1, AML1, PML-RARA, MLL, CCND1, BCL2, BCL6, MYC, MALT1, ALK, JAK2 など
	A					c. その他: Southern ブロット法, PCR 法 (RT-PCR 法, real-time PCR 法), RFLPs
						VI. 治療
	A					1. 食事指導 (血液疾患に関する食事療法, 特に鉄欠乏性貧血に対する予防と治療)
						2. 血液疾患の薬物療法
	A					a. 鉄剤, 葉酸, ビタミンB12, ビタミンB6
	A					b. アンドロゲン, 蛋白同化ホルモン
	A					c. 造血因子 (赤血球造血刺激因子, G-CSF など) および造血因子受容体作動薬 (ロミブロスタム, エルトロポグバグなど)
	A					d. 免疫抑制療法 (副腎皮質ステロイド薬, シクロホスファミド, アザチオプリン, シクロスポリン, タクロリムス, 抗胸腺細胞グロブリン抗体, 抗リンパ球抗体)
	A					e. 鉄キレート薬
						f. 抗腫瘍薬
	A					1) アルキル化薬
	A					2) 白金製剤
						3) 代謝拮抗薬
						尿酸拮抗薬
						ピリミジン拮抗薬
						プリン拮抗薬
						4) トポイソメラーゼ阻害薬
						トポイソメラーゼ I 阻害薬
						トポイソメラーゼ II 阻害薬

知識	診察 検査	治療 管理	症例	修了要件症例数 (目標症例数)	コメント ※ e-learningの補完研修は1症例当たり1回の 教育セミナー受講と、受講後の小テストにおける 80%以上の正答をもって受講修了とする	項目
		A				5) 抗がん抗生物質 (アントラサイクリン系薬剤など)
		A				6) 微小管阻害薬
		A				7) その他の薬剤 酵素薬 BRM 薬 ホルモン関連薬 メチル化阻害剤
		A				8) 分子標的薬など 分化誘導薬 チロシンキナーゼ阻害剤 プロテアソーム阻害薬 免疫調節薬 ヒストン脱アセチル化酵素阻害薬 BCL-2阻害薬 抗体薬
		A				9) 細胞療法
		A				g. 制吐薬
		A				h. 骨格筋薬
						i. 抗血栓療法
		A				1) 抗血栓療法 抗凝固薬: ワルファリン, ヘパリン類, AT 濃縮製剤, 活性化PC, リコンビナントTM 抗血小板薬: アスピリン, チクロピジン, シロスタゾールなど
		C				2) 線溶療法: ウロキナーゼ, 組織プラスミノゲンアクチベーター (t-PA)
		A				j. 凝固因子製剤
		C				k. その他: エクリズマブ, ラプリズマブ
						3. 輸血療法
		A				a. 成分輸血
		A				b. 血液製剤と血漿分画製剤
		C				c. 血漿交換
		B				4. 造血療法
						5. 特殊療法
		C				a. 摘脾
						b. 造血幹細胞移植
		B				1) 骨髄移植 (自家, 同種)
		B				2) 末梢血幹細胞移植 (自家, 同種)
		B				3) 臍帯血移植
		A				c. 放射線治療
		A				d. 髄注
		A				6. 無菌管理
		A				7. 感染症の管理・治療
		A				8. 予後因子による予後予測
		A				9. 治療効果の判定
						Ⅶ. 経験症例
						1. 赤血球系疾患
		A		修了要件数: 7 症例 (目標症例数: 8 症例)		a. 鉄欠乏性貧血
		A				b. 全身性疾患に伴発する貧血、ACD(慢性感染症、膠原病などに伴う)、腎性貧血、出血性貧血、その他
		A				c. 巨赤芽球性貧血
		B		修了要件数: 4 症例 (目標症例数: 6 症例)	「5) 自己免疫性溶血性貧血 (温式, 冷式)」 1例は必須	d. 溶血性貧血
		B				1) 遺伝性球状赤血球症
		B				2) 酵素異常症
		B				3) 異種ヘモグロビン症
		B				4) サラセミア
		A				5) 自己免疫性溶血性貧血 (温式, 冷式)
		A				6) 発作性夜間ヘモグロビン尿症
		A				7) 赤血球破砕症候群 (HUS, TTP, MHA)
		A				8) その他溶血性貧血
		C				e. 造血不全
		A		修了要件数: 4 症例 (目標症例数: 6 症例)	「1) 再生不良性貧血」 1例は必須	1) 再生不良性貧血
		A				2) 先天性骨髄不全症候群 (Fanconi 貧血, Diamond-Blackfan 症候群, など)
		A				3) 赤芽球病
		B				4) 鉄芽球性貧血
		A				5) 薬剤による造血障害
						2. 白血球系疾患
						a. 非腫瘍性疾患
		A		修了要件数: 3 症例 (目標症例数: 3 症例)	小児については2症例までe-learningでの補完研修を認める	1) 顆粒球の疾患 (好中球機能異常症, 無顆粒球症)
		A				2) リンパ系疾患 (全身性キャッスルマン病)
		A				3) 単球・マクロファージの疾患 (血球貪食症候群, (組織球性) 壊死性リンパ節炎)
		A				4) ウイルス感染症 (伝染性単核 (球) 症)
						b. 骨髄系腫瘍
		A		修了要件数: 2 症例 (目標症例数: 3 症例)	「(1) 慢性骨髄性白血病」 1例は必須 (小児については慢性骨髄性白血病を含め、1症例までe-learningでの補完研修を認める)	1) 骨髄増殖性疾患
		A				(1) 慢性骨髄性白血病
		B				(2) 真性赤血球増加症
		A				(3) 原発性骨髄線維症
		A				(4) 本態性血小板血症
		C				(5) その他の骨髄増殖性腫瘍 (慢性好中球性白血病, 肥満細胞症など)
		C				(6) 好酸球増多症とPGDFRA、PDGFRB、またはFGFR 遺伝子異常を有する骨髄性/リンパ性腫瘍
		B		修了要件数: 3 症例 (目標症例数: 5 症例)	「3) 骨髄異形成症候群」 1例は必須 (小児については骨髄異形成症候群を含め、1症例までe-learningでの補完研修を認める)	2) 骨髄異形成/骨髄増殖性疾患
		C				(1) 慢性骨髄単核性白血病
		C				(2) 若年型骨髄単核性白血病
		C				(3) BCR-ABL1 陰性非典型型慢性骨髄性白血病
		C				(4) その他の骨髄異形成/骨髄増殖性腫瘍
		A				3) 骨髄異形成症候群
		A		修了要件数: 4 症例 (目標症例数: 5 症例)	「(2) APL」 1例は必須 (小児についてはAPLを含め、1症例までe-learningでの補完研修を認める)	4) 急性骨髄性白血病
		B				(1) 反復する遺伝子異常を伴うAML
		B				(2) 急性前骨髄球性白血病 (APL)
		B				(3) 骨髄異形成関連の変化を伴うAML
		B				(4) 治療関連急性骨髄性白血病/骨髄異形成症候群
		C				(5) 上記以外のAML
		C				(6) 骨髄肉腫
		C				(7) Down症に関連した骨髄増殖症
		C				(8) 芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍
		C				5) 系統不明の急性白血病
						c. リンパ系腫瘍
		A		修了要件数: 4 症例 (目標症例数: 4 症例)	成人については2症例まで、e-learningでの補完研修を認める	1) 前駆細胞腫瘍 (急性リンパ性白血病)
		A				(1) Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫
		B				(2) 反復性遺伝子異常を伴うBリンパ芽球性白血病/リンパ腫
		B				(3) Tリンパ芽球性白血病/リンパ腫
		B				(4) 芽球NK細胞リンパ腫を含むその他の芽球リンパ腫
		C				(5) 芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍
						2) 成熟リンパ系腫瘍
		A		修了要件数: 9 症例 (目標症例数: 11 症例)	小児については6症例まで、e-learningでの補完研修を認める	(1) 慢性リンパ性白血病/小細胞リンパ腫
		A				(2) ひまん性大細胞型B細胞リンパ腫

知識	診察 検査	治療 管理	症例	修了要件数 (目標症例数)	コメント ※ e-learningの補完研修は1症例当たり1回の 教育セミナー受講と、受講後の小テストにおける 80%以上の正答をもって受講修了とする	項目
			A			(3) 濾胞性リンパ腫
			B			(4) マントル細胞リンパ腫
			B			(5) 節性濾胞辺縁帯リンパ腫
			B			(6) 節外性濾胞辺縁帯粘膜炎関連リンパ腫
				修了要件数：5 症例 (目標症例数：7 症例)	小児については5症例まで、e-learningでの補完研修を認める	(7) 形質細胞腫瘍 <1>多発性骨髄腫 <2>原発性アミロイドーシス <3>意義不明の単クローン性γグロブリン血症 <4>その他の形質細胞腫瘍
			A			(8) その他の成熟B細胞腫瘍
			B			(9) TおよびNK細胞腫瘍
			B	修了要件数：2 症例 (目標症例数：3 症例)		<1>成人T細胞白血病/リンパ腫 <2>血管免疫芽球形T細胞リンパ腫 <3>その他のT/NK細胞リンパ腫
			C			(10) ホジキンリンパ腫
			B			(11) 免疫不全関連リンパ増殖異常症
			B			3) 組織球ならびに樹状細胞腫瘍
			B	修了要件数：1 症例 (目標症例数：1 症例)		d. 免疫不全症 1) 先天性免疫不全症 2) 続発性免疫不全症 3) HIV 感染症 (AIDS)
			A			3. 血栓止血疾患
			B	修了要件数：3 症例 (目標症例数：5 症例)		a. 血管障害に基づく出血性疾患 1) 先天性 (Osler-Weber-Rendu 病, Ehlers-Danlos 症候群など) 2) 後天性 (Henoch-Schönlein 紫斑病, 老人性紫斑病など)
			B			b. 血小板減少症 1) 先天性血小板減少症 (May-Hegglin anomaly など) 2) 偽性血小板減少症 3) 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)
			C			c. 血小板機能異常症 1) 先天性 (血小板無力症, Bernard-Soulier 症候群など) 2) 後天性 (薬剤性, 尿毒症など)
			C			d. 凝固・線溶異常に基づく出血性疾患 1) 血友病 2) von Willebrand 病 (vW 病) 3) 先天性凝固因子異常症 (血友病, vWDをのぞく) 4) 後天性凝固因子異常症 (後天性血友病, 抗第Ⅴ因子インヒビター以外の抗凝固因子インヒビター, ビタミンK欠乏症, 肝硬変, 薬剤性など) 5) 先天性線溶異常症 (α2 プラスミンインヒビター欠乏症など)
			C	修了要件数：1 症例 (目標症例数：2 症例)		e. 凝固・線溶異常に基づく血栓性疾患 1) 先天性血栓性疾患 (アンチトロンビン欠乏症, プロテインC 欠乏症, プロテインS 欠乏症など) 2) 後天性血栓性疾患 (抗リン脂質抗体症候群, 薬剤性など) 3) 悪性腫瘍関連
			B	修了要件数：2 症例 (目標症例数：3 症例)		f. 播種性血管内凝固 (DIC)
			B			g. 血栓性微血管管炎 (TMA)
			C	修了要件数：1 症例 (目標症例数：1 症例)		1) 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) 2) 溶血性尿毒症症候群 (HUS) 3) HELLP 症候群 4) その他
			B	修了要件数：4 症例 (目標症例数：5 症例)		h. ヘパリン起因性血小板減少症 (HIT)
			A			Ⅶ. がん診療の専門医のための項目
			A			1. 臨床腫瘍学の基礎
			A			a. がんの生物学
			A			b. 腫瘍免疫学
			A			c. がんの疫学と予防
			A			d. 統計学を含む臨床研究
			A			2. がんの診断の基本原則
			A			a. 病理診断
			A			b. 分子生物学的診断
			A			c. 遺伝子診断
			A			d. 病期診断
			A			3. がん患者の管理, 治療の基本原則
			A			a. 手術
			A			b. 放射線治療
			A			c. 薬物療法
			A			d. 生物学的治療法
			A			e. 集学的治療
			A			f. 支持療法
			A			1) 支持療法
			A			2) オンコロジー・エマーゼンシー
			A			3) 栄養管理
			A			4) 腫瘍随伴症候群
			B			5) 院内感染症と対策: standard precaution, transmission based precaution
			A			g. 緩和ケアと終末期ケア
			A			1) 疼痛
			A			2) その他の症状
			A			3) コミュニケーション
			A			4) 終末期・臨死期
			A			h. リハビリテーション
			A			4. 心理的, 社会的, 経済的側面
			A			a. サイオンコロジー
			A			b. 患者アドボカシーと患者メディエーター
			A			c. 保険診療
			B			d. スピリチュアルケア
			A			5. 患者教育
			B			a. 遺伝カウンセリング
			A			b. 長期合併症 (小児がんも含む)
			A			c. 健康維持
			A			d. 化学予防
			A			e. 臨床試験
			B			f. その他
			A			6. 医師主導治療
			A			7. 疾患登録

※ e-learningの補完研修は1症例当たり1回の教育セミナー受講と、受講後の小テストにおける80%以上の正答をもって受講修了とする

血液専門医カリキュラム

1. 医の倫理と医療の安全

1. 医の倫理

■研修のポイント

医療現場での倫理的問題に対処するために、医の倫理の基本を習得する。

■到達目標

- ・倫理問題および医療倫理とは何かを理解できる。
- ・患者ケアにおける倫理問題に気づき、他の人々と話し合うことができる。
- ・倫理問題に一定の方法でアプローチでき、必要時には助言を求めることができる。

2. 終末期医療の倫理

■研修のポイント

人の生命の終わりに関わる諸問題に気付いた上でより良い医療の提供を模索するために、多種多様な概念、行為、そして見解の相違に関する学際的な知識を習得する。

■到達目標

- ・生の終わりに関わる概念、判断や行為の区別、種々の見解を認識できる。
- ・心肺蘇生不要指示、尊厳死、自発的安楽死などの概念を理解できる。
- ・高齢者医療に関する問題を理解できる。

3. 説明と同意 (informed consent)

■研修のポイント

医療現場において患者の自律を適切に尊重するために、自己決定に関連する重要項目を習得する。

■到達目標

- ・患者の自律尊重原則の重要性と問題点を理解し、適切なインフォームド・コンセントを取得できる。
- ・患者の意向と診療チームが薦める方針が異なる時、患者の自律尊重とその限界を認識し冷静に対応できる。
- ・患者の意思が確認できない時に、家族による代理の意思決定の重要性と問題点を理解し、適切な代諾を取得できる。
- ・事前指示、アドバンス・ケア・プランニングの意義、利点、問題点を認識し、実際の治療方針決定に活用できる。

4. 医療安全

■研修のポイント

医療安全の概念を理解し実践する。

■到達目標

- ・日常臨床におけるリスクマネジメント体制の構築に努力する。
- ・インフォームド・コンセントを行うことができる。
- ・インシデント・アクシデント報告をすることができる。

5. 法的規制

■研修のポイント

臨床医療に関わる法的規制とその意義について理解する。

■到達目標

- ・自らが関わる医療における法的規制を概説できる。
- ・コンプライアンスを推進し、安全な医療を提供できる。

6. 利益相反 (conflict of interest)

■研修のポイント

臨床研究における利益相反の意味を理解する。

■到達目標

- ・臨床研究における利益相反マネジメントを概説できる。
- ・必要な申告、情報開示を正しく行うことができる。

7. 医療人としての規範

■研修のポイント

医療人として遵守すべき行動規範を理解する。

■到達目標

- ・専門性の高い医師として倫理規範を遵守する。
- ・チーム医療のリーダーとして組織の規範意識の向上と維持に努力する。

II. 生涯教育

1. 医療情報の収集と分析

■研修のポイント

日々進歩する血液学を含めた医療情報を、書籍や学会、論文などより収集し、その分析を行うことで、updateな知識と技量を身に付ける。

■到達目標

- ・血液疾患を含め、各疾患のガイドラインや標準治療を、書籍や論文などより収集し概説できる。
- ・論文検索としてPubMedや医中誌などを用いて最新の情報を解析することができる。
- ・血液疾患を含め、国内であれば日本血液学会総会や各地方会などに参加し、医療情報の収集に努め、最新の治療法が理解できる。

III. 知識

1. 形態, 機能, 病態生理

a. 造血組織および血球の構造と機能

■研修のポイント

造血組織について理解する。

各血球成分（赤血球、白血球、血小板）の構造および機能を理解する。

■到達目標

- ・造血組織の発生について概説できる。
- ・骨髄における造血組織の構造について概説できる。
- ・各系統の血球の発生機構を説明できる。
- ・赤血球および各白血球（顆粒球、単球、リンパ球）の構造および機能について説明できる。

b. 血球産生と分化

b-1) 造血幹細胞

■研修のポイント

造血幹細胞の特性・機能とその制御機構を理解する。

■到達目標

- ・造血幹細胞の特性について概説できる。
- ・造血幹細胞の維持調整機構（外的制御、内的制御）の概念を概説できる。

b-2) 造血因子（エリスロポエチン、G-CSF、GM-CSF、M-CSF、トロンボポエチン、IL-1、IL-3、IL-4、IL-5、IL-6、IL-11 など）

■研修のポイント

各血球に作用するサイトカインを理解する。

■到達目標

- ・骨髄における造血幹細胞の維持および造血前駆細胞の分化経路に關与するサイトカインについて概説できる。

c. 血漿蛋白

■研修のポイント

血漿蛋白の意義について理解する。

■到達目標

- ・血漿蛋白の種類および機能について概説できる。

d. 止血機序

■研修のポイント

止血機序を理解する。

■到達目標

- ・一次止血機構について説明できる。
- ・フィブリン形成までの凝固経路（二次止血機構）を外因系・内因系経路の相違も含めて説明できる。

e. 血栓機序

■研修のポイント

血栓機序を理解する。

■到達目標

- ・凝固経路における凝固阻止因子群（アンチトロンビン III、プロテイン C、プロテイン S、トロンボモジュリン）の役割を説明できる。
- ・フィブリン血栓形成に対する、線溶反応（線溶経路）について説明できる。

2. 主要症候

貧血、多血、発熱、出血傾向、血栓傾向、脾腫、扁桃腫大、肝腫大、リンパ節腫大、黄疸、免疫不全、過粘度症候群、ヘモグロビン尿

■研修のポイント

血液疾患に伴う主だった症状との成因について理解する。

■到達目標

- ・赤血球異常症（貧血、多血）に伴う症候について、その成因と症状を概説できる。
- ・発熱について、その成因とさまざまな発熱のパターンを概説できる。
- ・出血や血栓などの止血血栓異常症（出血傾向、血栓傾向）について、その成因と症状を概説できる。
- ・以下の症候について、その成因と症状を概説できる。

扁桃腫大

脾腫

肝腫大

リンパ節腫大

黄疸

免疫不全

過粘度症候群

ヘモグロビン尿

IV. 診察

1. リンパ節触診

■研修のポイント

表在リンパ節腫大の成因について理解し、リンパ節の触診方法を習得する。

■到達目標

- ・表在リンパ節の場所を概説できる。
- ・リンパ節の形状（大きさ、硬さ、発赤の有無や可動性など）を触診で表現できる。
- ・触診に基づいて鑑別診断を考えることができる。

2. 出血傾向視診

■研修のポイント

出血傾向にともなう身体症候について理解し、視診による鑑別方法を習得する。

■到達目標

- ・出血傾向にともなう身体症候（点状出血、出血斑、関節内出血に伴う関節所見など）を視診により判断し、その成因を理解できる。

3. 肝脾触診

■研修のポイント

肝臓腫大、脾臓腫大の成因について理解し、肝臓、脾臓の触診ができる。

■到達目標

- ・肝臓、脾臓の部位が触診で理解できる。
- ・触診にて肝臓腫大、脾臓腫大の有無を判断できる。

4. 貧血の診断

■研修のポイント

貧血の機序とそれに伴う症状や鑑別方法および治療方法を習得する。

■到達目標

- ・貧血の機序とそれに伴う症状や鑑別方法および治療方法を概説できる。
- ・血液データおよび身体所見から鑑別を行い、診断および治療方法を概説できる。

V. 検査

1. 末梢血

■研修のポイント

すべての血液疾患において必ず行われ、診断の基本となる検査である。末梢血検査では多くの項目が測定

または算出されるが、各項目の内容を理解し、臨床的意義を判断して確定診断のために次に必要な検査を指示できることが求められる。

a. 血球算定および赤血球恒数 (MCV, MCH, MCHC)

■到達目標

- ・血球計数法（用手法，自動血球分析装置）の原理を説明できる。
- ・赤血球恒数の算出法および意義を説明できる。

b. 標本作成

■到達目標

- ・末梢血塗抹標本を作成できる。
- ・良好な塗抹標本を作成する上での留意点を説明できる。
- ・末梢血塗抹標本の染色法について説明できる。

c. 鏡検，白血球百分率および形態，赤血球形態，血小板形態

■到達目標

- ・末梢血 May Giemsa 染色標本を鏡検し，白血球分画および形態，赤血球形態，血小板形態について判断することができる。
- ・好中球アルカリフォスファターゼ活性(NAP スコア)の臨床的意義を説明できる。

d. 網赤血球

■到達目標

- ・網赤血球について説明できる。
- ・網赤血球同定のための染色法を説明できる。
- ・網赤血球測定の意義について概説できる。

2. 骨髓穿刺検査

■研修のポイント

骨髓穿刺は造血の場である骨髓組織を採取して形態的観察を行い，さらに細胞分子学的検査等に供するために必要な検査である。検査の手技に習熟し，その意義と検査内容を理解してその所見を判断できるようになることが求められる。

a. 手技

■到達目標

- ・骨髓穿刺検査の目的，適応について説明できる。
- ・穿刺部位および穿刺法について説明できる。
- ・骨髓穿刺検査を安全かつ確実に施行でき，合併症について対応できる。
- ・骨髓穿刺時に提出する主な検査項目（塗抹，染色体，遺伝子，細胞表面マーカーなど）について説明できる。

- ・骨髄塗抹標本（薄層塗抹標本，圧挫進展標本など）作成について説明できる。
- ・検査前に患者への十分なインフォームドコンセントを行い，同意を取得できる。
- ・骨髄塗抹標本が作成できる。

b. 骨髄像の鏡検，細胞系統分類，診断

■到達目標

- ・正常な骨髄所見（有核細胞数，M/E比，各細胞の占有率）について説明できる。
- ・弱拡大，強拡大における観察のポイントについて説明できる。
- ・各細胞の形態的特徴を説明できる。
- ・異常所見の要点（形態異常，異常細胞の存在，特定の細胞の減少，感染微生物の検出など）と主な該当疾患について説明できる。

c. 特殊染色（ペルオキシダーゼ，好中球アルカリホスファターゼ，エステラーゼ，鉄染色，PAS染色など）

■到達目標

- ・ペルオキシダーゼ染色，好中球アルカリホスファターゼ染色，エステラーゼ染色，鉄染色，PAS染色，酸ホスファターゼの原理と適応および代表的な染色所見について説明できる。

3. 骨髄生検検査の手技と解釈

■研修のポイント

骨髄組織の病理学的評価や，穿刺による骨髄組織の採取が困難な場合などに骨髄生検が行われる。骨髄生検検査のリスクを理解し，手技を取得する。また，得られた検体を用いて実施する検査法を理解し，その結果を適切に評価する。

■到達目標

- ・骨髄生検検査を安全かつ確実に施行できる。
- ・骨髄生検検査の目的，適応について説明できる。
- ・骨髄穿刺検査と骨髄生検検査の特徴（長所，短所）を比較し説明できる。
- ・骨髄生検の手技について説明できる。
- ・検査前に患者への十分なインフォームドコンセントを行い，同意を取得できる。

4. 生化学検査項目

■研修のポイント

各検査項目の目的・意義を理解する。結果を評価し，適切な治療を実施することを学ぶ。

a. 血清鉄，鉄結合能，血清フェリチン

■到達目標

- ・鉄の働き，体内分布および動態に関する概説ができる。
- ・血清鉄，総鉄結合能，不飽和鉄結合能，血清フェリチンの測定原理および意義について説明できる。

- ・血清鉄の日内変動についての知識がある
- ・各鉄代謝マーカーの所見から鉄動態を適切に評価できる。

b. ビタミン B12, 葉酸

■研修のポイント

各検査項目の目的・意義を理解する。結果を評価し、適切な治療を実施することを学ぶ。

■到達目標

- ・ビタミン B12 および葉酸の吸収・代謝について概説できる。
- ・ビタミン B12 および葉酸欠乏の原因およびそれに伴う病態について説明できる。
- ・ビタミン B12 が増加する病態について説明できる。

c. エリスロポエチン

■研修のポイント

各検査項目の目的・意義を理解する。結果を評価し、適切な治療を実施することを学ぶ。

■到達目標

- ・エリスロポエチンの生理作用および産生機構について概説できる。
- ・エリスロポエチンが増加・減少する病態について説明できる。

d. 溶血関連項目：クームス試験、ビリルビン、ハプトグロビン、尿中ヘモジデリン、赤血球浸透圧抵抗、Ham 試験、砂糖水試験、寒冷凝集素、ヘモグロビン分析

■到達目標

- ・各溶血関連試験（クームス試験、ビリルビン、ハプトグロビン、尿中ヘモジデリン、赤血球浸透圧抵抗、Ham 試験、砂糖水試験、寒冷凝集素、ヘモグロビン分析）の原理を理解する。
- ・各溶血関連試験の検査所見を適切に評価し治療を実施することを学ぶ。

5. 放射線学的検査：CT, MRI, シンチグラフィ、FDG-PET

■研修のポイント

悪性リンパ腫、多発性骨髄腫などの診断・治療後評価では画像検査が必須となる。また白血病の髄外浸潤や肝脾腫の診断のために行われることも多い。検査の適応を理解し、着実に実施の上、結果を判断できることが求められる。

■到達目標

- ・CT 検査(単純・造影)の適応を判断し、結果を説明できる。
- ・MRI 検査(単純・造影)の適応を判断し、結果を説明できる。
- ・MRI を施行する。際の注意点を説明できる。
- ・シンチグラフィ検査の適応を判断し、結果を説明できる。
- ・FDG-PET 検査の適応を判断し、結果を説明できる。
- ・各種造影剤の副作用を理解し、適切に対応できる。

6. 表面形質検査

■研修のポイント

フローサイトメトリーによる表面形質検査について理解する。表面形質検査の目的・意義を理解する。結果を評価し、適切な治療を実施することを学ぶ。

a. 骨髄系細胞マーカー：MPO, CD13, CD14, CD33, CD34, CD55, CD59, CD64, CD117 など

■到達目標

- ・各マーカーを発現する細胞を説明できる。
- ・各骨髄系細胞の判別ができる。
- ・造血器腫瘍の鑑別診断に活用できる。

b. 赤血球系細胞マーカー：グライコフォリンA, CD71, CD55, CD59 など

■到達目標

- ・各マーカーを発現する細胞を説明できる。
- ・CD55, CD59 解析の意義を説明できる。
- ・貧血疾患の鑑別に活用できる。

c. 巨核球系細胞マーカー：CD41, CD42, CD61 など

■到達目標

- ・各マーカーを発現する細胞を説明できる。
- ・造血器腫瘍特に巨核球系の腫瘍の鑑別診断に活用できる。

d. リンパ系細胞マーカー：CD3, CD4, CD5, CD7, CD8, CD10, CD16, CD19, CD20, CD25, CD30, CD38, CD45, CD56, Smlg, HLA-DR, TdT など

■到達目標

- ・各マーカーを発現する細胞を説明できる。
- ・各リンパ系細胞の判別ができる。
- ・造血器腫瘍の鑑別診断に活用できる。

7. 免疫血液学的検査

■研修のポイント

各検査項目の目的・意義を理解する。結果を評価し、適切な治療を実施することを学ぶ。

a. 自己抗体：抗核抗体, 抗DNA抗体, 血清補体, リウマチ因子, P-ANCA, C-ANCA, 抗内因子抗体, 抗胃壁細胞抗体, 抗カルジオリピン抗体(aCL), aCL/ β 2-GpI抗体, ループスアンチコアグラント

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。

- ・自己免疫疾患の診断に活用できる。

b. 抗血小板抗体

■到達目標

- ・抗血小板抗体の種類（自己抗体 PA-IgG, 同種免疫抗体 PB-IgG）について概説できる。
- ・検査の意義および適応を理解する。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・免疫性血小板減少症の診断に活用できる。

c. ツベルクリン反応

■到達目標

- ・ツベルクリン反応の目的・原理について概説できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。

8. 血漿蛋白検査

a. 免疫グロブリン定量, 蛋白分画, 電気泳動法 (血清, 尿), ベンスジョーンズ蛋白, クリオグロブリン

■研修のポイント

各検査項目の目的・意義を理解し、適切に活用できる。

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・必要に応じて適切な血漿蛋白検査を選択できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・多発性骨髄腫・炎症性疾患の診断・鑑別に活用できる。

9. 体腔液検査 (胸水, 腹水, 脳脊髄液など)

a. 手技

■研修のポイント

悪性リンパ腫や白血病の浸潤有無を評価する目的でこれらの検査が必要となる。検査の適応を理解し、適切に対応することが求められる。

■到達目標

- ・胸腹水穿刺について詳細を理解し、適応を判断できる。
- ・胸腹水穿刺の所見を解釈し、説明できる。
- ・胸腹水穿刺の合併症を理解し、説明できる、また適切に対応できる。
- ・脳脊髄液穿刺について詳細を理解し、適応を判断できる。
- ・脳脊髄液穿刺を実施できる。
- ・脳脊髄液穿刺の所見を解釈し、説明できる。
- ・脳脊髄液穿刺の合併症を理解し、説明できる、また適切に対応できる。
- ・必要に応じて各採取検体を用いたフローサイトメトリーでの評価ができる。

b. 標本作成, 鏡検

■研修のポイント

悪性リンパ腫や白血病の浸潤有無を評価する目的で実施した体液腔検査では、迅速な判断を求められる場面が多い。標本作成と鏡検は最も迅速な判断を下せる方法であり、適切に標本を作製し鏡検の上、結果を判断できる。ことが求められる。

■到達目標

- ・胸水穿刺の標本を作成し、検鏡できる。
- ・腹水穿刺の標本を作成し、検鏡できる。
- ・脳脊髄液穿刺の標本を作成し、検鏡できる。

10. リンパ節検査

a. 標本作成 (染色体検査, 表面形質, FISH, 凍結切片など)

■研修のポイント

リンパ節生検の病理診断は病理医が担うが、臨床医の側も①生検部位を選び適切な検体を得る、②鑑別診断のために必要な補助検査を行う、③病理医に臨床情報、補助検査の結果を正しく伝える、など重要な役割があり、これらを適切に行う必要がある。

■到達目標

- ・生検検体をホルマリン固定する前に、適切な補助検査に検体を提出することができる。
- ・補助検査として、染色体検査とフローサイトメトリーによる表面形質の検査を確実に提出できる。
- ・鏡検所見に合わせて適切な FISH 検査を提出し、さらに分子生物学的検査のための凍結組織を保存できる。

b. 鏡検および検査所見の解釈

■研修のポイント

確定診断は、臨床情報、病理所見、補助検査の結果を合わせて総合的に行う。病理医に必要な情報を伝え、ともに検討を行って正しい診断を得ることが重要である。

■到達目標

- ・正常リンパ組織の構造を知り、生検検体における所見を病理医とともに解釈できる。
- ・病理所見と補助検査の結果を合わせて、病理医とともに確定診断できる。

11. 血小板凝固検査

■研修のポイント

各検査項目の目的・意義を理解する。結果を評価し、適切な治療を実施することを学ぶ。

a. 血小板凝集能

■到達目標

- ・検査の原理および適応を説明できる。
- ・採血時の注意点（空腹時が望ましい、血小板数低下症例では検査困難）および採取後の検体の適切な取り扱いについて説明できる。
- ・服薬歴を適切に確認することができる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・血小板機能異常症の鑑別診断を進めることができる。

b. 凝固検査：プロトロンビン時間(PT), 国際正常化指数(INR), 活性化部分トロンボプラスチン時間(APTT), フィブリノゲン, FVIII:C, vWF 活性, vWF 抗原, vWF マルチマー, FVII, FV, FVII, FIX, FX, FXI, FXII, FXIII, PIVKA-II

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・採血時の組織液の混入および血液と抗凝固剤の比率など、検査結果に影響する要因を説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・凝固異常症の鑑別診断を進めることができる。

c. 凝固阻止因子：アンチトロンビン III(AT), プロテイン C (PC), プロテイン S(PS), トロンボモジュリン(TM)

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・凝固異常症・血栓性素因の鑑別診断を進めることができる。

d. 線溶因子関連：FDP, D-ダイマー, プラスミノゲン, 組織プラスミノゲンアクチベーター(t-PA), $\alpha 2$ プラスミンインヒビター($\alpha 2$ PI), プラスミノゲンアクチベーターインヒビター(PAI-1)

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・各検査項目の結果を適切に評価できる。
- ・DIC, 線溶系異常の鑑別診断を進めることができる。

e. 凝固・線溶系分子マーカー：トロンビン・アンチトロンビン複合体(TAT), プラスミン・プラスミンインヒビター複合体(PIC)

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・分子マーカーの値から凝固・線溶動態を適切に評価できる。

f. TTP 関連：ADAMTS13 活性, ADAMTS13 抗体

■到達目標

- ・各検査項目の意義および適応を説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。

- ・TTP を適切に診断できる。

12. 血液型・輸血関連検査

a. ABO 型, Rh 型, 交差適合試験, 不規則抗体

■研修のポイント

輸血前に行なう検査には、血液型、不規則抗体検査、交差適合試験の3つがある。これらの検査を行うことにより、適合血かどうかを判断し安全に輸血が行われることになる。赤血球膜上の表面抗原によって決定される ABO 式と Rh 式の2つ血液型について理解し、輸血前検査の意義を理解しておくことが必要である。さらに、輸血が必要な不規則抗体陽性患者への対応も重要である。

■到達目標

- ・ ABO 血液型について説明できる。
- ・ ABO 血液型の検査法について説明できる。
- ・ Rh 血液型について説明できる。
- ・ 母子間の Rh 不一致について説明し対応できる。
- ・ 交差適合試験について説明できる。
- ・ 異型適合血について説明できる。
- ・ 不規則抗体について説明できる。
- ・ 不規則抗体検査について説明できる。
- ・ 遅発性溶血性反応について説明ができる。

b. 抗 HLA 抗体

■研修のポイント

輸血においては、HLA に対する抗体が、血小板輸血不応や発熱性非溶血性輸血反応、輸血関連急性肺障害に深く関与することが明らかとなっている。また、造血幹細胞移植において、HLA 不一致であるドナーの HLA 抗原に対する患者血清中の抗体が生着不全に関与することが報告されている。

■到達目標

- ・ 抗 HLA 抗体について説明できる。
- ・ 抗 HLA 抗体検査がどのような患者に必要な説明できる。
- ・ 抗 HLA 抗体陽性患者に対応できる。

13. 染色体・遺伝子

■研修のポイント

染色体検査・分子生物学的検査（遺伝子検査）の分類、測定原理および意義（診断、予後予測、治療効果判定など）を理解する。

代表的な染色体・遺伝子異常について理解する。

a. G 分染法, FISH 法, SKY 法

■到達目標

- ・染色体の構造について説明できる。
- ・G分染法, FISH法, SKY法の原理および適応について説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・検査結果の病的意義を判断し, 診断・予後予測に用いることができる。
- ・検査結果をもとに追加すべき遺伝子検査を選択できる。

b. 遺伝子解析: TCR(T細胞受容体遺伝子), 免疫グロブリン遺伝子(IGH, IGK, IGL), BCRABL1, AML1, PML, RARA, MLL, CCND1, BCL2, BCL6, MYC, MALTI, ALK, JAK2など

■到達目標

- ・遺伝子解析の検査法を説明できる。
- ・造血器疾患に関連する代表的な遺伝子異常について説明できる。
- ・それぞれの遺伝子異常の病的意義を説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・遺伝子解析を適切に診療に用いることができる。

c. その他: Southern ブロット法, PCR法 (RT-PCR法, real-time PCR法), RFLPs

■到達目標

- ・Southern ブロット法, PCR法 (RT-PCR法, real-time PCR法), RFLPsの原理およびそれぞれの検査の適応について説明できる。
- ・検査結果を適切に評価できる。
- ・それぞれの検査を適切に診療に用いることができる。

VI. 治療

1. 食事指導 (血液疾患に関する, 食事療法)

■研修のポイント

血液疾患患者の症状を理解し適切な食事療法を実施することを学ぶ。

■到達目標

- ・抗がん剤治療後の消化管粘膜障害などにおける胃潰瘍食などに準じた食事療法を理解し, これを指示することができる。
- ・造血幹細胞移植や抗がん剤使用後の好中球減少時における無菌食について理解し, これを指示することができる。

2. 血液疾患の薬物療法

■研修のポイント

血液疾患全般における薬物療法において, その種類と治療概念を理解し, 具体的な治療方法を習得する。

■到達目標

- ・下記項目について、各項目の治療方法を概説できる。
- ・下記項目について、各項目の治療方法を適切に実施できる。

a. 鉄剤, 葉酸, ビタミン B12, ビタミン B6

■到達目標

- ・血液検査やその症状において、鉄、葉酸、ビタミン B12、ビタミン B6 低下症における治療が説明できる。
- ・鉄、ビタミン製剤を適切に用いることができる。

b. アンドロゲン, 蛋白同化ホルモン

■到達目標

- ・再生不良性貧血や骨髄異形成症候群などの骨髄障害病態におけるアンドロゲン、蛋白同化ホルモンの治療適応および方法を概説できる。
- ・蛋白同化ホルモンを適切に用いることができる。

c. 造血因子 (赤血球造血刺激因子, G-CSF など) および造血因子受容体作動薬 (ロミプロスチム, エルトロンボパグなど)

■到達目標

- ・造血因子 (赤血球造血刺激因子, G-CSF など) および造血因子受容体作動薬の体内動態と各薬剤を用いる病態と、その使用方法について説明できる。
- ・造血因子製剤を適切に用いることができる。

d. 免疫抑制療法 (副腎皮質ステロイド薬, シクロホスファミド, アザチオプリン, シクロスポリン, タクロリムス, 抗胸腺細胞グロブリン抗体, 抗リンパ球抗体)

■到達目標

- ・再生不良性貧血や特発性血小板減少症などの自己免疫性疾患や同種造血幹細胞移植後の免疫抑制剤に関し、その機序と使用方法について説明できる。
- ・免疫抑制剤を適切に用いることができる。

e. 鉄キレート薬

■到達目標

- ・鉄過剰症 (輸血後など) における鉄キレート薬の使用方法が説明できる。
- ・鉄キレート薬を適切に用いることができる。

f. 抗腫瘍薬

■研修のポイント

がん薬物療法は血液悪性腫瘍に対する主たる治療法であり、抗腫瘍薬の特長について習熟しておくことが必要である。血液悪性腫瘍の治療として広く用いられている以下の抗がん薬や分子標的治療薬などの抗腫瘍薬の作用機序、適応疾患、急性期及び晩期の治療関連有害事象および有害事象対策などについて習得することを目的とする。

- 1) アルキル化薬
- 2) 白金製剤
- 3) 代謝拮抗薬
 - 葉酸拮抗薬
 - ピリミジン拮抗薬
 - プリン拮抗薬
- 4) トポイソメラーゼ阻害薬
 - トポイソメラーゼI阻害薬
 - トポイソメラーゼII阻害薬
- 5) 抗がん抗生物質（アントラサイクリン系薬剤など）
- 6) 微小管阻害薬
- 7) その他の薬剤
 - 酵素薬
 - BRM薬
 - ホルモン関連薬
 - 脱メチル化剤
- 8) 分子標的薬など
 - 分化誘導薬
 - チロシンキナーゼ蛋白阻害薬
 - プロテアソーム阻害薬
 - 免疫調節薬
 - ヒストン脱アセチル化酵素阻害薬
 - BCL-2阻害薬
- 9) 細胞療法

■到達目標

- ・血液悪性腫瘍の治療で広く用いられている抗腫瘍薬の作用機序，適応疾患，急性期及び晩期の治療関連有害事象について概説できる。
- ・以下のような抗腫瘍薬による治療関連有害事象に対する予防および対応を行うことができる。
 - 1) 臓器障害に応じた用量調節ができる。
 - 2) 抗腫瘍薬毎の適切な支持療法を行うことができる。
 - 3) アントラサイクリン系薬剤の累積投与量を計算できる。
 - 4) 発熱性好中球減少症に対する適切な対応計画を立案できる。
 - 5) 腫瘍崩壊症候群に対する予防や治療を行うことができる。
 - 6) その他
- ・薬剤の作用機序，治療関連有害事象，有害事象対策について患者に説明ができる。
- ・治療歴から予測される晩期合併症のリスクをもとに，適切なフォローアップ計画を立てることができる。
- ・抗腫瘍薬をそれぞれの適切な投与ルートから投与することができる。
- ・治療レジメンによっては，適切な投与順番で投与することができる。
- ・薬剤の使用量，投与速度を遵守し，適切な支持療法とともに化学療法を安全に施行できる。

g. 制吐薬

■研修のポイント

血液悪性腫瘍に対する治療に伴う有害事象対策は、治療成績の維持に極めて重要である。支持療法薬として広く用いられている制吐薬の適切な使用法について習得することを目的とする。

■到達目標

- ・抗腫瘍薬による悪心・嘔吐の発現時期と発現頻度について説明できる。
- ・化学療法に応じて催吐リスクを判断し、適切な時期に適切な制吐薬（5-HT₃ 受容体拮抗薬、NK1 受容体拮抗薬、デキサメタゾン、胃腸機能調整薬など）を選択して用いることができる。

h. 骨修飾薬

■研修のポイント

支持療法薬として広く用いられている以下の骨修飾薬の適切な使用法について習得することを目的とする。

- 1) ビスホスホネート製剤
- 2) RANKL 阻害薬

■到達目標

- ・骨修飾薬の種類、適応、有害事象について説明できる。
- ・上記を理解し適切な骨修飾薬を選択して用いることができる。

i. 抗血栓療法

1) 抗血栓療法

抗凝固薬：ワルファリン、ヘパリン類、AT 濃縮製剤、活性化PC、リコンビナントTM

抗血小板薬

■研修のポイント

抗血栓薬の特徴と作用機序を理解し、血栓性疾患の病態に応じた治療法を習得する。

■到達目標

抗凝固薬

- ・ヘパリンおよびヘパリノイド、フォンダパリヌクス、合成プロテアーゼ阻害薬、アルガトロバン、アソチロンビン製剤、トロンボモジュリン製剤について概説できる。
- ・ワルファリン、および直接型経口抗凝固薬（DOACs）について概説できる。
- ・抗凝固薬の適応を判断、処方し、その効果と副作用を評価することができる。

抗血小板薬

- ・アスピリン、チエノピリジン系抗血小板薬およびシロスタゾールについて概説できる。
- ・抗血小板薬の適応を判断・処方し、その効果と副作用を評価することができる。

2) 線溶療法：ウロキナーゼ、組織プラスミノゲンアクチベーター（t-PA）

■研修のポイント

線溶薬の特徴と作用機序を理解する。

■到達目標

- ・ウロキナーゼ、組織型プラスミノゲンアクチベーター（t-PA）について概説できる。

- ・線溶薬を適切に用いることができる。

j. 凝固因子製剤

■研修のポイント

凝固因子製剤の特徴と作用機序を理解する。

■到達目標

- ・輸血血漿成分由来凝固因子製剤、遺伝子組み換え凝固因子製剤、抗体製剤について概説できる。
- ・凝固因子製剤を適切に用いることができる。

k. その他：エクリズマブ、ラブリズマブ

■到達目標

- ・抗補体療法の作用機序、適応疾患および副作用について説明できる。
- ・髄膜炎菌感染についてのリスクを理解し、説明できる。
- ・抗補体療法製剤を適切に用いることができる。

3. 輸血療法

a. 成分輸血

■研修のポイント

輸血療法で用いられる血液製剤は、献血血液から医薬品として製造される輸血用血液製剤と、院内で採血される自己血がある。献血には全血献血と、成分採血装置により全血から血小板等の必要成分を採取する成分献血がある。

血液製剤には全血製剤と、献血血液を加工して赤血球や血漿、血小板の各分画を用いる赤血球製剤、血漿製剤、血小板製剤がある。更にアルブミンや免疫グロブリン、凝固因子製剤などの血漿成分由来の血漿分画製剤も存在する。

輸血療法は血液専門医として必修の項目である。

■到達目標

- ・輸血用血液の種類(赤血球濃厚液、濃厚血小板、新鮮凍結血漿など)、単位数、保存条件(温度、振とう保存の必要性)および有効期限について説明できる。
- ・輸血の基本が成分輸血であることを理解し、それぞれの血液製剤の輸血適応と効果について説明できる。
- ・輸血療法の副作用(移植片対宿主病：GVHD、ショック、輸血関連急性肺障害：TRALI、輸血関連循環負荷：TACO、感染症など)につき説明できる。
- ・輸血による副作用出現時に適切な処置を行うことができる。
- ・輸血療法の必要性と副作用について患者に説明を行い、輸血同意書を取得できる。

b. 血液製剤と血漿分画製剤

■研修のポイント

ヒトの血液を原料とする血液製剤は特定生物由来製品と定義され、使用に際しては意義や合併症についての説明と同意が必要となる。また使用に際する情報を記録し、感染症等の副作用が発生した場合には厚生労

働大臣への報告が求められる。

■到達目標

- ・アルブミン製剤，免疫グロブリン製剤および凝固因子製剤などの献血由来血漿分画製剤の種類と適応疾患について説明できる。
- ・血液製剤や血漿分画製剤を適正に使用し，治療管理を行うことができる。

c. 血漿交換

■研修のポイント

血漿交換は，体外に取り出した血液を血漿分離器で血球成分と血漿成分に分離した後，その血漿を廃棄し，健常人由来の血漿（あるいはアルブミン）で置換する治療である。血漿成分に含まれる病因物質を除去し，血漿を置換液とする場合は正常な血漿成分の補充となる。

■到達目標

- ・血漿交換の適応疾患を説明できる。
- ・血漿交換中の合併症を理解し管理できる。

4. 瀉血療法

■研修のポイント

瀉血は，真性赤血球増加症においてヘマトクリット値の減少を図ることで血液粘稠度を下げ，脳梗塞や心筋梗塞，静脈血栓症などの心血管系合併症を予防するための最も簡便な治療法として用いられている。一般的にはヘマトクリット値を目安に瀉血を繰り返すが，高齢者や心血管障害のある患者では少量瀉血を行うこともある。

■到達目標

- ・瀉血療法が適応となる代表的な適応疾患を説明できる。
- ・瀉血療法の概要について，説明できる。
- ・瀉血療法とその他の治療の利点をそれぞれ理解し，長期的な管理を行うことができる。

5. 特殊療法

a. 摘脾

■研修のポイント

摘脾は，遺伝性球状赤血球症などの先天性溶血性貧血，特発性血小板減少性紫斑病などの自己免疫性血球減少症に対して，有効な治療法である。従来，開腹で行われたが，近年は腹腔鏡による摘脾が行われることが多い。摘脾後は，肺炎球菌などによる重篤な感染症のリスクが増すため，適切な予防が必要である。

■到達目標

- ・摘脾の代表的な適応疾患を説明できる。
- ・摘脾の概要について，説明できる。
- ・摘脾後の長期的な管理を行うことができる。

b. 造血幹細胞移植

■研修のポイント

造血幹細胞移植は、従来の治療法では治癒が期待できない難治性血液疾患に対する治療法である。移植前に、超大量の放射線化学療法を使用するため、移植関連毒性の管理が必要となる。同種移植において移植片対宿主病：GVHDを予防・治療するために、免疫抑制剤の投与が行われる。

同種移植においては、ドナーに対する倫理的配慮、安全性の確保が重要である。

1) 骨髄移植（自家、同種）

■到達目標

- ・骨髄採取の方法と手順を説明できる。
- ・自家移植と同種移植の違いを説明できる。
- ・HLAの適合について説明できる。
- ・ドナー適格性について説明できる。
- ・移植の適応を説明できる。
- ・移植の概要を説明できる。
- ・移植片対宿主病を含む移植の合併症を説明できる。
- ・移植後患者の長期的なフォローができる。

2) 末梢血幹細胞移植（自家、同種）

■到達目標

- ・末梢血幹細胞採取の方法と手順を説明できる。
- ・自家移植と同種移植の違いを説明できる。
- ・HLAの適合について説明できる。
- ・ドナー適格性について説明できる。
- ・移植の適応を説明できる。
- ・移植の概要を説明できる。
- ・移植片対宿主病を含む移植の合併症を説明できる。
- ・移植後患者の長期的なフォローができる。

3) 臍帯血移植

■到達目標

- ・臍帯血バンクについて説明できる。
- ・HLAの適合について説明できる。
- ・移植の適応を説明できる。
- ・移植の概要を説明できる。
- ・移植片対宿主病を含む移植の合併症を説明できる。
- ・移植後患者の長期的なフォローができる。

c. 放射線治療

■研修のポイント

放射線療法は主に悪性リンパ腫や多発性骨髄腫に対して行われる。また、造血幹細胞移植の前治療としては、全身放射線照射が行われる。

■到達目標

- ・放射線療法の適応疾患を説明できる。
- ・放射線療法の合併症と出現時期を説明することができ、適切な処置を行うことができる。

d. 髄注

■研修のポイント

血液脳関門により中枢神経系に移行しにくい薬剤を、直接、髄腔内に投与する治療を髄注もしくは髄腔内投与という。主に悪性腫瘍の治療目的で行われる。腰椎穿刺による投与が一般的だが、まれに Ommaya リザーバーが使用される。

■到達目標

- ・髄注の適応疾患を説明できる。
- ・髄注できる薬剤を説明できる。
- ・腰椎穿刺ができる。

6. 無菌管理

■研修のポイント

白血病、再生不良性貧血、骨髄異形成症候群、重症複合型免疫不全症等の患者、および化学療法や造血幹細胞移植により高度の好中球減少状態にある患者に対して、感染症予防目的で無菌管理が行われる。いわゆる無菌管理は、HEPA フィルターなどによる環境の清浄化と、患者及び医療従事者の感染予防行動から、成り立つ。

■到達目標

- ・無菌管理を必要とする疾患・病態を説明できる。
- ・無菌管理に必要な防護環境を説明できる。
- ・無菌管理に必要な感染予防行動を行うことができる。
- ・無菌管理に必要な感染予防行動を患者に説明できる。

7. 感染症の管理・治療

■研修のポイント

造血器腫瘍では、腫瘍そのものまたは治療過程において感染症の発症が極めて多く、重症化も稀でない。また非感染性疾患との鑑別も重要であるが、感染症の迅速な診断と対応を行わないと患者の生命が脅かされる場面も多い。想定される疾患の的確に列挙して、速やかに検査計画を立案し、最善の治療を実施することが求められる。

■到達目標

- ・感染症を生じる病態と原因を説明できる。
- ・好中球減少期間における感染予防策（防護環境の適応、薬剤による予防）が理解できる。

- ・診断に必要な検査を施行し，結果を説明できる。
- ・鑑別診断を理解し，説明できる。
- ・感染症に対して初期対応ができる。
- ・感染症の原因治療ができる。
- ・重症度を判断し，集中治療室への移動や高次施設への移送に関して適切な対応ができる。
- ・重症例や診断が困難な例は，専門家に適切にコンサルトできる。
- ・全身的な合併症を監視でき，適切に対応できる。
- ・治療効果を的確に判定し，治療方針を決定できる。もしくは専門家に適切なタイミングで相談できる。

8. 予後因子による予後予測

■研修のポイント

造血器疾患では様々な疾患で予後予測が重要になる。初期治療の選択以外に造血幹細胞移植の適応を判断することが重要な場面が多い。疾患毎のリスク因子について学び，的確な予後予測法を用いて，的確なタイミングで予後を予測して治療方針の決定に反映させることが重要である。

■到達目標

- ・予後因子を理解し，説明できる。
- ・分子生物学的予後因子について理解し，的確な検査を行うことができる。
- ・分子生物学的予後因子の結果を解釈し，説明できる。
- ・予後因子を踏まえた治療の層別化，予後予測を理解し，説明できる。
- ・患者や家族に適切に予後因子を説明できる。

9. 治療効果の判定

■研修のポイント

造血器疾患では様々な疾患で治療効果判定が重要になる。治療の継続や，薬剤減量の判断以外に造血幹細胞移植の適応を判断することが重要な場面が多い。疾患毎の治療効果判定法について学び，的確な方法を用いて，的確なタイミングで治療効果を判断し治療方針の決定に反映させることが重要である。

■到達目標

- ・治療効果の判定する方法を詳細に理解し，説明できる。
- ・治療効果を適切に判定できるもしくは専門家に適切に相談できる。
- ・患者や家族に適切に治療効果判定を説明できる。

VII. 経験症例

1. 赤血球系疾患

a. 鉄欠乏性貧血

■研修のポイント

鉄欠乏性貧血は日常診療において最も頻繁に遭遇する疾患であり、内科医にとって必修の疾患である。鉄の需要と供給バランスが負に傾くことが原因であるが、血液専門医では鉄剤不応性鉄欠乏性貧血についての鑑別診断や特殊病態について理解している必要がある。

■到達目標

- ・ 食事の偏り、消化管の手術歴及び月経異常など、鉄の需要と供給を念頭において病歴を取ることができる。
- ・ 土や鉄鍋をかじる、氷を多量に摂取する、などの異常な食習慣（異食）がないかどうか確認できる。
- ・ 特養的な舌炎、口角炎および匙状爪などの所見や、進行した際の舌、咽頭・喉頭、食道および胃にかけての粘膜の萎縮について診察できる。
- ・ 末梢血、平均赤血球容積（MCV）・平均赤血球血色素量（MCH）・平均赤血球血色素濃度（MCHC）の意義を説明し、他の原因による貧血と鑑別できる。
- ・ 血清鉄・総鉄結合能・血清フェリチン値を測定し、他の貧血と鑑別できる。
- ・ 必要に応じて消化器内科や婦人科などの専門各科に診察を依頼できる。
- ・ 鉄代謝を理解し、ヘプシジンをはじめとする鉄吸収調節因子について説明できる。
- ・ 鉄剤の種類・投与方法・副作用・投与期間について理解し、病態に合わせた治療法を選択できる。
- ・ 鉄剤による治療が不応性の場合の鑑別診断・必要な検査を列挙できる。
- ・ 治療効果を判定できる。
- ・ 鉄剤の副作用・治療目標について患者に説明できる。

b. 全身疾患に併発する。貧血、ACD（慢性感染症、膠原病に伴う）、腎性貧血、出血性貧血、その他

■研修のポイント

これらの貧血は血液疾患以外の基礎疾患をもとに発症する貧血であり内科医にとって必修の疾患である。診断と治療には基礎疾患の病態の理解と他領域の専門医との連携が必要となる。

■到達目標

- ・ 患者や家族から適切に病歴聴取ができる。特に基礎疾患の経過とその病状を正確に把握できる。
- ・ 全身疾患に併発する貧血の病態生理について説明できる。
- ・ 二次性貧血と鑑別すべき疾患について説明できる。
- ・ 貧血をきたす他の疾患を除外でき、基礎疾患に併発した貧血であることが説明できる。
- ・ 適切な検査と専門診療科へのコンサルトができる。
- ・ 治療の原則が基礎疾患の治療であることが理解できる。
- ・ 腎性貧血では腎臓専門医と適切な連携し、ESA 製剤を適切に用いることができる。

c. 巨赤芽球性貧血

■研修のポイント

巨赤芽球性貧血は、主に骨髓所見において巨赤芽球性の形態変化を呈する貧血の総称であり、ビタミン B 12 または葉酸の欠乏によって生じる DNA 合成障害に因る。大球性貧血をもたらす他疾患を鑑別し本疾患を診断できる能力を習得する。

■到達目標

- ・ 患者本人や家族から適切な病歴聴取、特に消化管手術の既往、著しい偏食や飲酒歴等の生活歴等を確認し、本疾患を疑うことができる。

- ・ Hunter 舌炎，年齢不相応な白髪や亜急性連合性脊髄変性症の有無等，本疾患に特徴的な身体所見を診察できる。
- ・ 血算，平均赤血球容積（MCV）等の結果から，巨赤芽球性貧血の診断に必要なビタミン B 12 や葉酸および他疾患の鑑別に必要な検査項目の必要性を判断できる。
- ・ 末梢血塗抹標本で好中球の過分葉を判定できる。
- ・ 病因，病態を患者に説明し，ビタミン B 12 や葉酸等により適切な治療を行うとともに，必要に応じ栄養指導等を患者に行うことができる。

d. 溶血性貧血

1) 遺伝性球状赤血球症

■研修のポイント

先天性溶血性貧血は，溶血所見をもとに家族歴の聴取などで想起する疾患であるが，必ずしも家族歴を認めない症例が存在する。溶血性貧血の正確な診断と先天性溶血性貧血の診断に必要な特殊検査を理解する必要がある。また急激な溶血発作を起こし得る疾患であることを理解する。

■到達目標

- ・ 先天性溶血性貧血であることを理解している。
- ・ α ・ β スペクトリン（SPTA1, SPTB），バンド3（SLC4A1），アンキリン（ANK1）または4.2 蛋白（EPB42）遺伝子の変異によって膜蛋白の質的・量的異常が原因であることを理解している。
- ・ 診断に必要な診察所見，検査項目を列挙できる。
- ・ 家族歴（胆石の既往を含む）の有無について本人，家族から病歴聴取できる。
- ・ パルボ B19 ウイルス感染などで重症貧血になりうる，あるいはそれを契機に発見されることがあることを理解している。
- ・ 末梢血塗抹標本，赤血球浸透圧抵抗試験などを含む諸検査で，他の先天性溶血性貧血と鑑別診断できる。
- ・ 脾摘に関し，適切な時期に外科へコンサルトできる。

2) 酵素異常症

■研修のポイント

酵素異常による貧血は日本においてはまれな貧血であるが，東南アジアをはじめとする海外においては高頻度に見られる貧血である。通常の貧血の鑑別で診断に至らない日本人以外の貧血患者については，これらの疾患を想起し専門施設に検査を依頼するなどして確定診断を得ることが重要である。

■到達目標

- ・ 先天性溶血性貧血の原因となることを理解している。
- ・ グルコース 6-リン酸脱水素酵素(G6PD)異常症やピルビン酸キナーゼ異常症，グルコースリン酸イソメラーゼ（GPI）異常症など代表的な疾患の名前が言える。
- ・ G 6PD 異常症では，感染・薬剤・食品（ソラマメ）で急性溶血発作が誘発されることを理解している。
- ・ 神経・筋症状を有する例では，ホスホフルクトキナーゼ異常症（糖原病 VII 型，垂井病），アデニル酸キナーゼ異常症などとの鑑別が必要なことを理解している。

3) 異常ヘモグロビン症

■研修のポイント

異常ヘモグロビン症は先天性のヘモグロビン異常症であり、その代表は鎌状赤血球症であるが、日本においてはその頻度は極めて低い。ただし、黒人を中心とした他の人種においては高頻度に認められることに留意する必要がある。鎌状赤血球症においては慢性溶血性貧血に加え末梢血流閉塞による疼痛発作と循環障害による臓器障害を合併することを理解する。

■到達目標

- ・異常ヘモグロビン症の病因、病態、疫学について説明できる。
- ・家族歴や既往歴を含め、適切に病歴を聴取し、本疾患を疑うことができる。
- ・異常ヘモグロビン症の診断に必要な検査を理解し、他の溶血性貧血との鑑別診断を進めることができる。
- ・病態や症状に応じた治療法の選択、生活指導を行うことができる。

4) サラセミア

■研修のポイント

サラセミアは地中海沿岸、アジア諸国において高頻度に認められる貧血であるが、日本においても軽症のヘテロ症例がしばしば認められる。著明な小球性貧血をきたすことが特徴であり、軽症のヘテロ症例においては貧血は軽度である。小球性貧血をきたす鉄欠乏性貧血との鑑別を的確に行う必要がある。最終的な確定診断のためには専門検査施設での遺伝子解析が必要である。

■到達目標

- ・サラセミアの病因、病態、疫学について説明できる。
- ・家族歴や既往歴を含め、適切に病歴を聴取し、本疾患を疑うことができる。
- ・サラセミアの診断に必要な検査を理解し、他の溶血性貧血との鑑別診断を進めることができる。
- ・重症度に応じた治療法の選択、生活指導を行うことができる。

5) 自己免疫性溶血性貧血（温式、冷式）

■研修のポイント

自己免疫性溶血性貧血の病態は、後天的に産生される自己抗体が赤血球膜上の抗原と反応することによる赤血球への傷害の結果生じる免疫性溶血性貧血の総称であり、自己抗体の性状により温式抗体によるものと冷式抗体によるものの2つに大別される。溶血所見を的確に把握するとともに、クームス試験などにより正確な診断を下す必要がある。急激な溶血の進行により致死的な経過をたどる可能性がある疾患であること、長期にわたる治療が必要になる場合があることを理解する。

■到達目標

- ・患者本人や家族からの適切な病歴聴取、特に膠原病等の併存疾患や薬剤服用歴、症状の季節性、感染症の罹患歴等を確認し、本疾患を疑うことができる。
- ・貧血による症状に加え黄疸、脾腫、ヘモグロビン尿の有無等、本疾患に特徴的な身体所見・症状を診察できる。
- ・Hb、網状赤血球数、血清ビリルビン、血清ハプトグロビン等の結果から、自己免疫性溶血性貧血の診断に必要な直接クームス試験、特異的クームス試験、寒冷凝集素価、直接凝集試験および他疾患の鑑別に必要な検査項目の必要性を判断できる。

- ・病因、病態や治療法について患者に説明を行うことができる。
- ・適切な管理およびステロイド等による治療介入を行うことができる。
- ・慢性特発性寒冷凝集素症は独立した低悪性度リンパ増殖性疾患であり、免疫電気泳動における M 蛋白の検出や、骨髓穿刺・骨髓生検において B 細胞のクローン性増殖が認められることを理解する。

6) 発作性夜間ヘモグロビン尿症

■研修のポイント

発作性夜間血色素尿症は、後天的な *PIG-A* 遺伝子の変異により赤血球における GPI アンカータンパク質である CD55, 59 が欠損し、補体感受性が亢進し溶血をきたす疾患である感染症などにより急激な増悪をきたすことがあること、貧血以外に血栓や腎不全などの症状をきたし得ること、再生不良性貧血からの移行例があること、などを理解する。

■到達目標

- ・患者本人や家族から適切に病歴聴取し、本疾患を疑うことができる。
- ・溶血性疾患、特に血管内溶血について鑑別し、適切に検査計画を立てることができる。
- ・後天的 *PIG-A* 遺伝子変異、GPI アンカー型蛋白質の異常など病態について理解し、説明できる。
- ・Ham テスト、シュガーウォーターテストなど特有の検査の原理を理解し、説明できる。
- ・フローサイトメトリーによる診断を理解し、説明できる。
- ・貧血の他に血栓や腎不全など多彩な症状が出現する。可能性を理解し、説明できる。
- ・抗補体療法の特性・原理・副作用について理解し、治療適応について適切に判断できる。
- ・病因・病態・治療法・治療の必要性・予後について患者や家族に説明できる。

7) 赤血球破碎症候群 (HUS, TTP, MHA)

■研修のポイント

赤血球破碎症候群は、機械的・物理的な作用により赤血球が損傷し破碎赤血球の出現と血管内溶血をきたす疾患である。人工弁などによる病態も含まれるが、臨床重要であるのは血栓性微小血管症による赤血球破碎症候群である。その代表は血栓性血小板減少性紫斑病と溶血性尿毒症症候群である。いずれも致死的な経過をたどり得る疾患であるが専門的な治療により救命できる疾患である。赤血球破碎症候群の検査所見を理解し、特徴的な症状から正確な診断を迅速にくだす必要がある。また、膠原病や同種造血幹細胞移植後の合併症として発症し得ることも理解する必要がある。

■到達目

- ・既往歴や家族歴を含め、適切に病歴を聴取できる。
- ・HUS・TTP・DIC の相違について適切に理解し、説明できる。
- ・鑑別診断のために適切な検査計画を立てることができる。
- ・病態や症状に応じた適切な治療を選択できる。
- ・病因・病態および治療について、患者や家族に説明できる。
- ・物理的破壊による溶血性貧血について、鑑別すべき疾患について説明できる。

8) その他溶血性貧血

■研修のポイント

赤血球膜蛋白異常症には、遺伝性球状赤血球症のほかにも遺伝性橢円赤血球症、脱水型遺伝性有口赤血球症

などがある。これらの疾患は溶血に見られる共通の所見を呈するとともに、特徴的な赤血球形態を呈することが多く、その形態異常を見逃さないことが肝要である。

■到達目標

- ・溶血性貧血に認められる共通の検査所見を理解している。
- ・末梢血塗抹標本、赤血球浸透圧抵抗試験などを含む諸検査で、他の先天性溶血性貧血と鑑別診断できる。

e. 造血不全

1) 再生不良性貧血

■研修のポイント

再生不良性貧血は、汎血球減少と骨髄低形成を特徴とし、他の疾患を除外することにより診断に至る一つの症候群であり、多くの症例では免疫学的機序による造血幹細胞の減少が原因と考えられている。汎血球減少が急速に進行する急性型と、緩徐に進行する慢性型に分けられ、急性型では、好中球、血小板、網赤血球の減少が高度な割に貧血が軽度であり、骨髄はほぼ完全に脂肪髄化していること、慢性型では貧血が高度でも症状が乏しく、好中球数は比較的保たれ、白血球減少や貧血の程度に比べて血小板減少の程度が強く、骨髄は部分的に造血巣が残存していることなどの特徴を有する。重症例においては、免疫抑制療法や同種造血幹細胞移植など特殊な治療法を必要とする疾患である。

■到達目標

- ・患者本人や家族からの適切な病歴聴取、特に貧血症状や感染兆候、出血傾向等から本疾患を疑うことができる。
- ・好中球数、網状赤血球数、血小板数等の血液検査の結果からステージングを行うとともに、免疫病態マーカーの有無を勘案し適切な治療法を選択することができる。
- ・病因、病態や治療法について患者に説明を行うことができる。
- ・抗ヒト胸腺ガンマグロブリン療法やシクロスポリン療法等の免疫抑制療法を行うことができる。

2) 先天性骨髄不全症候群 (Fanconi 貧血, Diamond-Blackfan 症候群, など)

■研修のポイント

先天性骨髄不全症は複数の疾患からなり、それぞれ特徴的な血液異常を呈する。血液異常以外の臓器障害や合併奇形を伴うことがある診断には専門的検査が必要であり、最終的な確定診断は遺伝子診断による。疾患によって治療法が異なること、合併症に対する対応が必要であることを理解する。

■到達目標

- ・主な先天性骨髄不全症の病因、病態、疫学について説明できる。
- ・家族歴や既往歴を含め、適切に病歴を聴取し、本疾患を疑うことができる。
- ・先天性骨髄不全症候群と鑑別すべき他の疾患について概要を説明できる。
- ・先天性骨髄不全症候群の診断に必要な検査を理解し、血球減少をきたす他の疾患との鑑別診断を進めることができる。
- ・疾患に応じた治療を選択できる。

3) 赤芽球癆

■研修のポイント

赤芽球癆は、赤血球系前駆細胞が傷害されることにより発症する貧血であり網赤血球数の著減が特徴である先天性・後天性の赤芽球癆が存在するが、後者は特発性・続発性に分類され続発性の原因として胸腺腫、リンパ系腫瘍、自己免疫疾患、薬剤、パルボウイルスなどの感染症があげられる。しばしば重篤な貧血を呈するが、病型により治療法が異なり、特発性に対しては免疫抑制療法が選択される

■到達目標

- ・赤芽球癆の病因、病態、疫学について説明できる。
- ・病状の経過や家族歴、感染症および薬剤服用歴などについて、患者や家族から適切に病歴を聴取し、本疾患を疑うことができる。
- ・診断基準に基づき診断を行い、病型分類、重症度分類を行うことができる。
- ・胸腺腫、リンパ系腫瘍、自己免疫疾患などの基礎疾患がないか確認できる。
- ・病型や重症度に応じた治療法を選択できる。

4) 鉄芽球性貧血

■研修のポイント

鉄芽球性貧血は骨髄での鉄芽球の出現を特徴とする貧血であり、先天性・後天性に分類される先天性の頻度は極めてまれで、多くは後天性でありそのほとんどは骨髄異形成症候群の一型に分類される。先天性だけでなく後天性においても遺伝子検査が診断上重要である骨髄異形成症候群における鉄芽球性貧血の治療は骨髄異形成症候群の予後予測分類に則って行われる。

■到達目標

- ・鉄欠乏性貧血など他の貧血との鑑別ができる。
- ・遺伝性（先天性）と後天性があることを理解している。
- ・遺伝性は、貧血以外に神経・筋など他の臓器に異常を認めることがあることを理解している。
- ・後天性は、骨髄異形成症候群に合併する場合や薬剤によって生じることを理解している。
- ・骨髄塗抹標本で環状鉄芽球がみられることを理解している。

5) 薬剤による造血障害

■研修のポイント

薬剤による造血障害は、臨床経過により薬剤の投与と発症が濃厚にリンクしている場合、もしくは副作用として造血障害が報告されている薬剤を使用した場合は比較的診断が容易であるが、それ以外の場合はしばしば診断が難しく、他の造血障害をきたす疾患の除外をすることが重要である。被疑薬の中止により診断に至る場合がある。

■到達目標

- ・血球減少を来しうる薬剤および化学物質を理解する。
- ・患者本人や家族からの適切な病歴聴取、特に薬剤服用歴やその投薬のきっかけとなった疾患等から本疾患を疑うことができる。
- ・症状に応じ適切な管理・治療を行うとともに、患者に説明を行うことができる。

2. 白血球系疾患

a. 非腫瘍性疾患

1) 顆粒球の疾患（好中球機能異常症，無顆粒球症）

好中球機能異常症

■研修のポイント

好中球機能異常は後天性のものもあるが，先天性疾患の原因遺伝子と病態を学ぶ必要がある．異常を来す好中球機能と発症しやすい感染症の関係を理解して，的確な診断と対応をすることが求められる．

■到達目標

検査・診断

- ・好中球機能異常症を来す疾患とそれぞれ典型的な症状を説明できる．
- ・診断のための検査を的確に行い，結果を説明できる．
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる．
- ・原因遺伝子について説明できる．

治療

- ・感染症に対する．治療方針を決められる．
- ・感染症および合併症を適切にマネジメントすることができる．
- ・重症度を判定し，適切に対応できる．

患者への説明および支援

- ・生活上の注意を列挙し，患者と家族に説明できる．

無顆粒球症

■研修のポイント

さまざまな原因によって好中球数が $500/\mu\text{l}$ 以下に減少している状態を指す．原因となる薬剤（抗腫瘍薬，抗甲状腺薬，抗けいれん薬，NSAIDs，H2 ブロッカー，ST 合剤など）について理解するとともに，患者リスクを評価し，適切な検査・治療を行うことができることが求められる．

■到達目標

検査・診断

- ・無顆粒球症の病態と典型的な症状を説明できる．
- ・診断のための検査を的確に行い，結果を説明できる．
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる．
- ・原因となりうる要因を説明できる．

治療

- ・感染症に対する．治療方針を決められる．
- ・感染症および合併症を適切にマネジメントすることができる．
- ・重症度を判定し，適切に対応できる．

患者への説明および支援

- ・生活上の注意を列挙し，患者と家族に説明できる．

2) リンパ系疾患（全身性キャッスルマン病）

■研修のポイント

キャッスルマン病は多クローン性のリンパ増殖性疾患であり，病変が1つの領域に限局する限局型と，複数の領域に広がる全身性に分けられる．全身性キャッスルマン病は，サイトカインであるIL-6の高値に伴う

発熱とリンパ節腫脹を呈し、慢性の経過をとることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・発熱に関する、病歴聴取ができる。
- ・リンパ節腫脹と肝脾腫の有無等、身体所見を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・IL-6の上昇に伴う検査所見（貧血、血小板増多、高CRP血症）を理解できる。
- ・リンパ節または臓器の病理組織所見による確定診断が得ることができる。
- ・免疫不全を背景としたHHV-8感染に伴うHHV-8関連キャッスルマン病の除外ができる。

治療

- ・全身性の炎症症状の評価を行い、ステロイド投与の判断ができる。
- ・ステロイド不耐容または炎症症状の強い症例においては、トシリズマブ投与の判断ができる。

患者への説明および支援

- ・易感染性であり、日常生活の注意点を説明できる。
- ・IL-6抗体投与例に関しては感染に際して発熱をきたさない可能性があり、患者教育およびかかりつけ医との連携をとることができる。
- ・指定難病であり、重症度に応じて支援があることを説明できる。

3) 単球・マクロファージの疾患（血球貪食症候群、（組織球性）壊死性リンパ節炎）

血球貪食症候群

■研修のポイント

血球貪食症候群は、高サイトカイン血症がおり、骨髄のマクロファージが活性化され自らの血球を貪食する疾患である。何らかの基礎疾患や誘因を有する場合と特発性の場合があり、悪性リンパ腫によるものをリンパ腫関連血球貪食症候群〈LAHS〉、ウイルスによるものをウイルス関連血球貪食症候群〈VAHS〉とよぶ。原因不明の発熱や血球減少などの際に鑑別診断として想起できることが大切である。

■到達目標

検査・診断

- ・血球貪食症候群を来す病態と典型的な症状を説明できる。
- ・診断のための検査を的確に行い、結果を説明できる。
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる。
- ・原因となりうる要因について説明できる。

治療

- ・治療方針を決められる。
- ・合併症を適切にマネジメントすることができる。
- ・治療効果を判定し、適切に対応できる。

（組織球性）壊死性リンパ節炎

■研修のポイント

多くは亜急性に出現する頸部リンパ節腫脹と発熱を特徴とした疾患で、上気道症状や関節痛を伴うこともある。原因は不明で、感染性リンパ節炎やリンパ増殖性疾患との鑑別が必要となる、自然軽快が多い一方で

遷延例や再発例が少なくなく、重症例の報告もある。

■到達目標

検査・診断

- ・壊死性リンパ節炎の典型的な症状を説明できる。
- ・診断のための検査を的確に行い、結果を説明できる。
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる。

治療

- ・治療方針を決められる。
- ・合併症を適切にマネジメントすることができる。
- ・治療効果を判定し、適切に対応できる。

4) ウイルス感染症（伝染性単核（球）症）

■研修のポイント

伝染性単核球症はEB ウイルスの初感染により発症する急性疾患である。日本では3歳までに80%がEBウイルスに感染しそのほとんどが不顕性感染であるが、思春期以降に感染すると約半数が本症を発症する。10歳代後半から20歳代に好発するが、30歳代以降での発症も散見される。感冒様症状を呈するが、咽頭炎、頸部リンパ節腫脹、肝機能障害および末梢血への異型リンパ球の出現など特徴的な臨床経過を呈する。

■到達目標

検査・診断

- ・伝染性単核症の典型的な症状を説明できる。
- ・診断のための検査を的確に行い、結果を説明できる。
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる。

治療

- ・治療方針を決められる。
- ・合併症を適切にマネジメントすることができる。
- ・治療効果を判定し、適切に対応できる。

b. 骨髄系腫瘍

1) 骨髄増殖性腫瘍

(1) 慢性骨髄性白血病

■研修のポイント

慢性骨髄性白血病は発症経過が緩徐であり、白血球増多を契機に発見されることもある。病態を理解し、診断・治療方針をたてられることが求められる。慢性骨髄性白血病は、移行期、急性転化期に進行する前に診断・治療を開始することが重要である。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・好塩基球増加に伴う皮膚症状、脾腫、胸骨叩打痛および消化器症状の有無について診察し、鑑別すべき疾患について説明できる。

検査・診断

- ・末梢血塗抹標本における芽球を含めた種々の分化段階の顆粒球系細胞増加、好塩基球増多および血小

板数増加を指摘し、画像検査で脾腫の有無を確認できる。

- ・ Philadelphia 染色体, *BCR-ABL1* 融合遺伝子検査結果などにより診断できる。

治療

- ・ チロシンキナーゼ阻害薬およびインターフェロンの薬理, 副作用を理解して, 的確に治療できる。
- ・ 適切な治療効果が得られない場合, 内服コンプライアンスの評価や遺伝子変異の出現の可能性について判断できる。
- ・ 移行期, 急性転化期の場合は造血幹細胞移植の適応について判断できる。

(2) 真性赤血球増加症

■研修のポイント

真性赤血球増加症は発症経過が緩徐であり, 健診等で発見されることもある。病態を理解し, 診断・治療方針をたてられることが求められる。二次性赤血球増加症や相対的赤血球増加症と鑑別, 本態性血小板血症や慢性骨髄性白血病との鑑別が求められる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ 生活習慣, 特に喫煙歴, 脱水の有無の聴取し, 相対的赤血球増加症 (ストレス多血症) と絶対的赤血球増加症とを区別できる。
- ・ 絶対的赤血球増加症が真性と二次性に分類されることを理解し, 低酸素血症を伴うような心疾患, 肺疾患, 腎動脈疾患およびエリスロポエチン産生腫瘍などの基礎疾患の有無について聴取できる。
- ・ 有痛性紅皮症, 血液粘度の亢進による神経症状の有無を診察できる。

検査・診断

- ・ 血液検査, 生化学検査, 血清エリスロポエチン濃度, 動脈血酸素飽和度を実施し, 結果を判断できる。
- ・ *BCR-ABL1* 融合遺伝子検査などにより慢性骨髄性白血病との鑑別を行い, *JAK2*, *MPL*, *CALR* 遺伝子検査, および骨髄生検を実施して診断できる。

治療

- ・ 瀉血の適応, 方法について理解し, 実施できる。
- ・ 薬物治療 (抗血栓療法, ヒドロキシウレア, *JAK2* 阻害薬, アナグレリドなど) を実施できる。
- ・ 二次性骨髄線維症に移行している可能性を判断できる。

(3) 原発性骨髄線維症

■研修のポイント

原発性骨髄線維症 (PMF) は初期に緩徐な発症経過をとることもあるが, 真性赤血球増加症や本態性血小板血症に比べ, 著しく予後不良である。病態を理解し, 診断・治療方針をたてられることが求められる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ 脾腫, 貧血症状, 盗汗, 体重減少, 呼吸困難および全身倦怠感の有無を聴取できる。
- ・ 末梢血液像で涙滴赤血球, 有核赤血球および幼若顆粒球を, 画像検査で肝脾腫や門脈圧亢進による腹水を指摘できる。

検査・診断

- ・必要な遺伝子検査 (*JAK2*, *MPL*, *CALR*), 骨髓生検を実施し, 説明できる.
- ・骨髓生検所見における前線維化期 PMF と線維化期 PMF の違い, 本態性血小板血症と前線維化期 PMF の違いを説明できる.
- ・予後予測ができる.

治療

- ・JAK2 阻害薬による治療法を選択できる.
- ・貧血, 血小板減少に対する適切な輸血, および輸血後鉄過剰症の診断, 治療ができる.
- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる.

(4) 本態性血小板血症

■研修のポイント

本態性血小板血症は発症経過が緩徐であり, 健診等で発見されることもある. 病態を理解し, 診断・治療方針をたてられることが求められる. 反応性血小板増加, 真性赤血球増加症や慢性骨髄性白血病との鑑別が求められる.

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・有痛性紅皮症, 血栓症状, 出血症状および脾腫の有無などを診察できる.
- ・血小板増多をきたす種々の疾患, 炎症性疾患, 悪性腫瘍, 出血などの二次性疾患との鑑別ができる.

検査・診断

- ・染色体検査, *BCR-ABL1* 融合遺伝子検査から慢性骨髄性白血病と鑑別できる.
- ・必要な遺伝子検査 (*JAK2*, *MPL*, *CALR*), 骨髓生検を実施し, 診断できる.

治療

- ・リスクに基づき, 薬物療法 (抗血栓療法, ヒドロキシウレア等) を実施できる.
- ・真性赤血球増加症や二次性骨髄線維症などに病型移行している可能性を判断できる.

(5) その他の骨髄増殖性腫瘍 (慢性好中球性白血病, 肥満細胞症など)

■研修のポイント

慢性好中球性白血病は成熟好中球の増加, 骨髄での顆粒球過形成, 肝脾腫を特徴とする稀な疾患である. 肥満細胞症は皮膚や骨髄などで肥満細胞が増殖する多様な症候群で, 皮膚に限局し, 小児に多い皮膚肥満細胞症, 成人に多く多臓器浸潤を来す全身性肥満細胞症, 稀な肥満細胞肉腫に大別される.

■到達目標

小児 (特に乳児)

医療面接・身体診察

- ・皮膚組織びまん性浸潤像を診察し, 皮膚肥満細胞症を疑うことができる.

検査・診断

- ・皮膚肥満細胞症を疑った場合は, 皮膚病変の生検により真皮への肥満細胞の浸潤性増殖を証明し皮膚肥満細胞症の診断に至ることができる.

治療

- ・小児の皮膚肥満細胞症に対しては, 肥満細胞メディエーター症候群に対する対症療法, アナフィラキシー症状への対応を実施できる.

成人

医療面接・身体診察

- ・肝脾腫から慢性好中球性白血病を、その他の症状（リンパ節腫大など）を伴う場合は全身性肥満細胞症を鑑別に挙げ、好酸球増多増加症候群との鑑別ができる。

検査・診断

- ・骨髄または皮膚以外の組織での肥満細胞増殖を生検により証明し、その他の診断基準から全身性肥満細胞症の診断に至ることができる。
- ・末梢血好中球増加、骨髄顆粒球系細胞の過形成、*BCR-ABL1* 融合遺伝子陰性などを踏まえて慢性好中球性白血病を鑑別に挙げることができる。
- ・CSF3R の活性化をきたす変異の意義を理解できる。

(6) 好酸球増多症と *PDGFRA*, *PDGFRB*, または *FGFR* 遺伝子異常を有する、骨髄性/リンパ性腫瘍

■研修のポイント

好酸球が増加する。疾患は、アレルギー性疾患、寄生虫などの感染症、悪性腫瘍を含め多様であるが、これらの疾患に加え好酸球性白血病、腫瘍性好酸球増加症を念頭に置く必要がある。好酸球増加症候群(HES)に認められる遺伝子異常について理解して、鑑別診断を実施することが求められる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・咳嗽、呼吸困難、筋肉痛、血管性浮腫、皮膚浸潤の有無などを診察できる。

検査・診断

- ・好酸球増多をきたす種々の疾患、異常リンパ球に伴う好酸球増多症などとの鑑別ができる。
- ・Chusid らによる古典的な HES の診断基準を理解し、*FIP1L1-PDGFR* (4q12 欠失), *PDGFRB* 5q32 転座, *FGFR1* 8p11.2 転座検査 (FISH 検査) から HES の鑑別診断ができる。

治療

- ・薬物療法（イマチニブ、化学療法）の適応を判断できる。
- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

2) 骨髄異形成／骨髄増殖性疾患

(1) 慢性骨髄単球性白血病

■研修のポイント

慢性骨髄単球性白血病は、白血球数の 10% を超える単球増加と造血 1 系統以上の異形成を特徴とする高齢者に多い疾患である。AML-M4, M5b との鑑別が難しい場合がある。3 ヶ月以上持続する単球増加、他の疾患による単球増加を否定した上で、クローン性染色体・遺伝子異常が証明されれば診断に至ることができる。

■到達目標

検査・診断

- ・末梢血での持続的な単球増加から本疾患を鑑別に挙げ、脾腫の有無にかかわらず他の疾患の鑑別を実施できる。
- ・骨髄では過形成を確認し、芽球比率とフローサイトメトリー検査を行い、染色体・遺伝子検査を参考に、診断することができる。

- ・骨髄生検を実施し、骨髄線維化を伴う本疾患と原発性骨髄線維症との鑑別について理解できる。

治療

- ・同種造血幹細胞移植、薬物療法（azacitidine など）の適応を判断できる。

(2) 若年型骨髄単球性白血病

■研修のポイント

若年型骨髄単球性白血病は脾腫、白血球増多、単球増多を来し、骨髄過形成と骨髄異形成をみるクローン性の造血異常疾患である。分子病態も明らかになりつつあり、可能な限りこれらを検索し、的確な治療方針を決める必要がある。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・若年型骨髄単球性白血病の典型的な症状を説明できる。

検査・診断

- ・病態と原因を説明できる。
- ・診断のための検査を的確に行い、結果を説明できる。
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる。

治療

- ・治療方針を決められる、もしくは専門家に適切にコンサルトできる。
- ・標準治療の実践と合併症の管理ができる。
- ・治療効果を判定し、適切に対応できる、もしくは専門家に適切にコンサルトできる。

(3) BCR-ABL1 陰性非典型慢性骨髄性白血病

■研修のポイント

BCR-ABL1 融合遺伝子陰性非典型慢性骨髄性白血病は好中球の異形成と白血球増加を特徴とするが、好塩基球の増加は目立たない点が定型的陽性慢性骨髄性白血病との相違点である。骨髄増殖性疾患関連の遺伝子異常 (*JAK2*, *MPL*, *CALR*) がみられる場合は本疾患の可能性が低い。特異的な遺伝子異常は見つかっておらず、定型的な慢性骨髄性白血病や慢性好中球性白血病に比べ予後不良である。

■到達目標

検査・診断

- ・末梢血での白血球増加、好中球増加、*BCR-ABL1* 融合遺伝子陰性などから本疾患を鑑別に挙げる事ができる。
- ・*JAK2*, *MPL*, *CALR* などの遺伝子検査や骨髄生検を実施し、MPN を鑑別できる。

治療

- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

(4) その他の骨髄異形成/骨髄増殖性腫瘍

■研修のポイント

骨髄異形成/骨髄増殖性腫瘍 MDS と MPN の特徴を併せ持つが、いずれの病型にも当てはまらない腫瘍である。MDS with isolated del(5q)の診断基準を満たす症例は含まれない。骨髄において環状鉄芽球が赤芽球の15%以上認められ、大型巨核球の異形成が存在し、末梢血の血小板増加を伴う場合は、MDS/MPN-RST

に分類される場合がある。

■到達目標

検査・診断

- ・ *SF3B1* 変異と *JAK2* 変異または *MPL* W515K/L 変異がみられる場合は、MDS/MPN-RST を鑑別に挙げることができる。
- ・ *JAK2*, *MPL*, *CALR* などの遺伝子検査を実施し、MPN を鑑別できる。

治療

- ・ 同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

3) 骨髄異形成症候群

■研修のポイント

多能性造血幹細胞のクローン性異常が本態である。60～70 歳代以降に好発するため、今後更に増加すると考えられる。造血幹細胞移植以外の治療法で治癒を目指すことは極めて困難な疾患であるが、脱メチル化剤やレナリドミド、エリスロポエチン製剤により治療が可能となっている。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ 貧血症状、出血症状および好中球減少に伴う感染症状の有無について診察できる。
- ・ 化学療法、放射線療法の治療歴について病歴聴取し、二次性 MDS の可能性について検討できる。

検査・診断

- ・ 骨髄像、特殊染色、細胞表面抗原検査および染色体検査を評価し、WHO 分類を用いて診断できる。

治療

- ・ 感染症合併の診断と治療、貧血、血小板減少に対する適切な輸血を実施できる。
- ・ 予後評価ができ、適切な治療法を選択できる。
- ・ 造血幹細胞移植の適応について説明できる。
- ・ 輸血後鉄過剰症を理解し、診断、治療ができる。

4) 急性骨髄性白血病

(1) 反復する。遺伝子異常を伴う AML

■研修のポイント

急性骨髄性白血病 (AML) の中で、独立した疾患単位として扱われる。遺伝子異常の中で、発症基盤となるもの、治療選択や予後と直結するものが含まれ、特徴的な病態を示すこともある。全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを判断した上で、本邦の医療事情から保険適応検査で診断できない病型も含まれるため、分子病型を決める努力も求められる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ 貧血症状、出血傾向および好中球減少に伴う感染症状の病歴聴取や身体診察ができる。
- ・ 歯肉腫脹を含めた髄外の病変、および Sweet 症候群などを指摘できる。
- ・ 化学療法、放射線療法などの治療歴を聴取し、治療関連 AML の可能性を除外できる。

検査・診断

- ・ 血算、末梢血液像から AML を鑑別にあげ、骨髄像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査およ

び遺伝子検査結果を評価し、WHO 分類を用いて診断できる。

治療

- ・感染症や出血の合併の有無を診断し、治療できる。
- ・迅速に適切な化学療法、または高齢者に対しては細胞障害性化学療法以外の治療を選択し実施できる。
- ・貧血、血小板減少に対する、輸血療法、凝固検査から DIC の有無を診断し DIC 治療薬の投与、新鮮凍結血漿輸注を適切に行うことができる。
- ・分子病型を踏まえた地固め療法を実施し、同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

(2) APL (急性前骨髄球性白血病)

■研修のポイント

ほとんどの症例に染色体異常 t(15;17)が出現する AML の中でも特徴的な病型である。播種性血管内凝固〈DIC〉が合併する頻度が高く、一刻を争う治療を要する。全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを短時間で的確に判断する必要がある。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・貧血症状、出血傾向および好中球減少に伴う感染症状の病歴聴取や身体診察ができる。

検査・診断

- ・血算、末梢血液像から APL を鑑別にあげ、骨髄像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査および遺伝子検査結果 (PML-RARA の有無) を実施し、診断できる。

治療

- ・感染症や出血の合併の有無を診断し、治療できる。
- ・迅速に適切な化学療法、または高齢者に対しては細胞障害性化学療法以外の治療を選択し実施できる。
- ・貧血、血小板減少に対する輸血療法、凝固検査から DIC の有無を診断し DIC 治療薬の投与、新鮮凍結血漿輸注を適切に行うことができる。
- ・細胞障害性薬剤の併用を適切に判断できる。
- ・分化症候群の管理を適切に行うことができる。
- ・適切な地固め療法を実施できる。

(3) 骨髄異形成関連の変化を伴う AML

■研修のポイント

骨髄異形成症候群〈MDS〉または骨髄異形成/骨髄増殖性腫瘍〈MDS/MPN〉の既往がある、MDS 関連の染色体異常がある、複数系統に 50%以上の異形成がみられる AML が含まれる。治療関連 AML はこのカテゴリーに含まれない。全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを短時間で的確に判断する必要がある。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・病態、患者の年齢や全身状態を把握し、適切な治療を開始できる。
- ・貧血症状、出血傾向および好中球減少に伴う感染症状の病歴聴取や身体診察ができる。

- ・化学療法、放射線療法などの治療歴を聴取して、的確な診断ができる。

検査・診断

- ・血算、末梢血液像から AML を鑑別にあげ、骨髓像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査および遺伝子検査結果を評価し、FAB 分類を踏まえて診断できる。

治療

- ・感染症や出血の合併の有無を診断し、治療できる。
- ・病態、患者の年齢や全身状態を把握し、適切な化学療法または細胞障害性化学療法以外の治療を選択し実施できる。
- ・貧血、血小板減少に対する、輸血、DIC に対する治療を実施できる。
- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

(4) 治療関連急性骨髄性白血病/骨髄異形成症候群

■研修のポイント

細胞障害性の化学療法や放射線治療の後期有害事象として発症した AML, MDS, MDS/MPN が含まれる。芽球割合などで区別できない中間型も含め一つのカテゴリーで考える。全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを的確に判断する必要がある。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・貧血症状、出血傾向および好中球減少に伴う感染症状の病歴聴取や身体診察ができる。
- ・化学療法、放射線療法などの治療歴を聴取して、的確な診断ができる。

検査・診断

- ・血算、末梢血液像から AML を鑑別にあげ、骨髓像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査および遺伝子検査結果を評価し、FAB 分類を踏まえて診断できる。

治療

- ・感染症や出血の合併の有無を診断し、治療できる。
- ・病態、患者の年齢や全身状態を把握し、適切な化学療法または細胞障害性化学療法以外の治療を選択し実施できる。
- ・貧血、血小板減少に対する輸血、DIC に対する治療を実施できる。
- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

(5) 上記以外の AML

■研修のポイント

急性白血病は血液疾患の中でも最重症疾患に分類される。AML の中でも前述の(1)～(4)に含まれないものが含まれ、French-American-British (FAB) 分類が踏襲された診断を行う。迅速に診断・治療方針をたてることが重要である。全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを短時間で的確に判断する必要がある。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・貧血症状、出血傾向および好中球減少に伴う感染症状の病歴聴取や身体診察ができる。
- ・歯肉腫脹を含めた髄外の病変、および Sweet 症候群などを指摘できる。

- ・化学療法、放射線療法などの治療歴を聴取し、治療関連 AML の可能性を除外できる。

検査・診断

- ・血算、末梢血液像から AML を鑑別にあげ、骨髓像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査および遺伝子検査結果を評価し、FAB 分類を踏まえて診断できる。

治療

- ・感染症や出血の合併の有無を診断し、治療できる。
- ・迅速に適切な化学療法、または高齢者に対しては細胞障害性化学療法以外の治療を選択し実施できる。
- ・貧血、血小板減少に対する輸血療法、凝固検査から DIC の有無を診断し DIC 治療薬の投与、新鮮凍結血漿輸注を適切に行うことができる。
- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

(6) 骨髓肉腫

■研修のポイント

骨髓以外の部位に生じる骨髄性白血病芽球由来の腫瘍性病変であり、分化傾向の有無を問わない。白血病細胞の浸潤は骨髓肉腫とは診断しない。皮膚での発症が多い。速やかに生検を行い、固形腫瘍との鑑別が必要であり、染色体検査も予後を考える重要な所見であることを理解する。

■到達目標

検査・診断

- ・腫瘍の生検を適切に実施し、染色体検査の結果を評価して、診断できる。
- ・骨髓像などから白血病の髄外浸潤との鑑別ができる。

治療

- ・感染症やその他の合併症の有無を診断し、適切に治療できる。
- ・適切な化学療法、貧血、血小板減少、出血傾向に対する、適切な治療を実施できる。

(7) Down 症に関連した骨髓増殖症

■研修のポイント

Down 症は 21 番染色体トリソミーによって起こる染色体異常症で、小児白血病の発症リスクは健常児の約 10~20 倍、AML でほとんどを占める急性巨核芽球性白血病の発症率は 400~500 倍とされる。分子病態や治療に関する。知見は集積されつつあり、的確な診断と治療方針の決定が求められる。

■到達目標

検査・診断

- ・Down 症に関連した骨髓増殖症の典型的な症状を説明できる。
- ・病態を説明できる。
- ・検査結果を説明できる。
- ・鑑別診断のための病態を列挙できる。

治療

- ・治療方針を決められる、もしくは専門家に適切にコンサルトできる。
- ・標準治療の実践と合併症の管理ができる。
- ・治療効果を判定し、適切に対応できる、もしくは専門家に適切にコンサルトできる。

(8) 芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍

■研修のポイント

皮膚に好発する造血器腫瘍である。かつては様々な名称で呼称されてきたが、形質細胞様樹状細胞を正常対照とする腫瘍という考え方が定着している。生検を行った上で、他の造血器腫瘍との鑑別が必要である。

■到達目標

検査・診断

- ・骨髄像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査、骨髄生検像を踏まえて、急性骨髄性白血病や骨髄肉腫と鑑別できる。

治療

- ・感染症やその他の合併症の有無を診断し、適切に治療できる。
- ・急性白血病に準じた治療の適応を判断し開始できる。
- ・貧血、血小板減少、出血傾向に対して、適切に治療できる。
- ・同種造血幹細胞移植の適応を判断できる。

5) 系統不明の急性白血病

■研修のポイント

急性骨髄性白血病や急性リンパ性白血病などの単一の分化系統に合致しない、系統不明な急性白血病の疾患概念を理解する。明確な分化系統を示さない急性未分化白血病や、2系統以上の分化を有する混合形質性急性白血病が含まれる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・疾患特異的な症状はなく、出血症状、臓器症状など、急性白血病と同様の身体診察ができる。

検査・診断

- ・系統不明な急性白血病の診断に至る適切な免疫染色、表面マーカー解析ができる。特に、急性骨髄性白血病、急性リンパ性白血病における aberrant expression の除外ができる。
- ・系統不明な急性白血病の細分類に *BCR-ABL* 転座を伴う混合形質性急性白血病が含まれることを念頭に適切な検査のオーダーができる。

治療

- ・*BCR-ABL* 転座を伴う混合形質性急性白血病においてはチロシンキナーゼ阻害薬を用いた治療選択ができる。
- ・治療の経過に際して、単一の分化系統を示すことがあり、治療効果の判断、治療選択に柔軟に対応ができる。

患者への説明および支援

- ・系統不明な急性白血病についてわかりやすく患者に説明できる。
- ・経過によっては、急性骨髄性白血病に対する、化学療法、急性リンパ性白血病に対する化学療法、各々が必要であることを説明できる。

c. リンパ系腫瘍

1) 前駆細胞腫瘍（急性リンパ性白血病）

(1) B リンパ芽球性白血病/リンパ腫

■研修のポイント

急性白血病および前駆細胞性リンパ腫は血液疾患の中でも最重症疾患に分類される。急性リンパ性白血病〈ALL〉の病態生理を理解し、診断に必要な検査を選択し、迅速に診断・治療方針をたてることが重要である。播種性血管内凝固〈DIC〉、肺炎など致死的な合併症を併発していることも多く、一刻を争う治療を要することも多い。全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを短時間で的確に判断し、速やかに診断を行って治療を開始する。

■到達目標

検査・診断

- ・血算、末梢血液像から ALL/リンパ腫を鑑別にあげることができ、診断に必要な検査を実施できる。
- ・ALL では骨髓像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査および遺伝子検査結果を評価し、WHO 分類を用いて診断できる。リンパ腫では病期分類を正確に行い、生検を行って診断確定できる。

治療

標準化学療法を行い、適切な合併症管理ができる。

- ・新規治療薬や造血幹細胞移植の適応を判断できる。
- ・可能なら微小残存病変 (MRD)測定を行い、予後因子に基づいて層別化治療を行うことができる。

患者への説明および支援

- ・ALL/前駆細胞性リンパ腫の病態、診断、検査および治療方針、予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(2) 反復性遺伝子異常を伴う B リンパ芽球性白血病/リンパ腫

■研修のポイント

反復性遺伝子異常を伴う B リンパ芽球性白血病/リンパ腫の診断定義に合致する遺伝子異常を理解し、遺伝子異常に起因する病態を理解し適切な治療選択を行う。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・医療面接、身体所見からリンパ芽球性白血病/リンパ腫の中枢神経浸潤に伴う身体症状がないか診察できる。

検査・診断

- ・B リンパ芽球性白血病/リンパ腫の診断に至る適切な免疫染色、表面マーカー解析ができる。
- ・B リンパ芽球性白血病/リンパ腫の反復性遺伝子異常の有無を適切な方法で評価できる。

治療

- ・反復性遺伝子異常のうち、BCR-ABL1 陽性例においてはチロシンキナーゼ阻害薬を用いた治療導入ができる。
- ・中枢神経浸潤に対する、治療/予防目的として適切な抗腫瘍薬の髄腔内投与ができる。

患者への説明および支援

- ・チロシンキナーゼ阻害薬を用いた治療・有害事象についてわかりやすく患者に説明できる。
- ・反復性遺伝子異常をもとにした微小残存病変についてわかりやすく患者に説明できる。

(3) T リンパ芽球性白血病/リンパ腫

■研修のポイント

病態生理を理解し、診断に必要な検査を選択し、迅速に診断・治療方針をたてることが重要である。播種性血管内凝固 (DIC)、肺炎など致死的な合併症併発を診断し、全身状態、出血傾向の有無、発熱の有無および貧血の有無などを短時間で的確に判断し、速やかに診断を行って治療を開始する。

■到達目標

治療

基本的には(1) B リンパ芽球性白血病/リンパ腫と同様であるが、T リンパ芽球性では腫瘍量が多く、診断時・治療開始時の合併症マネジメントが重要である。

- ・白血球数が高値である場合が多く、腫瘍崩壊症候群 (TLS) のリスクを評価し、適切な予防・治療ができる。
- ・縦隔腫瘍を呈している場合には呼吸障害、上大静脈症候群などの有無を適切に評価し、マネジメントできる。

(4) 芽球NK細胞リンパ腫を含むその他の芽球リンパ腫

■研修のポイント

芽球NK細胞リンパ腫は芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍として独立したカテゴリーとなった。WHO分類に則り、病態生理を理解し、診断に必要な検査を学び、迅速に診断・治療方針をたて、治療を遂行することを学ぶ。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・皮膚所見の正確な把握、リンパ節腫脹と肝脾腫の有無、中枢神経浸潤を疑わせる所見等、身体所見を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・病理組織像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査、遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる。
- ・CT、PET等必要な検査をオーダーし、病期を決定することができる。

治療

- ・病型、年齢や全身状態 (Performance Status)、患者・家人の希望、エビデンスに応じて適切な治療を選択し、治療を遂行することができる。
- ・貧血、血小板減少、感染症等合併症に対して、適切に対応することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態、治療、予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(5) 芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍

■研修のポイント

以前は芽球性NK細胞リンパ腫とされていたが、現在は芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍として独立したカテゴリーとなっている。皮膚病変を中心に、血液、骨髄を含む様々な臓器に浸潤する。高悪性度腫瘍性疾患である。WHO分類に則り、病態生理を理解し、診断に必要な検査を学び、迅速に診断・治療方針をたて、

治療を遂行することを学ぶ。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・皮膚所見の正確な把握、リンパ節腫脹と肝脾腫の有無等、中枢神経浸潤を疑わせる所見等、身体所見を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・病理組織像、特殊染色、細胞表面抗原検査、染色体検査、遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる。
- ・CT、PET 等必要な検査をオーダーし、病期を決定することができる。

治療

- ・病型、年齢や全身状態 (Performance Status)、患者・家人の希望、エビデンスに応じて適切な治療を選択し、治療を遂行することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態、治療、予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

2) 成熟リンパ系腫瘍

(1) 慢性リンパ性白血病/小細胞リンパ腫

■研修のポイント

慢性リンパ性白血病(CLL)/小リンパ球性リンパ腫(SLL)は CD5 と CD23 がともに発現する小型成熟 B リンパ球の腫瘍である。CLL と SLL の定義を理解し、類縁疾患との鑑別を学ぶ。また、病期分類と治療開始基準を理解し、患者の総合的全身評価(physical fitness)と染色体・遺伝子検査(17p 欠失/TP53変異)の結果を基に治療方針を立てる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・リンパ節腫脹と肝脾腫、B 症状の有無など身体所見や病歴を正確に取ることができる。
- ・総合的全身評価(physical fitness)ができる。
- ・自己免疫疾患の合併について評価ができる。

検査・診断

- ・末梢血の B リンパ球の数(5,000/ μ L 以上か未満か)とフローサイトメトリーによるクローナリティ(免疫グロブリン軽鎖 κ/λ の偏りとその腫瘍性 B 細胞における CD5 と 23 の発現)を評価できる。
- ・必要があれば適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・末梢血と身体診察・画像検査などから改訂 Rai 分類や Binet 分類で病期分類ができる。
- ・染色体・遺伝子検査として FISH 解析により 17p 欠失/TP53変異の有無を評価できる。

治療

- ・治療開始基準を基に治療適応の判断ができる。
- ・総合的全身評価(physical fitness, fit/unfit/frail)と染色体・遺伝子検査(17p 欠失/TP53変異)の結果に従って治療方針を立てることができる。
- ・FCR 療法や BR 療法などの化学免疫療法その他、BTK 阻害薬や BCL2 阻害薬なども治療選択肢に挙げる

ことができる。

- ・骨髄抑制や感染症などの副作用に適切に対応することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態、治療、予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(2) びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫

■研修のポイント

びまん性大細胞型 B 細胞リンパ腫は非ホジキンリンパ腫の 3 割以上を占める最も頻度の高い、月単位で進行する、アグレッシブな病型である。初発例 (de novo DLBCL) の他、他の低悪性度 B 細胞リンパ腫から組織学的に進展する。例もある不均一な疾患群であり、免疫組織化学染色により GCB と non-GCB に分類される。DLBCL, NOS 以外に見られる亜型も含めて病態や疫学、病期、予後予測因子 (国際予後指標, IPI) を理解し、初発限局期、初発進行期、再発期における標準的治療法を学ぶ。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・リンパ節腫脹と肝脾腫、B 症状の有無など身体所見や病歴を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・病理組織像、特殊染色、細胞表面抗原検、染色体検査、遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる。
- ・CT, PET, 骨髄穿刺・生検等必要な検査をオーダーし、病期を決定することができる。
- ・予後予測因子 (国際予後指標, IPI) によるリスク評価ができる。

治療

- ・初発限局期、初発進行期、再発期に分け、かつ、年齢や全身状態 (Performance Status)、患者・家人の希望、エビデンスに応じて適切な治療を治療選択ができる。
- ・骨髄抑制や感染症などの副作用に適切に対応することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態、治療、予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(3) 濾胞性リンパ腫

■研修のポイント

濾胞性リンパ腫は病期、腫瘍量に応じて標準治療が決まってくるため、正確な診断と病期分類、腫瘍量の評価を行って治療法を適切に選択することが重要である。

■到達目標

検査・診断

- ・濾胞性リンパ腫の病因・病態・予後因子を理解し、説明できる。

治療

- ・病期・腫瘍量に応じて治療法を適切に選択できる。
- ・主な薬物療法の適応や有害事象を理解し、適切に選択して施行できる。

(4) マントル細胞リンパ腫

■研修のポイント

我が国での発症頻度は全悪性リンパ腫の 3%ほどで少ない。病理所見，免疫学的形質，染色体・遺伝子異常から適切に診断し，マントル細胞リンパ腫独自の予後因子（MIPI）等により予後を予測することを学ぶ。標準治療は未だ確立されていないが，限局期では放射線照射単独または放射線照射と化学療法との併用が，進行期ではリツキシマブ併用化学療法が一般的に行われる。限局期，進行期，初発，再発の状況に応じた適切な治療を選択することを学ぶ。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・リンパ節腫脹と肝脾腫，B 症状の有無など身体所見や病歴を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・類縁疾患の鑑別ができる。
- ・適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・病理組織像，特殊染色，細胞表面抗原検査，染色体検査，遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる。
- ・CT，PET，骨髄穿刺・生検等必要な検査をオーダーし，Ann Arbor 分類で病期を決定することができる。
- ・リスク評価ができる。

治療

- ・年齢や全身状態（Performance Status），患者・家人の希望，エビデンスに応じて適切な治療を治療選択ができる。
- ・骨髄抑制や感染症などの副作用に適切に対応することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態，治療，予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(5) 節性濾胞辺縁帯リンパ腫

■研修のポイント

辺縁帯リンパ腫は，発生部位により，節外性辺縁帯リンパ腫，節性辺縁帯リンパ腫，脾辺縁帯リンパ腫に分類される。節性辺縁帯リンパ腫疾患の頻度は低く，治療に関する十分なエビデンスはない。一般的に，濾胞性リンパ腫に代表される低悪性度 B 細胞リンパ腫に準じた治療がおこなわれる。年齢および全身状態により，それぞれ最善と考えられる治療が異なることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・リンパ節腫脹と肝脾腫の有無等，身体所見を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・病理組織像，特殊染色，細胞表面抗原検査，染色体検査，遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる。

- ・CT, PET 等必要な検査をオーダーし, 病期を決定することができる。

治療

- ・病型, 年齢や全身状態 (Performance Status), 患者・家人の希望, エビデンスに応じて適切な治療を選択し, 治療を遂行することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態, 治療, 予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(6) 節外性濾胞辺縁帯粘膜関連リンパ組織リンパ腫

■研修のポイント

辺縁帯リンパ腫は, 発生部位により, 節外性辺縁帯リンパ腫, 節性辺縁帯リンパ腫, 脾辺縁帯リンパ腫に分類される。節外性辺縁帯リンパ腫は, 粘膜関連リンパ組織, mucosa associated lymphoid tissue (MALT) リンパ腫と同義である。臨床的に胃原発の胃 MALT リンパ腫と胃以外の節外原発の胃以外 MALT リンパ腫とに分類する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・病変部位を主体とする身体所見を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・適切な臓器からの生検をオーダーできる。
- ・病理組織像, 特殊染色, 細胞表面抗原検査, 染色体検査, 遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる。
- ・CT, PET, 胃内視鏡等必要な検査をオーダーし, 病期を決定することができる。

治療

- ・病型, 年齢や全身状態 (Performance Status), 患者・家人の希望, エビデンスに応じて適切な治療を選択し, 治療を遂行することができる。
- ・限局期胃 MALT リンパ腫と進行期胃 MALT リンパ腫の治療法の相違を理解し, 適切に治療を遂行することができる。
- ・胃外 MALT リンパ腫の治療を理解し, 適切に治療を遂行することができる。
- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態, 治療, 予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

(7) 形質細胞腫瘍

<1>多発性骨髄腫

■研修のポイント

多発性骨髄腫は形質細胞の単クローン性増殖による造血器悪性腫瘍であり, 病的な形質細胞が産生する Mタンパクによる免疫能低下, 腎への沈着による腎機能低下, 血球減少および骨破壊など多彩な全身病変が出現する疾患である。高齢化により患者数は年々増加している。数多くの新薬も承認されている。多発性骨髄腫の病態を理解し, 適切な治療選択を行う。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・多発性骨髄腫の多彩な臨床症状に関する病歴聴取ができる。

検査・診断

- ・診断のために必要な血液検査，画像検査，尿検査，骨髄検査の必要性が理解でき，その結果を判定し，診断できる。
- ・myeloma-defining biomarker および MDE の有無，症候性（くすぶり型）と症候性の鑑別から治療適応を判断できる。

治療

- ・緊急性のある高カルシウム血症や腎機能障害を併発している場合には，速やかに治療を開始できる。
- ・初発，再発・難治性多発性骨髄腫に対し，年齢や全身状態に応じた治療（自家造血末梢幹細胞移植を含む）を適切に選択し，実施できる。
- ・骨髄腫の合併症と治療関連毒性に対する，支持療法を適切に行える。

患者への説明および支援

- ・多発性骨髄腫について患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・治療内容と予想される副作用やその対処方法，日常生活の注意事項について，患者や家族にわかりやすく説明できる。

<2>原発性アミロイドーシス

■研修のポイント

全身性アミロイドーシスは，線維構造をもつ蛋白質であるアミロイドが全身臓器に沈着し機能障害を起こす疾患群であり，30種類以上のアミロイドーシスが報告されている。その中で原発性ALアミロイドーシスでは自家末梢血幹細胞移植を併用した大量化学療法やボルテゾミブなどの治療が行われる。その他のアミロイドーシスでも病型により治療法が開発されつつある。関連疾患を含め，鑑別できる能力が求められる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・多彩な症状からアミロイドーシスの可能性を思いつくことができる。
- ・ALアミロイドーシスの病態を理解し，多発性骨髄腫，MGUS〈意義不明の単クローン性ガンマグロブリン血症〉との違いを説明できる。

検査・診断

- ・蛋白分画，免疫グロブリン，免疫固定法，血清遊離軽鎖検査を行って結果を判定し，アミロイド浸潤が疑われる臓器の生検を実施して，アルカリコンゴ赤染色，偏光顕微鏡下の診断を病理医に依頼できる。

治療

- ・心アミロイドーシスを有する場合は，循環器内科へ併診を依頼できる。
- ・化学療法や大量化学療法を併用した自家造血幹細胞移植の適応を判断できる。

<3>意義不明の単クローン性 γ グロブリン血症

■研修のポイント

多発性骨髄腫の前がん病変である意義不明の単クローン性 γ グロブリン血症は，年1-2%の割合で多発性骨髄腫や原発性アミロイドーシスへ移行する。外来での定期的な経過観察を行う。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・通常症状はなく、一般的な身体診察が行える。

検査・診断

- ・診断のために必要な血液検査，画像検査，尿検査，骨髓検査の必要性が理解でき，その結果を判定し，診断できる。
- ・多発性骨髄腫との鑑別ができる。

治療

- ・適切に定期的な経過観察が行える。
- ・多発性骨髄腫や原発性アミロイドーシスへの移行を診断できる。

患者への説明および支援

- ・意義不明の単クローン性 γ グロブリン血症について患者や家族にわかりやすく説明できる。

<4>その他の形質細胞腫瘍

■研修のポイント

その他の形質細胞腫瘍として，孤立性形質細胞腫，多発性形質細胞腫，形質細胞白血病，POEMS 症候群，全身性 AL アミロイドーシスが挙げられる。それぞれの病態，診断基準を理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・POEMS 症候群の末梢神経障害，臓器腫大（肝脾腫），内分泌障害，浮腫・胸腹水，皮膚症状（剛毛，色素沈着，血管腫），骨硬化病変等に関する診察が行える。
- ・AL アミロイドーシスの蛋白尿，心不全，肝腫大，手根管症候群，消化管運動障害，巨舌，神経障害等に関する診察が行える。

検査・診断

- ・診断のために必要な血液検査，画像検査，尿検査，骨髓検査の必要性が理解でき，結果を判定し診断できる。
- ・AL アミロイドーシス診断に必要な生検を依頼でき，アミロイド沈着を確認できる。

治療

- ・孤立性形質細胞腫に対して，局所療法としての放射線療法，外科的切除を行える。
- ・AL アミロイドーシス，POEMS 症候群に対して MD 療法や自家移植を行える。新規薬剤の有用性も報告されているため，個々の患者に応じた治療戦略を立てることができる。

患者への説明および支援

- ・その他の形質細胞腫瘍について患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・治療内容と予想される副作用やその対処方法，日常生活の注意事項について，患者や家族にわかりやすく説明できる。

(8) その他の成熟 B 細胞腫瘍

■研修のポイント

(1)～(7) 以外の成熟 B 細胞性腫瘍はまれであり，正確な診断が困難なことも多いが，可能な限り診断を詰めて最適な治療を選択することが重要である。

■到達目標

- ・ 診断, 病期・腫瘍量に応じて治療法を適切に選択できる.

(9) T および NK 細胞腫瘍

<1>成人 T 細胞白血病/リンパ腫

■研修のポイント

HTLV-1 ウイルスの感染によって生じる血液悪性疾患であることを知り, 罹患者の地域学的特徴, 母乳を介した感染経路から感染予防の意義について理解する.

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ リンパ節腫脹と肝脾腫の有無等, 身体所見を正確に取ることができる.

検査・診断

- ・ HTLV-1 ウイルス感染経路を説明できる.
- ・ 確定診断に必要な検査を実施し, 特徴的な異常リンパ球を判別できる.
- ・ 4 つの臨床病型の病像, 進展予後が説明できる.

治療

- ・ 適切な化学療法を遂行することができる.
- ・ 骨髄移植などの治療選択ができる.
- ・ 治療効果ならびに再発の判定ができる.

患者への説明および支援

- ・ 本疾患の病態, 治療, 予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる.
- ・ 家庭内感染のリスクについて適切に説明できる.

<2>血管免疫芽球性 T 細胞リンパ腫

■研修のポイント

T 濾胞ヘルパー細胞形質を伴うリンパ腫の中で代表的な病型であることを理解する.

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ リンパ節腫脹と肝脾腫の有無等, 身体所見を正確に取ることができる.

検査・診断

- ・ 適切な臓器からの生検をオーダーできる.
- ・ 病理学的特徴を概説できる.
- ・ 病理組織像, 特殊染色, 細胞表面抗原検査, 染色体検査, 遺伝子検査結果から血液病理医とともに評価し診断できる.
- ・ CT, PET 等必要な検査をオーダーし, 病期を決定することができる.
- ・ 病態に関する, 知識をもち治療・予後について説明できる.

治療

- ・ 適切な化学療法を遂行することができる.
- ・ 末梢性 T 細胞リンパ腫に適応のある葉酸代謝拮抗薬, 抗体薬, 低分子化合物についての知識があり適切に使用できる.

- ・治療効果ならびに再発の判定ができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態、治療、予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。
- ・HIV 感染を伴う際には、患者のプライバシーを尊重した配慮ができる。

<3> その他の T/NK 細胞リンパ腫

■研修のポイント

<1>, <2> 以外の T/NK 細胞リンパ腫は多様な疾患が含まれるが、主なものは、末梢性 T 細胞性リンパ腫 PTCL-NOS, 未分化大細胞リンパ腫 ALCL (ALK 陽性, 陰性), NK/T 細胞リンパ腫, 菌状息肉症, Sezary 症候群などである。主要な疾患を知り、適切な診断をして治療を選択することが重要である。

■到達目標

検査・診断

- ・PTCL の各病型における病理・形態的特徴、および診断の要点を理解する。
- ・菌状息肉症, Sezary 症候群の病態、診断、治療方針を理解する。
- ・皮膚原発リンパ腫の病態を理解する。

治療

- ・代表的 PTCL 病型における基本治療を実践できる。
- ・NK/T 細胞リンパ腫の病理・形態的特徴、および診断の要点を理解する。
- ・NK/T 細胞リンパ腫の治療法を選択できる。

(10) ホジキンリンパ腫

■研修のポイント

本邦においては欧米と比較して悪性リンパ腫におけるホジキンリンパ腫の頻度は低い。古典的ホジキンリンパ腫 CHL と結節性リンパ球優位型ホジキンリンパ腫 NLPHL に大別され、それぞれ病期と治療反応性に応じて化学療法±放射線療法が施行される。最近では抗 CD30 抗体に抗がん剤を結合させた抗体薬や免疫チェックポイント阻害薬が使用可能になり、再発例の予後も改善してきている。

■到達目標

検査・診断

- ・ホジキンリンパ腫 (HL) の病態と診断を理解する。

治療

- ・病期に応じた標準治療を理解し、選択できる。

(11) 免疫不全関連リンパ増殖異常症

■研修のポイント

ポリクローナルな一過性のリンパ球過形成から悪性リンパ腫までを含む包括的な疾患概念であることを理解する。免疫不全状態はリンパ増殖性疾患の危険因子であり、原発性免疫異常症に伴うリンパ増殖性疾患、ヒト免疫不全ウイルス(HIV)感染に伴うリンパ腫、移植後リンパ増殖性疾患、その他の医原性免疫不全関連リンパ増殖性疾患の原因、診断、治療について学ぶ。とくに免疫抑制剤の減量により奏効することがあることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・リンパ節腫脹と肝脾腫の有無等，身体所見を正確に取ることができる。

検査・診断

- ・WHO 分類で原因別に4つのグループに分けられた疾患の病態を概説することができる。
- ・EBV などのウイルス感染との関連を評価し，診断ができる。

治療

- ・患者の背景疾患を考慮し適切に治療選択をすることができる。

患者への説明および支援

- ・本疾患の病態，治療，予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる。

3) 組織球ならびに樹状細胞腫瘍

■研修のポイント

組織球症のうち，血球貪食性リンパ組織球症 HLH は感染症，リンパ腫などの造血器腫瘍，膠原病に続発して発症し，重篤な病態もあるため速やかに診断して適切な治療を行う必要がある。ランゲルハンス細胞組織球症 LCH は小児に多く，予後良好な限局型から強力な治療を要する。多臓器型まで幅広いため，確実な病型分類を行い適切な治療を選択する必要がある。

■到達目標

検査・診断

- ・血球貪食性リンパ組織球症 HLH とランゲルハンス細胞組織球症 LCH の臨床像と病態を理解する。

治療

- ・HLH と LCH の病態に応じた適切な治療について理解し，選択できる。

d. 免疫不全症

1) 先天性免疫不全症

■研修のポイント

先天性免疫不全症は350種類以上が知られており，毎年のように新たな疾患が同定されている。免疫不全症は疑わなければ診断できない。病歴，身体所見等から先天性免疫不全症を疑った場合はスクリーニング検査を行い，専門家にも相談しながら診断を確定し，適切な治療を行う必要がある。

■到達目標

検査・診断

- ・主な先天性（原発性）免疫不全症を診断し，治療できる。

患者への説明および支援

- ・必要に応じて遺伝カウンセリングを専門家に依頼できる。

2) 続発性免疫不全症

■研修のポイント

続発性免疫不全症は，化学療法を始め造血細胞移植，免疫療法，放射線療法等の治療に伴って生じる。続発性免疫不全症により生じる感染症やリンパ増殖異常症などは，それぞれの治療によって特徴的であるため，治療に伴う続発性免疫不全症のタイプ，感染症など合併症の起こりやすい時期や種類を把握し，適切な予防，治療を行う必要がある。

■到達目標

検査・診断

- ・ 続発性免疫不全症の主な病態を説明できる。

治療

- ・ 適切な感染症予防，治療ができる。

3) HIV 感染症(AIDS)

■研修のポイント

HIV 感染症は今日では効果的な抗 HIV 療法により感染の進行を抑制し，良好な患者状態を長期にわたって保つことが可能である。一方，長期の治療にはさまざまな精神的，社会的サポートが重要であり，血液専門医による診療を受けさせることが重要である。

■到達目標

検査・診断

- ・ HIV 感染症の病期・病態と AIDS の種類を理解し，診断上行うべき症候・身体症状と，病期ごとに行うべき検査を的確に判断できる。

治療

- ・ HIV 感染症に合併する血液疾患を適切に診断・治療できる。

3. 血栓止血疾患

a. 血管障害に基づく出血性疾患

1) 先天性 (Osler-Weber-Rendu 病, Ehlers-Danlos 症候群など)

■研修のポイント

Osler-Weber-Rendu 病と Ehlers-Danlos 症候群などの先天性の血管障害に基づく出血性疾患の病態と症状を理解する。Ehlers-Danlos 症候群は皮膚，関節の過伸展性，各種組織の脆弱性を特徴とする。遺伝性疾患であり，病型分類を理解する。必要がある。Osler-Weber-Rendu 病は粘膜，皮膚，中枢神経器官に毛細血管拡張性の微小血管腫を多数生じ，同部位からの繰り返す出血が特徴である。合併症として肺，脳，肝臓等の動静脈瘻の診断が極めて重要であることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ 適切な病歴と家族歴の聴取ができ，先天性と後天性疾患を鑑別できる。
- ・ 先天性の血管障害に基づく出血症状と主な疾患・病態について概説できる。
- ・ 特徴的な血管拡張病変や紫斑，深部出血の有無を確認できる。

検査・診断

- ・ 病態や症状に応じた検査の必要性を理解し，先天性の血管障害に基づく出血性疾患の診断に必要な検査のオーダーができる。

治療

- ・ 症状に応じた治療法の選択ができる。
- ・ 治療効果を判定できる。

患者への説明および支援

- ・先天性の血管障害に基づく出血性疾患の病態について、患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針を概説できる。

2) 後天性 (Henoch-Schönlein 紫斑病, 老人性紫斑病など)

■研修のポイント

後天性に血小板減少や止血異常を伴わずに点状出血、紫斑、皮下出血を呈する疾患群である。Henoch-Schönlein 紫斑病(IgA 血管炎)は小児で最も多く、上気道感染症後に発症し、紫斑は下肢伸側、臀部に対称性に認められ、関節痛や腹痛を伴い、やや男児に多いことが特徴である。一方、老人性紫斑病は高齢者に多く、加齢や長期の日光暴露によって血管の脆弱性が亢進することで生じ、手及び前腕伸側に斑状出血を生じる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・患者や家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取ができる。
- ・出血する。部位の診察ができ、紫斑や斑状出血の有無を診察できる。

検査・診断

- ・血液検査を行い、血小板数は正常で、凝固・線溶に関する検査も異常が無いことを確認できる。

治療

- ・Henoch-Schönlein 紫斑病では自然軽快が多く、基本的に安静を保ち経過観察を行うが、関節痛や腹痛が強い症例ではステロイド療法、凝固第 XIII 因子が低下している場合には凝固第 XIII 因子の補充療法を実施できる。

患者への説明および支援

- ・Henoch-Schönlein 紫斑病の予後は一般的に良好であるが、腎障害を伴う場合には積極的に治療が必要となることを説明できる。
- ・老人性紫斑病では患者や家族に治療は不要であることが説明でき、不安を取り除くことができる。

b. 血小板減少症

1) 先天性血小板減少症 (May-Hegglin anomaly など)

■研修のポイント

先天性血小板減少症の診断には血小板サイズや末梢血塗抹標本像での顆粒球封入体（デーレ様小体：Döhle-like bodies）の有無、随伴症状が重要であり、遺伝子検査を行うこともあることを理解する。May-Hegglin anomaly は先天性血小板減少症の中で巨大血小板症を呈する代表的疾患の一つであるが、Sebastian 症候群、Fechtner 症候群、Epstein 症候群と別々に呼称されてきた類縁疾患が、同一の *MYH9* 遺伝子異常に起因することが明らかとなり、これらを包括する疾患概念として May-Hegglin anomaly, MYH9 異常症が提唱されたことを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・適切な病歴と家族歴の聴取ができ、先天性と後天性疾患を鑑別できる。
- ・先天性の血小板減少症に基づく出血症状と主な疾患の病態について概説できる。
- ・紫斑や粘膜出血、深部出血の有無を確認できる。

検査・診断

- ・血小板サイズや末梢血塗抹標本像での顆粒球封入体（デーレ様小体：Döhle-like bodies）の有無を評価できる。
- ・病態や症状に応じた検査の必要性を理解し、先天性の血小板減少症の診断に必要な検査のオーダーができる。

治療

- ・出血症状に応じて血小板輸血の適応を判断できる。
- ・治療効果を判定できる。
- ・合併症に対する、治療方針をたてられる。

患者への説明および支援

- ・先天性の血小板減少症の病態について、患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針を概説できる。

2) 偽性血小板減少症

■研修のポイント

偽性血小板減少症は採血後の in vitro での血小板凝集により、実際の循環血小板数よりも自動血球計数機によってカウントされる血小板数が少ない状況をさす。日常診療で比較的良好に見られ、特発性血小板減少性紫斑病(ITP)などの血液疾患と間違えられることがあり、臨床的に重要であるために本現象を理解する必要がある。一般的な偽性血小板減少症は、EDTA が原因となって採血管の中で血小板が凝集したり（EDTA 依存性偽性血小板減少症）、血小板衛星現象（platelet satellitism）を生じる EDTA 依存性偽性血小板減少を指す。他にも、採血困難によって組織液が混入する、あるいは採血後の抗凝固薬との混和不十分などにより血小板が活性化されて凝集やフィブリン析出が生じ、血小板が凝集することもあることを理解する。

■到達目標

病態理解

- ・偽性血小板減少症の病態と原因を理解する。
- ・EDTA 依存性偽性血小板減少が凝われた際の対応を理解する。
- ・血小板減少症の診断には偽性血小板減少症を除外する必要があることを理解する。

3) 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)

■研修のポイント

ITP では血小板減少をきたすような基礎疾患や薬物などの原因がなく、何らかの機序により体内で抗血小板自己抗体が産生されることで抗体が患者血小板と結合し、脾臓や肝臓などの網内系で貪食されることで血小板減少をきたす自己免疫疾患である。臨床経過から小児に多く認められる急性型と成人女性に多い慢性型がある。診断は基本的に除外診断であるため、血小板減少をきたす全ての疾患との鑑別が必要となる。

■到達目標

医療面接・身体所見

- ・患者や家族から適切な病歴聴取ができる。
- ・出血する部位の診察ができ、出血傾向の有無を診察できる。
- ・点状紫斑、斑状紫斑、口腔内血腫の有無を確認できる。
- ・ITP の病態について説明できる。

検査・診断

- ・血液検査にて血小板数が低下していることを確認し、さらに偽性血小板減少症の可能性を考慮して塗抹標本で血小板凝集の無いことを確認できる。
- ・凝固検査にて播種性血管内凝固を否定し、再生不良性貧血や血液悪性疾患（骨髄異型性症候群、急性白血病など）の可能性がある場合には骨髄検査を行うことができる。
- ・ヘリコバクター・ピロリ菌感染の有無を検査できる。

治療

- ・血小板数が3万/ μ l以上で、出血症状を認めない場合には無治療で経過観察することができる。
- ・血小板数が3万/ μ l以下で出血症状を伴う場合には治療対象となり、ガイドラインに従って適切な治療を行うことができる。

患者への説明および支援

- ・ITPの病態と臨床経過を患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・検査、診断、治療方針を患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・日常生活における注意点をわかりやすく説明できる。
- ・患者や家族に緊急受診が必要な場合を説明できる。

c. 血小板機能異常症

1) 先天性（血小板無力症、Bernard-Soulier 症候群など）

■研修のポイント

血小板数は正常であるが、血小板の機能異常のために出血傾向を呈する。疾患群である先天性血小板機能異常症の診断の手順と治療の実際を学ぶ。先天性血小板機能異常症は幼少時から皮膚粘膜を中心とした出血症状がみられることが多い。血小板機能異常症は粘着障害、凝集障害、放出障害の3つの機能異常症に分類される。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・適切な病歴と家族歴の聴取ができ、先天性と後天性疾患を鑑別できる。
- ・血小板機能異常症の主な疾患と病態について概説できる。
- ・紫斑や粘膜出血、深部出血の有無を確認できる。
- ・点状出血、斑状出血など出血症状を正しく記載できる。

検査・診断

- ・病態に応じた検査の必要性を理解し、血小板機能異常症の診断に必要な検査のオーダーができる。

治療

- ・血小板輸血の適応を判断し、症状に応じた治療法の選択ができる。
- ・治療効果を判定できる。

患者への説明および支援

- ・血小板機能異常症の病態について、患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針を概説できる。

2) 後天性（薬剤性、尿毒症など）

■研修のポイント

基礎疾患や薬剤によって血小板機能が障害され、出血症状を呈する。疾患であり、原因として尿毒症、肝疾患、異常蛋白血症（多発性骨髄腫、原発性マクログロブリン血症）、骨髄増殖性疾患（特に本態性血小板血症）、体外循環、心肺バイパス、膠原病、白血病、抗血小板薬、NSAIDs、 β ラクタム系抗菌薬などが挙げられる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・患者や家族から適切な病歴聴取と投与薬物の聴取ができる。
- ・出血する部位の診察ができ、紫斑や斑状出血の有無を診察できる。
- ・後天性血小板機能異常症の病態について説明できる。

検査・診断

- ・後天性血小板機能異常症の診断に必要な検査ができる。
- ・後天性血小板機能異常症を引き起こす原因薬剤の有無を確認できる。

治療

- ・原因薬剤の中止と基礎疾患の治療を行うことができる。

患者への説明および支援

- ・後天性血小板機能異常の原因並びに病態について患者や家族に説明できる。
- ・検査、診断、治療方針を患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・日常生活における注意点をわかりやすく説明できる。
- ・患者や家族に緊急受診が必要な場合を説明できる。

d. 凝固・線溶異常に基づく出血性疾患

1) 血友病

■研修のポイント

先天的に血液凝固第 VIII 因子活性が欠損/低下している血友病 A と、先天的に第 IX 因子の欠損/低下がみられる血友病 B の診断の手順と治療の実際を学ぶ。凝固因子活性により重症、中等症および軽症に分類され、重症度によって症状に差があることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・適切な病歴と家族歴の聴取ができる。
- ・血友病の病態や症状について説明できる。

検査・診断

- ・血友病の診断に必要な血液検査、凝固検査をオーダーできる。
- ・病態に応じた検査の必要性を理解し、選択できる。
- ・関節出血や筋肉出血の有無や頭蓋内出血、血尿、下血の有無を確認できる。
- ・血友病性関節症の病態を理解する。
- ・インヒビターの病態を理解する。

治療

- ・出血時治療と定期補充療法の違いが理解できる。
- ・一次定期補充療法の意義や方法を概説できる。

- ・出血頻度や関節の状態、ライフスタイルに合わせた個別化治療を選択できる。
- ・半減期延長製剤を含めた凝固因子製剤や DDAVP、non-factor 製剤の作用機序、期待できる効果および副作用について概説できる。
- ・インヒビター出現時の止血治療、免疫寛容導入療法について理解する。
- ・治療効果を判定できる。

患者への説明および支援

- ・血友病の病態、遺伝形式や保因者について患者や家族に説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど、家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針を概説できる。
- ・日常生活における注意点についてわかりやすく説明できる。
- ・再受診や緊急受診が必要な場合を患者や家族に説明できる。

2) von Willebrand 病 (VWD)

■研修のポイント

von Willebrand 因子 (VWF) の量的・質的異常を来す遺伝性出血性疾患である。病態の理解のためには、VWF の機能 (血管損傷部位において血小板を内皮下結合組織へ粘着させる機能や FVIII と結合し血漿中の FVIII を安定化させる機能) を理解する必要がある。VWD では二次的に FVIII も低下する。ため、血友病 A との鑑別が重要であることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・適切な病歴聴取と家族歴の聴取ができる。
- ・VWD の病態や症状について説明できる。
- ・鼻出血などの粘膜出血をはじめとする、出血症状の有無を確認できる。

検査・診断

- ・VWD の診断に必要な血液検査、凝固検査をオーダーできる。
- ・VWD の病型診断 (量的減少症の 1 型、質的異常症の 2 型、完全欠損症の 3 型に分類され、2 型には更に 2A、2B、2M、2N の 4 亜型が存在) に必要な血小板凝集能やマルチマー検査をオーダーできる。

治療

- ・VWD の病型や出血症状によって治療を選択できる。
- ・VWF/FVIII 濃縮製剤や DDAVP、FVIII を含有しない遺伝子組換えヒト VWF 製剤の特徴、作用機序、副作用について概説できる。
- ・治療効果を判定できる。

患者への説明および支援

- ・VWD の病態、遺伝形式について患者や家族に説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど、家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針を概説できる。
- ・日常生活における注意点についてわかりやすく説明できる。
- ・再受診や緊急受診が必要な場合を患者や家族に説明できる。

3) 先天性凝固因子異常症 (血友病, vWD をのぞく)

■研修のポイント

血友病以外の先天性凝固因子障害症を血友病類縁疾患、あるいは rare coagulation disorders (RCD) と総称する。先天性凝固因子障害症は血漿中の凝固因子抗原量と活性の関係から、抗原量と活性がともに欠如した Type 1 (cross-reacting material negative :CRM-)と、抗原量は正常量存在するが活性の欠如した Type 2 (cross-reacting material positive :CRM+)の二つに分類され、Type 1 を凝固因子欠乏・低下症、type 2 を凝固因子異常症とすることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・適切な病歴と家族歴の聴取ができる。
- ・RCD の病態や症状について説明でき、出血症状の有無を診察できる。

検査・診断

- ・RCD の診断に必要な血液検査、凝固検査をオーダーできる。
- ・正常血漿との混合補正試験（クロスミキシング試験）ができる。
- ・欠乏する凝固因子によって様々な出血症状の有無を確認できる。

治療

- ・RCD の種類や出血症状によって治療を選択できる。
- ・FFP の適応疾患および副作用について概説できる。
- ・濃縮製剤あるいは遺伝子組換え製剤の作用機序、適応疾患および副作用について概説できる。
- ・治療効果を判定できる。

患者への説明および支援

- ・RCD の病態や遺伝形式について患者や家族に説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど、家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針を概説できる。

4) 後天性凝固因子異常症（後天性血友病、抗第VIII因子インヒビター以外の抗凝固因子インヒビター、ビタミンK 欠乏症、肝硬変、薬剤性など）

■研修のポイント

最も重要な後天性血友病（APTT 延長、FVIII:C の低下に加え、インヒビターが陽性であれば診断可能）の病態について理解する。先天性血友病のインヒビターとの違いを理解する必要がある。確定診断のためには、フォンヴィレブランド因子（von Willebrand factor; VWF）の低下やループスアンチコアグラント（lupus anticoagulant; LA）の存在を否定する必要がある。自己免疫疾患や悪性腫瘍などの基礎疾患の存在に留意すべきである。また、後天性血友病以外にも、抗第VIII因子インヒビター以外の抗凝固因子インヒビターの出現やビタミンK 欠乏症、肝硬変、薬剤性でも出血症状を生じることを理解する。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・適切な病歴聴取と家族歴の聴取ができる。
- ・後天性凝固因子異常症の病態や症状について説明できる。
- ・後天性凝固因子異常症の様々な出血症状の有無を確認できる。

検査・診断

- ・後天性凝固因子異常症の診断に必要な血液検査、凝固検査をオーダーできる。

- ・正常血漿との混合補正試験（クロスミキシング試験）ができる。
- ・病態に応じた検査の必要性を理解し、選択できる。

治療

- ・後天性凝固因子異常症の種類や出血症状によって治療を選択できる。
- ・FFP の適応疾患および副作用について概説できる。
- ・濃縮製剤あるいは遺伝子組換え製剤の作用機序、適応疾患および副作用について概説できる。
- ・治療効果を判定できる。

患者への説明および支援

- ・後天性凝固因子異常症の病態について患者や家族に説明できる。
- ・必要に応じて兄弟、子どもなど、家族の検査を追加して行うことができる。
- ・診断、検査および治療方針、日常生活における注意点を概説できる。
- ・再受診や緊急受診が必要な場合を患者や家族に説明できる。

5) 先天性線溶異常症（ $\alpha 2$ プラスミンインヒビター欠乏症など）

■研修のポイント

線溶制御因子の作用機序とその異常により生じる病態を理解する。

■到達目標

- ・ $\alpha 2$ プラスミンインヒビター欠乏症とプラスミノゲン・アクチベータインヒビター 1（PAI-1）欠乏症について概説できる。

e. 凝固・線溶異常に基づく血栓性疾患

1) 先天性血栓性疾患（アンチトロンビン欠乏症、プロテイン C 欠乏症、プロテイン S 欠乏症など）

■研修のポイント

凝固制御因子の作用機序とその異常により生じる病態を理解する。

■到達目標

- ・アンチトロンビン欠乏症、プロテイン C 欠乏症、プロテイン S 欠乏症を概説できる。
- ・アンチトロンビンレジスタンスについて概説できる。
- ・先天性血栓性疾患の診断に必要な検査をオーダーし、得られた結果を解釈できる。
- ・先天性血栓性疾患の病態に応じた治療を実施できる。

2) 後天性血栓性疾患（抗リン脂質抗体症候群など）

■研修のポイント

後天性血栓性疾患である抗リン脂質抗体症候群を理解する。

■到達目標

- ・抗リン脂質抗体症候群を概説できる。
- ・症状とルーチン検査から抗リン脂質抗体症候群を疑い、診断に必要な臨床検査および画像検査をオーダーできる。
- ・得られた検査所見と抗リン脂質抗体症候群分類基準を用いて、適切な診断と病態に応じた治療方針を立案できる。
- ・産婦人科専門医に不育症患者に対する治療の助言ができる。

- ・抗リン脂質抗体陽性症例の妊婦，周術期患者の血栓症予防法を立案できる。

3) 悪性腫瘍関連

■研修のポイント

造血管腫瘍やがんにより生じる凝固線溶異常を理解する。

■到達目標

- ・悪性腫瘍関連血栓症（がん関連血栓症）を概説できる。

f. 播種性血管内凝固 (DIC)

■研修のポイント

- ・DIC の発症機序と症状，診断，治療を理解する。

■到達目標

- ・DIC の発症機序と症状，診断，治療を説明できる。
- ・血算，ルーチンの凝固・線溶検査から DIC を疑うことができ，他科からのコンサルテーションにも対応できる。
- ・必要な凝固・線溶検査をオーダーし，日本血栓止血学会 DIC 診断基準を用いて診断できる。
- ・抗凝固療法や新鮮凍結血漿や血小板輸血などの補充療法の適応を判断し，病態に応じた治療を選択できる。
- ・抗線溶療法の適応と禁忌を理解できる。

g. 血栓性微小血管症 (TMA)

1) 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)

■研修のポイント

TTP は細血管障害性溶血性貧血，消費性血小板減少，精神神経症状，発熱，腎障害を 5 徴候とする。疾患で，その病態は von Willebrand 因子(VWF)を特異的に切断する。酵素である ADAMTS13 活性が著減することにより超高分子量の VWF マルチマーが血小板と結合することで血小板血栓形成が亢進することにより発症する。ADAMTS13 活性低下は先天性では *ADAMTS13* 遺伝子変異，後天性では抗 ADAMTS13 抗体の産生によって引き起こされる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・患者や家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取ができる。
- ・動揺性の精神神経症状の有無を確認できる。
- ・TTP の病態について説明できる。

検査・診断

- ・原因不明の血小板減少や溶血性貧血を呈する症例では ADAMTS13 活性を測定し，10%未満に低下していることを確認できる。
- ・抗 ADAMTS13 抗体を測定し，陰性であれば先天性，陽性であれば後天性 TTP と診断できる。
- ・末梢血塗抹標本で破碎赤血球を確認できる。

治療

- ・先天性 TTP では新鮮凍結血漿の補充療法，後天性 TTP では血漿交換療法と免疫抑制療法の併用が標準治療であり，診療ガイドに従って適切に治療することができる。

患者への説明および支援

- ・ TTP の原因並びに病態について患者や家族に説明できる。
- ・ 検査，診断，治療方針を患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・ 日常生活における注意点をわかりやすく説明できる。
- ・ 患者や家族に緊急受診が必要な場合を説明できる。

2) 溶血性尿毒症症候群 (HUS)

■研修のポイント

HUS は溶血性貧血，血小板減少，急性腎不全を 3 徴候とする，疾患であり，乳幼児や小児に好発する。志賀毒素産生大腸菌によって引き起こされる典型的 HUS(STEC-HUS)と下痢を伴わない非典型的 HUS (aHUS)が存在する。

STEC-HUS は健康な小児が罹患する，急性腎不全の最も多い原因疾患であり，その病態は同菌が産生する Shiga-toxin (Stx) (別名ベロ毒素) による腎臓を標的臓器とした組織障害と血小板血栓形成で，感染患児の約 10%が HUS に進展する。一方，aHUS の多くは補体制御因子や血管内皮細胞膜蛋白の遺伝子異常が原因であり，それ以外には肺炎球菌感染，抗癌剤や免疫抑制剤などの薬物性，臓器移植，放射線などが知られている。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・ 患者や家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取ができる。
- ・ 食事内容や腸炎の有無を聴取できる。
- ・ HUS の病態について説明できる。

検査・診断

- ・ STEC-HUS を疑う症例では血清 O157LPS 抗体，便 O157 抗原や便志賀毒素の迅速診断検査，便の腸管出血性大腸菌検査を行うことができる。
- ・ 末梢血塗抹標本で破碎赤血球が確認できる。
- ・ ADAMTS13 活性を測定することで症状が類似する TTP を除外することができる。
- ・ aHUS を疑う症例では補体関連遺伝子変異や補体制御因子に対する自己抗体の有無を確認できる。

治療

- ・ HUS の治療は基本的に対症療法であり，ガイドラインに従って適切に治療を行うことができる。
- ・ aHUS では血漿交換や血漿輸注を速やかに行い，診断確定後にラブリツマブによる治療を行うことができる。

患者への説明および支援

- ・ HUS 並びに aHUS の原因並びに病態について患者や家族に説明できる。
- ・ 検査，診断，治療方針を患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・ 日常生活における注意点をわかりやすく説明できる。
- ・ 患者や家族に緊急受診が必要な場合を説明できる。

3) HELLP 症候群 (到達目標ランク C)

■研修のポイント

HELLP 症候群は妊娠中あるいは産褥期に溶血、肝酵素上昇、血小板減少を呈し、DIC、常位胎盤早期剥離、子癇、肺水腫、肝被膜下出血・肝破裂などの重篤な合併症を併発する予後不良な疾患であり、全妊娠の0.2-0.9%に発症し、妊娠高血圧症候群の10-20%に合併する。発症時期の70%は妊娠中（おおむね妊娠27週以降）であり、30%は産褥期（48時間以内）である。発症は急激で、上腹部痛が特徴である。前駆症状として高血圧や蛋白尿があり、半数以上に全身浮腫を認める。HELLP 症候群を発症した妊産婦が高血圧による脳出血をきたした場合には極めて予後不良となる。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・患者や家族から妊娠経過について適切に聴取ができる。
- ・上腹部痛の有無を触診で確認できる。
- ・HELLP 症候群の病態について説明できる。
- ・高血圧の有無を確認できる。

検査・診断

- ・HELLP 症候群の診断に必要な検査がオーダーできる。
- ・妊娠中あるいは産褥期に LDH>600IU/L, AST>70IU/L および血小板数<10 万/ μ L を認めるときにHELLP 症候群と診断できる。
- ・血中ハプトグロビン値が低下していることが確認できる。
- ・末梢血塗抹標本で破碎赤血球が確認できる。

治療

- ・治療の基本は妊娠の終了であり、産婦人科に協力して妊娠週数と重症度に応じて早期に分娩もしくは帝王切開を選択することができる。
- ・胎児の娩出後には硫酸マグネシウム、降圧薬、ステロイド投与による厳重な治療を行うことができる。

患者への説明および支援

- ・HELLP 症候群の原因並びに病態について患者や家族に説明できる。
- ・検査、診断、治療方針を患者や家族にわかりやすく説明できる。

4) その他

■研修のポイント

移植後 TMA は移植前処置、移植片対宿主病 (GVHD)、免疫抑制剤など移植に関連する。様々な原因によって発症する。疾患であり、早期診断も容易ではないため治療が困難で予後不良な疾患である。リスク因子として抗癌剤や全身放射線照射などの移植前処置、免疫抑制剤であるカルシニューリン阻害薬、急性GVHD、アスペルギルス、サイトメガロウイルス、アデノウイルスなどの日和見感染症、そして炎症性サイトカインなどが挙げられる。一般的に非血縁ドナーや HLA ミスマッチなどのハイリスク患者に発症することが多く、自家移植でも発症することもある。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・移植後 TMA の病態について説明できる。
- ・急性 GVHD による症状の有無を確認できる。

- ・紫斑や皮下出血などの出血傾向の有無が確認できる。

検査・診断

- ・移植後 TMA に必要な検査がオーダーできる。
- ・欧州骨髄移植レジストリー (EBMT) 並びに骨髄移植臨床試験ネットワーク (BMT CTN) の移植後 TMA 診断基準を用いて診断できる。
- ・消耗性血小板減少を認めることから血小板輸血翌朝の補正血小板増加数の評価が補足的に有用で 2,500/ μ L 以下であれば陽性と判断できる。
- ・末梢血塗抹標本で破碎赤血球が確認できる。

治療

- ・免疫抑制剤の投与の中止, もしくは減量を行うことができる。
- ・造血細胞移植認定医の指導のもとに適切な時期に適切な治療を開始できる。
- ・患者や家族に移植経過について説明ができる。
- ・患者や家族に移植前処置や免疫抑制療法をわかりやすく説明できる。
- ・移植後 TMA の原因並びに病態について患者や家族に説明できる。
- ・検査, 診断, 治療方針を造血細胞移植認定医の指導のもとに患者や家族にわかりやすく説明できる。

h. ヘパリン起因性血小板減少症 (HIT)

■研修のポイント

HIT は血栓症の治療ならびにその予防や体外循環時の血液凝固予防に用いられたヘパリンによって自己抗体 (HIT 抗体) が産生され, 急激な血小板減少と新たな動脈血栓症が引き起こされる疾患であり, ヘパリン使用後の血小板減少と凝固亢進状態からその発症の可能性を疑うことが重要である。

■到達目標

医療面接・身体診察

- ・患者に対するヘパリンの投与歴を正確に聴取できる。カテーテルや点滴ラインのヘパリンロックの経歴についても調査できる。
- ・深部静脈血栓症, 肺梗塞, 脳梗塞, 心筋梗塞, 下肢壊疽, 皮膚壊死などの有無を確認できる。
- ・HIT の病態について説明できる。

検査・診断

- ・HIT の診断に必要な検査のオーダーができる。
- ・血小板減少, 発症時期, 血栓症, 他の原因の有無の 4 項目を点数化する。スコアリングを HIT の診断に用いることができる。
- ・HIT が強く疑われる場合には HIT 抗体を測定し, 診断を確定できる。

治療

- ・HIT を疑った時点でその原因薬物であるヘパリンを中止できる。
- ・HIT による血栓症の有無にかかわらずトロンビンの抑制を目的に抗トロンビン薬であるアルガトロパンを適切に用いることができる。
- ・急性期には血小板輸血やワルファリンを投与しないことが理解できる。

患者への説明および支援

- ・HIT の病態についてわかりやすく患者や家族に説明できる。
- ・検査, 診断, 治療方針を患者や家族にわかりやすく説明できる。

- ・ヘパリン再投与により再発することを説明できる。

VIII. がん診療の血液専門医のための項目

1. 臨床腫瘍学の基礎

■研修のポイント

悪性疾患を治療するための基礎として、がんの生物学、腫瘍免疫学、がんの疫学と予防、統計学を含む臨床研究を理解する。

■到達目標

- ・トランスレーショナル研究や臨床研究の適切な実施法とその解釈について理解できる。
- ・がんの生物学、腫瘍免疫学、がんの疫学と予防、統計学を含む臨床研究を理解し、実際の治療方針決定に活用できる。

a. がんの生物学

■研修のポイント

正常細胞の生物学と基本的な発がん過程を知り、遺伝子の構造、構成、発現、制御を理解する。

■到達目標

- ・細胞周期、がん化が細胞周期に与える影響、細胞周期と治療との相互作用について理解できる。
- ・腫瘍細胞の動態、増殖およびプログラム細胞死、細胞死と細胞増殖とのバランスを理解できる。
- ・Polymerase Chain Reaction (PCR)、染色体解析、その他の分子生物学、腫瘍細胞生物学の手法を理解できる。

b. 腫瘍免疫学

■研修のポイント

腫瘍免疫に関する基礎的事項を理解する。また、免疫チェックポイント阻害薬、キメラ抗原受容体発現 T 細胞 (CAR-T) 療法による腫瘍制御機構を理解する。

■到達目標

- ・腫瘍と宿主免疫機構の相互関係を理解できる。
- ・免疫チェックポイント分子による抗腫瘍免疫制御機構を理解できる。
- ・キメラ抗原受容体発現 T 細胞 (CAR-T) 療法の原理を理解できる。

c. がんの疫学と予防

■研修のポイント

腫瘍形成における遺伝因子および環境因子などの病因を理解し、疫学研究の正しい解釈を習得する。また、エビデンスに基づいたがんの予防についての基礎知識を理解する。

■到達目標

- ・疫学研究の種類と研究デザイン (観察研究、介入研究) について理解できる。
- ・疫学研究に生じる誤差、バイアスについて理解できる。

- ・概念を理解できる。
- ・エビデンスに基づいたがんの一次予防、二次予防、三次予防について理解できる。

d. 統計学を含む臨床研究

■研修のポイント

臨床試験の遂行に必要な統計学の基礎を理解した上で、そのデザインおよび実施に関する教育を受ける。

■到達目標

- ・臨床試験デザインについて理解できる。(第I, II, III相臨床試験)
- ・試験デザインに関する倫理, 規制, 法的問題の概要について理解できる。
- ・治療効果判定基準, Quality of life (QOL) の評価, 毒性の評価とグレード分類について理解できる。
- ・臨床試験における必要症例数の算出, 解析に適する統計学的手法について理解できる。
- ・研究結果を公表(学会発表, 論文執筆)するための指導を受ける。

2. がんの診断の基本原則

■研修のポイント

がんの診断の目的, 意義を理解し, 治療方針に結びつける能力を身につける。適切なタイミングで, 症状や疾患に応じた適切な検査を依頼できる必要がある。

■到達目標

- ・各種検査の性質や意義を概説できる。
- ・検査結果を正しく解釈し, 適切な診断と治療方針に結びつける

a. 病理診断

■到達目標

- ・病理診断に必要な検体の取り扱いを理解する。
- ・病理医と適切な連携が取れる
- ・形態学, 免疫組織染色などの結果から正しい診断と治療選択に結びつける

b. 分子生物学的診断

■到達目標

- ・分子生物学的検査の種類とその特徴を理解する。
- ・分子生物学的検査に用いられる検体の取り扱いを理解する。
- ・検査結果を正しく解釈し, 適切な診断と治療選択に結びつける

c. 遺伝子診断

■到達目標

- ・遺伝子診断に用いられる遺伝学的検査について概説できる。
- ・がんドライバー遺伝子異常の概念を理解する。
- ・生殖細胞系列バリエーションの概念を理解する。
- ・検査結果を正しく解釈し, 適切な診断と治療選択に結びつける

d. 病期診断

■到達目標

- ・病期診断に用いられる検査について概説できる。
- ・疾患に応じた適切な病期分類を理解し、必要な検査について概説できる。
- ・検査結果を正しく解釈し、適切な診断と治療選択に結びつける

3. がん患者の管理, 治療の基本原則

■研修のポイント

悪性腫瘍患者は世界的に増加しており、近年の診断・治療技術の進歩によりがん患者の管理、治療法は目覚ましい発展をみせている。がん診療では、全人的・集学的アプローチが必要であり、患者管理と治療の基本原則を理解することが必須である。

■到達目標

- ・がん患者の管理、治療の基本原則について概説できる。
- ・がん患者の管理、治療の基本原則の概念を理解できる。

a. 手術

■研修のポイント

がん患者の手術における周術期の内科的管理について理解する。

■到達目標

- ・術前術後に必要な検査項目について概説できる。
- ・周術期の輸血管理につき概説できる。
- ・術前、術後の化学療法タイミングについて概説できる。
- ・手術による凝固・線溶系の変化を概説できる。

b. 放射線治療

■研修のポイント

放射線治療の適応と有害事象を理解する。

■到達目標

- ・血液疾患における放射線治療の適応について概説できる。
- ・放射線治療による急性有害事象につき理解できる。
- ・放射線治療による晩期有害事象につき理解できる。

c. 薬物療法

■研修のポイント

がん薬物療法の適応・作用機序・有害事象を理解する。

■到達目標

- ・細胞障害性抗がん剤の分類と作用機序を概説できる。
- ・細胞障害性抗がん剤の有害事象を概説できる。

- ・分子標的薬の分類と作用機序を概説できる。
- ・分子標的薬の有害事象を概説できる。

d. 生物学的治療法

■研修のポイント

生物学的治療法の作用機序・有害事象を理解する。

■到達目標

- ・生物学的治療薬の分類と作用機序を概説できる。
- ・生物学的治療薬の有害事象を概説できる。

e. 集学的治療

■研修のポイント

がん患者管理における集学的治療の意義・方法を理解する。

■到達目標

- ・集学的治療の意義について説明できる。
- ・専門医と連携し対応できる。

f. 支持療法

1) 支持療法

■研修のポイント

がん患者に対する治療は化学療法、放射線療法に止まらず、分子標的薬や免疫療法など多様化している。そのため、各種治療に対する支持療法を理解した上で実践する必要がある。

■到達目標

- ・各種治療に伴う免疫不全の特徴を理解し、感染症予防対策が概説できる。
- ・消化器合併症に対する対策が概説できる。
- ・血球減少に対する輸血療法の適応が説明できる。
- ・発熱性好中球減少への対応が説明できる。

2) オンコロジー・エマージェンシー

■研修のポイント

悪性腫瘍のため緊急な対応が必要となるオンコロジー・エマージェンシーは、正確な診断と迅速な治療介入が必須である。病態を正しく理解し、外科的、放射線科的治療の必要性が判断できる必要がある。

■到達目標

- ・代謝障害（高カルシウム血症、腫瘍崩壊症候群、低ナトリウム血症など）について、病態と治療が概説できる。
- ・構造的障害（頭蓋内圧亢進、脊髄圧迫、上大静脈症候群など）について、病態と治療が概説できる。
- ・治療特異的な合併症（血管新生阻害薬による出血や免疫関連有害事象など）について、病態と治療が概説できる。

3) 栄養管理

■研修のポイント

血液がんの治療においては、消化管粘膜障害による経口摂取の低下や吸収不良による低栄養リスクが高い。栄養不良による全身状態の悪化や感染症リスクの増大を回避するため、食事と栄養管理の重要性を理解する必要がある。

■到達目標

- ・栄養状態のアセスメントについて概説できる。
- ・経静脈栄養における投与エネルギーや栄養素を概説できる。
- ・血糖コントロールが説明できる。
- ・食品を介した感染症のリスクを説明できる。

4) 腫瘍随伴症候群

■研修のポイント

疾患ごとに特徴的な腫瘍随伴症候群の知識を身に着ける。

■到達目標

- ・腫瘍随伴症候群の種類と、頻度の多い疾患を概説できる。

5) 院内感染症と対策：standard precaution, transmission based precaution

■研修のポイント

治療により強い免疫抑制状態を来す血液がん治療では、院内感染による病原体が致死的感染症に発展するリスクが高い。

■到達目標

- ・標準予防策について概説できる。
- ・感染経路別予防策（空気予防策、飛沫予防策、接触予防策）について概説できる。

g. 緩和ケアと終末期ケア

■研修のポイント

がん患者が受ける苦痛を全人的苦痛(toral pain)として理解し、患者・家族のQOLを向上させるための基本的な緩和ケアを習得する。

■到達目標

- ・患者の苦痛を全人的苦痛として理解し、概説できる。
- ・全人的苦痛への対応として、チーム医療が重要であることを理解する。

1) 疼痛

■研修のポイント

がん患者で頻度が高い苦痛である疼痛について、その対応法を習得する。
がん疼痛の緩和が患者のQOL向上に重要であることを理解する。

■到達目標

- ・がん患者の疼痛について適切にアセスメントできる。
- ・オピオイドや鎮痛補助薬を含めたがん疼痛の薬物療法について習得する。
- ・がん疼痛の薬物療法以外の治療やケアについて理解し、必要に応じて専門家に相談・紹介することが

できる。

2) その他の症状

■研修のポイント

がん患者は痛み以外にも様々な身体症状を自覚していることを理解する。
痛み以外の主要な症状について、その対応法を習得する。
身体症状の緩和がQOLの向上につながることを理解する。

■到達目標

- ・頻度の高い身体症状である次の症状について、適切に評価し対応できる。
- ・消化器症状：悪心嘔吐、便秘、腹部膨満感、腹水、消化管閉塞など
- ・呼吸器症状：呼吸困難、咳嗽、喀痰、気道分泌過多、胸水など
- ・泌尿器症状：血尿、排尿困難、尿閉、水腎症など
- ・皮膚症状：褥瘡、皮膚潰瘍、掻痒、浮腫など
- ・口腔症状：口渇、口内炎、口腔カンジダ症など
- ・神経症状：痙攣、振戦、ミオクローヌスなど
- ・その他：発熱など
- ・必要に応じて各々の症状の専門家に紹介できる。

3) コミュニケーション

■研修のポイント

治療や療養の相談のみならず、患者・家族との信頼関係を構築するためにコミュニケーションが重要であることを理解する。

■到達目標

- ・患者が持つコミュニケーションスタイルを理解し、適切に対応することができる。
- ・言語的のみならず、非言語的なコミュニケーションにも配慮することができる。
- ・病状や見通しを患者に具体的に伝え、治療や療養について患者の意向や価値観に沿って相談できる。

4) 終末期・臨死期

■研修のポイント

人に必ず訪れる終末期について理解し、適切な対応ができる。

■到達目標

- ・患者が死に至る時期及び死後においても、患者を一人の「人」として尊厳を持った対応ができる。
- ・終末期での病態生理を理解し、適切に対応できる。
- ・臨死期の患者のみならず家族の苦痛にも目を向け、適切に対応できる。

h. リハビリテーション

■研修のポイント

がん患者のQOLを維持向上させるためのリハビリテーションの重要性を理解する。

■到達目標

- ・がんの直接的あるいは間接的な影響により起こる障害を理解し、適切なリハビリテーションが導入で

きる。

- ・がん治療の過程により起こる障害を理解し、障害が予防できるようなリハビリテーションが導入できる。

4. 心理的, 社会的, 経済的側面

■研修のポイント

患者の苦痛は身体的のみならず、心理社会的な側面を持つことを理解する。

■到達目標

- ・患者の心理社会的な苦痛について認識し、適切に対応できる。

a. サイコオンコロジー

■研修のポイント

患者の精神症状、心理的反応を理解する。

■到達目標

- ・患者の否認や怒りなど心理的反応を認識し、適切に対応できる。
- ・抑うつ、せん妄状態について適切に評価し、対応できる。
- ・必要に応じてリエゾンチームなどの専門家に紹介できる。

b. 患者アドボカシーと患者メディエーター

■研修のポイント

患者アドボカシーや患者メディエーターの活動について理解する。

■到達目標

- ・患者アドボカシーや患者メディエーターの活動について概説できる。

c. 保険診療

■研修のポイント

がん診療や療養に必要な保険診療について理解する。

■到達目標

- ・医療保険制度、介護保険制度など社会保障制度を理解する。
- ・患者の置かれた社会経済的状況に配慮し、適切な社会資源が利用できる。

d. スピリチュアルペイン

■研修のポイント

患者のスピリチュアルペインを正しく理解し、適切に援助できる。

■到達目標

- ・スピリチュアルペインの 카테고리について理解し、評価できる。

5. 患者教育

■研修のポイント

円滑ながん治療のためには患者・家族が病気を理解することが重要であり、そのために適切ながん治療や療養への教育が必要であることを理解する。

■到達目標

- ・ 疾病に応じた必要な患者教育について概説できる。
- ・ 適切なコミュニケーションを通じた患者教育ができる。

a. 遺伝カウンセリング

■到達目標

- ・ 遺伝カウンセリングの意義について概説できる。
- ・ 生殖系列バリエーションの概念を理解できる。
- ・ 家族歴が正しく聴取できる。
- ・ 遺伝カウンセリングで必要な情報や遺伝学的検査の意義を理解できる。

b. 長期合併症（小児がんも含む）

■研修のポイント

近年の治療技術の進歩により長期生存するがん患者は世界的に増加している。がん治療後に発生しうる長期合併症に対する、早期発見は必要であり、長期合併症に対する、患者管理と治療の基本原則を理解することが必須である。

■到達目標

- ・ がん治療後の長期合併症について概説できる。
- ・ がん治療後の長期合併症の概念を理解できる。

c. 健康維持

■研修のポイント

がん患者における健康維持を理解する。

■到達目標

- ・ がん患者の健康維持について概説できる。
- ・ がん患者における健康維持の概念を理解できる。

d. 化学予防

■研修のポイント

がん化学予防を理解する。

■到達目標

- ・ がん化学予防について概説できる。
- ・ がん化学予防の概念を理解できる。

e. 臨床試験

■研修のポイント

がん治療における臨床試験の制度・仕組みを理解する。

■到達目標

- ・がん治療における臨床試験について概説できる.
- ・がん治療における臨床試験の概念を理解できる.

f. その他

■研修のポイント

がん患者に対する、患者教育一般を理解する.

■到達目標

- ・がん患者に対する患者教育一般について概説できる.
- ・がん患者に対する患者教育一般の概念を理解できる.

6. 医師主導治験

■研修のポイント

がん治療における医師主導治験の制度・仕組みを理解する.

■到達目標

- ・がん治療における医師主導治験について概説できる.
- ・がん治療における医師主導治験の概念を理解できる.

7. 疾患登録

■研修のポイント

がん治療における疾患登録の制度・仕組みを理解する.

■到達目標

- ・がん治療における疾患登録について概説できる.
- ・がん治療における疾患登録の概念を理解できる.