

A：十分に理解しておくことが望ましい B：概略理解しておくことが望ましい
 C：知っておくことが望ましい

血液	認定内科医	総合内科専門医
I. 知識 279		
1. 形態, 機能, 病態生理		
1) 造血臓器および血球の構造と機能	A	A
2) 血液細胞の発生と分化	B	A
3) 血漿蛋白質	A	A
4) 止血機序	A	A
2. 主要症候		
1) 貧血	A	A
2) 出血傾向	A	A
3) リンパ節腫脹→総合内科の項も参照	A	A
4) 肝・脾腫→総合内科, 消化器, 感染症の項も参照	A	A
5) 発熱→総合内科, 膠原病および類縁疾患, 感染症, 救急の項も参照	A	A
6) 黄疸→総合内科, 消化器の項も参照	A	A
II. 専門的身体診察 280		
1. 貧血症状の診察	A	A
2. 出血傾向	A	A
3. リンパ節腫脹	A	A
4. 肝脾腫	A	A
III. 専門的検査 281		
1. 末梢血血算と赤血球指数, 末梢血塗抹標本の作成と鏡検	A	A
2. 骨髓穿刺・骨髓生検, 骨髓像の評価		
1) 骨髓穿刺・骨髓生検	C	B
2) 骨髓像の評価	C	B
3. 細胞化学検査	A	A
4. 造血因子・造血関連物質測定	A	A
5. 溶血に関する検査	A	A
6. 細胞表面抗原検査	B	A
7. 血漿蛋白質検査	A	A
8. 出血時間, 血小板機能検査	C	B
9. 凝固・線溶系に関する検査	A	A
10. 染色体検査, 分子遺伝学的検査	B	A
11. 腰椎穿刺, 脳脊髄液検査の評価		
1) 腰椎穿刺	A	A
2) 脳脊髄液検査の評価	A	A
12. 画像検査	A	A
IV. 治療 284		
1. 血液疾患に対する食事療法	A	A
2. 血液疾患に対する薬物療法		
1) 鉄剤, 葉酸, ビタミン B ₁₂	A	A
2) アンドロゲン, 蛋白同化ホルモン, 副腎皮質ステロイド	A	A
3) 免疫抑制療法	B	A
4) 造血因子製剤, 凝固因子製剤	A	A
5) 抗腫瘍薬	B	A
6) 制吐薬	A	A

血液	認定内科医	総合内科専門医
3. 血液疾患に対する輸血療法	A	A
4. 造血幹細胞移植	A	A
5. 血液疾患に対する特殊治療	B	B
V. 疾患 287		
1. 赤血球系疾患		
1) 出血性貧血	A	A
2) 鉄欠乏性貧血	A	A
3) 巨赤芽球性貧血 (ビタミン B ₁₂ 欠乏性貧血, 葉酸欠乏性貧血)	A	A
4) 溶血性貧血 (自己免疫性溶血性貧血, 遺伝性球状赤血球症, 発作性夜間血色素尿症, 薬剤性もしくは感染症による溶血性貧血, 微小血管性溶血性貧血)	B	A
5) 再生不良性貧血	A	A
6) 赤芽球癆	A	A
7) 全身性疾患に併発する貧血 (二次性貧血)	A	A
2. 白血球系疾患		
1) 類白血病反応	A	A
2) 無顆粒球症	A	A
3) 急性白血病 (急性骨髄性白血病, 急性リンパ性白血病)		
①急性骨髄性白血病 (AML)	A	A
②急性リンパ性白血病 (ALL)	A	A
4) 慢性白血病 (慢性骨髄性白血病, 慢性リンパ性白血病)		
①慢性骨髄性白血病 (CML)	A	A
②慢性リンパ性白血病 (CLL)	A	A
5) 骨髄異形成症候群 (MDS)	A	A
6) 骨髄増殖性疾患		
①真性多血症	B	A
②本態性血小板血症	B	A
③原発性骨髄線維症	B	A
7) 悪性リンパ腫 (Hodgkin リンパ腫, 非Hodgkin リンパ腫)	A	A
8) 成人 T 細胞白血病/リンパ腫 (ATL)	A	A
9) 伝染性単核球症	A	A
10) 血球貧食症候群	C	B
3. 血漿蛋白異常症		
1) 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), 原発性マクログロブリン血症	A	A
4. 出血・血栓性疾患		
1) 特発性血小板減少性紫斑病 (ITP)	A	A
2) 血小板機能異常症	C	B
3) 血友病	A	A
4) 播種性血管内凝固 (DIC)	A	A
5) 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP), 溶血性尿毒症症候群 (HUS) →腎臓の項も参照	B	A
6) 血栓性疾患 (先天性: プロテイン C 欠損症, プロテイン S 欠損症, アンチトロンビン III 欠損症など 後天性: 抗リン脂質抗体症候群, 深部静脈血栓症など)	C	B
7) ヘパリン起因性血小板減少症 (HIT)	B	A

血液

I. 知識

1. 形態, 機能, 病態生理

■研修のポイント

造血臓器, 血球, 血液細胞, 血漿蛋白質および止血機序についての知識を正しく理解することは, 血液疾患の臨床研修を行うために必要不可欠な事項である。

1) 造血臓器および血球の構造と機能

■到達目標

- ・骨髄, リンパ節, 脾臓, 胸腺, 扁桃およびパイエル板などの造血組織の構造, 機能を説明できる。
- ・赤血球とヘモグロビンの構造と機能とを説明できる。
- ・網状赤血球について説明できる。
- ・白血球の種類と機能とを説明できる。
- ・血小板の機能を説明できる。

2) 血液細胞の発生と分化

■到達目標

- ・造血幹細胞からの血球分化と成熟の過程とを理解し, 説明できる。
- ・造血幹細胞の可塑性, 発生および分化について説明できる。
- ・血球の各分化段階の細胞表面抗原 (CD3, 4, 5, 8, 10, 19, 20, 33, 34 など), 造血因子 (エリスロポエチン, G-CSF, GM-CSF, M-CSF, トロンボポエチンなど) およびサイトカインの機能を概説できる。

3) 血漿蛋白質

■到達目標

- ・免疫グロブリン (IgG, IgA, IgM, IgD, IgE), 各凝固因子, 凝固阻止物質および線維素溶解関連物質 (FDP, D ダイマー, TAT) の機能について説明できる。

4) 止血機序

■到達目標

- ・血小板, 血管内皮, 凝固因子, 線溶系による止血と凝固・線溶の機序を説明できる。

2. 主要症候

■研修のポイント

血液疾患でよくみられる主な症候の原因, 分類, 診断および治療の概要を学ぶ。

1) 貧血

■到達目標

- ・貧血の原因と病態生理とを説明できる。
- ・貧血患者の診断の要点を説明できる。

2) 出血傾向

■到達目標

- ・出血傾向の種類と原因とを列挙できる。
- ・出血傾向を呈する患者の診断の要点を説明できる。

3) リンパ節腫脹→総合内科の項も参照

■到達目標

- ・リンパ節腫脹の原因と病態生理とを説明できる。
- ・リンパ節腫脹を呈する患者の診断の要点を説明できる。

4) 肝・脾腫→総合内科，消化器，感染症の項も参照

■到達目標

- ・肝脾腫をきたす原因と病態生理とを説明できる。
- ・肝脾腫を呈する患者の診断の要点を説明できる。

5) 発熱→総合内科，膠原病および類縁疾患，感染症，救急の項も参照

■到達目標

- ・発熱の原因と病態生理とを説明できる。
- ・発熱患者の診断と対症療法の要点とを説明できる。

6) 黄疸→総合内科，消化器の項も参照

■到達目標

- ・黄疸の原因と病態生理とを説明できる。
- ・黄疸患者の診断と治療の要点とを説明できる。

Ⅱ. 専門的身体診察

1. 貧血症状の診察

■研修のポイント

貧血は全身症状であり，全身の診察が必要であることを理解する。貧血はどの領域でもみられる一般的な病態であり，これらの所見を見落としなく取れることは内科医として必須のスキルである。

■到達目標

- ・眼瞼結膜の診察ができる。
- ・口腔内粘膜の診察ができる。
- ・鉄欠乏性貧血でみられる舌炎，口角炎および悪性貧血でみられる Hunter 舌炎の診察ができる。
- ・鉄欠乏性貧血でみられるさじ状爪を確認できる。
- ・心雑音の聴診ができ，病態を説明することができる。
- ・浮腫の有無について診察ができ，病態生理を説明することができる。

2. 出血傾向

■研修のポイント

単なる出血と出血傾向の違いについて理解する。出血部位によって出血機序と疾患が異なることを理解する。

■到達目標

- ・出現時期，増悪傾向か軽快傾向か，外傷や抜歯など契機となる事項の有無についての適切な病歴聴取ができる。
- ・口腔内出血，鼻出血，粘膜出血および関節内・筋肉内出血の診察ができ，出血をきたす原因について説明できる。
- ・全身の紫斑の有無を確認できる。
- ・点状紫斑，斑状紫斑など紫斑の種類を確認できる。

3. リンパ節腫脹

■研修のポイント

リンパ節腫脹をきたす疾患は大きく炎症性と腫瘍性とに分けることができ，原因は多岐にわたる。特にリ

リンパ節の硬さや圧痛の有無は両者を鑑別する重要なポイントであり、正しく以下の6項目の所見を取ることが求められる。

■到達目標

- ・出現時期、腫大・縮小傾向の有無および自発痛の有無などについての適切な病歴聴取を取ることができる。
- ・頭頸部、鎖骨上窩、腋窩および単径部など表在リンパ節の部位を確認できる。
- ・リンパ節腫脹の ①部位 ②大きさ ③硬さ ④数 ⑤可動性の有無 ⑥圧痛の有無の6項目について所見を取ることができ、リンパ節腫脹をきたす疾患を説明することができる。

4. 肝脾腫

■研修のポイント

肝臓、脾臓の腫大は種々の疾患で見られるが、血液疾患では白血病や悪性リンパ腫などの腫瘍性疾患、骨髄線維症をはじめとした髄外造血時、溶血などの際に多く出現する。特に巨脾をきたす疾患は原因が限られており、慢性骨髄性白血病、骨髄線維症など、その多くが血液疾患である。視診、打診および触診法を駆使して正しく所見が取れることが必要とされる。

■到達目標

- ・肝脾腫の触診ができる。
- ・肝脾腫をきたす病因と病態とを説明することができる。
- ・巨脾をきたす疾患と病態とを説明することができる。

Ⅲ. 専門的検査

1. 末梢血血算と赤血球指数、末梢血塗抹標本の作成と鏡検

■研修のポイント

血液疾患では必須の検査である。検査内容を理解することと同時に、検査結果の臨床的意義を正しく判断できることが求められる。

■到達目標

- ・血算の正常値、異常値について説明できる。
- ・MCV, MCH, MCHC から貧血を分類し、それぞれの臨床的意義を説明できる。
- ・末梢血塗抹標本を作成することができる。
- ・May-Giemsa 染色について概説できる。
- ・白血球百分率、白血球形態、赤血球形態および血小板形態の正常と異常について理解し、臨床的意義を説明できる。
- ・網状赤血球について説明できる。
- ・赤沈の正常と異常を理解し、亢進する疾患を列挙することができる。

2. 骨髄穿刺・骨髄生検、骨髄像の評価

■研修のポイント

骨髄穿刺・生検は単に造血の場の形態学的観察という目的のみではなく、細胞化学検査、細胞表面抗原検査、染色体検査および分子遺伝学的検査のためにも必要となる検査である。これらの検査の意義や目的を理解した上で、穿刺・生検いずれかの検査方法を選択できるとともに適切な検体を採取できることが求められる。

1) 骨髄穿刺・骨髄生検

■到達目標

- ・骨髄穿刺・生検の適応と禁忌とを説明することができる。
- ・骨髄穿刺・生検に伴う偶発症と合併症について説明できる。
- ・患者に検査の目的と合併症について説明を行うことができる。
- ・骨髄穿刺、生検に必要な器具の準備ができる。

- ・適切な穿刺部位（第一選択部位は後腸骨稜）を決定し，局所麻酔を実施できる。
- ・穿刺および生検方法を理解し，適切な検査方法を選択し実践できる。
- ・検査後に適切な止血を施すことができる。
- ・出血，疼痛などの合併症への対応を行うことができる。

2) 骨髄像の評価

■到達目標

- ・採取検体を適切な方法で処理，保存し，検査に提出することができる。
- ・細胞化学検査，細胞表面抗原検査，染色体検査および分子遺伝学的検査についての理解に基づき，検査の適応となる病態，疾患を判断できる。
- ・骨髄塗抹標本を作成することができる。
- ・骨髄塗抹標本の染色法について説明できる。
- ・骨髄の低形成と過形成について説明でき，鑑別診断を行うことができる。
- ・骨髄芽球，前骨髄球，形質細胞の増加について理解し，増加する疾患について説明することができる。
- ・異形細胞やがんの骨髄浸潤の有無を確認し，出現する疾患を説明することができる。

3. 細胞化学検査

■研修のポイント

造血器腫瘍の同定と鑑別に重要な各種染色法，種々の血液疾患の鑑別に用いられる好中球アルカリホスファターゼ染色の臨床的意義について理解する。

■到達目標

- ・ペルオキシダーゼ染色，エステラーゼ染色，鉄染色およびPAS染色などの特殊染色の臨床的意義を理解し，診断のために適切に用いることができる。
- ・好中球アルカリホスファターゼ活性（NAPスコア）の臨床的意義を理解し，上がる疾患と下がる疾患を説明できる。

4. 造血因子・造血関連物質測定

■研修のポイント

造血因子であるエリスロポエチン，顆粒球コロニー刺激因子（G-CSF）や血清鉄，血清フェリチンなど造血に関与する血清生化学検査について理解し，欠乏や過剰にともなう臨床的意義を学ぶ。

■到達目標

- ・エリスロポエチンの産生臓器と役割を説明でき，異常をきたす疾患について説明できる。
- ・G-CSFの役割について概説でき，白血球増加時の鑑別診断としてG-CSF産生腫瘍をあげることができる。
- ・血清鉄，総鉄結合能，血清フェリチン，ビタミンB₁₂および葉酸などが造血に果たす役割を概説でき，異常値の臨床的意義を説明できる。

5. 溶血に関する検査

■研修のポイント

溶血の病態生理と溶血に関する検査の臨床的意義を理解し，適切な検査を選択・施行することにより鑑別診断が可能となることを学ぶ。

■到達目標

- ・Coombsテスト，LDH，ビリルビン，ハプトグロビンおよび網状赤血球など溶血にともない異常をきたす検査の臨床的意義を理解し，適切な検査を選択・施行することができる。
- ・Hamテスト，シュガーウォーターテストおよび赤血球浸透圧抵抗試験が陽性となる臨床的意義を理解し，適切に検査を施行することができる。
- ・尿中ヘモジデリンが陽性となる臨床的意義を理解し，適切に検査を施行することができる。

6. 細胞表面抗原検査

■研修のポイント

細胞表面抗原は表面マーカーとも呼ばれており、急性白血病や悪性リンパ腫などの診断に欠かせない検査である。また腫瘍細胞の由来を示すのみでなく、最近では予後因子の解析としても用いられていることを学ぶ。

■到達目標

- ・血球の細胞表面抗原検査の概要と基本的なマーカーを説明できる。
- ・代表的な骨髄系細胞マーカー（CD13, 33, 34 など）、リンパ系細胞マーカー（CD3, 4, 5, 8, 10, 19, 20 など）について理解し、検査結果から腫瘍細胞の由来を想起することができる。
- ・CD20 を標的とした抗ヒト CD20 ヒト・マウスキメラ抗体が、悪性リンパ腫の治療として臨床应用到に結びついていることを理解する。

7. 血漿蛋白質検査

■研修のポイント

血漿蛋白質について理解するとともに、異常をきたす病態生理を学ぶ。

■到達目標

- ・血漿蛋白質の基準値とその変化の臨床的意義について説明することができる。
- ・免疫グロブリン（IgG, IgA, IgM, IgD, IgE）のはたらきと異常をきたす病態生理について説明できる。
- ・免疫電気泳動、Bence Jones 蛋白の臨床的意義を理解し、検査の適応を判断することができる。

8. 出血時間、血小板機能検査

■研修のポイント

出血傾向がある場合に行うスクリーニング検査と、その手順について理解する。

■到達目標

- ・一次止血が障害されている疾患のスクリーニング検査として、出血時間を選択することができる。検査の感度と特異度について理解する。
- ・血小板凝集能、粘着能などの検査法とその目的について概説できる。
- ・血小板凝集能の低下、もしくは亢進する疾患を説明できる。
- ・血小板粘着能の低下、もしくは亢進する疾患を説明できる。

9. 凝固・線溶系に関する検査

■研修のポイント

一次凝固異常、二次凝固異常および線溶系異常などを疑った際に、適切な検査を選択し施行できる。また INR を用いて抗凝固療法の効果判定を行うことができる。

■到達目標

- ・プロトロンビン時間、活性化部分トロンボプラスチン時間、フィブリノゲン、アンチトロンビン III、TAT の正常値と異常値、臨床的意義を理解し、病態を説明することができる。
- ・INR について説明でき、抗凝固療法の効果を判定することができる。
- ・プロトロンビン時間、活性化部分トロンボプラスチン時間、フィブリノゲンの検査結果から凝固因子の減少ないし欠乏が疑われた場合に、適切な凝固因子を選択し、定量検査を行うことができる。
- ・FDP、D ダイマーの異常値と異常をきたす臨床的意義を理解し、病態を説明することができる。

10. 染色体検査、分子遺伝学的検査

■研修のポイント

造血器腫瘍では時に特異的な染色体異常が認められるが、染色体異常が病型診断の確定のみでなく、予後予測のマーカーともなっていることを理解する。また分子遺伝学的検査の概略について学び、確定診断や予後予測、さらに早期再発のマーカーとして臨床の現場で用いられていることを理解する。

■到達目標

- ・急性骨髄性白血病でみられる代表的な染色体異常と予後との関連について説明できる。
- ・G-banding 分染法、FISH 法、サザンブロット、PCR、RT-PCR および定量的 RT-PCR などの造血器疾患の診断に繋がる検査法を概説できる。

11. 腰椎穿刺，脳脊髄液検査の評価

■研修のポイント

腰椎穿刺は内科の他の領域でもよく行われる検査であるが，造血器腫瘍でも中枢神経浸潤の診断や予防として施行される．腰椎穿刺についての詳細は神経内科の研修カリキュラムを参照のこと．

1) 腰椎穿刺

神経内科研修カリキュラム参照．

2) 脳脊髄液検査の評価

■到達目標

- ・採取検体を適切な方法で処理，保存し，細胞診，細胞表面抗原検査および遺伝子検査などの検査に提出することができる．
- ・髄液所見を評価できる．

12. 画像検査

■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おこなわれることも多い．検査の適応を理解することが必要とされる．

■到達目標

- ・CT, MRI, 超音波検査, PET 検査および核医学検査（骨シンチグラフィ，ガリウムシンチグラフィなど）の適応と禁忌を説明することができる．
- ・患者に検査の目的と合併症について説明を行うことができる．
- ・造影剤の種類，副作用および禁忌について説明できる．
- ・検査時の延食，禁食を指示できる．
- ・検査時に患者に適した体位をとらせることができる．
- ・検査部位，造影剤の使用の有無を適切に選択できる．
- ・診断前，治療後，再発診断など適切な時期に検査が必要であることを理解する．
- ・造影剤の漏出，疼痛などの合併症への対応ができる．
- ・造影剤による重篤な副作用への対応ができる．

IV. 治療

1. 血液疾患に対する食事療法

■研修のポイント

血液領域での食事療法は，欠乏性貧血の原因となる鉄，葉酸およびビタミン B₁₂ を補う目的で行われる．適切なタイミングで患者指導ができるようになることを目的とする．

■到達目標

- ・鉄，葉酸およびビタミン B₁₂ を多く含む食品について挙げるができる．
- ・鉄，葉酸およびビタミン B₁₂ を多く含む食品を摂取する意義について患者に説明し，食事指導を行うことができる．

2. 血液疾患に対する薬物療法

■研修のポイント

血液疾患における薬物療法の主体は，がん薬物療法，免疫抑制療法および造血因子製剤などであり，使用にあたって高い専門的知識が必要とされる薬剤が多い．代表的な標準的治療について理解し，治療レジメンによって定められている薬物の投与スケジュール，投与量，投与方法および投与速度を遵守することが重要であることを学ぶ．同時に医師，コメディカルの連携により，人為的エラーを引き起こさないようにシステムが構築されていることを理解する．わからないことは決して独断で判断せず上級医にコンサルトを行う

という、チーム医療の実践が強く求められる。しかし一方で、血液疾患イコール専門的との認識が一人歩きすることも多く、外来の新規紹介患者のうち鉄欠乏性貧血やビタミン B₁₂ 欠乏性貧血の占める割合は高い。鉄欠乏性貧血やビタミン B₁₂ 欠乏性貧血の多くは、適切な補充によって容易に軽快する疾患であり、認定内科医、総合内科専門医として診断・治療ができるようになることを目標とする。

1) 鉄剤、葉酸、ビタミン B₁₂

■到達目標

- ・鉄剤、葉酸およびビタミン B₁₂ の 1 日必要量、吸収経路を説明できる。
- ・鉄剤、葉酸およびビタミン B₁₂ の適切な投与方法と投与量を選択し、投与することができる。

2) アンドロゲン、蛋白同化ホルモン、副腎皮質ステロイド

■到達目標

- ・アンドロゲン、蛋白同化ホルモンの作用機序、適応疾患、種類および副作用について概説できる。
- ・副腎皮質ステロイドの作用機序、適応疾患、種類および副作用について概説できる。

3) 免疫抑制療法

■到達目標

- ・免疫抑制療法（シクロスポリン、タクロリムス、シクロホスファミドなど）の作用機序、適応疾患および副作用について概説できる。

4) 造血因子製剤、凝固因子製剤

■到達目標

- ・代表的な造血因子製剤（エリスロポエチン製剤、G-CSF 製剤）と凝固因子製剤（第 VIII 因子製剤など）の作用機序、適応疾患および副作用について概説できる。

5) 抗腫瘍薬

■研修のポイント

認定内科医、総合内科専門医としてやや専門性の高い領域に属するが、国民の生涯がん罹患率が男性の 2 人、女性の 3 人に 1 人（2007 年度厚生労働省がん対策推進基本計画より）に達する現状では、内科医としてがん薬物療法に関与する機会はますます増えることが予想される。血液内科は内科各領域の中で最も広くがん薬物療法をおこなっており、当科の研修中に抗腫瘍薬の取り扱いについて習熟しておくことは重要である。

血液疾患の治療として広く用いられている以下の抗腫瘍薬の作用機序、適応疾患、治療関連有害事象などの概略について学ぶことを目的とする。

アルキル化薬（シクロホスファミド、メルフаланなど）、白金化合物（シスプラチンなど）、代謝拮抗薬（シタラビン、メトトレキサートなど）、トポイソメラーゼ阻害薬（エトポシド、アントラサイクリン系など）、抗がん抗生物質（アントラサイクリン系、ブレオマイシンなど）、微小管作用抗がん剤（ビンクリスチン、ビンデシン、タキサン系など）、分子標的薬（リツキシマブ、イマチニブなど）および分化誘導薬（トレチノインなど）。

■到達目標

- ・血液疾患の治療で広く用いられている抗腫瘍薬の作用機序、適応疾患および治療関連有害事象について概説することができる。
- ・殺細胞活性を主とした古典的抗がん剤と、がん標的分子をターゲットとした分子標的薬や分化誘導薬の作用機序の違いについて概説できる。
- ・抗腫瘍薬による治療関連有害事象出現時に、指導医の指導のもとに迅速かつ適切な処置を行うことができる。
- ・薬剤の作用機序、治療関連有害事象について患者に説明を行うことができる。
- ・抗腫瘍薬によって、それぞれ適切な投与ルート（中心静脈投与、末梢静脈内点滴、末梢静脈内注射、髄腔内投与、筋肉内注射、皮下注射、内服）があることを理解する。

- ・治療レジメンによっては、適切な投与順番があることを理解する。
- ・上記の理解に加えて、薬剤の使用量、投与速度を遵守し、化学療法の安全な施行について主治医と協力して追求することができる。

6) 制吐薬

■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することができる。
- ・適切な時期に適切な制吐薬（5-HT₃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。

3. 血液疾患に対する輸血療法

■研修のポイント

輸血療法に用いる血液製剤は、献血によって供給される血液をそのままか一部のみ加工して用いられる狭義の血液製剤と、アルブミン、免疫グロブリンおよび凝固因子製剤など血漿成分由来の血漿分画製剤とに分けることができる。輸血療法は内科医として必修の項目であり、血液製剤に対する正しい知識を持ち、輸血の適応疾患・病態を適切に判断できる能力が求められる。

■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について説明できる。
- ・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。
- ・輸血療法の副作用（GVHD，ショック，輸血関連肺障害〈TRALI〉，感染症など）につき説明することができる。
- ・輸血による副作用出現時に，指導医の指導のもとに迅速かつ適切な処置を行うことができる。
- ・輸血療法の必要性和副作用について患者に説明を行い，輸血同意書を取得することができる。

4. 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。専門性の高い治療ではあるが、血液疾患に対する治療法としてすでに確立しており、骨髄バンクの広報活動などにより一般の認知度や関心も高い領域である。移植医療の実際と概要について学ぶことを目的とする。

■到達目標

- ・造血幹細胞移植の種類（自家移植，同系移植，同種移植），移植に用いる細胞の種類（骨髄，末梢血幹細胞，臍帯血）と，それぞれの移植の適応疾患について概説できる。
- ・HLAについて理解し，説明することができる。
- ・移植治療の大まかなスケジュールを理解する。移植初期，中期，後期に起こりうる合併症について概説できる。
- ・GVHDの病態生理と症状について説明することができる。
- ・無菌管理の必要性和実際について理解し，患者に説明することができる。

5. 血液疾患に対する特殊治療

■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。摘脾は特発性血小板減少性紫斑病などに時に有効な治療法である。Helicobacter pylori除菌は特発性血小板減少性紫斑病，MALTリンパ腫の一部に有効な治療法である。無菌管理は造血幹細胞移植時のみでなく，原疾患による免疫抑制状態や，化学療法にともなう好中球減少時に必要となる。それぞれの治療の適応について学ぶ。

■到達目標

- ・放射線療法の適応疾患と合併症について概説することができる。

- ・放射線療法の合併症と出現時期とを説明することができ、適切な処置をおこなうことができる。
- ・摘脾の適応疾患を説明することができる。
- ・*Helicobacter pylori* 除菌の適応疾患を説明できる。
- ・無菌管理について理解し、無菌管理を必要とする疾患・病態を説明できる。

V. 疾患

1. 赤血球系疾患

■研修のポイント

貧血は内科医として日常臨床で実に頻繁に遭遇する疾患である。急速に進行した場合、致死的な経過を辿ることもあり、内科エマージェンシー疾患でもある。原因も治療も多岐に渡るため (1)～(7) の貧血を的確に鑑別できる能力を培うことが必要とされる。

1) 出血性貧血

■研修のポイント

貧血を認める患者で、明らかな外傷がある場合診断は容易であるが、内臓病変とくに消化管からの出血では進行してから発見される場合もある。循環血液量の減少は出血性ショックに直結するため、出血性貧血を疑った場合には可及的な止血処置と適切な輸血・補液を行うことが必要である。

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・外傷の有無、内臓病変での出血の可能性、既往歴、他の貧血を呈する疾患との鑑別を念頭においた病歴聴取ができる。
- ・眼輪結膜やバイタルサインズを確認することができる。
- ・消化管出血を疑う場合は直腸診を行い便潜血の有無を確認できる。

▶ 検査・診断

- ・血液検査を行い、異常値と病態の考察ができる。
- ・出血源についての検査を行うことができる。
- ・貧血を呈する他の疾患と鑑別することができる。

▶ 治療

- ・可及的に止血処置を行うために、各科の専門医に迅速に依頼することができる。
- ・病態に応じて、適宜輸血や補液などを施行することができる。

▶ 患者への説明及び支援

- ・出血性貧血、出血性ショックの病態について患者や家族に説明できる。止血処置が困難である場合には生命の危険があることについて、適切に説明することができる。
- ・輸血の必要性、安全性、副作用について説明できる。
- ・原因によっては今後も再発する可能性があることを説明できる。

2) 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貧血であり、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り、①鉄含有量の少ない食事（偏食）や消化管における鉄吸収障害などの鉄供給不足、②妊娠に伴う胎児への鉄供給や思春期の成長における鉄需要の増大、③出血による鉄喪失の増加などが要因となる。他の貧血との鑑別と鉄欠乏をきたす原因の検索が重要となる。

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・食事の偏り、消化管の手術歴および月経異常など、鉄の需要と供給を念頭において病歴をとることができる。
- ・土や鉄鍋をかじったり、氷を多量に摂取するなどの異常な食習慣がないかどうか確認することができる。
- ・特徴的な舌炎、口角炎およびさじ状爪などの所見や、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することができる。

- ・眼瞼結膜の蒼白、動悸、息切れ、頭痛、易疲労感および顔面蒼白など、貧血症状の有無を診察することができる。
- ・心雑音の有無や脾腫の有無につき診察することができる。

▶ 検査・診断

- ・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)を確認し、他の貧血を生じる疾患と鑑別することができる。
- ・血清鉄、総鉄結合能および血清フェリチン値を測定し、他の小球性低色素性貧血と鑑別することができる。
- ・末梢血塗抹標本で赤血球の大小不同、変形などを確認することができる。
- ・他の疾患との鑑別が困難な場合は骨髓検査を行うことができる。
- ・鉄欠乏の原因について検索し、消化器内科や婦人科系などの専門各科に診察を依頼することができる。

▶ 治療

- ・鉄剤の種類・投与方法・副作用・投与期間などについて理解し、病態にあわせた治療法を選択することができる。
- ・治療効果を判定することができる。

▶ 患者への説明及び支援

- ・鉄欠乏性貧血の病態、および原疾患に対する治療の重要性について患者や家族に説明できる。
- ・病態にあわせた治療法の選択や今後の治療方針について説明することができる。鉄欠乏性貧血は自覚症状が消失すると鉄剤の内服を自己中断してしまうケースも多く、フェリチン値の正常化という治療目標の重要性を根気強く説明できる。
- ・鉄剤の副作用について説明できる。
- ・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) 巨赤芽球性貧血 (ビタミン B₁₂ 欠乏性貧血, 葉酸欠乏性貧血)

■ 研修のポイント

巨赤芽球性貧血とは、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る。病気の本態は、ビタミン B₁₂ あるいは葉酸の欠乏によって生じる DNA 合成障害に基づく細胞の増殖障害であるため、赤血球系だけでなく白血球・血小板系も減少し、汎血球減少を呈する。他の貧血疾患との鑑別を考えながら診断できる能力を培うことを目標とする。

■ 到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取が出来る。特に消化管手術の既往、妊娠の有無、薬剤服用歴および生活歴などを確認することができる。
- ・Hunter 舌炎、消化器症状、年齢不相応な白髪および亜急性連合性脊髄変性症の有無など、特徴的な身体所見の診察をすることができる。
- ・眼瞼結膜の蒼白、動悸、息切れ、頭痛、易疲労感および顔面蒼白など、貧血症状の有無を診察することができる。
- ・心雑音の有無や脾腫の有無につき診察することができる。

▶ 検査・診断

- ・巨赤芽球性貧血の診断に必要な末梢血、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)、ビタミン B₁₂、葉酸および抗内因子抗体などの検査を行うことができる。溶血の有無につき適切な検査を行うことができる。
- ・末梢血塗抹標本で好中球の過分葉を確認できる。

▶ 治療

- ・ビタミン B₁₂、葉酸の吸収経路を理解し、適切な投与方法と投与量を選択して治療を行うことができる。
- ・治療効果の判定ができる。

▶ 患者への説明及び支援

- ・ビタミン B₁₂ 欠乏性貧血、葉酸欠乏性貧血の病態について、わかりやすく患者や家族に説明することが

できる。

- ・ 診断，検査，治療方針を説明でき，適切な補充が行われる場合は予後良好な疾患であること，逆に補充を怠った時には再び貧血が進行することについて説明できる。
- ・ 再受診が必要な場合を患者や家族に説明できる。

4) 溶血性貧血（自己免疫性溶血性貧血，遺伝性球状赤血球症，発作性夜間血色素尿症，薬剤性もしくは感染症による溶血性貧血，微小血管性溶血性貧血）

■研修のポイント

溶血性貧血は赤血球の破壊亢進により貧血をきたす疾患の総称である。遺伝性球状赤血球症やサラセミアなどの先天性疾患と，自己免疫性溶血性貧血や発作性夜間血色素尿症などの後天性疾患とに大別される。血管内溶血か血管外溶血かにより臨床症状が異なる。溶血性貧血の治療については血液専門医の指導のもとで行うが，内科医として疾患の病態を把握し適切な診断や治療を選択できるようになることを目標とする。微小血管性溶血性貧血については，4. 出血・血栓性疾患の項を参照。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・ 初発症状や家族歴などについて患者あるいは家族から詳細に病歴聴取できる。感染症や妊娠，薬剤服用歴および手術歴なども確認できる。
- ・ 貧血症状，黄疸および脾腫の有無などを確認できる。
- ・ 発作性夜間血色素尿症や血管内溶血疾患では，特徴的なコーラ色の尿がみられるかどうかを確認できる。
- ・ 溶血性貧血と鑑別すべき疾患について説明できる。

➤ 検査・診断

- ・ 溶血性貧血の診断に必要な末梢血血算，LDH，ビリルビン，ハプトグロビンおよび網状赤血球などの検査をオーダーすることができる。
- ・ 必要に応じてCoombsテスト，Hamテスト，シュガーウォーターテスト，赤血球浸透圧抵抗試験および尿中ヘモジリンなどの検査を追加して施行でき，鑑別診断を行うことができる。
- ・ 基礎疾患を有する場合には，併せて検査を行うことができる。

➤ 治療

- ・ 血液専門医の指導のもとに，それぞれの疾患・病態に応じた治療法を選択することができる。
- ・ 先天性疾患では摘脾が有効な場合もあり，血液専門医の指導のもとで適切な時期に外科へコンサルトすることができる。
- ・ 発作性夜間血色素尿症などの血管内溶血性疾患に対し，血液専門医の指導のもとで血栓症予防を行うことができる。また造血幹細胞移植についても専門医の指導のもとで考慮することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・ 溶血性貧血および各疾患の病態について，わかりやすく患者や家族に説明を行うことができる。
- ・ 先天性の場合，生命予後は良好であるが遺伝性疾患であることを説明する。必要に応じて兄弟，子供などの検査を追加して行うことができる。
- ・ 溶血性貧血は長期にわたる管理が必要であり，治療計画を守ってもらうように説明することができる。
- ・ とくに急性増悪を認めることがあるため，再受診や緊急受診が必要な病状について説明することができる。

5) 再生不良性貧血

■研修のポイント

再生不良性貧血は，骨髓中の造血幹細胞が何らかの原因で障害されることにより，汎血球減少症をきたす疾患群である。大部分は後天性に発症し約80%は特発性である。治療を必要としない軽症から造血幹細胞移植の適応となる最重症まで病態の幅が広く，重症度と年齢によって治療方針が異なる。実際の治療は血液専門医の指導のもとで行うが，長期間に渡る通院が必要となることが多く，出血傾向，好中球減少にともなう発熱，頻回の輸血による鉄過剰症等をきたすこともあり，内科医として病態と治療に対する知識を習得することが望まれる。

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。特に、薬剤、放射線被爆、ベンゼンなどの化学薬品の曝露および感染症の既往など、二次性再生不良性貧血をきたす原因の有無について確認できる。
- ・再生不良性貧血の病態について確認できる。
- ・貧血症状の有無、感染症状の有無および出血症状の有無を身体診察から確認できる。
- ・再生不良性貧血と鑑別すべき汎血球減少を生じる他の疾患について説明できる。

▶検査・診断

- ・再生不良性貧血の診断に必要な検査のオーダーができる。
- ・骨髓検査を行い、有核細胞数の減少と細胞の異形成がないことを確認できる。
- ・骨髓低形成と汎血球減少をきたす他の疾患を除外するための検査のオーダーができる。
- ・血液専門医の指導のもとに厚生労働省の診断基準に基づき診断を行い、重症度を分類できる。

▶治療

- ・血液専門医の指導のもとに、重症度と年齢に応じた治療法を選択できる。
- ・治療効果の判定ができる。

▶患者への説明及び支援

- ・再生不良性貧血の病態と経過について、また特定疾患制度について患者や家族に説明することができる。
- ・輸血の必要性、安全性および副作用について説明できる。
- ・輸血、抗胸腺細胞グロブリンおよび造血幹細胞移植など医療費の自己負担額が高額になることが多く、特定疾患申請や高額療養費制度について説明し、必要に応じて総合相談室やケースワーカーに介入・支援を依頼することができる。
- ・緊急受診や再受診が必要な場合を患者や家族に説明できる。

6) 赤芽球癆

■研修のポイント

高度の正球性正色素性貧血を呈し、末梢血の網状赤血球および骨髓の赤芽球が著減ないし消失する疾患である。病因としては、①先天性 ②感染症や薬剤による一過性のもの ③悪性腫瘍や自己免疫疾患に続発するものなどがあげられる。多くの場合、骨髓穿刺が診断の決め手となる。

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・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、患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・赤芽球癆の病態について説明できる。
- ・赤芽球癆と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶検査・診断

- ・赤芽球癆の診断に必要な検査のオーダーができる。
- ・骨髓検査で赤芽球系が著減ないし消失していることを確認することができる。
- ・画像検査を行い、胸腺腫の合併がないか確認できる。
- ・感染症や自己免疫疾患などの基礎疾患がないか確認できる。

▶治療

- ・血液内科専門医の指導のもとで、症状に応じた治療法を選択することができる。
- ・胸腺腫合併例では約半数で胸腺摘出により改善を認めるため、血液内科専門医の指導のもとで外科にコンサルトすることができる。
- ・治療効果の判定ができる。

▶患者への説明及び支援

- ・赤芽球癆の病態と病因について、患者や家族に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することができる。

7) 全身性疾患に併発する貧血（二次性貧血）

■研修のポイント

造血障害や赤血球の異常など固有の血液疾患による貧血だけではなく、慢性炎症性疾患、悪性腫瘍、腎疾患、肝疾患および内分泌疾患などの基礎疾患に随伴して二次的に貧血が生じることがある。このような貧血は臨床上非常に高い頻度で遭遇するため、正確な診断と治療を行うことができるようになることが求められる。

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは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することができる。
- ・全身性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。

▶検査・診断

- ・二次性貧血の診断に必要な検査をオーダーすることができる。
- ・貧血をきたす他の疾患を除外することができ、基礎疾患に併発した貧血であることを確認することができる。
- ・原因となっている基礎疾患を推定し、適切な検査と専門診療科への依頼を行うことができる。

▶治療

- ・二次性貧血の治療の原則は、基礎疾患の治療であることを理解する。
- ・腎性貧血ではエリスロポエチンの有効性が認められており、腎臓専門医と連携して適切に用いることができる。

▶患者への説明及び支援

- ・二次性貧血の病態について患者や家族にわかりやすく説明することができる。
- ・再受診が必要な場合を患者や家族に説明できる。

2. 白血球系疾患

■研修のポイント

白血球増多および白血球減少は頻繁に遭遇する検査異常である。急速に進行する急性白血病や敗血症などでは治療前に致死的な経過をたどることもあり、緊急に対応を迫られる場合が多い。原因も治療も多岐に渡るため、正確に鑑別診断できる能力が求められる。分子標的治療薬の登場で、慢性骨髄性白血病の治療方針は大きく変化し、劇的に予後の改善がみられていることは特筆に値する。

1) 類白血病反応

■研修のポイント

末梢血で著しい白血球数の増加または未熟な白血球の出現がみられ、白血病に類似した血液像を呈する状態である。重症感染症、薬剤（副腎皮質ステロイド、フェニトイン、リチウム、テトラサイクリン、G-CSF製剤など）、慢性炎症性疾患、非造血器腫瘍（固形がんの骨髄浸潤やG-CSF産生腫瘍など）、喫煙、ストレスおよび溶血など、類白血病反応を呈する病態を理解し、白血病などの造血器悪性腫瘍との鑑別に必要な検査が施行できるようになることを目標とする。

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・白血球増多を呈する白血病以外の疾患について説明できる。
- ・類白血病反応を呈する疾患についての病歴聴取を行うことができる。

▶検査・診断

- ・末梢血液像で左方移動を評価できる。
- ・感染症に伴うデーレ小体、中毒顆粒などの所見を確認することができる。
- ・慢性骨髄増殖性疾患、骨髄異形成症候群、固形がんの浸潤、肉芽腫性疾患および骨髄線維症などを鑑別するために、骨髄検査の適否につき血液専門医に相談できる。
- ・類白血病反応の原因となる感染症の感染巣の検索、起因菌同定のため、画像検査、培養検査などを行うことができる。

▶ 治療

- ・類白血病反応の原因疾患を同定し、適切な治療ができる。
- ・治療効果の判定ができる。
- ・原因疾患に即して、適切な専門診療科に依頼することができる。

▶ 患者への説明及び支援

- ・類白血病反応がどのような病態か、患者や家族に説明できる。
- ・喫煙やストレスが原因の場合、禁煙指導など適切な指導を行うことができる。

2) 無顆粒球症

■研修のポイント

さまざまな原因によって一般的に好中球数が500/ μ l以下に減少している状態を指す。顆粒球減少の原因となる薬剤（抗がん剤、抗甲状腺薬、抗けいれん薬、NSAIDs、H₂ブロッカー、ST合剤など）について学習するとともに、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ようになることを目標とする。

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・顆粒球減少の原因となる薬剤の服用歴や疾患の既往について病歴聴取ができる。
- ・顆粒球減少時に多い感染部位である口腔内、肛門周囲、上部消化管、皮膚および血管内カテーテル周囲などを診察することができる。

▶ 検査・診断

- ・無顆粒球症の診断に必要な検査をオーダーでき、再生不良性貧血、骨髓異形成症候群などとの鑑別診断を行うことができる。
- ・感染症状を呈している部位からの培養検査を提出できる。
- ・発熱を有する患者から迅速に血液培養を提出できる。

▶ 治療

- ・原因と考えられる薬剤を直ちに中止できる。
- ・発熱性好中球減少症に対して適切な抗菌薬を選択し、経験的治療を実践できる。
- ・発熱性好中球減少症の患者のリスクを評価し、外来・入院加療の適応の判断ができる。
- ・G-CSF製剤の適応を理解し、投与できる。

▶ 患者への説明及び支援

- ・顆粒球減少の原因を患者・家族に説明できる。
- ・診断、検査、治療を血液専門医および総合内科専門医の指導のもとに説明できる。
- ・原因と考えられる薬剤を今後内服しないように説明することができる。
- ・再受診や緊急受診が必要な場合を患者・家族に説明できる。

3) 急性白血病（急性骨髄性白血病，急性リンパ性白血病）

■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。急性骨髄性白血病（AML）、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学び、血液専門医の指導のもとで迅速に診断・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する必要があることを学ぶ。

①急性骨髄性白血病（AML）

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・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。
- ・緑色腫、歯肉腫脹および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、二次性のAMLの可能性について検討できる。

▶ 検査・診断

- ・ AML の診断に必要な検査をオーダーでき、血算、末梢血液像から AML を鑑別に挙げることができる。
- ・ 凝固検査から DIC の有無を診断できる。
- ・ 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（特に急性前骨髄球性白血病における PML-RARA の有無）を血液専門医の指導のもとに評価し、WHO 分類を用いて診断することができる。
- ・ 肺炎、咽頭炎など感染症の合併の有無を診断できる。

➤ 治療

- ・ 血液専門医の指導のもとに、迅速に適切な治療を開始することができる。
- ・ 貧血、血小板減少に対して、適切に輸血を行うことができる。
- ・ DIC を合併している場合、新鮮凍結血漿輸注、血小板輸血を適切に行うことができる。
- ・ 感染症の有無を評価し、適切に治療できる。
- ・ 急性前骨髄球性白血病とそれ以外の AML で治療方針が異なることを認識する。

➤ 患者への説明及び支援

- ・ AML の病態についてわかりやすく患者・家族に説明できる。
- ・ 診断、検査および治療方針を血液専門医の指導のもとに説明できる。
- ・ 輸血の必要性、安全性および副作用について説明できる。
- ・ 医療費の自己負担額が高額になることが多いため、高額療養費制度について説明し、必要に応じて総合相談室やケースワーカーに介入・支援を依頼することができる。
- ・ 急性白血病と告知を受け、強いショックを受ける患者や家族は多い。丁寧な説明を心がけ、必要に応じて患者の会や精神科などへの紹介を行うことができる。

②急性リンパ性白血病〈ALL〉

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・ 患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・ 貧血症状、出血症状および好中球減少に伴う感染症状の病歴、身体診察ができる。
- ・ リンパ節腫脹、肝脾腫および髄膜刺激症状の有無などを指摘できる。

➤ 検査・診断

- ・ ALL の診断に必要な検査をオーダーでき、血算、末梢血液像から ALL を鑑別に挙げるすることができる。
- ・ 凝固検査から DIC の有無を診断できる。
- ・ 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（特に BCR-ABL 発現の有無）を血液専門医の指導のもとに評価し、WHO 分類を用いて診断することができる。
- ・ 肺炎、咽頭炎など感染症の合併の有無を診断できる。
- ・ 髄膜刺激症状がある場合、中枢浸潤を疑い頭部 CT・MRI 検査をオーダーできる。

➤ 治療

- ・ 血液専門医の指導のもとに、迅速に適切な治療を開始することができる。
- ・ 貧血、血小板減少に対して、適切に輸血を行うことができる。
- ・ DIC を合併している場合、新鮮凍結血漿輸注、血小板輸血を適切に行うことができる。
- ・ 感染症の有無を評価し、適切に治療できる。
- ・ Philadelphia 染色体陽性の ALL と陰性の ALL では、治療方針が異なることを認識する。

➤ 患者への説明及び支援

- ・ ALL の病態についてわかりやすく患者・家族に説明できる。
- ・ 診断、検査および治療方針を血液専門医の指導のもとに説明できる。
- ・ 輸血の必要性、安全性および副作用について説明できる。
- ・ 医療費の自己負担額が高額になることが多いため、高額療養費制度について説明し、必要に応じて総合相談室やケースワーカーに介入・支援を依頼することができる。
- ・ 急性白血病と告知を受け、強いショックを受ける患者や家族は多い。丁寧な説明を心がけ、必要に応じて患者の会や精神科への紹介を行うことができる。

4) 慢性白血病（慢性骨髄性白血病，慢性リンパ性白血病）

■研修のポイント

慢性白血病は発症経過が緩徐であり、健康診断の普及により自覚症状のないまま白血球増多を契機に発見されることも増えてきた。病態生理を理解し、診断に必要な検査を学び、血液専門医の指導のもとで診断・治療方針をたてられるようにな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。慢性リンパ性白血病は近年増加しており、治療適応となる病期を理解することが大切となる。

①慢性骨髄性白血病〈CML〉

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。特に過去に白血球増多を指摘されたことがないか質問できる。
- ・脾腫、好塩基球増加に伴う皮膚症状、胸骨叩打痛および消化器症状の有無について病歴聴取や身体診察ができる。
- ・慢性骨髄性白血病〈CML〉と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶検査・診断

- ・CMLの診断に必要な検査をオーダーできる。末梢血塗抹標本で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できる。
- ・慢性期の場合、好中球アルカリホスファターゼ活性低値を確認できる。
- ・ビタミンB₁₂高値を確認できる。
- ・画像検査をおこない脾腫の有無を確認できる。
- ・Philadelphia染色体、BCR-ABL融合遺伝子検査の意義を理解できる。

▶治療

- ・慢性期、移行期・急性転化期により治療方針が異なることを認識し、血液専門医の指導のもとで病期に応じた治療法を選択できる。
- ・分子標的薬であるイマチニブを代表とするチロシンキナーゼ阻害薬の薬理、副作用、治療方針について概説できる。
- ・従来の治療薬であるインターフェロン、シタラビンについても概説できる。
- ・造血幹細胞移植の適応について理解する。

▶患者への説明及び支援

- ・CMLの病態について患者や家族に説明できる。
- ・診断、検査、治療方法を血液専門医の指導のもとに説明できる。
- ・チロシンキナーゼ阻害薬の登場により、CMLの予後は劇的に改善されたが、現時点ではチロシンキナーゼ阻害薬を生涯内服する必要があることについてわかりやすく説明することができる。また不応・不耐となり薬剤の変更を余儀なくされる場合や、造血幹細胞移植を行う必要がある場合があることも血液専門医の指導のもとで説明できる。
- ・医療費の自己負担額が高額になることが多いため、高額療養費制度について説明し、必要に応じて総合相談室やケースワーカーに介入・支援を依頼することができる。

②慢性リンパ性白血病〈CLL〉

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。特に過去に白血球増多を指摘されたことがないか質問できる。
- ・貧血、血小板減少に伴う出血傾向の症状の有無を診察できる。
- ・脾腫、リンパ節腫脹の有無を身体診察で評価できる。
- ・肺炎球菌、インフルエンザ桿菌および髄膜炎菌などの被包性細菌感染症の合併の有無を評価できる。
- ・慢性リンパ性白血病〈CLL〉と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶検査・診断

- ・CLLの診断に必要な検査をオーダーできる。
- ・画像検査を行い肝脾腫やリンパ節腫脹の有無を評価できる。

▶ 治療

- ・ Rai 分類, Binet 分類を理解し, 血液専門医の指導のもとに適切な時期に適切な治療法を選択することができる.
- ・ 治療効果の判定ができる.

▶ 患者への説明及び支援

- ・ CLL の病態について, 患者や家族にわかりやすく説明できる.
- ・ 診断, 検査および治療を血液専門医の指導のもとに説明できる.

5) 骨髄異形成症候群 (MDS)

■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療を目指すことは極めて困難な疾患であるが, 今後, 脱メチル化剤やレナリドマイド, サリドマイドの登場により生命予後の改善が期待されている. 内科医として必要な支持療法の実際について学びつつ, 新たな治療法が開発されていることを認識する.

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・ 患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる.
- ・ 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することができる.
- ・ 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

- ・ MDS の診断に必要な検査をオーダーできる.
- ・ 骨髄検査で MDS に特徴的な形態異常を確認することができる.
- ・ 骨髄像, 特殊染色, 細胞表面抗原検査および染色体検査を血液専門医の指導のもとに評価し, WHO 分類を用いて診断することができる.
- ・ 肺炎, 咽頭炎など感染症の合併の有無を診断できる.

▶ 治療

- ・ 血液専門医の指導のもとで, 病状や年齢に応じた治療法を選択することができる.
- ・ 血液専門医の指導のもとで IPSS (International Prognostic Scoring System), WPSS (WHO-based Prognostic Scoring System) を用いて予後を評価できる.
- ・ 造血幹細胞移植の適応について理解する.
- ・ 貧血, 血小板減少に対して, 適切に輸血を行うことができる.
- ・ 感染症の有無を評価し, 適切に治療できる.
- ・ 赤血球輸血に伴う鉄過剰症の診断, 治療ができる.

▶ 患者への説明及び支援

- ・ MDS の病態, 予後についてわかりやすく患者や家族に説明できる.
- ・ 診断, 検査および治療方針を血液専門医の指導のもとに説明できる.
- ・ 輸血の必要性, 安全性および副作用について説明できる.
- ・ 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.

6) 骨髄増殖性疾患

■研修のポイント

骨髄増殖性疾患は, 多能性造血幹細胞の異常によって生じる多様な疾患群である. 慢性の経過を辿り, 急性骨髄性白血病への転化, 骨髄の線維化および髄外造血などをきたす. 近年, 一部の骨髄増殖性疾患には JAK-STAT 経路である JAK2 に V617F の突然変異が共通して存在することが判明した. 特異的な治療法のある疾患との鑑別が重要である.

①真性多血症

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・ 患者あるいは家族から適切に病歴聴取を行い, 相対的赤血球増加症 (ストレス多血症) と絶対的赤血球

- 増加症とを区別することができる。生活習慣，特に喫煙歴，脱水の有無の聴取を行うことができる。
- 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。
- 真性多血症と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶ 検査・診断

- 真性多血症の診断に必要な血液検査，生化学検査（好中球アルカリホスファターゼ活性，ビタミンB₁₂，血漿エリスロポエチン濃度など）の検査をオーダーできる。
- 動脈血酸素飽和度から二次性の多血症を否定できる。
- 染色体検査，BCR-ABL 融合遺伝子検査により慢性骨髄性白血病との鑑別を行うことができる。

▶ 治療

- 血液専門医の指導のもとで瀉血の適応，方法について理解する。
- 薬物治療（ハイドロキシウレアなど），造血幹細胞移植の適応について理解する。

▶ 患者への説明及び支援

- 真性多血症の病態について患者や家族に説明できる。
- 診断，検査および治療を血液専門医の指導のもとに説明できる。
- 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本態性血小板血症

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- 患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- 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。
- 本態性血小板血症と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶ 検査・診断

- 本態性血小板血症の診断に必要な検査のオーダーができ，他の血小板増多をきたす炎症性疾患，悪性腫瘍および出血などの二次性疾患との鑑別ができる。
- 染色体検査，BCR-ABL 融合遺伝子検査から慢性骨髄性白血病と鑑別できる。

▶ 治療

- 少量のアスピリンを用いて血栓症の予防ができる。
- リスクに基づき，薬物療法（ハイドロキシウレア）の適応かどうかを血液専門医の指導のもとで判断できる。

▶ 患者への説明及び支援

- 本態性血小板血症の病態について患者や家族に説明できる。
- 診断，検査および治療方針を血液専門医の指導のもとに説明できる。
- 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原発性骨髄線維症

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- 患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- 脾腫，貧血症状，寝汗，体重減少および全身倦怠感の有無を聴取できる。
- 原発性骨髄線維症と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶ 検査・診断

- 原発性骨髄線維症の診断に必要な検査ができる。
- 末梢血液像で涙滴赤血球，有核赤血球および幼若顆粒球などの特徴的所見を指摘できる。
- 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。

▶ 治療

- 血液専門医の指導のもとで，病態や年齢に応じた治療法を選択することができる。
- 貧血，血小板減少に対して，適切に輸血を行うことができる。
- 赤血球輸血に伴う鉄過剰症の診断，治療ができる。

▶患者への説明及び支援

- ・原発性骨髄線維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。
- ・診断、検査および治療方針を血液専門医の指導のもとに説明できる。
- ・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。

7) 悪性リンパ腫 (Hodgkin リンパ腫, 非 Hodgkin リンパ腫)

■研修のポイント

悪性リンパ腫はリンパ球に由来し、全身のリンパ節のみならず皮膚、消化管および中枢神経系など、広くリンパ節外からも発生する造血器腫瘍である。病変は全身のどこに出現してもおかしくないため、MALT リンパ腫に代表されるように血液以外の科に初診で来院するケースも多い。初発時に正確な病理診断を得ることがその後の正しい治療選択と予後に直結するため、確定診断においては何よりも生検が重視される。悪性リンパ腫の治療はエビデンスが得られているものが多く、血液専門医の指導のもとで各リンパ腫に対する治療方針について学ぶ。また病型、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

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・悪性リンパ腫の病態について説明できる。
- ・悪性リンパ腫の分類と組織型について概説できる。
- ・悪性リンパ腫と鑑別すべき疾患について説明できる。
- ・リンパ節腫脹の ①部位 ②大きさ ③硬さ ④数 ⑤可動性の有無 ⑥圧痛の有無の6項目について所見を取ることができる。
- ・肝脾腫の有無につき確認することができる。
- ・B症状の有無につき確認することができる。

▶検査・診断

- ・悪性リンパ腫の確定診断は、基本的に病変部位の生検によって行われることを理解し、血液専門医の指導のもとに適切な場所から生検を行うよう依頼することができる。
- ・悪性リンパ腫の診断に必要な画像検査、採血検査等を選択し行うことができる。
- ・悪性リンパ腫の発症と関連があることが知られている感染症の有無につき、調べることができる。

▶治療

- ・Hodgkin リンパ腫の代表的治療レジメン ABVD (d) 療法と、非 Hodgkin リンパ腫の代表的治療レジメン (R-) CHOP 療法について概説できる。
- ・Hodgkin リンパ腫と非 Hodgkin リンパ腫に対する放射線療法の適応について概説できる。
- ・血液専門医の指導のもとに、各病型に応じた治療を選択することができる。
- ・血液専門医の指導のもとに、年齢や全身状態 (Performance Status) に応じた治療を選択することができる。
- ・治療効果の判定ができる。

▶患者への説明及び支援

- ・悪性リンパ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について、患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・治療中・治療後の日常生活の注意事項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。

8) 成人T細胞白血病/リンパ腫 (ATL)

■研修のポイント

成人T細胞白血病 (ATL) は、1977年に日本の高月・内山らによって発見・命名された 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。現在およそ120万人のキャリアがいると推定されており、九州や沖縄に多いという地域学的特徴を有する。乳児期に母乳を介して児の腸管内のリンパ球に cell to cell の形で感染するため、内科医として母乳遮断などの母子指導も併せて習得することが求められる。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。ATLは生育歴・家族歴が重要な疾患であり、出身地や母親の出身地、また兄弟や親族などの発症の有無について質問することができる。
- ・ATLの病態について説明できる。
- ・ATLと鑑別すべき疾患について説明できる。

➤ 検査・診断

- ・ATLの診断に必要な検査をオーダーできる。
- ・末梢血中のATL細胞を確認することができる。
- ・HTLV-1ウイルス陽性でリンパ節腫脹がみられる場合に、血液専門医の指導のもとでリンパ節生検を行うことができる。
- ・検査結果に基づきATL発症の有無を診断でき、さらに診断基準によって4つの病型に分類することができる。

➤ 治療

- ・血液専門医の指導のもとで、病型に応じた治療を選択することができる。
- ・治療の効果を判断することができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・HTLV-1キャリア患者に対して、疾患に対する説明と適切な指導を行うことができる。
- ・必要に応じて兄弟、子供などのHTLV-1検査を追加して検査できる。
- ・初発時より細胞性免疫機能低下がみられることが多く、易感染状態であることを患者に説明し適切な予防策を立てることができる。

9) 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ため、内科医として必修の疾患である。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・伝染性単核球症の病態について説明でき、咽頭炎、リンパ節腫脹の有無などの身体所見をとることができる。
- ・伝染性単核球症と鑑別すべき疾患について説明できる。

➤ 検査・診断

- ・伝染性単核球症の診断に必要な検査のオーダーができる。
- ・伝染性単核球症でしばしばみられる末梢血への異型リンパ球の出現を診断できる。
- ・EBウイルス関連抗体を測定し、結果を説明することができる。

➤ 治療

- ・伝染性単核球症の根本治療はないことを理解し、必要な対症療法を行うことができる。
- ・薬剤アレルギーが生じやすい疾患・病態であることを理解し、ペニシリン（アンピシリン）およびセフェム系薬剤の投与を避けることができる。

➤ 患者への説明及び支援

- ・伝染性単核球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。
- ・通常は自然回復し予後良好な疾患であるが、リンパ節腫脹が遷延することがあること、ごく稀に慢性活動性EBウイルス感染症に移行することがあることを説明できる。

10) 血球貧食症候群

■研修のポイント

血球貧食症候群は、何らかの原因により高サイトカイン血症がおりマクロファージが活性化され自らの血球を貧食する疾患である。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貧食症候群〈LAHS〉、ウイルスによるものをウイルス関連血球貧食症候群〈VAHS〉とよぶ。比較的稀な疾患ではあるが、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

- ▶ 医療面接・身体診察
 - ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
 - ・血球貧食症候群の病態について説明できる。
 - ・血球貧食症候群と鑑別すべき疾患について説明できる。
 - ・全身リンパ節腫脹の有無につき診察できる。
- ▶ 検査・診断
 - ・血球貧食症候群の診断に必要な検査をオーダーすることができる。
 - ・病態に応じた検査の必要性を理解し、選択することができる。
 - ・骨髓塗抹標本の血球貧食マクロファージを確認できる。
 - ・基礎疾患の有無についての検査をオーダーすることができる。
- ▶ 治療
 - ・基礎疾患がある場合には、適切な診療科で基礎疾患の治療を行うよう依頼することができる。
 - ・LAHSの場合、血球貧食症候群を合併する悪性リンパ腫は明らかに予後不良であることを理解し、血液専門医の指導のもとで強力な治療を選択することができる。
- ▶ 患者への説明及び支援
 - ・血球貧食症候群の病態について患者や家族に説明することができる。
 - ・特定の薬剤が原因と考えられる場合、原因薬剤を再び内服することがないように指導できる。

3. 血漿蛋白異常症

1) 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〉, 原発性マクログロブリン血症

■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疾患であり、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。高齢化の流れを受けて患者数は年々増加しているが初発症状が骨痛や腰痛であることが多いため、整形外科や整体などを転々とした後に、高カルシウム血症や透析が必要なレベルの腎障害を併発して、救急受診となるようなケースもみられる。内科医として多発性骨髄腫の診断を独力で行うことのできる能力が求められる。

■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
 - ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
 - ・多発性骨髄腫の病態を説明できる。
 - ・MGUS 〈意義不明の単クローン性ガンマグロブリン血症〉, 無症候性骨髄腫, 症候性骨髄腫および原発性マクログロブリン血症の鑑別ができる。
- ▶ 検査・診断
 - ・血液検査, 血清学的検査 (LDH, BUN, Cr, Ca, アルブミン, 蛋白分画, 免疫グロブリン, 免疫電気泳動, β_2 ミクログロブリンなど) および尿検査 (Bence Jones 蛋白, 尿蛋白など) の検査のオーダーができ, 結果を診断できる。
 - ・骨髓穿刺・生検を行い, 結果を診断できる。
 - ・全身の骨病変の有無につき, 全身骨 X-P など適切な画像検査を行うことができる。
- ▶ 治療
 - ・血液専門医の指導のもとに, 年齢や全身状態 (Performance Status) に応じた治療を選択することができる。

きる。

- ・内科エマージェンシー疾患である高カルシウム血症を併発している場合には、速やかに治療を開始することができる。
- ・腎機能障害を併発している場合には、迅速に腎臓専門医にコンサルトをすることができる。
- ・治療効果の判定ができる。

▶患者への説明及び支援

- ・多発性骨髄腫とその関連疾患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について、患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・治療中・治療後の日常生活の注意事項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。

4. 出血・血栓性疾患

■研修のポイント

出血・凝固・線溶の病態生理は生体のホメオスタシスの維持に直接かかわるだけに、驚くばかりに巧妙かつ複雑に成り立っており、難解さゆえにしばしば敬遠されがちである。しかし出血・血栓性疾患は血液分野のみならず、内科各科や他科の疾患とも深く関連しており、播種性血管内凝固（DIC）、血栓性血小板減少性紫斑病（TTP）および溶血性尿毒症症候群（HUS）のように早期発見・早期治療が行われないと致命的となる疾患も多い。出血・血栓性疾患の診断の手順と治療の実際について経験を積むことを目的とする。

1) 特発性血小板減少性紫斑病（ITP）

■研修のポイント

特発性血小板減少性紫斑病（ITP）は、血小板が下がるような基礎疾患や薬剤などの原因がないにもかかわらず、なんらかの機序により血小板に対する自己抗体ができ、血小板が主に脾臓で破壊されて減少する後天性疾患である。臨床経過により主に子どもにみられる急性型と、成人女性に多い慢性型に分けられる。慢性型は経過中寛解と増悪を繰り返すことが多く、患者のライフプランやライフスタイルを重視して治療計画をたてることが重要である。*Helicobacter pylori* に対する除菌療法がようやく保険適応となり、治療ストラテジーが変化した（陽性例にはまず除菌が推奨される）ことを理解する。

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・出血傾向の有無につき診察ができる。
- ・全身の紫斑の有無を確認できる。
- ・点状紫斑、斑状紫斑など紫斑の種類を確認できる。
- ・ITPの病態について説明できる。

▶検査・診断

- ・ITPの診断に必要な血液検査、血清学的検査、*Helicobacter pylori* 検査および骨髄検査などを行うことができる。
- ・肝脾腫の有無を調べるため、画像検査などの適切な検査を行うことができる。
- ・血小板減少を引き起こす他の疾患の存在を否定することができ、確定診断することができる。

▶治療

- ・血液専門医の指導のもとで、適切な治療開始時期に適切な治療を開始することができる。
- ・患者のライフプランやライフスタイルも考慮に入れて、適切な血小板の目標値を設定することができる。
- ・治療による主な副作用とその予防、対処法を説明することができる。

▶患者への説明及び支援

- ・病態と自然経過について患者や家族にわかりやすく説明をすることができる。
- ・患者と医師との間で同じ治療目標を共有する。
- ・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。
- ・妊娠、出産にともなうリスクや血小板をあげるための治療について、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) 血小板機能異常症

■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出血傾向を呈する疾患群である。Von Willebrand 病などの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く、内科医によって診断されるケースは少ないと考えられるが、尿毒症、肝疾患などの基礎疾患に伴う後天性血小板機能異常症は日常臨床でもしばしばみられる。診断の手順と治療の実際を学ぶ。

■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
 - ・患者あるいは家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取ができる。
 - ・血小板機能異常症の病態と主な疾患名について概説できる。
 - ・出血する部位の診察ができ、紫斑や深部出血の有無を確認できる。
 - ・点状紫斑、斑状紫斑など紫斑の種類を確認できる。
 - ・病歴、家族歴の有無などから先天性と後天性疾患を鑑別することができる。
- ▶ 検査・診断
 - ・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。
 - ・病態に応じた検査の必要性を理解し、施行することができる。
 - ・後天性の場合、基礎疾患を特定することができる。
- ▶ 治療
 - ・血液専門医の指導のもとに、症状に応じた治療法の選択ができる。
 - ・治療効果の判定ができる。
- ▶ 患者への説明及び支援
 - ・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。
 - ・先天性疾患が疑われる場合、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血液専門医の指導のもとで概説できる。
 - ・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。

3) 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 がある。凝固因子活性により重症、中等症および軽症に分類され、軽症では幼少時から出血傾向を欠き、成人後に抜歯や外傷後の止血困難で診断されることもある。診断の手順と治療の実際を学ぶ。

■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
 - ・患者あるいは家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取とができる。
 - ・血友病の病態について説明できる。
- ▶ 検査・診断
 - ・血友病の診断に必要な検査をオーダーすることができる。
 - ・病態に応じた検査の必要性を理解し、選択することができる。
 - ・深部出血の有無や血尿、下血の有無を確認できる。
- ▶ 治療
 - ・血液専門医の指導のもとに、症状に応じた治療法の選択ができる。
 - ・治療効果の判定ができる。
- ▶ 患者への説明及び支援
 - ・血友病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、子供など、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血液専門医の指導のもとで概説できる。
 - ・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。

4) 播種性血管内凝固 (DIC)

■研修のポイント

播種性血管内凝固 (DIC) は、さまざまな基礎疾患に合併して血管内凝固が活性化され、全身の細小血管に血栓が多発する一方で、出血傾向を呈する重篤な病態である。DIC の代表的な基礎疾患は悪性腫瘍 (急性白血病を含む)、敗血症、産科領域の羊水塞栓や常位胎盤早期剝離など内科、外科、小児科および産婦人科領域での重要疾患であるため、科を問わず臨床医として DIC の診断・治療を習得することは重要である。

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切に病歴聴取ができる。
- ・DIC の病態について説明できる。
- ・DIC をきたす基礎疾患について説明できる。

▶ 検査・診断

- ・DIC の診断に必要な検査をオーダーすることができる。
- ・厚生労働省 DIC 研究班による診断基準 (1988)などを参考にして、血液専門医や総合内科専門医の指導のもとに、総合的に判断して診断を下すことができる。
- ・血液専門医や総合内科専門医の指導のもとに、DIC と鑑別が必要な疾患、特に血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) やヘパリン起因性血小板減少症 (HIT) との鑑別診断を行うことができる。

▶ 治療

- ・DIC の治療の原則は、基礎疾患の治療であることを理解する。
- ・病状が進行した場合、専門医の指導のもとに、抗凝固療法、合成プロテアーゼ阻害薬の投与や血小板輸血、新鮮凍結血漿の輸注などの適切な治療を行うことができる。また治療の開始にあたっては、治療の遅れがしばしば致命的となることを理解し、病態に応じた臨機応変な治療をするように努力する。

▶ 患者への説明及び支援

- ・DIC の病態について患者や家族にわかりやすく説明できる。
- ・診断、検査および治療方針を専門医の指導のもとに説明できる。

5) 血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP)、溶血性尿毒症症候群 (HUS) →腎臓の項も参照

■研修のポイント

血栓性血小板減少性紫斑病 (TTP) は、血小板減少、細小血管障害性溶血性貧血、動揺性精神神経症状、腎機能障害および発熱の5徴を主症状とする疾患である。近年 von Willebrand 因子の切断酵素 ADAMTS13 活性の機能不全が原因であることが判明し、急速に病因解明が進んだ。溶血性尿毒症症候群 (HUS) は子供に多く、血小板減少、微小血管障害性溶血性貧血および急性腎不全を特徴とする。両疾患とも腎臓内科との連携が必要である。また早期診断・早期治療が何よりも重要な疾患であることは特記される。

■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取とができる。
- ・腸炎、感染症の既往の聴取ができる。
- ・動揺性精神神経症状の有無につき確認できる。
- ・TTP, HUS の病態について説明できる。
- ・TTP, HUS と鑑別すべき疾患について説明できる。

▶ 検査・診断

- ・TTP, HUS の診断に必要な検査ができる。
- ・尿の色調 (コーラ様) を評価できる。
- ・末梢血塗抹標本で破碎赤血球の出現を確認できる。
- ・病態に応じた検査の必要性を理解し選択することができる。
- ・TTP, HUS と鑑別すべき疾患を除外できる。

▶ 治療

- ・血液専門医の指導のもとで、病型に応じた治療を迅速に選択、施行することができる。
- ・腎機能障害や血漿交換療法について迅速に腎臓専門医にコンサルトをすることができる。

▶患者への説明及び支援

- ・TTP, HUS の病態について患者や家族に説明できる。
- ・先天性の場合は, コメディカルや他科とも協力して必要な家族へのサポート体制を組むことができる。
- ・新鮮凍結血漿輸注, 血漿交換療法等を必要とすることから, 血液疾患の中でも医療費の自己負担額が高額になることが多いため, 高額療養費制度についての説明を行い, 必要に応じて総合相談室やケースワーカーに介入・支援を依頼することができる。

6) 血栓性疾患 (先天性: プロテイン C 欠損症, プロテイン S 欠損症, アンチトロンビン III 欠損症など
後天性: 抗リン脂質抗体症候群, 深部静脈血栓症など)

■研修のポイント

血栓性疾患はプロテイン C 欠損症, プロテイン S 欠損症およびアンチトロンビン III 欠損症などの抗凝固因子の先天性欠損によるものと, 抗リン脂質抗体症候群 (APS) や深部静脈血栓症などの後天性疾患に大別される。40 歳以下の若年者が習慣性流産, 深部静脈血栓症, 肺塞栓症などをきたした際には, 精査が必要となる。APS についてはアレルギー・膠原病および類縁疾患の研修カリキュラムを参照のこと。深部静脈血栓症は血管外科が専門科となるため, 適切なタイミングで診療依頼を行う。

■到達目標

▶医療面接・身体診察

- ・患者あるいは家族から適切な病歴聴取と家族歴の聴取とができる。
- ・先天性血栓性疾患と後天性血栓性疾患との病態について説明できる。
- ・家族内発生の有無より, 先天性血栓性疾患と後天性血栓性疾患とを鑑別できる。

▶検査・診断

- ・血栓性疾患の診断に必要な検査をオーダーすることができる。
- ・病態に応じた検査の必要性を理解し, 選択することができる。
- ・必要に応じてリウマチ内科や血管外科専門医にコンサルトすることができる。

▶治療

- ・血液専門医やリウマチ専門医の指導のもとに, それぞれの疾患に応じた治療法の選択ができる。
- ・治療効果の判定ができる。

▶患者への説明及び支援

- ・血栓性疾患をきたす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, 子供など, 家族の検査を追加して行うことができる。
- ・各疾患の診断, 検査および治療方針を血液専門医やリウマチ専門医の指導のもとで概説できる。
- ・抗凝固療法にあたり, 服用上の注意点や, 避けるべき食品, また薬物相互作用などについての指導を行うことができる。弾性ストッキングの着用方法についての説明ができる。
- ・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。

7) ヘパリン起因性血小板減少症 (HIT)

■研修のポイント

ヘパリンは抗凝固薬として日常診療の中で広く用いられているが, 逆説的にヘパリン起因性血小板減少症 (HIT) という重篤な副作用を引き起こすことがある。HIT は非免疫機序で発生する I 型と, ヘパリン依存性の自己抗体が出現するより重篤な II 型に分類される。ヘパリン開始 5~10 日後に急激に血小板が低下した際には, まず HIT を疑い, 直ちにヘパリンを中止し抗トロンビン薬を開始することが必要である。

■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しく聴取することができる。カテーテルのヘパリンロック歴についても調べることができる。
- ・HIT の病態について概説できる。
- ・血小板減少をきたす他の疾患について説明することができる。

▶検査・診断

- ・血小板, PT, APTT, TAT, FDP, D ダイマー, アンチトロンビンおよび HIT 抗体など, HIT の診

断に必要な検査のオーダーができる。

- ・病態に応じた検査の必要性を理解し、選択することができる。
- ・血液専門医、総合内科専門医と連携して検査結果を解釈し、診断することができる。

▶ 治療

- ・臨床的に HIT を疑った場合には、血栓症合併の有無にかかわらず直ちにすべてのヘパリンを中止することができる。
- ・専門医の指導のもとで抗トロンビン薬（アルガトロバン）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投与を行わないことを理解する。

▶ 患者への説明及び支援

- ・HIT の病態についてなるべくわかりやすく患者や家族に説明できる。
- ・診断、検査および治療方針について専門医の指導のもとで説明することができる。