

# 小児循環器専門医修練目標

## 目標設定の意義

修練カリキュラム策定、修練施設の申請・認定の基準とする。

## 《修練目標》

### 1. 一般目標

定められた修練期間内で、小児循環器疾患の適正な診断および治療管理ができることを目標とし、専門知識を習得し、臨床技能と診断技術を身につけ、治療計画を立て、患者家族への適切な指導法の基礎を習得する。

### 2. 習得目標

#### 1) 知識〔専門医認定試験アウトラインに準ずる〕

##### (1) 正常の心血管系を理解する

- 解剖
- 生理
- 細胞生物学
- 心臓の発生と成長発達に伴う変化(胎児, 新生児, 周産期を含む)
- 運動生理学

##### (2) 先天性心疾患における病態を把握し、治療方針を理解し、一般的な治療成績と長期予後、自然歴を提示できる

- 短絡性疾患
  - ・左右短絡性疾患(心室中隔欠損, 心房中隔欠損, 房室中隔欠損, 動脈管開存, 冠動脈瘻, 大動脈肺動脈窓など)
  - ・チアノーゼ性心疾患(Fallot 四徴, 両大血管右室起始, 三尖弁閉鎖, 肺動脈閉鎖, 単心室など)
    - 非短絡性疾患(肺動脈狭窄, 大動脈弁狭窄, 大動脈縮窄など)
    - 新生児期から重篤な症状を呈する心疾患(完全大血管転位, 総肺静脈還流異常, 大動脈縮窄, 大動脈弓離断, 左心低形成症候群など)
    - 胎児循環からの移行に伴う異常(未熟児動脈管開存, 新生児遷延性肺高血圧症)
    - 心疾患を合併することが多い遺伝性疾患と染色体異常(Marfan症候群, Williams症候群 13,18,21トリソミー, 22q11.2欠失症候群など)
    - 母体要因と心疾患(アルコール, 喫煙, 風疹, 糖尿病母体, 高リン脂質抗体症候群など)
    - 成人先天性心疾患(自然歴, 術後歴, 罹病率, 生命予後, 妊娠出産, 加齢による病態変化, 心以外の合併症, 社会心理学的問題など)

##### (3) 後天性心疾患の病態を把握し、自然歴、治療方針を理解する

- 川崎病

- 他の全身疾患に合併する心血管病変
  - リウマチ熱, 膠原病, 慢性腎不全, 肝不全, ヒト免疫不全ウイルス/後天性免疫不全症候群 (HIV/AIDS)
  - 筋疾患, 代謝・内分泌疾患
- 心筋症, 心筋炎, 心内膜炎, 心膜炎, 心臓腫瘍, 薬剤性心筋障害
- 肺高血圧
  - 原発性, 二次性〔上気道閉塞を含む〕
- 起立性調節障害, 失神
- 肥満, 高血圧, 高脂血症, 糖尿病
- スポーツ心

(4) 不整脈の種類を理解し, 治療方針, 生活管理基準を把握する

- 頻脈性不整脈(期外収縮, 上室頻拍, 心室頻拍など)
- 徐脈性不整脈(洞不全症候群, 房室ブロックなど)
- その他(WPW 症候群, QT 延長症候群, Brugada 症候群など)
- 先天性心疾患術後不整脈

## 2) 診療技能

(1) 詳細な病歴聴取ができ, 心不全症状, チアノーゼ発作などの病態の変化や, 家族性の有無などを把握できる

(2) 新生児, 乳児, 小児, 成人の各年齢において, 正確に身体所見を取ることができ, 心疾患の心行動態, 主要徴候を把握し鑑別ができる

視診: 顔貌や全身の身体的特徴, 皮膚色, チアノーゼの有無と出現部位, バチ指, 前胸部膨隆(胸郭の変形), 頸静脈怒張, 浮腫, 呼吸状態, 栄養状態. 特に, 顔貌, 外表奇形などの全身所見から, 21トリソミー, 22q11.2欠失症候群, Noonan症候群など心疾患を合併することが多い症候群を類推できる

触診: 末梢の脈拍(上下肢差, 左右差, 微弱, bounding pulse), 肝・脾腫大, 皮膚温, 浮腫の有無, 心尖拍動, 抬起(heave, thrust), 振戦(thrill)

聴診: 心音の異常, 心雑音の正確な把握, 異常な呼吸音の鑑別(う音など)

(3) 身体所見から疾患の緊急性を理解し, 適切な措置をすみやかに実施できる

## 3) 検査の実施と解釈

(1) 血液(CBC), 尿, 生化学的検査結果(動脈血ガス分析, 心筋障害の指標などを含む)を評価できる

(2) 胸部エックス線写真の読影ができる

(3) 12 誘導心電図を記録でき, 所見を正しく評価し心疾患の鑑別診断ができる

- (4)不整脈の診断ができ、治療の必要性和計画を立てることができる
- (5)運動負荷試験が施行でき、結果を評価できる
- (6)ホルター心電図の適応が決定でき、結果を解釈できる
- (7)心エコー検査(経胸壁心エコー)による基本的な心疾患の診断ができる
- (8)心臓カテーテル検査の適応とリスクを理解し、基本的手技を習得し、血行動態、造影所見を評価できる
- (9)学校心臓検診要精検者に対する検査計画を立てることができる
- (10)心臓電気生理学的検査の適応と基本的手技を理解している。
- (11)胎児心エコー法の適応と基本的手技と断面を理解できる
- (12)経食道心エコー法の適応と基本的手技と断面を理解できる
- (13)心臓MRI, CT, 核医学検査の適応と基本的な撮像方法、およびその結果を理解できる
- (14)呼気ガス分析による心肺機能検査の基本とその評価を理解できる
- (15)心血管疾患の病理学的検査の結果を理解できる

#### 4)治療, 管理

- (1)気道確保, 心肺蘇生, 人工呼吸管理を含む救急救命の方法を実施できる
- (2)小児の薬用量, 服薬方法などの基本を知り, 病態に応じた適切な使用ができる
- (3)循環器治療薬の適応, 作用機序, 薬用量, 投与方法, 副作用を知り, 病態に応じた使用ができる  
(強心薬, 血管拡張薬, ACE 阻害薬, ARB,  $\beta$  遮断薬, 利尿薬, 抗不整脈薬など)
- (4)抗凝固療法・抗血小板薬の種類と特徴, 副作用を理解し, 適切な治療管理ができる
- (5)循環器疾患の病態に応じた治療と管理ができる〔急性, 慢性心不全, 無酸素発作, 低酸素血症, 不整脈などに対する薬物および非薬物治療を含む〕
- (6)心血管疾患の基本的な手術の適応, 時期, 方法を理解し, 心臓血管外科医と協同で治療計画を立

- ることができる
- (7) 心血管疾患の周術期管理のポイントを理解し、心臓血管外科医と協同で治療計画を立て、治療にあたることができる
  - (8) 学校心臓検診要管理者の適切な管理基準の決定と正確な管理表の記載、管理と生活指導ができる
  - (9) ペースメーカおよび植込み型除細動器の種類、特徴、方法、合併症について理解し管理ができる
  - (10) 心臓カテーテル治療の適応と手技およびリスクが理解できる
  - (11) 補助循環の種類、特徴、方法、合併症について理解できる
  - (12) 心移植の適応と現状が理解できる
  - (13) 妊娠・出産時の生理学的変化を理解し、心疾患合併妊娠の適応の理解、妊娠、出産時合併の予防と管理ができる
  - (14) 慢性チアノーゼの全身への影響を理解し管理できる
  - (15) 成人期は、修復術後遠隔期の罹病率、生命予後、不整脈、心不全、突然死、再手術、加齢に伴う病態変化、社会心理学的問題などを理解し、管理ができる。小児循環器医だけではなく、循環器科医、内科各専門医、心臓血管外科医、産科医などとのチーム医療を行うことができる
- 

### 3. 行動目標

#### 1) 診療態度

- (1) 患者・家族と良好なコミュニケーションを保ち、心理的および社会的配慮ができる
- (2) 患者家族に対して、病態、治療計画、予想される結果やリスクなどを提示し、検査や治療に関する十分なインフォームドコンセントを行うことができる
- (3) 心臓血管外科医、看護師、検査技師など医療関係者と綿密な連携が構築できる
- (4) 自己のできる診療(技量)範囲を見極め、指導医あるいは他施設に応援を求めることを躊躇なくできる
- (5) 病名、病態などを、成人期を迎える患者に十分理解させることができる

#### 2) 倫理, 医療安全

(1) 研究や新しい治療に関し、小児における倫理問題の特異性を理解し、滞りなく、施設の倫理委員会へ提出し承諾を得ることができる

(2) 患者の権利を最大限尊重する

(3) 個人情報保護法を理解し遵守する

(4) 医療安全講習会に出席するなどし、常に医療安全を心がけ実践する

### **3) 医療制度**

(1) 心疾患児、成人に対する公的扶助の種類と適応を理解し、説明できる

(2) わが国の保険医療制度を理解し実践する

(3) 小児循環器治療薬の適応外(オフラベル)使用について理解し、使用にあたっては適切な対応ができる

### **4) 医療統計**

基本的な統計の方法を理解し、データの解釈ができる

## 《総論》

- I. 心血管系の構造、発生, 生理学
  - II. 小児心疾患(先天性、後天性)の疫学
  - III. 心血管系の身体所見
  - IV. 薬理学の基礎
  - V. 臨床循環生理
  - VI. 臨床呼吸生理
  - VII. 臨床検査の原則
- 

## 《各論》

- I. 先天性心疾患各論
- II. 胎児特有の問題
- III. 新生児特有の問題
- IV. 成人先天性心疾患特有の問題
- V. 不整脈
- VI. 学校心臓検診
- VII. 川崎病
- VIII. 心内膜, 心筋, 心膜, 心臓腫瘍
- IX. 心血管系の遺伝性疾患と症候群
- X. カテーテル治療
- XI. 外科治療に関連する諸問題
- XII. その他の諸問題(生活習慣病, 高血圧, 移植, 心肺蘇生)
- XIII. 研究と倫理

以下に列挙する項目は, 小児循環器領域において特に重要な項目であり, 小児循環器専門医は, これらの項目を理解習得することが望まれる。

## **各項目のランク**

### **A 必須項目小児循環器の基本**

自ら経験し, その知識を十分に活用し, 正確に判断できる.

### **B 努力項目できるだけ習得すべき項目**

できるだけ自ら経験し, 生じている現象を分析し, 正確に判断できる.

本アウトラインは米國小児科学会の小児循環器専門医認定試験アウトラインを参考に作成され、その上に川崎病や学校心臓検診など、我が国で特に重要な項目を加え編集した平成26年度のものをもとに改訂した。今後の小児循環器疾患診療を取り巻く環境・状況の変化に応じて、適宜改変を加えていくべきものである。

## 《総論》

### I. 心血管系の構造、発生と生理学

#### A. 構造

##### 1. 解剖

体静脈/体動脈の解剖学的関係	…A
胸腔内の大動脈の正常構造および関係	…A
反回喉頭神経と胸腔の構造の関係	…A
各種疾患における冠動脈の解剖学的特徴	…A
肺動脈と気管支動脈/肺静脈の正常構造および解剖学的関係	…A
心房・心室/半月弁/漏斗部の解剖学的特徴	…A
区分診断法/心房心室関係/心室大動脈接続	…A

##### 2. 超微細構造

心筋細胞の超微細構造:筋原線維, 収縮蛋白, 横行管構造, 筋小胞体, 介在板, 核, 核周囲部, ミトコンドリア, およびグリコーゲン	…B
--	----

#### B. 発生, 胎生学

体静脈の胎生期の遺残や主な先天異常	…B
正常の肺静脈の発達過程と主な異常(例, 肺静脈閉塞)	…B
原始心筒の主要な要素とループ形成のメカニズム	…A
正常の主要構造の発達過程(例, 半月弁, 房室弁, 心中隔の分離)	…A
心球および動脈幹の正常発達およびその異常による先天性心疾患	…A
大動脈弓の発達	…A
心房・心室接合の発生学的基礎	…B
右室および左室流出路の先天異常を起こしうる発達異常	…B
心室—大血管不一致の発生学的基礎	…B
冠動脈の発生と主な異常	…B
刺激伝導系の発生	…B
先天性心疾患における神経堤組織の役割	…B

#### C. 生理学

##### 1. 胎児の循環生理

胎児期における動脈管, 卵円孔, 静脈管, 大動脈峡部の役割	…A
胎児期における右室や左室の心拍出量	…A
周産期の肺および体血管抵抗の変化	…A

##### 2. 出生後の循環生理

肺循環および体循環の出生後の変化と, 左右短絡, 低酸素, 閉塞性病変などによる影響	…A
--	----



心拍数, 前負荷と後負荷, 収縮性が心拍出量へおよぼす影響	・・・A
興奮—収縮連関	・・・A
心拍出量を決定する上での動静脈酸素飽和度の差の重要性	・・・A
心血管系制御におけるカテコラミン/交感神経/コリン作用因子/甲状腺/ ナトリウム利尿性ペプチド/圧受容体/化学受容体の役割	・・・A
心室の圧・容量負荷の影響	・・・A
心外膜および心膜液貯留が拡張能におよぼす影響	・・・A
冠循環の運動および低酸素に対する反応	・・・A
循環調節におけるレニン-アンジオテンシン-アルドステロン系の役割	・・・A
骨格筋による血流制御と運動への反応	・・・B
肺血管床における抵抗の変化を評価する方法	・・・A
血行動態のデータから肺および体血管抵抗を導き出す方法	・・・A
肺血管の収縮・弛緩に影響を与える因子	・・・A

### 3. 電気生理学

伝導系の異常を伴う主な先天性心疾患	・・・A
心房伝導系/房室伝導系/心室伝導系の解剖学的基礎	・・・A
心筋細胞の活動電位の構成要素	・・・A
活動電位におよぼす代謝異常(例, カリウム, カルシウム, マグネシウム)の影響	・・・A
調律部位の序列	・・・A
刺激伝導系の生理学的特徴	・・・B
頻脈性不整脈の機序	・・・B

## II. 小児心疾患(先天性、後天性)の疫学

### A. 先天性、後天性心疾患の発生頻度

小児心疾患の病型別発生頻度度	・・・A
先天性心疾患の再発危険率 (母または父が発端者である場合, 同胞が発端者である場合)	・・・A

### B. 遺伝と環境要因の理解

小児心疾患の遺伝的要因	・・・A
喫煙, アルコール, 風疹, 薬物などの影響	・・・A
多因子遺伝	・・・A

### C. 遺伝学的診断

心血管系疾患における遺伝子診断の知識	・・・A
心臓血管疾患における遺伝学的検査とカウンセリングに関するガイドラインを参考。 [日循ガイドラインCirc J 2006, Vol 70, Suppl IV]	

### Ⅲ. 身体所見

#### A. 心拍およびリズム

全身状態, 疾患および薬剤に伴う心拍の変化, 年齢相応の正常値 ……A

---

#### B. 脈

末梢の脈拍の性状(上下肢および左右肢間での脈圧の差, 微弱, bounding pulse, 奇脈)の診断とその意義, 頸静脈拍動の性状の診断とその変化の意義 ……A

---

#### C. 血圧

血圧の年齢による変化/血圧測定法および誤測定の要因 ……A

上下肢および左右肢間で血圧の差を来す疾患 ……A

---

#### D. 呼吸

異常な呼吸パターンの臨床的意義  
(例, 多呼吸, 過呼吸, 呻吟, 陥没呼吸, 喘鳴) ……A

異常な呼吸音の診断と臨床的意義 ……A

---

#### E. 体位

理学所見を取る際の心臓の位置および体位による影響 ……A

---

#### F. 心尖拍動, 振戦(thrill), 心音, 心雑音

心臓の聴診の原則と, 体位および呼吸による変化 ……A

心音の異常 ……A

過剰心音の聴診とその意義 ……A

種々の機能性(無害性)心雑音の聴診 ……A

種々の心雑音の性状, 局在および伝播の正しい評価と記載 ……A

血管性雑音, 心膜摩擦音の聴診とその意義 ……A

振戦および心尖拍動の触知とその意義 ……A

---

#### G. 肺および体静脈うっ血の徴候

肺うっ血, 体静脈うっ血, 末梢の浮腫の認識とその意義 ……A

---

#### H. 肝臓の関与

肝臓の位置異常の認識とその意義 ……A

---

#### I. 皮膚

心疾患患者における皮膚色蒼白, チアノーゼ, 黄疸, 発疹, 毛細血管拡張, 塞栓の視診  
とその意義 ……A

---

## IV. 薬理学の基礎

### A. 陽性変力性の薬剤心臓血管に対する薬理作用/作用部位と機序/副作用および合併症, 至適投与量を含めた治療計画

1. ジギタリス ……A
2. カテコラミン(ドブタミン, ドーパミン, エピネフリン, イソプロテレノールなど) ……A
3. ホスホジエステラーゼ阻害 ……A

### B. 血管拡張薬肺および体血管床での血管拡張の機序/薬理作用/副作用と合併症および他の薬剤との相互作用

1. 亜硝酸薬 ……B
2. 一酸化窒素の吸入 ……A
3. アンジオテンシン変換酵素阻害薬, アンジオテンシン II 受容体拮抗薬 ……A
4. プロスタサイクリン, エンドセリン受容体拮抗薬, PDE 阻害薬 ……A
5. カルシウムチャネル拮抗薬 ……B
6. その他の血管作動薬 ……B

### C. 利尿薬作用部位と作用機序/臨床適応/有害な影響

1. ループ利尿薬 ……A
2. カリウム保持性利尿薬 ……A
3. サイアザイド, 炭酸脱水酵素阻害薬 ……B
4. ナトリウム利尿ペプチド ……B
5. バソプレッシンV2受容体拮抗薬 ……B

### D. $\beta$ 受容体遮断薬

作用機序/適応/効果の評価法/副作用/選択性而非選択性 $\beta$ 受容体遮断薬の効果の違い/内因性交感神経刺激作用の有無 ……A

### E. 抗不整脈薬作用部位と作用機序/有害な影響至適投与量を含めた治療計画

#### 1. Class I drugs

- プロパフェノン, アプリンジン, リドカイン, メキシレチン, フレカイニド ……A
- プロカインアミド, ジソピラミド, キニジン, シベンゾリン, ピルジカニド ……B

#### 2. Class II drugs

- プロプラノロール, メトプロロール, カルベジロール, ビソプロロール ……A
- アテノロール ……B

#### 3. Class III drugs

- アミオダロン ……A
- ソタロール, ニフェカラント ……B

#### 4. Class IV drugs

ベラパミル, ジルチアゼム ……A

ベプリジル ……B

#### 5. ATP, ジゴキシン, マグネシウム

……A

---

### F. 動脈管作用薬作用部位と作用機序/薬理作用/有害な影響至適投与量を含めた治療計画

1. プロスタグランジンE<sub>1</sub> ……A

2. インドメタシン ……A

---

### G. 鎮静および鎮痛薬作用部位と作用機序/薬理作用/臨床適応/有害な影響

バルビツレート, ジアゼパム, 抱水クロラール, ミダゾラム, デクスメドミジンモルヒネ, ケタミン, フェンタニル, プロポフォール ……A

---

### H. 局所麻酔薬作用部位と作用機序/薬理学的影響/臨床適応/有害な影響

リドカインなど ……A

---

### I. 抗コリン作動薬

アトロピンの作用部位と作用機序/薬理学的影響/有害な影響/臨床適応 ……B

---

## V. 臨床循環病態生理

### A. うっ血性心不全

#### 1. 病態生理

##### a. 心筋収縮のメカニズム、心筋の構造

……A

興奮収縮連関

……A

長さ-張力関係 (Frank-Starling の法則), 張力-速度関係, 圧容積関係

……A

##### b. 心室収縮機能不全、心筋収縮機能不全の機序

……A

心室ポンプ機能不全の機序 (リモデリングなど)

……A

心筋・心室収縮機能不全の評価

……A

##### c. 心室拡張機能不全

……A

##### d. うっ血性心不全における神経体液性因子の異常と因子間のクロストーク

交感神経系の亢進と $\beta$ 受容体脱感作

……A

レニン・アンジオテンシン・アルドステロン系の亢進と全身臓器障害

……A

エンドセリン系の肺高血圧の病態への関与

……A

バゾプレッシン産生亢進とその意義

……A

ナトリウム利尿ペプチド産生系の亢進とその意義	…A
血管内皮細胞機能の障害(一酸化窒素(NO)の産生・代謝異常, プロスタサイクリン(PGI <sub>2</sub> )の産生障害, 血管壁における酸化ストレス亢進, 血管内皮細胞の抗凝固能の低下と血小板活性化による凝固亢進)	…A
水・電解質バランスの異常(体液量増大の成因, 低Na血症とK代謝異常の成因)	…A
合併する全身諸臓器の変化	…A
活性酸素の関与	…B
<b>e. 心不全の重症度分類(Forrester分類, Killip分類)が理解できている</b>	…A
<b>f. Fontan循環に伴う心不全の特徴</b>	…A
<b>2. 診断</b>	
<b>a. 血液検査による診断法</b>	
hANP, BNP, NT-proBNP, 高感度CRP, 凝固線溶系マーカー	…A
<b>b. 心エコー検査による心機能評価</b>	
心室収縮・拡張機能の評価, 房室弁・半月弁機能	…A
Tissue Doppler法, Speckle tracking法による心機能評価	…B
<b>c. 核医学検査, MRI, CT, PET による心血管系評価</b>	
適応, 計画, 結果の判読と総合評価, 有用性と限界	…B
<b>3. 治療の実際</b>	
<b>a. 全身管理の基本</b>	
全身臓器への影響, 酸素消費量増加の抑制(安静, 体位, 体温管理, 貧血の改善), 酸素吸入の効果と問題点	…A
<b>b. 薬物治療(IV項参照)薬物の作用機序, 副作用の理解(大規模臨床試験の結果と問題点の理解と, 心不全ガイドラインを参考にした治療の実際)</b>	…A
<b>c. 不整脈治療の重要性の理解(各論参照)</b>	…A
<b>d. うっ血性心不全の非薬物治療</b>	…B
<b>e. 心不全の憎悪因子</b>	…A
<hr/>	
<b>B. チアノーゼ</b>	
中心性および末梢性チアノーゼの生理的意義	…A
チアノーゼの鑑別診断	…A

中枢神経・全身諸臓器合併症の臨床的および検査上の徴候	・・・B
----------------------------	------

---

## C. ショック

1. 原因	・・・A
2. 臨床所見と診断	
低心拍出の臨床所見(ショックに伴う全身臓器障害)	・・・A
ショック肺(低圧肺水腫, ARDS)の評価法と鑑別診断	・・・A
需要供給バランスの基本(酸素供給量, 酸素予備量, 排出量, 酸素必要量, 必要灌流量, 需要供給の関係)	・・・A
心拍出量コントロールのための因子	・・・A
代償性心血管系適応メカニズム(局所反応, 全身反応)	・・・A
3. 治療と管理	
ショックの治療の基本	・・・A
ショック患者のモニタ	・・・A

---

## D. 塞栓凝固の問題[循環器疾患における抗凝固・抗血小板療法に関するガイドライン(2009年改訂版)]

血管内皮障害と血栓形成のメカニズム	・・・A
抗血小板薬の作用点と作用機序, 治療と副作用	・・・A
抗凝固薬の作用点と作用機序, 治療と副作用	・・・A
線維素溶解薬の作用点と作用機序と臨床応用	・・・B
深部静脈血栓, 肺塞栓	・・・B

---

## E. 肺高血圧症

1. 病態生理	
肺高血圧の病態生理と治療, 管理	・・・A
閉塞性肺血管病変の原因と病理学的特徴	・・・B
二次性肺高血圧の原因[心疾患, 膠原病, 肝疾患, 薬物など]	・・・A
2. 検査	
肺動脈圧の心エコーによる推定	・・・A
肺高血圧治療の効果判定: 心エコー, 血液検査(BNP他), 6分間歩行, WHO肺高血圧機能分類, 心臓カテーテル検査	・・・A
3. 治療と管理	
在宅酸素療法	・・・A
薬物治療(抗凝固療法, 経口プロスタサイクリン製剤, エンドセリン受容体拮抗薬、PDE阻害薬, 静注用エポプロステノールの適応, 効果, 副作用, 管理)	・・・A

肺移植の適応基準, 適応患者の予後, 本邦の現状 ……B

---

## F. 失神

失神の原因と鑑別診断 ……A  
チルト(tilt)試験の結果の解釈 ……B  
神経調節性失神の診断 ……B

---

## G. 胸痛

胸痛を来す原因と鑑別診断 ……A

---

# VI. 臨床呼吸生理

## A. 構造

肺・気管支の発生と分化 ……A  
気道閉塞が心肺機能に及ぼす影響 ……A  
心肥大および肺血管系の気管, 気管支, 末梢気道に与える影響 ……A

---

## B. 換気と血流の関係

### 1. 酸素

肺胞から血液への酸素移動に影響する因子 ……A  
溶存酸素の量に影響する因子 ……A  
酸素・ヘモグロビン結合に影響する因子 ……A  
動脈血酸素分圧の変化が, 酸素解離曲線, 混合静脈血に及ぼす影響 ……A  
酸素投与が左右短絡疾患に及ぼす影響 ……A

### 2. 酸、塩基平衡

呼吸性および代謝性アシドーシス/アルカローシスを含む酸塩基異常 ……A  
酸塩基異常を来す原因の識別 ……A

### 3. 血液、組織ガス交換

血液, 組織ガス交換におけるpH, 低酸素, 高二酸化炭素血症の影響 ……A  
無酸素発作で起こっている血液ガス分圧, pH の変化 ……A  
呼吸機能と組織代謝における低酸素の影響 ……A  
肺血流の低下が血液, 組織ガス交換に及ぼす影響 ……A

---

## C. 呼吸のメカニズム

正常の呼吸吸気が心血管系機能へ及ぼす影響 ……A  
努力呼吸における呼吸補助筋の作用 ……A  
胸壁異常の呼吸に対する影響 ……A  
気道への圧迫の影響 ……A

呼吸運動のカロリー消費への影響 ……A

---

## D. 人工換気

人工換気の心血管機能に与える影響 ……A

適切な人工呼吸器の使用法 ……A

---

## VII. 臨床検査の原則

### A. 心電図検査

1. 心電図の理論 ……A

#### 2. 年齢依存性

年齢による変化を考慮した心電図の解釈 ……A

#### 3. 肥大

左室肥大, 右室肥大の判定基準 ……A

#### 4. 心疾患固有の心電図波形

各種先天性心疾患や後天性心疾患特有の心電図波形 ……A

#### 5. 不整脈

各種不整脈の正しい診断 ……A

#### 6. その他の臨床応用

虚血, 梗塞の評価 ……A

#### 7. 電解質, 各種薬剤による変化

 ……A

---

### B. 携帯型心電図

ホルター心電図記録の適応/結果の評価法/アーチファクト ……A

イベントモニター使用の適応/結果の評価法 ……A

---

### C. モニタ

パルスオキシメトリの原理と限界, 心疾患患者への適用 ……A

---

### D. 画像診断

#### 1. 一般的原理

心臓病患者の画像検査のリスクと適応 ……A

#### 2. 胸部エックス線検査



エックス線上の異常所見と胸郭や先天性心疾患との関連	・・・A
心疾患に関連した、エックス線上の骨軟部組織異常	・・・A
<b>3. 血管造影</b>	
心血管系の最良の映像を得るための適切な撮像方向	・・・A
心臓カテーテルの正常や異常の走行	・・・A
心血管造影所見に基づいた心臓位置異常の診断	・・・A
心血管造影に基づいた肺血管系の所見	・・・A
心臓血管造影の禁忌	・・・A
造影剤の腎機能など全身への影響	・・・A
<b>4. 心エコー検査/ドプラ法(含む胎児)</b>	
区分診断法に基づいた先天性心疾患の診断	・・・A
心室の機能と大きさを表す指標, 心収縮能, 拡張能の評価	・・・A
心エコー法の原理Mモード/Bモード/ドプラ法	・・・A
Mモード法での各弁の波形の読み方	・・・A
壁運動の計測と評価	・・・A
ドプラ法	
左右心室の流入路および流出路血流波形の正常パターンと計測	・・・A
房室弁機能の評価	・・・A
半月弁機能の評価	・・・A
短絡血流/弁口面積/圧較差/圧推定値の計測	・・・A
組織ドプラの計測と評価	・・・B
Bモード法	
基本断面の認識(四腔断面,短軸,長軸,大動脈弓)と異常所見の判別	・・・A
コントラスト心エコー法の原理, 適応と実施上の注意点	・・・A
胎児心エコー	
適応, リスクと限界	・・・A
胎児心エコー基本断面の理解	・・・A
経食道心エコー検査の適応と危険性	・・・A
<b>5. 心臓カテーテル法</b>	
<b>a. 一般的原理</b>	
心臓カテーテル法の適応と危険性	・・・A
<b>b. 圧</b>	
心臓カテーテルによる, 正常圧データの解釈	・・・A
圧と酸素飽和度データから診断にいたる方法	・・・A
圧, 血流, 抵抗の測定におけるアーチファクトの認識	・・・A
圧と駆出量データから弁口面積を算出する方法	・・・B

### c. 血流

肺体血流量比の算出	…A
熱希釈法による心拍出量測定の方法と限界, データの解釈	…A
Fick 法による心拍出量測定の方法と限界, データの解釈	…A
左-右, 右-左短絡率の計算方法	…A

### d. 抵抗

肺, 全身血管抵抗算出の方法と限界	…A
肺血管抵抗の評価	…A
肺血管抵抗を変化させる薬物	…A

### e. 心収縮能, 拡張能

圧容積曲線の概念	…B
心血管造影からの心室容積, 駆出率の測定と解釈	…A
心房圧や心室拡張期圧の解釈	…A

## 6. 他の画像技術

### a. 胸部のコンピュータ断層撮影(CT)

心臓血管位置異常の診断	…A
心臓血管CT 所見に基づいた主たる心臓病の診断	…B

### b. 胸部の磁気共鳴画像(MRI)

心臓, 大血管MRI の適応と危険性	…A
心臓血管MRI 所見に基づいた心臓病の診断	…B

### c. 核医学検査

…B

---

## E. 血液生化学評価

### 1. 赤血球指標

赤血球指標の変化, 粘性・高粘稠度症候群	…A
----------------------	----

### 2. 動脈血ガスとpH

体温, 酸塩基とヘモグロビン型が酸素解離曲線におよぼす影響	…A
心血管疾患患者における動脈血ガスとpH データの解釈	…A

### 3. 心筋バイオマーカー

血清CK とトロポニンI, T の意義	…A
---------------------	----

---

## F. 運動負荷試験

運動負荷中の心拍数, 血圧, 心拍出量, 酸素摂取と消費および静脈還流の反応, 心電図変化	・・・A
二酸化炭素(CO <sub>2</sub> )に対する換気反応 (二酸化炭素応答曲線と中枢, 末梢の化学受容体)	・・・A
小児における運動負荷試験の適応と危険性	・・・A
トレッドミル検査の施行方法、長所と短所	・・・A
エルゴメータ運動負荷試験の長所と短所	・・・A

## G. 電気生理学的検査

頻脈性不整脈, 徐脈性不整脈の電気生理学的メカニズム	・・・A
電気生理学的検査の適応と危険性	・・・A
基本的な検査手技	・・・B
データの解釈	・・・B
カテーテルアブレーションの適応と危険性	・・・B

## H. チルト(tilt)試験

チルト試験の適応と危険性	・・・B
--------------	------

## 《各論》

### I.先天性心疾患各論

以下の1～8は理解が必要な項目であり、さらに各疾患に記載されている特有の事項を知っておく必要がある。

#### 1. 心臓発生学の基礎

#### 2. 病因, 疫学, 遺伝病因, 疫学の基礎, 心疾患発生に関連した遺伝性症候群あるいは奇形症候群

[心臓血管疾患における遺伝学的検査と遺伝カウンセリングに関するガイドライン日本循環器学会2011年度]

#### 3. 生理学, 短絡量とその決定因子, 各心腔の圧負荷・容量負荷が肺血管床に及ぼす影響, 胎児から新生児循環移行時の血行動態の変化と心機能に及ぼす影響

#### 4. 自然歴短期および遠隔期における肺血管床や心機能へ及ぼす影響自然閉鎖や合併症の出現, 生命予後

[成人先天性心疾患診療ガイドライン日本循環器学会2017年度、先天性心疾患の非手術歴(自然歴)1,2日小児循環器会誌2014, vol 2, 3]

#### 5. 心疾患に関連した臨床症状, 合併心奇形による症状

#### 6. 検査所見の解釈

心電図所見, 胸部エックス線所見, 断層心エコー所見, ドプラ心エコー所見

心臓カテーテル検査所見, 心血管造影所見

非侵襲的方法による重症度の評価

心臓カテーテルならびに心血管造影検査による重症度の評価

#### 7. 管理

適切な内科的管理, 治療計画

[小児期心疾患における薬物療法ガイドライン日本循環器学会2010-2011年度]

手術あるいはカテーテル治療の適応と至適時期

[先天性および小児期発症心疾患に対するカテーテル治療の適応ガイドライン日小児循環器会誌2012; Supple]

#### 8. 合併症

未手術例の合併症・併発症・続発症(肺血管病変・不整脈・心内膜炎・チアノーゼに伴う病態)

外科的修復後・カテーテル治療後に特有な合併症

[成人先天性心疾患診療ガイドライン日本循環器学会2017年度]

[先天性心疾患術後遠隔期の管理・侵襲的治療に関するガイドライン日本循環器学会2012年度]

[Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease. American Heart Association 2011]

—心房中隔欠損	…A
—房室中隔欠損(心内膜床欠損)	
エコーによる房室弁の形態や付着の診断	…A
—心室中隔欠損	
自然閉鎖過程, 漏斗部狭窄, 大動脈弁逆流の診断	…A
—動脈管開存	
出生時の在胎週数と日齢が動脈管開存に及ぼす影響	…A
—大動脈肺動脈窓	…B
—肺動脈弁狭窄, 肺動脈狭窄	…A
—心室中隔欠損を伴わない肺動脈閉鎖(純型肺動脈閉鎖)	…A
合併する冠動脈奇形, 心房中隔狭小化の適切な管理	…A
—心室中隔欠損を伴う肺動脈閉鎖	
主要大動脈肺動脈側副動脈の病態と管理	…A
—Fallot 四徴	
チアノーゼ発作の病態生理と治療	…A
—肺動脈弁欠損	…B
—肺動静脈瘻	…B
—大動脈狭窄(弁上狭窄, 弁性, 弁下), 大動脈二尖弁	…A
—大動脈弁閉鎖不全	…A
—大動脈縮窄	
新生児における動脈管の意義, 年齢による臨床症状の違い	…A
修復術後の主な遠隔期合併症の病態生理, 管理	…A
—大動脈弓離断	…A
—左心低形成症候群	
動脈管開存と心房間交通の意義	…A
左心低形成症候群の典型的臨床像と出生後の展開	…A
—完全大血管転位(完全大血管転換)	…A
動脈管開存, 心房間交通と心室中隔欠損の意義	…A
—修正大血管転位(修正大血管転換)	…A
—両大血管右室起始	…A
—総動脈幹遺残	…A
—血管輪とスリング	
血管輪とスリングの解剖学的特徴と関連する気道の病変	…A
—単心室	…A
—三尖弁閉鎖	

心房間交通の意義	・・・A
—Ebstein 病, 三尖弁異形成	・・・A
三尖弁および肺動脈弁閉鎖不全に対する肺血管抵抗の影響	・・・A
WPW 症候群および上室頻拍の合併	・・・A
重度の低酸素血症を伴った新生児Ebstein の内科的管理	・・・B
—部分肺静脈還流異常	・・・A
—三心房心	・・・A
—肺静脈狭窄/閉鎖	・・・B
—総肺静脈還流異常	
肺静脈閉塞の意義	・・・A
—僧帽弁狭窄, Shone 複合	・・・A
—僧帽弁逸脱	・・・A
—僧帽弁閉鎖不全	・・・A
—臓器錯位症候群を含む心房内臓位置異常	・・・A
心臓と内臓の位置関係/心房位置異常(臓器錯位, 逆位, 気管との関係)	
肺炎球菌感染を含む易感染性	・・・A
—冠動脈の先天異常(冠動脈瘻, 左冠動脈肺動脈起始など)	・・・A
—体静脈の先天異常(体動静脈瘻, 左上大静脈, 下大静脈肝部欠損, 奇静脈・半奇静脈結合)	・・・A

## II. 胎児特有の問題

(Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease. American Heart Association 2014)

### A. 子宮内での心疾患検知

胎児AV ブロックを来す母体疾患	・・・A
胎児AV ブロックの危険性と自然歴	・・・A
胎児水腫の胎児心エコー所見	・・・B
胎児狭窄性心病変の自然歴	・・・B
発達子宮内発育を考慮した上での胎児心エコー所見	・・・B
TTTSの血行動態	・・・B
胎児心疾患についての家族へのカウンセリング	・・・B

### B. 胎児不整脈

胎児仮死徴候を示す胎児心拍	・・・A
胎児頻脈の所見や検査	・・・A
胎児頻脈の適切な管理	・・・B
胎児徐脈の適切な管理	・・・B
期外収縮の検知と対処法	・・・B

### C. 母体薬物による胎児への影響

母体アルコールに関連した先天性心疾患	・・・A
--------------------	------

母体抗痙攣薬投与に関連した先天性心疾患	・・・A
妊娠中に投与されたサリチル酸製剤や非ステロイド系抗炎症剤の母体胎児への危険性	・・・A

### III. 新生児特有の問題

#### A. 新生児特有の血行動態

脈拍・血圧の正常範囲(成熟児・未熟児)	・・・A
出生前後の循環動態の変化(胎児循環から肺循環への移行)	・・・A
正常新生児に認めることの多い心エコー所見 (動脈管開存, 卵円孔開存, 肺高血圧, 末梢肺動脈狭窄等)の認識	・・・A
未熟児動脈管開存の管理法	・・・A

#### B. 仮死

新生児一過性心筋虚血の対処法	・・・B
----------------	------

#### C. チアノーゼ

高濃度酸素テストの原理, 心疾患と肺疾患の鑑別	・・・A
プロスタグランジンE <sub>1</sub> の適応, 禁忌と副作用	・・・A
酸素投与が禁忌とされる疾患の認識	・・・A

#### D. 新生児期発症の先天性心疾患

[先天性心疾患の診断、病態把握、治療選択のための検査法の選択ガイドライン日循2009年度版]

新生児期発症の先天性心疾患の診断、病態把握、検査と治療選択	
1. 動脈管依存性肺循環疾患	・・・A
2. 動脈管依存性体循環疾患	・・・A
3. 動脈管依存性動静脈血混合疾患	・・・A

#### E. 遷延性肺高血圧

遷延性肺高血圧と心疾患の鑑別	・・・A
遷延性肺高血圧に対する治療	・・・A
新生児の遷延性肺高血圧の心臓に対する影響	・・・B

#### F. 新生児期発症の不整脈

先天性完全房室ブロックにたいする治療計画(ペースメーカー適応)	・・・A
先天性QT延長症候群(LQT2,LQT3など)の診断、治療	・・・B

#### G. 甲状腺機能異常

新生児における甲状腺疾患の心合併症	・・・B
-------------------	------

#### H. 糖尿病母体児

糖尿病母体児 (IDM) における心合併症 (心拡大・心室中隔の非対象性肥大ASH) とその自然歴、他の合併症 ……A

---

## I. 高血圧

新生児高血圧を呈する原因の判別 ……A  
新生児の高血圧の治療法 ……B

---

## J. 代謝異常 (カルシウム, 糖)

新生児における代謝異常による心血管症状 ……A  
代謝異常による心血管症状の管理方法 ……B

---

## IV. 成人先天性心疾患特有の問題

[成人先天性心疾患診療ガイドライン日循2011年改訂版]

[ACC/AHA 2008 guidelines for Adults with CHD]

### A. 先天性心疾患の自然歴・術後歴

#### 1. 不整脈

不整脈基質の理解

(先天的な異常・血行動態や低酸素に起因するもの・術後の変化) ……B

頻脈性不整脈 (WPW, AT, AF, VT など) の診断 ……B

徐脈性不整脈 (SND, AVB など) の診断 ……B

管理

不整脈における適切な治療

(電氣的徐細動、各種頻脈に対する薬物治療、カテーテルアブレーション、ペースメーカー治療やICD治療の適応と管理) ……B

#### 2. 慢性心不全

成人先天性心疾患の心不全の要因

右心不全 (体循環右室も含む) の原因となる先天性心疾患 ……A

左心不全の原因となる先天性心疾患 ……A

成人先天性心疾患の心不全血行動態的特徴の理解 ……B

管理

心不全の治療 ……B

#### 3. 感染性心内膜炎

成人先天性心疾患にみられる心内膜炎の特徴の理解 ……B

基礎疾患別のリスク (高度・中等度リスク) ……A

診断・治療・予防

#### 4. 肺高血圧、Eisenmenger症候群



肺高血圧の病態(手術後の遺残肺高血圧、Eisenmenger症候群、 その他Fontan循環不全を伴う肺高血圧など)	・・・A
管理薬物療法、酸素療法による適切な内科治療	・・・B
<b>5. チアノーゼ型未修復疾患, 肺血管閉塞性病変</b>	
未手術の複雑先天性心疾患(例えば単心室)の問題点	・・・A
未手術の複雑先天性心疾患(例えば単心室)の管理法	・・・A
慢性チアノーゼによる全身合併症の理解と管理 (血液・腎・胆石・骨関節・神経・肺血管の合併症)	・・・A
瀉血の適応と方法	・・・B
血栓形成, 喀血の予防と管理	・・・B
成人期初回手術の特徴の理解	・・・B
<b>6. チアノーゼ型修復術後疾患遠隔期(経年的に進行する合併症)</b>	
術後遠隔期の罹病率, QOL, 生命予後の理解	・・・A
心不全(単心室, 体心室右室, 弁逆流など)の診断, 管理	・・・A
不整脈と突然死の理解と予防, 診断, 管理	・・・B
再手術とカテーテル治療(不整脈治療も含む)の適応の理解	・・・B
手術における人工材料の特徴と耐用年数の理解	・・・B
<b>7. Fontan型手術後</b>	
主要な遠隔期合併症の理解と管理、対策	・・・B
Failing Fontan (Fontan循環不全)	・・・B
(心房/全身血栓、運動耐容能低下、体心室機能低下、心房粗動/細動、 蛋白漏出性腸症、チアノーゼ増悪、肺血管抵抗の増悪、Fontan回路狭窄、 腹水、全身の浮腫など)	
Fontan型手術後の肝障害(肝硬変、肝細胞癌)	・・・B
<hr/>	
<b>B. 画像診断法</b>	
経胸壁エコーの限界の認識	・・・A
CT, MRI の有用性と評価法	・・・A
経食道エコー, RI の有用性と評価法	・・・B
<hr/>	
<b>C. 妊娠出産</b>	
(心疾患患者の妊娠・出産の適応、管理に関するガイドライン日循2010年改訂版)	
妊娠・出産における生理学的変化の理解	・・・A
避妊が必要な心疾患とカウンセリング法	・・・A
妊娠の心臓に及ぼす影響(合併症)、リスク因子と管理法	・・・B
人工弁の問題点と管理法	・・・B
ハイリスク心疾患の理解・妊娠前も含む妊娠出産管理法	・・・B

妊娠, 授乳時の薬剤の動態と投与方法の理解	・・・B
遺伝カウンセリング	・・・B

## D. 非心臓手術

1. 非心臓手術に関する心疾患危険因子の理解 (肺高血圧、チアノーゼ、Fontan型血行動態、心不全、抗凝固療法施行中の複雑先天性心疾患、重症不整脈を伴う先天性心患)	・・・A
非心臓手術に関する心疾患以外危険因子の理解	・・・B
2. 習熟した麻酔科医を含むチーム医療の必要性の理解	・・・A
3. 周術期の管理 (心不全、不整脈、肺高血圧のコントロール、細菌性心内膜炎予防)	・・・B

## E. 若年成人特有の問題

若年成人の先天性冠動脈異常の問題点(急死)と管理	・・・B
青年または若年成人の胸痛の原因と鑑別診断, 評価法	・・・B
青年期患者への病名告知時期	・・・B
青年期患者自身による病気の理解と心内膜炎の予防	・・・A

## F. 加齢の病態へ及ぼす影響

弁狭窄, 逆流増悪, 大動脈拡張, 瘤形成の予防, 管理	・・・B
高血圧, 冠動脈疾患など成人期疾患が, 病態に及ぼす影響	・・・B
ペースメーカー装着の適応	・・・A

## G. 社会心理的問題

心理的問題点, 医療保障制度, 保険制度, 身体障害者認定, 年金の理解	・・・A
就業内容, 運転免許, 運動, 飲酒, 喫煙などに関する指導	・・・B

## V. 不整脈

以下の1～5 は基本的に理解が必要な項目であり, さらに不整脈ごとに記載されている特有の事項を知っておく必要がある。

(小児不整脈の診断・治療ガイドライン日小児循環器会誌2010; Suppl)

以下A～Eは理解が必要な項目であり, さらに不整脈ごとに記載されている特有の事項を知っておく必要がある。

### A. 不整脈に基づく臨床症状

動悸, 痙攣, 失神発作, 心不全, 突然死など	・・・A
--------------------------	------

### B. 不整脈の発生機序

リエントリー, 異常自動能, トリガードアクティビティー(撃発活動)など	・・・A
--------------------------------------	------

## C. 心電図の特徴

各種不整脈の心電図の特徴と心電図診断 ……A

---

## D. 種々の疾患に合併する不整脈 ……A

---

### E. 治療

治療の適応 ……A

薬物治療 ……A

非薬物治療 ……A

植込み型ペースメーカーの種類, 適応, 管理, 問題点 ……A

電気的除細動の適応と問題点(自動体外式電気除細動器(AED)を含む) ……A

カテーテルアブレーション治療の適応と問題点

植込み型除細動器の適応, 管理, 問題点

—洞不全症候群 ……A

—心房細動・心房粗動 ……B

—上室期外収縮 ……A

—上室頻拍 ……A

—心室期外収縮、特発性非持続性心室頻拍 ……A

—特発性持続性心室頻拍 ……A

—多形性心室頻拍、無脈性心室頻拍、心室細動 ……A

—完全右脚ブロック ……A

—房室ブロック ……A

—WPW症候群(早期興奮症候群) ……A

—QT延長症候群 ……A

責任遺伝子との関連

—Brugada症候群 ……B

QT延長症候群とBrugada症候群に関するガイドライン(Circ J 2007; 71(Suppl IV): 1205)

—主な先天性心疾患術後不整脈、手術手技と不整脈との関連 ……A

—先天性心疾患、後天性心疾患に合併しやすい主な不整脈 ……A

---

## VI. 学校心臓検診

### A. 調査票

学校心臓検診調査票の項目(日小児循環器会誌2004;20:50) ……A

---

### B. 心電図判定

学校心臓検診二次検診対象者抽出のガイドライン～一次検診の心電図所見から～

(日小児循環器会誌, 2006; 22:503) ……A

点数制による小児心電図心室肥大判定基準(日小児循環器会誌1986; 2:248) ……A

---

## C. 心音図判定

小児2 点心音図判読の実際(日本学校保健会, 日小児循環器会誌1994; 9: 707) ……B

---

## D. 二次精密検診

学校心臓検診二次検診以降の進め方(日小児循環器会誌2000; 16: 965) ……A

---

## E. 管理

「学校生活管理指導表」の活用 ……A

器質的心疾患を認めない不整脈の学校生活管理指導ガイドライン(平成24年度改訂)

(日小児循環器会誌2013; 29: 277)

川崎病管理基準(日本川崎病研究会運営委員会2002 年改訂) ……A

先天性心疾患の学校生活管理指導指針ガイドライン

(日小児循環器会誌2012; 28: 2) ……A

---

## VII. 川崎病

### A. 疫学

川崎病罹患率, 再発率, 家族内発生率, 心血管病変合併率, 死亡率 ……A

---

### B. 診断基準

川崎病診断の手引き(厚生省川崎病研究班改訂5 版2002 年) ……A

---

### C. 臨床経過および検査所見

川崎病の心血管病変の病理学的特徴 ……A

心電図の特徴と経時的変化 ……A

心エコーによる心臓病変の評価 ……A

血管造影の適応と評価 ……A

運動負荷/心筋シンチの適応と評価 ……A

---

### D. 管理

川崎病急性期の標準的治療[小循ガイドライン, 日小児循環器会誌2012; 28:suppl s1-28] ……A

川崎病心臓血管後遺症の診断と治療に関するガイドラインに沿った遠隔期治療

[日循ガイドライン2008年版] ……A

---

## VIII. 心筋, 心膜, 心内膜, 心臓腫瘍

### A. 感染性心内膜炎

#### 1. 原因

感染性心内膜炎のハイリスクの疾患とその誘因 ……A

## 2. 臨床所見および診断

心内膜炎患者での初期および遠隔期の臨床所見	・・・A
心内膜炎の心エコー所見	・・・A
心内膜炎の心外症状	・・・A

## 3. 管理

心内膜炎予防の適応とその方法	・・・A
培養が陰性だった場合や薬剤感受性に基づく抗菌物質選択と治療 [感染性心内膜炎の予防と治療に関するガイドライン日循2008年度版]	・・・A
心内膜炎患者の急性弁閉鎖不全の外科的治療の適応決定	・・・A

---

## B. 心筋症

### 1. 病因

特発性: 拡張型、肥大型、拘束型心筋症、左室緻密化障害、不整脈原性右室心筋症の肉眼的、組織学的な特徴と自然歴	・・・A
二次性: ウイルス感染、代謝異常、遺伝子異常、頻脈誘発性などの多数の要因	・・・A

### 2. 生理学

心室の拡張や肥大による心室壁の緊張や負荷に対する影響	・・・B
左室機能低下による低心拍出の循環生理	・・・A
心筋症の病態生理, 特に体血管抵抗, 肺血管抵抗や肺機能への影響	・・・A
心筋症に特徴的な不整脈と電気生理	・・・A

### 3. 臨床的特徴

臨床経過	・・・A
全身所見	・・・A
生理学的解剖学的異常所見	・・・A

### 4. 検査所見

血液検査所見	・・・A
心電図の異常所見	・・・A
胸部エックス線所見の特徴	・・・A
心エコー所見と身体的および解剖学的所見との関連	・・・A
ドプラ心エコー検査の特徴	・・・A
CT, MRI、心筋シンチの特徴	・・・A
心カテーテル検査の特徴, 造影所見	・・・A
心カテーテル所見と身体および解剖学的所見との関連(心筋生検を含む)	・・・B
主な原因遺伝子	・・・B

<b>5. 自然歴</b>	
心筋症の自然歴	・・・A
<b>6. 管理</b>	
(肥大型心筋症の診療に関するガイドライン日循2012年改訂版)	
(拡張型心筋症ならびに二次性心筋症の診療に関するガイドライン日循2011年版)	
適切な治療計画と管理方針の決定	・・・A
循環生理学や電気生理学に基づいた管理法	・・・A
体血管系, 肺血管系や肺, 腎, 肝機能に対する影響	・・・A
様々な薬物治療, 管理方法の適応および禁忌	・・・A
心臓移植後に使用される免疫抑制剤の特性、注意点	・・・B

<b>C. 心筋炎</b>	
<b>1. 原因</b>	
心筋炎と関連するウイルス	・・・A
<b>2. 自然歴</b>	
ウイルス性心筋炎の自然経過	・・・A
<b>3. 臨床所見および検査所見</b>	
心筋炎の特徴的臨床所見	・・・A
心筋炎の検査所見の特徴(血液検査, 心電図, 胸部X線, 心エコー)	・・・A
心筋炎と心膜炎の鑑別	・・・A
<b>4. 管理</b>	
(急性および慢性心筋症の診断と治療に関するガイドライン日循2009年版)	
(小児期急性・劇症心筋炎の診断と治療の指針JPCCS2002; 22: 514-24)	
心筋炎の適切な治療と管理	・・・A

<b>D. 心膜炎, 心膜病変</b>	
心膜炎の病理学的また解剖学的特徴	・・・B
心タンポナーデ, 心膜切開後症候群, 収縮性心膜炎の検査所見, 治療と管理	・・・A
心膜欠損の検査所見	・・・B

<b>E. 心臓腫瘍</b>	
心臓腫瘍の種類と自然歴	・・・B
心臓腫瘍の心電図, 心エコー所見, CT, MRI 所見	・・・B

<b>F. 膠原病</b>	
<b>1. 発症因子</b>	

膠原病における心肺疾患の病理学的特徴 ……B

## 2. 臨床所見と検査

膠原病性心肺疾患の臨床所見と心電図, 胸部エックス線, 心エコーなど検査所見の特徴 ……B

## 3. 管理

膠原病性心肺血管疾患に対する適切な治療 ……B

---

## G. リウマチ熱

### 1. 原因, 疫学

リウマチ熱の原因および疫学 ……A

### 2. 臨床像と検査所見

Jones の診断基準 ……A

リウマチ熱の解剖学的特徴および自然歴 ……B

リウマチ熱患者の心炎の特徴 ……B

---

## IX. 心血管系の遺伝性疾患と症候群

### A. 脂質異常症

脂質異常症の診断基準と分類、家族性高コレステロール血症と動脈硬化、心血管病予防に関する包括的リスク管理 ……A

---

### B. 神経筋疾患

神経筋疾患に合併する心筋障害の管理(診断と治療) ……B

---

### C. 先天代謝異常

Pompe 病, Fabry 病の診断と治療 ……B

その他の糖原病, ムコ多糖, リピドーシスなどの心血管病変の診断と治療 ……B

---

### D. 染色体、遺伝子疾患

#### 1. Marfan 症候群と類縁疾患

Marfan 症候群の心血管系合併症 ……A

Ehlers-Danlos 症候群の心血管系合併症 ……B

Loeys-Diez症候群の心血管系合併症 ……B

2. ミトコンドリア病の心血管系合併症 ……B

3. 21、18、13トリソミーに合併する心血管系合併症 ……A

4. 22q.11欠失症候群に合併する心血管系合併症 ……A

5. Noonan症候群 RAS/MAPK症候群に合併する心血管系合併症 ……B

6. Turnur症候群に合併する心血管系合併症 ……B

## X. カテーテル治療

[先天性および小児期発症心疾患に対するカテーテル治療の適応ガイドライン 日小児循環器会誌 2012; Supple]

### A. 血管形成術

血管形成術の適応と危険性	……A
先天性あるいは術後肺動脈狭窄・分岐部狭窄の拡張術の適応, 禁忌と危険性	……A
大動脈縮窄の拡張術の適応と禁忌	……A
手術時の血管形成術の適応と禁忌	……B
体肺短絡狭窄の拡張術の適応と禁忌	……B

---

### B. 弁形成術

肺動脈弁, 大動脈弁に対するバルーン弁形成の適応と禁忌	……A
導管の拡張の適応と禁忌および危険性	……B

---

### C. 心房中隔裂開術の適応と基本的技術・危険性 ……A

---

### D. コイル塞栓術の適応と危険性 ……A

---

### E. スtent留置術

肺動脈stent留置の適応と危険性	……A
大動脈stent留置の適応と危険性	……B
静脈stent留置の適応と危険性	……B

---

### F. 閉鎖栓留置

心房中隔欠損に対する経カテーテル的閉鎖術の適応と危険性	……A
動脈管開存に対する経カテーテル的閉鎖術の適応と危険性	……B

---

## XI. 外科治療に関連する諸問題

### A. 周術期の心肺合併症

体外循環あるいは人工心肺による生体変化とその評価	……B
手術による血行動態の変化の予測と評価	……A
術後の出血の評価と管理	……B
術後の感染症の診断と管理	……A
周術期の不整脈の診断と管理	……A
術後の肺水腫の原因と評価法と管理	……B
換気低下の評価方法 術後呼吸機能の評価と適切な呼吸管理	……A



横隔神経麻痺患者の適切な管理	…B
患者の術後の状態を左右する残存病変の評価	…A
術後の肺高血圧の評価と適切な管理	…A
術後の病態評価のための適切な検査法の選択	…A
体肺シャントを有する術後患者の体肺血流に影響を及ぼす因子の評価と管理	…A
心膜切開後症候群の評価と管理	…B
補助循環の管理	…B

---

## B. 術後遠隔期の問題

術後不整脈の長期管理	…A
遺残・続発病変の評価と管理	…A

---

## C. 人工弁

主な人工弁の種類と問題点の理解と適切な管理	…A
経時的な弁機能の評価	…A
抗血小板・抗凝固療法中の管理	…A

---

## XII. その他の諸問題

### A. 感染性心内膜炎の予防(VIII 心内膜の項参照)

ハイリスクの疾患とその誘因	…A
予防法と適応	…A

---

### B. 生活習慣病

メタボリックシンドロームを構成する因子	…B
血清コレステロールと脂質分析の結果の解釈	…B
高コレステロール血症の小児の適切な管理	…B
肥満, 喫煙の適切な指導	…B

---

### C. 高血圧

全身性高血圧の生理学と適切な評価	…B
高血圧の鑑別診断	…A
高血圧の管理	…B

---

### D. アスリート心臓(スポーツ心臓)

アスリートの生理的心血管系の変化(心拍数, 血圧, 左室重量)	…B
スポーツ関連突然死とその予防	…B

---

### E. 移植

#### 1. 心臓移植

本邦の現状[慢性心不全治療ガイドライン(2010年改訂版)]	・・・A
心臓移植の適応ならびに選択基準	・・・A
免疫抑制療法中の諸問題	・・・B
心臓移植後1年と5年の生存率	・・・B
心臓移植の長期的な遠隔期の合併症	・・・B

## 2. 肺および心肺移植

肺移植の適応と禁忌肺移植の適応ならびに選択基準	・・・B
心肺同時移植の適応と禁忌心肺同時移植の適応ならびに選択基準	・・・B
心肺同時移植後の免疫抑制療法	・・・B

---

## F. 心肺蘇生

心肺蘇生法と自動体外式除細動器(AED)の使用手順 [循環器医のための心肺蘇生・心血管救急に関するガイドラインCirculation Journal Vol. 73, Suppl. III, 2009]	・・・A
心停止後症候群(post cardiac arrest syndrome)の病態	・・・B
心停止後症候群の神経学的予後予測評価	・・・B
心停止後心拍再開患者に対する低体温療法と全身管理	・・・B

---

## XIII. 医学研究と統計解析、倫理問題

[小児循環器専門医に必要な統計学日小児循環器会誌2014 Vol30]

### A. データの要約, 中心傾向の尺度

平均値の定義と適切な使用	・・・A
最頻値の定義と適切な使用	・・・A
中央値の定義と適切な使用	・・・A

---

### B. 効果の計測

有病率(Prevalence)と発生率(Incidence)の違い	・・・A
率(Rate)と割合(Proportion)	・・・A

---

### C. データ分析

変数(例えば, 連続変数, カテゴリー変数)の種類とその理解	・・・A
特異度と鋭敏度の違い	・・・B
陽性・陰性の予測値	・・・B
オッズ比と相対危険度の意味	・・・A
多重比較に適した統計方法	・・・B
データを図示し(例えば, プロット, 棒グラフ, ヒストグラムなど)解釈する方法	・・・A

---

### D. グループ間の差の検定

## 1. 仮説

帰無仮説と対立仮説の概念 ……A

## 2. パラメトリック法とノンパラメトリック法の使い分け

t検定、 $\chi$  二乗、Fisher直接確率法、分散分析の適切な使用 ……A

Mann-Whitney 検定、Wilcoxon 符号付順位検定の適切な使用 ……A

## 3. 信頼区間

信頼区間 ……A

---

## E. 傾向の検定

### 1. 相関と相関係数

Pearson 相関係数の検定 ……A

Spearman 順位相関係数の検定 ……B

相関係数の使用 ……A

### 2. 回帰分析

回帰直線の適切な使用 ……A

重回帰分析 ……B

重回帰分析と分散分析の関係 ……B

---

## F. 研究設計

症例数と検出力 (Power) の概念 ……B

交絡変数と信頼性を含む、妥当性と偏り (Bias) の概念 ……B

研究デザインの適切な使用法 (コホート, 横断, ケースコントロール等) ……B

盲検化した無作為化比較試験の利点 ……B

前向き (Prospective) および後ろ向き (Retrospective) 研究の利点と欠点 ……B

---

## G. 倫理問題

[日本小児循環器学会医学研究および学会・研究会における研究発表に関する倫理指針

日小児循環器会誌2005]

施設内審査委員会 (IRB) の役割 ……A

ヒトを対象にした医学研究の倫理的原則 (ヘルシンキ宣言) ……A

説明と同意 (インフォームドコンセント、インフォームドアセント) ……A

ヒトの遺伝子解析・診断 ……A

利益相反 (COI) ……A

医療情報の保護と開示 ……A