

平成23 年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）

「Hirschsprung 病類縁疾患の現状調査と診断基準に関するガイドライン作成」

（研究代表者 田口 智章）平成23年度 第2 回 班会議

日時：平成24年1月7日（土） 11時半～15時

場所：九州大学医学部総合研究棟 セミナー室105号室
812-8582福岡市東区馬出3-1-1

議題：

1. 本研究事業について

難治性疾患克服研究事業の概要

【研究奨励分野】（70 課題程度）

臨床調査研究分野に含まれておらず、「希少性（おおむね5万人未満）・原因不明・効果的な治療法未確立・生活面への長期にわたる支障」という4要素を満たす疾患（満たす可能性のある場合を含む）であり、臨床調査研究班等により組織的・体系的に研究が行われてこなかった疾患について、医療関係者等の関心を高め、患者や病態の実態把握等を目的とする。

① 疾病の診断基準等の作成のための奨励研究・・・（この研究が該当）

② 疾病の治療指針等の作成のための奨励研究

① ②期間：1年 1年あたりの研究費：500万円

③ 疾患の診断及び治療方法の更なる推進に関する研究

③ 期間：2年 1年あたりの研究費：700～1000万円

前年度において研究奨励分野でフィージビリティースタディーとして1年計画で採択された疾患について、診断方法の確立、及び治療方法の開発等を目的とする。

【事務局】

増富 亜季 九州大学小児外科医局秘書

092-642-5573, Fax092-642-5580, mail:ped-surg@pedsurg.med.kyushu-u.ac.jp

班会議のメンバーのメイリングリスト hirschvariant@med.kyushu-u.ac.jp

田口智章メール taguchi@pedsurg.med.kyushu-u.ac.jp

田口智章携帯電話 09028569833 携帯メール tomcat0702@q.vodafone.ne.jp

【来年度以降の申請について】（資料配布）

2. 全国アンケート調査の実施について

対象：合計 170 施設に郵送、再送付 77、直接メール 20 程度

日本小児外科学会専門医制度認定施設教育関連施設

日本小児栄養消化器肝臓病学会の会員、運営委員の施設

小児慢性便秘 WG のメンバー

対象期間：10年（2001-2010年）

アンケートの方法：

二段方式（症例数のみの一次調査、詳細な二次調査の調査票：謝金あり）

倫理面について：

一次調査は倫理委員会不要

二次調査は申請者の施設の倫理委員会の承認の元を実施し、患者や家族の個人情報保護に関して十分な配慮を払い実施する（交付申請書の記載）。

謝金：一次は無料、二次は一件 5000 円程度？

地域別：一次調査票の回収率をあげる努力

北海道・東北：仁尾

関東・甲信越：上野

東海・中部：渡邊

近畿：窪田

中国四国九州：松藤

日本小児外科学会：岩中

日本小児栄養消化器肝臓病学会：松井、牛島

疾患別：定義の整理と疾患別解析

CIIPS, MMIHS：松藤、友政（研究協力者）、川原（研究協力者）

Segmental dilatation：増本、濱田（研究協力者）

Hypoganglionosis：渡邊芳

Immaturity：田口、家入、孝橋

IASA：上野

IND：小林、金森（研究協力者）

小児慢性便秘とH類縁疾患：牛島、友政（研究協力者）

肝機能障害：松井、牛島、渡邊稔（研究協力者）

静脈・経腸栄養：増本、永田

内科治療：牛島、友政（研究協力者）

漢方治療：八木（研究協力者）、川原（研究協力者）

外科治療：上野、渡邊芳

小腸移植：仁尾、工藤（研究協力者）、松浦（研究協力者）

統計解析：家入、永田（研究協力者）、桐野（研究協力者）

倫理面の整備と経費の分担：田尻（研究協力者）

3. 研究実施計画

本日のご発表のまとめをA4用紙1枚程度（2週間以内をお願いします）

→今年度の研究成果の一部として報告書作成の資料にします

倫理委員会申請・承認（九州大学医学研究院）およびHPへの公開

アンケートの実施（一次：ほぼ終了、二次：今年度中）

次年度新規申請書作成と提出（2011年12月20日申請済）

総合研究報告書概要版（12月22日厚労省に提出済）

班会議の開催（今年度中、疾患別のデータの解析、2012年1月7日）

データの解析（疾患別担当決める）、研究報告書作成（製本印刷）

診断治療のガイドライン作成（次年度に申請）

4. 研究費の分配について

旅費：班会議の旅費は参加者全員分負担しますので航空機はできるだけ安いチケットの購入をお願いします。航空機の方は搭乗券の郵送をお願いします（封筒配布します）。（別紙参照）

分担研究費：研究代表者、分担研究者および友政先生：1名10万円まで消耗品購入。

（定価ベースでお願いします）

現時点：岩中、仁尾、孝橋先生の3分担研究者より10万円ずつ申請あり。

現在注文済み。注文商品到着後、郵送予定。

松井、窪田、渡邊、小林、上野、松藤、牛島、増本、家入、友政先生は未注文。

1月いっぱいをお願いします。買えるものについては増富さんに相談。

アンケートに対して謝金を出すか？

（他の厚労科研の調査は二次調査に謝金を出しているのが現状。

出すとして税別で5000円程度？）

5. 予算配分

当初予算

項目	単価	件数	合計
症例調査に伴う謝金	6,000	200	1,200,000
班会議	800,000	2	1,600,000
研究報告書印刷・製本	500,000	1	500,000
研究分担金	100,000	14	1,400,000
印刷費(封筒・調査票)	70,000	1	70,000
郵送費	130,000		130,000
人件費(データ入力補助)	50,000	2	100,000
総計			5,000,000

中間報告（現時点）

項目	単価	件数	合計
二次調査謝金(未)	5,000	322	1,610,000
同振込手数料(未)	500	85	42,500
班会議旅費(第1回分のみ)	600,000	2	1,200,000
研究報告書印刷製本(未)	500,000	1	500,000
研究分担金(未)	100,000	14	1,400,000
印刷用雑費(封筒、トナー、紙等)	100,000	1	100,000
郵送費	100,000	1	100,000
人件費(データ入力、会議補助)	50,000	2	100,000
総計			5,052,500

6. 全国調査（一次調査）の結果について
症例数と診断基準について

7. 二次調査用紙の内容について
調査用紙（案）の供覧

8. 各研究者の進捗状況

(1) Immaturity of ganglia と考えられる症例の免疫組織化学的検討
Congenital Hypoganglionosis の症例提示
IND(NID)の概念について

九州大学小児外科
田口 智章

(2) Hirschsprung 病類縁疾患の病理学的研究の進捗状況

九州大学機能形態病理
三好 きな、孝橋 賢一、小田 義直

(3) c-kit 染色異常を認めた慢性偽性腸閉塞の一例

鹿児島大学小児外科
下野 隆一、松藤 凡

(4) ヒルシュ類縁疾患に対する次世代シーケンサーを用いた原因遺伝子検索
慶應大学小児外科

下島 直樹、黒田 達夫

(5) 当科の小腸移植の現状

東北大学小児外科
工藤 博典、仁尾 正記

平成 23 年度厚生労働科学研究補助金(難治性疾患克服研究事業)
「Hirschsprung 病類縁疾患の現状調査と診断基準に関するガイドライン作成」

Hirschsprung 病類縁疾患に関する全国現状調査(一次調査)

締切：平成 23 年 9 月 30 日

貴施設名 ()
回答者ご氏名 ()
E-mail ()

Hirschsprung 病類縁疾患の定義

神経節細胞が存在するにも関わらず、機能的腸閉塞症状を呈する疾患の総称

【Q1】

2001 年 1 月 1 日から 2010 年 12 月 31 日までの期間に貴施設で治療された Hirschsprung 病類縁疾患の症例（疑義症例も含む）はありましたか？

有った→ (Q2 以降へ) 無かった→ (以上で終了です)

【Q2】

Q1 の症例のうち、それぞれの症例は（※参照）は何例でしたか？

a) 神経節細胞正常群

CIIPS (Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome)

CIPO (Chronic intestinal pseudo-obstruction)

CIPS (Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome)

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

MMIHS (Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome)

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

Segmental dilatation of intestine

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

b)神経節細胞異常群

Immaturity of ganglia (別名 Immature ganglionosis)

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

Hypoganglionosis (別名 Oligoganglionosis)

Congenital Hypoganglionosis (別名 Hypogenesis, Hypoplasia)

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

Acquired Hypoganglionosis

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

c)Intestinal Neuronal Dysplasia (IND, NID)

疑義症例 () 例

確診例* () 例

*ただし確診例は AChE 染色にて組織学的に診断されたものとする。

d)Internal Anal Sphincter Achalasia (IASA)

疑義症例 () 例

確診例 (臨床的診断例含む) () 例

【Q3】各施設におけるそれぞれの疾患の診断基準について簡単に記述してください。
不明な場合は「不明」で結構です。

a)神経節細胞正常群

CIIPS (Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome)

CIPO (Chronic intestinal pseudo-obstruction)

CIPS (Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome)

MMIHS (Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome)

Segmental dilatation of intestine

b)神經節細胞異常群

Immaturity of ganglia (別名 Immature ganglionosis)

Hypoganglionosis (別名 Oligoganglionosis)

Congenital Hypoganglionosis (別名 Hypogenesis, Hypoplasia)

Acquired Hypoganglionosis

c)Intestinal Neuronal Dysplasia (IND, NID)

d)Internal Anal Sphincter Achalasia (IASA)

【Q4】

今後予定している調査票を用いた二次調査（疫学調査）にご協力いただけますか？

協力できる

協力できない

二次調査は、診療録に基づいた後方視的疫学調査研究です。ご協力いただいた施設に対して、薄謝（1症例につき 3000・5000 円）を予定しています。

一次調査は以上です。貴重なお時間をいただき、ありがとうございました。

平成 23 年度厚生労働科学研究補助金(難治性疾患克服研究事業)

「Hirschsprung 病類縁疾患の現状調査と診断基準に関するガイドライン作成」

研究代表者:田口智章

一次調査回答協力施設（順不同） 157 施設

北海道立子ども総合医療・療育センター小児外科
秋田大学医学部小児外科
岩手県立中央病院小児外科
岩手医科大学医学部外科学講座、小児科
日鋼記念病院小児外科
北海道大学医学部小児外科
旭川医科大学第一外科
聖路加国際病院小児外科
東京慈恵会医科大学外科
順天堂大学医学部小児外科講座、小児科
東京大学医学部附属病院小児外科
昭和大学病院小児外科
東邦大学医療センター大森病院小児外科
日本赤十字社医療センター小児外科
国立成育医療研究センター外科
東京医科大学外科、小児科
慶應義塾大学病院外科
東京女子医科大学小児外科・第二外科
日本大学医学部外科学講座
順天堂大学附属練馬病院小児外科
杏林大学病院小児外科
東京都立小児総合医療センター
聖マリアンナ医科大学小児外科
昭和大学横浜市北部病院こどもセンター小児外科
昭和大学藤が丘病院外科
神奈川県立こども医療センター一般外科
聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院小児外科
北里大学医学部外科
東海大学医学部外科学系小児外科学
千葉大学医学部小児外科
千葉県こども病院小児外科、代謝科
国保松戸市立病院小児外科
東京女子医科大学八千代医療センター小児外科
東京ベイ・浦安市川医療センター小児外科
君津中央病院小児外科
土浦協同病院小児外科
筑波大学臨床医学系小児外科
茨城県立こども病院小児外科

獨協医科大学第一外科
自治医科大学とちぎ子ども医療センター 外科小児外科
川口市立医療センター外科
さいたま市立病院小児外科
埼玉県立小児医療センター外科
獨協医科大学越谷病院小児外科
埼玉医科大学小児外科
埼玉医科大学総合医療センター外科
深谷赤十字病院小児外科
総合太田病院小児外科
群馬県立小児医療センター外科
長野県立こども病院外科
山梨県立中央病院小児外科
山梨大学医学部第二外科
静岡県立こども病院外科
聖隷浜松病院小児外科
安城更生病院小児外科
刈谷豊田総合病院外科
名古屋第一赤十字病院小児外科
名古屋大学医学部附属病院小児外科
名古屋第二赤十字病院小児外科
名古屋市立大学小児・移植外科
藤田保健衛生大学小児外科
あいち小児保健医療総合センター小児外科
愛知県心身障害者コロニー中央病院小児外科
独立行政法人国立病院機構長良医療センター小児外科
国立病院機構 三重病院小児外科
三重大学消化管・小児外科
近江八幡市立総合医療センター小児外科
北野病院小児外科
淀川キリスト教病院小児外科
大阪市立総合医療センター小児外科
大阪赤十字病院小児外科
愛染橋病院小児外科
大阪大学医学部小児外科
医療法人愛仁会高槻病院小児外科
関西医科大学附属枚方病院小児外科
近畿大学医学部外科学講座
大阪府立母子保健総合医療センター小児外科、代謝・内分泌科
京都府立医科大学大学院小児外科学
京都第一赤十字病院小児外科

京都大学医学部附属病院小児外科
宇治徳洲会病院小児外科
近畿大学医学部奈良病院小児外科
神戸大学医学部附属病院小児外科
兵庫県立こども病院外科
兵庫県立塚口病院
兵庫医科大学小児外科
姫路赤十字病院小児外科
加古川西市民病院小児外科
川崎医科大学小児外科
独立行政法人国立病院機構 岡山医療センター小児外科
国立病院機構 福山医療センター小児外科
JA 尾道総合病院小児外科
広島市立舟入病院小児外科
広島市立広島市民病院小児外科
県立広島病院小児外科
広島大学病院小児外科
独立行政法人国立病院機構呉医療センター小児外科
香川大学医学部小児外科
独立行政法人国立病院機構 香川小児病院小児外科
徳島大学病院小児外科・小児内視鏡外科
高知医療センター小児外科
愛媛県立中央病院小児外科
北九州市立医療センター小児外科
福岡市立こども病院・感染症センター外科
国立病院機構九州医療センター小児外科
九州大学大学院小児外科学分野
福岡大学外科学講座小児外科
飯塚病院小児外科
久留米大学医学部小児外科
聖マリア病院小児外科
独立行政法人佐賀県立病院好生館外科
長崎大学医学部歯学部附属病院小児外科
熊本大学医学部附属病院小児外科
熊本市立熊本市市民病院小児外科
熊本赤十字病院小児外科
大分県立病院小児外科
鹿児島大学医学部小児外科
鹿児島市立病院小児外科・周産期医療センター
沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児外科
金沢医科大学小児外科学教室

石川県立中央病院小児外科
富山大学医学部第二外科
富山市立富山市民病院小児外科
長岡赤十字病院小児外科
新潟県立中央病院小児外科
新潟市民病院小児外科
新潟大学大学院医歯学総合研究科 生体機能調節医学専攻機能再建医学講座小児外科
学分野
福島県立医科大学医学部小児外科
財団法人太田総合病院附属太田西ノ内病院小児外科
いわき市立総合磐城共立病院小児外科
東北大学医学部小児外科
仙台赤十字病院小児外科
宮城県立こども病院外科
山形大学医学部附属病院第2外科
宮城県立こども病院総合診療科
久留米大学医療センター小児科
兵庫医科大学ささやま医療センター小児科
帝京平成大学健康メディカル学部健康栄養学科
札幌厚生病院小児科
東邦大学医療センター大橋病院小児科
国立病院機構仙台医療センター小児科
大阪府立急性期総合医療センター小児科
大阪医科大学小児科
パルこどもクリニック
県立汐見台病院小児科
順天堂大学医学部附属静岡病院小児科
藤沢こどもクリニック
済生会横浜市東部病院こどもセンター
もりおかこども病院
摂南総合病院小児科
鳥取大学医学部周産期・小児医学
順伸クリニック
岡田小児科クリニック
信州大学医学部 小児科
群馬大学医学部 小児科
中野こども病院
山口大学第一外科

厚生労働科学研究費補助金：難治性疾患克服研究事業

「Hirschsprung 病類縁疾患の現状調査と診断基準に関するガイドライン作成」

Hirschsprung 病類縁疾患に関する全国実態調査（第2次調査）

症例調査票

Ver1.0 2012/2/8

施設名 (診療科名を含む正式名称)	
施設内管理番号 (カルテ番号・患者IDは 書かないでください)	内容の照会時に用います。貴施設内で患者様を特定できるように管理番号を定めてください。 (例:九大-01) 施設内管理番号と症例の対象表は貴施設で厳重に管理してください。
調査票作成日	2012 年 月 日
調査票記載者	

注意事項

- ・ 記入後は必ずコピーを取り各施設で保管してください。
- ・ 以下の対象者についてご記入ください
第1次調査でご登録いただいた患者様
- ・ 日付は西暦でご記入ください（例：2012/2/1）
- ・ ペンまたはボールペンでご記入ください
- ・ 該当する項目の口にチェックをつけてください
- ・ 「複数選択」と書いていない場合は1つだけ選択してください
- ・ 記入するデータのない欄には斜線を引いてください
- ・ 患者のIDや氏名など個人を特定できる情報は記載しないでください

分類

疾患分類	<input type="checkbox"/> ¹ CIPS (Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome) <input type="checkbox"/> ² MMIHS (Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome) <input type="checkbox"/> ³ Segmental dilatation of intestine(mild type of CIIPS?) <input type="checkbox"/> ⁴ Immaturity of ganglia (別名 Immature ganglionosis) <input type="checkbox"/> ⁵ Congenital Hypoganglionosis (別名 Oligoganglionosis) <input type="checkbox"/> ⁶ Acquired Hypoganglionosis <input type="checkbox"/> ⁷ IND, NID (Intestinal Neuronal Dysplasia) <input type="checkbox"/> ⁸ IASA (Internal Anal Sphincter Achalasia)
------	---

症例の概要

出生日(西暦)	年 月 日
性別	<input type="checkbox"/> ¹ 男 <input type="checkbox"/> ² 女
在胎週数	在胎 週 日
出生体重	g
発症年齢	<input type="checkbox"/> ¹ 新生児期(～30日) <input type="checkbox"/> ² 乳児期(1カ月～12カ月) <input type="checkbox"/> ³ 幼児期(1歳～7歳未満) <input type="checkbox"/> ⁴ 学童期以降
初発症状 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> ¹ 腹部膨満 <input type="checkbox"/> ² 嘔吐 <input type="checkbox"/> ³ 胎便排泄遅延(生後24時間以後) <input type="checkbox"/> ⁴ 慢性便秘 <input type="checkbox"/> ⁵ 巨大膀胱 <input type="checkbox"/> ⁶ 術前腸炎(起炎菌:) <input type="checkbox"/> ⁷ 出生前診断で異常指摘(内容) <input type="checkbox"/> ⁸ その他(内容)
病変部位 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> ¹ 肛門 <input type="checkbox"/> ² 直腸 <input type="checkbox"/> ³ S状結腸 <input type="checkbox"/> ⁴ 下行結腸 <input type="checkbox"/> ⁵ 横行結腸 <input type="checkbox"/> ⁶ 上行結腸 <input type="checkbox"/> ⁷ 盲腸 <input type="checkbox"/> ⁸ 虫垂 <input type="checkbox"/> ⁹ 回腸 <input type="checkbox"/> ¹⁰ 空腸 <input type="checkbox"/> ¹¹ 十二指腸 <input type="checkbox"/> ¹² 胃 <input type="checkbox"/> ¹³ 不明
合併奇形	<input type="checkbox"/> ¹ 無 <input type="checkbox"/> ² 有
合併奇形内容 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> ¹ 心奇形 (内容) <input type="checkbox"/> ² 中枢神経異常 (内容) <input type="checkbox"/> ³ 外表奇形 (内容) <input type="checkbox"/> ³ 他の奇形 (内容)
染色体異常	<input type="checkbox"/> ¹ 無 <input type="checkbox"/> ² 有(内容) <input type="checkbox"/> ³ 不明
遺伝子検査	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明
遺伝子検査の結果	遺伝子名() 異常 <input type="checkbox"/> ¹ 有 <input type="checkbox"/> ² 無
家族歴	<input type="checkbox"/> ¹ 無 <input type="checkbox"/> ² 有(内容) <input type="checkbox"/> ³ 不明

検査・術中所見（初発時または初回手術時）

腹部単純 x-P	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明
所見（施行の場合） （複数選択可）	<input type="checkbox"/> ¹ 腸管異常拡張像 <input type="checkbox"/> ² ニーボー <input type="checkbox"/> ³ フリーエアー <input type="checkbox"/> ⁴ その他（ ） 施行年齢（ 生日 生月 歳）
注腸造影	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明
所見（施行の場合） （複数選択可）	<input type="checkbox"/> ¹ 正常 <input type="checkbox"/> ² Microcolon <input type="checkbox"/> ³ Megacolon <input type="checkbox"/> ⁴ Caliber change（部位： ） <input type="checkbox"/> ⁵ 不明 <input type="checkbox"/> ⁶ その他（ ） 施行年齢（ 生日 生月 歳）
直腸肛門内圧検査	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明 施行年齢（ 生日 生月 歳）
所見(施行の場合)	<input type="checkbox"/> ¹ 陽性 <input type="checkbox"/> ² 非定型陽性 <input type="checkbox"/> ³ 陰性
直腸粘膜生検 (AchE 染色)	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明 施行年齢（ 生日 生月 歳）
所見(施行の場合)	<input type="checkbox"/> ¹ AchE 線維正常 <input type="checkbox"/> ² AchE 線維増強 <input type="checkbox"/> ³ Giant ganglia* <input type="checkbox"/> ³ 異所性 ganglia <input type="checkbox"/> ⁴ その他（ ） Giant ganglia*は小林弘幸教授の定義として粘膜下層の神経叢 1 個あたり 5 個以上の ganglion cell を有するものとします。 IND に関する病理診断は添付 PP を参照ください。
開腹時所見 （複数選択可）	<input type="checkbox"/> ¹ 腸管異常拡張（拡張部： ） <input type="checkbox"/> ² caliber change（部位： ） <input type="checkbox"/> ³ microcolon <input type="checkbox"/> ⁴ その他（内容 ） 施行年齢（ 生日 生月 歳）
術中迅速病理診断	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明 施行年齢（ 生日 生月 歳）
術中迅速病理診断 の結果	<input type="checkbox"/> ¹ 異常あり <input type="checkbox"/> ² 異常なし 異常ありの場合、所見を記入して下さい。
永久標本病理診断 （切除または生検）	<input type="checkbox"/> ¹ 施行 <input type="checkbox"/> ² 未施行 <input type="checkbox"/> ³ 不明 施行年齢（ 生日 生月 歳）
永久標本病理診断 の結果	<input type="checkbox"/> ¹ 異常あり <input type="checkbox"/> ² 異常なし 異常ありの場合、所見を記入して下さい

肝機能障害 (経過中の最も悪い データ)	<input type="checkbox"/> ¹ なし(TB<1.かつGPT<30) <input type="checkbox"/> ² 軽度あり(1.0≤TB<3.0 あるいは30≤GPT<100) <input type="checkbox"/> ³ 中等度あり(3.0≤TB<10.0あるいは100≤GPT<300) <input type="checkbox"/> ⁴ 重度あり(10.0≤TBあるいは300≤GPT)
肝機能障害の原因 (複数選択可)	<input type="checkbox"/> ¹ カテーテル感染症 <input type="checkbox"/> ² うっ滞性腸炎 <input type="checkbox"/> ³ 静脈栄養関連肝障害 <input type="checkbox"/> ⁴ その他(

本症例は確診例か疑診例か

確診例か疑診例か	<input type="checkbox"/> ¹ 確診	<input type="checkbox"/> ² 疑診
	確診の場合、確診に至った理由を簡単に記入してください。	

* 以下の診断基準（一次調査結果より抽出したもの）に関して、この症例に該当する診断名およびその内容についてチェックしてください。なお項目は症候順に並べています。（数字）は一次調査における回答数です。

□CIPS

診断基準	<input type="checkbox"/> ¹ 新生児期（4） <input type="checkbox"/> ¹ 乳児期以後発症 <input type="checkbox"/> ² 症状の寛解・増悪くりかえす、症状の反復（6） <input type="checkbox"/> ² 新生児期から2カ月以上症状が継続 <input type="checkbox"/> ² 乳児期以降発症では6カ月以上症状が継続 <input type="checkbox"/> ³ 性差なし（1） <input type="checkbox"/> ⁴ 常染色体優性の疾患（1） <input type="checkbox"/> ⁵ 腸管運動（蠕動）不全・腸閉塞症状・機能的腸閉塞症状（44） <input type="checkbox"/> ⁶ 器質的な閉塞をみとめない（8） <input type="checkbox"/> ⁷ 腸管の拡張をともなう、高度（8） <input type="checkbox"/> ⁸ X-P 上ニーボーあり（1） <input type="checkbox"/> ⁹ Microcolon がない（3） <input type="checkbox"/> ¹⁰ 病変部が広範に及ぶ（胃、全小腸～結腸）（1） <input type="checkbox"/> ¹¹ 開腹時の所見（蠕動の有無、caliber change の有無）（1） <input type="checkbox"/> ¹² Colonic inertia も CIIPS の一種（1） <input type="checkbox"/> ¹³ 組織学的に壁内神経節細胞に異常なし（41） <input type="checkbox"/> ¹⁴ 神経叢、平滑筋ともに HE（通常の組織検査）で正常（1） <input type="checkbox"/> ¹⁵ 検索可能な範囲において病理学的に異常なし（1） <input type="checkbox"/> ¹⁶ 組織学的に平滑筋の異常で固有筋層の線維化あり（1） <input type="checkbox"/> ¹⁷ 消化管内圧検査の異常（1） <input type="checkbox"/> ¹⁸ 小腸筋電図の異常（1） <input type="checkbox"/> ¹⁹ 消化管透視における蠕動不良（1） <input type="checkbox"/> ²⁰ 直腸肛門反射陽性（非定形の場合あり）（7） <input type="checkbox"/> ²¹ 粘膜生検で AchE 線維の増生なし、神経節細胞を認める（6） <input type="checkbox"/> ²² 巨大膀胱を伴わない（3） <input type="checkbox"/> ²³ 巨大膀胱を含めた尿路系異常や排尿異常合併もあり（10） <input type="checkbox"/> ²⁴ 排尿障害の有無は問わない（1） <input type="checkbox"/> ²⁵ その他（内容）
------	--

□MMIHS

診断基準	<ul style="list-style-type: none">□¹ 新生児期発症 (14)□² 腸閉塞症状、腸蠕動不全は高度で恒常的 (32)□³ 巨大膀胱 (35)□⁴ Microcolon (23)□⁵ 女児に多い (2) □⁶ 組織学的に壁内神経叢と筋層に異常なし (24)□⁷ 粘膜生検 AchE 正常 (5)□⁸ 直腸肛門反射陽性 (4) □⁹ その他 (内容 <p style="text-align: right;">)</p>
------	---