



## □ Immaturity of ganglia

診断基準	<p><input type="checkbox"/><sup>1</sup> 新生児期発症 (5) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>2</sup> 病変範囲が広く小腸まで及ぶ (1) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>3</sup> 神経節細胞数と分布は正常 (19) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>4</sup> 神経節細胞未熟 (大きさが小さい) (33) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>5</sup> 経時的に成熟 (症状改善) (7) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>6</sup> Hypoganglionosis の一部 (1)</p> <p><input type="checkbox"/><sup>7</sup> AchE 陽性神経線維の増生なし (3) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>8</sup> 直腸肛門反射は経時的に陽性を示す* (はじめ陰性でのちに陽性) (1)</p> <p><input type="checkbox"/><sup>9</sup> 予後良好 (1)</p> <p><input type="checkbox"/><sup>10</sup> Microcolon または左半結腸の狭小化 (1) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>11</sup> 術中に caliber change あり (1) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>11</sup> Meconium disease や Meconium ileus 様所見 (1) *</p> <p><input type="checkbox"/><sup>12</sup> その他 (内容</p> <p style="text-align: right;">)</p>
------	---

\*は岡本班の見解

# □ Congenital Hypoganglionosis

診断基準	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 新生児期よりイレウス症状* (腹満、嘔吐、腸管拡張、経口不能) で発症 (9) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 人工肛門造設後も腸管拡張が改善しない (1) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 胎便排泄遅延 (2) <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 拡張部と狭小部がある (1) <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 臨床的に Immature ganglionosis と区別が困難 (1) * <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 乳児期の慢性便秘 (1)  <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> AchE 陽性神経線維の増生なし (4) <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 直腸肛門反射陰性 (3) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 病変は広範で小腸に及ぶ (1) * <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 予後不良 (1)  <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> 壁内神経節細胞減少 (37) <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> 壁内神経節細胞数極端に減少し正常の 1/5 以下 (2) * <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> 全周標本で 40%以下 (1) <input type="checkbox"/> <sup>13</sup> 神経節細胞は小型で未熟 (13) <input type="checkbox"/> <sup>14</sup> 神経節細胞は成熟、大きさは正常 (3) <input type="checkbox"/> <sup>15</sup> 神経節細胞の大きさは正常または小さい (2) <input type="checkbox"/> <sup>16</sup> 壁内神経叢の低形成 (狭小化、細い、小さい、面積小さい) (4) <input type="checkbox"/> <sup>17</sup> 水平断 S-100 染色での所見 (1) <input type="checkbox"/> <sup>18</sup> 凍結水平切片法による診断 (Auerbach が細い) (1) <input type="checkbox"/> <sup>20</sup> 神経節細胞は年齢とともに増える (1) <input type="checkbox"/> <sup>21</sup> 初期 (新生児期) は数が少なくかつ未熟 (1) * <input type="checkbox"/> <sup>21</sup> 経時的に神経細胞は成熟するが、数は増加しない (1) * <input type="checkbox"/> <sup>19</sup> 筋層は正常 (1)  <input type="checkbox"/> <sup>22</sup> その他 (内容 <div style="text-align: right;">)</div>
------	--

\*は岡本班の見解

## □ Acquired Hypoganglionosis

診断基準	<ul style="list-style-type: none"><li>□<sup>1</sup> 先天性の素因なし (2)</li><li>□<sup>2</sup> 後天的に壁内神経節細胞が減少し、かつ著しく未熟 (1)</li><li>□<sup>3</sup> 出生時には正常であったものが二次的に減少し発症 (2)</li><li>□<sup>4</sup> 慢性便秘を背景として腸壁肥厚をきたす (1)</li><li>□<sup>5</sup> ショックや腸虚血など原因で生後一定期間すぎて腸閉塞症状 (2)</li><li>□<sup>6</sup> 術後の狭窄前拡張や慢性の腸管拡張の腸管に合併する印象 (1)</li> <li>□<sup>7</sup> 生まれつき神経節細胞の数の減少および未熟 (1)</li><li>□<sup>8</sup> 神経節細胞の減少 (単位体積あたり) (4)</li><li>□<sup>9</sup> 神経節細胞の数が少なく大きさは正常 (1)</li><li>□<sup>10</sup> 拡張腸管、生検拡張部の神経節細胞が少ない (1)</li> <li>□<sup>11</sup> AchE fiber 増生なし (1)</li> <li>□<sup>12</sup> その他 (内容</li></ul> <p style="text-align: right;">)</p>
------	---

## □ IND, NID

診断基準	<ul style="list-style-type: none"><li>□<sup>1</sup> 直腸蠕動遅延、高度便秘 (8)</li><li>□<sup>2</sup> 腸管拡張 (2)</li><li>□<sup>3</sup> 注腸所見正常, caliber change なし (2)</li><li>□<sup>4</sup> 直腸肛門反射陰性 (1)</li> <li>□<sup>5</sup> AchE 陽性線維の増生 (粘膜固有層、血管周囲) (16)</li><li>□<sup>6</sup> Giant ganglia (1つの神経節に5個以上の神経細胞) (12) 7個や10個という意見もあるが、小林教授の意見を尊重</li><li>□<sup>7</sup> 異所性神経節細胞 (13)</li><li>□<sup>8</sup> 粘膜下層における Hypoganglionosis (4)</li><li>□<sup>9</sup> 巨大神経節細胞 (3)</li><li>□<sup>10</sup> Hyperganglionosis (6)</li> <li>□<sup>11</sup> 保存的に 90%は軽快する (1)</li> <li>□<sup>12</sup> その他 (内容</li></ul> <p style="text-align: right;">)</p>
------	---



# 治療(あてはまる項目のみ回答してください)

## 内科的治療

内科的治療	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> Probiotics (効果は印象で結構です)				
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 漢方 (効果は印象で結構です)				
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 下剤 (効果は印象で結構です)				
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	<input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 消化管運動促進剤、その他				
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
	薬剤名 ( )	効果	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 有	<input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 無	<input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明

## 外科的治療

腸瘻造設 (1)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
造設部位 (腸切除の有 無も答えてく ださい)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> S 状結腸 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 下行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 横行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 上行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 盲腸 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 虫垂 <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 回腸(回盲部から            cm) <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 空腸(トライツから            cm) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 十二指腸 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> 胃 <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> 腸切除あり(切除部位と長さ:            ) <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> 腸切除なし
術式	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 二連銃式(loop enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 単孔式(end-enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Bishop-Koop 型または Santulli 型 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> チューブ腸瘻 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 虫垂瘻
腸瘻造設 (2)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
造設部位 (腸切除の有 無も答えてく ださい)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> S 状結腸 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 下行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 横行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 上行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 盲腸 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 虫垂 <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 回腸(回盲部から            cm) <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 空腸(トライツから            cm) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 十二指腸 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> 胃 <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> 腸切除あり(切除部位と長さ:            ) <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> 腸切除なし
術式	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 二連銃式(loop enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 単孔式(end-enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Bishop-Koop 型または Santulli 型 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> チューブ腸瘻 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 虫垂瘻
腸瘻造設 (3)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
造設部位 (腸切除の有 無も答えてく ださい)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> S 状結腸 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 下行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 横行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 上行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 盲腸 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 虫垂 <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 回腸(回盲部から            cm) <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 空腸(トライツから            cm) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 十二指腸 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> 胃 <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> 腸切除あり(切除部位と長さ:            ) <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> 腸切除なし
術式	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 二連銃式(loop enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 単孔式(end-enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Bishop-Koop 型または Santulli 型 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> チューブ腸瘻 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 虫垂瘻
腸瘻造設 (4)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 施行 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未施行 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
造設部位 (腸切除の有 無も答えてく ださい)	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> S 状結腸 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 下行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 横行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 上行結腸 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 盲腸 <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 虫垂 <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 回腸(回盲部から            cm) <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 空腸(トライツから            cm) <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> 十二指腸 <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> 胃 <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> 腸切除あり(切除部位と長さ:            ) <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> 腸切除なし
術式	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 二連銃式(loop enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 単孔式(end-enterostomy) <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Bishop-Koop 型または Santulli 型 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> チューブ腸瘻 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 虫垂瘻
残存結腸	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 切除 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未切除
残存部位	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> S 状結腸以下 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 下行結腸以下 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 横行結腸以下 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 上行結腸以下 <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> 盲腸以下



根治術式	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> Transanal endrectal pull through <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> Z型 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> Duhamel <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> Duhamel-Sulamaa <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> Martin <input type="checkbox"/> <sup>6</sup> 木村(右結腸パッチ) <input type="checkbox"/> <sup>7</sup> 木村(右結腸パッチ)+Z型 <input type="checkbox"/> <sup>8</sup> 右結腸パッチ+Z型 <input type="checkbox"/> <sup>9</sup> Bolay法(右結腸パッチ+Soave) <input type="checkbox"/> <sup>10</sup> Soave <input type="checkbox"/> <sup>11</sup> Soave+伝田 <input type="checkbox"/> <sup>12</sup> その他のSoave変法 <input type="checkbox"/> <sup>13</sup> Swenson <input type="checkbox"/> <sup>14</sup> Swenson変法 <input type="checkbox"/> <sup>15</sup> Rehbein <input type="checkbox"/> <sup>16</sup> 後方三角弁 <input type="checkbox"/> <sup>17</sup> 括約筋切開 <input type="checkbox"/> <sup>18</sup> 括約筋切除 <input type="checkbox"/> <sup>19</sup> 腸管筋切開または切除(Ziegler法) <input type="checkbox"/> <sup>20</sup> 腸管部分切除術(病変部切除)・吻合 (部位： ) <input type="checkbox"/> <sup>21</sup> MACE <input type="checkbox"/> <sup>22</sup> 根治術待機中(施行予定) <input type="checkbox"/> <sup>23</sup> 施行予定なし <input type="checkbox"/> <sup>24</sup> 術前死亡 <input type="checkbox"/> <sup>25</sup> 未定 <input type="checkbox"/> <sup>26</sup> その他 ( )
腸瘻閉鎖	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 済 <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 未 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 不明
手術回数	( )回(腸瘻造設・根治術を含む)
カテーテル関連感染症	( )回
残存中心静脈の数(6本中)	( )本
移植	<input type="checkbox"/> <sup>1</sup> 移植なし <input type="checkbox"/> <sup>2</sup> 小腸移植 <input type="checkbox"/> <sup>3</sup> 肝臓移植 <input type="checkbox"/> <sup>4</sup> 多臓器移植(海外渡航例含む) <input type="checkbox"/> <sup>5</sup> その他 ( )

## その他の治療

上記の治療に当てはまらない治療を施行した場合には自由にご記入下さい。  
(例：腸のペースメーカー埋め込み など)

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  
研究班

区 分	氏 名	所 属 等	職 名
研 究 代 表 者	田口 智章	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野	教授
研 究 分 担 者	岩中 督	東京大学大学院医学研究科小児外科学	教授
	松井 陽	国立成育医療研究センター小児科学	病院長
	窪田 昭男	大阪府立母子保健総合医療センター小児外科	主任部長
	渡邊 芳夫	あいち小児保健医療総合センター小児外科	副センター長
	小林 弘幸	順天堂大学総合診療科・病院管理学研究室・漢方医学先端臨床センター	教授
	上野 滋	東海大学医学部外科学系小児外科学	教授
	仁尾 正記	東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野	教授
	松藤 凡	鹿児島大学大学院小児外科	教授
	牛島 高介	久留米大学医療センター小児科	准教授
	増本 幸二	福岡大学医学部呼吸器・乳腺内分泌・小児外科学	診療教授
	家入 里志	九州大学病院小児外科	講師
	孝橋 賢一	九州大学大学院医学研究院形態機能病理学分野	助教
研 究 協 力 者	友政 剛	パルこどもクリニック	院長
	川原 央好	大阪府立母子保健総合医療センター小児外科	副部長
	金森 豊	国立成育医療研究センター小児外科	医長
	渡邊 稔彦	国立成育医療研究センター小児外科	医員
	工藤 博典	東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野	大学院生
	中島 淳	横浜市立大学附属病院消化器内科	教授
	八木 実	久留米大学外科学講座小児外科	教授
	位田 忍	大阪府立母子保健総合医療センター消化器内分泌科	主任部長
	池田 佳世	大阪府立母子保健総合医療センター消化器内分泌科	医員
	濱田 吉則	関西医科大学附属牧方病院小児外科	教授
	黒田 達夫	慶應義塾大学医学部小児外科	教授
	下島 直樹	慶應義塾大学医学部小児外科	講師
	中澤 温子	国立成育医療研究センター病理診断部	部長
	田尻 達郎	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野	准教授
	松浦 俊治	九州大学病院小児外科	助教
	永田 公二	九州大学病院総合周産期母子医療センター	助教
	三好 きな	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野	大学院生
	桐野 浩輔	九州大学大学院医学研究院小児外科学分野	大学院生



