

能性が示唆された。そのトリガーの解明が今後の課題である。

E. 結論

腸管拡張を生じさせるトリガーの解明が今後の課題である。また、病理学的解析を用いて本疾患の病型に応じた治療法の開発 (subtype oriented treatment) も重要な課題である。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) Ohkubo H, Nakajima A, et al.
Histopathologic findings in patients with idiopathic megacolon: a comparison between dilated and non-dilated loops.
Neurogastroenterol Motil 2014 in press

2. 学会発表

Ohkubo H, Nakajima A, et al. Histopathologic features of surgical specimens in patients with chronic intestinal pseudo-obstruction: Analysis in Japanese population. DDW 2013 Poster Session, Orland, USA. May 21, 2013

Ohkubo H, Nakajima A, et al.
HISTOPATHOLOGIC FEATURES OF SURGICAL SPECIMENS IN PATIENTS WITH CHRONIC INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUCTION IN JAPANESE POPULATION.
UEGW 2013 Poster Session, Berlin, German. Oct 16, 2013

大久保秀則, 中島淳. MS-2 「慢性偽性腸閉塞症患者の腸管全層生検の病理学的解析：拡張部と非拡張部の比較」 MS-3 「シネMRIは慢性偽性腸閉塞症の小腸蠕動を明確に描出する：症例対照研究」 2013年11月8日 第15回日本神

経消化器病学会 慢性偽性腸閉塞ミニシンポ

3. 執筆 その他

- 1) 中島淳 消化管疾患「偽性腸閉塞, 巨大結腸症, 鼓腸, 呑気症」 今日の治療指針2013 私はこう治療している p.467-469 総編集 山口徹, 北原光夫, 福井次矢 出版社 医学書院

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得
該当なし
2. 実用新案登録
該当なし
3. その他
該当なし

Hirschsprung病類縁疾患： 慢性特発性偽性腸閉塞症ならびに関連疾患の調査研究

研究分担者 福土 審 東北大学病院心療内科 教授

【研究要旨】

慢性特発性偽性腸閉塞症(chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction; CIPO)は、小腸・大腸を中心として消化管運動が全般的に低下し、最も重症を呈する難治性の稀少疾患であって、自己免疫疾患などの原因疾患がないものである。本研究では、そのcellular levelあるいはsubcellular levelでの障害部位を特定することを長期目標とするが、例数が少ないため、確定診断症例を集積して病像を把握することが重要である。本年度は連続症例を集積し、CIPOと自己免疫疾患などの原因疾患に基づくCIPOの病像を比較した。

研究協力者

庄司 知隆 (東北大学病院心療内科 助教)
遠藤 由香 (東北大学病院心療内科 助教)
佐藤 康弘 (東北大学病院心療内科 助教)
田村 太作 (東北大学病院心療内科 助教)
町田 貴胤 (東北大学病院心療内科 医員)
町田 知美 (東北大学病院心療内科 医員)

A. 研究目的

慢性特発性偽性腸閉塞症(chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction; CIPO)は、小腸・大腸を中心として消化管運動が全般的に低下し、最も重症を呈する難治性の稀少疾患であって、自己免疫疾患などの原因疾患がないものである。本研究では、そのcellular levelあるいはsubcellular levelでの障害部位を特定することを長期目標とする。一方、自己免疫疾患などの原因疾患に基づく慢性偽性腸閉塞症(chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction; CIPO)も、現在、診断がついたとしても、治療は極めて困難である。本年度は症例集積により、問題解決の前提

となる情報収集を行った。

B. 研究方法

1996年-2014年の間、東北大学病院心療内科において入院加療を実施したCIPO患者18例を対象とした。

入院後、症状を分析するとともに、立位腹部単純X線写真、小腸内圧、大腸内圧、マーカー消化管通過試験、胃電図、血液検査を実施した。

CIPO患者は、全身検索の結果、小腸・大腸運動の低下の原因となる疾患の診断がついた場合、そのままCIPOとし、小腸・大腸運動の低下の原因となる疾患が見いだされない場合にはCIPOとした。

治療は固形食物摂取量を減量し、減量熱量を液体補助栄養食または中心静脈栄養法にて補給した。薬物療法はprobiotics、mosapride、もしくは、大建中湯を投与した。1例には脳死下小腸移植手術が実施された。

(倫理面への配慮)

診療情報の分析と公表に関して患者本人の承諾を得ている。

C. 研究結果

CIPO患者18例の臨床像を表1と表2に示した。年齢は16歳から73歳、男性8例、女性10例である。性別とCIPO/CIPO診断に有意な関連性を認めた(Fisher exact test, $p = 0.025$)。即ち、CIPOにおいては、男性が70%、女性が30%であるのに対し、CIPOでは男性が12.5%、女性が87.5%であった。これに並行して、CIPOがCIPOよりも有意に低身長であった($p = 0.025$)。

CIPOの原因疾患としては、全身性硬化症ならびにその関連疾患の calcinosis, Raynaud's syndrome, esophageal motility, sclerodactyly, telangiectasias (CREST)症候群が87.5%を占め、僅かにミトコンドリア脳筋症が12.5%であった。初診時の主訴は上部消化管症状では腹痛、腹部膨満、悪心、嘔吐、食物詰まり感、下部消化管症状では、腹痛、腹部膨満、便秘、下痢であった。

立位腹部単純X線写真にて72.2%の症例に小腸の鏡面像を認めた。大腸のガス増加は94.4%の症例に認めた。病像に関して統計的検索を実施したが、性別とCIPO/CIPO診断に有意な関連性を認めた以外には統計学的に意味がある関連はなかった。

D. 考察

CIPOは成人における小腸・大腸運動障害の最も重症の病型である。治療は極めて困難であり、早期に診断を下して進行を防ぐか、経口栄養から在宅中心静脈栄養法で延命を図るか、消化管移植術を行うか、以上のいずれかである。確固たるエビデンスがある治療が確立されているとは言い難い現状にある。

神経-筋のどの部位が主に障害されるかによってvisceral neuropathyとvisceral myopathyに分類される。全身性硬化症、アミロイドーシス、神経変性疾患などの原因疾患を見出し得る群を単にCIPOと呼ぶ。これに対し、原因疾患を特定できず、原因不明のものはCIPOと呼ばれる。小腸を含む下部消化管運動が低下するが、病変の主座が小腸にある場合と大腸にある場合がある。いずれでも進行・重症化すると消化管壁運動が極度に低下し、巨大十二指腸や巨大結腸を呈する。

自験例を概観すると、未だ少数例ではあるが、性別とCIPO/CIPO診断に統計学的に有意な関連性を認め、CIPOにおいては、男性が70%、女性が30%と男性優位であるのに対し、CIPOでは男性が12.5%、女性が87.5%と女性優位であった。これは、CIPOの原因疾患には自己免疫疾患が多く、自己免疫疾患は女性優位に発症し、その比率は9:1であることが一因であると考えられる。しかし、これだけでは、CIPOにおいて、男性が70%、女性が30%と男性優位であることは説明できない。差がなければ期待値はいずれの性も50%である。しかし、これは単一施設のデータであって、限界がある。但し、われわれの施設においては、消化管機能と全体像から診断を下しており、これが、偶然の所見であるのか否か、組織診断も含めた症例集積が必要である。

CIPOは下部消化管運動機構が障害される訳だが、その原因分子は症例の希少性もあって確定しているとは言えず、Cajal介在細胞のマーカー蛋白であるc-kitの発現低下やミトコンドリア遺伝子異常が散発的に報告されているにとどまっている。原因遺伝子・蛋白の同定を行い、治療法を確立して行く戦略が必要である。

E. 結論

CIPOの臨床例の集積データをまとめた。今後の診療の更なる展開が望まれる。

F. 研究発表

1. 論文発表

(発表誌名巻号・頁・発行年等も記入)

- 1) Fukudo S, Machida T, Endo Y, Shoji T, Kano M, Kanazawa M. When and how should we study colonic motility? In; Quigley EMM, Hongo M, Fukudo S (eds): Functional and GI Motility Disorders. Frontiers of Gastrointestinal Research, Karger, Basel, Switzerland, vol 33, pp65-81, 2014. (DOI: 10.1159/000356745)
- 2) 福土審.クロライドチャンネルを介した便秘治療. Medical Science Digest 39 (14): 680-683, 2013.

2. 学会発表

なし

G. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得

なし

2. 実用新案登録

なし

3.その他

なし

表 1. 慢性偽性腸閉塞症の連続症例表 (東北大学病院心療内科)

患者	年齢	性別	診断	入院	原発続発	原疾患	併存疾患
1	16	男	CIPO	あり	特発性	-	-
2	32	男	CIPO	あり	特発性	-	-
3	31	女	CIPO	あり	特発性	-	神経性過食症
4	30	男	CIPO	なし	特発性	-	-
5	23	女	CIPO	あり	特発性	-	-
6	64	男	CIPO	あり	特発性	-	-
7	46	男	CIPO	あり	特発性	-	-
8	70	男	CIPO	あり	特発性	-	神経因性膀胱
9	12	男	CIPO	なし	特発性	-	-
10	61	女	CIPO	あり	特発性	-	-
11	17	女	CIPO	あり	続発性	MELAS	-
12	60	男	CIPO	あり	続発性	SSc	PM/Sjogren/Tbc
13	37	女	CIPO	なし	続発性	SSc susp	-
14	59	女	CIPO	あり	続発性	CREST	-
15	69	女	CIPO	あり	続発性	SSc	-
16	73	女	CIPO	あり	続発性	CREST	-
17	72	女	CIPO	あり	続発性	SSc	-
18	73	女	CIPO	あり	続発性	SSc	-

CIPO: chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction

CIPO: chronic intestinal pseudo-obstruction

MELAS: mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes

SSc: systemic sclerosis

CREST: calcinosis, Raynaud's syndrome, esophageal motility, sclerodactyly, telangiectasias syndrome

PM: polymyositis

Sjogren: Sjogren's syndrome

Tbc: pulmonary tuberculosis

*性別とCIPO/CIPO診断に有意な関連性を認める (Fisher exact test, $p = 0.025$)。CIPOは男性、CIPOは女性優位である。

表2. 慢性偽性腸閉塞症の連続症例表 (続き)

患者	初診時 身長 (cm)	初診時 体重 (kg)	初診時 BMI (kg/m ²)	初診時 血清総蛋白 (g/dl)	初診時 Albumin (g/dl)	小腸niveau	大腸gas
1	164	54	20	6.6	4.1	なし	あり
2	174	58	19.1	6.9	4	あり	あり
3	155.5	35.5	14.6	7.3	4.7	なし	なし
4	172	74	25	6.5	-	あり	あり
5	152	46.8	20.2	-	-	あり	あり
6	171.5	65.8	22.3		-	なし	あり
7	172	43	14.5	4.6	2.4	あり	あり
8	165	56.5	20.7	6.8	4.4	なし	あり
9	159	42	16.6	-	-	あり	あり
10	150	37.5	16.6	7.6	4.7	あり	あり
11	153	33	14	7	3.4	あり	あり
12	164	39.6	14.7	-	-	なし	あり
13	159.8	43.5	17	-	-	あり	あり
14	147	48.2	22.3	-	-	あり	あり
15	-	-	-	6.9	4.2	あり	あり
16	150	38.8	17.2	6.6	3.9	あり	あり
17	149	49	22	6.6	3.2	あり	あり
18	153.6	42.8	18.1	3.8	2.1	あり	あり

表3. 慢性偽性腸閉塞症の連続症例表（続き）

患者	手術	術式	在宅IVH	薬物治療	ADL	社会復帰
1	なし	-	あり	あり	良	良
2	あり	-	あり	あり	可	良
3	なし	-	なし	あり	良	-
4	あり	-	なし	あり	良	良
5	なし	-	あり	あり	可	不可
6	なし	-	なし	あり	可	不可
7	なし	-	あり	あり	不可	不可
8	なし	-	なし	あり	可	不明
9	あり	小腸移植	あり	あり	良	可
10	なし	-	なし	あり	良	-
11	なし	-	あり	なし	不可	不可
12	なし	-	なし	あり	不可	不可
13	なし	-	なし	あり	良	良
14	なし	-	あり	あり	可	可
15	なし	-	なし	あり	不可	不可
16	なし	-	あり	あり	不可	不可
17	なし	-	あり	あり	不可	不可
18	なし	-	あり	あり	可	不可

IVH: intravenous hyperalimentation

ADL: activity of daily life

表4. 慢性偽性腸閉塞症の連続症例表（続き）

患者	転帰	死亡年齢	死亡原因	備考
1	死亡	-	-	
2	不明	-	-	
3	不明	-	-	
4	不明	-	-	
5	存命	-	-	
6	死亡	74	消化管出血	剖検・病理組織
7	死亡	59	Sepsis	ミトコンドリア脳筋症否定
8	不明	-	-	
9	存命	-	-	
10	存命	-	-	CIIP suspected
11	不明	-	-	
12	死亡	63	心不全	剖検・病理組織
13	存命	-	-	Chilaiditi症候群
14	存命	-	-	
15	死亡	70	心不全	
16	死亡	-	-	
17	死亡	78	急性腎不全	
18	死亡	-	-	

Hirschsprung病類縁疾患： Hirschsprung病類縁疾患（hypoganglionosis）の肝機能障害

研究分担者（順不同） 松井 陽 国立成育医療研究センター 院長
金森 豊 国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部 外科医長
渡邊 稔彦 国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部 外科

【研究要旨】

Hirschsprung病類縁疾患は、腸閉塞症状や重症便秘を呈し、機能的な小腸不全に陥るため長期にわたる静脈栄養管理(TPN)が余儀なくされることが少なくない。田口班アンケートの全国調査（二次調査）にてhypoganglionosisとして集計された90例を対象に、肝機能障害に関して検討した。90例のうち、肝機能障害なし：20例（22%）、軽度：16例（18%）、中等度：29例（32%）、重度：23例（26%）、不明：2例（2%）、であった。肝機能障害の程度は、カテーテル感染症：20例（19%）、うっ滞性腸炎：28例（30%）、静脈栄養関連肝障害：48例（46%）、不明：5例（5%）、であった。全体90例のうち、生存は70例、死亡は20例であった。死亡した20例で、死因から見た肝機能障害は、中等度：4例（20%）、重度：15例（75%）、不明：1例（5%）、であった。死亡原因として、うっ滞性腸炎：3例（15%）、敗血症：8例（40%）、肝不全：5例（25%）、その他：4例（20%）、であった。以上より、Hirschsprung病類縁疾患の病態と肝障害は密接に関わっており、Hypoganglionosisの76%に肝機能障害を認め、58%は中等度以上の肝機能障害であった。肝機能障害の原因は、静脈栄養関連、うっ滞性腸炎、カテーテル感染症の順に多かった。90例中、20例が死亡しており、死因は敗血症、肝不全、うっ滞性腸炎の順に多い。死亡症例の95%は中等度以上の肝機能障害を認め、hypoganglionosisにおける肝機能障害は予後予測因子と言える可能性が示唆された。

A. 研究目的

Hirschsprung病類縁疾患は、腸管の神経節細胞が存在するにもかかわらず、腸管蠕動運動不全をきたす疾患群である。腸閉塞症状や重症便秘を呈するために、機能的な小腸不全に陥り、長期にわたる静脈栄養管理(TPN:total parenteral nutrition)が余儀なくされることが少なくない。Hirschsprung病類縁疾患の管理において、腸管のうっ滞に伴うbowel rest・細菌性腸炎、反復

するCRBSI、TPNの持続投与などによる複合因子から小腸不全関連肝障害(IFALD)へと進展し、最終的に肝不全に陥る症例がある。全国調査にて抽出されたデータの中から、hypoganglionosisの肝機能障害について検討した。

B. 方法

田口班アンケートの全国調査（二次調査）にて集計された。109症例がhypoganglionosisとして集計された。抽出された情報をもとに、3名の経験のある小児外科医が検討して、最終的にhypoganglionosisと確定診断された90例を対象とした。

以下の肝機能障害に関する項目につきアンケート調査された。

①肝機能障害（経過中の最も悪いデータ）

- なし（TB<1.0かつGPT<30）
- 軽度あり（ $1.0 \leq TB < 3.0$ あるいは $30 \leq GPT < 100$ ）
- 中等度あり（ $3.0 \leq TB < 10.0$ あるいは $100 \leq GPT < 300$ ）
- 重度あり（ $10.0 \leq TB$ あるいは $300 \leq GPT$ ）

②肝機能障害の原因（複数選択可）

- カテーテル感染症
- うっ滞性腸炎
- 静脈栄養関連肝障害
- その他（ ）

C. 結果

90例のうち、肝機能障害なし：20例（22%）、軽度：16例（18%）、中等度：29例（32%）、重度：23例（26%）、不明：2例（2%）、であった。肝機能障害の程度は、カテーテル感染症：20例（19%）、うっ滞性腸炎：28例（30%）、静脈栄養関連肝障害：48例（46%）、不明：5例（5%）、であった。全体90例のうち、生存は70例、死亡は20例であった。死亡した20例で、死因から見た肝機能障害は、中等度：4例（20%）、重度：15例（75%）、不明：1例（5%）、であった。死亡原因として、うっ滞性腸炎：3例（15%）、敗

血症：8例（40%）、肝不全：5例（25%）、その他：4例（20%）、であった。

D. 考察

TPNに伴う肝障害は、胆汁うっ滞を主な病因とする新生児・乳児型と脂肪肝を呈する場合が多い成人型とに分けられる。さらにその病因は生体側因子とTPN側因子に分けられ、生体側因子は新生児・乳児期での細胆管での胆汁輸送機構の未熟性やタウリンの合成障害、bowel restに伴う消化管ホルモンや胆汁分泌量の低下、腸内細菌の異常増殖によるリトコール酸の産生亢進、さらには腸粘膜の萎縮・透過性亢進によるbacterial translocationと、これに続発する炎症性サイトカインの産生亢進、酸化ストレス障害、腸管免疫能の破綻、感染症の合併など多くの因子があげられる。一方、TPN側因子は糖質・アミノ酸の過剰投与、内因性カルニチンの欠乏、無脂肪TPN,TPNの持続投与などがあげられる。最近ではこのような病態は、小腸機能不全肝機能障害（Intestinal failure associated liver disease：IFALD）は、100,000出生に対して24.5人の頻度で発生し、その30-60%で長期静脈栄養管理が必要とされる。長期静脈栄養、新生児の未熟性、頻回におよぶ手術、経腸栄養の不足、敗血症が、黄疸・肝機能障害のリスクファクターとされ、その致死率は37.5%に及ぶ重篤な疾患である。

今回の「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」について、Hirschsprung病類縁疾患の分類や診断、治療に関するコンセンサスを得るため、全国的に調査・分析を行うことが主目的であるが、本分担研究からHirschsprung病類縁疾患のほとんどで肝障害が認められ、死亡例では肝不全が死因であったことから、全体像を把握するという観点からは、死因や肝障害についての調査は不可

欠と考えられた。当初、アンケートにおける肝障害の診断基準項目としては、簡潔かつ意義のあるデータの抽出が重要で、肝障害「あり」、「なし」の解答だけでは、病態、死因に迫る考察をするうえで不十分と考えられた。一般的に、肝排泄障害、肝細胞障害、胆汁排泄障害、肝合成能障害、肝線維化の指標として、それぞれTB、AST、ALT、 γ -GTP、Ch-E、PLT、PT-INRの評価が行われ、その他の肝機能評価項目として、病理（肝生検）、超音波検査、CT検査、Fibroscan（肝臓の硬さ評価）、特殊採血（IV型コラーゲン7S、ヒアルロン酸、P3P）が施行される。回答者の過大な負担にならないこと、施設により欠損するデータがないこと、を考慮して、最終的に抽出データはTBとASTのみとし、重症度に応じて4段階に分類することとした。さらに肝機能障害の原因として臨床的に診断された項目を、カテーテル感染症、うっ滞性腸炎、静脈栄養関連肝障害、その他から選択してもらう形式となった。

今回の分析から、hypoganglionosisの8割程度の患者がIFALDに陥っていることが明らかとなった。IFALDは致死的な合併症であるが、近年 ω 3系脂肪乳剤の有効性が報告されている。ボストンのグループは、IFALDの乳児に対して、魚油由来と大豆由来の脂肪乳剤を用いた比較試験を行い、魚油を用いた群では胆汁うっ滞が9.4週で改善し、大豆油を用いた群より4.8倍早く改善したと報告した。また死亡例や肝移植例も魚油使用群で少なく、必須脂肪酸欠乏や高トリグリセリド血症、凝固能異常、感染症、発達遅滞を認めなかった。トロントのグループは、 ω 6系と ω 3系脂肪酸の比率を1:1~2:1と併用して使用し、同様の効果と安全性を報告している。さまざまな油脂由来の5種類の脂肪乳剤の比較を行った動物実験でも、魚油は組織学的に脂肪肝を予防し、必須脂肪酸欠乏を起こさない

ことが報告された。hypoganglionosisにおいては、 ω 3系脂肪乳剤を使用することで有利に治療を進められると考えられる。hypoganglionosisの病態はIFALDとリンクしており、肝機能障害の有無の評価と重症度を階層化できれば、本疾患の病態が把握できるうえに、重症度別の治療ガイドラインや ω 3系脂肪乳剤の適応の指診作成に寄与するものと考えられた。

E. 結論

Hirschsprung病類縁疾患の病態と肝障害は密接に関わっていた。Hypoganglionosisの76%に肝機能障害を認める、58%は中等度以上の肝機能障害であった。肝機能障害の原因は、静脈栄養関連、うっ滞性腸炎、カテーテル感染症の順に多かった。90例中、20例が死亡しており、死因は敗血症、肝不全、うっ滞性腸炎の順に多い。死亡症例の95%は中等度以上の肝機能障害を認め、hypoganglionosisにおける肝機能障害は予後予測因子と言える可能性が示唆された。

F. 研究発表

1. 論文発表

1. 武田憲子, 田中秀明, 藤野明浩, 渡邊稔彦, 瀧本康史, 金森豊. 症例から学ぶ: 新生児心臓カテーテル治療後に発症した腸重積. 小児外科 44; 586-588, 2012.
2. Kanamori Y, Terawaki K, Takayasu H, Sugiyama M, Komura M, Kodaka T, Suzuki K, Kitano H, Kuroda T, Iwanaka T. Interleukin 6 and interleukin 8 play important roles in systemic inflammatory response syndrome of meconium peritonitis. Surg Today 42: 431-434, 2012.
3. Suzuki K, Kanamori Y, Sugiyama M, Komura M, Terawaki K, Kodaka T, Takahashi M, Fukami E, Iwanaka T. Plasma citrulline may

- be a good marker of intestinal functions in intestinal dysfunction. *Pediatr Int* 54: 899-904, 2012.
4. 高橋正貴, 金森豊, 杉山正彦, 古村眞, 寺脇幹, 小高哲郎, 鈴木完, 石丸哲也, 深見絵里子, 岩中督. 急速に増大し, 術後に再発を認めた後頸部脂肪芽腫の1例. *日小外会誌* 48: 249-253, 2012.
 5. 金森豊, 臼井規朗, 北野良博, 左合治彦, 左勝則, 米田光宏, 中村知夫, 野坂俊介, 宗崎良太, 田口智章. 本邦で胎児診断された仙尾部奇形腫の生命予後に関する検討—厚生労働省科学研究・胎児仙尾部奇形腫の実態把握・治療指針作成に関する研究から— *日小外会誌* 2012;48: 834-839.
 6. 田中秀明, 渡邊稔彦, 佐藤かおり, 大野通暢, 高橋正貴, 山田和歌, 山田耕嗣, 淵本康史, 金森豊. 消化管を介して肝に迷入したと思われる小金属片を腹腔鏡下に摘出した1例. *日小外会誌* 2012;48:877-881.
 7. 金森豊. (編集) はじめに—小児腸内細菌叢と病態形成. *医学のあゆみ* 243; 135, 2012.
 8. 金森豊. 新生児・乳児消化管外科とプロバイオティクス. *小児外科* 44: 1152-1155, 2012.
 9. Yamada K, Kanamori Y, Tanaka H, Fujino A, Watanabe T, Takeda N, Takahashi M, Yamada W, Ishihama H. Congenital prepubic sinus closely associated with a urachal remnant: Report of a case. *Surg Today*, 2013; 43: 1330-1332. DOI: 10.1007/s00595-012-0469-1.
 10. Tanaka H, Arai K, Fujino A, Takeda N, Watanabe T, Fuchimoto Y, Kanamori Y. Treatment for hypergranulation at gastrostomy sites with sprinkling salt in paediatric patients. *J Wound Care* 2013; 22: 17-18, 20.
 11. Kanamori Y, Sato K, Yamada K, Yamada W, Kitami M. A case of absence of extrahepatic portal bifurcation in biliary atresia. *J Pediatr Surg* 48; E29-31, 2013. Doi: 10.1016/j.pedsurg.2012.12.021.
 12. 高橋正貴, 渡邊稔彦, 田中秀明, 藤野明浩, 武田憲子, 山田和歌, 山田幸嗣, 石濱秀雄, 淵本康史, 金森豊. 術前に回腸腫瘍を疑われた異所性胃粘膜を先進部とした腸重積症の1例. *日小外会誌* 2013;49: 225-230.
 13. Nagata K, Usui N, Kanamori Y, Takahashi S, Hayakawa M, Okuyama H, Inamura N, Fujino Y, Taguchi T. The current profile and outcome of congenital diaphragmatic hernia: A nation wide survey in Japan. *J Pediatr Surg* 2013; 48; 738-44. Doi: 10.1016/j.pedsurg.2012.12.017.
 14. Yoshida M, Matsuoka K, Nakazawa A, Yoshida M, Inoue T, Kishimoto H, Nakayama M, Takaba E, Hamazaki M, Yokoyama S, Horie H, Tanaka M, Gomi K, Ohama Y, Kigasawa H, Kitano Y, Uchida H, Kanamori Y, Iwanaka T, Tanaka Y. Sacrococcygeal yolk sac tumor developing after teratoma: A clinicopathological study of pediatric sacrococcygeal germ cell tumors and a proposal of the pathogenesis of sacrococcygeal yolk sac tumors. *J Pediatr Surg* 2013; 48; 776-81. doi: 10.1016/j.pedsurg.2012.08.028.
 15. 宗崎良太, 木下義昌, 臼井規朗, 左合治彦, 左勝則, 米田光宏, 中村知夫, 野坂俊介, 金森豊, 斎藤真梨, 北野良博, 田口智章. 胎児診断された仙尾部奇形腫の

- 胎児治療の適応と予後. 小児外科 2013; 45: 74-79.
16. 武田憲子, 山根裕介, 田中秀明, 藤野明浩, 渡邊稔彦, 高橋正貴, 山田和歌, 山田幸嗣, 石濱秀雄, 渕本康史, 金森豊. 中心静脈カテーテル関連血流感染症に対するエタノールロック療法の効用. 小児外科 2013; 45: 424-426.
17. Komura M, Komura H, Otani Y, Kanamori Y, Iwanaka T, Hoshi K, Tsuyoshi T, Tabata Y. The junction between hyaline cartilage and engineered cartilage in rabbits. Laryngoscope 2013 (Epub ahead of print) doi: 10.1002/lary.23269.
18. Takahashi S, Sago H, Kanamori Y, Hayakawa M, Okuyama H, Inamura N, Fujino Y, Usui N, Taguchi T. Prognostic factors of congenital diaphragmatic hernia accompanied by cardiovascular malformation. Pediatr Int 2013 (Epub ahead of print) doi: 10.1111/ped.12104
19. Hayakawa M, Ito M, Hattori T, Kanamori Y, Okuyama H, Inamura N, Takahashi S, Nagata K, Taguchi T, Usui N. The effect of hospital volume on the mortality of congenital diaphragmatic hernia in Japan. Pediatr Int 2013 (e-pub ahead of print). Doi: 10.1111/ped.12059.
20. Tanaka H, Kitano Y, Takayasu H, Matsuda S, Yamada W, Kasahara M, Genma Y, Kiyotani C, Mori T, Matsuoka K, Nakazawa A, Fuchimoto Y, Kanamori Y: Pancreatoblastoma with portal vein involvement in a child: A case report. J Solid Tumor 2013; 3:44-49. DOI 10.5430/jst.v3n2p44.
21. 金森豊. 乳児腸内細菌叢コントロールと腸管機能. 家畜感染症学会誌 2013: 2; 39-44.
22. Takahashi M, Watanabe T, Tanaka H, Yamada W, Yamada K, Fuchimoto Y, Nosaka S, Kanamori Y. Cecal volvulus associated with mobile cecum in Cornelia de Lange syndrome: Report of a case. Open J Pediatr 2013; 3; 96-98. doi:10.4236/ojped.2013.32018
23. Takahashi M, Kanamori Y, Takahashi M, Momose T, Iwanaka T. Detection of a metastatic lesion and tiny yolk sac tumors in two teenage patients by FDG-PET: Report of two cases. Surg Today, 2013 (epub ahead of print) . doi:10.1007/s00595-013-0656-8.
24. 佐藤かおり, 山田和歌, 田中秀明, 渡邊稔彦, 大野通暢, 高橋正貴, 山田耕嗣, 渕本康史, 金森豊. 新生児先天性胆道拡張症の手術時期. 小児外科 2013: 45; 679-682.
25. 渡邊稔彦, 船山理恵, 山田幸嗣, 山田和歌, 高橋正貴, 大野通暢, 佐藤かおり, 田中秀明, 樋口昌孝, 川崎一輝, 杉林里佳, 住江正大, 和田誠司, 左合治彦, 中村知夫, 伊藤裕司, 松岡健太郎, 中澤温子, 渕本康史, 金森豊. 胎児診断eraにおける先天性嚢胞性肺疾患 日本小児呼吸器学会雑誌 24:14-19, 2013.
26. 臼井規朗, 早川昌弘, 奥山宏臣, 金森豊, 高橋重裕, 稲村昇, 藤野裕士, 田口智明. 新生児横隔膜ヘルニア全国調査からみた治療方針の収束化と施設間差異 日本周産期・新生児医学会雑誌 49: 149-152, 2013.
27. Watanabe T, Takahashi M, Amari S, Ohno M, Sato K, Tanaka H, Miyasaka M, Fuchimoto Y, Ito Y, Kanamori Y. Olive oil enema in a pre-term infant with milk curd syndrome. Pediatr Int 2013; 55; e93-5. Doi: 10.1111/ped.12082.
28. Yoneda A, Usui N, Taguchi T, Kitano Y, Sago

- H, Kanamori Y, Nakamura T, Nosaka S, Oba MS. Impact of the histological type on the prognosis of patients with prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma: the results of a nationwide Japanese survey. *Pediatr Surg Int*, e-pub ahead of print, DOI 10.1007/s00383-013-3384-7.
29. Takahashi M, Watanabe T, Sato K, Ohno M, Yamada K, Takezoe T, Fuchimoto Y, Ohkita H, Matsuoka K, Kanamori Y. Congenital median raphe cysts: Coexistence of cystic lesions and canal like lesions. *Open J Pediatr* 2013; 3: 274-275.
30. Ohno M, Tanaka H, Watanabe T, Sato K, Takahashi M, Yamada K, Yamada W, Shioda Y, Mori T, Matsuoka K, Fuchimoto Y, Kanamori Y. Giant infantile immature teratoma derived from the hepatoduodenal ligament: report of a case. *J Pediatr Surg Case Report* 2013; 1: 301- 303. DOI:org/10.1016/j.epsc. 2013.08.006.
31. Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi T. Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan. *Pediatr Surg Int* 2013, e-pub ahead of print, DOI 10.1007/s00383-013-3378-5.
32. 寺脇幹, 古村眞, 金森豊, 杉山正彦, 鈴木完, 小西健一郎, 上岡克彦, 長谷川雄一, 山崎雄一郎, 岩中督. 前部尿道弁・憩室に起因する下部尿路通過障害の3例. *日小外会誌* 2013; 49: 1027-1031.
33. 渡邊稔彦, 船山理恵, 山田耕嗣, 山田和歌, 高橋正貴, 石濱秀雄, 武田憲子, 藤野明浩, 田中秀明, 濱郁子, 兼重昌夫, 和田友香, 瀧本康史, 伊藤玲子, 中村知夫, 伊藤裕司, 新井勝大, 金森豊. 小腸機能不全関連肝機能障害に対するFish oilの使用経験. *日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌* 2013; 27: 143-147.
34. 渡邊稔彦, 船山理恵, 山田耕嗣, 山田和歌, 高橋正貴, 石濱秀雄, 武田憲子, 藤野明浩, 田中秀明, 瀧本康史, 金森豊. 乳幼児の虫垂炎. *小児外科* 2012; 44: 455-459.
35. 渡邊稔彦, 清水隆弘, 竹添豊志子, 右田美里, 高橋正貴, 大野通暢, 佐藤かおり, 瀧本康史, 堀川玲子, 松岡健太郎, 北村正幸, 岩中督, 金森豊. 限局性先天性高インスリン血症に対する膵切除・膵空腸吻合. *小児外科* 2013; 45: 1210-1214.
36. 渡邊稔彦, 清水隆弘, 竹添豊志子, 右田美里, 高橋正貴, 大野通暢, 佐藤かおり, 瀧本康史, 船山理恵, 新井勝大, 中村知夫, 金森豊. 短腸症候群の在宅栄養. *小児外科* 2013; 45: 1354-1357.
37. 松井陽: 第90回学術講演会「胆道閉鎖症早期発見のための便色カードー全国的導入の意義ー」 *東京小児科医会報*2012; 31(2):37-41
38. 松井陽: 「胆道閉鎖症のスクリーニングー便色カードを母子健康手帳に綴じ込むことの意義ー」 *小児保健研究* 2012,71(6):795-799
39. 松井陽: 「母子健康手帳に便色見本が掲載された意義」 *小児科臨床* 2012; 65(8):1778-86
40. 梅澤明弘, 松井陽: 先進医療Navigator 第2章先進医療治療の実際 診療科別先進医療 3小児科 2013年2月1日, 日本医学出版発行:55-58
2. 学会発表
- 1 田中秀明, 藤野明浩, 渡邊稔彦, 武田憲子, 高橋正貴, 山田耕嗣, 山田和歌, 石

- 濱秀雄，藤丸拓也，亀井宏一，伊藤秀一，中村知夫，伊藤裕司，左合治彦，金森豊。特発性胃破裂を合併し，間欠的血液透析を導入して究明したPotter症候群の一例。第47周産期・新生児医学会，大宮，2012.7.12.
- 2 渡邊稔彦，山田耕嗣，山田和歌，高橋正貴，石濱秀雄，武田憲子，藤野明浩，田中秀明，森鉄也，樋口昌孝，中澤温子，松岡健太郎，金森豊。神経原発巨大縦隔腫瘍の1例。2011年度関東甲信越地区小児がん登録研究会，東京，2012.3.24.
- 3 高橋正貴，藤野明浩，田中秀明，渡邊稔彦，武田憲子，山田和歌，山田耕嗣，石濱秀雄，金森豊。遊走脾による重症急性胃軸捻転解除後に待機的に腹腔鏡下胃固定術を施行した1例。第25回日本脾臓研究会，東京，2012.2.25.
- 4 山田耕嗣，金森豊，田中秀明，藤野明浩，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，山田和歌，石濱秀雄。ストーマ閉鎖時の腸管口径差改善と遠位腸管機能賦活化の試み。第42回日本消化管機能研究会，鹿児島，2012.2.18.
- 5 金森豊，田中秀明，藤野明浩，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，山田和歌，山田耕嗣，石濱秀雄。消化管機能不全症に対する保存的治療の意義と位置付け。(シンポジウム) 第42回日本消化管機能研究会，鹿児島，2012.2.18.
- 6 藤野明浩，森川信行，金森豊，田中秀明，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，山田和歌，山田耕嗣，石濱秀雄，平間敏徳。短腸症候群3例に対するSTEP手術の経験。(シンポジウム) 第42回日本消化管機能研究会，鹿児島，2012.2.18.
- 7 石濱秀雄，藤野明浩，渡邊稔彦，山田耕嗣，高橋正貴，山田和歌，武田憲子，田中秀明，金森豊。経胃瘻的胃内圧測定法の確立。第42回日本消化管機能研究会，鹿児島，2012.2.18.
- 8 高橋正貴，田中秀明，藤野明浩，渡邊稔彦，武田憲子，山田和歌，山田耕嗣，石濱秀雄，金森豊。大量の胸水で発症したリンパ管腫症(Gorham-Stout syndrome)の女児例。第29回関東小児外科症例検討会，東京，2012.3.3.
- 9 山田耕嗣，田中秀明，藤野明浩，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，山田和歌，石濱秀雄，金森豊。尿管管と関連性が高いCongenital prepubic sinusの一例。第21回日本小児泌尿器科学会，岡山，2012.7.5-6.
- 10 山田和歌，山田耕嗣，田中秀明，藤野明浩，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，石濱秀雄，金森豊。Muller管遺残症を合併した交叉性転移性精巣の一例。第21回日本小児泌尿器科学会，岡山，2012.7.5-6.
- 11 山田和歌，藤野明浩，田中秀明，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，山田耕嗣，石濱秀雄，金森豊。腹痛発作を繰り返した膵炎の一例。モーニングカンファランス，東京，2012.3.3.
- 12 山田耕嗣，藤野明浩，金森豊，瀧本康史，田中秀明，渡邊稔彦，武田憲子，高橋正貴，山田和歌，石濱秀雄。肝の還納不能の臍帯ヘルニアを伴った総排泄腔外反症に対してtissue expanderを用いて腹壁進展後に閉鎖を試みた1例。第65回東京地区国立病院外科研究会，東京，2012.3.17.

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし

Hirschsprung病類縁疾患：薬物療法に関する検討

研究分担者（順不同） 牛島 高介 久留米大学医療センター小児科 准教授
八木 実 久留米大学医学部外科学小児外科 主任教授

【研究要旨】

ヒルシュスプルング病類縁疾患はその希少性のため各種治療に関するエビデンスの蓄積が乏しい。今回ヒルシュスプルング病類縁疾患の全国アンケート調査から、集計症例数が多かった慢性特発性偽性腸閉塞症（Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction：CIIP）92例（確診例 56例、疑診例 36例）の薬剤の使用状況について検討を行った。

研究協力者

関 祥孝（久留米大学医学部 助教）
深堀 優（久留米大学医学部 講師）

A. 研究目的

ヒルシュスプルング病類縁疾患はその希少性のため各種治療に関するエビデンスの蓄積が乏しい。ヒルシュスプルング病類縁疾患の一つである慢性特発性偽性腸閉塞症（Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction：CIIP）の薬剤使用状況について調査、検討を行った。

B. 研究方法

ヒルシュスプルング病類縁疾患に関して全国一次アンケート調査を行い、それをもとに詳細な二次アンケート調査を実施。集計症例数が比較的多かったCIIP症例の使用内服薬剤について調査検討した。なお集計データは本研究班小児CIIPグループより提供を受けた。

（倫理面への配慮）

アンケート調査では個人が特定できないように配慮した。

C. 研究結果

CIIPは46施設より92例（確診例 56例、疑診例 36例）が報告された。うち、記載なし、薬剤投与なしを除いた76例について検討を行った。

1、薬剤使用状況

乳酸菌製剤	漢方薬	便秘薬	消化管運動促進薬	例数
49(53.3%)	54(58.7%)	27(29.3%)	41(43.5%)	例数
○				5
○	○			9
○		○		2
○			○	9
○	○	○		6
○	○		○	7
○		○	○	3
○	○	○	○	8
	○			9
	○	○		5
	○		○	8
	○	○	○	2
		○	○	1
			○	2

2、各薬剤別集計及び成人例との比較

薬剤名	成人例数	%	小児例数	%
クエン酸モサプリド (ガスモチン)	108	68.8	31	40.8
大建中湯	96	61.1	50	65.8
酸化マグネシウム	81	51.6	6	7.9
乳酸菌製剤	79	50.3	49	64.5
エリスロマイシン	50	31.8	2	2.6
プロトンポンプ 阻害剤	46	29.3	1	1.3
パントテン酸	45	28.7	1	1.3
メトクロプラミド (プリンペラン)	44	28.0	0	0.0
胃粘膜保護剤	23	14.6	0	0.0
メトロニダゾール	21	13.4	0	0.0
ドンペリドン (ナウゼリン)	21	13.4	1	1.3
H2受容体拮抗薬	19	12.1	1	1.3
塩酸イトプリド (ガナトン)	17	10.8	1	1.3
ジメチコン (ガスコン)	14	8.9	3	3.9
カナマイシン	13	8.3	0	0.0
ポリカルボフィルカルシウム (ポリフィル)	11	7.0	0	0.0
ソマトスタチンアナログ	8	5.1	0	0.0
ポリミキシンB	5	3.2	0	0.0
スルピリド	5	3.2	0	0.0
ロペラミド	5	3.2	0	0.0
タンニン酸アルブミン	3	1.9	0	0.0
その他下剤	47	29.9	24	31.6
集計数	157		76	

*成人データ：慢性偽性腸閉塞症の診療ガイド（平成23年度慢性特発性偽性腸閉塞症の我が国における疫学・診断・治療の実態調査研究班（中島班））P38より引用

D. 考察

施設によって有効と報告されている薬剤もあるが、今回のアンケートでは有効／無効の定義が定まっておらず、また併用期間や併用期間、薬用量なども評価に入れていなかったため、エビデンスの確立には至ることが出来なかった。また、薬剤が単独で使用されているケースが少なく、ほとんどは2種類以上の薬剤を使用していることから、有効性の評価が非常に困難であった。

中島班の研究で示された成人でのデータと比較するとクエン酸モサプリド（ガスモチン）、

大建中湯の使用が中心となるなど、ほぼ成人と類似した傾向が認められた。

E. おわりに

今後さらなるエビデンスに基づく治療の研究、検討が必要である。

F. 研究発表

〔雑誌論文〕（計2件）

- 1) Yanagi T, Mizuochi T, Seki Y, Yagi M, Matsuishi T: Ulcerative colitis with rare chromosomal abnormalities: report of 2 patients. Inflamm Bowel Dis. 2013:68-9
- 2) Fukahori S, Asagiri K, Ishii S, Tanaka Y, Kojima S, Saikusa N, Koga Y, Yoshida M, Masui D, Komatsuzaki N, Seki Y, Yagi M. :Pre and post-operative evaluation of gastroesophageal reflux and esophageal motility in neurologically impaired children using combined pH-multichannel intraluminal impedance measurements. Pediatr Surg Int.2013:545-51

〔学会発表〕（計2件）

- 1) 関祥孝, 水落建輝, 柳忠宏, 吉本裕良, 工藤嘉公, 家村素史, 須田憲治, 松石豊次郎: 非フォンタン術後の難治性蛋白漏出性腸症に対し利尿剤が有効であった1例, 第116回日本小児科学会学術集会総会(広島)
- 2) 深堀優, 石井信二, 浅桐公男, 田中芳明, 七種信行, 小島伸一郎, 古賀義法, 吉田索, 小松崎尚子, 八木実: 24時間食道インピーダンスを用いた小児GERD症例の噴門形成術前・術後の検討, 第10回日本消化管学会学術集会(福島)

〔図書〕（計0件）

G. 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他

Hirschsprung病類縁疾患： Hirschsprung病類縁疾患に対する病理学的検討

研究分担者（順不同） 中澤 温子 国立成育医療研究センター病理診断部 部長
小田 義直 九州大学大学院医学研究院形態機能病理学 教授

【研究要旨】

HD病類縁疾患で最も多いhypoganglionosis(HG)についてHuC/D 抗体を用い、簡便で再現性のある組織学的診断方法を検討した。HGでは24例全例切除腸管1cmあたりの神経節細胞数は20個未満であった。生検部位を含めたHGの病理診断ガイドラインの作成を行った。

研究協力者

孝橋 賢一（九州大学医学研究院 講師）
畑中 政博（獨協大学越谷病院 助教）
三好 きな（九州大学医学研究院 大学院生）

Statistics ver. 21を用い、検定を行った。

2. HG病理診断ガイドラインの作成

当研究班において小児外科医、病理医が討論し、全国調査の結果も踏まえて、HG病理診断ガイドラインの作成を行った。

A. 研究目的

HD病類縁疾患で最も多いhypoganglionosis (HG)について、免疫組織学的評価を行い、病理診断ガイドラインを作成する。

（倫理面への配慮）

本研究における病理診断は、関連法規を遵守し、倫理委員会の承認を経た上で、検体提供者への人権擁護、個人情報保護に細心の注意を払って実施した。

B. 研究方法

1. HGの免疫組織学的評価

対象：対照となる正常腸管として、手術検体26例（日齢1日～10歳）、HG 24例（日齢1日～15歳；空腸13例、回腸8例、結腸3例）の全層生検ホルマリン固定パラフィン切片。

方法：HuC/D抗体を用いた免疫染色標本を作成し、切除腸管1cmあたりの筋層間神経叢におけるHuC/D 陽性細胞を計数する。陽性細胞の計数方法は、Maya Swaminathanらの論文（Human Pathology, 41, 1097-1108, 2010年）に記載されている基準を用いた。各群の平均値比較は統計ソフト IBM SPSS

C. 研究結果

1. HGの免疫組織学的評価

HG群では対照群と比較してHuC/D 陽性細胞が有意に少なく、全例20個/cm未満であった。対照群の中に、HuC/D 陽性細胞が20個/cm以下の症例が5例（膈腸管遺残 1, メッケル憩室 1, NEC 1, 鎖肛 1, 胎便性腹膜炎 1）認められたが、その原因は明らかでなかった。

2. HG病理診断ガイドラインの作成

当研究班での検討の結果、下記のガイドラ

イン (案) を作成した。

Isolated congenital hypoganglionosis (hypoganglionosis) の病理診断ガイドライン(案)

Hypoganglionosisは新生児期にイレウスとして発症することがほとんどであり、鑑別診断として小腸閉鎖、Hypoganglionosis、Hirschsprung病、Immaturity of gangliaが挙げられる。小腸閉鎖は術中所見で診断できるが、Hypoganglionosis、Hirschsprung病、Immaturity of gangliaの鑑別は術中所見、術中迅速診断では不可能な場合が多いため、常時対応可能な病理医がいる場合を除き術中迅速診断は行わない。

新生児イレウスで緊急開腹手術を行う場合には、Hypoganglionosisの病理診断を正確に行うために、腸管全層を観察できる十分な検体（目安としては1cm長）を採取する（下図参照）。全層生検の検体採取は、(1)caliber changeより十分口側に人工肛門造設全層生検採取、(2)回腸末端全層生検、(3)S状結腸全層生検。標本は直ちに通常のホルマリン固定を行いパラフィン切片のHE染色による診断を原則とする。

(1)に正常サイズのplexusが存在しganglion cellも正常で、(2)(3)にganglion cellがない場合はHirschsprung病と診断される。この場合(3)には肥大神経線維束が存在する。

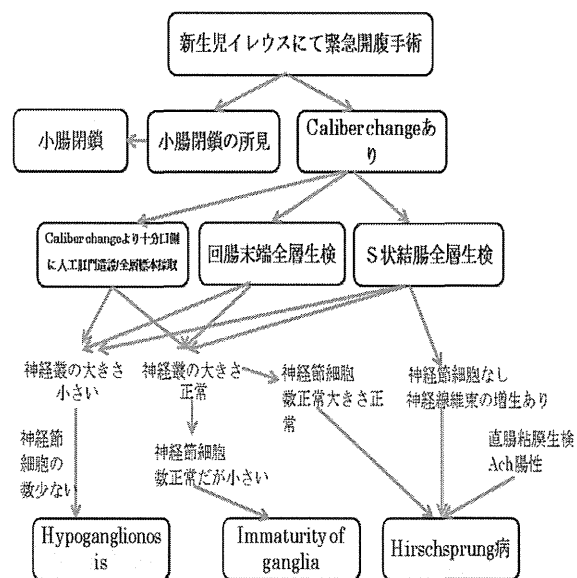
(1)(2)(3)に正常サイズのplexusが存在し、ganglion cellの数は正常だが大きさが小さく胞体が少ない場合はImmaturity of gangliaと診断される。Immaturity of gangliaでは、gangliaが小さく、神経節細胞も小型で細胞質が狭く、未熟である。

(1)(2)(3)ともganglion cellは存在するが少なく、大きさも小さい場合 isolated congenital hypoganglionosisと診断される。Ganglion cellの数が極めて少ない場合はHirschsprung病の無神

経節腸管との区別が難しい場合もある。Hypoganglionosisでは結腸のganglion cellは小腸よりもやや多いことが多く、また肥大神経線維束は欠如するので、診断の一助となる。

もし(1)(2)(3)に全くganglion cellがない場合は非常にまれであるがTotal intestinal aganglionosisとなる。

なおHypoganglionosisの病理診断には、HuC/D抗体を用いた免疫組織化学染色を行うと、ganglion cellが特異的に染色されるので、小型の未熟なganglion cellとSchwan細胞を区別するのに極めて有効である。Ganglion cellの数を正確に数えることも可能である。



*Immaturity of gangliaについては、人工肛門切除時に神経叢、神経細胞に異常がないことを確認し、最終的に診断を確定する。

D. 考察

腸管壁内神経細胞が存在するにもかかわらず腸管蠕動不全を来すHD類縁疾患の診断や分類に関して、いまだ一定のコンセンサスが得られていない。これはHD類縁疾患の希少性だけでなく、HD類縁疾患の病理学的診断はH.E染色やAchE染色による形態学的検討が主であ