

小児慢性疾患名（日本語）	ちょうかんしんけいせつさいぼうきんしょうしょう
小児慢性疾患名（英語）	Congenital IsolatedHypoganglionosis
カテゴリ	A
診断方法	<p>1．新生児早期から腸閉塞症状を発症する</p> <p>2．病理組織採取からの診断基準に従う</p> <p>「神経節細胞の数が著しく減少し、壁内神経叢が低形成である」</p> <p>病変採取部位：少なくとも空腸または回腸（できれば両方）と結腸の十分量な全層生検標本で診断する。</p>
カテゴリ A たる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、手術所見・剖検所見または画像診断で診断が確定するため、系統的レビューは不要であると判断した。
対象基準 （重症度分類）	<p>1．病理学的な腸管神経節細胞低形成の程度最終的な経静脈栄養の依存度</p> <p>2．合併する肝障害の程度</p> <p>3．初期治療（ストーマ作成を含む）の効果</p> <p>4．管理可能な腸瘻の位置</p> <p>5．肛門側腸管の機能</p>