

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	まんせいとくはつせいぎせいちょうへいそくしょう 慢性特発性偽性腸閉塞症 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction : CIIP
カテゴリ	A
診断方法	以下の7項目を全て満たすもの 1．腹部膨満、嘔気・嘔吐、腹痛等の入院を要するような重篤な腸閉塞症状を長期に持続的または反復的に認める 2．新生児期発症では2か月以上、乳児期以降の発症では6か月以上の病悩期間を有する 3．画像診断では消化管の拡張と鏡面像を呈する <sup>註1)</sup> 4．消化管を閉塞する器質的な病変を認めない 5．腸管全層生検のHE染色で神経叢に形態異常を認めない 6．Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)とSegmental Dilatation of intestineを除外する 7．続発性CIPOを除外する <sup>註2)</sup> 註1) 新生児期には、立位での腹部単純Xpによる鏡面像は、必ずしも必要としない。 註2) 除外すべき続発性CIPOを別表1に示す。
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)	腹痛、腹部膨満、嘔気・嘔吐などの腸閉塞症状により、日常生活が著しく障害されており、かつ以下の3項目のうち、少なくとも1項目以上を満たすものを、重症例とする。 1．経静脈栄養を必要とする 2．経管栄養管理を必要とする 3．継続的な消化管減圧を必要とする <sup>註1)</sup> 註1) 消化管減圧とは、腸瘻、胃瘻、経鼻胃管、イレウス管、経肛門管などによる腸内容のドレナージをさす

別表-1 続発性CIPO

---

1) 消化管平滑筋関連疾患

全身性硬化症  
皮膚筋炎  
多発筋炎  
全身性エリテマトーシス  
MCTD (mixed connective tissue disease)  
Ehlers-Danlos 症候群  
筋ジストロフィー  
アミロイド シス  
小腸主体のLymphoid infiltration  
Brown bowel症候群 (Ceroidosis)  
ミトコンドリア脳筋症

2) 消化管神経関連疾患

家族性自律神経障害  
原発性自律神経障害  
糖尿病性神経症  
筋緊張性ジストロフィー  
EBウイルス、Herpes Zosterウイルス、Rotaウイルスなどの感染後偽性腸閉塞

3) 内分泌性疾患

甲状腺機能低下症  
副甲状腺機能低下症  
褐色細胞腫

4) 代謝性疾患

尿毒症  
ポルフィリン症  
重篤な電解質異常 ( $K^+$ 、 $Ca^{2+}$ 、 $Mg^{2+}$ )

5) その他

セリアック病  
川崎病  
好酸球性腸炎  
傍腫瘍症候群 (Paraneoplastic pseudo-obstruction)  
腸間膜静脈血栓症  
放射線治療による副反応  
血管浮腫  
腸結核

クローン病

Chagas病

外傷、消化管術後、腹腔内炎症等に起因する麻痺性イレウス

Ogilvie症候群

6) 薬剤性

抗うつ薬

抗不安薬

アントラキノン系下剤

フェノチアジン系

Vinca alkaloid

抗コリン薬

オピオイド

Caチャンネル拮抗薬

ベラパミル

---