

小児慢性疾患名（日本語） 小児慢性疾患名（英語）	ひるしゅすぷるんぐびょう ヒルシュスプルング病 Hirschsprung's disease
カテゴリ	A
診断方法	臨床症状と病理所見の双方を満たせば確定診断とする ただし病理所見は1または2のいずれかを満たせばよい 臨床症状 消化管に器質的閉塞がないにもかかわらず嘔吐、腹部膨満などの腸閉塞症状や、排便障害、頑固な便秘腸炎を呈する 病理所見 1．直腸粘膜生検のアセチルコリンエステラーゼ染色により神経線維の増生および神経節細胞の欠如を認める 2．手術または剖検により得られた消化管の全層標本で肛門から連続して腸管壁内神経節細胞の欠如を認める
カテゴリAたる背景	疾患概念と確定診断が同一であり、臨床症状と病理所見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）	ヒルシュスプルング病、手術による根治術後も結腸・小腸大量切除により経静脈栄養や経管栄養管理を必要とする症例があり、それらを小児慢性特定疾患の対象とする。無神経節腸管の長さにより重症度を以下に分類し、重症例と最重症例を小児慢性特定疾患給付の対象とする 軽症例 1．直腸下部型（肛門から直腸下部まで） 2．S状結腸型（直腸下部からS状結腸まで） 中等症例 3．左右結腸型（下行結腸から盲腸まで） 重症例 4．全結腸型（回盲部から口側30cmの回腸まで） 最重症例 5．小腸型（回盲部から口側30cmの回腸を超える範囲） 