

【表-1 データベース検索結果】

タイトル	ヒルシュスプルング病類縁疾患
CQ	
データベース	PubMed
日付	2015/2/5
検索者	FK/YA

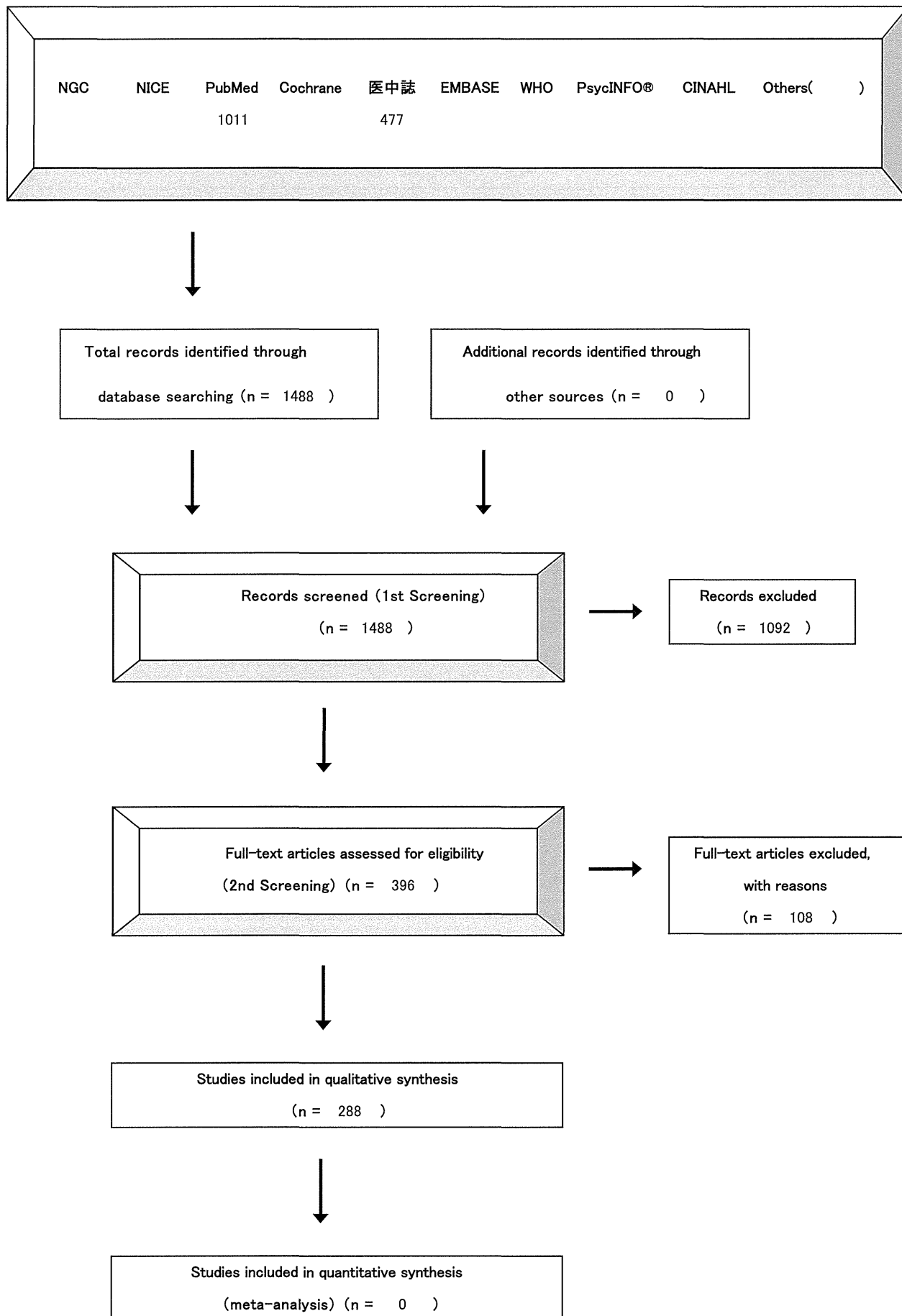
#	検索式	文献数
	(((("chronic intestinal pseudo-obstruction"[TIAB]) OR (("Intestinal Pseudo-Obstruction"[Mesh]) AND (chronic[TW])))) OR (((((((("Neuronal intestinal pseudoobstruction"[Supplementary Concept]) OR "Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome"[Supplementary Concept]) OR "intestinal dysganglionoses"[TIAB]) OR "Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome"[TIAB]) OR MMIHS[TIAB] OR "Neuronal intestinal pseudoobstruction"[TIAB]) OR "Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome"[TIAB]) OR (((("Hirschsprung Disease"[Mesh]) OR ("Hirschsprung*"[TW])) AND (allied[TIAB]) OR (variant[TIAB] OR variants[TIAB])))) OR ("Congenital idiopathic intestinal pseudoobstruction"[nm]) OR (("Intestinal Pseudo-Obstruction"[Mesh]) AND (congenital[TIAB])) OR (immaturity[TIAB] AND ganglia[TW]) OR hypoganglionosis[TW] OR ("segmental dilation"[TIAB] AND intestine[TW]) OR ("internal anal sphincter"[TIAB] AND achalasia[TW])))) NOT (Animals[MH] NOT Humans[MH]) AND English[LA]	1011

【表-2 データベース検索結果】

タイトル	ヒルシュスプルング病類縁疾患
CQ	
データベース	医中誌Web
日付	2015/1/22
検索者	FK/YA

#	検索式	文献数
	(((CIPO/AL or (慢性/AL and (腸閉塞-偽性/TH or 偽性腸閉塞/AL))) or (((hirschsprung病類縁疾患/AL) or (ヒルシュスプルング病類縁疾患/AL) or (Immaturity/AL) or (hypoganglionosis/AL) or (neuronal/AL and intestinal/AL and dysplasia/AL) or ((巨大膀胱・小結腸・腸管蠕動低下症候群/TH or MMIHS/AL)) or (肛門アカラシア/TH) or (CIIP/AL) or (慢性特発性偽性腸閉塞症/AL)))))) and (PT=会議録除く and CK=ヒト))	477

【表-3 文献検索フローチャート】 PRISMA声明を改変



CQ1 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP の診断はどのようになされるか? または「Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP の診断手法として腹部単純X線写真、
 CQ2 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に薬物療法は推奨できるか? または「消化管運動機能改善薬、漢方薬、プロバイオティクス、抗生剤、浣腸、下剤、止痢
 CQ3 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に消化管減圧療法は推奨できるか? または「チューブ(経鼻胃管、イレウス管、経肛門管)、ストーマ造設(胃瘻、腸
 CQ4 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に栄養療法は推奨できるか? または「経腸栄養、経静脈栄養は推奨できるか?」
 CQ5 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に手術(ストーマ造設術以外の術式)は推奨できるか?
 CQ6 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に小腸移植は推奨できるか?
 CQ7 : Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP の予後は?(比較対象 : 3疾患(hypoganglionosis、MMIHS、CIIP)以外のH病類縁疾患または正常者)(アウトカ
 研究デザイン : MA(メタ分析)・SR(システマティックレビュー)・CPG(ガイドライン)・RCT(ランダム)・CCT(非ランダム)・CO(コホート)・CC(症例対照)・CS(横断)・

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
1	E-56	24577413	英語	Tuzovic L, Anyane-Yeboah K, Mills A, Glassberg K, Miller	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: case report and review of prenatal ultrasonographic findings.	Fetal Diagn Ther	2014	36(1)	74-80	SR	N=50, MMIHSに対する出生前診断における超音波検査の所見についての検討(羊水穿刺、膀胱穿刺についても少し言及)(USA/コロンビア大学からの報告)
2	E-56	24577413	英語	Tuzovic L, Anyane-Yeboah K, Mills A, Glassberg K, Miller	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: case report and review of prenatal ultrasonographic findings.	Fetal Diagn Ther	2014	36(1)	74-80	SR	N=50, MMIHSに対する出生前診断における超音波検査の所見についての検討(羊水穿刺、膀胱穿刺についても少し言及)(USA/コロンビア大学からの報告)
3	E-58	20721562	英語	Dingemann J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect.	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (IH) 症例に関するsystematic review (1978-2009)
4	E-58	20721562	英語	Dingemann J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect.	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (IH) 症例に関するsystematic review (1978-2009)
5	E-58	20721562	英語	Dingemann J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect.	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (IH) 症例に関するsystematic review (1978-2009)
6	E-59	19104894	英語	Zhang HY, Feng JX, Huang L, Wang G, Wei MF, Weng	Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis.	World J Pediatr	2008	4(4)	295-300	CC	術後に組織学的に診断されたIsolated hypoganglionosis18症例に関する後方視的分析; ヒルシュ症例18例との比較検討
7	E-59	19104894	英語	Zhang HY, Feng JX, Huang L, Wang G, Wei MF, Weng	Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis.	World J Pediatr	2008	4(4)	295-300	CC	術後に組織学的に診断されたIsolated hypoganglionosis17症例に関する後方視的分析; ヒルシュ症例18例との比較検討
8	E-67	11840047	英語	Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano	Pathophysiology of hypoganglionosis.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2002	34(2)	231-5	CR	Hypoganglionosis自験例3例(いずれも死亡例)と、これまでの報告との比較検討
9	E-71	9716671	英語	Miyazaki E, Ohshiro K, Puri	NADPH-diaphorase histochemical staining of suction rectal biopsies in the diagnosis of Hirschsprung's disease and allied disorders.	Pediatr Surg Int	1998	13(7)	464-7	CA	NADPHジアフォラーゼ(NADPH-D)免疫染色の検討: ヒルシュスプリング病と類縁疾患における直腸粘膜生検(サクション)
10	E-72	9044113	英語	Puri	Variant Hirschsprung's disease.	J Pediatr Surg	1997	32(2)	149-57	RV	ヒルシュ類縁疾患に関するReview (Hypoganglionosis)
11	E-72	9044113	英語	Puri	Variant Hirschsprung's disease.	J Pediatr Surg	1997	32(2)	149-57	RV	ヒルシュ類縁疾患に関するReview (MMIHS)
12	E-74	7628166	英語	Huang YC, Lee HC, Huang FY, Kao HA, Yeh ML, Chang PY, Sheu JC, Shih SL, Chen	Neonatal-onset chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	Clin Pediatr (Phila)	1995	34(5)	241-7	CA	n=6, 新生児期に発症したCIPS症例のうち1例は病理学的にhypoganglionosis, 他5例は病理学的に正常)に関する検討
13	E-78	3418474	英語	Puri P, Fujimoto	Diagnosis of allied functional bowel disorders using monoclonal antibodies and electromicroscopy.	J Pediatr Surg	1988	23(6)	546-54	CA	n=19, ヒルシュ類縁疾患におけるモノクローナル抗体(D7)と電子顕微鏡検査についての検討

MRIシネ、生検(腸管全層生検)、直腸粘膜生検、内圧検査(直腸肛門内圧、消化管内圧)、消化管造影検査は推奨できるか?」
 剤は推奨できるか?」
 瘻)、洗腸は推奨できるか?」

ム:生命予後、機能的予後、発達(身体、知能)、就学、就労、結婚、妊孕性)

CA(症例集積)・CR(症例報告)・RV(総説)・OT(その他)

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	COQ	採用/非採用	コメント
胎児超音波検査	妊娠中にMMHS疑い 13/50例(26%)、このうちの7例にMMHSの同胞あり 胎児巨大膀胱単独所見 21/50例(42%) 巨大膀胱+水腎尿管症 23/50例(46%) 両側水腎症のみ(巨大膀胱なし) 5/50例(10%) 羊水量 正常31/45例(69%)、増加12/45例(27%)、減少2/45例(4%)	巨大膀胱の所見は機械的な下部尿路閉塞との区別は困難であるが、妊娠経過中に進行性の膀胱拡大+/-水腎尿管症、羊水量正常あるいは増加、外生殖器正常である場合はMMHSが高く疑われる。	1	採用	腸管の拡張所見、同法の存在もMMHSの診断に有用
羊水検査、膀胱穿刺	羊水穿刺 25/50例で施行、結果は全例で正常核型 膀胱穿刺 19/50例で施行、腎機能は維持されているとの結果	これまでにMMHSに対する羊水穿刺、膀胱穿刺の報告はあり、正常核型で腎機能も保たれているという結果であるため、これらの検査の適応とは言い難い	1	採用	
全層生検	11論文で10論文で施行。H&E, AChEを用いた論文がいずれも10論文あり。	粘膜でのAChE活性の低下、筋間神経叢での神経細胞の欠乏、粘膜筋板および内輪筋の肥厚を観察。	1	採用	SRであるが有用性についてははっきりせず、総説のような表現になっている。
全層生検	11論文で10論文で施行。H&E, AChE以外のマーカーを用いている論文が9論文あり。	LDH, SDH染色が最も多い(4論文)。これにより粘膜下神経叢内の成熟した神経細胞を、未熟な神経細胞と区別することができる。	1	採用	
全層生検	11論文で10論文で施行。H&E, AChE以外のマーカーを用いている論文が9論文あり。	銀染色が2論文で施行、神経細胞を強調して描出できる。が他の論文では施行されていない。	1	採用	
消化管造影検査	結腸における典型的な狭小化像と拡張像: Hypo 9/16例、ヒルシュ 15/18例	統計学的には有意差がない特徴である。	1	採用	
直腸粘膜生検	AChE活性あり: Hypo 3/16例、ヒルシュ 16/18例	hypoganglionosisでは直腸粘膜生検でAChE活性がヒルシュ症例に比べて有意に低い。	1	採用	
全層生検	病変腸管には、粘膜下の神経叢は正常であるが筋間神経叢ではhypoganglionosisとなっていた。	症状がヒルシュに似ているが直腸粘膜政権では正常であるような症例については全層生検を行うべきである。	1	採用	
直腸粘膜生検	n=80、重度の便秘・腸閉塞症状のある患者に対し直腸粘膜生検(サクシオン)を施行し、NADPH-D免疫染色を行った結果の検討	Normal(n=60): NADPH-D陽性→粘膜下神経細胞および粘膜筋板内の神経線維が染まる、ヒルシュ(n=9): NADPH-D陰性、Hypoganglionosis(n=3): NADPH-D弱陽性(3例とも粘膜筋板内の神経線維が少ない、粘膜下神経細胞が少ない)	1	採用	
全層生検	Hypoganglionosisの診断には全層生検は必要。	筋間神経細胞が少なく小さい・粘膜固有層におけるAChE活性がない、あるいは低い・粘膜筋板および内輪筋の肥厚が特徴的な所見。	1	採用	
全層生検	MMHS患者の腸管の顕微鏡所見	外縦筋の非薄化・筋繊維間の結合組織の極端な増生がみられる。	1	採用	
消化管造影検査	全例に上部消化管及び小腸造影を施行: 小腸における通過の遅延(6/6例)、空腸あるいは回腸の拡張(1/6例)、十二指腸の拡張(1/6例)	消化管造影検査は必須で、病変部位の特定が可能で、通過時間の遅延と機械的閉塞の欠如を証明できる。	1	採用	
全層生検(免疫染色(D7: 著者の施設オリジナル))	Hypoganglionosis症例(n=5)において、AChEとD7モノクローナル抗体の両方で、極端に小さい神経細胞と内輪筋における神経支配が乏しい所見を得た。	D7モノクローナル抗体は神経細胞とグリア細胞・相互に接合した神経線維とを明確に区別することができる。よって、D7モノクローナル抗体を用いて内輪筋での神経支配の異常、筋間および粘膜下神経節で未熟神経節やhypoganglionosisのような質的变化を見分けることができる。	1	採用	しかし、D7モノクローナル抗体は著者の施設オリジナル

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
14	E-80	6439757	英語	Manco LG, Osterdahl	The antenatal sonographic features of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Clin Ultrasound	1984	12(9)	595-8	CR	MMIHSにおける出生前の超音波検査の特徴に関する検討
15	E-81	6834228	英語	Puri P, Lake BD, Gorman F, O'Donnell B, Nixon	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a visceral myopathy.	J Pediatr Surg	1983	18(1)	64-9	CR	MMIHSにおける電子顕微鏡を用いた生検検体の評価についての検討(n=2)
16	J-44	2000134292	日本語	柿原 瑞穂, 光藤 章二, 時田 和彦, 児島 謙作, 山下 靖英, 中村 斉, 大 野 智之, 恒 村 康史, 前 田 利郎, 加 嶋 敬, 児玉 正	消化管内圧測定が診断に有用であった慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)の1例	日本消化器病学会雑誌	2000	97(1)	38-43	CR	回腸末端部に著明な腸管拡張を認めた症例に対し、infused catheter法を用いて回腸末端から全結腸の内圧を測定し、CIIPと診断し得た症例(成人例)に関する報告
17	J-48	1994206492	日本語	柴田 佳久, 豊田 澄男, 久納 孝夫	食道内圧検査にて診断し得た慢性特発性腸管偽閉塞症(CIIP)	Therapeutic Research	1993	14(11)	4659-4663	CR	食道内圧検査でCIIPと診断し得た成人症例に関する報告
18	E-168	23568714	英語	Wu XJ, Zhang HY, Li N, Yan MS, Wei J, Yu DH, Feng	A new diagnostic scoring system to differentiate Hirschsprung's disease from Hirschsprung's disease-allied disorders in patients with suspected intestinal dysganglionosis.	Int J Colorectal Dis	2013	28(5)	689-96	CA	n=967 病理診断で診断されたヒルシュ・HD(n=539)とヒルシュ類縁:HAD(n=428: Isolated hypoganglionosis(IH):255, Intestinal neuronal dysplasia(IND):154, Immaturity of ganglion cells(IMG):11, hypoplastic neuronal dysganglionosis(HND:8))での臨床データ(BE, ARM, AChE)によるスコアリングシステムを用いた診断システムの構築(1998-2008)
19	E-171	18577677	英語	Bornstein E, Atkins K, Fishman S, Monteagudo A, Bajor-Dattilo EB, Arif F, Monda S, Greco AM, Timor-Tritsch	Severe uropathy and normal amniotic fluid volume in a male fetus: sonographic surveillance leading to the diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Ultrasound Med	2008	27(7)	1099-104	CR	MMIHS胎児症例報告
20	E-185	8580028	英語	Kupferman JC, Stewart CL, Schapfel DM, Kaskel FJ, Fine	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Nephrol	1995	9(5)	626-7	CR	MMIHS症例報告
21	E-187	1336928	英語	Carlsson SA, Hokegard KH, Mattsson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Antenatal appearance in two cases.	Acta Obstet Gynecol Scand	1992	71(8)	645-8	CR	MMIHS症例報告
22	E-189	2661823	英語	Young ID, McKeever PA, Brown LA, Lang	Prenatal diagnosis of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1989	26(6)	403-6	CR	MMIHS胎児症例報告
23	E-192	6703769	英語	Vinograd I, Mogle P, Lernau OZ, Nissan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Arch Dis Child	1984	59(2)	169-71	CR	MMIHS男児2症例報告
24	E-194	440907	英語	Wiswell TE, Rawlings JS, Wilson JL, Pettett	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatrics	1979	63(5)	805-8	CR	MMIHS症例報告

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
超音波検査	在胎21週の超音波検査で、両側水腎症+壁の肥厚のあるとても拡張した膀胱を認める。水尿管症は認めない。また、羊水は正常で胎児水腫も認めなかった。	子宮内での両側水腎症はMMIHSに重要な特徴である。水尿管症、前立腺尿道の拡張、羊水過小、胎児腹水はMMIHSにはみられない。	1	採用	
全層生検(電子顕微鏡)	電子顕微鏡で、筋細胞間に結合組織が多く介在し、外縦筋内に空胞変性を認めた。膀胱において平滑筋細胞の中心に空胞変性を認めた。一方で、神経節や神経の構成成分は正常の所見を得られた。	電子顕微鏡では、平滑筋細胞内の空胞変性および筋細胞間の結合組織増生が回腸および膀胱にみられる。	1	採用	
内圧検査	infused catheter法を用いた内圧検査を、空腹時、食事刺激負荷時、腸管蠕動刺激剤負荷時でそれぞれ行った。病変部位である回腸末端では空腹時強収縮運動およびその他の運動は認めず。食事刺激および腸管蠕動刺激剤負荷においてもいずれも運動亢進は見られなかった。	正常な腸管運動が行われず腸閉塞症状を呈しており、CIIPに合致する症例であった。	1	採用	
内圧検査	食堂内圧検査において、嚥下による1次蠕動波は、横紋筋部である上部食道では認められたが、中下部食道では欠如。またアカラシアとは異なり、食道下部括約筋圧は低く、嚥下に対する弛緩反応も不完全。	食道内圧検査が簡便で有用であり、中下部食道の蠕動運動の欠如と、下部食道括約筋圧の低下・弛緩不全である。	1	採用	逆流性食道炎による反応とも考えられる?
ヒルシュ類縁疾患の診断(BE, ARM, AChEとリスクファクター(メコニウムの遅延、3才未満、男児)を組み合わせたスコアリングシステム(the predicting score))	the predicting scoreはBE, ARM, Achそれぞれ単独、3つによるスコアシステム(testing score)よりも高い精度でHDとHADを鑑別できた(感度:83.1% 特異度: 89.5% 精度:85.9%)。	The predicting scoreはHDとHADの鑑別に有用である。	1	採用	
MMIHSの診断(胎児超音波)	羊水正常での水腎および膀胱拡張	胎児超音波での羊水正常での水腎および膀胱拡張所見はMMIHS診断に有用	1	採用	
MMIHSの診断	腹部レントゲン: 拡張した小腸・異常に膨張した膀胱。注腸造影: 狭小小腸と拡張した回腸末端	腹部レントゲン、超音波、2重造影による腸管通過障害と尿閉はMMIHSを疑わなければならない。	1	採用	
MMIHSの診断	胎児エコーでの拡張した尿路と羊水過少の欠如を共に認める所見はMMIHSを疑う所見である。	胎児エコーはMMIHSの診断に有用	1	採用	
MMIHSの診断	胎児エコー: 著明に拡張した膀胱、羊水過少、腹水	胎児エコーでの著明に拡張した膀胱、羊水過少、腹水の所見はMMIHSの病態をよりシビアにする可能性がある。	1	採用	
MMIHSの診断	画像的に機械的腸管通過障害を認めない典型的なマイクロコロンを伴った頸部に通過障害のない拡張した膀胱が診断的特徴で不必要な検査は避けるべきである。	MMIHSは超音波、膀胱造影、注腸で正確に診断出来る。	1	採用	
MMIHSの診断	腸管通過障害の除外のための試験開腹、神経節細胞の存在の確認のための腸管生検を施行。	腸管通過障害の除外のための試験開腹、神経節細胞の存在の確認のための腸管生検を施行しなければならない。	1	採用	

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
25	J-113	1997145490	日本語	富田 涼一, 宗像 敬明, 黒須 康彦	直腸生検病理組織所見からみた 成人期Hirschsprung病及び類似疾 患の診断	日本外科系連 合学会誌	1996	21(6)	975-979	CA	n=9 ヒルシュ:2 Hypoganglionosis: 5 IND:2
26	J-114	1995071811	日本語	友政 剛	慢性特発性仮性腸閉塞症におけ る胃十二指腸内圧測定所見 特に phase 3について	Journal of Smooth Muscle Research	1993	29(5)	204-206	CA	CIIPSの胃食道内圧所見の検討 n=97
27	J-115	1993163259	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹, 村 橋 修, 他	小児消化管運動における新しい上 部消化管内圧検査法 機能性腸閉 塞症の診断, 治療における有用性 について	日本小児外科 学会雑誌	1992	28(6)	1115-1120	CA	ヒルシュ類縁疾患に対する上部消化管内圧 検査所見の検討 n=3 (hypogenesis:1, CIIPS:1, CIIPS疑い:1)
28	J-119	1990085849	日本語	田中 孝幸, 大谷 恭一, 安東 吾郎, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	鳥取医学雑誌	1989	17(1)	54-59	CR	CIIPS症例報告
29	E-141	21843726	英語	Watanabe Y, Takasu H, Sumida	A preliminary report on the significance of excessively long segment congenital hypoganglionosis management during early infancy.	J Pediatr Surg	2011	46(8)	1572-7	CA	自院で初期治療を行ったhypoganglionosisの 4例の外科治療
30	E-142	19794822	英語	Melek M, Edirne Y, Beger B, Cetin	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	Gastroenterol Res Pract	2009	2009	282753	CR	出生前診断したMMHSの1例
31	E-149	12598984	英語	Kobayashi H, Li Z, Yamatoka A, Lane GJ, Miyano	Rectal biopsy: what is the optimal procedure?	Pediatr Surg Int	2002	18(8)	753-6	OT	経肛門的な吸引生検とGruenward's nasal cutting forcepsの診断法の比較
32		12598984	英語	Kobayashi H, Li Z, Yamatoka A, Lane GJ, Miyano	Rectal biopsy: what is the optimal procedure?	Pediatr Surg Int	2002	18(8)	753-6	OT	経肛門的な吸引生検とGruenward's nasal cutting forcepsの診断法の比較
33	E-152	11371032	英語	Inoue K, Shimotake T, Tomiyama H, Iwai	Mutational analysis of the RET and GDNF gene in children with hypoganglionosis.	Eur J Pediatr Surg	2001	11(2)	120-3	CA	hypoganglionosis5例のRET, GDNF遺伝子変 異の解析
34	E-154	10342112	英語	Meier-Ruge WA, Brunner LA, Engert J, Heminghaus M, Holschneide r AM, Jordan P, Piket G, Posselt HG, Scharli	A correlative morphometric and clinical investigation of hypoganglionosis of the colon in children.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(2)	67-74	CC	hypoganglionosisの病理学的特徴を検討した
35	E-156	8783106	英語	Kobayashi H, Hirakawa H, Puri	Abnormal internal anal sphincter innervation in patients with Hirschsprung's disease and allied disorders.	J Pediatr Surg	1996	31(6)	794-9	CC	ヒルシュスブルング病とヒルシュスブルング 病類縁疾患の内肛門括約筋のinnervationの 特徴を調査した
36	E-159	8437078	英語	Shimotake T, Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Fushiki	Biliary tract complications in patients with hypoganglionosis and chronic idiopathic intestinal pseudoostruction syndrome.	J Pediatr Surg	1993	28(2)	189-92	CR	hypoganglionosisとCIPOの胆道合併症

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CG	採用/非採用	コメント
Hypoganglionosisの診断	Hypoは粘膜生検のみでは診断出来ず。	Hypoganglionosisは直腸粘膜生検だけでは確定診断が困難なため全層生検を加えて診断すべきである。	1	採用	
CIIPの診断(胃食道内圧検査)	対象症例において高率でphase3を認めないか、異常phase3を認めた(83.3-91.9%)	CIIPに対する胃食道内圧検査はいくつかの課題が存在するが、診断に役立つ可能性が示唆された。	1	採用	
CIIPの診断	hypogenesis、CIIPはphase3の消失、CIIP疑いはphase3の出現を認めた。phase3の欠如は細菌性腸炎の発症や増悪に大きく関与する。	上部消化管内圧検査はCIIPの治療方針を決定する上で小腸運動機能を評価する有効な検査法となることが期待される。	1	採用	
CIIPの診断	食道内圧検査でLES圧は正常であったが、冷刺激に対する弛緩は消失していた。	CIIPの診断に食道内圧検査は有用である。	1	採用	
病理診断(空腸とS状結腸の3umスライスの全周性に3um以上の核を有する神経細胞数をカウント)	コントロール4例に比べ、hypoganglionosisの4例では神経細胞数が少なかった	HE染色によるthin sliceでの神経細胞数のカウントはhypoganglionosisの診断に有用である	1	採用	
胎児期のエコーにて、腹腔内腫瘍と両側水腎症の胎児診断がされていた女児	生後72時間後に手術が、unused microcolonと膀胱の拡張が見られ、細い回腸を切除して吻合されたが通過しないため、5週間後に臓器移植センターに紹介された。	女児の胎児で拡大した膀胱と腹腔内腫瘍の所見はMMHSを疑う	1	採用	
group I: 吸引生検を使用して、歯状線から2.3cmの3点生検、group II: Gruenward's nasal cutting forcepsを使用して全麻下で歯状線2cmの1点生検	group IIの標本はGroup Iより有意に大きい。Group IIの標本ではすべての症例で確定診断できたが、group Iでは26%が標本不良により再度生検を要したほか2例で検査後の出血が見られた。	Gruenward's nasal cutting forcepsによる経肛門的な1点生検は安全でヒルシュブルング病の診断に有効である	1	採用	
hypoganglionosis (group I: 1例、group II: 2例)とIND (group I: 2例、group II: 3例)の診断精度は?	hypoganglionosisでは、group I: 1例、group II: 2例あり、各々筋間神経叢が取れないため診断できなかった。INDでは、group I: 2例は繰り返し全層生検が必要であった、group II: 3例この生検のみで診断できた。	Gruenward's nasal cutting forcepsによる経肛門的な1点生検はINDの診断に有効であるが、hypoganglionosisは診断できない。	1	採用	
hypoganglionosis 5例の末梢血からPCR法でRET、GDNF遺伝子変異を調べた	RETの分析でcodon769(CTT→CTG)のsilent mutationを認めたのみで、その他のRET、GDNF遺伝子変異を認めなかった。	RETやGDNFの変異はhypoganglionosisの病因と関連性はなく、ヒルシュブルング病とは遺伝学的に異なっている。	1	採用	
hypoganglionosis、ヒルシュブルング病関連hypoganglionosisの病理学的特徴を検討した	hypoganglionosisではコントロールに比し、筋間神経叢の面積が42%減少、神経細胞数が55%減少、筋間神経叢間の距離は2倍であった。ヒルシュブルング病関連hypoganglionosisの所見も同様であった。	病理学的検討は、便秘の児ではhypoganglionosisの鑑別疾患に有用であった。ヒルシュブルング病術後の便秘は、切除されたヒルシュブルング病の無神経節腸管の近位にある長いhypoganglionosisの腸管が原因である。	1	採用	
ヒルシュブルング病4例、IND 4例、hypoganglionosis 2例、IASA 5例、の内肛門括約筋標本の病理学的検討を行った	ヒルシュブルング病、IND、IASAでコントロールに比し、AchE陽性線維は有意に増加し、Nural cell adhesion molecule(NCAM)、NADPH-diaphorase活性は、欠如するか著しく減少していた。Hypoganglionosisでは、NCAM、NADPH-diaphorase活性は、顕著に減少しており、AchE陽性線維はしばしばみられた。	ヒルシュブルング病、IND 4例、hypoganglionosis、IASAでは異常な括約筋の神経増生がみられ、聴感運動不全の原因となっている	1	採用	
症例1: 3歳2か月男児、腸炎による敗血症で死亡した解剖の胆嚢の病理所見、症例2: CIPOの2歳女児、胆嚢運動のエコーガイド下評価	症例1: 多量の胆石あり、胆嚢の筋層は神経叢が低形成であった。症例2: エコー下に胆嚢運動刺激薬を投与しても胆嚢運動は障害されていた。	ヒルシュブルング病類似疾患の胆道系合併症は静脈栄養による二次的なものだけでなく、胆道系の運動不全の可能性が示唆された。	1	採用	

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
37	E-164	6726584	英語	Kirtane J, Talwalker V, Dastur	Megacystis, microcolon, intestinal hypoperistalsis syndrome: possible pathogenesis.	J Pediatr Surg	1984	19(2)	206-8	CR	MMIHSの2例報告
38	E-166	450523	英語	Morikawa Y, Donahoe PK, Hendren	Manometry and histochemistry in the diagnosis of Hirschsprung's disease.	Pediatrics	1979	63(6)	865-71	CC	ヒルシュスプリング病の内圧と組織学的診断法についての研究
39	E-167	5471233	英語	Weinberg	The anorectal myenteric plexus: its relation to hypoganglionosis of the colon.	Am J Clin Pathol	1970	54(4)	637-42	CA	肛門括約筋から近位の筋間神経叢の正常解剖について25例のautopsy症例を調査する
40	E-10	12845979	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Tanjoh K, Munakata	Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults' histological and clinical studies.	Hepatogastroenterology	2003	50(52)	1050-3	CS	日本、成人、便秘症+腹痛腹満、114例、男12女112、20-74歳。
41	E-12	11987084	英語	Rolle U, Yoneda A, Solari V, Nemeth L, Puri	Abnormalities of C-Kit-positive cellular network in isolated hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2002	37(5)	709-14	CS	ハンガリー、小児、Hypoganglionosis、6例、6か月-8歳。
42	E-16	9879272	英語	Colter	Residents' corner. Answer to case of the month #58. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Can Assoc Radiol J	1998	49(6)	415-8	CR	カナダ、小児、男児、生後、MMIHSの1例。
43	E-17	9244104	英語	Ure BM, Holschneider AM, Schulten D, Meier-Ruge	Clinical impact of intestinal neuronal malformations: a prospective study in 141 patients.	Pediatr Surg Int	1997	12(5-6)	377-82	CO	ドイツ、小児、前方視、Aganglionosis・Hypoganglionosis・INDなど、1989-1995年、141例、98男43女、平均4.5歳。
44	E-18	8801319	英語	Yamatata A, Fujiwara T, Nishiye H, Sunagawa M, Miyano	Localization of intestinal pacemaker cells and synapses in the muscle layers of a patient with colonic hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	1996	31(4)	584-7	GR	日本、小児、Hypoganglionosis、日齢2。
45	E-19	19864852	英語	Nazer H, Rejjal A, Abu-Osba Y, Rabeeah A, Ahmed	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Saudi J Gastroenterol	1995	1(3)	180-3	CR	サウジアラビア、小児、女児、胎児、MMIHSの1例。
46	E-20	8135670	英語	Gurgan T, Zeyneloglu HY, Develioglu O, Urman	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance. A case report.	Asia Oceania J Obstet Gynaecol	1993	19(4)	383-6	CR	トルコ、小児、女児、胎児、MMIHSの1例。
47	E-21	1571330	英語	Shono T, Suita S, Taguchi T, Nagasaki	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS).	Eur J Pediatr Surg	1992	2(1)	52-5	CR	日本、小児、女児、生後、MMIHSの1例。

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
病理解剖で腸管の病理学的評価	成熟した神経細胞の腸管に交じって、神経細胞が小さく未熟で数も少ない“dysganglionosis”の所見を認めた。膀胱は2例目のみで評価したが、神経系の異常はなかった。	MMIHSの腸管閉塞症状は、腸管神経支配の障害によるものである可能性がある。	1	採用	
便秘により内圧検査と直腸粘膜生検が評価された127例の小児	AchE酵素組織化学は特に新生児や未熟児において内圧検査より信頼性が高かった。	内圧検査とAchE組織学的診断法を組み合わせることによりヒルシュスプルング病の診断に有効でdeep rectal biopsy(はhypoganglionosis以外の症例では時代遅れなものとなる。	1	採用	
autopsy症例の肛門管を抽出し腸軸方向に切ったブロックをH&E染色で評価した。A:ヒルトン線から括約筋線までの距離、B:ヒルトン線から初めての神経節細胞までの距離、C:ヒルトン線から正常な数の神経節細胞が出現するまでの距離、を測定した。	distal anorectal myenteric plexusは神経節細胞が乏しく、ミエリン鞘のない神経線維が特徴的である。このような所見はヒルシュスプルング病の無神経節腸管の近位にある所見と似ていて年齢により長くなる。	正常でも肛門管に近い部分ではhypoganglionosisが存在するので、内肛門括約筋線から2.5cm以上近位までの検体を採取して評価しなければならない。	1	採用	
慢性便秘の成人に対し直腸生検を施行、HE・AchE・NADPH染色、HEとAchEでHirschとINDは鑑別でき、hypoの診断は全層NADPH染色が必要。	8例のhypoganglionosis、2例のHirschsprung病、2例のIND。基礎疾患がある症例は有意に就学前発症が多かった。基礎疾患の患者は全例で1週間に1回未満の排便だった。	就学前発症のほうが成人発症より基礎疾患が存在する率が高い。Hypoの診断は全層生検NADPH染色が有用。	1	採用	
Hypoganglionosisの大腸全層組織染色におけるC-kit陽性Cajal細胞の分布について検討。	HypoganglionosisではC-kit陽性Cajal細胞は有意に減少していた。	HypoganglionosisにおいてC-kit陽性Cajal細胞は蠕動異常に寄与していた。	1	採用	
生後から腹満あり、精査でMMIHSと診断、16歳で大腸切除した。	MMIHSは女児の多い、生後の腹満から注腸造影、試験開腹、膀胱造影にて診断。大腸拡張の増悪とUTIを繰り返し、16歳時に大腸切除した。	MMIHS、腹満、単純Xp、注腸造影、膀胱造影。	1	採用	
Aganglionosis、Hypoganglionosis、INDなどの主訴、病理など診断、治療、予後について検討。	直腸吸引生検。 ・Aganglionosis74例: Isorated40、+IND-B34。 ・IND-B20、Hypoganglionosis9、Immaturity4、Reduced parasympathetic tone12、Heteropotia submucous plexus16、Heteropotia myenteric plexus2、Mild dysganglionosis4。	吸引生検で診断。Immaturity、Reduced parasympathetic tone、Heteropotia submucous plexusでは内科的治療で症状が改善する可能性がある。	1	採用	
Hypoganglionosisの腸管におけるC-kitについて検討。	正常大腸ではC-kit陽性細胞が筋層に多数みられるが、Hypoganglionosisの大腸ではC-kitが全くみられなかった。	C-kitの欠損は腸管の自律蠕動の障害に関連している。	1	採用	
MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	診断は胎児超音波検査で膀胱拡大と腎盂拡張、生後の消化管造影検査・膀胱造影、回盲部の手術検体。	胎児超音波で膀胱・腎盂拡張。消化管造影検査でmicrocolonと造影剤残留。膀胱造影検査で拡大膀胱。腸管病理でganglion細胞陽性。	1	採用	
MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	診断は胎児超音波検査で膀胱拡大と腸管拡張、生後の消化管造影検査、試験開腹、小腸の手術検体。	胎児超音波で膀胱拡大と腸管拡張。消化管造影検査でmicrocolon、開腹時の小腸生検でganglion細胞陽性だった。	1	採用	
MMIHSにおける腸管内圧検査の報告。	腸管内圧検査では、全体的に低圧で蠕動回数も少ない。	MMIHSは神経原性の異常がある可能性があり、電気生理学的検討が必要。	1	採用	

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
48	E-22	2217079	英語	Garber A, Shohat M, Sarti	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in two male siblings.	Prenat Diagn	1990	10(6)	377-87	CR	米国、小児、男児、兄弟2例、生後・胎児、MMIHSの2例。
49	E-24	3530266	英語	Vintzileos AM, Eisenfeld LL, Herson VC, Ingardia CJ, Feinstein SJ, Lodeiro	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Prenatal sonographic findings and review of the literature.	Am J Perinatol	1986	3(4)	297-302	CR	米国、小児、男児、胎児、MMIHSの1例。
50	E-25	3984525	英語	Alexacos L, Sofatzis J, Nacopoulos	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a functional intestinal obstruction in the female newborn.	Z Kinderchir	1985	40(1)	58-9	CR	ギリシャ、小児、女児、生後、MMIHSの1例。
51	E-196	23372862	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Darge	An unusual urinary tract presentation in a case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Radiol Case Rep	2012	6(11)	805-8	CR	1例、Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)、症例報告
52	E-196	23372862	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Darge	An unusual urinary tract presentation in a case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Radiol Case Rep	2012	6(11)	805-8	CR	1例、Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)、症例報告
53	E-196	23372862	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Darge	An unusual urinary tract presentation in a case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Radiol Case Rep	2012	6(11)	805-8	CR	1例、Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS)、症例報告
54	E-198	19501881	英語	Munch EM, Cisek LJ Jr, Roth	Magnetic resonance imaging for prenatal diagnosis of multisystem disease: megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Urology	2009	74(3)	592-4	CR	1例、MMIHS、出生前のMRIによるMMIHSの診断の症例報告
55	E-200	16888705	英語	Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller	Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities.	Ultrasound Obstet Gynecol	2006	28(3)	282-91	co	24例の胎児超音波検査で消化管異常が疑われた例、MRIとamniotic fluid digestive enzyme assay (AFDE) (羊水消化酵素分析)により評価
56	E-200	16888705	英語	Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller	Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities.	Ultrasound Obstet Gynecol	2006	28(3)	282-91	co	24例の胎児超音波検査で消化管異常が疑われた例、MRIとamniotic fluid digestive enzyme assay (AFDE) (羊水消化酵素分析)により評価
57	E-200	16888705	英語	Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller	Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities.	Ultrasound Obstet Gynecol	2006	28(3)	282-91	co	24例の胎児超音波検査で消化管異常が疑われた例、MRIとamniotic fluid digestive enzyme assay (AFDE) (羊水消化酵素分析)により評価
58	E-202	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujisaki	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatogastroenterology	2004	51(58)	1042-4	CC	慢性難治性便秘の109例、H病とH類縁 (hypoganglionosisとneuronal dysplasia)と健常者に分類、直腸生検しAChEおよびNADPH ジアホラーゼで染色
59	E-202	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujisaki	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatogastroenterology	2004	51(58)	1042-4	CC	慢性難治性便秘の109例、H病とH類縁 (hypoganglionosisとneuronal dysplasia)と健常者に分類、直腸生検しAChEおよびNADPH ジアホラーゼで染色

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	GQ	採用/非採用	コメント
MMIHSの兄弟例の症例報告。	兄は生後の膀胱・腎盂拡大、注腸でmicrocolon、S状結腸の病理でganglion細胞陽性で診断。 弟は在胎21週から腎盂拡大、27週で膀胱・腎盂拡大、生後の超音波検査と造影検査で診断。	超音波が重要で、最初は在胎25週時の腎盂拡張から始まった。ハイリスク児は尿路系の軽微な変化が重要。	1	採用	
MMIHSの症例報告。	胎児超音波で膀胱拡大、生後の消化管造影検査と試験開腹、虫垂生検で診断。	胎児超音波の膀胱拡大が他の疾患(Hirsch、Hypo、CIPOなど)との鑑別に重要。	1	採用	
MMIHSの症例報告。	生後の腹満、臍ヘルニア、膀胱造影で膀胱拡大、注腸造影でmicrocolonで診断。解剖で短腸、腸管壁のganglion細胞陽性、臍ヘルニアには拡張した小腸があった。	この疾患を有効な管理をするためにさらなる神経筋接合部の検討が必要。	1	採用	
胎児超音波検査	特徴的な画像所見	拡張膀胱、重度の両側性巨大尿管、羊水過多症による骨盤部拡張を確認しMMIHSの診断に有用	1	採用	
胎児MRI	特徴的な画像所見	近位小腸ループと小型の遠位大腸を確認しMMIHSの診断に有用	1	採用	
出生後CT(超音波検査も同様)	特徴的な画像所見	著明に拡張した小腸ループと両側性の子宮骨盤拡張を確認しMMIHSの診断に有用	1	採用	
胎児MRIは有用か/C.胎児超音波検査	特徴的な画像所見	羊水過多、拡張膀胱、両側性尿管水腎症、狭小結腸、拡張食道、腹部筋肉組織なしがみられMMIHSの診断に有用、胎児超音波検査より有用性を考察	1	採用	胎児超音波検査との比較は単に考察
胎児MRI	特徴的な画像所見	2例で巨大膀胱と狭小結腸が見られMMIHSの診断に有用だった。	1	採用	AFDEとMRIが補完的にMMIHSの診断に有用
AFDE(羊水消化酵素分析)	酵素パターン	Anal leakage/パターンとBile vomitingを示し、MMIHSの診断と合致し、AFDEは診断に有用な所見	1	採用	AFDEとMRIが補完的にMMIHSの診断に有用
胎児尿分析	尿生化学	尿中カルシウム濃度高値を示しMMIHSの診断と合致し、胎児尿分析は診断に有用な所見	1	採用	E-146(Muller F, Prenat Diagn. 2005 Mar;25(3):203-9.で報告)
慢性難治性便秘に対する直腸生検でのAChEとNADPHジアホラーゼで染色	H氏病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断率	慢性難治性便秘患者群の生検ではH類縁(hypoganglionosisとneuronal dysplasia)よりも有意に健常者が多かった。	1	採用	慢性難治性便秘で生検を行っても多くは健常者であった。H類縁が22.9%。
慢性難治性便秘に対する直腸生検でのAChEとNADPHジアホラーゼで染色	H氏病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断率	慢性難治性便秘患者群の生検ではhypoganglionosisはneuronal dysplasiaやH氏病よりも有意に多かった。	1	採用	慢性難治性便秘の生検ではhypoganglionosisが見つかり易い(18.3%)。

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
60	E-202	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujisaki	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatogastroenterology	2004	51(58)	1042-4	CC	慢性難治性便秘の109例、H病とH類縁(hypoganglionosisとneuronal dysplasia)と健常者に分類、直腸生検しAChEおよびNADPHジアホラーゼで染色
61	E-203	12868861	英語	Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, Nakatsu M, Nishimura K, Tanaka M, Yamamoto E, Mukaiharu S, Hojo M, Shimizu T, Takasu K, Shimotake	Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders.	Radiat Med	2003	21(3)	128-34	CR	3例、H氏病(Total Colon Aganglionosis (TCA))・hypoganglionosis・immature ganglionosis、新生児の3例の症例報告
62	E-206	12021976	英語	Schmittenecker PP, Schuster F, Heinz-Erian P, Gais	Colonic mucosal vasoactive intestinal peptide receptors in malformations of the enteric nervous system are reduced compared with morphologically normal innervated colon.	Pediatr Surg Int	2002	18(4)	264-8	CC	aganglionosis (AG) 9名, intestinal neuronal dysplasia (IND)12名, hypoganglionosis (HYP) 2名と形態学的に正常(MNIC)の15名で検討
63	E-207	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Sieprath P, Gyselaers W, Fryns	Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis as part of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome.	Prenat Diagn	2001	21(8)	704-6	CR	1例、MMIHS、出生前診断でMMIHSの診断を受けた男の胎児の症例報告
64	E-207	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Sieprath P, Gyselaers W, Fryns	Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis as part of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome.	Prenat Diagn	2001	21(8)	704-6	CR	1例、MMIHS、出生前診断でMMIHSの診断を受けた男の胎児の症例報告
65	E-207	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Sieprath P, Gyselaers W, Fryns	Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis as part of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome.	Prenat Diagn	2001	21(8)	704-6	CR	1例、MMIHS、出生前診断でMMIHSの診断を受けた男の胎児の症例報告
66	E-209	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiaki S, Nakayama M, Kamata S, Okada	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-allied disorders versus meconium-related ileus.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(6)	392-5	CA, CC	68例の新生児機能的イレウスの解析、12例が開腹術、56例が保存的に観察。開腹した12例中7例がH類縁(hypoganglionosis)、これ以外は全て胎便性イレウス
67	E-209	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiaki S, Nakayama M, Kamata S, Okada	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-allied disorders versus meconium-related ileus.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(6)	392-5	CA, CC	68例の新生児機能的イレウスの解析、12例が開腹術、56例が保存的に観察。開腹した12例中7例がH類縁(hypoganglionosis)、これ以外は全て胎便性イレウス
68	E-211	9247236	英語	Yamatata A, Ohshiro K, Kobayashi H, Fujiwara T, Sunagawa M, Miyano	Intestinal pacemaker C-KIT+ cells and synapses in allied Hirschsprung's disorders.	J Pediatr Surg	1997	32(7)	1069-74	CC	H類縁10例(hypoganglionosis 5例、IMG 2例、NID 2例)とコントロール12例、H類縁

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	GQ	採用/非採用	コメント
慢性難治性便秘に対する直腸生検でのAChEとNADPHジアホラーゼで染色	hypoganglionosisの診断での有用性	全層生検標本でのNADPHジアホラーゼで染色が診断に有用	1	採用	H類縁を特にhypoganglionosis疑った患者に全層生検を行っておりコントロールがない。診断の方法を示しているのみになる。
放射線検査(単純と注腸)	hypoganglionosisの診断	新生児期はTCAとH類縁では単純と注腸検査所見は類似していた。乳児期にimmature ganglionosisではその後、腸蠕動が確認できた。	1	採用	3例の経験ではTCAとH類縁の新生児期の放射線検査での鑑別は困難
粘膜VIP受容体の分布をオートラジオグラフィーで測定	VIP受容体数	正常に比べAGやINDでは有意に低値、HYPの2例はVIP受容体発現が最も低値であった。	1	採用	VIP受容体の減少は腸管神経の発育不全を示す。HYPは2例のみ
胎児超音波検査	診断の正確性	巨大膀胱と尿管腎症と正常羊水量	1	採用	MMHSの診断に有用
出生後の膀胱造影	診断の正確性	非閉塞性の巨大結腸、両側尿管腎症	1	採用	MMHSの診断に有用
出生後の放射線検査	診断の正確性	狭い結腸、小腸の拡張、近位結腸の拡張と円位の狭小	1	採用	MMHSの診断に有用
出生時体重を検計/H類縁と胎便性イレウスでの比較	出生時体重が成熟時か否か	H類縁(hypoganglionosis)では1例を除き成熟時なのに対して胎便性イレウスでは低出生体重児がほとんどだった。(p<0.01)胎便性イレウスでは低出生体重児のため金層間神経叢が機能的に未熟でイレウスになったとしている。	1	採用	H類縁(hypoganglionosis)は成熟児が多い。
腸管神経叢の2次元描出	診断性	腸管神経叢の2次元描出は神経節の密度、数、神経束の肥厚を簡便に綺麗に評価できる(神経叢の評価に良い)。	1	採用	ディスカッションでHEでは困難なので2次元描出を使用したことが記載
okitとシナプスの免疫染色	それぞれの筋層、筋層間神経叢での分布	5例のhypoganglionosisでは筋層でシナプスもokit陽性細胞も少なく、また筋層間神経叢周囲のokit陽性細胞は4例では存在せず、1例ではこわすかだった。筋層でのシナプスとokit、筋層間神経叢周囲のokit陽性細胞は特徴的	1	採用	5例ではあるがコントロールに比べ免疫染色所見の違いがクリア

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
69	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da Fonseca JM, Davies	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴がなかった。)いずれも予後不良
70	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da Fonseca JM, Davies	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。)いずれも予後不良
71	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da Fonseca JM, Davies	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。)いずれも予後不良
72	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da Fonseca JM, Davies	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。)いずれも予後不良
73	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da Fonseca JM, Davies	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。)いずれも予後不良
74	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da Fonseca JM, Davies	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。)いずれも予後不良
75	E-213	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価
76	E-213	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価
77	E-213	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価
78	E-213	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価
79	E-214	8183852	英語	McNamara HM, Onwude JL, Thornton	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance.	Prenat Diagn	1994	14(2)	153-4	CR	MMIHSの1例であり既報の家系と同一家系

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CG	採用/非採用	コメント
家族歴	消化管疾患・症状の家族歴	1例に家族歴があった。同じ父をもつ第1子が同じ状況で生後すぐに死亡	1	採用	MMIHSに類似の病態の家族歴がある例が存在数するので、家族歴の聴取も重要かもしれないといえる。
放射線検査(単純撮影)	診断での有用性	1例で中心と下方に混濁した部分のある孤立性の拡張小腸ループが上腹部に見られた。参考所見となった。	1	採用	臨床症状、画像所見、手術所見で総合的にMMIHSと診断だが有用な参考所見
放射線検査(上部消化管造影)	診断での有用性	1例は腸回転異常があり前方への通過が著しく遅延。もう1例は十二指腸の第2と第3部位の拡張と十二指腸から小腸へのバリウム通過の遅延したが機械的な閉塞はなかった。	1	採用	臨床症状、画像所見、手術所見で総合的にMMIHSと診断だが有用な参考所見
開腹手術	診断での有用性	巨大膀胱があり腹部臓器の位置変位と捻転のない、少腸閉塞の原因になっていない腸回転異常、狭小結腸、両側性水腎症を認めた。小腸蠕動はなかった。診断に有用な所見を認めた	1	採用	臨床症状、画像所見、手術所見で総合的にMMIHSと診断だが有用な参考所見
尿路造影	診断での有用性	1例で施行、両側尿管症、水腎症、巨大膀胱	1	採用	1例だが尿路造影も参考所見になる。
直腸生検	神経節の評価	成熟神経節細胞あり、H氏病を鑑別できた。	1	採用	この1例では鑑別診断に有用だった。
出生体重	成熟時か否か	平均3.1±0.8 kg、在胎35週以降の出生が75%、	1	採用	1995年までの58症例を本症例と共に解析しており、当時の情報としては有用な論文。成熟時に多いことが診断の参考になるかもしれない。
出生前診断	有効か、どのぐらいの在胎週数で診断出来るか	24例で検討し、在胎16週で巨大膀胱が2例で判別、平均28±7週で診断。(巨大膀胱は19-29週、尿管・腎症は21-25週で診断出来るとも言われている)。	1	採用	1995年までの58症例を本症例と共に解析しており、当時の情報としては有用な論文一部は文献から引用されているので別途評価されていると推測する。
家族歴聴取	家族歴が7例にあり常染色体	家族歴が7例にあり常染色体劣性遺伝	1	採用	1995年までの58症例を本症例と共に解析しており、当時の情報としては有用な論文
妊娠中のクロミフェン使用	催奇形性	妊娠中のクロミフェン使用例があった1例あり	1	採用	1例なので評価はできないが有用な情報
家族歴	家族内発症(集積)の有無	本症例はE-217で取り上げられているMMIHS 兄弟3症例の父方叔母と母方伯父の間に生まれている。E-217の両親も本症例の両親もいとこ婚である。以上のことから常染色体劣性遺伝が示唆される。	1	採用	家系内集積が本論文の家系図で明らかに記載され常染色体劣性遺伝を示す報告

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
80	E-214	8183852	英語	McNamara HM, Onwude JL, Thornton	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance.	Prenat Diagn	1994	14(2)	153-4	CR	MMIHSの1例であり既報の家系と同一家系
81	E-215	1437888	英語	al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHSでの軸索ジストロフィー
82	E-215	1437888	英語	al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHSでの軸索ジストロフィー
83	E-215	1437888	英語	al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHSでの軸索ジストロフィー
84	E-215	1437888	英語	al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHSでの軸索ジストロフィー
85	E-216	1812416	英語	Meijers JH, Molenaar	Congenital malformation of the enteric nervous system: history, immunohistodiagnosis and experimental approaches.	Neth J Surg	1991	43(6)	230-5	RV	腸管神経系の先天異常症の歴史、免疫染色による診断、研究的アプローチ
86	J-122	2014043483	日本語	吉井 一樹, 山田 俊, 加藤 扶美, 尾松 徳彦, 小山 貴弘, 赤石 理奈, 武田 真光, 西田 竜太郎, 山田 崇弘, 森川 守, 長和俊, 寺江 聡, 水上 尚典	胎児消化管奇形の出生前診断における骨盤内MRI T1強調画像の有用性についての検討	北海道産科婦人科学会誌	2013	57(1)	79-85	CA	105症例(114検査)、胎児消化管奇形、胎児のMRIで直腸の索状構造が確認しにくい場合と消化管異常の関係の検討
87	J-129	1998065755	日本語	富田 涼一, 宗像 敬明, 五十嵐 誠悟, 他	消化管内圧からみた成人期ヒルシュスプルング病及び類似疾患の病態生理学的検討	日本外科系連合学会誌	1997	22(5)	744-751	CC	9例(H病:2例、Hypoganglionosis:5例、IND:2例)、成人期ヒルシュスプルング病及び類似疾患、上部消化管内圧検査(食道、胃・十二指腸)と直腸肛門内圧検査についての検討
88	J-129	1998065755	日本語	富田 涼一, 宗像 敬明, 五十嵐 誠悟, 他	消化管内圧からみた成人期ヒルシュスプルング病及び類似疾患の病態生理学的検討	日本外科系連合学会誌	1997	22(5)	744-751	CC	9例(H病:2例、Hypoganglionosis:5例、IND:2例)、成人期ヒルシュスプルング病及び類似疾患、上部消化管内圧検査(食道、胃・十二指腸)と直腸肛門内圧検査についての検討
89	J-129	1998065755	日本語	富田 涼一, 宗像 敬明, 五十嵐 誠悟, 他	消化管内圧からみた成人期ヒルシュスプルング病及び類似疾患の病態生理学的検討	日本外科系連合学会誌	1997	22(5)	744-751	CC	9例(H病:2例、Hypoganglionosis:5例、IND:2例)、成人期ヒルシュスプルング病及び類似疾患、上部消化管内圧検査(食道、胃・十二指腸)と直腸肛門内圧検査についての検討
90	J-130	1997122137	日本語	益澤 佳子, 岩本 和也, 市田 和裕, 他	著明な鼓腸を呈した慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)と考えられる1例	新千里病院医学雑誌	1996	7(1)	72-77	CR	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告

I/O: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
胎児超音波	特徴的所見	17週で胃、膀胱の拡張、24週で膀胱のさらなる拡大、水腎症だが液体容積は通常であることが確認できておりすでにMMIHSを疑っており超音波所見は有用と考えられた。	1	採用	家族歴を知っていたことと合わせて診断された。
放射線検査	特徴的所見	腸管の蠕動低下と拡張が確認できた。MMIHSの診断に合致	1	採用	
電子顕微鏡所見	特徴的所見、神経合併症の根拠	筋層間神経叢で膨張した神経炎、薄く小さい神経炎に隣接して濃縮した繊維束をみとめた。神経合併症の説明になる	1	採用	
顕微鏡所見(死後)	特徴的所見、神経合併症の根拠	中枢神経、末梢神経、自律神経の軸索ジストロフィー。神経合併症の説明になる	1	採用	剖検で明らかになっている。
解剖所見	特徴的所見	短い大小腸、アウエルバッハ神経叢が空腸回腸で特に多く、中枢神経、末梢神経、自律神経に球状物がみられ、胸腰髄に多く背髄含め中枢神経系に軸索ジストロフィー	1	採用	剖検で明らかになっている。
腸管神経叢の免疫染色(2F11, 3G6)	診断	これらの抗体で無神経節では強く染まる。また2F11染色性の欠如が術後の便秘で(成人でも小児でも)見られる。H氏病、広範囲の無神経節症、hypoganglionosis、hyperganglionosis(NID)、慢性便秘、正常の腸管神経系の鑑別ができるとの記載。2F11はhypoganglionosisの診断に有用と考えられる(総説であり元論文が右記の様に存在する。	1	採用	1: Kluck P, et al. Gastroenterology. 1987 Oct;93(4):872-5. 2: Kluck P, et al. J Pediatr Surg. 1986 Oct;21(10):845-7. 3: Kluck P, et al. Am J Clin Pathol. 1986 Oct;86(4):490-2. 4: Kluck P, et al. J Pediatr Surg. 1986 Feb;21(2):132-5. 5: Kluck P, et al. Lancet. 1984; 652-4. 上記のものは検索された中ではない。
骨盤内MRI T1強調画像	膀胱背側の胎児直腸の描出(索状構造を明瞭に同定できる場合を陽性、かすかにあるいは一部にのみ描出される場合を境界、全く認めない場合を陰性としている。)	114検査(陽性:103検査、境界:4検査、陰性:7検査)、陽性の頻度は上部消化管閉鎖・狭窄/高位鎖肛/MMIHS群でそれ以外の胎児疾患/子宮・胎盤異常群に比べて優位に低頻度(P=0.0003)、骨盤内MRI T1強調画像で膀胱背側の索状構造を確認しにくい場合、消化管狭窄(機能も含む)の危険性が高い(相対危険度4.16[2.39~7.24])	1	採用	MMIHSだけでは3例(4検査)であり、陽性1、境界2、陰性1であり評価は不定(なお2006年から2010年の症例)
食道内圧検査	消化管機能の評価(診断、治療方針への有用性)	食道内圧検査:9例のうち、異常所見なし:7例(H病2例、病変部が肛門から大腸までのHypo3例、IND2例)、運動異常が認められたもの:2例(病変部が空腸まで存在するHypo2例)、病変部が上部消化管におよぶH病やその類似疾患では食道内圧検査を行うことで、その機能異常の指摘が可能であり、治療方針の決定に役立つ。	1	採用	消化管の機能的な診断
胃・十二指腸内圧検査	消化管機能の評価(診断、治療方針への有用性)	胃・十二指腸内圧検査:Hypo5例で施行、異常所見なし:病変部が大腸までの3例、腸管運動異常が認められたもの:病変部が空腸まで存在する2例)、病変部が上部消化管におよぶH病やその類似疾患では胃・十二指腸内圧検査を行うことで、その機能異常の指摘が可能であり、治療方針の決定に役立つ。	1	採用	消化管の機能的な診断
直腸肛門内圧検査	消化管機能の評価(診断、治療方針への有用性)	直腸肛門内圧検査:9例(非定型的弛緩反射が認められたもの:H病1例、Hypo4例、IND2例、陰性反射を認めたもの:H病1例、Hypo1例)。病変部が上部消化管におよぶH病やその類似疾患では直腸肛門内圧検査を行うことで、その機能異常の指摘が可能であり、治療方針の決定に役立つ。	1	採用	消化管の機能的な診断
放射線検査	診断での有用性	単純エックス線、CTでは非特異的に胃から腸完全体のガス像、器質的な狭窄の否定	1	採用	除外診断に有用

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
91	J-131	1995057103	日本語	鹿野高明, 立野佳子, 穴倉迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS) の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)、症例報 告
92	J-131	1995057103	日本語	鹿野高明, 立野佳子, 穴倉迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS) の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)、症例報 告
93	J-131	1995057103	日本語	鹿野高明, 立野佳子, 穴倉迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS) の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMIHS、本邦例20例と外国例41例の 比較を中心に文献的考察
94	J-131	1995057103	日本語	鹿野高明, 立野佳子, 穴倉迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS) の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMIHS、本邦例20例と外国例41例の 比較を中心に文献的考察
95	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
96	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
97	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
98	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
99	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
100	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
101	J-132	1993032574	日本語	折田 泰造, 原藤 和泉, 松本 三明, 他	Von Recklinghausen病に併存した 慢性特発性偽性腸閉塞症の1手術 例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察
102	J-133	1992069686	日本語	宮内 邦浩, 大島 行彦, 清水 正夫, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例 と本邦報告例の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、CIIP、検討
103	J-133	1992069686	日本語	宮内 邦浩, 大島 行彦, 清水 正夫, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例 と本邦報告例の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、CIIP、検討