

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
ガストログラフィンによる注腸造影	MMIHSに特徴的な所見があるか	注腸造影1例(明らかな閉塞所見は認められなかったが盲腸の位置が高く腸回転異常が疑われた)。また閉塞所見がなかった。注腸造影は診断に有用	1	採用	腸蠕動賦活剤、消化管ホルモンなどによる治療も試みられるが無効。機能的腸閉塞症の当面の治療はTPNによる長期の栄養管理。合併症の防止、対策が治療の要点としている。
ウログラフィンによる膀胱造影	MMIHSに特徴的な所見があるか	巨大膀胱(手術所見で嚢腫様だったもの)が造影された。膀胱造影は診断に有用	1	採用	腸蠕動賦活剤、消化管ホルモンなどによる治療も試みられるが無効。機能的腸閉塞症の当面の治療はTPNによる長期の栄養管理。合併症の防止、対策が治療の要点としている。
出生体重	成熟時かどうか	本邦例も外国例も概ね満期産で7割が正常出生体重	1	採用	満期産、成熟時に多い
性別	男女比率	H病は男児が約80%、PBSは95%が男児、PUVも100%男児であるのに対し、MMIHSは約8割が女児。	1	採用	MMIHSは女児に多いことが参考になる
病理検査	病理所見(神経叢の評価)	消化管における運動能の低下が指摘されているが詳細は不明。自験例では、拡張した空腸の切除標本にて固有筋層間の神経叢は過形成を呈しており、腸閉塞による2次的変化とも考えられた。	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。
性差	男女比	本邦47例(男性30例、女性17例)男性が多い結果となっている。	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。性差は認められないという意見もある。
年齢	発症時期	本邦40例(小児21例中14例が新生期に発生、成人19例中14例が10歳代から20歳代にかけて発症)。新生児期と20歳前後に好発	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。
臨床症状	消化器症状	本邦43例(腹部膨満感が小児例で69.6%成人例で55.5%と最も多く全体例で62.8%、嘔吐46.5%、腹痛20.9%、便秘18.6%、下痢14.0%)	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。
病変部位	好発部位	本邦39例(小腸66.7%、十二指腸51.3%、大腸51.3%、食道20.5%)小腸、十二指腸、大腸の頻度が高い	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。
合併病変	他疾患の鑑別	本邦33例(24例:なんらかの尿路異常を合併)小児例で高率に合併した巨大膀胱が成人例では1例のみみられなかった	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。尿路異常のあるものはMMIHSが含まれているか。
放射線検査	他疾患の鑑別	腹部単純X線では例外なく機械的閉塞の所見を呈している。	1	採用	1992年の報告であるがその時点での患者を網羅している。
性差	男女比	本邦26例(男性17例、女性9例)男性が多い結果となっている(欧米では性差なし)。	1	採用	1990年2月までの本邦の症例を網羅
合併症状	尿路異常の合併	11例で尿路の異常(42.3%)	1	採用	少なくとも一部は本ガイドラインの定義ではMMIHSになるかもしれない。

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
104	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
105	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
106	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
107	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
108	J-134	1991070584	日本語	宗像 敬明, 岡部 郁夫, 越永 従道, 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単純線写真 と注腸造影所見の検討
109	J-134	1991070584	日本語	宗像 敬明, 岡部 郁夫, 越永 従道, 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単純線写真 と注腸造影所見の検討
110	J-134	1991070584	日本語	宗像 敬明, 岡部 郁夫, 越永 従道, 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単純線写真 と注腸造影所見の検討
111	J-134	1991070584	日本語	宗像 敬明, 岡部 郁夫, 越永 従道, 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単純線写真 と注腸造影所見の検討
112	J-134	1991070584	日本語	宗像 敬明, 岡部 郁夫, 越永 従道, 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単純線写真 と注腸造影所見の検討
113	J-135	1990205652	日本語	浅部 浩史, 長崎 彰, 山 田 耕治, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験 と本邦報告例の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイレウス症 状を呈したCIIPの症例報告とこれまでの本邦 での18例
114	J-135	1990205652	日本語	浅部 浩史, 長崎 彰, 山 田 耕治, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験 と本邦報告例の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイレウス症 状を呈したCIIPの症例報告とこれまでの本邦 小児での18例
115	J-135	1990205652	日本語	浅部 浩史, 長崎 彰, 山 田 耕治, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験 と本邦報告例の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイレウス症 状を呈したCIIPの症例報告とこれまでの本邦 小児での19例
116	J-135	1990205652	日本語	浅部 浩史, 長崎 彰, 山 田 耕治, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験 と本邦報告例の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイレウス症 状を呈したCIIPの症例報告とこれまでの本邦 小児での19例
117	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝 見 正治, 河 野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性 特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例 報告と総説

I/G: 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
症状	診断的価値のある症状は	腹部膨満が19例、腹痛10例、嘔気嘔吐9例、下痢6例、便秘、体重減少、食思不振は各2例、交代性便秘異常、倦怠感、浮腫が各1例であった。	1	採用	腹部膨満、腹痛、嘔気嘔吐が特に多い
年齢	年齢のピーク	4歳から74歳と広い年齢層に分布し、20歳代9症例、10歳代7症例、30歳代及び10歳未満各々3症例の順に多かった	1	採用	小児から若年成人が多い
消化管罹患部位	好発部位	回腸75.0%、空腸70.8%、結腸41.7%と頻度が高く、ついで十二指腸、食道の順であった	1	採用	食道から直腸までどこでもありうると記載
家族歴	家族内発症	4家系の家族歴報告あり	1	採用	1990年2月までの本邦の症例を網羅
腹部単純エックス線検査	特徴的所見は何か	腹部単純線写真:12例(結腸ガス膨満像:12例、小腸ガスの増加:12例、水平像を認めるもの:6例、直腸ガス欠:7例)	1	採用	1989年当時
注腸造影	特徴的所見は何か	注腸造影:12例(Caliber Changeを認めたもの:10例(そのうちNarrow Segment:3例、細い～細めの直腸:5例、Unexpanded Rectum:2例)、Caliber Changeを認めなかったもの:2例(Unexpanded Rectum傾向:1例、判定困難:1例))	1	採用	1989年当時非定型的異常ないし異常の判定が困難な症例においては、注腸造影を繰り返して行い、注腸造影後のdelayed filmによるバリウム通過状態の判定、直腸肛門内圧検査、直腸生検の組織学的検査による総合的診断が必要であると記載
症状	診断的価値のある症状は	腹部膨満 12例、嘔吐・便秘 9例が高率	1	採用	1989年当時
発症時期を確認	生後早期の発症か	12例中7例が生後3日以内に発症とはやい	1	採用	1989年当時
直腸肛門内圧検査	鑑別診断、診断での有用性	無反射7例、非定型反射5例であり、有用な検査	1	採用	1989年当時
性別	性差	性差は、報告者によってまちまちだが19例では男性12例、女性7例と男性に多い。	1	採用	1988年までに22例の本邦のCIIP報告
年齢	好発年齢	3か月までが7例、～1歳まで 3例、～6歳まで 3例、～12歳まで 2例、～15歳まで 4例	1	採用	1988年までに23例の本邦のCIIP報告
症状	診断的価値のある症状は	腹部膨満が15例、嘔吐 7例、便秘 6例、腹痛 3例、下痢 2例。腹部膨満が多い。	1	採用	1988年までに24例の本邦のCIIP報告
消化管罹患部位	好発部位	食道 5例、十二指腸 4例、小腸7例、結腸11例と結腸に多い。	1	採用	1988年までに25例の本邦のCIIP報告
腹部エックス線	特徴的な所見	狭窄がないことの確認と鏡面像であり、いずれも非特異的(しかしCIIPと矛盾しない所見)	1	採用	1988年当時

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
118	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
119	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
120	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
121	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
122	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
123	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
124	J-136	1988202291	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 暢之, 他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説
125	J-137	1988012967	日本語	田中 昌宏, 松橋 信行, 荒井 博義, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例と本邦における報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説(1987年までの7例の本邦例と欧米の比較)
126	J-137	1988012967	日本語	田中 昌宏, 松橋 信行, 荒井 博義, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例と本邦における報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説(1987年までの7例の本邦例と欧米の比較)
127	J-137	1988012967	日本語	田中 昌宏, 松橋 信行, 荒井 博義, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例と本邦における報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説(1987年までの7例の本邦例と欧米の比較)
128	J-138	1983122168	日本語	水田 隆三, 崔 鳳春, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1剖検例	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例、Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)、剖検例
129	J-138	1983122168	日本語	水田 隆三, 崔 鳳春, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1剖検例	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例、Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)、剖検例
130	E-84	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の小児外科施設を対象としたアンケート調査(2012年)
131	E-84	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の小児外科施設を対象としたアンケート調査(2012年)
132	E-84	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の小児外科施設を対象としたアンケート調査(2012年)

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	OQ	採用/非採用	コメント
直腸肛門内圧測定	診断、鑑別診断	正常な反射であり。いずれも非特異的(しかしCIIPと矛盾しない所見)	1	採用	1988年当時
開腹術	診断	狭窄がなく回腸末端が著明に拡張。いずれも非特異的(しかしCIIPと矛盾しない所見)	1	採用	1988年当時
家族歴	家族性発症数	これまでの報告で21組中2組	1	採用	1988年当時
病理所見	神経節、神経節細胞の評価、その他	盲腸、回腸末端では神経節、神経節細胞の異常なし。炎症所見もない。	1	採用	1988年当時
合併症(尿路)	膀胱機能不全	本症例に存在し、頻度の多い合併症と記載	1	採用	1988年当時
合併症	僧帽弁逸脱症候群	本症例のみで、セレンなど微量元素欠乏の影響も考察	1	採用	1988年当時
罹患部位	好発部位	小腸、十二指腸の頻度が高く、胃は低い	1	採用	1988年当時
腹部単純エックス線	特徴的所見	本症例では腹部全体に著明なガスによる拡張、特に大腸	1	採用	1987年の論文
注腸造影	特徴的所見	本症例では小腸拡張、蠕動消失、バリウム通過が遅延、大腸壁の緊張欠如(CIIPSに矛盾しない所見)	1	採用	1987年の論文
家族歴	家族内集積	本症例では父方伯父3名、父方祖母とその姉に本疾患が疑われた。	1	採用	本症例は家族内集積高度
腹部単純エックス線、上部消化管造影	診断に有用な所見	腸管のガスによる拡張はずっとあり機能的イレウスであった。腸回転異常が疑われた。増悪時には二ボ一形成もあった。結果的に剖検で腸回転異常はなかった。本症例に診断にはあまり役立ったとは言えない。	1	採用	1983年の報告である。
手術	診断	腸管の狭窄はなく、十二指腸下行脚に軽度の偽バンドが存在するのみ、腸回転異常や腸管の狭窄、閉塞は否定されたが非特異であり診断につながらず。	1	採用	腸管の狭窄、閉塞は否定されたことは結果的に診断に有用な所見
画像検査(注腸造影)	hypoganglionosisの診断が可能か	注腸造影:77例(正常:14例、microcolon:42例、mega-colon:1例、caliber change:13例、所見記載なし:3例、その他の所見:6例)で、注腸造影による術前診断は正診率が低い。	1	採用	
生理機能検査(直腸内圧測定)	hypoganglionosisの診断が可能か	直腸内圧検査:37例(直腸肛門反射あり:5例、非典型的な反射:2例、反射なし:27例、所見不明:3例)で、直腸内圧検査による術前診断は正診率が低い。	1	採用	
病理診断(直腸吸引生検)	hypoganglionosisの診断が可能か	直腸吸引生検:41例(AChE陽性神経線維なし:32例、同神経線維あり:6例、不明:3例)で、直腸吸引生検による術前診断は正診率が低い。	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
133	E-84	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の小児外科施設を対象としたアンケート調査(2012年)
134	E-84	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の小児外科施設を対象としたアンケート調査(2012年)
135	E-93	12811479	英語	Kobayashi H, Li Z, Yamataka A, Lane GJ, Miyano	Overexpression of neural cell adhesion molecule (NCAM) antigens on intestinal smooth muscles in hypoganglionosis: is hypoganglionosis a disorder of the neuromuscular junction?	Pediatr Surg Int	2003	19(3)	190-3	CC	1985年から2000年の間に経験したhypo3例
136	E-98	10370043	英語	Al Harbi A, Tawil K, Crankson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megaesophagus.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMIHSの新生児1症例
137	E-101	8938348	英語	Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1996	31(2)	233-8	CC	日本、「慢性偽性腸閉塞」の18例(最終診断として類縁疾患5(hypo1,immature1,CIIPS3),慢性便秘9、Hirsch4例)に消化管内圧検査を行った。
138	E-101	8938348	英語	Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1996	31(2)	233-8	CC	日本、「慢性偽性腸閉塞」の18例(最終診断として類縁疾患5(hypo1,immature1,CIIPS3),慢性便秘9、Hirsch4例)に消化管内圧検査を行った。
139	E-101	8938348	英語	Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1996	31(2)	233-8	CC	日本、「慢性偽性腸閉塞」の18例(最終診断として類縁疾患5(hypo1,immature1,CIIPS3),慢性便秘9、Hirsch4例)に消化管内圧検査を行った。
140	E-103	8464783	英語	Smith	Intestinal neuronal density in childhood: a baseline for the objective assessment of hypo- and hyperganglionosis.	Pediatr Pathol	1993	13(2)	225-37	CC	英国、腸管に病気を持たないcontrol群と、Hirschsprung病、hypoganglionosisの切除標本での神経細胞の密度を比較した。
141	E-105	2593057	英語	Taguchi T, Ikeda K, Shono T, Goto S, Kubota M, Kawana T, Hirose R, Toyohara	Autonomic innervation of the intestine from a baby with megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: I. Immunohistochemical study.	J Pediatr Surg	1989	24(12)	1264-6	CR	日本、MMIHSの1例、空腸ろう作成時に採取した腸管を免疫染色した
142	J-67	1992067201	日本語	辻景俊	慢性特発性腸偽閉塞症(CIIP)の成人例における消化管・尿路系異常の検討	大阪大学医学雑誌	1991	43(1~2)	31-43	CC	日本、CIIPの成人発症例4例、二次性CIP、CIPを伴わない強皮症、正常対照で、消化管内圧検査を比較した。
143	J-67	1992067201	日本語	辻景俊	慢性特発性腸偽閉塞症(CIIP)の成人例における消化管・尿路系異常の検討	大阪大学医学雑誌	1991	43(1~2)	31-43	CC	日本、CIIPの成人発症例4例、二次性CIP、CIPを伴わない強皮症、正常対照で、消化管内圧検査を比較した。
144	J-69	1984101337	日本語	野沢博正, 堀隆, 久保幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本、CIIPSが考えられた15歳男性
145	J-69	1984101337	日本語	野沢博正, 堀隆, 久保幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本、CIIPSが考えられた15歳男性

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	OQ	採用/非採用	コメント
病理診断(術中迅速)	hypoganglionosisの診断が可能か	術中迅速病理: 55例(hypoganglionosis: 29例、aganglionosis: 10例、正常: 14例、診断なしで所見のみ報告: 2例)で、術中迅速による病理診断は正診率が低い。	1	採用	
病理診断(永久標本)	hypoganglionosisの診断が可能か	永久標本: 90例(hypoganglionosis: 78例、aganglionosis: 5例、その他: 3例、正常: 2例、不明: 2例)(ただし、aganglionosisの5例と正常の2例は、他施設へのコンサルトでhypoganglionosisと診断された。→正診率94%)で、永久標本による病理診断は正診率が高い。	1	採用	
病理診断(全層生検の免疫染色(NCAM(neural cell adhesion molecule)とSY(synaptophysin))	hypoganglionosisの診断が可能か	全標本で染色パターンが異なる(hypoでは平滑筋でNCAMの発現が著増)	1	採用	
画像検査(消化管造影)	MMIHSに合致する所見の証明できるかどうか	MMIHSに合致する所見が見られた	1	採用	
直腸内圧測定	ヒルシュスブルング病類縁疾患の診断が可能か	類縁疾患はまちまち(陽性2、陰性3)	1	採用	
直腸粘膜生検	ヒルシュスブルング病類縁疾患の診断が可能か	類縁疾患はすべてAChE増生なし	1	採用	
消化管内圧	ヒルシュスブルング病類縁疾患の診断が可能か	全例異常(4例はphase3MMCが欠如、1例はphase3MMCのintervalがなく、頻繁すぎる)。類縁疾患以外は全例正常。	1	採用	
pull throughした際の切除標本。7例中1例がhypoganglionosis	hypoganglionosisの診断が可能か	対照群では、全例3個/mm以上であったが、hypoの症例では3個/mm(-2SD以下)であった。	1	採用	hypoの症例は1例のみ
病理診断(全層標本の免疫染色)	MMIHSに特徴的な所見の証明できるかどうか	HE染色は差が無い。NSEは神経線維は若干密に、大きさは差が大きい。VIP含有線維PHM含有線維は、ほとんど見られない。SP含有線維、ENK含有線維は増加している。	1	採用	
十二指腸内圧検査	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	MMIは健常者に比べてMMIが有意に低い(41mmHg vs 3250 mmHg p<0.01)。蠕動波の頻度は有意に低い(6回/10分 vs 166回/10分 p<0.01)	1	採用	成人発症のCIPO
食道内圧検査	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	LES圧は健常者と比べて有意に低い(14mmHg vs 20.2 mmHg p<0.01)。嚥下時収縮圧は有意に低い(27mmHg vs 83mmHg p<0.01)。非嚥下時に自発性収縮波を認める。	1	採用	成人発症のCIPO
画像検査(腹部単純X-p)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	鏡面形成などイレウス像を認め、CIIPSに合致する所見が見られた	1	採用	
画像検査(消化管造影)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	結腸にcaliber changeを認めず正常、小腸は拡張、transit timeが延長し、一部でCIIPSに合致する所見が見られた	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
146	J-69	1984101337	日本語	野沢 博正, 堀 隆, 久保 幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1 例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本、CIIPSが考えられた15歳男性
147	J-70	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児
148	J-70	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児
149	J-70	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児
150	J-70	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児
151	E-31	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気 腹が著明であったため緊急手術。回盲部に 腸管穿孔を伴っていた。
152	E-31	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気 腹が著明であったため緊急手術。回盲部に 腸管穿孔を伴っていた。
153	E-31	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気 腹が著明であったため緊急手術。回盲部に 腸管穿孔を伴っていた。
154	E-32	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hinoki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai- kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome (MMIHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases.	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMIHS(22歳)と1例のCIIP(月齢6)の腸 管蠕動に対する大建中湯の使用経験。
155	E-33	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿 刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と 生検所見からMMIHSと診断した。
156	E-33	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿 刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と 生検所見からMMIHSと診断した。
157	E-33	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿 刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と 生検所見からMMIHSと診断した。
158	E-33	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿 刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と 生検所見からMMIHSと診断した。

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
生理機能検査(直腸肛門反射)	CIIPSIに合致する所見の証明できるかどうか	内圧反射を認め、Hirschsprung病は否定された。	1	採用	
画像検査(腹部単純X-p)	CIIPSIに合致する所見の証明できるかどうか	2例とも、結腸の拡張と小腸の鏡面形成などイレウス像を認め、CIIPSIに合致する所見が見られた	1	採用	
画像検査(消化管造影)	CIIPSIに合致する所見の証明できるかどうか	1例では結腸にcaliber changeを認めず、小腸は拡張、transit timeが延長し、CIIPSIに合致する所見が見られた。2例で、十二指腸の低蠕動と拡張。	1	採用	
生理機能検査(直腸内圧測定)	CIIPSIに合致する所見の証明できるかどうか	内圧反射を認め、Hirschsprung病は否定された。	1	採用	
内圧検査(食道内圧)	CIIPSIに合致する所見の証明できるかどうか	2例ともに、同時性収縮を認めた。	1	採用	
胎児超音波検査	1例、在胎24週時に実施し、両側の腎盂拡張と巨大膀胱がみられた。	臨床経過や狭小結腸、腸回転異常、短小腸、および回盲拡張などの術中所見と病理所見を併せ、MMIHSと診断した。	1	採用	
腹部単純X線検査	1例、生後2日に実施し、末梢腸管と直腸にガス欠損がみられ、生後4日に気腹症が見られた。	臨床経過や狭小結腸、腸回転異常、短小腸、および回盲拡張などの術中所見と病理所見を併せ、MMIHSと診断した。	1	採用	
腸管生検	1例、腸管生検、生検箇所全域で正常な成熟神経節細胞がみられた。	臨床経過や狭小結腸、腸回転異常、短小腸、および回盲拡張などの術中所見と病理所見を併せ、MMIHSと診断した。	1	採用	
全層生検	MMIHSの1例、神経節細胞は正常であった。CIIPの1例、神経節細胞の大きさと数はともに正常。	MMIHSにおいて大建中湯は臨床的に腸管蠕動の改善に寄与したが、CIIPには効果がなかった。	1	採用	
胎児超音波検査	2例、羊水量は正常で、塊状に拡大した膀胱と両側の水腎尿管症を認めた	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	
胎児膀胱穿刺	2例、2例とも尿電解質は正常で、穿刺により巨大膀胱による腸管圧迫を解除することで腸管拡張が明確に描出されるようになった	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	
腹部単純X線検査	2例、生後2日目に実施し、末梢腸管や直腸にガス欠損がみられた。	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	
腸管生検	2例、生後4日目に実施し、生検箇所全域で正常な成熟神経節細胞がみられた。	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	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
159	E-35	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。
160	E-35	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。
161	E-35	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。
162	E-37	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyama S, Asayama	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(3)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。
163	E-37	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyama S, Asayama	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(4)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。
164	E-39	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Krammer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は39歳で13歳発症?
165	E-39	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Krammer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は39歳で13歳発症?
166	E-39	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Krammer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は39歳で13歳発症?
167	E-39	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Krammer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は39歳で13歳発症?
168	E-41	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと14例のRV, MMIHS, 出生前診断に関する報告と考察。
169	E-41	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと15例のRV, MMIHS, 出生前診断に関する報告と考察。

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
胎児超音波検査	1例, Case1(非採用)は在胎16週で正常所見。Case2は在胎7,17,19週に実施し、正常所見であったが、在胎36週の所見は膀胱尿管拡張、腎腫大、多発性の腸管拡張がみられた。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	1	採用	
腸管生検	1例, Case1は神経節細胞に関する記載が乏しいため、診断が困難。Case2は神経節細胞の数や成熟度は保たれ、AChE染色は正常範囲内であった。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	1	採用	
上部消化管造影検査	1例, Case2で腸回転異常が示唆され、十二指腸水平脚での造影剤の停滞を認めた。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	1	採用	
注腸造影検査	2例, 2例ともmicrocolonを呈していた。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	1	採用	
腸管生検	2例, 2例とも腸管神経節細胞の数および成熟度は正常であった。また、直腸におけるAChE染色陽性繊維の増生はみられなかった。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	1	採用	
上下部消化管内視鏡+粘膜生検	肉眼所見、病理所見ともに異常なし		1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的で、検討を要する。
小腸造影	閉塞所見はみられず		1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的で、検討を要する。
内圧検査	食道内圧検査は異常所見なし。小腸内圧検査で協調運動障害の所見(神経原性偽性腸閉塞と同等)が見られた。		1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的で、検討を要する。
回腸全層生検	粘膜と粘膜筋板の神経叢は正常。粘膜神経叢の神経線維が腫大し、一部の神経節で神経細胞の減少がみられた。		1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的で、検討を要する。
胎児超音波検査	CR2例+RV14例で膀胱腫大、CR2例+RV8例で水腎症を認めた。CR1例+RV3例は羊水量は正常で、CR1例+RV8例は羊水過多であった。腸管の異常はRV2例で認められたのみであった。	現時点での出生前診断は困難である。	1	採用	
直腸生検	Case1で正常所見		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
170	E-41	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと16例のRV, MMIHS, 出生前診断に関する報告と考察。
171	E-42	10440392	英語	Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Verzaro R, Ruiz P, Tzakis	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMIHS, 長期のTPNIによるうっ血性肝障害を呈し、小腸を含めた多臓器移植を行った3例の検討
172	E-43	9718658	英語	Scharli AF, Sossai	Hypoganglionosis.	Semin Pediatr Surg	1998	7(3)	187-91	CC	7例, isolated hypoganglionosis, 過去17年で単一施設で経験した慢性的な排便障害、腹痛、腹満などの353例に直腸生検を行い診断。(Hypoganglionosisの診断には全層生検を行った。)Hypoganglionosisとdysganglionosis以外の理由で腸管切除を行った10症例の全層生検像を比較した。
173	E-44	9226521	英語	Granata C, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1997	25(1)	12-9	RV	75例, MMIHS, 1976から1996年までに報告されたMMIHS症例のreview
174	E-44	9226521	英語	Granata C, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1997	25(1)	12-9	RV	75例, MMIHS, 1976から1996年までに報告されたMMIHS症例のreview
175	E-47	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K, Tomimoto	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で壁内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIP:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
176	E-47	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K, Tomimoto	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で壁内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIP:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
177	E-47	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K, Tomimoto	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で壁内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIP:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
178	E-48	1549906	英語	Meier-Ruge	Epidemiology of congenital innervation defects of the distal colon.	Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol	1992	420(2)	171-7	CA	18例のHypoganglionosis, 773例の大腸神経支配の障害をもつ児より抽出
179	E-49	2317670	英語	Kirk SJ, Lawson JT, Allen IV, Parks	Familial megaduodenum associated with hypoganglionosis.	Br J Surg	1990	77(2)	138-9	CR	2例のHypoganglionosis家族例?(母は病理的評価がなく子と同様の症状であったため診断。1例のみの扱いが妥当。)

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
全層生検	Case2で実施。直腸に神経節細胞がみられ、S状結腸は正常所見であった。		1	採用	
全層生検	3例とも神経節細胞は量的にも質的にも正常であった。	TPNIによる胆汁うっ滞性肝障害を合併したMMIHSの児に、多臓器移植は有効だった。	1	採用	
全層生検	・筋層間神経叢における神経細胞数がcontrolと比較して少ない(H:6.0±1.6, normal:10.0±3.2 cells/mm colon) ・Controlの神経節はhypoganglinsisの2倍みられた。(H:1.3, normal:3.2) ・hypoganglinsisの神経叢の表面積はcontrolの約半数であった。(H:13000um, control:20000um)		1	採用	
胎児超音波検査	32例の胎児超音波所見に関する報告があった。最も多く見られた所見は腫大した膀胱で88%にみられ、それに加え水腎症がみられたのは17例で53%であった。羊水量は18例(56%)で正常、11例で増多(34%)、3例(10%)で減少していた。最も早期にみられた所見は腫大膀胱で在胎16週から確認することができた。		1	採用	
単純腹部X線写真	拡張した小腸ループ、あるいは胃泡以外にgaslessの所見が見られた。		1	採用	
生検+直腸粘膜生検	CIIP22例とMMIHS8例、壁内神経系の異常は認めず、直腸粘膜生検のAChE染色も陰性	HDとHD類似疾患(壁内神経系の異常の有無にかかわらず。)はAcE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	1	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinsis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
注腸造影検査	CIIP22例、正常あるいは巨大結腸の所見	HDとHD類似疾患(壁内神経系の異常の有無にかかわらず。)はAcE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	1	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinsis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
注腸造影検査	MMIHS8例、矮小結腸	HDとHD類似疾患(壁内神経系の異常の有無にかかわらず。)はAcE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	1	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinsis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
全層生検	Hypoganglinsisは18例にみられ、検体の大腸全域でのAChE活性が極めて低かった。筋層間神経叢における神経細胞が著明に欠損し、粘膜筋板や輪状筋の過形成がみられた。		1	採用	
十二指腸全層生検	1例、神経叢の萎縮を認めた。AChE染色で神経節細胞の相対的欠落と神経終末の不染がみられた。	十二指腸の拡張が見られる前速やかに手術を行った方が、ここの疾患では良い結果をもたらすだろう。	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
180	J-20	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMIHS. 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。
181	J-20	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMIHS. 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。
182	J-20	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMIHS. 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。
183	J-20	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMIHS. 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。
184	J-27	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と超長期中心静脈栄養	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS⇒MMIHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大膀胱を伴っているが、病理評価があるのは1例のみ。
185	J-27	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と超長期中心静脈栄養	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS⇒MMIHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大膀胱を伴っているが、病理評価があるのは1例のみ。
186	J-27	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と超長期中心静脈栄養	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS⇒MMIHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大膀胱を伴っているが、病理評価があるのは1例のみ。
187	J-29	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, CIIP (MMIHS), 長期生存例のTPN起因性肝障害に関するCR (CIIPと表現されているが両症例とも膀胱拡張+レノグラム排泄遅延がありMMIHSと考えられる。)
188	J-29	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, CIIP (MMIHS), 長期生存例のTPN起因性肝障害に関するCR (CIIPと表現されているが両症例とも膀胱拡張+レノグラム排泄遅延がありMMIHSと考えられる。)
189	J-29	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, CIIP (MMIHS), 長期生存例のTPN起因性肝障害に関するCR (CIIPと表現されているが両症例とも膀胱拡張+レノグラム排泄遅延がありMMIHSと考えられる。)
190	J-30	1997063502	日本語	五味 明, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患MMIHSの臨床経過	小児外科	1996	28(9)	1080-1085	RV(CRを含めた)	45例(CR1例を含む), MMIHS, 本邦で確認されたMMIHS症例のRV

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	OQ	採用/非採用	コメント
胎児超音波検査	巨大膀胱を指摘		1	採用	
腹部単純レントゲン検査	胃の著明な拡張		1	採用	
上部消化管+注腸造影	腸回転異常と狭小結腸の所見		1	採用	
全層生検	神経節細胞の分布と成熟度に異常なく、AChE陽性神経繊維の増生なし		1	採用	
腹部単純レントゲン検査	拡張した横行結腸像と小腸の緊満の少ないびまん性の拡張ガス像		1	採用	
注腸造影	caliber change(-), 全結腸の拡張		1	採用	
直腸全層生検	神経節細胞は正常		1	採用	
生検	Auerbach神経叢の神経節細胞に異常なし。		1	採用	
小腸造影、注腸造影	2例、小腸あるいは結腸の拡張		1	採用	
食道内圧検査	2例、LESPはそれぞれ10、13mmHgと低値で嚥下時の蠕動波低値がみられた。		1	採用	
全層生検	38例、神経節細胞は8例で増加、29例で正常、1例で減少	栄養管理はTPNと経腸栄養あるいは蠕動可能な腸管を用いた経口摂取を併用することにより管理する以外に方法が見当たらないのが現状である。	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
191	J-31	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルング病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionic+immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglionicのみ採用する。
192	J-31	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルング病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionic+immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglionicのみ採用する。
193	J-31	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルング病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionic+immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglionicのみ採用する。
194	J-31	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルング病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionic+immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglionicのみ採用する。
195	J-32	1997063499	日本語	山高 篤行, 藤原 利男, 砂川 正勝, 他	Hypoganglionic腸管における蠕動ペースメーカー(C-KIT陽性)細胞の分布に関する検討	小児外科	1996	28(9)	1058-1061	CR	1例, hypoganglionic, 腸管筋層のC-KIT(消化管の蠕動収縮に深くかかわっている)陽性細胞の局在について検討したCR
196	J-33	1997063497	日本語	三浦 博光, 大井 龍司, 曾木 尚文	ヒルシュスブルング病類縁疾患,特にHypoganglionicのAuerbach神経叢の三次元構造	小児外科	1996	28(9)	1048-1052	CR	1例, hypoganglionic, Auerbach神経叢三次元再構成し、Hirschsprung病移行帯と正常腸管壁と比較した。
197	J-34	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患特に壁内神経細胞減少症 hypoganglionicについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionic, 1973年以降に1大学病院で経験した12症例に関する検討。
198	J-34	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患特に壁内神経細胞減少症 hypoganglionicについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionic, 1973年以降に1大学病院で経験した12症例に関する検討。
199	J-34	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患特に壁内神経細胞減少症 hypoganglionicについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionic, 1973年以降に1大学病院で経験した12症例に関する検討。
200	J-34	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患特に壁内神経細胞減少症 hypoganglionicについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionic, 1973年以降に1大学病院で経験した12症例に関する検討。
201	J-35	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionicと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。
202	J-35	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionicと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。
203	J-35	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルング病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionicと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。

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
腹部単純レントゲン検査	1例、生後4日に拡張した腸管ガス像と鏡面像の形成を認めた。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphaseⅢの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
注腸造影	1例、横行結腸の軽度拡張。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphaseⅢの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
直腸肛門内圧検査	1例、生後4日に直腸肛門反射は欠如していた。1歳時は不規則な収縮波が連続し2歳時は規則的な収縮波は消失し、ランダムに発生する収縮波を認めた。運動性は加齢によって改善せず、むしろ低下した。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphaseⅢの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
全層生検(虫垂、回盲部、脾窩曲部、S状結腸、回盲部から50cm口側の回腸)	1例、全てで筋層間神経叢が低形成で、1つの神経叢内の神経節は1-2個と少なく、核径も小さかった。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphaseⅢの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
全層生検(HE染色+C-KITの免疫組織染色)	1例、HE染色で回腸の神経節細胞および神経叢は正常であったが、上行-横行結腸ではhypoganglionicであった。C-KITの免疫組織染色では回腸の神経叢周囲および内輪筋と外縦筋の間に多数のC-KIT陽性細胞を認めた。しかし、上行-横行結腸ではC-KIT陽性細胞をわずかに神経叢近傍および筋層で認めるのみであった。	機能性腸閉塞疾患の蠕動不全に腸管神経系の形態異常のみでなくC-KIT陽性細胞の分布異常が関与している可能性が示唆された。	1	採用	
全層生検(HE染色+三次元再構成)	1例、HEでAuerbach神経叢の神経節細胞減少とその未熟性がみられた。三次元再構成では正常同様類円形または長方形を形成するが、正常より神経叢が細く神経節は小さい。H移行帯では神経叢は全体に細く、長さ方向が不規則でメッシュ構造を形成しない神経叢が多数見られた。	三次元構造解析はhypoganglionosisの病因を解明する上で大きな手がかりをもたらした。	1	採用	
腹部単純レントゲン検査	12例、著明な小腸ガスを認めるが、鏡面像の形成は概して不明瞭であった。	本症はほとんどが腸瘻造設されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
注腸造影	12例、10例はmicrocolon, semi-microcolon, small colonを呈した。2例は左半結腸のsmall colonを認めた。	本症はほとんどが腸瘻造設されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
直腸肛門内圧検査	12例、全例反射陰性。	本症はほとんどが腸瘻造設されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
直腸粘膜生検+全層生検	12例、AChE染色は全例正常であった。壁内神経叢は極めて形成不良ながら認められたが、神経叢内神経細胞の数は極めて少なく、神経細胞は小型で著しい未熟性を示した。病変の部位と範囲は、肛門から口側大腸および小腸に及ぶ広範囲の減少を示した。	本症はほとんどが腸瘻造設されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
腹部単純レントゲン検査	HG2例、小腸拡張像と鏡面形成が見られた。	Hypoganglionicは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
注腸造影	HG2例、IMG4例にmicrocolonの所見がみられたのに対し、2例ともnormosized colonであった。	Hypoganglionicは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
直腸肛門内圧検査	HG2例、2例とも反射陽性	Hypoganglionicは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	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
204	J-35	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患の 病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypogangliosisと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。
205	E-112	23943250	英語	Friedmache r F, Puri	Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease.	Pediatr Surg Int	2013	29(9)	855-72	SR	Intestinal neuronal dysplasia (IND), Intestinal ganglioneuromatosis (GNM), isolated hypoganglionosis(isolated HG), Immature ganglia(IG), Absence of the argyrophil plexus(AP), Internal anal sphincter achalasia(IASA), Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)の特に鑑別診断法と治療法と予後についてレビューしている。
206	E-118	15825718	英語	Manop J, Chammanva nakij S, Wattanasarn	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome (MMIHS): a case report in Thailand.	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMIHSの1例(消化管減圧療法、消化管作動薬、根治手術の試みー試験開腹)で、集学的治療にも関わらず、尿路感染症からの敗血症で死亡した。組織検査は直腸粘膜生検のみ施行されている。
207	E-119	15368500	英語	Bott L, Boute O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Gottrand	Congenital idiopathic intestinal pseudo-obstruction and hydrocephalus with stenosis of the aqueduct of sylvius.	Am J Med Genet A	2004	130A(1)	84-7	CR	脳奇形を合併したCIPOの1例 大腸人工肛門と胃瘻で最終的には経腸栄養にもってつけて経腸栄養で成長できた。
208	E-119	15368500	英語	Bott L, Boute O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Gottrand	Congenital idiopathic intestinal pseudo-obstruction and hydrocephalus with stenosis of the aqueduct of sylvius.	Am J Med Genet A	2004	130A(1)	84-7	CR	脳奇形を合併したCIPOの1例 大腸人工肛門と胃瘻で最終的には経腸栄養にもってつけて経腸栄養で成長できた。
209	E-120	12939706	英語	Wedel T, Tafazzoli K, Sollner S, Krammer HJ, Aring O, Holschneide r	Mitochondrial myopathy (complex I deficiency) associated with chronic intestinal pseudo- obstruction.	Eur J Pediatr Surg	2003	13(3)	201-5	CR	複合体I欠損のミトコンドリアオパターが原因のCIPOにおいて薬物療法、減圧回腸瘻、経腸栄養用の胃瘻を増設したが、TPN依存性となり延命はできなかったが最終的には死亡した。
210	E-121	12720186	英語	Piotrowska AP, Rolle U, Chertin B, De Caluwe D, Bianchi A, Puri	Alterations in smooth muscle contractile and cytoskeleton proteins and interstitial cells of Cajal in megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Surg	2003	38(5)	749-55	CC	4例の臨床的診断のMMIHSを6例のnormal controlと病理全層組織で比較した。組織採取は開腹生検による空腸回腸が2例で剖検が2例。Normal controlは膀胱(拡大)手術症例で消化管疾患なし。
211	E-128	8986997	英語	Ciftci AO, Cook RC, van Velzen	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome: evidence of a primary myocellular defect of contractile fiber synthesis.	J Pediatr Surg	1996	31(12)	1706-11	CR	2例のMMIHSの症例報告。症例1は長期生存例で、根治術目的の開腹はShamに終了した。盲腸瘻造設2か月で閉鎖できた。巨大膀胱はカテーテル減圧と尿管瘻で対処し2年で閉鎖。蠕動が経過とともに止まった。10年以上の長期生存しており、成長も追いついてきている。症例2は胎児手術で膀胱ドレナージが施行された。生後開腹手術は、虫垂切除のみで組織は消化管膀胱ともとれている。シサブリドとメトクロプラミドは無効で、回腸瘻を減圧のために作成したが効かず生後7.5か月で死亡した。
212	E-130	7959658	英語	Qualman SJ, Murray	Aganglionosis and related disorders.	Hum Pathol	1994	25(11)	1141-9	CC	直腸全層生検で、CIPO5例、慢性便秘25例、normal control(食道のinterpositionのために大腸の組織が手にはいった)9例、Hirschsprung病のnarrow segment部とlarge segment部7例で、VIP染色で検討した。年齢・性を一致させたという記載はない。

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	CO	採用/非採用	コメント
直腸粘膜生検+全層生検	HG2例, AchE染色は2例とも異常なし。IMGの神経節細胞数はcontrolよりやや多めであったが、核径はcontrolよりも小さかった。これらは経時的変化で数に関する変化はみられなかったが、生後3か月以降に核径は正常controlと同等の大きさに達した。それに対しHGの神経節細胞数はcontrolの1/5以下で、経時的な増加も見られなかった。それに対し、核径は増加傾向がみられたが増加速度はIMGほどではなかった。	Hypoganglionsisは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
isolated HGとMMIHSにおける腸管全層生検	直腸粘膜生検でHirschsprung病とIND typeB, IASAは診断が可能である。GNMはAchE染色が、IGはNADPH-d染色が、isolated HGはAchEとNADPH-d染色が、APIは鍍染色が、MMIHSは電子顕微鏡所見が、診断するために筋層レベルが必要である。	まず直腸粘膜生検を施行し、確定診断が得られない場合に腸管全層生検を施行する。	1	採用	他のH病類縁疾患の鑑別法も検討した上での2段階検査法であり引用文献も多く、信頼性の高いレビューである。
MMIHSの透視検査	上部消化管造影では十二指腸狭窄の所見のみ判明した。VCUGは巨大膀胱であることが分かったのみで、CTやエコーと同レベルの情報であった。	MMIHSにおいて透視検査は(消化管と膀胱)診断に直結しない。	1	採用	症例報告であるが、考察もされており比較的信頼性は高い。
CIPOの診断に内圧検査は推奨できるか?	食道内圧は蠕動が体部もLESも欠損のパターンであった。直腸肛門内圧検査は正常パターンであった。	食道内圧はCIPOを疑うことはできるが直腸肛門内圧検査は診断には直結しない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低く、考察もなされていないが、食道内圧の報告は貴重であると思われる。
CIPOにおける全層生検組織(切除標本から)	Meissner+Auerbach神経叢の免疫染色まで検討した。核異型もみられた。CD117(c-kit)の減少はAuerbachに見られる。(各種画像所見と合わせて)全層組織ではCIPOに矛盾しない像が得られた。	全層組織(生検)はCIPOの診断に有用である。(画像所見とも矛盾しない)	1	採用	症例報告であるが考察もしっかりなされているため、比較的信頼性は高い。
CIPOにおける全層生検検査	Meissner神経叢よりもAuerbachの方により強く所見がでる(神経節細胞の減少とglia細胞増加、神経線維が太くなり、シナプス顆粒が少なくなる)	全層組織(生検)はCIPOの診断に有用と思われる。	1	採用	症例報告であるが考察もしっかりなされているため、比較的信頼性は高い。
MMIHSの全層(生検)の有用性	MMIHSはα-sMAとCALDはMeissnerでは普通に染まるが、輪状筋層レベルのAuerbachでは染まらず、縦走筋自体が薄くなっている。PGP9.5染色ではMeissnerでは神経線維が増殖、NADPH-dはAuerbachでは神経線維の密度はMMIHSとnormal controlで変わらない。CALP IRとDES IRはMMIHSの平滑筋細胞で減少している。	MMIHSの診断には全層組織(生検)が有用である。	1	採用	case control studyではあるがMMIHSの診断法についての詳細な記載がない。Normal controlが性年齢がマッチした症例であるのか、疾患名が記載されていない不備はあるが、病理組織検討としては十分なされている。
MMIHSの直腸粘膜生検、全層(生検)の有用性	直腸粘膜生検でも神経線維の増生や免疫染色で染まらないマーカーがある(症例2のFibronectin, ラミニン, NF, GFAP)がみられるので、MMIHSを疑うことができた。全層生検ではAuerbachとMeissnerで比較でき、複数箇所採取すれば分布も知ることができるのでより詳細に診断することができた。	MMIHSの診断において、直腸粘膜生検は無効とはいえない。消化管全層生検の方がより望ましい。	1	採用	症例報告ではあるが、考察で詳細に検討されている。
CIPOの診断に直腸全層生検は推奨できるか?	VIP染色で判断する限り、MeissnerもAuerbachもCIPO、慢性便秘、Hirschsprung病のlarge segmentもVIP陽性神経線維が増生していた。Normal control(interposition部)では陰性であることから、ganglionがあり圧がかかっているところではミオパチー変化としてVIP陽性神経の増生がみられる。	VIP染色で判断する限りCIPOの診断に全層生検は有用とは言えない。	1	採用	case control studyであり、比較的信頼のおける検討がなされている。VIP染色の有用性の観念の論文であり、直腸粘膜生検と全層生検を比較したものではないが、VIP染色を推奨しないという一文がCOに盛り込まれるならば引用する価値はある。

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
213	E-131	8450383	英語	Yamatoka A, Miyano T, Urao M, Okazaki	Distribution of neuromuscular junctions in the bowel affected by hypoganglionosis.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1993	16(2)	165-7	CC	isolated hypoganglionosis空腸組織5、回腸組織8、結腸4、直腸4(症例数不明)の全層組織を、年齢を一致させたnormal control(消化管外疾患)の空腸0、回腸8、結腸11、直腸5と比較した。
214	E-136	6708241	英語	Redman JF, Jimenez JF, Golladay ES, Seibert	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of the literature.	J Urol	1984	131(5)	981-3	CR	胎児エコーでは水腎尿管症がわかっていたMMIHS症例。回盲部末端の狭窄部切除と回腸瘻と大腸人工肛門作成された状態で消化管拡張で転院してきた。注腸の診断は腸回転異常。胃瘻とTPNルートをキープしたが、最終的には生後8か月で感染性心内膜炎→敗血症と肺炎で死亡した。えられた組織は膀胱と消化管で、MeissnerとAuerbachのganglion細胞が存在した。膀胱壁は肥厚。
215	E-137	6622092	英語	Oliveira G, Boechat MI, Ferreira	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a newborn girl whose brother had prune belly syndrome: common pathogenesis?	Pediatr Radiol	1983	13(5)	294-6	CR	兄がプルンベリー症候群であったMMIHSの症例報告。日齢52で死亡
216	E-138	114029	英語	Vezina WC, Morin FR, Winsberg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance.	AJR Am J Roentgenol	1979	133(4)	749-50	CR	出生前エコーで巨大膀胱で見つかったMMIHSの1例。手術もしたが生後5週で死亡
217	E-139	4684477	英語	Vanhoutte JJ, Katzman	Roentgenographic manifestations of immaturity of the intestinal neural plexus in premature infants.	Radiology	1973	106(2)	363-7	RV	注腸造影で同心円状の収縮部(蠕動運動なし)は無神経節部を意味する内容
218	J-78	1998217812	日本語	広部 誠一, 林 夙, 鎌形 正一郎, 他	【全結腸ならびに広域腸壁無神経節症】高度なhypoganglionosis症例の経験 特にaganglionosisとの鑑別, 関連について	小児外科	1998	30(5)	527-531	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG)の症例で、画像検査で診断に至らず、内圧は陰性、直腸粘膜生検→全層生検でextensive Hirschsprung病の診断であったが、詳細な検討からisolated HGと判明した。腸痿減圧が不良で、腸炎と敗血症、栄養障害から転帰は死亡。
219	J-79	1997209994	日本語	富田 涼一, 宗像 敬明	小児外科のキャリアオーバー診療成人におけるHirschsprung病類縁疾患の病態生理	小児外科	1997	29(5)	713-721	CC	全例成人症例で、isolated hypoganglionosis (isolated HG) 6例、intestinal neuronal dysplasia (IND) 2例、Hirschsprung病2例、16例がnormal control(消化管外疾患)
220	J-79	1997209994	日本語	富田 涼一, 宗像 敬明	小児外科のキャリアオーバー診療成人におけるHirschsprung病類縁疾患の病態生理	小児外科	1997	29(5)	713-721	CC	全例成人症例で、isolated hypoganglionosis (isolated HG) 6例、intestinal neuronal dysplasia (IND) 2例、Hirschsprung病2例、16例がnormal control(消化管外疾患)
221	J-81	1993206028	日本語	堀内 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPOもしくはMMIHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸粘膜生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シサブリド)は部分的に有効で、TPNを回避はできていないが、経腸栄養+TPN併用にもついでいている。1歳まで遅れなく生存できている。
222	J-81	1993206028	日本語	堀内 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPOもしくはMMIHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸粘膜生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シサブリド)は部分的に有効で、TPNを回避はできていないが、経腸栄養+TPN併用にもついでいている。1歳まで遅れなく生存できている。
223	J-81	1993206028	日本語	堀内 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPOもしくはMMIHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸粘膜生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シサブリド)は部分的に有効で、TPNを回避はできていないが、経腸栄養+TPN併用にもついでいている。1歳まで遅れなく生存できている。