

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
isolated hypoganglionosisの診断に全層(生検)組織は有用か?	シナプス小体を染色する抗体を用い、筋層でみたところシナプス数も神経筋接合部数も isolated hypoganglionosisで減少していた。	シナプス小体を染色する方法を用いるならばisolated hypoganglionosisの診断に全層生検は有用かもしれない。	1	採用	case control studyではあるがnormal controlとの比較検討であり、Hirschsprung病や他の類縁疾患の鑑別に有用かはこの論文だけでは不明である。考察もなされていない。他の類縁疾患でシナプスや神経筋接合部が減少していないという文献があるならば、isolated hypoganglionosisの診断に全層生検が有用であるとする文献として使用できる。
MMIHSの診断に全層組織(生検)は推奨されるか?	切除標本病理(全層かどうかの記載なし)でもganglion細胞が存在し診断に病理組織では直結しなかった。	MMIHSの診断において全層(生検)組織は有用とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。考察はなされている。単純にganglion細胞を見るだけでは診断に直結しないという文献引用なら可能
MMIHSに腹部単純X線写真と注腸造影は推奨されるか?	ガスレスとmicrocolonがわかるのみだが、膀胱造影と合わせてMMIHSの診断に至っている。	MMIHSの診断において腹部単純X線写真と注腸造影は膀胱造影と合わせて診断するならば有用である可能性がある。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。診断に至る経緯が記載されている。
MMIHSの診断に全層組織(生検)は推奨されるか?	切除標本病理でもganglion細胞が存在し診断に病理組織では直結しなかった。部分的にganglion細胞が欠損していたり、未熟ganglion細胞が存在する箇所があった。	MMIHSの診断において全層(生検)組織は有用とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。考察はなされている。単純にganglion細胞を見るだけでは診断に直結しないという文献引用なら可能
Hirschsprung病類縁疾患において注腸造影は推奨されるか?	疾患を特定するものではないが部位や機能(ganglion細胞の機能として)同心円状の収縮像は有用である。	Hirschsprung病類縁疾患に注腸造影は推奨される。	1	採用	総説(システマティックレビューといっていいかもしれない)であり信頼性の高い記述である。
isolated HGの診断において直腸粘膜生検、全層生検は推奨されるか?	直腸粘膜生検ではganglion細胞もなくAChE陽性神経線維の増生もなく、診断はつかなかった。全層生検でもAChEやS-100蛋白で僅かに存在する神経叢が確認され、筋層内の神経叢をsynaptophysinやneurofilamentで染色し、局在を認めないことから最終的にisolated HGと診断できた。	isolated HGの診断において直腸粘膜生検は推奨されないが全層生検は推奨される。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。有効性に関する考察が論文中に詳細に記述されている。
isolated HGの診断において内圧検査は推奨されるか?	食道内圧は陽性のことが多く、胃十二指腸内圧も1例のみisolated HGで陰性であったのみ。直腸肛門内圧は反射が非特異的に陽性	isolated HGの診断において内圧検査は推奨できる程は明瞭な結果がでない(積極的には推奨しない)	1	採用	Case control studyであり考察もなされていることから信頼性は高い。
isolated HGの診断において直腸粘膜生検、直腸全層生検は推奨されるか?	直腸粘膜生検では推測する程度だが、全層生検であればAChE染色とNADPH-d染色でAuerbach神経叢を観察することによりisolated HGと診断できる。	isolated HGの診断において直腸粘膜生検は積極的には推奨しないが、全層生検は推奨できる。	1	採用	Case control studyであり考察もなされていることから信頼性は高い。
CIPOの診断に腹部単純X線写真、注腸造影は有効か?	拡張腸管と膀胱拡張が同定できた	CIPOの診断に腹部単純X線写真、注腸造影は有効とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。非特異的である理由が考察されている。
CIPOの診断に上部消化管内圧検査、直腸肛門内圧検査は有効か?	上部消化管内圧検査では、蠕動波がみられなかった。直腸肛門反射は正常パターンで陽性であったため、Hirschsprung病は否定的であった。	CIPOの診断に上部消化管内圧検査、直腸肛門反射は有用である。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。Hirschsprung病と鑑別する観点から考察されている。
CIPOの診断に直腸粘膜生検は推奨できるか?	正常像であり診断に至らなかった。	CIPOの診断に直腸粘膜生検は単独では有用とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。正常組織像でありAChE増生線維が陰性であることが、他の検査結果と合わせてCIPOの診断に繋がると考察されており、信頼性は高い。

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
224	J-85	1990202506	日本語	筑輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃瘻・腸瘻を管理したヒルシュスプルング病類縁疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃瘻腸瘻(高位空腸瘻)とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸瘻も閉鎖できて、完全緩解に至った1例報告
225	J-86	1988096951	日本語	橋 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例続発症と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜生検と上部消化管内圧検査。TPNと胃管減圧で生命予後は良好であるがQOLは低下。
226	J-86	1988096951	日本語	橋 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例続発症と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜生検と上部消化管内圧検査。TPNと胃管減圧で生命予後は良好であるがQOLは低下。
227	J-42	2004031157	日本語	神山 隆道, 吉田 茂彦, 天江 新太郎, 林 富, 大井 龍司	小児外科分野におけるモサブリド使用の経験	Therapeutic Research	2003	24(3)	419-421	CA	小児外科領域(特発性胃食道逆流症、先天性食道閉鎖症術後胃食道逆流症、直腸肛門奇形(鎖肛)術後排便障害、ヒルシュスプルング病類縁疾患)におけるモサブリド使用経験に関する症例集積
228	J-46	1998058513	日本語	久保 雅子, 矢内 俊裕	種々のイレウスに対する大建中湯の使用経験	Progress in Medicine	1997	17(9)	2547-2549	CA	ヒルシュ類縁疾患(CIIPS2例、MMIHS1例)に対する大建中湯の使用経験に関する報告
229	E-184	17372501	英語	Al-Alaiyan S, Nazer	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Ann Saudi Med	1996	16(3)	353-5	CR	MMIHS症例報告
230	J-107	2008161929	日本語	窪田 昭男, 川原 央好, 長谷川 利路, 奥山 宏臣, 上原 秀一郎, 石川 暢己, 三谷 泰之	【小児慢性便秘症の病態・診断・治療】慢性便秘症の外科的治療	小児外科	2008	40(2)	226-234	CA	便秘疾患に対する外科治療 S状結腸過長症:9, 二分脊椎:6, 直腸肛門奇形:12, CIIPS:1, ヒルシュ:1
231	J-108	2005110484	日本語	垣田 博樹, 伊藤 孝一, 小出 若登, 大橋 桂, 影山 里実, 牧兼正, 坂京子	大建中湯が有効であった Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndromeの1例	日本周産期・新生児医学会雑誌	2004	40(4)	863-867	CR	MMIHS症例報告
232	J-117	1991106853	日本語	伊佐 勉, 武藤 良弘, 外間 章	高気圧酸素療法にて臨床症状の改善をみた慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)の一例	臨牀と研究	1989	66(7)	2197-2200	CR	CIIPS症例報告
233	J-118	1991030278	日本語	富塚 浩, 瀬戸口 靖弘, 小倉 順子, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例とその内科的治療法について	新薬と臨牀	1989	38(2)	158-165	CR	CIIPS症例報告
234	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
235	J-97	1995111239	日本語	山本 光勝, 有沢 健司, 公文 佳子, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	兵庫県医師会医学雑誌	1994	37(2)	68-71	CR	30歳、女性、薬物療法で緩解したCIPOの1例
236	J-97	1995111239	日本語	山本 光勝, 有沢 健司, 公文 佳子, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	兵庫県医師会医学雑誌	1994	37(2)	68-71	CR	30歳、女性、薬物療法で緩解したCIPOの1例

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	QI	採用/非採用	コメント
isolated HGの診断に全層組織生検は推奨できるか?	Meissnerは正常であるがAuerbachではganglion細胞が不明瞭であり、確定診断に至った。	isolated HGの診断に全層組織生検は推奨される。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い、考察もなされている。
CIPOの診断において上部消化管内圧検査は推奨されるか?	hypoの結果であり、CIPOに特徴的な非協調運動はとらえられなかった。	CIPOの診断において上部消化管内圧検査は補助診断として有用かもしれない(推奨してもよい)	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い、考察もなされている。
CIPOの診断において十二指腸粘膜生検は推奨されるか?	ヘマトキシリンエオジン染色では粘膜層に異常はみられないが、粘膜固有層AChE陽性神経線維の増生がみられた。	CIPOの診断において十二指腸粘膜生検は補助診断として有用かもしれない(推奨してもよい)	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い、考察もなされている。AChE神経線維は2次性変化と考察されている。
薬物療法(モサプリド)	ヒルシュ類縁(詳しい病態は不明)の13歳女児に対し、蠕動促進を目的にモサプリド投与を間欠的に長期間投与するも無効	モサプリドには大腸の蠕動運動促進作用があるが、腸管壁に器質的な問題を有する場合には効果が認められない。	2	採用	モサプリドは無効
漢方薬	MMIHS1例では、新生児期に本剤の投与により消化管通過時間が5-10日から33時間に短縮。CIIPS2例については症状の軽重により投与量を調整している。	ヒルシュ類縁疾患(CIIPS、MMIHS)に対する大建中湯の投与は継続的に行うことで自排便を認めている。	2	採用	
MMIHSへの薬物治療	Cisaprideは無効であった。	MMIHSにCisaprideは有用ではない。	2	採用	
CIIPの薬物療法	ACE兼逆行性浣腸で排便は著しく改善したが腹満の改善は軽度。大建中湯併用で腹満も著明に改善	CIIPにACEへの大建中湯併用は有用である。	2	採用	
MMIHSへの薬物療法	日齢69に大建中湯投与(0.3g/kg/day)を開始してミルク哺乳量が増加し日齢87にTPN離脱できた。	MMIHSに大建中湯投与は有用である。パニロイド受容体促進作用、モチリン、VIP遊離作用、腸管血流増加作用、抗炎症作用などが有効である可能性が示唆された。	2	採用	
CIIPの薬物療法	BethanecolとPolymyxinB投与をおこなったが臨床症状の改善なし	CIIPにBethanecolとPolymyxinB投与は無効である。	2	採用	
CIIPの薬物療法	Prostarmon(1000μg), Nauzelin(30mg 3x), Besacolin(60mg 3x), lactulose(30ml 3x), Flayl(1.0g 4x), Vagostigmin(60mg 3x), Primperan(15mg 3x)は無効であったが、cisapride(15mg 3x)で便秘・腹部症状改善した。	CIIPにcisaprideは有用である。	2	採用	
CIIPの薬物療法	ジノプロストを投与したが症状の改善は認めず。	CIIPにジノプロストは無効である。	2	採用	
プロスタグランジンF2	増悪・緩解を繰り返し腸閉塞症状改善せず	プロスタグランジンF2はCIPOの消化管運動の改善に無効であった	2	採用	成人例
シサプリド15mg/日	1週間で摂食・排便が改善し、中心静脈栄養から離脱	シサプリドはCIPOの消化管運動の改善に有効であった	2	採用	成人例

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
237	J-99	1992203723	日本語	名越 廉, 鬼本 博文, 長田 郁夫, 他	先天性中枢性低換気症候群 (Ondine's curse)を合併した慢性偽性腸閉塞の一例	埼玉小児医療センター医学誌	1991	8(1)	51-57	CR	CCHSを合併したhypoganglionosisの新生児例
238	E-160	1856835	英語	Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyomata and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMIHS 1例報告
239	E-160	1856835	英語	Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyomata and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMIHS 1例報告
240	E-162	3430262	英語	Boige N, Cargill G, Mashako L, Cezard JP, Navarro	Trimebutine-induced phase III-like activity in infants with intestinal motility disorders.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1987	6(4)	548-53	CC	Trimebutine(TMB)の消化管運動促進効果を検討する
241	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
242	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
243	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
244	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	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告
245	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
246	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
247	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
248	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
249	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
250	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)

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
ワゴステグミン、プロスタグランジン	全く効果認められず経静脈栄養、感染を合併して11か月死亡	ワゴステグミン、プロスタグランジンはhtpoganglionosisの消化管運動の改善に無効であった	2	採用	
静注メクロプラミド、シサブリド	消化管蠕動不全は改善しなかった	MMIHSの消化管運動にメクロプラミド、シサブリドは無効である。	2	採用	
間欠的導尿	尿路感染は減少し、腎機能も改善した	MMIHSの腎機能障害に間欠的導尿は有効であった。	2	採用	
十二指腸内圧検査でTMBの効果を検討する。対象は短腸症で腹部膨満1例、CIPO4例。	対照群では空腹時のMMCの欠如が認められた。TMB静注後平均88秒でphase III様の腸管運動が認められ、平均236秒持続して1分間に平均11.75回のスパイクを認めた。	TMBの全身投与は、小腸蠕動運動不全の小児にMMCを発生させる効果を認め、臨床症状の改善につながるかさらに調査が必要である。	2	採用	
シサブリド	治療効果	2例とも無効と判断	2	採用	この2例ではシサブリドは効果なし
エリスロマイシン	治療効果	腸管ガス像が軽減し、その後は流腸のみで増悪していない。エリスロマイシンの有用性が確認された。(なお緩下剤やシサブリドに加えてエリスロマイシンを処方)	2	採用	1例での効果
蠕動促進(パントテン酸やプロスタルモン)	消化管蠕動の亢進の有無	1例(自然排便は全く見られなかった)。蠕動促進としてパントテン酸やプロスタルモンは無効	2	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TPNI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。
消化管運動賦活調整剤(シサブリド)および下剤の経口投与	治療効果	消化管運動賦活調整剤および下剤の経口投与にて第66病日に退院。投薬のみで外来経過観察中	2	採用	1990年頃の症例
腸管蠕動促進薬(デクスバンテノール、ジノプロスト、ネオスチグミン)	症状	一時的な効果あり	2	採用	1990年報告
硬膜外麻酔	症状	一時的な効果あり	2	採用	1990年報告
メロニダゾール投与	治療効果	満足のいく効果なし	2	採用	1988年当時
PGF2α 投与	治療効果	満足のいく効果なし	2	採用	1988年当時
コリン作動薬投与	治療効果	満足のいく効果なし	2	採用	1988年当時
ジノプロスト	症状の改善	腹部膨満軽快、腹痛消失	2	採用	1987年の論文、Dennis tube、ジノプロスト、ヨガ体操の併用にての効果

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
251	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)
252	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no考察の中の8例のChronic intestinal pseudo-obstructionの検討
253	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
254	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
255	J-56	2010289769	日本語	清原 由起, 中長 摩利 子, 高橋 琢 也, 位田 忍, 窪田 昭男	【シンバイオティクス、プロバイオ ティクスの臨床効果】Hirschsprung 病類縁疾患に対するシンバイオ ティクスの有用性	静脈経腸栄養	2010	25(4)	935-939	CA	日本、ヒルシュ類縁疾患の3例(CIIPS1例、 hypo2例)にシンバイオティクスを行った。
256	J-56	2010289769	日本語	清原 由起, 中長 摩利 子, 高橋 琢 也, 位田 忍, 窪田 昭男	【シンバイオティクス、プロバイオ ティクスの臨床効果】Hirschsprung 病類縁疾患に対するシンバイオ ティクスの有用性	静脈経腸栄養	2010	25(4)	935-939	CA	日本、ヒルシュ類縁疾患の3例(CIIPS1例、 hypo2例)にシンバイオティクスを行った。
257	J-60	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の 乳児期管理の問題点について	山梨県立中央 病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性偽性腸閉塞の5例の症例報告。 CIIPS4例、MMIHS1例。
258	J-60	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の 乳児期管理の問題点について	山梨県立中央 病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性偽性腸閉塞の5例の症例報告。 CIIPS4例、MMIHS1例。
259	J-60	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の 乳児期管理の問題点について	山梨県立中央 病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性偽性腸閉塞の5例の症例報告。 CIIPS4例、MMIHS1例。
260	J-68	1984101338	日本語	矢野野 壮 光, 古屋 清 一, 門脇 弘 子	CIIPの8歳女児 臨床経過および長 期TPNの問題点	小児外科	1983	15(9)	1129-1133	CR	日本、新生児期発症のCIIPSの8歳女性
261	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
262	J-70	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児
263	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 hypoperistalsis 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。

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	GQ	採用/非採用	コメント
ジプロスト/経静脈栄養(完全)と比較	QOL	消化酵素、ビタミン、抗菌薬と併用し、低残渣食などの継続を助け、外来通院に由来QOLを上げ、完全静脈栄養よりQOLが良い(著者の意見)。	2	採用	1987年の論文
シサブリド	症状の改善	8例のChronic intestinal pseudo-obstructionに投与し、遅延した小腸通過時間を正常化した。	2	採用	Camilleri M, et al. Gastroenterology. 1986 Sep;91(3):619-26.(今回の検索された中ではない論文)
腸蠕動促進薬	効果	効果示さず	2	採用	1983年の報告である。
消化管運動改善薬(cisapride(発売中止)、metoclopramide(プリンペラン))	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
プロバイオティクス(Bifidobacterium breve Yakult, ビオラクテス)、プレバイオティクス(オリゴメイト)内服。	経腸栄養摂取量が増えるか	PNでのカロリー依存度が低下した。	2	採用	3例なので統計学的検討はされていない
プロバイオティクス(Bifidobacterium breve Yakult, ビオラクテス)、プレバイオティクス(オリゴメイト)内服。	腸閉塞症状が改善するか	イレウス、腸炎の頻度が減少した。	2	採用	3例なので統計学的検討はされていない
消化管運動改善薬(セレキノン)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPSの4例中3例に投与。1例は効果あり、2例は効果なし。	2	採用	
漢方薬(大建中湯)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPS3例とMMIHSに投与。CIIPS2例は効果あり、CIIPS1例は効果なし。MMIHSは効果あり。	2	採用	
抗生剤(エリスロマイシン静注)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPS1例に投与。効果あり。	2	採用	
消化管運動改善薬(プリンペラン、ワゴステグミン、セルレイン)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
消化管運動改善薬(cholinergic drug;具体的な薬品名なし)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
消化管運動改善薬(1例に、プリンペラン、ワゴステグミン、プロスタルモン、セルレイン、ナウゼリン、アボビス)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
消化管運動機能改善薬(抗生剤)	MMIHSの1例に対しエリスロマイシンを1500mg/日で使用したが効果なし。CIIPの1例に対し大建中湯の代替薬としてエリスロマイシン(25mg/kg/日)を使用し速やかに消化器症状の改善が得られ、経口摂取量が増加した。	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。	2	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
264	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 hypoperistalsis 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。
265	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17例のRV, MMIHS, 出生前診断に関する報告と考察。
266	J-20	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方後, 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。
267	J-20	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方後, 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。
268	J-27	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスプリング病類縁疾患 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。
269	E-115	18795669	英語	Tomita	Are there any functional differences of nitric oxide between the transitional segment in Hirschsprung's disease and the diseased colon in hypoganglionosis?	Hepatogastroenterology	2008	55(65)	1260-4	CA	Hirschsprung病10例とisolated hypoganglionosis6症例の腸管切除標本を用い、NOの作動部位を検討した。電気刺激による筋収縮を観察。
270	E-117	16252200	英語	Dalgic B, Sari S, Dogan I, Unal	Chronic intestinal pseudoobstruction: report of four pediatric patients.	Turk J Gastroenterol	2005	16(2)	93-7	CR	CIPO(全層生検まで施行)し診断した4症例にエリスロマイシンを消化管作動薬として使用し有用性を検討した。生命的やQOLの予後で検討している。
271	E-118	15825718	英語	Manop J, Chamanvanakij S, Wattanasarn	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis 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。
272	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(シサプリド)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併用にもっていきける。1歳まで遅れなく生存できている。
273	J-83	1991192142	日本語	田辺 政裕, 高橋 英世, 大沼 直躬, 他	CisaprideによるChronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction (CIIP)の治療経験	日本小児外科学会雑誌	1991	27(1)	48-55	OT	4例の小児CIPOにシサプリドを投与し、腹痛+嘔吐+腹部膨満を項目とした症状スコアが改善するかをみた。容量依存的に4例中3例にスコアの改善がみられ、改善した3例はアイソトープで計測した胃排出能が、シサプリドの容量に依存して改善していた。

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
漢方薬	MMIHSの1例に対しエリスロマイシンの代替で大建中湯を15g/日で使用し、持続する嘔気が消失した。CIIPの1例には0.3g/kg/日で開始したが、消化器症状の改善が得られなかった。	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。	2	採用	
消化管運動機能改善薬	Case1で使用(詳細不明)したが効果なく2週で中止。Case2でシサブリドとエリスロマイシンを使用したが見られなかった。		2	採用	
酪酸菌製剤	腸炎の予防目的に下部空腸瘻より投与し、経過中に明らかな腸炎は認めず。		2	採用	
虫垂瘻からの順行性洗腸+経肛門的洗腸	胃瘻造設後から経肛門的洗腸を開始し、1歳時に虫垂瘻は洗腸のために造設。造設後、1歳3か月時に部分的結腸切除を行った。結腸切除後は残存腸管の切除には至っていない。	腸管温存の観点から効果的であった	2	採用	
消化管運動機能改善薬(腸管蠕動促進薬)	効果なく中止		2	採用	
isolated hypoganglionosisの薬物療法	Hirschsprung病でもisolated hypoganglionosisでもNOは神経筋接合部より上位で作動している。	NO作動性神経の関与は大きい。	2	採用	基礎研究であり直接CQの答えになる報告ではないが、理論的根拠の引用文献としては使用可能である。
CIPOIにおける消化管作用薬	エリスロマイシンが有効で完全緩解からオプにまでもっていったのが2例50%、有効であるがオプにできない依存性が1例25%、無効でありオクトレオチドが有効であったのが1例25%で、エリスロマイシン+オクトレオチドで100%の有効率であった。	CIPOIにおいて薬物療法は有効である。	2	採用	論文の主旨であり、case seriesであるため比較的信頼性は高い。
MMIHSの薬物療法	エリスロマイシンとシサブリドを使用した経腸栄養はできずTPN完全依存であった。生命予後は死亡で不良の転帰であった。	MMIHSに薬物療法は有用ではない。	2	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。
CIPOIに薬物療法(シサブリド)は有効か?	TPN離脱はできていないが、経腸栄養も併用できており、腸炎の発生もなく、1歳まで発達に遅れなく生存できている。	CIPOIに薬物療法(シサブリド)は有効である。	2	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、考察もなされている。
CIPOIに薬物療法(シサブリド)は有効か?	4例中3例に症状改善がみられ、胃排泄能も改善している。	CIPOIに薬物療法(シサブリド)は推奨される(有効である)。	2	採用	case seriesであり信頼性が高く、症状スコアと客観的データ(胃排泄能)が一致している。

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
274	J-84	1991059518	日本語	富田 涼一, 森田 建, 宗 像 敬明	Hirschsprung病および Hypoganglionosisにおける Peptidergic Nerveの意義について	日本平滑筋学 会雑誌	1989	25(4)	147-154	CC	isolated hypoganglionosis 4例、Hirschsprung 病4例、normal control 10例の腸管筋束を用 いた収縮の基礎実験。対象症例の詳細の記 載はない。Peptidergic nerve (VIP, Substance P, Neurotensin)の働きを見てい る。いずれも神経伝達物質や神経調節因子 として作用するものであるが、VIPは非アドレ ナリン抑制系神経に、Substance Pと Neurotensinは非コリン興奮系神経に関与す る他に筋層に直接作用もする。
275	E-83	839371	英語	Byrne WJ, Cipel L, Euler AR, Halpin TC, Ament	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children—clinical characteristics and prognosis.	J Pediatr	1977	90(4)	585-9	CA	n=11, CIIPS患児における臨床的特徴と予後 に関する検討
276	J-40	2007018862	日本語	野中 道夫, 大久保 由 希子, 小田 美月, 有村 佳昭, 千葉 進	胃瘻造設がイレウス症状の改善に 有効だった慢性特発性偽性腸閉 塞の1例	内科	2006	98(4)	752-754	CR	CIIPSに胃瘻造設を行いイレウス症状が改善 した症例(成人例)に関する症例報告
277	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初 期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名 はupper jejunostomy(UJE))とileostomy(IL) を受けた41名の分析
278	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初 期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名 はupper jejunostomy(UJE))とileostomy(IL) を受けた41名の分析
279	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初 期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名 はupper jejunostomy(UJE))とileostomy(IL) を受けた41名の分析
280	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初 期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名 はupper jejunostomy(UJE))とileostomy(IL) を受けた41名の分析
281	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初 期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名 はupper jejunostomy(UJE))とileostomy(IL) を受けた41名の分析
282	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初 期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名 はupper jejunostomy(UJE))とileostomy(IL) を受けた41名の分析

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
isolated HGIに薬物療法は推奨されるか?	VIPやSubstance P, neurotensinのisolated HGIにおける作用は減弱しており、Hirschsprung病のnarrow segment部では消失している。	isolated HGIに薬物療法(VIP, Substance P, Neurotensinが関与するもの)が有効であるかもしれない(積極的に推奨は基礎実験なのでできないが、反応減弱なので投与すれば効果が臨床的にはあるかもしれない)。	2	採用	純粋な基礎実験であるが薬物療法の理論的根拠としては引用可能なレベルで信頼性は高い。
消化管減圧療法	3例に対し回腸瘻造設するも無効	外科的治療に関しては利益をもたらし得ない。	3	採用	
消化管減圧療法	経鼻胃管により未消化物を吸引すると、画像上意の拡張が軽減したのみでイレウス像に変化しないも自覚症状の著明な改善を得られた。このことにより、胃瘻を造設し断続的に減圧を行うことで症状の改善を得、イレウス症状はほとんど起こさなくなった。結果、日常の活動性は改善、食事摂取量も増え体重増加も得られた。	胃瘻造設で、自覚症状のみならずイレウスそのものが改善した理由として、胃の膨満による腹腔内圧上昇が腸管の血行および運動を阻害、イレウスを増悪させる悪循環を断ち切り、胃瘻からの断続的な排気により小腸ガスの充満を軽減したことが推察。	3	採用	成人の1例報告であるため、症例の集積が必要。
手術(JE, UJE, IL)の比較	腹部エックス線撮影での改善	消化管閉塞の改善率はUJE (9/13)の方がnon-UJE patients [20/63 (22 JE and 41 IL cases)]より良い (p=0.01)	3	採用	有意差あり
手術(JE, UJE, IL)の比較	生存率	UJE 施行群は(non-UJEとIL施行群)より全生存率が高い。10年生存率は100%と46%。有意差はない	3	採用	有意差なし
手術(JE, UJE, IL)の比較	生存率	JE 施行群はIL施行群より生存率が高い(p = 0.04 ,the log-rank test; p = 0.01 ,generalized Wilcoxon test)。2年生存率はそれぞれ94.1%と73.7% (p=0.02)、10年生存率はそれぞれ94.9%と64.5%。	3	採用	有意差あり
手術(JE, UJE, IL)の比較	経静脈栄養からの離脱率	UJE群76.9% (10/13)はnon-UJE群 (63.5%, 40/63)に比べ離脱率が高い。	3	採用	有意差なし
手術(JE, UJE, IL)の比較	経静脈栄養からの離脱率	JE群94.1% (はIL群 (73.7%)に比べ離脱率が高い。(p=0.02)	3	採用	有意差あり
手術(JE, UJE, IL)の比較	最終的にストーマの残存率	UJE群 (84.5%) とnon-UJE群(66.7%) で差はない (p = 0.22)。	3	採用	有意差なし

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
283	E-195	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunosomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初期にCjejunosomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunosomy(UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析)
284	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
285	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
286	J-123	2012239081	日本語	新開 真人	小腸機能不全患児に対する新たな治療 肝障害を伴った小腸機能不全患児に対するω 3系脂肪酸製剤の効果	こども医療センター医学誌	2011	40(4)	316-318	CR	2例、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全、胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児(MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討)
287	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	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症、手術例
288	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
289	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
290	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)
291	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)
292	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)
293	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
294	J-58	2005275602	日本語	窪田 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高間 勇一, 中長 摩利子, 位田 忍	【小児の腸輪捻転症の病態と治療】腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMIHSの異同に関する考察を加えて	小児外科	2005	37(7)	824-831	CR	日本、腸回転異常症による腸閉塞で手術を行ったCIIPSの14歳女性

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	CQ	採用/非採用	コメント
手術(JE, UJE, IL)の比較	最終的にストーマの残存率	JE 群(77.5%) and IL群(63.4%)で差はない($p = 0.22$)。	3	採用	有意差なし
結腸瘻	治療効果	1例で緊急で施行、効果なく小腸閉塞進行し再手術	3	採用	この1例では改善効果なし。
Santulli ileostomy	治療効果	1例で施行、最終的に死亡したが一次的に経口栄養もできたので、症状軽減効果あり	3	採用	1例ではあるが経口栄養にもでき、生命予後も延長した可能性がある。
結腸瘻から空腸カテーテル	治療効果	MMHS患者では全く経腸栄養の注入はできず完全静脈栄養管理となった。	3	採用	
消化管バイパス手術と空腸瘻	予後(QOL)	消化管バイパス手術を施行し、術後順調に経過し、社会復帰した。その後、再燃はない。消化管二重バイパス手術は腸閉塞症状の減圧目的も兼ねた最終的治療法として有用	3	採用	polusurgeryを避ける意味でも保存的治療の限界の時は消化管二重バイパス手術は腸閉塞症状の減圧目的も兼ねた最終的治療法として有用
腸管減圧目的の空腸瘻、回腸瘻造設	予後	腸管減圧目的の空腸瘻、回腸瘻造設して経過を観察すると、イレウス症状は改善し、経口摂取も可能となり退院。しかし再びイレウス症状の増悪を認め腸管減圧術を施行した後、中心静脈栄養下で経過観察中	3	採用	1990年報告
イレウス管	治療効果	本症例では効果なし	3	採用	1988年当時
Dennis tube	症状の改善	自覚症状(腹部膨満、腹痛)の目覚しい改善が本症例(CIIPS)では見られ有効であった。	3	採用	1987年の論文、Dennis tube、ジノプロスト、ヨガ体操の併用にての効果
ストマ造設89例のうち初回の位置(十二指腸:2例、空腸:40例、回腸:41例、結腸:6例)	腸閉塞症状が改善するかどうか	最終的なストマ造設部位(十二指腸:2例、空腸:55例、回腸:31例、結腸:1例)で、初回到回腸ろう、結腸ろうを作成すると、stomaが機能せず上流に再作成する例が多い	3	採用	
ストマ造設89例のうち初回の位置(十二指腸:2例、空腸:40例、回腸:41例、結腸:6例)	生命予後が改善するか	初回手術時のストマ造設部位で死亡率が異なる(十二指腸:100%(2/2)、空腸:12.5%(5/40)、回腸:31.7%(13/41)、大腸0%(0/6))。回腸に作成すると高い。	3	採用	
胃管の挿入	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	3	採用	
消化管減圧(大腸切除、回腸末端、結腸にstoma)	腸閉塞症状が改善するかどうか	回腸末端のstomaでは腸閉塞症状改善しない	3	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
295	J-58	2005275602	日本語	窪田 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高間 勇一, 中長 摩利子, 位田 忍	【小児の腸軸捻転症の病態と治療】腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMIHSの異同に関する考察を加えて	小児外科	2005	37(7)	824-831	CR	日本、腸回転異常症による腸閉塞で手術を行ったCIIPSの14歳女性
296	J-60	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヒルシヌスブルグ病類縁疾患の乳児期管理の問題点について	山梨県立中央病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性偽性腸閉塞の5例の症例報告。CIIPS4例、MMIHS1例。
297	J-61	2000110956	日本語	伊東 昭郎, 梶山 浩史, 神崎 真一郎, 山崎 和文, 田浦 幸一, 中越 享, 福田 康弘, 水田 陽平, 村瀬 邦彦, 村田 育夫, 河野 茂	S状結腸切除により腸閉塞症状が消失した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	長崎医学会雑誌	1999	74(3)	131-134	CR	日本、慢性便秘による後天性巨大結腸症の48歳男性
298	J-66	1993004430	日本語	西島 栄治, 大野 耕一, 義岡 孝子, 他	6歳女児のHypoganglionosis例, 回腸痙攣は可能か? 人工弁を用いた残存腸管の蠕動と排便の評価	最新医学	1991	46(12)	2514-2515	CR	日本、Hypoganglionosisの6歳女児
299	J-68	1984101338	日本語	矢羽野 壮光, 古屋 清一, 門脇 弘子	CIIPの8歳女児 臨床経過および長期TPNの問題点	小児外科	1983	15(9)	1129-1133	CR	日本、新生児期発症のCIIPSの8歳女性
300	J-70	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児
301	E-31	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis 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。
302	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 hyperperistalsis 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。
303	E-33	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis 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。
304	E-35	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis 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は診断根拠が明確である。
305	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?

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
消化管減圧(空腸起始部にtube enterostomy、ほぼ小腸全体にtube留置)	腸閉塞症状が改善するかどうか	腸閉塞症状改善したが経口摂取量は減少しPN依存となった。Tube除去後、再度腸閉塞症状出現	3	採用	
CIIPS2例に腸ろうを作成(tube回腸ろう、回腸ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPSの2例に施行。1例は改善、1例は改善せず	3	採用	
消化管減圧(拡張S状結腸切除、下行結腸に人工肛門)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果あり	3	採用	成人発症のCIPO
消化管減圧(回腸ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果あり	3	採用	
消化管減圧(胃ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	減圧可能	3	採用	
消化管減圧(1例に胃ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果あり(若干改善)	3	採用	
近位回腸瘻造設	1例、生後4日に左記の手術を実施し、術後2日で、敗血症と心肺機能不全で死亡した。	MMIHSの腸管運動不全は管理が困難で、致死率が高いため、早期の小腸移植が救命に必要と思われる。	3	採用	
消化管減圧療法(上部空腸瘻)	MMIHSの1例は上部空腸瘻を留置し、経腸のみでの栄養は不可能だが、あらゆる食品が摂取できる。CIIPの1例は留置3週後から経口摂取を開始したが、食後の嘔吐を抑制できず、経口摂取を中止した。	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。	3	採用	
回腸瘻	1例、case1は生後4日目に実施しているが、case2には詳細な記載なし。	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	3	採用	
消化管減圧療法	1例、Case2は回腸瘻を造設した。	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。	3	採用	
腸瘻造設	TPNの合併症発症後に施術し、軽食なら経口摂取が可能となった。		3	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。

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
306	E-41	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis 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17例のRV, MMIHS, 出生前診断に関する報告と考察。
307	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(CIIPS:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
308	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(CIIPS:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
309	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 hyperperistalsis 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。
310	J-27	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 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。
311	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
312	J-31	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブル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, Hypoganglionosis+immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglionosisのみ採用する。
313	J-33	1997063497	日本語	三浦 博光, 大井 龍司, 曾木 尚文	ヒルシュスブルグ病類縁疾患,特にHypoganglionosisのAuerbach神経叢の三次元構造	小児外科	1996	28(9)	1048-1052	CR	1例, hypoganglionosis, 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。
314	J-34	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 特に壁内神経細胞減少症 hypoganglionosisについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionosis, 1973年以降に1大学病院で経験した12症例に関する検討。
315	E-118	15825718	英語	Manop J, Chamnanvanakij S, Wattanasarn	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis 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→試験開腹)で、薬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。
316	J-82	1993004429	日本語	富本 喜文, 岡本 英三, 豊坂 昭弘, 他	10年以上経過した hypoganglionosisの2例	最新医学	1991	46(12)	2511-2513	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) 経験14例中2例が10年以上生存しているもので報告した。直腸粘膜生検はAChE増生はなかった。直腸肛門反射は陰性から非典型的陽性であった。腸瘻は1例は行こうで1例は無効であった。2例とも根治術後状態改善した。
317	J-85	1990202506	日本語	箕輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃瘻・腸瘻を管理したヒルシュスブルグ病類縁疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃瘻腸瘻(高位空腸瘻)とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸瘻も閉鎖できて、完全緩解に至った1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
減圧療法	Case2で生後3か月でS状結腸瘻を造設した。効果に関する記載はない。		3	採用	
消化管減圧療法	CIIPS22例, 5例で腸管瘻を留置。5例ともcloseできず。	HDとHD類縁疾患(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。	3	採用	形態異常がみられた群は hypoganglionic, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
消化管減圧療法	MMIHS8例, 5例で腸管瘻を留置。5例ともcloseできず。	HDとHD類縁疾患(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。	3	採用	形態異常がみられた群は hypoganglionic, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
消化管減圧療法(①双行式空腸瘻+胃瘻造設、②横行結腸瘻造設)	①日齢11に空腸瘻を胎便の先進部に造設し、日齢20に胃排泄障害に対し、胃瘻造設を行った。②生後6か月時に横行結腸の拡張に対し、横行結腸瘻を造設したが、徐々に排泄が不良となったため、1歳3か月時に結腸切除術を行った。		3	採用	
消化管減圧療法(NGチューブ挿入)	消化管減圧目的に頻回入院し、NGチューブによる減圧を行い改善。		3	採用	
消化管減圧療法	35例, 14例に胃瘻、2例に空腸瘻、19例に回腸瘻が造設された。	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。	3	採用	
消化管減圧療法	1例、初め、横行結腸瘻を造設したが効果なく、重症腸炎を繰り返したため手術療法へと移行。	臨床問題となる腸炎はMMCのphase III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。	3	採用	
消化管減圧療法	1例、回腸瘻造設を行ったが、症状の改善はなく6ヶ月後に回腸切除を行った。	三次元構造解析はhypoganglionicの病因を解明する上で大きな手がかりをもたらした。	3	採用	
消化管減圧療法	12例、生後3週以内に回腸瘻が5例、空腸瘻が2例、横行結腸瘻が1例に造設された。生後1か月以降に手術を実施された4例では空腸瘻1例、回腸瘻1例、胃瘻1例、結腸瘻1例	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。	3	採用	
MMIHSの減圧療法	回腸瘻をおいたが経腸栄養はできずTPN完全依存であった。膀胱瘻をおいたが、最終的には尿路感染症から敗血症をきたし、生命予後は死亡で不良の転帰であった。	MMIHSに減圧療法は(消化管膀胱とも)有用ではない。	3	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。
isolated HGIに減圧手術は推奨されるか?	症例1は肛門輪切開が無効で大腸人工肛門が減圧に有効であった。症例2は1回目の腸瘻減圧は無効であったため、再手術で減圧に成功した。	isolated HGIに減圧手術が無効なことがある(どちらかというと推奨する)。	3	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、考察がなされている。
isolated HGIに減圧療法(胃瘻、腸瘻)は推奨されるか?	根治術と腸瘻再造設を合わせて4回(閉鎖を合わせて5回)の手術となったが、うち減圧目的の胃瘻とトライツ靱帯から18cmの(高位)空腸瘻が減圧としては有効であった。	isolated HGIに減圧療法(特に高位)は推奨される。	3	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、ストマ管理法も含め詳細な記述もあり、考察もなされている。

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
318	J-86	1988096951	日本語	橋 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例 続発症と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜生検と上部消化管内圧検査。TPNと胃管減圧で生命予後は良好であるがQOLは低下。
319	E-183	9374567	英語	Yokoyama S, Hirakawa H, Soeda J, Ueno S, Mitomi	Twenty-four-hour profile of growth hormone in cyclic nocturnal total parenteral nutrition.	Pediatrics	1997	100(6)	973-6	CR	MMIHS症例への夜間TPNの成長ホルモン分泌の効果
320	E-188	1901098	英語	Reif S, Tano M, Oliverio R, Young O, Rossi	Total parenteral nutrition-induced steatosis: reversal by parenteral lipid infusion.	JPEN J Parenter Enteral Nutr	1991	15(1)	102-4	CR	CIIPS症例報告
321	E-191	3925110	英語	Gillis DA, Grantmyre	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: survival of a male infant.	J Pediatr Surg	1985	20(3)	279-81	CR	MMIHS男児症例報告
322	E-193	7031220	英語	Jona JZ, Werlin	The megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: report of a case.	J Pediatr Surg	1981	16(5)	749-51	CR	MMIHS症例報告
323	J-96	1997169962	日本語	黒岩 実, 松山 四郎, 鈴木 則夫, 他	ヘパリン生食水のflushで断裂し、バスケット鉗子で摘出したBroviacカテーテル塞栓の1例	日本小児外科学会雑誌	1996	32(7)	1121-1125	CR	生食フラッシュでカテーテル断裂したMMIHSの1女児例
324	J-100	1991188528	日本語	足立 靖, 矢花 剛, 郡登 茂子, 他	シェーグレン症候群にみられた慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器病学会雑誌	1990	87(5)	1223-1227	CR	35歳、女性、シェーグレン症候群に合併したCIPOの1例報告
325	J-101	1991044052	日本語	大森 恵美子, 吉田 正美, 都丸 直美, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症候群(CIIPS)児における家庭静脈栄養法に向けての援助 母子相互への関わりを中心に	日本看護学会集録	1989	20回(小児看護)	174-177	CR	7歳、女児のCIPOのHPN導入
326	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。
327	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。
328	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
329	J-123	2012239081	日本語	新開 真人	小腸機能不全患児に対する新たな治療 肝障害を伴った小腸機能不全患児に対するω 3系脂肪酸製剤の効果	こども医療センター医学誌	2011	40(4)	316-318	CR	2例、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全、胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児(MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討
330	J-123	2012239081	日本語	新開 真人	小腸機能不全患児に対する新たな治療 肝障害を伴った小腸機能不全患児に対するω 3系脂肪酸製剤の効果	こども医療センター医学誌	2011	40(4)	316-318	CR	2例、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全、胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児(MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討

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
CIPOに減圧療法(胃管)は推奨されるか?	減圧により緩解にもっていくことが可能であり、経腸栄養可能にまで回復させれるが、反復する。	CIPOに減圧療法(胃管)は推奨される。	3	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。遅滞なく施行する方法で考察もされている。
MMIHSへの経静脈栄養	夜間cyclic TPN中に著明な成長ホルモンの分泌(+)	MMIHS症例に対する夜間のcyclic TPNは成長ホルモン分泌の正常リズムを生じ、正常の小児成長を達成する。	4	採用	
CIIPへの経静脈栄養	脂肪投与なしでの観血的HPNで脂肪肝を呈した。その後0.5g/kg/dayの脂肪投与追加でこの所見は改善した。	長期の静脈栄養で脂肪肝を呈した時は脂肪の静脈投与が改善させる時がある。	4	採用	
MMIHSへの経静脈+経腸栄養	長期TPNと段階的な腸瘻と胃瘻からの経腸栄養で管理し、TPNは徐々に離脱、6ヶ月で腸瘻閉鎖、7ヶ月で胃瘻閉鎖。4才まで生存	MMIHSへの長期TPNと段階的な腸瘻と胃瘻からの経腸栄養が有用である。	4	採用	
MMIHSへの薬物療法	Pentagastrin, Secretin, Cholecystokinin, octapeptide, metaclopramide投与は無効であった。一方Bethanechol投与は胃には無効であったが、十二指腸で3分以内の蠕動が15分間続いた。	MMIHSの腸管平滑筋内のAChレセプターは存在し、機能している。Bethanecholは限局的に有効である。	4	採用	
中心静脈栄養、生食フラッシュ	生食フラッシュでカテーテル断裂、IVR摘出	粗暴な生食フラッシュは禁忌	4	採用	
半消化態栄養剤(Besvion)2食と低脂肪・低繊維・低乳糖食	イレウス症状は再発しなかった	半消化態栄養剤によりCIPOの経腸栄養は有効であった	4	採用	成人例
HPN導入について看護介入	HPNの家族の拒否が見られたが、看護介入により母子相互関係が改善して、HPNが可能となった	在宅治療移行は母子相互関係の改善が重要で看護介入の役割が大きい	4	採用	
MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	治療はTPN、加水分解乳を行うも反復カテ感染と肝障害が出現。予後は生後7か月時に誤嚥性肺炎で死亡。	栄養管理ではTPN、経管栄養を進めていたが、反復するカテ感染で抜去を繰り返した。	4	採用	
MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	治療はTPN。	TPN施行も数日のみ。	4	採用	
経静脈栄養	合併症	2例ともカテーテル感染で死亡と判断	4	採用	この2例では経静脈栄養はカテーテル感染を起し生命予後不良因子
完全静脈栄養	治療効果	MMIHS患者1例で一次的に在宅経静脈栄養に出来た。	4	採用	QOLの改善が見込めるが、本症例はむしろ副作用が問題だった。
完全静脈栄養	副作用	MMIHS患者1例で胆汁うっ滞性持続、肝障害悪化、カテーテル感染を認めた。	4	採用	本症例では副作用の面が問題となった。

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
331	J-127	2000134293	日本語	津田 圭助, 横山 雄一, 耕崎 拓大, 大崎 純子, 宋永 謙介, 佐野 修一, 西森 功, 森田 雅範, 中澤 慶彦, 大西 三朗	長期在宅IVH施行中にセレン欠乏症をきたした慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例	消化管の臨床	1997	2	73-77	CR	1例の成人慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)、長期在宅IVH施行中のセレン欠乏症によりミオパチーを生じたの報告
332	J-128	1999104209	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群: 14例、Immaturity群: 6例、Hypogenesis(数の異常があるのでhypoganglionosisとする)MMIHS群: 4例)
333	J-128	1999104209	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群: 14例、Immaturity群: 6例、Hypogenesis(数の異常があるのでhypoganglionosisとする)MMIHS群: 4例)
334	J-128	1999104209	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群: 14例、Immaturity群: 6例、Hypogenesis(数の異常があるのでhypoganglionosisとする)MMIHS群: 4例)
335	J-128	1999104209	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群: 14例、Immaturity群: 6例、Hypogenesis(数の異常があるのでhypoganglionosisとする)MMIHS群: 4例)
336	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
337	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
338	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
339	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
340	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
341	E-92	14674230	英語	Lee NC, Tiu CM, Soong WJ, Tsen OL, Hwang BT, Wei	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMIHSの1例
342	J-55	2013221152	日本語	後藤 正博, 仁科 範子, 長谷川 行洋	長期の静脈栄養をおこなっている腸管不全患者4例における内分泌学的検討	日本小児科学会雑誌	2013	117(3)	587-595	CR	日本、長期PNの患者4例の内分泌学的検討(うち、1例がhypoganglionosis)