

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
長期在宅IVH投与	副作用としてのセレン欠乏	長期在宅IVH投与中に発症した筋力低下はセレン投与のみで筋力低下が回復したため、セレン欠乏症によるmyopathyと診断。長期IVH施行者や経腸栄養剤投与者での微量元素の欠乏には十分な認識と配慮が必要	4	採用	CIIP患者での長期経静脈栄養ではセレン欠乏に注意が必要(成人例だがCIIPは成人も対象のため)。
経静脈栄養	経腸栄養の開始、経静脈栄養からの離脱	Hypogenesis(数の異常があるのでhypoganglionosisとする)MMIHS群:4例ではMMIHSの1例とPrune-belly症候群の1例はPNから離脱できず、hypo2例は経腸栄養との併用が長かったが離脱も出来た。	4	採用	H病類縁疾患群では腸管の機能障害の程度がPNからENへの移行に影響。長期の身体発育ではH病類縁疾患では残存腸管の運動機能障害の程度により成長障害が生じていた。
経静脈栄養	肝機能障害	Hypogenesis, MMIHS群:全例で肝障害を認め、65±23日で肝障害を認め、GOT、GPTは他2群に比べ有意に高値であった。PNから離脱できなかった2例は肝障害の改善はなかった。残りの2例は完全PNをやめることで改善へ。	4	採用	H病類縁疾患群では腸管の機能障害の程度がPNからENへの移行に影響。長期の身体発育ではH病類縁疾患では残存腸管の運動機能障害の程度により成長障害が生じていた。
経静脈栄養	成長	Hypogenesis,群の生存している2例はいずれも成長障害。	4	採用	H病類縁疾患群では腸管の機能障害の程度がPNからENへの移行に影響。長期の身体発育ではH病類縁疾患では残存腸管の運動機能障害の程度により成長障害が生じていた。
経静脈栄養	予後	Hypogenesis, MMIHS群:4例ではMMIHSの1例とPrune-belly症候群の1例は死亡、残りの2例は生存	4	採用	Hypogenesis, MMIHS群は予後不良、PNと予後の関連は本論文では不明
中心静脈高カロリー輸液(TPN)	全身状態	1例(全身体態良好)の治療はTPNにより短期間だが栄養管理が良好	4	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。
経静脈的栄養	症状	落ち着いている	4	採用	1990年報告
経静脈栄養TPN	QOL	在宅医療を導入できており有用	4	採用	1988年当時
経静脈栄養TPN	生命予後	8例の報告で2例突然死と高率(引用論文にて)。微量元素欠乏や電解質異常を推測	4	採用	1988年当時
中心静脈栄養	副作用	口内炎、舌炎に加えて口囲や陰股部に水疱、びらん形成がみられるようになり腸性肢端皮膚炎として、亜鉛欠乏のため亜鉛投与。微量元素の欠乏などをまねく。	4	採用	1983年の報告である。害のアウトカム
経静脈栄養	肝機能障害の出現	肝機能障害出現	4	採用	
静脈栄養	身長・体重が増加するか	PNでのカロリー摂取がエネルギー所要量の75%では体重増加、62%では体重が減少し二次性無月経に	4	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
343	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
344	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
345	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
346	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
347	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。
348	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。
349	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は診断根拠が明瞭である。
350	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 hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(5)	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。
351	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?
352	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。

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
経静脈栄養	生命維持可能かどうか	経静脈栄養で生存	4	採用	
経静脈栄養	生命維持可能かどうか	経静脈栄養で生存	4	採用	
経腸栄養(1例にelemental diet)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	4	採用	
静脈栄養(1例にPN)	腸閉塞症状が改善するかどうか	経静脈栄養で絶食することで腸閉塞症状改善	4	採用	
中心静脈栄養	MMIHSの1例は計43回の中心静脈カテーテルの入れ替えを行い、主要血管の閉塞をきたしたため、経皮経肝下大静脈カテーテルを挿入し、8年間維持している。CIIPの1例はTPNIに関する記載なし。	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。	4	採用	
中心静脈栄養	2例、Case1で中心静脈栄養と少量の経口摂取、Case2は完全中心静脈栄養	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	4	採用	
経静脈栄養	1例、Case2はTPNからの離脱が困難となり、生後1か月で黄疸、慢性肝不全を伴う肝腫大、門脈圧亢進症、脾腫大、回腸瘻の静脈瘤からの出血がみられた。	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。	4	採用	
中心静脈栄養	2例、2例とも長期のTPNIにより肝、脳におけるセレン濃度の低値を認め、それぞれ7歳時、3歳時に神経筋症状を発症した。	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。	4	採用	
中心静脈栄養	TPNの開始後、腸閉塞様症状は消失し、在宅加療も可能となったが、数年後に敗血症と大動脈弁における感染性心内膜炎を発症したため中止した。		4	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。
経腸栄養	Case2は月齢20か月までNG tubeで栄養し、以後はED tube栄養を継続している。		4	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
353	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TPN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
354	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, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
355	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, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
356	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?(母は病理解の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。)
357	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。
358	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。
359	J-29	1997063505	日本語	飯千 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブル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, CIP (MMIHS), 長期生存例のTPN起因性肝障害に関するCR (CIP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。)
360	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
361	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。
362	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。
363	E-133	2520338	英語	Yokoyama S, Fujimoto T, Tokuda Y, Mitomi	Successful nutrition management of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome—a case report.	Nutrition	1989	5(6)	423-6	CR	MMIHSの1例報告。薬物療法、減圧術、根治術無効でcyclic TPNで長期生存でき学校にも行っている(空腸瘻ストーマからのもれでいじめにはあう)

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	GO	採用/非採用	コメント
中心静脈栄養	3例に長期間にわたり実施したところ、3例とも胆汁うっ滞性肝障害を発症した。	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。	4	採用	
栄養療法	CIIPS22例、経口摂取のみが6例、TPNのみが4例、混合が3例	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。	4	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。
栄養療法	MMIHS8例、経口摂取のみが1例、TPNのみが0例、混合が3例	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。	4	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。
手術療法(十二指腸空腸瘻)	1例、通過障害に対し実施、術後6か月後に評価したところ、無症候性ではあったが、腸内容の停滞がみられた。	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、こっらの疾患では良い結果をもたらすだろう。	4	採用	
栄養療法	成分栄養の経口投与と中心静脈栄養の併用、軽度の肝機能障害が出現したが、カロリー量の制限で改善。		4	採用	
中心静脈栄養	入院毎にIVHを挿入しTPNを実施。就学をきっかけに在宅TPNに切り替えた。TPNによる合併症の記載は特になし。		4	採用	
中心静脈栄養	症例1:TPN実施期間は6年10か月、うち在宅が5年。開始2年で発熱を繰り返し、次第に低Alb血症やChEの低下がみられ、6年後に急激な黄疸の進行を認め、死亡した。症例2:施行期間は6年5か月、うち在宅が5年。開始1年で発熱を繰り返し、次第に低Alb血症やChEの低下がみられ、開始5年で急激な黄疸の進行を認め死亡した。		4	採用	
栄養療法	30例、21例はTPNのみ、1例は経口摂取のみ、8例は両者の併用。ほとんどの症例でカテーテル感染を経験し、ビタミン、微量元素不足や肝機能障害を認めた。	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。	4	採用	
完全静脈栄養	1例、結腸瘻造設とともに開始。経過中の合併症などについての記載なし。	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。	4	採用	
CIPO栄養療法(胃瘻+TPN)	胃瘻は一時機能しなかったがTPNを併用し最終的に経管栄養で成長させることができた。	CIPOに栄養療法は推奨される。	4	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。記載の仕方は胃瘻+TPN合わせると有用となっている。
MMIHSに栄養療法(cyclic TPN)は推奨されるか?	一時肝機能障害もきたしたがhome TPNに移行でき退院し学校にもいけており成長もしている。	MMIHSに栄養療法(cyclic TPN)は有用である。	4	採用	症例報告ではあるが、詳細な記載もあり考察も詳細になされているので信頼度は比較的高いと考えられる。

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
364	J-77	1999163651	日本語	大橋 忍, 長島 金二, 土屋 博之, 石丸 由紀, 根本 貴史	MMIHS女児例の長期管理の経験	小児外科	1999	31(2)	212-218	CR	MMIHSで7年間生存できている症例報告で、多段階腸瘻造設による減圧と、TPNが有効であった。経口摂取は固形物は不可
365	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(シザプリド)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併用にもついでいていく。1歳まで遅れなく生存できている。
366	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。
367	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)
368	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, 二分盲:6, 直腸肛門奇形:12, CIIPS:1, ヒルシュ:1
369	J-121	1985192446	日本語	天野 芳郎, 中畑 竜俊, 赤羽 太郎	Chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction (CIIP)の兄弟例	小児科診療	1985	48(5)	937-941	CR	CIIPS兄弟症例報告
370	J-94	1999157509	日本語	高原 裕夫, 吉田 金広, 池本 哲也, 田代 征記	【術前から退院迄の各疾患別栄養指導 各施設における工夫】ヒルシュスプルング病類縁疾患の栄養指導	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1999	21(3)	205-210	RV	生後5日、胎便排泄遅延、胆汁性嘔吐、腹部膨満を主訴に発症したhypoganglionosis
371	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
372	E-150	12101505	英語	Skaba R, Meier-Ruge W, Dudorkinova	Disseminated intestinal hypoganglionosis treated by colectomy and tapering of the small intestine. A case report.	Eur J Pediatr Surg	2002	12(3)	203-6	CR	大腸全摘と小腸テーパーリングで経過良好なhypoganglionosisの1例報告
373	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。
374	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
375	E-92	14674230	英語	Lee NC, Tiu CM, Soong WJ, Tsen CL, Hwang BT, Wei	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMIHS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	QQ	採用/非採用	コメント
MMIHSIに栄養療法(TPNと経腸栄養)は推奨されるか?	併用することにより長期生存できており、徐々に経腸栄養の割合を増やしている。	MMIHSIに栄養療法は推奨される。	4	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なされている。
CIPOIに栄養療法(TPN, 成分栄養)は有効か?	1歳まで発達に遅れなく生存できている。	CIPOIに栄養療法(TPN, 成分栄養)は有用である。	4	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。
CIPOIに栄養療法(TPN)は推奨されるか?	携帯用TPN装置を用い、夜間胃管減圧を併用し在宅できている。	CIPOIに栄養療法(TPN)は推奨されるか?	4	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い、在宅管理可能な方法の考察もされている。
手術	病変腸管の切除およびプルスルー: 54/92症例、回腸瘻・結腸瘻・あるいは十二指腸瘻:11/92症例、括約筋切除:2/92症例、残り25症例は詳細不明。	病変腸管の切除が多く行われている。病変腸管の範囲と疾患の局在により調整することが肝要。	5	採用	
CIIPの外科治療	ACE兼逆行性流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は有用である。	5	採用	
CIIPの外科治療	十二指腸の拡張あり: 十二指腸空腸吻合で症状改善	CIIPSに対する外科治療は根本的治療にはなり得ないが、著明に拡張した腸管の通過を良くし、bacterial overgrowthを抑えることで、症状をある程度改善させる。	5	採用	
ileo-caeco-colic-pouchを用いたMartin変法による根治術	2歳6か月で順調に経口摂取量が増加	ileo-caeco-colic-pouchを用いたMartin変法による根治術は有効な可能性がある	5	採用	
初回ストマは50cm以下に置き、生後3か月でBishop-Koop式ストマに再造設する	普通食+半消化態栄養剤の栄養で、1例は静脈栄養離脱、すべて1.5SD以内に体重が維持でき、黄疸・肝機能障害なし	空腸・S状結腸生検による診断と2段階外科治療は、hypoganglionosisの早期診断と予後の改善に寄与する	5	採用	
5歳肛門括約筋層切開、7歳回腸瘻、9歳大腸全摘して回腸直腸吻合、11歳回腸瘻と小腸3.6mのテーパリングを行い、6か月後にストマ閉鎖。15歳、回腸80cmを再度テーパリング。	最後の手術から7年で体重が25kg増加して、22歳で159cm、60kgで1日3-4回の排泄あり、結婚して社会生活を営んでいる	大腸切除と小腸テーパリング手術はhypoganglionosisの外科治療の1つの選択肢である	5	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。	治療(Aganglionosis以外)。 ・内科的治療:40/67、外科手術20/67。 ・外科手術:括約筋切開6、一時的人工肛門2、切除12。Hypoで切除7例で最多。	内科的治療が多いが、重症便秘症例では切除が施行され、Hypodeha7例切除された。	5	採用	
根治術	難易度	根治術は困難なためRVで集まった報告では否定的な意見が多い	5	採用	1992年の時点のことである。
開腹手術(胃空腸吻合)	腸閉塞症状が改善するかどうか	少し改善。しかし、経口摂取は満足にできない。	5	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
376	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
377	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, 回腸痙攣鎖は可能か? 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
378	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, 回腸痙攣鎖は可能か? 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
379	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
380	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
381	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。
382	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。
383	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。
384	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は診断根拠が明瞭である。
385	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は診断根拠が明瞭である。
386	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 hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(6)	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。

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
開腹手術(腸回転異常症の手術)	腸閉塞症状が改善するかどうか	腸回転異常は解除されたが、蠕動障害が増悪。Polysurgeryとなった。	5	採用	
開腹手術(回腸結腸patch graft)	栄養摂取可能となるか	効果あり(経口のみで生存可能で退院)	5	採用	
開腹手術(腸ろう閉鎖)	栄養摂取可能となるか	有害(経口量低下、PNサポート必要に)	5	採用	
開腹手術(回盲部切除)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	5	採用	
開腹手術(1例に結腸切除)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	5	採用	
Ladd手術を含む腸回転異常修復、腸穿孔修復、および虫垂切除	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。	5	採用	
手術療法(Martin式空腸側側吻合術⇒小腸切除と右半結腸切除)	MMIHSの1例において施行。側側吻合の効果を得られなかったため、小腸と右半結腸の切除を追加した。手術合併症の記載なし。	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。	5	採用	
Ladd手術を含む腸回転異常修復、および虫垂切除	1例、Case1で実施。Case2は詳細な手術内容の記載がない	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	5	採用	
手術	1例、Case1は手術の詳細が不明。Case2は小腸回転異常の整復を行った。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。	5	採用	
手術	1例、Case2で腸管運動の改善目的に内臓神経切除術を行ったが効果が見られなかった。	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。	5	採用	
膀胱瘻造設術	2例、2例ともあきらかな手術合併症はみられず。	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。	5	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
387	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 hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(7)	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。
388	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?
389	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。
390	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, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
391	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, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
392	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。
393	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
394	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。
395	E-112	23943250	英語	Friedmacher 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 hyperperistalsis 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。
396	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。

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
膀胱瘻造設術	2例、2例ともあきらかな手術合併症はみられず。	MMIHSI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。	5	採用	
右半結腸切除術	腸閉塞様症状を繰り返したため施術したが、症状の改善なし。		5	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的的で、検討を要する。
手術療法(腸管切除)	7例ともに、罹患大腸を全切除することで症状の回復が得られた。1例は縫合不全を起し大腸瘻を造設したが、それ以外は機械的閉塞のため、複数回の手術が必要だった。		5	採用	
手術療法(腸管切除)	CIIPS22例、7例は手術必要とせず、6例で腸管切除を行った。合併症などの記載はなし。	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。	5	採用	形態異常がみられた群はhypoganglionosis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
手術療法(腸管切除、膀胱瘻)	MMIHS8例、無手術例は0例だが、腸管切除例は0例、膀胱瘻を1例に留置。合併症などの記載なし。	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。	5	採用	形態異常がみられた群はhypoganglionosis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
手術療法	横行結腸拡張と結腸瘻からの排便不良に対し、横行結腸切除を行った。術後合併症はみられなかった。		5	採用	
手術療法	26例、Ladd手術が3名、胃・空腸吻合が2例、膀胱瘻造設は16例、腎瘻造設が2例、その他が3例。	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。	5	採用	
手術療法	1例、1歳11か月時に空腸切除し、Treitz靱帯の肛門側3cmの空腸を端側吻合し回腸瘻とし、4歳時に回盲弁を含めた右半結腸切除+肛門側回腸末端切除(残60cm)し回腸瘻とした。6歳時に肛門側回腸瘻から口側20cmの腸管を追加切除(残40cm)し、回腸瘻を再検。以後、腸炎は消失した。	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。	5	採用	
isolated HGの根治的手術としての腸管切除	大部分のisolated HGの症例が腸管切除(pull through法)を受けている文献を引用している。術後の予後は良好だが、hypoganglionosis部を取り残すと、腸炎、慢性便秘、遺糞症などの合併症があるので再手術が必要となる。	診断がいたらpull through法による根治術を施行すべきである。	5	採用?	引用文献が少なく、手術と予後を分けて記載してあるので、手術の有用性を詳細にレビューしたものではない。
CIPOIにおける根治手術	1例が他施設で手術施行され、手術関連死に至った。	CIPOIにおいて根治手術を試みることは有害である可能性がある(推奨されない)。	5	採用?	論文の主旨とは異なるが、考察もなされており、比較的信頼性は高い。

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
397	E-128	8986997	英語	Ciftci AO, Cook RC, van Velzen	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis 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。盲腸瘻造設し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治まった。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。シサプリドとメクロープラミドは無効で、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。
398	E-136	6708241	英語	Redman JF, Jimenez JF, Golladay ES, Seibert	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis 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。
399	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のが報告された。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。
400	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ブ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
401	E-57	23167913	英語	Huang CM, Tseng SH, Weng CC, Chen	Isolated intestinal transplantation for megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome: case report.	Pediatr Transplant	2013	17(1)	E4-8	CR	8歳女児、肝不全・腎不全(-)のMMIHS症例に対する小腸単独移植の症例報告 移植後4年までフォロー
402	E-172	16908248	英語	Ishii T, Wada M, Nishi K, Sato T, Amae S, Yoshida S, Nakamura M, Satomi S, Kato T, Hayashi	Two cases of living-related intestinal transplantation.	Transplant Proc	2006	38(6)	1687-8	CR	短腸症候群2症例(Hypoganglionosisと中腸軸捻転)に対する生体小腸移植の症例報告
403	J-91	2005202904	日本語	和田 基, 石井 智浩, 加藤 友朗, 天江 新太郎, 石田 和之, 森谷 卓也, 里見 進, 林 富	生体小腸移植2例の経験	今日の移植	2005	18(2)	145-151	CR	生体小腸移植2例報告、1例が14歳のhypoganglionosis
404	E-90	15848727	英語	Wada M, Ishii T, Kato T, Nishi K, Kawahara Y, Amae S, Nakamura M, Yoshida S, Hayashi	Living-related small bowel transplantation: two cases experiences.	Transplant Proc	2005	37(2)	1381-2	CR	日本、東北大学、hypoganglionosisの14歳男
405	E-42	10440392	英語	Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Verزارo R, Ruiz P, Tzakis	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis 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

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
MMIHSにおける根治手術	症例1は生後の開腹手術でShamに終了(回腸瘻はついた)で、症例2は胎児手術で膀胱減圧したが無効で生後の回腸狭窄の診断で開腹したがShamに終了し、狭窄はなかった(誤診といつてよい)。症例1は長期生存しているが、症例2は死亡している。	MMIHSにおいて根治手術の有効性は見出せない。	5	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルが低い。根治手術の是非について考察された論文ではないが、予後がはっきりしているため「推奨されない」の文献としては耐えられるレベル。
MMIHSに根治術(切除)は推奨されるか?	切除後断端stomaも機能せずTPNの末死亡している。	MMIHSに根治手術療法は有用ではない。有害である可能性もある。	5	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低いが、有害性に関する考察がなされている。
isolated HGIに根治術は推奨されるか?	症例1のみSwenson手術を施行し成功した。	isolated HGIに根治術を強く推奨するものではなく、各種検査から根治術可能な症例を選別して手術は施行すべきである。	5	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、考察が詳細になされている。
isolated HGIに根治術(空腸S状結腸吻合)は推奨されるか?	第4回の手術として施行し、食欲もアップした。成長もキャッチアップし、発達も遅れない。	isolated HGIに根治術(空腸S状結腸吻合)は推奨される。	5	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、減圧療法と一連のものであり、詳細な記述もあることから採用?レベルとした。
小腸単独移植(肝不全・腎不全(-))	移植後4年の時点で生存、普通食を経口摂取可能で経静脈栄養も必要としない、体重も徐々に増加(移植前22kg→移植後4年27kg)	本症例を含め、他の報告からも、一般的に肝不全に陥る前に小腸単独移植を行うことは良い転機をもたらし、在院日数を減少させ、経静脈栄養から経腸栄養への転換が早期に行える(多臓器移植を受けた症例と比べて)	6	採用	胃を含めた小腸移植がよいかどうかは不明
手術(生体小腸移植)	2例とも拒絶反応生じるも術後経過良好でTPN離脱し経口摂取可能となる。	TPNから離脱出来ないHypoganglionosisによる短腸症候群に生体小腸移植は有用である。	6	採用	
小腸移植	術後57日静脈栄養離脱、術後117日退院	小腸移植はhypoganglionosisの外科治療として有効であった	6	採用	
生体小腸移植	経腸栄養摂取増加するかどうか	PNが栄養については離脱。水分のみ点滴	6	採用	
死体臓器(胃、肝臓脾臓、十二指腸、小腸、腎、大腸)による多臓器移植	3例に実施し、1例は術後44日に敗血症と拒絶反応により死亡した。その他の2例はTPNから離脱し、経腸栄養が可能となった。	TPN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。	6	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
406	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, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
407	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, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。
408	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)
409	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	Journal Article	術後に組織学的に診断されたIsolated hypoganglionosis 17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
410	E-70	10373127	英語	Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla	Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients.	Arch Dis Child	1999	81(1)	21-7	Journal Article	CIIPS患者44例に対する治療と長期フォローアップについての前向き研究
411	E-70	10373127	英語	Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla	Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients.	Arch Dis Child	1999	81(1)	21-7	Journal Article	CIIPS患者44例に対する治療と長期フォローアップについての前向き研究
412	E-76	1785644	英語	Anneren G, Meurling S, Olsen	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS), an autosomal recessive disorder: clinical reports and review of the literature.	Am J Med Genet	1991	41(2)	251-4	CR+RV	MMIHSに関する自験例報告(n=2)と文献的考察(n=41)
413	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	Journal Article	n=11, CIIPS患児における臨床的特徴と予後に関する検討
414	J-38	2014008006	日本語	照井 慶太, 吉田 英生	【在宅静脈経腸栄養 今日の進歩】(Part-7)短腸症候群に対する在宅栄養管理 長期間の中心静脈栄養管理を要した腸管不全症例	臨床栄養	2013	別冊(JCN)セレクト8 在宅静脈経腸栄養 今日の進歩	204-208	CA	10年以上のparenteral nutrition(PN)を要した6症例(short bowel syndrome 2例, CIIPS 4例)についての検討
415	E-169	21792650	英語	Gosemann JH, Puri	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: systematic review of outcome.	Pediatr Surg Int	2011	27(10)	1041-6	SR	MMIHS症例 n=227のシステミックレビュー(1976-2011)
416	E-170	19573669	英語	Wu X, Feng J, Wei M, Guo X, Li R, Xuan X, Yang	Patterns of postoperative enterocolitis in children with Hirschsprung's disease combined with hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2009	44(7)	1401-4	CA	ヒルシュスプルング病症例(n=70)とHypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例(n=27)での術後腸炎発症率の検討(1998-2005)
417	E-170	19573669	英語	Wu X, Feng J, Wei M, Guo X, Li R, Xuan X, Yang	Patterns of postoperative enterocolitis in children with Hirschsprung's disease combined with hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2009	44(7)	1401-4	CA	ヒルシュスプルング病症例(n=70)とHypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例(n=27)での術後腸炎発症率の検討(1998-2005)

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	CO	採用/非採用	コメント
生命予後	CIIPS22例, 6名が死亡(27%)	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。	6	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。
生命予後	MMIHS8例, 3名が死亡(42.9%)し、1名は不詳	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。	6	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。
予後	死亡: 8/92症例(6例: 新生児期の重度の腸炎、2例: フォロー中のTPN関連合併症)、経過中の合併症としては腸炎、慢性便秘、オーバーフローな遺糞症、残存病変に対する追加手術がある。	経過中の合併症については、詳細詳細な報告がないため、検討が困難。	7	採用	
(手術による)予後	13例で結腸全摘、4例で左結腸切除を施行。自験例では縫合不全、吻合部狭窄などの合併症は認めず。結腸全摘を受けた症例は術後に頻回の緩い便が術後早期の段階で1日3-7回認められた。一方で、左結腸切除を受けた症例は、術後早期であっても通常の排便状況であった。	外科的治療は不可欠。	7	採用	
経静脈栄養に関する予後	32/44例でTPNが長期にわたり必要: 19例で6ヶ月未満(内、11例は死亡、8例は生存しTPNを離脱できた)、13例で6ヶ月以上(内、10例はTPN依存状態、3例は死亡)	栄養管理のみならず、内科的・外科的な管理も必須であり、それぞれが最も適した方法で取り入れられなければならない。	7	採用	
長期予後	生存かつ経口摂取可能(good): 20/44例、生存しているがイレウス症状続きTPNに依存あるいは死亡(poor): 10/44例(生存+症状あり+TPN依存)、14/44例(死亡)。死亡症例から予後不良因子を検索すると、腸回転異常の合併、短腸、泌尿系の機能異常、発症が1歳以下、myopathy、が統計学的に有意であった。	全層生検を行い、myopathyを鑑別することが重要。	7	採用	診断に関するCOでもあり?本文中では、CIIPSの長期予後についての言及はなく、死亡症例を検討した結果、予後不良因子が複数見つかり、このうち全層生検で長期予後がある程度予測できるとしている。
予後	39/43症例で死亡: 31/39例で生後6ヶ月以内で死亡。死因のほとんどが腎機能不全、術後合併症、あるいは感染。	MMIHSは致死的な疾患である。	7	採用	
予後	症状あり(7/11例)の症例に関する予後: 死亡(1/7例)、フォローできなくなった(1/7例)、大きな合併症なく入院加療なしで治療継続中(5/7例)、うち経口不良でTPN依存状態が4例)	予後に関しては不良(poor)。腸閉塞症状の持続と重度の栄養状態不良に直面している。適切なTPN管理により栄養状態を適切に維持し、症状を緩和し、入院加療せずに過ごすことができるようになる。	7	採用	
経静脈栄養に対する予後	CIIPS4例のうち、3例は正常の発達が得られ会社員・臨床検査技師・大学生として現在生存。1例はカテーテル感染を契機に全身状態悪化、腸管穿孔にて死亡。生存している3例はいずれも肝障害が悪化傾向。	CIIPSにおいてはPN離脱が困難。	7	採用	CIIPSではPN管理により長期生存が見込めるので、PNは必須と言える。
MMIHSの予後(n=218)	生存: n=43 死亡: n=175	MMIHSの予後は不良である。	7	採用	
Hypoganglionosisの予後(術後腸炎)	術後腸炎発症率 ヒルシュスブルグ病症例: 8(11.4%) vs Hypoganglionosis合併ヒルシュスブルグ病症例: 11(40.7%) p<0.05	Hypoganglionosis合併ヒルシュスブルグ病症例はヒルシュスブルグ病症例と比較して高率に術後腸炎を発症する。	7	採用	
Hypoganglionosis予後(排便機能(Rintala scoring system))	ヒルシュスブルグ病症例: Excellent: 60 Fair: 10 vs Hypoganglionosis合併ヒルシュスブルグ病症例: Excellent: 17 Fair: 10 p<0.05	Hypoganglionosis合併ヒルシュスブルグ病症例はヒルシュスブルグ病症例と比較して有意に排便機能良好症例数が低い。	7	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
418	E-175	15770589	英語	Puri P, Shinkai	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Semin Pediatr Surg	2005	14(1)	58-63	SR	MMIHSのシステミックレビュー(n=182)
419	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、バスキュラー鉗子で摘出した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
420	E-140	23769101	英語	Ueno T, Wada M, Hoshino K, Sakamoto S, Furukawa H, Fukuzawa	A national survey of patients with intestinal motility disorders who are potential candidates for intestinal transplantation in Japan.	Transplant Proc	2013	45(5)	2029-31	CO	147例、ヒルシュブルグ病類縁疾患、小腸移植の候補者検索を目的とした過去5年間のアンケート調査(2006-2011年)
421	E-160	1856835	英語	Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyoma 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
422	E-161	2485993	英語	Dogruyol	Do certain drugs cause the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	1989	31(3)	253-6	CR	MMIHSと母の薬物服用との関連性の1例報告
423	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
424	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。
425	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。
426	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。
427	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。
428	E-25	3984525	英語	Alexacos L, Skouteli H, 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。

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	QQ	採用/非採用	コメント
MMIHSの予後(n=182)	生存症例: 23/182例	MMIHSの予後は不良である。	7	採用	
中心静脈栄養、ED-P栄養	低栄養で6歳11か月死亡	低栄養で6歳11か月死亡	7	採用	
小腸移植適応(肝不全、静脈アクセスの喪失)の患者を検索	147例中、死亡21例、生存126例中静脈アクセスの喪失27例、冠不全8例、で小腸移植の候補者は45例	不可逆的な小腸不全の患者は小腸移植の候補であり臓器移植センターへのコンサルテーションを行うべきである	7	採用	
14か月で突然死。病理解剖を行った。	心筋に多発する横紋筋腫を認め死亡原因と考えられた。	MMIHSや多発性横紋筋腫は結節性硬化症に合併することがあり、9・11番染色体の異常がMMIHSの原因であるかもしれない。	7	採用	
母は胃腸の不快感と尿路感染症のために、scopolamine, trimetoprim-sulfadiazine, dipyroneを妊娠1か月間服用していた。	出生直後から腹部膨満、胎便排泄遅延あり、20時間後に開腹手術、巨大膀胱とmicrocolon、拡張した小腸を認めた。日齢5日で敗血症で死亡した。	母親の内服服用歴とMMIHS発症との関連性を調査する必要がある。	7	採用	
症例1: 出生直後に腹部膨満、触知できる巨大膀胱、開腹手術で巨大膀胱と腎臓、胃・十二指腸・空腸6cm拡張、それ以下の小腸・結腸はunused microcolon、術直後に腎不全死亡。症例2: 出生後胎便排泄遅延と胆汁性嘔吐、開腹手術で、15cmの空腸まで拡張、回腸末端に胎便栓の貯留あり結腸には胎便がない。腸閉鎖はない。膀胱はカテーテルで虚脱していた。術後3日に敗血症で死亡。	症例1: 術直後に腎不全死亡。症例2: 術後3日に敗血症で死亡。	MMIHSの予後は不良	7	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。	予後。平均2.4年間フォロー。 ・Aganglionosis29/66、43.9%で無症状。 ・Aganglionosis以外: 25/54(46.3%)で無症状、20(37%)で便秘、7(13%)で便漏、2(4%)で腸炎であるが生活に支障ない程度。	内科的治療後でも外科的治療後でも、生活に支障ない程度の合併症のみ。	7	採用	
MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	予後は生後7か月時に誤嚥性肺炎で死亡。	生後7か月で死亡。栄養状態の改善、感染制御が重要。腸管機能が徐々に改善していたため、栄養状態の改善やカテ感染管理がよければ、長期生存できた可能性あった。	7	採用	
MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	予後は日齢9で腸管閉塞状態で死亡。	長期管理が困難である。	7	採用	
MMIHSの兄弟例の症例報告。	兄は生後10か月時に敗血症で死亡。弟は生後4週時に敗血症で死亡。	敗血症で死亡。	7	採用	
MMIHSの症例報告。	胆汁性嘔吐、BUNが80%に上昇、日齢4に敗血症で死亡。	敗血症で死亡。	7	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
429	E-28	592059	英語	Amoury RA, Fellows RA, Goodwin CD, Hall RT, Holder TM, Ashcraft	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a cause of intestinal obstruction in the newborn period.	J Pediatr Surg	1977	12(6)	1063-5	CR	米国、小児、女児、生後、MMIHSの1例。
430	J-1	2006242939	日本語	佐藤 百合子, 北川 博昭, 脇坂 宗親, 島 秀樹, 長江 秀樹, 青葉 剛史, 中田 幸之介	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】Hirschsprung病類縁疾患の2症例における長期管理上の問題点	小児外科	2006	38(6)	759-764	CR	日本、小児、①男児22歳・②女児9歳、生後、Hypoganglionosisの2例。
431	J-2	2006242938	日本語	飯田 則利, 上村 哲郎, 甲斐 裕樹, 田口 智章	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】在宅栄養管理に移行したHirschsprung病類縁疾患患児の問題点	小児外科	2006	38(6)	751-758	CR	日本、小児、①女児6歳・②男児2歳、生後、Hypogaiglionosisの2例。
432	J-3	2006242937	日本語	田原 博幸, 高松 英夫, 加治 建, 下野 隆一, 林田 良啓, 武藤 充, 義岡 孝子	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】短腸症候群となったhypogenesis of ganglia患児の長期栄養管理	小児外科	2006	38(6)	737-741	CR	日本、小児、女児、4歳、Hypoganglionosisの1例。
433	J-4	2006242936	日本語	大津 一弘, 古田 靖彦, 鬼武 美幸	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】治療に難渋しているHirschsprung病類縁疾患3例の治療経験	小児外科	2006	38(6)	729-736	CR	日本、小児、①女児・6歳・CIIP、②女児・5歳・Hypoganglionosis、③女児・6歳・CIIP。
434	J-5	2006242935	日本語	関 保二, 飯干 泰彦, 澤井 利夫, 田附 裕子, 藤元 治朗, 豊坂 昭弘	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】比較的栄養管理が容易なCIIPSについて	小児外科	2006	38(6)	720-728	CR	日本、小児、女児、9か月、CIIP。
435	J-6	2006242934	日本語	田附 裕子, 和佐 勝史, 福澤 正洋	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】腸瘻栄養を併用したTPN管理中のMMIHS	小児外科	2006	38(6)	715-719	CR	日本、小児、女児、2歳、MMIHS。
436	J-8	2006242932	日本語	蛇口 達造, 吉野 裕顕, 森井 真也子, 蛇口 琢加, 藤 哲夫	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】消化管吸収機能からみたHirschsprung病類縁疾患の栄養管理 広範囲腸管神経節細胞減少症の1例を経験して	小児外科	2006	38(6)	695-700	CR	日本、小児、男児、6歳、Hypoganglionosis。
437	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
438	E-212	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniwski 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
439	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

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
MMIHSの症例報告。	生後から腹満、胎便排出遅延、膀胱拡大、注腸造影でmicrocolonあり。	生後5日に敗血症で死亡。	7	採用	
Hypoganglionosisの2症例報告。	生後から腹満、胆汁性嘔吐、短腸症候群、腸瘻、TPN・HPNにて管理、カテ感染の反復。	①HPN管理・22歳・就学・就職?、②HPN管理・9歳・就学。発達遅滞ないもののHPN管理や腸瘻管理が必要。	7	採用	
Hypoganglionosisの2症例報告。	生後から腹満、胆汁性嘔吐、短腸症候群、腸瘻、TPN・HPNにて管理、カテ感染。	①HPN管理・6歳・幼稚園、②HPN管理・2歳。発達は不明。	7	採用	
Hypoganglionosisの1例報告。	生後から嘔吐、腹満、腸瘻、HPN。	HPN管理、4歳。発達は不明。	7	採用	
CIIP、Hypoganglionosis、CIIPの3症例報告。	生後から胆汁性嘔吐、全層生検、腸瘻、TPN・HPN。	①6歳・障害児学級、②5歳・発達遅滞なし・成長障害軽度、③6歳・発達遅滞なし。	7	採用	
CIIPの1例報告。	生後から嘔吐、腹満、直腸生検、TPN・HPN。	8歳、HPN管理。発達は不明。	7	採用	
MMIHSの1例報告。	胎児超音波で膀胱拡大、生後嘔吐腹満、虫垂生検、TPN。	2歳、TPN管理、発育順調。発達は不明。	7	採用	
Hypoganglionosisの1例報告。	生後から腹満、胎便排出遅延、直腸生検、腸瘻、TPN/HPN。	6歳、HPN管理、発達・発育は不明。	7	採用	
筋層間神経叢の組織所見	神経節、神経節細胞の数(グレード)	5/7例で筋層間神経叢の神経節と神経節細胞が著明に減少、1か月以内に空腸瘻、回腸瘻、うち4例が3歳までに死亡。それに対して軽度の神経節と神経節細胞減少の2例は3か月と10か月でそれぞれ結腸瘻と空腸瘻を造設し、6歳、8歳で生存	7	採用	高度に筋層間神経叢の神経節と神経節細胞が減少しているH類縁(hypoganglionosis)は予後不良(5例と2例の検討だが)
減圧術や薬剤、経静脈栄養などの集約的治療	予後	いずれも予後不良	7	採用	MMIHSの2例だが、2例とも予後不良
腸管の拡張の状態の違い	予後	統計処理はなされていないが分節状の腸管拡張は均一なものに比べ予後不良かもしれない	7	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

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
440	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
441	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型線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)
442	J-131	1995057103	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 通弥, 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
443	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	CS	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)
444	E-92	14674230	英語	Lee NC, Tiu CM, Soong WJ, Tsen CL, 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
445	E-94	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, DI Lorenzo C, Hyman	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査
446	E-94	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, DI Lorenzo C, Hyman	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査
447	E-94	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, DI Lorenzo C, Hyman	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査
448	E-94	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, DI Lorenzo C, Hyman	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査
449	E-94	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, DI Lorenzo C, Hyman	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査
450	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
451	E-99	9607272	英語	Chung MY, Huang CB, Chuang JH, Ko SF, Chen	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report.	Changeng Yi Xue Za Zhi	1998	21(1)	92-6	CR	台湾、MMIHSの1例