

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
開腹術(全体)	予後	開腹術7例、膀胱造瘻術18例、小腸瘻16例、58例中12例は手術せず、患者当たり最大3回まで手術、生後2日までに最初の手術施行例が25例、手術をしても、積極的に集約的治療をしても殆ど死亡であり予後不良。	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
集約的治療	予後	MMIHS患者1例は肝不全で死亡	7	採用	本症例も予後不良
集約的全般的治療	予後	本邦の症例では生存例が多く予後が良い、生存例が外国3%(4か月の1例のみ)に対し本邦32%。平均生存期間も外国36.1か月に対して本邦では42.6か月。死亡例でも本邦では8.8か月、外国では3.9か月	7	採用	本邦のほうが最近の症例が多いのが理由かもしれないと記載
生命予後	死亡/生存	最終的な生存70/死亡20で死亡率22%	7	採用	
生命予後	生存/死亡	5ヶ月で死亡	7	採用	
機能的予後	栄養摂取の状態	アンケート時点でPN依存38%、tube栄養17%、PNとtube栄養両方4%。若いほどtube栄養が必要($p<0.01$)。	7	採用	
機能的予後	痛みがなく生活できる	健常人と比較して悪い(82点 vs 52点 $p<0.001$)	7	採用	
機能的予後	セルフケア	健常人と比較して悪い(96点 vs 79点 $p<0.001$)。痛みの有無に関連。	7	採用	
機能的予後	就学、就労	健常人と比較して悪い(94点 vs 68点 $p<0.001$)。セルフケア、痛みの有無、精神状態に関連していた。	7	採用	
機能的予後	自己評価の高さ	年長なほど、手術が多いほど、体調が悪いほど、自己評価が低く($p<0.001$)、不安と抑うつが強い($p<0.05$)	7	採用	
生命予後	生存/死亡	2ヶ月で敗血症で死亡	7	採用	
生命予後	生存/死亡	1ヶ月で死亡	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
452	E-104	1942228	英語	Stamm E, King G, Thickman	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: prenatal identification in siblings and review of the literature.	J Ultrasound Med	1991	10(10)	599-602	CR	米国、胎児エコーで診断が出来たMMIHSの同胞2例
453	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 麻利子, 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
454	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
455	E-31	21478590	英語	Jain VK, Gange S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis 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。
456	E-33	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis 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。
457	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は診断根拠が明確である。
458	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(8)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。
459	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(9)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。
460	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。
461	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。

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
生命予後	死亡/生存	1例は介入なしで早期に死亡。1例はPNによって肝不全、食道静脈瘤破裂で退院できず(死亡とはかかれていない)	7	採用	
生命予後	生存/死亡	生存、小康状態	7	採用	
生命予後	生存/死亡	生存、発達(身体、知能)は年齢相当	7	採用	
Ladd手術を含む腸回転異常修復、腸穿孔修復、虫垂切除、および近位回腸瘻造設	1例、生後4日に左記の手術を実施し、術後3日で、敗血症と心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。	7	採用	
生命予後	Case1は現在3歳で存命。Case2は現在2歳で存命。	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	7	採用	
生命予後	1例、Case2は生後20か月で大腸菌の敗血症による腎不全と凝固障害による消化管出血により死亡した。	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。	7	採用	
生命予後	Case1は9歳時に敗血症で死亡。TPNや神経症状との因果関係は不明。Case2は7歳時に敗血症で死亡。この症例もTPNや神経症状との因果関係は不明。	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による酸化障害によって生じると考えられた。	7	採用	
発達、就学	Case1は7歳時に神経症状が出現するまで発達遅滞はなく、6歳時に退院し、在宅TPNを行いながら4か月ほど就学していた。Case2は1歳時にイレウスに対する外科処置(詳細不明)を受け、人工呼吸管理を行い、それとの因果関係は不明ではあるものの軽度の発達遅滞がある程度だった。	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による酸化障害によって生じると考えられた。	7	採用	
生命予後	Case1は生後24日で死亡(詳細不明) Case2は3歳時点で生存		7	採用	
発達	Case1は不明。Case2は発達は正常。		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
462	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
463	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。
464	J-27	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュ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。
465	J-29	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュ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。)
466	J-30	1997063502	日本語	五味 明, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュ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
467	J-34	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュブルン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。
468	J-35	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュ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hypoganglionosis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。
469	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→RV	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。
470	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用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。
471	E-128	8986997	英語	Ciftci AO, Coogan RC, van Velzen	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis 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にはじまった。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ー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。

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
生命予後	術後合併症のなかった2例のうち、1例は術後18か月に移植関連や腸管由来の合併症以外(誤嚥)で死亡した。残りの1例は術後17か月の時点で、ほぼ正常な摂食が可能で、生存している。	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。	7	採用	
生命予後、機能的予後、発達	1歳10か月時点で生存。1歳7か月時点でつたえ歩きまで可能。精神発達も年齢相応。自排便、自排尿可能で経肛門的洗腸も不要となったため、外泊可能。		7	採用	
生命予後、就学	6歳ごろから急性増悪の頻度が減少し、在宅TPNも導入できたため就学。9歳11か月時に胃軸捻+S状結腸軸捻によるショックで死亡。生涯にわたり開腹手術は行わなかった。		7	採用	
長期予後	症例1:9歳発症で15歳時に死亡。 症例2:28歳時に発症し、35歳で死亡		7	採用	
生命予後	45例、生存例は11例、死亡が33例、不明が1名。	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。	7	採用	
長期予後	1例は通常の経口摂取が可能。2名が死亡。その他、腸瘻のままか、TPNと経腸栄養を合わせて栄養管理を行っている。	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。	7	採用	
長期予後	HG2例、それぞれ生後0.1日で発症し、5歳、16歳時点で生存している。	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。	7	採用	
isolated HGとMMIHSの予後	isolated HGの全死亡率は8%で、その大多数が新生児期の重症腸炎による。MMIHSの生存率は、集学的治療により1977年の12.6%から2011年には55.6%にまで改善した。予後不良の因子は敗血症、多臓器不全、栄養状態不良である。	概ねisolated HGの予後は(適切に治療を受けることができれば)良好で、MMIHSは不良である。	7	採用?	isolated HGもMMIHSも引用文献が1つづつしかなく、詳細にレビューしたものではない。
CIPOの予後	死亡が一名(手術関連死)でエリスロマイシンもオプにできていた症例であった。完全緩解で長期生存は1名。低身長低体重は2名50%	生命予後は悪くはないが、機能的予後(薬物依存性や成長)は良好とはいえない。	7	採用	薬物療法のアウトカムとして詳細に記載されており、4例のcase seriesではあるが比較的信頼性は高い。
MMIHSの予後	症例1は長期生存で症例2は死亡(生存率50%)	MMIHSの生命予後は不良である。生存できた場合は瘻閉鎖もできQOLの向上が期待できる。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルが低い。論文中に症例1の長期生存が比較的強調されて記載されているので、栄養療法に成功しTPNが離脱できれば予後良好となる文献としては使用可。

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
472	E-134	3687238	英語	Dogruiol H, Gunay U, Esmir A, Kahveci	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome in a newborn after clomiphene ingestion during pregnancy.	Z Kinderchir	1987	42(5)	321-3	CR	胎児エコーで巨大膀胱で見つかったMMIHSの1例。出生後胆汁性嘔吐で発症、回腸痙攣がいたが無効で死亡。切除標本全層組織はAuerbachもMeissnerもganglion細胞数正常。膀胱からも組織をとった。妊娠中に使用されたクロミフェンとの関連を考察した論文
473	E-135	3091653	英語	Willard DA, Gabriele	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome in a male infant.	J Clin Ultrasound	1986	14(6)	481-5	CR	胎児エコーで水腎症と巨大膀胱で見つかったMMIHSの男児例。1回目手術はSham+膀胱瘻造設に終わり2回目で術死した。生検組織を1回目手術時に採取(小腸と膀胱)している。
474	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。
475	E-137	6622092	英語	Oliveira G, Boechat MI, Ferreira	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis 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
476	E-138	114029	英語	Vezina WC, Morin FR, Winsberg	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis 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
477	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。腸痙攣が不良で、腸炎と敗血症、栄養障害から転帰は死亡。
478	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。腸痙攣は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。
479	J-85	1990202506	日本語	箕輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃痙・腸痙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) で胃痙腸痙(高位空腸痙)とTPNを併用し、長生きの上最終的には腸痙も閉鎖できて、完全緩解に至った1例報告
480	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。
481	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
482	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
483	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

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
MMIHSの予後	術死	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能
MMIHSの予後	術死	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能
MMIHSの予後	転院後胃瘻とTPNルート確保したが、TPN依存後死亡している。	MMIHSの予後は不良である。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能
MMIHSの予後	手術も含め様々な処置をしたが(詳細記載なし)転帰は死亡	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能
MMIHSの予後	手術も含め様々な処置をしたが(詳細記載なし)転帰は死亡	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能
isolated HGの予後	死亡転帰	isolated HGの予後は不良である。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能
isolated HGの予後	14例中2例が長期生存(症例呈示した)	不良である	7	採用	生存率の報告とすればcase series扱いとなりエビデンスレベルが少し上がるため採用可能である。
isolated HGの予後	成長発達に遅れなく完全緩解で長期生存できた。	isolated HGの予後は絶望的ではない	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。良好な転帰をとる症例も一部に存在するという文献としては採用可能なレベル。
CIPOの予後	8年長期生存できているがhome TPN+夜間胃管減圧の小瘻状態である。	生命予後は悪くないがQOLは必ずしも満足する結果ではない。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。QOL観点の考察もなされている。長期生存例数カウントのための文献引用としては可能
開腹術	頻回手術の危険性	本邦42例中27例(64.3%)に施行、繰り返し開腹されることも、	1.3	採用	開腹術の害となるアウトカムの検討
開腹術	治療効果	機械的イレウスと鑑別できず16例で開腹術行っているが殆どで良好な結果ではない。	1.3	採用	診断がついておらず開腹も多い
開腹術	頻回手術の危険性	機械的イレウスと鑑別できず17例で開腹術行っているが殆どで良好な結果ではない。	1.3	採用	開腹術の害となるアウトカムの検討

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
484	E-153	10792103	英語	Lashley DB, Masliah E, Kaplan GW, McAleer	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome: bladder distension and pyelectasis in the fetus without anatomic outflow obstruction.	Urology	2000	55(5)	774	CR	MMIHSの1例報告
485	E-157	8747128	英語	James C, Watson	Megacystis-microcolon-intestinal-hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Nephrol	1995	9(6)	788-9	CR	MMIHSの1例報告
486	J-98	1993199286	日本語	山内 健, 水田 祥代, 坂口 点, 他	経静脈栄養による高度の肝機能障害が正常化した一例の検討	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1993	8	72-75	CR	cyclic PNで高度の肝機能障害が改善した新生児発症hypoganglionosisの1例
487	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
488	E-163	3083140	英語	Tokuda Y, Yokoyama S, Tsuji M, Sugita T, Tajima T, Mitomi	Copper deficiency in an infant on prolonged total parenteral nutrition.	JPEN J Parenter Enteral Nutr	1986	10(2)	242-4	CR	MMIHSで長期静脈栄養中の銅欠乏症の1例報告
489	J71	2014105192	日本語	位田 忍	【小児科から内科へのシームレスな診療をめざして】疾患各論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者、H類縁疾患、CIIPなど)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV	
490	J71	2014105192	日本語	位田 忍	【小児科から内科へのシームレスな診療をめざして】疾患各論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者、H類縁疾患、CIIPなど)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV	
491	J71	2014105192	日本語	位田 忍	【小児科から内科へのシームレスな診療をめざして】疾患各論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者、H類縁疾患、CIIPなど)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV	
492	J72	2013197950	日本語	指山 浩志, 辻仲 康伸, 浜畑 幸弘, 堤 修, 星野 敏彦, 矢野 匡亮, 小池 貴志, 倉持 純一, 坪本 貴司, 清水 亨, 八尾 隆史	結腸Segmental Hypoganglionosisの1手術例	日本大腸肛門病学会雑誌	2013	66(4)	263-268	CR	70歳代男性。Segmental Hypoganglionosis。
493	J102	1990166422	日本語	茂木 文孝, 小暮 道夫, 関口 利和, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器病学会雑誌	1989	86(3)	798-802	CR	71歳男性。CIIP
494	J104	1986179611	日本語	吉田 隆亮, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	76歳男性。CIIP
495	J104	1986179611	日本語	吉田 隆亮, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	76歳男性。CIIP
496	J104	1986179611	日本語	吉田 隆亮, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	18歳男性。CIIP

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	
進行する膀胱拡張のために38.5週で帝王切開で出生した46, XY男児。胎児エコーで膀胱拡大、両側水腎症が指摘されていた。	日齢19日に循環障害で死亡。病理解剖で巨大膀胱・尿管、膀胱壁の神経細胞の欠如、microcolonが認められ、MMHSと診断された。	胎児エコーで両側水腎症を伴う膀胱拡大の所見は、MMHSを鑑別疾患の1つとして疑う。	1, 7	採用		
18週に膀胱の拡大指摘、両側水腎症と膀胱の拡大が進行。カウンセリングにて妊娠継続希望。	胎児巨大膀胱穿刺、35週に経膈分娩、蘇生を要しなかったが、24時間で800mLの膀胱尿、2日後の消化管造影で胃の著大な拡張とmicrocolon, malrotation認めた。十分なIC後外科治療行わず、皮下注麻酔で15日に死亡。	MMHSは胎児診断しうる疾患で、胎児-母の専門医、小児腎臓医のカウンセリングを行い、妊娠の継続を判断すべきである。	1, 7	採用		
4時間ごとのcyclic PN	3か月で血清ビリルビン値は正常化	cyclic PNで静脈栄養による高度の肝機能障害に有効であった	4, 7	採用		
開腹術	治療効果	これまでの症例ではわずかな改善も含めて9.4%との報告がある。根治にはつながらないことが多い	5, 3	採用	1988年当時	
MMHSで空腸瘻からドレナージを行っていた。TPN管理を行い9か月後、下肢が蛙様に腫脹して固定し、痛みのため運動障害を認めた。	血清銅は24と定値で、経静脈的な補給を行って5日目で症状が改善した。	慢性的な空腸瘻ドレナージと静脈栄養の児では銅欠乏症に注意が必要である。	7	採用		
	CIPOの診断	臨床症状、腹部単純Xp、造影検査、肛門内圧検査、直腸吸引生検(AchE染色)などから行う。	1	採用		
	Hypoganglionosis, MMHS, CIIPの鑑別	CIPOを十二指腸内圧検査、消化管運動検査、腸管生検(全層生検が望ましい)により分類する。	1	採用		
	Hypoganglionosisの診断	病理組織検査が必須である	1	採用		
	病理組織検査	診断	下行結腸に神経節細胞の著明な減少あり。hypoganglionosisの診断となった。	1	採用	
	消化管内圧検査	診断	phase IIIの伝達欠如や出現部位異常を認めた。Stanghelliniらの報告する内圧所見異常と一致しており、本症例の診断根拠となると考えられた。	1	採用	
	腹部単純Xp	診断	小腸の著明な拡張と鏡面像あり。	1	採用	
	消化管造影検査	診断	小腸の著明な拡張と造影剤の通過の異常な延長あり。器質的狭窄部はなし。	1	採用	
	腹部単純Xp	診断	小腸の著明な拡張と鏡面像あり。	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
497	J104	1986179611	日本語	吉田 隆亮, 村井 幸一, 杉本 精一 郎	慢性特発性偽性腸閉塞症と考えら れる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	18歳男性、CIIP
498	J111	1999150199	日本語	平山 とよ子, 神島 真人, 得地 茂, 柴 田 香織, 仲 川 尚明, 矢 花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 章代, 遠藤 高夫, 今井 浩三	半消化態栄養剤単独摂取に近い 内科的治療が奏効した慢性特発 性偽性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養-評価と治 療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性、CIIP
499	J111	1999150199	日本語	平山 とよ子, 神島 真人, 得地 茂, 柴 田 香織, 仲 川 尚明, 矢 花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 章代, 遠藤 高夫, 今井 浩三	半消化態栄養剤単独摂取に近い 内科的治療が奏効した慢性特発 性偽性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養-評価と治 療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性、CIIP
500	J111	1999150199	日本語	平山 とよ子, 神島 真人, 得地 茂, 柴 田 香織, 仲 川 尚明, 矢 花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 章代, 遠藤 高夫, 今井 浩三	半消化態栄養剤単独摂取に近い 内科的治療が奏効した慢性特発 性偽性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養-評価と治 療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性、CIIP
501	J112	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(不全型) の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢13
502	J112	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(不全型) の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢13
503	J112	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(不全型) の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢13
504	J112	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(不全型) の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢13
505	J112	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(不全型) の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢13
506	J112	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(不全型) の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢13
507	J124	2007282538	日本語	若月 幸平, 金泉 年郁, 八倉 一晃, 江本 宏史	小腸に限局したhypoganglionosis の1例	日本臨床外科 学会雑誌	2007	68(4)	878-881	CR	51歳女性、小腸に限局したhypoganglionosis

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
消化管造影検査	診断	小腸の拡張とバリウム通過遅延あり。器質的狭窄部はなし。	1	採用	
腹部単純Xp	診断	結腸にガスが充満し鏡面像あり	1	採用	
消化管造影検査	診断	小腸、大腸に狭窄や閉塞所見なし。造影剤の通過遅延あり。	1	採用	
消化管内圧測定	診断	LES機能は保たれているが、LES圧の低下あり。飲水食道負荷では蠕動運動は完全に消失。	1	採用	
腹部単純Xp	診断	下腹部の巨大腫瘤(=膀胱)と上方に圧排された腸管ガス像を認めた。	1	採用	
上部消化管造影	診断	胃の蠕動を認めず。造影剤は5日かかって直腸に到達。さらに洗腸で全量排泄させるのに10日を要した。	1	採用	
直腸肛門内圧検査	診断	反射陽性	1	採用	
直腸生検	診断	神経節細胞はやや未熟で数もやや少なく、神経叢も小型であった。	1	採用	
膀胱造影	診断	巨大膀胱あり	1	採用	
注腸検査	診断	microcolonはなかったが、蠕動のない壁の平滑な結腸の所見あり。	1	採用	
病理組織検査	診断	神経節の数が正常部位に比べ狭窄部位において著しく減少。	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
508	J124	2007282538	日本語	若月 幸平, 金泉 年郁, 八倉 一晃, 江本 宏史	小腸に局限したhypoganglionosis の1例	日本臨床外科 学会雑誌	2007	68(4)	878-881	CR	51歳女性、小腸に局限したhypoganglionosis
509	E122	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女児、MMIHS
510	E122	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女児、MMIHS
511	E122	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女児、MMIHS
512	E122	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女児、MMIHS
513	E122	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女児、MMIHS
514	E123	11793054	英語	Rolle U, O'Brian S, Pearl RH, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: evidence of intestinal myopathy.	Pediatr Surg Int	2002	18(1)	2-5	CA	MMIHS3例(2ヶ月(死亡)、21ヶ月(死亡)、6ヶ月(生存))
515	E124	11381421	英語	Kubota A, Yamauchi K, Yonekura T, Kosumi T, Oyanagi H, Mushiake S, Nakayama M, Imura K, Okada	Clinicopathologic relationship of hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2001	36(6)	898-900	CA	hypoganglionosis6例
516	E125	10798164	英語	Makhija PS, Magdalene KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHHS女児
517	E125	10798164	英語	Makhija PS, Magdalene KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hypperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHHS女児
518	E126	10342115	英語	Ure BM, Holschneide r AM, Schulten D, Meier-Ruge	Intestinal transit time in children with intestinal neuronal malformations mimicking Hirschsprung's disease.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(2)	91-5	CA	hypoganglionosis8例
519	E127	9572387	英語	Chen CP, Wang TY, Chuang	Sonographic findings in a fetus with megacystis-microcolon- intestinal hypperistalsis syndrome.	J Clin Ultrasound	1998	26(4)	217-20	CR	MIHSS胎児(女)
520	E143	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児

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
小腸造影検査	診断	空調の一部に先細りの狭窄像と、その部位より口側腸管の拡張あり	1	採用	
腹部単純Xp	診断	腸管拡張あり	1	採用	
消化管造影検査	診断	腸管の閉塞所見なし。造影剤の通過遅延あり。	1	採用	
直腸粘膜生検	診断	神経節細胞の異常なし	1	採用	
腹部超音波、IVP、VCUG	診断	著明な膀胱拡大と両側水腎症あり。VURや膀胱頸部閉塞はなし。	1	採用	
	生命予後	3歳7ヶ月、肺炎に伴う敗血症で死亡	1	採用	
病理組織検査(2例は剖検、1例は腸管全層生検)	診断	腸管縦走筋の非薄化、平滑筋細胞の中核空胞変性、α平滑筋アクチン発現の減少もしくは欠損	1	採用	
病理組織検査(腸管全層生検、手術時もしくは剖検時)	診断	正常対照群と比較。全例で腸管の筋層間神経叢の減少を認めた。	1	採用	
消化管造影検査	診断	microcolonの所見	1	採用	
病理組織検査(剖検)	診断	短腸、巨大膀胱の所見あり。腸管神経叢の神経節細胞数の低下なし。	1	採用	
腸管通過時間	治療(手術)との関連	手術を要した患者(7/8例)では全員腸管通過時間が延長していた。手術を要さなかった患者(1/8例)は腸管通過時間は正常だった。→腸管通過時間はhypoによる臨床的影響と関連している可能性あり。	1	採用	
胎児エコー(妊娠18-21週)	出生前診断	胃拡張、巨大膀胱、両腎杯拡張の所見あり。羊水量は正常。	1	採用	
胎児エコー	出生前診断	巨大膀胱、水腎症、尿管症の所見あり。妊娠後期で羊水過多の所見あり。	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
521	E143	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児
522	E143	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児
523	E143	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児
524	E143	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児
525	E146	15791664	英語	Muller F, Dreux S, Vaast P, Dumez Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althusser M, Blin G, Gautier E, Lespinard C, Perrotin F, Poulain P, Sarramon	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: contribution of amniotic fluid digestive enzyme assay and fetal urinalysis.	Prenat Diagn	2005	25(3)	203-9	CA	MMIHS10例
526	E146	15791664	英語	Muller F, Dreux S, Vaast P, Dumez Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althusser M, Blin G, Gautier E, Lespinard C, Perrotin F, Poulain P, Sarramon	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: contribution of amniotic fluid digestive enzyme assay and fetal urinalysis.	Prenat Diagn	2005	25(3)	203-9	CA	MMIHS12例
527	E147	15319635	英語	Steiner	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS).	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2004	39(3)	: discussion	CR	MIHSS胎児(女児)
528	E147	15319635	英語	Steiner	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS).	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2004	39(3)	: discussion	CR	MIHSS女児(出生直後)
529	E147	15319635	英語	Steiner	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS).	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2004	39(3)	: discussion	CR	MIHSS女児(出生直後)
530	E177	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Ninios	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS胎児(DD twinのうち一人)
531	E177	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Ninios	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS女児(DD twinのうち一人)

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
胸腹部Xp(生後1日)	診断	胃拡張あり。腸内ガス少ない	1	採用	
注腸造影(生後7日)	診断	microcolonの所見	1	採用	
UG(生後7日)	診断	胃拡張あり。造影剤の胃から十二指腸への排泄遅延。	1	採用	
腸管全層生検(生後7日)	診断	神経節細胞の異常なし	1	採用	
羊水の消化酵素値測定	出生前診断	異常8/10例。Control群(MMHSではないmegacystis)での異常は7/63例。→MIHSS診断において、巨大膀胱のある胎児の羊水消化酵素値異常の感度80%、特異度89%。	1	採用	
胎児尿分析	出生前診断	高Ca尿症(>0.6mmol/l) 12/12例。MIHSS診断において、巨大膀胱のある胎児の胎児尿分析(高Ca尿症あり。Na,β 2MG.Pは正常。)の感度100%、特異度98.7%。	1	採用	
胎児エコー	出生前診断	巨大膀胱と両側腎盂拡張あり。20週では羊水量正常だったが、以降徐々に減少。	1	採用	
腹部Xp	診断	軽度胃拡張あり。腸内ガス少ない	1	採用	
注腸造影	診断	microcolonの所見	1	採用	
胎児エコー	出生前診断	胃拡張、巨大膀胱、両腎杯拡張の所見あり。	1	採用	胎児エコー所見と、家族歴(姉がMIHSS)からMIHSSと出生前診断
手術(total enterectomy、生後2週)	腸閉塞症状の改善	あり	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
532	E177	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Ninios	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS女児(DD twinのうち一人)
533	E177	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Ninios	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS女児(DD twinのうち一人)
534	E178	12101501	英語	Munakata K, Fukuzawa M, Nemoto	Histologic criteria for the diagnosis of allied diseases of Hirschsprung's disease in adults.	Eur J Pediatr Surg	2002	12(3)	186-91	CA	hypoganglionosis5例
535	E178	12101501	英語	Munakata K, Fukuzawa M, Nemoto	Histologic criteria for the diagnosis of allied diseases of Hirschsprung's disease in adults.	Eur J Pediatr Surg	2002	12(3)	186-91	CA	hypoganglionosis5例
536	E179	11740234	英語	Villarreal J, Sood M, Zangen T, Flores A, Michel R, Reddy N, Di Lorenzo C, Hyman	Colonic diversion for intractable constipation in children: colonic manometry helps guide clinical decisions.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2001	33(5)	588-91	CA	難治性便秘の患者n=14(内科治療に抵抗性、消化管内圧検査異常あり。)
537	E180	11315274	英語	Nogueira A, Campos M, Soares-Oliveira M, Estevo-Costa J, Silva P, Carneiro F, Carvalho	Histochemical and immunohistochemical study of the intrinsic innervation in colonic dysganglionosis.	Pediatr Surg Int	2001	17(2-3)	144-51	CA	hypoganglionosis2例
538	E182	10211651	英語	Watanabe Y, Ito F, Ando H, Seo T, Kaneko K, Harada T, Iino	Morphological investigation of the enteric nervous system in Hirschsprung's disease and hypoganglionosis using whole-mount colon preparation.	J Pediatr Surg	1999	34(3)	445-9	CR	hypoganglionosis2歳
539	E217	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこ婚の第2子)
540	E217	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこ婚の第2子)
541	E217	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこ婚の第4子)
542	E217	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこ婚の第4子)
543	E219	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Koizumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyama S, Kuroume	Manometric study on the intestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1985	4(2)	307-10	CC	MIHSS女児

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
	生命予後	現在生後7ヶ月で生存	1	採用	
注腸造影	診断	microcolonとmalrotationの所見	1	採用	
病理組織検査(直腸粘膜生検or直腸全層生検or摘出標本)	診断	粘膜下と筋層間の神経節細胞の数が著明に減少。	1	採用	
病理組織検査(AChE染色)	診断	2/5例で粘膜固有層と粘膜筋板、粘膜下の動脈外膜にAChE陽性の神経線維あり	1	採用	
病理検査	診断	IND4例、hypogangliosis2例、hollow visceral myopathy 1例、normal 5例	1	採用	
病理組織検査(直腸粘膜生検と腸管全層生検)	診断	AChE activityは低下。免疫染色でNCAM(neuronal-cell adhesion molecule)とSY陽性の神経線維がわずかに減少していた。	1	採用	
腸管全層生検	診断	腸管筋叢の神経節細胞の減少と、神経線維の菲薄化。粘膜下の神経叢はさらに低形成。	1	採用	
腹部超音波	診断	巨大膀胱と両側水腎症	1	採用	
剖検	診断	小腸の短縮あり。胃拡張ありが、閉塞機転なし。消化管、膀胱の神経分布は正常。→MIHSSと診断	1	採用	
胎児エコー(16週)	出生前診断	巨大膀胱と両側水腎症あり。胃拡張あり。揚水量は正常。→第2子の家族歴から、同疾患の可能性高いと判断。	1	採用	
剖検	診断	小腸の短縮あり。胃、十二指腸拡張あり。膀胱、尿管の拡大あり。malfixationとmalrotationあり。消化管、膀胱の神経分布は正常。→MIHSSと診断	1	採用	
消化管内圧測定(胃、十二指腸)、生後37日	収縮波の振幅	control群(2例)と比較して、振幅の平均が小さい。(7.2mmHg vs 14.4±0.7 mmHg)	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
544	E219	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Koizumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyama S, Kuroume	Manometric study on the intestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1985	4(2)	307-10	CC	MIHSS女児
545	E219	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Koizumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyama S, Kuroume	Manometric study on the intestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1985	4(2)	307-10	CC	MIHSS女児
546	E220	6471056	英語	Howard ER, Garrett JR, Kidd	Constipation and congenital disorders of the myenteric plexus.	J R Soc Med	1984	77 Suppl 3	13-9	CA	慢性便秘(n=60)の患者
547	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)
548	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)
549	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)
550	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)
551	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)
552	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)
553	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)
554	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)
555	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case3)
556	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case3)

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	GQ	採用/非採用	コメント
消化管内圧測定(胃、十二指腸)、生後37日	収縮時間	control群(2例)と比較して、収縮時間が短い。(5.1min/h vs 12.91 ± 1.8 min/h)	1	採用	
消化管内圧測定(胃、十二指腸)、生後37と72日に測定	収縮回数	control群(18例)と比較して、収縮回数が少ない。	1	採用	
病理組織検査(anorectal myectomy)	診断	normal 15例、minor abnormalities of nerves 7例、AG 15例、hypo 20例、hyper 3例	1	採用	
腹部Xp	診断	小腸拡張あり。直腸径は小さい。	1	採用	
直腸粘膜生検	診断	神経節細胞はやや大きめだが、正常範囲内。	1	採用	
剖検	診断	巨大膀胱あり。直腸の神経節細胞は正常。	1	採用	
腹部Xp	診断	小腸拡張あり。直腸径は小さい。	1	採用	
尿路造影検査	診断	右腎盂尿管拡張と著明な膀胱拡張あり	1	採用	
直腸粘膜生検	診断	神経節細胞はmature。神経幹の増加あり。	1	採用	
病理組織検査(術中摘出標本)	診断	横行結腸、S状結腸、盲腸、虫垂の神経節細胞は正常	1	採用	
剖検	診断	直腸の神経節細胞は正常。筋層間の神経層は肥厚。膀胱壁は薄く、間質のelastosisあり。	1	採用	
腹部Xp	診断	腸管拡張あり。直腸とS状結腸の径は小さい。	1	採用	
尿路造影	診断	巨大膀胱、左水腎症あり。	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
557	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)
558	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)
559	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)
560	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)
561	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)
562	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)
563	E221	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)
564	E222	633057	英語	Munakata K, Okabe I, Morita	Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases.	J Pediatr Surg	1978	13(1)	67-75	CC	hypo女児(生後4ヶ月で死亡) vs control
565	E222	633057	英語	Munakata K, Okabe I, Morita	Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases.	J Pediatr Surg	1978	13(1)	67-75	CC	hypo女児(生後4ヶ月で死亡) vs control
566	E222	633057	英語	Munakata K, Okabe I, Morita	Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases.	J Pediatr Surg	1978	13(1)	67-75	CC	hypo女児(生後4ヶ月で死亡) vs control
567	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 普, 船戸 正久	CIPSにより体重増加不良、腸管感染症の治療に苦慮した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の1症例
568	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 普, 船戸 正久	CIPSにより体重増加不良、腸管感染症の治療に苦慮した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の1症例
569	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 普, 船戸 正久	CIPSにより体重増加不良、腸管感染症の治療に苦慮した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の1症例
570	J53	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMHS3例とCIIP5例