

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	GO	採用/非採用	コメント
直腸粘膜生検	診断	神経節細胞と神経繊維は正常～やや増加。	1	採用	
造影検査(3歳)	診断	結腸の拡張あり。	1	採用	
病理組織検査(術中摘出標本、3歳)	診断	近位結腸の神経節細胞は正常。直腸の神経節細胞は減少→bowel dilationと関係している可能性あり。	1	採用	
腹部Xp	診断	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、腎盂腎杯拡張、尿管拡張あり。	1	採用	
病理組織検査	診断	腸管の神経節細胞は正常。	1	採用	
剖検	診断	遠位結腸の神経節細胞はやや減少し、壁は菲薄化。神経繊維は増生あり。膀胱のelastosisあり。	1	採用	
剖検(腸管)	神経叢の面積	hypolは control児(newborn infant)の1/3以下。	1	採用	
剖検(腸管)	神経節細胞の数	hypolは control児(newborn infant)の1/3以下。	1	採用	
剖検(腸管)	神経節細胞の大きさ	hypolは妊娠5-6ヶ月のcontrol児とほぼ同じ大きさ。=月齢に比べて小さい	1	採用	
単純レントゲン	CIIPの診断	腸管拡張像を認め、腸閉鎖が疑われた。	1	採用	
注腸	CIIPの診断	マイクロコロンを認め、腸閉鎖が疑われた。	1	採用	
生検	CIIPの診断	ganglion cellを認め、CIIPと診断した	1	採用	
注腸	MMIHS、CIIPの診断	MMIHS3例はマイクロコロンを認め、腸管蠕動を認めなかった。CIIP4例については腸管拡張を認め、CIIP1例で脾湾曲部に口径差を認めた。いずれも診断に有用。	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
571	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、MMIHS3例とCIIP5例
572	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、MMIHS3例とCIIP5例
573	J63	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例
574	J63	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例
575	E4	18334881	英語	Trebicka J, Biecker E, Gruenhagen F, Stolte M, Meier-Ruge WA, Sauerbruch T, Lammert	Diagnosis of megacystis-microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with aplastic desmosis in adulthood: a case report	Eur J Gastroenterol Hepatol	2008	20(4)	353-5	CR	ドイツ、MMIHSの1症例
576	E7	16006795	英語	Park SH, Min H, Chi JG, Park KW, Yang HR, Seo	Immunohistochemical studies of pediatric intestinal pseudo-obstruction: bcl2, a valuable biomarker to detect immature enteric ganglion cells.	Am J Surg Pathol	2005	29(8)	1017-24	CC	韓国、ソウル大、H病またはCIPSが疑われた80症例に対して外科的に切除された小腸、大腸検体87検体とnormal control10検体。
577	E9	15217450	英語	Piaseczna Piotrowska A, Rolle U, Solarí V, Puri	Interstitial cells of Cajal in the human normal urinary bladder and in the bladder of patients with megacystis-microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	BJU Int	2004	94(1)	143-6	CC	アイルランド、MMIHS4例とnormal control(SIDSによる剖検)の4例
578	E9	15217450	英語	Piaseczna Piotrowska A, Rolle U, Solarí V, Puri	Interstitial cells of Cajal in the human normal urinary bladder and in the bladder of patients with megacystis-microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	BJU Int	2004	94(1)	143-6	CC	アイルランド、MMIHS4例とnormal control(SIDSによる剖検)の4例
579	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
580	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
581	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
582	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について

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
上部消化管造影	MMIHS、CIIPの診断	MMIHS3例で腸管蠕動を認めなかった。CIIP5例で蠕動の低下、小腸の拡張を認めた。診断に有用。	1	採用	
直腸生検	MMIHS、CIIPの診断	全例で直腸神経節細胞を認めた。	1	採用	全層生検かどうかの記載なし。
小腸造影	CIIPの診断	小腸内に造影剤の滞留を認めた。診断に有用。	1	採用	
生検	CIIPの診断	回腸の筋層の萎縮が著明であり、ganglion cellに異常を認めなかった。CIIPの診断に有効であった。	1	採用	
生検(シリウスレッド染色)	MMIHSの診断	腸管組織のシリウスレッド染色による結合組織の無形成の証明がMMIHSの診断に有用と考えられた	1	採用	
全層生検または切除組織に対する免疫染色(bcl-2、S-100蛋白、synaptophysin、CD56、c-Kit、SMA)、Meier-RugeとLongo-Bauerの分類基準に従ってhypoganglionosis(hypo)とImmature of neuronal dysplasia type B(IND-B)を分類	免疫染色によるhypoの診断	neuropathy74例、myopathy2例、特発性3例に分類。NeuropathyのうちH病57例、hypo(isolated)5例、IND-B39例であった。IND-Bのうち30例はHDと関係し、8例が純型のIND-Bであった。ICCの減少はHDで48例、hypoで2例、IND-Bで30例に認めた。	1	採用	
膀胱生検組織に対する免疫染色(c-kit)	MMIHSの診断	MMIHSでは全例ICCsと考えられるc-kit陽性細胞は認めなかったが、normal controlでは全例陽性であった。	1	採用	
膀胱生検組織に対する免疫染色(α -anti-smooth muscle actin(SMA) antibody)	MMIHSの診断	SMAはnormal controlよりMMIHSで少なかった。	1	採用	
上部消化管造影	CIPSの診断	胃排出遅延、食道、胃の蠕動消失、GER、小腸のslow transit、腸管拡張を認める。診断に有用であった。	1	採用	
注腸	CIPSの診断	マイクロロン、拡張した小腸を認めるが、機械的閉塞なし。診断に有用であった。	1	採用	
核医学	CIPSの診断	胃排出遅延	1	採用	
マノメトリー	CIPSの診断	直腸肛門反射陽性。下部食道圧は低い。空腹時MMCは異常な形状	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
583	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
584	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
585	E52	3973819	英語	Ariel I, Hershlag A, Lernau OZ, Nissan S, Rosenmann	Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: a new variant of colonic ganglion cell disorders.	J Pediatr Surg	1985	20(1)	90-92	CR	イスラエル、16歳、hypoganglionosisの1例
586	E52	3973819	英語	Ariel I, Hershlag A, Lernau OZ, Nissan S, Rosenmann	Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: a new variant of colonic ganglion cell disorders.	J Pediatr Surg	1985	20(1)	90-92	CR	イスラエル、16歳、hypoganglionosisの1例
587	E54	6895724	英語	Byrne WJ, Cipel L, Ament ME, Gyepes	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome. Radiologic signs in children with emphasis on differentiation from mechanical obstruction.	Diagn Imaging	1981	50(6)	294-304	CA	アメリカ、11例のCIIP症例。(11例はCIIPに合致する症状あり。4例は無症状の兄弟例)
588	E54	6895724	英語	Byrne WJ, Cipel L, Ament ME, Gyepes	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome. Radiologic signs in children with emphasis on differentiation from mechanical obstruction.	Diagn Imaging	1981	50(6)	294-304	CA	アメリカ、11例のCIIP症例。(11例はCIIPに合致する症状あり。4例は無症状の兄弟例)
589	E55	578540	英語	Kadair RG, Sims JE, Critchfield	Zonal colonic hypoganglionosis.	JAMA	1977	238(17)	1838-40	CR	アメリカ、14歳、重度の慢性便秘を主訴としたhypoganglionosisの1症例
590	E55	578540	英語	Kadair RG, Sims JE, Critchfield	Zonal colonic hypoganglionosis.	JAMA	1977	238(17)	1838-40	CR	アメリカ、14歳、重度の慢性便秘を主訴としたhypoganglionosisの1症例
591	E62	15902901	英語	Meier-Ruge WA, Bruder	Pathology of chronic constipation in pediatric and adult coloproctology.	Pathobiology	2005	72(1-2)	1-102	RV	Hypoganglionosis
592	E62	15902901	英語	Meier-Ruge WA, Bruder	Pathology of chronic constipation in pediatric and adult coloproctology.	Pathobiology	2005	72(1-2)	1-102	RV	MMIHS
593	E63	15512727	英語	Verbruggen SC, Wijnen RM, van den Berg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ、MMIHSの新生児の1症例
594	E63	15512727	英語	Verbruggen SC, Wijnen RM, van den Berg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ、MMIHSの新生児の1症例
595	E63	15512727	英語	Verbruggen SC, Wijnen RM, van den Berg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ、MMIHSの新生児の1症例

I/G: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
電気生理学的検査	CIPSの診断	胃での正常反応消失。MMC消失	1	採用	
全層生検	CIPSの診断	コラーゲン沈着、細胞の変性、空胞化	1	採用	
腸管全層生検(S状結腸、下行結腸、脾湾曲部)	hypoganglionosisの診断	筋層内に異常な配列で群生したシュワン細胞を認め、神経節細胞は形態的には正常だが、数的には著明に減少。診断に有用。	1	採用	
直腸粘膜生検	hypoganglionosisの診断	神経節細胞は正常、アセチルコリンエステラーゼ染色で陽性細胞は認めず。	1	採用	
腹部単純レントゲン	CIIPの診断	症状を有する症例では11例中6例で腸管拡張を認め、6例で air-fluid level を認めた。無症状の兄弟例では4例中1例で腸管拡張を認めた。	1	採用	
上部消化管造影	CIIPの診断	食道では11例中5例で蠕動波の消失、胃では7例で胃排出の遅延、小腸では7例で delayed transit を認めた。8例でバリウム排出に遅れは認めなかったが、to and fro や蠕動運動の低下を認めた。	1	採用	
注腸	hypoganglionosisの診断	S状結腸の部分的な狭窄とその口側の拡張	1	採用	
手術による切除組織	hypoganglionosisの診断	狭窄部の筋層神経節細胞の減少を認めたが、周囲の神経節細胞は正常であった。	1	採用	
生検	hypoganglionosisの診断	脱水素酵素反応により神経細胞の数とサイズを評価する必要がある。筋層におけるアセチルコリンエステラーゼ染色活性は補助診断としての重要性はある。検体としては筋層を含む全層生検組織が必要である。	1	採用	
生検	MMIHSの診断	検体としては筋層を含む生検組織が必要である。筋層内神経細胞は正常だが、筋層は目立たず、筋層内への膠質組織は認めない。	1	採用	
胎児超音波検査	MMIHSの診断	羊水過多、膀胱の拡大を認めた。	1	採用	
腹部超音波検査	MMIHSの診断	膀胱の拡大、両側水腎症を認めた。	1	採用	
注腸造影	MMIHSの診断	microcolon を認めた。	1	採用	

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
596	E63	15512727	英語	Verbruggen SC, Wijnen RM, van den Berg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ、MMIHSの新生児の1症例
597	E63	15512727	英語	Verbruggen SC, Wijnen RM, van den Berg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ、MMIHSの新生児の1症例
598	E64	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanjih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastroenterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本、12症例(H病2例、hypoganglionosis8例、IND2例)と15例のhealthy volunteer
599	E64	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanjih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastroenterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本、12症例(H病2例、hypoganglionosis8例、IND2例)と15例のhealthy volunteer
600	E64	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanjih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastroenterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本、12症例(H病2例、hypoganglionosis8例、IND2例)と15例のhealthy volunteer
601	E65	12837448	英語	Lorenzo AJ, Twickler DM, Baker	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with bilateral duplicated systems.	Urology	2003	62(1)	144	CR	MMIHSの新生児の1症例
602	E65	12837448	英語	Lorenzo AJ, Twickler DM, Baker	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with bilateral duplicated systems.	Urology	2003	62(1)	144	CR	MMIHSの新生児の1症例
603	E65	12837448	英語	Lorenzo AJ, Twickler DM, Baker	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with bilateral duplicated systems.	Urology	2003	62(1)	144	CR	MMIHSの新生児の1症例
604	E106	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ、MMIHSの新生児の1症例
605	E106	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ、MMIHSの新生児の1症例
606	E106	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ、MMIHSの新生児の1症例
607	E106	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ、MMIHSと考えられる在胎30週の胎児
608	E108	6483681	英語	Ziegler HW, Heitz PU, Kasper M, Spichtin HP, Ulrich	Aganglionosis of the colon. Morphologic investigations in 524 patients.	Pathol Res Pract	1984	178(6)	543-7	CA	スイス、aganglionosis診断のために採取された524症例の2014検体(suction biopsyと外科的切除検体)
609	E109	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル、MMIHSの新生児1症例

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	OQ	採用/非採用	コメント
上部消化管造影	MMIHSの診断	腸回転異常と、下部食道、胃の蠕動運動低下を認めた。	1	採用	
腸管、膀胱生検	MMIHSの診断	normal ganglioneuroblastomaを認めた。	1	採用	
消化管のtransit study	診断	hypo3例、IND1例で72時間以上腸管に造影剤が滞留していた。H病2例、hypo4例、IND2例で72時間以上大腸に滞留していた。Healthy controlは全例3時間以内に盲腸へ、72時間以内に完全に造影剤が排出された。	1	採用	
食道のマノメトリー	診断	hypo2例で異常所見を認めたが、その他10例は正常であった。Healthy controlは全例で正常であった。	1	採用	
胃十二指腸のマノメトリー	診断	hypo2例でIMMC-p IIIを認めなかったが、その他10例では認めた。Healthy controlは全例で認めた。	1	採用	
胎児超音波検査	MMIHSの診断	両側水腎症、両側重複尿管、膀胱の拡大を認めた。両側尿管瘤が疑われた。	1	採用	
胎児MRI検査	MMIHSの診断	尿管瘤を認めず、MMIHSが疑われた。	1	採用	
注腸	MMIHSの診断	マイクロロンを認め、MMIHSが疑われた。	1	採用	
腹部超音波検査	MMIHSの診断	膀胱、尿管、腎の拡張を認めた。	1	採用	
注腸造影	MMIHSの診断	マイクロロン、腸回転異常症を認めた。	1	採用	
生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
胎児超音波検査	MMIHSの診断	MMIHSの胎児診断	1	採用	
検体に対するHE染色、アセチルコリンエステラーゼ染色、乳酸脱水素酵素染色	H病、hypo、INDの診断	H病70例、H病疑い2例、hypo6例、hypo疑い1例、IND2例、診断不可7例、正常所見382例であった。	1	採用	
胎児超音波検査	MMIHSの診断	羊水過多、骨盤～横隔膜に他するmass、両側水腎症を認めた。	1	採用	

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
610	E109	6832954	英語	Shalev J, Itzchak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル、MMIHSの新生児1症例
611	E109	6832954	英語	Shalev J, Itzchak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル、MMIHSの新生児1症例
612	E109	6832954	英語	Shalev J, Itzchak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル、MMIHSの新生児1症例
613	E109	6832954	英語	Shalev J, Itzchak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル、MMIHSの新生児1症例
614	E109	6832954	英語	Shalev J, Itzchak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル、MMIHSの新生児1症例
615	E-110	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス、MMIHSの新生児1症例
616	E-110	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス、MMIHSの新生児1症例
617	E-110	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス、MMIHSの新生児1症例
618	E-110	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス、MMIHSの新生児1症例
619	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例①
620	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例②

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	QQ	採用/非採用	コメント
腹部超音波検査	MMIHSの診断	膀胱、尿管の拡大、両側水腎症を認めた。	1	採用	
単純レントゲン	MMIHSの診断	拡張した胃、右側に位置する数ループの小腸、肛側小腸と大腸はガスレス	1	採用	
注腸造影	MMIHSの診断	造影剤は速やかに排出された。	1	採用	
開腹所見	MMIHSの診断	マイクロロン、腸回転異常症を認めたが、捻転やbandは認めず。厚い膀胱壁を認めた。	1	採用	
生検(小腸、大腸、膀胱)	MMIHSの診断	小腸壁の過剰なganglion細胞、膀胱筋層の過形成を認めた。	1	採用	
単純レントゲン	MMIHSの診断	胃、十二指腸にガス貯留を認めるが、その他はガスレスであった。	1	採用	
注腸	MMIHSの診断	マイクロロンと腸回転異常症を認めた。	1	採用	
開腹所見	MMIHSの診断	マイクロロン、腸回転異常症を認め、peritoneal bandを認め、その近位部で腸管拡張を認めた。	1	採用	
生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
単純レントゲン	MMIHSの診断	腸回転異常症の疑い、ガスレス所見を認めた。	1	採用	

通し番号	文献No.	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数、対象疾患、研究概要
621	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例②
622	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例②
623	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例③
624	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例③
625	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例③
626	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例④
627	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例④
628	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例④
629	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例⑤
630	J73	2009289793	英語	Hirakawa Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitsu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	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(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化管運動に及ぼす大建中湯の影響 2症例報告)	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	22歳女性。MMIHS

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
注腸	MMIHSの診断	マイクロロン、腸回転異常症、ガスが充満し、拡張した小腸を認めた。	1	採用	
剖検による腸管組織	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	剖検検体だが、病理検査ということで採用とした。
単純レントゲン	MMIHSの診断	小腸の拡張	1	採用	
注腸	MMIHSの診断	マイクロロン、腸回転異常症	1	採用	
剖検による腸管組織	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	剖検検体だが、病理検査ということで採用とした。
上部消化管造影	MMIHSの診断	小腸、膀胱の拡大、マイクロロンを認めた。	1	採用	
開腹所見	MMIHSの診断	短く、拡大した小腸を認め、肛側小腸はnarrow intestineであった。	1	採用	
生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
大建中湯(15g/day)内服	嘔気や食欲不振の改善	効果あり(内服開始翌日に嘔気消失。食思不振も改善した。)	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
631	J73	2009289793	英語	Hirakawa Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitsu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	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(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化管運動に及ぼす大建中湯の影響 2症例報告)	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	22歳女性。MMIHS
632	J73	2009289793	英語	Hirakawa Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitsu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	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(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化管運動に及ぼす大建中湯の影響 2症例報告)	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	6ヶ月女児。CIIP
633	J73	2009289793	英語	Hirakawa Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitsu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	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(megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化管運動に及ぼす大建中湯の影響 2症例報告)	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	6ヶ月女児。CIIP
634	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
635	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
636	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 Hypoperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、日齢41
637	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 晋, 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
638	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 晋, 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
639	J50	1994077127	日本語	門脇 弘子, 村田 淳子, 佐々木 礼子, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 最長期TPN施行中のCIIPS一症例	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本、CIIPの1例
640	J50	1994077127	日本語	門脇 弘子, 村田 淳子, 佐々木 礼子, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 最長期TPN施行中のCIIPS一症例	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本、CIIPの1例

I/G: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
エリスロマイシン (1500mg/day)静注	嘔気や食欲不振の改善	効果なし	2	採用	
大建中湯(0.3g/kg/day)内服	消化器症状(腹部膨満や胆汁性嘔吐)の改善	効果なし	2	採用	
エリスロマイシン (25mg/kg/day)	消化器症状(腹部膨満や胆汁性嘔吐)の改善	効果あり	2	採用	
dinoprost	腹部膨満の改善	あり	2	採用	
polymyxin B	腹部膨満の改善	あり	2	採用	
大建中湯(1.25g/day)内服	腸蠕動の改善	効果あり(胃吸引物の量が50~90cc/dayから20~30cc/dayへ減少。腸管の通過時間も5日から33時間へ短縮)	2	採用	
シンバイオティクス(ビフィズス菌+ビオラクテス+オリゴメイト)	腸炎の頻度の減少	腸炎の頻度は減少した。	2	採用	
シンバイオティクス(ビフィズス菌+ビオラクテス+オリゴメイト)	腸管細菌叢の改善	MRSAと緑膿菌は減少した。	2	採用	
薬物療法(tetracycline、vagosigmine、cholecystokin、cerulein、cholestyramin)	腹部膨満の改善	腹部膨満は増強し、非効果的であった。	2	採用	
Choliergic agent(bethacholine、COMT-1、dopamine- I、anti-5HT)の併用療法	腹部膨満の改善	臨床症状に著変を認めず、非効果的であった。	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
641	J62	1999037522	日本語	柳澤 正敏, 草野 元康, 土井 一郎, 茂木 健太, 中村 和巳, 河村 修, 森 昌朋, 関口 利和	エリスロマイシンとシサプリドの併 用療法が有効であった慢性特発性 偽性腸閉塞症(CIIP)の1例	日本消化器病 学会雑誌	1998	95(9)	1022-1026	CR	日本、60歳発症のCIIPの1症例
642	J63	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸捻転を合併した慢性特 発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急 医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIP の1症例
643	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo- obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
644	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo- obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
645	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo- obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
646	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo- obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
647	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例⑤
648	J110	2000134294	日本語	飯村 光年, 飯塚 文瑛, 岸野 真衣 子, 篠崎 幸 子, 山岸 直 子, 本間 直 子, 中村 哲 夫, 鈴木 忠, 鈴木 茂, 林 直諒	腸管囊腫様気腫症(PCI)と気腹を 合併した特発性慢性偽性腸閉塞 (CIIP)に高圧酸素療法(HBO)が著 効した1例	日本消化器病 学会雑誌	2000	97(2)	199-203	CR	気腹を伴う腸管囊腫様気腫症(PCI)を合併し たCIIP
649	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和 田 浩, 玉井 晋, 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 究学会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の1症例
650	J53	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 立男, 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、MMIHS3例とCIIP5例
651	J53	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 立男, 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、MMIHS3例とCIIP5例
652	J63	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸捻転を合併した慢性特 発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急 医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIP の1症例

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
エリスロマイシンとシサブリドの併用療法	腹部膨満、食欲不振などの症状の変化	腹部膨満、食欲不振の消失。	2	採用	
消化剤、シサブリド投与	経腸栄養の促進	退院可能な程度に経腸栄養が可能となった。	2	採用	
シサブリド	腸管運動の改善	有効な可能性あり	2	採用	
プロステグミン、コレシストキニン	transit timeの改善	有効な報告例あり	2	採用	
インドメタシン	CIPSの治療	有効な報告例あり	2	採用	outcomeが明示されていなかった(有効とのみ記載)
抗生剤	下痢、腹部膨満の改善	一時的に下痢の程度、腹部膨満の改善	2	採用	
副交感神経作動薬、交感神経遮断薬投与	イレウスの改善	イレウスの改善を認めず。	2	採用	
高圧酸素療法	腹部膨満の改善	あり	3	採用	PCI合併例
腸管減圧(NG、ED、ブジー)	イレウスの改善	ドレナージは非効果的	3	採用	
MMHS3例に対し、減圧手術(胃瘻、腸瘻)施行。	経腸栄養確立	腸瘻は非効果的であり、経腸栄養は不能であった。	3	採用	
CIIP5例に対し、腸瘻造設	経腸栄養確立	腸洗浄や持続的減圧は有効であり、経口は可能となった。	3	採用	
イレウス管による減圧療法	腸管拡張の改善	減圧は非効果的であった。	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
653	J63	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特 発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急 医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIP の1症例
654	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo- obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について
655	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例③
656	E-111	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan	Megacystis-microcolon-intestinal hypperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ、MMIHSの新生児症例④
657	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
658	J125	2004134317	日本語	甲斐田 章 子, 溝手 博 義, 田中 芳 明, 疋田 茂 樹, つる 知 光, 秋吉 建 二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川 貴博, 石井 信二, 小森 登志江	MMIHS患児の長期TPN管理にお けるプロビオックカテーテルの有効 性	日本外科感染 症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児、IVH管理を行っているMMIHS
659	J125	2004134317	日本語	甲斐田 章 子, 溝手 博 義, 田中 芳 明, 疋田 茂 樹, つる 知 光, 秋吉 建 二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川 貴博, 石井 信二, 小森 登志江	MMIHS患児の長期TPN管理にお けるプロビオックカテーテルの有効 性	日本外科感染 症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児、IVH管理を行っているMMIHS
660	J125	2004134317	日本語	甲斐田 章 子, 溝手 博 義, 田中 芳 明, 疋田 茂 樹, つる 知 光, 秋吉 建 二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川 貴博, 石井 信二, 小森 登志江	MMIHS患児の長期TPN管理にお けるプロビオックカテーテルの有効 性	日本外科感染 症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児、IVH管理を行っているMMIHS

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
回腸瘻造設	腸管拡張の改善	腸管の減圧は非効果的であった。	3	採用	
腸瘻造設	症状の改善	胃瘻、十二指腸瘻、小腸瘻、大腸瘻より有効なドレナージを行える場合は有効。ドレナージが有効でない場合は腸管蠕動を低下させるのみの可能性あり。	3	採用	
腸瘻造設術(胃瘻、小腸瘻)	腹部膨満、イレウスの改善	小腸瘻からのドレナージは非効果的であり、胃瘻からの栄養は通らなかった。	3	採用	
膀胱瘻、小腸瘻造設	イレウスの改善	イレウスの改善を認めず。	3	採用	
半消化態栄養剤単独摂取に近い食事療法	イレウス様症状発症の頻度	減少	4	採用	
シリコンカテーテルを使うか、プロビアクカテーテルを使うか	発熱が原因でカテーテル抜去	8/12回(67%)vs0/2回(0%)でシリコンが多い	4	採用	
シリコンカテーテルを使うか、プロビアクカテーテルを使うか	膿瘍形成が原因でカテーテル抜去	1/12回(8%)vs0/2回(0%)でシリコンが多い	4	採用	
シリコンカテーテルを使うか、プロビアクカテーテルを使うか	カテーテル閉塞が原因でカテーテル抜去	0/12回(0%)vs1/2回(50%)でプロビアクが多い	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
661	J125	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 疋田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川 貴博, 石井 信二, 小森 登志江	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオアックカテーテルの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児、IVH管理を行っているMMIHS
662	J125	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 疋田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川 貴博, 石井 信二, 小森 登志江	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオアックカテーテルの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児、IVH管理を行っているMMIHS
663	E218	3098947	英語	Vargas JH, Ament ME, Berquist	Long-term home parenteral nutrition in pediatrics: ten years of experience in 102 patients.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1987	6(1)	24-32	CA	新生児期にCIPO発症し、TPNを必要とした3例①②③。
664	J-24	2007062452	日本語	飯田 則利, 荻田 桂子, 甲斐 裕樹	短腸症候群に治する在宅静脈栄養	小児外科	2006	38(9)	1061-1067	CR	日本、短腸症候群となったhypogenesis of gangliaの1例
665	J-24	2007062452	日本語	飯田 則利, 荻田 桂子, 甲斐 裕樹	短腸症候群に治する在宅静脈栄養	小児外科	2006	38(9)	1061-1067	CR	日本、短腸症候群となったhypogenesis of gangliaの1例
666	J50	1994077127	日本語	門脇 弘子, 村田 淳子, 佐々木 礼子, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 最長期TPN施行中のCIIPS一症例	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本、CIIPの1例
667	J51	1994077126	日本語	大浜 用克, 中田 雅弘, 武 浩志, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の臨床像と在宅静脈栄養法	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1379-1384	CR	日本、CIIPの3例
668	J52	1994077124	日本語	吉田 英生, 高橋 英世, 大沼 直躬, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)症例に対する在宅中心静脈栄養法	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1403-1409	CA	日本、CIIPの5例
669	J52	1994077124	日本語	吉田 英生, 高橋 英世, 大沼 直躬, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)症例に対する在宅中心静脈栄養法	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1403-1409	CA	日本、CIIPの5例
670	J63	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例
671	J64	1996120945	日本語	久米 基彦, 岩佐 正人, 山本 彰, 他	長期在宅静脈栄養(HPN)により社会復帰した慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)の一例	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1996	11	46-49	CR	日本、35歳、CIIPの1症例
672	J64	1996120945	日本語	久米 基彦, 岩佐 正人, 山本 彰, 他	長期在宅静脈栄養(HPN)により社会復帰した慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)の一例	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1996	11	46-49	CR	日本、35歳、CIIPの1症例

I/C: 患者に対して行うことを推奨するかどうか、検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるか判断するための基準となるもの)	結論	GQ	採用/非採用	コメント
シリコンカテーテルを使うか、プロビアクカテーテルを使うか	カテーテル平均耐久期間	67.2日(n=12回)vs362日(n=2回)でプロビアクの方が長い	4	採用	
プロビアクカテーテルを用いたTPNと経腸栄養の併用	栄養状態	栄養状態は改善し体重増加。	4	採用	
TPN	TPN導入後の経過	①②出生後に腸瘻作成し、完全TPN。生後3-6ヶ月から徐々に経腸通るようになったが、離脱はできていない。(現在、TPNの割合①25%②50%。導入後①1年②7年経過) ③生後1年でTPN離脱	4	採用	
皮下埋込み型中心静脈カテーテルによる在宅中心静脈栄養	カテーテル脱落の頻度	9ヶ月カテーテルの脱落なく経過している。	4	採用	
皮下埋込み型中心静脈カテーテルによる在宅中心静脈栄養	栄養状態	身長、体重とも標準で推移している。	4	採用	
中心静脈栄養	継続性	14年間PNを継続できた。	4	採用	
在宅中心静脈栄養	QOL	3例とも退院が可能であり、QOL向上に寄与した。	4	採用	
在宅中心静脈栄養	精神運動発達	4例で精神運動発達は正常。1例で遅れは認めるが、キャッチアップしてきている。	4	採用	
在宅中心静脈栄養	安全性	5症例で延べ318ヶ月間在宅中心静脈栄養を施行し、抜去回数は8回と比較的安全に施行できた。	4	採用	
低残渣食+半消化態栄養剤投与	経腸栄養の促進	退院可能な程度に経腸栄養が可能となった。	4	採用	
皮下埋込み型カテーテルによる間欠的在宅中心静脈栄養療法	カテーテル感染の頻度	カテーテル感染は認めなくなった。	4	採用	
皮下埋込み型カテーテルによる間欠的在宅中心静脈栄養療法	カテーテル脱落の頻度	カテーテル脱落は認めなくなった。	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
673	J64	1996120945	日本語	久米 基彦, 岩佐 正人, 山本 彰, 他	長期在宅静脈栄養(HPN)により社会復帰した慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)の一例	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1996	11	46-49	CR	日本、35歳、CIIPの1症例
674	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIIPSの診断、管理について
675	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIIPSの診断、管理について
676	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。
677	J103	1988058647	日本語	仁科 雅良, 木戸 訓一, 藤井 千穂, 他	〔イレウスの診断と治療〕慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)の手術経験	腹部救急診療の進歩	1987	7(3)	635-639	CR	21歳女性、CIIP
678	J103	1988058647	日本語	仁科 雅良, 木戸 訓一, 藤井 千穂, 他	〔イレウスの診断と治療〕慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)の手術経験	腹部救急診療の進歩	1987	7(3)	635-639	CR	21歳女性、CIIP
679	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
680	J-18	2006182949	日本語	大西 聡, 和 田 浩, 玉井 晋, 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
681	J-25	2006160447	日本語	古田 繁竹, 漆原 直人, 小倉 薫, 宮 崎 栄治, 福 本 弘二, 木 村 朱里, 長 谷川 史郎	ヒルシュスブルグ病類縁疾患に対する新たな外科治療	小児外科	2006	38(9)	282-286	CR	日本、拡張小腸に対して小腸瘻を造設したが、腸炎、脱水を繰り返していたhypoganglionosis症例1例
682	J-25	2006160447	日本語	古田 繁竹, 漆原 直人, 小倉 薫, 宮 崎 栄治, 福 本 弘二, 木 村 朱里, 長 谷川 史郎	ヒルシュスブルグ病類縁疾患に対する新たな外科治療	小児外科	2006	38(9)	282-286	CR	日本、腸炎を繰り返していたMMHS症例1例
683	E6	16832673	英語	Osuka A, Ikegami R, Watanabe	Spleic flexure volvulus in a child with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome	Pediatr Surg Int	2006	22(10)	833-5	CR	日本、7歳、脾湾曲部で捻転をおこしたCIIPSの1症例
684	E50	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIIPSの診断、管理について