

# 重症度分類

なし

子宮と腔の内側2/3の欠損という共通の病態であるため

## 分類

本疾患は、染色体46XXの女児において、女性内性器へと発達するMüller管の発達異常で、右図の如く腔の内側2/3から子宮が欠損しているが、卵巣・卵管は形成される。

Type I: 子宮のみの欠損

子宮の完全欠損: 45%

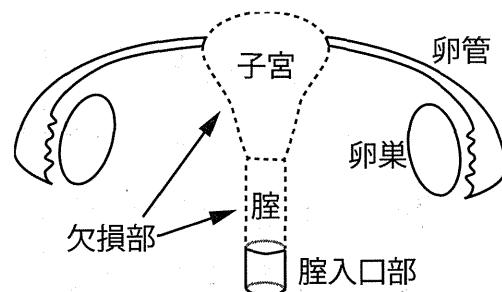
不完全欠損型: 25%

外観的に腔口が存在し、二次性徴としての体型変化は発生するため、無月経、月経困難などで発見される。

Type II: 合併症を有する

30%を占め、腎欠損、馬蹄腎、椎体異常、多指症、直腸肛門奇形などを合併する。

合併奇形の精査の過程で発見される場合が多い。



## CQ作成のポイント

- ・思春期における生殖器機能の患者アウトカムを考察
- ・推奨診療の記載
- ・診療に関するシステムティックレビュー
- ・代替的ケアの選択肢の提示
- ・利益と損害の評価
- ・Delphi投票：カットオフを6割に設定
  - ・6割：14名（56%）、7割：11名（44%）

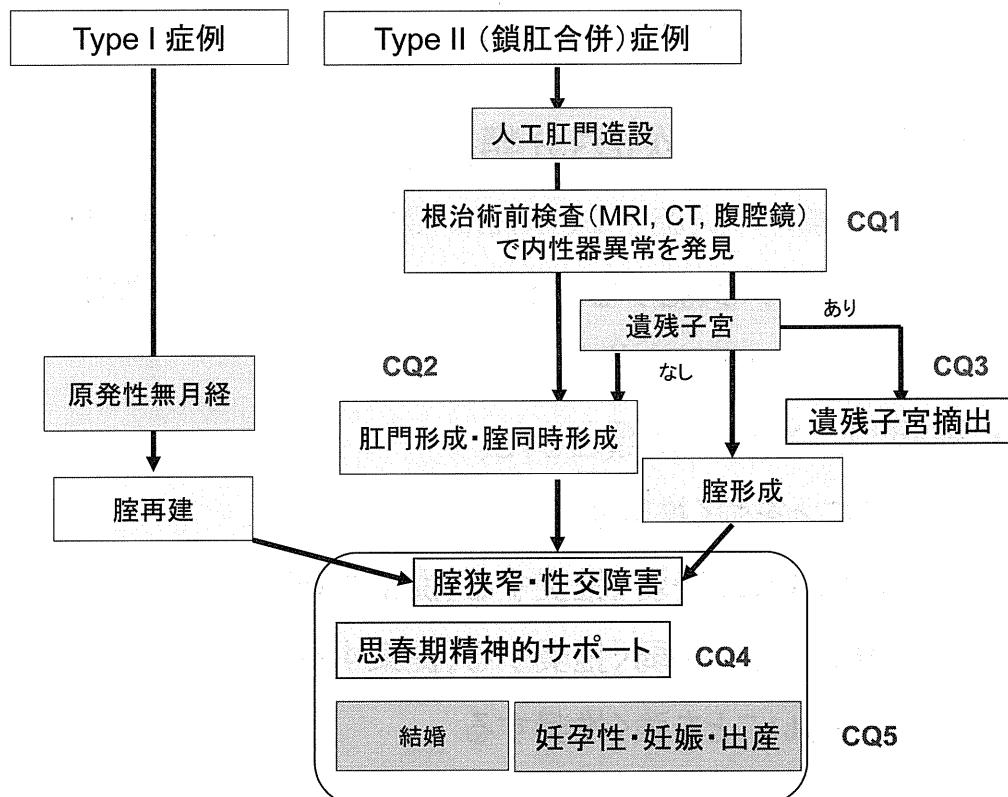
## 推奨の強さと推奨

- ・推奨の強さは、次の3分類とした。
  - ・1（強い）：実施する、または「実施しない」ことを推奨する
  - ・2（弱い）：実施する、または「実施しない」ことを提案する
  - ・3（なし）：明確な推奨が出来ない
- ・推奨は、次の4分類とした。
  - ・行うことを強く推奨する
  - ・行わないことを弱く推奨する（提案する）
  - ・行わないことを弱く推奨する（提案する）
  - ・行わないことを強く推奨する

# エビデンスの総括

- GRADEシステムによるシステマティックレビュー
  - 高 システマティックレビュー、メタアナリシス、ランダム化比較試験
  - 中 観察研究、コホート研究、ケースコントロール研究
  - 低 症例蓄積、症例報告、専門委員会や専門家個人の意見
- エビデンス総体のエビデンスの強さ
  - A (強): 効果の推定値に強く確信がある
  - B (中): 効果の推定値に中程度の確信がある
  - C (弱): 効果の推定値に対する確信は限定的である
  - D (非常に弱い): 効果の推定値がほとんど確信できない

## MRKH症候群 診療アルゴリズム



## CQ1: 確定診断のために腹腔鏡検査は必要か？

### ・推奨草案

- ・ (原案)思春期以降の女性の無月経症に対して、MRI検査によって診断が確定されなかった場合に腹腔鏡検査をすることを提案する。しかし、思春期以前の小児に関しては現時点では本CQに対する推奨を提示することは難しい。
- ・ →CQに対する明確な推奨文を作成できなかった。

### ・推奨とその強さ

- ・ 明確な推奨文が形成ができず、投票は行わなかった。

### ・エビデンスの強さ

- ・ C(弱):効果の推定値に対する確信は限定的

### ・注釈

- ・ 腹腔鏡検査の害を論じた論文はないが、総じて腹腔鏡検査はリスクの高い検査ではないため、MRI検査で診断がつかなければ、腹腔鏡検査をすることが思春期以降の患者では提案されると結論した。しかし思春期以前の小児に関してはエビデンスと呼べるもののが現時点では存在せず、推奨を提示することはできないと判断した。

## CQ2: 鎮肛合併症例(typeII)での小児期の膣形成術は有用か？

### ・推奨草案

- ・ (原案)鎮肛合併症例(typeII)での小児期の膣形成術は、選択肢のひとつとして考慮されるべき治療法である。
- ・ →CQに対する明確な推奨文を作成できなかった。

### ・推奨とその強さ

- ・ 明確な推奨文が形成ができず、投票は行わなかった。

### ・エビデンスの強さ

- ・ D(とても弱い):効果の推定値がほとんど確信できない

### ・注釈

- ・ 鎮肛合併症例での膣形成の適切なタイミングは現在明らかになっていない。早期に造膣術を施行した例での膣再狭窄、性交状態など長期予後の集積が今後望まれる。また、二期的手術を施行する場合には癒着に注意して術式を選択する必要がある。

## CQ3：遺残子宮は小児期に摘出すべきか？

- 推奨草案

- 遺残子宮を小児期には摘出しないことを提案する。

- 推奨とその強さ

- 行わないことを弱く推奨する（投票1回86%）

- エビデンスの強さ

- C(弱)：効果の推定値に対する確信は限定的

- 注釈

- 遺残子宮（とくに子宮粘膜ありの場合）骨盤痛の原因となったり、筋腫が発症することがあり、子宮摘出を検討すべきであるが、思春期までは判断が困難であること、子宮摘出には尿路系など他臓器組織の損傷や術後癒着性イレウスなどのリスクを伴うこと、ホルモン療法など手術侵襲を減らす選択肢もあり得ることを考慮した。

## CQ4：思春期の精神的サポートは必要か？

- 推奨草案

- MRKH症候群の精神的サポートは有用であり、介入は適切に行われるべきである。

- 推奨とその強さ

- 強く推奨する。（投票第1回70%）。

- エビデンスの強さ

- C(弱)：効果の推定値に対する確信は限定的

- 注釈

- MRKH症候群患者において、手術的に成功が得られても精神的・性的機能の満足が得られていないことが報告され、エビデンスレベル弱いものの、精神的サポートの必要性が指摘されている。しかし、その手法については具体的に示されたものに乏しく、コストや医療資源に見合うものかどうかは不明である。

## CQ5：妊娠・出産は可能か？

- 推奨草案
  - (原案)代理懐胎、子宮移植による妊娠・出産の可能性はあるが、現時点において、本邦では両者とも施行できる状況ではない。
  - →CQに対する明確な推奨文を作成できなかった。
- 推奨とその強さ
  - 明確な推奨文が作成できず、投票は行わなかった。
- エビデンスの強さ
  - D (とても弱い) : 効果の推定値がほとんど確信できない
- 注釈
  - 代理懐胎は、倫理的、法律的、医学的に様々な問題を含んでいる。外国での報告はあるが、本邦の法律は整備されておらず、違法ではないが、国内学会の見解は禁じている。子宮移植による出産の報告はあるが、まだ実験的治療の段階である。代理懐胎、子宮移植のどちらも、わが国で、すぐに施行できる状況ではない。

## 疾患トピック

### 【3-1 MRKH 症候群の基本的特徴】

#### 臨床的特徴

染色体 46XX の女児において、女性内性器へと発達する Muller 管の発達異常で、腔の内側 2/3 から子宮が欠損する疾患で、卵巣・卵管は形成される。完全に欠損する場合が 45% で、25% は不完全欠損型で、この両者を合わせて Type I と呼び、残りの 30% は、腎欠損、馬蹄腎、椎体異常、多指症、直腸肛門奇形などを合併し、Type II と呼ばれている。Type I では、外観的に腔口が存在し、二次性徴としての体型変化は発生するため、無月経、月経困難などで発見される。Type II では、合併奇形の精査の過程で発見される場合が多い。

#### 疫学的特徴

発生頻度は、女性 4500 人に 1 人とされているが、発症年齢が症例により異なるため、実数把握を困難としている。腔形成が必要が必要であるが、至適手術法や時期に関しては、未だに不明である。

#### 診療の全体的な流れ

他の合併奇形を有しないタイプでは、思春期の無月経で発見され、画像検査で、痕跡化した内性器があれば、確定診断される。

他の合併奇形を有する Type II では、直腸肛門奇形を有する場合や、全身検索において馬蹄腎、腎奇形、椎体奇形を有する場合に、本症が疑われる。女児の、低位・中間位では、合併に留意する必要がある。

Type I (合併奇形なし)：思春期に入っての腔形成。Franz 法：浅い腔をブジーすることで腔を深く形成してゆく。William 法：会陰皮膚弁を用いて陥凹を作成し腔に拡張。Davydov 法：腹腔より腹膜を会陰部にまで伸ばし腔に形成する。Baldwin 法：腸管の一部を腔として利用。その他、再生医療により作成された代用腔を用いる方法など。Type II：合併症により新生児～乳幼児期に発見された場合は、合併症治療時に内性器の評価を行い、内性器の状態に適した腔形成法をプランニングし、成人期のトランジション医療へと繋げる。

## スコープ

| 1. 診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項 |  |
|---------------------------|--|
| (1) タイトル                  | MRKH症候群の円滑な成人期医療移行   |
| (2) 目的                    | 以下のアウトカムを改善することを目的とする。<br>・月経血流出路障害<br>・腔狭窄<br>・心理学的サポートの体制：腔形成術式：Type I と II により診断時期が異なり、さらに腔形成に対する手術時期、術式も異なる。診断時年齢に応じた手術適期や術式を検討する。またどちらのタイプも子宮形成不全であるため出産は不可能である。そのことをICした以降の心理的サポートが重要であり、そのサポート体制について検討する。   |
| (3) トピック                  | ・月経血流出路障害の改善<br>・腔狭窄予防   |
| (4) 想定される利用者、利用施設         | 適応が想定される利用者<br>・小児外科医<br>・小児泌尿器科医<br>・産婦人科医<br>・小児腎臓内科医<br>・小児精神科<br>・小児泌尿生殖器ケアに関連するコメディカル<br>・患者、患者家族<br>利用施設<br>・大学病院、小児病院、地域保健機関  |
| (5) 既存ガイドラインとの関係          | 既存ガイドラインはない  |
| (6) 重要臨床課題                | 重要臨床課題1 確定診断<br>重要臨床課題2 無月経<br>重要臨床課題3 腔形成術式<br>重要臨床課題4 腔形成術式時期<br>重要臨床課題5 遺残子宮<br>重要臨床課題6 精神的サポート<br>重要臨床課題7 妊娠・出産<br>重要臨床課題8<br>重要臨床課題9<br>重要臨床課題10<br>重要臨床課題11<br>重要臨床課題12  |
| (7) ガイドラインがカバーする範囲        | カバーする範囲<br>新生児期から思春期・成人期にかけての患者<br>カバーしない範囲<br>臨床データが不足しているため壮年期以降の患者はカバーできない  |
| (8) クリニカルクエスチョン(CQ)リスト    | CQ1 確定診断のために腹腔鏡検査は必要か<br>CQ2 鎖肛合併タイプ(Type II)での手術術式と手術時期は<br>CQ3 遺残子宮は小児期に摘出すべきか<br>CQ4 思春期の精神的サポート<br>CQ5 妊娠・出産は可能か<br>CQ6<br>CQ7<br>CQ8<br>CQ9   |
| 2. システマティックレビューに関する事項     |  |
| (1) 実施スケジュール              | 文献検索は終了済み、文献の選出に1ヵ月、エビデンス総体の評価と統合に2ヵ月  |
| (2) エビデンスの検索              | (1) エビデンスタイプ：<br>既存の診療ガイドライン、SR/MA 論文、個別研究論文を、この順番の優先順位で検索する。優先順位の高いエビデンスで十分なエビデンスが見いだされた場合は、そこで検索を終了してエビデンスの評価と統合に進む。<br>個別研究論文としては、ランダム化比較試験、非ランダム化比較試験、観察研究を検索の対象とする。<br>(2) データベース：<br>個別研究論文については、Medline、Embase、Cinahl<br>SR/MA 論文については、Medline、The Cochrane Library<br>既存の診療ガイドラインについては、Guideline International Network のInternational Guideline Library、米国AHRQのNational Guideline Clearinghouse<br>(3) 検索の基本方針：介入の検索に際しては、PICO フォーマットを用いる。P と I の組み合わせが基本で、ときに C も特定する。O については特定しない。<br>(4) 検索対象期間：すべてのデータベースについて、2015年6月13日まで |
| (3) 文献の選択基準、除外基準          | 採用条件を満たす CPG、SR 論文が存在する場合は、それを第一優先とする。<br>採用条件を満たす CPG、SR 論文がない場合は、個別研究論文を対象として de novo で SR を実施する。<br>de novo SR では、採用条件を満たす RCT を優先して実施する。<br>採用条件を満たす RCT がない場合には観察研究を対象とする。<br>採用条件を満たす観察研究がない場合は、SR は実施しない。   |
| (4) エビデンスの評価と統合の方法        | エビデンス総体の強さの評価は、「Minds 作成の手引き 2014」の方法に基づく。<br>エビデンス総体の統合は、質的な統合を基本とし、適切な場合は量的な統合も実施する。   |
| 3. 推製作成から最終化、公開までに関する事項   |  |
| (1) 推製作成の基本方針             | 推奨の決定は、作成グループの審議に基づく。意見の一致をみない場合には、投票を行って決定する。<br>推奨の決定には、エビデンスの評価と統合で求められた「エビデンスの強さ」、「益と害のバランス」の他、「患者の価値観の多様性」、「経済学的な視点」も考慮して、推奨とその強さを決定する。   |
| (2) 最終化                   | 外部評価を実施する<br>パブリックコメントを募集して結果を最終版に反映させる  |
| (3) 外部評価の具体的方法            | 外部評価委員が個別にコメントを提出する。ガイドライン作成グループは、各コメントに対して診療ガイドラインを変更する必要性を討議して、対応を決定する。<br>パブリックコメントに対しても同様に、ガイドライン作成グループは、各コメントに対して診療ガイドラインを変更する必要性を討議して、対応を決定する。   |
| (4) 公開の予定                 | 外部評価、パブリックコメントへの対応が終したら、ガイドライン統括委員会が公開の最終決定をする。<br>公開の方法は、ガイドライン作成グループとガイドライン統括委員会が協議の上決定する。   |

## CQの設定

| スコープで取り上げた重要臨床課題(Key Clinical Issue)               |            |      |     |                                  |
|--|------------|------|-----|----------------------------------|
| 確定診断   |            |      |     |                                  |
| CQの構成要素  |            |      |     |                                  |
| P (Patients, Problem, Population)                  |            |      |     |                                  |
| 性別   | 女性         |      |     |                                  |
| 年齢   | なし         |      |     |                                  |
| 疾患・病態  | 子宮、腔の形成異常  |      |     |                                  |
| 地理的要件  | 特になし       |      |     |                                  |
| その他  | 特になし       |      |     |                                  |
| I (Interventions) / C (Comparisons, Controls) のリスト |            |      |     |                                  |
| I: 腹腔鏡検査施行、C: 腹腔鏡検査非施行(画像検査:超音波、MRI、CT)            |            |      |     |                                  |
|  | Outcomeの内容 | 益か害か | 重要度 | 採用可否                             |
| O1   | 腹腔鏡検査の必要性  | 益    | 5点  | <input checked="" type="radio"/> |
| O2   |            | 益    | 点   |                                  |
| O3   |            | 害    | 点   |                                  |
| O4   |            | 害    | 点   |                                  |
| O5   |            | 害    | 点   |                                  |
| O6   |            | 害    | 点   |                                  |
| O7   |            | 害    | 点   |                                  |
| O8   |            | 益    | 点   |                                  |
| O9   |            | 害    | 点   |                                  |
| O10  |            | 益    | 点   |                                  |
| O11  |            |      | 点   |                                  |
| O12  |            |      | 点   |                                  |
| 作成したCQ   |            |      |     |                                  |
| CQ1. 確定診断のために腹腔鏡検査は必要か？                            |            |      |     |                                  |

## CQの設定

| スコープで取り上げた重要臨床課題(Key Clinical Issue)   |                 |      |     |      |
|--|-----------------|------|-----|------|
| 膣形成術式: Type I と II により診断時期が異なり、さらに膣形成に対する手術時期、術式も異なってくる。診断時年齢に応じた手術適期や術式を検討する。 |                 |      |     |      |
| CQの構成要素  |                 |      |     |      |
| P (Patients, Problem, Population)  |                 |      |     |      |
| 性別   | 女性              |      |     |      |
| 年齢   | なし              |      |     |      |
| 疾患・病態  | 子宮、膣の形成異常、鎖肛合併例 |      |     |      |
| 地理的要件  | 特になし            |      |     |      |
| その他  | 特になし            |      |     |      |
| I (Interventions) / C (Comparisons, Controls) のリスト                             |                 |      |     |      |
| ・年齢による膣形成術式、   |                 |      |     |      |
|  | Outcomeの内容      | 益か害か | 重要度 | 採用可否 |
| O1   | 手術時年齢           | 益    | 8点  | ○    |
| O2   | 手術術式            | 益    | 9点  | ○    |
| O3   | 術式による排便機能       | 益    | 7点  | ×    |
| O4   | 術式による膣の管理法      | 益    | 7点  | ○    |
| O5   |                 | 害    | 点   |      |
| O6   |                 | 害    | 点   |      |
| O7   |                 | 害    | 点   |      |
| O8   |                 | 益    | 点   |      |
| O9   |                 | 害    | 点   |      |
| O10  |                 | 益    | 点   |      |
| O11  |                 |      | 点   |      |
| O12  |                 |      | 点   |      |
| 作成したCQ   |                 |      |     |      |
| CQ2. 鎖肛合併症例(type II)での小児期の膣形成術は有用か？  |                 |      |     |      |

## CQの設定

| スコープで取り上げた重要臨床課題(Key Clinical Issue)   |               |      |     |      |
|--|---------------|------|-----|------|
| 遺残(原始的)子宮の摘出は必要か? 遺残子宮の状態により、将来の出産の可能性の有無が左右されるのかどうか検討し知つておくことは、患児あるいは保護者にICする上でも非常に重要な問題点である。 |               |      |     |      |
| CQの構成要素  |               |      |     |      |
| P (Patients, Problem, Population)  |               |      |     |      |
| 性別   | 女性            |      |     |      |
| 年齢   | なし            |      |     |      |
| 疾患・病態  | 子宮、腔の形成異常     |      |     |      |
| 地理的要件  | 特になし          |      |     |      |
| その他  | 特になし          |      |     |      |
| I (Interventions)／C (Comparisons, Controls)のリスト  |               |      |     |      |
| I:子宮摘出、C:子宮非摘出の合併症   |               |      |     |      |
|  | Outcomeの内容    | 益か害か | 重要度 | 採用可否 |
| O1   | 遺残子宮による合併症    | 害    | 8点  | ○    |
| O2   | 遺残子宮非摘出による合併症 | 害    | 8点  | ○    |
| O3   |               | 害    | 点   |      |
| O4   |               | 害    | 点   |      |
| O5   |               | 害    | 点   |      |
| O6   |               | 害    | 点   |      |
| O7   |               | 害    | 点   |      |
| O8   |               | 益    | 点   |      |
| O9   |               | 害    | 点   |      |
| O10  |               | 益    | 点   |      |
| O11  |               |      | 点   |      |
| O12  |               |      | 点   |      |
| 作成したCQ   |               |      |     |      |
| CQ3. 遺残子宮は小児期に摘出すべきか?  |               |      |     |      |

## CQの設定

| スコープで取り上げた重要臨床課題(Key Clinical Issue)  |            |      |     |                                  |
|---|------------|------|-----|----------------------------------|
| 性交障害、MRKH症候群であることの認識。また子宮形成不全であるため出産は困難か不可能である。そのことをICLした以降の精神的サポートが重要であり、そのサポート体制について検討する。 |            |      |     |                                  |
| CQの構成要素   |            |      |     |                                  |
| P (Patients, Problem, Population)   |            |      |     |                                  |
| 性別  | 女性         |      |     |                                  |
| 年齢  | なし         |      |     |                                  |
| 疾患・病態   | 子宮、腔の形成異常  |      |     |                                  |
| 地理的要件   | 特になし       |      |     |                                  |
| その他   | 特になし       |      |     |                                  |
| I (Interventions)／C (Comparisons, Controls) のリスト  |            |      |     |                                  |
| 精神的サポート   |            |      |     |                                  |
|   | Outcomeの内容 | 益か害か | 重要度 | 採用可否                             |
| O1  | 精神・心理的障害   | 害    | 8点  | <input checked="" type="radio"/> |
| O2  |            | 益    | 点   |                                  |
| O3  |            | 害    | 点   |                                  |
| O4  |            | 害    | 点   |                                  |
| O5  |            | 害    | 点   |                                  |
| O6  |            | 害    | 点   |                                  |
| O7  |            | 害    | 点   |                                  |
| O8  |            | 益    | 点   |                                  |
| O9  |            | 害    | 点   |                                  |
| O10   |            | 益    | 点   |                                  |
| O11   |            |      | 点   |                                  |
| O12   |            |      | 点   |                                  |
| 作成したCQ  |            |      |     |                                  |
| CQ4. 思春期の精神的サポートは必要か？   |            |      |     |                                  |

## CQの設定

| スコープで取り上げた重要臨床課題(Key Clinical Issue)   |            |      |     |      |
|--|------------|------|-----|------|
| 妊娠・出産について、子宮形成不全であるため出産は困難か不可能である。遺残子宮の状態や将来の子宮移植などで妊娠・出産の可能性も考えられる。現在の医療で可能なことを調査し知ることは、患者や保護者にICすることは非常に重要である。 |            |      |     |      |
| CQの構成要素  |            |      |     |      |
| P (Patients, Problem, Population)  |            |      |     |      |
| 性別   | 女性         |      |     |      |
| 年齢   | なし         |      |     |      |
| 疾患・病態  | 子宮、腔の形成異常  |      |     |      |
| 地理的要件  | 特になし       |      |     |      |
| その他  | 特になし       |      |     |      |
| I (Interventions) / C (Comparisons, Controls) のリスト   |            |      |     |      |
| 子宮移植   |            |      |     |      |
|  | Outcomeの内容 | 益か害か | 重要度 | 採用可否 |
| O1   | 妊娠・出産      | 益    | 8点  | ○    |
| O2   |            | 益    | 点   |      |
| O3   |            | 害    | 点   |      |
| O4   |            | 害    | 点   |      |
| O5   |            | 害    | 点   |      |
| O6   |            | 害    | 点   |      |
| O7   |            | 害    | 点   |      |
| O8   |            | 益    | 点   |      |
| O9   |            | 害    | 点   |      |
| O10  |            | 益    | 点   |      |
| O11  |            |      | 点   |      |
| O12  |            |      | 点   |      |
| 作成したCQ   |            |      |     |      |
| CQ5. 妊娠・出産は可能か？  |            |      |     |      |

## データベース検索結果

|        |                 |
|--------|-----------------|
| タイトル   | MRKH症候群の網羅的文献検索 |
| CQ     | なし              |
| データベース | PubMed          |
| 日付     | 2014/6/13       |
| 検索者    | 図書館協会(小嶋)       |

| # | 検索式   | 文献数 |
|---|---|-----|
|   | (“Mullerian aplasia”[NM] OR “Rokitansky Kuster”[TIAB] OR ((Rokitansky[TIAB] OR RKH[TIAB]) AND “syndrome”[TIAB]) OR “absent vagina”[TIAB] OR “utero vaginal aplasia”[TIAB]) NOT (“animals”[MH:noexp] NOT “humans”[MH]) AND (“English”[LA] OR “Japanese”[LA]) | 519 |

|        |                      |
|--------|----------------------|
| タイトル   | MRKH症候群の前回以降の網羅的文献検索 |
| CQ     | なし                   |
| データベース | PubMed               |
| 日付     | 2015/3/4             |
| 検索者    | 図書館協会(小嶋)            |

| # | 検索式   | 文献数                      |
|---|---|--------------------------|
|   | (“Mullerian aplasia”[NM] OR “Rokitansky Kuster”[TIAB] OR ((Rokitansky[TIAB] OR RKH[TIAB]) AND “syndrome”[TIAB]) OR “absent vagina”[TIAB] OR “utero vaginal aplasia”[TIAB]) NOT (“animals”[MH:noexp] NOT “humans”[MH]) AND (“English”[LA] OR “Japanese”[LA]) | 網羅的検索文献数556<br>前回以降の差分43 |

|        |                 |
|--------|-----------------|
| タイトル   | MRKH症候群の網羅的文献検索 |
| CQ     | なし              |
| データベース | Cochrane        |
| 日付     | 2015/3/4        |
| 検索者    | 図書館協会(小嶋)       |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | #1 “Rokitansky Kuster”:ti,ab,kw or “Rokitansky-Küster”:ti,ab,kw or “absent vagina”:ti,ab,kw or “utero vaginal aplasia”:ti,ab,kw or “Mullerian aplasia”:ti,ab,kw (Word variations have been searched)<br>#2 #1 in Cochrane Reviews (Reviews and Protocols), Other Reviews and Trials (Word variations have been searched) | 5   |

## データベース検索結果

|        |                 |
|--------|-----------------|
| タイトル   | MRKH症候群の網羅的文献検索 |
| CQ     | なし              |
| データベース | 医中誌             |
| 日付     | 2014/6/13       |
| 検索者    | 図書館協会(小嶋)       |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | (Mayer-Rokitansky-Kuester症候群/TH or Rokitansky-Kuster/AL or MRK症候群/AL or RKH症候群/AL or 先天性腔欠損/AL) and PT=会議録除く not CK=動物 | 126 |

|        |                       |
|--------|-----------------------|
| タイトル   | cloacaの前回検索以降の網羅的文献検索 |
| CQ     | なし                    |
| データベース | 医中誌                   |
| 日付     | 2015/3/4              |
| 検索者    | 図書館協会(小嶋)             |

| # | 検索式  | 文献数             |
|---|--|-----------------|
|   | (Mayer-Rokitansky-Kuester症候群/TH or Rokitansky-Kuster/AL or MRK症候群/AL or RKH症候群/AL or 先天性腔欠損/AL) and PT=会議録除く not CK=動物 | 136<br>前回との差分10 |

## データベース検索結果

|        |                    |
|--------|--------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ1の文献検索   |
| CQ     | 確定診断のために腹腔鏡検査は必要か？ |
| データベース | PubMed             |
| 日付     | 2015/10/14         |
| 検索者    | 図書館協会(山口)          |

| # | 検索式   | 文献数 |
|---|---|-----|
|   | (Mullerian Ducts/*abnormalities OR Mullerian aplasia OR Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser OR MRKH) AND diagnosis[SH] AND laparoscop* | 105 |

|        |                    |
|--------|--------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ1の文献検索   |
| CQ     | 確定診断のために腹腔鏡検査は必要か？ |
| データベース | 医中誌                |
| 日付     | 2015/10/14         |
| 検索者    | 図書館協会(山口)          |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | ((Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/TH or Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/AL) or MRKH/AL or (Mueller管/TH or ミュラー管/AL) or 腺欠損/AL) and ((腹腔鏡/TH or 腹腔鏡/AL) or (腹腔鏡法/TH or 腹腔鏡法/AL)) and (PT=会議録除く and SH=診断的利用,診断,画像診断,X線診断,放射性核種診断,超音波診断) | 9   |

## データベース検索結果

|        |                               |
|--------|-------------------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ2の文献検索              |
| CQ     | 鎖肛合併症例(typeII)での小児期の膣形成術は有用か？ |
| データベース | PubMed                        |
| 日付     | 2015/10/14                    |
| 検索者    | 図書館協会(山口)                     |

| # | 検索式   | 文献数 |
|---|---|-----|
|   | (Mullerian Ducts/*abnormalities OR Mullerian aplasia OR Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser OR MRKH) AND (Anus, Imperforate OR Type) AND (reconstruct* OR vaginoplasty OR colpoplasty) | 13  |

|        |                               |
|--------|-------------------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ2の文献検索              |
| CQ     | 鎖肛合併症例(typeII)での小児期の膣形成術は有用か？ |
| データベース | 医中誌                           |
| 日付     | 2015/10/14(山口)                |
| 検索者    | 図書館協会                         |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | ((Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/TH or Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/AL) or MRKH/AL or (Mueller管/TH or ミュラー管/AL) or 膣欠損/AL) and ((膣形成術/TH or 膣形成術/AL)) and ((鎖肛/TH or 鎖肛/AL) or TypeII/AL or 2型/AL)) and (PT=会議録除く) | 1   |

## データベース検索結果

|        |                  |
|--------|------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ3の文献検索 |
| CQ     | 遺残子宮は小児期に摘出すべきか？ |
| データベース | PubMed           |
| 日付     | 2015/10/14       |
| 検索者    | 図書館協会(山口)        |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | (Mullerian Ducts/*abnormalities OR Mullerian aplasia OR Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser OR MRKH) AND((persist* OR rest) AND (uterine OR uterus OR muller*)) AND surgery[SH] Filters: Humans | 77  |

|        |                  |
|--------|------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ3の文献検索 |
| CQ     | 遺残子宮は小児期に摘出すべきか？ |
| データベース | 医中誌              |
| 日付     | 2015/10/14       |
| 検索者    | 図書館協会(山口)        |

| # | 検索式   | 文献数 |
|---|---|-----|
|   | ((Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/TH or Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/AL) or MRKH/AL or (Mueller管/TH or ミュラー管/AL) or 膀胱欠損/AL) and (子宮遺残/AL or (Mueller管遺残/TH or ミュラー管遺残/AL)) and (PT=会議録除く) | 29  |

## データベース検索結果

|        |                  |
|--------|------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ4の文献検索 |
| CQ     | 思春期の精神的サポートは必要か？ |
| データベース | PubMed           |
| 日付     | 2015/10/14       |
| 検索者    | 図書館協会(山口)        |

| # | 検索式   | 文献数 |
|---|---|-----|
|   | (Mullerian Ducts/*abnormalities OR Mullerian aplasia OR Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser OR MRKH) AND psychology[sh] Filters: Adolescent: 13-18 years | 20  |

|        |                  |
|--------|------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ4の文献検索 |
| CQ     | 思春期の精神的サポートは必要か？ |
| データベース | 医中誌              |
| 日付     | 2015/10/14       |
| 検索者    | 図書館協会(山口)        |

| # | 検索式   | 文献数 |
|---|---|-----|
|   | ((Mayer-Rokitansky-Kuester症候群/TH or Mayer-Rokitansky-Kuester症候群/AL) or MRKH/AL or (Mueller管/TH or ミュラー管/AL) or 腔欠損/AL) and ((精神保健サービス/TH or 精神保健サービス/AL) or (心理学/TH or 心理学/AL) or (生活の質/TH or 生活の質/AL))) and (PT=会議録除く) | 5   |

## データベース検索結果

|        |                  |
|--------|------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ5の文献検索 |
| CQ     | 妊娠・出産は可能か？       |
| データベース | PubMed           |
| 日付     | 2015/10/14       |
| 検索者    | 図書館協会(山口)        |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | (Mullerian Ducts/*abnormalities OR Mullerian aplasia OR Mayer–Rokitansky–Kuster–Hauser OR MRKH) AND (pregnancy OR pregnant OR Delivery, Obstetric) | 142 |

|        |                  |
|--------|------------------|
| タイトル   | MRKH症候群 CQ5の文献検索 |
| CQ     | 妊娠・出産は可能か？       |
| データベース | 医中誌              |
| 日付     | 2015/10/14       |
| 検索者    | 図書館協会(山口)        |

| # | 検索式  | 文献数 |
|---|--|-----|
|   | ((Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/TH or Mayer–Rokitansky–Kuester症候群/AL) or MRKH/AL or (Mueller管/TH or ミュラー管/AL) or 脊欠損/AL) and ((妊娠/TH or 妊娠/AL) or (出産/TH or 出産/AL)) and (PT=会議録除く) | 47  |