

目 次

I. 総括研究報告	1
小児期からの消化器系希少難治性疾患群の包括的調査研究と シームレスなガイドライン作成	3
田口 智章	
II. 分担研究報告	15
1. ヒルシユスプルング病類縁疾患	17
松藤 凡 聖路加国際大学 小児外科	
松浦 俊治 九州大学 小児外科	
義岡 孝子 国立研究開発法人国立成育医療研究センター 病理診断部・小児病理学	
小田 義直 九州大学 腫瘍病理学	
村永 文学 鹿児島大学医学部・歯学部附属病院 医療情報部・医療情報学 (資料) ヒルシユスプルング病類縁疾患診療ガイドライン・実用版	
2. ヒルシユスプルング病	95
家入 里志 鹿児島大学 学術研究院医歯学域医学系 小児外科	
小幡 聡 九州大学 小児外科 (資料) SCOPE・CQ・PICO	
3. 仙尾部奇形腫	102
田尻 達郎 京都府立医科大学 小児外科	
臼井 規朗 大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科 (資料) 仙尾部奇形腫診療ガイドライン (一部抜粋*) * 全体は総合研究報告書に掲載	
4. 腹部リンパ管疾患 (リンパ管腫・リンパ管腫症)	112
藤野 明浩 国立研究開発法人国立成育医療研究センター 病院臓器・運動器病態外科 (資料1) 2016年度ガイドライン作成及びシステマティック・レビュー・メンバー (資料2) 血管腫・血管奇形・リンパ奇形診療ガイドライン (一部抜粋*) * 全体は総合研究報告書に掲載 (資料3) 第1回小児リンパ管疾患シンポジウムレポート	
5. 非特異性多発性小腸潰瘍症	141
内田 恵一 重大学医学部付属病院 医療福祉支援センター 小児外科	

6. 先天性吸収不全症	143
虫明 聡太郎 近畿大学医学部奈良病院 小児科	
位田 忍 地方独立法人大阪府立病院機構	
大阪府立母子保健総合医療センター	
(資料1)	
a) 推奨と作成の経過：先天性クロール下痢症	
b) 推奨と作成の経過：Shwachman-Diamond症候群	
c) 推奨と作成の経過：ミトコンドリア呼吸鎖異常症腸症	
d) 推奨と作成の経過：原発性腸リンパ管拡張症	
e) 推奨と作成の経過：自己免疫腸症CQ1	
f) 推奨と作成の経過：自己免疫腸症CQ2	
g) 推奨と作成の経過：IPEX症候群CQ1	
h) 推奨と作成の経過：IPEX症候群CQ2	
i) 推奨と作成の経過：IPEX症候群CQ3	
j) 推奨と作成の経過：IPEX症候群CQ4	
k) 推奨と作成の経過：IPEX症候群CQ5	
(資料2)	
a) 先天性クロール下痢症 (CCD) の治療と予後	
b) Shwachman-Diamond症候群 (SDS) の治療と予後	
c) 原発性腸リンパ管拡張症 (PIL) の治療と予後	
(資料3) 乳児難治性下痢症に関する全国調査結果	
7. 小腸移植の適応や体制づくり	240
上野 豪久 大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科	
8. 成人期について	246
中島 淳 横浜市立大学医学研究科 肝胆膵消化器病学	
9. 移行期の対応	249
尾花 和子 愛育病院小児外科 診療医長	
10. ポケットカルテ®を用いた登録、長期フォローアップ体制の構築に関する研究	251
北岡 有喜 京都医療センター医療情報部長/臨床研究センター	
臨床研究企画運営部情報化推進研究室長	
III. 研究成果の刊行に関する一覧表	260
IV. 研究成果の刊行物・別刷	268

V. 資料	
1. 班会議	316
[全体]	
a) 第1回班会議 議事録	
b) 第2回班会議 議事録	
c) 第3回班会議 議事録	
[先天性吸収不全症]	
a) 第10回 先天性吸収不全症グループ会議 議事録	
b) 第11回 先天性吸収不全症グループ会議 議事録	
2. 研究班名簿	335