

目 次

I. 総合研究報告	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. 総合分担研究報告	27
1. ヒルシユスプルング病類縁疾患	29
松藤 凡、中島 淳、窪田 昭男、渡邊 芳夫、住田 亙、金森 豊、下島 直樹、 濱田 吉則、増本 幸二、山高 篤行、村永 文学、藤井 喜充、山田 佳之、工藤 孝広、 牛島 高介、春間 賢、福土 審、友政 剛、松浦 俊治 (資料1) ヒルシユスプルング病類縁疾患診療ガイドライン・詳細版 (資料2) エビデンステーブル	
2. ヒルシユスプルング病	244
家入 里志、葦澤 融司、浮山 越史、仁尾 正記、窪田 正幸、秋山 卓士、 河野 美幸、川原 央好、本多 昌平、漆原 直人、小幡 聡 (資料1) 対象疾患であるH病について (資料2) 本調査用症例調査票 (資料3) 全国調査の解析結果 (資料4) 短腸症例の検討 (資料5) CQ・SCOPE	
3. 仙尾部奇形腫	269
田尻 達郎、白井 規朗、田村 正徳、左合 治彦、小野 滋、野坂 俊介 米田 光宏、宗崎 良太 (資料) 仙尾部奇形腫診療ガイドライン	
4. 腹部リンパ管疾患 (リンパ管腫・リンパ管腫症)	338
藤野 明浩、小関 道夫、上野 滋、岩中 督、森川 康英、野坂 俊介 松岡 健太郎、木下 義晶 (資料1) 2016年度 ガイドライン作成及びシステムティック・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 (資料3) 難病紹介 (資料4) シンポジウムレポート	
5. 非特異性多発性小腸潰瘍症	401
内田 恵一、中島 淳、位田 忍、牛島 高介	

6. 先天性吸収不全症	403
位田 忍、虫明 聡太郎、工藤 孝広、松井 陽、新井 勝大、工藤 豊一郎 米倉 竹夫、土岐 彰、永田 公二、玉井 浩、藤井 喜充	
(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	500
上野 豪久、福澤 正洋、和田 基、古川 博之、上本 伸二、星野 健、阪本 靖介	
8. 成人期について	507
中島 淳、八木 實、大久保 秀則、冬木 晶子、春間 賢、福土 審	
9. 移行期の対応	510
尾花 和子、八木 實、北川 博昭、前田 貢作、位田 忍、春間 賢、福土 審、 奥山 宏臣	
10. ヒルシュスプルング病類縁疾患に対する病理学的検討	513
義岡 孝子、中澤 温子、小田 義直	
11. 疾患登録やフォローアップ体制の構築について	517
北岡 有喜、岩中 督、澤口 聡子、岡本 悦司	
III. 研究成果の刊行に関する一覧表	537