

## ヒルシュスプルング病類縁疾患診療ガイドライン・実用版

作成主体：平成26年度厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等政策研究事業（難治性疾患政策研究事業））

「小児期からの希少難治性消化管疾患の移行期を包含するガイドラインの確立に関する研究」田口智章班版：

初版発行年月日 2017年 6月 4日

## 目次

I.	序	3
II.	ガイドラインサマリー	4
III.	用語・略語一覧	8
IV.	作成組織・作成方針	10
	1. 作成主体	10
	1) ガイドライン統括委員会	10
	2) ガイドライン作成グループ	10
	3) システマティックレビューチーム	10
	4) 外部評価委員	11
	5) ガイドライン作成事務局	11
	2. 作成過程	11
	1) 作成方針	11
	2) 使用上の注意	12
	3) 利益相反	12
	4) 作成資金	12
V.	SCOPE	13
	1. ヒルシユスプルング病類縁疾患の基本的特徴	13
	1) ヒルシユスプルング病類縁疾患の臨床特徴	13
	2) ヒルシユスプルング病類縁疾患の疫学的特徴	13
	3) ヒルシユスプルング病類縁疾患各診療の全体的な流れ（疾患ごと）	14
	2. 診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項	32
	1) 本ガイドラインが対象とする範囲	32
	2) 本ガイドラインがカバーしない範囲	32
	3. CQとシステマティックレビューに関する事項	32
	1) CQの設定	32
	2) システマティックレビュー	32
	4. 推奨決定から最終化、導入方針	34
	1) 推奨決定	34
	2) 最終化	34
	3) 導入方法	34
VI.	推奨	40
	1. CQ 1 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP の診断はどのようになされるか？	40
	2. CQ 2 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP にどのような薬物療法が推奨できるか？	47
	3. CQ 3 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP に消化管減圧療法は推奨できるか？	53
	4. CQ 4 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP に栄養療法は推奨できるか？	56
	5. CQ 5 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP に根治的外科治療は推奨できるか？	61
	6. CQ 6 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP に小腸移植は推奨できるか？	64
	7. CQ 7 : Isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP の予後は？	69
VII.	公開後の取り組み	72

1. 公開後の組織体制 .....	72
2. 導入 .....	72
3. 有効性評価 .....	72
4. 改訂 .....	73

## **Clinical practice guidelines for Allied Disorders of Hirschsprung's Disease –Practical version**

“Establishment of guideline including transition in pediatric intractable gastrointestinal disease” (The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan, Health Labour Sciences Research Grant in fiscal years 2014-2016: Tomoaki Taguchi's group).

Issue date of the first edition: June 4, 2017

## Table of contents

I.	Introduction .....	3
II.	Guideline Summary .....	5
III.	List of terminology and abbreviations .....	9
IV.	Development organization and policy.....	11
	1. Development body .....	11
	1) Guideline steering committee .....	11
	2) Guideline development group .....	11
	3) Systematic review team.....	12
	4) External evaluation committee member .....	12
	5) Administration office for the guideline development .....	12
	2. Development process .....	13
	1) Policy .....	13
	2) Precautions .....	14
	3) Conflict of interest.....	14
	4) Funding for the development .....	14
V.	SCOPE .....	15
	1. Basic characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease .....	15
	1) Clinical characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease .....	15
	2) Epidemiological characteristics of allied disorders of Hirschsprung's disease.....	16
	3) Overall flow of clinical practice for each allied disorders of Hirschsprung's disease .....	16
	2. Coverage of the clinical practice guideline.....	40
	1) Within the scope of this guideline.....	40
	2) Outside of the scope of this guideline .....	40
	3. CQ and systematic review .....	40
	1) Setting of CQ .....	40
	2) Systematic review .....	40
	4. Determination of recommendations to finalization and implementation policy.....	42
	1) Determination of recommendations .....	42
	2) Finalization.....	43
	3) Implementation.....	43
VI.	Recommendation .....	49
	1.CQ1: How are isolated hypoganglionosis, MMIHS, CIIP diagnosed? .....	49
	2.CQ2: What kind of drug therapy is recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?.....	57
	3.CQ3: Is gastrointestinal decompression therapy recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP? .....	64

4.CQ4: Is nutrition therapy recommended for isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP? .....	69
5.CQ5: Is radical surgical treatment recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP? .....	75
6.CQ6: Is small bowel transplantation recommended for the treatment of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP? .....	78
7.CQ7: What is the prognosis of isolated hypoganglionosis, MMIHS, and CIIP?.....	84
VII. Planning after public release .....	87
1. Organization after public release .....	87
2. Introduction.....	87
3. Evaluation of effectiveness.....	87
4. Revision.....	88