

ヒルシュスプルング病

研究分担者 家入 里志 鹿児島大学学術研究院医歯学域医学系 小児外科学分野 教授
小幡 聡 九州大学大学院医学研究院 小児外科学分野 助教

【研究要旨】

ヒルシュスプルング病（H病）は肛門から連続性に腸管の神経節細胞が欠如した先天性疾患で、新生児期から小児期まで急性の腸閉塞や重症便秘として発症する。H病の診断ならびに治療方法について一定のコンセンサスは得られているものの、いまだ各施設において統一されていないというのが現状である。このため、各施設においてこれらの症例を詳細に検討することは困難であり、多施設の経験症例を集計することによって、H病の病態・診断・治療の現状を把握し、今後の治療成績向上につなげることが望ましいと考える。本研究の目的は、かつて厚生労働研究でとりあげられたことのないH病の全国調査を、本疾患を網羅できると考えられる日本小児外科学会認定施設・教育関連施設対象に実施し、本疾患の診断・治療ガイドラインまで進めることである。今回全国アンケート調査二次調査まで終了し詳細な解析を行なった。この解析結果を元にガイドライン作成へ向けたSCOPE, CQを作成し、システマティックレビューを行い、ガイドライン推奨文を作成した。

A．研究目的

ヒルシュスプルング病（H病）は肛門から連続性に腸管の神経節細胞が欠如した先天性疾患で、新生児期から小児期まで急性の腸閉塞や重症便秘として発症する。H病の診断ならびに治療方法について一定のコンセンサスは得られているものの、いまだ各施設において統一されていないというのが現状である。特に根治手術の術式に関しては、これまでに多数の術式が考案され、年代毎に変遷してきたが、それぞれに長所短所があるため、各施設において施行術式が異なっている。H病は発生頻度が比較的低い疾患であるため、各施設での経験症例数のみでは、手術前後の合併症や長期予後に関する検討が不十分である恐れがある。ま

た、H病患者では、敗血症を伴う重篤な腸炎を発症し、不良な転帰を辿ることもあり、診

断までのプロセスならびに手術前後の管理についても留意すべき点がある。さらに、小腸広域に病変が及ぶ病型では機能的短腸症となり、外科的治療の他に厳重な栄養管理を要し、臓器移植の適応となることがある。遺伝子・染色体異常、合併奇形を伴うような症例もあり、比較的治療法が確立されている疾患ではあるが、治療に難渋することも少なくない。各施設におけるH病経験症例数はそれほど多くはなく、重篤な症状を呈する比較的稀な症例の経験症例数はさらに少なくなってくる。このため、各施設においてこれらの症例を詳細に検討することは困難であり、多施設の経験症例を集計することによって、H病の病態・診断・治療の現状を把握し、今後の治療成績向上につなげることが望ましいと考える。

また本研究を詳細に解析することにより、

病型別の治療成績、根治術時期による治療成績（短期・長期合併症）、根治術式別の治療成績（短期・長期合併症） 経験症例数別（施設別）の治療成績、予後不良症例の詳細な解析、を明らかにする。本研究の目的は、かつて厚生労働研究でとりあげられたことのないH病の全国調査を、本疾患を網羅できると考えられる。日本小児外科学会認定施設・教育関連施設対象に実施し、本疾患の診断・治療ガイドラインまで進めることである。

B．研究方法

- 1) 対象施設：日本小児外科学会の認定設・教育関連施設を対象として実施する。
- 2) 調査表：症例背景、診断方法、治療方法（術式の詳細を含む）、臨床経過、生命予後、短期・長期合併症について観察研究の調査票を作成する。
- 3) 本調査：1)の調査で同意の得られた施設を対象に、2)で作成した調査票を用いた最近5年間の後方視的観察研究を行う。
- 4) 治療に難渋あるいは救命できない症例の特徴を抽出し、診断と治療のガイドラインを立案する。なお調査票の郵送、回収やデータの管理、統計解析については九州大学で行う。
- 5) 現状調査をもとにガイドライン作成へ向けたCQ, SCOPE を作成する。
- 6) システムティックレビューをもとにガイドライン推奨文を作成する

(倫理面への配慮)

全国調査の実施にあたっては九州大学大学院医学研究院の倫理審査の承認を得て、また日本小児外科学会学術先進検討委員会の許可を得た後に行った。調査票は匿名化

して個人情報保護に配慮し、集積されたデータは九州大学に一元管理保管した。

C．研究結果

1) 報告施設数

今回の調査では、156 施設中 147 施設（94.2%）に回答をいただき、総計 1087 例を集計した。期から期の総症例数は4939 例であった。

2) 頻度，出生体重，男女比

今回集計した 1087 例を 5 年間の本邦の新生児出生数で除すると、発生率は 4895 出生に 1 例となり、期の 4697 出生に 1 例に比べるとやや少ないものの、期の 5544 出生に 1 例、期の 5343 出生に 1 例と比較して、増加傾向にあることが分かった（表 1）。出生体重は大部分が 2500g 以上の成熟児であるが、経年的にみると 2500g 未満の低出生体重児が 1 期 5.5%，期 6.5%，期 10.4% 期 13.7%と次第に増加してきており、期は期の 2 倍以上となっている。男女比は 期が 3.0:1，期が 3.4:1、期が 3.0:1、期 2.9:1 と男児に多く、この比率に経年的な変化はなかった（表 1）。

3) 家族発生

家族歴を有する頻度は 期，期，期，期でそれぞれ 3.0%，2.8%，6.0%，7.1%とこれも経年的にその比率は増加しており、期では期の 2 倍以上となっていた（表 1）。

4) 合併奇形

合併奇形の頻度は 期の 11.1%，期の 16.3%，期 21.2%と増加する傾向にあったが 期では 18.9%とやや 期に減少していた。

5) 無神経節腸管の範囲

無神経節腸管の範囲による病型分類でみると、期では直腸下部（腹膜翻転部以下）が11.1%，S状結腸までが63.1%で、いわゆる short segment が74.2%を占めていた。この直腸下部とS状結腸までの病変部の比率は期～期までの比率と大きく異なっており、それまで25%前後であった直腸下部が11.1%と半分以下に減少し、51～53%前後であったS状結腸までの病変部が63.1%と増加する結果となっている。これは手術アプローチの変化が病変範囲の判断に影響している可能性がある。Long segment は25.8%で、うち全結腸型が7.9%，回腸終末部より口側30cm以上に及ぶextensive typeが3.1%であった、Long segment に関しては期も期～期とほぼ同様の結果であった(図1)。

6) 診断時期と診断法

診断時期は、1ヶ月未満の新生児期に診断されたものは期、期、期、期でそれぞれ48.7%、53.4%、40.1%、38.8%、4カ月まで診断されたものが期、期、期、期でそれぞれ72.1%、76.0%、70.2%、72.5%、1歳までに診断されたものは期、期、期、期それぞれ83.4%、87.3%、95.3%、88.4%という結果であり、4期を通してあまり大きな変化は認めなかった(表2)。3大検査法である注腸造影、直腸肛門内圧測定、直腸粘膜生検標本のアセチルコリンエステラーゼ染色(以下AchE染色)の施行率は、期では、それぞれ99.2%、45.8%、81.8%で、注腸造影は期ではほぼ全例近くに施行されているが、内圧測定は期～期と比較して減少していた。AchE染色は期28.7%、期62.1%、期は74.8%、期

81.8%と経年的に増加していた。期から行われるようになった遺伝子検査は期でも期とおなじ2.1%に施行されていた(表3)。

7) 術前腸炎

術前腸炎は本症の最も重篤な合併症であるが、発生頻度は期29.2%、期29.1%、期17.3%、期17.6%と期から期で著明に減少したものの、期と期ではほとんど変わらないという結果であった。術前腸炎合併例の死亡率は期6.5%、期4.9%、期0.7%、期0.3%と期から期で著明に改善し、さらに期でも減少しており、術前管理の向上をうかがわせる(表4)。

8) 人工肛門施行の有無

人工肛門造設率は期68.7%、期59.3%、期35.2%、期24.4%経年的に減少しており、この一期的手術が増加には新生児期の手術の増加と手術時期の低年齢化が関与していると考えられる。

9) 根治手術術式の変遷

期における根治術式はTAEPT 49.6%、Z型吻合術が8.3%と期に比較してTAEPTの割合が大幅に増加すると共に、Z型吻合術の比率が20%減少するという結果となった。以下、TAEPT以外のSoave法およびその変法23.5%、Z型吻合以外のDuhamel法およびその変法8.5%、Swenson法およびその変法4.8%、活約筋切開切除0.1%であった(図2-1)。Soave法およびその変法、Swenson法およびその変法は期に比較して増加していたが、Z型吻合以外のDuhamel法およびその変法は期と比較してやや減少していた。またDuhamel法、Soave法、Swenson法の系統に大きく分類すると図2-2のようになり、Soave法は

47.4% から 73.1%に増加, Duhamel 系の術式が 期に比較して 45.8% から 17.5%に減少していた。これは 期では TAEPT の割合が大幅に増加し、Z型吻合術が減少したことによるものと考えられる。腹腔鏡の使用は 期、 期ではみられなかったが、 期では全体の 29.7%、 期では 46.9%が腹腔鏡を使用していた。根治術時の平均日齢は 16 歳未満の症例に限ると 期 564.8 日, 期 464.7 日, 期 368.1 日、 期 324.3 日と一期的根治術の増加とともに低年齢化していた。

10) 予後

期の死亡率は 2.4% で 期の 7.1% , 期の 4.9%、 期の 3.0%に比べて経年的に減少した。死亡率は表に示すように、全結腸型は 期 30.4% , 期 8.0% , 期 7.1%、 期 4.2%と改善が著しいが、小腸型では 期 53.6% , 期 33.3% , 期 35.5%、 期 25.0%と 期から 期で改善傾向にあるものの依然として高い死亡率である(表 5)。

11) ヒルシュスプルング病短腸症候群

小腸型で無神経節腸管の範囲がトライツ靭帯から 75 cmより口側に及ぶいわゆる短腸症候群となった症例に関して 期の症例を検討した 7)。 期において短腸症候群となった症例は 11 例で全体の 0.9%であった。発生率としては 456,412 出生に 1 例であり、男女比は 2.7 : 1、家族発生は 18.2%と全体の 期全体の 7.1%と比較して高く、合併奇形も 27.3%と 期全体の 18.9%より高い結果であった(表 6)。11 例に関して詳細に検討してみると、全例に空腸瘻が造設され、うち 7 例に 2 期手術が施行され、その内訳は上行結腸パッチ : 4 例、Duhamel : 1 例、Ziegler's procedure : 1 例、Serial

transverse enteroplasty (STEP) : 1 例という結果であった。4 例には 2 期目の手術は施行されていなかった。予後に関しては 11 例中 7 例 (63.6%) が生存しており、その内訳は 2 期手術が施行されたものが 6 例、施行されず空腸瘻で管理されているのが 1 例であった。死亡症例は 4 例で、内訳は 2 期手術が施行されたものが 1 例、施行されず空腸瘻のみのものが 3 例で、死因は敗血症と肝不全であった (図 3)。死亡症例の 4 例全例が無神経節腸管の範囲がトライツ靭帯より口側 30 cm以内に及ぶ症例であり、本症短腸症候群でも最重症に相当すると考えられた (図 4)。

12) T A E P Tにおける粘膜抜去部位

期では TAEPT による根治手術が 49.6%と約半数の症例に行なわれていたが、粘膜抜去部位の開始部位は施設により異なっている。 期の調査項目に粘膜抜去部位の開始部位を追加して短期合併症を検証した 8)。1087 例中必要な手術項目の記載の確認が可能であった 338 例の T A E P T 症例を対象とした。さらに粘膜抜去部位の開始部位の不明な 11 例を除外した 327 例を粘膜抜去部位の開始部位が歯状線から 5 mm 以上口側の 155 例を A 群、5 mm 未満の 172 例を B 群とした。術後 1 ヶ月時点での短期合併症を両群で比較した。腸炎 (8.4% vs.7.6%, $p=0.84$) , 腸閉塞 (1.3% vs.3.5%, $p=0.29$) , 肛門狭窄 (5.8% vs.2.3%, $p=0.16$)、失禁 (3.9% vs.2.9%, $p=0.76$)、便秘 (3.2% vs.1.7%, $p=0.48$)、汚染 (0.6% vs.0.6%, $p=1.00$) と有意差を認めなかったが、直腸粘膜脱は A 群にはなかったが B 群のみに 7 例 (4.1%) と有意差をもって認めていた。

13) T A E P Tを含むSoave術後の長期排便機能

鹿児島大学では本症に対して従来は回復のSoave-伝田法を行っていたが、1990年代後半より経肛門手術に変更した。その際に粘膜抜去の開始部位や筋筒切開の方法は変更せずに手術アプローチのみの変更とした。Soave術後の長期的な排便機能に対してアプローチの違いが影響を与えるかどうかに関して検討を加えた9)。期間は1984年から2015年でその間の110例の本症を対象とした。男女比は86:24であった。1984年~1998年まで行われたSoave-伝田法72例中に詳細の判明した70例をSD群、1998年以降の経肛門手術が行われた38例中詳細の判明している37例をTA群とした。無神経節腸管の範囲に関してはSD群(S状結腸以下:57、左右結腸:12、全結腸:2、不明1例)でTA群(S状結腸以下:30、左右結腸:7、全結腸:1例)と両群合わせてS状結腸以下で79.1%を占めていた。手術成績を比較すると手術時日齢はSD群 404.7 ± 826.7 vs. TA群: 159.0 ± 252.1 ($p < 0.05$)、手術時体重はSD群 7624.9 ± 4375.4 vs. TA群: 5751.7 ± 1826.8 ($p < 0.05$)、出血量はSD群 13.5 ± 9.8 vs. TA群: 4.5 ± 4.1 ($p < 0.05$)、在院日数はSD群 24.0 ± 8.3 vs. TA群: 17.8 ± 7.2 ($p < 0.05$)、手術時間はSD群: 225.8 ± 107.0 vs. TA群: 265.9 ± 108.4 ($p = 0.07$)という結果であった(表8)。合併症全体ではSD群:36(52.2%) vs. TA群:7(18.9%) ($p = 0.01$)とTA群で有意に低い結果となった。術後長期的な排便機能に関しては、3才時、5才時、7才時、9才時、11才時の排便期機能を直腸肛門奇形研究会の排便

スコアを用いて評価した。排便回数、汚染に関しては各年齢で両群間に有意差を認めなかったが、便秘に関してはTA群がSD群に比して9歳の時点で排便回数が少なく、失禁に関してはTA群がSD群に比して3歳、9歳、11歳の時点で有意に低い結果となった(図5)。総合スコアでは両群間に有意差を認めなかった。

14) CQ案とSCOPR、及び診断アルゴリズムを作成(図5)

15) システマティックレビューをもとにしたガイドライン推奨文を作成

CQ1: 診断はどのようになされるか?

推奨: 腹部膨満、嘔吐、便秘などの腸閉塞症状を呈し、器質的な異常を認めない場合には消化管造影検査を行う。Caliber changeが認められた場合には、直腸粘膜生検もしくは消化管全層生検を行うことを推奨する。

推奨の強さ: 1 エビデンス: B

CQ2: 腸炎に薬物療法は推奨できるか?

推奨: ヒルシウスプルング病に対する術前の薬物治療として、現時点で推奨できる薬物はない。術後排便機能の改善を目的として漢方薬(大建中湯)、プロバイオティクスの有効性が報告されているが、現時点で推奨できる十分なエビデンスはない。

推奨の強さ: 2 エビデンス: D

CQ3-1: チューブ減圧療法は有用か?

推奨: ヒルシウスプルング病に対して病型に応じてチューブ(経肛門的)留置による減圧が有効な例があり、症例ごとに検討されることが提案される。

推奨の強さ: 2 エビデンス: C

CQ3-2：ストーマ造設は有用か？

推奨：ヒルシュスプルング病に対するストーマ造設は病型によって有効な例があり、症例ごとに検討されることが提案される

推奨の強さ：2 エビデンス：C

CQ3-3：洗腸は有用か？

推奨：ヒルシュスプルング病に対する洗腸は病型によって有効な例があり、症例ごとに検討されることが提案される

推奨の強さ：2 エビデンス：C

CQ4：栄養療法は推奨できるか？

推奨：ヒルシュスプルング病に対する栄養療法として経腸栄養療法と静脈栄養療法を実施することを推奨する。

推奨の強さ：1 エビデンス：B

CQ5-1：術式はSwenson, Soave, Duhamelのいずれがよいか？

推奨：ヒルシュスプルング病にたいして無神経節腸管の外科的切除は機能的腸閉塞症状を改善するので行うことを推奨する。

Duhamel法：Duhamel法でのヒルシュスプルング病根治術は、全結腸型を含むすべての病型に適応となる

Swenson法：Swenson法でのヒルシュスプルング病根治術は、人工肛門の有無に関係なく、無神経節腸管の範囲が全結腸に及ぶ症例までが手術適応となる。

Soave法：Soave法でのヒルシュスプルング病根治術は、アプローチの違いから経肛門法と prolapsing techniqueによる肛門外法の2法が報告されている。

全結腸型を含むすべての病型に手術適応となる。大部分の症例で手術は一期的に施行されており、小腸病変が15cm以内の症例では一期的根治術が可能であるとされている。ただし、開腹法や経肛門法では、無神経節腸管の範囲が直腸から横行結腸にとどまる症例で比較検討されている。

推奨の強さ：1 エビデンス：A

CQ5-2：経肛門手術は有用か？

推奨：ヒルシュスプルング病に対して無神経節腸管の外科的切除は機能的腸閉塞症状を改善するので行うことを推奨する。経肛門手術が有効な例があり症例によって検討されることが提案される。

推奨の強さ：1 エビデンス：B

CQ5-3：内視鏡外科手術は有用か？

推奨：ヒルシュスプルング病に対してどの術式を用いても無神経節腸管が全結腸型に至るまでの病型で内視鏡外科手術（腹腔鏡手術）の適応となる。合併症ならびに術後排便機能は、開腹手術と同程度か良好である。

推奨の強さ：1 エビデンス：C

CQ6：小腸移植は有用か？

推奨：ヒルシュスプルング病に対する小腸移植は、特に小腸型に症例において、自己腸管の最大利用、腸管リハビリテーションによっても静脈栄養（Parenteral Nutrition: PN）からの離脱が困難で、中心静脈アクセスの欠乏が進行している症例や敗血症を繰り返しているような症例、肝障害の進行している症例などに有

用である可能性があるので行うことを提案する

推奨の強さ：2 エビデンス：D

CQ7：長期的な予後は？

推奨：ヒルシユスプルング病（長域型以下）に対して適切な外科治療が行われれば、生命予後、機能予後は良好である。全結腸型以上の症例においては、長期に栄養管理、腸瘻管理などが必要なことがある。

エビデンス：B

CQ8-1：最適な手術時期はいつか？

推奨：経肛門手術を含むSoave法においては新生児期からの手術が可能である。Swenson法においても新生児期からの手術報告はあるが、その報告例は少ない。Duhamel法ではこれら2つの術式と異なり、新生児期に手術を施行した報告は少なく、生後3～5ヵ月児に手術を施行することが多い。したがって、術式により適切な手術時期は異なる。

推奨の強さ：2 エビデンス：D

CQ8-2：新生児期の根治術は有用か？

推奨：経肛門手術を含むSoave法においては新生児期からの手術が可能であるが、新生児期以降に行った場合と比較して、術後成績は同等である。

推奨の強さ：2 エビデンス：C

D．考察

本邦におけるヒルシユスプルング病の変遷について、40年の全国調査の結果を基に解析した。術式選択においては、TAEPTの割合が4期で48.7%と高くSoaveで約74%を占めていた。術前腸炎による死亡率、あるいは全死亡率は経

年的に低下しており、術前および術後管理方法の改善によるものと思われる。一方で、小腸型の全死亡率は今もって高く、再生医療を含めた新規治療法の開発・臨床応用と導入が今後期待される。全結腸型のH病は経年的に生存率の向上が認められているにもかかわらず、小腸型では期でも生存率の改善が認められていない。今回対象としたHDSBSでも前回よりは改善するものの依然として高い死亡率であり結腸も回盲弁もない極めて重篤な短腸症の状態では、根治術まで持ち込めないかもしくは、持ち込めても予後が極めて不良であると考えられる。短腸症に関する平成23年の全国調査128例（小児例）では48%とおよそ半数近い症例が中心静脈栄養に依存しているものの、90%近くの症例は生存しているのに比較して、HDSBSは生命予後が極めて不良である。この15年で国内でも小腸移植が可能となったが、肝不全の併発や残存ルートの問題などで小腸移植そのものの導入も困難な症例も多いと考えられる。全国調査の結果とシステマティックレビューの結果を比較すると、国内での診療と海外での診療の主に診断方法や治療時期に関して乖離が生じている部分が認められた。

E．結論

H病症例の発生頻度、検査所見、臨床経過、治療方法、およびその予後を本邦の主要施設から収集・集計することにより、診断と治療に関する適切な情報を提供することが可能である。

ガイドラインの承認により国内H病に対する治療の標準化が今後すすむと考えられる。

F．研究発表

1. 論文発表

1) Shimojima N, Kobayashi M, Kamba S,

- Harada A, Hirobe S, **leiri S**, Kuroda T, Sumiyama K: Visualization of the human enteric nervous system by confocal laser endomicroscopy in Hirschsprung's disease: an alternative to intraoperative histopathological diagnosis? *Neurogastroenterology and motility*, 2020, in press
- 2) **leiri S**, Murakami M, Baba T, Harumatsu T, Yamada K: Technical tips concerning laparoscopic hepaticojejunostomy for choledochal cyst in children with a focus on secure anastomosis for small hepatic ducts , Special Issue on "Paediatric Minimally Invasive Surgery , Annals of Laparoscopic and Endoscopic Surgery, 4:20, 8 February. 2019
- 3) Obata S, Yoshimaru K, Kirino K, Izaki T, **leiri S**, Yamataka A, Koshinaga T, Iwai J, Ikeda H, Matsufuji H, Oda Y, Taguchi T: Acquired isolated hypoganglionosis as a distinct entity: results from a nationwide survey , *Pediatric Surgery International*, 35(2):215-220, 2019
- 4) Moriguchi T, Machigashira S, Sugita K, Kawano M, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Kawano T, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S**: A randomized trial to compare the conventional three-port laparoscopic appendectomy procedure to single incision and one puncture procedure that was safe and feasible, even for surgeons in training. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 29(3):392-395, 2019
- 5) Harumatsu T, Uchida G, Kato M, Tomita H, Ishioka S, Shimotakahara A, Shimojima N, **leiri S**, Hirobe S: The Effectiveness of Transoral Marsupialization for Lingual Thyroglossal Duct Cysts- Twelve Successfully Treated Cases at a Single Institution - , *Journal of Pediatric Surgery*, 54(4):766-770, 2019
- 6) Masuya R, Muraji T, Ohtani H, Mukai M, Onishi S, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, **leiri S** : Morphometrical analyses on narrowing of portal veins and thickening of hepatic arteries in the liver of biliary atresia , *Pediatric Surgery International*, 35(5):529-537, 2019
- 7) Baba T, Mukai M, Masuya R, Kawano M, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, **leiri S** : The postoperative health-related quality of life of choledochal cyst patients who reach 18 years of age or older - Complications would affect mental health-. *Pediatric Surgery International*, 35(5):539-54, 2019
- 8) Shiroshita H, Inomata M, Bandoh T, Uchida H, Akira S, Hashizume M, Yamaguchi S, Eguchi S, Wada N, Takiguchi S, **leiri S**, Endo S, Iwasaki M, Tamaki Y, Tabata M, Kanayama H, Mimata H, Hasegawa T, Onishi K,

- Yanaga K, Morikawa T, Terachi T, Matsumoto S, Yamashita Y, Kitano S, Watanabe M: Endoscopic surgery in Japan: The 13th national survey (2014-2015) by the Japan Society for Endoscopic Surgery, *Asian Journal of Endoscopic Surgery*, 12(1):7-18, 2019
- 9) Kubota M, Osuga Y, Kato K, Ishikura K, Kaneko K, Akazawa K, Yonekura T, Tazuke Y, **leiri S**, Fujino A, Ueno S, Hayashi Y, Yoshino K, Yanai T, Iwai J, Yamaguchi T, Amae S, Yamazaki Y, Sugita Y, Kohno M, Kanamori Y, Bitoh Y, Shinkai M, Ohno Y, Kinoshita Y . Treatment guidelines for persistent cloaca, cloacal exstrophy, and Mayer-Rokitansky-Küster-Häuser syndrome for the proper transitional care of patients , *Surgery Today*, 49 :985-1002, 2019
- 10) Fujii T, Chiba Y, Nakayama-Imahjic H, Onishi S, Tanaka A, Katami H, Kaji T, **leiri S**, Miki R, Ueno M, Kuwahara T, Shimono R: Partially hydrolyzed guar gum alleviates small intestinal mucosal damage after massive small bowel resection along with changes in the intestinal microbiota. *Journal of Pediatric Surgery*, 54(12):2514-2519, 2019
- 11) Obata S, **leiri S**, Akiyama T, Urushihara N , Kawahara H, Kubota M, Kono M, Nirasawa Y, Honda S, Nio M, Taguchi T: Nationwide survey of outcome in patients with extensive aganglionosis in Japan. *Pediatric Surgery International*, 35:547-550, 2019
- 12) Obata S, **leiri S**, Akiyama T, Urushihara N , Kawahara H, Kubota M, Kono M, Nirasawa Y, Honda S, Nio M, Taguchi T: The Outcomes of Transanal Endorectal Pull-through for Hirschsprung's Disease According to the Mucosectomy-commencing Points -A Study Based on the Results of a Nationwide Survey. *Journal of Pediatric Surgery*, 54(12):2546-2549, 2019
- 13) Sugita K, Kawano K, Mukai M, Muraji T, Onishi S, Moriguchi T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, **leiri S**: An analysis of the risk of ovarian torsion in 49 consecutive pediatric patients treated at a single institution , *World Journal of Pediatric Surgery*, 2:e000009. 2019
- 14) Onish S, Ikee T, Murakami M, Yano K, Harumatsu T, Baba T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S** : A Comparison of the Effectiveness between Three Different Endoscopic Surgical Skill Training Programs for Medical Students Using the Infant Laparoscopic Fundoplication Simulator: A Randomized Controlled Trial. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*, 29(10):1252-1258, 2019
- 15) Yamada K Murakami M, Yano K, Baba T, Harumatsu T, Onishi S, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K,

- Mukai, Kaji T, **leiri S** : Impact and characteristics of forceps manipulation of 3D in laparoscopic hepaticojejunostomy mimicking disease specific simulator Comparison with expert to trainee , Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques, 29(10):1378-1382, 2019
- 16) Yamada K, Murakami M, Yano K, Baba T, Harumatsu T, Onishi S, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S** : Impact and characteristics of two- and three-dimensional forceps manipulation using laparoscopic hepaticojejunostomy mimicking a disease-specific simulator: A comparison of pediatric surgeons with gastrointestinal surgeons , Pediatric Surgery International, 35(10):1051-1057, 2019
- 17) Harumatsu T, Murakami M, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S** : The change over time in the postoperative bowel function in male anorectal malformation patients who underwent sacroperineal anorectoplasty and sacroabdominoperineal anorectoplasty. Pediatric Surgery International, (10):1109-1114, 2019
- 18) Kawamura K, Seno H, Kobayashi Y, **leiri S**, Hashizume M, Fujie MG: Effect on mechanical design optimization using human-in-the-loop simulator for developing surgical robot of pediatric surgery , Applied Sciences, 9(19):4136, 2019
- 19) Yano K, Kaji T, Onishi S, Machigashira S, Nagai T, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Muto M, Nakame K, Mukai M, **leiri S** : Novel effect of glucagon-like peptide-2 for hepatocellular injury in a parenterally-fed rat model of short bowel syndrome , Pediatric Surgery International, 35(12):1345-1351, 2019
- 20) Harumatsu T, Muraji T, Masuya R, Ohtani H, Nagai T, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Kaji T, **leiri S** : Microvascular proliferation of the portal vein branches in the liver of biliary atresia patients at Kasai operation is associated with a better long-term clinical outcome , Pediatric Surgery International, 35(12):1437-1441, 2019
- 21) Inomata M, Shiroshita H, Uchida H, Bandoh T, Akira S, Yamaguchi S, Kurokawa Y, Seki Y, Eguchi S, Wada N, Takiguchi T, **leiri S**, Endo S, Iwazaki M, Sato Y, Tamaki Y, Kitamura K, Tabata M, Kanayama H, Mimata H, Hasegawa T, Takahashi H, Onishi K, Emura T, Hashizume M, Matsumoto S, Kitano S, Watanabe M: Current status of endoscopic surgery in Japan; the 14th National Survey of Endoscopic Surgery by the Japan Society for Endoscopic Surgery. Asian Journal of Endoscopic Surgery, 13(1):7-18 , 2020
- 22) Harumatsu T, Nagai T, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M,

- Muto M, Kaji T, **leiri S**: Differential advantage of liver retraction methods in laparoscopic fundoplication for neurological impaired patients - Comparison of 3 kinds of procedures-. *Pediatric Surgery International*, 36:, 2020, in press
- 23) Kawano T, Yano K, Kawano M, Murakami M, Baba T, Onishi S, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T, **leiri S** : Left Thoracoscopic Approach for a Bronchogenic Cyst Originating from the Lower Esophagus in the Posterior Mediastinum in a 9-month-old boy - A Case Report. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*,29(1) 2019
- 24) Nakame K, Onishi S, Yano K, Murakami M, Kawano M, Baba T, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Kawano T, Machigashira S, Mukai M, Kaji T, **leiri S** : Effectiveness of simulator training mimicking a patient's specific situation for neonatal congenital diaphragmatic hernia , *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*, 29(1), 2019
- 25) Yamada K, Sugita K, Onishi S, Yamada W, Kawano T, Nakame K, Mukai M, Kaji T, Saito A, Hazeki D, Nishikawa T, Kawano Y, **leiri S** : Thoracoscopic fenestration for hemorrhagic cardiac tamponade induced by cardiotoxicity of cyclophosphamide. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*,29(2), 2019
- 26) Murakami M, Harumatsu T, Machigashira S, Yano K, Mukai M, Kawano T, Onishi S, Kawano M, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Nakame K, Kaji T, **leiri S** : Successful thorasopic treatment for Kluth IV₁ esophageal atresia combined with tracheal bronchus- A case report of rare variant esophageal atresia. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*, 29(3), 2019
- 27) Baba T, Murakami T, Yano K, Harumatsu T, Onishi S, Nakame K, **leiri S** : Thoracoscopic extirpation of huge esophageal duplication developing in the posterior mediastinum - A report of an infantile case-. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B:Videoscopy*,29(3), 2019
- 28) Yano K, Muraji T, Hijikuro K, Shigeta K, **leiri S** : Colonic diverticulitis: Two rare pediatric case reports , *Pediatrics International* , 61(9):931-933, 2019
- 29) Masuya R, Okamoto K, Kidogawa H, Kamizono J, **leiri S** : A pediatric case of Meckel diverticulum penetrated by fish bone , *Pediatrics International*, 61(7):731-733, 2019
- 30) Ochiai K, Yamada A, Kimoto Y, Imamura H, Ikeda T, Matsukubo M, **leiri S**, Moritake H : Long-term remission of bilateral Wilms tumors that developed

- from premature separation of chromatids/mosaic variegated aneuploidy syndrome due to bilateral nephrectomy and peritoneal dialysis , Pediatric Blood & Cancer, 66(8): August 2019, Article number e27804
- 31) Harumatsu T, Nagai T, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Muto M, Kaji T, **leiri S**: Flexible cystoscope-assisted treatment for recto-bulbar fistula in laparoscopic anorectoplasty: A case report of an excellent technique. Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy, 29(5), 2019
- 32) Taguchi T, Obata S, **leiri S**: Chapter 15 Nationwide Survey of Japan in Hirschsprung's Disease In: Taguchi T, Matsufuji H, leiri S: editors: Hirschsprung's Disease and the Allied Disorders - Status Quo and Future Prospects of Treatment, pp97-104, Springer, Tokyo, 2019
- 33) **leiri S**, Taguchi T: Chapter 28 Long Term Result of Ikeda-Z procedure In: Taguchi T, Matsufuji H, leiri S: editors: Hirschsprung's Disease and the Allied Disorders - Status Quo and Future Prospects of Treatment, pp187-194, Springer, Tokyo, 2019
- 34) **leiri S**, Taguchi T: Chapter 34: Nationwide Survey of Japan In: Taguchi T, Matsufuji H, leiri S: editors: Hirschsprung's Disease and the Allied Disorders - Status Quo and Future Prospects of Treatment, pp227-230, Springer, Tokyo, 2019
- 35) **leiri S**, Taguchi T: Chapter 36: Immaturity of Ganglia In: Taguchi T, Matsufuji H, leiri S: editors: Hirschsprung's Disease and the Allied Disorders - Status Quo and Future Prospects of Treatment, pp235-238, Springer, Tokyo, 2019
- 36) **leiri S**, Nakame K, Yamada K: Congenital Diaphragmatic Hernia Thoracoscopic approach and Laparoscopic approach. In Lacher M, Muensterer OJ: editors: Pediatric Endosurgery Springer, Heiderberg, 2020, in press
- 37) **家入里志**, 山田耕嗣: 腸回転異常、中腸軸捻転. 今日の疾患辞典～検査処方例つき 株式会社カイ書林, 2019, in press
- 38) 村上雅一, 中目和彦, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 春松敏夫, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 加治 建, **家入里志**: 小児気道異物15例の臨床的検討, 日本小児外科学会雑誌, 55(6): 1049-1055, 2019
- 39) 森口智江, 大西 峻, 村上雅一, 杉田光士郎, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 山田耕嗣, 山田和歌, 中目和彦, **家入里志**: 先天性幽門閉鎖症の2例, 日本小児外科学会雑誌, 55(2): 120-124, 2019
- 40) 矢野圭輔, 川野孝文, 中目和彦, 川野正人, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 向井 基, 加治 建, **家入里志**: 高吸水性樹脂素材の玩具誤飲により腸閉塞を来した幼児の一例, 日本小児救急医学会雑誌, 18(1):71-75, 2019
- 41) 村上雅一, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 春松敏夫, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 川野孝文, 加治 建, **家入里志**: 異時発症の両側新生児精巣捻転が疑われた1例を含

- む新生児精巣捻転の4例,日本小児外科学会雑誌, 55(5): 962-967, 2019
- 42) 榎屋隆太, 岡本好司, 木戸川秀生, 山吉隆友, 野口純也, 伊藤重彦, 南川将吾, 神園淳司, 家入里志: サーモン生食による日本海裂頭条虫寄生に伴い発症した漏出性胆汁性腹膜炎の1小児例,日本小児外科学会雑誌, 55(4): 864-869, 2019
- 43) 杉田光士郎, 川野孝文, 森口智江, 大西峻, 池江隆正, 児玉祐一, 西川拓朗, 岡本康裕, 加治 建, 家入里志: 異なる経過をたどった小児大腸癌の2例,日本小児外科学会雑誌, 55(5):968-976, 2019
- 44) 杉田光士郎, 野口啓幸, 後藤倫子, 鈴東昌也, 松久保眞, 武藤 充, 切原奈美, 上塘正人, 家入里志: 出生前診断された陰嚢内精巣腫瘍の1例, 日本小児外科学会雑誌, 55(7):1187-1192, 2019
- 45) 落合佳代, 山田 愛, 木下真理子, 澤 大介, 齋藤祐介, 上村幸代, 佐藤勇一郎, 西川拓朗, 岡本康裕, 河野嘉文, 川野正人, 川野孝文, 家入里志, 盛武 浩: 進行神経芽腫の再発との鑑別が困難であった限局性結節性過形成の2例,日本小児科学会雑誌, 123(9):1400-1405, 2019
- 46) 山田耕嗣, 村上雅一, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 春松敏夫, 大西 峻, 山田和歌, 向井 基, 加治 建, 家入里志: アルカリ洗剤誤飲による腐食性食道炎後の難治性食道狭窄に対して全胃挙上再建が奏功した1例,日本小児外科学会雑誌, 55(6): 1071-1075 2019
- 47) 村上雅一, 春松敏夫, 矢野圭輔, 馬場徳朗, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 中目和彦, 家入里志: 異なるアプローチで治療した先天性門脈体循環シャントの3例,日本小児外科学会雑誌, 55(6): 1091-1098, 2019
- 48) Muto M, Matsufuji H, Taguchi T, Tomomasa T, Nio M, Tamai H, Tamura M, Sago H, Toki A, Nosaka S, Kuroda T, Yoshida M, Nakajima A, Kobayashi H, Sou H, Masumoto M, Watanabe Y, Kanamori Y, Hamada Y, Yamataka A, Shimojima N, Kubota A, Ushijima K, Haruma K, Fukudo S, Araki Y, Kudo T, Obata S, Sumida W, Watanabe T, Fukahori S, Fujii Y, Yamada Y, Jimbo K, Kawai F, Fukuoka T, Onuma S, Morizane T, Ieiri S, Esumi G, Jimbo T, Yamasaki T. Japanese Clinical Practice Guidelines for Allied Disorders of Hirschsprung's Disease, *Pediatric International*, 60(5):400-410, 2018
- 49) Uemura M, Tomikawa M, Miao T, Souzaki R, Ieiri S, Akahoshi T, Lefor AK, Hashizume M. Feasibility of an AI-Based Measure of the Hand Motions of Expert and Novice Surgeons, *Volume 2018, Article ID 9873273*, 2018
- 50) Mukai M, Kaji T, Masuya R, Yamada K, Sugita K, Moriguchi T, Onishi S, Yamada W, Kawano T, Machigashira S, Nakame K, Takamatsu H, Ieiri S*. The long-term postoperative outcomes of choledochal cysts, focusing on the follow-up rate and late complications at a single institution, *Surgery Today*, 48(9):835-840, 2018
- 51) Onishi S, Kaji T, Yamada W, Nakame K, Machigashira S, Yano K, Kawano M, Yamada K, Masuya R, Kawano T, Mukai M, Yoshioka T, D, Souda M, Hamada T,

- Tanimoto A, Ieiri S*. Ghrelin Stimulates Intestinal Adaptation Following Massive Small Bowel Resection in Parenterally Fed Rats, *Peptide*, 106:59-67, 2018
- 52) Onishi S, Kaji T, Machigashira S, Yamada W, Masuya R, Nakame K, Hamada T, Yokoyama S, Kawano M, Yano K, Yamada K, Kawano T, Mukai M, Yoshioka T, Tanimoto A, Ieiri S*. The effect of intravenous lipid emulsions and mucosal adaptation following massive bowel resection *Journal of Pediatric Surgery*, 53(12):2444-2448, 2018
- 53) Muraji T, Tanaka H, Ieiri S, Graft-versus-host disease associated with maternal microchimerism as a cause of biliary atresia: a hypothesis from an anthropological point of view. *Human Immunology*, 79(9):668-671, 2018
- 54) Masuya R, Kaji T, Mukai M, Nakame K, Kawano M, Yano K, Kawano T, Machigashira S, Yamada W, Yamada K, Onishi S, Moriguchi T, Sugita, Keisuke Yanoa, Noguchi H, Suzuhigashi M, Muto M, Ieiri S*. Predictive factors affecting the prognosis and late complications of 73 consecutive cases of esophageal atresia in 2 centers of Kagoshima Prefecture, *Pediatric Surgery International*, (10):1027-1033, 2018
- 55) Kawano T, Idesako T, Eura R, Sugita K, Moriguchi T, Yamada K, Ohishi S, Yamada W, Nakame K, Mukai M, Kaji T, Nakagawa M, Ieiri S*. Cystoscopic-assisted laparoscopic resection of mullerian duct remnant in a male presenting with uterus and vagina, *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy*, 27(1) 2018
- 56) Yamada K, Kaji T, Kawano T, Moriguchi T, Sugita K, Masuya R, Machigashira S, Onishi S, Yamada W, Nakame K, Mukai M, Kawano Y, Ieiri S*. Successful treatment of laparoscopic lateral segmentectomy for intra-hepatic portosystemic shunt transection in an infantile case, *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy*, 27(1), 2018
- 57) Yano K, Mukai M, Kawano T, Yamada Y, Yamada Y, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, Ieiri S*. Successful laparoscopic distal pancreatectomy for huge solid pseudo-papillary neoplasm with spleen and vessel preservation- a case report of 11 years old girl, *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy*, 27(5) 2018
- 58) Nakame K, Hamada R, Suzuhigashi M, Nanashima A, Ieiri S*. A rare case of ectopic pancreas presenting with persistent umbilical discharge, *Pediatrics International*, 60(9):891-892, 2018
- 59) Machigashira S, Kaji T, Onishi S, Yamada W, Yano K, Yamada K, Masuya R, Kawano T, Nakame K, Mukai M, Ieiri S. The protective effect of fish oil

- lipid emulsions on intestinal failure-associated liver disease in a rat model of short bowel syndrome. *Pediatric Surgery International*, 34(2):203-209, 2018
- 60) 松久保 眞, 野口啓幸, 馬場徳朗, 家入里志. 脊髄性筋萎縮症 型に対する乳児期喉頭気管分離術の検討, *日本小児外科学会雑誌*, 54(2): 231-235, 2018
- 61) 臼井規朗, 岡本晋弥, 上原秀一郎, 小笠原有紀, 古賀寛之, 佐々木隆士, 寺脇幹, 照井慶太, 藤代 準, 藤野明浩, 文野誠久, 古村 眞, 平原憲道, 岡本竜弥, 富田紘史, 藤雄木亨真, 渡辺栄一郎, 米倉竹夫, 古村 眞, 家入里志, 伊勢一哉, 佐々木英之, 下野隆一, 高安 肇, 尾藤祐子, 宮田裕章, 佐々木隆士, 江角元史郎. 日本小児外科学会データベース委員会 . *National Clinical Database(小児外科領域) Annual Report2013-2014*, *日本小児外科学会雑誌*, 54(2):314-335, 2018
- 62) 中目和彦, 矢野圭輔, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 川野孝文, 町頭成郎, 向井 基, 加治 建, 家入里志. 当科における過去30年間の腹壁異常手術症例の検討. *日本小児外科学会雑誌*, 54(7):1316-1323, 2018
- 63) 榎屋隆太, 連 利博, 中目和彦, 川野孝文, 春松敏夫, 山田和歌, 町頭成郎, 向井 基, 加治 建, 家入里志. 胆道閉鎖症葛西手術術後患者における自己肝生存率に対する予後因子の検討, *日本小児外科学会雑誌*, 54(7):1324-1331, 2018
- 64) 町頭成郎, 向井 基, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 中目和彦, 加治 建, 家入里志. 出生前に羊水過多を認めた肥厚性幽門狭窄症の2例, *日本小児外科学会雑誌*, 54(2): 264-267, 2018
- 65) 森口智江, 川野孝文, 大西 峻, 山田耕嗣, 榎屋隆太, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 家入里志. 神経芽腫との鑑別を要しOncoLogic emergencyを呈した新生児胃原発未熟奇形腫の1例, *日本小児外科学会雑誌*, 54(5): 1106-1111, 2018
- 66) 中目和彦, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 町頭成郎, 向井 基, 加治 建, 野口啓幸, 家入里志. 呼吸困難を呈した新生児梨状窩瘻の3例 自験例および本邦報告新生児梨状窩瘻37例の検討, *日本小児外科学会雑誌*, 54(5): 1117-1123, 2018
- 67) 松久保 眞 野口啓幸, 武藤 充, 馬場徳朗, 鈴東昌也, 家入里志. 年長児の磁石誤飲による多発消化管穿孔を合併した一例, *日本小児外科学会雑誌*, 54(5): 1156-1160, 2018
- 68) 馬場徳朗, 川野孝文, 大西 峻, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 義岡孝子, 家入里志. 先天性限局性十二指腸拡張症の1例, *日本小児外科学会雑誌*, 54(6): 1231-1235, 2018
- 69) 中目和彦, 山田和歌, 矢野圭輔, 大西峻, 山田耕嗣, 川野孝文, 町頭成郎, 上野 健太郎, 西川拓朗, 田邊貴幸, 岡本康裕, 向井 基, 義岡孝子, 加治 建, 河野嘉文, 家入里志. 腫瘍破裂により心タンポナーデをきたした縦隔成熟奇形腫の1小児例, *日本小児血液・がん学会雑誌*, 55(5): 427-431, 2018
- 70) Kawano T, Hosomichi K, Inoue I, Shimono R, Onishi S, Nakame K, Kaji T, Matsufuji H, Ieiri S. Identification of a novel variant of

- RET proto-oncogene in a novel family of Hirschsprung's disease. *Pediatric Surgery International*, 33(10):1041-1046, 2017
- 71) Shinyama S, Kaji T, Mukai M, Nakame K, Matsufuji H, Takamatsu H, Ieiri S. The novel preventive effect of Daikenchuto (TJ-100), a Japanese herbal drug, against neonatal necrotizing enterocolitis in rats. *Pediatric Surgery International*, 33(10): 1109-1114, 2017
- 72) Suzuhigashi M, Kaji T, Noguchi H, Muto M, Goto M, Mukai M, Nakame K, Kawano T, Yamada W, Yamada K, Onishi S, Ieiri S. Current characteristics and management of congenital esophageal stenosis - Forty consecutive cases from a multicenter study in the Kyushu area of Japan -. *Pediatric Surgery International*, 33(10):1035-1040, 2017
- 73) Ikee T, Onishi S, Mukai T, Kawano T, Sugita K, Moriguchi T, Yamada K, Yamasda W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Kaji T, Ieiri S. A comparison of the characteristics and precision of needle driving for right-handed pediatric surgeons between right and left driving using a model of infant laparoscopic diaphragmatic hernia repair. *Pediatric Surgery International*, 33(10):1103-1108, 2017
- 74) Onishi S, Nakame K, Kaji T, Kawano M, Moriguchi T, Sugita K, Yano K, Nomura M, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Kawano T, Machigashira S, Mukai M, Ieiri S. The bowel function and quality of life of Hirschsprung's disease patients who have reached 18 years of age or older -The long-term outcomes after transabdominal Soave procedure -, *Journal of Pediatric Surgery*, 52(12): 2001-2005, 2017
- 75) Kawano T, Idesako T, Eura R, Sugita K, Moriguchi T, Yamada K, Ohishi S, Yamada W, Nakame K, Mukai M, Kaji T, Nakagawa M, Ieiri S. Cystoscopic-assisted laparoscopic resection of mullerian duct remnant in a male presenting with uterus and vagina. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy*, 27(*) 2017
- 76) Yamada K, Kaji T, Kawano T, Moriguchi T, Sugita K, Masuya R, Machigashira S, Onishi S, Yamada W, Nakame K, Mukai M, Kawano Y, Ieiri S. Successful treatment of laparoscopic lateral segmentectomy for intra-hepatic portosystemic shunt transection in an infantile case. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques & Part B: Videoscopy*, 27(*) 2017
- 77) Kaji T, Nakame K, Machigashira S, Kawano T, Masuya R, Yamada W, Yamada K, Onishi S, Moriguchi T, Sugita K, Mukai M, Ieiri S. Predictors of a successful outcome for infants with short bowel syndrome: a 30-year single-institution experience, *Surgery Today*, 47(11):1391-1396 ,2017

- 78) Muraji T, Ohtani H, Ieiri S. Unique manifestations of biliary atresia provide new immunological insight into its etiopathogenesis. *Pediatric Surgery International*, 33(12):1249-1253, 2017
- 79) Ieiri S. Disease-specific simulator training with the focus on suturing: *Pediatric laparoscopic Surgery WebSurg HD online University of IRCAD*, July 2017 (Video Publication)
- 80) Taguchi T, Obata S, Ieiri S. Current status of Hirschsprung's disease: based on a nationwide survey of Japan. *Pediatr Surg Int*. 2017, 33(4):497-504
- 81) Taguchi T, Ieiri S, Miyoshi K, Kohashi K, Oda Y, Kubota A, Watanabe Y, Matsufuji H, Fukuzawa M, Tomomasa T. The incidence and outcome of allied disorders of Hirschsprung's disease in Japan: Results from a nationwide survey. *Asian J Surg*.40(1):29-34, 2017
- 82) Kobayashi M, Sumiyama K, Shimojima N, Ieiri S, Kamba S, Fujimura T, Hirobe S, Kuroda T, Takahashi- Fujigasaki J. Technical feasibility of visualizing myenteric plexus using confocal laser endomicroscopy. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*. 32(9):1604-1610, 2017
- 83) Jimbo T, Ieiri S, Obata S, Uemura M, Souzaki R, Matsuoka N, Katayama T, Masumoto K, Hashizume M, Taguchi T. A New Innovative Laparoscopic Fundoplication Training Simulator With a Surgical Skill Validation System. *Surg Endosc*, 31(4):1688-1696, 2017
- 84) 大西 峻, 向井 基, 中目和彦, 矢野圭輔, 山田耕嗣, 山田和歌, 川野孝文, 加治 建, 家入里志. 回腸切除後に巨赤芽球性貧血をきたした2例. *日本小児外科学会雑誌*, 53(2):277-281, 2017
- 85) 矢野圭輔, 川野孝文, 山田耕嗣, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 家入里志. 胆道拡張症術後の膵石合併慢性膵炎に対してDouble Roux-en-Yを用いたFrey手術が奏効した一例. *日本小児外科学会雑誌*, 53(4):925-928, 2017
- 86) 野中裕斗, 鈴東昌也, 向井 基, 野口啓幸, 後藤倫子, 中目和彦, 加治 建, 家入里志. 出生前診断され新生児期に無症状で経過した先天性嚢胞状腺腫様肺形成異常 (CCAM) の2例 - 手術時期に関する考察 - . *日本小児外科学会雑誌*, 53(5):1042-1048, 2017
- 87) 町頭成郎, 向井 基, 大西 峻, 山田耕嗣, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 中目和彦, 加治 建, 家入里志. 出生前に羊水過多を認めた肥厚性幽門狭窄症の2例. *日本小児外科学会雑誌*, 54(1):264-267, 2017

2. 学会発表

海外

- 1) **Ieiri S**, Obata S, Taguchi T: Hirschsprung's disease in Japan based on a nationwide survey for 40 years The 14th ASEAN Society of Pediatric Surgeons (ASPS) & the 14th Vietnamese Society of Pediatric Surgeons (VSPS), 2019.9.26, Hanoi, Vietnam

- 2) **leiri S**: Innovation and Artificial Intelligence in Pediatric Surgery, The 34th Egyptian Pediatric Surgical Assoscoation, 2019.11.12, Cairo, Egypt
- 3) **leiri S**: Technical tips concerning laparoscopic hepaticojejunostomy for choledochal cyst in children with a focus on secure anastomosis for small hepatic ducts , The 34th Egyptian Pediatric Surgical Assoscoation, 2019.11.12, Cairo, Egypt
- 4) **leiri S**, Obata S, Taguchi T: Hirschsprung's disease in Japan based on a nationwide survey for 40 years ,The 34th Egyptian Pediatric Surgical Assoscoation, 2019.11.12, Cairo, Egypt
- 5) **leiri S**, Machigashira S, Yano K, Murakami M, Mukai M, Kawano T, Onishi S, Kawano M, Yamada K, Yamada W, Masuya R, Nakame K, Kaji T, Successful thracoscopic treatment for Kluth IV2 esophageal atresia - combined with tracheal bronchus A case report of rare variant esophageal atresia, The 51st Pacific Association of Pediatric Surgeons, 2018.5.14. Sapporo, Japan
- 6) **leiri S**: **Invited Lecture**, Disease-specific simulator training with the focus on suturing- Videoconference from Kagoshima WeBSURG, 2017.3.16
- 7) **leiri S**., Jimbo T., Obata S., Nagata K., Miyoshi K., Miyata J., Izaki T., Taguchi T., THE OPERATIVE RESULTS FOR CONSECUTIVE 200 CASES OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE WITH THE FOCUS ON REDO SURGERY BASED ON OVER HALF CENTURY SINGLE INSTITUTION EXPERIENCES (3 mins), Pediatric Colorectal Club 24th International Meeting, 2017.5.15, Limassol, Cyprus
- 8) **leiri S**, Shinyama S, Yamada K, Kawano K, Sugita K, Moriguchi T, Onishi S, Yamada W, Masuya R, Machigashira S, Nakame K, Mukai M, Kaji T: Successful laparoscopic dual hepaticojejunostomy both hepatic duct and branch duct in the right posterior region of choledochal cyst - a case report of 1 year old girl, The 50th Pacific Association of Pediatric Surgeons, 2017.5.29. Seattle, U.S.A.
- 9) **leiri S**, Hayashida M, Yamada K, Kawano T, Nakame K, Mukai M, Kaji T: No hemorrhage and ultra-fine dissection of laparoscopic assisted anorectoplasty for recto-bulbar urethral fistula using 4K image and 3.5mm bipolar scissors., The 50th Pacific Association of Pediatric Surgeons, 2017.5.29. Seattle, U.S.A
- 10) **leiri S**, Kobayashi Y, Taguchi T, Fujie MG, Hashizume M: Development of a surgical robot system to support pediatric minimally invasive surgery in narrow space. ,The 26th Annual Congress of International Pediatric Endosurgery Group(IPEG2017), 2017.7.21, London , UK

国内

- 1) **家入里志**、地方から発信する小児内視鏡

- 外科のCutting Edge ,新潟大学大学院医歯学総合研究科 小児外科学分野 窪田正幸教授退任記念講演会 ,2019.2.23 新潟市
- 2) **家入里志**, こどもにとって本当に優しい手術のために 術前・術中・術後管理に対する取り組み, 第56回日本小児外科学会学術集会 ランチョンセミナー、2019.5.23 久留米市
 - 3) **家入里志**, 大西 峻, 山田耕嗣, 小幡 聡, 神保教広, 宗崎良太, 矢野圭輔, 山田和歌, 榎屋隆太, 川野孝文, 町頭成郎, 中目和彦, 向井 基, 加治 建, 橋爪 誠, 田口智章、特別企画：外科医のトレーニング-技術の継承とは- 小児外科疾患に対する網羅的手術シミュレータの開発と検証 開放手術と内視鏡外科手術の双方の技術伝承を目指して、第118回日本外科学会定期学術集会, 2018.4.08. 東京都
 - 4) **家入里志**, 榎屋隆太, 向井 基, 岡本好司、ビデオシンポジウム：内視鏡下手術での起死回生の一手(胆膵) 先天性胆道拡張症に対して腹腔鏡手術にて総肝管および後区域枝の2穴肝管空腸吻合を行った1歳女児例 術中拡大視効果による精緻な吻合の実現、第79回日本臨床外科学会総会, 2017.11.23 東京都
 - 5) **家入里志**, JCCG外科療法委員会の取り組みー小児固形がん臨床研究における外科療法標準化に向けて 小児がんにおける内視鏡外科手術の標準化は可能か？ 神経芽腫を中心に 第54回日本小児外科学会学術集会 2017.5.13 仙台市
 - 6) **家入里志**, 先端工学技術を用いた小児外科手術ー治す手術から造る外科医療へー 第61回鹿児島整形外科集談会 2017.1.21 鹿児島市
 - 7) **家入里志**, 離島を含む広域医療圏で小児外科医療の拡充を図るための人材育成とアカデミアとしての両立ー鹿児島大学に赴任して2年間で取り組んだことを中心にー 九州大学母子総合研究リサーチコアカンファレンス 2017.1.26 福岡市
 - 8) **家入里志**, 国内における手術ロボットの導入・普及の経緯と今後の展望
 - 9) - 研究開発・前臨床試験に携わった外科医からみた国産ロボットの普及の可能性ー 医療機器ガイドライン活用セミナー 2017.2.13 大阪市
 - 10) **家入里志**, 出生前診断された小児外科疾患に対する内視鏡外科手術 新生児先天形態異常から小児がんまで Medical Scientific Forum2017 2017.2.15 宮崎市
 - 11) **家入里志**, 南九州から発信する世界水準の小児外科手術の実現と地域医療の両立を目指して 治す手術から造る外科医療へと変貌する小児外科 第81回日本小児科学会宮崎地方会 特別講演 2017.2.26, 宮崎市
 - 12) **家入里志**, 南九州から発信する世界水準の小児外科医療を目指して 小児科との連携により早期診断治療が可能な疾患から最先端の内視鏡外科手術まで 第21回九州外来小児科学研究会 特別講演 2017.3.5 福岡市
 - 13) **家入里志**, “成人領域の手技から学ぶ小児内視鏡外科手術 - 先天性形態異常から成人と共通する疾患・術式まで - ” SAGES Special Lecture, 2017.3.23, Houston, TX. U.S.A.
 - 14) **家入里志**, 国内における手術支援ロボットの導入・普及の経緯と展望 第13回生活を豊かにするロボットビジネス研

究会， 2017.5.9 京都市

- 15) 家入里志 ちいさな命をまもる手術—
治す手術から造る外科医療へと変貌する
小児外科— 鹿児島県立川内高校出前授
業 2017.7.10 薩摩川内市

G . 知的財産権の出願・登録状況

1. 特許取得 なし
2. 実用新案登録 なし
3. その他 なし

図表

表1: 症例数・患者背景

	I 期	II 期	III 期	IV 期
症例数	1628	1121	1103	1087
発生率	1/4687	1/5544	1/5343	1/4895
男女比	3.0 : 1	3.4 : 1	3.0 : 1	2.9 : 1
家族歴	3.0%	2.8%	6.0%	7.1%
合併奇形	11.1%	16.3%	21.2%	18.9%

表2: 診断時期

	I 期	II 期	III 期	IV 期
1ヶ月未満	48.7%	53.4%	40.1%	38.8%
4ヶ月未満	72.1%	76.0%	70.2%	72.5%
1才未満	83.4%	87.3%	95.3%	88.4%

表3: 去式種別: E表

眼VI	眼III	眼II	眼I	
0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	遠近両用 (↑)
0.00%	0.00%	0.00%	0.00%	近視用内門用両用 (S)
0.18%	0.15%	0.15%	0.15%	近視用両用 (E (0.15%で近視用内門用両用))
0.05%	0.13%	0.13%	0.13%	近視用全用 (A)
0.15%	0.15%	0.00%	0.00%	近視用両用 (B)

表4: 術前腸炎の発生頻度と死亡率

術前腸炎	I 期	II 期	III 期	IV 期
発生率	29.2%	29.1%	17.3%	17.2%
死亡率	6.5%	4.9%	0.7%	0.3%

表5: 無神経節部の範囲と死亡率

	I 期	II 期	III 期	IV 期
全体	7.1%	4.9%	3.0%	2.4%
全結腸型	30.4%	8.0%	7.1%	4.2%
小腸型	53.6%	33.3%	35.5%	25.5%

表6: 短腸症候群症例の背景

	症例数	発生率	男女比	家族歴	合併奇形
短腸症候群症例	11 (0.9%)	1/456,412	2.7:1	18.2%	27.3%
全体	1,087	1/4,895	2.9:1	7.1%	18.9%

表7 TAEPTにおける粘膜剥去開始部位からみた術後短期合併症の比較

	術後合併症						
	腸炎	腸閉塞	肛門狭窄	失禁	便秘	汚染	直腸粘膜脱
A群 (N=155)	13 (8.4%)	2 (1.3%)	9 (5.8%)	6 (3.9%)	5 (3.2%)	1 (0.6%)	0
B群 (N=172)	13 (7.6%)	6 (3.5%)	4 (2.3%)	5 (2.9%)	3 (1.7%)	1 (0.6%)	7 (4.1%)
p-value*	0.84	0.29	0.16	0.76	0.48	1.00	0.02

表8 手術成績の比較

	SD群	TA群	p
手術時年齢 (日)	404.7 ± 826.7	159.0 ± 252.1	p<0.05
手術時体重(g)	7624.9 ± 4375.4	5751.7 ± 1826.8	p<0.05
出血量 BW(ml/g)	13.5 ± 9.8	4.5 ± 4.1	p<0.05
術後在院日数(日)	24.0 ± 8.3	17.8 ± 7.2	p<0.05
手術時間(分)	225.8 ± 107.0	265.9 ± 108.4	p=0.07

表9 術後合併症

	SD 群(n=69) n (%)	TA群 (n=37) n (%)	p
縫合不全	3 (4.3)	0 (0.0)	n.s
狭窄(cuffによるもの)	10 (14.5)	1 (2.7)	n.s
腸炎	12 (17.4)	4 (10.8)	n.s
アカラジア	2 (2.9)	0 (0.0)	n.s
創感染	3 (4.3)	0 (0.0)	n.s
粘膜脱	5 (7.2)	0 (0.0)	n.s
出血 (cuffより)	0 (0.0)	1 (2.7)	n.s
腸閉塞	0 (0.0)	1 (2.7)	n.s
全体	36 (52.2)	7 (18.9)	<0.01

図1: 無神経節腸管の範囲

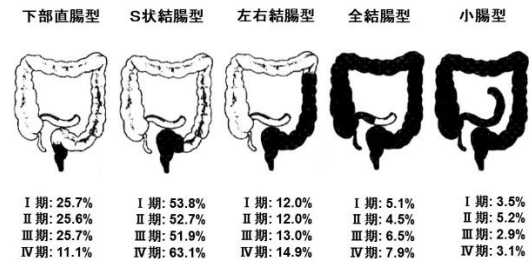


図2: 根治術式の変遷

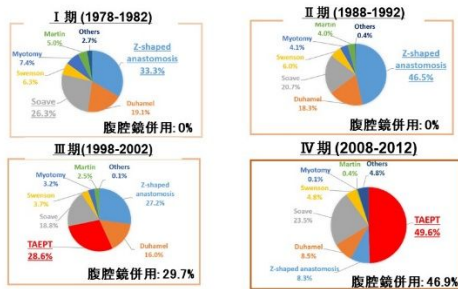


図3: 短腸症候群症例の詳細

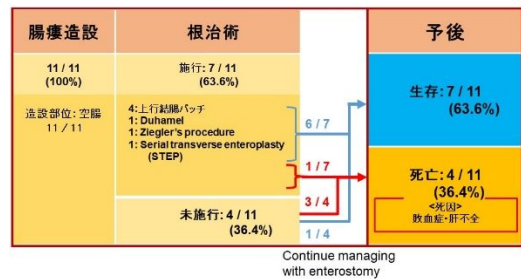


図4: 術後長期排便機能 (SD群 vs. TA群)

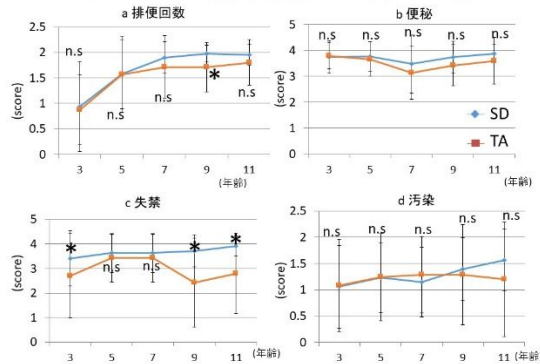
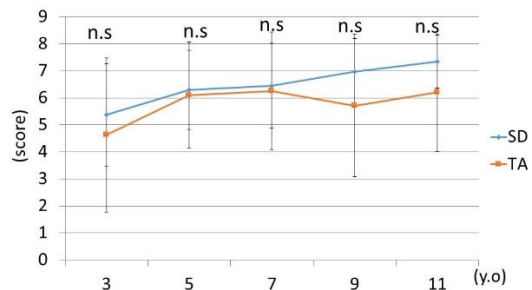


図5: 術後長期排便機能 (SD群 vs. TA群)



CQ案とSCOPE

反学	1 Hirschsprung病とは?
	2 Hirschsprung病の診断的検査は?
	3 Hirschsprung病の病態は?
	4
	5
診断	6 Hirschsprung病の診断に必要な検査項目と所見は?
	7 直腸結核生検の意義は?
	8 直腸結核生検の適切な生検部位は?
	9 直腸結核生検の適切な方法は?
	10 AnodermoidのHirschsprung病に有用性?
	11 Hirschsprung病の鑑別診断に有用な検査は?
	12
治療	13 Hirschsprung病手術の適応時期は?
	14 人工肛門造設術の適応は?
	15 腸造瘻手術の有用性は?
	16 腸造瘻の位置と造瘻の手術法は?
	17 初期術式の選択について、腸造瘻の経肛門的アプローチは?
	18 切開の位置と造瘻の適応は?
	19 腸中造瘻造設術の有用性は?
	20 Pouchにおける術式選択について
	21 Hirschsprung病に対する小腸移植の有効性は?
	22 手術後腸造瘻の有効性は?
術後管理	23 経口排便訓練の適応は?
	24 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	25 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	26 中心性腸炎は術後管理で重要か?
	27 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	28 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	29 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
手術	30 Hirschsprung病の手術について
	31 腸造瘻閉鎖は経肛門的アプローチは?
	32 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	33 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	34 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	35 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	36 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	37 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	38 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	39 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	40 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	41 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	42 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	43 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	44 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	45 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	46 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	47 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	48 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	49 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	50 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	51 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	52 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	53 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	54 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	55 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	56 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	57 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	58 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	59 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	60 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	61 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	62 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	63 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	64 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	65 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	66 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	67 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	68 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	69 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	70 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	71 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	72 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	73 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	74 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	75 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	76 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	77 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	78 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	79 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	80 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	81 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	82 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	83 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	84 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	85 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	86 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	87 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	88 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	89 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	90 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	91 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	92 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	93 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	94 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	95 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	96 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	97 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	98 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	99 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?
	100 腸造瘻閉鎖の適応とタイミングは?

氏名	所属	担当	担当	担当
佐藤 健一	消化器科	外科	消化器科	消化器科
田中 太郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山田 花子	消化器科	外科	消化器科	消化器科
鈴木 一郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
高橋 三郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
斎藤 四郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
清水 五郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
石川 六郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
渡辺 七郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
森田 八郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山本 九郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
松本 十郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
佐々木 十一郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
高木 十二郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
橋本 十三郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
石川 十四郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
渡辺 十五郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
森田 十六郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山本 十七郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
松本 十八郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
佐々木 十九郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
高木 二十郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
橋本 二十一郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
石川 二十二郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
渡辺 二十三郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
森田 二十四郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山本 二十五郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
松本 二十六郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
佐々木 二十七郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
高木 二十八郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
橋本 二十九郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
石川 三十郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
渡辺 三十一郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
森田 三十二郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山本 三十三郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
松本 三十四郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
佐々木 三十五郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
高木 三十六郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
橋本 三十七郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
石川 三十八郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
渡辺 三十九郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
森田 四十郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山本 四十一郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
松本 四十二郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
佐々木 四十三郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
高木 四十四郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
橋本 四十五郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
石川 四十六郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
渡辺 四十七郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
森田 四十八郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
山本 四十九郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科
松本 五十郎	消化器科	外科	消化器科	消化器科

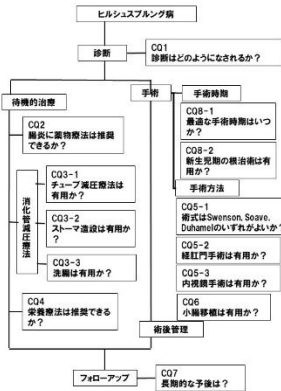
スコープで取り上げた重要臨床課題 (key clinical issue)		2. 治療 c. 根治的外科治療	
【CQの構成要素】			
P (patients, problem, population)			
性	指定なし		
年齢	指定なし		
疾患・病態	ヒルシュスプルング病の患者		
地理的條件	日本人		
その他			
I (Interventions) / C (comparisons, controls)			
Comaratorsのリスト			
根治的外科治療を受ける・受けない 手術(開腹手術、経肛門手術、腹腔鏡手術、ストーマ造設以外の手術)			
O (outcomes)のリスト			
	Outcomeの内容	益か害	重要度(1-9採用可否)
O1	経腸栄養摂取量が増える	益	2 ○
O2	腸閉塞症状が改善する	益	2 ○
O3	腸内の微生物叢が改善する	益	2 ○
O4	取血回数や生体重量が増える	害	2 ○
O5	身長・体重が増加する(栄養障害が改善する)	益	2 ○
O6	生命予後が改善する	益	1 ○
O7	腸管通過時間が増加する	益	5 ○
O8	入院の頻度が増える	害	4 ○
O9	消化管穿孔の頻度が減少する	益	3 ○
O10	身体・体重が増加する	益	3 ○
O11	腸後の頻度が減る	益	2 ○
O12	術後の入院頻度が減少する	益	4 ○
O13	術後の後遺の頻度が増加する	害	5 ○
作成したCQ5 「ヒルシュスプルング病に根治的外科治療は推奨できるか？」			

スコープで取り上げた重要臨床課題 (key clinical issue)		2. 治療 e. 小腸移植	
【CQの構成要素】			
P (patients, problem, population)			
性	指定なし		
年齢	指定なし		
疾患・病態	ヒルシュスプルング病の患者(重症患者)		
地理的條件	日本人		
その他			
I (Interventions) / C (comparisons, controls)			
Comaratorsのリスト			
小腸移植を受ける・受けない			
O (outcomes)のリスト			
	Outcomeの内容	益か害	重要度(1-9採用可否)
O1	経腸栄養摂取量が増える	益	2 ○
O2	腸閉塞症状が改善する	益	3 ○
O3	腸内の微生物叢が減る	益	2 ○
O4	取血回数が増える	害	2 ○
O5	腸内の微生物叢が増える(腸内細菌叢が改善する)	益	3 ○
O6	生命予後が改善する	益	2 ○
O7	腸管通過時間が増加する	益	1 ○
O8	腸管通過時間が増加する	益	5 ○
O9	入院の頻度が増える	害	4 ○
O10	消化管穿孔の頻度が減少する	益	3 ○
O11	腸管の頻度が減る	益	2 ○
O12	術後の入院頻度が減少する	益	4 ○
O13	術後の後遺の頻度が増加する	害	4 ○
O14	死亡率が増加する	害	4 ○
CQ6 「ヒルシュスプルング病に小腸移植は推奨できるか？」			

図6

取り上げた重要臨床課題 (key clinical issue)		3. 予後	
【CQの構成要素】			
P (patients, problem, population)			
性	指定なし		
年齢	指定なし		
疾患・病態	ヒルシュスプルング病の患者		
地理的條件	日本人		
その他			
I (Interventions) / C (comparisons, controls)			
Comaratorsのリスト			
ヒルシュスプルング病と診断された/されていない			
O (outcomes)のリスト			
	Outcomeの内容	採用可否	
O1	生命予後	○	
O2	機能的予後	○	
O3	身体(身長、体重)発達	○	
O4	知識発達	○	
O5	読字	○	
O6	読算	○	
O7	読解	○	
O8	読書性	○	
CQ7 「ヒルシュスプルング病の予後は？」			

スコープで取り上げた重要臨床課題 (key clinical issue)		3. 予後	
【CQの構成要素】			
P (patients, problem, population)			
性	指定なし		
年齢	指定なし		
疾患・病態	ヒルシュスプルング病の患者		
地理的條件	日本人		
その他			
I (Interventions) / C (comparisons, controls)			
Comaratorsのリスト			
ヒルシュスプルング病と診断された/されていない			
O (outcomes)のリスト			
	Outcomeの内容	採用可否	
O1	生命予後	○	
O2	機能的予後	○	
O3	身体(身長、体重)発達	○	
O4	知識発達	○	
O5	読字	○	
O6	読算	○	
O7	読解	○	
O8	読書性	○	
CQ7 「ヒルシュスプルング病の予後は？」			



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) : 明確な推奨ができない

推奨は次の4分類とした

- ・ 行うことを推奨する
- ・ 行う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 (低) : 効果の推定値に限定的な確信がある
 - ・ D (非常に弱い) : 効果の推定値がほとんど確信できない

CQ1: 診断はどのようになされるか?

推奨: 腹部膨満、嘔吐、便秘などの腸閉塞症状を呈し、器質的な異常を認めない場合には消化管造影検査を行う。Caliber changeが認められた場合には、直腸粘膜生検もしくは消化管全層生検を行うことを推奨する。

推奨の強さ: 1

エビデンス: B

CQ2: 腸炎に薬物療法は推奨できるか？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対する術前の薬物治療として、現時点で推奨できる薬物はない。

術後排便機能の改善を目的として漢方薬(大建中湯)、プロバイオティクスの有効性が報告されているが、現時点で推奨できる十分なエビデンスはない。

推奨の強さ:
エビデンス:D

CQ3-1: チューブ減圧療法は有用か？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対して病型に応じてチューブ(経肛門的)留置による減圧が有効な例があり、症例ごとに検討されることが提案される。

推奨の強さ: 2
エビデンス: D

CQ3-2: ストーマ造設は有用か？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対するストーマ造設は病型によって有効な例があり、症例ごとに検討されることが提案される。

推奨の強さ: 2
エビデンス: C

CQ3-3: 洗腸は有用か？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対する洗腸は病型によって有効な例があり、症例ごとに検討されることが提案される。

推奨の強さ: 2
エビデンス: C

CQ4: 栄養療法は推奨できるか？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対する栄養療法として経腸栄養療法と静脈栄養療法を実施することを推奨する。

推奨の強さ: 1
エビデンス: B

CQ5-1: 術式はSwenson, Soave, Duhamelのいずれがよいか？

推奨: ヒルシュスブルグ病にたいして無神経節腸管の外科的切除は機能的腸閉塞症状を改善するので行うことを推奨する。

Duhamel法: Duhamel法でのヒルシュスブルグ病根治術は、全結腸型を含むすべての病型に適応となる。

Swenson法: Swenson法でのヒルシュスブルグ病根治術は、人工肛門の有無に関係なく、無神経節腸管の範囲が全結腸に及ぶ症例までが手術適応となる。

Soave法: Soave法でのヒルシュスブルグ病根治術は、アプローチの違いから経肛門法と prolapsing techniqueによる肛門外法の2法が報告されている。

全結腸型を含むすべての病型に手術適応となる。大部分の症例で手術は一次的に施行されており、小腸病変が15 cm以内の症例では一次的根治術が可能であるとされている。ただし、開腹法や経肛門的では、無神経節腸管の範囲が直腸から横行結腸にとどまる症例と比較検討されている。

推奨の強さ: 1
エビデンス: A

CQ5-2: 経肛門手術は有用か？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対して無神経節腸管の外科的切除は機能的腸閉塞症状を改善するので行うことを推奨する。経肛門手術が有効な例があり症例によって検討されることが提案される。

推奨の強さ: 1
エビデンス: B

CQ5-3: 内視鏡外科手術は有用か？

推奨: ヒルシュスブルグ病に対してどの術式を用いても無神経節腸管が全結腸型に至るまでの病型で内視鏡外科手術(腹腔鏡手術)の適応となる。

合併症ならびに術後排便機能は、開腹手術と同程度か良好である。

推奨の強さ: 1
エビデンス: C

CQ6:小腸移植は有用か？

推奨:ヒルシュスブルグ病に対する小腸移植は、特に小腸型に症例において、自己腸管の最大利用、腸管リハビリテーションによっても静脈栄養(Parenteral Nutrition: PN)からの離脱が困難で、中心静脈アクセスの欠乏が進行している症例や敗血症を繰り返しているような症例、肝障害の進行している症例などに有用である可能性があるため行うことを提案する

推奨の強さ:2

エビデンス:D

CQ7:長期的な予後は？

推奨:ヒルシュスブルグ病(長域型以下)に対して適切な外科治療が行われれば、生命予後、機能予後は良好である。全結腸型以上の症例においては、長期に栄養管理、腸瘻管理などが必要なことがある。

エビデンス:B

CQ8-1 最適な手術時期はいつか？

推奨:経肛門手術を含むSoave法においては新生児期からの手術が可能である。Swenson法においても新生児期からの手術報告はあるが、その報告例は少ない。Duhamel法ではこれら2つの術式と異なり、新生児期に手術を施行した報告は少なく、生後3~5か月児に手術を施行することが多い。したがって、術式により適切な手術時期は異なる。

推奨の強さ

エビデンス

CQ8-2 新生児期の根治術は有用か？

推奨:経肛門手術を含むSoave法においては新生児期からの手術が可能であるが、新生児期以降に行なった場合と比較して、術後成績は同等である。

推奨の強さ:2

エビデンス:C