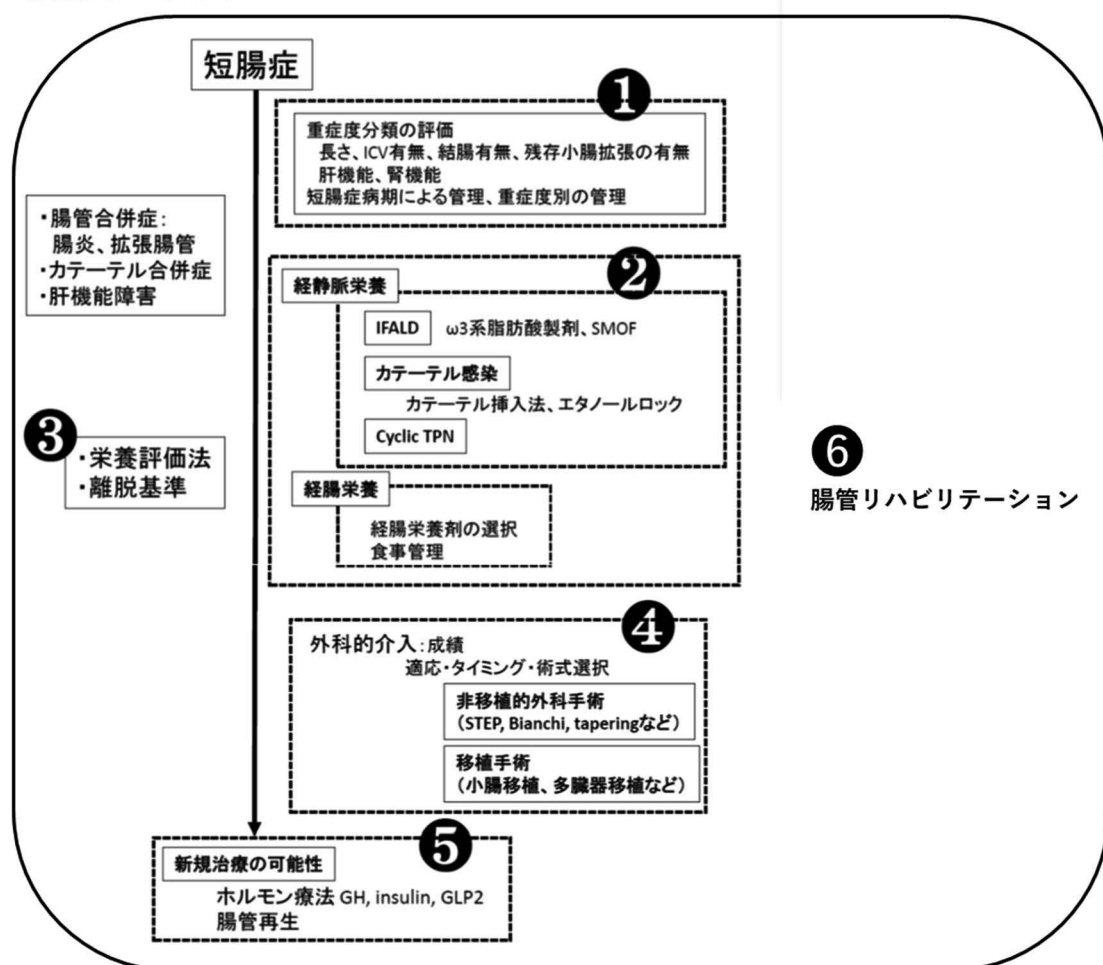


短腸症ガイドライン作成 進捗報告 2023/11/30

ガイドライン作成にあたり、Minds に則り要臨床課題を設定し、システマティックレビューを実施し、推奨文および解説文を作成を実施している。

1. アルゴリズムについて:

短腸症における 集学的小腸リハビリテーション診療ガイドライン —診療アルゴリズム—



2. 文献検索について:

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ1	短腸症における重症度は、臨床経過にどのような影響をあたえるか。	
Search number	Query	Results
1	("Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot] and ("Patient Outcome Assessment"[mesh] or "treatment outcome"[mesh] or prognosis[mesh] or prognos*[tiab] or outcome*[tiab] or "practice guideline"[pt])	1,756
2	#1 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	785
3	#2 not ("case reports"[publication type] or "case report"[tiab])	676
4	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
5	#3 not #4	647
6	#5 and (english[la] or japanese[la])	602
7	#6 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	597

1次スクリーニング：597
2次スクリーニング

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ2	短腸症の長期合併症を減らすために、有効な栄養管理方法は何か？	
	2-1 経腸栄養法は予後を改善させるか？	
	2-3 エタノールロック法はカテーテル関連血流感染を予防／治療するか？	
	2-4 ω-3系脂肪酸製剤は肝機能障害の改善に有効か？	
	2-4 CyclicTPNは肝機能障害の改善に有効か？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"enteral nutrition"[mesh] or "parenteral nutrition"[mesh] or "enteral nutrition"[tiab] or "parenteral nutrition"[tiab]	50,154
3	#1 and #2	3,019
4	Patient Outcome Assessment[mesh] or "treatment outcome"[mesh] or prognosis[mesh] or prognos*[tiab] or outcome*[tiab] or "practice guideline"[pt]	3,303,220
5	#3 and #4	1,143
6	#5 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	601
7	"ethanol lock"[tiab] or "ethanol lock therapy"[ot] or "ethanol therapy"[ot]	124
8	#1 and #7	32
9	catheter-related infections[mesh] or "catheter-related infection"[tiab] or "catheter-related blood stream infection"[tiab] or "catheter-related bloodstream infection"[ot] or "central line-associated bloodstream infection"[ot]	7,774
10	#7 and #9 and (pc[mesh subheading] or th[mesh subheading] or prevent*[tiab] or therap*[tiab])	95
11	#8 or #10	102
12	"omega-3 fatty acids"[ot] or omegaven*[tiab] or "fish oils"[mesh] or "fish oil"[tiab] or "smoflipid"[tiab] or "smof lipid"[tiab] or "omega-3"[tiab] or "omega 3"[tiab]	37,603
13	#1 and #12	196
14	cyclic tpn[tiab] or "cyclic total parenteral nutrition"[tiab]	36
15	#1 and #14	4
16	#6 or #11 or #13 or #15	838
17	#16 not ("case reports"[publication type] or "case report"[tiab])	742
18	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
19	#17 not #18	711
20	#19 and (english[la] or japanese[la])	674
21	#20 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	669

1次スクリーニング：669
2次スクリーニング：231

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ3	PN離脱を検討するために必要な評価項目は何か？	
	3-1 身体計測、成長曲線（身長・体重）、BMI/体脂肪はPNの離脱の指標として有効か？	
	3-2 栄養指標（Alb、RTP、リンパ球など）はPNの離脱の指標として有効か？	
	3-3 アミノ酸分析（シトルリンなど）はPNの離脱の指標として有効か？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"enteral nutrition"[mesh] or "parenteral nutrition"[mesh] or "enteral nutriti"[tiab] or "parenteral nutrit"[tiab]	50,343
3	#1 and #2	3,024
4	"Body Weights and Measures"[mesh] or growth[mesh terms] or "Growth Charts"[mesh] or "growth curve"[tiab] or growth*[ti] or bmi[tiab] or "body mass index"[tiab] or "body size"[tiab] or "body weight"[tiab] or "body height"[tiab] or "body fat"[tiab]	1,651,314
5	#3 and #4	380
6	Albumins[MeSH Terms] or "Lymphocytes"[MeSH Terms] or "nutritional index"[tiab] or "nutrition index"[tiab] or "nutritional indice"[tiab] or "nutrition indice"[tiab] or "alb"[tiab] or "albumin"[tiab] or "lymphocyte"[tiab] or "rtp"[tiab] or "rapid turnover protein"[tiab]	934,427
7	#3 and #6	105
8	"amino acids"[mesh] or "amino acid"[tiab] or aminogram*[tiab] or citrullin*[tiab]	1,156,106
9	#3 and #8	206
10	growth*[ti] or "alb"[ti] or lymphocyt*[ti] or "nutritional index"[ti] or "nutrition index"[ti] or "nutritional indices"[ti] or "nutrition indices"[ti] or "rtp"[ti] or "rapid turnover protein"[ti] or "amino acid"[ti] or aminograp*[ti] or citrullin*[ti]	596,348
11	#1 and #10 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	127
12	#5 or #7 or #9 or #11	629
13	#12 not ("case reports"[publication type] or "case report"[tiab])	551
14	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
15	#13 not #14	468
16	#15 and (english[la] or japanese[la])	428
17	#16 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	427

1次スクリーニング：427

2次スクリーニング：92

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ3	PN離脱を検討するために必要な評価項目は何か？	
	3-1 身体計測、成長曲線（身長・体重）、BMI/体脂肪はPNの離脱の指標として有効か？	
	3-2 栄養指標（Alb、RTP、リンパ球など）はPNの離脱の指標として有効か？	
	3-3 アミノ酸分析（シトルリンなど）はPNの離脱の指標として有効か？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"enteral nutrition"[mesh] or "parenteral nutrition"[mesh] or "enteral nutriti"[tiab] or "parenteral nutrit"[tiab]	50,343
3	#1 and #2	3,024
4	"Body Weights and Measures"[mesh] or growth[mesh terms] or "Growth Charts"[mesh] or "growth curve"[tiab] or growth*[ti] or bmi[tiab] or "body mass index"[tiab] or "body size"[tiab] or "body weight"[tiab] or "body height"[tiab] or "body fat"[tiab]	1,651,314
5	#3 and #4	380
6	Albumins[MeSH Terms] or "Lymphocytes"[MeSH Terms] or "nutritional index"[tiab] or "nutrition index"[tiab] or "nutritional indice"[tiab] or "nutrition indice"[tiab] or "alb"[tiab] or "albumin"[tiab] or "lymphocyte"[tiab] or "rtp"[tiab] or "rapid turnover protein"[tiab]	934,427
7	#3 and #6	105
8	"amino acids"[mesh] or "amino acid"[tiab] or aminogram*[tiab] or citrullin*[tiab]	1,156,106
9	#3 and #8	206
10	growth*[ti] or "alb"[ti] or lymphocyt*[ti] or "nutritional index"[ti] or "nutrition index"[ti] or "nutritional indices"[ti] or "nutrition indices"[ti] or "rtp"[ti] or "rapid turnover protein"[ti] or "amino acid"[ti] or aminograp*[ti] or citrullin*[ti]	596,348
11	#1 and #10 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	127
12	#5 or #7 or #9 or #11	629
13	#12 not ("case reports"[publication type] or "case report"[tiab])	551
14	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
15	#13 not #14	468
16	#15 and (english[la] or japanese[la])	428
17	#16 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	427

1次スクリーニング：427

2次スクリーニング：92

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ5	薬物療法は予後を改善するか?	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"short bowel syndrome"/drug therapy[mesh]	234
3	#1 and (medicat*[tiab] or "drug therap*[tiab] or pharmacotherap*[tiab] or "pharmacological treat*[tiab] or "pharmacologic treat*[tiab])	166
4	#1 and ("probiotics"[mesh] or "anti-bacterial agents"[mesh] or "Glucagon-Like Peptides"[mesh] or "growth hormone/therapeutic use"[mesh] or "growth hormone/administration and dosage"[mesh] or "peptides/therapeutic use"[mesh] or "peptides/administration and dosage"[mesh] or "gastrointestinal agents/therapeutic use"[mesh] or "gastrointestinal agents/administration and dosage"[mesh])	626
5	#1 and (probiotic*[tiab] or glp[tiab] or glp1[tiab] or glp2[tiab] or glp-1[tiab] or glp-2[tiab] or "growth hormone"[ti] or antibiotic*[tiab] or teduglutid*[tiab] or "gh"[ti] or "glucagon-like peptid*[tiab] or "glucagon like peptid*[tiab])	610
6	#2 or #3 or #4 or #5	1,120
7	#6 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	580
8	#7 not ("case reports"[publication type] or "case report*[tiab])	473
9	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
10	#8 not #9	419
11	#10 and (english[la] or japanese[la])	391
12	#11 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	389

1次スクリーニング：389

2次スクリーニング：109

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ6	多職種による腸管リハビリテーションプログラムは予後を改善するか?	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	short bowel syndrome/rehabilitation[mesh]	68
3	rehabilitation[mesh] or rehabili*[tiab] or "enteral autonom*[tiab]	442,916
4	#1 and #3	462
5	#2 or #4	473
6	#5 not ("case reports"[publication type] or "case report*[tiab])	444
7	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
8	#6 not #7	433
9	#8 and (english[la] or japanese[la])	396
10	#9 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	391

1次スクリーニング：391

2次スクリーニング：26

3. CQ 分担について:

スクリーニングの上で、CQ チームに推奨文・解説文の作成を依頼した。

CQ		担当責任者 (AMED申請時)
1	短腸症の重症度・予後に影響を与える因子は何か？	奥山宏臣・加治 建、田附裕子
2	PNに関する合併症を減らすために、有効な管理方法は何か？	虫明聡太郎 (木村武司)、中島 淳 (経腸栄養、Cyclic、糖負荷)、和田 基 (脂肪製剤)、松浦俊治 (敗血症) 米倉竹夫 (エタノールロック)、水島恒和 (カテーテル管理)
3	PN 依存度を下げる際に有用な評価項目は何か？	黒田達夫 (山田洋平)、鈴木秀和 (検査結果、成長)
4	PN 依存度を下げるために外科的治療は有効か？	日比泰造 (移植手術)、田附裕子 (非移植手術)
5	PN 依存度を下げるために薬物治療は有効か？	新井勝大 (成長ホルモン+グルタミン、ロベミン、)、金森豊 (プロバイオティクス)、加治 建 (GLP2)
6	多職種による腸管リハビリテーションプログラムは予後を改善するか？	武藤 充、千葉正博

4. CQ 推奨文(案)の策定について:

CQ1 短腸症の重症度・予後に影響を与える因子は何か？

- 短腸症において、残存腸管長さ、回盲弁の有無等により、臨床経過が異なる。一方で、臨床経過において、カテーテル関連合併症、肝機能障害の有無、腸管リハビリテーションの導入、移植適応なども、予後に影響する。
- 短腸症の重症度・予後に影響を与える因子(超短腸症、PN 依存、肝機能障害、移植適応)を検討する。
- この CQ の解決により、PN 依存の短腸症における予後の予測が可能となる。

解説文:総説・ASPEN,ESPEN のガイドラインを掲載する(予定)

CQ2. PN に関連する合併症(カテーテル関連血流感染／肝機能障害)を減らすために有効な管理方法は何か？

- PN 依存性の短腸症における重症な合併症として、カテーテル関連血流感染および肝機能障害があり、これらの合併は生命予後の低下に大きく関与し、患者の QOL を低下させる。
- カテーテル関連血流感染を回避するために、エタノールロック、クローズドシステムなどのカテーテル管理が実践され、また、肝機能障害に対して $\omega-3$ 系脂肪製剤である Omegaven や、 $\omega-3/\omega-6$ 脂肪製剤である SMOF などが有効とされているが、本邦ではいまだ未承認薬であり、これらの有効性を検討する。
- この CQ の解決により、PN 依存性の短腸症における合併症の回避による QOL の改善が期待される。

CQ2-1.1. PN に関連する合併症を減らすために、経腸栄養を併用することは有用か？

推奨:短腸症小児に対して、術後早期より経腸栄養を併用することを推奨する。

- エビデンスの強さ とても弱い
- 推奨の強さ 強い

CQ2-1.2. PN に関連する合併症を減らすために、間欠的中心静脈栄養(Cyclical parenteral nutrition; cPN)は有用か？

推奨:短腸症小児に対して、臨床状態が安定し血糖維持に問題が無ければ、cPN を導入することを推奨する。

- エビデンスの強さ とても弱い
- 推奨の強さ 強い

CQ2-1.2. PN に関連する合併症を減らすために、間欠的中心静脈栄養(Cyclical parenteral nutrition; cPN)は有用か？

推奨:短腸症小児に対して、臨床状態が安定し血糖維持に問題が無ければ、cPN を導入することを推奨する。

- エビデンスの強さ とても弱い
- 推奨の強さ 強い

CQ2-1.3. PN に関連する合併症を減らすために、最適な糖投与量は？

推奨:年齢、体格、全身状態に応じて、適切な糖投与量を設定することを推奨する。

- エビデンスの強さ 強い
- 推奨の強さ 強い

CQ2-2.1:PN に関する合併症を減らすために、有効なカテーテル管理方法は何か？

推奨:PN に関する合併症(カテーテル関連血流感染、閉塞・血栓症など)を回避するために、アクセス部位、デバイス選択、手指衛生、カテーテル刺入部管理、ルート選択(フィルター、クローズドシステム)、予防的投薬(カテーテルの十分な生理食塩水によるフラッシュ)に留意したカテーテル管理が必要である。

- 推奨度
- エビデンスレベル C

CQ2-3.1 カテーテル関連血流感染症の治療としてエタノールロック療法は推奨できるか？

推奨: SBS などの長期の TPN を要する小児の IF においてシリコン製の皮下トンネル型長期留置型カテーテルの CRBSI に対しては、ELT を行うことで CVC を温存することが可能である。

(カテーテル破損などについては解説で。)

- ・推奨の強さ:弱く推奨
- ・エビデンスの確実性:C(弱い)

CQ2-3.2 カテーテル関連血流感染症の予防としてエタノールロック療法は推奨できるか？

推奨:SBSなどの長期のTPNを要する小児のIFにおいてシリコン製の皮下トンネル型長期留置型カテーテルのCRBSIの予防としてELTを行うことでCRBSIの発生率は低下しCVCの温存率は高くなる。一方、CVCの閉塞などの合併症が高くなることから、これを実施することを弱く推奨する。

- ・推奨の強さ:弱く推奨
- ・エビデンスの確実性:C(弱い)

CQ2-4. PNに関連する合併症(カテーテル関連血流感染/肝機能障害)を減らすために脂肪製剤は有効か？

CQ2-4.1: IFALD・PNACの予防または治療において使用すべき静注用脂肪乳剤は？

推奨: ω3系を含む脂肪製剤が推奨される。しかし、大豆脂肪乳剤(SLE)は必須脂肪酸としても必要であり、症例に応じて適切に使用されるべきである。

- ・ 推奨度
- ・ エビデンスレベル: 2+

推奨文(追加): IFALD・PNACの予防および治療においては、魚油を含む混合静注用脂肪乳剤(MLE)を使用することを推奨する。短期的な治療では純魚油由来脂肪乳剤(FLE)の使用も有効であるが、長期治療にはMLEの方が好ましい。本邦において魚油を含む混合脂肪乳剤および純魚油脂肪乳剤は未承認薬であり、臨床研究または医師主導治験などとしてのみ投与可能である。

CQ2-4.2: IFALD・PNACを予防しつつ必須脂肪酸(EFA)欠乏を避けるための静注用脂肪乳剤の適切な投与量は？

推奨文: IFALD・PNAC予防における静注用脂肪乳剤の投与量は、総非タンパク熱量の15~30%を脂肪として投与することが推奨されているが、IFALDの予防の観点からは大豆乳剤SLEの使用量を1g/kg/日以内に制限すべきである。n-3系EFA欠乏を避けるためには、EPAとDHAを含む製剤の使用を考慮すべきである。

- ・ エビデンスレベル: 2+

CQ2-4.3: 日本国内で承認されている大豆脂肪乳剤のみを使用している場合、経口EPA/DHA製剤の内服は有効か？経口製剤については、まだエビデンスがわからないかもしれないので、デルファイで確認するが、記載については、適応外使用のこともあるので、ガイドラインでは記載はしない。

推奨文: 日本において大豆脂肪乳剤(SLE)が主に使用されている状況では、EPAおよびDHAを

含む経口製剤の追加投与が IFALD・PNAC のリスクを低減し、EFA のバランスを改善する可能性がある。ただし、その効果に関するデータは限定的であるため、慎重な監視が必要である。

- エビデンスレベル: 3

CQ2-4.4: 静脈栄養療法を行う新生児や乳幼児における IFALD の予防策は？

推奨文: 新生児や乳幼児においては、特に早産児や体重の低い児における静脈栄養療法では、IFALD の予防のために純大豆由来脂肪乳剤(SLE)の代わりに魚油を含む脂肪乳剤(FLE または MLE)を使用することを推奨する。これは、特に長期にわたる静脈栄養療法が必要な場合に重要である。本邦において魚油を含む混合脂肪乳剤および純魚油脂肪乳剤は未承認薬であり、臨床研究または医師主導治験などとしてのみ投与可能である。

- エビデンスレベル: 2

CQ2-4.5: 静脈栄養療法中の小児における肝機能障害のモニタリング方法は？

推奨文: 小児における静脈栄養療法中には、定期的な肝機能検査(ALT、AST、ビリルビン値等)および T/T 比などの脂肪残分画検査を行い、必須脂肪酸欠乏と肝機能障害の早期発見と管理に努めることが重要である。肝機能障害の兆候が見られた場合は、脂肪乳剤の種類や投与量の調整を検討すべきである。

- エビデンスレベル: 3

•

CQ2-4.6: IFALD の進行を防ぐための腸管の使用促進策は？

推奨文: IFALD の進行を防ぐためには、可能な限り腸管の使用を促進することが重要である。これには経口摂取の促進や、適切な経腸栄養の導入が含まれる。腸管の使用を促進することは、腸内細菌叢の正常化にも寄与し、IFALD のリスクを低減する。

- エビデンスレベル: 2+

CQ2-5.1. 敗血症を減らすために、有効な管理方法は何か？

- カテーテル関連血流感染症(catheter-related bloodstream infection, CRBSI)
- 腸管拡張(うっ滞性腸炎)に伴う Bacterial translocation

CQ2-5.2. 敗血症を減らすために、有効なカテーテル管理方法は何か？

推奨: カテーテル管理、エタノールロック、多職種連携などが有効であり、他の CQ を参照。

CQ2-5.3. 敗血症を減らすために、残存小腸に対する有効な管理方法は何か？

推奨1: 拡張残存小腸での Bacterial overgrowth(うっ滞性腸炎)による Bacterial translocation(敗血症)を予防するために、予防的薬物治療を提案する。

- 推奨の強さ (weak)

- ・エビデンス (Very low)

推奨2: 拡張残存小腸での Bacterial overgrowth(うっ滞性腸炎)による Bacterial translocation(敗血症)を予防するために、非移植手術を提案する。

- ・推奨の強さ (weak)
- ・エビデンス (Very low)

CQ3. PN 依存を下げる際に有用な評価項目は何か？

- ・ PN 依存性の短腸症における種々の治療の有効性を評価方法は多様である。なかでも PN 依存性は患者の QOL を左右するため重要な予後因子であるが、この PN の減量や離脱を行うための評価方法は一定でない。小児においては成長因子も加わるためその PN の減量の時期の判断は難しい。
- ・ 短腸症における有効な治療後に可能となりうる PN の減量・離脱に関連する、適切な栄養評価方法(体重、ALb、シトルリンなど)を検討する。
- ・ この CQ の解決により、PN 依存性の短腸症の種々の治療後に、PN を減量あるいは離脱可能と判断する指標が周知され、患者の QOL の改善が期待される。

推奨文

- ・ 短腸症候群における PN 依存を下げる際に考慮すべき項目は、必要エネルギーと必要水分量とを分けて評価し、対象患者が小児患者である場合には成長の因子も評価項目に含める必要がある。
- ・ 必要エネルギーに関しては、病態・栄養状態・活動度・臓器障害の程度を考慮して決定する。PN 依存を下げることを考慮している場合、経口摂取量が必要エネルギー(必要タンパク質・エネルギー・脂質)の 80%以上を満たす場合、また体重が適正に維持されているあるいは小児であれば適正に増加している場合に検討される。
- ・ 水分の適量評価に関しては、尿量、血液検査による腎機能評価、尿検査による尿中 Na 濃度や比重から対象患者の水分量が適正であるかが判断され、それらの条件を満たす場合に水分の減量が考慮される。
- ・ 小腸長と相関するバイオマーカーであるシトルリン、タンパク栄養指標としてのアルブミンや Rapid turnover protein(Pre-alb, RBP, Tf)、体組成測定(体脂肪率・骨密度)、必須脂肪酸、微量元素やビタミンの測定などは定期的に行って欠乏状態でないことを確認することが望ましい。

CQ4. PN 依存度を下げるために外科的治療は有効か？

- ・ 短腸症においては腸管蠕動低下による嘔吐・腸管拡張・うっ滞性腸炎、腸管蠕動亢進による下痢・脱水の双方が出現する。そのため、個々の症状に対して外科的治療が選択さ

れる。

- しかし外科的手術(手術方法)に関する検討は少なく、短腸症における PN 依存度に関する効果は不明である。
- 外科的治療により PN 依存度が低下に対する有効性を、非移植手術(STEP 法、LILT 法等)、移植手術(小腸移植、肝小腸同時移植、多臓器移植)で、検討する。
- この CQ の解決により、PN 依存性の短腸症における有効な手術方法の選択が期待される。

CQ 4-1 非移植手術:腸管延長術は有効か(STEP, LILT, SILT)

推奨:腸管延長術は、拡張腸管を有する短腸症患者において選択され、腸管延長術により、静脈栄養依存度の低下が可能となる場合もあり、有効である。しかし、これらの外科的治療は、短腸症の治癒をめざした治療ではなく、包括的治療(腸管リハビリテーション)の中で選択されるべき外科的治療の一つである。

- 推奨の強さ 2(Weak)
- エビデンス D(Very low)

CQ-4-2 移植: PN 依存度を下げするために小腸移植は有効か?

推奨:小腸移植により PN 依存患者においては PN 依存度の低下が期待できる。しかし、移植成績については課題も多く、患者選択的に実施されるべきである。

Q5. PN 依存度を下げために薬物療法は有効か?

- 短腸症においては腸管蠕動低下による嘔吐・腸管拡張・うつ滞性腸炎、腸管蠕動亢進による下痢・脱水の双方が出現する。
- そのため、個々の症状に対して複数の薬物療法が選択されるが、その効果は不明である。薬物治療の有効性について、薬剤(プロバイオティクス、GH、GLP2 など)による PN 依存性の低下の有無を検討する。
- この CQ の解決により、PN 依存性の短腸症における有効な薬物療法の選択による PN 依存性の低下が期待される。

CQ5-1. PN 依存度を下げために成長ホルモンは有効か?

推奨:短腸症患者の PN 依存度を下げために成長ホルモンを投与しないことを推奨する。

- 推奨の強さ 2(弱く推奨する)
- エビデンスの強さ B(中等度の質のエビデンス)

CQ5-2:短腸症患者の PN 依存度を下げためにプロバイオティクスを使用することは有用か?

推奨:短腸症候群の患児にプロバイオティクスを使用することを提案(弱く推奨)する。

解説

- 短腸症候群に対するプロバイオティクスの使用は現時点ではその有用性が科学的に実証されているとは云い難く、推奨することは難しい。しかし、有用性を示す報告が散見されるため安全で有用と考えられるプロバイオティクス菌を選んで使用することを提案する。
- 推奨の強さ 2(弱く推奨する)
- エビデンスの強さ D(とても弱い)

CQ5-3. PN 依存度を下げするために GLP-2 アナログ製剤は有効か？

推奨：PN 依存度を減少させ、PN 離脱に至る症例も報告されており、GLP-2 アナログ製剤の投与を推奨する。

- 推奨の強さ 2(Weak)
- エビデンス D(Very low)

CQ6. 多職種による腸管リハビリテーションプログラムは予後の改善に有効か？

- 短腸症をはじめとした腸管不全に対しては、疾患に対する内科的・外科的治療に加え、定期的栄養評価や長期中心静脈カテーテル管理、合併症への対応や在宅医療との連携が必須であり、欧米を中心に多職種による腸管リハビリテーションプログラムが実践されている。
- こうした腸管リハビリテーションプログラムの有用性に関するエビデンスを集積することは、今後我が国で短腸症をはじめとした腸管不全の診療体制を構築する上で、極めて有益な情報をもたらすことが期待できる。

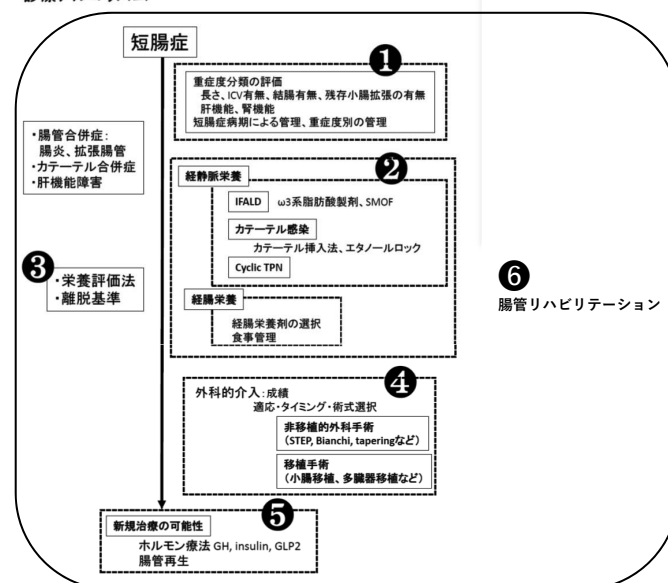
推奨：短腸症候群に対する多職種による腸管リハビリテーションは、予後(死亡率・肝機能障害・カテーテル感染・静脈栄養依存度の低下、移植適応からの離脱)の改善に寄与することが示されている。個々の症例の疾患背景・病状を配慮し、多職種による腸管リハビリテーション支援を行うことを提案する。

- 推奨の強さ Weak
- エビデンス Very low

短腸症 診療ガイドライン作成

進捗報告 2023/11/30

短腸症における
集学的小腸リハビリテーション診療ガイドライン
—診療アルゴリズム—



文献抽出テストサーチ

CQ		ヒット件数	キー文献		備考
			文献数	ヒット率	
CQ1	短腸症における重症度は、臨床経過にどのような影響をあたえるか。	597	5	5/5	(短腸症、短腸症候群) × 予後 (短腸症、短腸症候群がタイトルに含まれるものに限定)
CQ2	短腸症の長期合併症を減らすために、有効な栄養管理方法は何か？ 2-1 経腸栄養法は予後を改善させるか？ 2-2 エタノールロック法はカテーテル関連血流感染を予防/治療するか？ 2-3 ω-3系脂肪酸製剤は肝機能障害の改善に有効か？ 2-4 CycloTPNは肝機能障害の改善に有効か？	665	6	5/6	A: (短腸症、短腸症候群) × 経腸栄養 × 予後 B: (短腸症、短腸症候群) × エタノールロック療法 C: エタノールロック療法 × カテーテル関連血流感染 × (予防/治療) D2D-1 A: (短腸症、短腸症候群がタイトルに含まれるものに限定) D2D-2 (B/C) D2D-3 (短腸症、短腸症候群) × ω-3系脂肪酸製剤 D2D-4 (短腸症、短腸症候群) × 間欠的流カテーテル輸注 (D2D-1) + (D2D-2) + (D2D-3) + (D2D-4)
CQ3	PN離脱を検討するために必要な評価項目は何か？ 3-1 身体計測、成長曲線(身長・体重)、BML/体脂肪率はPNの離脱の指標として有効か？ 3-2 栄養指標(Abs、RTP、リンパ球など)はPNの離脱の指標として有効か？ 3-3 アミノ酸分析(シトルリンなど)はPNの離脱の指標として有効か？	425	1	1/1	D2D-1 (短腸症、短腸症候群) × (非経口栄養、経口栄養) × 成長 D2D-2 (短腸症、短腸症候群) × (非経口栄養、経口栄養) × 栄養指標 D2D-3 (短腸症、短腸症候群) × ω-3系脂肪酸製剤 × アミノ酸 D2D-4 (短腸症 × (成長、アミノ酸、栄養指標) (タイトル限定) (D2D-1) + (D2D-2) + (D2D-3)
CQ4	STEP、LILT、SLT、小腸移植などの外科的治療は有効か？	401	5	4/5	A: (短腸症、短腸症候群) × (STEP、LILT、SLT、小腸移植) B: (短腸症、短腸症候群) × 外科的治療 ※(「短腸症、短腸症候群」が主題かつ「STEP、LILT、SLT、小腸移植」がタイトルに含まれるものに限定) ※外科に関連しない文献が漏れる
CQ5	薬物療法は予後を改善するか？	391	5	4/5	(短腸症、短腸症候群) × 薬物療法 (短腸症、短腸症候群がタイトルに含まれるものに限定) ※薬物療法に関連しない文献が漏れる
CQ6	多職種による腸管リハビリテーションプログラムは予後を改善するか？	392	3	2/3	(短腸症、短腸症候群) × リハビリテーション ※ドイツ語の文献が1件漏れる

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ1	短腸症における重症度は、臨床経過にどのような影響をあたえるか。	
Search number	Query	Results
1	("Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut*"[tiab] or "intestinal failure*"[tiab] or "intestinal failure"[ot]) and ("Patient Outcome Assessment"[mesh] or "treatment outcome"[mesh] or prognosis[mesh] or prognos*[tiab] or outcome*[tiab] or "practice guideline"[pt])	1,756
2	#1 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	785
3	#2 not ("case reports"[publication type] or "case report*"[tiab])	676
4	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
5	#3 not #4	647
6	#5 and (english[la] or japanese[la])	602
7	#6 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	597

1次スクリーニング : 597
2次スクリーニング

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ2	短腸症の長期合併症を減らすために、有効な栄養管理方法は何か？	
	2-1 経腸栄養法は予後を改善させるか？	
	2-3 エタノールロック法はカテーテル関連血流感染を予防／治療するか？	
	2-4 ω-3系脂肪酸製剤は肝機能障害の改善に有効か？	
	2-4 CyclicTPNは肝機能障害の改善に有効か？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"enteral nutrition"[mesh] or "parenteral nutrition"[mesh] or "enteral nutrition"[tiab] or "parenteral nutrition"[tiab]	50,154
3	#1 and #2	3,019
4	Patient Outcome Assessment[mesh] or "treatment outcome"[mesh] or prognosis[mesh] or prognos[tiab] or outcome*[tiab] or "practice guideline"[pt]	3,303,220
5	#3 and #4	1,143
6	#5 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	601
7	"ethanol lock"[tiab] or "ethanol lock therapy"[ot] or "ethanol therapy"[ot]	124
8	#1 and #7	32
9	catheter-related infections[mesh] or "catheter-related infection"[tiab] or "catheter-related blood stream infection"[tiab] or "catheter-related bloodstream infection"[tiab] or "catheter-related blood stream infection"[ot] or "central line-associated bloodstream infection"[ot]	7,774
10	#7 and #9 and (pc[mesh subheading] or th[mesh subheading] or prevent*[tiab] or therap*[tiab])	95
11	#8 or #10	102
12	"omega-3 fatty acids"[ot] or omegaven*[tiab] or "fish oils"[mesh] or "fish oil"[tiab] or "smoflipid"[tiab] or "smof lipid"[tiab] or "omega-3"[tiab] or "omega 3"[tiab]	37,603
13	#1 and #12	196
14	cyclic tpn[tiab] or "cyclic total parenteral nutrition"[tiab]	36
15	#1 and #14	4
16	#6 or #11 or #13 or #15	838
17	#16 not ("case reports"[publication type] or "case report"[tiab])	742
18	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
19	#17 not #18	711
20	#19 and (english[la] or japanese[ja])	674
21	#20 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	669

1次スクリーニング：669
2次スクリーニング：231

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ3	PN離脱を検討するために必要な評価項目は何か？	
	3-1 身体計測、成長曲線（身長・体重）、BMI/体脂肪はPNの離脱の指標として有効か？	
	3-2 栄養指標（Alb、RTP、リンパ球など）はPNの離脱の指標として有効か？	
	3-3 アミノ酸分析（シトルリンなど）はPNの離脱の指標として有効か？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut"[tiab] or "intestinal failure"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"enteral nutrition"[mesh] or "parenteral nutrition"[mesh] or "enteral nutriti"[tiab] or "parenteral nutrit"[tiab]	50,343
3	#1 and #2	3,024
4	"Body Weights and Measures"[mesh] or growth[mesh terms] or "Growth Charts"[mesh] or "growth curve"[tiab] or growth*[ti] or bmi[tiab] or "body mass index"[tiab] or "body size"[tiab] or "body weight"[tiab] or "body height"[tiab] or "body fat"[tiab]	1,651,314
5	#3 and #4	380
6	Albumins[MeSH Terms] or "Lymphocytes"[MeSH Terms] or "nutritional index"[tiab] or "nutrition index"[tiab] or "nutritional indice"[tiab] or "nutrition indice"[tiab] or "alb"[tiab] or "albumin"[tiab] or "lymphocyte"[tiab] or "rtp"[tiab] or "rapid turnover protein"[tiab]	934,427
7	#3 and #6	105
8	"amino acids"[mesh] or "amino acid"[tiab] or aminogram*[tiab] or citrullin*[tiab]	1,156,106
9	#3 and #8	206
10	growth*[ti] or "alb"[ti] or lymphocyt*[ti] or "nutritional index"[ti] or "nutrition index"[ti] or "nutritional indices"[ti] or "nutrition indices"[ti] or "rtp"[ti] or "rapid turnover protein"[ti] or "amino acid"[ti] or aminogra*[ti] or citrullin*[ti]	596,348
11	#1 and #10 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	127
12	#5 or #7 or #9 or #11	629
13	#12 not ("case reports"[publication type] or "case report"[tiab])	551
14	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
15	#13 not #14	468
16	#15 and (english[la] or japanese[ja])	428
17	#16 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	427

1次スクリーニング：427
2次スクリーニング：92

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ4	STEP、LILT、SILT、小腸移植などの外科的治療は有効か？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut*"[tiab] or "intestinal failure*"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	STEP[tiab] or "Longitudinal intestinal lengthening and tailoring*"[tiab] or "LILT"[tiab] or "Spiral intestinal lengthening and tailoring*"[tiab] or "SILT"[tiab] or "intestinal transplantation*"[tiab]	438,772
3	#1 and #2	758
4	intestine, small/transplantation[mesh] or "intestine, small/surgery"[mesh] or "short bowel syndrome/surgery"[mesh] or transplantation[mesh] or "surger*"[tiab] or "transplant*"[tiab] or "enteroplast*"[tiab]	1,976,510
5	#1 and #4	2,743
6	(#3 or #5) and ("Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[ti] or "Short Gut*"[ti] or "intestinal failure*"[ti] or "intestinal failure"[ot])	1,866
7	#6 and ("step"[ti] or "enteroplast*"[ti] or "Longitudinal intestinal"[ti] or "serial transverse"[ti] or "LILT"[ti] or "Spiral intestinal lengthening"[ti] or "SILT"[ti] or "transplant*"[ti] or "surger*"[ti] or "surgical*"[ti] or "transplan*"[ti])	681
8	#1 and ("bowel lengthening*"[tiab] or "intestinal lengthening*"[tiab] or "gut lengthening*"[tiab] or "duodenal lengthening*"[tiab] or lengthening*[ti] or bianchi*[tiab])	231
9	#7 or #8	829
10	#9 not ("case reports"[publication type] or "case report*"[tiab])	639
11	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
12	#10 not #11	532
13	#12 and (english[la] or japanese[la])	477
14	#13 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	475

1次スクリーニング：475

2次スクリーニング：71

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ5	薬物療法は予後を改善するか？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut*"[tiab] or "intestinal failure*"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	"short bowel syndrome"/drug therapy[mesh]	234
3	#1 and (medicat*[tiab] or "drug therap*"[tiab] or pharmacotherap*[tiab] or "pharmacological treat*"[tiab] or "pharmacologic treat*"[tiab])	166
4	#1 and ("probiotics"[mesh] or "anti-bacterial agents"[mesh] or "Glucagon-Like Peptides"[mesh] or "growth hormone/therapeutic use"[mesh] or "growth hormone/administration and dosage"[mesh] or "peptides/therapeutic use"[mesh] or "peptides/administration and dosage"[mesh] or "gastrointestinal agents/therapeutic use"[mesh] or "gastrointestinal agents/administration and dosage"[mesh])	626
5	#1 and (probiotic*[tiab] or glp[tiab] or glp1[tiab] or glp2[tiab] or glp-1[tiab] or glp-2[tiab] or "growth hormone*"[ti] or antibiotic*[tiab] or teduglutid*[tiab] or "gh"[ti] or "glucagon-like peptid*"[tiab] or "glucagon like peptid*"[tiab])	610
6	#2 or #3 or #4 or #5	1,120
7	#6 and ("short bowel"[ti] or "short gut"[ti] or "intestinal failure"[ti])	580
8	#7 not ("case reports"[publication type] or "case report*"[tiab])	473
9	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
10	#8 not #9	419
11	#10 and (english[la] or japanese[la])	391
12	#11 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	389

1次スクリーニング：389

2次スクリーニング：109

検索式／1次スクリーニング／2次スクリーニング

CQ6	多職種による腸管リハビリテーションプログラムは予後を改善するか？	
Search number	Query	Results
1	"Short Bowel Syndrome"[mesh] or "Short Bowel"[tiab] or "Short Gut*"[tiab] or "intestinal failure*"[tiab] or "intestinal failure"[ot]	5,932
2	short bowel syndrome/rehabilitation[mesh]	68
3	rehabilitation[mesh] or rehabili*[tiab] or "enteral autonom*"[tiab]	442,916
4	#1 and #3	462
5	#2 or #4	473
6	#5 not ("case reports"[publication type] or "case report*"[tiab])	444
7	("Animals"[Mesh] NOT ("Animals"[Mesh] AND "Humans"[Mesh]))	4,796,650
8	#6 not #7	433
9	#8 and (english[la] or japanese[la])	396
10	#9 and 1000/1/1:2021/1/31[dp]	391

1次スクリーニング：391
2次スクリーニング：26

CQ		担当責任者（AMED申請時）
1	短腸症の重症度・予後に影響を与える因子は何か？	奥山宏臣・加治 建、田附裕子
2	PNに関する合併症を減らすために、有効な管理方法は何か？	虫明聡太郎（木村武司）、中島 淳（経腸栄養、Cyclic、糖負荷）、和田 基（脂肪製剤）、松浦俊治（敗血症） 米倉竹夫（エタノールロック）、水島恒和（カテーテル管理）
3	PN 依存度を下げる際に有用な評価項目は何か？	黒田達夫（山田洋平）、鈴木秀和（検査結果、成長）
4	PN 依存度を下げるために外科的治療は有効か？	日比泰造（移植手術）、田附裕子（非移植手術）
5	PN 依存度を下げるために薬物治療は有効か？	新井勝大（成長ホルモン+グルタミン、ロペミン、）、金森豊（プロバイオティクス）、加治 建（GLP2）
6	多職種による腸管リハビリテーションプログラムは予後を改善するか？	武藤 充、千葉正博