厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
分担研究報告書

ヒルシュスプルング病

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　　九州大学病院 小児外科　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充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、①病型別の治療成績、②根治術時期による治療成績（短期・長期合併症）、③根治術式別の治療成績（短期・長期合併症）④経験症例数別（施設別）の治療成績、⑤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 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。

② 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。

③ システマ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) ヒルシュスプルング病短腸症候群（HDSBS）

小腸型で無神経節腸管の範囲がトライツ靭帯から75cm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2008-2012年の症例を検討した7)。2008-2012年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Ⅳ期全体の7.1%と比較して高く、合併奇形も27.3%とⅣ期全体の18.9%より高い結果であった。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。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30ｃｍ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。

2) ＴＡＥＰＴにおける粘膜抜去部位

Ⅳ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。2008-2012年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。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ＴＡＥＰＴ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㎜以上口側の155例をＡ群、５㎜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。

3) ＴＡＥＰＴ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。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。総合スコアでは両群間に有意差を認めなかった。

4) CQ案とSCOPR,及び診断アルゴリズムを作成（図）

5) 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：ヒルシュ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：ヒルシュ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15 cm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，開腹法や経肛門的法では，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：ヒルシュスプルング病（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ュ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。今回対象としたヒルシュスプルング病短腸症候群（HDSBS）でも前回よりは改善してい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ヒルシュスプルング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) Muto M, Kaji T, Onishi S, Yano K, Yamada W, Ieiri S: An overview of the current management of short-bowel syndrome in pediatric patients, Surg Today, 2021, in press
2) Matsukubo M, Yano K, Kaji T, Sugita K, Onishi S, Harumatsu T, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Yamada K, Yamada W, Muto M, Kumagai K, Ido A, Ieiri S: The administration of hepatocyte growth factor prevents total parenteral nutrition-induced hepatocellular injury in a rat model, Pediatr Surg Int, 2021, in press
3) Machigashira S, Kaji T, Onishi S, Yano K, Harumatsu T, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Ieiri S: What is the optimal lipid emulsion for preventing intestinal failure-associated liver disease following parenteral feeding in a rat model of

short-bowel syndrome? , Pediatr Surg Int., 2021, in press
4) Muto M, Sugita K, Ibara S, Masuya R, Matuskubo M, Kawano T, Saruwatari Y, Machigashira S, Sakamoto K, Nakame K, Shinyama S, Torikai M, Hayashida Y, Mukai M, Ikee T, Shimono R, Noguchi H, Ieiri S: Discrepancy between the survival rate and neuropsychological development in postsurgical extremely low-birth-weight infants: a retrospective study over two decades at a single institution, Pediatr Surg Int, 2021, in press
5) Harumatsu T, Kaji T, Nagano A, Matsui M, Murakami M, Sugita K, Matsukubo M, Ieiri S: Successful thoracoscopic treatment for tracheoesophageal fistula and esophageal atresia of communicating bronchopulmonary foregut malformation group IB with dextrocardia: a case report of VACTERL association, Surg Case Rep, 2021, in press
6) Sugita K, Kaji T, Muto M, Nishikawa T, Okamoto Y, Imamura M, Ieiri S: Successful laparoscopic extirpation of a vasoactive intestinal polypeptide-secreting neuroblastoma originating from the right adrenal gland: A report of an infantile case, Asian J Endosc Surg, 2021, in press
7) Shimojima N, Kobayashi M, Kamba S, Harada A, Hirobe S, Ieiri 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, 32(5):e13805, 2020
8) Obata S, Souzaki R, Fukuta A, Esumi G, Nagata K, Matsuura T, Ieiri S, TaguchiT : Which Is the Better Approach for Late-Presenting Congenital Diaphragmatic Hernia: Laparoscopic or Thoracoscopic? A Single Institution's Experience of more than 10 Years. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 30(9):1029-1035, 2020
9) Zheng J, Guo X, Shioya A, Yoshioka T, Matsumoto K, Hiraki T, Kusano H, Oyama T, Kurose N, Yamaguchi R, Uramoto H, Ieiri S, Okajima H, Kohno M, Yamada S: Peroxiredoxin 4 promotes embryonal hepatoblastoma cell migration but induces fetal cell differentiation, Am J Transl Res, 12(6):2726-2737, 2020
10) Inomata M, Shiroshita H, Uchida H, Bandoh T, Akira S, Yamaguchi S, Kurokawa Y, Seki Y, Eguchi S, Wada N, Takiguchi S, Ieiri S, Endo S, Iwazaki M, Sato Y, Tamaki Y, Kitamura K, Tabata M, Kanayama H, Mimata H, Hasegawa T, Takahashi H, Onishi K, Uemura 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 J Endosc Surg, 13(1):7-18, 2020
11) Murakami M, Onishi S, Ohya Y, Kawabata S, Isono K, Sugawara Y, Asato T, Honda Y, Mikami Y, Inomata Y, Hibi T, Ieiri S: Langerhans cell histiocytosis confined to extrahepatic bile duct causing sclerosing cholangitis in child: a case report, Surg Case Rep, 6(1):137, 2020
12) Harumatsu T, Nagai T, Yano K, Onishi S, Yamada K, Yamada W, Matsukubo M, Muto M, Kaji T, Ieiri S: Differential advantage of liver retraction methods in laparoscopic fundoplication for neurologically impaired patients: a comparison of three kinds of procedures., Pediatr Surg Int, 36(5):591-596, 2020
13) Torikai M, Sugita K, Ibara S, Ishihara C, Kibe M, Murakami K, Shinyama S, Mukai M, Ikee T, Sueyoshi K, Noguchi H, Ieiri S: Prophylactic efficacy of enteral antifungal administration of miconazole for intestinal perforation, especially for necrotizing enterocolitis: a historical cohort study at a single institution, Surg Today, 2020, in press
14) 鳥飼 源史, 麻田 貴志, 近藤 千博, 鮫島 浩, 家入 里志: 術前に先天性十二指腸狭窄症と先天性十二指腸閉鎖症の合併が診断された１例, 日本小児外科学会雑誌56(6):

1032-1036, 2020

15) 町頭 成郎, 山田 和歌, 永井 太一朗, 村上 雅一, 矢野 圭輔, 馬場 徳朗, 山田 耕嗣, 向井 基, 加治 建, 家入 里志: 専門外来において治療に難渋する小児慢性機能性便秘症の検討　遺糞症例の特徴と発達障害との相関, 日本小児外科学会雑誌, 56(4):351-357, 2020

16) 松久保 眞, 杉田 光士郎, 中目 和彦, 長野 綾香, 松井 まゆ, 村上 雅一, 川野 正人, 矢野 圭輔, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 武藤 充, 加治 建, 野口 啓幸, 家入 里志: 【小児外科臨床研究の基本と展望】腹壁疾患, 小児外科, 52(7): 749-757, 2020

17) 家入 里志, 杉田 光士郎, 矢野 圭輔, 大西 峻, 山田 耕嗣, 武藤 充: 胎児・新生児・小児用デバイス開発の動向, 日本コンピュータ外科学会誌, 22(3): 180-183, 2020

18) 家入 里志, 長野 綾香, 松井 まゆ, 杉田 光士郎, 矢野 圭輔, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建: 【小児外科臨床研究の基本と展望】, 小児外科, 52(7):698-703, 2020

19) 矢野 圭輔, 杉田 光士郎, 家入 里志: IFALDの病態解明に基づくGLP-2を用いた新規治療法の開発, Medical Science Digest, 46(7): 437-440, 2020

20) 松久保 眞, 野口 啓幸, 武藤 充, 杉田 光士郎, 村上 雅一, 家入 里志: 出生前診断された先天性胆道拡張症５症例　生後早期の拡張胆管空腸吻合術の効果の検討, 日本小児外科学会雑誌, 56(2): 188-193, 2020

21) 山田 耕嗣, 矢野 圭輔, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建, 家入 里志: 【Hirschsprung病手術の現在】開腹Soave-伝田法, 小児外科, 52(4): 365-367, 2020

22) 小幡 聡, 家入 里志, 田口 智章: 【Hirschsprung病手術の現在】わが国のHirschsprung病に対する腹腔鏡手術の現在 全国調査結果より, 小児外科, 52(4): 331-334, 2020

23) 連 利博, 家入 里志, 春松 敏夫: 【新生児消化器疾患】胆道閉鎖症の成因　母親マイクロキメリズム仮説を中心に, 日本新生児成育医学会雑誌, 32(1): 11-16, 2020

24) 家入 里志, 永井 太一朗, 矢野 圭輔, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建: 【そこが知りたいシリーズ:手術で必要な局所解剖(腹部編)】腹腔鏡下胆嚢摘出術(胆石症), 小児外科, 52(2): 170-175, 2020

25) 加治 建, 武藤 充, 永井 太一朗, 矢野 圭輔, 大西 峻, 春松 敏夫, 山田 耕嗣, 松久保眞, 連 利博, 家入 里志: 【そこが知りたいシリーズ:手術で必要な局所解剖(腹部編)】STEP手術(短腸症候群) , 小児外科, 52(2): 149-153, 2020

2. 学会発表

1) 家入 里志, 大西 峻, 春松 敏夫, 長野 綾香, 松井 まゆ, 村上 雅一, 矢野 圭輔, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建: 小児外科医としての医療機器開発への挑戦　工学研究者・企業研究者との関りと協力、問題点と今後, 第36回日本小児外科学会秋季シンポジウム, 2020.11.5-20, Web開催

2) 家入 里志, 大西 峻, 春松 敏夫, 長野 綾香, 松井 まゆ, 村上 雅一, 矢野 圭輔, 山田 耕嗣, 山田 和歌, 松久保 眞, 武藤 充, 加治 建: 小児外科領域における手術支援ロボットの適応拡大の可能性への展望, 第36回日本小児外科学会秋季シンポジウム, 2020.11.5-20, Web開催

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

CQ案とSCOPE

疫学	1	H病の罹患率は？
	2	H病の遺伝的背景は？
	3	H病の家族内発症は？
	4	
	5	
診断	6	H病の診断に必要な検査項目と所見は？
	7	直腸粘膜生検の至適なタイミングとは？
	8	直腸粘膜生検の至適な生検部位は？
	9	直腸粘膜生検の適切な方法とは？
	10	AchE染色はH病診断に有用か？
	11	H病とH病類縁疾患との鑑別に有用な検査は？
	12	
治療	13	H病の根治手術の至適時期は？
	14	人工肛門造設術の適応は？
	15	腹腔鏡手術の有用性は？
	16	術前処置の方法とその有効性は？
	17	初回術式の選択について、開腹術か経肛門的手術か？
	18	切離ラインの決定について
	19	術中迅速病理検査の有用性は？
	20	Redoにおける術式選択について
	21	H病に対する小腸移植の有用性は？
	22	手術療法以外の治療法は？
術後管理	23	経口摂取再開の至適タイミングは？
	24	術後創部安静（抑制）や肛門チューブは必要か？
	25	おむつかぶれに対する有用な対処方法は？
	26	中心静脈ルートは術後管理に有用か？
	27	術後肛門ブジーの至適な大きさと継続期間は？
	28	至適フォロー時期と肛門機能評価のタイミングは？
予後	29	H病全体の予後について
	30	開腹術あるいは経肛門的手術のいずれが術後排便機能がよいのか
	31	根治術後のSoilingについて、有効な対処方法と経過は？
	32	合併症による予後の差異は？

【3-3 スコープ】

1. 診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項

(1)タイトル	ヒルシュスプルング病診療ガイドライン	
(2)目的	ヒルシュスプルング病の診療に関する科学的根拠のまとめ	
(3)トピック	ヒルシュスプルング病の診断と臨床管理	
(4)想定される利用者、利用施設	1. 初期に本疾患に遭遇するであろう医療人（産科、小児科、クリニック等の一般開業医など）。 2. 小児科本疾患診療の主体となる2次、3次医療施設の医療人。小児外科医、、小児消化器医、消化器内科医、外科医など 3. 病悩期間が長期に及ぶため小児から成人への移行例も多く、病診連携や医療社会事業に携わる医療者。	
(5)既存ガイドラインとの関係	既存ガイドラインはない。ただし内視鏡外科手術に関しては一般社団法人日本内視鏡外科学会編「技術認定取得者のための内視鏡外科 診療ガイドライン」2014年版 小児外科との整合性に配慮する必要がある。	
(6)重要臨床課題	重要臨床課題1 診断精度（術前診断、術中病理診断） 重要臨床課題2 腸炎（術前・術後）の発生頻度とその影響 重要臨床課題3 根治術の施行率とその手術成績 重要臨床課題4 長期的予後（生命、発達、機能、就学、就労、結婚、妊よう性） 重要臨床課題5 重症例に対する治療	
(7)ガイドラインがカバーする範囲	本ガイドラインがカバーする範囲：本邦におけるヒルシュスプルング病患者 本ガイドラインでカバーする臨床診療：診断、術前管理、手術、フォローアップ 本ガイドラインでカバーしない範囲：壮年期以降の患者はデータが不足しているのでカバーしない。	
(8)クリニカルクエスチョン(CQ)リスト	CQ1	ヒルシュスプルング病の診断はどのようになされるか？（診断手法として腹部単純X線写真、逆行性大腸造影、直腸粘膜生検、直腸肛門内圧検査、腸管全層生検）は推奨できるか？
	CQ2	ヒルシュスプルング病の腸炎に薬物療法は推奨できるか？（消化管運動機能改善薬、漢方薬、プロバイオティクス、抗生剤、止痢剤は推奨できるか？）
	CQ3	ヒルシュスプルング病に消化管減圧療法は推奨できるか？ または「チューブ（経鼻胃管、イレウス管、経肛門管）、ストーマ造設（腸ろう）、洗腸は推奨できるか？
	CQ4	ヒルシュスプルング病に栄養療法は推奨できるか？ または「経腸栄養または経静脈栄養は推奨できるか？」
	CQ5	ヒルシュスプルング病に手術（ストーマ造設以外の術式、開腹手術、経肛門手術、腹腔鏡手術）は推奨できるか？
	CQ6	ヒルシュスプルング病に小腸移植は推奨できるか？
	CQ7	ヒルシュスプルング病の予後は？（比較対象：正常者）（アウトカム：生命予後、機能予後、発達（身体・知能）、就学、就労、結婚、妊よう性）

重要臨床課題	CQ	Comparatorsのリスト
1、診断	CQ1：ヒルシュスプルング病の診断はどのようになされるか？	腹部単純X線検査、消化管造影検査、直腸肛門内圧検査、生検（腸管全層生検、直腸粘膜生検）
2、治療 薬剤	CQ2：ヒルシュスプルング病に薬物療法は推奨できるか？	消化管運動機能改善薬、漢方薬、プロバイオティクス、抗生剤、、浣腸、下剤、止痢剤
2、治療 減圧	CQ3：ヒルシュスプルング病に消化管減圧療法は推奨できるか？	消化管減圧 （ア）チューブ （イ）ストーマ
2、治療 栄養補助	CQ4：ヒルシュスプルング病に栄養療法は推奨できるか？	経腸栄養、経静脈栄養
2、治療 外科治療	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？	開腹手術、経肛門手術 腹腔鏡手術
2、治療 小腸移植	CQ6：ヒルシュスプルング病に小腸移植は推奨できるか？	小腸移植、多臓器移植
3、予後	CQ7：ヒルシュスプルング病の予後は？	健常者と比較して

スコープで取り上げた重要臨床課題 (key clinical issue)	1. 診断			
	【CQの構成要素】			
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			
地理的要件	日本人			
その他				
I（interventions）/C（comparisons, controls）				
	Comparatorsのリスト			
診断手法を用いる／用いない	腹部単純X線検査、消化管造影検査、直腸肛門内圧検査、生検（腸管全層生検、直腸粘膜生検）			
O（outcomes）のリスト				
	Outcome の内容	益か害か	重要度（1-9点）	採用可否
O1	正診率が向上する	益	3	○
O2	検査に伴う合併症の頻度が増加する	害	2	○
O3	検査に伴う患者の苦痛がある	害	3	○
O4	医療費が増加する	害	4	○
O5	被曝が増える	害	2	○
CQ1	「ヒルシュスプルング病の診断はどのようになされるか？」 または 「ヒルシュスプルング病の診断手法として腹部単純X線写真、消化管造影検査、直腸肛門内圧検査、生検検査（腸管全層生検、直腸粘膜生検）は推奨できるか？」			

(4)ガイドライン作成グループ	グループ	氏名	所属機関/専門分野	mail address	役割(担当CQ)
		田口 智章	九州大学小児外科		
		川原央好	浜松医科大学・小児外科		CQ1
		渡邊稔彦	杏林大学小児外科		CQ2
		窪田正幸	新潟大学小児外科		CQ3
		秋山卓士	広島市立広島市民病院小児外科		CQ4
		漆原直人	静岡県立こども病院・小児外科		CQ5
		仁尾正記	東北大学・小児外科学分野		CQ6
		河野美幸	金沢医科大学小児外科		CQ7
		本田昌平	北海道大学消化器外科学分野I		まとめ
		家入里志	鹿児島大学小児外科		まとめ
(5)システマティックレビューチーム					Leader
		藤井喜充	東北医科薬科大学小児科		
		中目和彦	鹿児島大学小児外科		
		川野孝文	鹿児島大学小児外科		
		山田耕嗣	鹿児島大学小児外科		
		大西 峻	鹿児島大学小児外科		
		武藤 充	鹿児島市立病院小児外科		
		鈴東昌也	鹿児島市立病院小児外科		
		藤井俊之	香川大学小児外科		
		小幡 聡	九州大学小児外科		
		神保教広	筑波大学小児外科		
		[illegible]	鹿児島大学附属図書館		検索
(6)外部評価委員					
(7)ガイドライン作成事務局					

代表	氏名	所属機関
○	家入里志	鹿児島大学学術研究院医歯学域 小児外科学分野
	加治 建	鹿児島大学学術研究院医歯学域 小児外科学分野
	向井 基	鹿児島大学学術研究院医歯学域 小児外科学分野
	[illegible]	鹿児島大学学術研究院医歯学域 小児外科学分野
	[illegible]	鹿児島大学学術研究院医歯学域 小児外科学分野

2. システマティックレビューに関する事項

(1)実施スケジュール	文献検索は終了済み、文献の選出に1ヶ月、エビデンス相対の評価と統合に2ヶ月
(2)エビデンスの検索	(1)エビデンスタイプ：Systematic Review/Meta-analysis論文（SR/MA論文）、個別研究論文をこの優先順位で検索の対象とする。個別研究論文としては、ランダム化比較試験(RCT)、非ランダム化死角思念、比較対象のある観察研究を検索の対象とする。 (2)データベース：Medline(OvidSP), Cochrane Library(Wiley), 医中誌Webを検索の対象とする。またこれらのデータベースの採録されていない文献も、引用文献、専門家の人的ネットワークにより追加する。(3)検索の基本方針：分家データベースによる検索は、エビデンス文献状況の把握と検索漏れを防ぐため、全CQを対象とした検索をまず行い（全般検索）
(3)文献の選択基準、除外基準	採用条件を満たす、CPG, SR論文が存在する場合は、それを第一優先とする。採用条件をみたすCPG, SR論文が存在しない場合は、個別研究論文を対象としてde novo でSRを実施する。De novo SRでは採用条件を満たすRCTを優先して実施する。採用条件を満たすRCTがない場合には観察研究を対象とする。採用条件を満たす観察研究がない場合はSRを実施しない。
(4)エビデンスの評価と統合の方法	エビデンス総体の強さの評価は、「Minds作成の手引き2014」の方法に基づく。エビデンス総体の統合は、質的な統合を基本とし、適切な場合は量的な統合も実施する。

3. 推奨作成から最終化、公開までに関する事項

(1)推奨作成の基本方針	推奨の決定は、作成グループの審議に基づく。意見の一致を見ない場合には投票をもって決定する。推奨の決定には、エビデンスの評価と統合で求められた「エビデンスの強さ」「益と害のバランス」「患者」の価値観の多様性」「経済学的な視点」も考慮してその推奨の強さを決定する。
(2)最終化	外部評価を実施する。パブリックコメントを募集して結果を最終版に反映させる。
(3)外部評価の具体的方法	外部評価委員が個別にコメントを提出する。ガイドライン作成グループは、各コメントに対して診療ガイドラインを変更する必要性を討議して、対応を決定する。パブリックコメントに対しても土井用に、ガイドライン作成グループは、各コメントに対して診療ガイドラインを変更する必要性を討議して、対応を決定する。
(4)公開の予定	外部評価、パブリックコメントへの対応が終了したら、ガイドライン統括委員会が公開の最終決定をする。公開の方法は、ガイドライン作成グループとガイドライン統括委員会が協議の上決定する。

重要臨床課題	CQ	Comparatorsのリスト
1、診断	CQ1：ヒルシュスプルング病の診断はどのようになされるか？	腹部単純X線検査、消化管造影検査、直腸肛門内圧検査、生検（腸管全層生検、直腸粘膜生検）
2、治療 薬剤	CQ2：ヒルシュスプルング病に薬物療法は推奨できるか？	消化管運動機能改善薬、漢方薬、プロバイオティクス、抗生剤、、浣腸、下剤、止痢剤
2、治療 減圧	CQ3：ヒルシュスプルング病に消化管減圧療法は推奨できるか？	消化管減圧 （ア）チューブ （イ）ストーマ
2、治療 栄養補助	CQ4：ヒルシュスプルング病に栄養療法は推奨できるか？	経腸栄養、経静脈栄養
2、治療 外科治療	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？	開腹手術、経肛門手術 腹腔鏡手術
2、治療 小腸移植	CQ6：ヒルシュスプルング病に小腸移植は推奨できるか？	小腸移植、多臓器移植
3、予後	CQ7：ヒルシュスプルング病の予後は？	健常者と比較して

スコープで取り上げた重要臨床課題 (key clinical issue)	2. 保存的治療 a薬物療法			
	【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	消化管造影、肛門内圧、生検（腸管全層生検）、直腸粘膜生検の患者			
地理的要件	日本人			
その他				
I（interventions）/C（comparisons, controls）				
	Comparatorsのリスト			
薬物療法を受ける・受けない	消化管運動機能改善薬、漢方薬、プロバイオティクス、抗生剤、、浣腸、下剤、止痢剤			
O（outcomes）のリスト				
	Outcome の内容	益か害か	重要度（1-9点）	採用可否
O1	肝機能が改善する	益	2	○
O2	経腸栄養摂取量が増える	益	2	○
O3	腸閉塞症状が改善する	益	2	○
O4	腸炎の発生頻度が減る	益	2	○
O5	副作用が増える	害	2	○
O6	服薬コンプライアンス（アドヒアランス）が低い	害	5	○
O7	生命予後を改善する	益	1	○
O8	血清ALB値が上昇する	益	5	○
O9	腸内容通過時間が短縮する	益	5	○
O10	入院期間が短縮する	益	3	○
O11	消化管穿孔の頻度が減少する	益	3	○
O12	身長・体重が増加する（成長障害が改善する）	益	2	○
O13	腹痛の頻度が減る	益	2	○
CQ2	「ヒルシュスプルング病 の腸炎に薬物療法は推奨できるか？」			

スコープで取り上げた重要臨床課題（key clinical issue）	2. 治療 b.消化管減圧（ア）チューブ（イ）ストーマ			
【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			
地理的要件	日本人			
その他				
I（interventions）/C（comparisons, controls）				
	Comparatorsのリスト			
消化管減圧治療を受ける・受けない	チューブ（経肛門管、イレウス管、経肛門管）、ストーマ（胃瘻、腸瘻）、洗腸			
O（outcomes）のリスト				
	Outcome の内容	益か害か	重要度（1-9点）	採用可否
O1	経腸栄養摂取量が増える	益	3	○
O2	腸閉塞症状が改善する	益	3	○
O3	腸炎の発生頻度が減る	益	3	○
O4	敗血症の発生頻度が増える	害	2	○
O5	身長・体重が増加する	益	2	○
O6	生命予後を改善する	益	1	○
O7	腸内容通過時間が短縮する	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	身長・体重が増加する（成長障害が改善する）	益	3	○
O11	腹痛の頻度が減る	益	3	○
CQ3	「ヒルシュスプルング病に消化管減圧治療は推奨できるか？」			

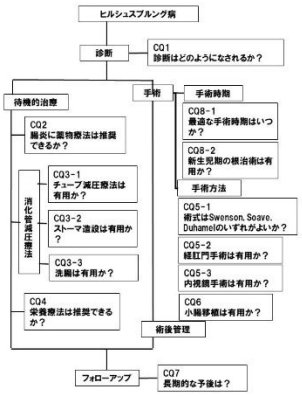
スコープで取り上げた重要臨床課題（key clinical issue）	2. 保存的治療 c. 栄養補助療法			
【CQの構成要素】				
P（patients, problem, population）				
性	指定なし			
年齢	指定なし			
疾患・病態	ヒルシュスプルング病の患者			
地理的要件	日本人			
その他				
I（interventions）/C（comparisons, controls）				
	Comparatorsのリスト			
栄養補助療法を受ける・受けない	経腸栄養、経静脈栄養			
O（outcomes）のリスト				
	Outcome の内容	益か害か	重要度（1-9点）	採用可否
O1	肝機能障害が増加する	害	5	○
O2	経腸栄養摂取量が増える	益	3	○
O3	腸閉塞症状が改善する	益	2	○
O4	腸炎の発生頻度が減る	益	2	○
O5	中心静脈留置に伴う敗血症の発生頻度が増える	害	2	○
O6	身長・体重が増加する（成長障害が改善する）	益	2	○
O7	生命予後を改善する	益	1	○
O8	血清Al値が上昇する	益	5	○
O9	腸内容通過時間が短縮する	益	5	○
O10	入院の頻度が増える	害	4	○
O11	消化管穿孔の頻度が減少する	益	3	○
O12	腹痛の頻度が減る	益	3	○
CQ4	「ヒルシュスプルング病に栄養療法は推奨できるか？」			

スコープで取り上げた重要臨床課題（key clinical issue）	2. 治療 d. 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			
地理的要件	日本人			
その他				
I（interventions）/C（comparisons, controls）				
	Comparators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	益か害か	重要度（1-9点）	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	腸炎の発生頻度が減る	益	2	○
O4	敗血症の発生頻度が増える	害	2	○
O5	身長・体重が増加する（成長障害が改善する）	益	2	○
O6	生命予後を改善する	益	1	○
O7	腸内容通過時間が短縮する	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	身長・体重が増加する（成長障害が改善する）	益	3	○
O11	腹痛の頻度が減る	益	3	○
O12	術後の入院頻度が減少する	益	4	○
O13	術後の便漏の頻度が増加する	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（重度患者）			
地理的要件	日本人			
その他				
I（interventions）/C（comparisons, controls）				
	Comparatorsのリスト			
小腸移植を受ける・受けない	小腸移植			
O（outcomes）のリスト				
	Outcome の内容	益か害か	重要度（1-9点）	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	腸炎の発生頻度が減る	益	2	○
O4	敗血症の発生頻度が増える	害	2	○
O5	ウイルス感染症の発生頻度が増える	害	3	○
O6	身長・体重が増加する（成長障害が改善する）	益	2	○
O7	生命予後を改善する	益	1	○
O8	腸内容通過時間が短縮する	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	腹痛の頻度が減る	益	2	○
O12	術後の入院頻度が増加する	害	4	○
O13	入院期間が延長する	害	4	○
O14	医療費が増大する	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？」			

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	
地理的要件	日本人	
その他		
I（interventions）/C（comparisons, controls）		
ヒルシュスプルング病と診断された／されない	Comparatorsのリスト ヒルシュスプルング病 正常者	
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	知能発達	○
O5	就学	○
O6	就労	○
O7	結婚	○
O8	妊孕性	○
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	
地理的要件	日本人	
その他		
I（interventions）/C（comparisons, controls）		
ヒルシュスプルング病と診断された／されない	Comparatorsのリスト ヒルシュスプルング病 正常者	
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	知能発達	○
O5	就学	○
O6	就労	○
O7	結婚	○
O8	妊孕性	○
CQ7	「ヒルシュスプルング病の予後は？」	



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ｎ対する確信は限定的である
  - ・D（非常に弱い）：効果の推定値がほとんど確信できない

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）
・行わないこと強く推奨する

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：

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：D

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，開腹法や経肛門的法では，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:ヒルシュスプルング病(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
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