

<p>CQ1 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP の診断はどのようになされるか？ または「Hypoganglionosis, MMHS, CIIP の診断手法として腹部単純X線写真, MRI/シネ, 生検 (腸管全層生検) , 直腸粘膜生検, 内圧検査 (直腸肛門内圧, 消化管内圧) , 消化管造影検査は推奨できるか？」</p> <p>CQ2 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP に薬物療法は推奨できるか？ または「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, 潤腸剤, 下剤, 止痢剤は推奨できるか？」</p> <p>CQ3 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP に消化管造影検査は推奨できるか？ または「チューブ (経鼻胃管, 心臓カテーテル, 経肛門管) , ストーマ造設 (痔瘻, 腸瘻) , 亮剤は推奨できるか？」</p> <p>CQ4 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP に栄養療法は推奨できるか？ または「経腸栄養, 経静脈栄養は推奨できるか？」</p> <p>CQ5 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP に手術 (ストーマ造設以外の術式) は推奨できるか？</p> <p>CQ6 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP に小腸移植は推奨できるか？</p> <p>CQ7 : Hypoganglionosis, MMHS, CIIP の予後は？ (比較対象 : 3疾患 (hypoganglionosis, MMHS, CIIP) 以外のH病類疾患または正常者) (アウトカム : 生命予後, 機能的予後, 発達 (身体, 知能) , 就学, 就労, 結婚, 妊孕性)</p> <p>研究デザイン : MA(メタ分析)・SR(システマティックレビュー)・CPG(ガイドライン)・RCT(ランダム)・COT(非ランダム)・CO(コホート)・CC(症例対照)・CS(横断)・CA(症例集積)・CR(症例報告)・RV(総説)・OT(その他)</p>											<p>Oが複数ある場合(書き含む) , 複数CQに該当する場合は、O毎CQ毎にセルをコピーして分けて作成する</p>							
通し番号	論文番号	担当	文献情報	言語	著者	タイトル	雑誌	年	巻(号)	頁	研究デザイン	P: 症例数, 対象年齢, 研究結果	IC: 患者に対して行うことを推奨するかどうか, 検討したい介入を列記する	O: アウトカム(どの介入が推奨されるかを判断するための基準となるもの)	結論	CQ	採用/非採用	コメント
1	E-56	3	24577413	英語	Tuzovic L, Anyane-Yeboa K, Mills A, Glassberg K, Miller	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of prenatal ultrasonographic findings.	Fetal Diagn Ther	2014	36(1)	74-80	SR	N=50, MMHSに対する出生前診断における超音波検査の所見についての検討 (羊水穿刺, 膀胱穿刺)について(多少し言及) (USA/コロンビア大学からの報告)	胎児超音波検査	妊娠中にMMHS疑い13/50例(26%), このうち7例にMMHSの同病児胎児巨大膀胱単独所見 21/50例(42%) 巨大膀胱+羊水尿管症 23/50例(46%) 両側水腎症のみ(巨大膀胱なし) 5/50例(10%) 羊水量 正常31/45例(69%), 増加12/45例(27%), 減少	巨大膀胱の所見は機能的な下部尿路閉塞との区別は困難であるが、妊娠経過中に進行性の膀胱拡大+羊水尿管症, 羊水量正常あるいは増加, 外生殖器正常である場合はMMHSが高く疑われる。	1	採用	腸管の拡張所見, 同法の存在もMMHSの診断に有用
2	E-56	3	24577413	英語	Tuzovic L, Anyane-Yeboa K, Mills A, Glassberg K, Miller	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of prenatal ultrasonographic findings.	Fetal Diagn Ther	2014	36(1)	74-80	SR	N=50, MMHSに対する出生前診断における超音波検査の所見についての検討 (羊水穿刺, 膀胱穿刺)について(多少し言及) (USA/コロンビア大学からの報告)	羊水検査, 膀胱穿刺	羊水穿刺 25/50例で施行, 結果は全例で正常結果 膀胱穿刺 19/50例で施行, 腎機能は維持されているとの結果	これまでMMHSに対する羊水穿刺, 膀胱穿刺の報告はあり, 正常結果で腎機能も保たれているという結果であるため, これらの検査は有用な検査といえる	1	採用	
3	E-58	3	20721562	英語	Dingemans J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect.	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (H)症例に関する症例報告 (1978-2009)	全層生検	11論文中10論文で施行, H&E, AChEを用いた論文が10論文あり	粘液中AChE活性の低下, 前腸神経叢での神経細胞の欠乏, 粘膜炎および内臓の肥厚を特徴とする	1	採用	SRである有用性についてははっきりせず, 総説のような表現になっている。
4	E-58	3	20721562	英語	Dingemans J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect.	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (H)症例に関する症例報告 (1978-2009)	全層生検	11論文中10論文で施行, H&E, AChEを用いた論文が9論文あり	CDH, SDH染色が最も多い(4論文) , これにより粘膜炎下神経叢内の成熟した神経細胞を, 未熟な神経細胞と区別することができ	1	採用	
5	E-58	3	20721562	英語	Dingemans J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect.	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (H)症例に関する症例報告 (1978-2009)	全層生検	11論文中10論文で施行, H&E, AChE以外のマーカーを用いた論文が9論文あり	銀染色が論文で施行, 神経細胞を強調して描出できる。が他の論文では施行されていない。	1	採用	
6	E-59	3	19104894	英語	Zhang HY, Feng JX, Wang L, Wang G, Wei MF, Wang	Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis.	World J Pediatr	2008	4(4)	295-300	CC	術後に組織学的に診断された Isolated hypoganglionosis 17症例に関する後方視的分析 ; ヒルシュ病 18例との比較検討	消化管造影検査	粘液中における典型的な微小化と拡張像 : Hypo 9/16例, ヒルシュ 15/18例	統計学的には有意差がない特徴である。	1	採用	
7	E-59	3	19104894	英語	Zhang HY, Feng JX, Wang L, Wang G, Wei MF, Wang	Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis.	World J Pediatr	2008	4(4)	295-300	CC	術後に組織学的に診断された Isolated hypoganglionosis 17症例に関する後方視的分析 ; ヒルシュ病 18例との比較検討	直腸粘膜生検	AChE活性あり : Hypo 3/16例, ヒルシュ 16/18例	hypoganglionosisでは直腸粘膜生検でAChE活性がヒルシュ症例に比べて有意に低い。	1	採用	
8	E-67	3	11840047	英語	Kobayashi H, Yamataka A, Lane S, Miyano	Pathophysiology of hypoganglionosis.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2002	34(2)	231-5	CR	Hypoganglionosis自験例3例(いずれも死亡例)と, これまでの報告との比較検討	全層生検	病変腸管には, 粘液中の神経叢は正常であるが前腸神経叢ではhypoganglionosisとなっていた。	1	採用	症状がヒルシュに似ているが直腸粘膜検査では正常であるような症例については全層生検を行うべきである。	
9	E-71	3	9716671	英語	Miyasaka E, Ohshiro K, Puri	NADPH-diaphorase histochemical staining of suction rectal biopsies in the diagnosis of Hirschsprung's disease and allied disorders.	Pediatr Surg Int	1998	13(7)	464-7	CA	NADPH-D(シアノブルー(NADPH-D)免疫染色)の検討 ; ヒルシュ病と腸管神経叢疾患における直腸粘膜生検 (Hirschsprung's disease) の比較検討	直腸粘膜生検	Normal (n=6) ; NADPH-D染色が前腸神経細胞および粘膜炎を特徴とする。NADPH-D染色が陰性, Hypoganglionosis (n=3) ; NADPH-D弱(陽性)とも粘膜炎を特徴とする。前腸神経細胞が少なく, 粘膜炎を特徴とする。前腸神経細胞が少なく, 粘膜炎を特徴とする。	1	採用		
10	E-72	3	9044113	英語	Puri	Variant Hirschsprung's disease.	J Pediatr Surg	1997	32(2)	149-57	RV	ヒルシュ病類疾患に関するReview (Hypoganglionosis)	全層生検	Hypoganglionosisの診断には全層生検は必要。	1	採用	前腸神経細胞が少なく, 粘膜炎を特徴とする。前腸神経細胞が少なく, 粘膜炎を特徴とする。	
11	E-72	3	9044113	英語	Puri	Variant Hirschsprung's disease.	J Pediatr Surg	1997	32(2)	149-57	RV	ヒルシュ病類疾患に関するReview (MMHS)	全層生検	MMHS患者の腸管の顕微鏡所見	1	採用	外臓筋の菲薄化・筋繊維間の結合組織の増生がみられる。	
12	E-74	3	7628166	英語	Huang YC, Lee HC, Huang FY, Kao HA, Yeh ML, Chang FY, Shih JC, Shih SL, Chan	Neonatal-onset chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	Clin Pediatr (Phila)	1995	34(5)	241-7	CA	n=6, 新生児期に発症したCIPS症例のうち4例は病理学的にhypoganglionosis, 他2例は病理学的に正常に関する検討	消化管造影検査	全例で上部消化管及び小腸造影検査施行 ; 小腸における通過の遅延(6/6例) , 空腸あるいは回腸の拡張(1/6例) , 十二指腸の拡張(1/6例)	消化管造影検査は必須で, 病変部位の特定が可能で, 通過時間の遅延と機能的閉塞の欠乏を証明できる。	1	採用	
13	E-78	3	3418474	英語	Puri P, Fujimoto	Diagnosis of allied functional bowel disorders using monoclonal antibodies and electronmicroscopy.	J Pediatr Surg	1988	23(6)	546-54	Puri CA	n=19, ヒルシュ病類疾患におけるモノクローナル抗体(D7)と電子顕微鏡検査についての検討	全層生検(免疫染色(D7) , 著者の施設オリジナル)	Hypoganglionosis症例(n=5)において, AChEとD7モノクローナル抗体の間で, 腸管に小さい神経細胞と内臓筋における神経支配が乏しい所見を得た。	1	採用	D7モノクローナル抗体は神経細胞とグリア細胞・相互に接合した神経線維を用いて内臓筋での神経支配の異常, 筋間および粘膜炎下神経叢で未熟神経節やhypoganglionosisのような質的変化を見分けることができる。	
14	E-80	3	6439757	英語	Manco LG, Osterdahl	The antenatal sonographic features of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Clin Ultrasound	1984	12(9)	595-8	CR	MMHSにおける出生前の超音波検査の特徴に関する検討	超音波検査	妊娠21週の超音波検査で, 両側水腎症+腹の肥厚のあることも拡張した膀胱を認める。水尿管症は認めない。また, 羊水は正常で胎児水腫も認めない。	1	採用	子宮内での両側水腎症はMMHSに重要な特徴である。水尿管症, 前立腺尿道拡張, 羊水過小, 胎児腹水はMMHSにはみられない。	
15	E-81	3	6834228	英語	Puri P, Lake BD, Gorman F, O'Donnell B, Nixon	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a visceral myopathy.	J Pediatr Surg	1983	18(1)	64-9	CR	MMHSにおける電子顕微鏡を用いた生検検体の評価についての検討 (n=2)	全層生検(電子顕微鏡)	電子顕微鏡では, 平滑筋細胞の中心に空胞変性を認めた。一方, 神経節や神経の構造は正常であった。	1	採用		
16	J-44	3	2000134292	日本語	光藤 章二, 時田 和郎, 児島 謙作, 山下 晴英, 中村 斉, 大野 晋之, 恒村 康史, 前田 利郎, 加藤 孝夫	消化管内圧測定が診断に有用であった慢性特発性腸管弛緩症(CIIP)の1例	日本消化器病学会雑誌	2000	97(1)	38-43		内圧検査	回腸末端部に著明な腸管拡張を認め, 造影剤を用いた回腸末端から全腸管の造影検査を行い, CIIPと診断し得た。症例(成人例)に関する報告	1	採用	正常な腸管運動が行われず腸管弛緩症を呈しており, CIIPに合致する症例であった。		
17	J-48	3	1994206492	日本語	柴田 佳久, 奥田 浩男, 久納 孝夫	食道内圧検査にて診断し得た慢性特発性腸管弛緩症(CIIP)	Therapeutic Research	1993	14(11)	4659-4663	CR	食道内圧検査にてCIIPと診断し得た成人症例に関する報告	内圧検査	食道内圧検査において, 嚥下による1次運動は, 横紋筋部である上部食道では認められたが, 中下部食道では欠如。またアカシアとは異なり, 食道下部括約筋圧は低く, 嚥下による弛緩は不完全。	1	採用	食道内圧検査が簡便で有用であり, 中下部食道の蠕動運動の欠如と, 下部食道括約筋圧の低下・弛緩不全である。	
18	E-168	7	23568714	英語	Wu XJ, Zhang HY, Li N, Yan MS, Wei J, Yu DH, Feng	A new diagnostic scoring system to differentiate Hirschsprung's disease from Hirschsprung's disease-allied disorders in patients with suspected intestinal dysganglionosis.	Int J Colorectal Dis	2013	28(5)	689-96	CA	n=67, 病理診断で診断されたヒルシュ病(HD)(n=53)とヒルシュ病様性HAD(n=428, Isolated hypoganglionosis(H);255, Intestinal neuronal dysplasia(IND);154, Immaturity of ganglion cells(MGC);11, hypoplastic neuronal dysganglionosis(HND.8))での臨床予後(BE, ARM, AChE)によるスコアリングシステムを用いた診断システムの構築(98%-98%)	ヒルシュ病様性疾患の診断 (BE, ARM, AChE)とリスクファクター(メコニウムの遅延, 3才未満, 男児)を組み合わせたスコアリングシステム(the predicting score)	the predicting scoreはBE, ARM, AChEそれぞれ単独, 3つによるスコアリングシステム(testing score)よりも高い精度でHDとHADを鑑別できた(感度:83.1% 特異度:89.9% 精度:85.9%)	1	採用	The predicting scoreはHDとHADの鑑別に有用である。	
19	E-171	7	18577677	英語	Bornstein E, Atkins K, Fishman S, Monteagudo A, Bajorek EB, Arif F, Monda S, Greco AM, Lippman JC, Stewart CL, Schapell	Severe uropathy and normal amniotic fluid volume in a male fetus: sonographic surveillance leading to the diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Ultrasound Med	2008	27(7)	1099-104	CR	MMHS胎児症例報告	MMHSの診断(胎児超音波)	羊水正常での水腎および膀胱拡張	胎児超音波での羊水正常での水腎および膀胱拡張所見はMMHS診断に有用	1	採用	
20	E-185	7	8580028	英語	Carlsson SA, Hokegard KH, Mellgren Young ID, McKeever PA, Brown LA, Lang	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Nephrol	1995	9(5)	626-7	CR	MMHS症例報告	MMHSの診断	腹部レントゲン: 拡張した小腸・異常に膨張した膀胱, 注腸造影: 狭小小腸と拡張した回腸末端	腹部レントゲン, 超音波, 2重造影による腸管通過障害と閉塞はMMHSを疑わなければならない。	1	採用	
21	E-187	7	1336928	英語	Carlsson SA, Hokegard KH, Mellgren Young ID, McKeever PA, Brown LA, Lang	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Antenatal appearance in two cases.	Acta Obstet Gynecol Scand	1992	71(8)	645-8	CR	MMHS症例報告	MMHSの診断	胎児エコーでの拡張した膀胱と羊水過少の欠如を共に認める所見はMMHSを疑う所見である。	1	採用	胎児エコーはMMHSの診断に有用	
22	E-189	7	2661823	英語	Carlsson SA, Hokegard KH, Mellgren Young ID, McKeever PA, Brown LA, Lang	Prenatal diagnosis of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1989	26(6)	403-6	CR	MMHS胎児症例報告	MMHSの診断	胎児エコーで著明に拡張した膀胱, 羊水過少, 腹水	胎児エコーでの著明に拡張した膀胱, 羊水過少, 腹水の所見はMMHSの病態をよりシビアにする可能性がある。	1	採用	

23	E-192	7	6703769	英語	Vinograd I, Mogle P, Lemaou OZ, Nissan TE, Rawlings JS, Wilson Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Arch Dis Child	1984	59(2)	169-71	CR	MMIHS男児2症例報告	MMIHSの診断	直腸的に特徴的腸管過速障害を認めない典型的なマイクロコロンを伴った腹部に過速障害のない拡張した膀胱が診断的特徴で不必要な検査は避けるべきである。	MMIHSは超音波、膀胱造影、注腸で正確に診断出来る。	1	採用	
24	E-194	7	440907	英語	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatrics	1979	63(5)	805-8	CR	MMIHS症例報告	MMIHSの診断	腸管過速障害の除外のための試験開腹、神経節細胞の存在の確認のための腸管生検を施行。	腸管過速障害の除外のための試験開腹、神経節細胞の存在の確認のための腸管生検を施行しなければならない。	1	採用	
25	J-113	7	1997145490	日本語	富田 涼一, 赤俣 敬明, 黒須 康彦 遺腸生検病理組織所見からみた成人期Hirschsprung病及び類似疾患の診断	日本外科学会誌	1996	21(6)	975-979	CA	n=9 ヒルシュ2 Hypoganglionosis 5 IND-2	Hypoganglionosisの診断	Hypoは粘層生検のみでは診断出来ず。	Hypoganglionosisは直腸粘層生検だけでは確定診断が困難なため全層生検を加えて診断すべきである。	1	採用	
26	J-114	7	1995071811	日本語	友成 剛 慢性特発性慢性腸閉塞症における胃十二指腸内圧測定所見 特I-phase 3について	Journal of Smooth Muscle Research	1993	29(5)	204-206	CA	CIIPSの胃食道内圧内視鏡的検査	CIIPの診断(胃食道内圧検査)	対象症例において高音でphase3を認めないが、異常phase3を認めた(83.3-91.9%)	CIIPSに対する胃食道内圧検査はいつかの課題が存在するが、診断に役立つ可能性が示唆された。	1	採用	
27	J-115	7	1993163259	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹, 杉 裕, 他 小児消化管運動における新しい上部消化管内圧検査法 機能性腸閉塞症の診断・治療における有用性について	日本小児外科学会雑誌	1992	28(6)	1115-1120	CA	ヒルシュ病様態に対する上部消化管内圧検査所見の検討 n=3 (hypogenesis:1, CIIPS:1, CIIPS 疑い:1)	CIIPの診断	hypogenesis, CIIPSはphase3の消失、CIIPS疑いはphase3の出現を認めた。phase3の欠如は細菌性腸炎の発症や腸管に大きく関与する。	上部消化管内圧検査はCIIPSの治療方針を決定する上で小腸運動機能を評価する有効な検査法とすることが期待される。	1	採用	
28	J-119	7	1990085849	日本語	田中 孝幸, 大谷 恭一, 安東 吾郎, 他 慢性特発性慢性腸閉塞症の1例	鳥取医学雑誌	1989	17(1)	54-59	CR	CIIPS症例報告	CIIPの診断	食道内圧検査でLES圧は正常であったが、冷刺激に対する弛緩は消失していた。	CIIPSの診断に食道内圧検査は有用である。	1	採用	
29	E-141	6	21843726	英語	Watanabe Y, Takasu H, Sumida A preliminary report on the significance of excessively long segment congenital hypoganglionosis management during early infancy.	J Pediatr Surg	2011	46(8)	1572-7	CA	自院で初期治療を行った hypoganglionosisの4例の外科治療	hypoganglionosisの4例の外科治療	コントロール4例に比べ、hypoganglionosisの4例では神経細胞数が少なかった	H E染色によるthin sliceでの神経細胞数のカウントはhypoganglionosisの診断に有用である	1	採用	
30	E-142	6	19794822	英語	Melek M, Edirne Y, Beger B, Cetin Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: a case report.	Gastroenterol Res Pract	2009	2009	282753	CR	出生前診断したMMIHSの1例	出生前診断したMMIHSの1例	胎児期のエコーにて、腹腔内腫瘍と両側水腎症の胎児診断がされていた女児	生後2週間後に手術が、unused microcolonと膀胱の拡張が見られ、細い尿管を切除して吻合されたが通過しなかったため、5週間に腸管移植センターに紹介された	女児の胎児で拡大した膀胱と腹腔内腫瘍の所見はMMIHSを疑う	1	採用
31	E-149	6	12598984	英語	Kobayashi H, Li Z, Yamataka A, Lane GJ, Miyano Rectal biopsy: what is the optimal procedure?	Pediatr Surg Int	2002	18(8)	753-6	OT	経肛門的な吸引生検と Gruenward's nasal cutting forcepsの診断法の比較	経肛門的な吸引生検と Gruenward's nasal cutting forcepsの診断法の比較	group I: 吸引生検も使用して、歯状線から2.3cmの3点生検、group II: Gruenward's nasal cutting forcepsを適用して全層生検を施行して全層生検を施行した	group IはGroup Iより大きい。Group IIの標準ではすべての症例で確定診断できなかったが、group Iでは26%が標準不良により再度生検を要したほか2例で検査後の出血が見られた	Gruenward's nasal cutting forcepsによる経肛門的な点生検は安全でヒルシュスプリング病の診断に有効である	1	採用
32		6	12598984	英語	Kobayashi H, Li Z, Yamataka A, Lane GJ, Miyano Rectal biopsy: what is the optimal procedure?	Pediatr Surg Int	2002	18(8)	753-6	OT	経肛門的な吸引生検と Gruenward's nasal cutting forcepsの診断法の比較	経肛門的な吸引生検と Gruenward's nasal cutting forcepsの診断法の比較	group I: 1例、group II: 2例)とIND(group II: 3例)の診断精度は?	hypoganglionosisでは、group I: 1例、group II: 2例あり、各々腸管神経叢が取れていないため診断できなかった。INDでは、group I: 2例は繰り返し全層生検が必要であった、group II: 3例の生検のみで診断できた	Gruenward's nasal cutting forcepsによる経肛門的な点生検はINDの診断に有効であるが、hypoganglionosisは診断できない。	1	採用
33	E-152	6	11371032	英語	Inoue K, Shimotake T, Tomiyama H, Mitsuhashi M, Ruge WA, Brunner L, Engert J, Herringhaus M, Holschneider AM, Jordan P, Piket G, Prussell Mutational analysis of the RET and GDNF gene in children with hypoganglionosis.	Eur J Pediatr Surg	2001	11(2)	120-3	CA	hypoganglionosis 5例のRET, GDNF遺伝子変異の解析	hypoganglionosis 5例のRET, GDNF遺伝子変異の解析	RET, GDNF遺伝子変異を認めなかった。	RETやGDNFの変異はhypoganglionosisの病因と関連性はなく、ヒルシュスプリング病とは遺伝学的に異なっている。	1	採用	
34	E-154	6	10342112	英語	Kobayashi H, Hirakawa H, Puri Abnormal internal anal sphincter innervation in patients with Hirschsprung's disease and allied disorders.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(2)	67-74	CC	hypoganglionosisの病理学的特徴を検討した	hypoganglionosisの病理学的特徴を検討した	hypoganglionosisではコントロールに比し、腸管神経叢の面積が42%減少、神経細胞数が55%減少、腸管神経叢間の距離は2倍であった。ヒルシュスプリング病関連hypoganglionosisの所見も同様であった。	病理学的特徴は、便秘の児ではhypoganglionosisの鑑別疾患に有用であった。ヒルシュスプリング病術後の便秘は、切除されたヒルシュスプリング病の無神経節腸管の近位にある長いhypoganglionosisの腸管が原因である。	1	採用	
35	E-156	6	8783106	英語	Kobayashi H, Hirakawa H, Puri Abnormal internal anal sphincter innervation in patients with Hirschsprung's disease and allied disorders.	J Pediatr Surg	1996	31(6)	794-9	CC	ヒルシュスプリング病とヒルシュスプリング病類似疾患の内肛門括約筋のinnervationの特徴を調査した	ヒルシュスプリング病とヒルシュスプリング病類似疾患の内肛門括約筋のinnervationの特徴を調査した	ヒルシュスプリング病 4例、IND 4例、hypoganglionosis 2例、IASA 5例、の内肛門括約筋の病理学的特徴を調査した	コントロールに比し、AChE陽性線維は有意に増加し、Nural cell adhesion molecule(NCAM)、NADPH-diaphorase活性は、欠如するか著しく減少している。Hypoganglionosisでは、NCAM、NADPH-diaphorase活性は、顕著に減少しており、AChE陽性線維はしばしば消失していた。	ヒルシュスプリング病、IND 4例、hypoganglionosis、IASAでは異常な括約筋の神経増生がみられ、腸管運動不全の原因となっている	1	採用
36	E-159	6	8437078	英語	Shimotake T, Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, Fushiki Biliary tract complications in patients with hypoganglionosis and chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1993	28(2)	189-92	CR	hypoganglionosisとCIPOの関連性	hypoganglionosisとCIPOの関連性	症例1: 3歳2カ月の男児、胆管炎による敗血症で死亡した解剖的胆管の病理学的所見、症例2: CIPOの2歳女児、胆管運動のエコーガイド下評価	症例1: 多量の胆石あり、胆管の狭窄は神経叢が紙形成であった。症例2: エコー下に胆管運動動態を撮写しても胆管運動は障害されていた。	ヒルシュスプリング病類似疾患の胆道系合併症は静脈系による二次的なものだけでなく、胆道系の運動不全の可能性が示唆された。	1	採用
37	E-164	6	6726584	英語	Kirtane J, Talwalkar V, Dastur Megacystis, microcolon, intestinal hyperperistalsis syndrome: possible pathogenesis.	J Pediatr Surg	1984	19(2)	206-8	CR	MMIHSの2例報告	MMIHSの2例報告	病理学的特徴は腸管の病理学的特徴を評価した	拡張した神経細胞の腸管に交じって、神経細胞が小さく未熟で数も少ない"disganglionosis"の所見を認めた。膀胱は2例目のみで評価したが、神経系の異常はなかった	MMIHSの腸管障害症状は、腸管神経支配の障害によるものである可能性がある。	1	採用
38	E-166	6	450523	英語	Morikawa Y, Donahoe PK Manometry and histochemistry in the diagnosis of Hirschsprung's disease.	Pediatrics	1979	63(6)	865-71	CC	便秘により内圧検査と直腸粘層生検が評価された127例の小児	便秘により内圧検査と直腸粘層生検が評価された127例の小児	AChE酵素組織化学は特に新生児や未熟児において内圧検査より信頼性が高かった。	内圧検査とAChE組織化学の診断法を組み合わせることでよりヒルシュスプリング病の診断に有効でdeep rectal biopsyはhypoganglionosis以外の症例では時代遅れなものとなる	1	採用	
39	E-167	6	5471233	英語	Weinberg The anorectal myenteric plexus: its relation to hypoganglionosis of the colon.	Am J Clin Pathol	1970	54(4)	637-42	CA	autopsy症例の内肛門管を抽出し腸管方向に切ったブロックをH E染色で評価した。A: ヒルトン線から括約筋までの距離、B: ヒルトン線から初めての神経節細胞までの距離、C: ヒルトン線から直腸生検までの距離	autopsy症例の内肛門管を抽出し腸管方向に切ったブロックをH E染色で評価した。A: ヒルトン線から括約筋までの距離、B: ヒルトン線から初めての神経節細胞までの距離、C: ヒルトン線から直腸生検までの距離	distal anorectal myenteric plexusは神経節細胞が乏しく、ミエリン鞘のない神経線維が特徴的である。このような所見はヒルシュスプリング病の無神経節腸管の近位にある所見と似ていて年齢により長くなる。	正常でも肛門管に近い部分ではhypoganglionosisが存在するので、内肛門括約筋線から2.5cm以上近位までの検体を採取して評価しなければならない。	1	採用	
40	E-10	1	12845979	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Tanjoh K, Munakata Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults: histological and clinical studies.	Hepatogastroenterology	2003	50(52)	1050-3	CS	日本、成人、便秘症+腹痛腹満、114例、男12女112、20-74歳。	日本、成人、便秘症+腹痛腹満、114例、男12女112、20-74歳。	慢性便秘の成人に対し直腸生検を施行、HE、AChE-NADPH染色、HEとAChEでHirschとINDは鑑別でき、hypoの診断は全層NADPH染色が必要	8例のhypoganglionosis、2例のHirschsprung病、2例のIND、基礎疾患がある症例は有意に就学前発症が多かった。Hypoganglionosisの患者は全例で1週間-1回未満の排便だった。	就学前発症のほうが成人発症より基礎疾患が存在する率が高い。Hypoの診断は全層生検NADPH染色が有用。	1	採用
41	E-12	1	11987084	英語	Rolle U, Sotari V, Nemeth L, Puri Hypoganglionosis of the large intestine: a case report.	J Pediatr Surg	2002	37(5)	709-14	CS	ハンガリー、小児、Hypoganglionosis、6例、6か月-8歳。	Hypoganglionosisの大腸全層組織染色におけるC-kit陽性Cajal細胞の分布について検討した。	HypoganglionosisではC-kit陽性Cajal細胞は有意に減少していた。	HypoganglionosisにおいてC-kit陽性Cajal細胞は腸管に豊富に存在していた。	1	採用	
42	E-16	1	9879272	英語	Colter Residents' corner. Answer to case of the month #58. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Can Assoc Radiol J	1998	49(6)	415-8	CR	カナダ、小児、男児、生後、MMIHSの1例。	カナダ、小児、男児、生後、MMIHSの1例。	MMIHSは生後、生後の腹満から主腸造影、試験開腹、膀胱造影にて診断。大腸拡張の増大とUTIを繰り返す。16歳時に大腸切除した。	MMIHS、腹満、単純Xp、注腸造影、膀胱造影。	1	採用	
43	E-17	1	9244104	英語	Ure BM, Holschneider AM, Schulten D, Meier-Ruge Clinical impact of intestinal neuronal malformations: a prospective study in 141 patients.	Pediatr Surg Int	1997	12(5-6)	377-82	CO	ドイツ、小児、前方視、Hypoganglionosis-INDなど、1989-1995年、141例、98男43女、平均4.5歳。	Aganglionosis、Hypoganglionosis、INDなどの診断、病理学と診断、治療、予後について検討した。	Aganglionosis、Hypoganglionosis、INDなどの診断、病理学と診断、治療、予後について検討した。	吸引生検で診断。Immaturity、Reduced parasympathetic tone、Heteroplasia submucosa plexus、Heteroplasia myenteric plexus、Mid dysganglionosis。	吸引生検で診断。Immaturity、Reduced parasympathetic tone、Heteroplasia submucosa plexusでは内科的治療で症状が改善する可能性がある。	1	採用
44	E-18	1	8801319	英語	Yamataka T, Nishiyama H, Sunagawa M, Mivago Localization of intestinal pacemaker cells and synapses in the muscle layers of a patient with colonic hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	1996	31(4)	584-7	CR	日本、小児、Hypoganglionosis、2例。	Hypoganglionosisの腸管におけるC-kitについて検討した。	正常大腸ではC-kit陽性細胞が腸管に多くみられるが、Hypoganglionosisの大腸ではC-kitが全くみられなかった。	C-kitの欠損は腸管の自律運動の障害に関連している。	1	採用	
45	E-19	1	19864852	英語	Nazer H, Rejai A, Abu-Obay Y, Kabelegh Sargan T, Zeyneloglu HY, Devellioğlu O, Uzman Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance. A case report.	Saudi J Gastroenterol	1995	1(3)	180-3	CR	サウジアラビア、小児、女児、胎児、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告、診断、治療、予後について報告した。	診断は胎児超音波検査で膀胱拡大と腎盂拡張、生後の消化管造影検査-膀胱造影、回盲部の手術検体。	胎児超音波で膀胱-腎盂拡張、消化管造影検査でmicrocolonとganglion細胞陽性。	1	採用	
46	E-20	1	8135670	英語	Zeyneloglu HY, Devellioğlu O, Uzman Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance. A case report.	Asia Oceania J Obstet Gynaecol	1993	19(4)	383-6	CR	トルコ、小児、女児、胎児、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告、診断、治療、予後について報告した。	診断は胎児超音波検査で膀胱拡大と腸管拡張、生後の消化管造影検査、試験開腹、小腸の手術検体。	胎児超音波で膀胱拡大と腸管拡張、消化管造影検査でmicrocolon、開腹時の小腸生検でganglion細胞陽性だった。	1	採用	

47	E-21	1	1571330	英語	Shono T, Suita S, Taguchi T, Nagasaki	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS).	Eur J Pediatr Surg	1992	2(1)	52-5	CR	日本、小児、女性、生後、MMHSの1例。	MMHSにおける腸管内圧検査の報告。	腸管内圧検査では、全体的に低圧で蠕動回数も少ない。	MMHSは神経原性の異常がある可能性があり、電気生理学的検討が必要。	1	採用	
48	E-22	1	2217079	英語	Garber A, Shohat M, Sari	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in two male siblings.	Prenat Diagn	1990	10(6)	377-87	CR	米国、小児、男性、兄弟2例、生後、胎児、MMHSの2例。	MMHSの兄弟例の症例報告。	兄弟は生後の膀胱・腎盂拡大、注腸でmicrocolon、S状結腸の病変でganglion細胞陽性で診断。弟は在胎21週から腎盂拡大、27週で膀胱・腎盂拡大、生後の超音波検査と造影検査で診断。	超音波が重要で、最初には胎25週時の腎盂拡大から始まった。ハイルスク氏は尿路系の軽微な変化が重要。	1	採用	
49	E-24	1	3530266	英語	Virtzilos AM, Eisenfeld LI, Heron VC, Ingardia CJ, Feinstein	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Prenatal sonographic findings and review of the literature.	Am J Perinatol	1986	3(4)	297-302	CR	米国、小児、男性、胎児、MMHSの1例。	MMHSの症例報告。	胎児超音波で膀胱拡大、生後の消化管造影検査と試験開腹、虫垂生検で診断。	胎児超音波の膀胱拡大が他の疾患(Hirsch, Hypo, CIPOなど)との鑑別に重要。	1	採用	
50	E-25	1	3984525	英語	Aloxacos L, Skoutell H, Sofatzis J	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a functional intestinal obstruction in the female newborn.	Z Kinderchir	1985	40(1)	58-9	CR	ギリシャ、小児、女性、生後、MMHSの1例。	MMHSの症例報告。	生後の腹部に膨満感、嘔吐、腹部膨満、注腸でmicrocolonで診断。解剖で短腸、腸管壁のganglion細胞陽性、脾ヘルニアに拡張した小腸があった。	この疾患を有効な管理をするためにさらなる神経筋接合部の検討が必要。	1	採用	
51	E-196	8	2337262	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Dange	An unusual urinary tract presentation in a case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Radiol Case Rep	2012	6(11)	805-8	CR	1例、Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS)、症例報告	胎児超音波検査	特徴的な画像所見	拡張膀胱、重度の両側性巨大尿管、羊水過多症による骨盤部拡張を確認しMMHSの診断に有用	1	採用	
52	E-196	8	2337262	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Dange	An unusual urinary tract presentation in a case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Radiol Case Rep	2012	6(11)	805-8	CR	1例、Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS)、症例報告	胎児MRI	特徴的な画像所見	近位小腸ループと小型の遠位大腸を確認しMMHSの診断に有用	1	採用	
53	E-196	8	2337262	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Dange	An unusual urinary tract presentation in a case of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Radiol Case Rep	2012	6(11)	805-8	CR	1例、Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS)、症例報告	出生後CT(超音波検査も同様)	特徴的な画像所見	著明に拡張した小腸ループと両側性の子宮骨盤拡張を確認しMMHSの診断に有用	1	採用	
54	E-198	8	19501881	英語	EM, Cisek J, Jr, Roth	Magnetic resonance imaging for prenatal diagnosis of multisystem disease: megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Urology	2009	74(3)	592-4	CR	1例、MMHS、出生前のMRIによるMMHSの診断の症例報告	胎児MRIは有用かつ胎児超音波検査	特徴的な画像所見	羊水過多、拡張膀胱、両側性尿管水腎症、狭小結腸、拡張尿道、腹部筋肉組織なしがみられMMHSの診断に有用、胎児超音波検査より有用性を考察	1	採用	胎児超音波検査との比較は単に考察
55	E-200	8	16888705	英語	Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller	Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities.	Ultrasound Obstet Gynecol	2006	28(3)	282-91	co	24例の胎児超音波検査で消化管異常が疑われた例、MRIとamniotic fluid digestive enzyme assay (AFDE) (羊水消化酵素分析)により評価	胎児MRI	特徴的な画像所見	2例で巨大膀胱と狭小結腸が見られMMHSの診断に有用だった。	1	採用	AFDEとMRIが補完的にMMHSの診断に有用
56	E-200	8	16888705	英語	Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller	Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities.	Ultrasound Obstet Gynecol	2006	28(3)	282-91	co	24例の胎児超音波検査で消化管異常が疑われた例、MRIとamniotic fluid digestive enzyme assay (AFDE) (羊水消化酵素分析)により評価	AFDE (羊水消化酵素分析)	酵素パターン	Anal leakageパターンとBile vomitingを示し、MMHSの診断と合致し、AFDEは診断に有用な所見	1	採用	AFDEとMRIが補完的にMMHSの診断に有用
57	E-200	8	16888705	英語	Garel C, Dreux S, Philippe-Chomette P, Vuillard E, Oury JF, Muller	Contribution of fetal magnetic resonance imaging and amniotic fluid digestive enzyme assays to the evaluation of gastrointestinal tract abnormalities.	Ultrasound Obstet Gynecol	2006	28(3)	282-91	co	24例の胎児超音波検査で消化管異常が疑われた例、MRIとamniotic fluid digestive enzyme assay (AFDE) (羊水消化酵素分析)により評価	胎児尿分析	尿生化学	尿中カルシウム濃度を高く示しMMHSの診断と合致し、胎児尿分析は診断に有用な所見	1	採用	E-146(Muller F.Prenat Diagn. 2005 Mar;25(3):203-9.で報告)
58	E-202	8	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujiwara T, Takasu K	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatology	2004	51(58)	1042-4	CC	慢性難治性便秘の109例、H病とH類縁(hypoganglionosisとneuronal dysplasia)と健康者に分類、直腸生検LACHEおよびNADPHジアホラーゼで染色	H病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断	H病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断	慢性難治性便秘患者群の生検ではH類縁(hypoganglionosisとneuronal dysplasia)よりも有意に健康者が多かった。	1	採用	慢性難治性便秘で生検を行っても多くは健康者であった。H類縁が22.9%。
59	E-202	8	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujiwara T, Takasu K	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatology	2004	51(58)	1042-4	CC	慢性難治性便秘の109例、H病とH類縁(hypoganglionosisとneuronal dysplasia)と健康者に分類、直腸生検LACHEおよびNADPHジアホラーゼで染色	H病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断	H病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断	慢性難治性便秘患者群の生検ではhypoganglionosisはneuronal dysplasiaやH病よりも有意に多かった。	1	採用	慢性難治性便秘の生検ではhypoganglionosisが見つかり多い(18.3%)。
60	E-202	8	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujiwara T, Takasu K	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatology	2004	51(58)	1042-4	CC	慢性難治性便秘の109例、H病とH類縁(hypoganglionosisとneuronal dysplasia)と健康者に分類、直腸生検LACHEおよびNADPHジアホラーゼで染色	hypoganglionosisの診断での有用性	全層生検標本でのNADPHジアホラーゼで染色が診断に有用	1	採用	H類縁を特にhypoganglionosis疑った患者に全層生検を行ってコントロールがない。診断の方法を示しているのみになる。	
61	E-203	8	1268861	英語	Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, Nakatsu M, Nishimura K, Tanaka M, Yamamoto E, Mukahara S, Hogo M, Shimizu T, Takasu K	Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders.	Radiat Med	2003	21(3)	128-34	CC	3例、H病(Total Colon Aganglionosis (TCA)・hypoganglionosis・immature ganglionosis、新生児の3例の症例報告	放射線検査(単純と注腸)	hypoganglionosisの診断	新生児期はTCAとH類縁では単純と注腸検査所見は類似していた。乳児期にimmature ganglionosisではその後、腸蠕動が確認できた。	1	採用	3例の経緯ではTCAとH類縁の新生児期の放射線検査での鑑別は困難
62	E-206	8	12021976	英語	Schmittschaefer PP, Schuster F, Heinz-Eggan P, Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Siegrath P, Gyselaers W, Evens	Colonic mucosal vasoactive intestinal peptide receptors in malformations of the enteric nervous system are reduced compared with morphologically normal innervated colon.	Pediatr Surg Int	2002	18(4)	264-8	CC	aganglionosis (AG) 9名、intestinal neuronal dysplasia (IND)12名、hypoganglionosis (HYP) 2名と形態学的に正常(MNN)の15名で検討	経腸VIP受容体の分布をオートラジオグラフィで測定	VIP受容体数	正常に比べAGやINDでは有意に低値、HYPの2例はVIP受容体発現が最も低値であった。	1	採用	VIP受容体の減少は腸管神経の発育不全を示す。HYPは2例のみ
63	E-207	8	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Siegrath P, Gyselaers W, Evens	Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis as part of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome.	Prenat Diagn	2001	21(8)	704-6	CR	1例、MMHS、出生前診断でMMHSの診断を受けた男の胎児の症例報告	胎児超音波検査	診断の正確性	巨大膀胱と尿管腎臓と正常羊水量	1	採用	MMHSの診断に有用
64	E-207	8	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Siegrath P, Gyselaers W, Evens	Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis as part of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome.	Prenat Diagn	2001	21(8)	704-6	CR	1例、MMHS、出生前診断でMMHSの診断を受けた男の胎児の症例報告	出生後の膀胱造影	診断の正確性	非閉塞性の巨大結腸、両側尿管腎症	1	採用	MMHSの診断に有用
65	E-207	8	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenbergh R, Siegrath P, Gyselaers W, Evens	Prenatal diagnosis of non-obstructive megacystis as part of the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome with favourable postnatal outcome.	Prenat Diagn	2001	21(8)	704-6	CR	1例、MMHS、出生前診断でMMHSの診断を受けた男の胎児の症例報告	出生後の放射線検査	診断の正確性	狭い結腸、小腸の拡張、近位結腸の拡張と円位の狭小	1	採用	MMHSの診断に有用
66	E-209	8	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiaki S, Nakayama M, Kamata	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-related disorders versus meconium-related ileus.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(6)	392-5	CA, CC	68例の新生児機能性イレウスの解析、12例が開腹術、56例が保存的に観察。開腹した12例中7例がH類縁(hypoganglionosis)、これ以外は全て胎便性イレウス	出生時体重を検討しH類縁と胎便性イレウスでの比較	出生時体重が成熟時か否か	H類縁(hypoganglionosis)では1例を除き成熟時なに対して胎便性イレウスでは胎便性イレウスは出生時体重がほとんどだった。(p<0.01)胎便性イレウスでは出生時体重のため全層腸神経が機能的に未熟でイレウスになったとしている。	1	採用	H類縁(hypoganglionosis)は成熟児が多い。
67	E-209	8	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiaki S, Nakayama M, Kamata	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-related disorders versus meconium-related ileus.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(6)	392-5	CA, CC	68例の新生児機能性イレウスの解析、12例が開腹術、56例が保存的に観察。開腹した12例中7例がH類縁(hypoganglionosis)、これ以外は全て胎便性イレウス	腸管神経叢の2次元描出	診断性	腸管神経叢の2次元描出は神経叢の密度、数、神経束の肥厚を簡単に評価に評価できる(神経叢の評価に良い)。	1	採用	ディスカッションでHEでは困難なので2次元描出を使用したことが記載
68	E-211	8	9247236	英語	Yamataka A, Ohshiro K, Kobayashi H, Fujiwara T, Sunagawa M, Mivang Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Intestinal pacemaker C-KIT+ cells and synapses in allied Hirschsprung's disorders.	J Pediatr Surg	1997	32(7)	1069-74	CC	H類縁10例(hypoganglionosis 5例、IMG 2例、IND 2例)とコントロール12例、H類縁	ckitとシナプスの免疫染色	それぞれの筋層、腸管神経叢での分布	5例のhypoganglionosisでは筋層でシナプスもckit陽性細胞も少なく、また筋層腸管神経叢周囲のckit陽性細胞は4例では存在せず、1例ではこわすかだった。筋層でのシナプスとckit、腸管神経叢周囲のckit陽性細胞は特徴的	1	採用	5例ではあるがコントロールに比べ免疫染色所見の違いがクリア
69	E-212	8	24057629	英語	Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同胞兄弟の家系があり、1例は腸管の蠕動が見られなかった。)いずれも予後不良	家系歴	消化管疾患-症状の家系歴	1例に家系歴があった。同じ父をもつ1子が同じ状態で生後すぐに死亡	1	採用	MMHSに類似の病態の家系歴がある例が存在するので、家系歴の聴取も重要かもしれないと述べている。

70	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	放射線検査(単純撮影)	診断での有用性	1例で中心と下方に混濁した部分のある孤立性の拡張小腸ループが上腹部に見られた。参考所見となった。	1	採用	臨床症状、画像所見、手術所見で総合的にMMHSと診断が有用な参考所見
71	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	放射線検査(上部消化管造影)	診断での有用性	1例は腸回転異常があり前方への通過が著しく遅延。もう1例は十二指腸の第2と第3部位の拡張と十二指腸から小腸へのバリウム通過の遅延だけが機械的な閉塞はなかった。	1	採用	臨床症状、画像所見、手術所見で総合的にMMHSと診断が有用な参考所見
72	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	開腹手術	診断での有用性	巨大膀胱があり腹部臓器の位置変位と捻転のない、少腸閉塞の原因になっていない腸回転異常、致小腸腸、両側性水腎症を認めた。小腸蠕動はなかった。診断に有用な所見を認めた。	1	採用	臨床症状、画像所見、手術所見で総合的にMMHSと診断が有用な参考所見
73	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	尿路造影	診断での有用性	1例で進行、両側性水腎症、水腎症、巨大膀胱	1	採用	1例が尿路造影も参考所見になる。
74	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	直腸生検	神経節の評価	成熟神経細胞あり、H氏病を鑑別できた。	1	採用	この1例では鑑別診断に有用だった。
75	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Waters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔内水腫と分節状腸管拡張を伴ったMMHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価	出生体重	成熟時か否か	平均3.1±0.8 kg、在胎35週以降の出生が75%。	1	採用	1995年までの58例を本症例と共に解析しており、当時の情報としては有用な論文。成熟時に多いことが診断の参考になるかもしれない。
76	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Waters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔内水腫と分節状腸管拡張を伴ったMMHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価	出生前診断	有効か、どのくらい在胎週数で診断出来るか	24例で検討し、在胎16週で巨大膀胱が2例、平均28±7週で診断。(巨大膀胱は19.2週、水腎症・腎症は21.25週で診断出来ると言われている)	1	採用	1995年までの58例を本症例と共に解析しており、当時の情報としては有用な論文。成熟時に多いことが診断の参考になるかもしれない。
77	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Waters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔内水腫と分節状腸管拡張を伴ったMMHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価	家族歴聴取	家族歴が7例にあり常染色体	家族歴が7例にあり常染色体性遺伝	1	採用	1995年までの58例を本症例と共に解析しており、当時の情報としては有用な論文
78	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Waters	Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	31(5)	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔内水腫と分節状腸管拡張を伴ったMMHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の評価	妊娠中のクロモソーム使用	確率性	妊娠中のクロモソーム使用例があった1例あり	1	採用	1例なので評価はできないが有用な情報
79	E-214	8	8183852	英語	McNamara HM, Onwude JL, Thornton	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance.	Prenat Diagn	1994	14(2)	153-4	CR	MMHSの1例であり既婚の家系と同一家系	家族歴	家族内発症(集積)の有無	本症例はE-217で取り上げられているMMHS 兄弟3症例の父方叔母と母方伯父の間に生まれている。E-217の高齢も本症例の高齢ないとご報告である。以上のことから常染色体性遺伝が示唆される。	1	採用	家系内集積が本論文の家系図で明らかに記載され常染色体性遺伝を示す報告
80	E-214	8	8183852	英語	McNamara HM, Onwude JL	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance.	Prenat Diagn	1994	14(2)	153-4	CR	MMHSの1例であり既婚の家系と同一家系	胎児超音波	特徴的所見	17週で胃、膀胱の拡張、24週で膀胱のさらなる拡大、水腎症だが液体容積は正常であることが確認できておりすでにMMHSを疑っており超音波所見は有用と考えられた。	1	採用	家族歴を知っていたことと合わせて診断された。
81	E-215	8	1437888	英語	Al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMHSでの軸索ジストロフィー	放射線検査	特徴的所見	腸管の蠕動低下が確認できた。MMHSの診断に合致	1	採用	
82	E-215	8	1437888	英語	Al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMHSでの軸索ジストロフィー	電子顕微鏡所見	特徴的所見、神経合併症の根拠	腸管蠕動異常を特徴とした神経炎、薄く小さい神経炎に類似して説明した。神経合併症の根拠になる	1	採用	
83	E-215	8	1437888	英語	Al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMHSでの軸索ジストロフィー	顕微鏡所見(死後)	特徴的所見、神経合併症の根拠	中脳神経、末梢神経、自律神経の軸索ジストロフィー、神経合併症の根拠になる	1	採用	剖検で明らかになっている。
84	E-215	8	1437888	英語	Al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMHSでの軸索ジストロフィー	解剖所見	特徴的所見	脳内小腸、アケルノバ神経腫が空腸回腸で特に多く、中脳神経、末梢神経、自律神経に球状物がみられ、胸腺腫に多量蓄積の中脳神経系に軸索ジストロフィー	1	採用	剖検で明らかになっている。
85	E-216	8	1812416	英語	Meijers JH, Molenaar	Congenital malformation of the enteric nervous system: history, immunohistochemistry and experimental approaches.	Neth J Surg	1991	43(6)	230-5	RV	腸管神経系の先天異常の歴史、免疫染色による診断、研究的アプローチ	腸管神経系の免疫染色(2F11, 3C6)	診断	これらの抗体で無神経節で強く染まる。また2F11染色性の欠如が胎後の便秘で(成人でも小児でも)見られる。H氏病、広範囲の無神経節症、hypoganglionosis, hyperganglionosis(NID)、慢性便秘、正常の腸管神経系の鑑別ができること記載。2F11はhypoganglionosisの診断に有用と考えられる(総説であり元論文が右記の様に存在する。	1	採用	1: Kluck P, et al. Gastroenterology. 1987 Oct;93(4):872-5. 2: Kluck P, et al. J Pediatr Surg. 1986 Oct;21(10):845-7. 3: Kluck P, et al. Am J Clin Pathol. 1986 Oct;86(4):490-2. 4: Kluck P, et al. J Pediatr Surg. 1986 Feb;21(2):132-5. 5: Kluck P, et al. J Pediatr Surg. 1986 Feb;21(2):132-5.
86	J-122	8	*****	日本語	吉井一樹, 山田俊, 加藤 実美, 尾松 盛彦, 小山 真弘, 赤石 理奈, 武田 真光, 西田 悠太郎, 山田 尚弘, 森川 守, 長和俊, 寺江 聡, 水上 尚彦	胎児消化管奇形の出生前診断における骨髄内MRI T1強調画像の有用性についての検討	北海道産科婦人科学会誌	2013	57(1)	79-85	CA	105症例(114検査)、胎児消化管奇形、胎児のMRIで直腸の索状構造を確認しない場合と消化管異常の関連性の検討	骨髄内MRI T1強調画像	腸管奇形の胎児直腸の抽出(索状構造を明確に同定できる場合を陽性、かすかにあるいは一部にのみ抽出される場合を陰性、全く認めない場合を陰性としている)。	114検査(陽性:103検査、境界:4検査、陰性:7検査)、陽性の陽性は上部消化管閉塞・狭窄高位直腸MMHS群でそれ以外の胎児疾患(子宮・胎盤異常群)に比べて低位に低陽性(P=0.0003)、骨髄内MRI T1強調画像で腸管奇形の索状構造を確認しない場合、消化管狭窄(機能的も含む)の危険性が高い(相対危険度4.16[2.39-7.24])	1	採用	MMHSだけでは3例(4検査)であり、陽性1、境界2、陰性1であり評価は不定(なお2006年から2010年の症例)
87	J-129	8	*****	日本語	富田 涼一, 赤像 敬明, 五十嵐 誠悟, 他	消化管内圧からみた成人期ヒルシュスプリング病及び類似疾患の病態生理学的検討	日本外科系連合学会誌	1997	22(5)	744-751	CC	9例(H病:2例、Hypoganglionosis:5例、IND:2例)、成人期ヒルシュスプリング病及び類似疾患、上部消化管内圧検査(食道、胃・十二指腸)と直腸肛門内圧検査についての検討	食道内圧検査	消化管機能の評価(診断、治療方針への有用性)	食道内圧検査:9例のうち、異常所見なし:7例(H病2例、病変部が肛門から大腸までのHyp3例、IND2例)、運動異常が認められたもの:2例(病変部が空腸まで存在するHyp2例)、病変部が上部消化管におよぶH病やその類似疾患では胃・十二指腸内圧検査を行うことで、その機能異常の指摘が可能であり、治療方針の決定に役立つ。	1	採用	消化管の機能的な診断
88	J-129	8	*****	日本語	富田 涼一, 赤像 敬明, 五十嵐 誠悟, 他	消化管内圧からみた成人期ヒルシュスプリング病及び類似疾患の病態生理学的検討	日本外科系連合学会誌	1997	22(5)	744-751	CC	9例(H病:2例、Hypoganglionosis:5例、IND:2例)、成人期ヒルシュスプリング病及び類似疾患、上部消化管内圧検査(食道、胃・十二指腸)と直腸肛門内圧検査についての検討	胃・十二指腸内圧検査	消化管機能の評価(診断、治療方針への有用性)	胃・十二指腸内圧検査: Hypo5例で施行、異常所見なし:病変部が空腸までの3例、腸管運動異常が認められたもの:病変部が空腸まで存在する2例、病変部が上部消化管におよぶH病やその類似疾患では胃・十二指腸内圧検査を行うことで、その機能異常の指摘が可能であり、治療方針の決定に役立つ。	1	採用	消化管の機能的な診断
89	J-129	8	*****	日本語	富田 涼一, 赤像 敬明, 五十嵐 誠悟, 他	消化管内圧からみた成人期ヒルシュスプリング病及び類似疾患の病態生理学的検討	日本外科系連合学会誌	1997	22(5)	744-751	CC	9例(H病:2例、Hypoganglionosis:5例、IND:2例)、成人期ヒルシュスプリング病及び類似疾患、上部消化管内圧検査(食道、胃・十二指腸)と直腸肛門内圧検査についての検討	直腸肛門内圧検査	消化管機能の評価(診断、治療方針への有用性)	直腸肛門内圧検査:9例(非定型的弛緩反射が認められたもの:H病1例、Hypo4例、IND2例、陰性反応を認めたもの:H病1例、Hypo1例)、病変部が上部消化管におよぶH病やその類似疾患では直腸肛門内圧検査を行うことで、その機能異常の指摘が可能であり、治療方針の決定に役立つ。	1	採用	消化管の機能的な診断
90	J-130	8	*****	日本語	益澤 佳子, 岩本 和也, 市田 裕祐, 他	著明な鼓腸を呈した慢性特異性腸閉塞症(CIIP)と考えられる1例	新千里病院医学雑誌	1996	7(1)	72-77	CR	1例、慢性特異性腸閉塞症(CIIP)、症例報告	放射線検査	診断での有用性	単純エックス線、CTでは非特異的に胃から腸完全体のガス像、器質的な狭窄の否定	1	採用	除外診断に有用
91	J-131	8	*****	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 達弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(MMHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(MMHS)、症例報告	ガストログラフィンによる注腸造影	MMHSに特徴的な所見があるか	注腸造影(明らかな閉塞所見は認められなかったが盲腸の位置が高く腸回転異常が疑われた)、また閉塞所見がなかった。注腸造影は診断に有用	1	採用	腸蠕動薬(消化管ホルモンなど)による治療も試みられるが無効、機能的腸閉塞症の当分の治療はTPNIによる長期の栄養管理、合併症の防止、対策が治療の要諦としている。
92	J-131	8	*****	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 達弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(MMHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(MMHS)、症例報告	ウログラフィンによる膀胱造影	MMHSに特徴的な所見があるか	巨大膀胱(手術所見で確認されたもの)が造影された。膀胱造影は診断に有用	1	採用	腸蠕動薬(消化管ホルモンなど)による治療も試みられるが無効、機能的腸閉塞症の当分の治療はTPNIによる長期の栄養管理、合併症の防止、対策が治療の要諦としている。
93	J-131	8	*****	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 達弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hyperperistalsis Syndrome(MMHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMHS、本邦例20例と外国例41例の比較を中心に文献的考察	出生体重	成熟時かどうか	本邦例も外国例も概ね満期産で7割が正常出生体重	1	採用	満期産、成熟時に多い

94	J-131	8	日本語	鹿野 高明、 立野 佳子 穴倉 通弥、 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypertetralis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMHS、本邦20例と外 国例41例の比較を中心に文献的 考察	性別	男女比率	H病は男児が約80%、PBSは95%が男児、PUVも100%男児 であるのに対し、MMHSは約8割が女児。	1	採用	MMIHSは女児に多いことが参考にな る
95	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	病理検査	病理所見(神経叢の評価)	消化管における運動能の低下が指摘されているが詳細は不 明。自験例では、拡張した空腸の切開標本にて固有筋層間の 神経叢は過形成を呈しており、腸閉塞による2次的変化とも考 えられた。	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。
96	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	性差	男女比	本邦47例(男性30例、女性17例)男性が多い結果となっている	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。性差は認められ ないという意見もある。
97	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	年齢	発症時期	本邦40例(小児21例中14例が新生児期に発症、成人19例中14 例が10歳代から20歳代にかけて発症)、新生児期と20歳前後 に好発	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。
98	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	臨床症状	消化器症状	本邦43例(腹部膨満感が小児例で69.6%成人例で55.5%と最も 多く全体例で62.8%、嘔吐46.5%、腹痛20.9%、便秘 18.6%、下痢14.0%)	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。
99	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	病変部位	好発部位	本邦39例(小腸66.7%、十二指腸51.3%、大腸51.3%、食道 20.5%)小腸、十二指腸、大腸の頻度が高い	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。
100	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	合併病変	他疾患の鑑別	本邦33例(24例：なんらかの原腸異常を合併)小児例で高率に 合併した巨大膀胱が成人例では1例みられなかった	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。原腸異常のある ものはMMIHSが含まれている。
101	J-132	8	日本語	折田 泰造、 原藤 和泉、 松本 三明、 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考 察	放射線検査	他疾患の鑑別	腹部単純X線では例外な機械的閉塞の所見を呈している。	1	採用	1992年の報告であるがその時点での 患者を網羅している。
102	J-133	8	日本語	宮内 邦浩、 大島 行彦、 清水 正夫、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例 の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、 CIIP、検討	性差	男女比	本邦26例(男性17例、女性9例)男性が多い結果となっている (欧米では性差なし)。	1	採用	1990年2月までの本邦の症例を網羅
103	J-133	8	日本語	宮内 邦浩、 大島 行彦、 清水 正夫、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例 の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、 CIIP、検討	合併病変	原腸異常の合併	11例で原腸の異常(42.3%)	1	採用	少なくとも一部は本ガイドラインの定義 ではMMIHSにふくまれない。
104	J-133	8	日本語	宮内 邦浩、 大島 行彦、 清水 正夫、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例 の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、 CIIP、検討	症状	診断的価値のある症状は	腹部膨満が19例、腹痛10例、嘔気嘔吐9例、下痢6例、便秘、 体重減少、食思不振は各2例、交代性便秘異常、倦怠感、浮 腫が各1例であった。	1	採用	腹部膨満、腹痛、嘔気嘔吐が特に多い
105	J-133	8	日本語	宮内 邦浩、 大島 行彦、 清水 正夫、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例 の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、 CIIP、検討	年齢	年齢のピーク	4歳から74歳と広い年齢層に分布し、20歳代9例、10歳代7 症例、30歳代及び10歳未満各々5症例の順に多かった	1	採用	小児から若年成人が多い
106	J-133	8	日本語	宮内 邦浩、 大島 行彦、 清水 正夫、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例 の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、 CIIP、検討	消化管罹患部位	好発部位	回腸75.0%、空腸70.8%、結腸41.7%と頻度が高く、ついで十 二指腸、食道順であった	1	採用	食道から直腸までどこでもありうる」と記 載
107	J-133	8	日本語	宮内 邦浩、 大島 行彦、 清水 正夫、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例 の検討	日本消化器病 学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、 CIIP、検討	家族歴	家族内発症	4家系の家族歴報告あり	1	採用	1990年2月までの本邦の症例を網羅
108	J-134	8	日本語	宗像 敬明、 岡部 都夫、 越水 従道、 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単 純X線写真と注腸造影所見の検 討	腹部単純X線検査	特徴的所見は何か	腹部単純X線写真、12例(結腸ガス膨満像：12例、小腸ガスの 増加：12例、水平像を認めるもの：6例、直腸ガス欠如：7例)	1	採用	1989年当時
109	J-134	8	日本語	宗像 敬明、 岡部 都夫、 越水 従道、 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単 純X線写真と注腸造影所見の検 討	注腸造影	特徴的所見は何か	注腸造影：12例(Caliber Changeを認めたもの：10例(そのうち Narrow Segment: 3例、細い～極めの直腸: 5例、 Unexpanded Rectum: 2例)、Caliber Changeを認めなかった もの：2例(Unexpanded Rectum傾向: 1例、判定困難: 1例))	1	採用	1989年当時非定型的異常なし(異常 の判定が困難な症例)においては、注 腸造影を繰り返して行い、注腸造影後 のdelayed filmによるバリウム通過状 態の判定、直腸肛門内圧検査、直腸 生検の組織学的検査による総合的診 断が必要であると記載
110	J-134	8	日本語	宗像 敬明、 岡部 都夫、 越水 従道、 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単 純X線写真と注腸造影所見の検 討	症状	診断的価値のある症状は	腹部膨満 12例、嘔吐・便秘 9例が高率	1	採用	1989年当時
111	J-134	8	日本語	宗像 敬明、 岡部 都夫、 越水 従道、 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単 純X線写真と注腸造影所見の検 討	発症時期の確認	生後早期の発症か	12例中7例が生後3日以内に発症とはやい	1	採用	1989年当時
112	J-134	8	日本語	宗像 敬明、 岡部 都夫、 越水 従道、 他	Hypoganglionosisの注腸造影診断	日本小児放射 線研究会雑誌	1989	5(2)	124-125	CA	12例、Hypoganglionosis、腹部単 純X線写真と注腸造影所見の検 討	直腸肛門内圧検査	鑑別診断、診断での有用性	無反射7例、非定型的反5例であり、有用な検査	1	採用	1989年当時
113	J-135	8	日本語	浅部 浩史、 長崎 彰、山 田 耕治、他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例 の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイ レウス症状を呈したCIIPの症例報 告とこれまでの本邦での18例	性別	性差	性差は、報告者によってまちまちだが19例では男性12例、女 性7例と男性に多い。	1	採用	1988年までに22例の本邦のCIIP報告
114	J-135	8	日本語	浅部 浩史、 長崎 彰、山 田 耕治、他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例 の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイ レウス症状を呈したCIIPの症例報 告とこれまでの本邦小児での18例	年齢	好発年齢	3か月までが7例、～1歳まで3例、～6歳まで3例、～12歳ま で2例、～15歳まで4例	1	採用	1988年までに23例の本邦のCIIP報告
115	J-135	8	日本語	浅部 浩史、 長崎 彰、山 田 耕治、他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例 の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイ レウス症状を呈したCIIPの症例報 告とこれまでの本邦小児での18例	症状	診断的価値のある症状は	腹部膨満が15例、嘔吐 7例、便秘 6例、腹痛 3例、下痢 2例。 腹部膨満が多い。	1	採用	1988年までに24例の本邦のCIIP報告
116	J-135	8	日本語	浅部 浩史、 長崎 彰、山 田 耕治、他	慢性特発性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例 の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイ レウス症状を呈したCIIPの症例報 告とこれまでの本邦小児での18例	消化管罹患部位	好発部位	食道 5例、十二指腸 4例、小腸7例、結腸11例と結腸に多い。	1	採用	1988年までに25例の本邦のCIIP報告
117	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	腹部X線検査	特徴的な所見	狭窄がないことの確認と顕微鏡であり、いずれも非特異的(し かしCIIPと矛盾しない所見)	1	採用	1988年当時
118	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	直腸肛門内圧測定	診断、鑑別診断	正常な反射であり、いずれも非特異的(しかしCIIPと矛盾しな い所見)	1	採用	1988年当時
119	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	開腹術	診断	狭窄がなく(回腸末端が著明に拡張、いずれも非特異的(しかし CIIPと矛盾しない所見)	1	採用	1988年当時
120	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	家族歴	家族性発症数	これまでの報告で21組中2組	1	採用	1988年当時
121	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	病理所見	神経節、神経節細胞の評価、その他	盲腸、回腸末端では神経節、神経節細胞の異常なし、炎症所 見もない。	1	採用	1988年当時
122	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	合併症(原腸)	膀胱機能不全	本症例に存在し、頻度の多い合併症と記載	1	採用	1988年当時
123	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	合併症	僧帽弁逸脱症候群	本症例のみで、セレンなど微量元素欠乏の影響も考察	1	採用	1988年当時
124	J-136	8	日本語	道清 準、勝 見 正治、河 野 暢之、他	僧帽弁逸脱症候群を伴った慢性特発性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説	罹患部位	好発部位	小腸、十二指腸の頻度が高く、胃は低い	1	採用	1988年当時
125	J-137	8	日本語	田中 昌宏、 松橋 信行、 荒井 博義、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例と本邦における 報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説(1987年 までの7例の本邦例と欧米の比 較)	腹部単純X線検査	特徴的所見	本症例では腹部全体に著明なガスによる拡張、特に大腸	1	採用	1987年の論文
126	J-137	8	日本語	田中 昌宏、 松橋 信行、 荒井 博義、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例と本邦における 報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説(1987年 までの7例の本邦例と欧米の比 較)	注腸造影	特徴的所見	本症例では小腸拡張、蠕動消失、バリウム通過が遅延、大腸 壁の緊張欠如(CIIPSに矛盾しない所見)	1	採用	1987年の論文
127	J-137	8	日本語	田中 昌宏、 松橋 信行、 荒井 博義、 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例と本邦における 報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症 (CIIPS)、症例報告と総説(1987年 までの7例の本邦例と欧米の比 較)	家族歴	家族内集積	本症例では父方伯父3名、父方祖母とその姉に本疾患が疑わ れた。	1	採用	本症例は家族内集積高度

128	J-138	8	#####	日本語	水田 隆三, 嵐 風香, 桑 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1例	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例, Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS), 剖検例	腹部単純エックス線, 上部消化管造影	診断に有用な所見	腸管のガスによる拡張はずっとあり腸管のイレウスであった。腸管の狭窄が疑われた。増悪時には二ボウ形成もあった。結果的に剖検で腸管拡張はなかった。本症例に診断にはあまり役立ったとは言えない。	1	採用	1983年の報告である。
129	J-138	8	#####	日本語	水田 隆三, 嵐 風香, 桑 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1例	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例, Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS), 剖検例	手術	診断	腸管の狭窄はなく、十二指腸下腹部に軽度のイレウスが存在するのみ。腸管拡張や腸管の狭窄、閉塞は否定されたが非特異的であり診断につながらず。	1	採用	腸管の狭窄、閉塞は否定されたことは結果的に診断に有用な所見
130	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例, hypoganglionosis, 日本の小児科施設を対象としたアンケート調査(2012年)	画像検査(注腸造影)	hypoganglionosisの診断が可能か	注腸造影: 77例(正常: 14例, microcolon: 42例, mega-colon: 1例, caliber change: 13例, 所見記載なし: 3例, その他の所見: 6例)で、注腸造影による前診断は正診率が低い。	1	採用	
131	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例, hypoganglionosis, 日本の小児科施設を対象としたアンケート調査(2012年)	生理機能検査(直腸内圧測定)	hypoganglionosisの診断が可能か	直腸内圧検査: 37例(直腸肛門反射あり: 5例, 非典型的な反射: 2例, 反射なし: 27例, 所見不明: 3例)で、直腸内圧検査による前診断は正診率が低い。	1	採用	
132	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例, hypoganglionosis, 日本の小児科施設を対象としたアンケート調査(2012年)	病理診断(直腸吸引生検)	hypoganglionosisの診断が可能か	直腸吸引生検: 41例(ACHE陽性神経線維なし: 32例, 同神経線維あり: 6例, 不明: 3例)で、直腸吸引生検による前診断は正診率が低い。	1	採用	
133	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例, hypoganglionosis, 日本の小児科施設を対象としたアンケート調査(2012年)	病理診断(術中迅速)	hypoganglionosisの診断が可能か	術中迅速病理: 55例(hypoganglionosis: 29例, aganglionosis: 10例, 正常: 14例, 診断なしで所見のみ報告: 2例)で、術中迅速による病理診断は正診率が低い。	1	採用	
134	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例, hypoganglionosis, 日本の小児科施設を対象としたアンケート調査(2012年)	病理診断(永久標本)	hypoganglionosisの診断が可能か	永久標本: 90例(hypoganglionosis: 78例, aganglionosis: 5例, その他: 3例, 正常: 2例, 不明: 2例) (ただし、aganglionosisの5例と正常の2例は、他施設へのコンサルトでhypoganglionosisと診断された。→正診率94%)で、永久標本による病理診断は正診率が高い。	1	採用	
135	E-93	4	12811479	英語	Kobayashi H, Li Z, Yamataka A, Lane GJ, Miyano	Overexpression of neural cell adhesion molecule (NCAM) antigens on intestinal smooth muscles in hypoganglionosis: is hypoganglionosis a disorder of the neuromuscular junction?	Pediatr Surg Int	2003	19(3)	190-3	CC	1985年から2000年の間に経緯したhypoganglionosis 3例	病理診断(全層生検の免疫染色(NCAM(neural cell adhesion molecule)とSY(synaptophysin))	hypoganglionosisの診断が可能か	全標本で染色パターンが異なる(hypoでは平滑筋でNCAMの発現が著増)	1	採用	
136	E-98	4	10370043	英語	Al Harbi A, Tawil K, Crankson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megacystis.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア, MMHSの新生児1症例	画像検査(消化管造影)	MMHSに合致する所見の証明できるかどうか	MMHSに合致する所見が見られた	1	採用	
137	E-101	4	8938348	英語	Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1996	31(2)	233-8	CC	日本, 「慢性腸管弛緩症」の18例(最終診断として腸管弛緩症5(hypo1, immature1, CIIPS3), 慢性便秘9, Hirsch4例)に消化管内圧検査を行った。	直腸内圧測定	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の診断が可能か	類縁疾患はまちまち(陽性2, 陰性3)	1	採用	
138	E-101	4	8938348	英語	Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1996	31(2)	233-8	CC	日本, 「慢性腸管弛緩症」の18例(最終診断として腸管弛緩症5(hypo1, immature1, CIIPS3), 慢性便秘9, Hirsch4例)に消化管内圧検査を行った。	直腸粘膜生検	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の診断が可能か	類縁疾患はすべてACHE増生なし	1	採用	
139	E-101	4	8938348	英語	Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura	Manometric evaluation of gastrointestinal motility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome.	J Pediatr Surg	1996	31(2)	233-8	CC	日本, 「慢性腸管弛緩症」の18例(最終診断として腸管弛緩症5(hypo1, immature1, CIIPS3), 慢性便秘9, Hirsch4例)に消化管内圧検査を行った。	消化管内圧	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の診断が可能か	全例異常(4例はphase3MMCが欠如, 1例はphase3MMCのintervalが欠如, 観察できない)。類縁疾患以外は全例正常。	1	採用	
140	E-103	4	8464783	英語	Smith	Intestinal neuronal density in childhood: a baseline for the objective assessment of hypoganglionosis.	Pediatr Pathol	1993	13(2)	225-37	CC	英国, 腸管に神経を含まないcontrol群と、Hirschsprung病、hypoganglionosisの切除標本での神経細胞の密度を比較した。	pull throughした際の切除標本, 7例中1例がhypoganglionosis	hypoganglionosisの診断が可能か	対照群では、全例3個/mm以上であったが、hypoの症例では3個/mm(-2SD以下)であった。	1	採用	hypoの症例は1例のみ
141	E-105	4	2593057	英語	Teguchi T, Ikeda K, Shono T, Goto S, Kubota M, Kawana T, Hirose R, Toyohara	Autonomic innervation of the intestine from a baby with megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: I. Immunohistochemical study.	J Pediatr Surg	1989	24(12)	1264-6	CC	日本, MMHSの1例, 空腸ろう形成に際して腸管を免疫染色した	病理診断(全層標本の免疫染色)	MMHSに特徴的な所見の証明できるかどうか	HE染色は差が無い, NSEは神経線維は若干密に、大きさは差が大きい, VIP含有神経PHM含有神経は、ほとんど見られない, SP含有神経, ENK含有神経は増加している。	1	採用	
142	J-67	4	1992067201	日本語	辻 景俊	慢性特異性腸管弛緩症(CIIP)の成人例における消化管・尿路系異常の検討	大阪大学医学雑誌	1991	43(1~2)	31-43	CC	日本, CIIPの成人発症例4例, 二次性CIIP, CIIPを伴わない腸管弛緩症, 正常対照で、消化管内圧検査を比較した。	十二指腸内圧検査	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	MMIは健常者に比べてMMIが有意に低い(41mmHg vs 3250mmHg p<0.01)。蠕動波の頻度は有意に低い(6回/10分 vs 166回/10分 p<0.01)	1	採用	成人発症のCIPO
143	J-67	4	1992067201	日本語	辻 景俊	慢性特異性腸管弛緩症(CIIP)の成人例における消化管・尿路系異常の検討	大阪大学医学雑誌	1991	43(1~2)	31-43	CC	日本, CIIPの成人発症例4例, 二次性CIIP, CIIPを伴わない腸管弛緩症, 正常対照で、消化管内圧検査を比較した。	食道内圧検査	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	LES圧は健常者と比べて有意に低い(14mmHg vs 20.2mmHg p<0.01)。嚥下時収縮圧は有意に低い(27mmHg vs 83mmHg p<0.01)。非嚥下時に自発性収縮波を認める。	1	採用	成人発症のCIPO
144	J-69	4	1984101337	日本語	野沢 博正, 堀 隆, 久保 幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本, CIIPSが考えられた15歳男性	画像検査(腹部単純X-p)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	腸管形成などイレウス像を認め、CIIPSに合致する所見が見られた	1	採用	
145	J-69	4	1984101337	日本語	野沢 博正, 堀 隆, 久保 幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本, CIIPSが考えられた15歳男性	画像検査(消化管造影)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	結腸にcaliber changeを認めず正常, 小腸は拡張, transit timeが延長し、一部でCIIPSに合致する所見が見られた	1	採用	
146	J-69	4	1984101337	日本語	野沢 博正, 堀 隆, 久保 幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本, CIIPSが考えられた15歳男性	生理機能検査(直腸肛門反射)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	内圧反射を認め、Hirschsprung病は否定された。	1	採用	
147	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 英二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本, CIIPSの2例, 男児	画像検査(腹部単純X-p)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	2例とも、結腸の拡張と小腸の腸管形成などイレウス像を認め、CIIPSに合致する所見が見られた	1	採用	
148	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 英二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本, CIIPSの2例, 男児	画像検査(消化管造影)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	1例では結腸にcaliber changeを認めず、小腸は拡張, transit timeが延長し、CIIPSに合致する所見が見られた。2例で、十二指腸の低蠕動と拡張。	1	採用	
149	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 英二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本, CIIPSの2例, 男児	生理機能検査(直腸内圧測定)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	内圧反射を認め、Hirschsprung病は否定された。	1	採用	
150	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 英二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本, CIIPSの2例, 男児	内圧検査(食道内圧)	CIIPSに合致する所見の証明できるかどうか	2例ともに、同時性収縮を認めた。	1	採用	
151	E-31	2	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Alf J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMHS, 生後4日目にレントゲン上の気腫が著明であったため緊急手術。回盲部に腸管穿孔を伴っていた。	胎児超音波検査	1例, 生後2週時に実施し、両側の腎蓋拡張と巨大膀胱がみられた。	臨床経過や狭小腸、腸管弛緩異常、短小腸、および回盲拡張などの術中所見と病理所見を併せ、MMHSと診断した。	1	採用	
152	E-31	2	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Alf J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMHS, 生後4日目にレントゲン上の気腫が著明であったため緊急手術。回盲部に腸管穿孔を伴っていた。	腹部単純X線検査	1例, 生後2週目に実施し、末梢腸管と直腸にガス欠損がみられ、生後4日に気腫症が見られた。	臨床経過や狭小腸、腸管弛緩異常、短小腸、および回盲拡張などの術中所見と病理所見を併せ、MMHSと診断した。	1	採用	
153	E-31	2	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Alf J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMHS, 生後4日目にレントゲン上の気腫が著明であったため緊急手術。回盲部に腸管穿孔を伴っていた。	腸管生検	1例, 腸管生検, 生検箇所全域で正常な成熟神経節細胞がみられた。	臨床経過や狭小腸、腸管弛緩異常、短小腸、および回盲拡張などの術中所見と病理所見を併せ、MMHSと診断した。	1	採用	
154	E-32	2	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hinoki T, Kaio Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases.	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMHS(22歳)と1例のCIIP(月齢6)の腸管弛緩に対する大建中湯の使用経験。	全層生検	MMHSの1例, 神経節細胞は正常であった。CIIPの1例, 神経節細胞の大きさと数はともに正常。	MMHSにおいて大建中湯は臨床的に腸管弛緩の改善に寄与したが、CIIPには効果なかった。	1	採用	
155	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMHS, 胎児超音波の際に胎児腸管穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	胎児超音波検査	2例, 羊水量は正常で、境状に拡大した膀胱と両側の水腎尿管症を認めた。	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	
156	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMHS, 胎児超音波の際に胎児腸管穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	胎児腸管穿孔	2例, 2例とも尿管造影は正常で、穿孔により巨大膀胱による尿管圧迫を解除することで腸管拡張が明確に呈出されるようになった。	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	
157	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMHS, 胎児超音波の際に胎児腸管穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	腹部単純X線検査	2例, 生後2日目に実施し、末梢腸管や直腸にガス欠損がみられた。	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	
158	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMHS, 胎児超音波の際に胎児腸管穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	腸管生検	2例, 生後4日目に実施し、生検箇所全域で正常な成熟神経節細胞がみられた。	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	1	採用	

159	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明確である。	1例, Case1(非採用)は在胎16週で正常所見, Case2は在胎7,17,19週に実施し, 正常所見であったが, 在胎36週の時見は腸管拡張, 腎臓大, 多発性の腸管拡張がみられた。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	1	採用	
160	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明確である。	1例, Case1は神経節細胞に関する記載が乏しいため, 診断が困難, Case2は神経節細胞の数が成熟度は保たれ, AchE染色は正常範囲内であった。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	1	採用	
161	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明確である。	1例, Case2で腸管拡張が示唆され, 十二指腸水腫での造影剤の滞留を認めた。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	1	採用	
162	E-37	2	12845451	英語	Hirao J, Nakazato Y, Yamada H, Yamada A, Suzuki N, Kurowa M, Takahashi A, Matsuyama	Enccephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(3)	234-42	CR	2例, MMHS, 長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を呈した。	2例, 2例ともmicrocolonを呈していた。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	1	採用	
163	E-37	2	12845451	英語	Hirao J, Nakazato Y, Yamada H, Yamada A, Suzuki N, Kurowa M, Takahashi A, Matsuyama	Enccephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(4)	234-42	CR	2例, MMHS, 長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を呈した。	2例, 2例とも腸管神経節細胞の数が成熟度は正常であった。また, 直腸におけるAchE染色陽性繊維の増生はみられなかった。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	1	採用	
164	E-39	2	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Kramer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は30歳で13歳発症?	上下部消化管内視鏡+経腹生検	肉眼所見, 病理所見ともに異常なし	1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが, 臨床像が非典型的で, 検討を要する。
165	E-39	2	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Kramer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は30歳で13歳発症?	小腸造影	顕微鏡所見はみられず	1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが, 臨床像が非典型的で, 検討を要する。
166	E-39	2	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Kramer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は30歳で13歳発症?	内圧検査	食道内圧検査は異常所見なし, 小腸内圧検査で拡張腸管の所見(神経線性偽性腸閉塞と同等)が見られた。	1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが, 臨床像が非典型的で, 検討を要する。
167	E-39	2	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Kramer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は30歳で13歳発症?	回腸全層生検	粘膜と粘膜下の神経線性は正常, 粘膜神経線性の神経線維が拡大し, 一部の神経節で神経細胞の減少がみられた。	1	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが, 臨床像が非典型的で, 検討を要する。
168	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと14例のRV, MMHS, 出生前診断に関する報告と考察。	胎児超音波検査	CR2例+RV14例で膀胱腫大, CR2例+RV8例で水腎症を認めた。CR1例+RV3例は羊水量は正常で, CR1例+RV8例は羊水過多であった。腸管の異常はRV2例で認められたのみであった。	1	採用	現時点での出生前診断は困難である。
169	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと15例のRV, MMHS, 出生前診断に関する報告と考察。	直腸生検	Case1で正常所見	1	採用	
170	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと16例のRV, MMHS, 出生前診断に関する報告と考察。	全層生検	Case2で実施, 直腸に神経節細胞がみられ, S状結腸は正常所見であった。	1	採用	
171	E-42	2	10440392	英語	Miscelli M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pina AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Vezzani R	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMHS, 長期のTPNIによるうっ血性肝障害を呈し, 小腸を省いた多臓器移植を行った3例の検討	全層生検	3例とも神経節細胞は量的にも質的にも正常であった。	1	採用	TPNIによる胆汁うっ滞性肝障害を併発したMMHSの児に, 多臓器移植は有効だった。
172	E-43	2	9718658	英語	Scharif AF, Sossai	Hypoganglionosis.	Semin Pediatr Surg	1998	7(3)	187-91	CC	7例, isolated hypoganglionosis, 過去17年間で単一施設で経験した慢性的な排便障害, 腹痛, 腹痛などの353例に直腸生検を行い診断。(Hypoganglionosisの診断には全層生検を行った。)Hypoganglionosisとdysganglionosis以外の理由で腸管切除を行った10症例の全層生検像を比較した。	全層生検	-筋間神経叢における神経細胞数がcontrolと比較して少ない(H:6.0±1.6, normal:10.0±3.2 cells/mm colon) -Controlの神経節はhypoganglionosisの2倍みられた。(H:1.3, normal:3.2) -hypoganglionosisの神経叢の表面積はcontrolの約半であった。(H:13000um, control:20000um)	1	採用	
173	E-44	2	9226521	英語	Granata C, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1997	25(1)	12-9	RV	75例, MMHS, 1976から1996年までに報告されたMMHS症例のreview	胎児超音波検査	32例の胎児超音波所見に関する報告があった。最も多く見られた所見は腫大した膀胱で88%にみられ, それに加え水腎症がみられたのは17例で33%であった。羊水量は18例(56%)で正常, 11例で増多(34%), 3例(10%)で減少していた。最も早期にみられた所見は腫大膀胱で在胎16週から確認することができた。	1	採用	
174	E-44	2	9226521	英語	Granata C, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1997	25(1)	12-9	RV	75例, MMHS, 1976から1996年までに報告されたMMHS症例のreview	単純腹部X線写真	拡張した小腸ループ, あるいは胃泡以外はgaslessの所見が見られた。	1	採用	
175	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	OKA	HD陽性疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIP:22例, MMHS:8例)に関するアンケート調査。	生検+直腸粘膜生検	CIP22例とMMHS8例, 腸内神経系の異常は認めず, 直腸粘膜生検のAchE染色も陰性	1	採用	HDとHD陽性疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず。)はAchE染色, 直腸肛門反射, および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。
176	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD陽性疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIP:22例, MMHS:8例)に関するアンケート調査。	注腸造影検査	CIP22例, 正常あるいは巨大結腸の所見	1	採用	HDとHD陽性疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず。)はAchE染色, 直腸肛門反射, および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。
177	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nose K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD陽性疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIP:22例, MMHS:8例)に関するアンケート調査。	注腸造影検査	MMHS8例, 狭小結腸	1	採用	HDとHD陽性疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず。)はAchE染色, 直腸肛門反射, および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。
178	E-48	2	1549906	英語	Meier-Ruge	Epidemiology of congenital innervation defects of the distal colon.	Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol	1992	420(2)	171-7	CA	18例のHypoganglionosis, 773例の大腸神経支配の障害をもつより抽出	全層生検	Hypoganglionosisは18例にみられ, 残体の大腸全域でのAchE活性が極めて低かった。筋間神経叢における神経細胞が著明に欠損し, 粘膜筋板や輪状筋の過形成がみられた。	1	採用	
179	E-49	2	2317670	英語	Kirk SJ, Lawson JT, Allen IV, Parks	Familial megaduodenum associated with hypoganglionosis.	Br J Surg	1990	77(2)	138-9	CR	2例のHypoganglionosis家族例? (母は腸管狭窄が女子と同様の症状であったため診断, 1例のみのがいが受当)	十二指腸全層生検	1例, 神経系の萎縮を認めた。AchE染色で神経節細胞の相対的欠損と神経終末の不全がみられた。	1	採用	十二指腸の拡張が見られる前達やに手術を行った方が, ここの疾患では良い結果をもたらすだろう。
180	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方俊, 石井 証, 中山 敏, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 真	外科治療が成功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS, 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	胎児超音波検査	巨大膀胱を指摘	1	採用	
181	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方俊, 石井 証, 中山 敏, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 真	外科治療が成功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS, 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	腹部単純レントゲン検査	胃の著明な拡張	1	採用	

182	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史 伊勢 一哉 山下 方便 石井 証, 中山 尊, 吉野 崇洋, 金沢 幸夫, 後藤 謙一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS. 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	上部消化管+注腸造影	腸回転異常と狭小結腸の所見		1	採用	
183	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史 伊勢 一哉 山下 方便 石井 証, 中山 尊, 吉野 崇洋, 金沢 幸夫, 後藤 謙一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS. 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	全層生検	神経節細胞の分布と成熟度に異常なく、AChE陽性神経線維の増生なし		1	採用	
184	J-27	2	1997082102	日本語	大高 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS=MMHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大腸を伴っているが、病理診断があるのは1例	腹部単純レントゲン検査	拡張した横行結腸像と小腸の緊湊の少ないびまん性の拡張ガス像		1	採用	
185	J-27	2	1997082102	日本語	大高 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS=MMHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大腸を伴っているが、病理診断があるのは1例	注腸造影	caliber change(-), 全結腸の拡張		1	採用	
186	J-27	2	1997082102	日本語	大高 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS=MMHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大腸を伴っているが、病理診断があるのは1例	直腸全層生検	神経節細胞は正常		1	採用	
187	J-29	2	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブルグ病類縁疾患長期生存例の肝臓病変	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	TPN起因性肝障害に関するCR (CIIP)と表現されているが両症例とも腸拡張+レノグラム排遣遅延は認められなかった	生検	Auerbach神経系の神経節細胞に異常なし		1	採用	
188	J-29	2	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブルグ病類縁疾患長期生存例の肝臓病変	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	TPN起因性肝障害に関するCR (CIIP)と表現されているが両症例とも腸拡張+レノグラム排遣遅延は認められなかった	小腸造影, 注腸造影	2例, 小腸あるいは結腸の拡張		1	採用	
189	J-29	2	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスブルグ病類縁疾患長期生存例の肝臓病変	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	TPN起因性肝障害に関するCR (CIIP)と表現されているが両症例とも腸拡張+レノグラム排遣遅延は認められなかった	食道内圧検査	2例, LESPIはそれぞれ10、13mmHgと低値で嚥下時の蠕動波低値がみられた。		1	採用	
190	J-30	2	1997063502	日本語	玉味 明, 岡 松 孝男, 八 塚 正徳, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 MMHSの臨床経過	小児外科	1996	28(9)	1080-1085	RV(CRを含めた)	45例(CR1例を含む), MMHS, 本邦で確認されたMMHS症例のRV	全層生検	38例, 神経節細胞は8例で増加, 29例で正常, 1例で減少	栄養管理はTPNと経腸栄養あるいは蠕動可能な腸管を用いた経口摂取を併用することにより管理を以外に方法が見当たらないのが現状である。	1	採用	
191	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルグ病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionosis + immaturity of ganglia, 2例のCRが, hypoganglionosisのみ採用する。	腹部単純レントゲン検査	1例, 生後4日に拡張した腸管ガス像と鏡面像の形成を認めた。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
192	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルグ病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionosis + immaturity of ganglia, 2例のCRが, hypoganglionosisのみ採用する。	注腸造影	1例, 横行結腸の軽度拡張。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
193	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルグ病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionosis + immaturity of ganglia, 2例のCRが, hypoganglionosisのみ採用する。	直腸肛門内圧検査	1例, 生後4日に直腸肛門反射は欠如していた。1歳時は不規則な収縮波が連続していたが、神経系内神経細胞の減少により、ラングラムに発生する収縮波を認めた。運動性は加齢によって改善せず、むしろ低下	臨床的問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
194	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルグ病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionosis + immaturity of ganglia, 2例のCRが, hypoganglionosisのみ採用する。	全層生検 (虫垂, 回盲部, 降盲曲部, S状結腸, 回盲部から50cm口側の回腸)	1例, 全てで腸管神経系が低形成で、1つの神経系内の神経節は1-2個と少なく、軽症の小腸であった。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	1	採用	
195	J-32	2	1997063499	日本語	山高 篤行, 藤原 利男, 砂川 正勝, 他	Hypoganglionosis腸管における蠕動ペースメーカー(C-KIT陽性)細胞の分布に関する検討	小児外科	1996	28(9)	1058-1061	CR	1例, hypoganglionosis, 腸管筋層のC-KIT(消化管の蠕動収縮)に深くかかわっている陽性細胞の局在について検討したCR	全層生検(H-E染色+C-KITの免疫組織染色)	機能性腸閉塞疾患の蠕動不全に腸管神経系の形態異常のみでなくC-KIT陽性細胞の分布異常が関与している可能性が示唆された。	1	採用		
196	J-33	2	1997063497	日本語	三浦 博光, 大井 龍司, 曾木 尚文	ヒルシュスブルグ病類縁疾患, 特にHirschsprung病のAuerbach神経叢の三次元構造	小児外科	1996	28(9)	1048-1052	CR	1例, hypoganglionosis, Auerbach神経叢三次元再構成し、Hirschsprung病移行帯と正常腸管と比較した。	全層生検(H-E染色+三次元再構成)	1例, HEでAuerbach神経叢の神経節細胞減少とその形態がみられた。三次元再構成では正常同様に形または長方形を基本とする規則性のあるネットワークを形成するが、正常より神経叢が細く、神経節は小さい。Hirschsprung病では神経叢は全体に細く、長さ方向が不規則でメッシュ構造を形成しない神経叢が多数見られる。	三次元構造解析はhypoganglionosisの病因を解明する上で大きな手がかりをもたらした。	1	採用	
197	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 特に関内神経細胞減少症hypoganglionosisについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionosis, 1973年以降に1次大腸で経験した12症例に関する検討。	腹部単純レントゲン検査	12例, 著明な小腸ガスを認めるが、鏡面像の形成は限して不明瞭であった。	本症はほとんどが腸管造影されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
198	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 特に関内神経細胞減少症hypoganglionosisについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionosis, 1973年以降に1次大腸で経験した12症例に関する検討。	注腸造影	12例, 10例はmicrocolon, semi-microcolon, small colonを呈した。2例は左半結腸のsmall colonを認めた。	本症はほとんどが腸管造影されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
199	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 特に関内神経細胞減少症hypoganglionosisについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionosis, 1973年以降に1次大腸で経験した12症例に関する検討。	直腸肛門内圧検査	12例, 全例反射陰性。	本症はほとんどが腸管造影されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
200	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 特に関内神経細胞減少症hypoganglionosisについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例, hypoganglionosis, 1973年以降に1次大腸で経験した12症例に関する検討。	直腸粘膜生検+全層生検	12例, AChE染色は全例正常であった。壁内神経叢は極めて形成不良ながら認められたが、神経系内神経細胞の数は極めて少なく、神経細胞は極めて小さい未熟性を示した。病変の部位と範囲は、肛門から口側大腸および小腸に及ぶ広	本症はほとんどが腸管造影されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	1	採用	
201	J-35	2	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionosisと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。	腹部単純レントゲン検査	HG2例, 小腸拡張像と鏡面形成が見られた。	Hypoganglionosisは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
202	J-35	2	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionosisと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。	注腸造影	HG2例, IMG4例にmicrocolonの所見がみられたのに対し、2例ともnormosized colonであった。	Hypoganglionosisは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
203	J-35	2	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionosisと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。	直腸肛門内圧検査	HG2例, 2例とも反射陰性	Hypoganglionosisは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
204	J-35	2	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患の病理像の経時的変化	小児外科	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionosisと6例のimmaturity of ganglia, 3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。	直腸粘膜生検+全層生検	HG2例, AChE染色は2例とも異常なし。IMGの神経節細胞数はcontrolよりやや多めであったが、核径はcontrolよりも小さかった。これらは経時的変化で数に異なる変化はみられなかったが、生後3か月以降に核径は正常controlと同等の大きさに達した。それに対しHGの神経節細胞数はcontrolの1/5以下で、経時的な増加も見られなかった。それに対し、核径は増加傾向がみられたが増加速度はIMG	Hypoganglionosisは経時的に核径は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	1	採用	
205	E-112	5	23943250	英語	Friedmacher F, Puri	Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease.	Pediatr Surg Int	2013	29(9)	855-72	SR	isolated HGとMMHSにおける腸管全層生検	直腸粘膜生検でHirschsprung病とIND typeB, IASAは診断が可能である。GNMはAChE染色が、IGはNADPH-d染色が、isolated HGはAChEとNADPH-d染色が、APは免疫染色が、MMHSは電子顕微鏡所見が、診断するために筋層レベルが必要である。	まず直腸粘膜生検を施行し、確定診断が得られない場合に腸管全層生検を施行する。	1	採用	他のH病類縁疾患の鑑別法も検討したまでの2段階検査法であり引用文献も多く、信頼性の高いレビューである。	
206	E-118	5	15825718	英語	Manop J, Chamnanvankij S, Wattanasorn C	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS): a case report in Thailand.	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMHSの1例(消化管減圧療法、消化管補助薬、根治手術のみ一試験を経て、手術的治療にも関わらず、尿路感染症からの敗血症で死亡した。組織検査は腸管拡張後のみ施行された。	MMHSの透視検査	上部消化管造影では十二指腸狭窄の所見のみ判明した。VCUGは巨大膀胱であることが分かったのみで、CTやエコーと同レベルの情報であった。	MMHSにおいて透視検査は(消化管と膀胱)診断に直結しない。	1	採用	症例報告であるが、考察もされており比較的信頼性は高い。
207	E-119	5	15368500	英語	Butte O, Mention K, Vinchon M, Bott L	Congenital idiopathic intestinal pseudo-obstruction and hydrocephalus with stenosis of the aqueduct of Sylvius.	Am J Med Genet A	2004	130A(1)	84-7	CR	腸管を合併したCIPOの1例 大腸人工肛門と胃瘻で最終的には経腸栄養によって経腸栄養で成長できた。	CIPOの診断に内圧検査は推奨されるか?	食道内圧は蠕動が体部でもLESも欠損の1つであった。直腸肛門内圧検査は正常パターンであった。	食道内圧はCIPOを疑うことはできるが直腸肛門内圧検査は診断には直結しない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低く、考察もなされていないが、食道内圧の報告は貴重であると思われる。
208	E-119	5	15368500	英語	Butte O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Soltau F, Wedel T, Tafazzoli K, Solner S, Krammer HJ, Aring C	Congenital idiopathic intestinal pseudo-obstruction and hydrocephalus with stenosis of the aqueduct of Sylvius.	Am J Med Genet A	2004	130A(1)	84-7	CR	腸管を合併したCIPOの1例 大腸人工肛門と胃瘻で最終的には経腸栄養によって経腸栄養で成長できた。	CIPOにおける全層生検組織(切除標本から)	Meissner/Auerbach神経系の免疫染色まで検討した。結果もみられた。CD117 (c-kit)の減少はAuerbachに見られる。(各種画像所見と合わせて)全層組織ではCIPOに矛盾しない像が得られた。	全層組織(生検)はCIPOの診断に有用である。(画像所見とも矛盾しない)	1	採用	症例報告であるが考察もしっかりなされているため、比較的信頼性は高い。
209	E-120	5	12939706	英語	Tafazzoli K, Solner S, Krammer HJ, Aring C	Mitochondrial myopathy (complex I deficiency) associated with chronic intestinal pseudo-obstruction.	Eur J Pediatr Surg	2003	13(3)	201-5	CR	複合性1次原のミトコンドリアオパーが原因のCIPOにおいて薬物療法、減圧回腸瘻、経腸栄養用の胃瘻を増設したが、TPN依存性となり延命はできたが最終的には死亡した。	CIPOにおける全層生検	Meissner神経系よりもAuerbachの方により強く所見が得る(神経節細胞の減少とglia細胞増加、神経線維が大きく、シナプス顆粒が少ない)	全層組織(生検)はCIPOの診断に有用と思われる。	1	採用	症例報告であるが考察もしっかりなされているため、比較的信頼性は高い。

210	E-121	5	12720186	英語	Piotrowska AP, Role U, Chertin B, De Caluwe D, Bianchi A, Puri	Alterations in smooth muscle contractile and cytoskeleton proteins and interstitial cells of Cajal in megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Surg	2003	38(5)	749-55	CC	4例の臨床的診断のMMHSを6例のnormal controlと病理全層組織で比較した。組織採取は腸管生検による空腸結腸の正常対照を2例。Normal controlは膀胱(拡大手術症例で消化管疾患なし)。	MMHSの全層(生検)の有効性	MMHSはα-SMA/α-CALDはMeissnerでは普通に染まるが、輪状括約筋レベルのAuerbachでは染まらず、縦走筋自体が正常による空腸結腸の正常対照。NADPH-dはAuerbachでは神経線維の密度はMMHSとnormal controlで変わらない。CALP-IRとNFES-IRはMMHSの正常	MMHSの診断には全層組織(生検)が有用である。	1	採用	case control studyではあるがMMHSの診断法についての詳細な記載がない。Normal controlが性年齢がマッチした症例であるかと、疾患名が記載されていない不備はあるが、病理組織検査としては十分とされている。
211	E-128	5	8986997	英語	Ciftci AO, Cook RC, van Velzen	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: evidence of a primary myocellular defect of contractile fiber synthesis.	J Pediatr Surg	1996	31(12)	1706-11	CR	2例のMMHSの症例報告。症例1は長期生存例で、根治手術目的の開腹はShamiを終了した。盲腸造設2か月で閉鎖された。巨大腸管はカール形成と腸管周囲で対称的に閉鎖。腸管が経腸とともにはじまった。10年以上の長期生存しており、成長も追いついてきている。症例2は胎児手術で膀胱カテーテルが置かれた。その後腹腔手術は、虫垂切除のみで腸管は消化管閉塞ともとれている。シラプトドミクログラフィーは腸管が回腸管を減圧するために作用したが回腸管を減圧した。CIPQ5例、慢性便秘29例、normal control食道のinterruptionのために大腸の組織が手にはいり9例、Hirschsprung病のnarrow segment部とlarge segment部7例で、VIP染色で検討した。年齢・性別を比較しない記載はない。	MMHSの直腸結腸生検、全層(生検)の有効性	直腸結腸生検でも神経線維の増生や免疫染色で染まらないマーカーがある(症例2のFibronectin, ラミニン, NF, GFAP)がみられるので、MMHSを疑うことができた。全層生検ではAuerbachとMeissnerで神経線維を採取すれば分布も知ることができるとより詳細に診断することができた。	MMHSの診断において、直腸結腸生検は無効とはいえない。消化管全層生検の方がより望ましい。	1	採用	症例報告ではあるが、考察で詳細に検討されている。
212	E-130	5	7959658	英語	Qualman SJ, Murray	Aganglionosis and related disorders.	Hum Pathol	1994	25(11)	1141-9	CC	直腸全層生検で、CIPQ5例、慢性便秘29例、normal control食道のinterruptionのために大腸の組織が手にはいり9例、Hirschsprung病のnarrow segment部とlarge segment部7例で、VIP染色で検討した。年齢・性別を比較しない記載はない。	CIPQの診断に直腸全層生検は推奨できるか?	VIP染色で判断する限り、MeissnerもAuerbachもCIPQ、慢性便秘、Hirschsprungのlarge segmentも、VIP染色で判断する限りCIPQの診断に全層生検は有用とはいえない。Normal control(interposition部)では陰性であることから、ganglionがありながかつたところではオプティマイズとしてVIP陽性の神経の増生がみられる。	VIP染色で判断する限りCIPQの診断に全層生検は有用とは言えない。	1	採用	case control studyであり、比較的信頼のおける検討がなされている。VIP染色の有効性の観点の論文であり、直腸結腸生検と全層生検を比較したものでないが、VIP染色を信頼しないという一文がCOIに盛り込まれるならば引用する価値はある。
213	E-131	5	8450383	英語	Yamatoka K, Miyano T, Urao M, Okazaki	Distribution of neuromuscular junctions in the bowel affected by hypoganglionosis.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1993	16(2)	165-7	CC	isolated hypoganglionosis空腸結腸5、回腸結腸8、結腸4、直腸4(症例不明)の全層組織を、年齢を一致させたnormal control(消化管外疾患)の空腸6、回腸8、結腸11、直腸5と比較した。	isolated hypoganglionosisの診断に全層(生検)組織は有用か?	シナプス小体を染色する抗体を用い、筋層のみならずシナプス小体も神経線維も染色もisolated hypoganglionosisで減少していた。	シナプス小体を染色する方法を用いるならばisolated hypoganglionosisの診断に全層生検は有用かもしれない。	1	採用	case control studyではあるがnormal controlとの比較検討があり、Hirschsprung病や他の腸管疾患の鑑別に有用はこの論文だけでは不明である。考察もなされていない。他の腸管疾患でシナプスや神経線維が減少しているという文脈があるならば、isolated hypoganglionosisの診断に全層生検が有用であるとすると文献上
214	E-136	5	6708241	英語	Redman JF, Jimenez JF, Galadys ES, Seibert	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of the literature.	J Urol	1984	131(5)	981-3	CR	胎児エコーでは水腎尿管腎症がわかっていてMMHS症例。回盲部末梢の狭窄部切除と回腸瘻と大腸人工肛門作成された状態で消化管拡張で転院してきた。注腸の診断は腸管拡張、結腸とTPNルートでキープしたが、最終的には生後8か月で感染性心内膜炎一応急死で転院して死した。えられた組織は膀胱と消化管で、MeissnerとAuerbachのganglion	MMHSの診断に全層組織(生検)は推奨されるか?	切開術本層(全層)かどうか記載がない。ganglion細胞が存在し診断に病理組織では直腸しなかった。	MMHSの診断において全層(生検)組織は有用とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。考察はなされている。単純にganglion細胞を見るだけでは診断に直腸しないという文脈引用なら可能
215	E-137	5	6622092	英語	Olveira G, Boechat M, Ferreira	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a newborn girl whose brother had prune belly syndrome: common pathogenesis?	Pediatr Radiol	1983	13(5)	294-6	CR	兄がプルベリ症候群であったがMMHSの症例報告。日齢52で死亡した。	MMHSの腹部単純X線写真と注腸造影は推奨されるか?	ガスレスとmicrocolonがわかるのみだが、膀胱造影と合わせてMMHSの診断に役立つ。	MMHSの診断において腹部単純X線写真と注腸造影は推奨される。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。診断に至る経緯が記載されている。
216	E-138	5	114029	英語	Vezina WC, Moirin FR, Winsberg	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance.	AJR Am J Roentgenol	1979	133(4)	749-50	CR	出生前エコーで巨大膀胱で見つかったがMMHSの1例。手術もなかったが生後5週で死亡した。	MMHSの診断に全層組織(生検)は推奨されるか?	切開術本層で切開部の組織が存在し診断に病理組織では有用だった。部分的にシナプス小体細胞が欠損していたり、未熟なシナプス小体細胞が存在する前に	MMHSの診断において全層(生検)組織は有用とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。考察はなされている。単純にganglion細胞を見るだけでは診断に直腸しないという文脈引用なら可能
217	E-139	5	4684477	英語	Vanhoutte JJ, Kazman	Roentgenographic manifestations of immaturity of the intestinal neural plexus in premature infants.	Radiology	1973	106(2)	363-7	RV	注腸造影で同心円状の収縮部(腸運動なし)は無神経節部を意味する内容	Hirschsprung病類似疾患と注腸造影は推奨されるか?	疾患を特定するものではないが部位や機能(シナプス小体の機能として)同心円状の収縮部は有用である。	Hirschsprung病類似疾患に注腸造影は推奨される。	1	採用	総説(システムレビュー)としてはいないが、あり信頼性は高いとされている。
218	J-78	5	1998217812	日本語	広部 誠一, 林 典, 藤村 正一郎, 他	【全結腸ならびに広域腸管無神経節症】高度なhypoganglionosis症例の経緯 特に関腸管と大腸との鑑別, 経緯について	小児外科	1998	30(5)	527-531	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG)の症例で、画像検査で診断に至らず、内圧は陰性、直腸結腸生検一全層生検でextensive Hirschsprung病の診断であったが、詳細な検討からisolated HGと判明した。腸管減圧が不十分で、腸炎と敗血症、栄養障害	isolated HGの診断において直腸結腸生検、直腸全層生検は推奨されるか?	isolated HGの診断において直腸結腸生検は推奨されないが全層生検は推奨される。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。考察はなされている。単純にganglion細胞を見るだけでは診断に直腸しないという文脈引用なら可能	
219	J-79	5	1997209994	日本語	富田 浩一, 宗像 敬明	小児外科のキヤロオナーバ-診療 成人におけるHirschsprung病類似疾患の病態生理	小児外科	1997	29(5)	713-721	CC	isolated hypoganglionosis (isolated HG) 6例、intestinal neuronal dysplasia (IND) 2例、Hirschsprung病2例、全層normal control消化管外疾患1例	isolated HGの診断において内圧検査は推奨されるか?	内圧検査は陽性のことが多く、胃十二指腸内圧1例のみisolated HGで陰性であったが、直腸内圧内圧は反射が多特異的に陰性	isolated HGの診断において内圧検査は推奨できる程は明確な結果がない(特異性は推奨しない)	1	採用	Case control studyであり考察もなされていることから信頼性は高い。
220	J-79	5	1997209994	日本語	富田 浩一, 宗像 敬明	小児外科のキヤロオナーバ-診療 成人におけるHirschsprung病類似疾患の病態生理	小児外科	1997	29(5)	713-721	CC	isolated hypoganglionosis (isolated HG) 6例、intestinal neuronal dysplasia (IND) 2例、Hirschsprung病2例、1例はnormal control消化管外疾患1例	isolated HGの診断において直腸結腸生検、直腸全層生検は推奨されるか?	直腸結腸生検では推測する程度だが、全層生検であれば免疫染色(NADPH)染色でAuerbach神経線維を観察することによりisolated HGと診断できる。	isolated HGの診断において直腸結腸生検は積極的に推奨しないが、全層生検は推奨できる。	1	採用	Case control studyであり考察もなされていることから信頼性は高い。
221	J-81	5	1993206028	日本語	堀内 裕, 伊藤 克, 山下 幸成, 他	新生児期に発症した慢性特異性仮性腸管拡張症(CIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPQもしくはMMHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸結腸生検は正常のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シラプトド)は部分的に有効で、TPNを回避できていたが、経腸栄養+TPN併用ももっていている。1	CIPQの診断に腹部単純X線写真、注腸造影は有効か?	拡張腸管と膀胱拡張が両方できた	CIPQの診断に腹部単純X線写真、注腸造影は有効とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。非特異的である理由が考察されている。
222	J-81	5	1993206028	日本語	堀内 裕, 伊藤 克, 山下 幸成, 他	新生児期に発症した慢性特異性仮性腸管拡張症(CIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPQもしくはMMHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸結腸生検は正常のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シラプトド)は部分的に有効で、TPNを回避できていたが、経腸栄養+TPN併用ももっていている。1	CIPQの診断に上部消化管内圧検査、直腸肛門内圧検査は有効か?	上部消化管内圧検査では、蠕動波がみられなかった。直腸肛門反射は正常パターンで陽性であったため、Hirschsprung病は否定的であった。	CIPQの診断に上部消化管内圧検査、直腸肛門内圧検査は有用である。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。Hirschsprung病と鑑別する観点から考察されている。
223	J-81	5	1993206028	日本語	堀内 裕, 伊藤 克, 山下 幸成, 他	新生児期に発症した慢性特異性仮性腸管拡張症(CIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPQもしくはMMHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸結腸生検は正常のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シラプトド)は部分的に有効で、TPNを回避できていたが、経腸栄養+TPN併用ももっていている。1	CIPQの診断に直腸結腸生検は推奨されるか?	正常値であり診断に至らなかった。	CIPQの診断に直腸結腸生検は単独では有用とは言えない。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。正常組織でありAChE増生細胞が陰性であることが、他の検査結果と合わせてCIPQの診断に繋がると考察されており、信頼性は高い。
224	J-85	5	1990202506	日本語	眞崎 由美, 中田 幸之介	5年間わたり胃腸・腸管を管理したヒルシュブルグ病類似疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG)で胃腸腸管(高位空腸)とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸管も閉鎖できて、完全経腸にまで1例報告	isolated HGの診断に全層組織生検は推奨できるか?	Meissnerは正常であるがAuerbachではganglion細胞が不明瞭であり、確定診断に至った。	isolated HGの診断に全層組織生検は推奨される。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。考察もなされている。
225	J-86	5	1988096951	日本語	織 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特異性仮性腸管拡張症の1症例 続発症と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	断の決め手は十二指腸結腸生検と上部消化管内圧検査。TPNと胃管減圧で生命予後は良好である	CIPQの診断において上部消化管内圧検査は推奨されるか?	hypの結果であり、CIPQに特徴的な非拡張腸管とらえられなかった。	CIPQの診断において上部消化管内圧検査は補助診断として有用かもしれない(推奨してもよい)	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。考察もなされている。
226	J-86	5	1988096951	日本語	織 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特異性仮性腸管拡張症の1症例 続発症と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	断の決め手は十二指腸結腸生検と上部消化管内圧検査。TPNと胃管減圧で生命予後は良好である	CIPQの診断において十二指腸結腸生検は推奨されるか?	ヘマトキシリンエオジン染色では結腸腸管に異常はみられないが、粘膜固有層AChE陽性神経線維の増生がみられた。	CIPQの診断において十二指腸結腸生検は補助診断として有用かもしれない(推奨してもよい)	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。考察もなされている。AChE神経線維は2次性変化と考察されている。
227	J-42	3	2004031157	日本語	押山 雅道, 吉田 茂彦, 天江 新太郎, 林 富, 大井 龍司	小児外科分野におけるモザプリド使用の経験	Therapeutic Research	2003	24(3)	419-421	CA	小児外科領域(特異性胃腸運動障害、先天性食道閉鎖症後腸胃運動障害、直腸肛門奇形(鎖肛)術後排便障害、ヒルシュブルグ病類似疾患)におけるモザプリド使用経験	薬物療法(モザプリド)	ヒルシュブルグ(詳細不明)の13歳女児に対し、蠕動促進を目的にモザプリド投与を間欠的に長期投与するも無効	モザプリドには大腸の蠕動運動促進作用があるが、腸管壁に器質的な問題を有する場合には効果が認められない。	2	採用	モザプリドは無効
228	J-46	3	1998058513	日本語	久保 雅子, 穴内 俊裕	種々のイレウスに対する大建中湯の使用経験	Progress in Medicine	1997	17(9)	2547-2549	CA	ヒルシュブルグ病(CIPS) 2例、MMHS 1例)に対する大建中湯の使用経験に関する報告	漢方薬	MMHS 1例では、新生児期に本邦の報告により消化管通過時間が6-10日から33時間(短期)、CIPS 2例については症状の軽微に有効な薬物治療(7)。	ヒルシュブルグ病(CIPS、MMHS)に対する大建中湯の投与は継続的に行うことで自発的に軽微に有効である可能性が示唆されている。	2	採用	
229	E-184	7	17372501	英語	Al-Alaiyan S, Nazer	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Ann Saudi Med	1996	16(3)	353-5	CR	MMHS症例報告	MMHSへの薬物治療	Cisaprideは無効であった。	MMHSにCisaprideは有用ではない。	2	採用	
230	J-107	7	2008161929	日本語	窪田 朝男, 川原 央好, 長谷川 利路, 奥山 宏臣, 上原 秀一郎, 石川 隆二, 窪田 博樹, 伊藤 孝一, 小出 若登, 大崎 桂, 影山 聖実, 萩原 正, 坂本 芳也, 他	【小児慢性便秘症の病態・診断・治療】慢性便秘症の外科的治療	小児外科	2008	40(2)	226-234	CA	便秘症に対する外科治療 5例(結腸直腸9、二分瘻6、直腸肛門奇形12、CIPS:1、ヒルシュ1)	CIPQの薬物療法	ACE薬逆行性流注で排便は劇しく改善したが腹痛の改善は軽度、大建中湯併用で腹痛も著明に改善	CIPQにACEへの大建中湯併用は有用である。	2	採用	
231	J-108	7	2005110484	日本語	窪田 博樹, 伊藤 孝一, 小出 若登, 大崎 桂, 影山 聖実, 萩原 正, 坂本 芳也, 他	大建中湯が有効であったMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndromeの1例	日本周産科・新生児医学会雑誌	2004	40(4)	863-867	CR	MMHS症例報告	MMHSへの薬物療法	日齢89に大建中湯投与(0.3g/kg/day)を開始してミルク嚙乳量が増加し日齢87にTPN離脱できた。	MMHSに大建中湯投与は有用である。パノロイド受容体促進作用、モチリン、VIP遊離作用、腸管血流増加作用、抗炎症作用などが有効である可能性が示唆された。	2	採用	
232	J-117	7	1991106853	日本語	伊佐 勉, 藤 良弘, 外間 章	高気圧酸素療法に臨床改善をみた慢性特異性仮性腸管拡張症(CIP)の1例	臨床と研究	1989	66(7)	2197-2200	CR	CIP症例報告	CIPの薬物療法	BethanecolとPolymyxinB投与をおこなったが臨床症状の改善なし	CIPSIにBethanecolとPolymyxinB投与は無効である。	2	採用	

233	J-118	7	1991030278	日本語	高塚 浩, 瀬戸川 靖弘, 小倉 順子, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例とその内科的治療法について	新薬と臨牀	1989	38(2)	158-165	CR	CIIPS症例報告	CIIPの薬物療法	Prostamon(1000µg), Nauzeln(30mg 3x), Besacolin(60mg 3x), lactulose(30ml 3x), Flagy(1.0g 4x), Vagostigmin(60mg 3x), Pimiperan(15mg 3x)は無効であったが, cisapride(15mg 3x)で便秘・嘔吐症状が改善した。	CIIPにcisaprideは有用である。	2	採用	
234	J-119	7	1990085849	日本語	田中 孝幸, 大谷 恭一, 安東 晋郎, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例	鳥取医学雑誌	1989	17(1)	54-59	CR	CIIPS症例報告	CIIPの薬物療法	ジノプロストを投与したが症状の改善は認めず。	CIIPSにジノプロストは無効である。	2	採用	
235	J-97	6	1995111239	日本語	山本 光勝, 有沢 健司, 公文 佳子, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例	兵庫医歯学雑誌	1994	37(2)	68-71	CR	30歳、女性、薬物療法で緩解したCIPOの1例	プロスタグランジン F 2	増悪・緩解を繰り返した腸閉塞症状改善せず	プロスタグランジン F 2 はCIPOの消化管運動の改善に無効であった	2	採用	成人例
236	J-97	6	1995111239	日本語	山本 光勝, 有沢 健司, 公文 佳子, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例	兵庫医歯学雑誌	1994	37(2)	68-71	CR	30歳、女性、薬物療法で緩解したCIPOの1例	シサプリド15mg/日	1週間で摂食・排便が改善し、中心静脈栄養から離脱	シサプリドはCIPOの消化管運動の改善に有効であった	2	採用	成人例
237	J-99	6	1992203723	日本語	石橋 隆, 荒本 博文, 長田 郁夫, 他	先天性中枢性低換気症候群(Ordine's curse)を合併した慢性特異性腸閉塞の1例	埼玉小児医療センター 医学雑誌	1991	8(1)	51-57	CR	COHSを合併したhypoganglionosisの新生児例	ワグスチグミン、プロスタグランジン	全く効果認められず経静脈栄養、感染を合併して11か月死亡	ワグスチグミン、プロスタグランジンはhypoganglionosisの消化管運動の改善に無効であった	2	採用	
238	E-160	6	1856835	英語	Cooper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyoma and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMHS 1例報告	静注メトクロプラミド、シサプリド	消化管運動不全は改善しなかった	MMHSの消化管運動にメトクロプラミド、シサプリドは無効である。	2	採用	
239	E-160	6	1856835	英語	Cooper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyoma and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMHS 1例報告	腸管の弛緩	尿路感染は減少し、腎機能も改善した	MMHSの腎機能障害に腸管弛緩は有効であった。	2	採用	
240	E-162	6	3430262	英語	Boege N, Cargill G, Mashako L, Cezard JP, Navarro	Trimethoprim-induced phase III-like activity in infants with intestinal motility disorders.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1987	6(4)	548-53	CC	Trimethoprim(TMB)の消化管運動促進効果を検討する	十二指腸内圧検査でTMBの効果を検討する。対象は短腸症で腹部膨満1例、CIPO4例。	対照群では空腹時のMMCの欠如が認められた。TMB投与後平均88秒でphase III様の腸管運動が認められ、平均236秒持続して1分間に平均11.75回のスライクを認めた。	TMBの全身投与は、小腸蠕動運動不全の小児にMMCを発生させる効果も認め、臨床症状の改善につながる可能性がある。調査が必要である。	2	採用	
241	E-212	8	24057629	英語	Sobenberg M, Pruchniewski D,	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は両疾患の家系歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	シサプリド	治療効果	2例とも無効と判断	2	採用	この2例ではシサプリドは効果なし
242	J-130	8	#####	日本語	岩本 和也, 市田 和裕, 他	著明な鼓腸を呈した慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIP)と考えられる1例	新千里病院医学雑誌	1996	7(1)	72-77	CR	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告	エリスロマイシン	治療効果	腸管ガス像が軽減し、その後は発熱のみで増悪していない。エリスロマイシンの有効性が確認された。(なお経下剤やシサプリドに加えてエリスロマイシンを処方)	2	採用	1例での効果
243	J-131	8	#####	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 通弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMHS)、症例報告	蠕動促進(ハントネール)とプロスタグランジン	消化管蠕動の亢進の有無	1例(自然排便は全く見られなかった)。蠕動促進とハントネールやプロスタグランジンは無効	2	採用	腸蠕動薬(プロスタグランジン、消化管ホルモンなど)による治療も試みられるが無効。機能的腸閉塞症の診断の指標はTPNによる栄養の栄養管理、合併症の防止、対策が今後の課題とされている。
244	J-133	8	#####	日本語	宮内 邦浩, 大島 行彦, 清水 正夫, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1症例と本邦報告例の検討	日本消化器病学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告	消化管運動調整剤(シサプリド)および下剤の経口投与	治療効果	消化管運動調整剤および下剤の経口投与にて第66病日に退院。投薬のみで外来経過観察中	2	採用	1990年頃の症例
245	J-135	8	#####	日本語	法部 浩史, 長崎 彰, 山田 耕治, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイレウス症状を呈したCIIPの症例報告	腸管蠕動促進薬(テクスハントネール、ジノプロスト、ネオスチグミン)	症状	一時的な効果あり	2	採用	1990年報告
246	J-135	8	#####	日本語	法部 浩史, 長崎 彰, 山田 耕治, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後にイレウス症状を呈したCIIPの症例報告	硬膜外麻酔	症状	一時的な効果あり	2	採用	1990年報告
247	J-136	8	#####	日本語	遠清 準, 勝見 正治, 河野 福之, 他	増幅弁逸脱症候群を伴った慢性特異性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説	メトログゾール投与	治療効果	満足しい効果なし	2	採用	1988年当時
248	J-136	8	#####	日本語	遠清 準, 勝見 正治, 河野 福之, 他	増幅弁逸脱症候群を伴った慢性特異性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説	PGF2α投与	治療効果	満足しい効果なし	2	採用	1988年当時
249	J-136	8	#####	日本語	遠清 準, 勝見 正治, 河野 福之, 他	増幅弁逸脱症候群を伴った慢性特異性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIPS)、症例報告と総説	コリン作動薬投与	治療効果	満足しい効果なし	2	採用	1988年当時
250	J-137	8	#####	日本語	田中 昌宏, 松橋 信行, 荒井 博義, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例と本邦における報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告と総説(1987年までの7例の本邦例と欧米の比較)	ジノプロスト	症状の改善	腹部膨満軽減、腹痛消失	2	採用	1987年の論文、Dennis tube、ジノプロスト、3か月程度の投与にての効果
251	J-137	8	#####	日本語	田中 昌宏, 松橋 信行, 荒井 博義, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例と本邦における報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告と総説(1987年までの7例の本邦例と欧米の比較)	ジノプロスト/経静脈栄養(完全)と比較	QOL	消化静薬、ビタミン、抗菌薬と併用し、低残渣食などの継続を助け、外来通院に由来QOLを上げ、完全静脈栄養よりQOLが良い(著者の意見)	2	採用	1987年の論文
252	J-137	8	#####	日本語	田中 昌宏, 松橋 信行, 荒井 博義, 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例と本邦における報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告no考察の中の8例のChronic intestinal pseudo-obstructionの検討	シサプリド	症状の改善	8例のChronic intestinal pseudo-obstructionに投与し、遅延した小腸通過時間を正常化した。	2	採用	Camilleri M, et al. Gastroenterology. 1986 Sep;91(3):919-26. (今回の検索された中に入らない論文)
253	J-138	8	#####	日本語	水田 隆三, 梶 風香, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1例報告	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例、Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)、症例報告	腸蠕動促進薬	効果	効果示さず	2	採用	1983年の報告である。
254	E-98	4	10370043	英語	Al Harbi A, Tawil K, Crankson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megacystisphagus.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サカザアザビド、MMHSの新生児1症例	消化管運動改善薬(cisapride(発売中止)、metoclopramide(プリンペラン))	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
255	J-56	4	2010289769	日本語	清原 由郎, 中長 厚利, 子高 瑞穂, 他	【シンバイオテックス、プロバイオテックスの臨床効果】Hirschsprung病類似疾患に対するシンバイオテックスの有効性	静脈経腸栄養	2010	25(4)	935-939	CR	日本、ヘルシウス腸蠕動薬の3例(CIIPS1例、hyop2例)にシンバイオテックスを行った。	プロバイオテックス(Bifidobacterium breve Yakult、ビオラクチス)、プレバイオテックス(オリゴメイト)内服。	経腸栄養摂取量が増えるか	PNでのカロリー依存度が低下した。	2	採用	3例なので統計学的検討はされていない
256	J-56	4	2010289769	日本語	清原 由郎, 中長 厚利, 子高 瑞穂, 他	【シンバイオテックス、プロバイオテックスの臨床効果】Hirschsprung病類似疾患に対するシンバイオテックスの有効性	静脈経腸栄養	2010	25(4)	935-939	CR	日本、ヘルシウス腸蠕動薬の3例(CIIPS1例、hyop2例)にシンバイオテックスを行った。	プロバイオテックス(Bifidobacterium breve Yakult、ビオラクチス)、プレバイオテックス(オリゴメイト)内服。	腸閉塞症状が改善するか	イレウス、腸炎の頻度が減少した。	2	採用	3例なので統計学的検討はされていない
257	J-60	4	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヘルシウスブルグ病類似疾患の乳児期管理の問題点について	山梨県立中央病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性特異性腸閉塞の5例の症例報告、CIIPS4例、MMHS1例。	消化管運動改善薬(セレキノン)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPSの4例中3例に投与。1例は効果あり、2例は効果なし。	2	採用	
258	J-60	4	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヘルシウスブルグ病類似疾患の乳児期管理の問題点について	山梨県立中央病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性特異性腸閉塞の5例の症例報告、CIIPS4例、MMHS1例。	漢方薬(大建中湯)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPS3例とMMHSに投与。CIIPS2例は効果あり、CIIPS1例は効果なし、MMHSは効果あり。	2	採用	
259	J-60	4	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヘルシウスブルグ病類似疾患の乳児期管理の問題点について	山梨県立中央病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性特異性腸閉塞の5例の症例報告、CIIPS4例、MMHS1例。	抗生剤(エリスロマイシン静注)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPS1例に投与。効果あり。	2	採用	
260	J-68	4	1984101338	日本語	矢野 野史, 光 古塵 清一, 門脇 弘子	CIIPの8歳女児 臨床経過および長期TPNの問題点	小児外科	1983	15(9)	1129-1133	CR	日本、新生児期発症のCIIPSの8歳女性	消化管運動改善薬(プリンペラン、ワグスチグミン、セルレイン)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
261	J-69	4	1984101337	日本語	野次 博正, 能登 久保 幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本、CIIPSと考えられた15歳男性	消化管運動改善薬(Cholinergic drug, 具体的な商品名なし)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
262	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用亮	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児	消化管運動改善薬(1例に、プリンペラン、ワグスチグミン、プロスタグランジン、セルレイン、ナウゼリン、メトクロプラミド)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	2	採用	
263	E-32	2	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hinoki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases.	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMHS(22歳)と1例のCIIP(月齢6)の腸管蠕動に対する大建中湯の使用経験。	消化管運動機能改善薬(抗生剤)	MMHSの1例に対し1500mg/日で使用した。CIIPの1例に対し大建中湯の代替薬として1500mg/日(25mg/kg/日)を使用し速やかに消化器症状の改善が得られ、経口摂取量が増加した。	MMHSにおいて大建中湯は臨床的に腸管蠕動の改善に寄与したが、CIIPには効果はなかった。	2	採用	
264	E-32	2	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hinoki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases.	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMHS(22歳)と1例のCIIP(月齢6)の腸管蠕動に対する大建中湯の使用経験。	漢方薬	MMHSの1例に対し1500mg/日(25mg/kg/日)で使用し、持続する嘔気が消失した。CIIPの1例には0.3g/kg/日で開始したが、消化器症状の改善が得られなかった。	MMHSにおいて大建中湯は臨床的に腸管蠕動の改善に寄与したが、CIIPには効果はなかった。	2	採用	

265	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと17例のRV, MMHS, 出生前診断に関する報告と考察。	消化管運動機能改善薬	Case1で使用(詳細不明)したが効果なく中止。Case2でシラプリドとオクトドリンを使用した効果が認められた。	2	採用		
266	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方俊, 石井 延, 中山 敏, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 謙一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS, 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	腸酸阻害剤	腸炎の予防目的に下部空腸より投与し、経過中に明らかな腸炎は認めず。	2	採用		
267	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方俊, 石井 延, 中山 敏, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 謙一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS, 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	胃腸造設後から経肛門の洗腸を開始し、1歳時に虫垂は洗腸のために造影。造影後、1歳3か月時に部分的結腸切除を行った。結腸切除後は残存腸管の切除には至っていない。	腸管遷移の観点から効果的であった	2	採用		
268	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュブルグ病(慢性腸閉塞) Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS⇒MMHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大腸を伴っているが、病理学的な変化は1例	消化管運動機能改善薬(腸管蠕動促進薬)	効果なく中止	2	採用		
269	E-115	5	18795669	英語	Tomita	Are there any functional differences of nitric oxide between the transitional segment in Hirschsprung's disease and the diseased colon in hypoganglionosis?	Hepatogastroenterology	2008	55(85)	1260-4	CA	Hirschsprung病1例とisolated hypoganglionosis症例の腸管切線標本を用い、NOの作動部位を標本した。電算顕微鏡による比較	isolated hypoganglionosisの薬物療法	Hirschsprung病でもNOは神経節細胞より上位で産生されている。	2	採用	基礎研究であり直接COの答えになる報告ではないが、理論的根拠の引用文献としては使用可能である。	
270	E-117	5	16252200	英語	Dalgic B, Sari S, Dogan I, Unal	Chronic intestinal pseudoobstruction: report of four pediatric patients.	Turk J Gastroenterol	2005	16(2)	93-7	CR	CIPO(全層生検まで施行)し診断した4症例にエリスロマイシンを消化管作動薬として使用し有用性を検討した。生命予後やQOLの予後を検討している。	CIPOにおける消化管作動薬	エリスロマイシンが有効で完全緩解からオクトドリンまで必要であった。有効であるが予後に関する報告が1例25%、無効でありオクトドリンが有効であったのが1例25%で、エリスロマイシン+オクトドリンで100%の奏効率であった。	2	採用	論文の主旨であり、case seriesであるため比較的信頼性は高い。	
271	E-118	5	15825718	英語	Manop J, Chamnanvanakij S, Wattanasan	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS): a case report in Thailand	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMHSの1例(消化管蠕動促進薬、消化管作動薬、根治手術の試み一試失敗)で、薬学的治療にも関わらず、腸管蠕動促進薬からの敗血症で死亡した。組織検査は腸管蠕動促進薬のみ施行されていた。	MMHSの薬物療法	エリスロマイシンとシラプリドを使用した腸管蠕動促進薬は必ずTPN完全依存であった。生命予後は死亡で不良の経過であった。	2	採用	症例報告であるが、考察もされており比較的信頼性は高い。	
272	J-81	5	1993206028	日本語	堀内 格, 伊藤 寛, 山下 作成, 他	新生児期に発症した慢性特異性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPOもしくはMMHSの新生児発症症例。前後検査で腸管蠕動促進薬腸管蠕動促進薬は正常のため診断確定には至らなかった。薬物療法(シラプリド)は部分的に有効で、TPNを回避はできていないが、経腸栄養+TPN併用にもついでいた。	CIPOに薬物療法(シラプリド)は有効か?	TPN離脱はできていないが、経腸栄養も併用できており、腸炎の発生もなく、1歳まで発達に遅れなく生存できている。	2	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。考察もなされている。	
273	J-83	5	1991192142	日本語	田辺 政祐, 高橋 英博, 大沼 直樹, 他	CisaprideによるChronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction (CIIP)の治療経験	日本小児外科学会雑誌	1991	27(1)	48-55	OT	4例の小児CIPOにシラプリドを投与し、腹痛+嘔吐+腹部膨満を項目とした症状スコアが改善するかをみた。容量依存性(4例中3例)にスコアの改善がみられ、改善した3例はアウトプットで測定した胃排出量が、シラプリドの投与に依存して	CIPOに薬物療法(シラプリド)は有効か?	4例中3例に症状改善がみられ、胃排出量も改善している。	2	採用	case seriesであり信頼性が高く、症状スコアと客観的データ(胃排出量)が一致している。	
274	J-84	5	1991059518	日本語	高田 洋一, 森田 謙, 森田 敬明	Hirschsprung病およびhypoganglionosisにおけるPeptidergic Nerveの意義について	日本小児外科学会雑誌	1989	25(4)	147-154	CC	isolated hypoganglionosis4例、Hirschsprung病4例、normal control10例の腸管標本を用いた免疫組織化学的検討。対象症例の詳細の記載はない。Peptidergic nerve (VIP, Substance P, Neurotensin)の働きをみる。いずれも神経伝達物質や神経調節因子として作用するものであるが、VIPは非アトランチン系神経に、Substance PとNeurotensinは非アトランチン系神経に分布する	isolated HGに薬物療法は推奨されるか?	VIPやSubstance P, neurotensinのisolated HGにおける作用は確認されており、Hirschsprung病のnarrow segment部では消失している。	2	採用	純粋な基礎研究であるが薬物療法の理論的根拠としては引用可能なレベルで信頼性は高い。	
275	E-83	3	839371	英語	Byrne WJ, Cipal L, Euler AR, Halpin TC, Amant	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children—clinical characteristics and prognosis.	J Pediatr	1977	90(4)	585-9	CA	n=11, CIIPS患者における臨床的特徴と予後に関する検討	消化管蠕動促進薬	3例に対し回腸造設するも無効	3	採用	外科的治療に関しては利益をもたらさし得ない。	
276	J-40	3	2007018862	日本語	野中 進夫, 大久保 由希子, 小田 美月, 有村 佳昭, 千葉 進	胃腸造設が(イレウス症状の改善に有効だった慢性特異性仮性腸閉塞症の1例	内科	2006	98(4)	752-754	CR	CIIPS(胃腸造設を施行しイレウス症状が改善した症例(成人例)に関する症例報告	消化管蠕動促進薬	経腸栄養により未消化物を吸引すると、画像上腸の拡張が軽減したのみでイレウス症状に変化しない。胃腸造設による腸管内圧上昇が腸管の血行および運動を助長、イレウスを増悪させる悪循環を断ち切り、胃腸からの断続的な排気により小腸ガスの充満を軽減したことが推察。	3	採用	成人の1例報告であるため、症例の集積が必要。	
277	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Takasu W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	腹部エックス線撮影での改善	消化管閉塞の改善率はUJE (9/13)の方がnon-UJE patients (20/63 (22 UJE and 41 IL cases))より良い(p=0.01)	3	採用	有意差あり
278	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	生存率	UJE 施行群は(non-UJEとIL施行群)より全生存率が高い。10年生存率は100%と46%。有意差はない	3	採用	有意差なし
279	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	生存率	UJE 施行群はIL施行群より生存率が高い(p=0.04, the log-rank test; p=0.01, generalized Wilcoxon test)。2年生存率はそれぞれ94.1%、73.7% (p=0.02)、10年生存率はそれぞれ94.9%と64.5%。	3	採用	有意差あり
280	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	経腸栄養からの離脱率	UJE群76.9% (10/13)はnon-UJE群 (63.5%, 40/63)に比べ離脱率が高い。	3	採用	有意差なし
281	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	経腸栄養からの離脱率	UJE群94.1%はIL群(73.7%)に比べ離脱率が高い。(p=0.002)	3	採用	有意差あり
282	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	最終的にストーマの残存率	UJE群(84.5%)とnon-UJE群(66.7%)で差はない(p=0.22)。	3	採用	有意差なし
283	E-195	8	25577302	英語	Watanabe Y, Sumida W, Takasu H, Oshima K, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	Early jejunostomy creation in cases of isolated hypoganglionosis: verification of our own experience based on a national survey.	Surg Today	2015	45(12)	1509-12	CA, CO	81例、H腸造設(isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名(なお13名はupper jejunostomy (UJE)とileostomy(IL)を受けた41名の分析	手術(JE, UJE, IL)の比較	最終的にストーマの残存率	UJE 群(77.5%) and IL群(63.4%)で差はない(p=0.22)。	3	採用	有意差なし
284	E-212	8	24057629	英語	M. Pruchniewski D.	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	結腸造設	治療効果	1例で緊急で施行、効果なく小腸閉塞進行し再手術	3	採用	この1例では改善効果なし。
285	E-212	8	24057629	英語	M. Pruchniewski D.	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家族歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった。いずれも予後不良)	Santalili ileostomy	治療効果	1例で施行、最終的に死亡したが一次的に経口栄養もできたので、症状軽減効果あり	3	採用	1例ではあるが経口栄養もでき、生命予後も延長した可能性がある。
286	J-123	8	#####	日本語	新開 真人	小腸蠕動不全患者に対する新たな治療 経腸管を伴った小腸蠕動不全患者に対するω3系脂肪酸製剤の効果	こども医療センター医学誌	2011	40(4)	316-318	CR	2例、腸管蠕動不全患者に対する新たな治療 経腸管を伴った小腸蠕動不全患者に対するω3系脂肪酸製剤の効果	結腸造設から空腸カテーテル経腸栄養に依存している。Omega3系脂肪酸製剤を使用し検討	治療効果	MMHS患者では全く経腸栄養の注人はできず完全経腸栄養管理となった。	3	採用	

287	J-132	8	#####	日本語	折田 泰通 藤原 和泉 松本 三朗 他	Von Recklinghausen病に伴存した慢性特異性 偽性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外 科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症、 手術例	消化管バイパス手術と空 腸瘻	予後 (QOL)	消化管バイパス手術を施行し、術後順調に経過し、社会復帰 した。その後、再発はない。消化管二重バイパス手術は腸閉 塞症状の減圧目的も兼ねた最終的治療法として有用	3	採用	polusurgeryを避ける意味でも保存的 治療の限界の時は消化管二重バイバ ス手術は腸閉塞症状の減 圧目的も兼ねた最終的治療法として有用
288	J-135	8	#####	日本語	渡部 浩史 長崎 彰 山田 耕治 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の経験と本邦報告例 の検討	小児内科	1990	22(3)	443-448	CR, RV	1例、CIIP、食道アカラシア術後に イレウス症状を呈したCIIPの症例 報告	腸管減圧目的の空腸瘻、 回腸瘻造設	予後	腸管減圧目的の空腸瘻、回腸瘻造設して経過を観察すると、 イレウス症状は改善し、経口摂取も可能となり退院。しかし再 びイレウス症状の増悪を認め腸管減圧術を施行した後、中心 静脈栄養下で経過観察中	3	採用	1990年報告
289	J-136	8	#####	日本語	渡部 浩史 現 正治、河 野 裕之、他	嚔閉弁逸脱症候群を伴った慢性特異性偽性腸閉 塞症の1例	日本消化器外 科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症 (CIIP)、症例報告と総説	イレウス管	治療効果	本症例では効果なし	3	採用	1988年当時
290	J-137	8	#####	日本語	田中 昌宏 松橋 信行 荒井 博義 他	慢性特異性偽性腸閉塞症の1例と本邦における 報告例	治療学	1987	18(4)	537-540	CR, RV	1例、慢性特異性偽性腸閉塞症 (CIIP)、症例報告と総説(1987年 までの例の本邦例と欧米の比 較)	Dennis tube	症状の改善	自覚症状(腹部膨満、腹痛)の目覚しい改善が本症例(CIIP) では見られ有効であった。	3	採用	1987年の論文、Dennis tube、ジプロ スト、ヨガ体接の併用にての効果
291	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida Y, Tamahori Y, Kanamori Y, Uchida Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の 小児外科施設を対象としたアン ケート調査(2012年)	ストマ造設89例のうち初 回の位置(十二指腸:2 例、空腸:40例、回腸:41 例、結腸:6例)	腸閉塞症状が改善するかどうか	最終的ストマ造設部位(十二指腸:2例、空腸:55例、回腸: 31例、結腸:1例)で、初回に回腸ろう、結腸ろうを作成すると、 stomaが機能せず上記に再作成する例が多い	3	採用	
292	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida Y	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	2013	29(11)	1127-30	CA	90例、hypoganglionosis、日本の 小児外科施設を対象としたアン ケート調査(2012年)	ストマ造設89例のうち初 回の位置(十二指腸:2 例、空腸:40例、回腸:41 例、結腸:6例)	生命予後が改善するか	初回手術時のストマ造設部位で死亡率が異なる(十二指腸: 100%(2/2)、空腸:12.5%(5/40)、回腸:31.7%(13/41)、大 腸:0%(0/6))。回腸に作成すると高い。	3	採用	
293	E-98	4	10370043	英語	Al Harbi A, Tawil K, Cransford	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megacystis.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMHSの新生児 1症例	胃管の挿入	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	3	採用	
294	J-58	4	2005275602	日本語	窪田 前男 奥山 宏臣 高橋 剛、川 原 央好、中 井 弘、吉田 英樹、高岡 勇一、中長 摩利子、位 田 忍	【小児の腸軸捻転の病態と治療】 腸回転異常 症によって発症したCIIPの1例 CIIPおよび MMHSの異間に関する考察を加えて	小児外科	2005	37(7)	824-831	CR	日本、腸回転異常症による腸閉塞 で手術を行ったCIIPの14歳女性	消化管減圧(大腸切除、 回腸末端、結腸にstoma)	腸閉塞症状が改善するかどうか	回腸末端のstomaでは腸閉塞症状改善しない	3	採用	
295	J-58	4	2005275602	日本語	窪田 前男 奥山 宏臣 高橋 剛、川 原 央好、中 井 弘、吉田 英樹、高岡 勇一、中長 摩利子、位 田 忍	【小児の腸軸捻転の病態と治療】 腸回転異常 症によって発症したCIIPの1例 CIIPおよび MMHSの異間に関する考察を加えて	小児外科	2005	37(7)	824-831	CR	日本、腸回転異常症による腸閉塞 で手術を行ったCIIPの14歳女性	消化管減圧(空腸起始部 にtube enterostomy、ほ ぼ小腸全体にtube留置)	腸閉塞症状が改善するかどうか	腸閉塞症状改善したが経口摂取量は減少しPN依存となった。 Tube除去後、再度腸閉塞症状出現	3	採用	
296	J-60	4	2001235655	日本語	山下 公江 佐竹 正栄、 及川 雅子	ヒルシュブルグ病類縁疾患の乳児期管理の 問題点について	山梨県立中央 病院年報	2000	27	19-22	CR	日本、慢性偽性腸閉塞の5例の症 例報告、CIIP5例、MMHS1例。	CIIP2例に腸ろうを作成 (tube回腸ろう、回腸ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	CIIPの2例に施行、1例は改善、1例は改善せず	3	採用	
297	J-61	4	2000110956	日本語	伊東 前郎 横山 浩史 神崎 真一 部、山崎 和 文、田清 幸 一、中越 孝 幸、福田 康 弘、水田 隆 史、井澤 邦 彦、村田 晋 一、藤野 亮 他	S状結腸切除により腸閉塞症状が消失した慢性 特異性偽性腸閉塞症の1例	長崎医学余 録誌	1999	74(3)	131-134	CR	日本、慢性便秘による後天性巨大 結腸症の46歳男性	消化管減圧(拡張S状結 腸切除、下行結腸に人工 肛門)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果あり	3	採用	成人発症のCIPO
298	J-66	4	1993004430	日本語	高橋 栄治 大野 祥一 義岡 孝子、 他	6歳女児のHypoganglionosis例、回腸瘻留置は可 能か?人工弁を用いた残存腸管の蠕動と排便の 評価	最新医学	1991	46(12)	2514-2515	CR	日本、Hypoganglionosisの6歳女 児	消化管減圧(回腸ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果あり	3	採用	
299	J-68	4	1984101338	日本語	矢野野 社 光、吉澤 清 一、門脇 弘 子	CIIPの8歳女児 臨床経過および長期TPNの問題 点	小児外科	1983	15(9)	1129-1133	CR	日本、新生児期発症のCIIPの8 歳女性	消化管減圧(胃ろう)	腸閉塞症状が改善するかどうか	減圧可能	3	採用	
300	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸 山田 英二 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob- struction Syndrome(CIIP)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPの2例、男児	消化管減圧(1例に胃ろ う)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果あり(若干改善)	3	採用	
301	E-31	2	21478590	英語	Jan VK, Garge S, Singh S, Lahoti.	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Alr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例、MMHS、生後4日目にレント ゲン上の異常が著明であったため 緊急手術。回盲部に腸管穿孔を 伴っていた。	近位回腸瘻造設	1例、生後4日に左の手術を実施し、 術後2日で、敗血症と心臓機能不全で死 亡した。	3	採用	MMHSの腸管運動不全は管理が困難で、致死率が高いた め、早期の小腸移植が救命に必要と思われる。	
302	E-32	2	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hinoki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases.	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMHS(22歳)と1例の CIIP(月齢6)の腸管蠕動に対する 大建中湯の使用経験。	消化管減圧療法(上部 空腸瘻)	MMHSの1例は上部空腸瘻を留置し、 結腸のみでの栄養は不可能だが、あ らゆる食品が摂取できる。CIIPの1例は 術後3日後から経口摂取を開始したが、食 後の嘔吐を抑制できず、経口摂取を中止 した。	3	採用	MMHSにおいて大建中湯は臨床的に腸管蠕動の改善に寄 与したが、CIIPには効果なかった。	
303	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vasoconstriction in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例、MMHS、胎児超音波の際に 胎児腸管を診察を行った。それぞ れ、術中の腹腔内所見と生検所見 からMMHSと診断した。	回腸瘻	1例、case1は生後4日目に実施している が、case2は詳細な記載なし。	3	採用	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	
304	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Ugandhyan Von Boyen	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例、MMHS、Case1は病理診断 の具体性に対するがCase2は診 断症候が明瞭である。	消化管減圧療法	1例、Case2は回腸瘻を造設した。	3	採用	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	
305	E-39	2	11873768	英語	GB, Von der Cha M, Krammer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例、Hypoganglionosis、症例は39 歳で13歳発症?	腸管造設	TPNの合併症発症後に施行し、軽食なら 経口摂取が可能となった。	3	採用	病理像からはHypoganglionosisは否 定できないが、臨床像が非典型的で、 検討を要する。	
306	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberla n P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd T, Oyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Noga K, Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Noga K	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature.	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと17例のRV、MMHS、 出生前診断に関する報告と考察。	減圧療法	Case2で生後3か月でS状結腸瘻を造設 した。効果に関する記載はない。	3	採用		
307	E-47	2	8292879	英語	Oyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Noga K, Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Noga K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD神経疾患で壁内神経系に形態 的異常が見られた77例とみられな かった42例(CIIP:22例、 MMHS:8例)に関するアンケート 調査。	消化管減圧療法	CIIP22例、5例で腸管瘻を留置、5例と 1例でcloseできた。	3	採用	HDとHD神経疾患(壁内神経系の異常の有無にかかわらず。)は AcE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑 別することができる。	
308	E-47	2	8292879	英語	Oyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Noga K, Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Noga K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD神経疾患で壁内神経系に形態 的異常が見られた77例とみられな かった42例(CIIP:22例、 MMHS:8例)に関するアンケート 調査。	消化管減圧療法	MMHS8例、5例で腸管瘻を留置、5例と 1例でcloseできた。	3	採用	HDとHD神経疾患(壁内神経系の異常の有無にかかわらず。)は AcE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑 別することができる。	
309	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史 伊勢 一哉 山下 芳徳 石井 延、中 山 敏、吉野 泰容、金沢 幸夫、後藤	外科治療が成功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外 科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例、MMHS、在宅管理とすること のできたMMHS1例の経過報告。	消化管減圧療法(1)双行 式空腸瘻+胃瘻造設、② 横行結腸瘻造設	①日齢1に空腸瘻を排便の先達部に造 設し、日齢20に胃瘻造設。②横行 結腸の拡張に対し、横行結腸瘻を造設 したが、徐々に排液が不良となったため、1 歳3か月時に結腸切除術を行った。	3	採用		
310	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用克 武 浩志、山 本 弘、他	ヒルシュブルグ病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIP)の臨床経過、外科的合併症と 予後	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例、CIIP⇒MMHS、CIIP3例 のCRで3例とも巨大膀胱を伴っ ているが、病理診断があるのは1例	消化管減圧療法(NG チューブ挿入)	消化管減圧目的に腸内入院し、NG チューブによる減圧を行い改善	3	採用		
311	J-30	2	1997063502	日本語	五味 明夫 岡松 孝男、八 塚 正昭、他	ヒルシュブルグ病類縁疾患 MMHSの臨床 経過	小児外科	1996	28(9)	1080-1085	RV(CRを含めた)	45例(CRを含む)、MMHS、本 邦で確認されたMMHS症例のRV	消化管減圧療法	35例に胃瘻、2例に空腸瘻、19例 に回腸瘻が造設された。	3	採用	栄養管理はTPNと経腸栄養あるいは蠕動可能な腸管を用い た経口摂取を併用することにより管理する以外に方法が見当 たらないのが現状である。	
312	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫 原田 隆	ヒルシュブルグ病類縁疾患における上部消 化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例、Hypoganglionosis + immaturity of ganglia、2例のCRだが が、hypoganglionosisのみ採用す る。	消化管減圧療法	1例、初期、横行結腸瘻を造設したが効 果なく、重症腸炎を繰り返したため手術 療法へと移行。	3	採用	臨床上的問題となる腸炎はMMCのphase IIの欠如によって、小 腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起 因する。	
313	J-33	2	1997063497	日本語	三浦 博光 大井 隆司、 奥本 昌文	ヒルシュブルグ病類縁疾患、特に HypoganglionosisのAuerbach神経叢の三次元 構造	小児外科	1996	28(9)	1048-1052	CR	1例、hypoganglionosis、Auerbach 神経叢三次元再構成し、 Hirschsprung病様移行帯と正常腸	消化管減圧療法	1例、回腸瘻造設を行ったが、症状の改 善はなかつた後に回腸切除を行った。	3	採用	三次元構造解析はhypoganglionosisの原因を解明する上で 大きな手がかりをもたらした。	
314	J-34	2	1997063496	日本語	渡辺 明弘 関二、三浦 一樹、他	ヒルシュブルグ病類縁疾患、特に壁内神経 細胞減少症hypoganglionosisについて	小児外科	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例、hypoganglionosis、1973年以 前は大学病院で経験した12症例 に関する検討。	消化管減圧療法	12例、生後3週以内、回腸瘻から胃、空 腸瘻が空弁、横行結腸瘻が1例に造設さ れた。生後1か月以降に手術を実施され た4例では空腸瘻1例、回腸瘻1例、胃瘻 1例、結腸瘻1例	3	採用	本症はほとんどが腸管造設されたままで経腸栄養と経腸栄養 で管理されている。	
315	E-118	5	15825718	英語	Manop J, Chanvany anakij S, Wattanasan m	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS): a case report in Thailand.	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMHSの1例(消化管減 圧療法、消化管作動薬、根治手術 の試み一試限限)で、集学的治 療にも関わらず、反路腸管からの 出血で死亡した。腸管蠕動は 直腸肛門反射のみ施行されてい	MMHSの減圧療法	回腸瘻をおいたが経腸栄養はできず TPN完全依存であった。腸管を造設 したが、最終的には敗血症から敗血症 をきたし、生命予後は死亡で不良の転帰 であった。	3	採用	MMHSに減圧療法は(消化管蠕動とも)有用ではない。	

346	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 英二, 大浜 用亮	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本, CIIPSの2例, 男児	静脈栄養(1例にPN)	腸閉塞症状が改善するかどうか	経静脈栄養で絶食することで腸閉塞症状改善	4	採用		
347	E-32	2	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hiraki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMHS(22歳)と1例のCIIP(月齢6)の腸管蠕動に対する大建中湯の使用経験。	MMHSの1例は計43回の中心静脈カテーテルの入れ替えを行い、主要血管の探査を怠らなため、経皮経肝下大静脈カテーテルを挿入し、8年経過後に死亡した。CIIPの1例はTPNIに関する記載なし。	MMHSにおいて大建中湯は臨床的に腸管蠕動の改善に寄与したが、CIIPには効果がなかった。	4	採用			
348	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamura K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vesicocolic fistula in antenatal diagnosis	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	2例, Case1で中心静脈栄養と少量の経口摂取, Case2は完全中心静脈栄養	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	4	採用			
349	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMHS, Case1は病理診断の異体性に欠けるがCase2は診断根拠が明確である。	2例, Case2はTPNからの腸管が固縮となり、生後1か月で衰弱、慢性不全を伴う肝臓大、門脈圧亢進症、脾腫大、回腸腫の静脈瘤からの出血がみられた。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	4	採用			
350	E-37	2	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kurowa M, Takahashi A, Matsuyama	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency	Acta Neuropathol	2003	106(5)	234-42	CR	2例, MMHS, 長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	2例, 2例とも長期のTPNIにより肝、脳におけるセレン濃度の低値を認め、それぞれ17歳時、3歳時に神経症状を発症した。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペロキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	4	採用			
351	E-39	2	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Kramer H, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例, Hypoganglionosis, 症例は39歳で13歳発症?	TPNの開始後、腸閉塞様症状は消失し、症状増加も可逆となったが、数年後に敗血症と大動脈弁における感染性心内膜炎を発症したため中止した。	TPNの開始後、腸閉塞様症状は消失し、症状増加も可逆となったが、数年後に敗血症と大動脈弁における感染性心内膜炎を発症したため中止した。	4	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的的で、検討を要する。		
352	E-41	2	11015695	英語	Chamberlain P, Hitchcock	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature	Prenat Diagn	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと17例のRV, MMHS, 出生前診断に関する報告と考察。	Case2は月齢20か月までNG tubeで栄養し、以後はED tube栄養を継続している。		4	採用			
353	E-42	2	10440392	英語	Mizell M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Weisza D	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMHS, 長期のTPNIによるラウ酸性肝障害を呈し、小腸を含まない多臓器移植を行った3例の検討	3例に長期にわたり実施したところ、3例とも胆汁うっ滞性肝障害を発症した。	TPNIによる胆汁うっ滞性肝障害を併発したMMHSのみに、多臓器移植は有効だった。	4	採用			
354	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nosa K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease)	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIPS-22例, CIIPS疑い例-12例, MMHS-8例)に関するアンケート調査	CIIPS22例, 経口摂取のみが6例, TPNのみが4例, 混合が3例	HDとHD類縁疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず)はACE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	4	採用	形態異常がみられた群はhypoganglionosis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。		
355	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nosa K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease)	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIPS-22例, CIIPS疑い例-12例, MMHS-8例)に関するアンケート調査	MMHS8例, 経口摂取のみが1例, TPNのみが0例, 混合が3例	HDとHD類縁疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず)はACE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	4	採用	形態異常がみられた群はhypoganglionosis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。		
356	E-49	2	2317670	英語	Kirk SJ, Lawson JT, Allen W, Parks	Familial megaduodenum associated with hypoganglionosis	Br J Surg	1990	77(2)	138-9	CR	2例のHypoganglionosis家族例? (母は典型的な腸管蠕動がなく同様の症状であったが診断、1例のみのがれが妥当)	手術療法 (十二指腸空腸瘻)	1例, 過剰腸管に対し実施、術後6か月後に評価したところ、無症候性ではあったが、腸内容の停滞がみられた。	十二指腸の拡張が見られる前速やかに手術を行った方が、この疾患で良い結果をもたらすだろう。	4	採用		
357	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 芳樹, 石井 隆, 中山 敏, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 直	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例, MMHS, 在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	成分栄養の経口投与と中心静脈栄養の併用、軽度の肝機能障害が出現したが、カロリー量の制限で改善。		4	採用			
358	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用亮, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と延長期中心静脈栄養	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIIPS=MMHS, CIIPS3例のCRで3例とも巨大膀胱を伴っているが、病理評価があるのは1例のみ。	入院中にIVHを挿入しTPNを実施、就学をきっかけに在宅TPNに切り替えた。TPNによる合併症の記載は特になし。		4	採用			
359	J-29	2	1997063505	日本語	飯干 孝彦, 岡田 正	ヒルシュスブルグ病類縁疾患長期生存例の肝臓障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, CIIP (MMHS), 長期生存例のTPN起因性肝障害に関するCR (CIIPと表現されているが両症例とも膀胱拡張+レノグラム排渾遅延がありMMHSと考えられる。)	症例1:TPN実施期間は6年10か月、うち在宅が5年。開始2年で発熱を繰り返し、次第に低Ab血症やChEの低下がみられ、6年後に急激な黄疸の進行を認め、死亡した。 症例2:施行期間は6年5か月、うち在宅が5年。開始1年で発熱を繰り返し、次第に低Ab血症やChEの低下がみられ、開始5年で急激な黄疸の増大。2例はTPNのみ、1例は経口摂取のみ、8例は両者の併用、ほとんどの症例でカテーテル感染を経験し、ビタミン、微量元素不足や肝機能障害を認めた。	栄養管理はTPNと経腸栄養あるいは補助可能な腸管を用いた経口摂取を併用することにより管理する以外に方法が見当たらないのが現状である。	4	採用			
360	J-30	2	1997063502	日本語	五味 明, 岡本 孝, 八木 正広, 他	ヒルシュスブルグ病類縁疾患 MMHSの臨床経過	小児外科	1996	28(9)	1080-1085	RV(CRを含めた)	45例(CR1例を含む)、MMHS, 本邦で確認されたMMHS症例のレビュー	2例, Hypoganglionosis + immaturity of ganglia, 2例のCR2が、hypoganglionosisのみ採用する。	完全静脈栄養	1例, 結腸造設とともに開始、経過中の合併症などについての記載なし。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	4	採用	
361	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスブルグ病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例, Hypoganglionosis + immaturity of ganglia, 2例のCR2が、hypoganglionosisのみ採用する。	完全静脈栄養	1例, 結腸造設とともに開始、経過中の合併症などについての記載なし。	臨床的問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸内に残渣が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	4	採用		
362	E-119	5	15368500	英語	Scott L, Boute O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Cottone	Congenital idiopathic intestinal pseudo-obstruction and hydrocephalus with stenosis of the aqueduct of Sylvius	Am J Med Genet A	2004	130A(1)	84-7	CR	脳奇形を合併したCIPOの1例 大腸人工肛門と胃瘻で最終的には経腸栄養によっていて経腸栄養で成長できた。	CIPO栄養療法(胃瘻+TPN)	胃瘻は一時的に閉鎖しなかったがTPNを併用し最終的に経腸栄養で成長させることができた。	CIPOに栄養療法は推奨される。	4	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。記載の仕方は胃瘻+TPN合わせると有用となっている。	
363	E-133	5	2520338	英語	Yokoyama S, Fujimoto T, Tokuda Y, Mitomi	Successful nutrition management of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome—a case report	Nutrition	1989	5(6)	423-6	CR	MMHS?1例報告。薬物療法、減圧術、根治術無効でcyclic TPNで症状を改善させた後に学校に行っている(空腸造設+ストーマからのみで生活している)	MMHSに栄養療法 (cyclic TPN)は推奨されるか?	一時肝機能障害もきたしたがhome TPNで症状を改善させた後に学校に行っており成長している。	MMHSに栄養療法(cyclic TPN)は有用である。	4	採用	症例報告ではあるが、詳細な記載もあり観察も詳細になされているので信頼度は比較的高いと考えられる。	
364	J-77	5	1999163651	日本語	大橋 忍, 長島 金二, 土屋 博之, 石丸 由紀, 榎本 貴平	MMHS2女児例の長期管理の経験	小児外科	1999	31(2)	212-218	CR	MMHSで7年間生存できている症例報告で、多段階腸管造設による減圧と、TPNが有効であった。経口摂取は固形物は不可	MMHSに栄養療法(TPNと経腸栄養)は推奨されるか?	併用することにより長期生存できおり、徐々に経腸栄養の割合を増やしている。	MMHSに栄養療法は推奨される。	4	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。有効性に関する考察がなされている。	
365	J-81	5	1993206028	日本語	堀内 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特異性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本小児外科学会雑誌	1992	28(7)	1359-1363	CR	CIPOもしくはMMHSの新生児発症症例。画像検査で診断つかず直腸肛門反射は正常で直腸粘膜炎は正常のため診断確定には至らなかった。薬物療法(ラズプリド)は部分的に有効で、TPNを回避はできていないが、経腸栄養+TPN併用は行っていない。	CIPOに栄養療法(TPN, 成分栄養)は有効か?	1歳まで発症し遅れなく生存できている。	CIPOに栄養療法(TPN, 成分栄養)は有用である。	4	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。考察もなされている。	
366	J-86	5	1988096951	日本語	藤 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特異性仮性腸閉塞症の1症例 経腸栄養と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜炎性と上部消化管内圧検査。TPNは減圧減速で生命予後は良好である	CIPOに栄養療法(TPN)は推奨されるか?	携帯用TPN装置を用い、夜間胃管減速を併用し在宅できている。	CIPOに栄養療法(TPN)は推奨されるか?	4	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。在宅管理可能な方法の考察もなされている。	
367	E-58	3	20721562	英語	Dingemann J, Puri	Isolated hypoganglionosis: systematic review of a rare intestinal innervation defect	Pediatr Surg Int	2010	26(11)	1111-5	SR	11論文, N=92, Isolated hypoganglionosis (H)症例に関するSystematic review (1978-2009)	手術	病変腸管の切除およびカリエス: 54/92症例, 回腸瘻・結腸瘻:あるいは十二指腸瘻: 11/92症例, 括約筋切除: 2/92症例, 腸管切除: 1/92症例	病変腸管の切除が多行われている。病変腸管の範囲と疾患の局在により調整することが肝要。	5	採用		
368	J-107	7	2008161929	日本語	窪田 龍男, 川原 史好, 長谷川 利路, 奥山 宏, 上原 考一, 石川 健二, 三谷	【小児慢性便秘症の病態・診断・治療】慢性便秘症の外科的治療	小児外科	2008	40(2)	226-234	CA	便秘疾患に対する外科治療。S状結腸過長症, 二分静脈, 直腸肛門奇形-12, CIIPS-1, ヒルシュ	CIIPの外科治療	ACE薬逆行性洗腸で排便は著しく改善したが腹痛の改善は軽度。大建中湯併用で腹痛も著明に改善	CIPIにACEは有用である。	5	採用		
369	J-121	7	1985192446	日本語	天野 芳郎, 中塚 竜俊, 赤羽 太郎	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction (CIIP)の兄弟例	小児科診療	1985	48(5)	937-941	CR	CIIPS兄弟症例報告	CIIPの外科治療	十二指腸の拡張あり、十二指腸空腸吻合で症状改善	CIIPSに対する外科治療は根本的治療にはなり得ないが、著明に拡張した腸管の過速を良くし、bacterial overgrowthを抑えることで、症状をある程度改善させる。	5	採用		
370	J-94	6	1999157509	日本語	高原 裕夫, 吉田 金広, 池本 哲也, 田代 征記	【術前から退院迄の各疾患別栄養指導 各施設における工夫】 ヒルシュスブルグ病類縁疾患の栄養指導	JJPN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1999	21(3)	205-210	RV	生後5日、胎便排泄遅延、胆汁性胆汁、腹部膨満を主訴に発症したhypoganglionosis	ileo-caeco-colic-pouchを用いたMartin変法による根治術	ileo-caeco-colic-pouchを用いたMartin変法による根治術は有効な可能性がある	5	採用			
371	E-141	6	21843726	英語	Watanabe Y, Takasu H, Sumida	A preliminary report on the significance of excessively long segment congenital hypoganglionosis management during early infancy	J Pediatr Surg	2011	46(8)	1572-7	CA	自院で初期治療を行ったhypoganglionosisの4例の外科治療	初期TPNは50cm以下に置き、生後3か月でBishop-Koop式ストーマに再造設する	腸管長+半消化型栄養剤の栄養で、1例は静脈栄養離脱し、すべて1.5SD以内に体重が維持でき、黄疸・肝機能障害なし	空腸・S状結腸生検による診断と2段階外科治療は、hypoganglionosisの早期診断と予後の改善に寄与する	5	採用		

372	E-150	6	12101505	英語	Skaba R, Meier-Ruge W, Dudorkinova	Disseminated intestinal hypoganglionosis treated by colectomy and tapering of the small intestine. A case report.	Eur J Pediatr Surg	2002	12(3)	203-6	CR	大腸全摘と小腸デバリングで経過良好なhypoganglionosisの1例報告	開、7歳以降、9歳大腸全摘して回盲部閉塞、11歳以降、小腸3.6mのデバリングを行い、6か月後にストマを開、15歳、回盲部閉塞を再発	開後の手術から7年で体重が25kg増加して、22歳で159cm、60kgで1日3-4回の排便あり、結婚して社会生活を営んでいる	大腸切除と小腸デバリング手術(hypoganglionosis)の外科治療の1つの選択肢である	5	採用	
373	E-17	1	9244104	英語	Ure BM, Holschneider AM, Schulten D, Meier	Clinical impact of intestinal neuronal malformations: a prospective study in 141 patients.	Pediatr Surg Int	1997	12(5-6)	377-82	CO	ドイツ、小児、前方視、Hypoganglionosis、INDなどの主訴、病理など診断、治療、予後について検討	治療(Aganglionosis以外)、内科的治療:40/67、外科手術20/67、外科手術:括約筋切除、一時的人工肛門2、切除12、Hypoで切除7例で最多	内科的治療が多いが、重症症例では切除が施行され、Hypode7例切除された。	5	採用		
374	J-132	8	#####	日本語	折田 泰造, 原康 和泉, 松本 三朗	Von Recklinghausen病に併存した慢性特異性腸性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIIP、文献的考察	根治術	難治性	根治術は困難なためRVで集まった報告では否定的な意見が多い	5	採用	1992年の時点のことである。
375	E-92	4	14674230	英語	Lee NC, Tiu CM, Soong WJ, Tsan CL, Hwang BT	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMHSの1例	開腹手術(胃空腸吻合)	腸閉塞症状が改善するかどうか	少し改善。しかし、経口摂取は満足にできない。	5	採用	
376	J-58	4	2005275602	日本語	渡辺 勇, 奥山 宏広, 高橋 剛, 川原 央好, 中原 幸子	【小児の腸軸転位の病態と治療】腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMHSの異同に関する考察を加えて	小児外科	2005	37(7)	824-831	CR	日本、腸回転異常症による腸閉塞で手術を行ったCIIPSの1歳女性	開腹手術(腸回転異常症の手術)	腸閉塞症状が改善するかどうか	腸回転異常は解除されたが、腸動障害が増悪。Polysurgeryとなった。	5	採用	
377	J-66	4	1993004430	日本語	西島 英治, 大野 耕一, 廣岡 孝子	6歳女児のHypoganglionosis例、回腸腸閉塞は可能か?人工を用いた残存腸管の蠕動と排便の評価	最新医学	1991	46(12)	2514-2515	CR	日本、Hypoganglionosisの6歳女児	開腹手術(回腸結腸patch graft)	栄養摂取可能となるか	効果あり(経口のみで生存可能で退院)	5	採用	
378	J-66	4	1993004430	日本語	西島 英治, 大野 耕一, 廣岡 孝子	6歳女児のHypoganglionosis例、回腸腸閉塞は可能か?人工を用いた残存腸管の蠕動と排便の評価	最新医学	1991	46(12)	2514-2515	CR	日本、Hypoganglionosisの6歳女児	開腹手術(腸ろう閉塞)	栄養摂取可能となるか	有害(経口量低下、PNサポート必要)	5	採用	
379	J-69	4	1984101337	日本語	野沢 博正, 堀 隆, 久保 幸一郎	慢性便秘を呈した年長児CIIPの1例 診断の問題点	小児外科	1983	15(9)	1135-1138	CR	日本、CIIPSと考えられた15歳男性	開腹手術(回盲部切除)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	5	採用	
380	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 英二, 大沢 用亮	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児	開腹手術(1例に結腸切除)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	5	採用	
381	E-31	2	21478590	英語	Jain VK, Garge S, Singh S, Laloli	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例、MMHS、生後4日目にレントゲン上の異常が著明であったため緊急手術。回盲部に腸管穿孔を伴っていた。	Ladd手術を含む腸回転異常修復、腸穿孔修復、および虫垂切除	1例、生後4日に左記の手術を実施し、術後2日で、敗血症と心臓機能不全で死亡した。	MMHSの腸管運動不全は管理が困難で、死亡率が高いため、早期の小腸移植が必要と思われる。	5	採用	
382	E-32	2	21318994	英語	Hirakawa H, Ueno S, Matuda H, Hinoki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome (MMHS) and chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIIP): report of two cases.	Tokai J Exp Clin Med	2009	34(1)	28-33	CR	1例のMMHS(22歳)と1例のCIIP(月齢6)の腸管蠕動に対する大塚中湯の使用経験	手術療法(Martin式空腸側側吻合術⇒小腸切除と右半結腸切除)	MMHSの1例において施行。側側吻合の効果が得られなかったため、小腸と右半結腸の切除を追加した。手術合併症の記載なし。	MMHSにおいて大塚中湯は臨床的に腸管蠕動の改善に寄与したが、CIIPには効果がなかった。	5	採用	
383	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamata K, Chiba	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of vasculococci in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例、MMHS、胎児超音波の腹に胎児腸管穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	Ladd手術を含む腸回転異常修復、および虫垂切除	1例、Case1で実施。Case2は詳細な手術内容の記載がない	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	5	採用	
384	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例、MMHS、Case1は病理診断の異体性に対するがCase2は診断結果が不明である。	手術	1例、Case1の手術の詳細が不明。Case2は小腸回転異常の修復を行った。回腸腸を造設した。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	5	採用	
385	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例、MMHS、Case1は病理診断の異体性に対するがCase2は診断結果が不明である。	手術	1例、Case2で腸管蠕動の改善目的に内視鏡的腸切除術を行ったが効果が見られなかった。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	5	採用	
386	E-37	2	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroawa M, Takahashi A, Matsuyama	Enccephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(6)	234-42	CR	2例、MMHS、長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	腸造瘻造設術	2例、2例ともあきらかな手術合併症はみられず。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低下による酸化障害によって生じると考えられた。	5	採用	
387	E-37	2	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroawa M, Takahashi A, Matsuyama	Enccephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(7)	234-42	CR	2例、MMHS、長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	腸造瘻造設術	2例、2例ともあきらかな手術合併症はみられず。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低下による酸化障害によって生じると考えられた。	5	採用	
388	E-39	2	11873768	英語	Von Boyen GB, Von der Ohe M, Krammer HJ, Singer	Submucosal hypoganglionosis causing chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	Indian J Gastroenterol	2002	21(1)	29-30	CR	1例、Hypoganglionosis、症例は39歳で13歳発症?	右半結腸切除術	腸閉塞様症状を繰り返したため手術したが、症状の改善なし。	5	採用	病理像からはHypoganglionosisは否定できないが、臨床像が非典型的で、検討を要する。	
389	E-43	2	9718658	英語	Scharif AF, Sossai	Hypoganglionosis.	Semin Pediatr Surg	1998	7(3)	187-91	CC	7例、isolated hypoganglionosis、過去17年単一施設で経験した慢性的な排便障害、腹痛、腹痛などの353例に直腸生検を行い診断。(Hypoganglionosisの診断には全腸生検を行った。)Hypoganglionosisとdysganglionosis以外の理由で腸管切除を行った10症例の全腸生検像を比較した。	手術療法(腸管切除)	7例ともに、罹患大腸を全切除することで症状の回復が得られた。1例は腸管不全を起し大腸を造設したが、それ以外は腸管と閉塞のため、複数回の手術が必要だった。	5	採用		
390	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nosa K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIPS-22例、CIIPS疑い例、12例、MMHS-9例)に関するアンケート調査	手術療法(腸管切除)	CIIPS22例、7例は手術必要とせず、6例で腸管切除を行った。合併症などの記載なし。	HDとHD類縁疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず)はACE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	5	採用	形態異常がみられた群はhypoganglionosis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
391	E-47	2	8292879	英語	Toyosaka A, Okamoto E, Okasora T, Nosa K	Clinical, laboratory and prognostic features of congenital large intestinal motor dysfunction (pseudo-Hirschsprung's disease).	Clin Auton Res	1993	3(4)	243-8	CA	HD類縁疾患で腸内神経系に形態的異常が見られた77例とみられなかった42例(CIIPS-22例、CIIPS疑い例、12例、MMHS-9例)に関するアンケート調査	手術療法(腸管切除、腸造瘻)	MMHS8例、無手術例は10例だが、腸管切除例は10例、腸造瘻を1例に留置、合併症などの記載なし。	HDとHD類縁疾患(腸内神経系の異常の有無にかかわらず)はACE染色、直腸肛門反射、および注腸造影所見をもとに鑑別することができる。	5	採用	形態異常がみられた群はhypoganglionosis, immaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
392	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 芳徳, 石井 証, 中山 敏, 吉野 泰等, 金沢 幸夫, 後藤 真一	外科治療が奏功したmegacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndromeの1例	日本小児外科学会雑誌	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例、MMHS、在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	手術療法	横行結腸拡張と腸造瘻からの排便不良に対し、横行結腸切除を行った。術後合併症はみられなかった。	5	採用		
393	J-30	2	1997063502	日本語	五味 明, 松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスプリング病類縁疾患 MMHSの臨床経過	小児外科	1996	28(9)	1080-1085	RV(CRを含めた)	45例(CR1例を含む)、MMHS、本邦で確認されたMMHS症例のRV	手術療法	28例、Ladd手術が3名、胃-空腸吻合が2例、腸造瘻造設は16例、腎造瘻造設が2例、その他が3例。	栄養管理はTPNと経腸栄養あるいは蠕動可能な腸管を用いた経口摂取を併用することにより管理する以外に方法が見当たらないのが現状である。	5	採用	
394	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 敏	ヒルシュスプリング病類縁疾患における上部消化管内圧測定	小児外科	1996	28(9)	1062-1066	CR	2例、Hypoganglionosis + immaturity of ganglia、2例のCRだが、hypoganglionosisのみ採用する。	手術療法	1例、1歳11か月時に空腸切除し、Tretz 腸帯の肛門側3cmの空腸を側側吻合し回腸腸とし、4歳時に回盲弁を含めた右半結腸切除+肛門側回腸切除(残腸60cm)、回腸腸とした。6歳時に肛門側回腸腸から口側20cmの腸管を追加切除(残腸40cm)、回腸腸を直腸、以降 腸造	臨床問題となる腸炎はMMCのphase IIIの欠如によって、小腸に残留が停滞し小腸内細菌が異常増殖をきたすことに起因する。	5	採用	
395	E-112	5	23943250	英語	Friedmacher F, Puri	Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease.	Pediatr Surg Int	2013	29(9)	855-72	SR	Intestinal neuronal dysplasia (IND), Intestinal gangliouromatosis (GNM), isolated hypoganglionosis (isolated HG), Immature ganglia (IG), Absence of the argyrophil plexus (AP), Internal anal sphincter achalasia (IASA), Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis	isolated HGの根治的手術としての腸管切除	大部分のisolated HGの症例が腸管切除(pull through法)を受けている文献を引用している。術後の予後は良好だが、hypoganglionosis部を取り残すと、腸炎、慢性便秘、造瘻症などの合併症があるので再手術が必要となる。	診断がついたらpull through法による根治術を施行すべきである	5	採用?	引用文献が少なく、手術と予後を分けて記載してあるので、手術の有用性を詳細にレビューしたわけではない。
396	E-117	5	16252200	英語	Dalgic B, Sari S, Dogan I, Unal	Chronic intestinal pseudoobstruction: report of four pediatric patients.	Turk J Gastroenterol	2005	16(2)	93-7	CR	CIPO(全腸生検まで施行)し診断した4症例にコロロドインを消化管蠕動として使用し有用性を検討した。生命的やQOLの予後で検討している。	CIPOにおける根治手術	1例が他施設で手術施行され、手術関連死に至った。	CIPOにおいて根治手術を試みることは有害である可能性がある(推奨されない)。	5	採用?	論文の主旨とは異なるが、考察もなされており、比較的信頼性は高い。

420	E-140	6	23769101	英語	Ueno T, Wada M, Hoshino K, Sakamoto S, Furukawa H, Fukuzawa Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	A national survey of patients with intestinal motility disorders who are potential candidates for intestinal transplantation in Japan.	Transplant Proc	2013	(45(5))	2029-31	CO	147例、ヒルシュプルング病類症候群、小腸移植の候補者検索を目的とした過去5年間のアンケート調査(2006-2011年)	小腸移植適応(肝不全、静脈アクセスの喪失)の患者を検索	147例中、死亡21例、生存126例中静脈アクセスの喪失27例、冠不全8例、小腸移植の候補者は45例	不可逆的な小腸不全の患者は小腸移植の候補であり腸器移植センターへのコンサルテーションを行うべきである	7	採用	
421	E-160	6	1856835	英語	Cardiac rhabdomyoma and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	(28(4))	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMHS 1例報告	14か月で突然死。病理解剖を行った。	心筋に多発する横紋筋腫を認め死亡原因と考えられた。	MMHSや多発性横紋筋腫は結節性硬化症に合併することがあり、9・11番染色体の異常がMMHSの原因であるかもしれない。	7	採用		
422	E-161	6	2485993	英語	Dogruyol	Do certain drugs cause the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	1989	(31(3))	253-6	CR	MMHSと母の薬物服用との関連性の1例報告	母は両側の不快感と尿路感染症のために、scopolamine, trimetoprim-sulfadiazine, dipyronを妊娠1か月間服用していた。	出生直後から腹部膨満、胎便排泄遅延あり、20時間後に開腹手術、巨大膀胱とmicrocolon、拡張した小腸を認めた。日齢5日で敗血症で死亡した。	母親の内服薬服用とMMHS発症との関連性を調査する必要がある。	7	採用	
423	E-164	6	6726584	英語	Kirtane J, Talwalker V, Dastur	Megacystis, microcolon, intestinal hypoperistalsis syndrome: possible pathogenesis.	J Pediatr Surg	1984	(19(2))	206-8	CR	MMHSの2例報告	症例1:出生直後に腹部膨満、検知できる巨大膀胱、開腹手術で巨大膀胱と腎臓、胃・十二指腸・空腸6cm拡張、それ以下の小腸・結腸はunused microcolon、術直後に腎不全死亡。症例2:出生後胎便排泄遅延と胆汁性嘔吐、開腹手術で、15cmの空腸まで拡張、回腸末端に胎便栓の貯留あり結腸には胎便がない。腸閉鎖はなし。腸結核はなし。	症例1:術直後に腎不全死亡。症例2:術後3日に敗血症で死亡。	MMHSの予後は不良	7	採用	
424	E-17	1	9244104	英語	Ure BM, Holschneider AM, Schullien D, Meier-Nazer H, Rejal A, Abu-Osba Y, Rabeeah A, Albrant Gungor T, Zeyneloglu HY, Develloglu O, Uzman Sarier A, Shohat M, Sari	Clinical impact of intestinal neuronal malformations: a prospective study in 141 patients.	Pediatr Surg Int	1997	(12(5-6))	377-82	CO	ド・イフ、小児、前方視、Aganglionosis、Hypoganglionosis、INDなどの主訴、病理など診断、治療、予後について検討。	1989-1995年、141例、98男43女、平均4.5歳。	Aganglionosis、Hypoganglionosis、INDなどの主訴、病理など診断、治療、予後について検討。	予後、平均2.4年間フォロー。Aganglionosis29/66、43.9%で難症状、Hypoganglionosis以外、25/54(46.3%)で難症状、20(37%)で便後、7(13%)で便秘、2(4%)で腸炎であるが生活に支障な	内科的治療後でも外科的治療後も、生活に支障ない程度の合併症のみ。	7	採用
425	E-19	1	19864852	英語	Nazer H, Rejal A, Abu-Osba Y, Rabeeah A, Albrant Gungor T, Zeyneloglu HY, Develloglu O, Uzman Sarier A, Shohat M, Sari	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Saudi J Gastroenterol	1995	(1(3))	180-3	CR	サウジアラビア、小児、女性、胎児、MMHSの1例。	MMHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	予後は生後7か月時に脳膿瘍肺炎で死亡。	生後7か月で死亡。栄養状態の改善、感染制御が重要。腸管機能が徐々に改善していたため、栄養状態の改善やカテ感染管理がよければ、長期生存できた可能性があった。	7	採用	
426	E-20	1	8135670	英語	Gungor T, Zeyneloglu HY, Develloglu O, Uzman Sarier A, Shohat M, Sari	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance. A case report.	Asia Oceania J Obstet Gynaecol	1993	(19(4))	383-6	CR	トルコ、小児、女性、胎児、MMHSの1例。	MMHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	予後は日齢9で腸管閉塞状態で死亡。	長期管理が困難である。	7	採用	
427	E-22	1	2217079	英語	Sarier A, Shohat M, Sari	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in two male siblings.	Prenat Diagn	1990	(10(6))	377-87	CR	米国、小児、男性、兄弟2例、生後、胎児、MMHSの2例。	MMHSの兄弟例の症例報告。	兄は生後10か月時に敗血症で死亡。弟は生後4週時に敗血症で死亡。	敗血症で死亡。	7	採用	
428	E-25	1	3984525	英語	Alexacos L, Skouteli H, Sofatzis J	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a functional intestinal obstruction in the female newborn.	Z Kinderchir	1985	(40(1))	58-9	CR	ギリシャ、小児、女性、生後、MMHSの1例。	MMHSの症例報告。	胆汁性嘔吐、BUNが80%以上昇、日齢4に敗血症で死亡。	敗血症で死亡。	7	採用	
429	E-28	1	592059	英語	Amoury RA, Fellows RA, Goodwin CD, Han	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a cause of intestinal obstruction in the newborn period.	J Pediatr Surg	1977	(12(6))	1063-5	CR	米国、小児、女性、生後、MMHSの1例。	MMHSの症例報告。	生後から膨満、胎便排泄遅延、膀胱拡大、注腸造影でmicrocolonあり。	生後5日に敗血症で死亡。	7	採用	
430	J-1	1	2006242939	日本語	佐藤 晋彦、子、北川 博昭、藤坂 宗樹、高木 秀樹、長江 秀樹、青森 剛幸、由田 幸	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】 Hirschsprung病類症候群の2例における長期管理上の問題点	小児外科	2006	(38(6))	759-764	CR	日本、小児、①男児22歳・②女児9歳、生後、Hypoganglionosisの2例報告。	Hypoganglionosisの2例報告。	生後から膨満、胆汁性嘔吐、短腸症候群、腸管、TPN-HPNにて管理、カテ感度の反応。	①HPN管理・22歳・就学・就職?、②HPN管理・9歳・就学、発達遅滞ないものHPN管理や腸管管理が必要。	7	採用	
431	J-2	1	2006242938	日本語	飯田 則利、上村 智成、伊藤 裕樹、田口 智章	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】在宅栄養管理に移行したHirschsprung病類症候群患者の問題点	小児外科	2006	(38(6))	751-758	CR	日本、小児、①女児6歳・②男児2歳、生後、Hypoganglionosisの2例報告。	Hypoganglionosisの2例報告。	生後から膨満、胆汁性嘔吐、短腸症候群、腸管、TPN-HPNにて管理、カテ感度。	①HPN管理・6歳・幼稚園、②HPN管理・2歳、発達は不明。	7	採用	
432	J-3	1	2006242937	日本語	田原 博幸、高松 英夫、加治 達、下野 隆一、林 田 良啓、武藤 充、蔵岡 光一	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】短腸症候群とHypoganglionosisの長期栄養管理	小児外科	2006	(38(6))	737-741	CR	日本、小児、女性、4歳、Hypoganglionosisの1例報告。	Hypoganglionosisの1例報告。	生後から嘔吐、膨満、腸管、HPN。	HPN管理、4歳、発達は不明。	7	採用	
433	J-4	1	2006242936	日本語	大津一弘、吉田 理彦、丸尾 美幸	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】治療に難渋しているHirschsprung病類症候群3例の治療経緯	小児外科	2006	(38(6))	729-736	CR	日本、小児、①女児・6歳・CIIP、②女児・5歳・Hypoganglionosis、③女児・6歳・CIIP。	CIIP、Hypoganglionosis、CIIPの3症例報告。	生後から胆汁性嘔吐、全層生核、腸管、TPN-HPN。	①6歳・障害児学級、②5歳・発達遅滞なし・成長障害軽度、③6歳・発達遅滞なし。	7	採用	
434	J-5	1	2006242935	日本語	関 保二、飯 千 泰彦、澤 井 利夫、田 附 裕子、藤 元 治朗、堂 塚 聖也	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】比較的栄養管理が容易なCIIPについて	小児外科	2006	(38(6))	720-728	CR	日本、小児、女性、9か月、CIIP。	CIIPの1例報告。	生後から嘔吐、膨満、直腸生核、TPN-HPN。	6歳、HPN管理、発達は不明。	7	採用	
435	J-6	1	2006242934	日本語	田附 裕子、和佐 史史、福澤 正洋	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】腸管栄養を併用したTPN管理中のMMHS	小児外科	2006	(38(6))	715-719	CR	日本、小児、女性、2歳、MMHS。	MMHSの1例報告。	胎児超音波で膀胱拡大、生後嘔吐膨満、虫腫生核、TPN。	2歳、TPN管理、発育遅滞、発達は不明。	7	採用	
436	J-8	1	2006242932	日本語	蛇口 達彦、吉野 裕樹、森井 真也、子、蛇口 珠、加藤 智	【Hirschsprung病類症候群を学ぶ】消化管吸収機能からみたHirschsprung病類症候群患者の栄養管理 広範腸管神経節細胞減少症の1例を経験して	小児外科	2006	(38(6))	695-700	CR	日本、小児、男性、6歳、Hypoganglionosis。	Hypoganglionosisの1例報告。	生後から膨満、胎便排泄遅延、直腸生核、腸管、TPN-HPN。	6歳、HPN管理、発達・発育は不明。	7	採用	
437	E-209	8	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Kawahara H, Mushiake S, Nakayama M, Kanata Goldberg M, Puchniewski D, Beale PG, Da	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-related disorders versus meconium-related ileus.	Eur J Pediatr Surg	1999	(9(6))	392-5	CA, CC	68例の新生児機能性イレウスの解析、129が腸閉塞、56例が定型的に観察、開腹した12例中7例がHirschsprung's disease(Hypoganglionosis)、これ以外は全て仮性イレウス	腸管間神経系の組織学的	神経節、神経節細胞の数(グレード)	5/7例で腸管間神経系の神経節と神経節細胞が著明に減少、1か月以内に空腸瘻、回腸瘻、うち4例が3歳までに死亡。それに対して軽度の神経節と神経節細胞減少の2例は3か月と10か月でそれぞれ結腸瘻と空腸瘻を造設し、6歳、6歳で生存	7	採用	
438	E-212	8	24057629	英語	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	(11(4))	246-7	CR	MMHSの2例の症例報告(1例は同疾患の家畜歴があり、一例は腸管の蠕動が見られなかった)。いずれも予後不良	減圧術や薬物、経静脈栄養などの薬物的治療	予後	いずれも予後不良	7	採用		
439	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Dang-Christianson B, Haan E, Byard RW, Waters	Hydrometocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	(31(5))	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の詳細	腸管の拡張の状態の違い	予後	統計処理はなされていないが分節状の腸管拡張は均一なものに比べ予後不良かもしれない	7	採用	
440	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Dang-Christianson B, Haan E, Byard RW, Waters	Hydrometocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Paediatr Child Health	1995	(31(5))	479-82	CR, RV	1例の症例報告、子宮腔留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMHSの報告。ディスカッションでこれまでの58例を加えて59例の詳細	開腹術(全体)	予後	開腹術7例、膀胱造瘻術18例、小腸瘻16例、58例中12例は手術せず、患者当たり最大3回まで手術、生後2日までに最初の手術施行例が25例、手術しても、積極的に集約的治療をしても殆ど死亡であり予後不良。	7	採用	
441	J-123	8	#####	日本語	新開 真人	小腸機能不全患児に対する新たな治療 肝障害を伴った小腸機能不全患児に対するω3系脂肪酸の効果	こども医療センター-医学誌	2011	(40(4))	316-318	CR	2例、短腸症候群やHirschsprung病による腸管不全、胆汁性肝障害を伴った小腸機能不全患児に対するω3系脂肪酸の効果	集約的治療	予後	MMHS患者1例は肝不全で死亡	7	採用	
442	J-131	8	#####	日本語	鹿野 高明、立野 佳子、穴倉 通弥、他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMHS)の1例	臨床小児医学	1994	(42(4))	199-203	CR, RV	61例、MMHS、本邦例20例と外国例41例の比較を中心に文献的考察	集約的総合的治療	予後	本邦の症例では生存例が多く予後が良い。生存例が外国3%(4か月の1例のみ)に対し本邦32%、平均生存期間も外国36.1か月に対して本邦では42.6か月、死亡例でも本邦では8.8か月、外国では3.9か月	7	採用	

443	E-84	4	23975018	英語	Yamanaka Y, Kanamori Y, Uchida T, et al. Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan. <i>Pediatr Surg Int</i> 2013; 29(11): 1127-30. CS	2013	29(11)	1127-30	CS	90例、hypoganglionosis、日本の小児外科施設を対象としたアンケート調査(2012年)	生命予後	死亡/生存	最終的な生存70/死亡20で死亡率22%	7	採用
444	E-92	4	14674230	英語	Lee NC, Tu CM, Soong WJ, Tsen CL, Hwang RT. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: report of one case. <i>Acta Paediatr Taiwan</i> 2003; 44(4): 238-41. CR	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMHSの1例	生命予後	生存/死亡	5ヶ月で死亡	7	採用
445	E-94	4	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, Di Lorenzo C, Hyman C. Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction. <i>Dig Dis Sci</i> 2002; 47(9): 1965-8. CS	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査	機能的予後	栄養摂取の状態	アンケート時点でPN依存38%、tube栄養17%、PNとtube栄養両方4%。若いほどtube栄養が必要(p<0.01)。	7	採用
446	E-94	4	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, Di Lorenzo C, Hyman C. Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction. <i>Dig Dis Sci</i> 2002; 47(9): 1965-8. CS	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査	機能的予後	痛みがなく生活できる	健常人と比較して悪い(82点 vs 52点 p<0.001)	7	採用
447	E-94	4	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, Di Lorenzo C, Hyman C. Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction. <i>Dig Dis Sci</i> 2002; 47(9): 1965-8. CS	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査	機能的予後	セルフケア	健常人と比較して悪い(96点 vs 79点 p<0.001)、痛みの有無に関連。	7	採用
448	E-94	4	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, Di Lorenzo C, Hyman C. Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction. <i>Dig Dis Sci</i> 2002; 47(9): 1965-8. CS	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査	機能的予後	就学、就労	健常人と比較して悪い(94点 vs 68点 p<0.001)、セルフケア、痛みの有無、精神状態に関連していた。	7	採用
449	E-94	4	12353838	英語	Schwankovsky L, Mousa H, Rowhani A, Di Lorenzo C, Hyman C. Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction. <i>Dig Dis Sci</i> 2002; 47(9): 1965-8. CS	2002	47(9)	1965-8	CS	米国、先天性慢性偽性腸閉塞の児(1歳から21歳、平均9歳)、45例、QOLについてアンケート調査	機能的予後	自己評価の高さ	年長ほど、手術が多いほど、体質が悪いほど、自己評価が低く(p<0.001)、不安と抑うつが強い(p<0.05)	7	採用
450	E-98	4	10370043	英語	Al Haidi A, Tawil K, Crankson C. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome associated with megacystis. <i>Pediatr Surg Int</i> 1999; 15(3-4): 272-4. CR	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMHSの新生児1症例	生命予後	生存/死亡	2ヶ月で敗血症で死亡	7	採用
451	E-99	4	9607272	英語	Chung MY, Huang CB, Chang JH, Ko SF, Chan C. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome (MMHS): a case report. <i>Changgang Yi Xue Za Zhi</i> 1998; 21(1): 92-6. CR	1998	21(1)	92-6	CR	台湾、MMHSの1例	生命予後	生存/死亡	1ヶ月で死亡	7	採用
452	E-104	4	1942228	英語	Stamm E, King G, Thickman J. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: prenatal identification in siblings and review of the literature. <i>J Ultrasound Med</i> 1991; 10(10): 599-602. CR	1991	10(10)	599-602	CR	米国、胎児エコーで診断ができたMMHSの同胞2例	生命予後	死亡/生存	1例は介入なしで早期に死亡、1例はPNIによって肝不全、食道静脈瘤破裂で遠隔で死亡(死亡とはかかれていない)	7	採用
453	J-58	4	2005275602	日本語	窪田 龍男, 奥山 宏郎, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高岡 勇一, 中長 厚利子, 位田 忍. 【小児の腸軸捻転の病態と治療】 腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMHSの異質に関する考察を加えて. <i>小児外科</i> 2005; 37(7): 824-831. CR	2005	37(7)	824-831	CR	日本、腸回転異常症による腸閉塞で手術を行ったCIIPSの14歳女性	生命予後	生存/死亡	生存: 小児状態	7	採用
454	J-68	4	1984101338	日本語	矢野野 社, 光 古雄, 清一 門脇 弘子. CIIPの8歳女児 臨床経過および長期TPNの問題点. <i>小児外科</i> 1983; 15(9): 1129-1133. CR	1983	15(9)	1129-1133	CR	日本、新生児期発症のCIIPSの8歳女性	生命予後	生存/死亡	生存、発達(身体、知能)は年齢相当	7	採用
455	E-31	2	21478590	英語	Jan VK, Garge S, Singh S, Laloni S. Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome complicated by perforation. <i>Afr J Paediatr Surg</i> 2011; 8(1): 70-71. CR	2011	8(1)	70-71	CR	1例、MMHS、生後4日目にレントゲン上の異常が著明であったため緊急手術。回盲部に腸管穿孔を伴っていた。	Ladd手術を含む腸回転異常修復、腸穿孔修復、虫垂切除、および近位腸管運送	1例、生後4日に左記の手術を実施し、術後3日で、敗血症と心臓機能不全で死亡した。	MMHSの腸管運動不全は管理が困難で、致死率が高いため、早期の小腸移植が救命と思われる。	7	採用
456	E-33	2	16731893	英語	Hidaka N, Kawamura K, Chiba K. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: in utero sonographic appearance and the contribution of megacystis to antenatal diagnosis. <i>J Ultrasound Med</i> 2006; 25(6): 765-9. CR	2006	25(6)	765-9	CR	2例、MMHS、胎児超音波の際に胎児腸管穿孔を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMHSと診断した。	生命予後	Case1は現在3歳で生存。Case2は現在2歳で生存。	MMHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	7	採用
457	E-35	2	15543490	英語	Koehler M, Pease PW, Upadhyay H, Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Mitsuyma M. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome (MMHS) in siblings: case report and review of the literature. <i>Eur J Pediatr Surg</i> 2004; 14(5): 362-7. CR	2004	14(5)	362-7	CR	2例、MMHS、Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断信頼性が明確である。	生命予後	1例、Case2は生後20か月で大腸癌の敗血症による腎不全と凝固障害による消化管出血により死亡した。	多施設による症例集積が疾患の解明のために必要である。	7	採用
458	E-37	2	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Mitsuyma M. Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency. <i>Acta Neuropathol</i> 2003; 106(8): 234-42. CR	2003	106(8)	234-42	CR	2例、MMHS、長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	生命予後	Case1は9歳時に敗血症で死亡。TPNや神経症状との因果関係は不明。Case2は7歳時に敗血症で死亡。この症例もTPNや神経症状との因果関係は不明。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	7	採用
459	E-37	2	12845451	英語	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Mitsuyma M. Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency. <i>Acta Neuropathol</i> 2003; 106(9): 234-42. CR	2003	106(9)	234-42	CR	2例、MMHS、長期のTPNIによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	発達、就学	Case1は7歳時に神経症状が出現するまで発達遅滞はなく、6歳時に退院し、在宅TPNを行いながら1か月ほど就学していた。Case2は1歳時に心臓に対する外科処置(詳細不明)を受け、人工呼吸管理を行い、それとの因果関係は不明ではあるものの程度の発達遅滞がある程度だった。	MMHSにおける脳病変は主にグルタミンペルオキシダーゼやセレン欠乏症に起因するセレンタンパク質の低値による酸化障害によって生じると考えられた。	7	採用
460	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd J. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature. <i>Prenat Diagn</i> 2000; 20(9): 697-700. CR+RV	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと17例のRV、MMHS、出生前診断に関する報告と考察。	生命予後	Case1は生後24日で死亡(詳細不明) Case2は3歳時点で生存	7	採用	
461	E-41	2	11015695	英語	White SM, Chamberlain P, Hitchcock R, Sullivan PB, Boyd J. Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: the difficulties with antenatal diagnosis. Case report and review of the literature. <i>Prenat Diagn</i> 2000; 20(9): 697-700. CR+RV	2000	20(9)	697-700	CR+RV	2例のCRと17例のRV、MMHS、出生前診断に関する報告と考察。	発達	Case1は不明。Case2は発達は正常。	7	採用	
462	E-42	2	10440392	英語	Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romagnuolo JR, DeFaria W, Khan MF, Verzosa P. Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome. <i>Transplantation</i> 1999; 68(2): 228-32. CR	1999	68(2)	228-32	CR	3例、MMHS、長期のTPNIによるラウ血性肝障害を呈し、小腸を含む多臓器移植を行った3例の検討	生命予後	術後合併症のなかった2例のうち、1例は術後18か月に移植関連や腸管由来の合併症以外(脳癌)で死亡した。残りの1例は術後17か月の時点で、ほぼ正常な摂食が可能で、生存している。	TPNIによる胆汁うっ滞性肝障害を合併したMMHSの児に、多臓器移植は有効だった。	7	採用
463	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 万博, 石井 延, 中山 敏, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 謙一. 外科治療が成功したmegacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndromeの1例. <i>日本小児外科学会雑誌</i> 2013; 49(6): 1117-1121. CR	2013	49(6)	1117-1121	CR	1例、MMHS、在宅管理とすることのできたMMHS1例の経過報告。	生命予後、機能的予後、発達	1歳10か月時点で生存、1歳7か月時点で死亡。歩行まで可能。精神発達も年齢相応。自排便、自排便可能で経肛門的洗浄も不要となったため、外泊可能。	7	採用	
464	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用亮, 武 浩吉, 山本 弘, 他. ヒルシュブルグ病病態様慢性慢性腸閉塞性腸管拡張症(CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と経腸中心治療. <i>小児外科</i> 1996; 28(9): 1073-1078. CR	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例、CIIPS⇒MMHS、CIIPS3例のCRで3例とも巨大膀胱を伴っているが、病理学的なものは1例のみ。	生命予後、就学	6歳ごろから急性増悪の頻度が減少し、在宅TPNも導入できたため就学。9歳11か月時に胃腸管4S状腸管拡張によるショックで死亡。生後11か月で腸管手術	7	採用	
465	J-29	2	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正. ヒルシュブルグ病病態様慢性慢性腸閉塞性腸管拡張症(CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と経腸中心治療. <i>小児外科</i> 1996; 28(9): 1104-1107. CR	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例、CIIP (MMHS)、長期生存期のTPN起因性肝障害に関するCR (CIIPと表現されているが両症例とも腸管拡張+レノグラム排液遅延がありMMHSと考えられる)。	長期予後	症例1: 9歳発症で15歳時に死亡。症例2: 28歳時に発症し、35歳で死亡	7	採用	
466	J-30	2	1997063502	日本語	五味 明, 松 孝男, 八塚 正, 他. ヒルシュブルグ病病態様慢性慢性腸閉塞性腸管拡張症(CIIPS)の臨床経過. <i>小児外科</i> 1996; 28(9): 1080-1085. RV(CRを含めた)	1996	28(9)	1080-1085	RV(CRを含めた)	45例(CR1例を含む)、MMHS、本邦で確認されたMMHS症例のRV	生命予後	45例、生存例は11例、死亡が33例、不明が1例。	栄養管理はTPNと経腸栄養あるいは経腸可能な腸管を用いた経口摂取を併用することにより管理する以外に方法が見当たらないのが現状である。	7	採用
467	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 廣 健二, 三浦 一樹, 他. ヒルシュブルグ病病態様慢性慢性腸閉塞性腸管拡張症(CIIPS)の臨床経過. <i>小児外科</i> 1996; 28(9): 1037-1047. CA	1996	28(9)	1037-1047	CA	12例、hypoganglionosis、1973年以降に1次手術で経験した12症例に関する検討。	長期予後	1例は通常の経口摂取が可能。2名が死亡。その他、腸管の長さか、TPNと経腸栄養を併用して栄養管理を行っている。	本症はほとんどが腸管造設されたままで経腸栄養と経腸栄養で管理されている。	7	採用
468	J-35	2	1997063495	日本語	田口 智章, 水田 祥代, 中尾 真, 他. ヒルシュブルグ病病態様慢性慢性腸閉塞性腸管拡張症(CIIPS)の臨床経過. <i>小児外科</i> 1996; 28(9): 1029-1036. CC	1996	28(9)	1029-1036	CC	2例のhypoganglionosisと6例のimmaturity of ganglia、3例のcontrolの病理像の経時的変化に関する検討。	長期予後	HG2例、それぞれ生後0.1日で発症し、5歳、16歳時点で生存している。	Hypoganglionosisは経時的に神経は大きくなったが、細胞数の増加はみられなかった。	7	採用

469	E-112	5	23943250	英語	Friedmacher F, Puri	Classification and diagnostic criteria of variants of Hirschsprung's disease.	Pediatr Surg Int	2013	29(9)	855-72	SR→RV	Intestinal neuronal dysplasia (IND), Intestinal ganglioglioma (IG), isolated hypoganglionosis (isolated HG), Immature ganglia (IG), Absence of the argyrophil plexus (AP), Internal anal sphincter achalasia (IASA), Megacystis microcolon-intestinal hypoperistalsis	isolated HGとMMIHSの予後	isolated HGの全死亡率は8%で、その大多数が新生児期の重症肺炎による。MMIHSの生存率は、集学的治療により1977年の12.6%から2011年には55.6%にまで改善した。予後不良の因子は貧血症、多臓器不全、栄養状態不良である。	概ねisolated HGの予後は(適切に治療を受けることができれば)良好で、MMIHSは不良である。	7	採用?	isolated HGとMMIHSも引用文献が1つづつしかなく、詳細にレビューしたものでない。
470	E-117	5	16252200	英語	Dalgic B, Sari S, Dogan I, Unal	Chronic intestinal pseudoobstruction: report of four pediatric patients.	Turk J Gastroenterol	2005	16(2)	93-7	CR	CIPO(全層生検まで施行)し診断した4症例にエリスロマイシンを消化管運動として使用し、副作用を検討した。生動的やQOLの予後で検討している。	死亡が一名(手術直後)でエリスロマイシンもオプにできていた症例であった。完全緩解で長期生存は1名。低身長低体重は2名50%	生命予後は悪くないが、機能的予後(薬物依存性や成長)は良好とはいえない。	7	採用	薬物療法のアウトカムとして詳細に記載されており、4例のcase seriesではあるが比較的信頼性は高い。	
471	E-128	5	8986997	英語	Ciftci AO, Cook RC, van Velzen	Megacystis microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: evidence of a primary myocellular defect of contractile fiber synthesis.	J Pediatr Surg	1996	31(12)	1706-11	CR	2例のMMIHSの症例報告。症例1は長期生存例で、根治術目的の開腹はShamに終了した。盲腸造設し2か月で閉鎖できた。巨大腸結核はカテテル減圧と尿管導管で閉鎖した。症例2は10年以上の長期生存しており、成長も追いついてきている。症例2は胎児手術で腸脱肛手術が施行された。生検開腹手術は、虫垂切除のみで組織は消化管筋層ともとれている。しサプトとメトロプロラドは無効で、回腸を再任のために作られたが	症例1は長期生存例で、根治術目的の開腹はShamに終了した。盲腸造設し2か月で閉鎖できた。巨大腸結核はカテテル減圧と尿管導管で閉鎖した。症例2は10年以上の長期生存しており、成長も追いついてきている。症例2は胎児手術で腸脱肛手術が施行された。生検開腹手術は、虫垂切除のみで組織は消化管筋層ともとれている。しサプトとメトロプロラドは無効で、回腸を再任のために作られたが	MMIHSの生命予後は不良である。生存できた場合は腸閉鎖もできQOLの向上が期待できる。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルが低い。論文中に症例1の長期生存が比較的強調されて記載されているので、栄養療法に成功しTPNが離脱できれば予後良好となる文献としては使用可。	
472	E-134	5	3687238	英語	Dogruyol H, Gunay U, Esmer A, Kahveci	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a newborn after domiphene ingestion during pregnancy.	Z Kinderchir	1987	42(5)	321-3	CR	胎児エコーで巨大腸結核が見つかったMMIHSの1例。出生後胆汁性黄疸で発症。回腸導管が無効で死亡。切除腸本全層組織はAuerbachとMeissnerのganglion細胞数正常。腸結核も組織をとった。妊娠中に使用されたクロロホルムの原簿を参照した論文	術死	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
473	E-135	5	3091653	英語	Willard DA, Gabriele	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a male infant.	J Clin Ultrasound	1986	14(6)	481-5	CR	胎児エコーで水腎症と巨大腸結核で見つかったMMIHSの1例。出生後胆汁性黄疸で発症。回腸導管が無効で死亡。1回目手術はSham+腸結核造設に終わり2回目手術で術死した。生検組織本1回目手術時に採取	術死	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
474	E-136	5	6708241	英語	Redman JF, Jimenez JF, Golladay ES, Seibert	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: case report and review of the literature.	J Urol	1984	131(5)	981-3	CR	胎児エコーで巨大腸結核と腸結核が見つかったMMIHSの1例。出生後胆汁性黄疸で発症。回腸導管が無効で死亡。回盲部末端の楔形切除と回腸造設と大腸人工肛門作成された状態で消化管拡張で転帰できた。注腸の診断は腸結核異常、胃腸とTPNルートをキープしたが、最終的には生後8か月で感染性心内膜炎→敗血症で死亡した。えられた組織は腸結核と消化管で、MeissnerとAuerbachのganglion	転帰後胃腸とTPNルート確保したが、TPN依存後死している。	MMIHSの予後は不良である。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
475	E-137	5	6622092	英語	Oliveira G, Boechat MI	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in a newborn girl whose brother had prune belly syndrome.	Pediatr Radiol	1983	13(5)	294-6	CR	兄がフルンベリー症候群であったMMIHSの症例報告。日齢52で死亡	手術もめ様な処置をしたが(詳細記載なし)転帰は死亡	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
476	E-138	5	114029	英語	Vezina WC, Morin FR	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: antenatal ultrasound appearance.	AJR Am J Roentgenol	1979	133(4)	749-50	CR	出生前エコーで巨大腸結核が見つかったMMIHSの1例。手術もめ様な処置をしたが(詳細記載なし)転帰は死亡	手術もめ様な処置をしたが(詳細記載なし)転帰は死亡	MMIHSの予後は不良である	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
477	J-78	5	1998217812	日本語	広部 誠一, 林 典, 鎌形 正一郎, 他	【全結腸ならびに広域腸壁無神経症】高度なhypoganglionosis症例の経験 特におganglionosisとの鑑別, 関連について	小児外科	1998	30(5)	527-531	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG)の症例で、画像検査で診断に至らず、内圧は正常、直腸結核生検→全層生検でextensive Hirschsprung病の診断であったが、詳細な検討からisolated HGと判明した。腸壁減圧は死亡し、腸壁と消化管、虫垂腸 (isolated HG) 経験14例中2例が10年以上生存しているで報告した。直腸結核生検はachE増強はなかった。直腸肛門反射は陰性から非典型的陽性であった。腸壁は1例は行こうで1例は無効であった。腸壁と腸結核生検結果を比較し、isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃腸蠕動(高位空腸壁)とTPNを併用し、長期生存の上昇傾向には腸壁も閉鎖できず、完全緩解に至らず1例報告	死亡転帰	isolated HGの予後は不良である。	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルも低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
478	J-82	5	1993004429	日本語	高木 善文, 高木 英三, 坂本 昭弘, 他	10年以上経過したhypoganglionosisの2例	最新医学	1991	46(12)	2511-2513	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) 経験14例中2例が10年以上生存しているで報告した。直腸結核生検はachE増強はなかった。直腸肛門反射は陰性から非典型的陽性であった。腸壁は1例は行こうで1例は無効であった。腸壁と腸結核生検結果を比較し、isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃腸蠕動(高位空腸壁)とTPNを併用し、長期生存の上昇傾向には腸壁も閉鎖できず、完全緩解に至らず1例報告	14例中2例が長期生存(症例示した)	不良である	7	採用	生存率の報告とすればcase series扱いとなりエビデンスレベルが少し上がるため採用可能である。	
479	J-85	5	1990202506	日本語	英輪 由美, 中田 幸之介	5年間においた胃腸・腸壁を管理したヒルシュブルング病腸結核症の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃腸蠕動(高位空腸壁)とTPNを併用し、長期生存の上昇傾向には腸壁も閉鎖できず、完全緩解に至らず1例報告	成長発達に遅れなく完全緩解で長期生存できた。	isolated HGの予後は絶望的ではない	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
480	J-86	5	1988096951	日本語	織 真理, 中沢 隆彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性腸閉塞症の1症例 経腹症と長期管理上の問題点	消化器科	1987	6(4)	421-428	CR	16歳患者のCIPOの例報告。診断の決め手は十二指腸壁生検と上部消化管内圧検査。TPNと胃腸減圧で生命予後は良好である	8年長期生存できているがhome TPN+夜間胃腸減圧の小児状態である。	生命予後は悪くないがQOLは必ずしも満足する結果ではない。長期生存例数カウントのための文献引用としては可能	7	採用?	症例報告であるためエビデンスレベルは低い。予後不良という文献数を数えるのには使用可能	
481	J-132	8	#####	日本語	折田 泰造, 藤藤 和泉, 松本 三朗, 他	Von Recklinghausen病に併存した慢性特発性腸閉塞症の1手術例	日本消化器外科学会雑誌	1992	25(5)	1334-1338	CR, RV	本邦報告例48例、CIPO、文献的考察	腸閉手術の危険性	本邦42例中27例(64.3%)に施行、繰り返し開腹されることも、	1,3	採用	開腹術の害となるアウトカムの検討	
482	J-133	8	#####	日本語	宮内 邦浩, 大島 行彦, 清水 正夫, 他	慢性特発性腸閉塞症の1症例と本邦報告例の検討	日本消化器病学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、CIPO、検討	治療効果	機能的イレウスと鑑別できず16例で開腹術行っているが殆どで良好な結果ではない。	1,3	採用	診断がついておらず開腹も多い	
483	J-133	8	#####	日本語	宮内 邦浩, 大島 行彦, 清水 正夫, 他	慢性特発性腸閉塞症の1症例と本邦報告例の検討	日本消化器病学会雑誌	1991	88(6)	1359-1363	CR, RV	新生児発症を除いた26症例、CIPO、検討	腸閉手術の危険性	機能的イレウスと鑑別できず17例で開腹術行っているが殆どで良好な結果ではない。	1,3	採用	開腹術の害となるアウトカムの検討	
484	E-153	6	10792103	英語	Lashley DB, Masliah E, Kaplan GW, McAleer	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: bladder distension and pyelectasis in the fetus without anatomic outflow obstruction.	Urology	2000	55(5)	774	CR	MMIHSの1例報告	進行する膀胱拡張のために38.5週で帝王切開で出生した46, XY男児。胎児エコーで膀胱拡大、両側水腎症が指摘	胎児エコーで両側水腎症を伴う膀胱拡大の所見は、MMIHSを鑑別疾患の1つとして疑う。	1, 7	採用		
485	E-157	6	8747128	英語	James C, Watson	Megacystis-microcolon-intestinal-hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Nephrol	1995	9(6)	788-9	CR	MMIHSの1例報告	18週に膀胱の拡大指摘、両側水腎症と膀胱の拡大が進行、カウ	胎児巨大膀胱穿孔。35週に経腹分娩、蘇生を要しなかったが、24時間で800 mLの膀胱尿。2日後の消化管造影で	MMIHSは胎児診断しうる疾患で、胎児-母の専門医、小児腎臓医のカウンセリングを行い、妊娠の継続を判断すべきである。	1, 7	採用	
486	J-98	6	1993199286	日本語	山内 健, 水田 祥代, 坂口 点, 他	経静脈栄養による高度の肝機能障害が正常化した一例の検討	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1993	8	72-75	CR	cyclic PNで高度の肝機能障害が改善した新生児発症hypoganglionosisの1例	4時間ごとのcyclic PN	3か月で血清ビリルビン値は正常化	cyclic PNで静脈栄養による高度の肝機能障害に有効であった	4, 7	採用	
487	J-136	山田佳之	#####	日本語	道清 謙, 藤見 正治, 河野 純之, 他	慢性特発性腸閉塞症を伴った慢性特発性腸閉塞症の1例	日本消化器外科学会雑誌	1988	21(4)	1134-1137	CR, RV	慢性特発性腸閉塞症(CIPS)、症例報告と総説	治療効果	これまでの症例ではわずかな改善もめめ9.4%との報告がある。根治にはつながらないことが多い	5,3	採用	1988年当時	
488	E-163	6	3083140	英語	Tokuda Y, Yokoyama S, Tsuji M, Sugita T, Tajima T, Mitomi	Copper deficiency in an infant on prolonged total parenteral nutrition.	JPEN J Parenter Enteral Nutr	1986	10(2)	242-4	CR	MMIHSで長期経腸栄養中の銅欠乏症の1例報告	血清銅は2.4と定値で、経腸的補給を行って5日目で症状が改善した。	慢性的空腸痙攣ドレーナージと静脈栄養の児では銅欠乏症に注意が必要である。	7	採用		
489	J71	10	2014105192	日本語	位田 忍	【小児科から内科へのシームレスな診療をめざして】疾患各論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者)の診療(2014)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV	CIPOの診断	臨床症状、腹部単純Xp、造影検査、肛門内圧検査、直腸吸引生検(AchE染色)などから行う。	1	採用			
490	J71	10	2014105192	日本語	位田 忍	【小児科から内科へのシームレスな診療をめざして】疾患各論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者)の診療(2014)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV	Hypoganglionosis, MMIHS, CIPOの鑑別	CIPOを十二指腸内圧検査、消化管運動検査、腸管生検(全層生検が望ましい)により分類する。	1	採用			
491	J71	10	2014105192	日本語	位田 忍	【小児科から内科へのシームレスな診療をめざして】疾患各論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者)の診療(2014)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV	Hypoganglionosisの診断	病理組織検査が必須である	1	採用			
492	J72	10	2013197950	日本語	相田 浩志, 比伊 康伸, 浜野 幸弘, 塚本 聖彦, 星野 敏彦, 矢野 正亮, 小池 貴志, 倉持 純一, 坪本 貴司, 清水 茂文	結腸Segmental Hypoganglionosisの1手術例	日本大腸肛門病学会雑誌	2013	66(4)	263-268	CR	70歳代男性。Segmental Hypoganglionosis.	病理組織検査	診断	下行結腸に神経節細胞の著明な減少あり、hypoganglionosisの診断となった。	1	採用	
493	J102	10	1990166422	日本語	小暮 道夫, 岡口 利和, 他	慢性特発性腸閉塞症の1例	日本消化器病学会雑誌	1989	86(3)	798-802	CR	71歳男性、CIPO	消化管内圧検査	診断	phase IIIの伝達欠如出現部位異常を認めた。Stanghelliniらの報告する内圧所見異常と一致しており、本症例の診断根拠となしと考えられた。	1	採用	

494	J104	10	1986179611	日本語	吉田 隆光, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性腸性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	76歳男性, CIIP	腹部単純Xp	診断	小腸の著明な拡張と鏡面像あり。	1	採用	
495	J104	10	1986179611	日本語	吉田 隆光, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性腸性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	76歳男性, CIIP	消化管造影検査	診断	小腸の著明な拡張と造影剤の通過の異常な延長あり。器質的狭窄部はなし。	1	採用	
496	J104	10	1986179611	日本語	吉田 隆光, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性腸性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	18歳男性, CIIP	腹部単純Xp	診断	小腸の著明な拡張と鏡面像あり。	1	採用	
497	J104	10	1986179611	日本語	吉田 隆光, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性腸性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	18歳男性, CIIP	消化管造影検査	診断	小腸の拡張とバリウム通過遅延あり。器質的狭窄部はなし。	1	採用	
498	J111	10	1999150199	日本語	平山とよ子, 神島 真人, 堀地 茂, 柴田 香織, 仲川 尚明, 矢花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 晋代, 遠藤	半消化態栄養剤単独摂取に近い内科的治療が奏効した慢性特発性腸性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養-評価と治療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性, CIIP	腹部単純Xp	診断	結腸にガスが充満し鏡面像あり	1	採用	
499	J111	10	1999150199	日本語	平山とよ子, 神島 真人, 堀地 茂, 柴田 香織, 仲川 尚明, 矢花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 晋代, 遠藤	半消化態栄養剤単独摂取に近い内科的治療が奏効した慢性特発性腸性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養-評価と治療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性, CIIP	消化管造影検査	診断	小腸、大腸に狭窄や閉塞所見なし。造影剤の通過遅延あり。	1	採用	
500	J111	10	1999150199	日本語	平山とよ子, 神島 真人, 堀地 茂, 柴田 香織, 仲川 尚明, 矢花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 晋代, 遠藤	半消化態栄養剤単独摂取に近い内科的治療が奏効した慢性特発性腸性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養-評価と治療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性, CIIP	消化管内圧測定	診断	LES機能は保たれているが、LES圧の低下あり。飲水食道負荷では蠕動運動は完全に消失。	1	採用	
501	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児腸穿孔を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MIHSS, 日齢13	腹部単純Xp	診断	下腹部の巨大腫瘍(=膀胱)と上方に圧排された腸管ガス像を認めた。	1	採用	
502	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児腸穿孔を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MIHSS, 日齢13	上部消化管造影	診断	腸の蠕動を認めず。造影剤は5日かかって直腸に到達。さらに洗腸で全量排泄させるのに10日を要した。	1	採用	
503	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児腸穿孔を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MIHSS, 日齢13	直腸肛門内圧検査	診断	反射陽性	1	採用	
504	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児腸穿孔を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MIHSS, 日齢13	直腸生検	診断	神経節細胞は有や未熟で数もやや少なく、神経叢も小型であった。	1	採用	
505	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児腸穿孔を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MIHSS, 日齢13	膀胱造影	診断	巨大膀胱あり	1	採用	
506	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児腸穿孔を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MIHSS, 日齢13	注腸検査	診断	microcolonはなかったが、蠕動のない腸の平滑な結腸の所見あり。	1	採用	
507	J124	10	2007282538	日本語	金泉 年希, 八倉 一規, 江本 幸中	小腸に限局したhypoganglionosisの1例	日本臨床外科学会雑誌	2007	68(4)	878-881	CR	51歳女性, 小腸に限局したhypoganglionosis	病理組織検査	診断	神経節の数が正常部位に比べ狭窄部位において著しく減少。	1	採用	
508	J124	10	2007282538	日本語	金泉 年希, 八倉 一規, 江本 幸中	小腸に限局したhypoganglionosisの1例	日本臨床外科学会雑誌	2007	68(4)	878-881	CR	51歳女性, 小腸に限局したhypoganglionosis	小腸造影検査	診断	空腸の一部に先細りの狭窄像と、その部位より口側腸管の拡張あり	1	採用	
509	E122	10	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女性, MMIHS	腹部単純Xp	診断	腸管拡張あり	1	採用	
510	E122	10	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女性, MMIHS	消化管造影検査	診断	腸管の間塞所見なし。造影剤の通過遅延あり。	1	採用	
511	E122	10	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女性, MMIHS	直腸粘膜炎生検	診断	神経節細胞の異常なし	1	採用	
512	E122	10	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女性, MMIHS	腹部超音波、IVP、VCUG	診断	著明な膀胱拡大と再発水腎症あり。VURや膀胱頸部閉塞はなし。	1	採用	
513	E122	10	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳7ヶ月女性, MMIHS	生命予後	診断	3歳7ヶ月、肺炎に伴う敗血症で死亡	1	採用	
514	E123	10	11793054	英語	Robe U, O'Brian S, Pearl RH, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome: evidence of intestinal myopathy.	Pediatr Surg Int	2002	18(1)	2-5	CA	MMIHS3例(2ヶ月(死亡)、21ヶ月(死亡)、6ヶ月(生存))	病理組織検査(2例は剖検、1例は腸管全層生検)	診断	腸管縦走筋の非薄化、平滑筋細胞の中核空胞変性、α平滑筋アクトン発現の減少もしくは欠損	1	採用	
515	E124	10	11381421	英語	Kodota A, Yamauchi K, Yonekura T, Kosumi T, Oyanagi H, Mushiaki S, Nakayama	Clinicopathologic relationship of hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2001	36(6)	898-900	CA	hypoganglionosis6例	病理組織検査(腸管全層生検、手術時もしくは剖検時)	診断	正常対照群と比較、全例で腸管の筋層間神経叢の減少を認められた。	1	採用	
516	E125	10	10798164	英語	Makhija PS, Magdalen KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHSS女児	消化管造影検査	診断	microcolonの所見	1	採用	
517	E125	10	10798164	英語	Makhija PS, Magdalen KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hyperperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHSS女児	病理組織検査(剖検)	診断	短腸、巨大膀胱の所見あり。腸管神経叢の神経節細胞数の低下なし。	1	採用	
518	E126	10	10342115	英語	Ure BM, Holschneider AM, Schulten J, Meier	Intestinal transit time in children with intestinal neuronal malformations mimicking Hirschsprung's disease.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(2)	91-5	CA	hypoganglionosis9例	腸管通過時間	治療(手術)との関連	手術を要した患者(7/9例)では全員腸管通過時間が延長していた。手術を要さなかった患者(1/8例)は腸管通過時間は正常だった。一層管通過時間はhypoによる臨床的影響と相関している可能性あり。	1	採用	
519	E127	10	9572387	英語	Chen CP, Wang TY, Chuang	Sonographic findings in a fetus with megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	J Clin Ultrasound	1998	26(4)	217-20	CR	MIHSS胎児(女)	胎児エコー(妊娠18-21週)	出生前診断	胃拡張、巨大膀胱、両腎杯拡張の所見あり。羊水量は正常。	1	採用	
520	E143	10	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児	胎児エコー	出生前診断	巨大膀胱、水腎症、尿管管の所見あり。妊娠後期で羊水過多の所見あり。	1	採用	
521	E143	10	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児	腹部Xp(生後1日)	診断	胃拡張あり。腸内ガス少ない	1	採用	
522	E143	10	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児	注腸造影(生後7日)	診断	microcolonの所見	1	採用	
523	E143	10	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hyperperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児	UGI(生後7日)	診断	胃拡張あり。造影剤の胃から十二指腸への排泄遅延。	1	採用	

524	E143	10	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeghima M, Muller F, Dreux S, Vaast P, Duméz Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althuser M, Blin G, Gautier E, Lepinard C, Perron F, Poulain P, Sarason	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS 女児	腸管全層生検 (生後7日)	診断	神経節細胞の異常なし	1	採用	
525	E146	10	15791664	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeghima M, Muller F, Dreux S, Vaast P, Duméz Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althuser M, Blin G, Gautier E, Lepinard C, Perron F, Poulain P, Sarason	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: contribution of amniotic fluid digestive enzyme assay and fetal urinalysis.	Prenat Diagn	2005	25(3)	203-9	CA	MMIHS 10例	羊水の消化酵素測定	出生前診断	異常なし。Control群(MMIHSではないmegacystis)での異常は7/63例。→MIHSS診断において、巨大膀胱のある胎児の羊水消化酵素値異常の感度80%、特異度89%。	1	採用	
526	E146	10	15791664	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nabeghima M, Muller F, Dreux S, Vaast P, Duméz Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althuser M, Blin G, Gautier E, Lepinard C, Perron F, Poulain P, Sarason	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: contribution of amniotic fluid digestive enzyme assay and fetal urinalysis.	Prenat Diagn	2005	25(3)	203-9	CA	MMIHS 12例	胎児尿分析	出生前診断	高Ca尿症(>0.6mmol/l) 12/12例。MIHSS診断において、巨大膀胱のある胎児の胎児尿分折高Ca尿症あり。Na,β2MG,PIは正常。γの感度100%、特異度98.7%。	1	採用	
527	E147	10	15319635	英語	Steiner	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS).	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2004	39(3)	discussion	CR	MIHSS胎児(女児)	胎児工口	出生前診断	巨大膀胱と両側腎盂拡張あり。20週では羊水量正常だったが、以降徐々に減少。	1	採用	
528	E147	10	15319635	英語	Steiner	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS).	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2004	39(3)	discussion	CR	MIHSS女児(出生直後)	腹部Xp	診断	軽度腎拡張あり。腸内ガス少ない	1	採用	
529	E147	10	15319635	英語	Steiner	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS).	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2004	39(3)	discussion	CR	MIHSS女児(出生直後)	注腸造影	診断	microcolonの所見	1	採用	
530	E177	10	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Nijag	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS胎児(DD twinのう5一人)	胎児工口	出生前診断	腎拡張、巨大膀胱、両側腎盂拡張の所見あり。	1	採用	胎児工口所見と、家族歴(姉がMIHSS)からMIHSSと出生前診断
531	E177	10	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Nijag	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS女児 (DD twinのう5一人)	手術(total enterectomy, 生後2週)	腸閉塞症状の改善	あり	1	採用	
532	E177	10	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Nijag	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS女児 (DD twinのう5一人)		生命予後	現在生後7ヶ月で生存	1	採用	
533	E177	10	12874733	英語	Hsu CD, Craig C, Pavlik J, Nijag	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in one fetus of a twin pregnancy.	Am J Perinatol	2003	20(4)	215-8	CA	MIHSS女児 (DD twinのう5一人)	注腸造影	診断	microcolonとmalrotationの所見	1	採用	
534	E178	10	12101501	英語	Munakata K, Fukuzawa	Histologic criteria for the diagnosis of allied diseases of Hirschsprung's disease in adults.	Eur J Pediatr Surg	2002	12(3)	186-91	CA	hypoganglionosis 5例	病理組織検査 (直腸粘膜生検or直腸全層生検or検出標本)	診断	粘膜下と腸神経節の神経節細胞数が著明に減少。	1	採用	
535	E178	10	12101501	英語	Munakata K, Fukuzawa	Histologic criteria for the diagnosis of allied diseases of Hirschsprung's disease in adults.	Eur J Pediatr Surg	2002	12(3)	186-91	CA	hypoganglionosis 5例	病理組織検査 (ACHE染色)	診断	25例で粘膜固有層と粘膜筋板、粘膜下の動脈外膜にACHE陽性の神経線維あり	1	採用	
536	E179	10	11740234	英語	Villarreal J, Sood M, Zangen T, Flores A, Michel R, Reddy N, Di Lorenzo C, Hyman	Colonic diversion for intractable constipation in children: colonic manometry helps guide clinical decisions.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2001	33(5)	588-91	CA	難治性便秘の患者n=14 (内科治療に抵抗性、消化管圧検査異常あり。)	病理検査	診断	IND4例、hypoganglionosis 2例、hollow visceral myopathy 1例、normal 5例	1	採用	
537	E180	10	11315274	英語	Nogueira A, Campos M, Soares-Oliveira M, Estevo-Costa J, Silva P, Carneiro F, Cavallho	Histochemical and immunohistochemical study of the intrinsic innervation in colonic dysganglionosis.	Pediatr Surg Int	2001	17(2-3)	144-51	CA	hypoganglionosis 2例	病理組織検査 (直腸粘膜生検と腸管全層生検)	診断	ACHE activityは低下。免疫染色でNCAM(neuronal-cell adhesion molecule)とSY陽性の神経線維がわずかに減少していた。	1	採用	
538	E182	10	10211651	英語	Watanabe Y, Ito F, Ando H, Seo T, Kaneko K, Harada T, Iino	Morphological investigation of the enteric nervous system in Hirschsprung's disease and hypoganglionosis using whole-mount colon preparation.	J Pediatr Surg	1999	34(3)	445-9	CR	hypoganglionosis 2歳	腸管全層生検	診断	腸管筋層の神経節細胞の減少と、神経線維の非薄化。粘膜下の神経叢はさらに低形成。	1	採用	
539	E217	10	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(11歳の子の第2子)	腹部超音波	診断	巨大膀胱と両側水腎症	1	採用	
540	E217	10	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(11歳の子の第2子)	剖検	診断	小腸の短縮あり。腎拡張あり、閉塞機なし。消化管、膀胱の神経分布は正常。→MIHSSと診断	1	採用	
541	E217	10	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(11歳の子の第4子)	胎児工口(16週)	出生前診断	巨大膀胱と両側水腎症あり。腎拡張あり。羊水量は正常。→第2子の家族歴から、同疾患の可能性高いと判断。	1	採用	
542	E217	10	2918532	英語	Penman DG, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(11歳の子の第4子)	剖検	診断	小腸の短縮あり。腎、十二指腸拡張あり。膀胱、尿管の拡大あり。malrotationとmalrotationあり。消化管、膀胱の神経分布は正常。→MIHSSと診断	1	採用	
543	E219	10	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Kozumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyama	Manometric study on the intestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1985	4(2)	307-10	CC	MIHSS 女児	消化管内圧測定 (胃、十二指腸) 、生後37日	収縮波の振幅	control群(2例)と比較して、振幅の平均が小さい。(7.2mmHg vs 14.4±0.7 mmHg)	1	採用	
544	E219	10	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Kozumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyama	Manometric study on the intestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1985	4(2)	307-10	CC	MIHSS 女児	消化管内圧測定 (胃、十二指腸) 、生後37日	収縮時間	control群(2例)と比較して、収縮時間が短い。(5.1min vs 12.91 ± 1.6 min)	1	採用	
545	E219	10	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Kozumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyama	Manometric study on the intestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1985	4(2)	307-10	CC	MIHSS 女児	消化管内圧測定 (胃、十二指腸) 、生後37と72日に測定	収縮回数	control群(18例)と比較して、収縮回数が少ない。	1	採用	
546	E220	10	6471056	英語	Howard ER, Garrett JR, Kidd	Constipation and congenital disorders of the myenteric plexus.	J R Soc Med	1984	77 Suppl 3	13-9	CA	慢性便秘(n=60)の患者	病理組織検査 (anorectal myectomy)	診断	normal 15例、minor abnormalities of nerves 7例、AG 15例、hypo 20例、hyper 3例	1	採用	
547	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)	腹部Xp	診断	小腸拡張あり。直腸径は小さい。	1	採用	
548	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)	直腸粘膜生検	診断	神経節細胞はやや大きめだが、正常範囲内。	1	採用	
549	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)	剖検	診断	巨大膀胱あり。直腸の神経節細胞は正常。	1	採用	
550	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)	腹部Xp	診断	小腸拡張あり。直腸径は小さい。	1	採用	

551	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case2)	尿路造影検査	診断	右腎盂尿管拡張と著明な膀胱拡張あり	1	採用	
552	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case2)	直腸粘膜生検	診断	神経節細胞はmature, 神経幹の増加あり。	1	採用	
553	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case2)	病理組織検査 (術中摘出標本)	診断	横行結腸、S状結腸、盲腸、虫垂の神経節細胞は正常	1	採用	
554	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case2)	剖検	診断	直腸の神経節細胞は正常, 筋層間の神経層は肥厚, 膀胱壁は薄く, 腸管のelastosisあり。	1	採用	
555	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)	腹部Xp	診断	腸管拡張あり, 直腸とS状結腸の径は小さい。	1	採用	
556	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)	尿路造影	診断	巨大膀胱, 左水腎症あり。	1	採用	
557	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)	直腸粘膜生検	診断	神経節細胞と神経繊維は正常~やや増加。	1	採用	
558	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)	造影検査 (3歳)	診断	結腸の拡張あり。	1	採用	
559	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case3)	病理組織検査 (術中摘出標本, 3歳)	診断	近位結腸の神経節細胞は正常, 直腸の神経節細胞は減少→bowel dilationと関係している可能性あり。	1	採用	
560	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)	腹部Xp	診断	直腸とS状結腸の径は小さい。	1	採用	
561	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)	尿路造影	診断	巨大膀胱, 腎盂腎杯拡張, 尿管拡張あり。	1	採用	
562	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)	病理組織検査	診断	腸管の神経節細胞は正常。	1	採用	
563	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdany BR, Sieber Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHHS女児(Case4)	剖検	診断	遠位結腸の神経節細胞はやや減少し, 壁は菲薄化, 神経繊維は増生あり, 膀胱のelastosisあり。	1	採用	
564	E222	10	633057	英語	Munakata K, Okabe I, Morita Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases.	J Pediatr Surg	1978	13(1)	67-75	CC	hypo女児 (生後4ヶ月で死亡) vs control	剖検 (腸管)	神経叢の面積	hypoは control児(newborn infant)の1/3以下。	1	採用	
565	E222	10	633057	英語	Munakata K, Okabe I, Morita Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases.	J Pediatr Surg	1978	13(1)	67-75	CC	hypo女児 (生後4ヶ月で死亡) vs control	剖検 (腸管)	神経節細胞の数	hypoは control児(newborn infant)の1/3以下。	1	採用	
566	E222	10	633057	英語	Munakata K, Okabe I, Morita Histologic studies of rectocolic aganglionosis and allied diseases.	J Pediatr Surg	1978	13(1)	67-75	CC	hypo女児 (生後4ヶ月で死亡) vs control	剖検 (腸管)	神経節細胞の大きさ	hypoは妊娠5-6ヶ月のcontrol児とほぼ同じ大きさ。≪月齢に比して小さい	1	採用	
567	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 善, 船戸 正 CIPSにより体重増加不良, 腸管感染症の治療に悪化した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本, CIPの新生児の1症例	単純レントゲン	CIPの診断	腸管拡張像を認め, 腸閉鎖が疑われた。	1	採用	
568	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 善, 船戸 正 CIPSにより体重増加不良, 腸管感染症の治療に悪化した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本, CIPの新生児の1症例	注腸	CIPの診断	マイクロコロンを認め, 腸閉鎖が疑われた。	1	採用	
569	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 善, 船戸 正 CIPSにより体重増加不良, 腸管感染症の治療に悪化した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本, CIPの新生児の1症例	生検	CIPの診断	ganglion cellを認め, CIPと診断した	1	採用	
570	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸, 他 慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	Japanese Journal of Parenteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本, MMHS 3例とCIP 5例	注腸	MMHS, CIPの診断	MMHS 3例はマイクロコロンを認め, 腸管蠕動を認めなかった。CIP 4例については腸管拡張を認め, CIP 1例で脾湾曲部に口径差を認めた。いずれも診断に有用。	1	採用	
571	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸, 他 慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	Japanese Journal of Parenteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本, MMHS 3例とCIP 5例	上部消化管造影	MMHS, CIPの診断	MMHS 3例で腸管蠕動を認めなかった。CIP 5例で蠕動の低下, 小腸の拡張を認めた。診断に有用。	1	採用	
572	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸, 他 慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	Japanese Journal of Parenteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本, MMHS 3例とCIP 5例	直腸生検	MMHS, CIPの診断	全例で直腸神経節細胞を認めた。	1	採用	全層生検かどうか記載なし。
573	J63	9	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友久, 大島 哲, 他 横行結腸輪転転を合併した慢性特発性仮性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本, 30歳の横行結腸輪転を合併したCIPの1症例	小腸造影	CIPの診断	小腸内に造影剤の滞留を認めた。診断に有用。	1	採用	
574	J63	9	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友久, 大島 哲, 他 横行結腸輪転転を合併した慢性特発性仮性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本, 30歳の横行結腸輪転を合併したCIPの1症例	生検	CIPの診断	回腸の筋層の萎縮が著明であり, ganglion cellに異常を認めなかった。CIPの診断に有効であった。	1	採用	
575	E4	9	18334881	英語	Piseczn A, Rolle U, Sotani V, Puzi Diagnosis of megacystis-microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with aplastic desmosis in adulthood: a case report	Eur J Gastroenterol Hepatol	2008	20(4)	353-5	CR	ドイツ, MMHSの1症例	生検(シックスレッド染色)	MMHSの診断	腸管組織のシックスレッド染色による結合組織の無形成の証明がMMHSの診断に有用と考えられた	1	採用	
576	E7	9	16006795	英語	Park SH, Min H, Chi JG, Park KW, Yang HR, Seo Immunohistochemical studies of pediatric intestinal pseudo-obstruction: bcl2, a valuable biomarker to detect immature enteric ganglion cells.	Am J Surg Pathol	2005	29(8)	1017-24	CC	韓国, ソウル大, H病またはCIPSが疑われた80症例に対して外科的に切除された小腸, 大腸検体87検体 (normal control) 10検体.	免疫染色によるhypoの診断	hypoの診断	hypoは妊娠5-6ヶ月のcontrol児とほぼ同じ大きさ。≪月齢に比して小さい	1	採用	
577	E9	9	15217450	英語	Piseczn A, Rolle U, Sotani V, Puzi Interstitial cells of Cajal in the human normal urinary bladder and in the bladder of patients with megacystis-microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	BJU Int	2004	94(1)	143-6	CC	アイルランド, MMHS 4例とnormal control(SIDSによる剖検)の4例	膀胱生検組織に対する免疫染色(c-kit)	MMHSの診断	MMHSでは全例ICCと考えられるc-kit陽性細胞は認めなかったが, normal controlでは全例陽性であった。	1	採用	
578	E9	9	15217450	英語	Piseczn A, Rolle U, Sotani V, Puzi Interstitial cells of Cajal in the human normal urinary bladder and in the bladder of patients with megacystis-microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	BJU Int	2004	94(1)	143-6	CC	アイルランド, MMHS 4例とnormal control(SIDSによる剖検)の4例	膀胱生検組織に対する免疫染色(α-anti-smooth muscle actin(SMA) antibody)	MMHSの診断	SMAはnormal controlよりMMHSで少なかった。	1	採用	
579	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	上部消化管造影	CIPSの診断	胃排出遅延, 食道, 胃の蠕動消失, GER, 小腸のslow transit, 腸管拡張を認める。診断に有用であった。	1	採用	
580	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	注腸	CIPSの診断	マイクロコロン, 拡張した小腸を認めるが, 機械的閉塞なし。診断に有用であった。	1	採用	
581	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	核医学	CIPSの診断	胃排出遅延	1	採用	
582	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	マンモトリー	CIPSの診断	直腸肛門反射陽性, 下部食道圧は低い, 空腸時MMCは異常な形状	1	採用	
583	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	電気生理学的検査	CIPSの診断	胃での正常反応消失, MMC消失	1	採用	
584	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	全層生検	CIPSの診断	コラーゲン沈着, 細胞の変性, 空胞化	1	採用	

585	E52	9	3973819	英語	Aniel I, Hershlag A, Lemau OZ, Nissan S, Rosenman	Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: a new variant of colonic ganglion cell disorders.	J Pediatr Surg	1985	20(1)	90-92	CR	イスラエル, 16歳, hypoganglionosisの1例	腸管全層生検(S状結腸, 下行結腸, 降部直腸)	hypoganglionosisの診断	腸管内に異常な配列で群生したシュワン細胞を認め, 神経節細胞は形態的には正常だが, 数的には著明に減少. 診断に有用.	1	採用	
586	E52	9	3973819	英語	Aniel I, Hershlag A, Lemau OZ, Nissan S, Rosenman	Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: a new variant of colonic ganglion cell disorders.	J Pediatr Surg	1985	20(1)	90-92	CR	イスラエル, 16歳, hypoganglionosisの1例	直腸粘膜生検	hypoganglionosisの診断	神経節細胞は正常, アセチルコリンエステラーゼ染色で陽性細胞は認めず.	1	採用	
587	E54	9	6895724	英語	Byrne WJ, Cipal L, Ament ME, Gyves	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome. Radiologic signs in children with emphasis on differentiation from mechanical obstruction.	Diagn Imaging	1981	50(6)	294-304	CA	アメリカ, 11例のCIIP症例. (11例はCIIPに合致する症状あり, 4例は無症状の兄弟例)	腹部単純レントゲン	CIIPの診断	症状を有する症例では11例中6例で腸管拡張を認め, 6例でair-fluid levelを認め, 無症状の兄弟例では4例中1例で腸管拡張を認め.	1	採用	
588	E54	9	6895724	英語	Byrne WJ, Cipal L, Ament ME, Gyves	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome. Radiologic signs in children with emphasis on differentiation from mechanical obstruction.	Diagn Imaging	1981	50(6)	294-304	CA	アメリカ, 11例のCIIP症例. (11例はCIIPに合致する症状あり, 4例は無症状の兄弟例)	上部消化管造影	CIIPの診断	食道では11例中5例で蠕動波の消失, 胃では7例で胃排出の遅延, 小腸では7例でdelayed transitを認め, 8例でVUWM排出に遅れは認めなかったが, to and froや蠕動運動の低下を認め.	1	採用	
589	E55	9	578540	英語	Kadair RG, Sims JE, Critchfield	Zonal colonic hypoganglionosis.	JAMA	1977	238(17)	1838-40	CR	アメリカ, 14歳, 重度の慢性便秘を主訴としたhypoganglionosisの1症例	注腸	hypoganglionosisの診断	S状結腸の部分的な狭窄とその側の拡張	1	採用	
590	E55	9	578540	英語	Kadair RG, Sims JE, Critchfield	Zonal colonic hypoganglionosis.	JAMA	1977	238(17)	1838-40	CR	アメリカ, 14歳, 重度の慢性便秘を主訴としたhypoganglionosisの1症例	手術による切除組織	hypoganglionosisの診断	狭窄部の腸管神経節細胞の減少を認めたが, 周囲の神経節細胞は正常であった.	1	採用	
591	E62	9	15902901	英語	Meier-Ruge WA, Bruder	Pathology of chronic constipation in pediatric and adult coloproctology.	Pathobiology	2005	72(1-2)	1-102	RV	Hypoganglionosis	生検	hypoganglionosisの診断	脱水素酵素反応により神経節細胞の数を評価する必要はある. 腸管におけるアセチルコリンエステラーゼ染色活性は補助診断としての重要性はある. 検体としては腸管を含む全層生検組織が必要である.	1	採用	
592	E62	9	15902901	英語	Meier-Ruge WA, Bruder	Pathology of chronic constipation in pediatric and adult coloproctology.	Pathobiology	2005	72(1-2)	1-102	RV	MMIHS	生検	MMIHSの診断	検体としては腸管を含む生検組織が必要である. 腸管神経節細胞は正常だが, 腸管は自立せず, 腸管内への腸管組織は認めない.	1	採用	
593	E63	9	15512727	英語	Verbeke n SC, Wijnen RM, van der Woude	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ, MMIHSの新生児の1症例	胎児超音波検査	MMIHSの診断	羊水過多, 膀胱の拡大を認めた.	1	採用	
594	E63	9	15512727	英語	Verbeke n SC, Wijnen RM, van der Woude	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ, MMIHSの新生児の1症例	腹部超音波検査	MMIHSの診断	膀胱の拡大, 両側水腎症を認めた.	1	採用	
595	E63	9	15512727	英語	Verbeke n SC, Wijnen RM, van der Woude	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ, MMIHSの新生児の1症例	注腸造影	MMIHSの診断	microcolonを認めた.	1	採用	
596	E63	9	15512727	英語	Verbeke n SC, Wijnen RM, van der Woude	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ, MMIHSの新生児の1症例	上部消化管造影	MMIHSの診断	腸回転異常と, 下部食道, 胃の蠕動運動低下を認めた.	1	採用	
597	E63	9	15512727	英語	Verbeke n SC, Wijnen RM, van der Woude	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ, MMIHSの新生児の1症例	解盲, 膀胱生検	MMIHSの診断	normal ganglionosisを認めた.	1	採用	
598	E64	9	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastro enterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本, 12症例(H病2例, hypoganglionosis8例, IND2例)と15例のhealthy volunteer	消化管のtransit study	診断	hypo3例, IND1例で72時間以上上腸管に造影剤が滞留していた. H病2例, hypo4例, IND2例で72時間以上大腸に滞留していた. Healthy controlは全例3時間以内に盲腸へ, 72時間以内に完全に造影剤が排出された.	1	採用	
599	E64	9	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastro enterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本, 12症例(H病2例, hypoganglionosis8例, IND2例)と15例のhealthy volunteer	食道のマノメリー	診断	hypo2例で異常所見を認めたが, その他10例は正常であった. Healthy controlは全例正常であった.	1	採用	
600	E64	9	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastro enterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本, 12症例(H病2例, hypoganglionosis8例, IND2例)と15例のhealthy volunteer	胃十二指腸のマノメリー	診断	hypo2例でIMMC-pを認めなかったが, その他10例では認めた. Healthy controlは全例で認められた.	1	採用	
601	E65	9	12837448	英語	Lorenzo AJ, Twickler	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with bilateral duplicated systems.	Urology	2003	62(1)	144	CR	MMIHSの新生児の1症例	胎児超音波検査	MMIHSの診断	両側水腎症, 両側重複尿管, 膀胱の拡大を認めた. 両側尿管腫が疑われた.	1	採用	
602	E65	9	12837448	英語	Lorenzo AJ, Twickler	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with bilateral duplicated systems.	Urology	2003	62(1)	144	CR	MMIHSの新生児の1症例	胎児MRI検査	MMIHSの診断	尿管腫を認めず, MMIHSが疑われた.	1	採用	
603	E65	9	12837448	英語	Lorenzo AJ, Twickler	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with bilateral duplicated systems.	Urology	2003	62(1)	144	CR	MMIHSの新生児の1症例	注腸	MMIHSの診断	マイクロコロンを認め, MMIHSが疑われた.	1	採用	
604	E106	9	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ, MMIHSの新生児の1症例	腹部超音波検査	MMIHSの診断	膀胱, 尿管, 胃の拡張を認めた.	1	採用	
605	E106	9	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ, MMIHSの新生児の1症例	注腸造影	MMIHSの診断	マイクロコロン, 腸回転異常症を認めた.	1	採用	
606	E106	9	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ, MMIHSの新生児の1症例	生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた.	1	採用	
607	E106	9	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ, MMIHSと考えられる胎児30週の胎児	胎児超音波検査	MMIHSの診断	MMIHSの胎児診断	1	採用	
608	E108	9	6483681	英語	Ziegler HW, Heitz PU, Kasper M, Spichth	Aganglionosis of the colon. Morphologic investigations in 524 patients.	Pathol Res Pract	1984	178(6)	543-7	CA	スイス, aganglionosis診断のために採取された524症例の2014検体 (suction biopsyと外科的切除検体)	検体に対するHE染色, アセチルコリンエステラーゼ染色, 乳酸脱水素酵素染色	H病, hypo, INDの診断	H病70例, H病疑い2例, hypo6例, hypo疑い1例, IND2例, 診断不可7例, 正常所見382例であった.	1	採用	
609	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	胎児超音波検査	MMIHSの診断	羊水過多, 骨盤~横隔膜に他するmass, 両側水腎症を認めた.	1	採用	
610	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	腹部超音波検査	MMIHSの診断	膀胱, 尿管の拡大, 両側水腎症を認めた.	1	採用	
611	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	単純レントゲン	MMIHSの診断	拡張した胃, 右側に位置する数ループの小腸, 肛門小腸と大腸はガスレス	1	採用	
612	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	注腸造影	MMIHSの診断	造影剤は速やかに排出された.	1	採用	
613	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	開腹所見	MMIHSの診断	マイクロコロン, 腸回転異常症を認めたが, 捻転やbandは認めず, 厚い膀胱壁を認めた.	1	採用	
614	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Straus S, Serr	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	生検(小腸, 大腸, 膀胱)	MMIHSの診断	小腸壁の過剰なganglion細胞, 膀胱筋層の過形成を認めた.	1	採用	
615	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	単純レントゲン	MMIHSの診断	胃, 十二指腸にガス貯留を認めるが, その他はガスレスであった.	1	採用	
616	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	注腸	MMIHSの診断	マイクロコロンと腸回転異常症を認めた.	1	採用	
617	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	開腹所見	MMIHSの診断	マイクロコロン, 腸回転異常症を認め, peritoneal bandを認め, その近位部で腸管拡張を認めた.	1	採用	
618	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた.	1	採用	
619	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例①	生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた.	1	採用	

620	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例②	単純レントゲン	MMIHSの診断	腸回転異常症の疑い, ガスレス所見を認めた。	1	採用	
621	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例②	注腸	MMIHSの診断	ミクロコロン, 腸回転異常症, ガスが充満し, 拡張した小腸を認めた。	1	採用	
622	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例②	剖検による腸管組織	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	剖検検体だが, 病理検査ということで採用とした。
623	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例③	単純レントゲン	MMIHSの診断	小腸の拡張	1	採用	
624	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例③	注腸	MMIHSの診断	ミクロコロン, 腸回転異常症	1	採用	
625	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例③	剖検による腸管組織	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	剖検検体だが, 病理検査ということで採用とした。
626	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例④	上部消化管造影	MMIHSの診断	小腸, 膀胱の拡大, ミクロコロンを認めた。	1	採用	
627	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例④	開腹所見	MMIHSの診断	短く, 拡大した小腸を認め, 紅腸小腸はnarrow intestineであった。	1	採用	
628	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例④	生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
629	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MHIHSの新生児症例⑤	生検	MMIHSの診断	normal ganglion cellを認めた。	1	採用	
630	J73	10	2009289793	英語	Hirakawa Hiroshi, Ueno Shigen, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbar Medicine Da-Ken-shu-10 on Gastrointestinal Motility in Patients with Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS) and Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction (CIIP): Report of Two Cases (megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化器運動に及ぼす大建中	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	22歳女性, MMIHS	大建中湯(15g/day)内服	嘔気や食欲不振の改善	効果あり(内服開始翌日に嘔気消失, 食欲不振も改善した。)	2	採用	
631	J73	10	2009289793	英語	Hirakawa Hiroshi, Ueno Shigen, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbar Medicine Da-Ken-shu-10 on Gastrointestinal Motility in Patients with Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS) and Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction (CIIP): Report of Two Cases (megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化器運動に及ぼす大建中	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	22歳女性, MMIHS	エリスロマイシン (1500mg/day)静注	嘔気や食欲不振の改善	効果なし	2	採用	
632	J73	10	2009289793	英語	Hirakawa Hiroshi, Ueno Shigen, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbar Medicine Da-Ken-shu-10 on Gastrointestinal Motility in Patients with Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS) and Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction (CIIP): Report of Two Cases (megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化器運動に及ぼす大建中	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	6ヶ月女児, CIIP	大建中湯(0.3g/kg/day)内服	消化器症状 (腹部膨満や胆汁性嘔吐)の改善	効果なし	2	採用	
633	J73	10	2009289793	英語	Hirakawa Hiroshi, Ueno Shigen, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbar Medicine Da-Ken-shu-10 on Gastrointestinal Motility in Patients with Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome (MMIHS) and Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction (CIIP): Report of Two Cases (megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と慢性仮性腸閉塞症(CIIP)患者の消化器運動に及ぼす大建中	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine	2009	34(1)	28-33	CR	6ヶ月女児, CIIP	エリスロマイシン (25mg/kg/day)	消化器症状 (腹部膨満や胆汁性嘔吐)の改善	効果あり	2	採用	
634	J104	10	1986179611	日本語	村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性仮性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	76歳男性, CIIP	dinoprost	腹部膨満の改善	あり	2	採用	
635	J104	10	1986179611	日本語	村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性仮性腸閉塞症と考えられる2例	臨床放射線	1986	31(2)	335-338	CR	18歳男性, CIIP	polymyxin B	腹部膨満の改善	あり	2	採用	
636	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	短形腸管を伴ったMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(不全型)の1症例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児, MHISS, 日齢41	大建中湯(1.25g/day)内服	腸蠕動の改善	効果あり (胃吸引物の量が50-90cc/dayから50-30cc/dayへ減少, 腸管の通過時間が6日から33時間へ短縮)	2	採用	
637	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 晋, 船戸 正	CIPSにより体重増加不良, 腸管感染症の治療に西慮した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本, CIPの新生児の1症例	シンバイオテクス(ピロリ菌+ヒオクサチス+オメガイット)	腸炎の頻度の減少	腸炎の頻度は減少した。	2	採用	
638	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 晋, 船戸 正	CIPSにより体重増加不良, 腸管感染症の治療に西慮した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本, CIPの新生児の1症例	シンバイオテクス(ピロリ菌+ヒオクサチス+オメガイット)	腸管細菌叢の改善	MRSAと緑膿菌は減少した。	2	採用	
639	J50	9	1994077127	日本語	村田 淳子, 佐々木 礼子, 井上 由	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 長期TPN施行中のCIIPS-1症例	Journal of Parenteral Science and Technology	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本, CIIPの1例	薬物療法(tetracycline, vagostigmine, cholecystokinin, chenodeoxycholic acid)	腹部膨満の改善	腹部膨満は増強し, 非効果的であった。	2	採用	
640	J50	9	1994077127	日本語	村田 淳子, 佐々木 礼子, 井上 由	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 長期TPN施行中のCIIPS-1症例	Journal of Parenteral Science and Technology	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本, CIIPの1例	薬物療法(tetracycline, vagostigmine, cholecystokinin, chenodeoxycholic acid)	腹部膨満の改善	臨床症状に著変を認めず, 非効果的であった。	2	採用	
641	J62	9	1999037522	日本語	松野 元博, 土井 一郎, 茂木 健太, 中村 和巳	エリスロマイシンとシラプリドの併用療法が有効であった慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIP)の1例	日本消化器病学会雑誌	1998	95(9)	1022-1026	CR	日本, 60歳発症のCIIPの1症例	エリスロマイシンとシラプリドの併用療法	腹部膨満, 食欲不振などの症状の変化	腹部膨満, 食欲不振の消失。	2	採用	
642	J63	9	1997251134	日本語	松浦 馬志, 菊池 友光, 大島 岳, 他	横行結腸輪転を合併した慢性特発性仮性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本, 30歳の横行結腸輪転を合併したCIIPの1症例	消化剤, シラプリド投与	経腸栄養の促進	退院可能な程度に経腸栄養が可能となった。	2	採用	
643	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	シラプリド	腸管運動の改善	有効な可能性あり	2	採用	
644	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	プロスタグリン, コレシステニン	transit timeの改善	有効な報告あり	2	採用	
645	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	インドメタサン	CIPSの治療	有効な報告あり	2	採用	outcomeが明示されていない(有効とのみ記載)
646	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断, 管理について	抗生剤	下痢, 腹部膨満の改善	一時的に下痢の程度, 腹部膨満の改善	2	採用	

647	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例⑤	副交感神経作動薬、交感神経遮断薬投与	イレクスの改善	イレクスの改善を認めず。	2	採用	
648	J110	10	2000134294	日本語	坂行 元平, 飯塚 文瑛, 岸野 真衣, 森崎 幸子, 山崎 直子, 本間 直子, 中村 拓夫, 鈴木 隆太	腸管囊腫様気腫症(PCI)と気腹を合併した特発性慢性閉塞性腸閉塞(CIIP)に高圧腹系療法(HBO)が有効な1例	日本消化器病学会雑誌	2000	97(2)	199-203	CR	気腹を伴う腸管囊腫様気腫症(PCI)を合併したCIIP	高圧腹系療法	腹部膨満の改善	あり	3	採用	PCI合併例
649	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 清, 玉井 貴, 船戸 正之	CIPSにより体重増加不良、腸管感染症の治療に苦慮した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIPの新生児の1症例	腸管減圧(NG、ED、ブリー)	イレクスの改善	ドレーナージは非効果的	3	採用	
650	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	Japanese Journal of Parenteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS 3例とCIIP 5例	MMIHS 3例に対し、減圧手術(胃瘻、腸瘻)施行。	経腸栄養確立	腸瘻は非効果的であり、経腸栄養は不能であった。	3	採用	
651	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	Japanese Journal of Parenteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS 3例とCIIP 5例	CIIP 5例に対し、腸瘻造設	経腸栄養確立	腸洗浄や持続的減圧は有効であり、経口は可能となった。	3	採用	
652	J63	9	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸輪転転を合併した慢性特発性慢性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸輪転を合併したCIIPの1症例	イレクス管による減圧療法	腸管拡張の改善	減圧は非効果的であった。	3	採用	
653	J63	9	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸輪転転を合併した慢性特発性慢性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸輪転を合併したCIIPの1症例	回腸瘻造設	腸管拡張の改善	腸管の減圧は非効果的であった。	3	採用	
654	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIPSの診断、管理について	腸瘻造設	症状の改善	胃瘻、ドレーナージ、小腸瘻、大腸瘻より有効なドレーナージを伴った場合は有効。ドレーナージが有効でない場合は腸管蠕動を低下させるのみが特徴性あり。	3	採用	
655	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例③	腸瘻造設(胃瘻、小腸瘻)	腹部膨満、イレクスの改善	小腸瘻からのドレーナージは非効果的であり、胃瘻からの栄養は通らなかつた。	3	採用	
656	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例④	膀胱瘻、小腸瘻造設	イレクスの改善	イレクスの改善を認めず。	3	採用	
657	J111	10	1999150199	日本語	平山とよ子, 神島 真人, 櫻地 茂, 柴田 香織, 仲川 尚明, 矢花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 恵代, 藤藤	半消化態栄養剤単独摂取に近い内科的治療が奏効した慢性特発性慢性腸閉塞(CIIP)の1例	栄養・評価と治療	1999	16(1)	77-82	CR	82歳女性, CIIP	半消化態栄養剤単独摂取に近い食事療法	イレクス様症状発症の頻度	減少	4	採用	
658	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 肇子, 溝手 博義, 田中 秀明, 正田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオティックの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児, IVH管理を行っているMMIHS	シリコンカテーテルを使うか、プロビオティックカテーテルを使うか	発熱が原因でカテーテル抜去	8/12回(67%)vs0/2回(0%)でシリコンが多い	4	採用	
659	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 肇子, 溝手 博義, 田中 秀明, 正田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオティックの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児, IVH管理を行っているMMIHS	シリコンカテーテルを使うか、プロビオティックカテーテルを使うか	膿瘍形成が原因でカテーテル抜去	1/12回(8%)vs0/2回(0%)でシリコンが多い	4	採用	
660	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 肇子, 溝手 博義, 田中 秀明, 正田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオティックの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児, IVH管理を行っているMMIHS	シリコンカテーテルを使うか、プロビオティックカテーテルを使うか	カテーテル閉塞が原因でカテーテル抜去	0/12回(0%)vs1/2回(8.3%)でプロビオティックが多い	4	採用	
661	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 肇子, 溝手 博義, 田中 秀明, 正田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオティックの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児, IVH管理を行っているMMIHS	シリコンカテーテルを使うか、プロビオティックカテーテルを使うか	カテーテル平均耐久期間	67.2日(n=12回)vs362日(n=2回)でプロビオティックの方が長い	4	採用	
662	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 肇子, 溝手 博義, 田中 秀明, 正田 茂樹, つる 知光, 秋吉 建二郎, 中溝 博隆, 大谷 まり, 副島 博子, 朝川	MMIHS患児の長期TPN管理におけるプロビオティックの有効性	日本外科感染症研究	2003	15	119-122	CR	5歳女児, IVH管理を行っているMMIHS	プロビオティックカテーテルを用いたTPNと経腸栄養の併用	栄養状態	栄養状態は改善し体重増加。	4	採用	
663	E218	10	3098947	英語	Vargas JM, Ament ME, Berquist	Long-term home parenteral nutrition in pediatrics: ten years of experience in 102 patients.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1987	6(1)	24-32	CA	新生児期にCIPO発症し、TPNを必要とした3例①②③。	TPN	TPN導入後の経過	0/12出生時に腸瘻作設し、完全TPN、生後36か月から徐々に経腸過るようになったが、離脱はできていない。(現在、TPNの割合12%/25%、導入後11年(7年経過)、3生後1年)	4	採用	
664	J-24	9	2007062452	日本語	飯田 則利, 秋田 桂子, 甲斐 裕樹	短腸症候群に治する在宅静脈栄養	小児外科	2006	38(9)	1061-1067	CR	日本、短腸症候群となったhypogenesis of gangliaの1例	皮下埋込み型中心静脈カテーテルによる在宅中心静脈栄養	カテーテル脱落の頻度	9ヶ月カテーテルの脱落なく経過している。	4	採用	
665	J-24	9	2007062452	日本語	飯田 則利, 秋田 桂子, 甲斐 裕樹	短腸症候群に治する在宅静脈栄養	小児外科	2006	38(9)	1061-1067	CR	日本、短腸症候群となったhypogenesis of gangliaの1例	皮下埋込み型中心静脈カテーテルによる在宅中心静脈栄養	栄養状態	身長、体重とも標準で推移している。	4	採用	
666	J50	9	1994077127	日本語	門脇 弘子, 村田 淳子, 佐々木 礼子, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 長期TPN施行中のCIIPS一症例	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本、CIIPの1例	中心静脈栄養	継続性	14年間PNを継続できた。	4	採用	
667	J51	9	1994077126	日本語	大浜 雅克, 中田 雅弘, 武 浩志, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の臨床像と在宅静脈栄養法	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1379-1384	CR	日本、CIIPの3例	在宅中心静脈栄養	QOL	3例とも退院が可能であり、QOL向上に寄与した。	4	採用	

668	J52	9	1994077124	日本語	吉田 英生, 高橋 英世, 大沼 直明, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)5症例に対する在宅中心静脈栄養法	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1403-1409	CA	日本, CIIPの5例	在宅中心静脈栄養	精神運動発達	4例で精神運動発達は正常。1例で遅れは認められるが、キッチアップしてきている。	4	採用	
669	J52	9	1994077124	日本語	吉田 英生, 高橋 英世, 大沼 直明, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)5症例に対する在宅中心静脈栄養法	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1403-1409	CA	日本, CIIPの5例	在宅中心静脈栄養	安全性	5症例で延べ318ヶ月間在宅中心静脈栄養を施行し、抜去回数は8回と比較的安全に施行できた。	4	採用	
670	J63	9	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸転位を合併した慢性特発性仮性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学学会誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本, 30歳の横行結腸転位を合併したCIIPの1症例	低残渣食+半消化態栄養剤投与	経腸栄養の促進	退院可能な程度に経腸栄養が可能となった。	4	採用	
671	J64	9	1996120945	日本語	久米 基彦, 岩佐 正人, 山本 彰, 他	長期在宅静脈栄養(HPN)により社会復帰した慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1996	11	46-49	CR	日本, 35歳, CIIPの1症例	皮下埋込み型カテーテルによる間欠的在宅中心静脈栄養療法	カテーテル感染の頻度	カテーテル感染は認めなかった。	4	採用	
672	J64	9	1996120945	日本語	久米 基彦, 岩佐 正人, 山本 彰, 他	長期在宅静脈栄養(HPN)により社会復帰した慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1996	11	46-49	CR	日本, 35歳, CIIPの1症例	皮下埋込み型カテーテルによる間欠的在宅中心静脈栄養療法	カテーテル脱落の頻度	カテーテル脱落は認めなかった。	4	採用	
673	J64	9	1996120945	日本語	久米 基彦, 岩佐 正人, 山本 彰, 他	長期在宅静脈栄養(HPN)により社会復帰した慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の1例	日本静脈・経腸栄養研究会誌	1996	11	46-49	CR	日本, 35歳, CIIPの1症例	皮下埋込み型カテーテルによる間欠的在宅中心静脈栄養療法	QOL	入浴などの日常動作も支障なく行え、社会復帰が可能であった。	4	採用	
674	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIIPSの診断、管理について	経腸栄養	栄養状態	栄養状態の改善	4	採用	
675	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIIPSの診断、管理について	経腸栄養	栄養状態	耐えられない栄養状態の改善に有効。二次的な結腸腸管の程度により半消化態栄養剤、消化態栄養剤などを使い分け、持病病状への対応も必要とする。	4	採用	
676	J72	10	2013197950	日本語	福山 浩志, 辻中 康伸, 浜田 幸弘, 上村 雅博, 他	結腸Segmental Hypoganglionosisの1手術例	日本大腸肛門病学会雑誌	2013	66(4)	263-268	CR	70歳代男性, Segmental Hypoganglionosis.	結腸全摘術	排便回数	10日間排便なし→1日5-6回排便あり	5	採用	
677	J103	10	1988058647	日本語	木戸 訓一, 藤井 千穂, 他	(イレウスの診断と治療)慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIP)の手術経験	腹部救急診療の進歩	1987	7(3)	635-639	CR	21歳女性, CIIP	回盲部切除	イレウス症状の改善	あり	5	採用	
678	J103	10	1988058647	日本語	木戸 訓一, 藤井 千穂, 他	(イレウスの診断と治療)慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIP)の手術経験	腹部救急診療の進歩	1987	7(3)	635-639	CR	21歳女性, CIIP	回盲部切除	腸道求診頻度検査での結腸への到達時間	短縮	5	採用	
679	J124	10	2007282538	日本語	野村 孝平, 金丸 年郎, 八倉 一規, 日本 孝中	小腸に局限したhypoganglionosisの1例	日本臨床外科学会雑誌	2007	68(4)	878-881	CR	51歳女性, 小腸に局限したhypoganglionosis	小腸部分切除術	イレウス症状の改善	あり, イレウス症状の再発なし。	5	採用	
680	J-18	9	2006182949	日本語	大西 聡, 和田 浩, 玉井 尚, 船戸 正之	CIPSにより体重増加不良、腸管感染症の治療に悪化した1例	近畿新生児研究会誌	2005	14	24-28	CR	日本, CIIPの新生児1症例	人工肛門造設術	イレウスの解除(メコニウム病, HIVが疑われたため)	腸液流出の増加あり、非効果的であった。	5	採用	
681	J-25	9	2006160447	日本語	古田 繁竹, 漆原 直人, 小倉 薫, 宮崎 栄治, 福本 弘二, 木村 孝重, 他	ヒルシウスブルグ病類似疾患に対する新たな外科治療	小児外科	2006	38(9)	282-286	CR	日本, 拡張小腸に対して小腸瘻を造設したが、腸炎、脱水を繰り返していたhypoganglionosis症例1例	回盲部を含む大量小腸切除(残存小腸はTreitzより50cm)と右半結腸切除、小腸横行結腸側々吻合付加空腸造設術	PN離脱	術後5ヶ月でPN離脱した	5	採用	
682	J-25	9	2006160447	日本語	古田 繁竹, 漆原 直人, 小倉 薫, 宮崎 栄治, 福本 弘二, 木村 孝重, 他	ヒルシウスブルグ病類似疾患に対する新たな外科治療	小児外科	2006	38(9)	282-286	CR	日本, 腸炎を繰り返していたMMHS症例1例	回盲部を含む大量小腸切除(残存小腸はTreitzより50cm)と右半結腸切除、小腸横行結腸側々吻合付加空腸造設術	PN離脱	術後3ヶ月でPN離脱した	5	採用	
683	E6	9	16832673	英語	Osuka A, Wiegans R, Watanabe	Splenic flexure volvulus in a child with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome	Pediatr Surg Int	2006	22(10)	833-5	CR	日本, 7歳, 脾湾曲部で捻転をおこしたCIIPSの1症例	選択的脾湾曲部の腸管切除と腸造設術	捻転の再発防止	再発は認めず	5	採用	
684	E50	9	3076360	英語	Ament ME, Vargas	Diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes in infancy and childhood.	Arq Gastroenterol	1988	25(3)	157-65	RV	小児のCIIPSの診断、管理について	腸管切除	症状の改善	耐えられない腹痛を認める場合、massiveな拡張腸管を認め、腸道の分泌が多い場合などに考慮する。	5	採用	
685	E51	9	3756447	英語	Pescatori M, Mattana C, Castiglioni	Adult megacolon due to total hypoganglionosis.	Br J Surg	1986	73(9)	765	CR	イタリア, 22歳, hypoganglionosisの1例	Duhamel operation	腹部膨満	改善した	5	採用	
686	E51	9	3756447	英語	Pescatori M, Mattana C, Castiglioni	Adult megacolon due to total hypoganglionosis.	Br J Surg	1986	73(9)	765	CR	イタリア, 22歳, hypoganglionosisの1例	Duhamel operation	腹痛	改善した	5	採用	
687	E51	9	375447	英語	Pescatori M, Mattana C, Castiglioni	Adult megacolon due to total hypoganglionosis.	Br J Surg	1986	73(9)	765	CR	イタリア, 22歳, hypoganglionosisの1例	Duhamel operation	便秘	改善した	5	採用	
688	E52	9	3973819	英語	Anel I, Hershlag A, Lemau OZ, Nisan S, Rosanman	Hypoganglionosis of the myenteric plexus with normal Meissner's plexus: a new variant of colonic ganglion cell disorders.	J Pediatr Surg	1985	20(1)	90-92	CR	イスラエル, 16歳, hypoganglionosisの1例	肛門のS状結腸と直腸S部の切除+mid S状結腸と直腸の吻合(Duhamel operation martin modification)	腹部膨満、便秘の改善	腹部膨満、便秘は改善した。	5	採用	
689	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Cary	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	bandの切除	腹部膨満、イレウスの改善	腹部膨満、イレウスの改善を認めず。	5	採用	
690	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Cary	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	拡張部腸管切除、腸造設術(Bishop koop)	腹部膨満、イレウスの改善	腹部膨満、イレウスの改善を認めず。	5	採用	
691	E144	10	17208555	英語	Nathan JD, Rudolph JA, Kocoshis SA, Alonso MH, Ryckman	Isolated liver and multivisceral transplantation for total parenteral nutrition-related end-stage liver disease.	J Pediatr Surg	2007	42(1)	143-7	CR	10歳男児, MIHSS	小腸移植 (併せて大腸、脾臓、肝臓も)	TPN離脱	TPN完全依存していたが、移植後はTPN離脱。100%経腸栄養。	6	採用	
692	E145	10	16226991	英語	Lönaz C, Rodriguez MM, Kato T, Mittal N, Romaguera RL, Bruce JH, Nishida S, Levi D, Madigan	Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility.	J Pediatr Surg	2005	40(10)	1598-604	CA	GID 12例 (MMHS 6例, CIPO 4例, IND 2例)	小腸移植(もしくは小腸を含む多臓器移植)	生命予後	6/12人が死亡。(移植後21-546日の間に)。 Kaplan-Meierの生存率は1年で86.7%、3年で50%。	6	採用	各疾患群(MMHS, CIPO, IND)間での比較はなされていない。
693	E145	10	16226991	英語	Lönaz C, Rodriguez MM, Kato T, Mittal N, Romaguera RL, Bruce JH, Nishida S, Levi D, Madigan	Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility.	J Pediatr Surg	2005	40(10)	1598-604	CA	GID 12例 (MMHS 6例, CIPO 4例, IND 2例)	小腸移植(もしくは小腸を含む多臓器移植)	機能的予後	生存者6/12人はTPN離脱。	6	採用	各疾患群(MMHS, CIPO, IND)間での比較はなされていない。
694	E145	10	16226991	英語	Lönaz C, Rodriguez MM, Kato T, Mittal N, Romaguera RL, Bruce JH, Nishida S, Levi D, Madigan	Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility.	J Pediatr Surg	2005	40(10)	1598-604	CA	GID 12例 (MMHS 6例, CIPO 4例, IND 2例)	小腸移植(もしくは小腸を含む多臓器移植)	拒絶反応	重症2/12(16.6%)、中等度3/12(25%)、軽度4/12(33.3%)、拒絶なし3/12(25%)	6	採用	各疾患群(MMHS, CIPO, IND)間での比較はなされていない。
695	E60	9	18280270	英語	Kazi V, Beatty E, Testa G, Alcañan H, Oberholzer J, Sankary H	Combined living-related segmental liver and bowel transplantation for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Surg	2008	43(2)	69-e11	CR	1歳, TPN関連の肝硬変を有するMMHSの1例	母をドナーとした肝、小腸同時移植	腸管機能の改善	経腸栄養のみで栄養可となった。	6	採用	

696	E60	9	18280270	英語	Radi V, Beatty E, Testa G, Abcarian H, Oberholzer J, Sankary H	Combined living-related segmental liver and bowel transplantation for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Surg	2008	43(2)	e9-e11	CR	1歳、TPN関連の肝硬変を有するMMIHSの1例	母をドナーとした肝、小腸同時移植	PN離脱	PN離脱が可能であった。	6	採用	
697	E60	9	18208270	英語	Radi V, Beatty E, Testa G, Abcarian H, Oberholzer J, Sankary H	Combined living-related segmental liver and bowel transplantation for megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Pediatr Surg	2008	43(2)	e9-e11	CR	1歳、TPN関連の肝硬変を有するMMIHSの1例	母をドナーとした肝、小腸同時移植	成長	catch up growthを認めた。	6	採用	
698	E61	9	16573615	英語	Ishii T, Wada M, Nishi K, Kazama T, Kawahara Y, Sasaki H, Amae S, Yoshida S, Nakamura M, Nio M, Kato T, Hwangji H	Living-related intestinal transplantation for a patient with hypoganglionosis.	Pediatr Transplant	2006	10(2)	244-7	CR	日本、14歳、複数回の腸管切除にて短期となったhypoganglionosisの1症例	母をドナーとした小腸移植	PN離脱	PN離脱が可能であった。	6	採用	
699	E61	9	16573615	英語	Ishii T, Wada M, Nishi K, Kazama T, Kawahara Y, Sasaki H, Amae S, Yoshida S, Nakamura M, Nio M, Kato T, Hwangji H	Living-related intestinal transplantation for a patient with hypoganglionosis.	Pediatr Transplant	2006	10(2)	244-7	CR	日本、14歳、複数回の腸管切除にて短期となったhypoganglionosisの1症例	母をドナーとした小腸移植	腸炎、イレウス頻度の減少	腸炎、イレウスを認めなくなった。	6	採用	
700	E61	9	16573615	英語	Ishii T, Wada M, Nishi K, Kazama T, Kawahara Y, Sasaki H, Amae S, Yoshida S, Nakamura M, Nio M, Kato T, Hwangji H	Living-related intestinal transplantation for a patient with hypoganglionosis.	Pediatr Transplant	2006	10(2)	244-7	CR	日本、14歳、複数回の腸管切除にて短期となったhypoganglionosisの1症例	母をドナーとした小腸移植	成長	成長障害の改善を認めた。	6	採用	
701	J71	10	2014105192	日本語	位田 忍	〔小児科から内科へのスムーズな診療をめざして〕疾患名論 消化器疾患 小腸不全(長期TPN患者、小腸腸管病、CIPO)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	CA	大阪府立母子保健総合医療センターで2013年までに経験した21例のCIPO	生命予後	死亡6例あり、そのうち5例はhypoganglionosisであり、腸炎とTPN感染で死亡している。CIPOのうちhypoganglionosisの子後が多いことが認識される。	7	採用		
702	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(不全面)の1症例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS	生命予後、機能的予後	現在生後2歳6ヶ月で生存。普通食摂取可能。腹壁が菲薄で弛緩し、腹満があるが成長とともに改善してきている。	7	採用		
703	E124	10	11381421	英語	Kubota A, Yamauchi K, Yonekura T, Oyanagi H, Mushiaki S, Nakayama S	Clinicopathologic relationship of hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2001	36(6)	898-900	CA	hypoganglionosis6例	生命予後	3例は腸炎で死亡(1歳8ヶ月、1歳11ヶ月、2歳2ヶ月)、3例は生存(現在12歳、9歳11ヶ月、7歳)	7	採用		
704	E124	10	11381421	英語	Kubota A, Yamauchi K, Yonekura T, Oyanagi H, Mushiaki S, Nakayama S	Clinicopathologic relationship of hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2001	36(6)	898-900	CA	hypoganglionosis6例	機能的予後	全例腸炎を要した。生存3例は腸炎を閉鎖、経口摂取可能となっているが、うち2例は月1-2回のPNが必要。	7	採用		
705	E125	10	10798164	英語	Mahija PS, Magdalene KF, Babu Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nageshina M	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHSS女児	生命予後	生後3日壊死性腸炎で死亡	7	採用		
706	E143	10	18773674	英語	Oka Y, Asabe K, Shirakusa T, Nageshina M	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児	生命予後	2歳で死亡(死因の詳細記載なし)	7	採用		
707	E146	10	15791664	英語	Dreux S, Vaast P, Dumaz Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourde niche J, Althuser M, Blin G, Gautier E, Lepinard C, Perrin F, Poulain P, Sacaron	Prenatal diagnosis of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: contribution of amniotic fluid digestive enzyme assay and fetal urinalysis.	Prenat Diagn	2005	25(3)	203-9	CA	MIHSS14例	生命予後	3例は中絶、3例は生後間もなく死亡(生後10日-4ヶ月)、1例は15歳で死亡、7例は生存(現在5-15歳)	7	採用		
708	E217	10	2918532	英語	Penman DG, Lifford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこの第2子)	生命予後	生後7時間で死亡(不整頓)	7	採用		
709	E217	10	2918532	英語	Penman DG, Lifford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこの第4子)	生命予後	妊娠中絶(16週)	7	採用		
710	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdary BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS男児(Case1)	生命予後	生後3ヶ月、肺炎・敗血症で死亡	7	採用		
711	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdary BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case2)	生命予後	生後9ヶ月で死亡。	7	採用		
712	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdary BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case3)	生命予後	生存(14年以上)	7	採用		
713	E221	10	6974971	英語	Young LW, Yunis EJ, Girdary BR, Sieber	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: additional clinical, radiologic, surgical, and histopathologic aspects.	AJR Am J Roentgenol	1981	137(4)	749-55	CR	MIHSS女児(Case4)	生命予後	生後11ヶ月で死亡。(死因記載なし)	7	採用		
714	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 栗本 恭幸, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症(CIIPS)の治療経験 乳児期発症8例の栄養管理中の合併症と問題点	JJIPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS 3例とCIIP 5例	なし	予後	MMIHS 3例は生後5日～4ヶ月で死亡。CIIP 5例のうち3例は12～24ヶ月で死亡。1例は12年以上生存。残り1例は不明。	7	採用	
715	E63	9	15512727	英語	Wippen RM, van	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report.	J Matern Fetal Neonatal Med	2004	16(2)	140-1	CR	オランダ、MMIHSの新生児の1症例	なし	予後	生後6ヶ月で死亡	7	採用	
716	E106	9	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ、MMIHSの新生児の1症例	なし	予後	生後14ヶ月で死亡	7	採用	
717	E106	9	3385744	英語	Farrell	Intrauterine death in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1988	25(5)	350-1	CR	カナダ、MMIHSと考えられる胎児30例の胎死	なし	予後	在胎30週で死産	7	採用	
718	E107	9	3746839	英語	Winter RM, Knowles	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: confirmation of autosomal recessive inheritance.	J Med Genet	1986	23(4)	360-2	CR	イギリス、MMIHSの新生児の1症例	なし	予後	生後1時間で死亡	7	採用	
719	E107	9	3746839	英語	Winter RM, Knowles	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: confirmation of autosomal recessive inheritance.	J Med Genet	1986	23(4)	360-2	CR	イギリス、MMIHSと考えられる新生児の1症例、両親が血族婚	なし	予後	生直後に死亡	7	採用	

720	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzhak Y, Avigad I, Hertz M, Simus S, Sier.	Antenatal ultrasound appearance of megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Isr J Med Sci	1983	19(1)	76-78	CR	イスラエル, MMIHSの新生児1症例	なし	予後	生後14日で死亡	7	採用	
721	E-110	9	7378684	英語	Patel R, Carty	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a rare cause of intestinal obstruction in the newborn.	Br J Radiol	1980	53(627)	249-52	CR	イギリス, MMIHSの新生児1症例	なし	予後	生後2ヶ月時に死亡。	7	採用	
722	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV.	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例①	なし	予後	生後1日で死亡	7	採用	
723	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV.	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例②	なし	予後	手術後早期に死亡	7	採用	
724	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV.	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例③	なし	予後	生後5ヶ月時に死亡	7	採用	
725	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV.	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例④	なし	予後	生後6ヶ月時に死亡。	7	採用	
726	E-111	9	178239	英語	Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV.	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls.	AJR Am J Roentgenol	1976	126(5)	957-64	CR	アメリカ, MMIHSの新生児症例⑤	なし	予後	生後34ヶ月時に死亡	7	採用	
727	Ad_1	11	23511458	英語	Ohkubo H et al.	Assessment of small bowel motility in patients with chronic intestinal pseudo-obstruction using cine-MRI	Am J Gastroenterol	2013	108(7)	1130-9	CCT	日本: CIPO患者12名, IBS患者12名, 正常対照者12名(いずれも成人)に対してシネMRIを行い群間で比較。(比較項目: luminal diameter, contraction ratio)	シネMRI	CIPO患者は、正常対照者・IBS患者と比べて有意に高値のluminal diameterおよび有意に低値のcontraction ratioを呈した。	シネMRIは、CIPO患者の腸管収縮能低下および全小腸の蠕動状態を評価し、罹患腸管を同定することも可能である。非侵襲的かつ増強のない同検査は、今後CIPOの診断とフォローアップに極めて有用な検査となる可能性がある。	1	採用	
728	Ad_2	11	22710349	英語	Ohkubo H et al.	An epidemiologic survey of chronic intestinal pseudo-obstruction and evaluation of the newly proposed diagnostic criteria	Digestion	2012	86(1)	12-9	CA	日本, CIPO160例, 日本消化器病学会に所属する378施設を対象に実施された。CIPO症例についての質問紙調査(2009年12月~2010年12月, 小児CIPO62例, 小児消化器疾患の診療を行う47医療機関への質問紙調査(2012年2月)。回答のあった92例中, 診断基準に該当する26例を調査対象とした。	腹部単純X線検査	160例中154例(96.2%)に、厚労省研究班の提唱する診断基準を満たす希見(小腸の拡張および腸管像)を認めた。	腹部単純X線検査はCIPOの診断に有用である。(登録されたCIPO症例は、臨床経過と非侵襲的な画像検査(腹部単純X線, CT, 消化管内視鏡検査, 必要に応じてバリウム検査と通腸造影)によってCIPOと診断された。)	1	採用	
729	Ad_3	11	25487487	英語	Muto M et al.	Pediatric chronic intestinal pseudo-obstruction is a rare, serious, and intractable disease: a report of a nationwide survey in Japan.	J Pediatr Surg	2014	49(12)	1799-803	CA	日本, 小児CIPO62例, 小児消化器疾患の診療を行う47医療機関への質問紙調査(2012年2月)。回答のあった92例中, 診断基準に該当する26例を調査対象とした。	消化管全層生検	消化管全層生検の結果が得られたのは45例(72.6%)で、このうち41例(91.1%)はHE染色標本で正常と診断された。	消化管全層生検は診断に有効ではない。(90%以上が正常所見を呈している。)	1	採用	
730	Ad_3	11	25487487	英語	Muto M et al.	Pediatric chronic intestinal pseudo-obstruction is a rare, serious, and intractable disease: a report of a nationwide survey in Japan.	J Pediatr Surg	2015	49(12)	1799-803	CA	日本, 小児CIPO62例, 小児消化器疾患の診療を行う47医療機関への質問紙調査(2012年2月)。回答のあった92例中, 診断基準に該当する26例を調査対象とした。	(生命予後)	腸炎または敗血症で死亡したのは4.8%(62例中3例)のみであった。	CIPOの生命予後は比較的良好である。ただし長期にわたるTPN管理が生命維持に必要であり、QOLの制限を伴うと考えられる。	7	採用	
731	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Caviglioli	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性, 二次性)に対するreview	全層生検	CIPOの診断	全層生検は神経筋の病理学的異常を明らかにすることにより正しい診断を確立するのに有用である。	1	採用	
732	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Caviglioli	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性, 二次性)に対するreview	腹部レントゲン	CIPOの診断	腸管拡張, ニボ-などの腸閉塞所見を認め、診断に有用。	1	採用	
733	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Caviglioli	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性, 二次性)に対するreview	消化管造影	CIPOの診断	器質的閉塞の除外に有用	1	採用	
734	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Caviglioli	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性, 二次性)に対するreview	小腸マノメトリ	CIPOの診断	CIPOでは常に異常所見を認めるが、特異度が低いため、診断的価値は低い	1	採用	
735	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Caviglioli	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性, 二次性)に対するreview	食道マノメトリ	CIPOの診断	診断的価値は低い。しかし、強皮症による二次性のCIPOにおいては診断的価値は高い。	1	採用	
736	E-241	10	16792457	spa	Munoz Yague MT, Marin JC, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Martin MA, Solis-Heruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CA	37歳女性, CIPOの1症例	腹部レントゲン	CIPOの診断	小腸の拡張を認めるも、ニボ-は認めず。診断には有用であった。	1	採用	
737	E-241	10	16792457	spa	Munoz Yague MT, Marin JC, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Martin MA, Solis-Heruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CA	37歳女性, CIPOの1症例	全層生検	CIPOの診断	粘膜下神経叢, 筋層間神経叢には異常を認めなかった。筋細胞の異型性を認めた。診断には有用であった。	1	採用	

738	E-244	10	2.012E+09	英語	Iida Hiroshi, Inamori Masahiko, Sakino Yusuke, Sakamoto Yasunari, Yamato Shigeno, Nakajima	A review of the reported cases of chronic intestinal pseudo-obstruction in Japan and an investigation of proposed new diagnostic criteria(日本における慢性腸管偽閉塞症の症例報告のレビューと、提唱されている新しい診断基準の検討)	Clinical Journal of Gastroenterology	2011	4(3)	141-146	RV	日本におけるCIPOの報告のレビューと提唱されている新しい診断基準の検討	腹部レントゲン	CIPOの診断	急性期に腸管拡張を認め、器質的閉塞との鑑別は困難	1	採用	
739	E-244	10	2.012E+09	英語	Iida Hiroshi, Inamori Masahiko, Sakino Yusuke, Sakamoto Yasunari, Yamato Shigeno, Nakajima	A review of the reported cases of chronic intestinal pseudo-obstruction in Japan and an investigation of proposed new diagnostic criteria(日本における慢性腸管偽閉塞症の症例報告のレビューと、提唱されている新しい診断基準の検討)	Clinical Journal of Gastroenterology	2011	4(3)	141-146	RV	日本におけるCIPOの報告のレビューと提唱されている新しい診断基準の検討	全層生検	CIPOの診断	CIPOの診断に有用であり、外科的手術を考慮される場合は施行されるべきである	1	採用	
740	E-310	5	21034950	英語	Bellaiche M, Brasher C, El Chentimi A, Cazard JP	Stomal prolapse in children with chronic intestinal pseudo-obstruction: a frequent complication?	J Pediatr Surg	2010	45(11)	2234-7	CC	34例の人工肛門を作成した小児CIPO。年齢・性・造設位置を一致させたその他の原因で人工肛門を作成した小児22例で、人工肛門の発生率と、発生までの術後日数を比較した。	CO1: CIPOの診断はどのようになされるか(内圧検査)	CIPO症例では、食道内圧で蠕動伝達の異常を21例施行したCIPOのうち20例に認められたこと、小腸内圧で特徴的な蠕動低下を13例施行中10例に認めた。	食道内圧、小腸内圧はCIPOと診断する根拠となる。	1	採用	文献引用はなされていないが、次の病理組織と合わせてCIPOと診断したとの記載がある。
741	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CA	37歳女性・29歳女性・43歳女性・33歳女性、CIPO	注腸造影	閉塞機転認めず	注腸造影は器質的閉塞の除外に有用であった。	1	採用	
742	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CA	37歳女性・29歳女性・43歳女性・33歳女性、CIPO	CT	閉塞機転認めず	CTは器質的閉塞の除外に有用であった。	1	採用	
743	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CA	37歳女性・29歳女性・43歳女性・33歳女性、CIPO	内視鏡	閉塞機転認めず	内視鏡は器質的閉塞の除外に有用であった。	1	採用	
744	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CA	37歳女性・29歳女性・43歳女性・33歳女性、CIPO	胃排空率	低下5% (30分値)・2% (30分値)・2% (30分値)	胃排空時間の測定はCIPOの診断に有用であった。	1	採用	
745	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CA	37歳女性・29歳女性・43歳女性・33歳女性、CIPO	大腸通過時間	50時間以上	大腸通過時間の測定はCIPOの診断に有用であった。	1	採用	
746	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CA	37歳女性・29歳女性・43歳女性・33歳女性、CIPO	腸管全層生検	inflammatory myopathyの所見 and/or A-actinの発現低下あり。	腸管全層生検がCIPO(=CIIP?)の診断に有用であった	1	採用	本症例におけるCIPOはCIIPに相当すると考えらえる
747	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudoobstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認めた小児における初の報告	内圧検査	大腸内圧検査は肛門括約筋レベルで機能的閉塞を示し、十二指腸内圧検査はMMCの第3期、食後の運動亢進、および高腸腔圧が観察された。	腸管内圧検査はCIPOの診断に有用であった。	1	採用	
748	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudoobstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認めた小児における初の報告	直腸生検	神経節細胞が存在し、神経の過形成はみられなかった。AChE染色陽性細胞の増加も見られなかった。	直腸生検はHDとの鑑別に有用であった。	1	採用	
749	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudoobstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認めた小児における初の報告	全層生検	胃から大腸にかけて、粘膜下の神経節細胞と腸管筋神経叢は保たれていた。	全層生検はHDの除外に有用であった。	1	採用	
750	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudoobstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認めた小児における初の報告	小腸造影	拡張した小腸と大腸が確認できた。	小腸造影はCIIPの診断に有用であった。	1	採用	
751	E-356	3	18758640	英語	Becheanu G, Manuc M, Dumbrava M, Herlea V, Holtean Ghosha	The evaluation of interstitial Cajal cells distribution in non-tumoral colon disorders.	Rom J Morphol Embryol	2008	49(3)	351-5	CR	カールの介在細胞(ICC)の分布について非腫瘍性の大腸疾患の症例において検討。CIIP2例を含む、計27例の非腫瘍性腸疾患の切除大腸(11例、CD117、CD34、S-100にて免疫染色)、2小腸(1例大腸がんの再発)、2例の胃前庭部(十二指腸)内圧検査の結果。医師の主観で16例のCIPO、11例のgastroparesis、5例のdyspepsiaにわたって、CIPOに分類されたうち、13例はidiopathic、5例がsecondary、8例が異常で、その	診断：免疫染色(CIIP症例)におけるCD117、CD34の分布)	CIIP2例において、CD117-CD34いずれもびまん性あるいは局所性に減少を認めた。	CIIPではCD117およびCD34の減少を認めICCの数がびまん性あるいは局所性に減っている。全層生検はCIIPの診断に有効である。	1	採用	
752	E-357	4	18695303	英語	Palwal M, Dias K, Yazha SK, Sachdeva	Antroduodenal manometry: experience from a tertiary care center.	Indian J Gastroenterol	2008	27(2)	53-7	CA	成人hypo患者2例(詳しく年齢は不明だが、成人10名、50±12歳のうち2名)	生理機能検査(消化管内圧; 胃前庭十二指腸内圧検査)	CIPOと診断できるか	臨床的にCIPOとしてCIPOではない症例を除外するには有効なわけではない。	1	採用	
753	E364	9	18547229	英語	Massironi S, Ulivieri FM, Marchelli D.	Reduced bone mineral density in chronic intestinal idiopathic pseudo-obstruction.	Am J Gastroenterol	2008	103(6)	1579-81	CA	成人hypo患者2例(詳しく年齢は不明だが、成人10名、50±12歳のうち2名)	腸管全層生検	腸管全層生検でhypoと診断	腸管全層生検がhypoの診断に有用であった	1	採用	

775	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Palotti F, Barbara G, Cogliandro L	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対する review	シサプライド	消化器症状の改善	効果ありとの報告を散見する。	2	採用	
776	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Palotti F, Barbara G, Cogliandro L	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対する review	エリスロマイシンとオクトロチドの併用	胃排出改善と小腸機能改善	効果あり	2	採用	
777	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Palotti F, Barbara G, Cogliandro L	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対する review	Tegaserod	サブイレウスに対する治療	効果あり	2	採用	Tegaserodは現在販売されていない。
778	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Palotti F, Barbara G, Cogliandro L	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対する review	抗生剤	bacterial overgrowthに対する治療	効果あり	2	採用	
779	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Maharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例、chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳女性の症例報告	ラニチジン	症状	効果なし	2	採用	
780	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Maharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例、chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳女性の症例報告	抗生薬	症状	効果なし	2	採用	
781	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Maharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例、chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳女性の症例報告	腸運動促進剤	症状	効果なし	2	採用	
782	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo E, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	29歳女性、CIPO	PPI	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善に無効であった	2	採用	
783	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo E, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	29歳女性、CIPO	緩下薬	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善に無効であった	2	採用	
784	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo E, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	29歳女性、CIPO	オクトロチド	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善に無効であった	2	採用	
785	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo E, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	29歳女性、CIPO	腸蠕動亢進薬	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善に無効であった	2	採用	
786	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo E, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	29歳女性、CIPO	ステロイド	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善に無効であった	2	採用	
787	E332	9	19527079	英語	Munoz Yague MT, Solis Munoz P, Salces I, Ballestin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo E, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	29歳女性、CIPO	抗生剤	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善に無効であった	2	採用	

788	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yaque MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballestrin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis Munoz	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	43歳女性、CIPO	PPI	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状はやや改善したが、著明な効果は得られなかった。	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善にやや寄与したが、著明な効果は得られなかった。	2	採用	
789	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yaque MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballestrin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis Munoz	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	43歳女性、CIPO	腸蠕動亢進薬	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状はやや改善したが、著明な効果は得られなかった。	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善にやや寄与したが、著明な効果は得られなかった。	2	採用	
790	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yaque MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballestrin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis Munoz	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	43歳女性、CIPO	抗生剤	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状はやや改善したが、著明な効果は得られなかった。	CIPO患者に対する薬物療法は症状の改善にやや寄与したが、著明な効果は得られなかった。	2	採用	
791	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yaque MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballestrin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carreira P, Cruz Vigo F, Solis Munoz	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	33歳女性、CIPO	オクトレオチド投与	便秘、腹満などの症状を一時的に改善させた	CIPO患者に対するオクトレオチド投与は症状を一時的に改善させた	2	採用	
792	E-402	4	17460502	英語	Nitsche H, Pisker ME, Montedoni S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2012	44(10)	643-10	CR	オーストリア、イレウスと腹部膨満を繰り返す男性の症例報告	エリスロマイシン投与	腸閉塞症状の改善はみられなかった。	改善しない	2	採用	
793	E408	9	16849850	英語	Lacy BE, Weiser	Gastrointestinal motility disorders: an update.	Dig Dis	2006	24(3-4)	228-42	CA	15人のCIPO患者	erythromycin投与	6人(40%)の患者で、嘔吐、嘔吐、腹痛の症状が軽減した。	一部のCIPO患者ではerythromycin投与が症状改善に有効であった。	2	採用	
794	E-415	2	16614983	英語	Evans JT, et al	Acute on chronic intestinal pseudo-obstruction as a cause of death in a previously healthy twenty-year-old male.	Dig Dis Sci	2006	51(4)	647-51	CR	1例(21歳)、CIIP、21歳で突然発症した症例報告	薬物療法(メクロプラミド)	メクロプラミドの静脈内投与は症状を改善しなかった。	メクロプラミドはCIIPの治療に有効ではなかった。	2	採用	
795	J-181	3	200726981	日本語	中江 啓晴, 岸田 日華, 波木井 晴人, 児安野 寛, 鈴木 ゆめ, 黒岩 義之	臭化ジスチグミン治療により改善したMELASにもなる慢性腸閉塞症	臨床神経学	2007	47(4)	177-179	CR	39歳女性、MELAS(ミトコンドリア病)の病型に特異した慢性腸閉塞症(CIPO)、臭化ジスチグミン治療により改善した症例報告。MELASに伴うCIPOの腸神経細胞の検討は腸神経細胞の神経細胞の空胞化、脱落あり。またカールの介入細胞は消化管平滑筋に存在し、腸管のペースメーカーとしての役割を果たしている。またミトコンドリアを多く含んでいるため	薬物療法	ドンペリドン、クエン酸モザプリド、大建中湯、ジメチロン、酪酸菌、ビオスルファートナトリウムの胃薬投与、シプロフロキサシン、バンテナーラの点滴投与、ビスコシル坐剤の挿入を1週間以上継続するも無効。臭化ジスチグミン15mg分3の胃薬投与後4日目から排便を確認。その後腸管蠕動が良好となり、腹部膨満などの腸閉塞症状は改善した。約1ヶ月後に投与を中止したが再発は認めなかった。	コリンエステラーゼ阻害薬である臭化ジスチグミンは、血中濃度半減期が60分程度と長く、臭化ジスチグミンによりアセチルコリン受容体に充分量のアセチルコリンの結合が図られ、カールの介入細胞がペースメーカーとしてのリズムを取り戻した可能性がある。	2	採用	続発性のCIPOに関する検討のため、特異性には当てはまらない可能性がある。
796	E-228	10	22146183	英語	Molina-Infante J, Mateos-Rodriguez JM, Vinagre-Rodriguez G, Martin-Riquelme A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi	Endoscopic-assisted colectomy and push percutaneous colostomy in the transverse colon for refractory chronic intestinal pseudo-obstruction.	Surg Laparosc Endosc Percutan Tech	2011	21(6)	e322-5	CR	70歳男性、CIIPの1症例	内視鏡下結腸固定術と人工肛門形成術	拡張腸管の減圧	有効であった。	3	採用	
797	E-234	10	18494042	英語	Molina-Infante J, Mateos-Rodriguez JM, Vinagre-Rodriguez G, Martin-Riquelme A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対するreview	胃腸造設	腹痛、嘔吐、腹部膨満の改善	効果あり	3	採用	
798	E-234	10	18494042	英語	Molina-Infante J, Mateos-Rodriguez JM, Vinagre-Rodriguez G, Martin-Riquelme A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対するreview	腸管造設	腹痛、嘔吐、腹部膨満の改善	効果あり	3	採用	
799	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudo-obstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認め小児における初の報告	胃腸	経過中、摂食障害、慢性腹痛、腹満、消化吸収不良、成長障害、bacterial overgrowthがみられた。	胃腸はCIIPに有効ではなかった。	3	採用	
800	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudo-obstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認め小児における初の報告	S状結腸瘻	経過中、摂食障害、慢性腹痛、腹満、消化吸収不良、成長障害、bacterial overgrowthがみられた。	S状結腸瘻はCIIPに有効ではなかった。	3	採用	
801	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudo-obstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例、CIIP、小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認め小児における初の報告	消化管減圧療法(回腸瘻)	回腸瘻留置後、腹満やbacterial overgrowthが消失した。	回腸瘻はCIIPに有効であった。	3	採用	
802	E-375	6	18317608	英語	Lemos CR, Popoutchi P, Ferra RS, Feres O, Rocha	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction treated with jejunostomy: case report and literature review.	Sao Paulo Med J	2007	125(6)	356-8	CR	24歳男性のCIPOに対する空腸瘻を造設した1例報告	CIPOに対する空腸瘻造設は予後を改善するか？	著明な減圧効果が得られ、体重は増加し生化学的にも正常化した。腸管蠕動は予後を改善した。	空腸瘻造設は、簡便な手術手技で、姑息的な治療と考えられるが、本症例では決定的な治療であった。	3	採用	
803	E-415	2	16614983	英語	Evans JT, et al	Acute on chronic intestinal pseudo-obstruction as a cause of death in a previously healthy twenty-year-old male.	Dig Dis Sci	2006	51(4)	647-51	CR	1例(21歳)、CIIP、21歳で突然発症した症例報告	消化管減圧療法(胃瘻)	胃瘻造設後、2ヶ月で悪化症状の増悪(腸管拡張の増悪および腸管壊死)があり、緊急手術を行ったが死亡した。	胃瘻はCIIPの予後を改善したとは言えない。	3	採用	
804	J-152	8	2013062097	英語	Masaki Tadahiko, Sugihara Kenichi, Nakajima Atsushi, Muto Tetsuichiro	Nationwide survey on adult type chronic intestinal pseudo-obstruction in surgical institutions in Japan日本の外科施設における成人型慢性腸閉塞症に関する全国調査	Surgery Today	2012	42(3)	264-271	CA	成人103例、chronic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)、全国から集められた症例を臨床病理学的に分析。66例が一次性的CIIP、さらにそのうちの32例の小腸型21例で手術が施行	腸管造設(胃瘻)	症状の改善	GastrostomyとEnterostomyは4例中3例で症状改善に有用だったが、切除やColostomyは症状改善効果は乏しかった。(内括約筋切除と小腸部分切除で1例ずつ改善)。	3	採用	重複手術やunknownのためか、表と記載の数値が一致しない部分がある。
805	J-152	8	2013062097	英語	Masaki Tadahiko, Sugihara Kenichi, Nakajima Atsushi, Muto Tetsuichiro	Nationwide survey on adult type chronic intestinal pseudo-obstruction in surgical institutions in Japan日本の外科施設における成人型慢性腸閉塞症に関する全国調査	Surgery Today	2012	42(3)	264-271	CA	成人103例、chronic intestinal pseudo-obstruction (CIIP)、全国から集められた症例を臨床病理学的に分析。66例が一次性的CIIP、さらにそのうちの32例の小腸型21例で手術が施行	腸管造設(小腸瘻)	症状の改善	GastrostomyとEnterostomyは4例中3例で症状改善に有用だったが、切除やColostomyは症状改善効果は乏しかった。(内括約筋切除と小腸部分切除で1例ずつ改善)。	3	採用	重複手術やunknownのためか、表と記載の数値が一致しない部分がある。

806	J-152	8	2013062097	英語	Masaki Tadahiko, Sugihara Kenichi, Nakajima Atsushi, Muto Tetsuichiro	Nationwide survey on adult type chronic intestinal pseudo-obstruction in surgical institutions in Japan(日本の外科施設における成人慢性腸閉塞症に関する全国調査)	Surgery Today	2012	42(3)	264-271	CA	成人103例. chronic intestinal pseudo-obstruction (CIPO). 全国から集められた症例を臨床病理学的に分析. 86例が一次性CIPO. さらにそのうちの32例の小腸型の21例で手術が施行	人工肛門造設	症状の改善	Gastrostomy と Enterostomy は4例中3例で症状改善に有用だったが、切除やColostomyは症状改善効果は乏しかった (内括約筋切除と小腸部分切除で1例ずつ改善)。	3	採用	重複手術やunknownのためか、表と記載の数値が一致しない部分がある。
807	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Palotti F, Barbara G, Corinaldesi	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対する review	経腸栄養	栄養状態の改善	経腸栄養は機能低下が主に胃、十二指腸に局限する患者にとってオプションとなる。	4	採用	
808	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Palotti F, Barbara G, Corinaldesi	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一次性、二次性)に対する review	経腸栄養	栄養状態の改善	ほとんどの重症例では小腸機能がほとんど低下している時、経腸栄養は必要となる。	4	採用	
809	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Makharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例. chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳男性の症例報告	enteral nutrition (EN) (経腸栄養剤) / C. 経腸栄養	合併症	経腸栄養では敗血症、感染などが起こりうる	4	採用	
810	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Makharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例. chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳男性の症例報告	enteral nutrition (EN) (経腸栄養剤)	BMI	BMIが11から22.3 (8か月間で)	4	採用	夜間にNGIにて半成分栄養を50ml/時で8時間以上かけて400Kcal投与で開始、少し昼は半固形食を経口摂取
811	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Makharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例. chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳男性の症例報告	enteral nutrition (EN) (経腸栄養剤)	検査値の改善	血清アルブミン、電解質の改善	4	採用	
812	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Makharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例. chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳男性の症例報告	enteral nutrition (EN) (経腸栄養剤)	費用	経腸栄養費より良い	4	採用	
813	E-350	2	19040916	英語	Struijs MC, et al	Absence of the interstitial cells of Cajal in a child with chronic pseudoobstruction.	J Pediatr Surg	2008	43(12)	e25-9	CR	1例. CIPO. 小腸に部分的なCajal細胞の欠損を認め小児における初の報告	完全静脈栄養	本症はTPNを中止できなかったが、肝障害を含む合併症はみられなかった。	完全静脈栄養はCIPIに有効であった。	4	採用	
814	E-403	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedoni co S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2013	44(11)	643-11	CR	オーストリア、イレウスと腹部膨満を繰り返す男性の症例報告	経腸栄養	体重増加はみられるか	体重が増加した。(14か月間で37.2kg→42.2kg)	4	採用	
815	E-415	2	16614983	英語	Evans JT, et al	Acute on chronic intestinal pseudo-obstruction as a cause of death in a previously healthy twenty-year-old male.	Dig Dis Sci	2006	51(4)	647-51	CR	1例(21歳). CIIP. 21歳で突然発症した症例報告	完全静脈栄養	TPN開始後に一時的な症状の軽化がみられたが、消化器症状の急性増悪により死亡した。敗血症や肝機能障害に関する記載	完全静脈栄養によってCIPOの予後が改善したとは言えない。	4	採用	
816	E-241	10	16792457	spa	Munoz-Yague MT, Marin JC, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Martin MA, Solis-Heruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CR	37歳女性、CIPOの1症例	経腸全摘術+回腸横行結腸吻合	腹痛、腹部膨満の改善	手術15日後に症状の再燃を認め、有効ではなかった。	5	採用	
817	E-241	10	16792457	spa	Munoz-Yague MT, Marin JC, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Martin MA, Solis-Heruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CR	37歳女性、CIPOの1症例	大腸全摘術+回腸横造設術	腹痛、腹部膨満の改善	手術2ヶ月後に症状の再燃を認め、鎮痛薬投与で改善。手術1年後には消化器症状の観点からは安定した。有効であった。	5	採用	
818	E-312	6	20872085	英語	Lapointe	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction treated by near total small bowel resection: a 20-year experience.	J Gastrointest Surg	2010	14(12)	1937-42	CA	末期CIPO 8例の広範囲小腸切除の治療成績	小腸長<70cmで回腸は20cm以下とする広範囲小腸切除が腸閉塞を改善するか検討。	6人は完全に閉塞症状が消失した。2人は症状が再発して回腸を切除する再手術を行い、症状は消失した。術後死亡なし。	最善の内科治療に抵抗性の末期CIPOでは小腸の垂直全摘は、安全で効果のある術式である。	5	採用	
819	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yague MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballesin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	37歳女性、CIPO	回腸切除、結腸切除	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善 (術後6年経過)	CIPO患者に対する回腸切除、結腸切除は症状の改善に有効であった	5	採用	
820	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yague MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballesin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	43歳女性、CIPO	結腸切除	腹痛、嘔吐、便秘、腹満、体重減少などの症状改善は得られなかった	CIPO患者に対する結腸切除は症状の改善に無効であった	5	採用	
821	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yague MT, Solis-Munoz P, Salces I, Ballesin C, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo F, Solis	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(5)	336-42	CR	33歳女性、CIPO	腹腔鏡下回腸切除	術後も腹満は持続している	CIPO患者に対する回腸切除は症状の改善に無効であった	5	採用	
822	E-400	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedoni co S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2010	44(8)	643-8	CR	オーストリア、イレウスと腹部膨満を繰り返す男性の症例報告	大腸切除 (上行から状結腸まで)	腸閉塞症状の改善はみられるか。	腸閉塞症状は改善しない。一方、非常に重症の水様性下痢が発生した。	5	採用	
823	E-401	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedoni co S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2011	44(9)	643-9	CR	オーストリア、イレウスと腹部膨満を繰り返す男性の症例報告	腸管の側々吻合 (十二指腸空腸吻合、空腸空腸2か所。シャウトカットのため)	腸閉塞症状の改善はみられるか。	有効? ただし、下痢がひどくなった。	5	採用	
824	E-423	5	16407389	英語	Scallion M, Govaerts MJ, Vanderwinden JM, De Lagt	Bilateral thoracoscopic splanchicectomy in chronic intestinal pseudo-obstruction: report of two paediatric cases.	Gut	2006	55(2)	293-4	GOV	小児2例のCIPOに腹腔鏡で再側腹神経節切除を施行した。(1例のみ記載されている。神経節ブロックが無効であった症例)	COS. CIPI外科治療は推奨できるか (神経節切除術)?	術後は消化管蠕動改善し、腹痛が軽減した。社会性もアップしてQOLが明らかに改善した。(腹腔鏡下) 再側腹神経節切除術は推奨される。	5	採用	機序も考察されている	
825	J-146	8	2014127355	日本語	前田 孝, 松 和洋, 栗 田 北久, 夏 目 誠治, 青 島 一樹	腹腔鏡補助下結腸全摘術を施行した慢性特発性大腸慢性腸閉塞症の1例	日本内視鏡外科学会雑誌	2014	19(2)	205-210	CR	1例. chronic idiopathic colonic pseudo-obstruction(CIPO)と診断された43歳女性の症例報告とその他の9例を文献的に考察 (合計10例)	腸管切除 (S状結腸3例、大腸全摘4例)	予後	4例で予後の記載があり、2例は良好、1例は排便回数2回/日、1例は排便回数7回/日であり比較的予後良好	5	採用	2013年末までの症例のまとめ

826	E-234	3	25006372	英語	Park YS, Oh JY, Hwang BY, Moon Y, Lee HM, Hwang	Prolonged post-reperfusion syndrome during multivisceral organ transplantation in a pediatric patient: a case report.	Korean J Anesthesiol	2014	66(6)	467-71	CR	症例は6歳女児。CIPOにて多臓器移植(肝、脾、胃、十二指腸、小腸、大腸、腸中に重度の再灌流後症候群(RPS)は代謝性アシドーシスが長時間に渡り続いた。臓器再灌流後におよそ10分間の血圧低下があり、重度の代謝性アシドーシスおよび低体温が随伴した。	小腸を含めた多臓器移植	RPSにより、早期の「3」機能低下、グラフト機能不全といった有害転機に至る可能性がある。本症例は、脳死ドナーからの多臓器移植を受け、再灌流直後に血圧低下、再灌流後5分後に重度の代謝性アシドーシスを示した。体温も33度台まで低下。重炭酸Na、エリネプレン、赤血球輸血2単位を含めた補液施行、術後肝機能障害が出現したため、多臓器移植後3日に生体肝移植が施行された。再灌流後に再度RPSが出現。エリネプレン、赤血球輸血1単位に血圧は術後まで保たれた。術後2日目に肝臓の低下、胆汁	6	採用		
827	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Cicali A	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一二次性、二次性)に対するreview	小腸移植または他臓器移植	CIPOの治療	有効である	6	採用	
828	E-360	6	18589190	英語	Giovanelli M, Gupta S, Shaari K, Mayer DA, Mirza	Chronic rejection after combined liver and small bowel transplantation in a child with chronic intestinal pseudo-obstruction: a case report.	Transplant Proc	2008	40(5)	1763-7	CR	CIPOの11歳男児の肝・小腸移植後の慢性拒絶反応	IFALDを合併したCIPOに対して肝・小腸移植は有効か？	1回目のエリネプレンは術後16か月後に軽微な拒絶反応を起こしたがステロイドで改善した。ロタウイルス感染に伴い、重篤な拒絶反応が見られ、ステロイドとInfliximabは効果なかったが、OKT3が奏功した。5か月後に肝と小腸の両者に重篤な拒絶反応がみられ2回目の肝小腸移植を行ったが、合併症で	小腸移植の手術はうまくいくが、拒絶反応のため再移植は慢性拒絶反応のために成績が悪かった。	6	採用	
829	E-371	4	18365419	英語	Takahashi H, Kato T, Mizutani K, Terasaki P, Delacruz V, Tzakis AG, Ruiz	Simultaneous antibody-mediated rejection of multiple allografts in modified multivisceral transplantation.	Clin Transpl	2006		529-34	CR	アメリカ、intestinal pseudo-obstructionの8歳女児の多臓器移植(胃、十二指腸、すい臓、小腸)の症例報告。	小腸移植	生命予後を改善するか	急性拒絶が多発、250podにグラフト摘出し再移植、再移植の7日後に死亡	6	採用	
830	E-399	6	17425742	英語	Lauro A, Zani C, Ercolani G, Dazzi A, Goffieri L, Amaduzzi A, Grazi GL, Vivarelli M, Cescon M, Varotti G, Del Gaudio M, Ravaioli M, Pirroni L	Twenty-five consecutive isolated intestinal transplants in adult patients: a five-yr clinical experience.	Clin Transplant	2007	21(2)	177-85	CA	25例の小腸単独移植の治療成績の報告。(CIPOは25例中6例)	小腸移植後の治療成績を検討。(CIPOは25例中6例)	27か月のフォローアップで2年生存率80%、5年生存率は66%。死因はすべて前血症。グラフト摘出率は16%。35回の経過、7回の中重度、3回の重度急性拒絶反応があった。慢性拒絶は2例あった。GVHDなし。PTLD2例。退院後は脱水が必要とされる主な医療行為であった。	Induction TXIにより術後の免疫抑制剤が減量でき、腎不全や敗血症のリスクを減少できる。(拡大内視鏡による)結核の監視は早期に拒絶反応を発見でき重篤な拒絶反応を回避できる。	6	採用	
831	E408	9	16849850	英語	Lacy BE, Weiser	Gastrointestinal motility disorders: an update.	Dig Dis	2006	24(3-4)	228-42	CA	5人のCIPO患者	小腸移植	全員生存 (follow-upの中央値は25ヶ月)、3名はPN施設。	CIPO患者に対する小腸移植は有効であった	6	採用	
832	E408	9	16849850	英語	Lacy BE, Weiser	Gastrointestinal motility disorders: an update.	Dig Dis	2006	24(3-4)	228-42	CA	CIPO患者	胃、十二指腸、脾臓、小腸移植	HUSで死亡	CIPO患者に対する多臓器移植(小腸移植含む)の転機は不良であった	6	採用	
833	E-234	10	18494042	英語	Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Cicali A	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPO(一二次性、二次性)に対するreview	予後	予後	小児期発症のCIPOは最初の1年間で高い死亡率を有し、重症な経過をとる。	7	採用	
834	E-324	8	20018487	英語	Benjamin J, Singh N, Makharia	Enteral nutrition for severe malnutrition in chronic intestinal pseudo-obstruction.	Nutrition	2010	26(5)	502-5	CR	1例、chronic intestinal pseudo-obstruction(CIPO)と診断された21歳男性の症例報告	enteral nutrition (EN)(経腸栄養剤)	経腸栄養の必要性	経腸栄養を中止出来ない	7	採用	
835	E-419	3	16473068	英語	Connor FL, Di Lorenzo	Chronic intestinal pseudo-obstruction: assessment and management.	Gastroenterology	2006	130(2 Suppl 1)	S29-36	RV	CIPOについての診断および管理についてのRV。	予後	予後	肝疾患、敗血症、IPNによる合併症が最も多い死因で、最近の報告では2年間のフォローアップ期間中に25%の死亡率が認められ、徐々に生存率が改善しており、早期発見と栄養管理によりほとんどは経過良好な経過を辿るとする。	7	採用	
836	J-168	3	2010292798	日本語	松本 直基, 寺崎 正起, 岡本 好史, 鈴木 崇, 田中 道一郎, 伊藤 貴明	慢性閉塞性肺病の経過中に腸管囊胞様気腫、門脈ガス血症を認めた1例	日本臨床外科学会雑誌	2010	71(8)	2057-2062	CR	73歳男性、胆嚢摘出術-総腸吻合術やグラフト置換術の既往。3年前よりメチルコリンを服用し、6か月前に腸管手術施行されたも明らかな腸管部位を認めず特発性慢性閉塞性肺病(COPD)の診断となり経過観察。強い腸管囊胞様気腫(PC)を疑い、緊急開腹手術施行されたも腸管壊死なし。軽快退院後数日して腸管膨満にて再来。CTにて高度な門脈ガ	予後：合併症	胃腸にCIIPがあり、強い腹痛、LDH・乳酸の上昇、CTにて小腸の全体的な拡張とPCIあり。胃管留置にて症状改善するも腸管壊死の可能性が否定できず開腹術を施行されるも、壊死は認めなかった。その数日後に腹部膨満にて再来。CTにて門脈ガス血症・腸管気腫あるも腸管壊死を認めず。16時間後のCTではいずれも消失。	CIPIにより腸管内圧が上昇しており、腸管ガスが微細な腸粘膜炎より腸管壁内へ侵入する内圧が原因と考えられた。CIPI経過中に発生する腸管刺激症状を伴わないPCIは保存的加療が第一選択となる可能性が高い。一方、壊疽型虚血性腸炎、非閉塞性腸管虚血などの腸管壊死に伴うPCIの場合は、腸管刺激症状や進行性に増悪する腹痛が多い。	7	採用	