CQ１：Hypoganglionosis 、MMIHS 、CIIP の診断はどのようになされるか？ または「Hypoganglionosis、MMIHS、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？」
CQ２：Hypoganglionosis、MMIHS、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、浣腸、下剤、止痢剤は推奨できるか？」
CQ３：Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に消化管減圧療法は推奨できるか？ または「チューブ（経鼻胃管、イレウス管、経肛門管）、ストーマ造設（胃瘻、腸瘻）、洗腸は推奨できるか？」
CQ４：Hypoganglionosis、MMIHS、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？」
CQ５：Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に手術（ストーマ造設術以外の術式）は推奨できるか？
CQ６：Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP に小腸移植は推奨できるか？
CQ７：Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP の予後は？（比較対象：3疾患（hypoganglionosis 、MMIHS 、CIIP）以外のH病類縁疾患または正常者） （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）
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)・CCT(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)

Oが複数ある場合(害を含む)、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

通し番号	（黒文字	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、対象疾患、研究概要	I/C: 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, MMIHS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、膀胱穿刺についても少し言及）(USA/コロンビア大学からの報告)	胎児超音波検査	妊娠中にMMIHS疑い 13/50例(26%)、このうちの7例にMMIHSの同胞あり 胎児巨大膀胱単独所見 21/50例(42%) 巨大膀胱+水腎水尿管症 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械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+/−水腎水尿管症、羊水量正常あるいは増加、外性器正常である場合はMMIHSが高く疑われる。	1	採用	腸管の拡張所見、同法の存在もMMIHS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, MMIHS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、膀胱穿刺についても少し言及）(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、結果は全例で正常核型 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	これまでにMMIHSに対する羊水穿刺、膀胱穿刺の報告はあり、正常核型で腎機能も保たれているという結果であるため、これらの検査の適応とは言い難い	1	採用	
3	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 (IH)症例に関するsystematic review (1978-2009)	全層生検	11論文中10論文で施行。H&E, AChEを用いた論文がいずれも10論文あり。	粘膜でのAChE活性の低下、筋間神経叢での神経細胞の欠乏、粘膜筋板および内輪筋の肥厚を観察。	1	採用	SRであるが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	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 (IH)症例に関するsystematic review (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ている論文が9論文あり。	LDH、SDH染色が最も多い(4論文）。これにより粘膜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る。	1	採用	
5	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 (IH)症例に関するsystematic review (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ている論文が9論文あり。	銀染色が2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, Huang L, Wang G, Wei MF, Weng	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 hypoganglionosis17症例に関する後方視的分析；ヒルシュ症例18例との比較検討	消化管造影検査	結腸における典型的な狭小化像と拡張像：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, Huang L, Wang G, Wei MF, Weng	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 hypoganglionosis17症例に関する後方視的分析；ヒルシュ症例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 GJ, 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、粘膜下の神経叢は正常であるが筋間神経叢ではhypoganglionosisとなっていた。	症状がヒルシュに似ているが直腸粘膜政権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。	1	採用	
9	E-71	3	9716671	英語	Miyazaki 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ジアフォラーゼ(NADPH-D)免疫染色の検討：ヒルシュスプルング病と類縁疾患における直腸粘膜	直腸粘膜生検	者に対し直腸粘膜生検（サクション）を施行し、NADPH-D免疫染色を行った結果の	Normal(n=60)：NADPH-D陽性→粘膜下神経細胞および粘膜筋板内の神経線維が染まる、ヒルシュ(n=9)：NADPH-D陰性、Hypoganglionosis(n=3)：NADPH-D弱く陽性(3例とも粘	1	採用	
10	E-72	3	9044113	英語	Puri	Variant Hirschsprung's disease.	J Pediatr Surg	1997	32(2)	149-57	RV	ヒルシュ類縁疾患に関するReview（Hypoganglonosis）	全層生検	Hypoganglionosisの診断には全層生検は必要。	筋間神経細胞が少なく小さい・粘膜固有層におけるAChE活性がない、あるいは低い・粘膜筋板および内輪筋の肥厚が特徴的な所見。	1	採用	
11	E-72	3	9044113	英語	Puri	Variant Hirschsprung's disease.	J Pediatr Surg	1997	32(2)	149-57	RV	ヒルシュ類縁疾患に関するReview（MMIHS）	全層生検	MMIHS患者の腸管の顕微鏡所見	外縦筋の菲薄化・筋繊維間の結合組織の極端な増生がみられる。	1	採用	
12	E-74	3	7628166	英語	Huang YC, Lee HC, Huang FY, Kao HA, Yeh ML, Chang PY, Sheu JC, Shih SL, Chen	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(うち1例は病理学的にhypoganglinosis、他5例は病理学的に正常)に関する検討	消化管造影検査	全例に上部消化管及び小腸造影を施行：小腸における通過の遷延(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、通過時間の遷延と機械的閉塞の欠如を証明できる。	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	CA	n=19, ヒルシュ類縁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: 著者の施設のオリジナル))	Hypoganglionoosis症例(n=5)において、AChEとD7モノクローナル抗体の両方で、極端に小さい神経細胞と内輪筋における神経支配が乏しい所見を得た。	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とを明確に区別することができる。よって、D7モノクローナル抗体を用いて内輪筋での神経支配の異常、筋間および粘膜下神経節で未熟神経節やhypoganglionosisのような質的変化を見分けることができる。	1	採用	しかし、D7モノクローナル抗体は著者の施設オリジナル
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	MMIHS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	在胎21週の超音波検査で、両側水腎症+壁の肥厚のあるとて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	子宮内での両側水腎症はMMIHSに重要な特徴である。水尿管症、前立腺尿道の拡張、羊水過小、胎児腹水はMMIHSにはみられない。	1	採用	
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	MMIHS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)	く介在し、外縦筋内に空胞変性を認めた。膀胱において平滑筋細胞の中心に空胞変性を認めた。一方で、神経節や神経の構	電子顕微鏡では、平滑筋細胞内の空胞変性および筋細胞間の結合組織増生が回腸および膀胱にみられる。	1	採用	
16	J-44	3	2000134292	日本語	光藤 章二, 時田 和彦, 児島 謙作, 山下 靖英, 中村 斉, 大野 智之, 恒村 康史, 前田 利郎, 加	消化管内圧測定が診断に有用であった慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)の1例	日本消化器病学会雑誌	2000	97(1)	38-43	CR	回腸末端部に著明な腸管拡張を認めた症例に対し、infused catheter法を用いて回腸末端から全結腸の内圧を測定し、CIIPSと診断し得た症例(成人例)に関する報告	内圧検査	infused catheter法を用いた内圧検査を、空腹時、食事刺激負荷時、腸管蠕動刺激剤負荷時でそれぞれ行った。病変部位である回腸末端では空腹時強収縮運動およびその他の運動は認めず。食事刺激および腸管蠕動刺激剤負荷においてもいずれも運動亢進は見られなかった。	正常な腸管運動が行われず腸閉塞症状を呈しており、CIIPに合致する症例であった。	1	採用	
17	J-48	3	1994206492	日本語	柴田 佳久, 豊田 澄男, 久納 孝夫	食道内圧検査にて診断し得た慢性特発性腸管偽閉塞症(CIIP)	Therapeutic Research	1993	14(11)	4659-4663	CR	食道内圧検査でCIIPSと診断し得た成人症例に関する報告	内圧検査	動波は、横紋筋部である上部食道では認めたが、中下部食道では欠如。またアカラシアとは異なり、食道下部括約筋圧は低く、	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。	1	採用	逆流性食道炎による反応とも考えられる？
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=967 病理診断で診断されたヒルシュ:HD(n=539)とヒルシュ類縁:HAD(n=428: Isolated hypoganglionosis(IH):255, Intestinal neuronal dysplasia(IND):154, Immaturity of ganglion cells(IMGC):11, hypoplastic neuronal dysganglionosis(HND:8))での臨床データ(BE, ARM, AChE)によるスコアリングシステムを用いた診断	ヒルシュ類縁疾患の診断(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, Achそれぞれ単独、3つによるスコアシステム(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: 89.5% 精度:85.9%)。	The predicting scoreはHDとHADの鑑別に有用である。	1	採用	
19	E-171	7	18577677	英語	Bornstein E, Atkins K, Fishman S, Monteagudo A, Bajor-Dattilo EB, Arif F, Monda S, Greco AM, Timor-	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	MMIHS胎児症例報告	MMIHS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MMIHS診断に有用	1	採用	
20	E-185	7	8580028	英語	Kupferman JC, Stewart CL, Schapfel	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Nephrol	1995	9(5)	626-7	CR	MMIHS症例報告	MMIHS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尿閉はMMIHS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, Mattsson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Antenatal appearance in two cases.	Acta Obstet Gynecol Scand	1992	71(8)	645-8	CR	MMIHS症例報告	MMIHSの診断	胎児エコーでの拡張した尿路と羊水過少の欠如を共に認める所見はMMIHSを疑う所見である。	胎児エコーはMMIHSの診断に有用	1	採用	
22	E-189	7	2661823	英語	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	MMIHS胎児症例報告	MMIHSの診断	胎児エコー：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MMIHS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, Lernau OZ, Nissan	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Arch Dis Child	1984	59(2)	169-71	CR	MMIHS男児2症例報告	MMIHSの診断	画像的に機械的腸管通過障害を認めない典型的なマイクロコロンを伴った頚部に通過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	Wiswell TE, Rawlings JS, Wilson JL, Pettett	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatrics	1979	63(5)	805-8	CR	MMIHS症例報告	MMIHSの診断	腸管通過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。	腸管通過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 凉一, 宗像 敬明, 黒須 康彦	直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	日本外科系連合学会誌	1996	21(6)	975-979	CA	n=9 ヒルシュ:2 Hypoganglionosis:5 IND:2	Hypoganglionosisの診断	Hypoは粘膜生検のみでは診断出来ず。	Hypoganglionosisは直腸粘膜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	友政 剛	慢性特発性仮性腸閉塞症における胃十二指腸内圧測定所見 特にphase 3について	Journal of Smooth Muscle Research	1993	29(5)	204-206	CA	CIIPSの胃食道内圧所見の検討 n=97	CIIPの診断(胃食道内圧検査)	対象症例において高率でphase3を認めないか、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く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, 村橋 修, 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	ヒルシュ類縁疾患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増悪に大きく関与する。	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な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	病理診断（空腸とＳ状結腸の3umスライスの全周性に8um以上の核を有する神経細胞数を	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	ＨＥ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 hypoperistalsis syndrome: a case report.	Gastroenterol Res Pract	2009	2009	282753	CR	出生前診断したMMIHSの1例	胎児期のエコーにて、腹腔内腫瘤と両側水腎症の胎児診断がされていた女児	生後72時間後に手術か、unused microcolonと膀胱の拡張が見られ、細い回腸を切除して吻合されたが通過しないため、5週間後に臓器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瘤の所見は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	group I：吸引生検を使用して、歯状線から2,3,cmの3点生検、group II：Gruenward's nasal cutting forcepsを使用して全麻下で歯状	group IIの標本はGroup Iより有意に大きい。Group IIの標本ではすべての症例で確定診断できたが、group Iでは26%が標本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1点生検は安全でヒルシュスプル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	hypoganglionosis（group I：1例、group II：2例）とIND(group I：2例、group II：３例）の診断精度は？	hypoganglionosisでは、group I：1例、group II：2例あり、各々筋間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例この生検のみで診断できた。	Gruenward's nasal cutting forcepsによる経肛門的な1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, Iwai	Mutational analysis of the RET and GDNF gene in children with hypoganglionosis.	Eur J Pediatr Surg	2001	11(2)	120-3	CA	hypoganglionosis５例のRET, GDNF遺伝子変異の解析	hypoganglionosis５例の末梢血からPCR法でRET, GDNF遺伝子変異を調べた	RETの分析でcodon769(CTT→CTG)のsilent mutationを認めたのみで、その他の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、ヒルシュスプル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	Meier-Ruge WA, Brunner LA, Engert J, Heminghaus M, Holschneider AM, Jordan P, Piket G, Posselt	A correlative morphometric and clinical investigation of hypoganglionosis of the colon in children.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(2)	67-74	CC	hypoganglionosisの病理学的特徴を検討した	hypoganglionosis, ヒルシュスプルング病関連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、筋間神経叢の面積が42%減少、神経細胞数が55%減少、筋間神経叢間の距離は２倍であった。ヒルシュスプルング病関連hypoganglionosisの所見も同様であった。	病理学的検討は、便秘の児ではhypoganglionosisの鑑別疾患に有用であった。ヒルシュスプルング病術後の便秘は、切除されたヒルシュスプル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	ヒルシュスプルング病とヒルシュスプルング病類縁疾患の内肛門括約筋のinnervationの特徴を調査した	ヒルシュスプルング病４例、IND４例、hypoganglionosis２例、IASA５例、の内肛門括約筋標本の病理学的検討を行った	ヒルシュスプルング病、IND、IASAで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た。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みられた	ヒルシュスプルング病、IND４例、hypoganglionosis、IASAでは異常な括約筋の神経増生がみられ、聴感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の胆道合併症	症例1：3歳2か月男児、腸炎による敗血症で死亡した解剖の胆嚢の病理所見、症例2：CIPOの2歳女児、胆嚢運動のエコーガイド下評価	症例１：多量の胆石あり、胆嚢の筋層は神経叢が低形成であった。症例2：エコー下に胆嚢運動刺激薬を投与しても胆嚢運動は障害されていた。	ヒルシュスプルング病類縁疾患の胆道系合併症は静脈栄養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, Talwalker V, Dastur	Megacystis, microcolon, intestinal hypoperistalsis syndrome: possible pathogenesis.	J Pediatr Surg	1984	19(2)	206-8	CR	MMIHSの２例報告	病理解剖で腸管の病理学的評価	成熟した神経細胞の腸管に欠しくて、神経細胞が小さく未熟で数も少ない"dysganglionosis"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の腸管閉塞症状は、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	ヒルシュスプルング病の内圧と組織学的診断法についての研究	便秘により内圧検査と直腸粘膜生検が評価された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組織学的診断法を組み合わせることによりヒルシュスプル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	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	肛門括約筋から近位の筋間神経叢の正常解剖について25例のautopsy症例を調査する	autopsy症例の肛門管を摘出し腸軸方向に切ったブロックをＨＥ染色で評価した。Ａ：ヒルトン線から括約筋縁までの距離、Ｂ：ヒルトン線から初めての神経節細胞までの距離、Ｃ：ヒルトン線から正	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ル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、内肛門括約筋縁から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。	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	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。 基礎疾患の患者は全例で1週間に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, Yoneda A, Solari V, Nemeth L, Puri	Abnormalities of C-Kit-positive cellular network in isolated hypoganglionosis.	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。	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細胞は蠕動異常に寄与していた。	1	採用	
42	E-16	1	9879272	英語	Colter	Residents' corner. Answer to case of the month #58. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Can Assoc Radiol J	1998	49(6)	415-8	CR	カナダ、小児、男児、生後、MMIHSの1例。	生後から腹満あり、精査でMMIHSと診断、16歳で大腸切除した。	MMIHSは女児の多い。生後の腹満から注腸造影、試験開腹、膀胱造影にて診断。大腸拡張の増悪とUTIを繰り返し、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、Aganglionosis・Hypoganglionosis・INDなど、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。	直腸吸引生検。 ・Aganglionosis74例：Isorated40、＋IND-B34。 ・IND-B20、Hypoganglionosis9、Immaturity4、Reduced parasympathetic tone12、Heteropotia submucous plexus16、Heteropotia myenteric plexus2、Mild dysganglionosis4。	吸引生検で診断。 Immaturity、Reduced parasympatheric tone、Heteropotia submucous 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 A, Fujiwara T, Nishiye H, Sunagawa M, Miyano	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、Hypoganglloonosis、日齢2。	Hypoganglionosisの腸管におけるC-kitについて検討。	正常大腸ではC-kit陽性細胞が筋層に多数みられるが、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蠕動の障害に関連している。	1	採用	
45	E-19	1	19864852	英語	Nazer H, Rejjal A, Abu-Osba Y, Rabeeah	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	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、予後について言及。	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と造影剤残留。膀胱造影検査で拡大膀胱。腸管病理でganglion細胞陽性。	1	採用	
46	E-20	1	8135670	英語	Gurgan T, Zeyneloglu HY, Develioglu O, Urman	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、女児、胎児、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	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 (MMIHS).	Eur J Pediatr Surg	1992	2(1)	52-5	CR	日本、小児、女児、生後、MMIHSの1例。	MMIHS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。	MMIHS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, Sarti	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in two male siblings.	Prenat Diagn	1990	10(6)	377-87	CR	米国、小児、男児、兄弟2例、生後・胎児、MMIHSの2例。	MMIHSの兄弟例の症例報告。	兄は生後の膀胱・腎盂拡大、注腸でmicrocolon、S状結腸の病理で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、最初は在胎25週時の腎盂拡張から始まった。ハイリスク児は尿路系の軽微な変化が重要。	1	採用	
49	E-24	1	3530266	英語	Vintzileos AM, Eisenfeld LI, Herson 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、男児、胎児、MMIHSの1例。	MMIHS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	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、女児、生後、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告。	生後の腹満、臍ヘルニア、膀胱造影で膀胱拡大、注腸造影でmicrocolonで診断。解剖で短腸、腸管壁のganglion細胞陽性、臍ヘルニアには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	23372862	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Darge	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 (MMIHS)、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MMIHSの診断に有用	1	採用	
52	E-196	8	23372862	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Darge	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 (MMIHS)、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MMIHSの診断に有用	1	採用	
53	E-196	8	23372862	英語	Adeb M, Anupindi S, Carr M, Darge	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 (MMIHS)、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MMIHSの診断に有用	1	採用	
54	E-198	8	19501881	英語	Munch EM, Cisek LJ 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、MMIHS、出生前のMRIによるMMIHSの診断の症例報告	胎児MRIは有用か/C: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、拡張食道、腹部筋肉組織なしがみられMMIHS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	特徴的画像所見	2例で巨大膀胱と狭小結腸が見られMMIHSの診断に有用だった。	1	採用	AFDEとMRIが補完的にMMIHS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、MMIHS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MMIHS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高値を示しMMIHS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, Fujisaki	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatogastro enterology	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）と健常者に分類、直腸生検しAChEおよびNADPHジアホラーゼで染色	慢性難治性便秘に対する直腸生検でのAChEとNADPHジアホラーゼで染色	H氏病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断率	慢性難治性便秘患者群の生検ではH類縁（hypoganglionosisとneuronal dysplasia）よりも有意に健常者が多かった。	1	採用	慢性難治性便秘で生検を行っても多くは健常者であった。H類縁が22.9%。
59	E-202	8	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujisaki	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatogastro enterology	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）と健常者に分類、直腸生検しAChEおよびNADPHジアホラーゼで染色	慢性難治性便秘に対する直腸生検でのAChEとNADPHジアホラーゼで染色	H氏病、hypoganglionosisとneuronal dysplasiaの診断率	慢性難治性便秘患者群の生検ではhypoganglionosisはneuronal dysplasiaやH氏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が見つかり易い（18.3%）。
60	E-202	8	15239242	英語	Tomita R, Munakata K, Howard ER, Fujisaki	Histological studies on Hirschsprung's disease and its allied disorders in childhood.	Hepatogastro enterology	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）と健常者に分類、直腸生検しAChEおよびNADPHジアホラーゼで染色	慢性難治性便秘に対する直腸生検でのAChEと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おり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	12868861	英語	Hayakawa K, Hamanaka Y, Suzuki M, Nakatsu M, Nishimura K, Tanaka M, Yamamoto E, Mukaihara S, Hojo M, Shimizu T, Takasu K	Radiological findings in total colon aganglionosis and allied disorders.	Radiat Med	2003	21(3)	128-34	CR	3例、H氏病（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例の経験では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	Schmittenbecher PP, Schuster F, Heinz-Erian P,	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(MNIC)の15名で検討	粘膜VIP受容体の分布をオートラジオグラフィーで測定	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 Hoestenberghe R, Sieprath P, Gyselaers W, Fryns	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、MMIHS、出生前診断でMMIHS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	巨大膀胱と水尿管腎症と正常羊水量	1	採用	MMIHSの診断に有用
64	E-207	8	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenberghe R, Sieprath P, Gyselaers W, Fryns	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、MMIHS、出生前診断でMMIHS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、両側水尿管腎症	1	採用	MMIHSの診断に有用
65	E-207	8	11536277	英語	Witters I, Theyskens C, van Hoestenberghe R, Sieprath P, Gyselaers W, Fryns	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、MMIHS、出生前診断でMMIHS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	MMIHSの診断に有用
66	E-209	8	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiake S, Nakayama M, Kamata	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-allied 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（hypogangilonosis)、これ以外は全て胎便性イレウス	出生時体重を検討/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（hipoganglionosis）では1例を除き成熟時なのに対して胎便性イレウスでは低出生体重児がほとんどだった。（p<0.01）胎便性イレウスでは低出生体重児のため金層間神経叢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（hipoganglionosis）は成熟児が多い。
67	E-209	8	10661850	英語	Kubota A, Imura K, Yagi M, Kawahara H, Mushiake S, Nakayama M, Kamata	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-allied 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（hypogangilonosis)、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次元描出は神経節の密度、数、神経束の肥厚を簡便に綺麗に評価できる（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, Miyano	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、NID 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、筋層間神経叢での分布	5例のhypoganglionosisでは筋層でシナプスもckit陽性細胞も少なく、また筋層間神経叢周囲のckit陽性細胞は4例では存在せず、1例ではごくわずかだった。筋層でのシナプスとckit、筋層間神経叢周囲の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	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	家族歴	消化管疾患・症状の家族歴	1例に家族歴があった。同じ父をもつ第1子が同じ状況で生後すぐに死亡	1	採用	MMIHSに類似の病態の家族歴がある例が存在数するので、家族歴の聴取も重要かもしれないといえる。

70	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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MMIHSと診断だが有用な参考所見
71	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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した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MMIHSと診断だが有用な参考所見
72	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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、狭小結腸、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MMIHSと診断だが有用な参考所見
73	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Da	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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例で施行、両側水尿管症、水腎症、巨大膀胱	1	採用	1例だ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 hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	成熟神経節細胞あり、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, Watters	Hydrometrocolpos 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、子宮腟留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHS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症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, Watters	Hydrometrocolpos 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、子宮腟留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHS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、どのぐらいの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例で判別、平均28±7週で診断。（巨大膀胱は19-29週、水尿管・腎症は21-25週で診断出来るとも言われている）。	1	採用	1995年までの58症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一部は文献から引用されているので別途評価されていると推測する。
77	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos 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、子宮腟留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHS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例にあり常染色体劣性遺伝	1	採用	1995年までの58症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, Watters	Hydrometrocolpos 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、子宮腟留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHS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	妊娠中のクロミフェン使用	催奇形性	妊娠中のクロミフェン使用例があった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 hypoperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance.	Prenat Diagn	1994	14(2)	153-4	CR	MMIHSの1例であり既報の家系と同一家系	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MMIHS 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の両親も本症例の両親もいとこ婚である。以上のことから常染色体劣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劣性遺伝を示す報告
80	E-214	8	8183852	英語	McNamara HM, Onwude JL	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a case report supporting autosomal recessive inheritance.	Prenat Diagn	1994	14(2)	153-4	CR	MMIHSの1例であり既報の家系と同一家系	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通常であることが確認できておりすでにMMIHS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 hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHSでの軸索ジストロフィー	放射線検査	特徴的所見	腸管の蠕動低下と拡張が確認できた。MMIHS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 hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHS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	筋層間神経叢で断張した神経炎、薄く小さい神経炎に隣接して混脱した線維束をみとめた。神経合併症の説明になる	1	採用	
83	E-215	8	1437888	英語	al-Rayess M, Ambler	Axonal dystrophy presenting as the megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHS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	中枢神経、末梢神経、自律神経の軸索ジストロフィー、神経合併症の説明になる	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 hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Pathol	1992	12(5)	743-50	CR	1例、MMIHSでの軸索ジストロフィー	解剖所見	特徴的所見	短い太小腸、アウエルバッハ神経叢が空腸回腸で特に多く、中枢神経、末梢神経、自律神経に球状物がみられ、胸腰髄に多く脊髄含め中枢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, immunohistodiagnosis and experimental approaches.	Neth J Surg	1991	43(6)	230-5	RV	腸管神経系の先天異常症の歴史、免疫染色による診断、研究的アプローチ	腸管神経叢の免疫染色（2F11, 3G6）	診断	これらの抗体で無神経節では強く染まる。また2FII染色性の欠如が術後の便秘で（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との記載。2FII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. Lancet. 1984; 652
86	J-122	8	##########	日本語	吉井 一樹, 山田 俊, 加藤 扶美, 尾松 徳彦, 小山 貴弘, 赤石 理奈, 武田 真光, 西田 竜太郎, 山田 崇弘, 森川 守, 長和俊, 寺江聡, 水上 尚典	胎児消化管奇形の出生前診断における骨盤内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で直腸の索状構造が確認しにくい場合と消化管異常の関係の検討	骨盤内MRI T1強調画像	膀胱背側の胎児直腸の描出（索状構造を明瞭に同定できる場合を陽性、かすかにあるいは一部にのみ描出される場合を境界、全く認めない場合を陰性とている。）	114検査(陽性：103検査、境界：4検査、陰性：7検査)、陽性の頻度は上部消化管閉鎖・狭窄/高位鎖肛/MMIHS群でそれ以外の胎児疾患/子宮・胎盤異常群に比して優位に低頻度(P=0.0003)、骨盤内MRI T1強調画像で膀胱背側の索状構造を確認しにくい場合、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	MMIHS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 凉一, 宗像 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ル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ル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Hypo3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Hypo2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食道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 凉一, 宗像 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ル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ル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：病変部が大腸までの3例、腸管運動異常が認められたもの：病変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 凉一, 宗像 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ル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ル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、陰性反射を認めたもの：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 和裕, 他	著明な鼓腸を呈した慢性特発性偽性腸閉塞症(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、慢性特発性偽性腸閉塞症(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、蓋質的な狭窄の否定	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 Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)、症例報告	ガストログラフィンによる注腸造影	MMIHSに特徴的な所見があるか	注腸造影1例(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	腸蠕動賦活剤、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面の治療はTPNによる長期の栄養管理。合併症の防止、対策が治療の要点としている。
92	J-131	8	##########	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 達弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)、症例報告	ウログラフィンによる膀胱造影	MMIHSに特徴的な所見があるか	巨大膀胱（手術所見で嚢腫様だったもの）が造影された。膀胱造影は診断に有用	1	採用	腸蠕動賦活剤、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面の治療はTPNによる長期の栄養管理。合併症の防止、対策が治療の要点としている。
93	J-131	8	##########	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 達弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMIHS、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	廣野 高明, 立野 佳子, 穴倉 迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMIHS、本邦例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、MMIHS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、拡張した空腸の切除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例が新生期に発生、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: なんらかの尿路異常を合併)小児例で高率に合併した巨大膀胱が成人例では1例もみられなかった	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。尿路異常のあるものはMMIHSが含まれているか。
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線では例外なく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	合併症状	尿路異常の合併	11例で尿路の異常（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になるかもしれない。
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、交代性便通異常、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症例, 10歳代7症例, 30歳代及び10歳未満各々3症例の順に多かつた	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, 食道の順であつた	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 郁夫, 越永 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、腹部単純レ線写真と注腸造影所見の検討	腹部単純エックス線検査	特徴的所見は何か	腹部単純レ線写真: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 郁夫, 越永 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、腹部単純レ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～細めの直腸: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い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 郁夫, 越永 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、腹部単純レ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 郁夫, 越永 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、腹部単純レ線写真と注腸造影所見の検討	発症時期を確認	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 郁夫, 越永 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、腹部単純レ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、非定型反射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19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19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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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	腹部エックス線	特徴的な所見	狭窄がないことの確認と鏡面像であり、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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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（尿路）	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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幅之, 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）	腹部単純エックス線	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 陵三, 堀 薫春, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1剖検例	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機能的イレウスであった。腸回転異常が疑われた。増悪時にはニボー形成もあった。結果的に剖検で腸回転異常はなかった。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 陵三, 堀 薫春, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1剖検例	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、十二指腸下行脚に軽度の偽バンドが存在するのみ。腸回転異常や腸管の狭窄、閉塞は否定されたが非特異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	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）	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、注腸造影による術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	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）	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術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	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）	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術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	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）	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	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）	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年の間に経験したhypo3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 megaesophagus.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMIHSの新生児1症例	画像検査（消化管造影）	MMIHSに合致する所見の証明できるかどうか	MMIHS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、「慢性偽性腸閉塞」の18例（最終診断として類縁疾患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	ヒルシュスプルン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、「慢性偽性腸閉塞」の18例（最終診断として類縁疾患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	ヒルシュスプルン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、「慢性偽性腸閉塞」の18例（最終診断として類縁疾患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	ヒルシュスプルン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がなく、頻繁すぎる）。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 hypo- and hyperganglionosis.	Pediatr Pathol	1993	13(2)	225-37	CC	英国、腸管に病気を持たない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	Taguchi 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	CR	日本、MMIHSの1例、空腸ろう作成時に採取した腸管を免疫染色した	病理診断（全層標本の免疫染色）	MMIHS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含有線維PHM含有線維は、ほとんど見られない。SP含有線維、ENK含有線維は増加している。	1	採用	
142	J-67	4	1992067201	日本語	辻 景俊	慢性特発性腸偽閉塞症(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CIP、CIPを伴わない強皮症、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	MMIIは健常者に比べてMMIが有意に低い（41mmHg vs 3250 mmHg 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	慢性特発性腸偽閉塞症(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CIP、CIPを伴わない強皮症、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 20.2 mmHg 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	鏡面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 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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鏡面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 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気腹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，在胎24週時に実施し、両側の腎盂拡張と巨大膀胱がみられた。	臨床経過や狭小結腸、腸回転異常、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、MMIHS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.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気腹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日に実施し、末梢腸管と直腸にガス欠損がみられ、生後4日に気腹症が見られた。	臨床経過や狭小結腸、腸回転異常、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、MMIHS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.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気腹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。	臨床経過や狭小結腸、腸回転異常、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、MMIHSと診断した。	1	採用	
154	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 (MMIHS) 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MMIHS(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。	全層生検	MMIHS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。	MMIHS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。	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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHSと診断した。	胎児超音波検査	2例，羊水量は正常で、残状に拡大した膀胱と両側の水腎尿管症を認めた	MMIHS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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHSと診断した。	胎児膀胱穿刺	2例，2例とも尿電解質は正常で、穿刺により巨大膀胱による腸管圧迫を解除することで腸管拡張が明瞭に描出されるようになった	MMIHS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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHS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。	MMIHS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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHS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。	MMIHS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 (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	胎児超音波検査	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週の所見は膀胱尿管拡張、腎腫大、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 (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	腸管生検	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は神経節細胞の数や成熟度は保たれ、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 (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	上部消化管造影検査	1例, Case2で腸回転異常が示唆され、十二指腸水平脚での造影剤の停滞を認めた。	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	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyam	Encephalopathy 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, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	注腸造影検査	2例, 2例ともmicrocolonを呈していた。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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	Hirato J, Nakazato Y, Koyama H, Yamada A, Suzuki N, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyam	Encephalopathy 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, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	腸管生検	2例, 2例とも腸管神経節細胞の数および成熟度は正常であった。また、直腸におけるAcE染色陽性繊維の増生はみられなかった。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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, 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?	上下部消化管内視鏡＋粘膜生検	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, 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?	小腸造影	閉塞所見はみられず		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, 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?	内圧検査	食道内圧検査は異常所見なし。小腸内圧検査で協調運動障害の所見(神経原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, 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?	回腸全層生検	粘膜と粘膜筋板の神経叢は正常。粘膜神経叢の神経線維が腫大し、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, MMIHS, 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例で認めたのみであった。	現時点での出生前診断は困難である。	1	採用	
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, MMIHS, 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, MMIHS, 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	Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Verzaro R	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMIHS, 長期のTPNによるうっ血性肝障害を呈し、小腸を含め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。	TPNによる胆汁うっ滞性肝障害を合併したMMIHSの児に、多臓器移植は有効だった。	1	採用	
172	E-43	2	9718658	英語	Scharli AF, Sossai	Hypoganglionosis.	Semin Pediatr Surg	1998	7(3)	187-91	CC	7例, isolated hypoganglinosis. 過去17年で単一施設で経験した慢性的な排便障害、腹痛、腹満などの353例に直腸生検を行い診断。(Hypoganglinosisの診断には全層生検を行った。)Hypoganglinosisとdysganglinosis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	・筋層間神経叢における神経細胞数がcontrolと比較してかない(H:6.0±1.6, normal:10.0±3.2 cells/mm colon) ・Controlの神経節はhypoganglinosisの2倍みられた。(H:1.3, normal:3.2) ・hypoganglinosisの神経叢の表層面積はcontrolの約半数であった。(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, MMIHS, 1976から1996年までに報告されたMMIHS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53%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, MMIHS, 1976から1996年までに報告されたMMIHS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	CA	HD類縁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, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	生検＋直腸粘膜生検	CIIP22例とMMIHS8例, 壁内神経系の異常は認めず, 直腸粘膜生検のAchE染色も陰性	HDとHD類縁疾患(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。	1	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
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類縁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, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	注腸造影検査	CIIP22例, 正常あるいは巨大結腸の所見	HDとHD類縁疾患(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。	1	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
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類縁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, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	注腸造影検査	MMIHS8例, 矮小結腸	HDとHD類縁疾患(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。	1	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
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Hypoganglinosis, 773例の大腸神経支配の障害をもつ児より抽出	全層生検	Hypoganglinosisは18例にみられ、検体の大腸全域でのAchE活性が極めて低かった。筋層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Hypoganglinosis家族例？(母は病理的評価がなく子と同様の症状であったため診断。1例のみの扱いが妥当。)	十二指腸全層生検	1例, 神経叢の萎縮を認めた。AchE染色で神経節細胞の相対的欠落と神経終末の不染がみられた。	十二指腸の拡張が見られる前達やかに手術を行った方が、こっちの疾患では良い結果をもたらすだろう。	1	採用	
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 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1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 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1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 方俊, 石井 証, 中山 優, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1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 方俊, 石井 証, 中山 優, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1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陽性神経繊維の増生なし		1	採用	
184	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, CIPS⇒MMIHS, CIPS3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	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満の少ないひまん性の拡張ガス像		1	採用	
185	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, CIPS⇒MMIHS, CIPS3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	注腸造影	caliber change(-), 全結腸の拡張		1	採用	
186	J-27	2	1997082102	日本語	大浜 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, CIPS⇒MMIHS, CIPS3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	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	ヒルシュスプルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, LMP (MMIHS), 2例の生存例の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＋レングラム排泄遅延	生検	Auerbach神経叢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	ヒルシュスプルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, LMP (MMIHS), 2例の生存例の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＋レングラム排泄遅延	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	ヒルシュスプルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, LMP (MMIHS), 2例の生存例の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＋レングラム排泄遅延	食道内圧検査	2例, LES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	五味 明, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 MMIHS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), MMIHS, 本邦で確認されたMMIHS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する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	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosis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。	臨床上問題となる腸炎は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	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosisのみ採用する。	注腸造影	1例,横行結腸の軽度拡張。	臨床上問題となる腸炎は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	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosis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2歳時は規則的な収縮波は消失し、ランダ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	臨床上問題となる腸炎は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	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosisのみ採用する。	全層生検（虫垂、回盲部、脾弯曲部、S状結腸、回盲部から50cm口側の回腸）	1例, 全てで筋層間神経叢が低形成で、1つの神経叢内の神経節は1-2個と少なく、核径も小さかった。	臨床上問題となる腸炎は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, hypoganglinosis, 腸管筋層のC-KIT(消化管の律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(HE染色+C-KITの免疫組織染色)	1例, HE染色で回腸の神経節細胞および神経叢は正常であったが、上行-横行結腸ではhypoganglionicであった。C-KITの免疫組織染色では回腸の神経叢周囲および内輪筋と外縦筋の間に多数のC-KIT陽性細胞を認めた。しかし、上行-横行結腸ではC-KIT陽性細胞をわずかに神経叢近傍および筋層で認めるの	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, 曽木 尚文	ヒルシュスプルング病類縁疾患,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, hypoganglinosis, Auerbach神経叢三次元再構成し、Hirschsprung病移行帯と正常腸管壁と比較した。	全層生検(HE染色+三次元再構成)	1例, HEでAurebach神経叢の神経節細胞減少とその未熟性がみられた。三次元再構成では正常同様網円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、正常より神経索が細く神経節はやさい。H病移行帯では神経索は全体に細く、長さ方向が不規則でメッシュ構造を形成しない神経索が多数見ら	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	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, hypoganglinosis, 1973年以降に1大学病院で経験した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、鏡面像の形成は概して不明瞭であった。	本症はほとんどが腸瘻造設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	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, hypoganglinosis, 1973年以降に1大学病院で経験した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瘻造設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	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, hypoganglinosis, 1973年以降に1大学病院で経験した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瘻造設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	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, hypoganglinosis, 1973年以降に1大学病院で経験した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、神経叢内神経細胞の数は極めて少なく、神経細胞は小型で著しい未熟性を示した。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瘻造設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	ヒルシュスプルン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hypoganglinosis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。	Hypoganglinosis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	ヒルシュスプルン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hypoganglinosis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。	Hypoganglinosis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	ヒルシュスプルン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hypoganglinosis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例とも反射陽性	Hypoganglinosis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	ヒルシュスプルン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hypoganglinosis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関す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	Hypoganglinosis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	Intestinal neuronal dysplasia（IND), Intestinal ganglioneuromatosis（GNM), 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は銀染色が、MMIHSは電子顕微鏡所見が、診断するために筋層レベルで必要である。	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上での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, Chamnanvanakij S, Wattanasarn	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report in Thailand.	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMIHSの1例（消化管減圧療法、消化管作動薬、根治手術の試み→試験開腹）で、集学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。組織検査は直腸粘膜生検のみ施行されてい	MMIHS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。	MMIHSにおいて透視検査（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	Bott L, Boute O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Gottrand	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もっていけて経腸栄養で成長できた。	CIPOの診断に内圧検査は推奨できるか？	食道内圧は蠕動が体部もLESも欠損のパターンであった。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	Bott L, Boute O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Gottrand	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もっていけ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神経叢の免疫染色まで検討した。核異型もみられた。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	Wedel T, Tafazzoli K, Sollner 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	複合体1欠損のミトコンドリアミオパチーが原因のCIPOにおいて薬物療法、減圧回腸瘻、経管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における全層生検査	Meissner神経叢よりもAuerbachの方により強く所見がでる（神経節細胞の減少とglia細胞増加、神経線維が太くなり、シナプス顆粒が少なくなる）	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、比較的信頼性が高い。

210	E-121	5	12720186	英語	Piotrowska AP, Rolle 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MMIHSを6例のnormal controlと病理全層組織で比較した。組織採取は開腹生検査による空腸回腸が2例で剖検が2例。Normal controlは膀胱（拡大）手術症例で消化管疾患なし。	MMIHSの全層（生検）の有用性	MMIHSはα-sMAとCALDはMeissnerでは普通に染まるが、輪状筋層レベルのAuerbachでは染まらず、縦走筋自体が薄くなっている。PGP9.5染色ではMeissnerでは神経線維が増殖、NADPH-dはAuerbachでは神経線維の密度はMMIHSとnormal controlで変わらない。CALP IRとDES IRはMMIHSの平	MMIHS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MMIHS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のかと、疾患名が記載されてない不備はあるが、病理組織検討としては十分なされている。
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。盲腸瘻造設し2か月で閉鎖できた。巨大膀胱はカテーテル減圧と尿管瘻で対処し2年で閉鎖。蠕動が経過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は胎児手術で膀胱ドレナージが施行された。生後開腹手術は、虫垂切除のみで組織は消化管膀胱ともとれている。しサプリドとメトクロプラミドは無効で、回腸瘻を減圧のために作成したが	MMIHSの直腸粘膜生検、全層（生検）の有用性	直腸粘膜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、MMIHSを疑うことができた。全層生検ではAuerbachとMeissnerで比較でき、複数個所採取すれば分布も知ることができるのでより詳細に診断することができた。	MMIHSの診断において、直腸粘膜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、CIPO5例、慢性便秘25例、normal control(食道のinterpositionのために大腸の組織が手にはいった）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・性を一致させたという記載はない。	CIPO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CIPO、慢性便秘、Hirschsprung病のlarge segmentもVIP陽性神経線維が増生していた。Normal control(interpostion部）では陰性であることから、ganglionがあり圧がかかっているところではミオパチー変化としてVIP陽性神経の増生がみられる。	VIP染色で判断する限りCIPO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染色の有用性の観点の論文であり、直腸粘膜生検と全層生検を比較したものではないが、VIP染色を推奨しないという一文がCQ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	Yamataka A, 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空腸組織5、回腸組織8、結腸4、直腸4（症例数不明）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、筋層でみたところシナプス数も神経筋接合部数も 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との比較検討であり、Hirschsprung病や他の類縁疾患の鑑別に有用かはこの論文だけでは不明である。考察もなされていない。他の類縁疾患でシナプスや神経筋接合部が減少していないという文献があるならば、isolated hypoganglionosisの診断に全層生検が有用であるとする文献と
214	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	胎児エコーでは水腎水尿管症がわかっていたMMIHS症例。回盲部末端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。注腸の診断は腸回転異常。胃瘻と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→敗血症と肺炎で死亡した。えられた組織は膀胱と消化管で、MeissnerとAuerbachのganglion	MMIHSの診断に全層組織（生検）は推奨されるか？	切除標本病理（全層かどうかの記載なし）でもganglion細胞が存在し診断に病理組織では直結しなかった。	MMIHS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結しないという文献引用なら可能
215	E-137	5	6622092	英語	Oliveira G, Boechat MI, 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	兄がプルンベリー症候群であったMMIHSの症例報告。日齢52で死亡	MMIHSに腹部単純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MMIHSの診断に至っている。	MMIHSの診断において腹部単純X線写真と注腸造影は膀胱造影と合わせて診断するならば有用である可能性がある。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、診断に至る経緯が記載されている。
216	E-138	5	114029	英語	Vezina WC, Morin 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ていたMMIHSの1例。手術もしたが生後5週で死亡	MMIHSの診断に全層組織（生検）は推奨されるか？	切除標本病理でもganglion細胞が存在し診断に病理組織では直結しなかった。部分的にガングリオン細胞が欠損していたり、未熟ガングリオン細胞が存在する箇所があった	MMIHS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結しないという文献引用なら可能
217	E-139	5	4684477	英語	Vanhoutte JJ, Katzman	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（蠕動運動なし）は無神経節部を意味する内容	Hirschsprung病類縁疾患において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（ガングリオン細胞の機能として）同心円状の収縮像は有用である。	Hirschsprung病類縁疾患に注腸造影は推奨される。	1	採用	総説（システマティックレビューといってもいいかもしれない）であり信頼性の高い記述である。
218	J-78	5	1998217812	日本語	広部 誠一, 林 奐, 鎌形 正一郎, 他	【全結腸ならびに広域腸壁無神経節症】 高度なhypoganglionosis症例の経験 特にaganglionosis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、内圧は陰性、直腸粘膜生検→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。腸瘻減圧が不良で、腸炎と敗血症、栄養障	isolated HGの診断において直腸粘膜生検,全層生検は推奨されるか？	直腸粘膜生検ではganglion細胞もなくAchE陽性神経線維の増生もなく、診断はつかなかった。全層生検でもAchEやS-100蛋白で僅かに存在する神経叢が確認され、筋層内の神経叢をsynaptophysinやneurofilamentで染色し、局在を認めないことから最終的にisolated HGと診断できた。	isolated HGの診断において直腸粘膜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は低いが、有効性に関する考察が論文中に詳細になされている。
219	J-79	5	1997209994	日本語	富田 凉一, 宗像 敬明	小児外科のキャリーオーバー診療 成人におけるHirschsprung病類縁疾患の病態生理	小児外科	1997	29(5)	713-721	CC	全例成人症例で、isolated hypoganglionosis (isolated HG) 6例、intestinal neuronal dysplasia (IND) 2例、Hirschsprung病2例、16例がnormal control(消化管外	isolated HGの診断において内圧検査は推奨されるか？	食道内圧は陽性のことが多く、胃十二指腸内圧も1例のみisolated HGで陰性であったのみ。直腸肛門内圧は反射が非特異的に陽性	isolated HGの診断において内圧検査は推奨できる程は明瞭な結果がでない（積極的には推奨しない）	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 凉一, 宗像 敬明	小児外科のキャリーオーバー診療 成人におけるHirschsprung病類縁疾患の病態生理	小児外科	1997	29(5)	713-721	CC	全例成人症例で、isolated hypoganglionosis (isolated HG) 6例、intestinal neuronal dysplasia (IND) 2例、Hirschsprung病2例、16例がnormal control(消化管外	isolated HGの診断において直腸粘膜生検,直腸全層生検は推奨されるか？	直腸粘膜生検では推測する程度だが、全層生検であればAchE染色とNADPH-d染色でAuerbach神経叢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粘膜生検は積極的には推奨しないが、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 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(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MMIHS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生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法（しサプリド）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併用にもっていけている。1	CIPO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同定できた	CIPO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が、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 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(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MMIHS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生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法（しサプリド）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併用にもっていけている。1	CIPO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。	CIPOの診断に上部消化管内圧検査、直腸肛門反射は有用である。	1	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、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 格, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(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MMIHS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生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法（しサプリド）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併用にもっていけている。1	CIPOの診断に直腸粘膜生検は推奨できるか？	正常像であり診断に至らなかった。	CIPOの診断に直腸粘膜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が、正常組織像でありAchE増生線維が陰性であることが、他の検査結果と合わせてCIPO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	箕輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃瘻・腸瘻を管理したヒルシュスプルング病類縁疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃瘻腸瘻（高位空腸瘻）とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸瘻も閉鎖できて、完全緩解に至った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が、考察もなされている。
225	J-86	5	1988096951	日本語	橘 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜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	CIPOの診断において上部消化管内圧検査は推奨されるか？	hypoの結果であり、CIPOに特徴的な非協調運動はとらえられなかった。	CIPO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が、考察もされている。
226	J-86	5	1988096951	日本語	橘 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜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がQOLは低下	CIPOの診断において十二指腸粘膜生検は推奨されるか？	ヘマトキシリンエオジン染色では粘膜層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。	CIPOの診断において十二指腸粘膜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が、考察もされている。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	神山 隆道, 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サプリド使用の経験	Therapeutic Research	2003	24(3)	419-421	CA	小児外科領域(特発性胃食道逆流症、先天性食道閉鎖症術後胃食道逆流症、直腸肛門奇形(鎖肛)術後排便障害、ヒルシュスプルング病類縁疾患)におけるモサプリド使用経験	薬物療法(モサプリド)	ヒルシュ類縁(詳しい病態は不明)の13歳女児に対し、蠕動促進を目的にモサプリド投与を間欠的に長期間投与するも無効	モサ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	モサプリドは無効
228	J-46	3	1998058513	日本語	久保 雅子, 矢内 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	ヒルシュ類縁疾患(CIIPS２例、MMIHS1例)に対する大建中湯の使用経験に関する報告	漢方薬	MMIHS1例では、新生児期に本剤の投与により消化管通過時間が5-10日から33時間に短縮。CIIPS2例については症状の軽重により投与量を調整している。	ヒルシュ類縁疾患(CIIPS、MMIHS)に対する大建中湯の投与は継続的に行うことで自排便を認めている。	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	MMIHS症例報告	MMIHSへの薬物治療	Cisaprideは無効であった。	MMIHSにCisaprideは有用ではない。	2	採用	
230	J-107	7	2008161929	日本語	窪田 昭男, 川原 央好, 長谷川 利路, 奥山 宏臣, 上原 秀一郎, 石川 暢己, 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:9, 二分脊椎:6, 直腸肛門奇形:12, CIIPS:1, ヒルシュ:1	CIIPの薬物療法	ACE兼逆行性浣腸で排便は著しく改善したが腹満の改善は軽度。大建中湯併用で腹満も著明に改善	CIIP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	垣田 博樹, 伊藤 孝一, 小出 若登, 大橋 桂, 影山 里実, 牧 兼正, 坂 京子	大建中湯が有効であったMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndromeの1例	日本周産期・新生児医学会雑誌	2004	40(4)	863-867	CR	MMIHS症例報告	MMIHSへの薬物療法	日齢69に大建中湯投与(0.3g/kg/day)を開始してミルク哺乳量が増加し日齢87にTPN離脱できた。	MMIHSに大建中湯投与は有用である。バニ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, 武藤 良弘, 外間 章	高気圧酸素療法にて臨床症状の改善をみた慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)の一例	臨牀と研究	1989	66(7)	2197-2200	CR	CIIPS症例報告	CIIP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	CIIPSにBethanecolとPolymyxinB投与は無効である。	2	採用	

233	J-118	7	1991030278	日本語	富塚 浩, 瀬戸口 靖弘, 小倉 順子, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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	Prostarmon(1000μg), Nauzelin(30mg 3x), Besacolin(60mg 3x), lactulose(30ml 3x), Flagyl(1.0g 4x), Vagostigmin(60mg 3x), Primperan(15mg 3x)は無効であったが、cisapride(15mg 3x)で便秘・腹部症状改	CIIPにcisapridel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 吾郎, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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,	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	兵庫県医師会医学雑誌	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Ｆ２	増悪・緩解を繰り返し腸閉塞症状改善せず	プロスタグランジンＦ２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,	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	兵庫県医師会医学雑誌	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	名越 康, 鬼本 博文, 長田 郁夫, 他	先天性中枢性低換気症候群(Ondine's curse)を合併した慢性偽性腸閉塞の一例	埼玉小児医療センター医学誌	1991	8(1)	51-57	CR	CCHSを合併したhypoganglionosisの新生児例	ワゴスチグミン、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	ワゴスチグミン、プロスタグランジンはhtpoganglionosis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	Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyomata and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMIHS　1例報告	静注メトクロプラミド、シサプリド	消化管蠕動不全は改善しなかった	MMIHS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	Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyomata and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMIHS　1例報告	間欠的導尿	尿路感染は減少し、腎機能も改善した	MMIHSの腎機能障害に間歇的導尿は有効であった。	2	採用	
240	E-162	6	3430262	英語	Boige N, Cargill G, Mashako L, Cezard JP, Navarro	Trimebutine-induced phase III-like activity in infants with intestinal motility disorders.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	1987	6(4)	548-53	CC	Trimebutine(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静注後平均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回のスパイクを認めた。	TMBの全身投与は、小腸蠕動運動不全の小児にＭＭＣを発生させる効果を認め、臨床症状の改善につながるかさらに調査が必要である。	2	採用	
241	E-212	8	24057629	英語	Sokucwicz M, Pruchniewski D,	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	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	益澤 佳子, 岩本 和也, 市田 和裕, 他	著明な鼓腸を呈した慢性特発性偽性腸閉塞症(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、慢性特発性偽性腸閉塞症(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、その後は洗腸のみで増悪していない。エリスロマイシンの有用性が確認された。（なお緩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 迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)、症例報告	蠕動促進(パントテン酸やプロスタルモン)	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)。蠕動促進としてパントテン酸やプロスタルモンは無効	2	採用	胃腸動賦活剤、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面の治療はTPNによる長期の栄養管理。合併症の防止、対策が治療の要点となる。
244	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	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIP)、症例報告	消化管運動賦活調整剤（シサプリド）および下剤の経口投与	治療効果	消化管運動賦活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	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	腸管蠕動促進薬（デクスパンテノール、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	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	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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幡之, 他	憎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	メトロニダゾール投与	治療効果	満足のいく効果なし	2	採用	1988年当時
248	J-136	8	##########	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幡之, 他	憎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	PGF2α投与	治療効果	満足のいく効果なし	2	採用	1988年当時
249	J-136	8	##########	日本語	道浦 準, 勝見 正治, 河野 幡之, 他	憎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	コリン作動薬投与	治療効果	満足のいく効果なし	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）	ジノプロスト	症状の改善	腹部膨満軽快、腹痛消失	2	採用	1987年の論文、Dennis tube、ジノプロスト、ヨガ体操の併用にての効果
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）	ジノプロスト/経静脈栄養（完全）と比較	QOL	消化酵素、ビタミン、抗菌薬と併用し、低残渣食などの継続を助け、外来通院に出来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):619-26.（今回の検索された中にない論文）
253	J-138	8	##########	日本語	水田 陵三, 崔 鳳春, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1剖検例	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例、Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)、剖検例	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 megaesophagus.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMIHS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 由起, 中長 摩利子, 高橋 瑛也, 位田 忍, 窪田 昭	【シンバイオティクス、プロバイオティクスの臨床効果】Hirschsprung病類縁疾患に対するシンバイオティクスの有用性	静脈経腸栄養	2010	25(4)	935-939	CA	日本、ヒルシュ類縁疾患の3例（CIIPS1例、hypo2例）にシンバイオティックスを行った。	プロバイオティクス（Bifidobacterium breve Yakult, ビオラクテス）、プレバイオティクス（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 由起, 中長 摩利子, 高橋 瑛也, 位田 忍, 窪田 昭	【シンバイオティクス、プロバイオティクスの臨床効果】Hirschsprung病類縁疾患に対するシンバイオティクスの有用性	静脈経腸栄養	2010	25(4)	935-939	CA	日本、ヒルシュ類縁疾患の3例（CIIPS1例、hypo2例）にシンバイオティックスを行った。	プロバイオティクス（Bifidobacterium breve Yakult, ビオラクテス）、プレバイオティクス（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	ヒルシュスプルン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。CIIPS4例、MMIHS1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	ヒルシュスプルン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。CIIPS4例、MMIHS1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MMIHSに投与。CIIPS2例は効果あり、CIIPS1例は効果なし。MMIHS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	ヒルシュスプルン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。CIIPS4例、MMIHS1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	矢羽野 壮光, 古屋 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、ワゴスチグミン、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	消化管運動改善薬（cholinergic drug,具体的な薬品名なし）	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	消化管運動改善薬(1例に、プリンペラン、ワゴスチグミン、プロスタルモン、セルレイン、ナウゼリン、マボビス)	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 (MMIHS) 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MMIHS(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）	MMIHSの1例に対しｴﾘｽﾛﾏｲｼﾝを1500mg/日で使用したが効果なし。CIIPの1例に対し大建中湯の代替薬としてｴﾘｽﾛﾏｲｼﾝ(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。	MMIHS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。	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 (MMIHS) 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MMIHS(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	MMIHSの1例に対しｴﾘｽﾛﾏｲｼﾝの代替で大建中湯を15g/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。	MMIHS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。	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, MMIHS, 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2週で中止。Case2でシサプリドとエリスロマイシンを使用したが効果は見られなかった。		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 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。	酪酸菌製剤	腸炎の予防目的に下部空腸瘻より投与し、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 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。	虫垂瘻からの順行性洗腸＋経肛門的洗腸	胃瘻造設後から経肛門的洗腸を開始し、1歳時に虫垂瘻は洗腸のために造設、造設後、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。	腸管温存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	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, CIPS⇒MMIHS, CIPS3例のCRで3例とも巨大膀胱を伴っていらが、病理診断があるのは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	Hirshsprung病4例とisolated hypoganglionosis6症例の腸管切除標本を用い、NOの作動部位を検討した。電気刺激による筋収縮	isolated hypoganglionosisでのNO作神経筋接合部より上位で作動している。	Hirschsprung病でもisolated hypoganglionosisでもNOは神経筋接合部より上位で作動している。	NO作動性神経の関与は大きい。	2	採用	基礎研究であり直接CQ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。生命的やQOLの予後で検討している。	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フにまでもっていけたのが2例50%、有効であるがオフにできない依存性が1例25%、無効でありオクトレオチドが有効であったのが1例25%で、エリスロマイシン+オクトレオチドで100%の有効率であっ	CIPOにおいて薬物療法は有効である。	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, Wattanasarn	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report in Thailand.	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMIHSの1例（消化管減圧療法、消化管作動薬、根治手術の試み→試験開腹）で、集学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。組織検査は直腸粘膜生検のみ施行されている	MMIHSの薬物療法	エリスロマイシンとシサプリドを使用したが経腸栄養はできずTPN完全依存であった。生命予後は死亡で不良の転帰であった。	MMIHSに薬物療法は有用ではない。	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 裕, 伊藤 寛, 山下 年成, 他	新生児期に発症した慢性特発性仮性腸閉塞症(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MMIHS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生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法（しサプリド）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併用にもっていけている。1	CIPOに薬物療法（シサプリド）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。	CIPOに薬物療法（シサプリド）は有効である。	2	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、考察もなされている。
273	J-83	5	1991192142	日本語	田辺 政裕, 高橋 英世, 大沼 直躬, 他	Cisappride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にシサプリドを投与し、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。容量依存的に4例中3例にスコアの改善がみられ、改善した3例はアイソトープで計測した胃排出動が、シサプリドの容量に依存して	CIPOに薬物療法（シサプリド）は有効か？	4例中3例に症状改善がみられ、胃排泄能も改善している。	CIPOに薬物療法（シサプリド）は推奨される（有効である）。	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（胃排泄能）が一致している。
274	J-84	5	1991059518	日本語	富田 凉一, 森田 建, 宗像 敬明	Hirschsprung病およびHypoganglionosisにおけるPeptidergic Nerveの意義について	日本平滑筋学会雑誌	1989	25(4)	147-154	CC	isolated hypoganglionosis4例、Hirschsprung病4例、normal control10例の腸管筋薬を用いた収縮の基礎実験。対象症例の詳細の記載はない。Peptidergic nerve (VIP, Substance P, Neurotensin)の働きを見ている。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は非アドレナリン抑制系神経に、Substance PとNeurotensinは非コリン興奮系神経に関与する	isolated HGに薬物療法は推奨されるか？	VIPやSubstance P, neurotensinのisolated HGにおける作用は減弱しており、Hirschsprung病のnarrow segment部では消失している。	isolated HGに薬物療法(VIP, Substance P, Neurotensinが関与するもの)が有効であるかもしれない（積極的に推奨は基礎実験なのでできないが、反応減弱なので投与すれば効果が臨床的にはあるかもしれない）。	2	採用	純粋な基礎実験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, Cipel L, Euler AR, Halpin TC, Ament	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children--clinical characteristics and prognosis.	J Pediatr	1977	90(4)	585-9	CA	n=11, CIIPS患児における臨床的特徴と予後に関する検討	消化管減圧療法	3例に対し回腸瘻造設するも無効	外科的治療に関しては利益をもたらし得ない。	3	採用	
276	J-40	3	2007018862	日本語	野中 道夫, 大久保 由希子, 小田 美月, 有村 佳昭, 千葉 清	胃瘻造設がイレウス症状の改善に有効だった慢性特発性偽性腸閉塞の1例	内科	2006	98(4)	752-754	CR	CIIPSに胃瘻造設を行いイレウス症状が改善した症例(成人例)に関する症例報告	消化管減圧療法	経鼻胃管により未消化物を吸引すると、画像上意の拡張が軽減したのみでイレウス像に変化ないも自覚症状の著明な改善を得られた。このことにより、胃瘻を造設し断続的に減圧を行うことで症状の改善を得、イレウス症状はほとんど起こさなくなった。結果、	胃瘻造設で、自覚症状のみならずイレウスそのものが改善した理由として、胃の膨満による腹腔内圧上昇が腸管の血行および運動を阻害、イレウスを増悪させる悪循環を断ち切り、胃瘻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, 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類縁(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 JE 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	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類縁(Isolated Hypoganglionosis)、初期にjejunostomy(JE)を受けた40名（なお13名はupper jejunostomy	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類縁(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	JE 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%と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類縁(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	経静脈栄養からの離脱率	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類縁(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	経静脈栄養からの離脱率	JE群94.1% はIL群 (73.7 %)に比べ離脱率が高い。(p=0. 02)	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類縁(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類縁(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	JE 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	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	結腸瘻	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	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	Santulli 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にもでき、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、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全、胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児（MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討	結腸瘻から空腸カテーテル	治療効果	MMIHS患者では全く経腸栄養の注入はできず完全静脈栄養管理となった。	3	採用	

287	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	1例、慢性特発性偽性腸閉塞症、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、再燃はない。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TP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
288	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	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	道浦 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	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）	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(CIIPS)では見られ有効であった。	3	採用	1987年の論文、Dennis tube、ジノプロスト、ヨガ体操の併用にての効果
291	E-84	4	23975018	英語	Watanabe Y, Kanamori Y, Uchida K, Taguchi	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	最終的なストマ造設部位（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が機能せず上流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 K, Taguchi	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, Crankson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megaesophagus.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMIHS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 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高間 勇一, 中長 摩利子, 位田 忍	【小児の腸軸捻転症の病態と治療】 腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMIHS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 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高間 勇一, 中長 摩利子, 位田 忍	【小児の腸軸捻転症の病態と治療】 腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMIHS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抜去後、再度腸閉塞症状出現	3	採用	
296	J-60	4	2001235655	日本語	岩下 公江, 佐竹 正栄, 久保 雅子	ヒルシュスプルン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。CIIPS4例、MMIHS1例。	CIIPS2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	CIIPS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 昭郎, 梶山 浩史, 神崎 真一郎, 山崎 和文, 田浦 幸一, 中越 享, 福田 康弘, 水田 陽平, 村瀬 邦彦, 村田 育夫, 河野 茂	S状結腸切除により腸閉塞症状が消失した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	長崎医学会雑誌	1999	74(3)	131-134	CR	日本、慢性便秘による後天性巨大結腸症の48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	西島 栄治, 大野 耕一, 義岡 孝子, 他	6歳女児のHypoganglionosis例,回腸瘻閉鎖は可能か? 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	矢羽野 壮光, 古屋 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 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気腹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日に左記の手術を実施し、術後2日で、敗血症と心肺機能不全で死亡した。	MMIHS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。	3	採用	
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 (MMIHS) 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MMIHS(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)	MMIHSの1例は上部空腸瘻を留置し、経腸のみでの栄養は不可能だが、あらゆる食品が摂食できる。CIIPの1例は留置3週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。	MMIHS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。	3	採用	
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 vesicocentesis in antenatal diagnosis.	J Ultrasound Med	2006	25(6)	765-9	CR	2例, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHS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には詳細な記載なし。	MMIHSの出生前診断は生命予後を改善させるかもしれない。	3	採用	
304	E-35	2	15543490	英語	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	消化管減圧療法	1例, Case2は回腸瘻を造設した。	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。	3	採用	
305	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?	腸瘻造設	TPNの合併症発症後に施術し、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, 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, MMIHS, 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	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類縁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(CIIPS:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	消化管減圧療法	CIIPS22例, 5例で腸管瘻を留置。5例ともcloseできず。	HDとHD類縁疾患(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。	3	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
308	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類縁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(CIIPS:22例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	消化管減圧療法	MMIHS8例, 5例で腸管瘻を留置。5例ともcloseできず。	HDとHD類縁疾患(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。	3	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
309	J-20	2	2014025417	日本語	清水 裕史, 伊勢 一哉, 山下 方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1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に空腸瘻を胎便の先進部に造設し、日齢20に胃排泄障害に対し、胃瘻造設を行った。 ②生後6か月時に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	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, CIPS⇒MMIHS, CIPS3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	消化管減圧療法(NGチューブ挿入)	消化管減圧目的に頻回入院し、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, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 MMIHS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), MMIHS, 本邦で確認されたMMIHS症例のRV	消化管減圧療法	35例, 14例に胃瘻、2例に空腸瘻、19例に回腸瘻が造設された。	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。	3	採用	
312	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosisのみ採用する。	消化管減圧療法	1例、初め、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。	臨床上問題となる腸炎はMMCのphaseⅢ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。	3	採用	
313	J-33	2	1997063497	日本語	三浦 博光, 大井 龍司, 曽木 尚文	ヒルシュスプルング病類縁疾患,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, hypoganglinosis, Auerbach神経叢三次元再構成し、Hirschsprung病移行帯と正常腸	消化管減圧療法	1例, 回腸瘻造設を行ったが、症状の改善はなく6ヶ月後に回腸切除を行った。	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。	3	採用	
314	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, hypoganglinosis, 1973年以降に1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週以内に回腸瘻が5例、空腸瘻が2例、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	本症はほとんどが腸瘻造設されたままで経静脈栄養と経腸栄養で管理されている。	3	採用	
315	E-118	5	15825718	英語	Manop J, Chamnanvanakij S, Wattanasarn	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report in Thailand.	J Med Assoc Thai	2004	87(11)	1385-8	CR	死亡したMMIHSの1例（消化管減圧療法、消化管作動薬、根治手術の試み→試験開腹）で、集学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。組織検査は直腸粘膜生検のみ施行されてい	MMIHS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。膀胱瘻をおいたが、最終的には尿路感染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。	MMIHSに減圧療法は（消化管膀胱とも）有用ではない。	3	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。

316	J-82	5	1993004429	日本語	富本 喜文, 岡本 英三, 豊坂 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ので報告した。直腸粘膜生検はAchE増生はなかった。直腸肛門反射は陰性から非典型的陽性であった。腸瘻は1例は行こうで1例は無効であった。2例とも根治術後状態改善し	isolated HGに減圧手術は推奨されるか？	症例1は肛門輪切開が無効で大腸人工肛門が減圧に有効であった。症例2は1回目の腸瘻減圧は無効であったため、再手術で減圧に成功した。	isolated HGに減圧手術が無効なことがある（どちらかというと推奨する）。	3	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、考察がなされている。
317	J-85	5	1990202506	日本語	箕輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃瘻・腸瘻を管理したヒルシュスプルング病類縁疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃瘻腸瘻（高位空腸瘻）とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸瘻も閉鎖できて、完全緩解に至った1例報告	isolated HGに減圧療法（胃瘻, 腸瘻）は推奨されるか？	根治術と腸瘻再造設を合わせて4回（閉鎖を合わせて5回）の手術となったが、うち減圧目的の胃瘻とトライツ靭帯から18cmの（高位）空腸瘻が減圧としては有効であった。	isolated HGに減圧療法（特に高位）は推奨される。	3	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、ストマ管理法も含め詳細な記述もあり、考察もなされている。
318	J-86	5	1988096951	日本語	橘 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜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がQOLは低下	CIPOに減圧療法（胃管）は推奨されるか？	減圧により緩解にもっていくことが可能であり、経腸栄養可能にまで回復させれるが、反復する。	CIPOに減圧療法（胃管）は推奨される。	3	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、遅滞なく施行する方法で考察もされている。
319	E-183	7	9374567	英語	Yokoyama S, Hirakawa H, Soeda J, Ueno S	Twenty-four-hour profile of growth hormone in cyclic nocturnal total parenteral nutrition.	Pediatrics	1997	100(6)	973-6	CR	MMIHS症例への夜間TPNの成長ホルモン分泌の効果	MMIHSへの経静脈栄養	夜間cyclic TPN中に著明な成長ホルモンの分泌(+)	MMIHS症例に対する夜間のcyclic TPNは成長ホルモン分泌の正常リズムを生じ、正常の小児成長を達成する。	4	採用	
320	E-188	7	1901098	英語	Reif S, Tano M, Oliverio R, Young C.	Total parenteral nutrition-induced steatosis: reversal by parenteral lipid infusion.	JPEN J Parenter Enteral Nutr	1991	15(1)	102-4	CR	CIIPS症例報告	CIIPへの経静脈栄養	脂肪投与なしでの観血的HPNで脂肪肝を呈した。その後0.5g/kg/dayの脂肪投与追加でこの所見は改善した。	長期の静脈栄養で脂肪肝を呈した時は脂肪の静脈投与が改善させる時がある。	4	採用	
321	E-191	7	3925110	英語	Gillis DA, Grantmyre	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: survival of a male infant.	J Pediatr Surg	1985	20(3)	279-81	CR	MMIHS男児症例報告	MMIHSへの経静脈＋経腸栄養	長期TPNと段階的な腸瘻と胃瘻からの経腸栄養で管理し、TPNは徐々に離脱、6ヶ月で腸瘻閉鎖,7ヶ月で胃瘻閉鎖。4才	MMIHSへの長期TPNと段階的な腸瘻と胃瘻からの経腸栄養が有用である。	4	採用	
322	E-193	7	7031220	英語	Jona JZ, Werlin	The megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: report of a case.	J Pediatr Surg	1981	16(5)	749-51	CR	MMIHS症例報告	MMIHSへの薬物療法	Pentagastrin, Secretin, Cholecystokinin, octapeptide, metaclopramide投与は無効であった。一方Bethanechol投与は胃には無効であったが、十二指腸で3分以内の蠕動が15	MMIHSの腸管平滑筋内のAchレセプターは存在し、機能している。Bethanecholは限局的に有効である。	4	採用	
323	J-96	6	1997169962	日本語	黒岩 実, 松山 四郎, 鈴木 則夫, 他	ヘパリン生食水のflushで断裂し,バスケット鉗子で摘出したBroviacカテーテル塞栓の1例	日本小児外科学会雑誌	1996	32(7)	1121-1125	CR	生食フラッシュでカテーテル断裂したＭＭＩＨＳの１女児例	中心静脈栄養、生食フラッシュ	生食フラッシュでカテーテル断裂、ＩＶＲ摘出	粗暴な生食フラッシュは禁忌	4	採用	
324	J-100	6	1991188528	日本語	足立 靖, 矢花 剛, 郡 登茂子, 他	シェーグレン症候群にみられた慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器病学会雑誌	1990	87(5)	1223-1227	CR	35歳、女性、シェーグレン症候群に合併したCIPOの1例報告	半消化態栄養剤（Besvion）２食と低脂肪・低繊維・低乳糖食	イレウス症状は再発しなかった	半消化態栄養剤によりCIPOの経腸栄養は有効であった	4	採用	成人例
325	J-101	6	1991044052	日本語	大森 恵美子, 吉田 正美, 都丸 直美, 他	慢性特発性仮性腸閉塞症候群(CIIPS)児における家庭静脈栄養法に向けての援助 母子相互への関わりを中心に	日本看護学会集録	1989	20回(小児看護)	174-177	CR	７歳、女児のCIPOのＨＰＮ導入	ＨＰＮ導入について看護介入	ＨＰＮの家族の拒否が見られたが、看護介入により母子相互関係が改善して、ＨＰＮが可能となった	在宅治療移行は母子相互関係の改善が重要で看護介入の役割が大きい	4	採用	
326	E-19	1	19864852	英語	Nazer H, Rejjal A, Abu-Osba Y,	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	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、予後について言及。	治療はTPN、加水分解乳を行うも反復カテ感染と肝障害が出現。予後は生後7か月時に誤嚥性肺炎で死亡。	栄養管理ではTPN、経管栄養を進めていたが、反復するカテ感染で抜去を繰り返した。	4	採用	
327	E-20	1	8135670	英語	Gurgan T, Zeyneloglu HY, Develioglu O, Urman	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、女児、胎児、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告。診断、治療、予後について言及。	治療はTPN。	TPN施行も数日のみ。	4	採用	
328	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D,	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	経静脈栄養	合併症	2例ともカテーテル感染で死亡と判断	4	採用	この2例では経静脈栄養はカテーテル感染を起し生命予後不良因子
329	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、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全,胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児（MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討	完全静脈栄養	治療効果	MMIHS患者1例で一次的に在宅経静脈栄養に出来た。	4	採用	QOLの改善が見込めるが、本症例はむしろ副作用が問題だった。
330	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、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全,胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児（MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討	完全静脈栄養	副作用	MMIHS患者1例で胆汁うっ滞性持続、肝障害悪化、カテーテル感染を認めた。	4	採用	本症例では副作用の面が問題となった。
331	J-127	8	##########	日本語	津田 圭助, 横山 雄一, 耕崎 拓大, 大崎 純子, 末永 謙介, 佐野 修一, 西森 功, 森田 雅範, 中澤 慶彦, 大西 三朗	長期在宅IVH施行中にセレン欠乏症をきたした慢性特発性偽性腸閉塞症の1症例	消化管の臨床	1997	2	73-77	CR	1例の成人慢性特発性偽性腸閉塞症（CIIP）、長期在宅IVH施行中のセレン欠乏症によりミオパチーを生じたの報告	長期在宅IVH投与	副作用としてのセレン欠乏	長期在宅IVH投与中に発症した筋力低下はセレン投与のみで筋力低下が回復したため、セレン欠乏症によるmyopathyと診断。長期IVH施行者や経腸栄養剤投与者での微量元素の欠乏には十分な認識と配慮が必要	4	採用	CIIP患者での長期経静脈栄養ではセレン欠乏に注意が必要（成人例だがCIIPは成人も対象のため）。
332	J-128	8	##########	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群：14例、Immaturity群：6例、Hypogenesis（数の異常があるのでhypoganglionosisとする）MMIHS	経静脈栄養	経腸栄養の開始、経静脈栄養からの離脱	Hypogenesis（数の異常があるのでhypoganglionosisとする）MMIHS群：4例ではMMIHSの1例とPrune-belly症候群の1例はPNから離脱できず、hypo2例は経腸栄養との併用が長かったが離脱も出来た。	4	採用	H病類縁疾患群では腸管の機能障害の程度がPNからENへの移行に影響。長期の身体発育ではH病類縁疾患では残存腸管の運動機能障害の程度により成長障害が生じていた。
333	J-128	8	##########	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群：14例、Immaturity群：6例、Hypogenesis（数の異常があるのでhypoganglionosisとする）MMIHS	経静脈栄養	肝機能障害	Hypogenesis, MMIHS群：全例で肝障害を認め、65±23日で肝障害を認め、GOT、GPTは他2群に比べ有意に高値であった。PNから離脱できなかった2例は肝障害の改善はなかった。残りの2例は完全PNをやめることで改善へ。	4	採用	H病類縁疾患群では腸管の機能障害の程度がPNからENへの移行に影響。長期の身体発育ではH病類縁疾患では残存腸管の運動機能障害の程度により成長障害が生じていた。
334	J-128	8	##########	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群：14例、Immaturity群：6例、Hypogenesis（数の異常があるのでhypoganglionosisとする）MMIHS	経静脈栄養	成長	Hypogenesis,群の生存している2例はいずれも成長障害。	4	採用	H病類縁疾患群では腸管の機能障害の程度がPNからENへの移行に影響。長期の身体発育ではH病類縁疾患では残存腸管の運動機能障害の程度により成長障害が生じていた。
335	J-128	8	##########	日本語	水田 祥代, 増本 幸二, 山内 健	【小腸大量切除後の栄養管理とその遠隔成績】腸管不全における栄養管理	日本腹部救急医学会雑誌	1998	18(8)	1099-1107	CA, CC	24例、腸管不全、栄養管理と肝障害の関係および長期予後の検討。腸管不全24例(短腸群：14例、Immaturity群：6例、Hypogenesis	経静脈栄養	予後	Hypogenesis, MMIHS群：4例ではMMIHSの1例とPrune-belly症候群の1例は死亡、残りの2例は生存	4	採用	Hypogenesis, MMIHS群は予後不良、PNと予後の関連は本論文では不明
336	J-131	8	##########	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR	1例、Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)、症例報告	中心静脈高カロリー輸液(TPN)	全身状態	1例(全身状態良好)の治療はTPNにより短期間だが栄養管理が良好	4	採用	腸蠕動賦活剤、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面の治療はTPNによる長期の栄養管理。合併症の防止、対策が治療の要点としている。
337	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	経静脈的栄養	症状	落ち着いている	4	採用	1990年報告
338	J-136	8	##########	日本語	道浦 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	経静脈栄養TPN	QOL	在宅医療を導入できており有用	4	採用	1988年当時
339	J-136	8	##########	日本語	道浦 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	経静脈栄養TPN	生命予後	8例の報告で2例突然死と高率（引用論文にて）。微量元素欠乏や電解質異常を推測	4	採用	1988年当時
340	J-138	8	##########	日本語	水田 隆三, 崔 鳳春, 泉 均	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)の1剖検例	小児科臨床	1983	36(1)	135-142	CR	1例、Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome (CIIPS)、剖検例	中心静脈栄養	副作用	口内炎、舌炎に加えて口囲や陰股部に水疱、びらん形成がみられるようになり腸性肢端皮膚炎として、亜鉛欠乏のため亜鉛投与。微量元素の欠乏などをまねく。	4	採用	1983年の報告である。害のアウトカム
341	E-92	4	14674230	英語	Lee NC, Tiu CM, Soong WJ, Tsen CL, Hwang BT,	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMIHSの1例	経静脈栄養	肝機能障害の出現	肝機能障害出現	4	採用	
342	J-55	4	2013221152	日本語	後藤 正博, 仁科 範子, 長谷川 行洋	長期の静脈栄養をおこなっている腸管不全患者4例における内分泌学的検討	日本小児科学会雑誌	2013	117(3)	587-595	CR	日本、長期PNの患者4例の内分泌学的検討（うち、1例がhypoganglionosis）	静脈栄養	身長･体重が増加するか	PNでのカロリー摂取がエネルギー所要量の75%では体重増加、62%では体重が減少し二次性無月経に	4	採用	
343	J-58	4	2005275602	日本語	窪田 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高間 勇一, 中長 摩利子, 位田 忍	【小児の腸軸捻転症の病態と治療】 腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例　CIIPSおよびMMIHS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14歳女性	経静脈栄養	生命維持可能かどうか	経静脈栄養で生存	4	採用	
344	J-68	4	1984101338	日本語	矢羽野 壮光, 古屋 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	経静脈栄養	生命維持可能かどうか	経静脈栄養で生存	4	採用	
345	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction Syndrome(CIIPS)の2例	小児外科	1983	15(9)	1139-1146	CR	日本、CIIPSの2例、男児	経腸栄養（1例にelemental diet)	腸閉塞症状が改善するかどうか	効果なし	4	採用	

346	J-70	4	1984101336	日本語	小沢 正幸, 山田 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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	経静脈栄養で絶食に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, Hinoki T, Kato Y	Effect of the herbal medicine dai-kenchu-to on gastrointestinal motility in patients with megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) 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MMIHS(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。	中心静脈栄養	MMIHS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、主要血管の閉塞をきたしたため、経皮経肝下大静脈カテーテルを挿入し、8年間維持している。CIIPの1例はTPNに関する記載なし。	MMIHS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, 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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHSと診断した。	中心静脈栄養	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	MMIHS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 (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	経静脈栄養	1例, Case2はTPNからの離脱が困難となり、生後1か月で黄疸、慢性肝不全を伴う肝腫大、門脈圧亢進症、脾腫大、回腸瘻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, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyam	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(5)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	中心静脈栄養	2例, 2例とも長期のTPNにより肝、脳におけるセレン濃度の低値を認め、それぞれ7歳時、3歳時に神経筋症状を発症した。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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, 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?	中心静脈栄養	TPNの開始後、腸閉塞様症状は消失し、在宅加療も可能となったが、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、臨床像が非典型的で、検討を要する。
352	E-41	2	11015695	英語	White SM, 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, MMIHS, 出生前診断に関する報告と考察。	経腸栄養	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	Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Verzaro R	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMIHS, 長期のTPNによるうっ血性肝障害を呈し、小腸を含めた多臓器移植を行った3例の検討	中心静脈栄養	3例に長期間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。	TPNによる胆汁うっ滞性肝障害を合併したMMIHSの児に、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, 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類縁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(CIIPS:22例, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	栄養療法	CIIPS22例, 経口摂取のみが6例, TPNのみが4例, 混合が6例	HDとHD類縁疾患(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。	4	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity 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, 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類縁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(CIIPS:22例, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	栄養療法	MMIHS8例, 経口摂取のみが1例, TPNのみは0例, 混合が3例	HDとHD類縁疾患(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。	4	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity 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 IV, Parks	Familial megaduodenum associated with hypoganglionosis.	Br J Surg	1990	77(2)	138-9	CR	2例のHypoganglinosis家族例？(母は病理的評価がなく子と同様の症状であったため診断。1例のみの扱いが妥当。)	手術療法 （十二指腸空腸瘻)	1例, 通過障害に対し実施。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、こっらの疾患では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 方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。	栄養療法	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 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と超長期中心静脈栄養	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIPS⇒MMIHS, CIPS3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。	中心静脈栄養	入院毎に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 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスプルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, CIIP (MMIHS), 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＋レノグラム排泄遅延がありMMIHSと考えられる。)	中心静脈栄養	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Alb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Alb血症やChEの低下がみられ、開始5年で急激な黄疸		4	採用	
360	J-30	2	1997063502	日本語	五味 明, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 MMIHS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), MMIHS, 本邦で確認されたMMIHS症例のRV	栄養療法	30例, 21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。	4	採用	
361	J-31	2	1997063500	日本語	渡辺 芳夫, 原田 徹	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosisのみ採用する。	完全静脈栄養	1例, 結腸瘻造設とともに開始。経過中の合併症などについての記載なし。	臨床上問題となる腸炎はMMCのphaseⅢ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	Bott L, Boute O, Mention K, Vinchon M, Boman F, Gottrand	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もっていけて経腸栄養で成長できた。	CIPO栄養療法（胃瘻+TPN)	胃瘻は一時機能しなかったがTPNを併用し最終的に経管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	MMIHSの1例報告。薬物療法、減圧術、根治術無効でcyclic TPNで長期生存でき学校にも行けている（空腸瘻ストーマからのもれでいじめにはあう）	MMIHS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に移行でき退院し学校にもいけており成長もしている。	MMIHS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、詳細な記載もあり考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, 根本 貴史	MMIHS女児例の長期管理の経験	小児外科	1999	31(2)	212-218	CR	MMIHSで7年間生存できている症例報告で、多段階腸瘻造設による減圧と、TPNが有効であった。経口摂取は固形物は不可	MMIHS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ており、徐々に経腸栄養の割合を増やせている。	MMIHS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が、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発性仮性腸閉塞症(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MMIHS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生検は正常像のため診断確定には至らなかった。薬物療法（しサプリド）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併用にもっていけている。1	CIPOに栄養療法（TPN, 成分栄養）は有効か？	1歳まで発達に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が、考察もなされている。
366	J-86	5	1988096951	日本語	橘 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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	16歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜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がQOLは低下	CIPOに栄養療法（TPN)は推奨されるか？	携帯用TPN装置を用い、夜間胃管減圧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が、在宅管理可能な方法の考察もされている。
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 (IH)症例に関するsystematic review (1978-2009)	手術	病変腸管の切除およびプルスルー：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、残り25症例は詳細不明	病変腸管の切除が多く行われている。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 昭男, 川原 央好, 長谷川 利路, 奥山 宏臣, 上原 秀一郎, 石川 暢己, 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:9, 二分脊椎:6, 直腸肛門奇形:12, CIIPS:1, ヒルシュ:1	CIIPの外科治療	ACE兼逆行性浣腸で排便は著しく改善したが腹満の改善は軽度。大建中湯併用で腹満も著明に改善	CIIPにACEは有用である。	5	採用	
369	J-121	7	1985192446	日本語	天野 芳郎, 中畑 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通過を良くし、bacterialovergrowth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	嵩原 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】 ヒルシュスプルング病類縁疾患の栄養指導	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1999	21(3)	205-210	RV	生後5日、胎便排泄遅延、胆汁性嘔吐、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	2歳6か月で順調に経口摂取量が増加	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	初回ｽﾄﾏは50cm以下に置き、生後3か月でBishop-Koop式ストマに再造設する	普通食+半消化態栄養剤の栄養で、1例は静脈栄養離脱、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	大腸全摘と小腸テーパリングで経過良好なhypoganglionosisの１例報告	５歳肛門括約筋筋層切開、７歳回腸瘻、９歳大腸全摘して回腸直腸吻合、１１歳回腸瘻と小腸3.6mのテーパリングを行い、６か月後にストマ閉鎖。１５歳、回腸80ｃｍを再度テー	最後の手術から７年で体重が25ｋｇ増加して、２２歳で159cm, 60kgで１日3-4回の排泄あり、結婚して社会生活を営めている	大腸切除と小腸テーパリング手術は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、Aganglionosis・Hypoganglionosis・INDなど、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。	治療（Aganglionosis以外）。 ・内科的治療：40/67、外科手術20/67。 ・外科手術：括約筋切開6、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、重症便秘症例では切除が施行され、Hypodeha7例切除された。	5	採用	
374	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	根治術	難易度	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, Tsen CL, Hwang BT,	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMIHS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	窪田 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田	【小児の腸軸捻転症の病態と治療】 腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMIHS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14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、蠕動障害が増悪。Polysurgeryとなった。	5	採用	
377	J-66	4	1993004430	日本語	西島 栄治, 大野 耕一, 義岡 孝子, 他	6歳女児のHypoganglionosis例,回腸瘻閉鎖は可能か? 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	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 栄治, 大野 耕一, 義岡 孝子, 他	6歳女児のHypoganglionosis例,回腸瘻閉鎖は可能か? 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	開腹手術（腸ろう閉鎖）	栄養摂取可能となるか	有害（経口量低下、PNサポート必要に）	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が考えられた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 亮二, 大浜 用克	Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-ob-struction 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, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気腹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、敗血症と心肺機能不全で死亡した。	MMIHS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。	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 hypoperistalsis syndrome (MMIHS) 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MMIHS(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。	手術療法 (Martin式空腸側側吻合術⇒小腸切除と右半結腸切除)	MMIHS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。	MMIHS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。	5	採用	
383	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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHS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	MMIHS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 hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	手術	1例, Case1は手術の詳細が不明。Case2は小腸回転異常の整復を行った。回腸瘻を造設した。	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 hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	手術	1例, Case2で腸管運動の改善目的に内臓神経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, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyam	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(6)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	膀胱瘻造設術	2例, 2例ともあきらかな手術合併症はみられず。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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, Kuroiwa M, Takahashi A, Matsuyam	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(7)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPNによりセレン欠乏が疑われる神経症状を発症した。	膀胱瘻造設術	2例, 2例ともあきらかな手術合併症はみられず。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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施術したが、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	Scharli AF, Sossai	Hypoganglionosis.	Semin Pediatr Surg	1998	7(3)	187-91	CC	7例, isolated hypoganglinosis, 過去17年で単一施設で経験した慢性的な排便障害、腹痛、腹満などの353例に直腸生検を行い診断。(Hypoganglinosisの診断には全層生検を行った。)Hypoganglinosisとdysganglinosis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。	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例は縫合不全を起し大腸瘻を造設したが、それ以外は機械的と閉塞のため、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, 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類縁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(CIIPS:22例, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8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。合併症などの記載はなし。	HDとHD類縁疾患(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。	5	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity 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, 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類縁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(CIIPS:22例, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	手術療法(腸管切除、膀胱瘻)	MMIHS8例, 無手術例は0例だが、腸管切除例は0例。膀胱瘻を1例に留置。合併症などの記載なし。	HDとHD類縁疾患(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。	5	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity 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 方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。	手術療法	横行結腸拡張と結腸瘻からの排液不良に対し、横行結腸切除を行った。術後合併症はみあれなかった。		5	採用	
393	J-30	2	1997063502	日本語	五味 明, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 MMIHS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), MMIHS, 本邦で確認されたMMIHS症例のRV	手術療法	26例, Ladd手術が3名、胃・空腸吻合が2例、膀胱瘻造設は16例、腎瘻造設が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 徹	ヒルシュスプル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, Hypoganglinosis＋immaturity of ganglia, 2例のCRだが、hypoganglinosisのみ採用する。	手術療法	1例, 1歳11か月時に空腸切除し、Treitz靭帯の肛門側3cmの空腸を端側吻合し回腸瘻とし、4歳時に回盲弁を含めた右半結腸切除＋肛門側回腸末端切除(残60cm)し回腸瘻とした。 6歳時に肛門側回腸瘻から口側20cmの腸管を追加切除(残40cm)し、回腸瘻を再検。以後、腸炎	臨床上問題となる腸炎はMMCのphaseⅢ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。	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 ganglioneuromatosis（GNM), isolated hypoganglionosis(isolated HG), Immature ganglia(IG), Absence of the argyrophil plexus(AP), Internal anal sphincter achalasia(IASA), Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis	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、遺糞症などの合併症がで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ものではない。
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。

397	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。盲腸瘻造設し2か月で閉鎖できた。巨大膀胱はカテーテル減圧と尿管瘻で対処し2年で閉鎖。蠕動が経過とともにはじまった。10年以上の長期生存しており、成長も追いついている。症例2は胎児手術で膀胱ドレナージが施行された。生後開腹手術は、虫垂切除のみで組織は消化管膀胱ともとれている。しサプリドとメトクロプラミドは無効で、回腸瘻を減圧のために作成したが	MMIHSにおける根治手術	症例1は生後の開腹手術でShamに終了(回腸瘻はおいた)で、症例2は胎児手術で膀胱減圧したが無効で生後の回腸狭窄の診断で開腹したがShamに終了し、狭窄はなかった(誤診といってよい)。症例1は長期生存しているが、症例2は死亡している。	MMIHSにおいて根治手術の有効性は見出せない。	5	採用？	症例報告であるためエビデンスレベルが低い。根治手術の是非について考察された論文ではないが、予後がはっきりしているので「推奨されない」の文献としては耐えれるレベル。
398	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	胎児エコーでは水腎水尿管症がわかっていたMMIHS症例。回盲部末端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。注腸の診断は腸回転異常。胃瘻と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→敗血症と肺炎で死亡した。えられた組織は膀胱と消化管で、MeissnerとAuerbachのganglion	MMIHSに根治術(切除)は推奨されるか？	切除後断端stomaも機能せずTPNの末死亡している。	MMIHSに根治手術療法は有用ではない。有害である可能性もある。	5	採用	症例報告であるためエビデンスレベルも低いが、有害性に関する考察がなされている。
399	J-82	5	1993004429	日本語	富本 喜文, 岡本 英三, 豊坂 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ので報告した。直腸粘膜生検はAchE増生はなかった。直腸肛門反射は陰性から非典型的陽性であった。腸瘻は1例は行こうで1例は無効であった。2例とも根治術後状態改善し	isolated HGに根治術は推奨されるか？	症例1のみSwenson手術を施行し成功した。	isolated HGに根治術を強く推奨するものではなく、各種検査から根治術可能な症例を選別して手術は施行すべきである。	5	採用	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、考察が詳細になされている。
400	J-85	5	1990202506	日本語	箕輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃瘻・腸瘻を管理したヒルシュスプルング病類縁疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis (isolated HG) で胃瘻腸瘻（高位空腸瘻）とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸瘻も閉鎖できて、完全緩解に至った1例報告	isolated HGに根治術（空腸S状結腸吻合）は推奨されるか？	第4回の手術として施行し、食欲もアップした。成長もキャッチアップし、発達も遅れがない。	isolated HGに根治術（空腸S状結腸吻合）は推奨される。	5	採用？	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、減圧療法と一連のものであり、詳細な記述もあることから採用？レベルとした。
401	E-57	3	23167913	英語	Huang CM, Tseng SH, Weng CC, Chen	Isolated intestinal transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: case report.	Pediatr Transplant	2013	17(1)	E4-8	CR	8歳女児、肝不全・腎不全(-)のMMIHS症例に対する小腸単独移植の症例報告 移植後4年までフォロー	小腸単独移植(肝不全・腎不全(-))	移植後4年の時点で生存、普通食を経口摂取可能で経静脈栄養も必要としていない、体重も徐々に増加(移植前22kg→移植後4年27kg)	本症例を含め、他の報告からも、一般的に肝不全に陥る前に小腸単独移植を行うことは良い転機をもたらし、在院日数を減少させ、経静脈栄養から経腸栄養への転換が早期に行える(多臓器移植を受けた症例と比べて)	6	採用	胃を含めた小腸移植がよいかどうかは不明
402	E-172	7	16908248	英語	Ishii T, Wada M, Nishi K, Sato T, Amae S	Two cases of living-related intestinal transplantation.	Transplant Proc	2006	38(6)	1687-8	CR	短腸症候群2症例(Hypoganglionosisと中腸軸捻転)に対する生体小腸移植の症例報告	手術(生体小腸移植)	2例とも拒絶反応生じるも術後経過良好でTPN離脱し経口摂取可能となる。	TPNから離脱出来ないHypoganglionosisによる短腸症候群に生体小腸移植は有用である。	6	採用	
403	J-91	6	2005202904	日本語	和田 基, 石井 智浩, 加藤 友朗, 天江 新太郎, 石田 和之, 森谷 卓也, 里見 進, 林 富	生体小腸移植2例の経験	今日の移植	2005	18(2)	145-151	CR	生体小腸移植２例報告、１例が１４歳のhypoganglionosis	小腸移植	術後５７日静脈栄養離脱、術後１１７日退院	小腸移植はhypoganglionosisの外科治療として有効であった	6	採用	
404	E-90	4	15848727	英語	Wada M, Ishii T, Kato T, Nishi K, Kawahara Y, Amae S, Nakamura M, Yoshida	Living-related small bowel transplantation: two cases experiences.	Transplant Proc	2005	37(2)	1381-2	CR	日本、東北大学、hypoganglionosisの14歳男	生体小腸移植	経腸栄養摂取増加するかどうか	PNが栄養については離脱。水分のみ点滴	6	採用	
405	E-42	2	10440392	英語	Masetti M, Rodriguez MM, Thompson JF, Pinna AD, Kato T, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Verzaro R	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMIHS, 長期のTPNによるうっ血性肝障害を呈し、小腸を含めた多臓器移植を行った3例の検討	死体臓器(胃、肝膵脾臓、十二指腸、小腸、腎、大腸)による多臓器移植	3例に実施し、1例は術後44日に敗血症と拒絶反応により死亡した。その他の2例はTPNから離脱し、経腸栄養が可能となった。	TPNによる胆汁うっ滞性肝障害を合併したMMIHSの児に、多臓器移植は有効だった。	6	採用	
406	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類縁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(CIIPS:22例, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	生命予後	CIIPS22例, 6名が死亡(27%)	HDとHD類縁疾患(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。	6	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
407	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類縁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(CIIPS:22例, CIIPS疑い例:12例, MMIHS:8例)に関するアンケート調査。	生命予後	MMIHS8例, 3名が死亡(42.9%)し、1名は不詳	HDとHD類縁疾患(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。	6	採用	形態異常がみられた群はhypoganglinosis, immmaturity of ganglia, INDを併せて解析されている。
408	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 (IH)症例に関するsystematic review (1978-2009)	予後	死亡：8/92症例（6例：新生児期の重度の腸炎、2例：フォロー中のTPN関連合併症）。経過中の合併症としては腸炎、慢性便秘、オーバーフローな遺糞症、残存病変に対する追加手術がある	経過中の合併症については、詳細詳細な報告がないため、検討が困難。	7	採用	
409	E-59	3	19104894	英語	Zhang HY, Feng JX, Huang L, Wang G, Wei MF, Weng	Diagnosis and surgical treatment of isolated hypoganglionosis.	World J Pediatr	2008	4(4)	295-300	Journal Article	術後に組織学的に診断されたIsolated hypoganglionosis17症例に関する後方視的分析；ヒルシュ症例18例との比較検討	(手術による)予後	13例で結腸亜全摘、4例で左結腸切除を施行。自験例では縫合不全、吻合部狭窄などの合併症は認めず。結腸亜全摘を受けた症例は術後に頻回の緩い便が術後早期の段階で1日3-7回認めた。一方で、左結腸切除を受けた症例は、術後早期であって	外科的治療は不可欠。	7	採用	
410	E-70	3	10373127	英語	Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla	Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients.	Arch Dis Child	1999	81(1)	21-7	Journal Article	CIIPS患者44例に対する治療と長期フォローアップについての前向き研究	経静脈栄養に関する予後	32/44例でTPNが長期にわたり必要：19例で6ヶ月未満(内、11例は死亡、8例は生存しTPNを離脱できた)、13例で6ヶ月以上(内、10例はTPN依存状態、3例は死亡)	栄養管理のみならず、内科的・外科的な管理も必須であり、それぞれが最も適した方法で取り入れられなければならない。	7	採用	
411	E-70	3	10373127	英語	Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla	Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients.	Arch Dis Child	1999	81(1)	21-7	Journal Article	CIIPS患者44例に対する治療と長期フォローアップについての前向き研究	長期予後	生存かつ経口摂取可能(good)：20/44例、生存しているがイレウス症状続きTPNに依存あるいは死亡(poor)：10/44例(生存+症状あり+TPN依存)、14/44例(死亡)。死亡症例から予後不良因子を検索すると、腸回転異常の合併、短腸、尿路系の	全層生検を行い、myopathyを鑑別することが重要。	7	採用	診断に関するCQでもあり？本文中では、CIIPSの長期予後についての言及はなく、死亡症例を検討した結果、予後不良因子が複数見つかり、このうち全層生検で長期予後をある程度予測できうるとしている。
412	E-76	3	1785644	英語	Anneren G, Meurling S, Olsen	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS), an autosomal recessive disorder: clinical reports and review of the literature.	Am J Med Genet	1991	41(2)	251-4	CR+RV	MMIHSに関する自験例報告(n=2)と文献的考察(n=41)	予後	39/43症例で死亡：31/39例で生後6ヶ月以内で死亡。死因のほとんどが腎機能不全、術後合併症、あるいは感染。	MMIHSは致死的な疾患である。	7	採用	
413	E-83	3	839371	英語	Byrne WJ, Cipel L, Euler AR, Halpin TC, Ament	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children--clinical characteristics and prognosis.	J Pediatr	1977	90(4)	585-9	Journal Article	n=11, CIIPS患児における臨床的特徴と予後に関する検討	予後	症状あり(7/11例)の症例に関する予後：死亡(1/7例)、フォローできなくなった(1/7例)、大きな合併症なく入院加療なしで治療継続中(5/7例、うち経口不良でTPN依存状態が4例)	予後に関しては不良(poor)。腸閉塞症状の持続と重度の栄養状態不良に直面している。適切なTPN管理により栄養状態を適切に維持し、症状を緩和し、入院加療せずに過ごすことができるようになる。	7	採用	
414	J-38	3	2014008006	日本語	照井 慶太, 吉田 英生	【在宅静脈経腸栄養 今日の進歩】 (Part-7)短腸症候群に対する在宅栄養管理 長期間の中心静脈栄養管理を要した腸管不全症例	臨床栄養	2013	別冊(JCNセレクト8 在宅静脈経腸栄養 今	204-208	CA	10年以上のparenteral nutrition(PN)を要した6症例(short bowel syndrome 2例、CIIPS 4例)についての検討	経静脈栄養に対する予後	CIIPS4例のうち、3例は正常の発達が得られ会社員・臨床検査技師・大学生として現在生存。1例はカテーテル感染を契機に全身状態悪化、腸管穿孔にて死亡。生存している3例はいずれも肝障害が悪化傾向。	CIIPSにおいてはPN離脱が困難。	7	採用	CIIPSではPN管理により長期生存が見込めるので、PNは必須と言える。
415	E-169	7	21792650	英語	Gosemann JH, Puri	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: systematic review of outcome.	Pediatr Surg Int	2011	27(10)	1041-6	SR	MMIHS症例 n=227のシステミックレビュー(1976-2011)	MMIHSの予後(n=218)	生存: n=43 死亡: n=175	MMIHSの予後は不良である。	7	採用	
416	E-170	7	19573669	英語	Wu X, Feng J, Wei M, Guo X, Li R, Xuan X,	Patterns of postoperative enterocolitis in children with Hirschsprung's disease combined with hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2009	44(7)	1401-4	CA	ヒルシュスプルング病症例(n=70)とHypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例(n=27)での術後腸炎発症率の検討(1998-2005)	Hypoganglionosisの予後(術後腸炎)	術後腸炎発症率 ヒルシュスプルング病症例: 8(11.4%) vs Hypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例: 11(40.7%) p<0.05	Hypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例はヒルシュスプルング病症例と比較して高率に術後腸炎を発症する。	7	採用	
417	E-170	7	19573669	英語	Wu X, Feng J, Wei M, Guo X, Li R, Xuan X,	Patterns of postoperative enterocolitis in children with Hirschsprung's disease combined with hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2009	44(7)	1401-4	CA	ヒルシュスプルング病症例(n=70)とHypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例(n=27)での術後腸炎発症率の検討(1998-2005)	Hypoganglionosis予後(排便機能(Rintala scoring system))	ヒルシュスプルング病症例:Excellent: 60 Fair: 10 vs Hypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例: Excellent: 17 Fair: 10 p<0.05	Hypoganglionosis合併ヒルシュスプルング病症例はヒルシュスプルング病症例と比較して有意に排便機能良好症例数が低い。	7	採用	
418	E-175	7	15770589	英語	Puri P, Shinkai	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Semin Pediatr Surg	2005	14(1)	58-63	SR	MMIHSのシステミックレビュー(n=182)	MMIHSの予後(n=182)	生存症例：23/182例	MMIHSの予後は不良である。	7	採用	
419	J-96	6	1997169962	日本語	黒岩 実, 松山 四郎, 鈴木 則夫, 他	ヘパリン生食水のflushで断裂し,バスケット鉗子で摘出したBroviacカテーテル塞栓の1例	日本小児外科学会雑誌	1996	32(7)	1121-1125	CR	生食フラッシュでカテーテル断裂したＭＭＩＨＳの１女児例	中心静脈栄養、ED-P栄養	低栄養で6歳11か月死亡	低栄養で6歳11か月死亡	7	採用	

420	E-140	6	23769101	英語	Ueno T, Wada M, Hoshino K, Sakamoto S, Furukawa H, Fukuzawa	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、ﾋﾙｼｭﾌﾟﾙﾝｶﾞ病類縁疾患、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、で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臓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	Couper RT, Byard RW, Cutz E, Stringer DA, Durie	Cardiac rhabdomyomata and megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	J Med Genet	1991	28(4)	274-6	CR	心筋横紋筋腫とMMIHS　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。	MMIHS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MMIHS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	MMIHSと母の薬物服用との関連性の1例報告	母は胃腸の不快感と尿路感染症のために、scopolamine, trimetoprim-sulfadiazine, dipyrone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。	母親の内腹服用歴とMMIHS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	MMIHSの２例報告	症例1：出生直後に腹部膨満、触知できる巨大膀胱、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。腸閉鎖はカテー	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。	MMIHSの予後は不良	7	採用	
424	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、Aganglionosis・Hypoganglionosis・INDなどの主訴、病理など診断、治療、予後について検討。	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%で無症状。・Aganglionosis以外:25/54（46.3%）で無症状、20（37%）で便秘、7（13%）で便漏、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でも、生活に支障ない程度の合併症のみ。	7	採用	高度に筋層間神経叢の神経節と神経節細胞が減少しているH類縁（hypoganglionosis）は予後不良（5例と2例の検討だが）
425	E-19	1	19864852	英語	Nazer H, Rejjal A, Abu-Osba Y, Rabeeah A, Ahmed	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	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、予後について言及。	予後は生後7か月時に誤嚥性肺炎で死亡。	生後7か月で死亡。栄養状態の改善、感染制御が重要。腸管麻痺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あった。	7	採用	
426	E-20	1	8135670	英語	Gurgan T, Zeyneloglu HY, Develioglu O, Urman	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、女児、胎児、MMIHSの1例。	MMIHS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	Garber A, Shohat M, Sarii	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome in two male siblings.	Prenat Diagn	1990	10(6)	377-87	CR	米国、小児、男児、兄弟2例、生後・胎児、MMIHSの2例。	MMIHS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、女児、生後、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告。	胆汁性嘔吐、BUNが80%に上昇、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, Hall	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、女児、生後、MMIHSの1例。	MMIHSの症例報告。	生後から腹満、胎便排出遅延、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 吾合子, 北川 博昭, 脇坂 宗親, 島 秀樹, 長江 秀樹, 青葉 剛史, 中田 光	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 Hirschsprung病類縁疾患の2症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、Hypoganglionosisisの2例。	Hypoganglionosisisの2症例報告。	生後から腹満、胆汁性嘔吐、短腸症候群、腸瘻、TPN・HPNにて管理、カテ感染の反復。	①HPN管理・22歳・就学・就職？、②HPN管理・9歳・就学。発達遅滞ないもののHPN管理や腸瘻管理が必要。	7	採用	
431	J-2	1	2006242938	日本語	飯田 則利, 上村 智郎, 甲斐 裕樹, 田口 智章	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 在宅栄養管理に移行したHirschsprung病類縁疾患児の問題点	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、Hypogaiglionosisの2例。	Hypoganglionosisisの2症例報告。	生後から腹満、胆汁性嘔吐、短腸症候群、腸瘻、TPN・HPNにて管理、カテ感染。	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 建, 下野 隆一, 林田 良啓, 武藤 充, 義岡 孝子	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 短腸症候群となったhypogenesis of ganglia患児の長期栄養管理	小児外科	2006	38(6)	737-741	CR	日本、小児、女児、4歳、Hypoganglionosisの1例。	Hypoganglionosisisの1例報告。	生後から嘔吐、腹満、腸瘻、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, 古田 靖彦, 鬼武 美幸	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 治療に難渋しているHirschsprung病類縁疾患3例の治療経験	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、全層生検、腸瘻、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, 飯干 泰彦, 澤井 利夫, 田附 裕子, 藤元 治朗, 豊坂 昭弘,	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 比較的栄養管理が容易なCIIPSについて	小児外科	2006	38(6)	720-728	CR	日本、小児、女児、9か月、CIIP。	CIIPの1例報告。	生後から嘔吐、腹満、直腸生検、TPN・HPN。	8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 勝史, 福澤 正洋	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 腸瘻栄養を併用したTPN管理中のMMIHS	小児外科	2006	38(6)	715-719	CR	日本、小児、女児、2歳、MMIHS。	MMIHSの1例報告。	胎児超音波で膀胱拡大、生後嘔吐腹満、虫垂生検、TPN。	2歳、TPN管理、発育順調。発達は不明。	7	採用	
436	J-8	1	2006242932	日本語	蛇口 達造, 吉野 裕顕, 森井 真也子, 蛇口 琢, 加藤 哲	【Hirschsprung病類縁疾患を学ぶ】 消化管吸収機能からみたHirschsprung病類縁疾患の栄養管理 広範囲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、男児、6歳、Hypoganglionosis。	Hypoganglionosisの1例報告。	生後から腹満、胎便排泄遅延、直腸生検、腸瘻、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, Yagi M, Kawahara H, Mushiake S, Nakayama M, Kamata	Functional ileus in neonates: Hirschsprung's disease-allied 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	筋層間神経叢の組織所見	神経節、神経節細胞の数（グレード）	5/7例で筋層間神経叢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、8歳で生存	7	採用	高度に筋層間神経叢の神経節と神経節細胞が減少しているH類縁（hypoganglionosis）は予後不良（5例と2例の検討だが）
438	E-212	8	24057629	英語	Goldberg M, Pruchniewski D, Beale PG, Pa	Megacystis - microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome.	Pediatr Surg Int	1996	11(4)	246-7	CR	MMIHS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	減圧術や薬剤、経静脈栄養などの集約的治療	予後	いずれも予後不良	7	採用	MMIHSの2例だが、2例とも予後不良
439	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos 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、子宮腟留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHS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	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	1995年までの58症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
440	E-213	8	8554874	英語	Dewan PA, Brown N, Murthy DP, Danga-Christian B, Haan E, Byard RW, Watters	Hydrometrocolpos 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、子宮腟留水症と分節状腸管拡張を伴ったMMIHS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	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、手術をしても、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	1995年までの58症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
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、短腸症候群やH類縁などによる腸管不全、胆汁うっ滞性肝障害の予後不良患児（MMIHSと壊死性腸炎を合併した低出生体重児で経静脈栄養に依存している。Omegavenを使用し検討	集約的治療	予後	MMIHS患者1例は肝不全で死亡	7	採用	本症例も予後不良
442	J-131	8	##########	日本語	鹿野 高明, 立野 佳子, 穴倉 迪弥, 他	Megacystis-Microcolon-Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(MMIHS)の1例	臨床小児医学	1994	42(4)	199-203	CR, RV	61例、MMIHS、本邦例20例と外国例41例の比較を中心に文献的考察	集約的全般的治療	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	本邦のほうが最近の症例が多いのが理由かもしれないと記載

443	E-84	4	23975018	英語	Iwatani Y, Kanamori Y, Uchida Y, Sasaki	Isolated hypoganglionosis: results of a nationwide survey in Japan.	Pediatr Surg Int	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, Tiu CM, Soong WJ, Tsen CL, Hwang BT,	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2003	44(4)	238-41	CR	台湾、MMIHS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	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	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	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	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	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	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	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	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	Quality of life outcomes in congenital chronic intestinal pseudo-obstruction.	Dig Dis Sci	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	年長なほど、手術が多いほど、体調が悪いほど、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 Harbi A, Tawil K, Crankson	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome associated with megaesophagus.	Pediatr Surg Int	1999	15(3-4)	272-4	CR	サウジアラビア、MMIHS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, Chuang JH, Ko SF, Chen	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS): a case report.	Changgeng Yi Xue Za Zhi	1998	21(1)	92-6	CR	台湾、MMIHS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	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: prenatal identification in siblings and review of the literature.	J Ultrasound Med	1991	10(10)	599-602	CR	米国、胎児エコーで診断が出来たMMIHS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、食道静脈瘤破裂で退院できず（死亡とはかかれていない）	7	採用	
453	J-58	4	2005275602	日本語	筑田 昭男, 奥山 宏臣, 高橋 剛, 川原 央好, 中井 弘, 吉田 英樹, 高間 勇一, 中長 摩利子, 位田 忍	【小児の腸軸捻転症の病態と治療】 腸回転異常症によって発症したCIIPSの1例 CIIPSおよびMMIHS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14歳女性	生命予後	生存/死亡	生存; 小康状態	7	採用	
454	J-68	4	1984101338	日本語	矢羽野 壮光, 古屋 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	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	Jain VK, Garge S, Singh S, Lahoti	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome complicated by perforation.	Afr J Paediatr Surg	2011	8(1)	70-71	CR	1例, MMIHS, 生後4日目にレントゲン上の気腹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、および近位回腸瘻造設	MMIHS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。	1例、生後4日に左記の手術を実施し、術後3日で、敗血症との肺機能不全で死亡した。	7	採用	
456	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, MMIHS, 胎児超音波の際に胎児膀胱穿刺を行った。それぞれ、術中の腹腔内所見と生検所見からMMIHSと診断した。	生命予後	Case1は現在3歳で存命。Case2は現在2歳で存命。	MMIHS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	Kohler M, Pease PW, Upadhyay	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS) in siblings: case report and review of the literature.	Eur J Pediatr Surg	2004	14(5)	362-7	CR	2例, MMIHS, Case1は病理診断の具体性に欠けるがCase2は診断根拠が明瞭である。	生命予後	1例, Case2は生後20か月で大腸菌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, Matsuyam	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(8)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPN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。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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, Matsuyam	Encephalopathy in megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome patients on long-term total parenteral nutrition possibly due to selenium deficiency.	Acta Neuropathol	2003	106(9)	234-42	CR	2例, MMIHS, 長期のTPN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4か月ほど就学していた。Case2は1歳時にイレウスに対する外科処置(詳細不明)をうけ、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軽度の発達遅滞がある程度だった。	MMIHSにおける脳病変は主にグルタチ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	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, MMIHS, 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	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, MMIHS, 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, Romaguera RL, Nery JR, DeFaria W, Khan MF, Verzaro R,	Multivisceral transplantation for megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Transplantation	1999	68(2)	228-32	CR	3例, MMIHS, 長期のTPNによるうっ血性肝障害を呈し、小腸を含めた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(胆嚢)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。	TPNによる胆汁うっ滞性肝障害を合併したMMIHS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 方俊, 石井 証, 中山 馨, 吉野 泰啓, 金沢 幸夫, 後藤 満一	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, MMIHS, 在宅管理とすることのできたMMIHS1例の経過報告。	生命予後、機能的予後、発達	1歳10か月時で生存。1歳7か月時でつたえ歩きまで可能。精神発達も年齢相応。自排便、自排尿可能で経肛門的洗腸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 用克, 武 浩志, 山本 弘, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIIPS)の臨床経過 外科的合併症と経長期中心静脈栄養	小児外科	1996	28(9)	1073-1078	CR	1例, CIPS⇒MMIHS, CIPS3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。	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導入できたため就学。9歳11か月時に胃軸捻＋状軸捻軸捻による ショックで死亡。生涯にわたり開腹手術		7	採用	
465	J-29	2	1997063505	日本語	飯干 泰彦, 岡田 正	ヒルシュスプルング病類縁疾患長期生存例の肝機能障害	小児外科	1996	28(9)	1104-1107	CR	2例, CIIP (MMIHS), 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＋レノグラム排泄遅延ありMMIHS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, 岡松 孝男, 八塚 正四, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 MMIHS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), MMIHS, 本邦で確認されたMMIHS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名。	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。	7	採用	
467	J-34	2	1997063496	日本語	豊坂 昭弘, 関 保二, 三浦 一樹, 他	ヒルシュスプルング病類縁疾患 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, hypoganglinosis, 1973年以降に1大学病院で経験した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、腸瘻のままか、TPNと経腸栄養を合わせて栄養管理を行っている。	本症はほとんどが腸瘻造設されたままで経静脈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	ヒルシュスプルン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hypoganglinosis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。	Hypoganglinosis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。	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 ganglioneuromatosis（GNM), 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腸炎による。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。予後不良の因子は敗血症、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もMMIHSも引用文献が1づつしかなく、詳細にレビューしたものではない。
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。生命的やQOLの予後で検討している。	CIPOの予後	死亡が一名（手術関連死）でエリスロマイシンもオフ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%	生命予後は悪くはないが、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。盲腸瘻造設し2か月で閉鎖できた。巨大膀胱はカテーテル減圧と尿管瘻で対処し2年で閉鎖。蠕動が経過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は胞流手術で膀胱ドレナージが施行された。生後開腹手術は、虫垂切除のみで組織は消化管筋胞ともとれている。しかしながらミトコンドリアとミトクロプラズミドは無効で、回腸瘻を減圧のために作成したが	MMIHSの予後	症例1は長期生存で症例2は死亡（生存率50%）	MMIHSの生命予後は不良である。生存できた場合は瘻閉鎖もでき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 clomiphene ingestion during pregnancy.	Z Kinderchir	1987	42(5)	321-3	CR	胎児エコーで巨大膀胱で見つかったMMIHSの1例。出生後胆汁性嘔吐で発症。回腸瘻おいたが無効で死亡。切除標本全層組織はAuerbachもMeissnerもganglion細胞数正常。膀胱からも組織をとった。妊娠中に使用されたクロミフェンとの関連を考察した論文	MMIHSの予後	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膀胱で見つかっていたMMIHSの男児例。1回目手術はSham＋膀胱瘻造設に終わり2回目で術死した。生検組織を1回目手術時に採取	MMIHSの予後	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	胎児エコーでは水腎水尿管症がわかっていたMMIHS症例。回盲部末端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。注腸の診断は腸回転異常。胃瘻と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一敗血症と肺炎で死亡した。えられた組織は筋肉と消化管で、MeissnerとAuerbachのganglion	MMIHSの予後	転院後胃瘻とTPNルート確保したが、TPN依存後死亡している。	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	兄がプルンベリー症候群であったMMIHSの症例報告。日齢52で死亡	MMIHSの予後	手術も含め様々な処置をしたが（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膀胱で見つかっていたMMIHSの1例。手術もしたが生後5週で死亡	MMIHSの予後	手術も含め様々な処置をしたが（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 魚, 鎌形 正一郎, 他	【全結腸ならびに広域腸壁無神経節症】高度なhypoganglionosis症例の経験 特にaganglionosis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、内圧は陰性、直腸粘膜生検一全層生検で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。腸瘻減圧が不良で、腸炎と敗血症、栄養障	isolated HGの予後	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	富本 喜文, 岡本 英三, 豊坂 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ので報告した。直腸粘膜生検はAchE増生はなかった。直腸肛門反射は陽性から非典型的陽性であった。腸瘻は1例は行こうで1例は無効であった。2例とも腸炎敗血症、栄養障	isolated HGの予後	14例中2例が長期生存（症例呈示した）	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	箕輪 由美, 中田 幸之介	5年間にわたり胃瘻・腸瘻を管理したヒルシュスプルング病類縁疾患の1例	小児外科	1990	22(3)	280-284	CR	isolated hypoganglionosis（isolated HG) で胃瘻腸瘻（高位空腸瘻）とTPNを併用し、長期生存の上最終的には腸瘻も閉鎖できて、完全緩解に至った1例報告。	isolated HGの予後	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が、良好な転帰をとる症例も一部に存在するという文献としては採用可能なレベル。
480	J-86	5	1988096951	日本語	橋 真理, 中沢 慶彦, 坂本 芳也, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の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	15歳発症のCIPOの1例報告。診断の決め手は十二指腸粘膜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がQOLは低下	CIPOの予後	8年長期生存できているがhome TPN+夜間胃管減圧の小康状態である。	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。	7	採用？	症例報告であるためエビデンスレベルは低いが、QOL観点の考察もなされている。長期生存例数カウントのための文献引用としては可能
481	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	開腹術	頻回手術の危険性	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	開腹術	治療効果	機械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	開腹術	頻回手術の危険性	機械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周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	日齢19日に循環障害で死亡。病理解剖で巨大膀胱・尿管、膀胱壁の神経細胞の欠如、micricolonが認められ、MMIHSと診断された。	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、カウンＬ	胎児巨大膀胱穿刺、35週に経腟分娩。蘇生を要しなかったが、24時間で800ｍＬ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	道浦 準, 勝見 正治, 河野 輔之, 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	治療効果	これまでの症例ではわずかな改善も含めて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で長期静脈栄養中の銅欠乏症の1例報告	MMIHSで空腸瘻からドレナージを行ってい	た。TPN管理を行い9か月後、下肢が蛙様に腫脹して固定し、痛みのため運動障害を認め	血清銅は２４と定値で、経静脈的な補給を行って5日目で症状が改善した。	慢性的な空腸瘻ドレ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、小腸疾患、CIIPなど)	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、小腸疾患、CIIPなど)	診断と治療	2013	101(12)	1867-1872	RV			Hypoganglionosis、MMIHS、CIIP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、小腸疾患、CIIPなど)	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	福山 浩志, 辻仲 康伸, 浜畑 幸弘, 堤 修, 星野 敏彦, 矢野 匡宪, 小池 真志, 倉持 純一, 坪本 貴司, 清水 慶一, 中野 哲	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	茂木 文孝, 小暮 道夫, 関口 利和, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本消化器病学会雑誌	1989	86(3)	798-802	CR	71歳男性、CIIP	消化管内圧検査	診断	phase IIIの伝達欠如や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ると考えられた。	1	採用	

494	J104	10	1986179611	日本語	吉田 隆充, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽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 隆充, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽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 隆充, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽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 隆充, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽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, 得地 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 章代, 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偽性腸閉塞(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, 得地 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 章代, 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偽性腸閉塞(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, 得地 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 章代, 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偽性腸閉塞(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	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis 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	下腹部の巨大腫瘤(=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	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis 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	胃の蠕動を認めず。造影剤は５日かかって直腸に到達。さらに浣腸で全量排泄せるのに10日を要した。	1	採用	
503	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis 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	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis 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	神経節細胞はや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	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis 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	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis 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、蠕動のない壁の平滑な結腸の所見あり。	1	採用	
507	J124	10	2007282538	日本語	若月 幸平, 金泉 年郁, 八倉 一晃, 江本 宰忠	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	若月 幸平, 金泉 年郁, 八倉 一晃, 江本 宰忠	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	空調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 hypoperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳７ヶ月女児、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 hypoperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳７ヶ月女児、MMIHS	消化管造影検査	診断	腸管の閉塞所見なし。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 hypoperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳７ヶ月女児、MMIHS	直腸粘膜生検	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 hypoperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳７ヶ月女児、MMIHS	腹部超音波、IVP、VCUG	診断	著明な膀胱拡大と両側水腎症あり。VURや膀胱頭部閉塞はなし。	1	採用	
513	E122	10	12238913	英語	Chen LT, Yang W, Li CE, Huang	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome with severe psychomotor retardation: report of one case.	Acta Paediatr Taiwan	2002	43(4)	224-7	CR	3歳７ヶ月女児、MMIHS		生命予後	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	Rolle U, O'Briain S, Pearl RH, Puri	Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis 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	腸管縦走筋の菲薄化、平滑筋細胞の中板空胞変性、α平滑筋アクチン発現の減少もしくは欠損	1	採用	
515	E124	10	11381421	英語	Kubota A, Yamauchi K, Yonekura T, Kosumi T, Oyanagi H, Mushiake 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た。	1	採用	
516	E125	10	10798164	英語	Makhija PS, Magdalene KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHHS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, Magdalene KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHHS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 D, Meier-	Intestinal transit time in children with intestinal neuronal malformations mimicking Hirschsprung's disease.	Eur J Pediatr Surg	1999	9(2)	91-5	CA	hypoganglionosis8例	腸管通過時間	治療（手術）との関連	手術を要した患者(7/8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。→腸管通過時間は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 hypoperistalsis 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 hypoperistalsis 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、水尿管症の所見あり。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 hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHSS女児	胸腹部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 hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHHS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 hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHHS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, Nabeshima	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	Muller F, Dreux S, Vaast P, Dumez Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althusser M, Blin G, Gautier E, Lespinard C, Perrotin F, Poulain P, Sarameo	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	MMIHS10例	羊水の消化酵素値測定	出生前診断	異常8/10例。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	Muller F, Dreux S, Vaast P, Dumez Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althusser M, Blin G, Gautier E, Lespinard C, Perrotin F, Poulain P, Sarameo	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	MMIHS12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析(高Ca尿症あり。Na,β2MG,Pは正常。)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)	胎児エコー	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	軽度胃拡張あり。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, Ninios	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のうち一人)	胎児エコー	出生前診断	胃拡張、巨大膀胱、両腎杯拡張の所見あり。	1	採用	胎児エコー所見と、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, Ninios	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のうち一人）	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, Ninios	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のうち一人）		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, Ninios	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のうち一人）	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	hypoganglionosis5例	病理組織検査（直腸粘膜生検or直腸全層生検or摘出標本）	診断	粘膜下と筋層間の神経節細胞の数が著明に減少。	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	hypoganglionosis5例	病理組織検査（AChE染色）	診断	2/5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、消化管内圧検査異常あり。）	病理検査	診断	IND4例、hypogangliosis2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, Estevao-Costa J, Silva P, Carneiro F, Carvalho	Histochemical and immunohistochemical study of the intrinsic innervation in colonic dysganglionosis.	Pediatr Surg Int	2001	17(2-3)	144-51	CA	hypoganglionosis2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 morecule)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	hypoganglionosis2歳	腸管全層生検	診断	腸管筋叢の神経節細胞の減少と、神経繊維の菲薄化。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(いとこ婚の第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(いとこ婚の第2子)	剖検	診断	小腸の短縮あり。胃拡張あるが、閉塞機転なし。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(いとこ婚の第4子)	胎児エコー(16週)	出生前診断	巨大膀胱と両側水腎症あり。胃拡張あり。揚水量は正常。→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(いとこ婚の第4子)	剖検	診断	小腸の短縮あり。胃、十二指腸拡張あり。膀胱、尿管の拡大あり。malfixation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, Koizumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyam	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, Koizumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyam	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/h vs 12.91 ± 1.8 min/h）	1	採用	
545	E219	10	3989629	英語	Tomomasa T, Itoh Z, Koizumi T, Kitamura T, Suzuki N, Matsuyam	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 abmormalities 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	MIHHS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	MIHHS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	MIHHS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	MIHHS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、間質の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	神経節細胞と神経線維は正常～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。神経線維は増生あり。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 普, 船戸 正久	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	単純レントゲン	CIIP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 普, 船戸 正久	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	注腸	CIIPの診断	ミクロコロンを認め、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 普, 船戸 正久	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	生検	CIIPの診断	ganglion cellを認め、CIIP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	JJPEN. The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS３例とCIIP５例	注腸	MMIHS、CIIPの診断	MMIHS３例はミクロコロンを認め、腸管蠕動を認めなかった。CIIP４例については腸管拡張を認め、CIIP１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	JJPEN. The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS３例とCIIP５例	上部消化管造影	MMIHS、CIIPの診断	MMIHS３例で腸管蠕動を認めなかった。CIIP５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	JJPEN. The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS３例とCIIP５例	直腸生検	MMIHS、CIIPの診断	全例で直腸神経節細胞を認めた。	1	採用	全層生検かどうかの記載なし。
573	J63	9	1997251134	日本語	松浦 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例	小腸造影	CIIP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 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例	生検	CIIP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。CIIPの診断に有効であった。	1	採用	
575	E4	9	18334881	英語	Trebicka J, Biecker E, Gruenhage F, Stolte M, Meier-Ruge WA, Sauerbruch T,	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、MMIHSの1症例	生検(シリウスレッド染色)	MMIHSの診断	腸管組織のシリウスレッド染色による結合組織の無形成の証明がMMIHSの診断に有用と考えられた	1	採用	
576	E 7	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検体とnormal control10検体。	全層生検または切除組織に対する免疫染色(bcl-2、S-100蛋白、synaptophsin、CD56、c-Kit、SMA)、Meier-RugeとLongo-Bauerの分類基準に従ってhypoganglionosis(hypo)とimmature of neuronal	免疫染色によるhypoの診断	neuropathy74例、myopathy2例、特発性3例に分類。Neuropathyのうち H病57例、hypo(isolated)5例、IND-B39例であった。IND-Bのうち30例はHDと関係し、8例が純型のIND-Bであった。ICCの減少はHDで48例、hypoで2例、IND-Bで30例に認めた。	1	採用	
577	E 9	9	15217450	英語	Piaseczna Piotrowska A, Rolle U, Solari V, Puri	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、MMIHS４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)	MMIHSの診断	MMIHSでは全例ICCs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	E 9	9	15217450	英語	Piaseczna Piotrowska A, Rolle U, Solari V, Puri	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、MMIHS４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)	MMIHSの診断	SMAはnormal controlよりMMIHS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	ミクロコロン、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	マノメトリー	CIPSの診断	直腸肛門反射陽性。下部食道圧は低い。空腹時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	Ariel I, Hershlag A, Lernau 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、脾湾曲部)	hypoganglionosisの診断	筋層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	Ariel I, Hershlag A, Lernau 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, Cipel L, Ament ME, Gyepes	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を認めた。無症状の兄弟例では4例中1例で腸管拡張を認めた。	1	採用	
588	E54	9	6895724	英語	Byrne WJ, Cipel L, Ament ME, Gyepes	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を認めた。8例でバリウム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た。	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口側の拡張	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	狭窄部の筋層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細胞の数とサイズを評価する必要がある。筋層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。検体としては筋層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	検体としては筋層を含む生検組織が必要である。筋層内神経細胞は正常だが、筋層は目立たず、筋層内への膠質組織は認めない。	1	採用	
593	E63	9	15512727	英語	Verdugge-n SC, Wijnen 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	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	Verdugge-n SC, Wijnen 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	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	Verdugge-n SC, Wijnen 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	注腸造影	MMIHSの診断	microcolonを認めた。	1	採用	
596	E63	9	15512727	英語	Verdugge-n SC, Wijnen 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	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	Verdugge-n SC, Wijnen 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	腸管、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, Tanjih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastroenterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本、12症例(H病2例、hypoganglionosis8例、IND2例)と15例のhelthy volunteer	消化管のtransit study	診断	hypo3例、IND1例で72時間以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, Tanjih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastroenterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本、12症例(H病2例、hypoganglionosis8例、IND2例)と15例のhelthy volunteer	食道のマノメトリー	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は全例で正常であった。	1	採用	
600	E64	9	14696442	英語	Tomita R, Ikeda T, Fujisaki S, Shibata M, Tanjih	Upper gut motility of Hirschsprung's disease and its allied disorders in adults.	Hepatogastroenterology	2003	50(54)	1959-62	CC	日本、12症例(H病2例、hypoganglionosis8例、IND2例)と15例のhelthy volunteer	胃十二指腸のマノメトリー	診断	hypo2例でIMMC-pⅢ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。両側尿管瘤が疑われた。	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	尿管瘤を認めず、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	ミクロコロンを認め、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、腎の拡張を認めた。	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	ミクロコロン、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と考えられる在胎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, Spichtin	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, Itzchak 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, Itzchak 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, Itzchak 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、肛側小腸と大腸はガスレス	1	採用	
612	E109	9	6832954	英語	Shalev J, Itzchak 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, Itzchak 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	ミクロコロン、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, Itzchak 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	ミ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	ミクロコロン、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、MMIHS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、MMIHS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、MMIHS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、MMIHS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、MMIHS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、MMIHS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、MMIHS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、MMIHS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、肛側小腸は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、MMIHS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、MMIHS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 Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbal Medicine Dai-Kenchu-To 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)患者の消化管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。食思不振も改善した。)	2	採用	
631	J73	10	2009289793	英語	Hirakawa Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbal Medicine Dai-Kenchu-To 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)患者の消化管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 Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbal Medicine Dai-Kenchu-To 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)患者の消化管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 Hitoshi, Ueno Shigeru, Matuda Hiromitu, Hinoki Tomoya, Kato Yuko	Effect of the Herbal Medicine Dai-Kenchu-To 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)患者の消化管運動に及ぼす大建中	The Tokai Journal of Experimental and Clinical Medicine		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	吉田 隆宏, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽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	吉田 隆宏, 村井 幸一, 杉本 精一郎	慢性特発性偽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	胎児期就寝剤を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	小児外科	1997	29(10)	1351-1356	CR	男児、MIHSS、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20~30cc/dayへ減少。腸管の通過時間も5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 普, 船戸 正久	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	シンバイオティクス(ビフィズス菌＋ビオラクチス＋オリゴメイト)	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 普, 船戸 正久	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	シンバイオティクス(ビフィズス菌＋ビオラクチス＋オリゴメイト)	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	門脇 弘子, 村田 淳子, 佐々木 礼子, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 最長期TPN施行中のCIIPS一症例	JJPEN. The Japanese Journal of Parenteral and Enteral	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本、CIIPの1例	薬物療法(tetracycline、vagostigmine、cholecystokinin、atropine、cholestyramine)	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	門脇 弘子, 村田 淳子, 佐々木 礼子, 他	慢性特発性偽性腸閉塞症(CIIPS)と栄養管理 最長期TPN施行中のCIIPS一症例	JJPEN. The Japanese Journal of Parenteral and Enteral	1992	14(10)	1385-1393	CR	日本、CIIPの1例	Cholinergic agent(bethacholine、COMT-1、dopamine-１、anti-5HT)の併用療法	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	柳澤 正敏, 草野 元康, 土井 一郎, 茂木 健太, 他	エリスロマイシンとシサプリドの併用療法が有効であった慢性特発性偽性腸閉塞症(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サプリドの併用療法	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 篤志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例	消化剤、シサプリド投与	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	シサプリド	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	プロスチグミン、コレシストキニン	transit timeの改善	有効な報告例あり	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	インドメタシン	CIPSの治療	有効な報告例あり	2	採用	outcomeが明示されていなかった(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③	副交感神経作動薬、交感神経遮断薬投与	イレウスの改善	イレウスの改善を認めず。	2	採用	
648	J110	10	2000134294	日本語	飯行 充平, 飯塚 文瑛, 岸野 真衣子, 藤崎 幸子, 山岸 直子, 本間 直子, 中村 哲夫, 鈴木 宏, 鈴木	腸管嚢腫様気腫症(PCI)と気腹を合併した特発性慢性偽性腸閉塞(CIIP)に高圧酸素療法(HBO)が著効した1例	日本消化器病学会雑誌	2000	97(2)	199-203	CR	気腹を伴う腸管嚢腫様気腫症(PCI)を合併したCIIP	高圧酸素療法	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 浩, 玉井 普, 船戸 正久,	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	腸管減圧(NG、ED、ブジー)	イレウスの改善	ドレナージは非効果的	3	採用	
650	J53	9	1994077123	日本語	西島 栄治, 安福 正男, 東本 恭幸, 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	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS３例とCIIP５例	MMIHS３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, 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	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS３例とCIIP５例	CIIP５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	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併したCIIPの1症例	イレウ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	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併した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、十二指腸瘻、小腸瘻、大腸瘻より有効なドレナージを行える場合は有効。ドレナージが有効でない場合は腸管蠕動を低下させるのみの可能性あり。	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	腸瘻造設術(胃瘻、小腸瘻)	腹部膨満、イレウスの改善	小腸瘻からのドレナージは非効果的であり、胃瘻からの栄養は通らなかった。	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	イレウスの改善	イレウスの改善を認めず。	3	採用	
657	J111	10	1999150199	日本語	平山 とよ子, 神島 真人, 得地 茂, 柴田 直織, 仲川 尚明, 矢花 剛, 小林 壮光, 松永 隆裕, 塚田 彰子, 寺野 章代, 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偽性腸閉塞(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	イレウス様症状発症の頻度	減少	4	採用	
658	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 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管理におけるプロピアックカテーテルの有効性	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、プロピア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%)でシリコンで多い	4	採用	
659	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 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管理におけるプロピアックカテーテルの有効性	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、プロピア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%)でシリコンで多い	4	採用	
660	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 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管理におけるプロピアックカテーテルの有効性	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、プロピア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(５０%)でプロピアックで多い	4	採用	
661	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 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管理におけるプロピアックカテーテルの有効性	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、プロピア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)でプロピアックの方が長い	4	採用	
662	J125	10	2004134317	日本語	甲斐田 章子, 溝手 博義, 田中 芳明, 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管理におけるプロピアックカテーテルの有効性	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	プロピア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 JH, 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	①②出生後に腸瘻作成し、完全TPN。生後3-6ヶ月から徐々に経腸通るようになったが、離脱はできていない。(現在、TPNの割合:①25%②50%。導入後:①1年②7年経過)。③生後1年で	4	採用	
664	J-24	9	2007062452	日本語	飯田 則利, 荻田 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, 荻田 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 最長期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 用克, 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 直躬, 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例で遅れは認めるが、キャ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 直躬, 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 馬志, 菊池 友允, 大島 哲, 他	横行結腸軸捻転を合併した慢性特発性偽性腸閉塞症の1例	日本腹部救急医学会雑誌	1996	16(7)	1321-1324	CR	日本、30歳の横行結腸捻転を合併した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偽性腸閉塞症(CIIPS)の一例	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くなった。	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偽性腸閉塞症(CIIPS)の一例	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くなった。	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偽性腸閉塞症(CIIPS)の一例	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CIPSの診断、管理について	静脈栄養	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CIPSの診断、管理について	経腸栄養	栄養状態	耐えられる例では低栄養状態の改善に有効。二次的な粘膜障害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る、持続投与などの投与方法も考慮する。	4	採用	
676	J72	10	2013197950	日本語	猪山 浩志, 辻仲 康仲, 浜畑 幸弘, 堀 修, 岡野	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。	結腸垂全摘術	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	仁科 雅良, 木戸 訓一, 藤井 千穂, 他	(イレウスの診断と治療)慢性特発性偽性腸閉塞症(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	仁科 雅良, 木戸 訓一, 藤井 千穂, 他	(イレウスの診断と治療)慢性特発性偽性腸閉塞症(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	腸造影造影検査での結腸への到達時間	短縮	5	採用	
679	J124	10	2007282538	日本語	岩月 幸平, 金泉 年郁, 八倉 一晃, 大森 宏中, 大西 聡, 和田 浩, 玉井 普, 船戸 正久	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	小腸部分切除術	イレウス症状の改善	あり。イレウス症状の再燃なし。	5	採用	
680	J-18	9	2006182949	日本語	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	近畿新生児研究会会誌	2005	14	24-28	CR	日本、CIIPの新生児の１症例	人工肛門造設術	イレウスの解除(メコニウム病、H病が疑われたため)	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	吉田 繁竹, 添原 直人, 小倉 薫, 宮崎 栄治, 福本 弘二, 木村 朱里, 長	ヒルシュスプルング病類縁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hypoaganglionosis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瘻造設術	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	吉田 繁竹, 添原 直人, 小倉 薫, 宮崎 栄治, 福本 弘二, 木村 朱里, 長	ヒルシュスプルング病類縁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MMIHS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瘻造設術	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, Ikegami R, Watanabe	Spleic 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瘻造設術	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CIPS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、腸液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	Ariel I, Hershlag A, Lernau 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	肛側の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, 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	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, 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	拡張部腸管切除、腸瘻造設術(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、膵臓、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	Loinaz C, Rodriguez MM, Kato T, Mittal N, Romaguera RL, Bruce JH, Nishida S, Levi D, Madariaga	Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility.	J Pediatr Surg	2005	40(10)	1598-604	CA	GID 12例 (MMIHS 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）。カプランマイヤーの生存率は1年で66.7%、3年で50%。	6	採用	各疾患群(MMIHS,CIPO、IND)間での比較はなされていない。
693	E145	10	16226991	英語	Loinaz C, Rodriguez MM, Kato T, Mittal N, Romaguera RL, Bruce JH, Nishida S, Levi D, Madariaga	Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility.	J Pediatr Surg	2005	40(10)	1598-604	CA	GID 12例 (MMIHS 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(MMIHS,CIPO、IND)間での比較はなされていない。
694	E145	10	16226991	英語	Loinaz C, Rodriguez MM, Kato T, Mittal N, Romaguera RL, Bruce JH, Nishida S, Levi D, Madariaga	Intestinal and multivisceral transplantation in children with severe gastrointestinal dysmotility.	J Pediatr Surg	2005	40(10)	1598-604	CA	GID 12例 (MMIHS 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	重度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(MMIHS,CIPO、IND)間での比較はなされていない。
695	E60	9	18280270	英語	Raoh 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	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	Raofi 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	Raofi 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, Hayashi	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腸となった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, Hayashi	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腸となった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, Hayashi	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腸となった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,胆嚢疾患,CIPO含)	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の予後が悪いことが示唆される．	7	採用	
702	J112	10	1998066165	日本語	久保 雅子, 三本松 徹	胎児膀胱穿刺を受けたMegacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome(不全型)の1生存例	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。腹壁が非薄で勉緩し、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, Kosumi T, Oyanagi H, Mushiake S, Nakayama	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, Kosumi T, Oyanagi H, Mushiake S, Nakayama	Clinicopathologic relationship of hypoganglionosis.	J Pediatr Surg	2001	36(6)	898-900	CA	hypoganglionosis6例		機能的予後	全例腸瘻を要した。生存3例は腸瘻を閉鎖、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	Makhija PS, Magdalene KF, Babu	Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome.	Indian J Pediatr	1999	66(6)	945-9	CR	MIHHS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, Nabeshima	An antenatal appearance of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome.	Turk J Pediatr	2008	50(3)	269-74	CR	MIHHS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	Muller F, Dreux S, Vaast P, Dumez Y, Nisand I, Ville Y, Boulot P, Guibourdenche J, Althusser M, Blin G, Gautier E, Lespinard C, Perrotin F, Poulain P, Sarrampo	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	MIHHS14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, Lilford	The megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a fatal autosomal recessive condition.	J Med Genet	1989	26(1)	66-7	CR	MIHSS女児(いとこ婚の第2子)		生命予後	生後7時間で死亡（不整脈）	7	採用	
709	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(いとこ婚の第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, 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, 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)		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, 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)		生命予後	生存（14年以上）	7	採用	
713	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)		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, 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	JJPEN: The Japanese Journal of Parenteral and Enteral Nutrition	1992	14(10)	1395-1401	CA	日本、MMIHS３例とCIIP５例	なし	予後	MMIHS３例は生後５日～４ヶ月で死亡。CIIP５例のうち３例は12～24ヶ月で死亡。1例は2年以上生存。残り1例は不明。	7	採用	
715	E63	9	15512727	英語	Verbrugge n SC, Wijnen 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と考えられる在胎30週の胎児	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, Itzchak 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	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。非侵襲的かつ被曝のない同検査は、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施設を対象におこなった、CIPO症例についての質問紙調査（2009年12月～2010	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所見（小腸の拡張像および鏡面像）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全症例は、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追腸造影）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62例を研究対象とした。	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染色検体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62例を研究対象とした。	（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, 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	全層生検	CIPOの診断	全層生検は神経筋の病理学的な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, 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	腹部レントゲン	CIPOの診断	腸管拡張、ニボー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, 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	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, 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	小腸マノメトリー	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, 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	食道マノメトリー	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-Herruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CA	37歳女性、CIIPの1症例	腹部レントゲン	CIIPの診断	小腸の拡張を認めるも、ニボーは認めず。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-Herruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CA	37歳女性、CIIPの1症例	全層生検	CIIP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, Sekino Yusuke, Sakamoto Yasunari, Yamato Shigeru, Nakajima	A review of the reported cases of chronic intestinal pseudo-obstruction in Japan and an investigation of proposed new diagnostic criteria(日本における慢性偽性腸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, Sekino Yusuke, Sakamoto Yasunari, Yamato Shigeru, Nakajima	A review of the reported cases of chronic intestinal pseudo-obstruction in Japan and an investigation of proposed new diagnostic criteria(日本における慢性偽性腸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	CIP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	Iftan S, Bellaiche M, Brasher C, El Ghoneimi A, Cezard JP	Stomal prolapse in children with chronic intestinal pseudoobstruction: 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と、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、人工肛門脱の発生率と、発生までの術後日数を比較した。	CQ1: CIPOの診断はどのようになされるか(内圧検査)	CIPO症例では、食道内圧で蠕動伝播の異常を21例施行したCIPOのうち20例に認めたこと、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	胃排泄率	低下5%（30分値）・2%（30分値）・2%（30分値）	胃排泄時間の測定は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	infammatory 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層、食後の運動亢進、および微細構造が消失していた。	腸管内圧検査はCIIP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、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, Hortopan	The evaluation of interstitial Cajal cells distribution in non-tumoral colon disorders.	Rom J Morphol Embryol	2008	49(3)	351-5	CR	カハールの介在細胞(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。CIP2例を含む、計25例の非腫瘍性腸疾患の切除大腸をCD117、CD34、S-100にて免疫染色し、コントロール(大腸がんの非腫	診断：免疫染色(CIP症例におけるCD117、CD34の分布)	CIP2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。	CIP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CIPの診断に有効である。	1	採用	
752	E-357	4	18695303	英語	Ghoshal UC, Paliwal M, Das K, Yachha SK, Sachdeva	Antroduodenal manometry: experience from a tertiary care center.	Indian J Gastroenterol	2008	27(2)	53-7	CA	インド、32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にわけた。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	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らしくてもCIPOではない症例を除外するのには有効なのではないか。	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(詳しい年齢は不明だが、成人10名 、50±12歳のうちの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	

754	E-372	5	18357454	英語	Merlin A, Soyer P, Boudiaf M, Hamzi L, Rymer	Chronic intestinal pseudo-obstruction in adult patients: multidetector row helical CT features.	Eur Radiol	2008	18(8)	1587-95	SR	helical CTに関するreviewで、主な対象は成人であるが10例の画像呈示中3例が小児（Fig1が19歳, Fig2が17歳, Fig4が19歳）で呈示されている。	CQ1: CIPOの診断はどのようになされるか（ヘリカルCT）	腹部単純X線写真ではイレウスとしかいえな症例でも、ヘリカルCTでは閉塞部がないことを確認でき、CIPOと診断することができる。(成人例では）小腸内便塊の存在もCIPOを強く疑う根拠となる。ヘリカルCTではその他にpneumatosis intestinalis, 腹腔内遊	ヘリカルCTはCIPOと診断する根拠となる。	1	採用	
755	E-376	7	18254516	英語	Ghoshal UC, Gupta D, Kumar A, Misra	Colonic transit study by radio-opaque markers to investigate constipation: validation of a new protocol for a population with rapid gut transit.	Natl Med J India	2007	20(5)	225-9	CC	レントゲン不透過マーカーを用いたColon transit検査による難治性便秘症例(ヒルシュスプルング病:9, CIPO:11とコントロール(11)との比較検討	CIPOとヒルシュスプルング病による難治性便秘と健常便秘との鑑別診断	36時間時のヒルシュとCIPOの腹部と右側に残存したマーカーの数がコントロールと比較して有意に多かった。60時間ではヒルシュとCIPOの全ての部位でのマーカー数がコントロールと比較して有意に多かった	レントゲン不透過マーカーを用いたColon transit検査はヒルシュとCIPOによる消化管蠕動不全を健常例から鑑別するのに適している。	1	採用	レントゲン不透過マーカーを用いたColon transit検査は健常便秘症例とCIPOの鑑別に有用
756	E-390	1	17643907	英語	Cogliandro RF, De Giorgio R, Barbara G, Cogliandro L, Concordia A, Corinaldesi R, Stanghellin	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	Best Pract Res Clin Gastroenterol	2007	21(4)	657-69	RV	イタリア、総説、CIPO。	診断手法：単純X線写真	単純X線写真はCIPOに特徴的な所見がある。	エキスパートオピニオン。特徴的な所見のみで診断に有用ではない。	1	採用	エビデンスレベルは低い、エキスパートオピニオン。
757	E-390	1	17643907	英語	Cogliandro RF, De Giorgio R, Barbara G, Cogliandro L, Concordia A, Corinaldesi R, Stanghellin	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	Best Pract Res Clin Gastroenterol	2007	21(4)	657-69	RV	イタリア、総説、CIPO。	診断手法：造影検査	造影検査は拡張腸管、鏡面像、蠕動の異常をみる、閉塞性疾患の鑑別に使用。	エキスパートオピニオン。診断より閉塞性疾患の鑑別に使用、診断に有用ではない。	1	採用	エビデンスレベルは低い、エキスパートオピニオン。
758	E-390	1	17643907	英語	Cogliandro RF, De Giorgio R, Barbara G, Cogliandro L, Concordia A, Corinaldesi R, Stanghellin	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	Best Pract Res Clin Gastroenterol	2007	21(4)	657-69	RV	イタリア、総説、CIPO。	診断手法：内圧検査	神経筋異常の評価には有用だが、CIPOの診断に必須ではない。	エキスパートオピニオン。評価には有用だが診断に必須ではない。	1	採用	エビデンスレベルは低い、エキスパートオピニオン。
759	E-397	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedonico S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2007	44(5)	643-5	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	直腸粘膜生検	CIPOと診断できるか	正常（AChE陽性線維の増生なし）。Hirschsprung病との鑑別は可能。	1	採用	
760	E-398	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedonico S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2008	44(6)	643-6	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	全層生検（小腸）	CIPOと診断できるか	αSMAの免疫染色が輪状筋で陰性で、正常とは異なる。	1	採用	
761	E-399	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedonico S, Hoellwarth	Creation of enteral shortcuts as a therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2009	44(7)	643-7	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	直腸肛門内圧	CIPOと診断できるか	反射正常。Hirschsprung病との鑑別は可能。	1	採用	
762	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	全層生検	小腸の全層生検で空胞変性した固有筋層がみられ、血管炎は伴っていなかった。	全層生検はCIIPの診断に有用であった。	1	採用	
763	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	腹部単純X線	急性期にびまん性に拡張した小腸と大腸ループを確認できた。	腹部単純X線検査はCIIPの診断に有用であった。	1	採用	
764	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	小腸造影	小腸造影により著明な造影剤の通過遅延がみられた。	小腸造影はCIIPの診断に有用であった。	1	採用	
765	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。	診断：単純X線検査	小腸ガスの著明な拡張・air-fluid levelを認める。		1	採用	
766	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。	診断：消化管造影検査	拡張ループと通過の遅延が観察される		1	採用	
767	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。	診断：内圧検査	幽門十二指腸内圧検査が使用される。	内圧検査はミオパチーの同定に有用。幽門十二指腸内圧検査は予後と治療の反応を示すのに使用される。	1	採用	
768	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。	診断：トランジット検査	whole-gut transit timeの遅延を認める。		1	採用	
769	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。	診断：胃筋電図	以前は蠕動異常のスクリーニングとして用いられていたが、結果が非特異的で症状との関連に乏しい。	内圧検査の方が有用のため現在は使用されていない。	1	採用	
770	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。	診断：病理組織検査	生検組織は、光顕（ホルマリン）、電顕（グルタルアルデヒド）、免疫染色ならびに酵素組織化学（凍結）にそれぞれ分ける。免疫染色のc-Kitでカハールの介在細胞	それぞれの結果により、CIPOの原因が分類でき、管理方法について検討できるため、病理組織検査は必要である。	1	採用	
771	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偽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 (CIP)、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CIP	病理所見	神経原性異常	一次性CIPの39%に神経原性異常	1	採用	診断が異なる可能性もある。
772	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偽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 (CIP)、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CIP	病理所見	筋原性異常	一次性CIPの6%に筋原性の異常	1	採用	診断が異なる可能性もある。
773	E-234	10	18494042	英語	Antonucci 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	メトクロプラミド、ドンペリドン	消化器症状の改善	効果は限定的である。	2	採用	
774	E-234	10	18494042	英語	Antonucci 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	ベタネコール、ネオスチグミン	消化器症状の改善	効果は限定的である。	2	採用	

775	E-234	10	18494042	英語	Antonucci 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	シサプリド	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, 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	エリスロマイシンとオクトレオチドの併用	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, 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	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, 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	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, 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	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, 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	抗菌薬	症状	効果なし	2	採用	
781	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	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 F, 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 F, 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 F, 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	オクトレオチド	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 F, 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 F, 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 F, 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-Yague MT, Solito-Sinobas B, Balleste C, Colina F, Iborra C, Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo E, Solis-Herruzo JA, Munoz-Yague T	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(6)	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-Yague MT, Solito-Sinobas B, Balleste C, Colina F, Iborra C, Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo E, Solis-Herruzo JA, Munoz-Yague T	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(6)	336-42	CR	43歳女性、CIPO	腸運動亢進薬	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-Yague MT, Solito-Sinobas B, Balleste C, Colina F, Iborra C, Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo E, Solis-Herruzo JA, Munoz-Yague T	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(6)	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	
791	E332	9	19527079	英語	Munoz-Yague MT, Solito-Sinobas B, Balleste C, Colina F, Iborra C, Alonso G, Carrera P, Cruz Vigo E, Solis-Herruzo JA, Munoz-Yague T	Chronic intestinal pseudo-obstruction: a diagnosis to be considered.	Rev Esp Enferm Dig	2009	101(6)	336-42	CR	43歳女性、CIPO	腸運動亢進薬	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	
792	E-402	4	17465092	英語	Nitsche H, Monse MK, Omokoko M, Schwarz S, Hoellwarth ME	Creation of enteral shortcuts as therapeutic option in children with chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction.	J Pediatr Gastroenterol Nutr	2012	44(10)	643-10	CR	オーストリア・イタリアスと難聴患者を組合る男性の症例報告	エリスロマイシン経口	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	2	採用	
793	E408	9	16849850	英語	Lacy BE, Weisse	Gastrointestinal motility disorders: an update.	Dig Dis	2006	24(3-4)	228-42	CA	15人のCIPO患者	erythromycin静注	非住剤	腹部膨満感や消化管運動の改善	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例の21歳、CIIP、21歳で突然発症した症例報告	メトクロプラミドはCIIPの治療に有効ではなかった。	2	採用	
795	J-181	3	20072689(1)	日本語	中江 亜矢, 神田 直樹, 吉田 直久, 斎藤 豊, 鈴木 ゆめ, 黒岩 義之	発ヒジスチグミン治療によりCC変異したMELASにCIPOを合併した1例	臨床神経学	2007	47(4)	177-179	CR	発ヒジスチグミン治療によりCC変異したMELASにCIPOを合併した1例	薬物療法	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	
796	E-228	10	22146183	英語	Mdarra-Infante J, Matos-Rodriguez JM, Vinagre-Rodriguez G, Martin-Antonio B, Arredondo A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Tellado C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi R	Endoscopic-assisted colopexy and push percutaneous colostomy in the transverse colon for refractory chronic intestinal pseudo-obstruction.	Surg Laparosc Endosc Percutan Tech	2011	21(0)	e322-5	CR	70歳男性、CIPO 1 症例	内視鏡下結腸固定術と人工肛門形成術	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。	3	採用	
797	E-234	10	18494042	英語	Cogliandro L, Cogliandro RF, Tellado C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi R, Antonucci A, A. Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Tellado C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi R	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPOの一次性、二次性に対する review	胃腸運動	腹痛、嘔吐、腹部膨満感の改善	効果あり	3	採用	
798	E-234	10	18494042	英語	Cogliandro L, Cogliandro RF, Tellado C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi R	Chronic intestinal pseudo-obstruction.	World J Gastroenterol	2008	14(19)	2953-61	RV	CIPOの一次性、二次性に対する review	胃腸運動	腹痛、嘔吐、腹部膨満感の改善	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細胞の欠損を認めた小児における初の報告	胃瘻	経過中、胆食道逆、慢性閉塞、腹満、消化器症状の不良、点状発達、bacterial overgrowthがみられた。	SM結腸瘻	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細胞の欠損を認めた小児における初の報告	胃瘻	経過中、胆食道逆、慢性閉塞、腹満、消化器症状の不良、点状発達、bacterial overgrowthがみられた。	SM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細胞の欠損を認めた小児における初の報告	胃瘻	経過中、胆食道逆、慢性閉塞、腹満、消化器症状の不良、点状発達、bacterial overgrowthがみられた。	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, Puma literature review.	Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction treated with jejunostomy: case report and	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	胃瘻造設	CIPOに対する空腸瘻造設は予後を改善するか？	空腸瘻造設は、簡単な手術手技で、姑息的な治療と考えられるが、本症例では緊急的な治療であった。	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例の21歳、CIIP、21歳で突然発症した症例報告	胃瘻造設（小腸瘻）	消化管減圧療法（胃瘻）	胃瘻はCIIPの予後を改善したとは思い難い。	3	採用	
804	J-182	8	20136209(7)	英語	Masaki Tadahiro, Sughara Kenichi, Nakagina Muto, Tatsuichiro Tsuchiya, Tadahiro, Sughara Kenichi, Nakagina Atsushi, Muto, Tatsuichiro	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管偽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 (CIP)、全国から5集団分けた症例を臨床病理学的に分析、86例が一次性CIP、25ヒに手術が施行	腸管造設（胃瘻）	症状の改善	Gastrostomy と Enterostomy は例中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（内訳 約前切除と小腸部分切除では例すつ改善）。	3	採用	
805	J-182	8	20136209(7)	英語	Masaki Tadahiro, Sughara Kenichi, Nakagina Muto, Tatsuichiro Tsuchiya, Tadahiro, Sughara Kenichi, Nakagina Atsushi, Muto, Tatsuichiro	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管偽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 (CIP)、全国から5集団分けた症例を臨床病理学的に分析、86例が一次性CIP、25ヒに手術が施行	腸管造設（小腸瘻）	症状の改善	Gastrostomy と Enterostomy は例中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（内訳 約前切除と小腸部分切除では例すつ改善）。	3	採用	重複手術やpunctown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型慢性偽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 (CIP)、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CIP、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, 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	経腸栄養	栄養状態の改善	経腸栄養は機能低下が主に胃、十二指腸に限局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, 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	経静脈栄養	栄養状態の改善	ほとんどの重症例では小腸機能がぴまん性に低下している時、静脈栄養は必要となる。	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: 経静脈栄養	合併症	経静脈栄養では敗血症、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NG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	経静脈栄養より良い	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, 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	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CIIPに有効であった。	4	採用	
814	E-403	4	17460502	英語	Nitsche H, Pirker ME, Montedonico 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	経静脈栄養	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快がみられたが、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CIIPの予後が改善したとは言い難い。	4	採用	
816	E-241	10	16792457	spa	Munoz-Yague MT, Marin JC, Colina F, Ibarrola C, Lopez-Alonso G, Martin MA, Solis-Herruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CR	37歳女性、CIIPの1症例	結腸垂全摘術+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-Herruzo	Chronic primary intestinal pseudo-obstruction from visceral myopathy.	Rev Esp Enferm Dig	2006	98(4)	292-302	CR	37歳女性、CIIPの1症例	大腸全摘術+回腸瘻造設術	腹痛、腹部膨満の改善	手術２ヶ月後に症状の再燃を認めたが、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	未期CIPO８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未期CIPOでは小腸の亜全摘は、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, 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	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, 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	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, 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	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, Montedonico 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S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, Montedonico 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。ショートカットのため）	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	Khelif K, Scaillon M, Govaerts MJ, Vanderwinden JM, De Laet	Bilateral thoracoscopic splanchnicectomy in chronic intestinal pseudo-obstruction: report of two paediatric cases.	Gut	2006	55(2)	293-4	CR	小児2例のCIPOに胸腔鏡で両側腹腔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）	CQ5: CIIPに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、腹痛が軽減し社会性もアップしてQOLが明らかに改善した。	（胸腔鏡下）両側腹腔神経節切除術は推奨される。	5	採用	槐序も考察されている
825	J-146	8	2014127355	日本語	前田 学, 牛松 和洋, 柴田 佳久, 夏目 誠治, 青	腹腔鏡補助下結腸亜全摘術を施行した慢性特発性大腸偽性腸閉塞症の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(CICP)と診断を受けた43歳女性の症例報告とその他の6例を文献的に考察（合計7例）	腸管切除（S状結腸3例、大腸亜全摘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、膵、胃、十二指腸、小腸、大腸、膀)中に重度の再灌流後症候群(RPS)と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、早期のｸﾞﾗﾌﾄ機能低下、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るも、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、エピネフリン、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。エピネフリン・フェニレフリン、赤血球輸血1単位にて血圧は術後まで保たれた。術後2日目には肝酵素の低下、ﾋﾘﾙ	RPSにより早期のｸﾞﾗﾌﾄ機能低下、ｸﾞﾗﾌﾄ不全といった有害転機に容易に至るため、多臓器移植を受ける患児を管理するには極めて注意深い観察のみならず即座の是正が必要。	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, 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	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, Gupte GL, Sharif 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回目のエピソードは術後18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、今回度で	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, Zanfi C, Ercolani G, Dazzi A, Gafieri L, Amaduzzi A, Grazi GL, Vivarelli M, Cescon M, Varotti G, Del Gaudio M, Ravaioli M, Pinna 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	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%。死因はすべて敗血症。グラフト摘出率は16%。35回の軽度、7回の中等度、3回の重度急性拒絶反応があった。慢性拒絶は2回あった。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 TX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）粘膜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離脱。	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、膵臓、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, 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	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）	経管栄養の必要性	経管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、TPNによる合併症が最も多い死亡原因で、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が、徐々に生存率が改善してきており、早期発見と栄養管理により成人まで達し、場合によっては妊娠も可能であったとする報	7	採用	
836	J-168	3	2010292798	日本語	松本 直基, 寺崎 正起, 岡本 好史, 鈴村 潔, 田中 顕一郎, 伊藤 真明	慢性偽性腸閉塞症の経過中に腸管嚢胞様気腫症,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・総腸骨動脈瘤Yグラフト置換術の既往。3年前よりイレウスを繰り返し、6か月前に開腹術施行されるも明らかな閉塞部位を認めず特発性慢性偽性腸閉塞症(CIIP)の診断となり経過観察。強い腹痛を主訴に来院した際、CTにて腸管嚢胞様気腫症(PCI)を疑い、緊急回復術施行されるも腸管壊死なし。軽快退院後数日して腹部膨満にて再来。CTにて高度な門脈ガ	予後：合併症	背景に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、壊死像は認めなかった。その数日後に腹部膨満にて再来、CTにて門脈ガス血症・腸管気腫あるも腹膜刺激症状なし。16時間後のCTではいずれも消失。	CIIP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裂隙より腸管壁内へ侵入する内圧説が原因と考えられた。CIIPに経過中に発生する腹膜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、腹膜刺激症状や進行性に増悪する腹痛が多い。	7	採用	