

### <診断基準>

確定診断されたもののうち全結腸型または、小腸型を対象とする。

### 診断方法

以下の項目を満たすもの。

臨床症状と病理所見の双方を満たせば確定診断とする。

ただし病理所見は1または2のいずれかを満たせばよい。

### 臨床症状

消化管に器質的閉塞がないにもかかわらず嘔吐、腹部膨満などの腸閉塞症状や排便障害、頑固な便秘、腸炎を呈する。

### 病理所見

1. 直腸粘膜生検のアセチルコリンエステラーゼ染色により神経線維の増生および神経節細胞の欠如を認める。
2. 手術により得られた消化管の全層標本で肛門から連続して腸管壁内神経節細胞の欠如を認める。

無神経節腸管の長さにより以下の様に分類する。

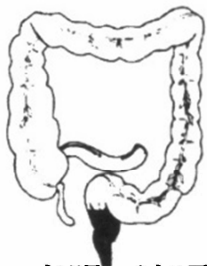
直腸下部型（肛門から直腸下部まで）

S状結腸型（直腸下部からS状結腸まで）

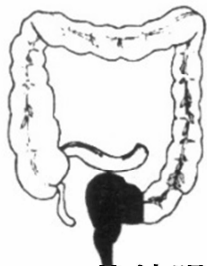
左右結腸型（下行結腸から盲腸まで）

全結腸型（回盲部から口側 30cm の回腸まで）

小腸型（回盲部から口側 30cm の回腸を超える範囲）



1. 直腸下部型



2. S 状結腸型



3. 左右結腸型



4. 全結腸型



5. 小腸型

### ＜重症度分類＞

経静脈栄養や経管栄養管理を必要とする症例を重症例として対象とする。

#### ※診断基準及び重症度分類の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る）。
2. 治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近6ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要な者については、医療費助成の対象とする。