

<診断基準>

以下の7項目を全て満たすもの

1. 腹部膨満、嘔気・嘔吐、腹痛等の入院を要するような重篤な腸閉塞症状を長期に持続的または反復的に認める
2. 新生児期発症では2か月以上、乳児期以降の発症では6か月以上の病悩期間を有する
3. 画像診断では消化管の拡張と鏡面像を呈する注1)
4. 消化管を閉塞する器質的な病変を認めない
5. 腸管全層生検の HE 染色で神経叢に形態異常を認めない
6. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome(MMIHS)と Segmental Dilatation of intestine を除外する
7. 続発性 Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction(CIPO)を除外する注2)

注1)新生児期には、立位での腹部単純レントゲン写真による鏡面像は、必ずしも必要としない。

注2)除外すべき続発性 CIPO を別表1に示す。

別表-1 続発性 CIPO

1)消化管平滑筋関連疾患

全身性硬化症
皮膚筋炎
多発筋炎
全身性エリテマトーデス
MCTD (mixed connective tissue disease)
Ehlers-Danlos 症候群
筋ジストロフィー
アミロイドーシス
小腸主体の Lymphoid infiltration
Brown bowel 症候群 (Ceroidosis)
ミトコンドリア脳筋症

2)消化管神経関連疾患

家族性自律神経障害
原発性自律神経障害
糖尿病性神経症
筋緊張性ジストロフィー
EB ウイルス、Herpes Zoster ウイルス、Rota ウイルスなどの感染後偽性腸閉塞

3)内分泌性疾患

甲状腺機能低下症

副甲状腺機能低下症

褐色細胞腫

4)代謝性疾患

尿毒症

ポルフィリン症

重篤な電解質異常(K^+ 、 Ca^{2+} 、 Mg^{2+})

5)その他

セリアック病

川崎病

好酸球性腸炎

傍腫瘍症候群 (Paraneoplastic pseudo-obstruction)

腸間膜静脈血栓症

放射線治療による副反応

血管浮腫

腸結核

クローン病

Chagas 病

外傷、消化管術後、腹腔内炎症等に起因する麻痺性イレウス

Ogilvie 症候群

6)薬剤性

抗うつ薬

抗不安薬

アントラキノン系下剤

フェノチアジン系

Vinca alkaloid

抗コリン薬

オピオイド

Ca チャンネル拮抗薬

ベラパミル

＜重症度分類＞

重症例を対象とする。

腹痛、腹部膨満、嘔気・嘔吐などの腸閉塞症状により、日常生活が著しく障害されており、かつ以下の３項目のうち、少なくとも１項目以上を満たすものを、重症例とする。

- 1.経静脈栄養を必要とする
- 2.経管栄養管理を必要とする
- 3.継続的な消化管減圧を必要とする 註1)

注 1) 消化管減圧とは、腸瘻、胃瘻、経鼻胃管、イレウス管、経肛門管などによる腸内容のドレナージをさす。

※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。