

2023年5月10日

【詳細版】

# 腸回転異常症診療ガイドライン

作成主体：日本小児外科学会

## 序

小児外科の疾患は多臓器かつ多領域に及ぶ。これまでは厚生労働省科学研究費補助金による研究班や研究会が主体となり、特定の小児外科疾患に対するガイドラインが作成されてきた。しかしその数は限られ、さらに多くの疾患に対するガイドライン作成が期待されている。

本診療ガイドラインは、日本小児外科学会が中心となって作成された初めてのガイドラインである。どの疾患を対象としてガイドラインを作成するかについては慎重な議論がなされ、小児外科疾患として特徴的な臨床像を呈し、かつ有効な診断・治療が行われない場合には重篤な後遺症を併発する「腸回転異常症」を取り上げることになった。本疾患は、これまでも多くの重篤な短腸症候群を結果として招いている重要な小児外科疾患の一つであり、その治療方針についてもさまざまな意見があるところから、診療ガイドラインを作成する意義が十分にあるとの結論に至ったものである。

今回のガイドライン作成に際しては、「Minds診療ガイドライン作成の手引き2017」に準拠することとし、可能な限り客観性を保ち透明性の高いガイドラインとすることを目指した。その結果は、本ガイドラインを参照にされる読者諸賢のご判断を仰ぎたいと考える次第である。

また、ほかの多くの希少小児外科疾患がそうであるように、腸回転異常症に関してもエビデンスレベルの高い研究は数少なく、予定されたクリニカルクエスチョンに対する推奨決定は難渋を極めた。しかし、推奨決定に至る議論そのものが本疾患の抱える臨床的な問題点を図らずも浮き彫りにした、という点が大きな収穫であり、今後の本疾患に対する臨床研究の方向性を位置づけることにもつながっていると信じている。そういった意味で本診療ガイドラインは、腸回転異常症のよりよい診療へ向けての最初の一步である。この診療ガイドラインを礎にして、5年後の改訂に向けて全国レベルの診療の実態調査や新しい臨床研究の立ち上げを期待するところである。

最後に本ガイドライン作成にあたりご協力いただいた、日本小児放射線学会に厚く御礼申し上げますとともに、ガイドライン委員会委員長伊勢一哉先生をはじめとしたガイドライン作成委員会の皆様、システマティックレビューチームの皆様に対し、その甚大なるご努力に敬意を表するとともに深く感謝の意を表します。

腸回転異常症診療ガイドライン統括責任者  
金森 豊

—— \* 目次 \* ——

序 .....	2
ガイドラインサマリー .....	5
診療アルゴリズム .....	7
用語・略語一覧 .....	8
I ガイドラインの概要	
1.作成組織 .....	11
2.作成経過 .....	12
II. スコープ	
1.基本的特徴 .....	16
2.診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項 .....	23
3.システムティックレビューに関する事項 .....	26
4.推奨作成から最終化，公開までにに関する事項 .....	27
III. 診断	
CQ1 小児の腸回転異常症において，診断には，腹部単純X線検査，消化管造影検査，腹部超音波検査，腹部造影CT検査のいずれを推奨するか？ .....	28
IV. 手術適応	
CQ2 小児の無症候性の腸回転異常症において，予防的手術を行うことを推奨するか？	41
CQ3 小児の症状のある腸回転異常症において，中腸軸捻転を合併していない場合の手術時期はいつが推奨されるか？ .....	48
V. 術式	
CQ4 小児の腸回転異常症において，腹腔鏡下手術を推奨するか？ .....	52
CQ5 小児の腸回転異常症において，腸管壊死併発時にsecond look operationを推奨するか？ .....	58
CQ6 小児の腸回転異常症において，付加手術（腸管固定手術，予防的虫垂切除，癒着防止処置）を推奨するか？ .....	63
IV. 公開後の取り組み	
1.公開後の組織体制 .....	69
2.導入 .....	69
3.有効性評価 .....	70

4.改訂 .....	70
------------	----

## V.付録

1.作業資料 .....	71
--------------	----

2.外部評価のまとめ .....	155
------------------	-----

3.Mindsによる公開前評価結果とその対策について .....	160
----------------------------------	-----

索引 .....	163
----------	-----

## ガイドラインサマリー

CQ1 小児の腸回転異常症において、診断には、腹部単純X線検査、消化管造影検査、腹部超音波検査、腹部造影CT検査のいずれを推奨するか？

---

推奨：はじめに腹部超音波検査を行うことを弱く推奨する。診断がつかない場合には上部消化管造影検査を行うことを弱く推奨する。腹部超音波検査や上部消化管造影検査で診断が困難な場合には、下部消化管造影検査や腹部造影 CT 検査が診断に有用な可能性がある。腹部単純 X 線検査は、腸閉塞の所見を得るには有用なこともあるが、腸回転異常症の診断には推奨しない。

CQ2 小児の無症候性の腸回転異常症において、予防的手術を行うことを推奨するか？

---

推奨：内臓心房錯位に伴う症例に対して、経過観察とすることを弱く推奨する。先天性横隔膜ヘルニアに伴う症例に対して、予防的手術あるいは経過観察することの明確な推奨ができない。腹壁異常では、腹壁破裂に伴う症例に対しては経過観察することを弱く推奨し、臍帯ヘルニアに伴う症例に対しての明確な推奨ができない。付随疾患のない症例に対して、予防的手術をすることを弱く推奨する。

CQ3 小児の症状のある腸回転異常症において、中腸軸捻転を合併していない場合の手術時期はいつが推奨されるか？

---

推奨：新生児期・乳児期では速やかな手術を、幼児期以降では待機的手術を提案する。経過観察する場合には、中腸軸捻転を起こしうるリスクを説明する必要がある。

CQ4 小児の腸回転異常症において、腹腔鏡下手術を推奨するか？

---

推奨：中腸軸捻転合併例および新生児例に対する腹腔鏡下手術の明確な推奨ができない。無症候性、非新生児症例に対する腹腔鏡下手術は弱く推奨する。

CQ5 小児の腸回転異常症において、腸管壊死併発時にsecond look operationを推奨するか？

---

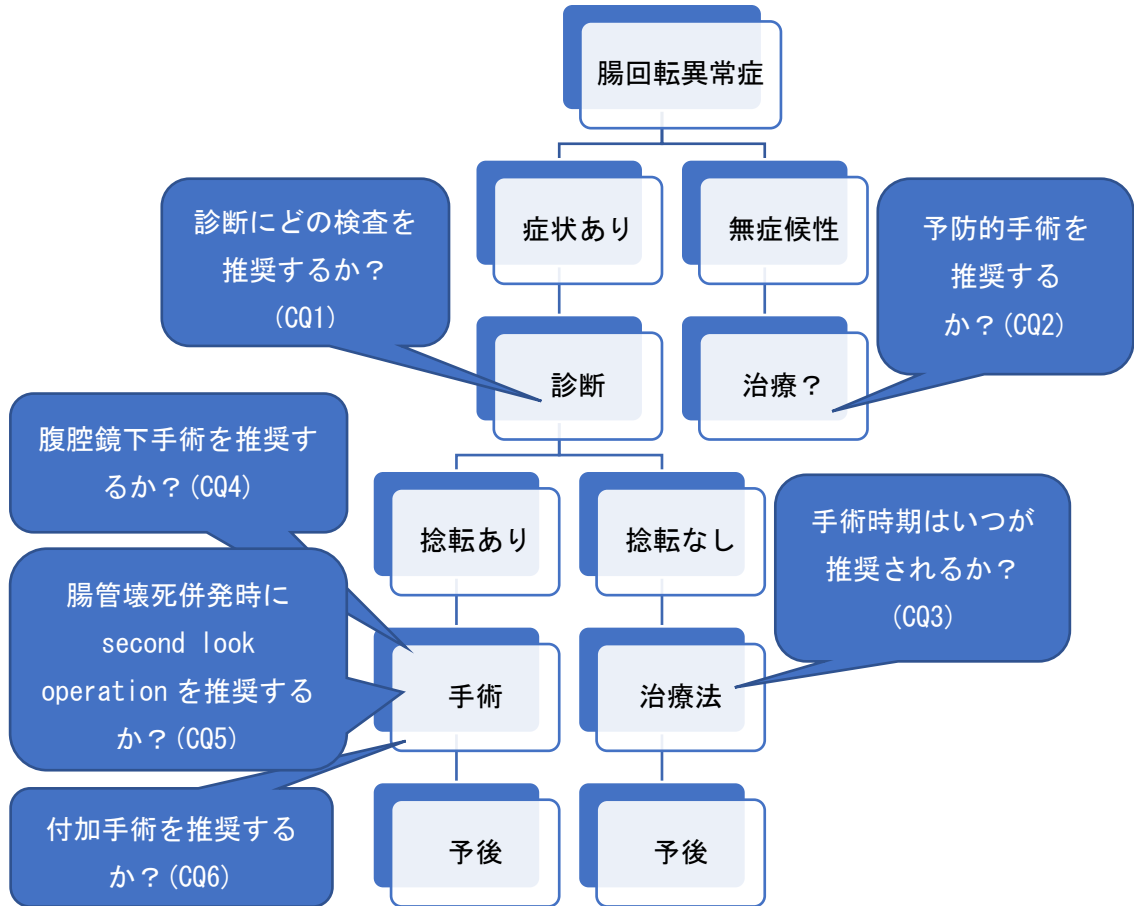
推奨：大量腸管切除から短腸症候群になることが予想される場合、腸管の切除範囲縮小の目的で second look operation を行うことを弱く推奨する。大量腸管壊死で急性期死亡の可能性がある場合や、術者や施設の経験などに関する総合的判断で second look operation を行うほうが危険であると考えられる場合には、行わないことを推奨する。

CQ6 小児の腸回転異常症において、付加手術（腸管固定手術、予防的虫垂切除、癒着防止処置）を推奨するか？

---

推奨：腸管固定手術の明確な推奨ができない。予防的虫垂切除は行うことを弱く推奨するが、腹膜炎合併、腸管壊死、低出生体重児の場合は行わないことを弱く推奨する。癒着防止処置について検討した報告はなかった。

## 診療アルゴリズム



## 用語・略語一覧

### 腸回転異常症 (malrotation)

胎生期に腸管が腹腔に戻る過程において、十二指腸から横行結腸までの腸管の回転と腹膜・後腹膜への固定異常の結果、腸管の閉塞や捻転、内ヘルニアなどをきたす疾患の総称である。

### 内臓心房錯位 (heterotaxy syndrome : HS)

左右非対称であるはずの内臓が一部左右同じになって生じる臓器の位置と数の異常で、先天性心疾患や腸回転異常を高率に合併する。右側が主体であれば無脾症、左側が主体であれば多脾症を生じるが、内臓逆位は含まない。

### 先天性横隔膜ヘルニア (congenital diaphragmatic hernia : CDH)

発生異常により横隔膜に欠損孔を生じ、そこから腹腔内臓器が胸腔内および縦隔内へ脱出する疾患である。腸回転異常を合併することもある。

### 腹壁異常 (abdominal wall abnormalities)

先天的に腹壁の一部が欠損し、腹腔内臓器が脱出する疾患。完全に臓器が体外に脱出する腹壁破裂と、膜（羊膜）に覆われて脱出する臍帯ヘルニアが代表的な疾患である。臍帯ヘルニアは先天性心疾患、染色体異常、そのほか形態異常の合併頻度が高い。腸回転異常を合併することもある。

### 短腸症候群 (short bowel syndrome)

主に小腸の腸管大量切除の結果として発生し、水分、電解質、栄養素の吸収障害をきたした状態である。一般に、残存小腸の長さが 40cm 以下、または 20%以下になると嚴重な栄養管理を要するとされる。下痢、体重減少、脱水、栄養障害などがみられ、しばしば成長障害に陥る。

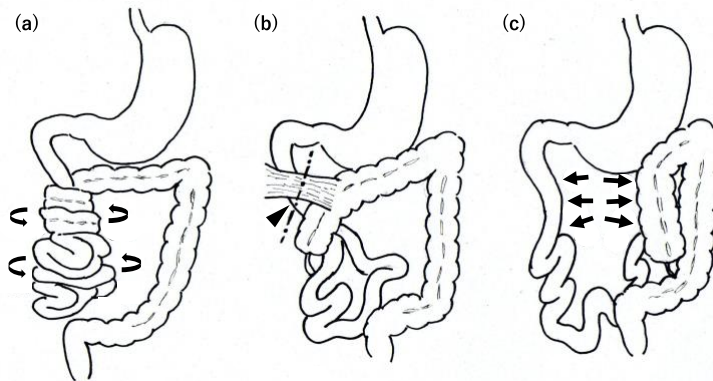
### 中腸軸捻転 (midgut volvulus)

中腸は発生学上の十二指腸から横行結腸中部までの上腸間膜動脈 (SMA) を栄養血管とする消化管である。中腸の回転が 90-180 度で停止すると、盲腸・上行結腸が右側腹部にいたらず、十二指腸が横行結腸の後ろに入らず、両者は近接して平行に走り結腸と後腹膜の間に Ladd 靭帯が形成される。腸回転異常では十二指腸と結腸は狭い基部で後腹膜に固定され、中腸は SMA を軸として腹腔内にぶら下がる格好になることがある。この狭い基部で起こる捻転が中腸軸捻転である。引き起こされる病態は、捻転の程度により、間欠的な腸閉塞症状を示すものもあれば、広範囲の腸管壊死を伴う絞扼性腸閉塞になるものもある。



### Ladd 手術 (Ladd procedure)

腸回転異常症の標準術式は、捻転がある場合には捻転の解除 (図 a) と Ladd 手術 (図 b, c) となる。Ladd 手術とは、十二指腸の前面を圧迫するように横走する Ladd 靭帯 (図 b の矢頭) を切離し、中腸軸捻転の再発予防のために十二指腸と盲腸・上行結腸間の線維性癒着を剥離して腸間膜基部を広げるものである (図 c)。



### second look operation

中腸軸捻転が高度で腸管の広範囲壊死がある腸回転異常症の手術の際には大量腸切除を余儀なくされる。捻転を解除した直後は腸管の血流の回復が十分ではなく、切除範囲の決定が困難な場合がある。できるだけ腸管を温存するため、捻転の解除のみでいったん手術を終え、時間をおいてもう一度、腸管血流の改善の有無を確認しながら行う手術。

### 腸管固定手術 (fixation of the mesentery)

腸管固定法にはさまざまな手術法があるが、そのなかで頻用される Bill 手術は、小腸を腹腔内の右側に、結腸を左側になるように腹腔内に還納したのち、十二指腸から小腸起始部の右後側部を右腎部後腹膜に、さらに盲腸を下行結腸に縫合固定する処置である。

### 予防的虫垂切除 (prophylactic appendectomy)

本症術後は虫垂の位置が不確定になり虫垂炎発症時の診断に苦慮する可能性があるため、先行して行う虫垂切除処置。無菌的操作で行う。

### 癒着防止処置 (treatment to prevent adhesions)

閉腹前に癒着防止材を入れて腸と腹壁との癒着を予防することで癒着性腸閉塞などの合併

症を防ぐ処置.

#### **whirlpool sign, whirl sign**

中腸軸捻転では，上腸間膜動脈（SMA）を中心に，上腸間膜静脈（SMV）が腸管を巻き込みながら，渦を巻く（whirlpool/whirl）ように走行する所見が観察される．この所見を超音波検査では，whirlpool sign と表現することが多く，CT 検査所見では，whirl sign と表現することが多い．

#### **corkscrew sign**

中腸軸捻転における上部消化管造影での所見の一つ．十二指腸は，Treitz 靭帯で固定されていないため，十二指腸水平脚は椎体左縁まで走行せず，椎体より右側で下行し，捻転部がらせん状(corkscrew)に下行し，狭小化する．この所見を corkscrew sign と表現する．

## I. ガイドラインの概要

### 1. 作成組織

#### 1-1. 作成主体：日本小児外科学会

協力：日本小児放射線学会

#### 1-2. ガイドライン統括委員会

金森 豊 国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科

吉田雅博 国際医療福祉大学臨床医学研究センター

田中 潔 北里大学医学部新世紀医療開発センター先端医療領域開発部門小児外科学分野

小野 滋 自治医科大学小児外科

藤代 準 東京大学大学院小児外科

#### 1-3. ガイドライン作成グループ

伊勢一哉 仙台赤十字病院小児外科

大橋研介 埼玉県立小児医療センター泌尿器科

岡本礼子 国立成育医療研究センター放射線診療部放射線診断科

小川恵子 広島大学病院総合内科総合診療科漢方診療センター

風間理郎 山形県立中央病院小児外科

宗崎良太 九州大学小児外科/須恵外科胃腸科医院

高安 肇 筑波大学小児外科

深堀 優 久留米大学医学部外科学講座小児外科部門

望月響子 神奈川県立こども医療センター外科

#### 1-4. システマティックレビューチーム

井上幹大 三重大学大学院医学系研究科消化管・小児外科学

大島一夫 埼玉医科大学医学部小児外科

大竹耕平 三重県立総合医療センター小児外科

工藤博典 東北大学大学院医学系研究科小児外科学分野

下島直樹 東京都立小児総合医療センター外科

高間勇一 大阪市立総合医療センター小児外科

高見澤滋 長野県立こども病院小児外科

谷本光隆 岡山大学病院小児外科

津川二郎 愛仁会高槻病院小児外科

寺脇 幹 深谷赤十字病院小児外科

中田光政 千葉大学大学院医学研究院小児外科学

文野誠久 京都府立医科大学大学院小児外科学

本多昌平 北海道大学医学研究院外科学分野消化器外科学

矢本真也 静岡県立こども病院小児外科

#### 1-5.文献検索

阿部信一 日本医学図書館協会，東京慈恵会医科大学学術情報センター

#### 1-6.外部評価

Minds，日本小児栄養消化器肝臓学会，日本小児放射線学会，日本小児外科学会

#### 1-7.ガイドライン作成事務局

日本小児外科学会ガイドライン委員会

## 2. 作成経過

### 2-1.作成方針

本ガイドラインの作成にあたって重視した全体的な方針を以下に示す。

- ・ 「Minds診療ガイドライン作成の手引き2017」に準拠する。
- ・ 利益相反（COI）に配慮した透明性の高いガイドラインを作成する。
- ・ 臨床現場の需要に即したclinical question（CQ）を掲げる。
- ・ 現段階におけるエビデンスを公平な立場から評価し，コンセンサスの形成により論を導き出す（evidence based consensus guideline）。

### 2-2.使用上の注意

- ・ 本ガイドラインはあくまでも標準的な指針を提示した参考資料であり，実際の診療において医師の裁量権を規制するものではない。
- ・ 本ガイドラインの利用に際しては，推奨文のみならず解説文を熟読のうえ，実地臨床に応用していただききたい。
- ・ 本ガイドラインで示された治療方針はすべての患者に適したものではない。患者の個々の状況や置かれている状況は異なるため，施設の状況（人員・経験・機器など）や患者，患者家族の個別性を加味して最終的に治療法を決定すべきである。
- ・ 作成委員会では本ガイドライン掲載の情報について，正確性を保つため万全を期しているが，利用者が本ガイドラインの情報を利用することにより何らかの不利益が生じたとしても，一切に責任を負うものではない。治療結果に対する責任は直接の治療担当者に帰属するものであり，作成委員会は責任を負わない。
- ・ 本ガイドラインを医療紛争や医療訴訟の資料として用いることは，本来の目的から逸脱するものである。
- ・ 本ガイドラインの有効期限は原則として公開から5年とし，本作成主体を中心として5年以内に改訂を行う予定である。

### 2-3.利益相反

本ガイドライン作成に関わった関係者に開示すべき利益相反はない。

- ・ 利益相反の申告

本ガイドライン作成に関わった委員全員の自己申告により経済的利益相反(COI)の状況(2017~2019年度)を確認した。いずれの委員においても、CQに対する推奨文に直接関わると申告された企業はなかった(経済的COIなし)。今後、申告の内容に変更が生じた場合には再申告を必要とする。推奨度決定の投票の際には、各委員のアカデミックCOIも考慮した。

- ・ 利益相反への対策

意見の偏りを最小限にする目的で、すべての推奨決定は各章の担当者ではなく、委員会全員の投票とし、全体のコンセンサスを重視した。

## 2-4.作成資金

本ガイドラインは日本小児外科学会の予算より割り当てられたガイドライン委員会活動費を用いて作成した。日本小児外科学会には作成後にパブリックコメント募集したが、ガイドライン作成については独立して行われ、資金提供による影響は受けていない。

## 2-5.組織編成(敬称略)

- ・ 作成事務局：日本小児外科学会ガイドライン委員会
- ・ ガイドライン統括委員会：金森 豊，吉田雅博，田中 潔，小野 滋，藤代 準
- ・ ガイドライン作成グループ(スコープ執筆，推奨解説サマリー/分担)：伊勢一哉(全般，CQ2/EtD framework sheet)，大橋研介(手術適応，CQ4)，岡本礼子(診療全体の流れ・検査画像，CQ1)，小川恵子(診断，CQ1)，風間理郎(疫学的特徴，CQ5)，宗崎良太(術式，引用文献)，高安 肇(CQ3)，深堀 優(臨床的特徴，AGREE評価)，望月響子(診療全体の流れ・アルゴリズム，CQ6)
- ・ システムティックレビューチーム(SR担当/レポート/構造化抄録)：井上幹大(CQ1,4)，大島一夫(CQ1)，大竹耕平(CQ1)，工藤博典(CQ1,2)，下島直樹(CQ6)，高間勇一(CQ6)，高見澤滋(CQ3)，谷本光隆(CQ1)，津川二郎(CQ1,4)，寺脇 幹(CQ3,5)，中田光政(CQ3,5)，文野誠久(CQ1,2)，本多昌平(CQ3)，矢本真也(CQ1)
- ・ 文献検索：阿部信一
- ・ 外部評価：Minds，日本小児栄養消化器肝臓学会，日本小児放射線学会，日本小児外科学会

## 2-6.作成工程

- 1) 平成29年12月5日，日本医学会連合からガイドラインアンケート調査の依頼があり，学会主導で策定したガイドラインがないため，班研究や研究会主導で作成された小児外科関連ガイドライン(2013年以降学会承認6件)の内容をもとに回答した。
- 2) 平成30年5月31日，平成29年度第3回ガイドライン委員会で，研究会がない領域，作成されていないガイドラインなどをリストアップして，理事会に提出する

ことが提案された。

- 3) 平成30年9月27日，平成30年度第3回定例理事会で，日本医学会連合第1回診療ガイドライン統括委員長会議の報告に基づき，学会主導のガイドライン作成の必要性について検討された。学会主導のガイドライン作成の必要性が理事会で承認され，次期年度に作成を開始することと，作成のための予算を計上することが承認された。
- 4) ガイドラインが作成されていない領域・疾患などのリストを作成した。(1)ほか学会，ほか科との協議が必要な疾患：正中頸嚢腫・梨状窩瘻，直腸脱，胎便関連性疾患，消化管異物，(2)小児外科特有疾患：先天性食道狭窄，腸回転異常症，先天性消化管閉鎖・狭窄症，腹壁異常，(3)ほか科と共有すべき疾患：胃軸捻転，膈ヘルニア，陰唇癒合症，出生前診断される卵巣嚢腫
- 5) 推薦理由案を作成し，選択条件について「小児外科医のみで完結する」「小児外科診療の指針，裏付け，保証になるようなもの」「ほか科の診療指針に関わるものは避ける」，「腸回転異常症」「消化管閉鎖・狭窄」「胃軸捻転」から，メール審議にて「腸回転異常症」に決定した。
- 6) 【ガイドライン疾患選定の推薦文】：腸回転異常症は，胎生8-12週時に腸管が腹腔内へ収まり固定される際の腸管の回転異常・固定不良が原因である。新生児期や乳児期に Ladd靭帯による十二指腸圧迫や中腸軸捻転のため，緊急手術になることもある疾患である。治療は，Ladd手術や腸管固定手術が行われる。突然発症し，しかも小腸大量切除となる重篤な症例も存在するため，診断法や治療法などガイドライン作成の意義は高いと考えられる。
- 7) 令和元年5月22日，腸回転異常症診療ガイドラインの学会主導ガイドライン作成について，第56回学術集会の評議員会で報告し承認された。
- 8) 令和元年5月23日，第3回ガイドライン委員会（久留米）キックオフミーティング開催。吉田雅博先生よりご講演をいただいた。「医師だけではなく患者の利益を目的とする。論文検索だけでなく臨床上の推奨度決定が必要である。そのために患者の意見を聞く姿勢も評価される。作成後学会などのシンポジウムやパネルディスカッションなどで多くの意見を聞く機会をもつことが必要である。」
- 9) 令和元年6月17日，スコープ作成開始。メール審議（令和元年6月17～29日，7月1～日，9～16日，17～19日，8月2～30日，8月30日～9月9日，9～13日）
- 10) 令和元年9月18日，スコープ草案完成
- 11) 令和元年9月19日～30日，学会ホームページで公開しコメント募集
- 12) 令和元年10月18日，ワーキンググループ会議開催（大阪）
- 13) 令和元年10月20日～12月5日，1次スクリーニング
- 14) 令和元年10月23日，文献検索結果報告受理（日本医学図書館協会）
- 15) 令和元年11～12月，文献収集（仙台赤十字病院図書館）

- 16) 令和2年1月9日, 2次スクリーニング開始
- 17) 令和2年3月11日, システムティックレビューWEB会議開催
- 18) 令和2年3月13日～11月5日, 構造化抄録作成, SRレポート作成
- 19) 令和2年9月18日, 推奨作成開始. メール審議 (令和2年9月18～22日, 23～27日, 9月28日～10月2日, 4～6日, 6～10日, 12～15日, 16～20日, 21～24日, 26～30日, 10月30日～11月4日, 5～9日, 12～22日, 11月27日～12月1日, 12月2～7日, 8～9日, 13～21日)
- 20) 令和2年10月20日, パネル会議WEB会議開催 (令和2年10月20日, 11月10日, 25日, 12月15日, 21日, 23日, 令和3年1月4日)
- 21) 令和3年1月7日, 草案完成
- 22) 令和3年1月15日～2月14日外部評価
- 23) 令和3年2月25日最終案作成
- 24) 令和3年3月1日Minds評価依頼
- 25) 令和4年, 公開

## Ⅱ.スコープ

### 1.基本的特徴

#### 1)臨床的特徴

腸回転異常症は、胎生8-12週時に腸管が腹腔内へ収まり固定される際の腸管の回転異常・固定不良の状態のことである。小腸間膜が後腹膜に固定されないため、空腸から横行結腸中部までの腸管（中腸）が上腸間膜動脈（SMA）を軸に捻転（中腸軸捻転）することによる腸閉塞や、上行結腸と右側腹部壁との間の線維性膜様物（Ladd靭帯）の形成により、十二指腸の圧迫・閉塞をきたす（腸回転異常症）。本症の多くは新生児期に発症し、中腸軸捻転を伴っている場合が多い。生後、正常胎便を認め、ミルクを飲んでいた新生児に、胆汁性嘔吐、血便などの特徴的な症状で発症する。乳児では腸重積など腸閉塞症状をきたす種々の疾患との鑑別を要し、幼児期以降での発症は随伴症状が軽いことが多く、学童期以降は間欠的腹痛、嘔吐、便秘、下痢、血便、吸収不良症候群、成長障害などさまざまな症状を呈する。特に、中腸軸捻転を伴うことの多い新生児症例では、診断の遅れが広範囲の腸管虚血・壊死による短腸症候群へとつながる。一方、消化管造影検査で偶発的に発見される場合や、横隔膜ヘルニアや臍帯ヘルニアなどの先天性疾患に合併し捻転を伴わない場合もみられる。

#### 2)疫学的特徴

発生頻度は、無症候性の腸回転異常症を含めると、剖検例による評価では500人に1人と報告されており<sup>1)</sup>、症状のある腸回転異常症は出生5000～220000人当たり1例と報告されている<sup>2)</sup>。中腸軸捻転は腸回転異常症の65～80%で認められ<sup>3)</sup>、腸管壊死は中腸軸捻転を起こした症例の5～13%と報告されている<sup>4)</sup>。先天性疾患が30～60%の患者に合併することがあり、なかでも腹壁破裂、臍帯ヘルニア、横隔膜ヘルニア、腸閉鎖症、メッケル憩室などが多く、これらの根治術中に偶然発見されることもある<sup>5)</sup>。

本症の予後は良好であり、死亡率0～数%という報告が大半である<sup>5)</sup>。しかし、軸捻転や腸管壊死を起こした場合は、致命的な経過をたどることもあり、中腸軸捻転の死亡率は20%程度で、広範な腸管壊死をきたした場合の死亡率は65%である<sup>6)</sup>。

### 3)診療の全体的な流れ

#### (1)症状

胆汁性嘔吐や腹痛で発症することが多い。捻転を併発した場合、捻転当初は腹部平坦だが、捻転後時間が経過すると腹部膨満・緊満を呈し、ショックにいたる場合もある。発症時期は新生児期が多い。乳幼児期は腸重積など腸閉塞症状をきたす種々の疾患との鑑別を要し、学童期以降は慢性的な腹痛として認められることもある。



## (2)診断方法

**腹部超音波検査:**腸回転異常の場合は、上腸間膜動脈(以下 SMA)と上腸間膜静脈(以下 SMV)の位置関係に異常があり、SMV が SMA の前方あるいは左側に位置することがある(図 1, 2)。ただし、SMA および SMV の位置関係が正常であっても、腸回転異常を否定することはできない。また腸回転異常の場合は、十二指腸が Treitz 靭帯で固定されていないため、十二指腸水平脚は SMA の背側や椎体前縁を横走しない。中腸軸捻転では、上腹部正中横走査で、プローブを頭側から尾側に移動させながら観察すると、SMA を中心に、SMV が腸管を巻き込みながら、時計回りに渦を巻くように走行する所見(whirlpool sign)を認める(図 3<sup>7)</sup>~5)。Ladd 靭帯による圧迫では、十二指腸の拡張を呈することもある。腹水の有無、性状(混濁の有無)を確認することも病状の把握に重要である。

**上部消化管造影検査:**腸回転異常の場合は、十二指腸は Treitz 靭帯で固定されていないため、十二指腸水平脚は椎体左縁まで走行せず、椎体より右側で下行し、空腸に連続する。中腸軸捻転では、捻転部がらせん状に下行して狭窄する corkscrew sign を認める(図 6)。

**下部消化管造影検査:**腸回転異常・中腸軸捻転ともに、結腸の走行異常や盲腸の位置異常を認めることが多い(図 7)。

**腹部造影 CT 検査:**腸回転異常の場合は十二指腸水平脚の走行異常や盲腸の位置異常を認める。中腸軸捻転では、さらに、SMA を中心に、SMV や腸管が時計回りに渦を巻く所見(whirl sign)や胃や十二指腸の拡張を認める(図 8)。

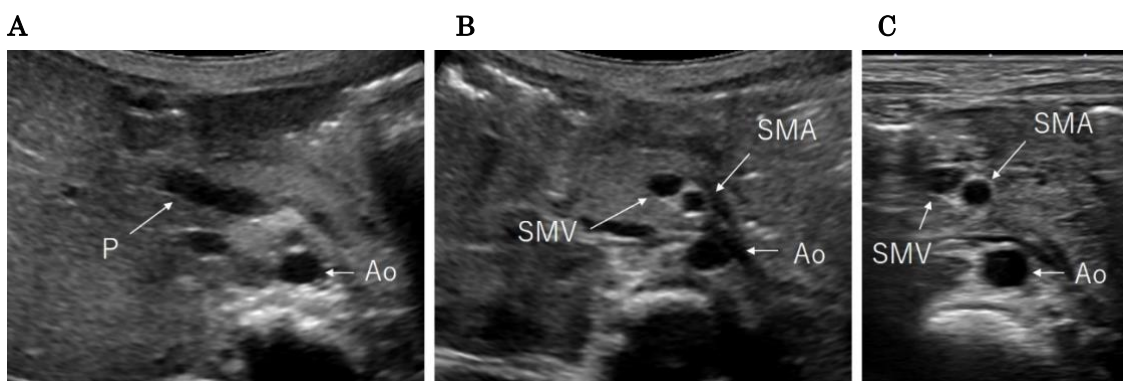


図 1 腹部超音波検査所見(新生児, 正常例)

A: 横断像(肝門部レベル), B: 横断像(上腸間膜動脈(SMA)分岐部レベル), C: 横断像(腎盂レベル)

A, B: 門脈(P)へ連続する上腸間膜静脈(SMV)と腹部大動脈(Ao)から分岐するSMAを同定する。

C: SMVは、SMAの右側を走行する。

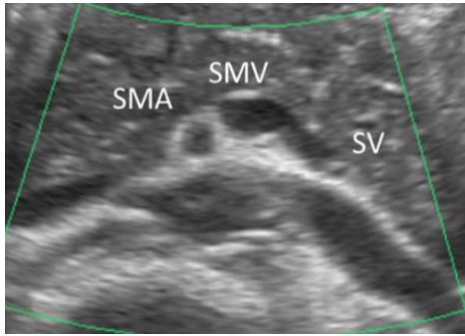


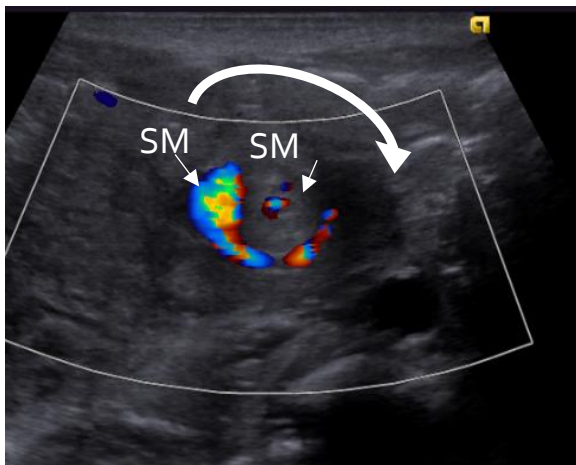
図2 腸回転異常の超音波検査所見（上腹部正中横断像）

上腸間膜動脈（SMA）と上腸間膜静脈（SMV）の位置異常を認める．SMAの左側に脾静脈（SV）と合流するSMVが走行している．



図3 中腸軸捻転

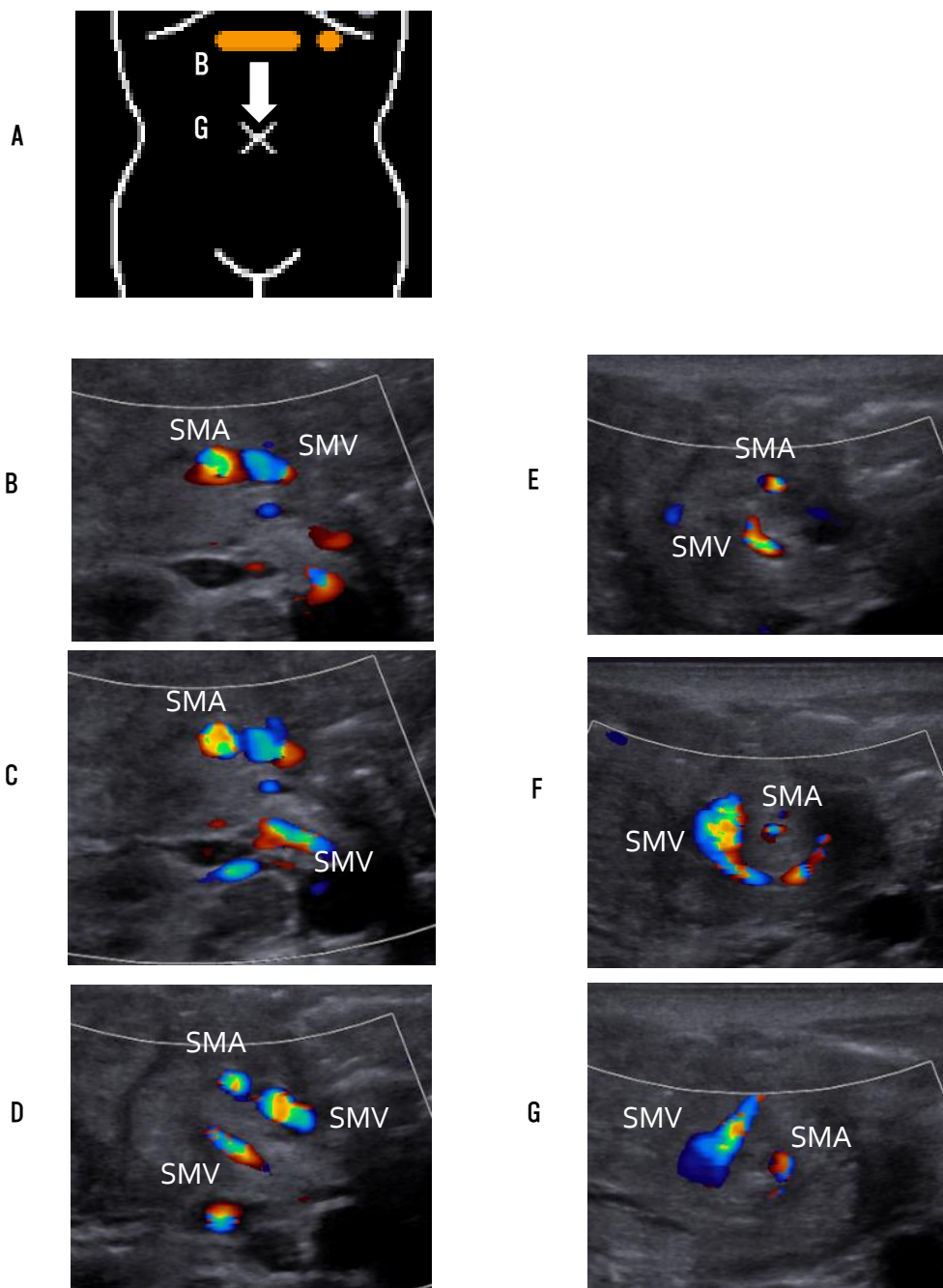
日本小児外科学会ホームページ：[http://www.jsps.or.jp/archives/sick\\_type/tyoukaiten-ijoushou](http://www.jsps.or.jp/archives/sick_type/tyoukaiten-ijoushou)(2021.12.9 アクセス)より作図



#### 図4 中腸軸捻転時の超音波検査所見 (whirlpool sign)

##### カラードプラ上腹部正中横断像

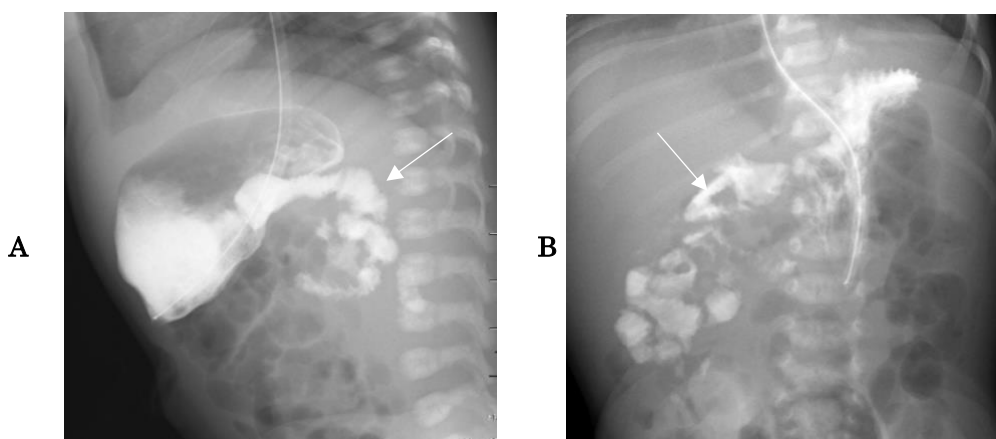
中腸軸捻転時は、上腹部正中横走査で、プローブを頭側から尾側に移動させながら観察すると、上腸間膜動脈 (SMA) を中心に、上腸間膜静脈 (SMV) が、腸管を巻き込みながら、時計回りに渦を巻くように走行する所見 (whirlpool sign) を認める (カーブ矢印)。



### 図5 腹部超音波検査の走査方法と中腸軸捻転時の所見 (whirlpool sign)

A：上腹部正中横走査で，プローブを頭側から尾側に移動させる。

B～G（カラードプラ上腹部正中横断像）：大動脈から分岐する上腸間膜動脈（SMA）と，脾静脈と合流する上腸間膜静脈（SMV）をそれぞれ同定し，プローブを尾側に移動させながら，SMAとSMVの走行を確認する．中腸軸捻転では，患者の下方から見上げた場合，SMAを中心に，SMVが腸管を巻き込みながら，時計回りに渦を巻くように走行する所見（whirlpool sign）を認める．



### 図6 中腸軸捻転時の上部消化管造影検査（新生児）

A：側臥位 B：仰臥位

A,B：十二指腸の走行異常を認め，捻転部がらせん状に下行して狭窄している corkscrew sign(矢印)を認める．



### 図7 腸回転異常症の下部消化管造影検査 正面像（新生児）

結腸は左側腹部に位置しており，結腸の走行異常を認める．

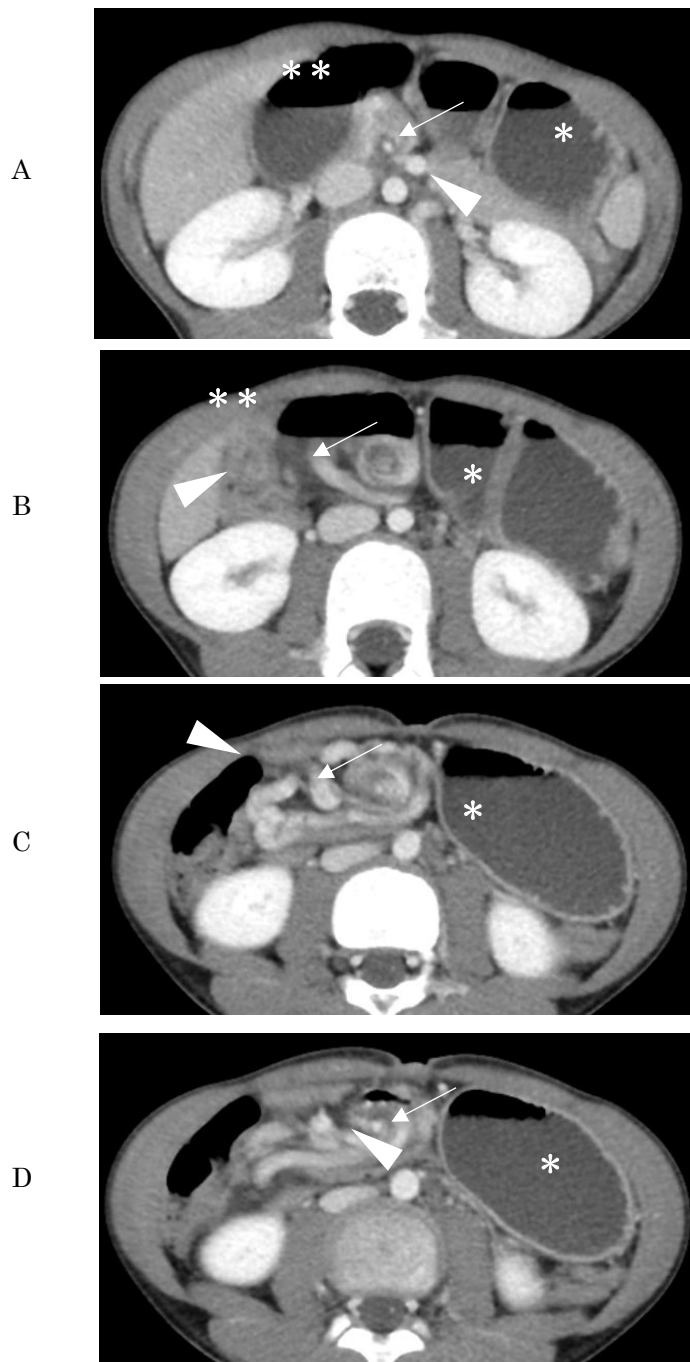


図 8 中腸軸捻転時の腹部造影 CT 検査 (7才女児)

A~D: 上腸間膜動脈 (SMA, 矢印) を中心に, 上腸間膜静脈 (SMV, 白矢頭) や腸管が時計回りに渦を巻く所見 (whirl sign) を認める. 胃 (\*) および十二指腸(\*\*)の拡張を認める.

### (3)治療方法

Ladd 手術や腸管固定手術が行われる. 従来は開腹手術で行われていたが, 近年内視鏡

手術も散見される。Ladd 手術は、捻転があれば捻転を解除し、Ladd 靱帯を切離したのち、狭小化している腸間膜根部の膜様組織を剝離し開大、小腸を右側に大腸を左側に配置する。従来の右下腹部に虫垂がないため虫垂炎併発時の対応困難を考慮し、予防的虫垂切除を行うこともある。腸管固定手術は再捻転予防処置であるが、意義は明らかではない。捻転の程度が強い、もしくは捻転後時間が経過している場合は腸間膜根部から虚血に陥るため広範腸管壊死にいたる危険がある。大量腸切除、それに伴う短腸症候群を避けるために、初回手術は捻転解除のみ行い、second look operation で腸切除範囲を減少させる試みがなされている。

#### (4) 予後

再捻転の可能性があるため、疑う場合は上記精査を行う。短腸症候群にならない場合は予後に大きな影響はないが、前述のとおり、腸管の走行異常は認められるため、腹部疾患を合併する際には診断、治療に注意が必要である。

#### 文献

- 1) 和佐和史：腸回転異常症，岡田正（編著）：系統小児外科学 改訂第2版，永井書店，491-495，2005
- 2) 藤井幸治，ほか：術前画像診断した中腸軸捻転を伴った腸回転異常症の1例．日臨外会誌 70：425-429，2009
- 3) 竜田恭介，ほか：当科における腸回転異常症の新生児乳児例と年長児例の比較検討．日小外会誌 53：1004-1008，2017
- 4) 田中 潔，ほか：7年後に再捻転をきたし，大量腸切除を必要とした腸回転異常症の1例．日小外会誌 48：76-80，2012
- 5) 上野倫彦，ほか：当科で経験した過去10年間の腸回転異常症の検討．小児科診療 58：1733-1738，1995
- 6) 正島和典，ほか：受診時に見落としてはいけない疾患 消化器疾患．小児科診療 81：361-366，2018
- 7) 日本小児外科学会ホームページ：[http://www.jsps.or.jp/archives/sick\\_type/tyoukaiten-ijoushou](http://www.jsps.or.jp/archives/sick_type/tyoukaiten-ijoushou)(2021.12.9アクセス)

## 2.診療ガイドラインがカバーする内容に関する事項

### 1)タイトル

腸回転異常症診療ガイドライン

### 2)目的

腸回転異常は、胎児期に腸管が腹腔内へ収まり固定される際の腸管の回転異常・固定不良の状態のことであり、Ladd 靱帯による十二指腸圧迫や中腸軸捻転のため、腸閉塞をきたすことがある。腸回転異常症の多くは新生児期に中腸軸捻転を起こし、胆汁性嘔吐で発症するが、乳幼児期の発症では腸重積症など、腸閉塞症状をきたす種々の疾患との鑑別を要し、年長児では慢性症状を呈し診断に難渋することがある。緊急手術を要することが多く、大量腸切除を余儀なくされ短腸症候群をきたす症例もある。一方、無症候性で偶然見つかる腸回転異常もある。本ガイドラインの目的は、本疾患を正確に診断し適切に対応することにより、本症の重症化を防ぐことと、手術における適切な治療法を選択し、患者家族に十分なインフォームド・コンセントを得るための情報を提供することにある。以下のアウトカムを改善することを目的とする。

- ・ 診断
- ・ 無症候性
- ・ 中腸軸捻転非合併例
- ・ 腹腔鏡下手術
- ・ 腸管壊死併発時 second look operation
- ・ 付加手術（腸管固定手術，予防的虫垂切除，癒着防止処置）

### 3)トピック

小児における腸回転異常症の画像診断と手術治療

### 4)想定される利用者，利用施設，利用方法

小児外科医，放射線科医，救急医，小児科医，1次小児医療，2次小児医療，臨床判断

### 5)既存ガイドラインとの関係

なし

### 6)重要臨床課題

#### 重要臨床課題 1：「診断」

腹部単純 X 線検査では、中腸軸捻転による腸閉塞の所見を得るには有用だが、胆汁性嘔吐をきたすほかの疾患と鑑別できるような特徴的な所見がなく、確定診断は困難である。腹部超音波検査では、主要血管や十二指腸の位置を描出し判断するが、検査手技に習熟が必要

で、確定診断は困難な場合がある。消化管造影検査では、典型的な所見があれば診断にいたるが、乳児の十二指腸は可動性に富み、盲腸の同定が困難なことや、正常児であっても盲腸高位を示すことがあるため、確定診断は困難な場合がある。腹部造影 CT 検査は、腹部超音波診断や消化管造影検査で確定診断が難しい時や絞扼性腸閉塞など迅速診断が求められる場合には有用であるが、被ばくの問題があり、また鎮静が必要となる。適切な診断方法としてどの検査が有用か明らかではない。

### 重要臨床課題 2 : 「手術適応」

無症候性の腸回転異常症に対する手術適応について、将来の発症を危惧した予防的手術が推奨されるか明らかではない。

中腸軸捻転を合併していない症例の手術時期について、手術待機中に中腸軸捻転を発症するリスクが不明であるため、緊急、準緊急、待機的手術など、手術時期はいつが推奨されるか明らかではない。

### 重要臨床課題 3 : 「術式」

腹腔鏡下手術について、重症症例に対する適応は **controversial** で、有用性は明らかではない。

腸管壊死併発時に大量小腸切除から短腸症候群になることが予想される場合、極力腸管の温存が望まれ **second look operation** が行われる。捻転解除直後の切除範囲の決定は困難なことが多く、**second look operation** の有用性は明らかではない。

再捻転予防目的の腸管固定について、方法もさまざまで、再捻転予防の効果がないとの報告もあり、その有用性は明らかではない。

予防的虫垂切除について、虫垂の位置が右下腹部になく、虫垂炎の診断が困難であるという理由で、予防的に虫垂切除が行われることがある。しかし、近年、CT 検査や超音波検査の性能や技術が向上していることもあり、予防的虫垂切除の有用性は明らかではない。

一般的に開腹手術では、術後癒着性腸閉塞防止のため癒着防止材を使用するが、腸回転異常症の場合、術後再捻転の危険性があり有用性は明らかではない。

## 7) ガイドラインがカバーする範囲

### 本ガイドラインがカバーする範囲

腸回転異常症を有する小児（16 歳未満）

### 本ガイドラインがカバーしない範囲

若年者、成人（16 歳以上）

## 8) クリニカルクエスチョン(CQ)とアウトカム(O)のリスト

### 重要臨床課題 1 : 「診断」



CQ1 小児の腸回転異常症において、診断には、腹部単純 X 線検査、消化管造影検査、腹部超音波検査、腹部造影 CT 検査のいずれを推奨するか？

- O1 診断率が上がる（採用）
- O2 放射線被ばくを受ける（採用）
- O3 鎮静を必要とする（採用）
- O4 医療費が高くなる（採用）
- O5 造影剤関連合併症が増加する（不採用）

### 重要臨床課題 2 : 「手術適応」

CQ2 小児の無症候性の腸回転異常症において、予防的手術を行うことを推奨するか？

- O1 手術関連合併症が増加する（不採用）
- O2 術後腸閉塞が増加する（採用）
- O3 予定外の手術を回避する（採用）

CQ3 小児の症状のある腸回転異常症において、中腸軸捻転を合併していない場合の手術時期はいつが推奨されるか？

- O1 待機中の捻転発症が増加する（採用）
- O2 手術関連合併症が増加する（採用）

### 重要臨床課題 3 : 「術式」

CQ4 小児の腸回転異常症において、腹腔鏡下手術を推奨するか？

- O1 医療費が高くなる（不採用）
- O2 整容性がよくなる（採用）
- O3 手術時間が長くなる（不採用）
- O4 入院期間が短くなる（不採用）
- O5 手術関連合併症が増加する（採用）
- O6 術後腸閉塞が増加する（採用）
- O7 術後再捻転が増加する（採用）
- O8 術後疼痛が軽減する（採用）

CQ5 小児の腸回転異常症において、腸管壊死併発時に second look operation を推奨するか？

- O1 死亡率が減少する（採用）
- O2 残存小腸の長さが保たれる（採用）
- O3 中心静脈栄養離脱率が上昇する（採用）

O4 手術関連合併症が増加する（採用）

O5 術後合併症が増加する（採用）

**CQ6** 小児の腸回転異常症において、付加手術（腸管固定手術，予防的虫垂切除，癒着防止処置）を推奨するか？

O1 術後再捻転が減る（採用）

O2 虫垂炎関連合併症が減る（採用）

O3 術後腸閉塞が減る（採用）

### 3. システマティックレビューに関する事項

#### 1) 実施スケジュール

- ・ 文献検索に 2 ヶ月
- ・ 文献の選出に 2 ヶ月
- ・ エビデンス総体の評価と統合に 2 ヶ月

#### 2) エビデンスの検索

##### (1) エビデンスタイプ

- ・ 既存の診療ガイドライン，システマティックレビュー(SR)/メタアナリシス(MA)論文，個別研究論文を，この順番の優先順位で検索する．優先順位の高いエビデンスタイプで十分なエビデンスが見出された場合は，そこで検索を終了してエビデンスの評価と統合に進む．
- ・ 個別研究論文としては，ランダム化比較試験，非ランダム化比較試験，観察研究を検索の対象とする．

##### (2) データベース

- ・ PubMed, 医中誌 Web, The Cochrane Library

##### (3) 検索の基本方針

- ・ 介入の検索に際しては，PICO フォーマットを用いる．P と I の組み合わせが基本で，時に C も特定する．O については特定しない．

##### (4) 検索対象期間

- ・ すべてのデータベースについて，全年代．

#### 3) 文献の選択基準

- ・ 採用条件を満たす SR/MA 論文が存在する場合は，それを第一優先とする．

- ・ 採用条件を満たす SR/MA 論文がない場合は、個別研究論文を対象として新たに SR を、採用条件を満たすランダム化比較試験(RCT)論文を優先して実施する。
- ・ 採用条件を満たす RCT 論文がない場合は、観察研究論文を対象とする。
- ・ 採用条件を満たす観察研究論文がない場合は、SR を実施しない。

#### 4)エビデンスの評価と統合の方法

- ・ エビデンス総体の強さの評価は、「Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2017」の方法に基づく。
- ・ エビデンス総体の統合は、質的な統合を基本とし、適切な場合は量的な統合も実施する。

### 4.推奨作成から最終化、公開までに関する事項

#### 1)推奨作成の基本方針

- ・ 推奨の決定は、作成グループの審議に基づく。
- ・ 推奨の決定は、エビデンスの評価と統合で求められた「エビデンスの強さ」「益と害のバランス」「患者の価値観の多様性」「経済的な視点」とその強さを決定する。
- ・ 推奨の決定は、Delphi 法を用いて 70%以上の意見の集約で決定する。

#### 2)推奨の強さを表現する基準

- ・ **エビデンスの強さ**
  - A (強) 効果の推定値に強く確信がある
  - B (中) 効果の推定値に中程度の確信がある
  - C (弱) 効果の推定値に対する確信は限定的である
  - D (非常に弱) 効果の推定値がほとんど確信できない
- ・ **推奨の強さ**
  - 1 強く推奨する
  - 2 弱く推奨する (提案する)
  - なし 明確な推奨ができない

#### 3)最終化

- ・ 外部評価を実施する。
- ・ パブリックコメントを募集して、その結果を最終版に反映させる。

#### 4)外部評価の具体的方法

- ・ ガイドライン作成グループは、外部評価のコメントおよびパブリックコメントに対して診療ガイドラインを変更する必要性を討議して、対応を決定する。

### Ⅲ. 診断

CQ1 小児の腸回転異常症において、診断には、腹部単純 X 線検査、消化管造影検査、腹部超音波検査、腹部造影 CT 検査のいずれを推奨するか？

#### 【推奨】

はじめに腹部超音波検査を行うことを弱く推奨する。診断がつかない場合には上部消化管造影検査を行うことを弱く推奨する。腹部超音波検査や上部消化管造影検査で診断が困難な場合には、下部消化管造影検査や腹部造影 CT 検査が診断に有用な可能性がある。腹部単純 X 線検査は、腸閉塞の所見を得るには有用なこともあるが、腸回転異常症の診断には推奨しない。

推奨の強さ(腹部単純X線検査)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(腹部単純X線検査)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(消化管造影検査)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(消化管造影検査)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(超音波検査)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(超音波検査)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(腹部造影CT検査)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(腹部造影CT検査)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)

#### 【解説】

腹部単純 X 線検査，腹部超音波検査（カラードプラを含めた），上部消化管造影検査，下部消化管造影検査，腹部 CT 検査（造影を含めた）における腸回転異常症の診断率と中腸軸

捻転の診断率について検討した。

腹部単純 X 線検査を、腸回転異常症の検査として検討している報告はなかった。腹部単純 X 線検査は中腸軸捻転による腸閉塞の所見を得るには有用なこともあるが、中腸軸捻転には胆汁性嘔吐をきたすほかの疾患と鑑別できるような特徴的な所見はなく、この検査は特異度も感度も低い。腹部単純 X 線検査を腸回転異常症や中腸軸捻転の診断目的で行うことは推奨しない。

カラードプラを含めた腹部超音波検査は、腸回転異常症や中腸軸捻転の診断において、感度、特異度ともに非常に高く有用な検査といえる。放射線被ばくがないことから、診断目的には、はじめに考慮すべき検査である。上腸間膜動脈(SMA)や上腸間膜静脈(AMV)、十二指腸などの位置や走行、血流の途絶などを描出し診断するが、検査手技に習熟が必要であり、また 1 歳未満では感度が低いため、弱く推奨する。

上部消化管造影検査は、腸回転異常症の診断に関して特異度が低く、上部消化管造影検査のみで除外診断を行うことは難しい。ただし、腹部超音波検査とは逆に新生児、乳児での診断率が高い。以上のエビデンスと放射線被ばくがあることを考慮し、弱く推奨する。検査する際には照射範囲を絞り検査時間を短縮すべきである。上部消化管造影検査の中腸軸捻転に対する診断率は高くはないが除外診断には有用であると考えられる。ただし、本検査は放射線被ばくがある。また検査手技に習熟が必要であるため、結果が曖昧な場合は上部消化管造影検査の再検査や下部消化管造影検査での確認を考慮すべきである。

下部消化管造影検査による腸回転異常症、中腸軸捻転の診断に関しては、上部消化管造影検査の補助的検査として有用であると考えられる。

腹部造影 CT 検査は、現在のところ、腸回転異常症の診断目的としてではなく、中腸軸捻転の診断において上部消化管造影検査や腹部超音波検査の補助的検査として有用である。また腸閉塞の鑑別や閉塞起点の同定には重要な役割を果たしているため、腸回転異常症の診断がつかない症例に対しても有用である。

実際には、複数の検査が行われていることから、どのようなケースにどの組み合わせが有用かなど、将来的な研究が望まれる。

### 【一般向けサマリー】

腹部単純 X 線検査、腹部超音波検査（血流を見るためのカラードプラを含めた）、上部消化管造影検査、下部消化管造影検査、腹部 CT 検査(血流を見るための造影を含めた)という検査方法によって、腸回転異常症と中腸軸捻転がどのくらい正確に診断できるかについて検討しました。

腹部単純 X 線検査は中腸軸捻転による腸の閉塞があるかどうかを知るには役立ちますが、中腸軸捻転には胆汁が混ざった嘔吐を起こすほかの疾患と見分けられるような特徴的な所見はなく、この検査は特異度（陰性のものを正しく陰性と判定する率）も、感度（陽性のものを正しく陽性と判定する率）も低いです。腹部単純 X 線検査を腸回転異常症や中腸軸捻

転の診断目的で行うことは推奨されません。

腹部超音波検査は、腸回転異常症や中腸軸捻転の診断において、感度、特異度ともに非常に高く有用な検査と言えます。放射線被ばくがないことからはじめに行うことが多い検査です。腸管を栄養する血管や十二指腸の位置や走行、血流の途絶などを描出し診断しますが、検査手技にはある程度の経験が必要であることや、1歳未満では感度が低いことから、弱く推奨されます。

上部消化管造影検査では、腸回転異常症の診断に関して特異度が低いですが、腹部超音波検査とは逆に新生児、乳児での診断率が高いです。これらの結論と、この検査には放射線被ばくを伴うことを考慮して、弱い推奨としました。検査する際には放射線被ばくを必要最小限に行います。一方、上部消化管造影検査の中腸軸捻転に対する診断率は高くはないですが、そのほかの同様な症状を認める疾患を除外する目的としては有用であると考えられます。しかし、1度の検査では、診断がつかないこともあり、再検査や下部消化管造影検査による確認を行うこともあります。

下部消化管造影検査での腸回転異常症、中腸軸捻転の診断に関しては、上部消化管造影検査の補助的検査として有用であると考えられます。

腹部造影 CT 検査は、腸回転異常症の診断目的としては推奨されませんが、中腸軸捻転の診断において、腹部超音波検査や上部消化管造影検査の補助的検査として有用であると考えられます。また腸の閉塞を起こしてしまうほかの疾患の診断や、腸が閉塞している場所の同定には重要な役割を果たすことがあります。

実際には、複数の検査が行われていることから、どのようなケースにどの組み合わせが有用かなど、将来的な研究が望まれます。

## 【システマティックレビュー・サマリー】

### 文献検索

CQ1 に対して、1次スクリーニングの対象文献は PubMed から 97 編、Cochran library から 5 編、医中誌 Web から 169 編の計 271 編であった。そのうち、2次スクリーニングの対象になったのは、141 編であり、最終的に、レビューの対象文献は 54 編であった。このうち、SR (システマティック・レビュー) は 1 編あったが、無症候性の腸回転異常に関する論文であり、検査の感度特、異度などに関しては深く追求するものではなかった。各アウトカムにおける詳細は後述するが、症例集積研究(CA)と症例報告が多く、ランダム化比較試験(RCT)は 1 編あったものの検査そのものではなく上部消化管造影検査を行う際にマーカーを貼付した症例では体位の回転のエラーをなくし、上部消化管造影検査における false positive を減らすことができるというものであり、各検査における診断率とは異なるアウトカムであった。そのほかに RCT, コホート研究, 症例対照研究はなかった。

そのため、CA における検査の診断率を中心にメタアナリシスを行なった。

アウトカムは腸回転異常症の診断と中腸軸捻転の診断を設定し、検査については腹部単

純 X 線検査, 腹部超音波検査, 上部消化管造影検査, 下部消化管造影検査について検討した。

可能な項目については Bivariate Random Effects Meta-Analysis (BRM)を用いたが, 採用論文の少ない項目については (3 編以下) pooled したデータのみを算出することとなった。また, O2~O4 (p27 参照) に関してデータを解析した報告はなく, Discussion において追求している程度の報告のみであった。

## O1 診断率が上がる

感度, 特異度を中心に診断率について検討されている報告は 13 編あり, 腹部単純 X 線検査, 腹部超音波検査 (カラードプラを含めた), 上部消化管造影検査, 下部消化管造影検査, 腹部 CT 検査(造影を含めた)における腸回転異常症の診断と中腸軸捻転の診断について検討した。

### 1. 腹部単純 X 線検査での腸回転異常症, 中腸軸捻転の診断率

腹部単純 X 線検査を腸回転異常症の検査として検討している報告はないが, 腹部単純 X 線検査と中腸軸捻転の診断率の報告は 3 編<sup>1-3)</sup>あった。すべての報告において, ほかの検査の前のスクリーニングとして行われている。Ezer ら<sup>2)</sup>は腹部単純 X 線検査において, 乳幼児のグループで 82.5%に閉塞パターン, 1 歳以上のグループでは 25%に閉塞パターンを認めたと報告している。3 編の感度, 特異度は下記の forest plot に示した<sup>1-3)</sup> (表 1)。今泉ら<sup>3)</sup>のデータは TP, TN ともになかったため除外し, 2 編の統合した pooled sensitivity は 77%, pooled specificity は 64%と高くなく, データとしての heterogeneity も非常に高く, 腹部単純 X 線検査を腸回転異常症や中腸軸捻転の診断目的で行うことはないと考えられる。

表 1 中腸軸捻転における腹部単純 X 線検査の感度, 特異度 (Forest plot, Summary ROC plot)

Study	TP	FP	FN	TN	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)		Specificity (95% CI)	
Chao 2000	13	0	7	9	0.65 [0.41, 0.85]	1.00 [0.66, 1.00]	0.65 [0.41, 0.85]		1.00 [0.66, 1.00]	
Ezer 2016	10	5	0	0	1.00 [0.69, 1.00]	0.00 [0.00, 0.52]	1.00 [0.69, 1.00]		0.00 [0.00, 0.52]	
Imaizumi 1998	0	2	0	0	Not estimable	0.00 [0.00, 0.84]	Not estimable		0.00 [0.00, 0.84]	

Disease	Modality	Method	n of study	Sensitivity	Specificity	LR+	LR-	DOR
Malrotation	XP	Pooled	2	0.77 (0.67, 0.84)	0.64 (0.43, 0.81)	2.15 (1.18, 4.41)	0.36 (0.19, 0.77)	5.91 (1.53, 22.83)

ROC: Receiver Operating Characteristic analysis, TP: true positive, FP: false positive, FN: false negative, TN: true negative, LR+: positive likelihood ratio, LR-: negative likelihood ratio, DOR: diagnostic odds ratio

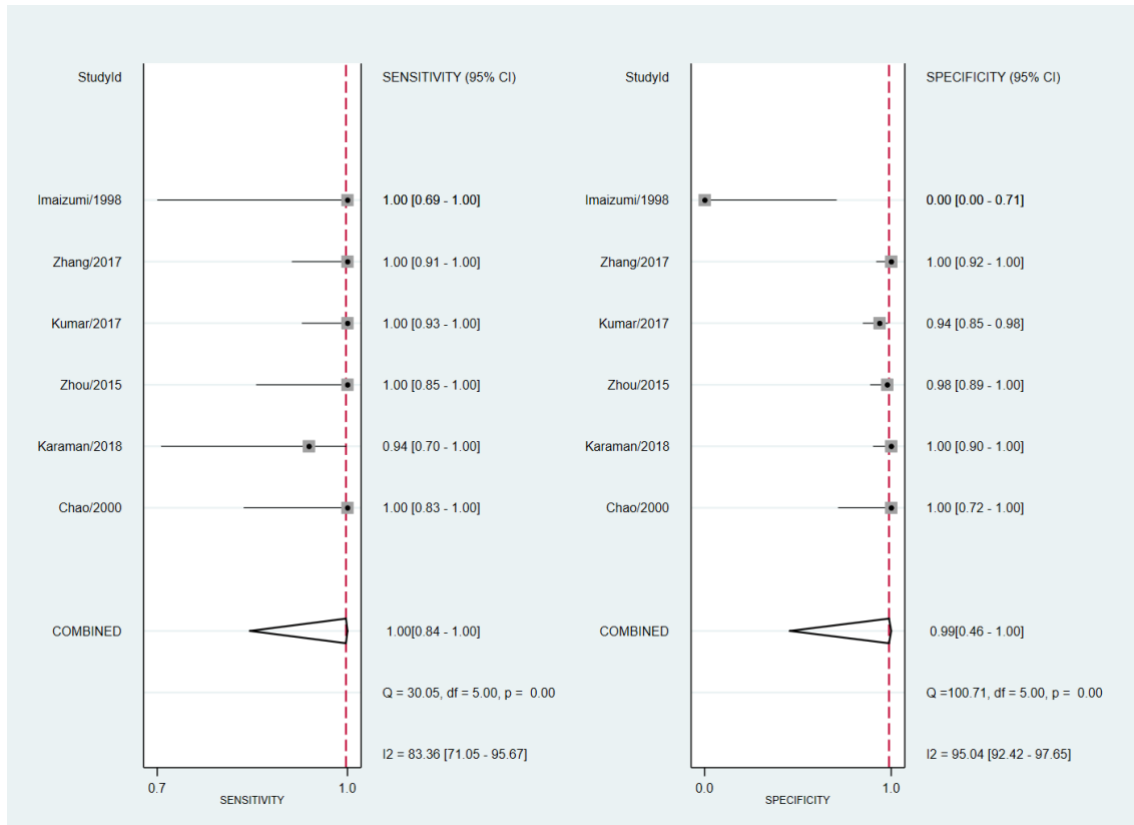
## 2. カラードプラを含めた腹部超音波検査での腸回転異常症，中腸軸捻転の診断率

カラードプラを含めた腹部超音波検査での腸回転異常症について検討している報告は 8 編<sup>1-8)</sup>であった (図 9). 比較可能な 6 編<sup>1,3,5-8)</sup>を見ると感度 56-100%，特異度 94-100% であった. BRM にて統合し，調整した結果，感度 100%，特異度 99%と非常に高く有用な検査といえる.

SMA/SMV inversion, duodenojejunal flexure position が腸回転異常症の所見として重要であり，Zhou ら<sup>8)</sup>は SMA/SMV 逆位，whirlpool sign, duodenojejunal flexure position を組み合わせることにより上部消化管造影検査より診断率は高くなると報告している. Kumar ら<sup>6)</sup>は腹部超音波検査にて SMA/SMV 逆位があれば腸回転異常症の感度，特異度は 100%，SMV anterior of SMA の所見は陽性的中率 55.5%と報告している. しかし，一方で Esposito ら<sup>9)</sup>は SMV と SMA 間の解剖学的逆転での腸回転異常のみの診断ではあまり高い感度ではないと報告している. 同じく，Dufour ら<sup>1)</sup>は SMV が右，SMA が左の正常位置の症例でも 3%に腸回転異常を認めたと報告している.

また，腹部超音波検査では術者によるバイアスや症例の年齢によるバイアスもある. Hennessey ら<sup>10)</sup>は小児超音波検査の専門家 (15～30 年の経験のある小児超音波の専門家もしくは 5～30 年の経験のある放射線科医) による腹部超音波検査が有効であると述べている. また，Ezer ら<sup>2)</sup>はカラードプラによる乳幼児に対する診断率は 1 歳以上に比べ捻転や腸間膜の脈管の位置の診断率が劣ると報告している.





Disease	Modality	Method	n of study	Sensitivity	Specificity	LR+	LR-	DOR
Malrotation	US	BRM	8	1.00 (0.84, 1.00)	0.99 (0.46, 1.00)	84.8 (0.9, 8013.7)	0.00 (0.00, 0.19)	34329 (144, 8204221)

図 9 腸回転異常症における腹部超音波検査の感度, 特異度 (Forest plot, Summary ROC plot)

続いて, カラー Doppler を含めた腹部超音波検査での中腸軸捻転に特化した形で検討している報告は 3 編<sup>2,7,9)</sup>であった (表 2)。感度 92~100%, 特異度 89~100%である。3 編の統合した pooled sensitivity は 95%, pooled specificity は 82%と感度が高い。ほとんどの報告で whirlpool sign, 血流の途絶などについて言及されており, 非常に重要な所見と考えられる。また, 中腸軸捻転による大量腸管壊死は非常に重い合併症となるため, 診断に際しても注意が必要である<sup>2,7,9)</sup>。

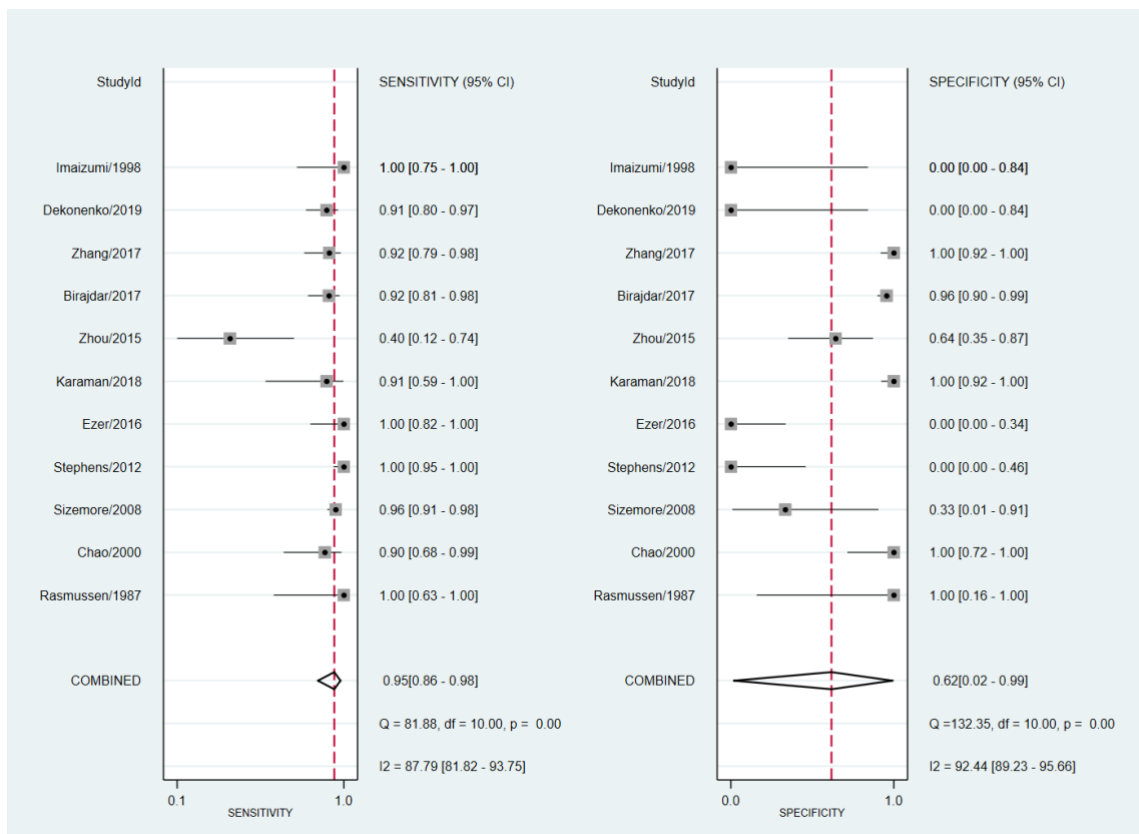
表 2 中腸軸捻転における腹部超音波検査の感度, 特異度 (Forest plot, Summary ROC plot)

Study	TP	FP	FN	TN	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)
Esposito 2014	22	0	2	2	0.92 [0.73, 0.99]	1.00 [0.16, 1.00]		
Ezer 2016	13	2	0	0	1.00 [0.75, 1.00]	0.00 [0.00, 0.84]		
Zhang 2017	20	2	1	16	0.95 [0.76, 1.00]	0.89 [0.65, 0.99]		

Disease	Modality	Method	n of study	Sensitivity	Specificity	LR+	LR-	DOR
Volvulus	US	Pooled	3	0.95 (0.89, 0.98)	0.82 (0.68, 0.90)	5.22 (2.76, 9.46)	0.06 (0.03, 0.16)	82.50 (17.58, 385.48)

### 3. 上部消化管造影検査での腸回転異常症，中腸軸捻転の診断率

上部消化管造影検査での腸回転異常症について検討している報告は 11 編<sup>1~5,7,8,11~14)</sup>であった (図 10)。11 編すべてを見ると感度 40~100%，特異度 33~100%であるが，ほとんどの報告で感度 90%以上である。BRM にて統合し，調整した結果，感度 95%，特異度 62%と感度は高いが特異度はそれほどではない検査といえる。特異度は低い報告も多いため，上部消化管造影検査のみで除外診断を行うことは難しい。Dekonenko ら<sup>4)</sup>，Sizemore ら<sup>12)</sup>，Stephens ら<sup>13)</sup>は症状があり，診断がつかない場合は追加の検査として，下部消化管造影検査，腹部超音波検査，腹部造影 CT 検査は有用な可能性があるとして報告している。ただし，腹部超音波検査とは逆に新生児，乳児での診断率が高く，Birajdar ら<sup>14)</sup>は新生児期の診断について非常に有用であると述べている。



Disease	Modality	Method	n of study	Sensitivity	Specificity	LR+	LR-	DOR
Malrotation	UGI	BRM	11	0.95 (0.86, 0.98)	0.62 (0.02, 0.99)	2.5 (0.2, 38.0)	0.08 (0.02, 0.42)	31 (0, 2010)

図 10 腸回転異常症における上部消化管造影検査の感度，特異度（Forest plot, Summary ROC plot）

また，上部消化管造影検査での中腸軸捻転に特化して検討している報告は 2 編のみであった<sup>12,13)</sup> (表 3)．感度 41-79%，特異度 43-98%，2 編の統合した pooled sensitivity は 56%と低いが，pooled specificity は 96%と高い．中腸軸捻転に対する診断率はさほど高くないが除外診断には有用であると考えられる．Stephens ら<sup>13)</sup>は術前の上部消化管造影検査で 4.2%偽陽性，5.5%が偽陰性であり，追加の検査として，下部消化管造影検査，腹部超音波検査，腹部造影 CT 検査は有用な可能性があるとして報告した．Sizemore ら<sup>12)</sup>も，上部消化管造影検査での空腸の位置は時として不正確な可能性があり，手技によるバイアスが出るため，結果が曖昧な場合は再検査や下部消化管造影検査での確認を考慮すべきであると述べている．

表 3 中腸軸捻転における上部消化管造影検査の感度，特異度（Forest plot, Summary

## ROC plot)

Study	TP	FP	FN	TN	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)
Sizemore 2008	30	2	8	125	0.79 [0.63, 0.90]	0.98 [0.94, 1.00]		
Stephens 2012	24	4	35	3	0.41 [0.28, 0.54]	0.43 [0.10, 0.82]		

Disease	Modality	Method	n of study	Sensitivity	Specificity	LR+	LR-	DOR
Volvulus	UGI	Pooled	2	0.56 (0.50, 0.59)	0.96 (0.92, 0.98)	12.43 (5.97, 27.32)	0.46 (0.42, 0.54)	26.79 (10.99, 65.02)

### 4. 下部消化管造影検査での腸回転異常症の診断率

下部消化管造影検査での腸回転異常症，中腸軸捻転について検討している報告は1編<sup>11)</sup>のみであり（表4），これは上部消化管造影検査にて診断できなかった20%の症例について追加で下部消化管造影検査を行い，診断できたという内容である．現在のところ，上部消化管造影検査の補助的検査として有用であると考えられるが，不明瞭としかいえない．

表4 腸回転異常症における下部消化管造影検査の感度，特異度（Forest plot）

Study	TP	FP	FN	TN	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)
Rasmussen 1987	2	0	0	0	1.00 [0.16, 1.00]	Not estimable		

### 5. 腹部CT検査（造影を含めた）での中腸軸捻転の診断率

腹部CT検査での腸回転異常症，中腸軸捻転について検討している報告は1編<sup>4)</sup>のみであった（表5）．上部消化管造影検査と腹部CT検査の両方を受けた患者のうち，上部消化管造影検査では63%が腸回転異常症の初期診断を受け，残りのうちの25%が腹部CT検査で診断をされたと報告している．腹部CT検査のみの感度は61%，特異度0%であり，現在のところ，腸回転異常症の診断ツールとしてではなく，中腸軸捻転の診断において上部消化管造影検査や腹部超音波検査の補助的検査として有用であると考えられる．しかし腸閉塞の鑑別や閉塞起点の同定には重要な役割を果たしているため，腸回転異常症の診断がつかない症例に対して鑑別のためにすすめられる．

表5 中腸軸捻転における腹部CT検査の感度，特異度（Forest plot）

Study	TP	FP	FN	TN	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)	Sensitivity (95% CI)	Specificity (95% CI)
Dekonenko 2019	20	1	13	0	0.61 [0.42, 0.77]	0.00 [0.00, 0.97]		

## 02 放射線被ばくを受ける

放射線被ばくについて検討した報告はなく、Introduction または Discussion にて言及していた論文が 8 編あった<sup>15~22)</sup>。いずれも腹部超音波検査には放射線被ばくがないことを述べている。消化管造影は放射線被ばくがあるものの、新生児や乳児の腸回転異常症、中腸軸捻転の診断に有用であることが多い。Dekker ら<sup>15)</sup>は照射範囲を絞り、検査時間の短縮することで被ばくを抑えることができると報告している。腹部 CT 検査の被ばくについては長期的な検討がなく、影響も不明である。しかしながら腸回転異常症の診断としては腹部超音波検査、消化管造影検査に劣るものの、腸回転異常症が除外診断された症例や所見が不明瞭な症例に対する検査としては、非常に有用である。以上より放射線被ばくの観点からも腸回転異常症を疑った症例に対しては腹部超音波検査、消化管造影検査を行なったのちに腹部 CT 検査を検討することがすすめられる。

## 03 鎮静を必要とする

鎮静について検討している報告はなかった。

## 04 医療費が高くなる

医療費について検討している報告はなかったが、Discussion にて言及している報告が 4 編あった<sup>13,23~25)</sup>。Stephens ら<sup>13)</sup>、Dufour ら<sup>23)</sup>は腹部超音波検査が消化管造影検査や CT などの検査に比べ安価であることを述べ、Carty ら<sup>24)</sup>は消化管造影検査においてバリウムが安価であることに言及している。また、Applegate ら<sup>25)</sup>は医療費の面から不必要な開腹術を避けるためには消化管造影検査にて診断がつかなくとも繰り返す必要があることを述べている。

## 主要論文における結論

Rasmussen ら 1987<sup>11)</sup>

捻転のない腸回転異常の症例では、臨床徴候はさまざまである。診断がついた時点で移動盲腸以外は手術が推奨される。

Chao ら 2000<sup>1)</sup>

31 例中 20 例で SMV と SMA の位置の逆転が起きており、超音波検査は診断に有用である。肛門側の狭小化を伴う十二指腸の拡張(感度 89%, 特異度 92%,  $p=0.002$ )、fixed midline bowel (感度 89%, 特異度 92%,  $p=0.002$ )、whirlpool sign (感度 86%, 特異度 92%,  $p=0.002$ ) に対しては有用な可能性があった。

Sizemore ら 2008<sup>12)</sup>

上部消化管造影検査による空腸の位置は所見として不正確な可能性がある。注意深い手

技が上部消化管造影検査には有用であり，結果が曖昧な場合は再検査や下部消化管造影検査による盲腸の位置確認を考慮すべきである．

#### Stephens ら 2012<sup>13)</sup>

39 例 (54.2%) が捻転のない腸回転異常で，27 例 (37.5%) が捻転を伴った腸回転異常，6 例 (8.3%) が腸回転異常を認めなかった．術前の上部消化管造影検査で 13 例 (18%) は診断が誤っており，そのうち 6 例 (8.3%) は正常，3 例 (4.2%) は捻転なしという術前診断であったが，いずれも捻転を認め，4 例 (5.5%) が捻転ありの診断であったが術中に捻転を認めなかった．上部消化管造影検査だけでは診断を誤る可能性がある．

#### Ezer ら 2016<sup>2)</sup>

診断に特異的な徴候がなく，通常の経過を示さないものは診断が遅れ，腸管壊死に陥る可能性がある．中腸軸捻転は乳児期に多いが，1 歳以上の症例はリスクや合併症の率が高い．

#### Karaman ら 2018<sup>5)</sup>

18%の症例においてカラードプラを用いた腹部超音波検査で腸回転異常の診断ができた．感度は 93.8%，特異度は 100%であった．また，上部消化管造影検査では 16%の症例で診断ができた．感度は 91.7%，特異度は 98.4%であった．

#### Esposito ら 2014<sup>9)</sup>

Whirlpool sign の感度は高く定期的に行う必要がある．SMV と SMA 間の解剖学的逆転は，腸回転異常のみの診断に対してはあまり感度が高くない．

#### Zhou ら 2015<sup>8)</sup>

SMA/SMV 逆位，whirlpool sign，duodenojejunal flexure position を組み合わせることにより，腹部超音波検査は，上部消化管造影検査よりも小児の腸回転異常の診断率が高い可能性がある．さらに，腹部超音波検査は，合併奇形や腸の壊死などの追加情報も提供できる．

#### Kumar ら 2017<sup>6)</sup>

腹部超音波検査は腸回転異常症の診断に有用である．

#### Birajdar ら 2017<sup>14)</sup>

上部消化管造影検査は，新生児期の腸回転異常症の診断に有用である．

#### Zhang ら 2017<sup>7)</sup>

腹部超音波検査は腸回転異常症の診断において，上部消化管検査よりも優れている．

Whirlpool sign による小腸壊死を疑ううえで有用である。

Dekonenko ら 2019<sup>4)</sup>

上部消化管造影検査は迅速に診断し手術適応を決めるうえで必要である。

今泉ら 1998<sup>3)</sup>

状況により検査を組み合わせで診断する。腹部超音波検査で診断が困難な場合に、上部消化管造影検査を追加する。

## 文献

- 1) Chao H, et al : Sonographic features related to volvulus in neonatal intestinal malrotation. J Ultrasound Med 19 : 371–376, 2000
- 2) Ezer SS, et al : Intestinal malrotation needs immediate consideration and investigation. Pediatr Int 58 : 1200–1204, 2016
- 3) 今泉了彦, 他 : 乳幼児腸捻転症の臨床的検討. 日腹部救急医学会誌 18 : 1139–1147, 1998
- 4) Dekonenko C, et al : The identification and treatment of intestinal malrotation in older children. Pediatr Surg Int 35 : 665–671, 2019
- 5) Karaman I, et al : Is color doppler a reliable method for the diagnosis of malrotation? J Med Ultrason 45 : 59–64, 2018
- 6) Kumar B, et al : Color Doppler-An effective tool for diagnosing midgut volvulus with malrotation. Indian J Gastroenterol 36 : 27–31, 2017
- 7) Zhang W, et al : The efficiency of sonography in diagnosing volvulus in neonates with suspected intestinal malrotation. Medicine (Baltimore) 96 : e8287, 2017
- 8) Zhou LY, et al : Usefulness of sonography in evaluating children suspected of malrotation : comparison with an upper gastrointestinal contrast study. J Ultrasound Med 34 : 1825–1832, 2015
- 9) Esposito F, et al : Ultrasonographic diagnosis of midgut volvulus with malrotation in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 59 : 786–788, 2014
- 10) Hennessey I, et al : Utility of sonographic assessment of the position of the third part of the duodenum using water instillation in intestinal malrotation : a single-center retrospective audit. Pediatr Radiol 44 : 387–391, 2014
- 11) Rasmussen L, et al : Intestinal malrotation without volvulus in infancy and childhood. Z Kinderchir 42 : 19–22, 1987
- 12) Sizemore AW, et al : Diagnostic performance of the upper gastrointestinal series in the evaluation of children with clinically suspected malrotation. Pediatr Radiol 38 : 518–528, 2008
- 13) Stephens LR, et al : Radiological versus clinical evidence of malrotation, a tortuous tale—10-year review. Eur J Pediatr Surg 22 : 238–242, 2012
- 14) Birajdar S, et al : Role of upper gastrointestinal contrast studies for suspected malrotation in neonatal population. J Paediatr Child Health 53 : 644–649, 2017
- 15) Dekker G, et al : Contrast meals and malrotation in children-metal markers for improved accuracy. Pediatr Radiol 43 : 115–118, 2013
- 16) Hennessey I, et al : Utility of sonographic assessment of the position of the third part of the duodenum using water instillation in intestinal malrotation : a single-center retrospective audit. Pediatr Radiol 44 : 387–391, 2014
- 17) Karaman I, et al : Is color doppler a reliable method for the diagnosis of malrotation? J Med Ultrason 45 : 59–64, 2018
- 18) Nehra D, et al : Intestinal malrotation: varied clinical presentation from infancy through adulthood. Surgery 149 : 386–393, 2011
- 19) Orzech N, et al : Is ultrasonography a good screening test for intestinal malrotation? J Pediatr Surg 41 : 1005–1009, 2006
- 20) Patino MO, et al : Utility of the sonographic whirlpool sign in diagnosing midgut volvulus in patients with atypical clinical presentations. J Ultrasound Med 23 : 397–401, 2004

- 21) Stephens LR, et al : Radiological versus clinical evidence of malrotation, a tortuous tale—10-year review. *Eur J Pediatr Surg* 22 : 238–242, 2012
- 22) Taori K, et al : Unusual presentations of midgut volvulus with the whirlpool sign. *J Ultrasound Med* 25 : 99–103, 2006
- 23) Dufour D, et al : Midgut malrotation, the reliability of sonographic diagnosis. *Pediatr Radiol* 22 : 21–23, 1992
- 24) Carty H, et al : The distended neonate. *Clin Radiol* 34 : 367–380, 1983
- 25) Applegate KE, et al : Intestinal malrotation in children : a problem-solving approach to the upper gastrointestinal series. *Radiographics* 26 : 1485–1500, 2006



#### IV. 手術適応

### CQ2 小児の無症候性の腸回転異常症において、予防的手術を行うことを推奨するか？

#### 【推奨】

内臓心房錯位に伴う症例に対して、経過観察とすることを弱く推奨する。先天性横隔膜ヘルニアに伴う症例に対して、予防的手術あるいは経過観察することの明確な推奨ができない。腹壁異常では、腹壁破裂に伴う症例に対しては経過観察とすることを弱く推奨し、臍帯ヘルニアに伴う症例に対しての明確な推奨ができない。付随疾患のない症例に対して、予防的手術とすることを弱く推奨する。

推奨の強さ(内臓心房錯位)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(内臓心房錯位)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(先天性横隔膜ヘルニア)	明確な推奨ができない。
エビデンス(先天性横隔膜ヘルニア)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(腹壁破裂)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(腹壁破裂)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(臍帯ヘルニア)	明確な推奨ができない
エビデンス(臍帯ヘルニア)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(付随疾患なし)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。

エビデンス(付随疾患なし)	A(強)	B(中)	C(弱)	D(非常に弱)
---------------	------	------	------	---------

### 【解説】

無症候性の腸回転異常症に対する予防的 Ladd 手術を施行した場合に、術後腸閉塞が増加するか、中腸軸捻転の発症による予定外の手術を回避できるか、内臓心房錯位 (HS)、先天性横隔膜ヘルニア (CDH)、腹壁異常 (腹壁破裂、臍帯ヘルニア) に伴う無症候性の腸回転異常症および付随疾患のない無症候性の腸回転異常症のそれぞれの場合について検討した。

HS を合併した無症候性の腸回転異常症例に対する予防的 Ladd 手術については、術後合併症率が決して低くない一方で、無治療でも中腸軸捻転の発症率は低く、術後死亡の原因が心疾患であることが多いため、手術を行わず経過観察することを弱く推奨し、手術を考慮する場合には、心臓手術あるいは心機能改善後とすることが望ましい。

CDH を合併した無症候性の腸回転異常症例に対する予防的 Ladd 手術については、手術後に中腸軸捻転の発症が減少しないことからあまり行われておらず、経過観察が妥当である。一方、CDH 根治術後の腸閉塞発症リスクがあるため、予防的 Ladd 手術を検討してもよいと考えられ、予防的 Ladd 手術あるいは経過観察することの明確な推奨ができない。

腹壁破裂を合併した無症候性の腸回転異常症例に対する予防的 Ladd 手術については、予防的 Ladd 手術施行による中腸軸捻転発症リスクの減少はみられないため、経過観察することを弱く推奨する。臍帯ヘルニアについては中腸軸捻転の発症率が比較的高く術後合併症はみられていないが、予防的 Ladd 手術施行による中腸軸捻転発症リスクの増加がみられ、予防的 Ladd 手術あるいは経過観察することの明確な推奨ができない。

### 【一般向けサマリー】

小児の腸回転異常症では、症状が出ることも多く、お腹が張ったり、吐いたり、腸管が捻じれて血液の流れが悪くなり血便が出ることもあります。しかし、症状が出ない場合もあり、無症候性と呼ばれますが、HS、CDH、腹壁異常 (腹壁破裂、臍帯ヘルニア) などの疾患に合併することが知られています。

HS の場合は、経過観察中、突然に症状が出ることは少なく、一方で手術によるリスク (術後合併症の発症や捻転の発症する可能性) が高いことから、まずは経過観察され、予防的手術をする場合には心臓手術後あるいは心機能改善後に行われます。

CDH の場合は、予防的手術の効果は低いため経過観察されますが、CDH の根治手術後に腸閉塞が起きる危険性があり、予防的手術を行うことがあります。

腹壁破裂の場合は、予防的手術の効果は低いため経過観察されます。臍帯ヘルニアの場合は、予防的手術の効果とリスクがはっきりしていません。

合併疾患のない場合は、中腸軸捻転発症リスクの高い 1 歳未満で発見された場合に、予防的手術をすることが検討されます。

## 【システマティックレビュー・サマリー】

### 文献検索

CQ2 に対して、1次スクリーニングで PubMed から 23 編、医中誌 Web4 編の文献を抽出し、そのうち 2次スクリーニングの対象になったのは 21 編であった。最終的に、レビューに値する文献は 14 編であった。このうち、診療ガイドライン (CPG) は 0 件、システマティック・レビュー (SR) は 4 編で、症例集積研究 (CA) が 9 編、アンケート調査 (OT) が 1 編であった。採用した SR の記載をもととし、それ以降に発表された文献とで新たな知見が得られるかどうかを基本的な観点として、本 SR を行った。また、既発表 SR でレビューされているが、今回の文献検索に含まれていない重要文献については一部ハンドサーチで追加した (6 編)。本 SR のアウトカムは O2 術後腸閉塞が増加する、O3 予定外の手術を回避する、の 2 つを設定した。アウトカムにおける詳細は後述するが、CA およびそれに基づく SR がほとんどで、質の高いコホート研究 (CO) はなく、これまでの SR に新たに追加できるような高いエビデンスは得られなかった。

無症候性の腸回転異常症は、発生学的にさまざまな付随疾患に合併する 경우가多く、特に無脾症候群、多脾症候群を含む HS、CDH、臍帯ヘルニア・腹壁破裂などの腹壁異常がリスクファクターとなる。CDH や腹壁異常に伴う腸回転異常症においては、一般的には nonrotation を呈し、さらに原疾患に対する手術による癒着のためか、中腸軸捻転は起こしにくいと考えられている。したがって、無症候性の腸回転異常症について報告されているもののほとんどが、HS についてである。ほかに、atypical malrotation などのわが国ではあまり認知されていないような病態も報告が少なくなく、一概に腸回転異常といってもさまざまな entity がありうるため、本レビューでは、腸回転異常を「十二指腸から横行結腸までの腸管の回転と腹膜・後腹膜への固定が完成せず、その結果、腸管の閉塞や捻転、内ヘルニアなどをきたしうる状態の総称」とする。2 つのアウトカムについては、別々の記載はほとんどなく、まとめて論じられている場合がほとんどであるため、付随疾患ごとに考察を行う。

### 内臓心房錯位 (HS) に対する予防的 Ladd 手術について

Landisch<sup>1)</sup>のSRでは、1993~2015年のHS合併の腸回転異常についての11の報告から同定された649例のうち、176例 (27%) が予防的Ladd手術を施行され、8例 (1.2%) のみの中腸軸捻転を合併していた。腎合併症 (2.3%) などを含めたすべての術後合併症例 25例 (14%) のうち、腸閉塞は17例 (10%) である。また予防的Ladd手術後の死亡率は 25例 (21%) で、うち30日以内死亡が6例 (3%) であった。死亡原因は心不全によるものが73%であったが、予防的Ladd手術の術後合併症率・死亡率は決して低くないことが示された。また、初診時診断例や症状のある例はともかく、HS経過観察中の中腸軸捻転発症例はなかった。

Graziano ら<sup>2)</sup>のアメリカ小児外科学会 (APSA) からの 1980~2013 年の SR では、HS を含む重度先天性心疾患における腸回転異常の文献は CA および症例報告のみであるが 138 編と多く、これを記述式にレビューしている。そのなかで、Tashjian ら<sup>3)</sup>は 22 例の予防的 Ladd 手術を行った HS のうち、2 例 (9.1%) に術後腸閉塞、1 例 (4.5%) に術後中腸軸捻転を認め、また 4 例 (18.2%) の心疾患による死亡があったと報告し、心疾患が改善したあとの手術を推奨している。Sharma ら<sup>4)</sup>は、9 例の単心室 HS 患者に Ladd 手術を施行している。そのうち 5 例の無症候性症例は 2 期目の心臓手術が終了したのちに予防的 Ladd 手術を施行し、1 例の術後腸閉塞のみで死亡例はなかったが、4 例の症状のある症例は心臓手術、あるいは心機能改善前に Ladd 手術を施行し、壊死性腸炎やシャント血栓で 2 例が死亡したと報告しており、心修復後あるいは心機能改善後の Ladd 手術を推奨している。本 SR では、以上を記述式に検討し、HS 合併の無症候性症例について手術は心機能改善後に行うべきであり、無治療経過観察も推奨されると結論づけている。

Lodwick ら<sup>5)</sup>による 1995~2015 年の SR では、先天性心疾患を合併する場合は、前述した 2 つの SR と同様で、手術を推奨するエビデンスに乏しいが、予防的 Ladd 手術を施行するのであれば心機能が改善するまでは待機するべきであるとまとめている。

Choi ら<sup>6)</sup>は、152 例の HS 合併の無症候性症例の経過観察を行い、1 例のみ (0.7%) 消化器症状を発症し Ladd 手術が必要であったと報告している。

Cullis ら<sup>7)</sup>は、内臓逆位における腸回転異常のスクリーニングの必要性についてレビューしており、無症候性でスクリーニングもされていない群で症状ありに進展したのは 0.24% であり、画像診断によるスクリーニングの必要性は低いと述べている。

表 6 に、2 次スクリーニングで選別された CA の一覧を示す<sup>3,4,8~12)</sup>。

**表 6 内臓心房錯位に対する予防的 Ladd 手術**

表 内臓心房錯位で無症状の腸回転異常を有する患者への予防的Ladd手術									
著者	発表年	文献	全患者数	予防的Ladd	術後腸閉塞 (%)	その他の合併症 (%)	術後中腸軸捻転 (%)	予防的Ladd手術を推奨?	
White	2018	8)	29	19	1 (5.3)	3 (15.8)	0 (0.0)	推奨しない	
Cullis	2015	9)	92	4	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	推奨しない	
Papillon	2013	10)	200	30	9 (30.0)	3 (10.0)	0 (0.0)	推奨しない	
Sharma	2013	4)	9	5	1 (20.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	推奨しない	
Pockett	2013	11)	29	7	2 (28.6)	2 (28.6)	0 (0.0)	推奨しない	
Yu	2009	12)	27	17	2 (11.8)	0 (0.0)	0 (0.0)	推奨する	
Tashjian	2007	3)	22	22	2 (9.1)	0 (0.0)	1 (4.5)	推奨する	

予防的 Ladd 手術による術後腸閉塞は 0.0~30.0% (平均 16.3%) であり、そのほかの合併症は 0.0~28.6% (平均 7.7%)、術後中腸軸捻転は 0~4.5% (平均 1.0%) であった。また予防的 Ladd 手術の推奨については、7 編中 5 編が推奨していなかった。

また、参考研究として、Pockett ら<sup>13)</sup>は、北米施設の小児外科医、小児心臓血管外科医、小児循環器科医らエキスパートにアンケート調査を行い、HS に対して 61%の小児外科医と 50%の小児心臓血管外科医と 45%の小児循環器科医が予防的 Ladd 手術をすべきである

と考えており、全医師の 55%は経過観察でよいと考えているとの結果であった。

### 先天性横隔膜ヘルニア (CDH) および腹壁異常における予防的 Ladd 手術について

CDH や腹壁異常における腸回転異常については、スクリーニングに含まれていた論文は 1 編のみであったため、追加で PubMed および医中誌 Web で検索したところ、4 編の新たな関連文献を認めたため、これらを加えて考察する。

Abdelhafeez ら<sup>14)</sup>の報告では、腹壁異常に合併した腸回転異常症における中腸軸捻転の発症率について検討し、腹壁破裂 142 例中では 0 例、臍帯ヘルニア 64 例中では 2 例で、うち 1 例は 60 cm の腸切除が行われたが、予防的 Ladd 手術を行った腹壁破裂 14 例および臍帯ヘルニア 6 例については、術後合併症はなかったとされている。以上より、臍帯ヘルニア症例では中腸軸捻転発症のリスク評価を強調しているが、症例数が少なく予防的 Ladd 手術を推奨するまでには至っていない。Fawley ら<sup>15)</sup>は、腹壁異常に合併した腸回転異常における中腸軸捻転の発症率について多施設共同で検討している。414 例中 8 例 (1.9%) で中腸軸捻転を発症し (腹壁破裂 299 例中 3 例 vs. 臍帯ヘルニア 115 例中 5 例,  $p=0.04$ ), また、8 例に予防的 Ladd 手術が施行され、全例が術後に中腸軸捻転や腸閉塞を呈さなかったことから、特に中腸軸捻転を起こす頻度が高かった臍帯ヘルニアにおいては予防的 Ladd 手術を推奨している。Ward ら<sup>16)</sup>は、Pediatric Health Information System データベースを用いた解析で、腹壁異常 (臍帯ヘルニア, 腹壁破裂, 腹壁欠損) のうち、予防的 Ladd 手術を施行していない 4,159 例中 22 例 (0.5%) に中腸軸捻転が発症し、予防的 Ladd 手術施行後 (133 例) は 4 例 (3.0%) に発症を認めたとしている。また、予防的 Ladd 手術による中腸軸捻転のリスク減少はみられず、臍帯ヘルニアではかえって中腸軸捻転の発症リスクは増加したとしている (非 Ladd 手術 0.1% vs. Ladd 手術 9.1%,  $p=0.001$ )。以上より、腹壁異常においては予防的 Ladd 手術による中腸軸捻転発症リスク減少効果はみられず、予防的 Ladd 手術の適応は慎重であるべきであると思われる<sup>14~16)</sup> (表 7)。

**表 7 腹壁破裂に対する予防的 Ladd 手術**

表 腹壁異常で無症状の腸回転異常を有する患者への予防的Ladd手術								
著者	発表年	文献	全患者数	無治療例での 中腸軸捻転 (%)	予防的Ladd (%)	術後腸閉塞 (%)	術後中腸軸捻転 (%)	予防的Ladd手術を推奨?
Abdelhafeez	2015	14)	206	2 (0.0)	20 (9.7)	0 (0.0)	0 (0.0)	なんとも言えない
Fawley	2017	15)	414	8 (1.9)	8 (1.9)	0 (0.0)	0 (0.0)	臍帯ヘルニアにおいては中腸軸捻転の発症が多く検討すべき
Ward	2017	16)	4313	22 (0.5)	133 (3.1)	N.E.	4 (3.0)	予防的Laddのメリットは見いだせない

Heiwegen ら<sup>17)</sup>は、CDH 197 例中 76 例が術中に腸回転異常と診断され、うち 67 例は予防的 Ladd 手術を受け、腸回転異常と診断されていない 82 例の中腸軸捻転発症率は 2% であったとしている。CDH 術後腸閉塞による手術率も、診断群 9.5% vs. 記載なし群 22.2% であったため、CDH 根治術時の腸回転異常の検索の重要性を述べているが、予防的 Ladd 手術の施行についてはさらなる検討が必要としている。Ward ら<sup>16)</sup>は、Pediatric Health Information System データベースを用いた解析で、2,385 例中無治療の 6 例 (0.3%) に中

腸軸捻転が発症し、予防的 Ladd 手術施行後は 0 例 (0.0%) であったとしている<sup>16,17)</sup> (表 8)。

Zani ら<sup>18)</sup>が、小児外科医に対して CDH 管理に関する質問調査を行ったところ、104 人 (64%) が術中の腸回転異常診断時は Ladd 手術を付加するとしている。

**表 8 先天性横隔膜ヘルニアに対する予防的 Ladd 手術**

表 横隔膜ヘルニアで無症状の腸回転異常を有する患者への予防的Ladd手術								
著者	発表年	文献	全患者数	無治療での腸軸捻転 (%)	予防的Ladd (%)	術後腸閉塞 (%)	術後中腸軸捻転 (%)	予防的Ladd手術を推奨?
Heiwegen	2020	17)	197	2 (1.0)	67 (34.0)	N.E.	N.E.	無治療は腸閉塞のリスクがあるが、まだ検討が必要
Ward	2017	16)	2385	6 (0.3)	119 (5.0)	N.E.	0 (0.0)	予防的Laddのメリットは見いだせない

### 付随疾患のない腸回転異常における予防的 Ladd 手術について

Graziano ら<sup>2)</sup>による APSA からの 1980～2013 年の SR では、HS を伴わない無症候性の腸回転異常に対する予防的 Ladd 手術については、具体的な CA はほとんどない。1 編、Malek ら<sup>19)</sup>の論文を引用しており、National Inpatient Sample データベースを用いて中腸軸捻転に対する緊急手術と年齢の相関性についてシミュレーションを行い、予防的 Ladd 手術は 1 歳で施行した場合に質調整余命が最大となり、19.8 歳まで一定に減少していくため、特に 20 歳以上では施行する利益は少ないと結論づけている。

Lodwick ら<sup>5)</sup>による 1995～2015 年の SR においては、無症候性の腸回転異常症には、先天性心疾患やほかのリスクがなければ審査腹腔鏡、それに引き続く予防的 Ladd 手術を、外科医の経験に基づいて行うことが推奨されるとしているが、エビデンスに乏しく筆者らの意見にとどまる。

Covey ら<sup>20)</sup>は、無症候性で予防的 Ladd 手術を施行した群 19 例 (17 例が先天性心疾患あり) と、症状ありで Ladd 手術を施行した群 23 例を比較した、無症候性群では再手術例はなかったが、症状あり群では再手術率が 25%であり、両群とも呼吸器関連による死亡が 1 例ずつで死亡率に有意差はなく、予防的 Ladd 手術は安全であるとして施行を推奨している。

### 文献

- 1) Landisch R, et al : Observation versus prophylactic ladd procedure for asymptomatic intestinal rotational abnormalities in heterotaxy syndrome : a systematic review. J Pediatr Surg 50 : 1971–1974, 2015
- 2) Graziano K, et al : Asymptomatic malrotation : diagnosis and surgical management : an american pediatric surgical association outcomes and evidencebased practice committee systematic review. J Pediatr Surg 50 : 1783–1790, 2015
- 3) Tashjian DB, et al : Outcomes after a Ladd procedure for intestinal malrotation with heterotaxia. J Pediatr Surg 42 : 528–531, 2007
- 4) Sharma MS, et al : Ladd's procedure in functional single ventricle and heterotaxy syndrome : does timing affect outcome? Ann Thorac Surg 95 : 1403–1407, 2013
- 5) Lodwick DL, et al : Current surgical management of intestinal rotational abnormalities. Curr Opin Pediatr 27 : 383–388, 2015
- 6) Choi M, et al : Heterotaxia syndrome : the role of screening for intestinal rotation abnormalities. Arch Dis Child 90 : 813–815, 2005

- 7) Cullis PS, et al : Is Screening of intestinal foregut anatomy in heterotaxy patients really necessary? : a systematic review in search of the evidence. *Ann Surg* 264 : 1156–1161, 2016
- 8) White SC, et al : Malrotation is not associated with adverse outcomes after cardiac surgery in patients with heterotaxy syndrome. *J Pediatr Surg* 53 : 1494–1498, 2018
- 9) Cullis PS, et al : Heterotaxy and intestinal rotation anomalies : 20 years experience at a UK regional paediatric surgery centre. *Pediatr Surg Int* 31 : 1127–1131, 2015
- 10) Papillon S, et al : Congenital heart disease and heterotaxy : upper gastrointestinal fluoroscopy can be misleading and surgery in an asymptomatic patient is not beneficial. *J Pediatr Surg* 48 : 164–169, 2013
- 11) Pockett CR, et al : Heterotaxy syndrome : is a prophylactic Ladd procedure necessary in asymptomatic patients? *Pediatr Cardiol* 34 : 59–63, 2013
- 12) Yu DC, et al : Outcomes after the Ladd procedure in patients with heterotaxy syndrome, congenital heart disease, and intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 44 : 1089–1095, 2009
- 13) Pockett CR, et al : Heterotaxy syndrome and intestinal rotation abnormalities : a survey of institutional practice. *J Pediatr Surg* 48 : 2078–2083, 2013
- 14) Abdelhafeez AH, et al : The risk of volvulus in abdominal wall defects. *J Pediatr Surg* 50 : 570–572, 2015
- 15) Fawley JA, et al : The risk of midgut volvulus in patients with abdominal wall defects : a multi-institutional study. *J Pediatr Surg* 52 : 26–29, 2017
- 16) Ward EP, et al : Preemptive Ladd procedure in congenital diaphragmatic hernia and abdominal wall defects does not reduce the risk of future volvulus. *J Pediatr Surg* 52 : 1956–1961, 2017
- 17) Heiwegen K, et al : Malrotation in congenital diaphragmatic hernia : is it really a problem? *Eur J Pediatr Surg* 30 : 434–439, 2020
- 18) Zani A, et al : International survey on the management of congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg* 26 : 38–46, 2016
- 19) Malek MM, et al : The optimal management of malrotation diagnosed after infancy : a decision analysis. *Am J Surg* 191 : 45–51, 2006
- 20) Covey SE, et al : Prophylactic versus symptomatic Ladd procedures for pediatric malrotation. *J Surg Res* 205 : 327–330, 2016

## CQ3 小児の症状のある腸回転異常症において，中腸軸捻転を合併していない場合の手術時期はいつが推奨されるか？

### 【推奨】

新生児期・乳児期では速やかな手術を，幼児期以降では待機的手術を提案する．経過観察する場合には，中腸軸捻転を起こしうるリスクを説明する必要がある．

推奨の強さ	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)

### 【解説】

小児の症状のある腸回転異常症における中腸軸捻転を合併していない症例に対して，待機経過観察中の中腸軸捻転発症のリスクや予防的 Ladd 手術の必要性の有無について検討した論文は存在しない．腹痛や嘔吐などを繰り返す症候を有する例では捻転と捻転解除が繰り返されている可能性もあり，特に新生児期乳児期においては中腸軸捻転例に準じて緊急手術を行うことを推奨する．一方で，幼児期以降においては慢性捻転がゆえに新生児乳児のような急激な腸管虚血を起こしにくくなっている，予防的 Ladd 手術を行ったあとに腸閉塞の発症率が高い，などという報告がある．このため，幼児期以降における中腸軸捻転を合併していない腸回転異常症例に対して，待機的に手術を行うことを提案するものの，新生児期乳児期に手術を受ける症例に比べて術後の合併症がやや多いことを認識し，説明する必要がある．また，待機的に経過観察をする場合には，嘔吐や腹痛などの症状が出た場合，中腸軸捻転を起こしている可能性があることを説明する必要がある．

### 【一般向けサマリー】

腸捻転（腸が捻れること）を起こしていない腸回転異常症のお子さんについて詳しく検討した論文報告は，現在のところ存在していません．ただし，そうしたお子さんは気がつかない間に腸捻転を起こしている可能性があります．特に腹痛や吐き気を訴え，嘔吐しても症状が軽度であったり，自然に症状が治っている場合には，腸捻転が起き，その腸捻転がもとに戻ったりしている可能性があります．生まれて間もない新生児や乳児で，そのようなことがあり，捻転を疑った場合は緊急手術を考慮し，幼児期以降では用心深く経過をみながら手術を計画したほうがよいと思われます．ただし，幼児期以降では軽い捻転を繰り返しているう



ちに腸や腸の血管に慢性的な変化が起き、手術のあとに腸が狭くなったり癒着したりするなどして、腸閉塞などの合併症を起こす頻度が、新生児や乳児に比べて比較的高いという指摘もあり、医師はそのことを説明する必要があると思われます。また、手術を待機している間に腹痛や吐き気を訴えた場合、腸捻転を起こしている恐れがあり、速やかに受診する必要があると考えます。

## 【システマティックレビュー・サマリー】

### 文献検索

CQ3 に対して、1 次スクリーニングでは PubMed から 63 編、cochrane library から 1 編、医中誌 Web から 71 編の計 135 編が抽出された。そのうち 2 次スクリーニングでは 88 編が対象となり、最終的にレビューの対象となったのは PubMed から 12 編、医中誌 Web から 4 編の計 16 編であった。このうちシステマティックレビュー (SR) は 1 編あったが、腹腔鏡下と開腹手術に関するものであった。検索された論文は症例集積研究 (CA) と症例報告がほとんどで、待機中の中腸軸捻転発症や待機的手術の術後合併症発症を焦点として手術時期を検討した論文はなかった。

### O1 待機中の捻転発症が増加する

「待機中の中腸軸捻転発症が増加するかどうか」について参考にできる研究はなかった。全症例の待機 (観察) 期間の範囲や中央値などの記載はみられたが、症例ごとの期間の記載はなかったため、比較し検討することはできなかった。

腸回転異常はどの年齢でもみられ、中腸軸捻転が起こりうる<sup>1-3)</sup>。中腸軸捻転の診断が遅れ、予後不良にならないように症状と検査結果をもとに速やかな外科的治療が選択される<sup>3)</sup>。中腸軸捻転をきたしていない症例は非定型例に多く、無症候症例に対する手術の是非については統一された基準はない<sup>4,5)</sup>。保存的に経過観察する場合には、中腸軸捻転発症のリスクを説明する必要がある<sup>6)</sup>。

### O2 手術関連合併症が増加する

「待機後手術例の合併症の発症」について検討した研究はなかった。

術中偶発的に発見され予防的 Ladd 手術を行った症例においては、術後腸閉塞の発症率が高いと報告されている(16.7%vs.10.2%)<sup>7)</sup>。また、Ladd 手術を行った例に、1 おいて全例で SMA の血流低下を認めたとの報告<sup>8)</sup>や、6 歳以上の無症候性症例に対する予防的 Ladd 手術では術後合併症が多いとの報告<sup>9)</sup>から、無症候性症例では close observation が許容されるとされる<sup>9)</sup>。術式別に検討した報告が見られるが、腹腔鏡下手術は新生児や幼児期には行われておらず、また、多くの症例で開腹術に移行していることから全体像の把握は困難であった<sup>10-12)</sup>。

## サブグループに関する検討

### 慢性中腸軸捻転と待機的手術

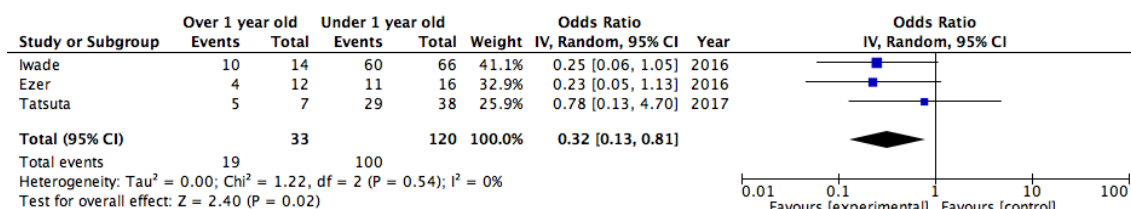
幼児期以降の場合、その病態は新生児期・乳児期とは異なり、急激に腸管虚血や壊死をきたすような中腸軸捻転は起こりにくく、慢性中腸軸捻転に移行する例が多い。軸捻転の持続や反復する腸管祖血が側副血行路形成を促し、SMAの閉塞後も腸管血流が維持され慢性捻転が成立すると考えられる<sup>13)</sup>。術中所見において、側副血行路の発達により整復困難な軸捻転を生じていることもあり、慢性的に軸捻転と自然整復を繰り返す間に癒着を生じながら徐々に進行していると考えられる<sup>14)</sup>。また、SMVの著明な拡張と捻転部位の線維性癒着およびSMAの石灰化など、慢性的な変化を認めることもある<sup>15)</sup>。中腸軸捻転症は一般的に腸管虚血の原因になるため緊急手術の適応になるが、慢性的に経過し通過障害や腸管虚血を示唆する明らかな所見が得られない場合、保存的に経過をみることも多い<sup>16)</sup>。

成人期では、①慢性的な経過中に軽度の軸捻転を反復した結果、側副血行路の発達により腸管虚血が回避され<sup>17)</sup>、②腸間膜脂肪織が発達しクッションの役割を果たすため、捻転をきたしても軽度にとどまる<sup>18)</sup>などの理由で、腸管壊死が少ないと言われている。腸回転異常症における中腸軸捻転において、若年期であっても腸管壊死を認めない場合、慎重な経過観察を前提とした待機的手術が可能であるといわれている<sup>16)</sup>。

### 1歳以上で中腸軸捻転発症リスクが増加するか

3編取り上げたが<sup>2,7,15)</sup>、オッズ比が0.32でリスクは増加しない(表9)。

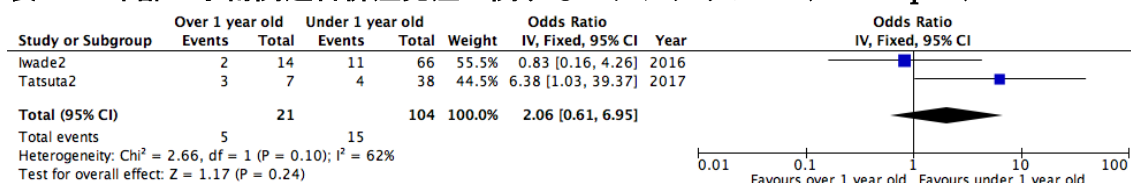
表9 年齢と中腸軸捻転発症に関するメタアナリシス (Forest plot)



### 1歳以上で手術関連合併症発症リスクが増加するか

2編取り上げたが<sup>7,15)</sup>、どちらともいえなかった(表10)。

表10 年齢と手術関連合併症発症に関するメタアナリシス (Forest plot)



## 文献

- 1) Drewett M, et al : The burden of excluding malrotation in term neonates with bile stained vomiting. *Pediatr Surg Int* 32 : 483–486, 2016
- 2) Ezer SS, et al : Intestinal malrotation needs immediate consideration and investigation. *Pediatr Int* 58 : 1200–1204, 2016
- 3) Husberg B, et al : Congenital intestinal malrotation in adolescent and adult patients : a 12-year clinical and radiological survey. *Springerplus* 5 : 245, 2016
- 4) 北河徳彦, 他 : 年長児における腸回転異常症の診断と治療. *小児外科*37 : 803-808, 2005
- 5) 新井真理, 他 : 非定型的腸回転異常症の診断と治療. *小児外科*37 : 785-790, 2005
- 6) 沼田隆佑, 他 : 内臓逆位に合併した腸回転異常症による中腸軸捻転の5歳男児例. *日小児救急医学会誌* 15 : 53-56, 2016
- 7) 岩出珠幾, 他 : 当院で手術を行った腸回転異常症の82例の合併症の検討. *日小児救急医学会誌*15 : 368-373, 2016
- 8) Çakmak AM, et al : Assessment of developmental and radiological long-term outcome of children with surgically treated midgut volvulus. *Turk J Med Sci* 47 : 633–637, 2017
- 9) McVay MR, et al : Jack Barney Award. The changing spectrum of intestinal malrotation : diagnosis and management. *Am J Surg* 194 : 712–719,2007
- 10) Catania VD, et al : Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children : a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 32 : 1157–1164, 2016
- 11) Arnaud AP, et al : Laparoscopic Ladd's procedure for malrotation in infants and children is still a controversial approach. *J Pediatr Surg* 54 : 1843–1847, 2019
- 12) Ferrero L, et al : Intestinal malrotation and volvulus in neonates : laparoscopy versus open laparotomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 27 : 318–321, 2017
- 13) 山田和歌, 他 : 慢性中腸軸捻転症を伴った年長児腸回転異常症の2例. *日小外会誌*48 : 849-853, 2012
- 14) 檜塚久記, 他 : 術前診断しえた成人における腸回転異常に伴う中腸軸捻転症の1例. *日消外会誌* 41 : 1827-1831, 2008
- 15) 竜田恭介, 他 : 当科における腸回転異常症の新生児乳児例と幼児期以降例の比較検討. *日小外会誌* 53 : 1004-1008, 2017
- 16) 箱崎智樹, 他 : 待機的に整復手術を試みた若年者腸回転異常症の1例. *昭和学会誌* 78 : 682-687, 2018
- 17) 牛田雄太, 他 : 病悩期間5年で手術を行った成人腸回転異常症の1例. *日臨外会誌* 76 : 2461-2465, 2015
- 18) 小川富雄, 他 : 成人にみられた腸回転異常症- 自験4例と本邦報告例の集計. *小児外科*29 : 644-649, 1997

## V.術式

### CQ4 小児の腸回転異常症において、腹腔鏡下手術を推奨するか？

#### 【推奨】

中腸軸捻転合併例および新生児例に対する腹腔鏡下手術の明確な推奨はできない。無症候性、非新生児症例に対する腹腔鏡下手術は弱く推奨する。

推奨の強さ(新生児)	明確な推奨ができない。
エビデンス(新生児)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)
推奨の強さ(無症候性・非新生児)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス(無症候性・非新生児)	A(強) B(中) C(弱) D(非常に弱)

#### 【解説】

小児の腸回転異常症に対する腹腔鏡下手術の有用性について、開腹手術と比較し検討を行った。腹腔鏡下手術を行うことで、整容性がよくなるか、手術関連合併症が増加するか、術後腸閉塞が増加するか、術後軸捻転が増加するか、それぞれ有用性を検討した。整容性については腹腔鏡下手術が明らかに優れていると考えられ、開腹手術と比較した報告は存在しなかった。システマティックレビュー (SR) では、開腹手術の手術関連合併症発生率が高いことと、腹腔鏡下手術の術後軸捻転発生率が高いことが明らかであった。本症の多くを占める新生児例や、中腸軸捻転合併例ではその多くで開腹術が選択されており、腹腔鏡下手術を支持するエビデンスはわずかであることから、現時点では腹腔鏡下手術の明確な推奨ができない。無症候性症例については腹腔鏡下手術を安全に行うことが可能ではあると思われたが、術後軸捻転発生率の増加も懸念されるため、弱く推奨する。

#### 【一般向けサマリー】

小児の腸回転異常症に対する手術は、大きく分け開腹術と腹腔鏡下手術の2種類があり

ます。開腹術の中には、できるだけ手術の傷が目立たないように臍を切開して手術をする方法もあります。近年は腸回転異常症に対して腹腔鏡下手術を行う施設も増えてきました。開腹術と腹腔鏡下手術についてどちらが優れているか、以下の点について現在発表されている論文を中心に専門家で比較・検討をしました。

- 1) 整容性（傷の見た目）がよいのはどちらの術式か？
- 2) 手術に関連した合併症（癒着による腸閉塞など）が多いのはどちらか？
- 3) 術後に軸捻転（腸が捻れる）が多いのはどちらか？

整容性は明らかに腹腔鏡下手術が優れていると考えられました。手術に関連した合併症（腸閉塞など）は開腹術のほうが比較的多いようです。術後の軸捻転は腹腔鏡下手術がやや多いようでした。無症候性（嘔吐や腹痛などの症状がないもの）に対しては安全に腹腔鏡下手術が行えると考えられましたが、術後の軸捻転の危険性もあるため、弱くおすすめすることとしました。また緊急で手術が必要となることが多い、新生児や中腸軸捻転（小腸の大部分が捻れてしまう）に対しては、現在ほとんどの施設で開腹術が選択されているため、腹腔鏡下手術が安全にできるかどうか不明でした。以上から腹腔鏡下手術の有用性は現時点で不明であるという結論になりました。

## 【システマティックレビュー・サマリー】

### 文献検索

CQ4 に対して、1次スクリーニングで54編の文献を抽出し、そのうち、2次スクリーニングの対象になったのは、35編であった。最終的に、レビューに値する文献は23編であった<sup>1~23</sup>。このうち、診療ガイドライン(CPG)は0件で、SRは2編<sup>1,2)</sup>であった。採用したSRの記載をもととし、それ以降に発表された文献とで新たな知見が得られるかどうかを基本的な観点としてSRを行ったが、レビューに値する文献が少ないため症例報告(CR)も採用して検討した。

各アウトカムにおける詳細は後述するが、症例集積研究(CA)、CRが多く、研究対象集団の違い、介入の違い、比較の違い、アウトカム測定の違いなどはさまざまであった。質の高いコホート研究(CO)はなく、これまでのSRに追加できるような高いエビデンスは得られなかった。

## O2 整容性がよくなる

### SR1<sup>1)</sup>, SR2<sup>2)</sup>

- ・整容性に関する検討はされていなかった。

## O5 手術関連合併症が増加する

### SR1<sup>1)</sup>

- ・無症候性の腸回転異常症に対する診断や手術に関するSR。

・220編の論文中、6編(腹腔鏡下手術228症例)が選択基準に適合し、すべて単施設の後方視的研究であった。

・腹腔鏡下手術の開腹移行率は17%(0~33%)で、症状の再発は3%(0~19%)であった。

・選択基準に適合した単施設の後方視的研究の結果から、無症候性症例では腹腔鏡下手術で診断や治療を安全に行うことが可能と考えられる。しかし、中腸軸捻転合併例や新生児例に対する腹腔鏡下手術を支持するエビデンスはわずかである(中腸軸捻転合併例に関しては、6編中4編は「推奨しない」、1編は「推奨する」、1編は記載なしであった)。(Level3~4 evidence, Grade C recommendation)

#### SR2<sup>2)</sup>

・腸回転異常症に対する手術として開腹と腹腔鏡下のどちらがよいかを検討したSR。

・308編の論文のうち、9編の論文が選択基準に適合(開腹744例、腹腔鏡下259例)した。

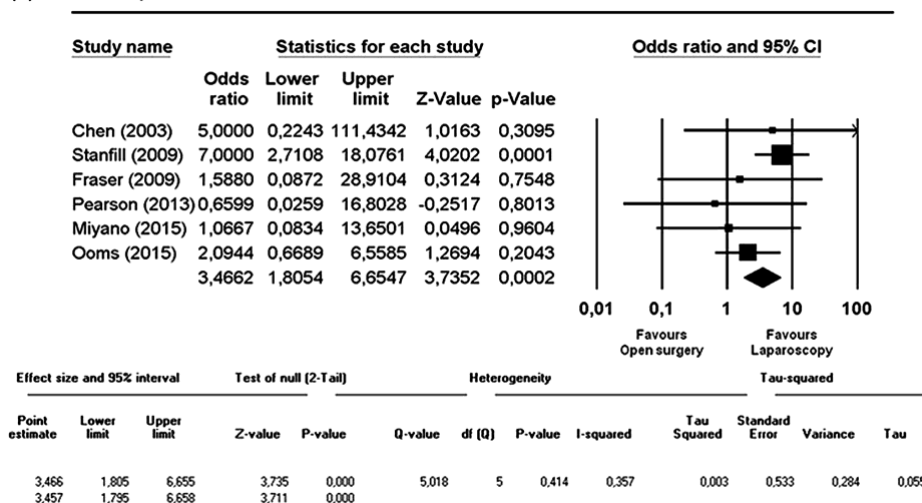
・手術時年齢に関する比較がされていた6編の検討では、開腹手術で有意に年齢が低かった(開腹 $0.9 \pm 1.2$ 歳 vs 腹腔鏡下 $2.6 \pm 3$ 歳,  $p < 0.0001$ )。また、新生児における開腹・腹腔鏡下手術の割合は、該当した2編の検討で有意に開腹が多かった(開腹91.5% vs. 腹腔鏡下8.5%,  $p < 0.0001$ )。臨床症状に関して記載のあった4編の検討では、無症候性症例の割合は両群で同等であった(開腹23% vs 腹腔鏡下17%)。そのうちの2編で、記載があった術前に中腸軸捻転が疑われた症例の割合は、開腹で有意に高かった(開腹77% vs. 腹腔鏡下23%,  $p < 0.001$ )。

・腹腔鏡下手術の開腹移行率は6編(190例)の検討で25.3%であり、移行の理由は視野不良40%、技術的問題10%、捻転解除困難8%、予定移行6%、腸管損傷・壊死4%、合併疾患2%、記載なし14%であった。

・術後合併症に関しては6編(開腹502例、腹腔鏡下188例)で記載があり、合併症全体の発症率は有意に高率であった(開腹22% vs. 腹腔鏡下7%,  $p < 0.001$ )。オッズ比は3.46であった(表11)<sup>2)</sup>。創感染は開腹例のみに認められ(開腹3% vs 腹腔鏡下0%,  $p = 0.015$ )、術後再入院も開腹例が多かった(開腹6.5% vs. 腹腔鏡下2%,  $p = 0.021$ )。

表11 術後合併症発症率を開腹と腹腔鏡下で比較したメタ解析の結果

(a) Overall complications



Catania VD, et al : Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children : a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 32 : 1157-1164, 2016<sup>2)</sup>

## O6 術後腸閉塞が増加する

SR1<sup>1)</sup>

- ・開腹、腹腔鏡下間での術後腸閉塞に関する検討はされていなかった。

SR2<sup>2)</sup>

- ・術後腸閉塞に関しては9編中6編の検討で、開腹10% vs. 腹腔鏡下0% (p=0.07) で有意差を認めなかった。

## O7 術後再捻転が増加する

SR1<sup>1)</sup>

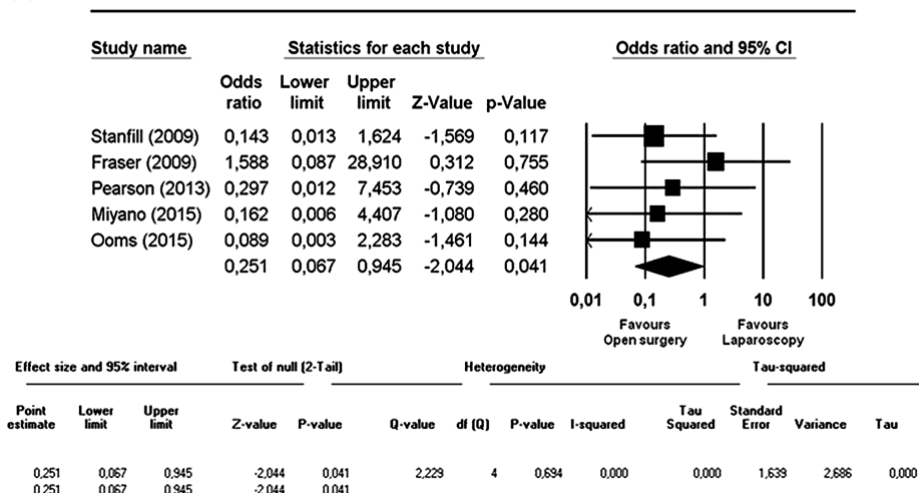
- ・開腹、腹腔鏡下間での術後再捻転に関する検討はされていなかった。

SR2<sup>2)</sup>

- ・術後捻転に関しては9編中5編で検討されていた。再捻転率は開腹1.4% vs. 腹腔鏡下3.5% (p=0.04) で開腹が有意に低く、オッズ比は0.25だった (表12)<sup>2)</sup>。

表 12 術後再捻転率に関して開腹と腹腔鏡下で比較したメタ解析の結果

(b) Post-operative volvulus



Catania VD, et al : Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children : a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 32 : 1157–1164, 2016<sup>2)</sup>

文献

- 1) Graziano K, et al : Asymptomatic malrotation : diagnosis and surgical management : an American Pediatric Surgical Association outcomes and evidence based practice committee systematic review. *J Pediatr Surg* 50 : 1783–1790, 2015
- 2) Catania VD, et al : Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children : a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 32 : 1157–1164, 2016
- 3) 廣瀬龍一郎, 他 : 中腸軸捻転合併腸回転異常症に対する腹腔鏡下手術. *日内視鏡外会誌* 11 : 435–440, 2006
- 4) 福澤宏明, 他 : 腸回転異常症の治療—開腹手術と腹腔鏡手術. *小児外科* 44 : 30–34, 2012
- 5) 大島一夫, 他 : 腹腔鏡下腸回転異常症根治術後に発症した十二指腸狭窄に内視鏡下バルーン拡張が有効であった 1 例. *日小外会誌* 52 : 108–112, 2016
- 6) 箱崎智樹, 他 : 待機的に整復手術を試みた若年者腸回転異常症の 1 例. *昭和医学会誌* 78 : 682–687, 2018
- 7) Kalfa N, et al : Conditions required for laparoscopic repair of subacute volvulus of the midgut in neonates with intestinal malrotation : 5 cases. *Surg Endosc* 18 : 1815–1817, 2004
- 8) Draus JM Jr, et al : Laparoscopic Ladd procedure : a minimally invasive approach to malrotation without midgut volvulus. *Am Surg* 73 : 693–696, 2007
- 9) Fraser JD, et al : The role of laparoscopy in the management of malrotation. *J Surg Res* 156 : 80–82, 2009
- 10) Stanfill AB, et al : Laparoscopic Ladd's procedure : treatment of choice for midgut malrotation in infants and children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 20 : 369–372, 2010
- 11) Hagendoorn J, et al : Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in neonates and infants : retrospective study. *Surg Endosc* 25 : 217–220, 2011
- 12) Miyano G, et al : Laparoscopic repair of malrotation : what are the indications in neonates and children? *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 25 : 155–158, 2015
- 13) Ferrero L, et al : Intestinal malrotation and volvulus in neonates : laparoscopy versus open laparotomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 27 : 318–321, 2017
- 14) Reddy AS, et al : Laparoscopic Ladd's procedure in children : challenges, results, and problems. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 23 : 61–65, 2018
- 15) Arnaud AP, et al : Laparoscopic Ladd's procedure for malrotation in infants and children is still a



- controversial approach. *J Pediatr Surg* 54 : 1843–1847, 2019
- 16) 吉田真理子, 他 : 小児腹部救急疾患に対する腹腔鏡手術. *日腹部救急医学会誌* 31 : 31–35, 2011
  - 17) ten Berge F, et al : Surgical intervention of intestinal malrotations in paediatric patients without other congenital anatomical abnormalities : overview from a single center. *Eur J Radiol* 59 : 20–24, 2006
  - 18) Hsiao M, et al : Value of laparoscopy in children with a suspected rotation abnormality on imaging. *J Pediatr Surg* 46 : 1347–1352, 2011
  - 19) Hsiao M, et al : Surgery for suspected rotation abnormality : selection of open vs laparoscopic surgery using a rational approach. *J Pediatr Surg* 47 : 904–910, 2012
  - 20) Huntington JT, et al : Comparing laparoscopic versus open Ladd's procedure in pediatric patients. *J Pediatr Surg* 52 : 1128–1131, 2017
  - 21) Isani MA, et al : Is less more? Laparoscopic versus open Ladd's procedure in children with malrotation. *J Surg Res* 229 : 351–356, 2018
  - 22) Long L, et al : Congenital chylous ascites in infants : another presentation of intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 53 : 537–539, 2018
  - 23) Ooms N, et al : Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in children. *Eur J Pediatr Surg* 26 : 376–381, 2016

## CQ5 小児の腸回転異常症において、腸管壊死併発時に second look operationを推奨するか？

### 【推奨】

大量腸管切除から短腸症候群になることが予想される場合、腸管の切除範囲縮小の目的で **second look operation** を行うことを弱く推奨する。大量腸管壊死で急性期死亡の可能性がある場合や、術者や施設の経験などに関する総合的判断で **second look operation** を行う方が危険であると考えられる場合には、行わないことを推奨する。

推奨の強さ	1(強い)：「実施する」、または、「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」、または、「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス	A(強)    B(中)    C(弱)    D(非常に弱)

### 【解説】

中腸軸捻転により腸管壊死を併発した腸回転異常症の手術において、捻転解除直後は腸管の血流の回復が不十分な部位が存在するため切除範囲の決定が困難なことがある。大量小腸切除から短腸症候群になることが予想される場合、極力、切除腸管を少なくするために、捻転の解除のみでいったん手術を終え、時間をおいてもう一度手術を行い、腸管の血流の改善の有無を確認する **second look operation** が行われることがある。

腸管壊死を併発した小児の腸回転異常症において **second look operation** により、死亡率が減少するか、残存小腸の長さが保たれるか、中心静脈栄養離脱率が上昇するか、手術関連合併症が増加するか、術後合併症が増加するか、という項目について検討を行ったところ、システマティックレビュー (SR) によるエビデンスの質が高い報告はなかった。また、実際の腸回転異常症における腸管壊死併発症例に関する全体像についても、その発生頻度や、**second look operation** 施行症例や非施行症例に関する具体的なデータがないのが現状であった。しかし、**second look operation** により腸管切除の範囲縮小が可能であったとする症例報告 (CR) が散見されており、また、この結果を上回るほかの治療は、現在のところ見当たらなかった。したがって、腸管切除範囲縮小の目的で **second look operation** を行うことを弱く推奨する。

一方、広範囲の腸管壊死で急性期死亡の可能性がある場合や、術者や施設の経験などに関する総合的な判断で **second look operation** を行う方が危険であると考えられる場合には、行わないことを推奨する。

### 【一般向けサマリー】

正常腸管では小腸はカーテンレールのような長い範囲に固定されていて捻れにくくなっています(図 11)<sup>1)</sup>。一方、腸回転異常症では、小腸の根元の腸間膜が扇の要のように収束した場所に固定されていて、捻れやすくなっていることがあります(図 12)<sup>1)</sup>、そこで腸管が捻じれてしまうことを中腸軸捻転(図 13)<sup>1)</sup>といいます。中腸軸捻転が起こった場合、捻転した腸管の血流障害により、腸管壊死を起こす可能性があるため緊急手術が必要です。しかし、腸管の捻転を解除してもその時点では腸管の血流の戻りが悪く、回復する部分と壊死へと進行してしまう部分の見分けがつかないことがあります。そのような時は、まず捻転の解除のみでいったん手術を終え、時間をおいてもう一度お腹を開けて腸管の血流改善の有無を確認することがあり、これを **second look operation** といいます。**second look operation** では、血流の改善がない部分のみを切除し、大量の腸管切除をできるだけ回避するようにします。

**second look operation** により腸管の切除範囲の縮小ができたとする CR が散見され、また、これを上回るほかの方法が見当たらないのが現状です。したがって、腸回転異常症で中腸軸捻転により腸管壊死が併発している場合には **second look operation** を行うことを弱く推奨します。

一方、広範囲の腸管壊死により患者が危険な状態の場合や、施設の状況から **second look operation** を行う方が危険であると判断される場合には、行わないことを推奨します。



図11 正常腸管

日本小児外科学会ホームページ：[http://www.jsps.or.jp/archives/sick\\_type/tyoukaiten-ijoushou](http://www.jsps.or.jp/archives/sick_type/tyoukaiten-ijoushou) (2021. 12. 9アクセス)<sup>1)</sup>より作図



図12 腸回転異常症

日本小児外科学会ホームページ：[http://www.jsps.or.jp/archives/sick\\_type/tyoukaien-ijoushou](http://www.jsps.or.jp/archives/sick_type/tyoukaien-ijoushou) (2021. 12. 9アクセス)<sup>1)</sup>より作図



図13 中腸軸捻転

日本小児外科学会ホームページ：[http://www.jsps.or.jp/archives/sick\\_type/tyoukaien-ijoushou](http://www.jsps.or.jp/archives/sick_type/tyoukaien-ijoushou) (2021. 12. 9アクセス)<sup>1)</sup>より作図

#### 【システマティックレビュー・サマリー】

#### 文献検索

CQ5 に対して 1 次スクリーニングでは PubMed から 8 編，医中誌 Web から 8 編の計 16 編が抽出された。2 次スクリーニングの対象になったのは，10 編で，最終的に，そのうち，レビューの対象となったのは PubMed から 3 編，医中誌 Web から 7 編の計 10 編であった。

メタアナリシスや SR はなく，1 編の症例集積研究 (CA) (6 例)，9 編の症例報告 (1 例報告 8 件，2 例報告 1 件) であった。対象は日齢 0 から 17 歳であった。いずれの症例も second look operation が施行されているが，アウトカムとしては，死亡率，残存小腸の長

さ、中心静脈栄養離脱率、手術関連合併症、術後合併症と、いずれもランダム化比較試験によってのみ検討する項目であり、少ない CA, CR から推奨度を議論することは難しい状況であった。

以下、10 編 16 症例の文献に基づき各アウトカムの結果を検討した<sup>2~11)</sup>。

#### O1 死亡率が減少する

死亡率に関しては短期的には second look operation を行ったことに関連した周術期死亡と短腸症候群となった場合の中・長期の死亡がある。中・長期的な死亡率に関して言及した論文はなかった。

中田ら<sup>2)</sup>の文献は 6 例の CA であり、死亡症例を 1 例含んでいた。死亡症例では生後 9 時間で発症、生後 30 時間で入院、その 3 時間後に初回手術となった。second look operation 時（初回手術から 26 時間後）に初回手術時と同様の範囲で壊死腸管があり、空腸 5cm、回腸末端 10cm を残して切除された。術後 21 病日に腸閉塞から敗血症となり、再開腹手術が施行され、空腸 3cm を残して盲腸と吻合したが、術後 54 病日に多臓器不全で死亡した。考察では second look operation は病悩期間が長い場合に死亡するリスクがあるとしている。また、4 例は腸管切除範囲を縮小できたとして second look operation の有効性を示唆している。

#### O2 残存小腸の長さが保たれる

second look operation により腸管切除を回避または切除範囲縮小を可能であった症例は 16 例中 7 例であった<sup>2~6)</sup>。回避できなかった 9 症例では残存小腸は 10~60cm（中央値 42.5cm）であった<sup>2,7~11)</sup>。初回手術時に腸管切除を行わなかった症例は 7 例で、壊死腸管を切除している症例は 8 例であった。Third look operation を行った症例が 1 例あり、広範囲の腸管血流不良を認めたが、初回、24 時間後の second look operation でも腸管切除を行わず、11 週後の手術で萎縮腸管を切除し残存小腸 40cm となった<sup>10)</sup>。

Kiely ら<sup>6)</sup>は虚血後の血栓に対し、tPA 療法（静注血栓溶解療法）を行ったことで、虚血が改善され、腸管切除が回避できたとしている。血栓溶解療法は新生児血栓症に対する治療の一つとして海外からの報告が比較的多いのに対し、わが国では従来から報告は少ない。これは出血傾向を懸念しているためであるが、近年、全身状態が不良の腸回転異常症に対しては積極的に使用するにはリスクが大きいと考えられる。

#### O3 中心静脈栄養離脱率が上昇する

残存小腸が短い症例はすべて中心静脈栄養を併用していたが、離脱に関して言及している報告はなかった。

#### O4 手術関連合併症が増加する

手術関連合併症に言及している報告はなかった。中田ら<sup>2)</sup>の6例のうち手術関連合併症を発症した症例はなかった。

Second look operation では待機時間に全身状態が増悪する可能性がある。Second look operation までの待機時間は16～72時間（中央値24時間）であった<sup>2,4～8,10,11)</sup>。

#### O5：術後合併症が増加する

術後合併症に言及している報告はなかった。中田ら<sup>2)</sup>の文献では6例のうち術後合併症を発症した症例はなかった<sup>1)</sup>。

#### 文献

- 1) 日本小児外科学会ホームページ：[http://www.jsps.or.jp/archives/sick\\_type/tyoukaiten-ijoushou](http://www.jsps.or.jp/archives/sick_type/tyoukaiten-ijoushou) (2021.12.9アクセス)
- 2) 中田幸之介, 他：小児外科 腸回転異常症 Second look operation を中心に. 外科診療 32 : 1670-1679, 1990
- 3) 田中 潔, 他：17年後に再捻転をきたし, 大量腸切除を必要とした腸回転異常症の1例. 日小外会誌 48 : 76-80, 2012
- 4) 新山 新, 他：広範囲虚血に対し多段階手術で腸管を温存できた腸閉塞症の1例. 日臨外会誌 68 : 3036-3039, 2007
- 5) 野中杏栄, 他：広範囲腸管壊死に対して行った Second Look Operation 後に腸管狭窄および閉塞をきたした腸回転異常症の1例. 日小外会誌 29 : 894-899, 1993
- 6) Kiely EM, et al : Clot dissolution : a novel treatment of midgut volvulus. Pediatrics 129 : e1601-e1604, 2012
- 7) 守谷充司, 他：中腸軸捻転を伴った腸回転異常症で急性循環不全を呈した1例. 仙台赤十字病医誌 19 : 59-63, 2010
- 8) 千葉正博, 他：経胃瘻の夜間持続注入栄養法が効果的であった小児短腸症候群の一例. 外科と代謝・栄養 39 : 189-196, 2005
- 9) 東間未来, 他：上腸間膜静脈血栓を伴った腸回転異常症の1例. 小児外科 37 : 819-823, 2005
- 10) Houben CH, et al : Malrotation volvulus in a neonate : a novel surgical approach. Pediatr Surg Int 22 : 393-394, 2006
- 11) McCullagh M, et al : A new method of intestinal salvage for severe small bowel ischemia. J Pediatr Surg 29 : 1231-1233, 1994

## CQ6 小児の腸回転異常症において、付加手術（腸管固定手術，予防的虫垂切除，癒着防止処置）を推奨するか？

### 【推奨】

腸管固定手術の明確な推奨ができない。予防的虫垂切除は行うことを弱く推奨するが、腹膜炎合併，腸管壊死，低出生体重児の場合は行わないことを弱く推奨する。癒着防止処置について検討した報告はなかった。

推奨の強さ (腸管固定手術)	明確な推奨ができない。
エビデンス (腸管固定手術)	A(強) B(中) C(弱) <b>D(非常に弱)</b>
推奨の強さ (予防的虫垂切除)	1(強い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。 2(弱い)：「実施する」，または，「実施しない」ことを推奨する。
エビデンス (予防的虫垂切除)	A(強) B(中) C(弱) <b>D(非常に弱)</b>
推奨の強さ (癒着防止処置)	明確な推奨ができない
エビデンス (癒着防止処置)	A(強) B(中) C(弱) <b>D(非常に弱)</b>

### 【解説】

小児の腸回転異常症における付加手術として腸管固定手術，予防的虫垂切除，癒着防止処置があげられる。

腸管固定手術は付加することで術後再捻転が減るかどうかが，予防的虫垂切除は虫垂炎関連合併症が減るかどうかが，癒着防止処置は術後腸閉塞が減るかどうかが，についてそれぞれ有用性の検討を行った。腸管固定手術については，質の高いエビデンスはなく，明確な推奨ができない。現在，腸管固定手術を取り入れていない施設がある一方で，腸管固定手術実施施

設で術後再捻転を認めていない報告もあるため、今後臨床試験が必要である。

予防的虫垂切除については、多くの施設で施行されているが虫垂炎関連合併症が減るといふ有効性の報告は認められておらず、腹膜炎合併、腸管壊死、低出生体重児などのハイリスク症例には施行されていない。したがって、予防的虫垂切除を行うことを弱く推奨するが、腹膜炎合併、腸管壊死、低出生体重児の場合には行わないことを弱く推奨する。

癒着防止処置は、癒着の発症が抑えられる可能性と、それに相反した再捻転のリスクを増やす可能性が考えられるが、システマティックレビュー（SR）では癒着防止処置と術後癒着性腸閉塞や再捻転について検討した論文は認められなかった。

### 【一般向けサマリー】

小児の腸回転異常症の手術時に追加する処置として、腸管固定手術、予防的虫垂切除、癒着防止処置があります。腸管固定手術は、腹腔内に小腸が右に、結腸が左にくるように並べたあとで小腸や結腸を腹膜などと縫合固定する処置です。予防的虫垂切除は、腸回転異常症では虫垂が右下腹部にあるとは限らないため、万が一、虫垂炎になったときに右下腹部痛という典型的な症状が出ずに診断が遅れることを懸念して、虫垂をあらかじめ切除する処置です。癒着防止処置は、お腹を閉じる前に腸と腹壁との間に癒着防止材を入れて、腸と腹壁との癒着を予防することで癒着性腸閉塞などの合併症を防ぐ処置です。

今回、腸管固定手術を追加することで腸回転異常症に伴う中腸軸捻転が再発する危険性が減るかどうか、予防的虫垂切除を追加することで虫垂炎に関連する合併症が減るかどうか、癒着防止処置を追加することで術後腸閉塞が減るかどうかについて、それぞれの有用性の検討を行いました。腸管固定手術については、腸管固定手術を取り入れていない施設、取り入れている施設ともがあり、腸管固定手術を追加した場合と追加しない場合で捻転が再発するかどうかを比較検討された報告が少なく、どちらかをおすすめするという判断はできませんでした。予防的虫垂切除については、虫垂炎関連合併症が減るといふ有用性の報告はありませんでしたが、実際に多くの施設で行われている追加処置です。ただし、腸回転異常症の手術時に、腹膜炎を合併していたり、一部の腸が壊死してしまっていたり、お子さんが低出生体重児である場合などでは予防的虫垂切除を行うかどうか慎重に判断する必要があります。癒着防止処置については術後の癒着性腸閉塞を予防できる可能性がありますが、実際には癒着性腸閉塞が減ったという報告はありませんでした。一方、腹壁と腸が癒着しないために捻転が再発しやすくなる可能性もありますが、こちらも実際に再捻転が増えるという報告はありませんでした。

### 【システマティックレビュー・サマリー】

#### 文献検索

CQ6に対して、1次スクリーニングではPubMedから120編、医中誌Webから98編の計218編が抽出された。そのうち、2次スクリーニングの対象になったのは、PubMedから21



編，医中誌Webから21編の計42編であった。最終的にレビューの対象となったのはPubMedから10編，医中誌Webから18編の計28編であった。メタアナリシス (MA) ，システマティックレビュー(SR)，ランダム化比較試験(RCT)の論文はなかった。症例対照研究(CC)3編，症例集積研究(CA)12編，症例報告(CR)12編，そのほか1編であった。

## O1 術後再捻転が減る

腸回転異常症の手術時に腸管固定手術を付加することにより，術後再捻転を減らすことができるかどうかについての MA, SR, RCT の論文はなかった。CC, CA, CR の論文のみであった。

### 術後再捻転

岩出ら<sup>1)</sup>は，全例腸管固定手術付加なしの全 82 例の CA のうち，3 例/82 例 (3.7%) に術後再捻転を認めたと報告している。

Biko ら<sup>2)</sup>は，195 例の CA で術後再捻転は 1 例 (0.7%)，El-Gohary ら<sup>3)</sup>は 161 例の CA で術後再捻転は 1 例 (0.6%)，と報告している。

Hagendoorn ら<sup>4)</sup>によると，固定手術付加についての記載はないため固定手術付加と術後再捻転の関連については述べられていないが，45 症例に腹腔鏡下手術を行い術後の再捻転・再発が 7 例 (19%) に生じたと報告している。

福澤ら<sup>5)</sup>は，全 19 例の CA のうち 7 例に腹腔鏡下手術を行い，術後再捻転を腹腔鏡下で 1 例 (14%) 認めたと報告している。

一方，Ooms ら<sup>6)</sup>と Ferrero ら<sup>7)</sup>は，それぞれ合計 83 例，40 例の CA で腹腔鏡下と開腹を比較し，腸管固定手術付加の有無についての記載はないが，腹腔鏡下・開腹ともに再捻転を認めなかったと報告している。

### 腸管固定手術付加と術後再捻転

岩村ら<sup>8)</sup>は，Half-Bill 手術での腸管固定手術付加を 53 例に行い，術後再捻転は認めないと報告している。

北河ら<sup>9)</sup>は，Bill 手術での腸管固定手術付加を 11 例に行い，術後再捻転は認めず，腸管固定手術の合併症も認めなかったと報告している。

### 腸管固定手術付加ありとなしの比較

単施設の症例を対象にして後方視的に検討した腸管固定手術付加なし群と腸管固定手術付加あり群との CC が 2 本あった<sup>10,11)</sup>。

秋山ら<sup>10)</sup>の報告では，腸管固定手術付加なし群は 11 例ですべて Ladd 手術，腸管固定手術付加あり群は 11 例ですべて Half-Bill 手術 (Ladd 手術に加えて十二指腸から空腸起始部を右側腎前面の後腹膜に固定する術式) が施行されていた。術後再捻転は，腸管固定手術付

加なし群で 1 例，腸管固定手術付加あり群で 0 例であった．術後腸閉塞は，腸管固定手術付加なし群で 2 例，腸管固定手術付加あり群で 1 例であった．

Stauffer ら<sup>11)</sup>の報告は，年代が古い論文（1980 年）であるが，77 例のうち固定手術付加を 28 例に施行し，捻転や腸閉塞での再手術の割合を報告しており，腸管固定手術付加あり群で 16.6%，腸管固定手術付加なし群で 10.4%の再手術となっている．ただし，再手術適応が再捻転か腸閉塞かの詳細は不詳のため，腸管固定手術付加の有無での再捻転の割合については記載がない．

## O2 虫垂炎関連合併症が減る

腸回転異常症の手術時に予防的虫垂切除を付加することにより，虫垂炎関連合併症を減らすことができるかどうかについての MA, SR, RCT, CC, CA の論文はなかった．CR は主に「腸回転異常症を伴う急性虫垂炎」の論文であった．

### 予防的虫垂切除の有無についての記載

Kinlin ら<sup>12)</sup>によると，カナダの小児外科医へのアンケート調査で腸回転異常症の予防的虫垂切除の施行頻度は，always 70.2%，never 10.6%，sometimes 17.0%であったと報告されている．

Murphy ら<sup>13)</sup>は，46 例中 37 例（80%）に予防的虫垂切除を施行し，Ferrero ら<sup>7)</sup>は，腹腔鏡下群で 65%，開腹群で 75%に予防的虫垂切除を施行したと報告しているが，虫垂炎関連合併症が減るかどうかについては記載がなかった．

山崎ら<sup>14)</sup>は，腸回転異常症 15 例中 9 例に予防的虫垂切除を施行したが，腹膜炎合併や腸壊死や未熟児には予防的虫垂切除を施行しなかったと報告している．

### 腸回転異常症を伴う急性虫垂炎

腸回転異常症を伴う虫垂炎の診断は単純 CT，超音波検査，造影 CT，上部消化管造影などを用いて行われており，腸回転異常症合併を術前診断できた報告や，手術時に確認した報告，とさまざまである．いずれの報告でも虫垂炎の治療経過に腸回転異常症合併が影響を与えたという報告はなかった．

## O3 術後腸閉塞が減る

腸回転異常症術後の腸閉塞について，MA, SR, RCT の論文はなく，CC, CA, CR の論文のみ認めた．しかし，癒着防止処置を付加することで，術後腸閉塞を減らすことができるかどうかについて言及している論文は存在しなかった．

### 術後腸閉塞

Biko ら<sup>2)</sup>は 1998～2008 年に多施設で施行された 147 例（開腹 124 例/腹腔鏡下 23 例）

の Ladd 手術症例を解析し、8 例（5.4%）に癒着剥離術を施行したと報告している。

Mitsunaga ら<sup>15)</sup>は 1977～2013 年に単施設で施行された 87 例（開腹/腹腔鏡下の記載なし）を対象に解析し、少なくとも 1 回の腸閉塞を 22 例（25.3%）に認め、3 回以上の腸閉塞を 12 例（13.8%）に認めたと報告している。手術を必要としたのは 12 例（13.8%）で、その内訳は癒着剥離術が 9 例、腸瘻造設が 3 例であった。術後腸閉塞のリスク因子解析にて初回手術時に腸管虚血を認めた症例の多くに腸閉塞を発症していた（13 例/22 例, 59.1%）。腸閉塞発症時期は術後早期から術後 23 年までで、多くの症例は術後 7 年以内に発症していた。

Ooms ら<sup>6)</sup>は、2004～2011 年に単施設で施行された 83 例（開腹 65 例/腹腔鏡下 18 例）を対象に解析し、術後腸閉塞による再手術を開腹群で 3 例（4.6%）に認め、腹腔鏡下群では 1 例も認めなかったと報告している。

岩出ら<sup>1)</sup>は、1990～2013 年に単施設で施行された 82 例（開腹 80 例/腹腔鏡下 2 例）を対象に解析し、術後腸閉塞を 10 例（12.2%）で認め、9 例（11.0%）に再手術（全例癒着剥離のみ）を必要としたと報告している。術後腸閉塞症例の初回 Ladd 手術時年齢は 7 日（3 日～13 歳 7 カ月）で、癒着性腸閉塞発症時の年齢は 108 日（16 日～13 歳 7 ヶ月）であり、新生児期に手術をされた症例が乳児期に腸閉塞を発症する傾向がみられている。

そのほかにも表 13 に示すような CC, CA の報告があり<sup>1,2,6~8,10,13,15,16)</sup>、Ladd 手術後の腸閉塞の頻度は 3.6%～35.0%と報告にばらつきが目立った。

**表 13 Ladd 手術後の腸閉塞の頻度（症例数が多い順）**

Study	癒着防止処置	研究デザイン	症例数	術後腸閉塞	術式による違い
Biko ら, 2011 <sup>2)</sup>	不明	症例集積	147	5.4%	
Mitsunaga ら, 2015 <sup>15)</sup>	不明	症例集積	87	25.3%	
Ooms ら, 2016 <sup>6)</sup>	不明	症例集積	83	3.6%	開腹群：4.6% 腹腔鏡下群：0%
岩出ら, 2016 <sup>1)</sup>	無	症例集積	82	12.2%	
岩村ら, 2000 <sup>8)</sup>	不明	症例集積	56	8.9%	
Murphy ら, 2006 <sup>13)</sup>	不明	症例集積	46	23.9%	
Ferrero ら, 2017 <sup>7)</sup>	不明	症例対照	40	35.0%	開腹群：40% 腹腔鏡下群：30%
佐野ら, 2018 <sup>16)</sup>	不明	症例集積	29	34.5%	
秋山ら, 2016 <sup>10)</sup>	不明	症例対照	22	9.1%	

### 術後腸閉塞と癒着防止処置

近年、癒着防止処置として癒着防止材の有効性が報告されている。今回対象とした論文で

は、術後腸閉塞と癒着防止処置についての検討は認められなかった。

癒着防止処置を施行したかについて明記している論文は 1 編のみであった<sup>1)</sup>。82 例に 10 例 (12.2%) の術後腸閉塞を認めているが、全例に癒着防止材は使用していなかったため、使用することで発症が抑えられる可能性が考えられたと考察している。

一方、Mitsunaga T, et al<sup>14)</sup>らは 87 例に 22 例 (25.3%) の術後腸閉塞を認めているが、適度な癒着が再捻転予防にはたらくことから癒着防止処置が再捻転のリスクを増やす可能性を指摘している。一方で、開大した腸間膜に癒着防止材を貼付することで腸間膜根部の再狭小化や虚血性の変化を受けた腸管漿膜と腸間膜開大部との癒着を予防する可能性を挙げ、今後の癒着防止処置を計画していると記述している<sup>15)</sup>。

## 文献

- 1) 岩出珠幾, 他: 当院で手術を行った腸回転異常症の 82 例の合併症の検討. 日小児救急医学会誌 15 : 368-373, 2016
- 2) Biko DM, et al : Assessment of recurrent abdominal symptoms after Ladd procedure : clinical and radiographic correlation. J Pediatr Surg 46 : 1720-1725, 2011
- 3) El-Gohary Y, et al : Long-term complications following operative intervention for intestinal malrotation : a 10-year review. Pediatr Surg Int 26 : 203-206, 2010
- 4) Hagendoorn J, et al : Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in neonates and infants : retrospective study. Surg Endosc 25 : 217-220, 2011
- 5) 福澤宏明, 他 : 腸回転異常症の治療 開腹手術と腹腔鏡手術. 小児外科 44 : 30-34, 2012
- 6) Ooms N, et al : Laparoscopic treatment of intestinal malrotation in children. Eur J Pediatr Surg 26 : 376-381, 2016
- 7) Ferrero L, et al : Intestinal malrotation and volvulus in neonates : laparoscopy versus open laparotomy. J Laparoendosc Adv Surg Tech A 27 : 318-321, 2017
- 8) 岩村喜信, 他 : 腸回転異常症術後再軸捻症. 小児外科 32 : 1168-1172, 2000
- 9) 北河徳彦, 他 : 年長児における腸回転異常症の診断と治療. 小児外科 37 : 803-808, 2005
- 10) 秋山卓士, 他 : 当院における腸回転異常症症例の検討 手術方法について. 小児外科 48 : 755-758, 2016
- 11) Stauffer UG, et al : Comparison of late results in patients with corrected intestinal malrotation with and without fixation of the mesentery. J Pediatr Surg 15 : 9-12, 1980
- 12) Kinlin C, et al : The surgical management of malrotation : a canadian association of pediatric surgeons survey. J Pediatr Surg 52 : 853-858, 2017
- 13) Murphy FL, et al : Long-term complications following intestinal malrotation and the Ladd's procedure : a 15year review. Pediatr Surg Int 22 : 326-329, 2006
- 14) 山崎洋次, 他 : 小児開腹術時の incidental appendectomy. 小児外科 23 : 569-573, 1991
- 15) Mitsunaga T, et al : Risk factors for intestinal obstruction after ladd procedure. Pediatr Rep 7 : 5795, 2015
- 16) 佐野信行, 他 : 腸回転異常症 29 例における Ladd 手術後イレウスの検討—当科開設 38 年間の集計. 福島医誌 68 : 133, 2018

## IV.公開後の取り組み

### 1. 公開後の組織体制

組織名称	公開後の対応
ガイドライン統括委員会	<p>本ガイドライン統括委員会の代表は日本小児外科学会とする。本ガイドラインの改訂を公開してから5年後に予定し、改訂グループの組織体制構築に関しては、日本小児外科学会が中心となり、新たにガイドライン改訂グループを組織する。</p> <p>推奨文を大幅に変更する必要があると委員会が判断した場合には、ガイドライン作成グループを招集し、協議の後に、本ガイドラインの使用の一時停止もしくは改訂をウェブサイトで勧告し、全面改訂を実施する予定である。ガイドライン失効に関する協議は、ガイドライン作成事務局、ガイドライン作成グループと協議する。</p>
ガイドライン作成グループ	<p>研究協力施設のホームページにて本ガイドラインを公表する改訂の必要性が生じた際には統括委員会に報告し、協議を行う。また、5年後の改訂の際には委員会の招集に応じ、ガイドライン改訂グループを組織する際に協力する。</p>
SRチーム	<p>本ガイドライン策定とともに、一旦解散する。しかし、将来的な本ガイドライン改訂の際には、可能な限り新たな改訂グループに協力し、ガイドライン作成経験に基づく助言を行う。</p>
ガイドライン作成事務局	<p>次回改訂に向けて、本ガイドライン使用後調査を行う際に、患者・家族などの価値観や希望に関する項目をアンケート項目に追加する。</p>

### 2. 導入

要約版の作成	<p>詳細版は主だった施設に配布する。実用版は日常診療で活用されるよう作成する。</p>
多様な情報媒体の活用	<p>実用版を無料公開予定（日本小児外科学会ホームページ、Mindsホームページ、研究協力施設ホームページ）。更に新聞・雑誌・インターネットなどのメディア媒体を活用して社会認識の向上に努める。</p>

診療ガイドライン活用の促進要因と阻害要因	(促進要因) 社会認識の向上, (阻害要因) 慣習的医療行為
----------------------	--------------------------------

### 3. 有効性評価

評価方法	具体的方針
後方視的研究	ガイドライン公開以降, 本ガイドラインによるシステマティックレビューで, エビデンスが弱くにおいて推奨に至らなかったCQに関して既存のNCDデータなどを用いて全国調査を行う. 次回改訂に向けて, 本ガイドライン使用後調査を行う.
前方視的研究	ガイドラインに基づく治療の標準化の実施と有効性を評価する多施設共同研究による前方視的研究を行う. 次回改訂に向けた調査の際に, 患者・家族などの価値観や希望に関する項目をアンケート項目に追加する.

### 4. 改訂

項目	方針
実施時期	5年後(2028年)を目途とする.
実施方法	ガイドライン統括委員会がガイドライン改訂グループを組織する.
実施体制	本ガイドラインのガイドライン統括委員会, ガイドライン作成グループが協力してガイドライン改訂グループを再編成する.

## V.付録

### 1.作業資料

#### 1.1.クリニカルクエスチョン設定表

スコープで取り上げた重要臨床課題 (Key Clinical Issue)				
重要臨床課題 1:「診断」				
<p>腹部単純 X 線では、中腸軸捻転による腸閉塞の所見を得るには有用だが、胆汁性嘔吐をきたすほかの疾患と鑑別できるような特徴的な所見がなく、確定診断は困難である。超音波検査では、主要血管や十二指腸の位置を描出し判断するが、検査手技に習熟が必要で、確定診断は困難な場合がある。消化管造影検査では、典型的な所見があれば診断に至るが、乳児の十二指腸は可動性に富み、盲腸の同定が困難なことや、正常児であっても盲腸高位を示すことがあるため、確定診断は困難な場合がある。腹部造影 CT 検査は、超音波診断や消化管造影検査で確定診断が難しい時や絞扼性腸閉塞など迅速診断が求められる場合には有用であるが、被爆の危険性がある。適切な診断方法としてどの検査が有用か明らかではない。</p>				
CQ の構成要素				
P (Patients, Problem, Population)				
性別	指定なし			
年齢	小児 (0~15 歳)			
疾患・病態	腸回転異常症			
地理的条件	特になし			
そのほか	特になし			
I (Intervention) / C (Comparisons, Controls, Comparators) のリスト				
腹部単純 X 線検査, 消化管造影検査, 腹部超音波検査, 腹部造影 CT 検査				
O (Outcome のリスト)				
	Outcome の内容	益か害か	重要度	採用可否
O <sub>1</sub>	診断率が上がる	益	9 点	○
O <sub>2</sub>	放射線被ばくを受ける	害	4 点	○
O <sub>3</sub>	鎮静を必要とする	害	4 点	○
O <sub>4</sub>	医療費が高くなる	害	4 点	○
O <sub>5</sub>	造影剤関連合併症が増加する	害	3 点	×
作成した CQ				

**CQ1**：小児の腸回転異常症において，診断には，腹部単純 X 線検査，消化管造影検査，腹部超音波検査，腹部造影 CT 検査のいずれを推奨するか？

**【キーワード】**

Children, Intestinal malrotation, Malrotation, Diagnosis, X-ray, Upper gastrointestinal, Ultrasonography, Computed tomography,  
 小児，腸回転異常，診断， X 線検査，消化管造影検査，腹部超音波検査，CT 検査

**【参考文献】**

- 1: Sizemore AW, Rabbani KZ, Ladd A, Applegate KE. Diagnostic performance of the upper gastrointestinal series in the evaluation of children with clinically suspected malrotation. *Pediatr Radiol.* 2008 May;38(5):518-28. doi: 10.1007/s00247-008-0762-8. Epub 2008 Feb 12. PubMed PMID: 18265969.
- 2: Chao HC, Kong MS, Chen JY, Lin SJ, Lin JN. Sonographic features related to volvulus in neonatal intestinal malrotation. *J Ultrasound Med.* 2000 Jun;19(6):371-6. PubMed PMID: 10841057.
- 3: Dufour D, Delaet MH, Dassonville M, Cadranel S, Perlmutter N. Midgut malrotation, the reliability of sonographic diagnosis. *Pediatr Radiol.* 1992;22(1):21-3. PubMed PMID: 1594305.
- 4: Carroll AG, Kavanagh RG, Ni Leidhin C, Cullinan NM, Lavelle LP, Malone DE. Comparative Effectiveness of Imaging Modalities for the Diagnosis of Intestinal Obstruction in Neonates and Infants:: A Critically Appraised Topic. *Acad Radiol.* 2016 May;23(5):559-68. doi: 10.1016/j.acra.2015.12.014. Epub 2016 Feb 5. Review. PubMed PMID: 26857524.

スコープで取り上げた重要臨床課題 (Key Clinical Issue)	
重要臨床課題 2 : 「手術適応」 無症候性の腸回転異常症に対する手術適応について，将来の発症を危惧した予防的手術が推奨されるか明らかではない。	
CQ の構成要素	
P (Patients, Problem, Population)	
性別	指定なし
年齢	小児 (0~15 歳)
疾患・病態	腸回転異常症・無症候性
地理的条件	特になし
そのほか	特になし
I (Intervention) / C (Comparisons, Controls, Comparators) のリスト	
予防的手術，経過観察	
O (Outcome のリスト)	



	Outcome の内容	益か害か	重要度	採用可否
O <sub>1</sub>	手術関連合併症が増加する	害	4 点	×
O <sub>2</sub>	術後腸閉塞が増加する	害	7 点	○
O <sub>3</sub>	予定外の手術を回避する	益	7 点	○
作成した CQ				
CQ2 : 小児の無症候性の腸回転異常において、予防的手術を行う事を推奨するか？				

**【キーワード】**

Children, Asymptomatic malrotation, Observation, Management

小児, 無症候性腸回転異常, 経過観察

**【参考文献】**

- 1: Landisch R, Abdel-Hafeez AH, Massoumi R, Christensen M, Shillingford A, Wagner AJ. Observation versus prophylactic Ladd procedure for asymptomatic intestinal rotational abnormalities in heterotaxy syndrome: A systematic review. J Pediatr Surg. 2015 Nov;50(11):1971-4. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.08.002. Epub 2015 Aug 8. Review. PubMed PMID: 26358665.
- 2: Graziano K, Islam S, Dasgupta R, Lopez ME, Austin M, Chen LE, Goldin A, Downard CD, Renaud E, Abdullah F. Asymptomatic malrotation: Diagnosis and surgical management: An American Pediatric Surgical Association outcomes and evidence based practice committee systematic review. J Pediatr Surg. 2015 Oct;50(10):1783-90. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.06.019. Epub 2015 Jun 30. Review. PubMed PMID: 26205079.
- 3: Lodwick DL, Minneci PC, Deans KJ. Current surgical management of intestinal rotational abnormalities. Curr Opin Pediatr. 2015 Jun;27(3):383-8. doi: 10.1097/MOP.0000000000000215. Review. PubMed PMID: 25888146.
- 4: McVay MR, Kokoska ER, Jackson RJ, Smith SD. Jack Barney Award. The changing spectrum of intestinal malrotation: diagnosis and management. Am J Surg. 2007 Dec;194(6):712-7; discussion 718-9. PubMed PMID: 18005759.

スコープで取り上げた重要臨床課題 (Key Clinical Issue)	
重要臨床課題 2 : 「手術適応」	
中腸軸捻転を合併していない症例の手術時期について、手術待機中に中腸軸捻転を発症するリスクが不明であるため、緊急、準緊急、待機手術など、手術時期はいつが推奨されるか明らかではない。	
CQ の構成要素	
P (Patients, Problem, Population)	
性別	指定なし
年齢	小児 (0~15 歳)
疾患・病態	腸回転異常症・中腸軸捻転合併症状なし

地理的条件	特になし			
そのほか	特になし			
I (Intervention) / C (Comparisons, Controls, Comparators) のリスト				
手術時期 (緊急, 準緊急, 待機), 手術時年齢				
O (Outcome のリスト)				
	Outcome の内容	益か害か	重要度	採用可否
O <sub>1</sub>	待機中の捻転発症が増加する	害	8点	○
O <sub>2</sub>	手術関連合併症が増加する	害	5点	○
作成した CQ				
CQ3: 小児の症状のある腸回転異常症において, 中腸軸捻転を合併していない場合の手術時期はいつが推奨されるか?				

**【キーワード】**

Children, Intestinal malrotation, Malrotation, Volvulus

小児, 腸回転異常, 中腸軸捻転, 腸軸捻転

**【参考文献】**

- 1: 無脾症候群および多脾症候群に合併した小児外科疾患の治療戦略. 奥村 健児, 山本 裕俊: 日本小児外科学会雑誌 (0288-609X)54 巻 1 号 Page33-39(2018.01)
- 2: Catania VD, Lauriti G, Pierro A, Zani A. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016 Dec;32(12):1157-1164. Epub 2016 Oct 5. Review. PubMed PMID: 27709290.
- 3: Husberg B, Salehi K, Peters T, Gunnarsson U, Michanek M, Nordenskjöld A, Strigård K. Congenital intestinal malrotation in adolescent and adult patients: a 12-year clinical and radiological survey. *Springerplus.* 2016 Mar 1;5:245. doi: 10.1186/s40064-016-1842-0. eCollection 2016. PubMed PMID: 27026938; PubMed Central PMCID: PMC4771654.

スコープで取り上げた重要臨床課題 (Key Clinical Issue)	
重要臨床課題 3 : 「術式」 腹腔鏡下手術について, 適応は controversial で, 有効性は明らかではない.	
CQ の構成要素	
P (Patients, Problem, Population)	
性別	指定なし
年齢	小児 (0~15 歳)

疾患・病態	腸回転異常症			
地理的条件	特になし			
そのほか	特になし			
I (Intervention) / C (Comparisons, Controls, Comparators) のリスト				
腹腔鏡下手術, 開腹手術				
O (Outcome のリスト)				
	Outcome の内容	益か害か	重要度	採用可否
O <sub>1</sub>	医療費が高くなる	害	4点	×
O <sub>2</sub>	整容性が良くなる	益	5点	○
O <sub>3</sub>	手術時間が長くなる	害	3点	×
O <sub>4</sub>	入院期間が短くなる	益	3.5点	×
O <sub>5</sub>	手術関連合併症が増加する	害	6.5点	○
O <sub>6</sub>	術後腸閉塞が増加する	害	8点	○
O <sub>7</sub>	術後再捻転が増加する	害	8.5点	○
O <sub>8</sub>	術後疼痛が軽減する	益	4点	×
作成した CQ				
CQ4: 小児の腸回転異常症において, 腹腔鏡下手術を推奨するか?				

#### 【キーワード】

Children, Laparoscopy, Intestinal malrotation, Malrotation, Volvulus, Ladd's procedure, Postoperative complications, Adhesion, Obstruction  
 小児, 腸回転異常, 腹腔鏡下手術, 中腸軸捻転, 術後合併症

#### 【参考文献】

- 1: Arnaud AP, Suply E, Eaton S, Blackburn SC, Giuliani S, Curry JI, Cross KM, De Coppi P. Laparoscopic Ladd's procedure for malrotation in infants and children is still a controversial approach. *J Pediatr Surg.* 2018 Oct 28. pii: S0022-3468(18)30683-3. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2018.09.023. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 30442460.
- 2: Isani MA, Schlieve C, Jackson J, Elizee M, Asuelime G, Rosenberg D, Kim ES. Is less more? Laparoscopic versus open Ladd's procedure in children with malrotation. *J Surg Res.* 2018 Sep;229:351-356. doi: 10.1016/j.jss.2018.04.016. Epub 2018 May 11. PubMed PMID: 29937013.
- 3: Kinlin C, Sawyer AC. The surgical management of malrotation: A Canadian Association of Pediatric Surgeons survey. *J Pediatr Surg.* 2017 May;52(5):853-858. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.01.022. Epub 2017 Jan 28. PubMed PMID: 28189453.
- 4: Ferrero L, Ahmed YB, Philippe P, Reinberg O, Lacreuse I, Schneider A, Moog R, Gomes-Ferreira C, Becmeur F. Intestinal Malrotation and Volvulus in Neonates: Laparoscopy Versus Open Laparotomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2017 Mar;27(3):318-321. doi: 10.1089/lap.2015.0544. Epub 2017 Jan 5. PubMed PMID: 28055334.
- 5: Huntington JT, Lopez JJ, Mahida JB, Ambeba EJ, Asti L, Deans KJ, Minneci PC. Comparing laparoscopic versus open Ladd's procedure in pediatric patients. *J Pediatr Surg.* 2017 Jul;52(7):1128-1131. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.10.046. Epub 2016 Oct 30. PubMed PMID: 27856011.

6: Catania VD, Lauriti G, Pierro A, Zani A. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016 Dec;32(12):1157-1164. Epub 2016 Oct 5. Review. PubMed PMID: 27709290.

スコープで取り上げた重要臨床課題 (Key Clinical Issue)				
重要臨床課題 3 : 「術式」				
腸管壊死併発時に大量小腸切除から短腸症候群になることが予想される場合, 極力腸管の温存が望まれ second look operation が行われる. 捻転解除直後の切除範囲の決定は困難なことが多く, second look operation の有効性は明らかではない.				
CQ の構成要素				
P (Patients, Problem, Population)				
性別	指定なし			
年齢	小児 (0~15 歳)			
疾患・病態	腸回転異常症・腸管壊死併発			
地理的条件	特になし			
そのほか	特になし			
I (Intervention) / C (Comparisons, Controls, Comparators) のリスト				
second look operation, 腸切除				
O (Outcome のリスト)				
	Outcome の内容	益か害か	重要度	採用可否
O <sub>1</sub>	死亡率が減少する	益	8 点	○
O <sub>2</sub>	残存小腸の長さが保たれる	益	8.5 点	○
O <sub>3</sub>	中心静脈栄養離脱率が上昇する	益	8 点	○
O <sub>4</sub>	手術関連合併症が増加する	害	6 点	○
O <sub>5</sub>	術後合併症が増加する	害	6 点	○
作成した CQ				
CQ5 : 小児の腸回転異常症において, 腸管壊死併発時に second look operation を推奨するか?				

**【キーワード】**

Children, Intestinal malrotation, Malrotation, Volvulus, Short bowel syndrome, Second look operation, Intestinal necrosis  
 小児, 腸回転異常, 中腸軸捻転, 腸管壊死, second look operation

**【参考文献】**

- 1: Kiely EM, Pierro A, Pierce C, Cross K, De Coppi P. Clot dissolution: a novel treatment of midgut volvulus. *Pediatrics*. 2012 Jun;129(6):e1601-4. doi: 10.1542/peds.2011-2115. Epub 2012 May 28. PubMed PMID: 22641760.
- 2: Houben CH, Mitton S, Capps S. Malrotation volvulus in a neonate: a novel surgical approach. *Pediatr Surg Int*. 2006 Apr;22(4):393-4. Epub 2005 Nov 29. PubMed PMID: 16315036.
- 3.経胃瘻的夜間持続注入栄養法が効果的であった小児短腸症候群の一例(原著論文/症例報告) 千葉 正博, 真田 裕,川野 晋也,室伏 雅之,吉澤 康男,五味 明,八塚 正四,土岐 彰,平井 慶徳 外科と代謝・栄養 (0389-5564)39 巻 5~6 号 Page189-196(2005.12)
- 4.【小児の腸軸捻転症の病態と治療】 上腸間膜静脈血栓を伴った腸回転異常症の1例(原著論文/症例報告/特集) 東間 未来(東京都立清瀬小児病院 外科), 鎌形 正一郎, 広部 誠一, 吉田 光宏, 鳥飼 源史, 志関 孝夫, 玉田 一敬, 林 隼 小児外科 (0385-6313)37 巻 7 号 Page819-823(2005.07)
- 5.広範囲腸管壊死に対して行った Second Look Operation 後に腸管狭窄および閉塞をきたした腸回転異常症の1例(原著論文/症例報告) 野中 杏栄(東邦大佐倉病院 外科), 山口 宗之, 北原 信三, ほか 日本小児外科学会雑誌 (0288-609X)29 巻 4 号 Page894-899(1993.06)
- 6.小児外科 腸回転異常症 Second look operation を中心に(原著論文) 中田 幸之介(聖マリアンナ医科大学 第3外科), 川口 文夫 外科診療 (0433-2679)32 巻 12 号 Page1670-1679(1990.12)

スコープで取り上げた重要臨床課題 (Key Clinical Issue)	
重要臨床課題 3 : 「術式」	
再捻転予防目的の腸管固定について, 方法もさまざま, 再捻転予防の効果がないとの報告もあり, その有効性は明らかではない.	
予防的虫垂切除について, 虫垂の位置が右下腹部になく, 虫垂炎の診断が困難であるという理由で, 予防的に虫垂切除が行われることがある. しかし, 近年, CT 検査や超音波検査の性能や技術が向上していることもあり, 予防的虫垂切除の有効性は明らかではない.	
一般的に開腹手術では, 術後癒着性腸閉塞防止のため癒着防止材を使用するが, 腸回転異常症の場合, 術後再捻転の危険性があり有効性は明らかではない.	
CQ の構成要素	
P (Patients, Problem, Population)	
性別	指定なし
年齢	小児 (0~15 歳)
疾患・病態	腸回転異常症
地理的条件	特になし
そのほか	特になし
I (Intervention) / C (Comparisons, Controls, Comparators) のリスト	
腸管固定手術, 予防的虫垂切除, 癒着防止処置	

O (Outcome のリスト)				
	Outcome の内容	益か害か	重要度	採用可否
O <sub>1</sub>	術後再捻転が減る	益	8点	○
O <sub>2</sub>	虫垂炎関連合併症が減る	益	7点	○
O <sub>3</sub>	術後腸閉塞が減る	益	6点	○
作成した CQ				
CQ6: 小児の腸回転異常症において、付加手術（腸管固定手術、予防的虫垂切除、癒着防止処置）を推奨するか？				

### 【キーワード】

Children, Surgery, Intestinal malrotation, Malrotation, Volvulus, Ladd's procedure, Postoperative complications, Adhesion, Obstruction, Fixation, Prophylactic appendectomy  
 小児, 腸回転異常, 腸管固定手術, 予防的虫垂切除, 癒着防止処置, 術後合併症

### 【参考文献】

- 1: Shew SB. Surgical concerns in malrotation and midgut volvulus. *Pediatr Radiol.* 2009 Apr;39 Suppl 2:S167-71. doi: 10.1007/s00247-008-1129-x. Review. PubMed PMID: 19308380.
- 2: Biko DM, Anupindi SA, Hanhan SB, Blinman T, Markowitz RI. Assessment of recurrent abdominal symptoms after Ladd procedure: clinical and radiographic correlation. *J Pediatr Surg.* 2011 Sep;46(9):1720-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.03.018. PubMed PMID: 21929980.
- 3: Mitsunaga T, Saito T, Terui K, Nakata M, Ohno S, Mise N, Oita S, Yoshida H. Risk Factors for Intestinal Obstruction After Ladd Procedure. *Pediatr Rep.* 2015 May 25;7(2):5795. doi: 10.4081/pr.2015.5795. eCollection 2015 May 25. PubMed PMID: 26266030; PubMed Central PMCID: PMC4508621.
- 4: Kinlin C, Shawyer AC. The surgical management of malrotation: A Canadian Association of Pediatric Surgeons survey. *J Pediatr Surg.* 2017 May;52(5):853-858. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.01.022. Epub 2017 Jan 28. PubMed PMID: 28189453.

### CQ 別の文献検索データベースごとの検索式と解説および構造化抄録

#### CQ1

PubMed

No.	検索式	検案件数
#01	"Intestinal Volvulus/diagnosis"[Mesh] OR ("Intestinal Obstruction/congenital"[Mesh] AND "Intestinal Obstruction/diagnosis"[Mesh]) OR ("Intestinal Obstruction/diagnosis"[Mesh] AND "Torsion Abnormality/diagnosis"[Mesh])	1,323
#02	"Diagnostic Imaging"[Mesh]	2,566,608
#03	"Child"[Mesh] OR "Infant"[Mesh]	2,406,034
#04	#1 AND #2 AND #3	400

#05	(Child*[TIAB] OR infant[TIAB]) AND Intestin*[TIAB] AND malrotation*[TIAB] AND Diagnos*[TIAB] AND ("X-ray"[TIAB] OR Ultrasonograph*[TIAB] OR "Computed tomography"[TIAB])	32
#06	#4 OR #5	428
#07	#6 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	347
#08	#7 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#09	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#10	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#11	#8 OR #9 OR #10	4
#12	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[Mesh] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	1
#13	#7 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#14	(#12 OR #13) NOT #11	1
#15	#7 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	99
#16	#15 NOT (#11 OR #14)	97

CQ1

Cochrane

No.	検索式	検案件数
#01	Intestin*:ti,ab,kw AND (malrotation*:ti,ab,kw OR	42

	volvulus:ti,ab,kw)	
#02	Child*:ti,ab,kw OR infant:ti,ab,kw OR peadiatric*:ti,ab,kw OR paediatric*:ti,ab,kw	166,35 2
#03	(Diagnos*:ti,ab,kw AND imag*:ti,ab,kw) OR "X-ray":ti,ab,kw OR Ultrasonograph*:ti,ab,kw OR "Computed tomography":ti,ab,kw OR CT:ti,ab,kw	135,46 7
#04	#1 AND #2 AND #3	5
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	5

CQ1

医中誌

No.	検索式	検索 件数
#01	腸回転異常/TH and (SH=画像診断,X線診断,放射性核種診断,超音波診 断)	652
#02	腸捻転/TH and (SH=画像診断,X線診断,放射性核種診断,超音波診断)	849
#03	(腸回転異常/TH or 腸捻転/TH) and 画像診断/TH	1,243
#04	#1 or #2 or #3	1,568
#05	#4 and (CK=新生児,乳児(1~23ヶ月),幼児(2~5),小児(6~12),青年期(13 ~18))	592
#06	#4 and 小児/TH	26
#07	(腸回転異常/TA or 腸捻転/TA) and (小児/TA or 乳児/TA or 新生児/TA or 幼児/TA or 子供/TA or 子ども/TA or こども/TA) and (画像診断 /TA or X線検査/TA or X線診断/TA or 造影検査/TA or 超音波検査/TA or 超音波診断/TA or CT検査/TA)	61
#08	#5 or #6 or #7	623
#09	#8 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療 ガイドライン/TH)	0
#10	#8 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#11	#8 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療 ガイドライン/TA)	0
#12	#9 or #10 or #11	0
#13	#8 and ランダム化比較試験/TH	0
#14	#8 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#15	#8 and (ランダム化/TA or 無作為化/TA)	0



#16	#8 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	10
#17	#8 and (RD=準ランダム化比較試験,比較研究)	2
#18	#8 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第I相試験/TA or 第II相試験/TA or 第III相試験/TA or 第IV相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#19	(#13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18) not #12	10
#20	#8 and (PT=原著論文,総説)	174
#21	#20 not (#12 or #19)	169

文庫No.	ID	Language	Author	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究学号	頁数	語	年報	対象年度	C1 1次評価		Quality	備考	タグ	
														研究機関 (発行元)	研究機関 (発行元)				
1931005	1931005	Eng	B. Jandou et al.	Medical Malpractice: The-Deposits	Podiatr Radiol	1992	22	21-23	KA	427	イタリヤ	1992	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	
3561007	3561007	Eng	L. Bazzucchi et al.	Intentional Malpractice without-Deposits in Italy and Clinical-Deposits	Z. Rechtsmed.	1987	43	19-22	KA	18	ドイツ	1987	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
3431124	3431124	Eng	Borden, R.F. et al.	Medical Malpractice and Voluntary-Insurance: Film Ave. Most High?	Podiatr Nurs	1979	36	27-33	KA	77	アメリカ	1979	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
3972110	3972110	Eng	Carli H and R. J. Brevetto	The Stranded Woman	Clinical Radiology	1983	34	297-299	KA	225	イギリス	1983	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
3911139	3911139	Eng	Penabazco, F. et al.	Great Toxicologic Intoxication	NDR	1996	107	1242-1246	KA	10	ドイツ	1996	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
9605000	9605000	Eng	Alvares H. et al.	Intentional Medical Malpractice with Intentional Malpractice	Podiatr Med.	1988	16	125-127	KA	1	日本	1988	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1081107	1081107	Eng	Chou H. et al.	Synthetic Polymer Related to Malpractice	J. Litig Med.	2000	19	477-478	KA	31	台湾	2000	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1020287	1020287	Eng	Balao M. et al.	Malpractice in Hospital Malpractice	J. Litig Med.	2004	23	497-498	KA	7	アメリカ	2004	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1050508	1050508	Eng	Solida M. et al.	Medical Malpractice: A Review in an Oncologic Population	J. Cont. Med. Edu. Hlth Care	2006	30	25-32	KA	1213	アメリカ	2006	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1037159	1037159	Eng	Tovill K. et al.	Human Presentations of Malpractice with the-Deposits	J. Litig Med.	2006	25	99-103	KA	8	アメリカ	2006	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1067291	1067291	Eng	Borch N. et al.	Is Litigation a Good Investment?	Journal of Litig Med.	2006	41	1005-1009	KA	211	アメリカ	2006	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1097277	1097277	Eng	Hopwood R. et al.	Intentional Malpractice in Litigation: A Review of the-Deposits	Podiatr Nurs	2006	20	1485-1500	KA	9	アメリカ	2006	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明
1020043	1020043	Eng	Walt J. et al.	Malpractice in the-Deposits: A Review of the-Deposits	Journal of Litig Med.	2008	43	1485-1500	KA	1	アメリカ	2008	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明	研究機関不明



















## CQ2

医中誌

No.	検索式	検索件数
#01	腸回転異常/TH and (SH=外科的療法)	985
#02	腸捻転/TH and (SH=外科的療法)	1,581
#03	無症候性疾患/TH	4,246
#04	(#1 or #2) and #3	2
#05	#4 and (CK=新生児,乳児(1~23ヶ月),幼児(2~5),小児(6~12),青年期(13~18))	2
#06	#4 and 小児/TH	0
#07	(腸回転異常/TA or 腸捻転/TA) and (小児/TA or 乳児/TA or 新生児/TA or 幼児/TA or 子供/TA or 子ども/TA or こども/TA) and (無症候/TA or 無症状/TA) and (外科/TA or 手術/TA)	4
#08	#5 or #6 or #7	6
#09	#8 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#10	#8 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#11	#8 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#12	#9 or #10 or #11	0
#13	#8 and ランダム化比較試験/TH	0
#14	#8 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#15	#8 and (ランダム化/TA or 無作為化/TA)	0
#16	#8 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#17	#8 and (RD=準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#18	#8 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第I相試験/TA or 第II相試験/TA or 第III相試験/TA or 第IV相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#19	(#13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18) not #12	1
#20	#8 and (PT=原著論文,総説)	4
#21	#20 not (#12 or #19)	3

## CQ2

Pubmed

No.	検索式	検索件数
#01	"Intestinal Volvulus/surgery"[Mesh] OR ("Intestinal Volvulus"[Mesh] AND "Intestinal Obstruction/surgery"[Mesh])	859
#02	"Asymptomatic Diseases"[Mesh] OR asymptom*[TIAB]	150,525
#03	"Child"[Mesh] OR "Infant"[Mesh]	2,406,03 4
#04	#1 AND #2 AND #3	19
#05	Intestin*[TIAB] AND malrotation*[TIAB] AND (surgery[TIAB] OR surgical[TIAB] OR operati*[TIAB] OR management[TIAB] OR observation[TIAB]) AND asymptom*[TIAB]	55
#06	#4 OR #5	62
#07	#6 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	58
#08	#7 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#09	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	3
#10	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#11	#8 OR #9 OR #10	3
#12	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[Mesh] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#13	#7 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	(#12 OR #13) NOT #11	0
#15	#7 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR	21

	prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB))	
#16	#15 NOT (#11 OR #14)	20





## CQ3

Cochrane

No.	検索式	検索 件数
#01	Intestin*:ti,ab,kw AND (malrotation*:ti,ab,kw OR volvulus:ti,ab,kw)	42
#02	midgut:ti,ab,kw	119
#03	surgery:ti,ab,kw OR surgical:ti,ab,kw OR operati*:ti,ab,kw OR peocedure*:ti,ab,kw	249,1 04
#04	#1 AND #2 AND #3	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

## CQ3

医中誌

No.	検索式	検索 件数
#01	腸回転異常/TH and (SH=外科的療法)	985
#02	腸捻転/TH and (SH=外科的療法)	1,581
#03	中腸軸捻/TH	364
#04	(#1 or #2) and #3	199
#05	#4 and (CK=新生児,乳児(1~23ヶ月),幼児(2~5),小児(6~12),青年期(13 ~18))	150
#06	#4 and 小児/TH	4
#07	(腸回転異常/TA or 腸捻転/TA) and (小児/TA or 乳児/TA or 新生児/TA or 幼児/TA or 子供/TA or 子ども/TA or こども/TA) and 腸軸捻/TA and (外科/TA or 手術/TA)	64
#08	#5 or #6 or #7	202
#09	#8 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療 ガイドライン/TH)	0
#10	#8 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#11	#8 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療 ガイドライン/TA)	0
#12	#9 or #10 or #11	0
#13	#8 and ランダム化比較試験/TH	0
#14	#8 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#15	#8 and (ランダム化/TA or 無作為化/TA)	0



#16	#8 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	4
#17	#8 and (RD=準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#18	#8 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第I相試験/TA or 第II相試験/TA or 第III相試験/TA or 第IV相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#19	(#13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18) not #12	5
#20	#8 and (PT=原著論文,総説)	76
#21	#20 not (#12 or #19)	71

### CQ3

#### PubMed

No.	検索式	検索件数
#01	"Intestinal Volvulus/surgery"[Mesh] OR ("Intestinal Volvulus"[Mesh] AND "Intestinal Obstruction/surgery"[Mesh])	859
#02	"Volvulus Of Midgut"[Supplementary Concept]	358
#03	"Child"[Mesh] OR "Infant"[Mesh]	2,406,034
#04	#1 AND #2 AND #3	44
#05	(Child*[TIAB] OR infant[TIAB]) AND Intestin*[TIAB] AND (malrotation*[TIAB] OR volvulus[TIAB]) AND midgut[TIAB] AND (surgery[TIAB] OR surgical[TIAB] OR operati*[TIAB])	101
#06	#4 OR #5	141
#07	#6 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	132
#08	#7 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#09	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#10	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1

#11	#8 OR #9 OR #10	3
#12	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[Mesh] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#13	#7 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	(#12 OR #13) NOT #11	0
#15	#7 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	64
#16	#15 NOT (#11 OR #14)	63









## CQ4

## 医中誌

No.	検索式	検索 件数
#01	腸回転異常/TH and (SH=外科的療法)	985
#02	腸捻転/TH and (SH=外科的療法)	1,581
#03	腹腔鏡法/TH	148,6 08
#04	(#1 or #2) and #3	389
#05	#4 and (CK=新生児,乳児(1~23ヶ月),幼児(2~5),小児(6~12),青年期(13~18))	82
#06	#4 and 小児/TH	1
#07	(腸回転異常/TA or 腸捻転/TA) and (小児/TA or 乳児/TA or 新生児/TA or 幼児/TA or 子供/TA or 子ども/TA or こども/TA) and 腹腔鏡/TA and (外科/TA or 手術/TA)	26
#08	#5 or #6 or #7	98
#09	#8 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#10	#8 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#11	#8 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#12	#9 or #10 or #11	0
#13	#8 and ランダム化比較試験/TH	0
#14	#8 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#15	#8 and (ランダム化/TA or 無作為化/TA)	0
#16	#8 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#17	#8 and (RD=準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#18	#8 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第I相試験/TA or 第II相試験/TA or 第III相試験/TA or 第IV相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#19	(#13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18) not #12	2

#20	#8 and (PT=原著論文,総説)	31
#21	#20 not (#12 or #19)	29

CQ4

PubMed

No.	検索式	検索件数
#01	"Intestinal Volvulus/surgery"[Mesh] OR ("Intestinal Volvulus"[Mesh] AND "Intestinal Obstruction/surgery"[Mesh])	859
#02	"Laparoscopy"[Mesh]	94,174
#03	"Child"[Mesh] OR "Infant"[Mesh]	2,406,034
#04	#1 AND #2 AND #3	41
#05	(Child*[TIAB] OR infant[TIAB]) AND Intestin*[TIAB] AND (malrotation*[TIAB] OR volvulus[TIAB]) AND (laparoscop*[TIAB] OR Ladd's procedure*[TIAB] OR Ladd procedure*[TIAB] OR Ladd s procedure*[TIAB]) AND (surgery[TIAB] OR surgical[TIAB] OR operati*[TIAB])	78
#06	#4 OR #5	107
#07	#6 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	100
#08	#7 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#09	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#10	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#11	#8 OR #9 OR #10	3
#12	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[Mesh] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	2
#13	#7 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#14	(#12 OR #13) NOT #11	2



#15	#7 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	56
#16	#15 NOT (#11 OR #14)	54

文題No	ID	Language	Title	Journal	Year	Volume	Pages	研究予中心	査読数	国名	年齢	対象疾患	研究テーマ(キーワード)	1: 介入	O: 比較対照		Quality For Poor	難易	難題解決への工夫
															比較対照	結果(成功/失敗)			
200428423		ja	急性 胆のう胆結核性胆管炎に対する 経皮的胆管ドレーン留置術の有用性に関する 観察研究	消化器医学	2004	34	905-908	CA	1	日本	103	胆結核性胆管炎	急性胆のう胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有用性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
200821113		ja	中腸結核性胆管結核性胆管炎に 対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	内科学	2008	11	435-440	CR	1	日本	7	中腸結核性胆管炎	中腸結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	中腸結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
201142715		ja	小児胆結核性胆管炎に対する 経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	小児科	2011	31	31-35	CA	4	日本	20	胆結核性胆管炎	小児胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
201218344		ja	胆結核性胆管炎に対する 経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	消化器外科	2012	44	138-144	CR	1	日本	20	胆結核性胆管炎	胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
201219301		ja	胆結核性胆管炎に対する 経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	小児外科	2012	44	30-34	CA		日本	20	胆結核性胆管炎	胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
201817150		ja	胆結核性胆管炎に対する 経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	消化器外科	2018	2	108-112	CR	1	日本	7	胆結核性胆管炎	胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
201721722		ja	中腸結核性胆管結核性胆管炎に 対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	消化器外科	2017	50	139-145	CR	1	日本	7	中腸結核性胆管炎	中腸結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	中腸結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
201311817		ja	特種な胆結核性胆管炎に 対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する 観察研究	消化器外科	2018	78	882-887	CR	1	日本	18	胆結核性胆管炎	特種な胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究
1380798	1380798	eng	Conditions required for a diagnosis of acute cholecystitis in neonates with congenital biliary dilatation: A retrospective study	Arch Dis Child	2004	18(12)	1815-7	CA		イギリス	平均年齢 28日	胆結核性胆管炎	急性胆結核性胆管炎に対する経皮的胆管ドレーン留置術の有効性に関する観察研究	手術				手術	胆結核性胆管炎の診断に関する比較的研究







## CQ5

## 医中誌

No.	検索式	検索件数
#01	(腸回転異常/TH or 腸捻転/TH or 腸閉塞/TH) and (SH=外科的療法)	19,151
#02	(腸回転異常/TH or 腸捻転/TH or 腸閉塞/TH) and 外科手術/TH	22,095
#03	"Second Look"/AL or "2nd Look"/AL	703
#04	(#1 or #2) and #3	30
#05	#4 and (CK=新生児,乳児(1~23ヶ月),幼児(2~5),小児(6~12),青年期(13~18))	14
#06	#4 and 小児/TH	1
#07	(腸回転異常/TA or 腸捻転/TA or 腸閉塞/TA) and (小児/TA or 乳児/TA or 新生児/TA or 幼児/TA or 子供/TA or 子ども/TA or こども/TA) and ("Second Look"/TA or "2nd Look"/TA) and (外科/TA or 手術/TA)	4
#08	#5 or #6 or #7	15
#09	#8 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#10	#8 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#11	#8 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#12	#9 or #10 or #11	0
#13	#8 and ランダム化比較試験/TH	0
#14	#8 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#15	#8 and (ランダム化/TA or 無作為化/TA)	0
#16	#8 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#17	#8 and (RD=準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#18	#8 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第I相試験/TA or 第II相試験/TA or 第III相試験/TA or 第IV相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0

#19	(#13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18) not #12	0
#20	#8 and (PT=原著論文,総説)	8
#21	#20 not (#12 or #19)	8

CQ5

PubMed

No.	検索式	検索件数
#01	"Intestinal Volvulus"[Mesh]	2,494
#02	"Necrosis"[Mesh] AND "Surgical Procedures, Operative"[Mesh]	24,623
#03	"Child"[Mesh] OR "Infant"[Mesh]	2,406,034
#04	#1 AND #2 AND #3	11
#05	(Child*[TIAB] OR infant[TIAB] OR pediatric*[TIAB] OR paediatric*[TIAB]) AND Intestin*[TW] AND (malrotation*[TIAB] OR volvulus[TIAB]) AND (second look*[TIAB] OR 2nd look*[TIAB]) AND (surgery[TIAB] OR surgical[TIAB] OR operati*[TIAB] OR laparotom*[TIAB])	5
#06	#4 OR #5	16
#07	#6 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	14
#08	#7 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#09	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#10	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#11	#8 OR #9 OR #10	0
#12	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[Mesh] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	0
#13	#7 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0

#14	#7 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#15	(#12 OR #13 OR #14) NOT #11	6
#16	#7 NOT (#11 OR #15)	8





## CQ6

## 医中誌

No.	検索式	検索 件数
#01	腸回転異常/TH and (SH=外科的療法)	985
#02	腸捻転/TH and (SH=外科的療法)	1,581
#03	外科手術/MTH or 虫垂切除/TH or 癒着;予防/TH	918,6 36
#04	(#1 or #2) and #3	761
#05	#4 and (CK=新生児,乳児(1~23ヶ月),幼児(2~5),小児(6~12),青年期(13~18))	247
#06	#4 and 小児/TH	12
#07	(腸回転異常/TA or 腸捻転/TA) and (小児/TA or 乳児/TA or 新生児/TA or 幼児/TA or 子供/TA or 子ども/TA or こども/TA) and (付加/TA or 固定/TA or 虫垂/TA or 癒着防止/TA) and (外科/TA or 手術/TA or 切除/TA or 処置/TA)	51
#08	#5 or #6 or #7	287
#09	#8 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#10	#8 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#11	#8 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#12	#9 or #10 or #11	0
#13	#8 and ランダム化比較試験/TH	0
#14	#8 and (RD=ランダム化比較試験)	0
#15	#8 and (ランダム化/TA or 無作為化/TA)	0
#16	#8 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	13
#17	#8 and (RD=準ランダム化比較試験,比較研究)	6
#18	#8 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第I相試験/TA or 第II相試験/TA or 第III相試験/TA or 第IV相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0

#19	(#13 or #14 or #15 or #16 or #17 or #18) not #12	15
#20	#8 and (PT=原著論文,総説)	96
#21	#20 not (#12 or #19)	83

CQ6

PubMed

No.	検索式	検索件数
#01	"Intestinal Volvulus/surgery"[Mesh] OR ("Intestinal Volvulus"[Mesh] AND "Torsion Abnormality/surgery"[Mesh])	813
#02	"Surgical Procedures, Operative"[Majr]	1,922,230
#03	"Child"[Mesh] OR "Infant"[Mesh]	2,406,034
#04	#1 AND #2 AND #3	70
#05	(Child*[TW] OR infant[TW] OR pediatric*[ALL]) AND Intestin*[TW] AND (malrotation*[TIAB] OR volvulus[TIAB]) AND (laparoscop*[TI] OR Ladd's procedure*[TI] OR Ladd procedure*[TI] OR Ladd s procedure*[TI] OR Adhesion*[TI] OR Fixation*[TI] OR appendectom*[TI] OR surgery[TI] OR surgical[TI] OR operati*[TI])	220
#06	#4 OR #5	250
#07	#6 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	215
#08	#7 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	2
#09	#7 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	5
#10	#7 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#11	#7 AND ("Review"[PT] OR (review*[TIAB] NOT medline[SB]))	29
#12	#8 OR #9 OR #10 OR #11	29
#13	#7 AND ("Randomized Controlled Trial"[PT] OR "Randomized Controlled Trials as Topic"[Mesh] OR (random*[TIAB] NOT medline[SB]))	2

#14	#7 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	3
#15	(#13 OR #14) NOT #12	3
#16	#7 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	98
#17	#16 NOT (#12 OR #15)	88





### 1.3.CQ 別の Evidence to Decision (EtD) framework

#### CQ1

CQ1: 小児の腸回転異常症において、診断には、腹部単純 X 線検査、消化管造影検査、腹部超音波検査、腹部造影 CT 検査のいずれを推奨するか？	
集団	小児の腸回転異常患者
介入	①腹部単純 X 線検査、②消化管造影検査、③腹部超音波検査、④腹部造影 CT 検査
比較対象	各検査
主要なアウトカム	O1 診断率が上がる、O2 放射線被ばくを受ける、O3 鎮静を必要とする、O4 医療費が高くなる
セッティング	日本・小児医療施設（一般的な小児外科疾患を扱える病院）
視点	個人（個人患者）
背景	腹部単純 X 線検査では、中腸軸捻転による腸閉塞の所見を得るには有用だが、胆汁性嘔吐をきたすほかの疾患と鑑別できるような特徴的な所見がない。腹部超音波検査では、主要血管や十二指腸の位置を描出し判断するが、検査手技に習熟が必要である。消化管造影検査では、典型的な所見があれば診断に至るが、乳児の十二指腸は可動性に富み、盲腸の同定が困難なことや、正常児であっても盲腸高位を示すことがある。腹部造影 CT 検査は、腹部超音波診断や消化管造影検査で確定診断が難しい時や絞扼性腸閉塞など迅速診断が求められる場合に行われるが、被ばくの危険性がある。さらに病態が多彩なため一つの検査では確定診断が困難な場合がある。適切な診断方法としての検査が有用か明らかになれば臨床診断の大きな助けになることが期待される。
利益相反	委員 9 名中小児外科医師 8 名、放射線科医師 1 名。申告の結果、経済的・アカデミック COI による深刻な影響はないと判断し、全員が議論および投票に参加した。

#### 評価

評価方法(1)基準 2-7：投票，70%以上の意見の集約で決定。(2)推奨のタイプの決定：投票，70%以上の意見の集約で決定。(3)結論の作成：パネル会議で作成案に対する意見の集約。議論の結果全員一致で同意が得られれば決定とする。意見がばらつく場合は Delphi 法で決定する。

基準 1. 問題		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (9) はい さまざま 分からない	腸回転異常症は、急性腹症から慢性的な不定愁訴まで臨床症状がさまざま、鑑別診断や検査が多岐にわたる。上部消化管造影が一般的に行われており、有用性も高い。中腸軸捻転については超音波検査が有用。各検査の評価が必要である。	中腸軸捻転による大量腸管壊死は非常に重い合併症となるため、診断に際しても注意が必要である。お互い診断がつかない場合に追加あるいは補助的検査として行われており、推奨を示すことで診療をサポートできることが考えられる。

基準2. 望ましい効果 (益)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
わずか① (8) 小さい① (1) ④ (6) 中④ (3) 大きい② (9) ③ (9) さまざま 分からない	CQ1SR レポート参照 腸回転異常症/中腸軸捻転の診断率: ① X-p:報告なし/感度 77%特異度 64%② UGI: 感度 95%特異度 62%/感度 95% 特異度 82% (BE:データなし) ③US: 感 度 100%特異度 99%/感度 56%特異度 96%④CT:感度 61%特異度 0%	①X-p はスクリーニングとして行われて いる. ②BE は UGI の補助的検査として有用. ④CT は UGI や US の補助的検査として 有用.

基準3. 望ましくない効果 (害)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
大きい④ (2) 中④ (2) 小さい① (1) ② (6) ④ (5) わずか① (8) ② (3) ③ (9) さまざま 分からない	CQ1SR レポート参照	②UGI は放射線被ばくがあるが診断に 有用. 照射範囲を絞り, 検査時間短縮に より被ばくを抑えることができる. ④CT の被ばくについて長期的な検討が なく, 影響も不明瞭. 診断では UGI, US に劣るが, 除外診断された症例や不明瞭 な症例に対する検査として有用.

基準4. エビデンスの確実性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
非常に弱④ (2) 弱① (7) ④ (7) 中① (2) ② (9) ③ (9) 強 採用研究なし	CQ1SR レポート参照	

基準5. 価値観		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
重要な不確実性あるいはば らつきあり① (1) ② (1) ③ (1) ④ (1) 重要な不確実性あるいはば らつきの可能性あり① (8) ② (8) ③ (8) ④ (8) 重要な不確実性またはばら つきはおそらくなし 重要な不確実性またはばら つきはなし	アウトカムの価値観に関する論文はなか った.	被ばくや鎮静について価値観の差異が想 定される.

基準6. 効果のバランス		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位① (6) ④ (7) 介入も比較対照もいずれも 優位でない① (2) ④ (1) おそらく介入が優位① (1)	CQ1SR レポート参照	望ましい効果 (O1 診断率が上がる) については②③は有利. 望ましくない効果 (O2 放射線被ばくを受 ける, O4 医療費が高くなる) につい ては③が有利. O3 鎮静については報告な



② (8) ③ (1) ④ (1) 介入が優位② (1) ③ (8) さまざま 分からない		し.
基準7. 費用対効果		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位④ (7) 介入も比較対照もいずれも優位でない① (7) ④ (1) おそらく介入が優位① (1) ② (8) ③ (1) ④ (1) 介入が優位① (1) ② (1) ③ (8) さまざま 採用研究なし	CQ1SR レポート参照	US が UGI や CT に比べ安価. ①安いが有用性が低い②有用性が高い③安く有用性が高い④高い 日本の保険診療において、入院診療では包括医療支払い制度方式が広まっており、検査や画像診断に関してコストの違いは生じない。外来診療では出来高払い方式のため、患者負担が発生し、年齢、地域、収入により負担率は異なる。
基準8. 容認性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (9) はい さまざま 分からない	特記事項なし	
基準9. 実行可能性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (9) はい さまざま 分からない	特記事項なし	

投票結果	基準	①腹部単純 X 線検査					
	1			9			
	2	8	1				
	3			1	8		
	4		7	2			
	5	1	8				

	6		6	2	1			
	7		7	1	1			
	8			9				
	9			9				
投票結果	基準	②消化管造影検査						
	1			9				
	2				9			
	3			6	3			
	4			9				
	5	1	8					
	6				8	1		
	7				8	1		
	8			9				
	9			9				
投票結果	基準	③腹部超音波検査						
	1			9				
	2				9			
	3				9			
	4			9				
	5	1	8					
	6				1	8		
	7				1	8		
	8			9				
	9			9				
投票結果	基準	④腹部造影 CT 検査						
	1			9				
	2		6	3				
	3	2	2	5				
	4	2	7					
	5	1	8					
	6		7	1	1			
	7		7	1	1			
	8			9				
	9			9				

判断の要約

① 腹部単純X線検査

	判断						
問題	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
望ましい効果	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましくない効果	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からない
エビデンスの確実性	非常に低い	低	中	高			採用研究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつき可能性あり	重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	採用研究なし
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない

② 消化管造影検査

	判断						
問題	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
望ましい効果	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましくない効果	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からない
エビデンス	非常に低い	低	中	高			採用研

スの確実性							究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつき <sup>○</sup> の可能性がある	重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位 <sup>○</sup>	介入が優位	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位 <sup>○</sup>	介入が優位	さまざま	採用研究なし
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい <sup>○</sup>	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい <sup>○</sup>	はい		さまざま	分からない
③腹部超音波検査	判断						
問題	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい <sup>○</sup>	はい		さまざま	分からない
望ましい効果	わずか	小さい	中	大きい <sup>○</sup>		さまざま	分からない
望ましくない効果	大きい	中	小さい	わずか <sup>○</sup>		さまざま	分からない
エビデンスの確実性	非常に低い	低	中 <sup>○</sup>	高			採用研究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつき <sup>○</sup> の可能性がある	重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位 <sup>○</sup>	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位 <sup>○</sup>	さまざま	採用研究なし

			優位でない				
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
④腹部造影 CT 検査	判断						
問題	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
望ましい効果	わずか	小さい△	中△	大きい		さまざま	分からない
望ましくない効果	大きい	中	小さい△	わずか		さまざま	分からない
エビデンスの確実性	非常に低い	低○	中	高			採用研究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつき○の可能性がある	重要な不確実性またはばらつきは○おそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス	比較対照が優位	比較対照が○おそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照が○そらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	採用研究なし
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない

推奨のタイプ

当該介入に反対する強い推奨	当該介入に反対する条件付きの推奨	当該介入または比較対照の○いずれか	当該介入の条件付きの推奨	当該介入の強い推奨
---------------	------------------	-------------------	--------------	-----------

		についての条件付き推奨		
--	--	-------------	--	--

結論

推奨
はじめに腹部超音波検査を行うことを弱く推奨する。診断がつかない場合には上部消化管造影検査を行うことを弱く推奨する。腹部超音波検査や上部消化管造影検査で診断が困難な場合には、下部消化管造影検査や腹部造影 CT 検査が診断に有用な可能性がある。腹部単純 X 線検査は、腸閉塞の所見を得るには有用なこともあるが、腸回転異常症の診断には有用とはいえない。
正当性
<p>腹部単純 X 線検査を、腸回転異常症の検査として検討している報告はなかった。腹部単純 X 線検査は中腸軸捻転による腸閉塞の所見を得るには有用なこともあるが、胆汁性嘔吐をきたすほかの疾患と鑑別できるような特徴的な所見はなく、特異度も感度も低い。腹部単純 X 線検査を腸回転異常症や中腸軸捻転の診断目的で行うことは推奨しない。</p> <p>カラードプラを含めた腹部超音波検査は、腸回転異常症や中腸軸捻転の診断において、感度、特異度ともに非常に高く有用な検査と言える。放射線被ばくがないことから、診断目的には、はじめに考慮すべき検査である。上腸間膜動脈や上腸間膜静脈、十二指腸などの位置や走行、血流の途絶などを描出し診断するが、検査手技に習熟が必要であり、また 1 歳未満では感度が低いため、弱く推奨する。</p> <p>上部消化管造影検査は、腸回転異常症の診断に関して特異度が低く、上部消化管造影検査のみで除外診断を行うことは難しい。但し、腹部超音波検査とは逆に新生児、乳児での診断率が高い。以上のエビデンスと放射線被ばくがあることを考慮し、弱く推奨する。検査する際には照射範囲を絞り検査時間を短縮すべきである。上部消化管造影検査の中腸軸捻転に対する診断率は高くはないが除外診断には有用であると考えられるが、本検査は、放射線被ばくがある。また検査手技に習熟が必要であるため、結果が曖昧な場合は上部消化管造影検査の再検査や下部消化管造影検査での確認を考慮すべきである。</p> <p>下部消化管造影検査による腸回転異常症、中腸軸捻転の診断に関しては、上部消化管造影検査の補助的検査として有用であると考えられる。</p> <p>腹部造影 CT 検査は、現在のところ、腸回転異常症の診断目的としてではなく、中腸軸捻転の診断において上部消化管造影検査や腹部超音波検査の補助的検査として有用である。また腸閉塞の鑑別や閉塞機転の同定には重要な役割を果たしているため、腸回転異常症の診断がつかない症例に対しても有用である。</p>
サブグループに関する検討事項
対象をサブグループに分けた分析は行わなかった。
実施にかかわる検討事項
<p>上部消化管造影検査および腹部超音波検査を実施するにあたっては、診断経験の豊富な医師が実施すべきである。</p> <p>促進要因：腹部超音波検査は繰り返し実施可能で、初期検査として準備が簡便である。ほかの検査も否定しておらず施設の実情にあった指針として利用が可能である。</p> <p>阻害要因：施設によっては経験が豊富な医師が不在な場合には実施が困難である。</p> <p>日本の保険診療において、入院診療では包括医療支払い制度方式が広まっており、検査や画像診断に関してコストの違いは生じない。外来診療では出来高払い方式のため、患者負担が発生し、年齢、地域、収入により負担率は異なる。</p>
監視と評価
上部消化管造影検査の回数が増えた場合、被ばく線量の変化と診断率の評価が求められる。初期検査として腹部超音波検査が増えた場合、ほかの補助検査がどの程度減るかについての調査が望まれる。
研究上の優先事項
腹部超音波検査や上部消化管造影検査で診断が困難な場合におけるほかの検査法の有用性の検討。

CQ2

CQ2：小児の無症候性の腸回転異常症において、予防的手術を行う事は推奨されるか？	
集団	小児の無症候性の腸回転異常患者
介入	予防的手術
比較対照	経過観察
主要なアウトカム	O2 術後腸閉塞が増加する； O3 予定外の手術を回避する；
セッティング	日本・小児医療施設（一般的な小児外科疾患を扱える病院）
視点	個人（個人患者）
背景	無症候性の腸回転異常症に対する手術適応について、将来の発症を危惧した予防的手術が推奨されるか明らかではない。
利益相反	委員 9 名中小児外科医師 8 名，放射線科医師 1 名。申告の結果，経済的・アカデミック COI による深刻な影響はないと判断し，全員が議論および投票に参加した。

#### 評価

評価方法(1)基準 2-7：投票，70%以上の意見の集約で決定。(2)推奨のタイプの決定：投票，70%以上の意見の集約で決定。(3)結論の作成：パネル会議で作成案に対する意見の集約。議論の結果全員一致で同意が得られれば決定とする。意見がばらつく場合は Delphi 法で決定する。

基準 1. 問題		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい(8) はい さまざま 分からない(1)	腸回転異常は内臓心房錯位(heterotaxy syndrome; HS)患者の間で頻繁に見られるが、慎重な観察のみあるいは腸閉鎖や中腸捻転を防ぐために予防手術が必要かについては議論がある。症状のある腸回転異常の患者は、その症状に対処するために緊急または準緊急の手術を必要とする。無症候性または偶発的に発見された腸回転異常の治療については、中腸軸捻転の発症率が低いことや術後中腸軸捻転や術後合併症のリスクが高くなるという報告もあり、議論の余地がある。	無症候性の腸回転異常は、発生学的にさまざま付随疾患に合併する場合が多く、とくに無脾症候群、多脾症候群を含む HS、横隔膜ヘルニア(CDH)、臍帯ヘルニア・腹壁破裂などの腹壁異常が risk factor となる。CDH や腹壁異常の腸回転異常においては、一般的には nonrotation を呈し、さらに原疾患に対する手術による癒着のためか、中腸軸捻転は起こしにくいと考えられている。したがって、無症候性腸回転異常について報告されているもののほとんどが HS についてである。
基準 2. 望ましい効果(益)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
わずか①(8)②(7)③(3) 小さい①(1)②(2)③(1) 中 大きい さまざま③(5)④(8) 分からない④(1)	CQ2SR レポート参照 【O3 予定外の手術を回避する】 (中腸軸捻転の発症についての報告がほとんど.) ① HS	CQ2SR レポート参照 ① HS 無症状で中腸軸捻転を発症する可能性は低く、術後発症も 1 例の報告のみで、経過観察と予防的手術に差

	<p>Landisch et al.のSR:初診時や有症状例(1.2%(8人))を除けば,経過観察中に中腸軸捻転を発症した症例はない.</p> <p>Tashjian et al.:22例の予防的Ladd手術を行ったうち術後中腸軸捻転1例(4.5%).</p> <p>② CDH</p> <p>Heiwegen et al.:197例中76例が術中に腸回転異常症と診断され,うち67例は予防的Ladd手術を受けた.術後発生率は不明.腸回転異常の記載の無かった82例のうち中腸軸捻転は2.0%.</p> <p>Ward et al.:Pediatric Health Information System databaseを用いた解析で,2385例中無治療の6例(0.3%)に中腸軸捻転を発症し,予防手術施行後は0例(0.0%)(<math>p=0.735</math>).</p> <p>③ 腹壁異常</p> <p>Abdelhafeez et al.:中腸軸捻転の発症は腹壁破裂142例中0例,臍帯ヘルニア64例中2例.</p> <p>Fawly et al.:414例中8例(1.9%)に中腸軸捻転を発症(腹壁破裂299例中3例 vs. 臍帯ヘルニア115例中5例, <math>p=0.04</math>).また,8例に予防的Ladd手術が施行され,全例が術後に中腸軸捻転を呈さなかった.</p> <p>Ward et al.:4313例中予防的Ladd手術を施行していない22例(0.5%)に中腸軸捻転を発症し,予防手術後は4例(3.0%)に発症.臍帯ヘルニアは非Ladd手術0.1% vs. Ladd手術9.1%, <math>p=0.001</math>.</p> <p>④ 付随疾患なし</p> <p>Malek MM, et al.:National Inpatient Sample データベースを用いた中腸軸捻転に対する緊急手術と年齢の相関性のシミュレーション.予防的Ladd手術は1歳で施行した場合に質調整余命が最大となり,19.8歳まで一定に減少していく.</p> <p>Lodwick et al.:による1995~2015のSRでは,無症候性腸回転異常については,結論として,無症候性腸回転異常で先天性心疾患やほかのリスクがなければ審査腹腔鏡,それにひきつづく予防的Ladd手術を外科医の経験に基づいて行うことが推奨されるとしているが,エビデンスに乏しく筆者らの意見にとどま</p>	<p>がない.</p> <p>② CDH 予防手術による中腸軸捻転のリスクは減少しない.</p> <p>③ 腹壁異常 予防手術による中腸軸捻転のリスクは減少した.臍帯ヘルニアにおいては増加した.</p> <p>④ 付随疾患なし 予防的手術の利益は1歳までで,1歳以降低下する.特に20歳以上では施行する利益は少ない.</p>
--	---	--



	る.	
基準3. 望ましくない効果 (害)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
大きい① (1) 中① (5) ② (1) 小さい① (2) ② (3) ③ (1) わずか① (1) ② (4) ③ (8) ④ (9) さまざま 分からない	<b>CQ2SR レポート参照</b> <b>【O2 術後腸閉塞が増加する】</b> ① <b>HS</b> Landisch et al.の SR: 術後全合併症率 14% (25 例) のうち, 腸閉塞は 10% (17 例). Tashjian et al.: 22 例の予防的 Ladd 手術を行ったうち術後腸閉塞 2 例 (9.1%). ② <b>CDH</b> Heiwegen et al. : CDH 術後腸閉塞による手術率は, 診断群 9.5% vs 記載なし群 22.2%. ③ <b>腹壁異常</b> Abdelhafeez et al. : 腹壁破裂 142 例, 臍帯ヘルニア 64 例中, 予防的 Ladd 手術を行った腹壁破裂 14 例および臍帯ヘルニア 6 例については術後合併症なし. Fawry et al. : 414 例中 8 例 (1.9%) に予防的 Ladd 手術が施行され, 全例が術後腸閉塞を呈さなかった. ④ <b>付随疾患なし</b> Covey et al. : 無症状で予防的手術を施行した群 19 例 (17 例が先天性心疾患あり) と有症状で Ladd 手術を施行した群 23 例を比較し, 無症状予防手術群では再手術例はなかったが, 有症状 Ladd 手術群では再手術率が 25% で, 両群とも呼吸器関連による死亡が 1 例ずつであったが死亡率には有意差はなし.	<b>CQ2SR レポート参照</b> ① <b>HS</b> 予防的 Ladd 手術による術後腸閉塞は 0.0~30.0% (平均 16.3%) と決して低くない. ② <b>CDH</b> CDH 根治術後腸閉塞のリスクがある. ③ <b>腹壁異常</b> 術後腸閉塞のリスクは低い. ④ <b>付随疾患なし</b> 無症状に対する予防的 Ladd 手術は再手術がないことから有症状に比べて安全である.
基準4. エビデンスの確実性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
非常に弱 (6) 弱 (3) 中 強 採用研究なし	<b>CQ2SR レポート参照</b> 最終的に, レビューに値する文献は 14 編で, このうち, ガイドライン (CPG) 0 件, システマティック・レビュー (SR) 4 編, 症例集積研究 (CA) 9 編, アンケート調査 (OT) 1 編であった. 採用した SR の記載を基とし, それ以降に発表された文献とで新たな知見が得られるかどうかを基本的な観点として本 SR を行った. 既発表 SR でレビューされているが, 今回の文献検索に含まれていない重要文献については一部ハンドサーチで追加した (6 編). CA およびそれに基づく SR がほと	

	<p>んどで、質の高いコホート研究 (CO) はなく、これまでの SR に新たに追加できるような高いエビデンスは得られなかった。</p>	
--	--	--

<p>基準 5. 価値観</p>																																																																																																																																																																																																				
<p>判断</p>	<p>リサーチエビデンス</p>	<p>追加的考察</p>																																																																																																																																																																																																		
<p>重要な不確実性あるいはばらつきあり 重要な不確実性あるいはばらつきの可能性あり (2) 重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし (7) 重要な不確実性またはばらつきはなし</p>	<p>なし</p>	<p>なし</p>																																																																																																																																																																																																		
<p>基準 6. 効果のバランス</p>																																																																																																																																																																																																				
<p>判断</p>	<p>リサーチエビデンス</p>	<p>追加的考察</p>																																																																																																																																																																																																		
<p>比較対照が優位 比較対照がおそらく優位① (8) 介入も比較対照もいずれも優位でない① (1) ② (2) ④ (1) おそらく介入が優位② (7) ③ (3) ④ (1) 介入が優位③ (1) ④ (1) さまざま③ (6) ④ (6) 分からない (3)</p>	<table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="10">注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術</th> </tr> <tr> <th>著者</th> <th>発表年</th> <th>文書番号</th> <th>全患者数</th> <th>予防的Ladd</th> <th>標準的Ladd</th> <th>その他のLadd</th> <th>予防的Ladd</th> <th>標準的Ladd</th> <th>その他のLadd</th> <th>予防的Laddの利便性</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Whta</td> <td>2018</td> <td>#29453132</td> <td>29</td> <td>19</td> <td>10</td> <td>0</td> <td>3 (11.5%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Culis</td> <td>2015</td> <td>#29243388</td> <td>92</td> <td>4</td> <td>0</td> <td>0</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Papillon</td> <td>2013</td> <td>#23331810</td> <td>200</td> <td>30</td> <td>9</td> <td>0</td> <td>3 (10.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Sharma</td> <td>2013</td> <td>#656_Sharma2013</td> <td>9</td> <td>5</td> <td>1</td> <td>0</td> <td>1 (20.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Pockett</td> <td>2013</td> <td>#29244419</td> <td>29</td> <td>7</td> <td>2</td> <td>0</td> <td>2 (28.6%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Yu</td> <td>2009</td> <td>#19524722</td> <td>27</td> <td>17</td> <td>2</td> <td>0</td> <td>2 (11.8%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Tarhjan</td> <td>2007</td> <td>#17326152</td> <td>22</td> <td>22</td> <td>2</td> <td>0</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>1 (4.5%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> </tbody> </table> <table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="10">注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術</th> </tr> <tr> <th>著者</th> <th>発表年</th> <th>文書番号</th> <th>全患者数</th> <th>予防的Ladd</th> <th>標準的Ladd</th> <th>その他のLadd</th> <th>予防的Ladd</th> <th>標準的Ladd</th> <th>その他のLadd</th> <th>予防的Laddの利便性</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Heger</td> <td>2020</td> <td>#62_Heger2020</td> <td>197</td> <td>110</td> <td>87</td> <td>0</td> <td>1 (0.9%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Novi</td> <td>2017</td> <td>#2866029</td> <td>226</td> <td>6</td> <td>119</td> <td>0</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> </tbody> </table> <table border="1"> <thead> <tr> <th colspan="10">注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術</th> </tr> <tr> <th>著者</th> <th>発表年</th> <th>文書番号</th> <th>全患者数</th> <th>予防的Ladd</th> <th>標準的Ladd</th> <th>その他のLadd</th> <th>予防的Ladd</th> <th>標準的Ladd</th> <th>その他のLadd</th> <th>予防的Laddの利便性</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Abdelrhman</td> <td>2015</td> <td>#656_Abdelrhman2015</td> <td>206</td> <td>2</td> <td>0</td> <td>0</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Foley</td> <td>2017</td> <td>#62_Foley2017</td> <td>404</td> <td>4</td> <td>0</td> <td>0</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> <tr> <td>Novi</td> <td>2017</td> <td>#2866029</td> <td>4013</td> <td>22</td> <td>119</td> <td>0</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>0 (0.0%)</td> <td>標準的Ladd</td> </tr> </tbody> </table>	注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術										著者	発表年	文書番号	全患者数	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Laddの利便性	Whta	2018	#29453132	29	19	10	0	3 (11.5%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Culis	2015	#29243388	92	4	0	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Papillon	2013	#23331810	200	30	9	0	3 (10.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Sharma	2013	#656_Sharma2013	9	5	1	0	1 (20.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Pockett	2013	#29244419	29	7	2	0	2 (28.6%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Yu	2009	#19524722	27	17	2	0	2 (11.8%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Tarhjan	2007	#17326152	22	22	2	0	0 (0.0%)	1 (4.5%)	標準的Ladd	注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術										著者	発表年	文書番号	全患者数	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Laddの利便性	Heger	2020	#62_Heger2020	197	110	87	0	1 (0.9%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Novi	2017	#2866029	226	6	119	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術										著者	発表年	文書番号	全患者数	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Laddの利便性	Abdelrhman	2015	#656_Abdelrhman2015	206	2	0	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Foley	2017	#62_Foley2017	404	4	0	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	Novi	2017	#2866029	4013	22	119	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd	<p>① HS 「予定外の手術 (中腸軸捻転発症) の回避」について、無症状で中腸軸捻転を発症する可能性は低く、術後発症も 1 例の報告のみで、経過観察と予防的手術に差がない。介入＝比較対照 「術後腸閉塞」について、予防的 Ladd 手術による術後腸閉塞は 0.0～30.0% (平均 16.3%) と決して低くない。＜比較対照</p> <p>② CDH 「予定外の手術 (中腸軸捻転発症) の回避」について、予防手術による中腸軸捻転のリスクは増加しない。介入＞ 「術後腸閉塞」について、CDH 根治術後腸閉塞のリスクはあるが、予防的 Ladd 手術については要検討。介入？比較対照</p> <p>③ 腹壁異常「予定外の手術 (中腸軸捻転発症) の回避」について、予防手術による中腸軸捻転のリスクは減少した。臍帯ヘルニアにおいては増加した。介入＞＜比較対照 「術後腸閉塞」について、術後腸閉塞のリスクは低い。介入＞</p> <p>④ 付随疾患なし 「予定外の手術 (中腸軸捻転発症) の回避」について、年齢によって異なる。介入＞＜比較対照 「術後腸閉塞」について、有症状に比べて無症状のリスクは低い。介入＞</p>
注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術																																																																																																																																																																																																				
著者	発表年	文書番号	全患者数	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Laddの利便性																																																																																																																																																																																										
Whta	2018	#29453132	29	19	10	0	3 (11.5%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Culis	2015	#29243388	92	4	0	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Papillon	2013	#23331810	200	30	9	0	3 (10.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Sharma	2013	#656_Sharma2013	9	5	1	0	1 (20.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Pockett	2013	#29244419	29	7	2	0	2 (28.6%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Yu	2009	#19524722	27	17	2	0	2 (11.8%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Tarhjan	2007	#17326152	22	22	2	0	0 (0.0%)	1 (4.5%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																											
注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術																																																																																																																																																																																																				
著者	発表年	文書番号	全患者数	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Laddの利便性																																																																																																																																																																																										
Heger	2020	#62_Heger2020	197	110	87	0	1 (0.9%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Novi	2017	#2866029	226	6	119	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
注: 評価に用いた研究の全例が比較対照に分類された研究を有する患者の予防的Ladd手術																																																																																																																																																																																																				
著者	発表年	文書番号	全患者数	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Ladd	標準的Ladd	その他のLadd	予防的Laddの利便性																																																																																																																																																																																										
Abdelrhman	2015	#656_Abdelrhman2015	206	2	0	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Foley	2017	#62_Foley2017	404	4	0	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										
Novi	2017	#2866029	4013	22	119	0	0 (0.0%)	0 (0.0%)	0 (0.0%)	標準的Ladd																																																																																																																																																																																										

基準7. 費用対効果		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 (2) 介入も比較対照もいずれも 優位でない おそらく介入が優位 介入が優位 さまざま 採用研究なし(7)	なし	なし
基準8. 容認性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい(4) はい さまざま(4) 分からない(1)	なし	① HS 北米施設の小児外科医, 小児心臓血管外科医, 小児循環器科医らエキスパートにアンケート調査を行い, HS に対して 61%の小児外科医と 50%の心臓血管外科医と 45%の循環器科医が予防的 Ladd 手術をするべきであると考えており, 全医師の 55%は経過観察でよいと考えているとの結果であった. ② CDH 44 カ国 180 名の小児外科医に対して横隔膜ヘルニア管理に関する質問調査を行い, 104 名 (64%) は術中の腸回転異常診断時は Ladd 手術を付加するとしている.
基準9. 実行可能性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい(6) はい(2) さまざま 分からない(1)	なし	なし

投票結果

基準							
1			8				1
2①	8	1					
2②	7	2					
2③	3	1				5	
2④						8	1
3①	1	5	2	1			

3②		1	3	4			
3③			1	8			
3④				9			
4	6	3					
5		2	7				
6①		8	1				
6②			2	7			
6③				3	1	6	
6④			1	1	1	6	
7		2					7
8			4			4	1
9			6	2			1

判断の要約

		判断					
問題	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
望ましい効果①	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましい効果②	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましい効果③	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましい効果④	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましくない効果①	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からない
望ましくない効果②	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からない

望ましくない効果③	大きい	中	小さい	わづか		さまざま	分からない
望ましくない効果④	大きい	中	小さい	わづか		さまざま	分からない
エビデンスの確実性	非常に低い	低	中	高			採用研究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつきの可能性あり	重要な不確実性またはばらつきはおそらくない	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス①	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
効果のバランス②	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
効果のバランス③	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
効果のバランス④	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	採用研究なし
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない

実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
-------	-----	----------	---------	----	--	------	-------

#### 推奨のタイプ 1

当該介入に反対する強い推奨	当該介入に反対する条件付きの推奨	当該介入または比較対照のいずれかについての条件付き推奨	当該介入の条件付きの推奨	当該介入の強い推奨
---------------	------------------	-----------------------------	--------------	-----------

#### 結論

<p><b>推奨</b></p> <p>内臓心房錯位に伴う症例に対して、経過観察とすることを弱く推奨する。先天性横隔膜ヘルニアに伴う症例に対して、予防的手術あるいは経過観察することの明確な推奨はできない。腹壁異常では、腹壁破裂に伴う症例に対して、経過観察することを弱く推奨し、臍帯ヘルニアに伴う症例に対して、明確な推奨はできない。付随疾患のない症例に対して、予防的手術をすることを弱く推奨する。</p>
<p><b>正当性</b></p> <p>HSの無症候性例に対する予防的手術については、術後合併症率が決して低くない一方で、無治療でも中腸軸捻転の発症率は低く、術後死亡の原因が心疾患であることが多いため、手術を行わず経過観察することを弱く推奨し、もし手術を考慮する場合には、心臓手術あるいは心機能改善後とすることが望ましい。</p> <p>CDHの無症候性例に対する予防的手術については、手術後に中腸軸捻転の発症が減少しないことからあまり行われておらず、経過観察が妥当である。一方横隔膜ヘルニア根治術後の腸閉塞発症リスクがあるため、予防的手術を検討しても良いと考えられ、予防的手術あるいは経過観察することの明確な推奨ができない。</p> <p>腹壁破裂の無症候性例に対する予防的 Ladd 手術については、予防手術施行による中腸軸捻転発症リスクの減少は見られないため、経過観察することを弱く推奨する。臍帯ヘルニアについては中腸軸捻転の発症率が比較的高く術後合併症はみられていないが、予防手術施行による中腸軸捻転発症リスクの増加が見られ、予防的手術あるいは経過観察することの明確な推奨ができない。</p>
<p><b>サブグループに関する検討事項</b></p> <p>対象をサブグループに分けた分析は行わなかった。</p>
<p><b>実施にかかわる検討事項</b></p> <p>HSに対する予防的 Ladd 手術を行う場合は心機能改善後に行うべきである。</p> <p>腹壁異常の中でも臍帯ヘルニアにおいては予防手術による中腸軸捻転の発症リスクが増加していることに注意が必要である。</p> <p>促進要因：発生率などのデータが示され、治療の説明や決定の参考になる。</p> <p>阻害要因：稀な疾患で、明確な推奨ができないものもある。</p>
<p><b>監視と評価</b></p> <p>経過観察の場合、中腸軸捻転などの発症による予定外手術の増加。予防手術の場合、術後合併症の増加。</p>
<p><b>研究上の優先事項</b></p> <p>特になし</p>

#### CQ3

<p>CQ3：小児の症状のある腸回転異常症において、中腸軸捻転を合併していない症例の手術時期はいつが推奨されるか？</p>
---

集団	小児の症状のある腸回転異常症患者
介入	待機（予定）手術
比較対照	緊急（早期）手術
主要なアウトカム	O1 待機中の捻転発症が増加する，O2 手術関連合併症が増加する
セッティング	日本・小児医療施設（一般的な小児外科疾患を扱える病院）
視点	個人（個人患者）
背景	スコープのアルゴリズムで示された「腸回転異常症と診断され中腸軸捻転を合併していない症例（無症候性を除く）」の手術時期について，手術待機中に中腸軸捻転を発症するリスクが不明であるため，手術時期はいつが推奨されるか明らかではない。
利益相反	委員 9 名中小児外科医師 8 名，放射線科医師 1 名．申告の結果，経済的・アカデミック COI による深刻な影響はないと判断し，全員が議論および投票に参加した。

#### 評価

評価方法(1)基準 2-7：投票，70%以上の意見の集約で決定。(2)推奨のタイプの決定：投票，70%以上の意見の集約で決定。(3)結論の作成：パネル会議で作成案に対する意見の集約．議論の結果全員一致で同意が得られれば決定とする．意見がばらつく場合は Delphi 法で決定する．

基準 1. 問題		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく，いいえ おそらく，はい (9) はい さまざま 分からない	待機中の中腸軸捻転発症や待機手術の術後合併症発症を焦点として手術時期を検討した論文はなかった。	CQ3SR レポート参照 【慢性中腸軸捻転と待機手術に関して】 年長児例の場合，慢性中腸軸捻転に移行する例が多く，保存的に経過を見ることもある．軸捻転と自然整復を繰り返す間に癒着を生じながら徐々に進行し，捻転部位の線維化や上腸間膜動脈の石灰化などを認める．成人期では，側副血行路の発達により腸管虚血が回避され，捻転を来しても軽度にとどまり，腸管壊死が少ない．若年期であっても腸管壊死を認めない場合，慎重な経過観察を前提とした待機的手術が可能である．
基準 2. 望ましい効果（益）		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
わずか 小さい (1) 中 (1) 大きい さまざま 分からない (7)	CQ3SR レポート参照	

基準3. 望ましくない効果 (害)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
大きい 中 小さい O1 (3) O2 (2) わずか O2 (1) さまざま 分からない O1 (6) O2 (6)	CQ3SR レポート参照 【O1: 待機中の捻転発症が増加する】 「待機中の中腸軸捻転発症が増加するかどうか」について検討した研究はなかった. 【O2: 手術関連合併症が増加する】 「待機中手術例の手術関連合併症の発症」について検討した研究はなかった.	CQ3SR レポート参照 【O1: 待機中の捻転発症が増加する】 腸回転異常症は, どの年齢でも見られ, 中腸軸捻転が起こり得る. 中腸軸捻転がない症例は非定型例に多く, 無症状発見例は手術の是非については統一された基準はない. 【O2: 手術関連合併症が増加する】 術中偶発的に発見され Ladd 手術を行った症例の術後腸閉塞の発症率が高いと報告されており, 無症候性では closed observation が許容されるとされる. Ladd 手術を行った全例で SMA の血流低下を認めたとの報告がある.
基準4. エビデンスの確実性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
非常に弱 (2) 弱 中 強 採用研究なし (7)	CQ3SR レポート参照	
基準5. 価値観		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
重要な不確実性あるいはばらつきあり 重要な不確実性あるいはばらつきの可能性あり (1) 重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし (8) 重要な不確実性またはばらつきはなし	特記事項なし	
基準6. 効果のバランス		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない (1) おそらく介入が優位 (6) 介入が優位 さまざま 分からない (2)	特記事項なし	



基準7. 費用対効果		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない おそらく介入が優位（4） 介入が優位（1） さまざま 分からない（4）	特記事項なし	
基準8. 容認性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ（1） おそらく、はい（7） はい（1） さまざま 分からない	特記事項なし	
基準9. 実行可能性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい（6） はい（3） さまざま 分からない	特記事項なし	

投票結果

基準							
1			9				
2		1	1				7
301			3				6
302			2	1			6
4	2						7
5		1	8				
6			1	6			2
7				4	1		4
8		1	7	1			
9			6	3			

判断の要約

判断							
問題	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
望ましい効果	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましくない効果	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からない
エビデンスの確実性	非常に低い	低	中	高			採用研究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつきの可能性あり	重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	採用研究なし
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない

推奨のタイプ

当該介入に反対する強い推奨	当該介入に反対する条件付きの推奨	当該介入または比較対照のいずれかについての条件付き推奨	当該介入の条件付きの推奨	当該介入の強い推奨
---------------	------------------	-----------------------------	--------------	-----------

結論

推奨
新生児期・乳児期では速やかな手術を、幼児期では待機的手術を提案する。経過観察する場合には、中腸軸捻転で起こしうるリスクを説明する必要がある。
正当性
新生児期・乳児期では中腸軸捻転の発症率が高く、症状の訴えができない年齢でさらに腸管壊死の危険性が高いことを考慮し緊急（早期）手術を提案する。幼児期以降では中腸軸捻転が発症した際に症状の訴えが可能な年齢であれば慎重に症状観察した上で待機（予定）手術が可能であると思われる。
サブグループに関する検討事項
1歳以上で中腸軸捻転発症リスクが増加するかどうか3編取り上げたが、Odd's比が0.32でリスクは増加しない。1歳以上で手術関連合併症発症リスクが増加するか2編取り上げたが、どちらもいえない。
実施にかかわる検討事項
慎重な経過観察の実施と、緊急時の対応について、患者家族説明し理解を得る。 促進要因：年齢別に示している。 阻害要因：中腸軸捻転の発症リスク。
監視と評価
「待機」を選択した場合、「緊急手術」が増えるか、「死亡率」が上昇する。「緊急（早期）手術」を選択した場合、術後合併症発生が増える。
研究上の優先事項
手術時期の選択について社会的・医療資源的理由と、純粋な医学的背景をしっかりと分離して調査する必要があると思われる。

#### CQ4

CQ4:小児の腸回転異常症において、腹腔鏡下手術を推奨するか？	
集団	小児の腸回転異常症患者
介入	腹腔鏡下手術
比較対照	開腹手術
主要なアウトカム	O2 整容性が良くなる；O5 手術合併症が増加する；O6 術後腸閉塞が増加する；O7 術後再捻転が増加する；
セッティング	日本・小児医療施設（一般的な小児外科疾患を扱える病院）
視点	個人（個人患者）
背景	従来から開腹手術が行われていたが、近年では腹腔鏡下手術も行われている。しかし、重症症例に対する腹腔鏡下手術の適応には議論の余地があり、有効性は明らかではない。腹腔鏡下手術の有効性が明らかになれば術式を選択する上で大きな助けになることが期待される。
利益相反	委員9名中小児外科医師8名、放射線科医師1名。申告の結果、経済的・アカデミックCOIによる深刻な影響はないと判断し、全員が議論および投票に参加した。

#### 評価

評価方法(1)基準2-7：投票，70%以上の意見の集約で決定。(2)推奨のタイプの決定：投票，70%以上の意見の集約で決定。(3)結論の作成：パネル会議で作成案に対する意見の集約。議論の結果全員一致で同意が得られれば決定とする。

意見がばらつく場合は Delphi 法で決定する.

基準 1. 問題		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (9) はい さまざま 分からない	小児における腸回転異常症に対して開腹手術より腹腔鏡下手術の方が有効かどうかについて議論になっている。	多領域において低侵襲手術の有効性が受け入れられている。
基準 2. 望ましい効果 (益)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
わずか 小さい 中 (1) 大きい (1) さまざま 分からない (7)	<b>CQ4SR レポート参照</b> システマティックレビュー 2 編では整容性に関する検討はされていない。それ以降に発表された論文でも比較したものはない。 腹腔鏡下手術の創に関しては、臍部に 3-12mm とそれ以外に 3-5mm を 2-3 ヶ所の計 3-4 ヶ所であった。開腹手術の創に関しては、上腹部横切開が 1 編、臍周囲切開が 1 編であった。	内視鏡外科手術は整容性に優れている。そもそも否定する根拠はなく、議論にすならない？ (あるいは) 今回の検索では整容性の優劣に関して論じることができない。
基準 3. 望ましくない効果 (害)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
大きい 中 小さい (8) わずか さまざま 分からない (1)	<b>CQ4SR レポート参照</b> ・ システマティックレビュー 1 編では、9 編の論文が選択基準に適合し (開腹 744 例, 腹腔鏡下 259 例), 術後合併症の発症率は開腹手術が有意に高率だった (開腹 22% vs. 腹腔鏡下 7%, $p < 0.001$ ). 術後腸閉塞は開腹例のみに認められた (開腹 10% vs. 腹腔鏡下 0%, $p = 0.07$ ). 術後捻転に関しては、開腹 1.4% vs. 腹腔鏡下 3.5% ( $p = 0.04$ ) で腹腔鏡下において有意に高率だった。 ・ 無症候性の症例に関するシステマティックレビュー 1 編では、6 編の論文が選択基準に適合し (腹腔鏡下手術 228 症例), 腹腔鏡下手術の開腹移行率は 17% (0~33%) で、症状の再発は 3% (0-19%) だった。無症状の症例では腹腔鏡下手術で診断や治療を安全に行うことが可能と考えられる。しかし、中腸軸捻転合併例や新生児例に対する腹腔鏡下手術を支持するエビデンスはわずかである (中腸軸捻転合併例に関しては、6 編中 4 編は「推奨しな	新たな質の高い研究はなく、これまでの重要文献に追加できるようなエビデンスは得られなかった。そのため、現状では重要文献 (既存のシステマティックレビュー) の結果を反映するのが妥当と考えられる。 腹腔鏡下手術において、術後合併症の発症率は低率だが、術後捻転に関しては高率である。

	<p>い」、1編は「推奨する」、1編は記載なしであった)。 Level of evidence: III</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>コホート研究 1編では、開腹 253 例、腹腔鏡下 58 例 (propensity score matching 開腹 86 例、腹腔鏡下 53 例) について、術後 30 日転帰の合併症発症率は開腹 20.9% vs.腹腔鏡下 9.4%と開腹で高率だが有意差はなかった (p=0.08). Level 3-4 evidence, Grade C recommendation</li> <li>術後腸閉塞、術後捻転に関して新たな研究なし。</li> </ul>	
--	--	--

基準 4. エビデンスの確実性

判断	リサーチエビデンス	追加的考察
非常に弱 (1) 弱 (8) 中 強 採用研究なし	CQ4SR レポート参照	<ul style="list-style-type: none"> <li>重大とされたアウトカム (O5 手術合併症が増加する; O6 術後腸閉塞が増加する; O7 術後再捻転が増加する) の中から、一番弱いエビデンスの確実性 (強さ) をエビデンスの総体として採用。</li> </ul>

基準 5. 価値観

判断	リサーチエビデンス	追加的考察
重要な不確実性あるいはばらつきあり 重要な不確実性あるいはばらつきの可能性あり 重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし (9) 重要な不確実性またはばらつきはなし	アウトカムの価値観に関する論文はなかった。	術後合併症、術後腸閉塞、術後再捻転を重視することについての判断。

基準 6. 効果のバランス

判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない (8) おそらく介入が優位 介入が優位 さまざま (1) 分からない	CQ4SR レポート参照	望ましい効果について、結果から整容性の優劣に関して論じることは難しい。 望ましくない効果について、腹腔鏡下手術の術後合併症の発症率は低率だが、術後捻転に関しては高率である。

基準 7. 費用対効果

判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない	費用対効果に関する論文はなかった。	

おそらく介入が優位 介入が優位 さまざま 採用研究なし(9)		
基準8. 容認性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく, いいえ おそらく, はい(9) はい さまざま 分からない	特記事項なし	
基準9. 実行可能性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく, いいえ おそらく, はい(8) はい(1) さまざま 分からない	特記事項なし	

投票結果

基準							
1			9				
2			1	1			7
3			8				1
4	1	8					
5			9				
6			8			1	
7							9
8			9				
9			8	1			

判断の要約

		判断					
問題	いいえ	おそらく, い いえ	おそらく, はい	はい		さまざま	分からな い
望まし い効果	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からな い
望まし	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からな

くない 効果							い
エビデ ンスの 確実性	非常に低い	低	中	高			採用研究 なし
価値観	重要な不確 実性または ばらつきあ り	重要な不確実 性またはばら つきの可能性 あり	重要な不確 実性またはば らつきはおそ ろくな し	重要な不確実 性またはばら つきはなし			
効果の バラ ンス	比較対照が 優位	比較対照がお そらく優位	介入も比較 対照もいず れも優位で ない	おそらく介入 が優位	介入が 優位	さまざま	分からな い
費用対 効果	比較対照が 優位	比較対照がお そらく優位	介入も比較 対照もいず れも優位で ない	おそらく介入 が優位	介入が 優位	さまざま	採用研究 なし
容認性	いいえ	おそらく、い いえ	おそらく、 はい	はい		さまざま	分からな い
実行可 能性	いいえ	おそらく、い いえ	おそらく、 はい	はい		さまざま	分からな い

推奨のタイプ

当該介入に反対する 強い推奨	当該介入に反対する 条件付きの推奨	当該介入または比 較対照のいずれか についての条件付 き推奨	当該介入の条件付 きの推奨	当該介入の強い推奨
-------------------	----------------------	---	------------------	-----------

結論

推奨
中腸軸捻転合併例および新生児例に対する腹腔鏡下手術の明確な推奨はできない。無症候性、非新生児症例に対する腹腔鏡下手術は弱く推奨する。
正当性
整容性については腹腔鏡下手術が明らかに優れていると考えられ、開腹手術と比較した報告は存在しなかった。システマティックレビューでは、開腹手術の手術関連合併症発生率が高いことと、腹腔鏡下手術の術後軸捻転発生率が

高いことが明らかであった。無症候性の症例については腹腔鏡下手術を安全に行うことが可能ではあると思われたが、術後軸捻転発生率の増加も懸念されるため弱く推奨した。本症の多くを占める新生児例や、中腸軸捻転合併例ではその多くで開腹術が選択されており、腹腔鏡下手術を支持するエビデンスはわずかであることから、現時点では腹腔鏡下手術の明確な推奨ができない。
サブグループに関する検討事項
対象をサブグループに分けた分析は行わなかった。
実施にかかわる検討事項
対象症例の条件（年齢や中腸軸捻転の有無などの重症度）を揃える。 促進要因：適応を明確にする研究の促進。 阻害要因：腹腔鏡下手術経験について、施設の実情が異なる。
監視と評価
術者の腹腔鏡下手術経験、開腹移行理由を考慮する。
研究上の優先事項
腹腔鏡下手術困難例や開腹移行例を同定し、腹腔鏡下手術の適応を定義するための研究が必要である。

## CQ5

CQ5：小児の腸回転異常症において、腸管壊死併発時に second look operation を推奨するか？	
集団	小児の腸回転異常症患者
介入	second look operation
比較対照	second look operation を行わない
主要なアウトカム	O1 死亡率減少；O2 残存小腸の長さが保たれる；O3 中心静脈栄養離脱率が上昇する；O4 手術関連合併症が増加する；O5 術後合併症が増加する；
セッティング	日本・小児医療施設（一般的な小児外科疾患を扱える病院）
視点	個人（個人患者）
背景	腸管壊死併発時に大量小腸切除から短腸症候群になることが予想される場合、極力腸管の温存が望まれ second look operation が行われる。捻転解除直後の切除範囲の決定は困難なことが多く、second look operation の有効性は明らかではない。second look operation の有効性が明らかになれば外科治療の上で大きな助けになることが期待される。
利益相反	委員 9 名中小児外科医師 8 名、放射線科医師 1 名。申告の結果、経済的・アカデミック COI による深刻な影響はないと判断し、全員が議論および投票に参加した。

## 評価

評価方法(1)基準 2-7：投票，70%以上の意見の集約で決定。(2)推奨のタイプの決定：投票，70%以上の意見の集約で決定。(3)結論の作成：パネル会議で作成案に対する意見の集約。議論の結果全員一致で同意が得られれば決定とする。意見がばらつく場合は Delphi 法で決定する。

基準 1. 問題		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察



<p>いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (3) はい (6) さまざま 分からない</p>	<p>second look operationにより切除腸管が 少なくなり有効例もあるが、無効例の報 告もある。捻転解除後の腸管循環回復を 期待し短腸症候群を回避する方策として 期待されるが、適応や術式に明確な基準 はなく、壊死腸管切除の是非についても 一定の見解はないのが現状である。</p>	<p>腸回転異常症における中腸軸捻転による 広範囲腸管壊死性変化をきたした症例に 対し、できるだけ切除腸管を最小限にす る目的でsecond look operationが考案さ れた。一方、短腸症候群の罹患率と死亡 率は、残存小腸の長さと同全非経口栄養の 持続時間に直接関係している。</p>
<p>基準2. 望ましい効果 (益)</p>		
<p>判断</p>	<p>リサーチエビデンス</p>	<p>追加的考察</p>
<p>わずか O1 (1) 小さい 中 O2 (7) 大きい O2 (2) さまざま O3 (2) 分からない O3 (7) O1 (8)</p>	<p>CQ5SR レポート参照 O1) 死亡率減少について ・ 10 文献 16 症例のうち死亡症例 は 1 例であった。中長期的な死 亡率に関して言及した論文はな かった。 O2) 残存小腸の長さが保たれるについ て ・ second look operation により腸 管切除回避または切除範囲縮小 できた症例は 16 例中 7 例であ った。回避できなかった 9 症例で は残存小腸は 10-60cm (中央値 42.5cm) であった。 O3) 中心静脈栄養離脱率が上昇するに ついて ・ 残存小腸が短い症例はすべて中 心静脈栄養を併用していたが、 離脱に関して言及している報告 はなかった。</p>	<p>虚血後の血栓に対し、tPA 療法 (静注血 栓溶解療法) を行い、虚血が改善され、 腸管切除が回避されたとの報告がある。 血栓溶解療法は新生児血栓症に対する治 療の一つとして海外からの報告は比較的 多いのに対し、本邦では報告は少ない。 出血傾向を懸念され、全身状態不良の場 合リスクが大きい。</p>
<p>基準3. 望ましくない効果 (害)</p>		
<p>判断</p>	<p>リサーチエビデンス</p>	<p>追加的考察</p>
<p>大きい 中 小さい O4 (6) O5 (4) わずか O4 (2) O5 (2) さまざま O5 (1) 分からない O4 (1) O5 (2)</p>	<p>O4) 手術関連合併症が増加する ・ 手術関連合併症に言及している 報告はなかった。文献 16 例のう ち手術関連合併症を発症した症 例はなかった。 O5) 術後合併症が増加するについて ・ 術後合併症に言及している報告 はなかった。文献 16 例のうち術 後合併症を発症した症例はなか った。</p>	<p>second look operation では待機時間に全 身状態不良が増悪する可能性があるが、 待機時間は 16-72 時間 (中央値 24 時間) であった。</p>
<p>基準4. エビデンスの確実性</p>		
<p>判断</p>	<p>リサーチエビデンス</p>	<p>追加的考察</p>
<p>非常に弱 (8) 弱 (1) 中 強</p>		<p>症例報告、症例集のみでまとめられたエ ビデンス総体の評価は「とても弱」</p>

採用研究なし		
--------	--	--






基準5. 価値観		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
重要な不確実性あるいはばらつきあり 重要な不確実性あるいはばらつきの可能性あり (6) 重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし (3) 重要な不確実性またはばらつきはなし	アウトカムの価値観に関する論文はなかった。	
基準6. 効果のバランス		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない (2) おそらく介入が優位 (6) 介入が優位 さまざま 採用研究なし (1)		
基準7. 費用対効果		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない おそらく介入が優位 介入が優位 (1) さまざま 採用研究なし (8)	費用対効果に関する論文はなかった。	
基準8. 容認性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (8) はい さまざま 分からない (1)	特記事項なし	
基準9. 実行可能性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察








いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (8) はい (1) さまざま 分からない	特記事項なし	
---	--------	--

投票結果


基準							
1			3	6			
201	1						8
202			7	2			
203						2	7
304			6	2			1
305			4	2		1	2
4	8	1					
5		6	3				
6			2	6			1
7					1		8
8			8				1
9			8	1			

判断の要約

		判断					
問題	いいえ	おそらく、 いいえ	おそらく、 はい	はい 		さまざま	分からな い
望まし い効果 O1	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からな 
望まし い効果 O2	わずか	小さい	 中	大きい		さまざま	分からな い
望まし い効果 O3	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からな 
望まし くない	大きい	中	小 	わずか		さまざま	分からな い

効果 O4							
望ましくない効果 O5	大きい	中	小さい 	わずか		さまざま	分からない
エビデンスの確実性	非常に低い 	低	中	高			採用研究なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつきの可能性あり 	重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果のバランス	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位 	介入が優位	さまざま	分からない
費用対効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	採用研究 
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい 	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい 	はい		さまざま	分からない

推奨のタイプ (案・意見)

当該介入に反対する強い推奨	当該介入に反対する条件付きの推奨	当該介入または比較対照のいずれかについての条件付き推奨 	当該介入の条件付きの推奨	当該介入の強い推奨
---------------	------------------	---	--------------	-----------

結論

推奨
大量腸管切除から短腸症候群になることが予想される場合、腸管の切除範囲縮小の目的で <b>second look operation</b> を行うことを弱く推奨する。大量腸管壊死で急性期死亡の可能性がある場合や、術者や施設の経験などに関する総合的判断で <b>second look operation</b> を行う方が危険であると考えられる場合には、行わないことを推奨する。
正当性

システマティックレビューからは、それぞれのアウトカムに関する報告はない。腸管切除回避または切除範囲縮小できた症例報告が散見され、現状では second look operation の結果を上回るほかの治療は見当たらないようである。しかし、多量の腸管壊死で急性期死亡の可能性もある病態では second look operation を選択するにあたっては慎重に判断する必要がある。
サブグループに関する検討事項
対象をサブグループに分けた分析は行わなかった。
実施にかかわる検討事項
患者の全身状態や、術者の経験、周術期管理を行う施設の経験を総合的に判断して、second look operation を行う方が、リスクがあると考えられ症例も存在する可能性がある。その点を正確に判断して second look operation を行うことができるかが懸念される。 促進要因：適応を明確にする研究の促進。 阻害要因：全身状態、術者経験、施設経験による総合判断に、second look operation の実施が任される。
監視と評価
死亡率、残存小腸の長さ、中心静脈栄養離脱率、手術関連合併症、術後合併症の評価。
研究上の優先事項
小児の腸回転異常症において、腸管壊死併発時に second look operation を選択する適応基準と禁忌、壊死腸管を残す基準、2回目の手術の実施基準と、それらの評価。

## CQ6

CQ6:小児の腸回転異常症において、付加手術（固定手術、予防的虫垂切除、癒着防止処置）を推奨するか？	
集団	小児の腸回転異常症患者
介入	固定手術、予防的虫垂切除、癒着防止処置
比較対照	非付加手術
主要なアウトカム	O1 術後再捻転が減、O2 虫垂炎関連合併症が減、O3 術後腸閉塞が減る
セッティング	日本・小児医療施設（一般的な小児外科疾患を扱える病院）
視点	個人（個人患者）
背景	再捻転予防目的の腸管固定について、方法もさまざま、再捻転予防の効果が無いとの報告もあり、その有効性は明らかではない。予防的虫垂切除について、虫垂の位置が右下腹部になく、虫垂炎の診断が困難であるという理由で、予防的に虫垂切除が行われることがあるが、近年、CT 検査や超音波検査の性能や技術が向上していることもあり、予防的虫垂切除の有効性は明らかではない。一般的に開腹手術では、術後癒着性腸閉塞防止のため癒着防止材を使用するが、腸回転異常症の場合、術後再捻転の危険性があり有効性は明らかではない。これら付加手術の有効性が明らかになれば外科治療の上で大きな助けになることが期待される。
利益相反	委員 9 名中小児外科医師 8 名、放射線科医師 1 名。申告の結果、経済的・アカデミック COI による深刻な影響はないと判断し、全員が議論および投票に参加した。

評価

評価方法(1)基準2-7：投票，70%以上の意見の集約で決定。(2)推奨のタイプの決定：投票，70%以上の意見の集約で決定。(3)結論の作成：パネル会議で作成案に対する意見の集約。議論の結果全員一致で同意が得られれば決定とする。意見がばらつく場合は Delphi 法で決定する。

基準 1. 問題		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい(9) はい さまざま 分からない	<b>Q6SR レポート</b> 参照以前、再手術例を減少させないことから固定手術の有用性はないと言われていたが、固定手術なし 82 例の症例集積のうち 3 例 (3.7%) に術後再捻転を認めたとの報告がある一方で、固定手術により術後再捻転は認めていないと報告もある。 予防的虫垂切除について、70-80%とほとんどの症例で実施されている。 術後腸閉塞例に対して癒着防止処置は使用していなかったことを明記しているが、使用することで発症が抑えられる可能性が考えられる。一方、適度な癒着が再捻転予防に寄与することから、返って癒着防止処置が再捻転のリスクを増やす可能性がある。	
基準 2. 望ましい効果 (益)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
わずか O1 (1) O2 (1) 小さい O1 (4) 中 大きい さまざま 分からない O1 (4) O2 (8) O3 (9)	<b>CQ6SR レポート参照</b> <b>O1)固定手術について</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>固定手術後：2 編でいずれも術後再捻転は認めない (53 例, 11 例)。</li> <li>固定手術有無の比較：1 編で固定あり 11 例中術後再捻転 0 例, なし 11 例例中 1 例。</li> </ul> <b>O2)予防的虫垂切除について</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>虫垂炎関連合併症が減るかどうかについて記載なし。</li> <li>虫垂炎の治療経過に腸回転異常症合併が影響を与えたという報告なし。</li> <li>腹膜炎合併や腸管壊死や低出生体重児には施行せず。</li> </ul> <b>O3)癒着防止処置について</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>術後腸閉塞と癒着防止処置について検討した論文なし。</li> </ul>	固定手術：固定手術実施の割合は不明。 急性虫垂炎：複数の画像検査により診断が行われる。虫垂炎の治療経過に腸回転異常症合併が影響を与えたという報告なし。 癒着防止処置：癒着防止処置実施の割合は不明。
基準 3. 望ましくない効果 (害)		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
大きい 中 小さい わずか	なし	なし

さまざま 分からない (9)		
基準4. エビデンスの確実性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
非常に弱 (9) 弱 中 強 採用研究なし	CQ6SR レポート参照	症例報告, 症例集積研究のみでまとめられたエビデンス総体の評価は「とても弱」
基準5. 価値観		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
重要な不確実性あるいはばらつきあり 重要な不確実性あるいはばらつきの可能性あり (4) 重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし (5) 重要な不確実性またはばらつきはなし	アウトカムの価値観に関する論文はなかった.	術後再捻転, 虫垂炎関連合併症, 術後腸閉塞を重視する意見と大きく異なる意見があるかどうか.
基準6. 効果のバランス		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 比較対照がおそらく優位 (3) 介入も比較対照もいずれも優位でない (3) おそらく介入が優位 介入が優位 さまざま 分からない (3)	CQ6SR レポート参照	望ましくない効果はない。 望ましい効果 (O1,O2,O3) のみで、それらが付加手術あるいは非付加手術の有用性を支持するか.
基準7. 費用対効果		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
比較対照が優位 (1) 比較対照がおそらく優位 介入も比較対照もいずれも優位でない おそらく介入が優位 介入が優位 さまざま 採用研究なし (8)	費用対効果に関する論文はなかった.	
基準8. 容認性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく, いいえ	特記事項なし	

おそらく、はい (8) はい さまざま 分からない (1)		
基準9. 実行可能性		
判断	リサーチエビデンス	追加的考察
いいえ おそらく、いいえ おそらく、はい (4) はい (4) さまざま (1) 分からない	特記事項なし	

投票結果

基準						
1			9			
201	1	4				4
202	1					8
203						9
3						9
4	9					
5		4	5			
6			3	3		3
7	1					8
8			8			1
9			4	4	1	

判断の要約

		判断					
問題	いいえ	おそらく、い いえ	おそらく、 はい	はい		さまざま ま	分からな い
望まし い効果 O1	わずか	小さい	中	大きい		さまざま ま	分からな い
望まし い効果 O2	わずか	小さい	中	大きい		さまざま ま	分からな い



望ましい効果 O3	わずか	小さい	中	大きい		さまざま	分からない
望ましくない効果	大きい	中	小さい	わずか		さまざま	分からない
エビデンスの 確実性	非常に低い	低	中	高			採用研究 なし
価値観	重要な不確実性またはばらつきあり	重要な不確実性またはばらつきの可能性あり	重要な不確実性またはばらつきはおそらくなし	重要な不確実性またはばらつきはなし			
効果の バランス	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	分からない
費用対 効果	比較対照が優位	比較対照がおそらく優位	介入も比較対照もいずれも優位でない	おそらく介入が優位	介入が優位	さまざま	採用研究 なし
容認性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない
実行可能性	いいえ	おそらく、いいえ	おそらく、はい	はい		さまざま	分からない

推奨のタイプ

当該介入に反対する強い推奨	当該介入に反対する条件付きの推奨	当該介入または比較対照のいずれかについての条件付き推奨	当該介入の条件付きの推奨	当該介入の強い推奨
---------------	------------------	-----------------------------	--------------	-----------

結論

推奨
腸管固定手術の明確な推奨はできない。予防的虫垂切除は行うことを弱く推奨するが、腹膜炎合併、腸管壊死、低

出生体重児の場合は行わないことを弱く推奨する。癒着防止処置について検討した報告はなかった。
正当性
<p>固定手術については、質の高いエビデンスはなく、推奨に至らなかったため明確な推奨ができない。現在固定手術を取り入れていない施設がある一方で、固定手術実施施設で術後再捻転を認めていない報告もあるため今後臨床試験が必要である。</p> <p>予防的虫垂切除については、多くの施設で施行されているが虫垂炎関連合併症が減るという有効性の報告は認められておらず、腹膜炎合併、腸管壊死、低出生体重児などのハイリスク症例には施行されていない。よって、予防的虫垂切除を行うことを弱く推奨するが、腹膜炎合併、腸管壊死、低出生体重児の場合には行わないことを弱く推奨する。</p> <p>癒着防止処置は、癒着の発症が抑えられる可能性と、それに相反した再捻転のリスクを増やす可能性が考えられ、システマティックレビューでは癒着防止処置と術後腸閉塞について検討した論文は認められなかった。よって癒着防止処置を行うことを推奨しない。</p>
サブグループに関する検討事項
対象をサブグループに分けた分析は行わなかった。
実施にかかわる検討事項
<p>予防的虫垂切除についてこれまで多くの施設で行われ、施行頻度についての報告はあるが、アウトカムに関する報告はない。固定手術と癒着防止処置についても、それぞれのアウトカムに関する報告がないあるいは少ないことを理解してもらう必要がある。</p> <p>促進要因：現状把握と前向き研究の促進  阻害要因：術式の不統一性</p>
監視と評価
付加手術が増えるかどうかモニタリングが望まれる。増えた場合、術後再捻転、虫垂炎関連合併症、術後腸閉塞がどの程度減るかについて一定期間（1年、長期）の経過の中で評価することが求められる。
研究上の優先事項
付加手術の適応を定義するための研究が必要である。

## 2.外部評価のまとめ

日本小児栄養消化器肝臓学会

目的 小児科医の意見を反映させる

方法 期間：2021年1月14日～3月1日

評価者 日本小児栄養消化器肝臓学会員

経過 2021年1月14日 日本小児栄養消化器肝臓学会ガイドライン委員会にコメントを依頼

2021年1月15日～2月14日 日本小児栄養消化器肝臓学会ホームページ上でコメントを募集

2021年3月1日 コメントに対する回答をメールで返信し、外部評価後の改訂版に掲載

結果と対応（Minor revision を除いたご意見を掲載）

コメント：標記のガイドラインを読ませていただきました。大変素晴らしいものであり、委員の先生方の御努力に敬意を表します。一点だけ、以下の部分が気になりました。CQ3：小児の腸回転異常症において、中腸軸捻転を合併していない症例の手術時期はいつが推奨されるか？推奨：無症候例を除く中腸軸捻転を合併していない症例に対しては、乳児期は速やかに、幼児期以降では待機的手術を考慮する。まず、「無症候性で中腸軸捻転を合併していない症例」に関しては、CQ2で「1歳未満には予防的手術を弱く推奨する」と述べられていますので、ここのCQは、「無症候性ではない」のだと思いますが、そのことがCQで明確でなく、わかりにくくなっています。このCQは、「無症候性ではない小児の腸回転異常症において、中腸軸捻転を合併していない症例」に関するものだと明記してはいか

がでしょうか。そうしますと、その下の「解説」に、「腹痛や嘔吐などの症状を繰り返す症候を有する例では捻転と捻転解除が繰り返されている可能性もあり、特に新生児期においては中腸軸捻転例に準じて緊急手術を行うことを推奨する。」という文言と整合性がでて、「乳児期は速やかに」に結びつくと思います。但し、それを指示する文献が全くなく、「非常に弱い推奨」に過ぎないのに、やや強く言い切っているような印象があり、推奨文の書き方には再考が必要と思います。

→ 本ガイドラインでは「症状のあるものを腸回転異常症とする」ことにしていたため、ほかのコメントでもご指摘を受けましたが混乱を招くと思われまますので、「本ガイドラインでは、腸管の固定が完成しない状態を腸回転異常とし、症状があるものを腸回転異常症とした。」を削除し、アルゴリズムの2段目「腸回転異常症」を「症状あり」と変更し、「無症候性の腸回転異常」を「無症候性の腸回転異常症」へと変更しました。ご指摘いただきましたように、CQ3 に関しましては、「無症候性ではない」ことから「症状のある腸回転異常症」と変更しました。「非常に弱い推奨」であることを考慮して、推奨を「新生児期乳児期では速やかに、幼児期以降では待機的手術を提案する。」としました。

コメント：中腸軸捻転の典型的な画像は成書には提示されている。また、超音波に習熟している検査者では、腸回転異常の病型、中腸軸捻転の回転角まで診断することができます。しかしながら、個人としての診断経験は蓄積しないため、超音波所見のみで診断できる小児外科医は多くはないと推測されます。いずれかの診断方法のみでの診断を弱く推奨しても実際にはガイドラインとしては有用ではなく、各モダリティでの代表的な所見を提示し、複数の所見を組み合わせることも許容するのが現実的だと考えます。

→ 本ガイドラインでは、弱い推奨であっても、有用でなくとも、その結果を提示しました。また、推奨文では複数の検査の組み合わせを否定しておりません。また、今回は複数の検査の組み合わせについて適切な論文が検索されませんでした。将来的な研究が必要と考え、解説の最後に「実際には、複数の検査が行われていることから、どのケースのどの組み合わせが有用かなど、将来的な研究が望まれる。」、一般向けサマリーの最後に「実際には、複数の検査が行われていることから、どのケースのどの組み合わせが有用かなど、将来的な研究が望まれます。」と追記しました。

コメント：すばらしいガイドラインありがとうございます。カラードブラ記載について、中腸軸捻転の超音波カラードブラに関してご検討いただければと存じます。ここで、腸自体の回転に対する御記載は正しいのですが、上腸間膜静脈は頭側の方に向かっているため、ドブラ血流は反時計回転となります（画面の右＝患者の左側 が赤色）。実際、図4の所見でも画面の左側は青色（探触子から遠ざかる）となっており、SMV 血流の血流方向は反時計だと思えます。この点に関して、Jpn J Med Ultrasonics 2016; 43: 3 に藤井先生が「SMV の血流方向は児の左側が探触子に向かうことになる（患者の左側が赤色になる）」と記載されておられます。また、European Journal of Radiology; 2014;831:710 では、「患者の左側が青色血流の渦巻きは、単に SMV の枝を見ているにすぎない場合が多い」とも記載されています。「SMV 血流自体は下から見上げて反時計回転」と追記していただけると一層わかりやすいのではと思います。

→ 文章中に「ただし、SMVの血流は頭側に向かっているため、カラードプラでの血流自体は反時計回りにみえることがあるので注意を要する」と追記して再検討しました。血流に関しては、先生のご指摘の通りだと思います。SMVと腸管がSMAを中心に時計回りに走行する所見が大事であり（逆に反時計回りだと正常なことが多い）、超音波に慣れていない方に「時計回り」「反時計回り」の両方を並べて書くよりは、敢えて記載しない方がよいのではないかと考え、追記しないことにしました。

日本小児放射線学会

目的 小児放射線科医の意見を反映させる

方法 期間：2021年1月14日～3月

評価者 日本小児放射線学会理事会

経過 2021年1月14日 日本小児栄養消化器肝臓学会に外部評価を依頼

2021年2月15日 日本小児放射線学会理事会の回答を頂く

2021年3月1日 外部評価結果後の改訂版を提出

2021年3月 日本小児放射線学会理事会の承認を頂く

結果と対応（Minor revisionを除いたご意見を掲載）

コメント：超音波検査所見「時計回りに渦を巻く様に走行する」「時計回りに渦を巻く所見」について、長くなりますが上記の記述の前に「プローブを頭側から尾側に操作しながら横断面で観察したときに」や「頭側から尾側方向に横断面を連続して観察したときに」と、観察条件を付さない誤解を生む表現となります。さらに長くなってしまいますが「腸を巻き込みながら」を「時計回りに渦を巻く」の前に附した方が望ましいと思います。ご承知の様に正常の腸間膜の動静脈の分枝も“渦巻き状”に描出されることがあり、この鑑別点を記さないと混乱を招く元となる可能性があります。「患児の下方から見上げた場合、時計方向に渦を巻くように走行する所見」について、この所見を示す場合は視線方向だけでなく、観察部位をどの方向に動かしていくかを記載することが必要です。所見の個々の記載部分で示しておくことが必要と思います。図の説明が血管の走行に終始されており、渦の中に腸管が巻き込まれているという重要な所見について注意を喚起されていません。腸管が巻き込まれていることを描出するのは困難なことも多く、それが描出できないとwhirlpool sign陽性とし、というはかえって危険ですが、腸管が巻き込まれて一緒に回旋する、という重要な画像所見への注意を喚起した方がよいのではないかと思います。

→ 図のコメントを以下のように追加修正しました。「中腸軸捻転時は、上腹部正中横走査で、探触子を頭側から尾側に移動させながら観察すると、上腸間膜動脈(SMA)を中心に、上腸間膜静脈(SMV)が腸管を巻き込みながら、時計回りに渦を巻くように走行する所見(whirlpool sign)を認める(カーブ矢印).」「SMAを中心に、SMVが腸管を巻き込みながら、時計回りに渦を巻くように走行する所見(whirlpool sign)を認める.」

コメント：CQの「推奨するか？」という文言や、「弱く推奨する」についての違和感は避けたいと思います。CQであれば、「いずれを推奨するか？」は「いずれを用いるか？」などの表現でよいと思います。

われます (P6 のシェーマのように)。また、「弱く推奨する」につきましては、日本語として戸惑いがあると思います。こちらのガイドラインでの「推奨する」、「弱く推奨する」は、小児科関連のガイドラインでは、「強く推奨する」と「推奨する」や、「推奨する」と「提案する」になるようです。「推奨はできない」とありますが、「推奨するか」との問いですので、「推奨しない」「推奨されない」ではないでしょうか。また、「明確な推奨はできない」と「弱い推奨」の相違にも迷います。

→ CQ の文章のなかで、語尾に関してはなるべく言葉を揃えることとし、また推奨文に関しては Minds 作成マニュアルに記載された「推奨の強さを表現する基準」にできるだけ準拠する形にしております。

#### 「推奨の強さを表現する基準」

##### 1) エビデンスの強さ：

- A (強) 効果の推定値に強く確信がある
- B (中) 効果の推定値に中程度の確信がある
- C (弱) 効果の推定値に対する確信は限定的である
- D (非常に弱) 効果の推定値がほとんど確信できない

##### 2) 推奨の強さ：

- 1 強く推奨する
- 2 弱く推奨する (提案する)
- なし 明確な推奨ができない

また、できるだけ「推奨しない」という言葉使いは使用しないこと、推奨がどうしても決定できない時はその理由を解説に記載し「明確な推奨ができない」とすることについても、Minds の作成マニュアルに準拠しました。

コメント：大変長いガイドラインで詳細まで読み込んでおりませんが、腸回転異常について以下の疑念があります。腸回転異常と中腸軸捻を正しく表現していない。症状のあるものを腸回転異常症としているとのことですが、かえって混乱しないでしょうか？腸回転異常は無数のバリエーションを生じうるが、実臨床では **nonrotation** と **incomplete rotation** が多くを占めており、臨床像が全く異なる。これを把握しての内容であるのかが疑問。過去の画像に関する論文でも SMA と SMV の位置関係については腸回転異常の診断と中腸軸捻の診断のどちらなのかが混同されている。

→ 腸回転異常と中腸軸捻の説明文を修正しました。「症状のあるものを腸回転異常症とする」ことについてはご指摘の通り混乱を招くと思われまので、「本ガイドラインでは、腸管の固定が完成しない状態を腸回転異常とし、症状があるものを腸回転異常症とした。」を削除し、アルゴリズムの2段目「腸回転異常症」を「症状あり」と変更、「無症候性の腸回転異常」を「無症候性の腸回転異常症」へ変更しました。分類についてはこれまでさまざまな報告があり、一定した分類がないと言われております。ご指摘の **nonrotation** と **incomplete rotation** に **incomplete fixation** を加えると西島らによる分類になりますが、過去の論文でも分類に基づいて報告されているものは少ないと思われま。今後、検討する必要があると考えております。画像所見については、混同されないようにそれぞれの腸回転

異常の場合と中腸軸捻転の場合に分けて書き直しました。

コメント：全体としての意見小児外科学会『腸回転異常症ガイドライン作成』につき、小児外科の御担当先生および関連されている先生方の Minds 方式の準拠やご尽力に深謝申し上げます。このガイドラインの想定される利用者に放射線科医が入っており、その一般的な放射線科医の立場から拝見した場合、冒頭のガイドラインサマリーについて私見を述べます。はじめに超音波＝弱く推奨、US で診断がつかない場合は上部消化管造影＝弱く推奨腹部単純 X 線撮影＝有用とは言えない、下部消化管造影検査および造影 CT は、US や上部消化管造影で診断が困難な場合に有用な場合がある。上記のように一応順番の記載はありますが視覚的なインパクトに乏しく、また“弱く推奨”と Negative な印象というか、および腰というか、どれが一番推奨されているのかがクリアでなく、どの検査でもちゃんと診断ができないのか？といった印象を持ちます。ガイドラインの本文を読み進んでいくと、US は感度特異度が非常に高い。でも検査手技に習熟が必要、1 歳未満では感度が低いため弱く推奨なのだ書かれており理解はできます。でも最初しか読まない読者も多いと思われるため、冒頭とガイドラインサマリーは非常に重要と思います。以下のような簡潔な箇条書きのサマリーを枠内に収めるのは難しいでしょうか？書いてあることは先生方の作成されたものと同じです。弱く推奨はできれば簡潔に推奨が望ましく思います。

1 まず、はじめに超音波検査を推奨する

2 超音波検査で診断がつかないときは上部消化管造影を推奨する

3 超音波、上部消化管造影で診断が困難な場合は、注腸、造影 CT を推奨する

4 腹部単純 X 線撮影は推奨されない(腸回転異常の診断について有用性は低い)

→ 形式や用語はほかの CQ や推奨文と統一しようと考えております。ご指摘いただいた順番に変えたところ、US→UGI→BE,CT との流れができ、大変分かりやすくなりました。そこで「はじめに腹部超音波検査を行うことを弱く推奨する。診断がつかない場合には上部消化管造影検査を行うことを弱く推奨する。腹部超音波検査や上部消化管造影検査で診断が困難な場合には、下部消化管造影検査や腹部造影 CT 検査が有用な可能性がある。腹部単純 X 線検査は、腸閉塞の所見を得るには有用なことがあるが腸回転異常症の診断には推奨しない。」と修正しております。

日本小児外科学会

目的 小児外科医の意見を反映させる

方法 期間：2021 年 1 月 15 日～2 月 14 日

評価者：日本小児外科学会員

経過 2021 年 1 月 15 日～2 月 14 日、学会ホームページ上でコメントを募集

2021 年 3 月 1 日 コメントに対する回答をメールで返信し外部評価後の改訂版に掲載

結果と対応 (Minor revision を除いたご意見を掲載)

コメント：非常に多くの努力のもとガイドラインの作成ありがとうございます。小児外科として重要な疾患である腸回転異常を取り上げることに大きな意義を感じます。しかし、今回の CQ とその回答

からは推奨のエビデンスがまだガイドラインレベルに達していない印象をうけ、ガイドラインではなくエキスパートオピニオンとしてまとめられるべきではないかと思いました。また、腸回転異常症として診断時の全身状態に関する記載に乏しくその点が予後に直結すると思われるためその部分に関する拡充も希望します。

→ 腸回転異常症に関してエビデンスレベルの高い研究は数少なく、過去の経験やエキスパートオピニオンに基づいた治療が現時点で行われていることが臨床的な問題点として図らずも浮き彫りになりました。診療ガイドラインとして、検査や治療がどのレベルであるかを示すことで、今後の本疾患に対する臨床研究の方向性を位置づけることにもつながっていると考えております。この診療ガイドラインを礎にして、5年後の改定に向けて全国レベルの診療の実態調査や新しい臨床研究が行なわれることを期待しております。その際は是非ご参加ください。腸回転異常症として診断時の全身状態に関する記載について、症状による診断に関するCQがなかったことから、症状については臨床的特徴と症状の記載内容になりました。腸回転異常症として診断時の全身状態が予後に直結するとすればどのようなCQが考えられるか今後検討し、次回改訂時にはそれに関する研究について検索が行われると思います。

### 3.Minds による公開前評価結果とその対策について

公益財団法人 日本医療機能評価機構

方法 期間：2021年3月1日～6月3日

評価者 4名（診療ガイドライン評価専門部会員）

#### 総評

- AGREE II の領域の中では、対象と目的、作成の厳密さ、提示の明確さの領域の記載について評価が高かった診療ガイドラインです。
- 「一般市民向けガイドラインサマリー」を設けている点は利便性を高め、診療ガイドライン本体への理解を促しています。さらなる改善に向けて、患者・家族などの価値観や希望について、診療ガイドライン作成過程に反映する取り組みが期待されます。
- さらに、推奨部分に加えて全体的に、レイアウトやフォントの調整によって読みやすさが高まるような工夫をすると、より利便性が高まるでしょう。
- また、ガイドラインの活用を促進する要因や阻害する要因、コスト情報についてより具体的に記載するとよいでしょう。
- また、COI（利益相反）については、COIの有無だけでなく、検討されたCOIの種類、潜在的なCOIについての調査方法の記載が望まれます。日本医学会のCOI管理ガイドライン、診療ガイドライン策定参加資格基準ガイダンスも参考にCOIを個人毎に開示し、COIが有る場合は、その影響が最小限となるように、実際に行った対応（役割制限など）について具体的に記載する必要があります。

AGREE II 評価表（項目別平均値）

領域		項目		項目別平均値 (1-7)
1	対象と目的	1	ガイドライン全体の目的が具体的に記載されている。	5.5
		2	ガイドラインが取り扱う健康上の問題が具体的に記載されている。	6.5
		3	ガイドラインの適用が想定される対象集団（患者、一般市民など）が具体的に記載されている。	6
2	利害関係者の参加	4	ガイドライン作成グループには、関係する全ての専門家グループの代表者が加わっている。	5
		5	対象集団（患者、一般市民など）の価値観や希望が調べられた。	2.25
		6	ガイドラインの利用者が明確に定義されている。	5.5
		7	エビデンスを検索するために系統的方法が用いられている。	6.5
		8	エビデンスの選択基準が明確に記載されている。	6.25
		9	エビデンス総体の強固さと限界が明確に記載されている。	6
		10	推奨を作成する方法が明確に記載されている。	6.5
		11	推奨の作成にあたって、健康上の利益、副作用、リスクが考慮されている。	6.75



3	作成の 厳密さ	12	推奨とそれを支持するエビデンスとの対応関係が明確である.	6.5
		13	ガイドラインの公表に先立って、専門家による外部評価がなされている.	6.5
		14	ガイドラインの改訂手続きが示されている.	6.5
4	提示の 明確さ	15	推奨が具体的であり、曖昧でない.	6.5
		16	患者の状態や健康上の問題に応じて、異なる選択肢が明確に示されている.	6
		17	重要な推奨が容易に見つけられる.	5.25
5	適用 可能性	18	ガイドラインの適用にあたっての促進要因と阻害要因が記載されている.	4.25
		19	どのように推奨を適用するかについての助言・ツールを提供している.	5.5
		20	推奨の適用に対する、潜在的な資源の影響が考慮されている.	4.75
		21	ガイドラインにモニタリングや監査のための基準が示されている.	5.25
6	編集の独 立性	22	資金提供者の見解が、ガイドラインの内容に影響していない.	5
		23	ガイドライン作成グループメンバーの利益相反が記録され、適切な対応がなされ ている.	4.75

## 対応

コメント：さらなる改善に向けて、患者・家族などの価値観や希望について、診療ガイドライン作成過程に反映する取り組みが期待されます。

→ p74,75に、今後の取り組みについて記載しました。「次回改訂に向けて、本ガイドライン使用後調査を行う際に、患者・家族などの価値観や希望に関してアンケート項目に追加する。」

コメント：推奨部分に加えて全体的に、レイアウトやフォントの調整によって読みやすが高まるような工夫をすると、より利便性が高まるでしょう。

→ 推奨部分やほかのレイアウトとフォントを変更しました。

コメント：ガイドラインの活用を促進する要因や阻害する要因、コスト情報についてより具体的に記載するとお良いでしょう。

→ 促進する要因と阻害する要因について、p131,139,144,149,154,159にCQごとに記載しました。コストについては、p121,126に、日本の現状について記載しました。「日本の保険診療において、入院診療では包括医療支払い制度方式が広まっており、検査や画像診断に関してコストの違いは生じない。外来診療では出来高払い方式のため、患者負担が発生し、年齢、地域、収入により負担率は異なる。」

コメント：COI（利益相反）については、COIの有無だけではなく、検討されたCOIの種類、潜在的なCOIについての調査方法の記載が望まれます。日本医学会のCOI管理ガイドライン、診療ガイドライン策定参加資格基準ガイダンスも参考にCOIを個人毎に開示し、COIが有る場合は、その影響が最小限となるように、実際に行った対応（役割制限など）について具体的に記載する必要があります。

ます。

→ p12に、COIについて追記しました。

「・利益相反の申告 本ガイドライン作成に関わった委員全員の自己申告により経済的利益相反（COI）の状況（2019～2024年度）を確認した。いずれの委員においても、CQに対する推奨文に直接かかわると申告された企業はなかった（経済的COIなし）。今後、申告の内容に変更が生じた場合には再申告を必要とする。推奨度決定の投票の際には、各委員のアカデミックCOIも考慮した。

・利益相反への対策 意見の偏りを最小限にする目的で、すべての推奨決定は各章の担当者ではなく、委員会全員の投票とし、全体のコンセンサスを重視した」

コメント：目的は記載されているが、より詳細を記述する方がなお良いでしょう。

→ p22に、目的の内容を詳細に記載しました。

「腸回転異常は、胎児期に腸管が腹腔内へ収まり固定される際の腸管の回転異常・固定不良の状態のことであり、Ladd靭帯による十二指腸圧迫や中腸軸捻転のため、腸閉塞をきたすことがある。腸回転異常症の多くは新生児期に胆汁性嘔吐で発症するが、乳幼児期の発症では腸重積症など腸閉塞症状をきたす種々の疾患との鑑別を要し、年長児では慢性症状を呈し診断に難渋することがある。緊急手術を要することが多く、大量腸切除後に短腸症候群をきたす症例もある。一方、無症状で偶然見つかる腸回転異常もある。小児腸回転異常症のガイドラインの目的は、本疾患を正確に診断し適切に対応することにより、本症の重症化を防ぐことと、手術における適切な治療法を選択し、患者家族に十分な説明と同意を得るための情報を提供することにある。」

コメント：ガイドライン作成グループ内やシステムティックレビューチーム内の役割分担などの詳細を記載するとなお良いでしょう。

→p12組織編成に役割分担を加筆しました。

コメント：日本の保険診療を加味するとなお良いでしょう。

→ p121,126に、日本の現状について記載し、次回改訂の際に検討することとさせていただきま  
す。「日本の保険診療において、入院診療では包括医療支払い制度方式が広まっており、検査や画像  
診断に関してコストの違いは生じない。外来診療では出来高払い方式のため、患者負担が発生し、  
年齢、地域、収入により負担率は異なる。」

コメント：資金提供者の影響がない場合はその旨を記載するとなお良いでしょう。

→ p12に、作成資金について追記しました。「本ガイドラインは日本小児外科学会の予算より割り  
当てられたガイドライン委員会活動費を用いて作成した。日本小児外科学会には作成後にパブリ  
ックコメント募集したが、ガイドライン作成については独立して行われ、資金提供による影響を受  
けていない。」

——\*索引\*——

か

下部消化管造影検査 ..... 17,20,36  
カラードプラ ..... 19,20,32,33

さ

残存小腸 ..... 61  
死亡率 ..... 16,61  
手術関連合併症 ..... 49,50,52,53,61  
上部消化管造影検査 ..... 17,20,28,29,31,34-36  
術後腸閉塞 ..... 44,55,66-68  
術後再捻転 ..... 55,56,65  
術後合併症 ..... 55,62  
整容性 ..... 52,53  
先天性横隔膜ヘルニア ..... 8,41-46

た

短腸症候群 ..... 8

ち

中心静脈栄養離脱 ..... 61  
虫垂炎関連合併症 ..... 66  
中腸軸捻転 ..... 8-10,16-21,28-37,42-46,48-54,58-60  
腸回転異常症 ..... 8,16  
腸管壊死 ..... 16,58,59,64  
腸管虚血 ..... 50  
腸管固定手術 ..... 63-66  
低出生体重児 ..... 63,64

な

内臓心房錯位 ..... 8,42-44

は

付加手術 ..... 63  
腹腔鏡下手術 ..... 52-54  
腹部造影CT検査 ..... 17,21,29,30,34,35  
腹部単純X線検査 ..... 28-31  
腹部超音波検査 ..... 17-20,28-37  
腹壁異常 ..... 8,42,43  
腹膜炎 ..... 64

ま

慢性中腸軸捻転 ..... 50  
無症候性 ..... 42-44,46,49

や

癒着防止材 ..... 9,64,67,68  
癒着防止処置 ..... 9,63,64,67,68  
予防的Ladd手術 ..... 42-46,48,49  
予防的虫垂切除 ..... 9,63,64,66

A-Z

abdominal wall abnormalities ..... 8  
Bill手術 ..... 9,65  
congenital diaphragmatic hernia, CDH ..... 8,42,43,45,46  
fixation of the mesentery ..... 9  
Half-Bill手術 ..... 65  
heterotaxy syndrome, HS ..... 8,42-44  
Ladd手術 ..... 9,21,22,42-46,48,49,65,67  
malrotation ..... 8  
midgut volvulus ..... 8  
prophylactic appendectomy ..... 9  
short bowel syndrome ..... 8  
second look operation ..... 9,58-62  
treatment to prevent adhesions ..... 9