【目的】ヒルシュブルグ病類緑疾患を確立させた治療法がなく、今なお多くの臨床医を悩ませている。中心静脈栄養（TPN）からの離脱、腸内容の停滞によるBacterial Translocationに起因する敗血症の予防が急げとの予後を左右する。今回われわれは手術療法に注目し、術後の経過を検討した。
【症例】2004年12月までに経験したChronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome (CIIPS)；3例、Hypoganglionosis；3例を対象とした。

【結果】

CIIPS(1)；11ヶ月時には人工肛門を造設し、3歳時に回腸結腸側々吻合および回腸瘻造設術を行った。在宅TPNでイレウス症状を繰り返しながらも成人したが、21歳時に広範な腸管壊死を起こし死亡した。
CIIPS(2)；1ヶ月時に虫垂膿を、2ヶ月時に回腸瘻を造設したが敗血症を繰り返し、6ヶ月後に死亡した。
CIIPS(3)；日齢16人に人工肛門を造設し、1歳時に一度閉鎖したが3歳時に再造設した。しかし腸炎、イレウス症状を繰り返すため、17歳時に全結腸切除、回腸瘻造設、胃瘻造設術を行った。術後はTPNからの離脱はできず、腸炎も繰り返すため、現在も入院中である。
Hypo(1)；日齢15日に虫垂膿造設、1ヶ月時に空腸瘻造設、6ヶ月時に小腸広範切除を行い空腸瘻を閉鎖したがイレウス症状は改善せず、TPNから離脱できずに家庭の都合で1歳時に他院へ転院となった。
Hypo(2)；回腸に限局した病変で、3ヶ月時に人工肛門造設後、9ヶ月時に閉鎖し、1ヶ月後にTPNからも離脱した。
Hypo(3)；日齢19日に空腸瘻を造設し、1歳10ヶ月時に肛門輸小腸を横行結腸までを切除し、Bishop-Koop式腸瘻を造設した。2歳時にはTPNから離脱でき、順調に経過している。

【考察】Hypo(3)にBishop-Koop式腸瘻造設で著明な症状の改善が得られた。腸内容の逃げ道を作ることで停滞を著しく軽減し、吸収と排泄のバランスがうまく取れるようになったことが良かったのではないかと考える。今後の経過を注意深く観察する必要がある。

【目的】CIIPSやMMIHSは原因不明の腸管運動不全症で、その病状は症例により異なり、治療法は確立されていない。今回、漢方製剤として六君子湯、大建中湯を投与したCIIPS症例および大建中湯、補中益気湯を用いたMMIHS症例を経験し、その有用性につき検討した。

【症例1】CIIPS、12歳、男児。麻痺性腸閉塞を繰り返し、中心静脈栄養、経鼻胃管、イレウス管および回腸瘻から挿入した胃瘻用チューブによる消化管吸引減圧を施行中。精神運動発達障害児である。

【症例2】MMIHS、1歳11ヶ月、女児。出生前に膀胱拡張を指摘された出生前診断例。出生後、腹部膨満傾向が強く、一時中心静脈栄養を併用したが、現在は内服摂取のみで定期洗腸と間欠導尿にて外来経過観察をしている。

【漢方製剤の効果】

CIIPS症例：漢方製剤は大建中湯から開始し、胃の膨満もありかいことから六君子湯を投与した。投与経路はイレウス管より小腸に注入している。内服摂取はソリタ顔料およびレレンケル酸Pを摂取しており、消化管減圧チューブを一旦クランプした後開放している。六君子湯投与により胃内の停滞は比較的改善した印象があるが、減圧チューブクランプ時間の延長が可能になるなどの症状の改善は今のところ得られていない。

MMIHS症例：1歳末に感冒を契機に腸炎を繰り返し、連日洗腸が必要となり、大建中湯を通常量より増量し(0.65 g/kg/day)投与したところ、定期洗腸で排便が得られるようになり、洗腸が不要となり、レントゲン写真上も腸管ガス像の改善が得られた。また、真菌血症をきたすなど日和見感染に対しても補中益気湯投与により発熱頻度の改善が得られた。現在幼児食およびララコールを摂取し、身長は平均から1SD、体重は平均より1SDである。精神運動発達には異常は認められない。

【結論】MMIHS症例には少量した大建中湯投与と補中益気湯投与は有用と考えられ、腸管運動不全症治療における漢方製剤の有用性が示唆された。