

3.6 登録時臨床検査 - BMD

解析対象集団：全症例

項目	統計量	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		統計量	統計量	統計量	統計量
ALB (g/dL)	症例数	92	36	52	4
	平均値	3.9	3.9	3.8	4.1
	標準偏差	0.4	0.5	0.4	0.7
	最小値	2.5	2.7	2.5	3.1
	中央値	3.9	4.0	3.9	4.5
	最大値	4.7	4.7	4.6	4.5
	欠測数	2	1	1	0
BUN (mg/dL)	症例数	92	36	52	4
	平均値	12.3	12.9	12.1	9.8
	標準偏差	4.1	5.4	3.0	1.0
	最小値	1.7	1.7	4.7	9.0
	中央値	12.1	12.8	12.3	9.5
	最大値	30.0	30.0	19.0	11.0
	欠測数	2	1	1	0
Cr (mEq/dL)	症例数	92	36	52	4
	平均値	0.5	0.6	0.4	0.5
	標準偏差	0.3	0.4	0.2	0.2
	最小値	0.1	0.2	0.1	0.3
	中央値	0.4	0.4	0.3	0.4
	最大値	2.1	2.1	1.4	0.8
	欠測数	2	1	1	0
Na (mEq/dL)	症例数	92	36	52	4
	平均値	138.7	139.6	138.1	138.8
	標準偏差	2.5	2.4	2.5	1.3
	最小値	129.0	132.0	129.0	137.0
	中央値	139.0	139.0	138.0	139.0
	最大値	144.0	144.0	143.0	140.0
	欠測数	2	1	1	0
K (mEq/dL)	症例数	92	36	52	4
	平均値	4.2	4.3	4.1	4.0
	標準偏差	0.5	0.5	0.5	0.4
	最小値	2.8	3.6	2.8	3.5
	中央値	4.2	4.2	4.2	4.1
	最大値	5.6	5.6	5.5	4.4
	欠測数	2	1	1	0
Cl (mEq/dL)	症例数	92	36	52	4
	平均値	104.2	105.2	103.5	104.8
	標準偏差	3.1	2.6	3.3	2.2
	最小値	93.0	100.0	93.0	102.0
	中央値	104.5	105.0	104.0	105.0
	最大値	112.0	112.0	109.0	107.0
	欠測数	2	1	1	0
Ca (mg/dL)	症例数	87	33	50	4
	平均値	9.3	9.2	9.4	8.9
	標準偏差	0.5	0.4	0.5	0.6
	最小値	8.3	8.3	8.3	8.5
	中央値	9.3	9.3	9.6	8.8
	最大値	10.4	10.0	10.4	9.7
	欠測数	7	4	3	0
P (mg/dL)	症例数	75	27	44	4
	平均値	4.3	4.3	4.4	3.5
	標準偏差	0.8	0.9	0.8	0.5
	最小値	2.0	2.0	2.4	3.1
	中央値	4.5	4.4	4.6	3.4
	最大値	6.3	6.3	6.1	4.3
	欠測数	19	10	9	0
Mg (mg/dL)	症例数	63	26	34	3
	平均値	2.0	2.0	2.0	1.7
	標準偏差	0.3	0.2	0.3	0.6
	最小値	1.0	1.6	1.4	1.0
	中央値	2.0	2.0	2.0	1.8
	最大値	2.6	2.6	2.6	2.2
	欠測数	31	11	19	1

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：全症例

項目	統計量	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		統計量	統計量	統計量	統計量
CRP (mg/dL)	症例数	89	36	49	4
	平均値	0.3	0.2	0.3	0.2
	標準偏差	0.4	0.4	0.4	0.2
	最小値	0.0	0.0	0.0	0.0
	中央値	0.1	0.1	0.1	0.2
	最大値	1.6	1.6	1.5	0.4
	欠測数	5	1	4	0
PT-INR	症例数	72	29	41	2
	平均値	1.2	1.2	1.2	1.1
	標準偏差	0.1	0.1	0.2	0.1
	最小値	0.9	1.0	0.9	1.0
	中央値	1.1	1.1	1.1	1.1
	最大値	1.7	1.7	1.7	1.2
	欠測数	22	8	12	2
Bone mineral density (g/cm ²)	症例数	29	12	15	2
	平均値	0.5	0.5	0.5	0.8
	標準偏差	0.2	0.2	0.2	0.1
	最小値	0.2	0.2	0.3	0.7
	中央値	0.5	0.5	0.5	0.8
	最大値	0.8	0.8	0.8	0.8
	欠測数	65	25	38	2
Zn (ug/dL)	症例数	67	26	39	2
	平均値	83.5	85.7	82.6	74.5
	標準偏差	22.0	22.6	22.2	6.4
	最小値	54.0	59.0	54.0	70.0
	中央値	79.0	79.5	80.0	74.5
	最大値	147.0	147.0	142.0	79.0
	欠測数	27	11	14	2
Fe (ug/dL)	症例数	73	30	41	2
	平均値	97.8	119.0	86.5	13.0
	標準偏差	55.0	60.2	44.6	9.9
	最小値	6.0	26.0	17.0	6.0
	中央値	88.0	101.5	75.0	13.0
	最大値	292.0	292.0	234.0	20.0
	欠測数	21	7	12	2
Cu (ug/dL)	症例数	68	28	38	2
	平均値	103.0	95.1	109.2	95.0
	標準偏差	33.9	29.6	36.7	17.0
	最小値	32.0	32.0	40.0	83.0
	中央値	98.0	95.0	111.5	95.0
	最大値	175.0	151.0	175.0	107.0
	欠測数	26	9	15	2
Se (ug/dL)	症例数	44	14	28	2
	平均値	8.0	7.1	8.2	10.5
	標準偏差	3.7	2.4	4.2	0.8
	最小値	2.0	3.2	2.0	9.9
	中央値	7.7	7.1	7.8	10.5
	最大値	23.8	11.7	23.8	11.1
	欠測数	50	23	25	2

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：全症例

項目	統計量	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		統計量	統計量	統計量	統計量
IGF-1 (ng/mL) (18歳まで)	症例数	30	13	16	1
	平均値	117.0	118.7	113.1	157.0
	標準偏差	87.8	97.7	84.6	-
	最小値	14.0	14.0	20.5	157.0
	中央値	102.5	88.0	102.5	157.0
	最大値	382.0	326.0	382.0	157.0
	欠測数	38	9	28	1
テストステロン (ng/mL) (18歳まで男性のみ)	症例数	16	10	5	1
	平均値	4.8	5.3	2.2	12.5
	標準偏差	5.5	6.2	1.3	-
	最小値	0.0	0.0	0.0	12.5
	中央値	3.0	3.3	3.0	12.5
	最大値	18.1	18.1	3.0	12.5
	欠測数	20	5	15	0
LH (mIU/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	14	3	11	0
	平均値	2.0	4.4	1.3	-
	標準偏差	3.8	7.6	2.4	-
	最小値	0.0	0.1	0.0	-
	中央値	0.1	0.1	0.1	-
	最大値	13.2	13.2	6.4	-
	欠測数	18	4	13	1
FSH (mIU/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	15	3	12	0
	平均値	2.7	3.2	2.6	-
	標準偏差	2.2	2.7	2.2	-
	最小値	0.2	1.1	0.2	-
	中央値	2.1	2.3	2.0	-
	最大値	7.2	6.2	7.2	-
	欠測数	17	4	12	1
エストラジオールE2 (pg/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	13	3	10	0
	平均値	13.8	9.0	15.2	-
	標準偏差	11.5	0.9	12.9	-
	最小値	5.0	8.3	5.0	-
	中央値	9.0	8.7	9.5	-
	最大値	44.0	10.0	44.0	-
	欠測数	19	4	14	1

3.7 登録時カテーテル関連合併症及び敗血症
解析対象集団：全症例

項目	カテゴリー	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		症例数(%)	症例数(%)	症例数(%)	症例数(%)
カテーテル閉塞の有無	無	55 (59.1)	22 (59.5)	30 (57.7)	3 (75.0)
	有	38 (40.9)	15 (40.5)	22 (42.3)	1 (25.0)
	欠測数	1	0	1	0
閉塞ルート <重複有>	右内頸静脈	8	2	5	1
	左内頸静脈	8	1	6	1
	右外頸静脈	20	8	12	0
	左外頸静脈	19	8	11	0
	右鎖骨下静脈	14	5	8	1
	左鎖骨下静脈	10	4	5	1
	右大腿静脈	2	1	1	0
	左大腿静脈	5	3	2	0
	その他の閉塞血管	5	3	2	0
過去1年間の敗血症の有無	無	38 (40.9)	18 (48.6)	18 (34.6)	2 (50.0)
	有	55 (59.1)	19 (51.4)	34 (65.4)	2 (50.0)
	欠測数	1	0	1	0
過去1年間の敗血症 <重複有>	カテーテル関連感染	53	19	32	2
	腸管壊死	0	0	0	0
	その他	2	0	2	0
カテーテル関連感染 の回数	症例数	53	19	32	2
	平均値	3.0	2.6	3.2	4.0
	標準偏差	2.5	1.7	2.9	1.4
	最小値	1.0	1.0	1.0	3.0
	中央値	3.0	2.0	2.5	4.0
	最大値	14.0	6.0	14.0	5.0
敗血症その他の詳細	欠測数	0	0	0	0
	原因不明の敗血症	1	0	1	0
	尿路感染	1	0	1	0

3.8 登録時肝障害 解析対象集団：全症例

項目	カテゴリー	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝生検の実施の有無	無	82 (88.2)	35 (94.6)	43 (82.7)	4 (100.0)
	有	11 (11.8)	2 (5.4)	9 (17.3)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
有りの場合 肝生検の結果	正常	2	0	2	0
	異常	9	2	7	0
異常の場合 脂肪肝	異常な脂肪肝なし	5	0	5	0
	10%	2	1	1	0
	20%	0	0	0	0
	30%	2	1	1	0
異常の場合 線維化の程度	F0	1	1	0	0
	F1	4	0	4	0
	F2	4	1	3	0
	F3	0	0	0	0
	F4	0	0	0	0

項目	カテゴリー	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝障害症状の有無	無	80 (86.0)	34 (91.9)	42 (80.8)	4 (100.0)
	有	13 (14.0)	3 (8.1)	10 (19.2)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
脾腫	無	92 (98.9)	37 (100.0)	51 (98.1)	4 (100.0)
	有	1 (1.1)	0 (0.0)	1 (1.9)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
肝性脳症	無	93 (100.0)	37 (100.0)	52 (100.0)	4 (100.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
消化管静脈瘤	無	93 (100.0)	37 (100.0)	52 (100.0)	4 (100.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
腹水	無	93 (100.0)	37 (100.0)	52 (100.0)	4 (100.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
その他の顕性の門脈圧亢進症状	無	93 (100.0)	37 (100.0)	52 (100.0)	4 (100.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0

肝障害症状「有」の場合

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=3)	腸管運動障害 (n=10)	その他機能障害 (n=0)
		統計量	統計量	統計量	統計量
D-Bil (mg/dL) (診断時) 1回目	症例数	13	3	10	0
	平均値	2.9	3.2	2.8	-
	標準偏差	1.3	0.5	1.5	-
	最小値	2.1	2.7	2.1	-
	中央値	2.4	3.2	2.3	-
	最大値	7.1	3.6	7.1	-
	欠測数	0	0	0	-
D-Bil (mg/dL) (診断時) 2回目	症例数	13	3	10	0
	平均値	3.9	3.7	3.9	-
	標準偏差	1.6	1.1	1.8	-
	最小値	2.3	2.7	2.3	-
	中央値	3.4	3.5	3.2	-
	最大値	8.2	5.0	8.2	-
	欠測数	0	0	0	-
血小板数 (*10 ⁴ /mm ³) (診断時)	症例数	12	3	9	0
	平均値	26.6	25.3	27.0	-
	標準偏差	16.5	14.4	18.0	-
	最小値	8.9	8.9	12.9	-
	中央値	21.6	31.1	20.0	-
	最大値	70.0	35.8	70.0	-
	欠測数	1	0	1	-

3.9 登録時腎障害
解析対象集団：全症例

項目	カテゴリー または統計量	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		症例数(%) または統計量	症例数(%) または統計量	症例数(%) または統計量	症例数(%) または統計量
血尿	無	88 (95.7)	33 (89.2)	51 (100.0)	4 (100.0)
	有	4 (4.3)	4 (10.8)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	2	0	2	0
尿蛋白	無	89 (96.7)	34 (91.9)	51 (100.0)	4 (100.0)
	有	3 (3.3)	3 (8.1)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	2	0	2	0
1日尿量 (mL/日)	症例数	51	18	32	1
	平均値	920.8	979.3	891.8	800.0
	標準偏差	426.4	503.2	388.7	-
	最小値	100.0	300.0	100.0	800.0
	中央値	900.0	853.0	910.0	800.0
	最大値	2100.0	2000.0	2100.0	800.0
	欠測数	43	19	21	3
クレアチンクリアランス実測の有無	無	84 (90.3)	32 (86.5)	49 (94.2)	3 (75.0)
	有	9 (9.7)	5 (13.5)	3 (5.8)	1 (25.0)
	欠測数	1	0	1	0
クレアチンクリアランス (mL/分)	症例数	9	5	3	1
	平均値	99.2	102.5	89.1	112.9
	標準偏差	36.9	41.4	41.7	-
	最小値	41.0	48.7	41.0	112.9
	中央値	111.5	109.0	111.5	112.9
	最大値	160.0	160.0	114.9	112.9
欠測数	0	0	0	0	
腎障害の有無	無	88 (94.6)	33 (89.2)	51 (98.1)	4 (100.0)
	有	5 (5.4)	4 (10.8)	1 (1.9)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
腎障害 <重複有>	腎不全	0	0	0	0
	尿路結石	2	2	0	0
	腎石灰化	0	0	0	0
	腎炎	2	2	0	0
	透析中	0	0	0	0
	その他	1	0	1	0
その他詳細	MMIHSのため、神経因性膀胱あり。	1	0	1	0

3.10 登録時治療関連情報

解析対象集団：全症例

項目	カテゴリー	全症例 (n=94)	短腸症候群 (n=37)	腸管運動障害 (n=53)	その他機能障害 (n=4)
		症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
小腸移植に対する現在の必要性	必要と思わない	66 (71.0)	28 (75.7)	36 (69.2)	2 (50.0)
	どちらでもない	13 (14.0)	5 (13.5)	7 (13.5)	1 (25.0)
	必要と思う	9 (9.7)	2 (5.4)	6 (11.5)	1 (25.0)
	わからない	5 (5.4)	2 (5.4)	3 (5.8)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
小腸移植に対する将来の必要性	必要と思わない	27 (29.0)	18 (48.6)	8 (15.4)	1 (25.0)
	どちらでもない	25 (26.9)	7 (18.9)	17 (32.7)	1 (25.0)
	必要と思う	26 (28.0)	6 (16.2)	18 (34.6)	2 (50.0)
	わからない	15 (16.1)	6 (16.2)	9 (17.3)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0

4.1 観察期間

解析対象集団：全症例

項目	統計量	全症例 (n=30)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=16)	その他機能障害 (n=2)
		症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量
観察期間 (月)	症例数	30	12	16	2
	平均値	5.3	5.7	5.1	4.8
	標準偏差	2.1	2.0	2.3	0.6
	最小値	1.0	3.0	1.0	4.4
	中央値	4.8	4.9	4.6	4.8
	最大値	9.5	9.5	8.8	5.3
	欠測数	0	0	0	0

4.2 各イベントの遷移

解析対象集団：全症例

項目	統計量	全症例 (n=30)		短腸症候群 (n=12)		腸管運動障害 (n=16)		その他機能障害 (n=2)	
		生存	死亡	無	有	無	有	無	有
最終時									
転帰		29 (96.7)	1 (3.3)	12 (100.0)	0 (0.0)	15 (93.8)	1 (6.3)	2 (100.0)	0 (0.0)

項目	統計量	全症例 (n=30)		短腸症候群 (n=12)		腸管運動障害 (n=16)		その他機能障害 (n=2)	
		無	有	無	有	無	有	無	有
登録時/最終時									
肝障害の有無	無	28 (100.0)	0 (0.0)	12 (100.0)	0 (0.0)	14 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
腎障害の有無	無	26 (100.0)	0 (0.0)	9 (100.0)	0 (0.0)	15 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	4 (100.0)	0 (0.0)	3 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
カテーテル閉塞の有無	無	18 (100.0)	0 (0.0)	7 (100.0)	0 (0.0)	10 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	12 (100.0)	0 (0.0)	5 (100.0)	0 (0.0)	6 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)

項目	統計量	全症例 (n=30)		短腸症候群 (n=12)		腸管運動障害 (n=16)		その他機能障害 (n=2)	
		無	有	無	有	無	有	無	有
最終時									
小腸移植の有無		30 (100.0)	0 (0.0)	12 (100.0)	0 (0.0)	16 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)
静脈栄養の離脱		27 (93.1)*	2 (6.9)*	10 (83.3)	2 (16.7)	15 (100.0)*	0 (0.0)*	2 (100.0)	0 (0.0)

注) 症例数 (%) を表示した。

*1症例で欠測となっている。

<乳児：発症時年齢 1歳未満>

3.1 患者背景
解析対象集団：乳児

項目	カテゴリ または統計量	全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)
		症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量
性別	男性	34 (50.0)	14 (66.7)	20 (44.4)	0 (0.0)
	女性	34 (50.0)	7 (33.3)	25 (55.6)	2 (100.0)
登録時年齢(歳)	症例数	68	21	45	2
	平均値	9.0	8.0	8.8	25.5
	標準偏差	8.1	7.7	7.8	2.1
	最小値	0.0	0.0	1.0	24.0
	中央値	7.0	4.0	7.0	25.5
	最大値	34.0	27.0	34.0	27.0
	欠測数	0	0	0	0
発症時年齢(歳)	症例数	68	21	45	2
	平均値	0.06	0.08	0.04	0.20
	標準偏差	0.14	0.17	0.11	0.28
	最小値	0.00	0.00	0.00	0.00
	中央値	0.00	0.01	0.00	0.20
	最大値	0.72	0.72	0.58	0.40
	欠測数	0	0	0	0
発症日から登録日 までの期間(月) (発症からの経過期間)	症例数	68	21	45	2
	平均値	115.4	101.9	112.7	316.6
	標準偏差	97.0	91.3	92.7	17.5
	最小値	11.9	11.9	13.9	304.2
	中央値	86.8	58.2	87.7	316.6
	最大値	412.2	330.1	412.2	328.9
	欠測数	0	0	0	0
身長(cm)	症例数	68	21	45	2
	平均値	112.1	109.5	111.7	147.8
	標準偏差	30.6	35.7	28.1	2.0
	最小値	63.1	63.1	66.2	146.4
	中央値	109.1	102.4	110.6	147.8
	最大値	173.7	169.2	173.7	149.2
	欠測数	0	0	0	0
体重(kg)	症例数	68	21	45	2
	平均値	21.2	21.5	20.2	39.0
	標準偏差	13.2	16.1	11.5	1.8
	最小値	5.4	5.4	6.0	37.7
	中央値	18.2	15.4	17.8	39.0
	最大値	54.4	54.0	54.4	40.2
	欠測数	0	0	0	0
頭囲(6歳以下)	症例数	18	7	11	0
	平均値	46.9	45.7	47.7	-
	標準偏差	2.5	2.8	2.0	-
	最小値	42.0	42.0	44.7	-
	中央値	47.1	46.5	47.2	-
	最大値	50.6	49.5	50.6	-
	欠測数	15	5	10	-
Performance Status (ECOG)	0	17 (25.0)	4 (19.0)	13 (28.9)	0 (0.0)
	1	34 (50.0)	11 (52.4)	21 (46.7)	2 (100.0)
	2	5 (7.4)	2 (9.5)	3 (6.7)	0 (0.0)
	3	10 (14.7)	3 (14.3)	7 (15.6)	0 (0.0)
	4	2 (2.9)	1 (4.8)	1 (2.2)	0 (0.0)
過去1年間の入院の有無	無	10 (14.7)	7 (33.3)	3 (6.7)	0 (0.0)
	有	58 (85.3)	14 (66.7)	42 (93.3)	2 (100.0)
過去1年間の入院日数	症例数	58	14	42	2
	平均値	96.9	150.3	83.1	12.5
	標準偏差	111.5	146.7	94.6	3.5
	最小値	4.0	4.0	7.0	10.0
	中央値	46.5	113.0	46.5	12.5
	最大値	365.0	365.0	365.0	15.0
	欠測数	0	0	0	0

3.1 患者背景

解析対象集団：乳児

項目	カテゴリー または統計量	全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)
		症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量
新版K式発達検査2001 (DQ) (18歳以下)	症例数	25	8	17	0
	平均値	81.7	75.9	84.4	-
	標準偏差	19.8	19.1	20.1	-
	最小値	42.0	44.0	42.0	-
	中央値	87.0	77.5	90.0	-
	最大値	108.0	104.0	108.0	-
	欠測数	34	11	23	-
骨年齢 (18歳以下)	症例数	30	11	19	0
	平均値	6.1	6.0	6.2	-
	標準偏差	3.6	3.8	3.5	-
	最小値	1.0	1.0	1.0	-
	中央値	5.8	5.7	5.9	-
	最大値	13.0	13.0	12.0	-
	欠測数	29	8	21	-
思春期の評価 陰毛 (18歳以下)	1度	46 (90.2)	14 (87.5)	32 (91.4)	-
	2度	2 (3.9)	0 (0.0)	2 (5.7)	-
	4度	2 (3.9)	1 (6.3)	1 (2.9)	-
	5度	1 (2.0)	1 (6.3)	0 (0.0)	-
	欠測数	8	3	5	-
	思春期の評価 乳房 (18歳以下女性のみ)	1度	20 (80.0)	4 (80.0)	16 (80.0)
2度		3 (12.0)	0 (0.0)	3 (15.0)	-
4度		1 (4.0)	0 (0.0)	1 (5.0)	-
5度		1 (4.0)	1 (20.0)	0 (0.0)	-
欠測数		3	1	2	-
思春期の評価 男性外性器 (18歳以下男性のみ)		1度	23 (88.5)	9 (81.8)	14 (93.3)
	2度	1 (3.8)	0 (0.0)	1 (6.7)	-
	3度	1 (3.8)	1 (9.1)	0 (0.0)	-
	4度	1 (3.8)	1 (9.1)	0 (0.0)	-
	5度	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	-
	欠測数	5	2	3	-

3.2 出生時情報

解析対象集団：乳児

項目	統計量	全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)
		統計量	統計量	統計量	統計量
出生時身長 (cm)	症例数	46	16	30	0
	平均値	47.2	45.9	47.8	-
	標準偏差	4.2	5.8	2.9	-
	最小値	32.0	32.0	37.8	-
	中央値	48.5	47.3	49.0	-
	最大値	51.5	51.0	51.5	-
	欠測数	22	5	15	2
出生時体重 (g)	症例数	59	19	40	0
	平均値	2682.6	2590.0	2726.6	-
	標準偏差	652.2	767.9	595.2	-
	最小値	606.0	670.0	606.0	-
	中央値	2786.0	2680.0	2798.0	-
	最大値	3880.0	3804.0	3880.0	-
	欠測数	9	2	5	2
出生時BMI	症例数	46	16	30	0
	平均値	12.1	11.5	12.5	-
	標準偏差	2.3	2.3	2.3	-
	最小値	6.5	6.5	7.9	-
	中央値	12.0	11.8	12.0	-
	最大値	22.0	14.6	22.0	-
	欠測数	22	5	15	2
出生時頭囲 (cm)	症例数	28	10	18	0
	平均値	32.4	31.3	33.0	-
	標準偏差	2.5	3.2	1.9	-
	最小値	22.7	22.7	27.7	-
	中央値	32.8	31.8	33.5	-
	最大値	35.8	34.0	35.8	-
	欠測数	40	11	27	2
在胎週数	症例数	36	12	24	0
	平均値	36.5	35.3	37.1	-
	標準偏差	3.7	5.2	2.7	-
	最小値	24.0	24.0	28.0	-
	中央値	37.5	37.0	38.0	-
	最大値	41.0	40.0	41.0	-
	欠測数	32	9	21	2

3.3 登録時静脈栄養 解析対象集団：乳児

項目	カテゴリー または統計量	全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)	
		症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	
静脈栄養の有無	無	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	
	有	68 (100.0)	21 (100.0)	45 (100.0)	2 (100.0)	
静脈栄養の開始日 から登録日までの 期間(月)	症例数	67	21	44	2	
	平均値	98.5	102.0	89.6	256.5	
	標準偏差	90.2	91.3	84.4	102.4	
	最小値	11.6	11.8	11.6	184.1	
	中央値	65.6	59.6	65.9	256.5	
	最大値	385.3	330.0	385.3	328.9	
	欠測数	1	0	1	0	
直近1週間の 投与内容	投与熱量 (Kcal/day)	症例数	67	21	44	2
		平均値	779.0	698.0	813.9	860.0
		標準偏差	404.8	470.6	373.6	424.3
		最小値	0.0	0.0	203.0	560.0
		中央値	700.0	585.0	760.0	860.0
		最大値	1800.0	1640.0	1800.0	1160.0
		欠測数	1	0	1	0
	アミノ酸量 (g/day)	症例数	66	21	43	2
		平均値	23.5	21.4	24.3	30.0
		標準偏差	15.9	17.4	15.4	14.1
		最小値	0.0	0.0	0.0	20.0
		中央値	19.8	20.0	19.6	30.0
		最大値	60.0	60.0	60.0	40.0
		欠測数	2	0	2	0
	水分量 (L/day)	症例数	67	21	44	2
		平均値	2.5	4.8	1.5	1.1
		標準偏差	9.3	16.6	0.7	0.1
		最小値	0.4	0.4	0.6	1.0
		中央値	1.2	1.1	1.4	1.1
		最大値	77.0	77.0	4.0	1.2
		欠測数	1	0	1	0
	一日平均投与 時間(時間/ 日)	症例数	67	21	44	2
		平均値	14.9	14.8	15.0	11.0
		標準偏差	5.4	6.2	5.1	1.4
最小値		2.0	2.0	9.0	10.0	
中央値		12.5	12.5	14.0	11.0	
最大値		24.0	24.0	24.0	12.0	
	欠測数	1	0	1	0	
1週間当たり のおよその平 均投与日数 (日/週)	症例数	67	21	44	2	
	平均値	6.9	6.7	7.0	7.0	
	標準偏差	0.7	1.3	0.0	0.0	
	最小値	1.0	1.0	7.0	7.0	
	中央値	7.0	7.0	7.0	7.0	
	最大値	7.0	7.0	7.0	7.0	
	欠測数	1	0	1	0	
静脈注射用脂肪 製剤	有無	無	25 (36.8)	7 (33.3)	17 (37.8)	1 (50.0)
		有	43 (63.2)	14 (66.7)	28 (62.2)	1 (50.0)
	名称	脂肪乳剤	37 (86.0)	12 (85.7)	24 (85.7)	1 (100.0)
		Omegaven (R)	5 (11.6)	1 (7.1)	4 (14.3)	0 (0.0)
		その他の脂肪 酸高含有製剤	1 (2.3)	1 (7.1)	0 (0.0)	0 (0.0)
	その他 詳細	Intralipid + Omegaven	1 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
静脈栄養投与時の 処置手技	TauroLock (TM))の使用	無	65 (97.0)	21 (100.0)	42 (95.5)	2 (100.0)
		有	2 (3.0)	0 (0.0)	2 (4.5)	0 (0.0)
		欠測数	1	0	1	0
	エタノール ロックの使用	無	41 (60.3)	13 (61.9)	26 (57.8)	2 (100.0)
	有	27 (39.7)	8 (38.1)	19 (42.2)	0 (0.0)	

3.4 登録時経口・経管栄養

解析対象集団：乳児

項目	カテゴリー または統計量	全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)	
		症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	症例数 (%) または統計量	
経口・経管栄養の有無	無	9 (13.2)	1 (4.8)	8 (17.8)	0 (0.0)	
	有	59 (86.8)	20 (95.2)	37 (82.2)	2 (100.0)	
開始日から登録時までの期間(月)	症例数	50	19	30	1	
	平均値	99.1	98.9	91.5	328.4	
	標準偏差	92.4	95.8	82.9	-	
	最小値	11.4	11.4	16.1	328.4	
	中央値	61.4	56.8	63.4	328.4	
	最大値	352.0	327.7	352.0	328.4	
	欠測数	9	1	7	1	
直近1週間の 摂取内容	投与熱量 (Kcal/day)	症例数	44	17	26	1
		平均値	754.2	740.1	746.2	1200.0
		標準偏差	484.2	547.1	451.1	-
		最小値	64.0	64.0	100.0	1200.0
		中央値	615.0	600.0	650.0	1200.0
		最大値	2000.0	2000.0	1740.0	1200.0
		欠測数	15	3	11	1
	アミノ酸量 (g/day)	症例数	39	16	22	1
		平均値	27.9	26.6	27.6	56.0
		標準偏差	18.9	18.1	19.3	-
		最小値	4.0	4.0	4.0	56.0
		中央値	23.6	25.0	19.9	56.0
		最大値	70.0	70.0	68.4	56.0
		欠測数	20	4	15	1
	水分量 (L/day)	症例数	42	17	24	1
		平均値	0.8	0.8	0.9	1.2
		標準偏差	0.4	0.3	0.4	-
		最小値	0.2	0.2	0.3	1.2
		中央値	0.8	0.8	0.8	1.2
		最大値	2.0	1.0	2.0	1.2
		欠測数	17	3	13	1
	一日平均摂 取回数 (回/日)	症例数	54	19	33	2
		平均値	3.8	4.1	3.8	2.0
		標準偏差	1.7	1.6	1.8	1.4
		最小値	1.0	2.0	1.0	1.0
		中央値	3.0	3.0	3.0	2.0
		最大値	8.0	8.0	8.0	3.0
		欠測数	5	1	4	0
1週間当たりのおよ その平均摂取日数 (日/週)	症例数	55	19	34	2	
	平均値	7.0	7.0	6.9	7.0	
	標準偏差	0.3	0.0	0.3	0.0	
	最小値	5.0	7.0	5.0	7.0	
	中央値	7.0	7.0	7.0	7.0	
	最大値	7.0	7.0	7.0	7.0	
	欠測数	4	1	3	0	
絶食	医師の判断による絶 食の指示	無	61 (89.7)	20 (95.2)	39 (86.7)	2 (100.0)
		有	7 (10.3)	1 (4.8)	6 (13.3)	0 (0.0)
	経口摂取	無	13 (19.1)	3 (14.3)	10 (22.2)	0 (0.0)
		有	55 (80.9)	18 (85.7)	35 (77.8)	2 (100.0)

3.5.1 登録時その他の栄養法・薬剤、外科治療の有無

解析対象集団：乳児

項目	カテゴリー		全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)
			症例数(%) または統計量	症例数(%) または統計量	症例数(%) または統計量	症例数(%) または統計量
人工肛門	人工肛門の肛門側からの再注入施行	無	63 (94.0)	19 (90.5)	42 (95.5)	2 (100.0)
		有	4 (6.0)	2 (9.5)	2 (4.5)	0 (0.0)
		欠測数	1	0	1	0
薬剤	Probioticsの使用	無	24 (35.8)	6 (28.6)	16 (36.4)	2 (100.0)
		有	43 (64.2)	15 (71.4)	28 (63.6)	0 (0.0)
		欠測数	1	0	1	0
	腸管運動改善薬の使用	無	43 (64.2)	15 (71.4)	26 (59.1)	2 (100.0)
		有	24 (35.8)	6 (28.6)	18 (40.9)	0 (0.0)
		欠測数	1	0	1	0
	H ₂ Blockerの使用	無	56 (83.6)	19 (90.5)	36 (81.8)	1 (50.0)
		有	11 (16.4)	2 (9.5)	8 (18.2)	1 (50.0)
		欠測数	1	0	1	0
	PPIの使用	無	57 (85.1)	17 (81.0)	38 (86.4)	2 (100.0)
		有	10 (14.9)	4 (19.0)	6 (13.6)	0 (0.0)
		欠測数	1	0	1	0
外科的治療	外科的治療の有無	無	2 (3.0)	2 (9.5)	0 (0.0)	0 (0.0)
		有	65 (97.0)	19 (90.5)	44 (100.0)	2 (100.0)
		欠測数	1	0	1	0

3.5.2 登録時外科治療歴の一覧

解析対象集団：乳児

登録番号	登録日	病型	発症時年齢	登録時年齢	外科的治療の実施日	外科的治療名	残存小腸の長さ(cm)	回盲弁の有無
001-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	12	2011/3/26	腸瘻造設	-	-
001-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	12	2003/11/15	腸瘻閉鎖	-	-
001-003	2013/8/29	その他機能障害	0.00	24	1998/5/15	腸瘻造設	-	-
001-003	2013/8/29	その他機能障害	0.00	24	1997/7/1	腸瘻閉鎖	-	-
001-004	2013/8/29	腸管運動障害	0.23	10	2006/1/15	腸瘻造設	-	-
001-005	2013/8/29	短腸症候群	0.05	4	2008/5/21	腸管切除	10	有
001-006	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	5	2008/4/28	腸瘻造設	-	-
001-006	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	5	2010/4/14	腸瘻造設	-	-
001-006	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	5	2011/6/4	腸管切除	-	有
001-009	2013/8/29	その他機能障害	0.40	27	2004/10/4	胃瘻造設	-	-
002-001	2013/5/6	腸管運動障害	0.00	8	2004/7/16	腸瘻造設	-	-
002-001	2013/5/6	腸管運動障害	0.00	8	2004/8/15	腸瘻造設	-	-
002-001	2013/5/6	腸管運動障害	0.00	8	2005/7/16	腸管切除	65	無
002-001	2013/5/6	腸管運動障害	0.00	8	2009/11/10	腸管延長	-	-
002-002	2013/5/16	腸管運動障害	0.00	7	2006/2/21	腸瘻造設	-	-
002-002	2013/5/16	腸管運動障害	0.00	7	2006/5/23	腸瘻造設	-	-
002-002	2013/5/16	腸管運動障害	0.00	7	2012/11/20	腸瘻造設	-	-
002-003	2013/5/18	腸管運動障害	0.00	6	2006/12/26	腸瘻造設	-	-
002-003	2013/5/18	腸管運動障害	0.00	6	2007/1/24	腸瘻造設	-	-
002-003	2013/5/18	腸管運動障害	0.00	6	2008/10/16	腸瘻造設	-	-
002-003	2013/5/18	腸管運動障害	0.00	6	2009/6/23	腸瘻造設	-	-
002-003	2013/5/18	腸管運動障害	0.00	6	2011/9/27	腸管切除	145	無
003-001	2013/4/30	短腸症候群	0.00	22	1991/1/16	腸管切除	6	有
003-002	2013/4/30	短腸症候群	0.72	5	2008/4/22	腸管切除	35	有
003-003	2013/4/30	腸管運動障害	0.00	5	2007/11/14	人工肛門造設	-	-
003-003	2013/4/30	腸管運動障害	0.00	5	2008/3/11	腸管切除	38	無
004-002	2013/5/20	短腸症候群	0.00	11	2001/12/5	腸管切除	7	無
004-002	2013/5/20	短腸症候群	0.00	11	2006/6/27	胃瘻造設	-	-
004-003	2013/5/20	短腸症候群	0.00	4	2008/7/21	腸管切除	6.5	有
004-004	2013/5/20	短腸症候群	0.00	2	2010/12/25	人工肛門造設	-	-
004-004	2013/5/20	短腸症候群	0.00	2	2010/12/25	胃瘻造設	-	-
004-004	2013/5/20	短腸症候群	0.00	2	2011/2/9	腸瘻閉鎖	-	-
004-004	2013/5/20	短腸症候群	0.00	2	2011/2/25	腸管切除	15	無
004-004	2013/5/20	短腸症候群	0.00	2	2011/7/13	腸瘻造設	-	-
004-004	2013/5/20	短腸症候群	0.00	2	2011/12/7	腸瘻閉鎖	-	-
004-005	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	8	2005/2/12	人工肛門造設	-	-
004-005	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	8	2005/4/4	人工肛門造設	-	-
004-005	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	8	2005/4/4	腸管切除	70	無
004-006	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	4	2008/9/4	人工肛門造設	-	-
004-006	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	4	2008/10/8	人工肛門造設	-	-
004-006	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	4	2008/10/8	胃瘻造設	-	-
004-006	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	4	2009/4/1	腸管切除	32	無
004-007	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	2	2011/3/19	人工肛門造設	-	-
004-007	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	2	2011/11/21	人工肛門造設	-	-
004-007	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	2	2011/11/21	胃瘻造設	-	-
004-007	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	2	2011/11/21	腸瘻造設	-	-
004-007	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	2	2011/11/21	腸管切除	40	無
004-008	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	11	2004/12/24	腸瘻造設	-	-
004-008	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	11	2005/2/4	胃瘻造設	-	-
004-008	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	11	2005/8/17	腸管切除	100	有
004-009	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	3	2009/6/26	人工肛門造設	-	-
004-009	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	3	2009/6/26	胃瘻造設	-	-
004-009	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	3	2009/6/26	腸瘻閉鎖	-	-
004-009	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	3	2010/4/14	腸管切除	41	有
004-009	2013/5/20	腸管運動障害	0.00	3	2010/7/14	腸瘻閉鎖	-	-
006-001	2013/6/4	短腸症候群	0.00	4	2008/9/5	人工肛門造設	-	-
006-001	2013/6/4	短腸症候群	0.00	4	2008/11/5	人工肛門造設	-	-
006-001	2013/6/4	短腸症候群	0.00	4	2013/2/20	腸管延長	-	-
006-002	2013/11/19	腸管運動障害	0.00	3	2013/4/16	胃瘻造設	-	-

3.5.2 登録時外科治療歴の一覧 解析対象集団：乳児

登録番号	登録日	病型	発症時年齢	登録時年齢	外科的治療の実施日	外科的治療名	残存小腸の長さ (cm)	回盲弁の有無
007-001	2013/10/29	腸管運動障害	0.00	4	2008/8/23	腸瘻造設	-	-
007-001	2013/10/29	腸管運動障害	0.00	4	2008/8/27	腸瘻造設	-	-
007-001	2013/10/29	腸管運動障害	0.00	4	2008/9/22	人工肛門造設	-	-
007-001	2013/10/29	腸管運動障害	0.00	4	2008/9/22	胃瘻造設	-	-
007-001	2013/10/29	腸管運動障害	0.00	4	2008/12/24	腸管切除	70	有
010-001	2013/8/2	腸管運動障害	0.00	10	2002/9/27	人工肛門造設	-	-
010-001	2013/8/2	腸管運動障害	0.00	10	2004/7/13	腸管切除	50	無
010-002	2013/10/9	腸管運動障害	0.58	13	2006/7/6	腸管切除	80	無
010-003	2013/11/8	腸管運動障害	0.00	1	2012/2/24	人工肛門造設	-	-
010-003	2013/11/8	腸管運動障害	0.00	1	2012/3/9	腸管切除	30	無
010-003	2013/11/8	腸管運動障害	0.00	1	2012/6/28	腸管延長	-	-
010-004	2013/11/18	腸管運動障害	0.00	6	2006/9/8	人工肛門造設	-	-
010-004	2013/11/18	腸管運動障害	0.00	6	2006/9/19	腸管切除	35	無
010-004	2013/11/18	腸管運動障害	0.00	6	2007/9/25	腸管延長	-	-
010-004	2013/11/18	腸管運動障害	0.00	6	2008/2/28	腸瘻閉鎖	-	-
010-005	2014/2/10	腸管運動障害	0.00	13	2011/10/6	腸管切除	200	無
010-005	2014/2/10	腸管運動障害	0.00	13	2012/11/20	腸管切除	140	無
010-005	2014/2/10	腸管運動障害	0.00	13	2014/1/14	腸瘻閉鎖	-	-
010-006	2014/2/10	短腸症候群	0.33	7	2006/12/12	腸管切除	8	有
011-001	2013/11/11	短腸症候群	0.02	2	2011/3/5	腸管切除	9	有
011-001	2013/11/11	短腸症候群	0.02	2	2011/3/28	腸管切除	8	無
011-001	2013/11/11	短腸症候群	0.02	2	2011/3/28	胃瘻造設	-	-
011-002	2013/11/11	腸管運動障害	0.01	1	2012/6/19	人工肛門造設	-	-
011-002	2013/11/11	腸管運動障害	0.01	1	2012/6/22	腸管切除	43	有
011-002	2013/11/11	腸管運動障害	0.01	1	2012/8/2	腸管切除	40	有
011-003	2013/11/11	腸管運動障害	0.00	13	2000/1/6	腸瘻造設	-	-
011-003	2013/11/11	腸管運動障害	0.00	13	2000/1/31	腸瘻造設	-	-
011-003	2013/11/11	腸管運動障害	0.00	13	2006/7/27	腸管切除	56	無
011-004	2013/11/11	腸管運動障害	0.01	9	2004/1/20	腸瘻造設	-	-
011-004	2013/11/11	腸管運動障害	0.01	9	2004/2/27	腸瘻造設	-	-
011-004	2013/11/11	腸管運動障害	0.01	9	2007/9/6	腸管切除	56	無
012-001	2013/6/17	短腸症候群	0.01	12	2000/10/17	腸管切除	7	無
013-001	2014/1/21	腸管運動障害	0.00	1	2012/9/14	腸瘻造設	-	-
014-001	2013/10/24	腸管運動障害	0.00	9	2004/4/24	腸管切除	60	無
014-001	2013/10/24	腸管運動障害	0.00	9	2004/4/24	腸瘻造設	-	-
014-001	2013/10/24	腸管運動障害	0.00	9	2006/6/23	腸瘻閉鎖	-	-
014-002	2013/10/24	腸管運動障害	0.00	5	2008/9/5	腸瘻造設	-	-
014-002	2013/10/24	腸管運動障害	0.00	5	2009/5/26	腸管切除	130	無
014-002	2013/10/24	腸管運動障害	0.00	5	2009/5/26	腸瘻閉鎖	-	-
015-001	2013/10/23	短腸症候群	0.01	16	1996/10/16	腸管切除	55	有
015-001	2013/10/23	短腸症候群	0.01	16	1996/10/17	腸管切除	7	有
016-001	2013/9/17	腸管運動障害	0.06	13	2011/10/31	腸管切除	60	無
016-002	2013/9/27	腸管運動障害	0.00	1	2011/10/10	人工肛門造設	-	-
016-002	2013/9/27	腸管運動障害	0.00	1	2012/9/13	腸管切除	120	有
016-002	2013/9/27	腸管運動障害	0.00	1	2012/9/13	腸瘻造設	-	-
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2006/4/10	胃瘻造設	-	-
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2006/4/10	胃瘻造設	-	-
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2010/10/25	胃瘻造設	-	-
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2011/8/5	腸管切除	-	有
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2012/3/5	腸管切除	100	無
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2012/3/5	腸瘻造設	-	-
017-001	2013/10/22	腸管運動障害	0.00	8	2012/3/5	人工肛門造設	-	-
019-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	7	2008/11/14	腸瘻造設	-	-
019-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	7	2009/7/5	腸瘻造設	-	-
019-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	7	2012/7/11	腸瘻造設	-	-
019-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	7	2012/7/11	胃瘻造設	-	-
019-001	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	7	2012/7/11	腸瘻閉鎖	-	-
019-002	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	7	2010/9/4	胃瘻造設	-	-
019-004	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	22	2010/3/12	腸瘻造設	-	-
019-004	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	22	2010/9/22	腸瘻造設	-	-
019-004	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	22	2010/9/22	腸瘻閉鎖	-	-
019-005	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	1	2012/12/17	腸瘻閉鎖	-	-
019-005	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	1	2012/12/17	腸瘻造設	-	-
019-005	2013/8/29	腸管運動障害	0.00	1	2012/7/5	腸瘻造設	-	-
020-001	2013/11/13	腸管運動障害	0.00	5	2008/11/19	腸瘻造設	-	-

3.5.2 登録時外科治療歴の一覧

解析対象集団：乳児

登録番号	登録日	病型	発症時年齢	登録時年齢	外科的治療の実施日	外科的治療名	残存小腸の長さ(cm)	回盲弁の有無
020-002	2013/11/13	腸管運動障害	0.00	28	1993/10/20	腸管切除	16	有
020-003	2013/11/13	腸管運動障害	0.00	14	2004/10/16	腸管切除	150	有
020-005	2013/11/13	短腸症候群	0.33	4	2011/3/9	胃瘻造設	-	-
022-001	2013/12/20	短腸症候群	0.01	27	2009/9/9	腸管延長	-	-
022-001	2013/12/20	短腸症候群	0.01	27	1986/7/3	腸管切除	17	有
022-001	2013/12/20	短腸症候群	0.01	27	1986/7/16	腸瘻閉鎖	-	-
022-001	2013/12/20	短腸症候群	0.01	27	1986/9/3	腸管切除	13	有
022-003	2013/12/20	腸管運動障害	0.22	34	1994/2/15	腸瘻造設	-	-
022-004	2013/12/20	腸管運動障害	0.34	29	1988/11/18	腸瘻造設	-	-
022-004	2013/12/20	腸管運動障害	0.34	29	1996/8/17	腸瘻造設	-	-
022-004	2013/12/20	腸管運動障害	0.34	29	1996/8/20	腸瘻造設	-	-
023-001	2013/11/5	腸管運動障害	0.18	21	1992/7/1	人工肛門造設	-	-
023-001	2013/11/5	腸管運動障害	0.18	21	2003/1/10	腸瘻造設	-	-
023-001	2013/11/5	腸管運動障害	0.18	21	2006/10/17	腸管切除	70	無
023-002	2013/11/5	腸管運動障害	0.00	10	2007/2/20	腸管切除	-	有
023-002	2013/11/5	腸管運動障害	0.00	10	2007/6/5	腸瘻造設	-	-
023-004	2013/11/11	短腸症候群	0.01	17	1996/9/25	腸管切除	8	有
025-001	2013/11/19	腸管運動障害	0.00	2	2013/9/18	腸管切除	80	無
025-001	2013/11/19	腸管運動障害	0.00	2	2011/11/21	腸瘻造設	-	-
025-002	2013/11/19	短腸症候群	0.02	2	2011/11/10	腸管切除	30	有
025-002	2013/11/19	短腸症候群	0.02	2	2011/11/10	腸瘻造設	-	-
025-002	2013/11/19	短腸症候群	0.02	2	2011/11/19	腸管切除	7	無
025-002	2013/11/19	短腸症候群	0.02	2	2011/11/19	腸瘻造設	-	-
025-002	2013/11/19	短腸症候群	0.02	2	2012/3/21	胃瘻造設	-	-
025-002	2013/11/19	短腸症候群	0.02	2	2012/3/21	腸瘻閉鎖	-	-
026-002	2013/11/20	短腸症候群	0.00	2	2011/1/13	腸管切除	30	無
026-002	2013/11/20	短腸症候群	0.00	2	2012/3/28	胃瘻造設	-	-
026-002	2013/11/20	短腸症候群	0.00	2	2012/3/28	腸管延長	-	-
026-002	2013/11/20	短腸症候群	0.00	2	2012/7/24	胃瘻造設	-	-
029-002	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	5	2008/9/17	胃瘻造設	-	-
029-002	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	5	2009/3/30	腸管切除	27	有
029-002	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	5	2009/3/30	人工肛門造設	-	-
029-002	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	5	2010/4/14	腸管切除	63	無
029-002	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	5	2013/3/11	腸管延長	-	-
029-003	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	2	2012/1/17	人工肛門造設	-	-
029-003	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	2	2012/2/21	腸管切除	30	無
029-004	2014/2/14	短腸症候群	0.08	1	2013/1/4	腸管切除	7	無
029-004	2014/2/14	短腸症候群	0.08	1	2013/1/4	人工肛門造設	-	-
029-004	2014/2/14	短腸症候群	0.08	1	2013/5/13	腸瘻閉鎖	-	-
031-002	2014/2/14	短腸症候群	0.00	0	2013/2/20	腸管切除	40	無
032-001	2014/2/14	短腸症候群	0.07	0	2013/1/3	腸管切除	6.5	無
032-002	2014/2/14	腸管運動障害	0.00	1	2011/5/26	腸瘻造設	-	-
032-004	2014/2/17	腸管運動障害	0.00	2	2011/10/21	腸瘻造設	-	-
032-004	2014/2/17	腸管運動障害	0.00	2	2012/7/6	腸瘻造設	-	-

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：乳児

項目	統計量	全症例 (n=68)	短腸症候群 (n=21)	腸管運動障害 (n=45)	その他機能障害 (n=2)
		統計量	統計量	統計量	統計量
ヘモグロビン (g/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	12.4	12.6	12.5	9.9
	標準偏差	1.4	1.5	1.3	0.5
	最小値	8.9	10.5	8.9	9.5
	中央値	12.4	12.4	12.5	9.9
	最大値	16.7	16.7	15.1	10.2
	欠測数	2	1	1	0
白血球数 (/mm ³)	症例数	66	20	44	2
	平均値	7051.5	7087.0	7019.3	7405.0
	標準偏差	2673.1	2940.9	2621.0	2100.1
	最小値	2300.0	2300.0	3100.0	5920.0
	中央値	6520.0	6750.0	6400.0	7405.0
	最大値	14610.0	12600.0	14610.0	8890.0
	欠測数	2	1	1	0
血小板数 (×10 ⁴ /mm ³)	症例数	66	20	44	2
	平均値	27.4	22.3	28.7	51.3
	標準偏差	11.3	6.8	10.3	32.1
	最小値	4.2	8.1	4.2	28.6
	中央値	26.4	22.1	28.9	51.3
	最大値	74.0	35.9	46.4	74.0
	欠測数	2	1	1	0
AST (IU/L)	症例数	66	20	44	2
	平均値	65.7	56.3	71.4	33.0
	標準偏差	50.6	30.8	57.7	2.8
	最小値	16.0	24.0	16.0	31.0
	中央値	44.5	44.0	45.5	33.0
	最大値	254.0	128.0	254.0	35.0
	欠測数	2	1	1	0
ALT (IU/L)	症例数	66	20	44	2
	平均値	70.2	55.3	79.1	24.0
	標準偏差	66.3	41.1	74.9	4.2
	最小値	11.0	19.0	11.0	21.0
	中央値	44.5	36.5	56.0	24.0
	最大値	362.0	145.0	362.0	27.0
	欠測数	2	1	1	0
γ-GTP (IU/L)	症例数	60	19	40	1
	平均値	61.8	60.1	62.8	56.0
	標準偏差	70.6	67.3	73.8	-
	最小値	10.0	13.0	10.0	56.0
	中央値	37.0	33.0	37.0	56.0
	最大値	421.0	295.0	421.0	56.0
	欠測数	8	2	5	1
T-Bil (mg/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	0.4	0.4	0.5	0.3
	標準偏差	0.3	0.2	0.3	0.0
	最小値	0.1	0.1	0.1	0.3
	中央値	0.3	0.3	0.3	0.3
	最大値	1.7	1.1	1.7	0.3
	欠測数	2	1	1	0
D-Bil (mg/dL)	症例数	59	19	39	1
	平均値	0.1	0.1	0.2	0.1
	標準偏差	0.2	0.1	0.2	-
	最小値	0.0	0.0	0.0	0.1
	中央値	0.1	0.1	0.1	0.1
	最大値	1.3	0.2	1.3	0.1
	欠測数	9	2	6	1
TP (g/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	6.7	6.6	6.8	6.9
	標準偏差	0.7	0.7	0.7	1.1
	最小値	5.1	5.1	5.7	6.1
	中央値	6.6	6.5	6.7	6.9
	最大値	8.4	7.8	8.4	7.6
	欠測数	2	1	1	0