

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
ALB (g/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	3.9	4.0	3.9	3.8
	標準偏差	0.4	0.4	0.4	1.0
	最小値	2.5	3.0	2.5	3.1
	中央値	3.9	4.0	3.9	3.8
	最大値	4.7	4.7	4.6	4.5
	欠測数	2	1	1	0
BUN (mg/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	11.5	10.7	12.0	10.0
	標準偏差	3.3	3.8	3.1	1.4
	最小値	2.9	2.9	4.7	9.0
	中央値	12.0	10.0	12.3	10.0
	最大値	19.0	17.0	19.0	11.0
	欠測数	2	1	1	0
Cr (mEq/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	0.4	0.4	0.3	0.4
	標準偏差	0.1	0.2	0.1	0.0
	最小値	0.2	0.2	0.2	0.4
	中央値	0.4	0.4	0.3	0.4
	最大値	0.9	0.9	0.6	0.5
	欠測数	2	1	1	0
Na (mEq/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	138.4	138.9	138.1	139.0
	標準偏差	2.4	2.2	2.5	0.0
	最小値	129.0	132.0	129.0	139.0
	中央値	139.0	139.0	138.0	139.0
	最大値	143.2	143.2	143.0	139.0
	欠測数	2	1	1	0
K (mEq/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	4.2	4.4	4.2	3.8
	標準偏差	0.5	0.5	0.5	0.4
	最小値	2.8	3.7	2.8	3.5
	中央値	4.2	4.3	4.2	3.8
	最大値	5.6	5.6	5.5	4.1
	欠測数	2	1	1	0
Cl (mEq/dL)	症例数	66	20	44	2
	平均値	104.1	105.0	103.6	104.5
	標準偏差	2.9	2.6	2.9	3.5
	最小値	97.0	100.0	97.0	102.0
	中央値	104.0	104.5	104.0	104.5
	最大値	111.0	111.0	109.0	107.0
	欠測数	2	1	1	0
Ca (mg/dL)	症例数	64	20	42	2
	平均値	9.4	9.4	9.4	8.5
	標準偏差	0.5	0.3	0.5	0.0
	最小値	8.3	8.9	8.3	8.5
	中央値	9.4	9.3	9.6	8.5
	最大値	10.4	10.0	10.4	8.5
	欠測数	4	1	3	0
P (mg/dL)	症例数	56	17	37	2
	平均値	4.5	4.6	4.5	3.4
	標準偏差	0.8	0.7	0.9	0.1
	最小値	2.4	3.3	2.4	3.3
	中央値	4.6	4.5	4.6	3.4
	最大値	6.3	6.3	6.1	3.4
	欠測数	12	4	8	0
Mg (mg/dL)	症例数	47	17	28	2
	平均値	2.0	2.0	2.0	1.4
	標準偏差	0.3	0.2	0.2	0.6
	最小値	1.0	1.6	1.5	1.0
	中央値	2.0	2.0	2.0	1.4
	最大値	2.6	2.6	2.6	1.8
	欠測数	21	4	17	0

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
CRP (mg/dL)	症例数	64	20	42	2
	平均値	0.2	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	4	1	3	0
PT-INR	症例数	53	17	36	0
	平均値	1.2	1.1	1.2	-
	標準偏差	0.1	0.1	0.1	-
	最小値	0.9	1.0	0.9	-
	中央値	1.1	1.1	1.1	-
	最大値	1.6	1.3	1.6	-
	欠測数	15	4	9	2
Bone mineral density (g/cm ²)	症例数	24	9	14	1
	平均値	0.5	0.5	0.5	0.7
	標準偏差	0.2	0.2	0.2	-
	最小値	0.2	0.2	0.3	0.7
	中央値	0.5	0.4	0.5	0.7
	最大値	0.8	0.8	0.8	0.7
	欠測数	44	12	31	1
Zn (ug/dL)	症例数	51	17	34	0
	平均値	84.7	84.3	85.0	-
	標準偏差	21.3	19.5	22.5	-
	最小値	58.0	60.0	58.0	-
	中央値	80.0	81.0	80.0	-
	最大値	142.0	138.0	142.0	-
	欠測数	17	4	11	2
Fe (ug/dL)	症例数	53	18	34	1
	平均値	87.3	94.6	85.5	20.0
	標準偏差	46.4	45.9	46.3	-
	最小値	17.0	26.0	17.0	20.0
	中央値	79.0	81.0	74.5	20.0
	最大値	234.0	198.0	234.0	20.0
	欠測数	15	3	11	1
Cu (ug/dL)	症例数	51	18	33	0
	平均値	109.4	101.9	113.5	-
	標準偏差	33.6	29.2	35.6	-
	最小値	40.0	66.0	40.0	-
	中央値	105.0	95.0	113.0	-
	最大値	175.0	151.0	175.0	-
	欠測数	17	3	12	2
Se (ug/dL)	症例数	36	11	25	0
	平均値	7.6	6.9	7.8	-
	標準偏差	2.7	2.5	2.8	-
	最小値	2.0	3.2	2.0	-
	中央値	7.6	7.1	7.7	-
	最大値	16.2	11.7	16.2	-
	欠測数	32	10	20	2

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
IGF-1 (ng/mL) (18歳まで)	症例数	26	10	16	0
	平均値	114.8	117.4	113.1	-
	標準偏差	91.5	106.3	84.6	-
	最小値	14.0	14.0	20.5	-
	中央値	95.0	73.0	102.5	-
	最大値	382.0	326.0	382.0	-
	欠測数	33	9	24	-
テストステロン (ng/mL) (18歳まで男性のみ)	症例数	13	8	5	0
	平均値	4.9	6.6	2.2	-
	標準偏差	5.4	6.3	1.3	-
	最小値	0.0	0.3	0.0	-
	中央値	3.0	3.7	3.0	-
	最大値	18.1	18.1	3.0	-
	欠測数	18	5	13	-
LH (mIU/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	11	2	9	0
	平均値	0.8	0.1	1.0	-
	標準偏差	1.9	0.0	2.1	-
	最小値	0.0	0.1	0.0	-
	中央値	0.1	0.1	0.1	-
	最大値	6.4	0.1	6.4	-
	欠測数	17	4	13	-
FSH (mIU/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	12	2	10	0
	平均値	2.3	1.7	2.4	-
	標準偏差	1.6	0.8	1.7	-
	最小値	0.6	1.1	0.6	-
	中央値	2.0	1.7	2.0	-
	最大値	6.6	2.3	6.6	-
	欠測数	16	4	12	-
エストラジオールE2 (pg/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	11	2	9	0
	平均値	11.5	9.4	12.0	-
	標準偏差	7.6	0.9	8.5	-
	最小値	5.0	8.7	5.0	-
	中央値	9.0	9.4	9.0	-
	最大値	28.5	10.0	28.5	-
	欠測数	17	4	13	-

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：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 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
カテーテル閉塞の有無	無	37 (55.2)	11 (52.4)	25 (56.8)	1 (50.0)
	有	30 (44.8)	10 (47.6)	19 (43.2)	1 (50.0)
	欠測数	1	0	1	0
閉塞ルート <重複有>	右内頸静脈	7	2	4	1
	左内頸静脈	8	1	6	1
	右外頸静脈	18	8	10	0
	左外頸静脈	17	8	9	0
	右鎖骨下静脈	12	4	7	1
	左鎖骨下静脈	9	3	5	1
	右大腿静脈	2	1	1	0
	左大腿静脈	4	2	2	0
	その他の閉塞血管	2	0	2	0
過去1年間の敗血症の有無	無	24 (35.8)	8 (38.1)	14 (31.8)	2 (100.0)
	有	43 (64.2)	13 (61.9)	30 (68.2)	0 (0.0)
	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	41	13	28	0
	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	41	13	28	0
	平均値	3.1	2.6	3.3	-
	標準偏差	2.7	1.7	3.0	-
	最小値	1.0	1.0	1.0	-
	中央値	3.0	3.0	2.5	-
	最大値	14.0	6.0	14.0	-
	欠測数	0	0	0	-
敗血症その他の詳細	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：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 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝生検の実施の有無	無	59 (88.1)	20 (95.2)	37 (84.1)	2 (100.0)
	有	8 (11.9)	1 (4.8)	7 (15.9)	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	6	1	5	0
異常の場合 脂肪肝	異常な脂肪肝なし	4	0	4	0
	10%	1	1	0	0
	20%	0	0	0	0
	30%	1	0	1	0
異常の場合 線維化の程度	F0	1	1	0	0
	F1	3	0	3	0
	F2	2	0	2	0
	F3	0	0	0	0
	F4	0	0	0	0

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 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝障害症状の有無	無	55 (82.1)	18 (85.7)	35 (79.5)	2 (100.0)
	有	12 (17.9)	3 (14.3)	9 (20.5)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
脾腫	無	66 (98.5)	21 (100.0)	43 (97.7)	2 (100.0)
	有	1 (1.5)	0 (0.0)	1 (2.3)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
肝性脳症	無	67 (100.0)	21 (100.0)	44 (100.0)	2 (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	67 (100.0)	21 (100.0)	44 (100.0)	2 (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	67 (100.0)	21 (100.0)	44 (100.0)	2 (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	67 (100.0)	21 (100.0)	44 (100.0)	2 (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=12)	短腸症候群 (n=3)	腸管運動障害 (n=9)	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	12	3	9	0
	平均値	2.9	3.2	2.9	-
	標準偏差	1.4	0.5	1.6	-
	最小値	2.1	2.7	2.1	-
	中央値	2.5	3.2	2.4	-
	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	12	3	9	0
	平均値	4.0	3.7	4.0	-
	標準偏差	1.7	1.1	1.9	-
	最小値	2.3	2.7	2.3	-
	中央値	3.4	3.5	3.4	-
	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	11	3	8	0
	平均値	27.6	25.3	28.5	-
	標準偏差	16.9	14.4	18.6	-
	最小値	8.9	8.9	12.9	-
	中央値	23.2	31.1	21.6	-
	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：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
血尿	無	65 (98.5)	20 (95.2)	43 (100.0)	2 (100.0)
	有	1 (1.5)	1 (4.8)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	2	0	2	0
尿蛋白	無	65 (98.5)	20 (95.2)	43 (100.0)	2 (100.0)
	有	1 (1.5)	1 (4.8)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	2	0	2	0
1日尿量 (mL/日)	症例数	40	13	27	0
	平均値	847.8	859.8	842.1	-
	標準偏差	368.1	446.7	333.2	-
	最小値	100.0	300.0	100.0	-
	中央値	800.0	748.0	868.0	-
	最大値	1600.0	1600.0	1500.0	-
	欠測数	28	8	18	2
クレアチンクリアランス実測の有無	無	62 (92.5)	18 (85.7)	42 (95.5)	2 (100.0)
	有	5 (7.5)	3 (14.3)	2 (4.5)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0
クレアチンクリアランス (mL/分)	症例数	5	3	2	0
	平均値	116.2	118.2	113.2	-
	標準偏差	28.3	39.9	2.4	-
	最小値	80.6	80.6	111.5	-
	中央値	114.0	114.0	113.2	-
	最大値	160.0	160.0	114.9	-
	欠測数	0	0	0	-
腎障害の有無	無	65 (97.0)	20 (95.2)	43 (97.7)	2 (100.0)
	有	2 (3.0)	1 (4.8)	1 (2.3)	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	0	0	0	0
	腎石灰化	0	0	0	0
	腎炎	1	1	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：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 (%)	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	50 (74.6)	16 (76.2)	33 (75.0)	1 (50.0)
	どちらでもない	8 (11.9)	3 (14.3)	5 (11.4)	0 (0.0)
	必要と思う	6 (9.0)	1 (4.8)	4 (9.1)	1 (50.0)
	わからない	3 (4.5)	1 (4.8)	2 (4.5)	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	14 (20.9)	7 (33.3)	7 (15.9)	0 (0.0)
	どちらでもない	23 (34.3)	6 (28.6)	16 (36.4)	1 (50.0)
	必要と思う	20 (29.9)	5 (23.8)	14 (31.8)	1 (50.0)
	わからない	10 (14.9)	3 (14.3)	7 (15.9)	0 (0.0)
	欠測数	1	0	1	0

4.1 観察期間

解析対象集団：乳児

項目	統計量	全症例 (n=24)	短腸症候群 (n=8)	腸管運動障害 (n=14)	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	24	8	14	2
	平均値	5.5	5.7	5.4	4.8
	標準偏差	2.1	2.2	2.2	0.6
	最小値	2.6	3.0	2.6	4.4
	中央値	4.9	4.9	4.8	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：乳児

項目	統計量	全症例 (n=24)		短腸症候群 (n=8)		腸管運動障害 (n=14)		その他機能障害 (n=2)	
		生存	死亡	無	有	無	有	無	有
最終時									
転帰		24 (100.0)	0 (0.0)	8 (100.0)	0 (0.0)	14 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)

項目	統計量	全症例 (n=24)		短腸症候群 (n=8)		腸管運動障害 (n=14)		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	23 (100.0)	0 (0.0)	8 (100.0)	0 (0.0)	13 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
腎障害の有無	無	22 (100.0)	0 (0.0)	7 (100.0)	0 (0.0)	13 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)	1 (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	15 (100.0)	0 (0.0)	5 (100.0)	0 (0.0)	9 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	9 (100.0)	0 (0.0)	3 (100.0)	0 (0.0)	5 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)

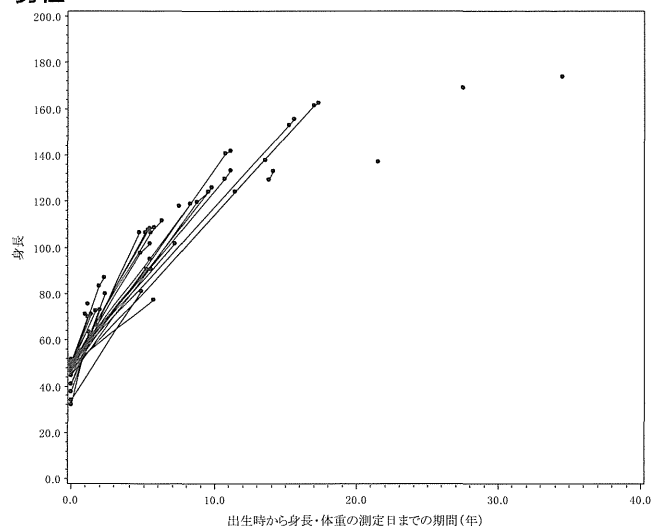
項目	統計量	全症例 (n=24)		短腸症候群 (n=8)		腸管運動障害 (n=14)		その他機能障害 (n=2)	
		無	有	無	有	無	有	無	有
最終時									
小腸移植の有無		24 (100.0)	0 (0.0)	8 (100.0)	0 (0.0)	14 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)
静脈栄養の離脱		23 (95.8)	1 (4.2)	7 (87.5)	1 (12.5)	14 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)

注) 症例数 (%) を表示した。

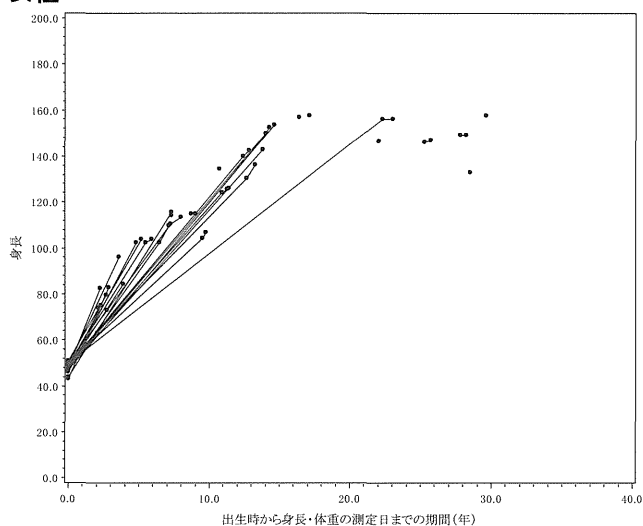
4.3 身長及び体重の推移図

解析対象集団：乳児

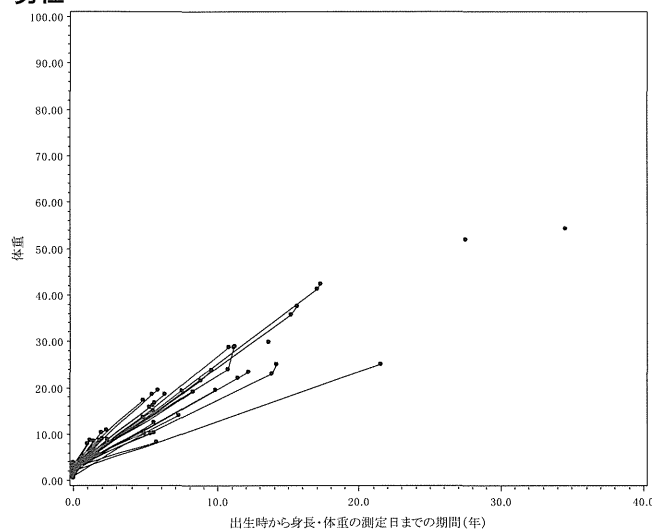
身長
男性



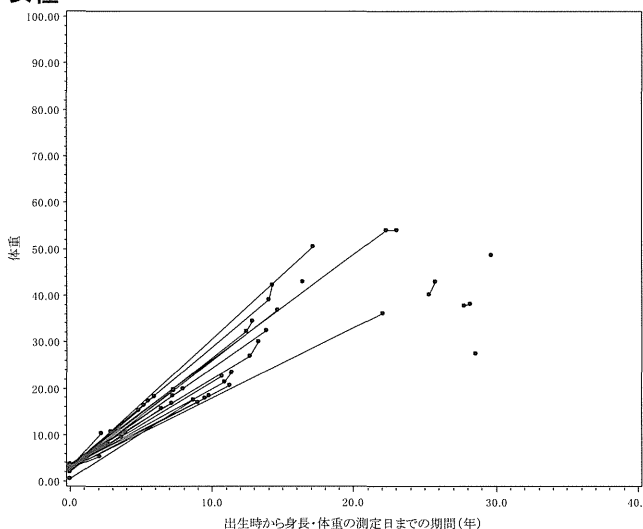
女性



体重
男性



女性



<小児：発症時年齢 1歳以上18歳未満>

3.1 患者背景

解析対象集団：小児

項目	カテゴリー または統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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	6 (46.2)	3 (75.0)	2 (28.6)	1 (50.0)
	女性	7 (53.8)	1 (25.0)	5 (71.4)	1 (50.0)
登録時年齢(歳)	症例数	13	4	7	2
	平均値	17.8	21.0	17.0	14.0
	標準偏差	14.8	22.4	13.2	4.2
	最小値	1.0	1.0	1.0	11.0
	中央値	14.0	15.0	14.0	14.0
	最大値	53.0	53.0	42.0	17.0
	欠測数	0	0	0	0
発症時年齢(歳)	症例数	13	4	7	2
	平均値	5.85	7.61	4.80	6.05
	標準偏差	4.35	5.41	4.31	2.88
	最小値	1.31	1.31	1.45	4.01
	中央値	4.01	7.31	2.29	6.05
	最大値	14.49	14.49	12.41	8.09
	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	13	4	7	2
	平均値	151.0	173.3	152.3	101.7
	標準偏差	138.6	204.1	128.0	19.4
	最小値	3.9	14.0	3.9	87.9
	中央値	113.4	104.3	113.4	101.7
	最大値	470.6	470.6	360.4	115.4
	欠測数	0	0	0	0
身長(cm)	症例数	13	4	7	2
	平均値	139.6	138.4	135.8	155.4
	標準偏差	33.7	37.4	34.5	40.8
	最小値	64.0	85.4	64.0	126.5
	中央値	153.6	149.0	153.6	155.4
	最大値	184.2	170.0	157.6	184.2
	欠測数	0	0	0	0
体重(kg)	症例数	13	4	7	2
	平均値	37.1	33.9	36.6	45.1
	標準偏差	16.9	16.7	15.5	31.3
	最小値	10.8	12.1	10.8	22.9
	中央値	44.8	37.3	47.0	45.1
	最大値	67.2	49.0	49.1	67.2
	欠測数	0	0	0	0
頭囲(6歳以下)	症例数	1	0	1	0
	平均値	47.0	.	47.0	
	標準偏差	.	.	.	
	最小値	47.0	.	47.0	
	中央値	47.0	.	47.0	
	最大値	47.0	.	47.0	
	欠測数	1	1	0	
Performance Status (ECOG)	0	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (14.3)	0 (0.0)
	1	10 (76.9)	4 (100.0)	4 (57.1)	2 (100.0)
	2	2 (15.4)	0 (0.0)	2 (28.6)	0 (0.0)
過去1年間の入院の有無	無	2 (15.4)	0 (0.0)	2 (28.6)	0 (0.0)
	有	11 (84.6)	4 (100.0)	5 (71.4)	2 (100.0)
過去1年間の入院日数	症例数	11	4	5	2
	平均値	80.9	94.8	96.0	15.5
	標準偏差	106.7	62.4	151.4	7.8
	最小値	10.0	17.0	10.0	10.0
	中央値	46.0	96.5	46.0	15.5
	最大値	365.0	169.0	365.0	21.0
	欠測数	0	0	0	0

3.1 患者背景
解析対象集団：小児

項目	カテゴリ または統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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	3	3	0	0
	平均値	86.7	86.7	-	-
	標準偏差	33.5	33.5	-	-
	最小値	48.0	48.0	-	-
	中央値	105.0	105.0	-	-
	最大値	107.0	107.0	-	-
	欠測数	6	0	4	2
骨年齢 (18歳以下)	症例数	4	3	0	1
	平均値	11.7	9.5	-	18.0
	標準偏差	7.1	7.0	-	-
	最小値	1.5	1.5	-	18.0
	中央値	13.6	13.1	-	18.0
	最大値	18.0	14.0	-	18.0
	欠測数	5	0	4	1
思春期の評価 陰毛 (18歳以下)	1度	6 (66.7)	2 (66.7)	3 (75.0)	1 (50.0)
	2度	1 (11.1)	0 (0.0)	1 (25.0)	0 (0.0)
	4度	1 (11.1)	1 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
	5度	1 (11.1)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (50.0)
	欠測数	4	1	3	0
思春期の評価 乳房 (18歳以下女性のみ)	1度	1 (25.0)	0 (0.0)	1 (50.0)	0 (0.0)
	2度	2 (50.0)	0 (0.0)	1 (50.0)	1 (100.0)
	4度	1 (25.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	欠測数	9	4	6	1
思春期の評価 男性外性器 (18歳以下男性のみ)	1度	2 (50.0)	1 (50.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	2度	1 (25.0)	1 (50.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	3度	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	4度	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	5度	1 (25.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (100.0)
	欠測数	1	0	1	0

3.2 出生時情報

解析対象集団：小児

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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	5	1	3	1
	平均値	48.2	46.0	49.2	47.7
	標準偏差	1.7	-	1.4	-
	最小値	46.0	46.0	47.5	47.7
	中央値	47.7	46.0	50.0	47.7
	最大値	50.0	46.0	50.0	47.7
	欠測数	8	3	4	1
出生時体重 (g)	症例数	8	2	5	1
	平均値	2683.3	2455.0	2773.2	2690.0
	標準偏差	492.2	205.1	614.2	-
	最小値	2068.0	2310.0	2068.0	2690.0
	中央値	2645.0	2455.0	2867.0	2690.0
	最大値	3418.0	2600.0	3418.0	2690.0
	欠測数	5	2	2	1
出生時BMI	症例数	5	1	3	1
	平均値	11.4	10.9	11.4	11.8
	標準偏差	1.9	-	2.7	-
	最小値	8.3	10.9	8.3	11.8
	中央値	11.8	10.9	12.7	11.8
	最大値	13.2	10.9	13.2	11.8
	欠測数	8	3	4	1
出生時頭囲 (cm)	症例数	3	1	2	0
	平均値	31.4	31.5	31.4	-
	標準偏差	0.7	-	0.9	-
	最小値	30.7	31.5	30.7	-
	中央値	31.5	31.5	31.4	-
	最大値	32.0	31.5	32.0	-
	欠測数	10	3	5	2
在胎週数	症例数	4	0	4	0
	平均値	36.3	-	36.3	-
	標準偏差	3.6	-	3.6	-
	最小値	31.0	-	31.0	-
	中央値	37.5	-	37.5	-
	最大値	39.0	-	39.0	-
	欠測数	9	4	3	2

3.3 登録時静脈栄養 解析対象集団：小児

項目	カテゴリー または統計量		全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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		13 (100.0)	4 (100.0)	7 (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		13	4	7	2
	平均値		111.5	113.1	117.9	86.0
	標準偏差		95.3	92.6	116.3	18.8
	最小値		14.0	14.0	28.4	72.7
	中央値		72.7	103.5	68.8	86.0
	最大値		316.2	231.4	316.2	99.3
	欠測数		0	0	0	0
直近1週間の 投与内容	投与熱量 (Kcal/day)	症例数	13	4	7	2
		平均値	954.0	885.6	914.3	1230.0
		標準偏差	413.6	225.8	479.8	579.8
		最小値	240.0	630.0	240.0	820.0
		中央値	954.3	876.2	1120.0	1230.0
		最大値	1640.0	1160.0	1600.0	1640.0
		欠測数	0	0	0	0
	アミノ酸量 (g/day)	症例数	13	4	7	2
		平均値	31.8	29.4	29.4	45.0
		標準偏差	16.0	12.3	17.2	21.2
		最小値	2.0	17.5	2.0	30.0
		中央値	40.0	30.0	40.0	45.0
		最大値	60.0	40.1	45.0	60.0
		欠測数	0	0	0	0
	水分量 (L/day)	症例数	13	4	7	2
		平均値	2.2	1.5	2.9	1.5
		標準偏差	1.2	0.2	1.3	0.7
		最小値	1.0	1.2	1.5	1.0
		中央値	1.8	1.5	2.5	1.5
		最大値	5.0	1.6	5.0	2.0
		欠測数	0	0	0	0
	一日平均投与 時間(時間/ 日)	症例数	13	4	7	2
		平均値	14.5	14.4	15.6	11.0
		標準偏差	5.1	4.2	6.1	1.4
		最小値	10.0	10.0	10.0	10.0
		中央値	13.0	13.8	13.0	11.0
		最大値	24.0	20.0	24.0	12.0
		欠測数	0	0	0	0
1週間当たり のおよその平 均投与日数 (日/週)	症例数	13	4	7	2	
	平均値	7.0	7.0	7.0	7.0	
	標準偏差	0.0	0.0	0.0	0.0	
	最小値	7.0	7.0	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	0	0	0	0	
静脈注射用脂肪 製剤	有無	無	4 (30.8)	1 (25.0)	3 (42.9)	0 (0.0)
		有	9 (69.2)	3 (75.0)	4 (57.1)	2 (100.0)
	名称	脂肪乳剤	8 (88.9)	3 (100.0)	3 (75.0)	2 (100.0)
		Omegaven (R)	1 (11.1)	0 (0.0)	1 (25.0)	0 (0.0)
静脈栄養投与時の 処置手技	TauroLock (TM) の使用	無	13 (100.0)	4 (100.0)	7 (100.0)	2 (100.0)
		有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	エタノール ロックの使用	無	5 (38.5)	2 (50.0)	3 (42.9)	0 (0.0)
		有	8 (61.5)	2 (50.0)	4 (57.1)	2 (100.0)

3.4 登録時経口・経管栄養

解析対象集団：小児

項目	カテゴリー または統計 量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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	2 (15.4)	0 (0.0)	2 (28.6)	0 (0.0)	
	有	11 (84.6)	4 (100.0)	5 (71.4)	2 (100.0)	
開始日から登録時までの期間(月)	症例数	8	3	3	2	
	平均値	72.9	72.8	39.8	122.9	
	標準偏差	48.4	59.6	18.2	18.7	
	最小値	13.8	13.8	26.8	109.6	
	中央値	66.2	71.8	31.9	122.9	
	最大値	136.1	132.9	60.6	136.1	
	欠測数	3	1	2	0	
直近1週間の 摂取内容	投与熱量 (Kcal/day)	症例数	6	2	2	2
		平均値	719.3	1300.0	308.0	550.0
		標準偏差	554.7	565.7	152.7	353.6
		最小値	200.0	900.0	200.0	300.0
		中央値	608.0	1300.0	308.0	550.0
		最大値	1700.0	1700.0	416.0	800.0
		欠測数	5	2	3	0
	アミノ酸量 (g/day)	症例数	6	2	2	2
		平均値	27.6	54.0	10.8	18.0
		標準偏差	23.3	16.5	2.9	17.0
		最小値	6.0	42.3	8.8	6.0
		中央値	21.4	54.0	10.8	18.0
		最大値	65.7	65.7	12.8	30.0
		欠測数	5	2	3	0
	水分量 (L/day)	症例数	6	2	2	2
		平均値	1.1	1.1	1.6	0.5
		標準偏差	0.6	0.3	0.9	0.0
		最小値	0.5	0.9	1.0	0.5
		中央値	0.9	1.1	1.6	0.5
		最大値	2.2	1.3	2.2	0.5
		欠測数	5	2	3	0
	一日平均摂 取回数(回/日)	症例数	10	3	5	2
		平均値	2.7	2.7	3.0	2.0
		標準偏差	1.3	1.5	1.4	1.4
最小値		1.0	1.0	1.0	1.0	
中央値		3.0	3.0	3.0	2.0	
最大値		5.0	4.0	5.0	3.0	
	欠測数	1	1	0	0	
1週間当たりのおよ その平均摂取日数 (日/週)	症例数	10	3	5	2	
	平均値	6.6	7.0	7.0	5.0	
	標準偏差	1.3	0.0	0.0	2.8	
	最小値	3.0	7.0	7.0	3.0	
	中央値	7.0	7.0	7.0	5.0	
	最大値	7.0	7.0	7.0	7.0	
	欠測数	1	1	0	0	
絶食	医師の判断による絶 食の指示	無	12 (92.3)	3 (75.0)	7 (100.0)	2 (100.0)
		有	1 (7.7)	1 (25.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	経口摂取	無	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (14.3)	0 (0.0)
		有	12 (92.3)	4 (100.0)	6 (85.7)	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：小児

項目		カテゴリー	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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	12 (92.3)	4 (100.0)	6 (85.7)	2 (100.0)
		有	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (14.3)	0 (0.0)
薬剤	Probioticsの使用	無	6 (46.2)	1 (25.0)	4 (57.1)	1 (50.0)
		有	7 (53.8)	3 (75.0)	3 (42.9)	1 (50.0)
	腸管運動改善薬の使用	無	8 (61.5)	2 (50.0)	4 (57.1)	2 (100.0)
		有	5 (38.5)	2 (50.0)	3 (42.9)	0 (0.0)
	H ₂ Blockerの使用	無	8 (61.5)	2 (50.0)	5 (71.4)	1 (50.0)
		有	5 (38.5)	2 (50.0)	2 (28.6)	1 (50.0)
PPIの使用	無	11 (84.6)	4 (100.0)	5 (71.4)	2 (100.0)	
有	2 (15.4)	0 (0.0)	2 (28.6)	0 (0.0)		
外科的治療	外科的治療の有無	無	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
		有	13 (100.0)	4 (100.0)	7 (100.0)	2 (100.0)

3.5.2 登録時外科治療歴の一覧

解析対象集団：小児

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
001-008	2013/8/29	短腸症候群	14.49	53	1974/7/1	腸管切除	15	無
004-001	2013/5/20	短腸症候群	6.83	17	2002/4/22	腸管切除	15	無
004-001	2013/5/20	短腸症候群	6.83	17	2002/4/22	腸瘻造設	-	-
004-001	2013/5/20	短腸症候群	6.83	17	2002/5/15	腸瘻閉鎖	-	-
011-005	2013/11/11	腸管運動障害	1.45	19	2008/12/18	腸瘻造設	-	-
011-005	2013/11/11	腸管運動障害	1.45	19	2012/5/9	胃瘻造設	-	-
011-005	2013/11/11	腸管運動障害	1.45	19	2012/5/17	腸瘻造設	-	-
011-005	2013/11/11	腸管運動障害	1.45	19	2012/7/9	腸管切除	355	有
011-005	2013/11/11	腸管運動障害	1.45	19	2012/8/23	腸管切除	100	無
015-002	2013/10/25	腸管運動障害	2.05	1	2011/6/15	腸瘻造設	-	-
015-002	2013/10/25	腸管運動障害	2.05	1	2011/7/12	腸瘻造設	-	-
015-002	2013/10/25	腸管運動障害	2.05	1	2011/8/12	腸管切除	40	無
015-002	2013/10/25	腸管運動障害	2.05	1	2012/11/7	腸管延長	-	-
015-002	2013/10/25	腸管運動障害	2.05	1	2012/11/18	腸瘻造設	-	-
015-002	2013/10/25	腸管運動障害	2.05	1	2013/1/4	腸瘻閉鎖	-	-
016-003	2013/10/7	短腸症候群	1.31	1	2012/8/7	腸管切除	24	無
019-003	2013/8/29	腸管運動障害	2.17	7	2009/3/2	腸瘻造設	-	-
019-003	2013/8/29	腸管運動障害	2.17	7	2009/12/9	腸瘻造設	-	-
019-003	2013/8/29	腸管運動障害	2.17	7	2010/3/8	腸瘻造設	-	-
019-003	2013/8/29	腸管運動障害	2.17	7	2009/3/2	胃瘻造設	-	-
019-003	2013/8/29	腸管運動障害	2.17	7	2010/3/8	腸瘻閉鎖	-	-
020-004	2013/11/13	腸管運動障害	12.41	42	1996/12/17	腸瘻造設	-	-
022-002	2013/12/20	その他機能障害	8.09	17	2004/10/13	腸管切除	-	無
022-005	2013/12/20	腸管運動障害	2.29	23	2012/8/5	腸瘻造設	-	-
022-005	2013/12/20	腸管運動障害	2.29	23	2013/1/9	腸管切除	205	無
023-003	2013/11/8	その他機能障害	4.01	11	2008/1/8	胃瘻造設	-	-
023-003	2013/11/8	その他機能障害	4.01	11	2008/1/18	腸瘻造設	-	-
024-001	2013/11/20	腸管運動障害	3.89	13	2005/2/2	胃瘻造設	-	-
024-001	2013/11/20	腸管運動障害	3.89	13	2005/2/14	腸管切除	-	無
024-001	2013/11/20	腸管運動障害	3.89	13	2005/2/18	人工肛門造設	-	-
024-001	2013/11/20	腸管運動障害	3.89	13	2005/2/23	腸瘻造設	-	-
024-001	2013/11/20	腸管運動障害	3.89	13	2007/2/15	腸瘻閉鎖	-	-
026-001	2013/11/20	短腸症候群	7.79	13	2007/11/21	腸管切除	0	無
026-001	2013/11/20	短腸症候群	7.79	13	2007/11/21	胃瘻造設	-	-
032-003	2014/2/14	腸管運動障害	9.33	14	2011/6/6	腸瘻造設	-	-

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：小児

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	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	13	4	7	2
	平均値	11.8	11.6	12.0	11.4
	標準偏差	1.9	1.3	2.3	2.5
	最小値	7.6	9.7	7.6	9.6
	中央値	11.9	11.9	12.9	11.4
	最大値	14.4	12.9	14.4	13.1
	欠測数	0	0	0	0
白血球数 (/mm ³)	症例数	13	4	7	2
	平均値	5890.8	5750.0	5822.9	6410.0
	標準偏差	1570.8	1420.1	1846.0	1569.8
	最小値	3300.0	4600.0	3300.0	5300.0
	中央値	5900.0	5350.0	6600.0	6410.0
	最大値	8100.0	7700.0	8100.0	7520.0
	欠測数	0	0	0	0
血小板数 (×10 ⁴ /mm ³)	症例数	13	4	7	2
	平均値	26.0	34.9	22.0	22.5
	標準偏差	12.7	16.9	8.8	13.3
	最小値	7.0	14.3	7.0	13.1
	中央値	23.9	35.0	20.8	22.5
	最大値	55.3	55.3	33.6	31.9
	欠測数	0	0	0	0
AST (IU/L)	症例数	13	4	7	2
	平均値	49.8	44.5	59.0	28.0
	標準偏差	36.6	29.5	44.2	11.3
	最小値	20.0	24.0	23.0	20.0
	中央値	36.0	33.5	40.0	28.0
	最大値	142.0	87.0	142.0	36.0
	欠測数	0	0	0	0
ALT (IU/L)	症例数	13	4	7	2
	平均値	45.5	45.3	52.4	22.0
	標準偏差	34.4	31.6	40.3	2.8
	最小値	4.0	25.0	4.0	20.0
	中央値	37.0	32.0	50.0	22.0
	最大値	131.0	92.0	131.0	24.0
	欠測数	0	0	0	0
γ-GTP (IU/L)	症例数	13	4	7	2
	平均値	43.6	51.8	45.3	21.5
	標準偏差	39.3	65.6	27.1	2.1
	最小値	15.0	17.0	15.0	20.0
	中央値	23.0	20.0	39.0	21.5
	最大値	150.0	150.0	88.0	23.0
	欠測数	0	0	0	0
T-Bil (mg/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	0.5	0.3	0.7	0.5
	標準偏差	0.4	0.0	0.6	0.2
	最小値	0.3	0.3	0.3	0.3
	中央値	0.3	0.3	0.6	0.5
	最大値	1.9	0.4	1.9	0.6
	欠測数	0	0	0	0
D-Bil (mg/dL)	症例数	10	4	4	2
	平均値	0.2	0.1	0.4	0.0
	標準偏差	0.4	0.1	0.5	0.0
	最小値	0.0	0.1	0.1	0.0
	中央値	0.1	0.1	0.2	0.0
	最大値	1.2	0.2	1.2	0.0
	欠測数	3	0	3	0
TP (g/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	6.7	6.7	6.4	7.8
	標準偏差	0.8	1.0	0.5	0.4
	最小値	5.7	5.8	5.7	7.5
	中央値	6.5	6.5	6.4	7.8
	最大値	8.1	8.0	7.1	8.1
	欠測数	0	0	0	0

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：小児

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=4)	腸管運動障害 (n=7)	その他機能障害 (n=2)
		統計量	統計量	統計量	統計量
ALB (g/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	3.9	3.8	3.8	4.5
	標準偏差	0.4	0.4	0.4	0.1
	最小値	3.2	3.4	3.2	4.4
	中央値	3.9	3.8	3.8	4.5
	最大値	4.5	4.3	4.1	4.5
	欠測数	0	0	0	0
BUN (mg/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	12.1	11.5	13.2	9.5
	標準偏差	4.0	6.7	2.4	0.7
	最小値	1.7	1.7	10.4	9.0
	中央値	13.4	13.7	13.4	9.5
	最大値	17.0	17.0	16.0	10.0
	欠測数	0	0	0	0
Cr (mEq/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	0.5	0.6	0.5	0.5
	標準偏差	0.4	0.4	0.4	0.3
	最小値	0.1	0.2	0.1	0.3
	中央値	0.4	0.5	0.4	0.5
	最大値	1.4	1.1	1.4	0.8
	欠測数	0	0	0	0
Na (mEq/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	138.2	139.0	137.7	138.5
	標準偏差	2.2	2.4	2.3	2.1
	最小値	135.0	136.0	135.0	137.0
	中央値	138.0	139.5	138.0	138.5
	最大値	141.0	141.0	141.0	140.0
	欠測数	0	0	0	0
K (mEq/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	4.1	4.5	3.9	4.2
	標準偏差	0.5	0.5	0.4	0.3
	最小値	3.4	4.1	3.4	4.0
	中央値	4.1	4.4	3.8	4.2
	最大値	5.2	5.2	4.5	4.4
	欠測数	0	0	0	0
Cl (mEq/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	104.1	106.3	102.6	105.0
	標準偏差	4.3	1.9	5.3	1.4
	最小値	93.0	105.0	93.0	104.0
	中央値	106.0	105.5	106.0	105.0
	最大値	109.0	109.0	106.0	106.0
	欠測数	0	0	0	0
Ca (mg/dL)	症例数	13	4	7	2
	平均値	9.2	9.3	9.1	9.4
	標準偏差	0.4	0.4	0.4	0.5
	最小値	8.5	8.7	8.5	9.0
	中央値	9.3	9.5	9.3	9.4
	最大値	9.7	9.6	9.6	9.7
	欠測数	0	0	0	0
P (mg/dL)	症例数	12	4	6	2
	平均値	4.1	4.3	4.1	3.7
	標準偏差	0.6	0.7	0.5	0.8
	最小値	3.1	3.7	3.4	3.1
	中央値	4.1	4.1	4.2	3.7
	最大値	5.3	5.3	4.6	4.3
	欠測数	1	0	1	0
Mg (mg/dL)	症例数	10	4	5	1
	平均値	1.9	1.9	1.9	2.2
	標準偏差	0.4	0.3	0.4	-
	最小値	1.4	1.6	1.4	2.2
	中央値	2.0	1.9	1.9	2.2
	最大値	2.5	2.3	2.5	2.2
	欠測数	3	0	2	1