

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
CRP (mg/dL)	症例数	12	4	6	2
	平均値	0.2	0.2	0.3	0.2
	標準偏差	0.3	0.2	0.3	0.2
	最小値	0.0	0.0	0.0	0.0
	中央値	0.1	0.1	0.2	0.2
	最大値	0.8	0.4	0.8	0.3
	欠測数	1	0	1	0
PT-INR	症例数	10	3	5	2
	平均値	1.2	1.2	1.3	1.1
	標準偏差	0.2	0.1	0.2	0.1
	最小値	1.0	1.1	1.1	1.0
	中央値	1.2	1.3	1.3	1.1
	最大値	1.7	1.3	1.7	1.2
	欠測数	3	1	2	0
Bone mineral density (g/cm ²)	症例数	5	3	1	1
	平均値	0.6	0.5	0.6	0.8
	標準偏差	0.2	0.2	-	-
	最小値	0.3	0.3	0.6	0.8
	中央値	0.6	0.5	0.6	0.8
	最大値	0.8	0.7	0.6	0.8
	欠測数	8	1	6	1
Zn (ug/dL)	症例数	11	4	5	2
	平均値	70.9	74.8	66.4	74.5
	標準偏差	10.1	8.0	12.3	6.4
	最小値	54.0	66.0	54.0	70.0
	中央値	72.0	74.0	66.0	74.5
	最大値	85.0	85.0	82.0	79.0
	欠測数	2	0	2	0
Fe (ug/dL)	症例数	11	4	6	1
	平均値	103.8	141.0	95.3	6.0
	標準偏差	56.0	51.4	39.8	-
	最小値	6.0	103.0	35.0	6.0
	中央値	107.0	123.5	105.5	6.0
	最大値	214.0	214.0	133.0	6.0
	欠測数	2	0	1	1
Cu (ug/dL)	症例数	11	4	5	2
	平均値	80.9	74.0	80.8	95.0
	標準偏差	28.4	28.8	34.3	17.0
	最小値	32.0	32.0	43.0	83.0
	中央値	83.0	84.0	75.0	95.0
	最大値	121.0	96.0	121.0	107.0
	欠測数	2	0	2	0
Se (ug/dL)	症例数	8	3	3	2
	平均値	9.9	7.7	11.6	10.5
	標準偏差	6.3	2.4	11.0	0.8
	最小値	2.5	5.1	2.5	9.9
	中央値	9.2	8.1	8.4	10.5
	最大値	23.8	9.9	23.8	11.1
	欠測数	5	1	4	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
IGF-1 (ng/mL) (18歳まで)	症例数	4	3	0	1
	平均値	131.5	123.0	-	157.0
	標準偏差	67.2	79.6	-	-
	最小値	32.0	32.0	-	157.0
	中央値	157.0	157.0	-	157.0
	最大値	180.0	180.0	-	157.0
	欠測数	5	0	4	1
テストステロン (ng/mL) (18歳まで男性のみ)	症例数	3	2	0	1
	平均値	4.3	0.3	-	12.5
	標準偏差	7.1	0.3	-	-
	最小値	0.0	0.0	-	12.5
	中央値	0.5	0.3	-	12.5
	最大値	12.5	0.5	-	12.5
	欠測数	2	0	2	0
LH (mIU/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	3	1	2	0
	平均値	6.3	13.2	2.9	-
	標準偏差	6.5	-	3.7	-
	最小値	0.2	13.2	0.2	-
	中央値	5.5	13.2	2.9	-
	最大値	13.2	13.2	5.5	-
	欠測数	1	0	0	1
FSH (mIU/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	3	1	2	0
	平均値	4.5	6.2	3.7	-
	標準偏差	3.8	-	4.9	-
	最小値	0.2	6.2	0.2	-
	中央値	6.2	6.2	3.7	-
	最大値	7.2	6.2	7.2	-
	欠測数	1	0	0	1
エストラジオールE2 (pg/mL) (18歳まで女性のみ)	症例数	2	1	1	0
	平均値	26.2	8.3	44.0	-
	標準偏差	25.2	-	-	-
	最小値	8.3	8.3	44.0	-
	中央値	26.2	8.3	44.0	-
	最大値	44.0	8.3	44.0	-
	欠測数	2	0	1	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：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 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
カテーテル閉塞の有無	無	9 (69.2)	3 (75.0)	4 (57.1)	2 (100.0)
	有	4 (30.8)	1 (25.0)	3 (42.9)	0 (0.0)
閉塞ルート 〈重複有〉	右内頸静脈	1	0	1	0
	左内頸静脈	0	0	0	0
	右外頸静脈	2	0	2	0
	左外頸静脈	2	0	2	0
	右鎖骨下静脈	1	0	1	0
	左鎖骨下静脈	0	0	0	0
	右大腿静脈	0	0	0	0
	左大腿静脈	0	0	0	0
その他の閉塞血管	1	1	0	0	
過去1年間の敗血症の有無	無	4 (30.8)	0 (0.0)	4 (57.1)	0 (0.0)
	有	9 (69.2)	4 (100.0)	3 (42.9)	2 (100.0)
過去1年間の敗血症 〈重複有〉	カテーテル関連感染	9	4	3	2
	腸管壊死	0	0	0	0
	その他	0	0	0	0
カテーテル関連感染 の回数	症例数	9	4	3	2
	平均値	3.2	3.3	2.7	4.0
	標準偏差	1.7	2.2	1.5	1.4
	最小値	1.0	1.0	1.0	3.0
	中央値	3.0	3.0	3.0	4.0
	最大値	6.0	6.0	4.0	5.0
	欠測数	0	0	0	0

3.8 登録時肝障害

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 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝生検の実施の有無	無	10 (76.9)	3 (75.0)	5 (71.4)	2 (100.0)
	有	3 (23.1)	1 (25.0)	2 (28.6)	0 (0.0)
有りの場合 肝生検の結果	正常	0	0	0	0
	異常	3	1	2	0
異常の場合 脂肪肝	異常な脂肪肝なし	1	0	1	0
	10%	1	0	1	0
	20%	0	0	0	0
	30%	1	1	0	0
異常の場合 線維化の程度	F0	0	0	0	0
	F1	1	0	1	0
	F2	2	1	1	0
	F3	0	0	0	0
	F4	0	0	0	0

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 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝障害症状の有無	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)
脾腫	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)
肝性脳症	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)
消化管静脈瘤	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)
腹水	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)
その他の顕性の門脈圧亢進症状	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)

肝障害症状「有」の場合

項目	統計量	全症例 (n=1)	短腸症候群 (n=0)	腸管運動障害 (n=1)	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	1	0	1	0
	平均値	2.1	-	2.1	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	2.1	-	2.1	-
	中央値	2.1	-	2.1	-
	最大値	2.1	-	2.1	-
	欠測数	0	-	0	-
D-Bil (mg/dL) (診断時) 2回目	症例数	1	0	1	0
	平均値	2.9	-	2.9	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	2.9	-	2.9	-
	中央値	2.9	-	2.9	-
	最大値	2.9	-	2.9	-
	欠測数	0	-	0	-
血小板数 (*10 ⁴ /mm ³) (診断時)	症例数	1	0	1	0
	平均値	15.0	-	15.0	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	15.0	-	15.0	-
	中央値	15.0	-	15.0	-
	最大値	15.0	-	15.0	-
	欠測数	0	-	0	-

3.9 登録時腎障害 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
血尿	無	11 (84.6)	2 (50.0)	7 (100.0)	2 (100.0)
	有	2 (15.4)	2 (50.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
尿蛋白	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)
1日尿量 (mL/日)	症例数	9	4	4	1
	平均値	1027.8	1187.5	925.0	800.0
	標準偏差	432.4	586.5	298.6	-
	最小値	500.0	600.0	500.0	800.0
	中央値	1000.0	1075.0	1000.0	800.0
	最大値	2000.0	2000.0	1200.0	800.0
	欠測数	4	0	3	1
クレアチンクリアランス実測の有無	無	10 (76.9)	3 (75.0)	6 (85.7)	1 (50.0)
	有	3 (23.1)	1 (25.0)	1 (14.3)	1 (50.0)
クレアチンクリアランス (mL/分)	症例数	3	1	1	1
	平均値	87.6	109.0	41.0	112.9
	標準偏差	40.4	-	-	-
	最小値	41.0	109.0	41.0	112.9
	中央値	109.0	109.0	41.0	112.9
	最大値	112.9	109.0	41.0	112.9
	欠測数	0	0	0	0
腎障害の有無	無	10 (76.9)	1 (25.0)	7 (100.0)	2 (100.0)
	有	3 (23.1)	3 (75.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
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	1	1	0	0
	透析中	0	0	0	0
	その他	0	0	0	0

3.10 登録時治療関連情報
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 (%)	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	6 (46.2)	3 (75.0)	2 (28.6)	1 (50.0)
	どちらでもない	4 (30.8)	1 (25.0)	2 (28.6)	1 (50.0)
	必要と思う	2 (15.4)	0 (0.0)	2 (28.6)	0 (0.0)
	わからない	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (14.3)	0 (0.0)
小腸移植に対する将来の必要性	必要と思わない	3 (23.1)	2 (50.0)	0 (0.0)	1 (50.0)
	どちらでもない	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (14.3)	0 (0.0)
	必要と思う	6 (46.2)	1 (25.0)	4 (57.1)	1 (50.0)
	わからない	3 (23.1)	1 (25.0)	2 (28.6)	0 (0.0)

4.1 観察期間
解析対象集団：小児

項目	統計量	全症例 (n=4)	短腸症候群 (n=3)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		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	4	3	1	0
	平均値	4.6	5.8	1.0	-
	標準偏差	3.1	2.4	-	-
	最小値	1.0	4.2	1.0	-
	中央値	4.5	4.7	1.0	-
	最大値	8.6	8.6	1.0	-
	欠測数	0	0	0	-

4.2 各イベントの遷移

解析対象集団：小児

項目	統計量	全症例 (n=4)		短腸症候群 (n=3)		腸管運動障害 (n=1)		その他機能障害 (n=0)	
		生存	死亡	無	有	無	有	無	有
最終時									
転帰		3 (75.0)	1 (25.0)	3 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)

項目	統計量	全症例 (n=4)		短腸症候群 (n=3)		腸管運動障害 (n=1)		その他機能障害 (n=0)	
		無	有	無	有	無	有	無	有
登録時/最終時									
肝障害の有無	無	3 (100.0)	0 (0.0)	3 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	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	2 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
カテーテル閉塞の有無	無	2 (100.0)	0 (0.0)	2 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	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)

項目	統計量	全症例 (n=4)		短腸症候群 (n=3)		腸管運動障害 (n=1)		その他機能障害 (n=0)	
		無	有	無	有	無	有	無	有
最終時									
小腸移植の有無		4 (100.0)	0 (0.0)	3 (100.0)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
静脈栄養の離脱		3 (100.0)*	0 (0.0)*	3 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)*	0 (0.0)*	0 (0.0)	0 (0.0)

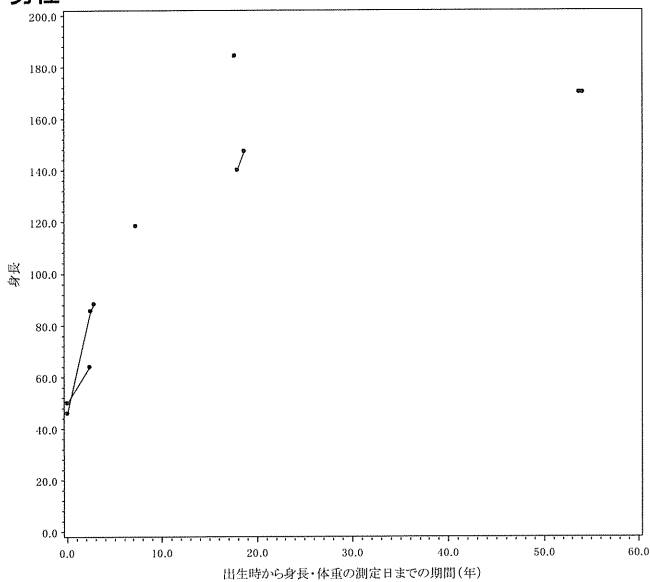
注) 症例数 (%) を表示した。

*1症例で欠測となっている。

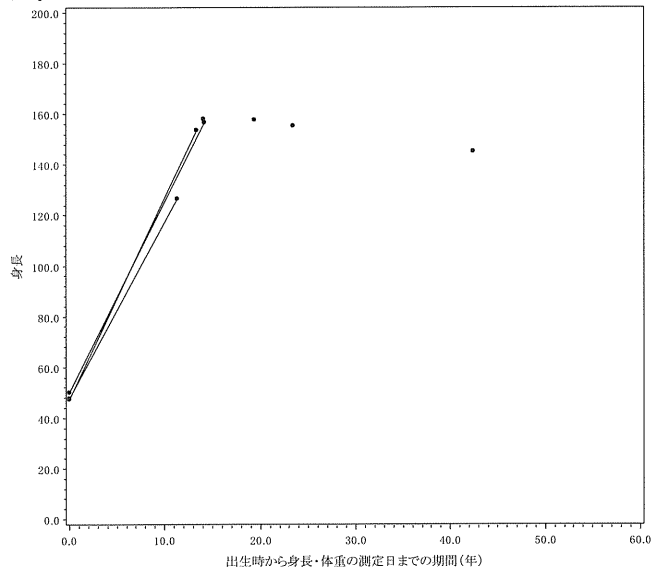
4.3 身長及び体重の推移図

解析対象集団：小児

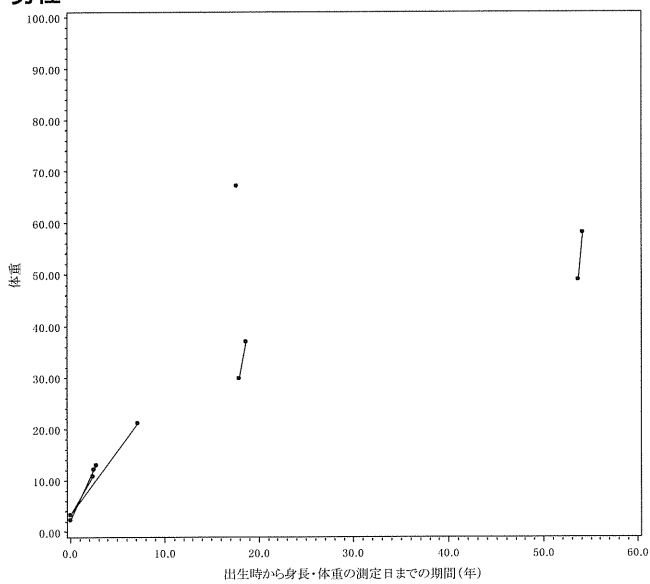
身長
男性



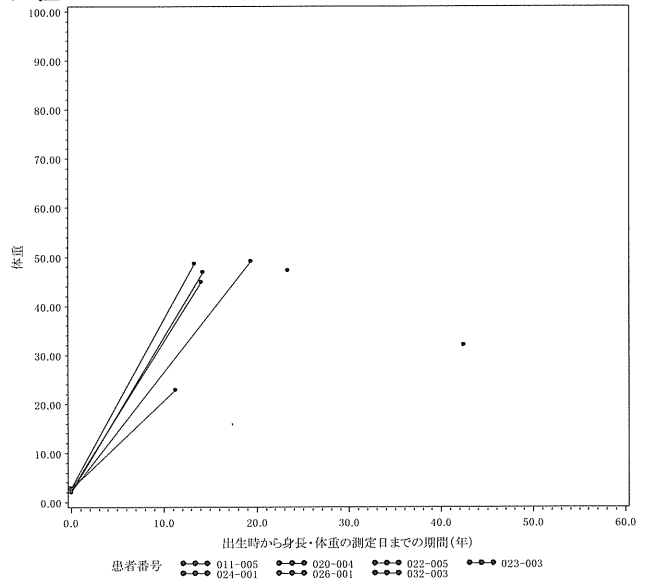
女性



体重
男性



女性



患者番号 ●●● 011-005 ●●● 020-001 ●●● 022-005 ●●● 023-003
●●● 024-001 ●●● 025-001 ●●● 032-003

<成人：発症時年齢 18歳以上>

3.1 患者背景
解析対象集団：成人

項目	カテゴリー または統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		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	9 (69.2)	9 (75.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	女性	4 (30.8)	3 (25.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
登録時年齢(歳)	症例数	13	12	1	0
	平均値	50.5	52.6	26.0	-
	標準偏差	12.7	10.8	-	-
	最小値	26.0	30.0	26.0	-
	中央値	53.0	53.5	26.0	-
	最大値	73.0	73.0	26.0	-
	欠測数	0	0	0	-
発症時年齢(歳)	症例数	13	12	1	0
	平均値	35.89	37.23	19.84	-
	標準偏差	13.82	13.53	-	-
	最小値	19.84	19.92	19.84	-
	中央値	35.09	36.45	19.84	-
	最大値	58.02	58.02	19.84	-
	欠測数	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	12	1	0
	平均値	183.3	191.0	90.8	-
	標準偏差	100.1	100.4	-	-
	最小値	29.5	29.5	90.8	-
	中央値	178.1	181.8	90.8	-
	最大値	389.8	389.8	90.8	-
	欠測数	0	0	0	-
身長(cm)	症例数	13	12	1	0
	平均値	165.2	165.0	167.5	-
	標準偏差	8.8	9.2	-	-
	最小値	149.6	149.6	167.5	-
	中央値	167.5	167.1	167.5	-
	最大値	177.0	177.0	167.5	-
	欠測数	0	0	0	-
体重(kg)	症例数	13	12	1	0
	平均値	53.3	52.8	59.5	-
	標準偏差	9.4	9.7	-	-
	最小値	38.3	38.3	59.5	-
	中央値	52.5	52.3	59.5	-
	最大値	71.0	71.0	59.5	-
	欠測数	0	0	0	-
頭囲(6歳以下)	症例数	0	0	0	0
	平均値	-	-	-	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	-	-	-	-
	中央値	-	-	-	-
	最大値	-	-	-	-
	欠測数	-	-	-	-
Performance Status (ECOG)	0	11 (84.6)	10 (83.3)	1 (100.0)	0 (0.0)
	1	2 (15.4)	2 (16.7)	0 (0.0)	0 (0.0)
過去1年間の入院の有無	無	6 (46.2)	6 (50.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	有	7 (53.8)	6 (50.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
過去1年間の入院日数	症例数	7	6	1	0
	平均値	23.7	24.3	20.0	-
	標準偏差	14.0	15.2	-	-
	最小値	4.0	4.0	20.0	-
	中央値	28.0	28.5	20.0	-
	最大値	43.0	43.0	20.0	-
	欠測数	0	0	0	0

3.3 登録時静脈栄養

解析対象集団：成人

項目	カテゴリー または統計量		全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
			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)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
静脈栄養の開始日 から登録日までの 期間(月)		症例数	13	12	1	0
		平均値	134.1	143.9	17.3	-
		標準偏差	102.8	100.9	-	-
		最小値	17.3	25.0	17.3	-
		中央値	144.9	148.8	17.3	-
		最大値	341.3	341.3	17.3	-
	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	12	1	0
		平均値	1179.2	1244.2	400.0	-
		標準偏差	424.9	370.3	-	-
		最小値	400.0	820.0	400.0	-
		中央値	1160.0	1160.0	400.0	-
		最大値	1760.0	1760.0	400.0	-
		欠測数	0	0	0	0
	アミノ酸量 (g/day)	症例数	13	12	1	0
		平均値	41.0	43.2	15.0	-
		標準偏差	14.1	12.2	-	-
		最小値	15.0	30.0	15.0	-
		中央値	41.0	41.0	15.0	-
		最大値	62.0	62.0	15.0	-
		欠測数	0	0	0	0
	水分量 (L/day)	症例数	13	12	1	0
		平均値	1.6	1.5	2.5	-
		標準偏差	0.5	0.4	-	-
		最小値	1.0	1.0	2.5	-
		中央値	1.5	1.5	2.5	-
		最大値	2.5	2.2	2.5	-
		欠測数	0	0	0	0
	一日平均投与 時間(時間/ 日)	症例数	13	12	1	0
		平均値	11.3	11.5	10.0	-
		標準偏差	3.9	4.1	-	-
最小値		8.0	8.0	10.0	-	
中央値		10.0	10.0	10.0	-	
最大値		24.0	24.0	10.0	-	
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	12	1	0	
	平均値	6.5	6.8	4.0	-	
	標準偏差	1.0	0.6	-	-	
	最小値	4.0	5.0	4.0	-	
	中央値	7.0	7.0	4.0	-	
	最大値	7.0	7.0	4.0	-	
	欠測数	0	0	0	0	
静脈注射用脂肪 製剤	有無	無	6 (46.2)	5 (41.7)	1 (100.0)	0 (0.0)
		有	7 (53.8)	7 (58.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
	名称	脂肪乳剤	7 (100.0)	7 (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	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
		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	12 (92.3)	12 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
		有	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)

3.4 登録時経口・経管栄養

解析対象集団：成人

項目	カテゴリー または統計 量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)	
		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	7 (53.8)	7 (58.3)	0 (0.0)	0 (0.0)	
	有	6 (46.2)	5 (41.7)	1 (100.0)	0 (0.0)	
開始日から登録時までの期間(月)	症例数	2	2	0	0	
	平均値	150.4	150.4	-	-	
	標準偏差	15.5	15.5	-	-	
	最小値	139.4	139.4	-	-	
	中央値	150.4	150.4	-	-	
	最大値	161.3	161.3	-	-	
	欠測数	4	3	1	-	
直近1週間の 摂取内容	投与熱量 (Kcal/day)	症例数	5	5	0	0
		平均値	382.0	382.0	-	-
		標準偏差	249.2	249.2	-	-
		最小値	200.0	200.0	-	-
		中央値	300.0	300.0	-	-
		最大値	800.0	800.0	-	-
		欠測数	1	0	1	-
	アミノ酸量 (g/day)	症例数	5	5	0	0
		平均値	20.5	20.5	-	-
		標準偏差	19.3	19.3	-	-
		最小値	8.8	8.8	-	-
		中央値	11.0	11.0	-	-
		最大値	54.0	54.0	-	-
		欠測数	1	0	1	-
水分量 (L/day)	症例数	5	5	0	0	
	平均値	0.5	0.5	-	-	
	標準偏差	0.4	0.4	-	-	
	最小値	0.2	0.2	-	-	
	中央値	0.3	0.3	-	-	
	最大値	1.0	1.0	-	-	
	欠測数	1	0	1	-	
一日平均摂 取回数 (回/日)	症例数	6	5	1	0	
	平均値	1.8	1.6	3.0	-	
	標準偏差	1.0	0.9	-	-	
	最小値	1.0	1.0	3.0	-	
	中央値	1.5	1.0	3.0	-	
	最大値	3.0	3.0	3.0	-	
	欠測数	0	0	0	-	
1週間当たりのおよ その平均摂取日数 (日/週)	症例数	6	5	1	0	
	平均値	7.0	7.0	7.0	-	
	標準偏差	0.0	0.0	-	-	
	最小値	7.0	7.0	7.0	-	
	中央値	7.0	7.0	7.0	-	
	最大値	7.0	7.0	7.0	-	
	欠測数	0	0	0	-	
絶食	医師の判断による絶 食の指示	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
		有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
	経口摂取	無	1 (7.7)	1 (8.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
		有	12 (92.3)	11 (91.7)	1 (100.0)	0 (0.0)

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：成人

項目	カテゴリー	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)	
		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	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
		有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
薬剤	Probioticsの使用	無	12 (92.3)	12 (100.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
		有	1 (7.7)	0 (0.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	腸管運動改善薬の使用	無	9 (69.2)	8 (66.7)	1 (100.0)	0 (0.0)
		有	4 (30.8)	4 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
	H ₂ Blockerの使用	無	11 (84.6)	11 (91.7)	0 (0.0)	0 (0.0)
		有	2 (15.4)	1 (8.3)	1 (100.0)	0 (0.0)
PPIの使用	無	11 (84.6)	10 (83.3)	1 (100.0)	0 (0.0)	
	有	2 (15.4)	2 (16.7)	0 (0.0)	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)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)

3.5.2 登録時外科治療歴の一覧

解析対象集団：成人

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
001-007	2013/8/29	腸管運動障害	19.84	26	2006/5/10	腸管切除	-	有
001-007	2013/8/29	腸管運動障害	19.84	26	2011/5/26	腸管切除	-	有
001-007	2013/8/29	腸管運動障害	19.84	26	2012/3/22	腸瘻造設	-	-
008-001	2013/8/16	短腸症候群	39.16	50	2002/1/1	腸管切除	100	無
021-001	2013/12/2	短腸症候群	45.44	58	2000/7/1	腸管切除	30	無
027-001	2013/12/10	短腸症候群	58.02	73	1998/7/7	腸管切除	115	有
027-002	2013/12/10	短腸症候群	19.92	47	1986/6/24	腸管切除	190	無
027-002	2013/12/10	短腸症候群	19.92	47	1986/7/2	人工肛門造設	-	-
027-002	2013/12/10	短腸症候群	19.92	47	1987/12/14	人工肛門造設	-	-
027-002	2013/12/10	短腸症候群	19.92	47	1988/12/14	人工肛門造設	-	-
027-002	2013/12/10	短腸症候群	19.92	47	1998/7/15	人工肛門造設	-	-
027-002	2013/12/10	短腸症候群	19.92	47	2001/12/19	人工肛門造設	-	-
027-003	2013/12/10	短腸症候群	37.81	54	1985/10/15	腸管切除	-	無
027-003	2013/12/10	短腸症候群	37.81	54	1997/5/2	腸管切除	150	無
027-004	2013/12/10	短腸症候群	21.2	53	1981/7/1	腸管切除	120	有
027-005	2013/12/10	短腸症候群	35.09	56	1992/9/30	腸管切除	230	無
027-006	2013/12/10	短腸症候群	28.85	43	1991/8/15	腸管切除	-	無
027-006	2013/12/10	短腸症候群	28.85	43	2010/3/15	腸管切除	-	無
027-006	2013/12/10	短腸症候群	28.85	43	1999/2/15	腸管切除	-	無
027-007	2014/1/8	短腸症候群	23.62	30	2007/3/1	腸管切除	-	有
027-008	2014/1/8	短腸症候群	28.39	46	1995/7/28	腸管切除	285	有
027-009	2014/1/8	短腸症候群	56.88	59	1987/8/15	腸管切除	-	有
027-009	2014/1/8	短腸症候群	56.88	59	1992/10/16	腸管切除	150	有
027-009	2014/1/8	短腸症候群	56.88	59	2001/3/15	腸管切除	130	有
027-009	2014/1/8	短腸症候群	56.88	59	2004/12/27	腸管切除	90	無
027-009	2014/1/8	短腸症候群	56.88	59	2011/7/27	腸管切除	70	無
027-009	2014/1/8	短腸症候群	56.88	59	2012/2/8	腸管切除	65	無
027-010	2014/1/8	短腸症候群	52.36	62	1984/12/18	腸管切除	-	無
027-010	2014/1/8	短腸症候群	52.36	62	2004/2/25	腸管切除	165	無

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：成人

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		統計量	統計量	統計量	統計量
ヘモグロビン (g/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	13.1	13.2	12.0	-
	標準偏差	1.5	1.5	-	-
	最小値	10.6	10.6	12.0	-
	中央値	13.0	13.1	12.0	-
	最大値	15.8	15.8	12.0	-
	欠測数	0	0	0	-
白血球数 (/mm ³)	症例数	13	12	1	0
	平均値	5362.3	5390.8	5020.0	-
	標準偏差	1447.0	1507.5	-	-
	最小値	1800.0	1800.0	5020.0	-
	中央値	5500.0	5525.0	5020.0	-
	最大値	7790.0	7790.0	5020.0	-
	欠測数	0	0	0	-
血小板数 (×10 ⁴ /mm ³)	症例数	13	12	1	0
	平均値	16.4	16.3	18.1	-
	標準偏差	4.4	4.6	-	-
	最小値	9.6	9.6	18.1	-
	中央値	16.3	15.7	18.1	-
	最大値	24.9	24.9	18.1	-
	欠測数	0	0	0	-
AST (IU/L)	症例数	13	12	1	0
	平均値	53.6	54.3	45.0	-
	標準偏差	40.2	41.9	-	-
	最小値	21.0	21.0	45.0	-
	中央値	45.0	42.0	45.0	-
	最大値	154.0	154.0	45.0	-
	欠測数	0	0	0	-
ALT (IU/L)	症例数	13	12	1	0
	平均値	62.8	60.3	93.0	-
	標準偏差	53.6	55.2	-	-
	最小値	18.0	18.0	93.0	-
	中央値	42.0	41.0	93.0	-
	最大値	190.0	190.0	93.0	-
	欠測数	0	0	0	-
γ-GTP (IU/L)	症例数	11	10	1	0
	平均値	115.5	122.9	42.0	-
	標準偏差	107.5	110.4	-	-
	最小値	24.0	24.0	42.0	-
	中央値	95.0	105.5	42.0	-
	最大値	398.0	398.0	42.0	-
	欠測数	2	2	0	-
T-Bil (mg/dL)	症例数	12	11	1	0
	平均値	0.6	0.6	0.8	-
	標準偏差	0.4	0.4	-	-
	最小値	0.3	0.3	0.8	-
	中央値	0.5	0.5	0.8	-
	最大値	1.5	1.5	0.8	-
	欠測数	1	1	0	-
D-Bil (mg/dL)	症例数	5	4	1	0
	平均値	0.4	0.4	0.3	-
	標準偏差	0.3	0.3	-	-
	最小値	0.1	0.1	0.3	-
	中央値	0.3	0.4	0.3	-
	最大値	0.8	0.8	0.3	-
	欠測数	8	8	0	-
TP (g/dL)	症例数	12	11	1	0
	平均値	7.1	7.1	7.5	-
	標準偏差	0.8	0.8	-	-
	最小値	6.0	6.0	7.5	-
	中央値	7.0	6.9	7.5	-
	最大値	8.6	8.6	7.5	-
	欠測数	1	1	0	-

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：成人

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		統計量	統計量	統計量	統計量
ALB (g/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	3.9	3.8	4.3	-
	標準偏差	0.5	0.5	-	-
	最小値	2.7	2.7	4.3	-
	中央値	4.1	4.0	4.3	-
	最大値	4.4	4.4	4.3	-
	欠測数	0	0	0	-
BUN (mg/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	16.3	17.0	8.0	-
	標準偏差	5.7	5.3	-	-
	最小値	8.0	12.0	8.0	-
	中央値	15.0	15.5	8.0	-
	最大値	30.0	30.0	8.0	-
	欠測数	0	0	0	-
Cr (mEq/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	1.0	1.0	0.6	-
	標準偏差	0.4	0.4	-	-
	最小値	0.6	0.6	0.6	-
	中央値	0.9	0.9	0.6	-
	最大値	2.1	2.1	0.6	-
	欠測数	0	0	0	-
Na (mEq/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	140.6	140.9	137.0	-
	標準偏差	2.6	2.4	-	-
	最小値	137.0	137.0	137.0	-
	中央値	141.0	141.5	137.0	-
	最大値	144.0	144.0	137.0	-
	欠測数	0	0	0	-
K (mEq/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	4.1	4.1	4.1	-
	標準偏差	0.3	0.3	-	-
	最小値	3.6	3.6	4.1	-
	中央値	4.1	4.2	4.1	-
	最大値	4.5	4.5	4.1	-
	欠測数	0	0	0	-
Cl (mEq/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	105.2	105.3	105.0	-
	標準偏差	2.8	2.9	-	-
	最小値	101.0	101.0	105.0	-
	中央値	105.0	105.5	105.0	-
	最大値	112.0	112.0	105.0	-
	欠測数	0	0	0	-
Ca (mg/dL)	症例数	10	9	1	0
	平均値	8.8	8.8	9.1	-
	標準偏差	0.3	0.3	-	-
	最小値	8.3	8.3	9.1	-
	中央値	8.9	8.9	9.1	-
	最大値	9.3	9.3	9.1	-
	欠測数	3	3	0	-
P (mg/dL)	症例数	7	6	1	0
	平均値	3.5	3.5	3.8	-
	標準偏差	0.9	1.0	-	-
	最小値	2.0	2.0	3.8	-
	中央値	3.8	3.5	3.8	-
	最大値	4.8	4.8	3.8	-
	欠測数	6	6	0	-
Mg (mg/dL)	症例数	6	5	1	0
	平均値	1.9	1.9	2.1	-
	標準偏差	0.2	0.2	-	-
	最小値	1.7	1.7	2.1	-
	中央値	2.0	1.9	2.1	-
	最大値	2.2	2.2	2.1	-
	欠測数	7	7	0	-

3.6 登録時臨床検査・BMD

解析対象集団：成人

項目	統計量	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		統計量	統計量	統計量	統計量
CRP (mg/dL)	症例数	13	12	1	0
	平均値	0.4	0.4	0.0	-
	標準偏差	0.5	0.5	-	-
	最小値	0.0	0.0	0.0	-
	中央値	0.1	0.2	0.0	-
	最大値	1.2	1.2	0.0	-
	欠測数	0	0	0	-
PT-INR	症例数	9	9	0	0
	平均値	1.2	1.2	-	-
	標準偏差	0.2	0.2	-	-
	最小値	1.1	1.1	-	-
	中央値	1.1	1.1	-	-
	最大値	1.7	1.7	-	-
	欠測数	4	3	1	-
Bone mineral density (g/cm ²)	症例数	0	0	0	0
	平均値	-	-	-	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	-	-	-	-
	中央値	-	-	-	-
	最大値	-	-	-	-
	欠測数	13	12	1	-
Zn (ug/dL)	症例数	5	5	0	0
	平均値	99.0	99.0	-	-
	標準偏差	35.5	35.5	-	-
	最小値	59.0	59.0	-	-
	中央値	88.0	88.0	-	-
	最大値	147.0	147.0	-	-
	欠測数	8	7	1	-
Fe (ug/dL)	症例数	9	8	1	0
	平均値	152.6	163.0	69.0	-
	標準偏差	71.6	68.9	-	-
	最小値	69.0	94.0	69.0	-
	中央値	141.0	143.5	69.0	-
	最大値	292.0	292.0	69.0	-
	欠測数	4	4	0	-
Cu (ug/dL)	症例数	6	6	0	0
	平均値	88.8	88.8	-	-
	標準偏差	27.8	27.8	-	-
	最小値	48.0	48.0	-	-
	中央値	98.5	98.5	-	-
	最大値	123.0	123.0	-	-
	欠測数	7	6	1	-
Se (ug/dL)	症例数	0	0	0	0
	平均値	-	-	-	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	-	-	-	-
	中央値	-	-	-	-
	最大値	-	-	-	-
	欠測数	13	12	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：成人

項目	カテゴリー	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		症例数(%)	症例数(%)	症例数(%)	症例数(%)
カテーテル閉塞の有無	無	9 (69.2)	8 (66.7)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	4 (30.8)	4 (33.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
閉塞ルート 〈重複有〉	右内頸静脈	0	0	0	0
	左内頸静脈	0	0	0	0
	右外頸静脈	0	0	0	0
	左外頸静脈	0	0	0	0
	右鎖骨下静脈	1	1	0	0
	左鎖骨下静脈	1	1	0	0
	右大腿静脈	0	0	0	0
	左大腿静脈	1	1	0	0
	その他の閉塞血管	2	2	0	0
過去1年間の敗血症の有無	無	10 (76.9)	10 (83.3)	0 (0.0)	0 (0.0)
	有	3 (23.1)	2 (16.7)	1 (100.0)	0 (0.0)
過去1年間の敗血症 〈重複有〉	カテーテル関連感染	3	2	1	0
	腸管壊死	0	0	0	0
	その他	0	0	0	0
カテーテル関連感染 の回数	症例数	3	2	1	0
	平均値	1.7	1.5	2.0	-
	標準偏差	0.6	0.7	-	-
	最小値	1.0	1.0	2.0	-
	中央値	2.0	1.5	2.0	-
	最大値	2.0	2.0	2.0	-
	欠測数	0	0	0	-

3.8 登録時肝障害 解析対象集団：成人

項目	カテゴリー	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝生検の実施の有無	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
有りの場合 肝生検の結果	-	0	0	0	0
異常の場合 脂肪肝	-	0	0	0	0
異常の場合 線維化の程度	-	0	0	0	0

項目	カテゴリー	全症例 (n=13)	短腸症候群 (n=12)	腸管運動障害 (n=1)	その他機能障害 (n=0)
		症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)	症例数 (%)
肝障害症状の有無	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
脾腫	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
肝性脳症	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
消化管静脈瘤	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
腹水	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
その他の顕性の門脈圧亢進症状	無	13 (100.0)	12 (100.0)	1 (100.0)	0 (0.0)
	有	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)	0 (0.0)

肝障害症状「有」の場合

項目	統計量	全症例 (n=0)	短腸症候群 (n=0)	腸管運動障害 (n=0)	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	0	0	0	0
	平均値	-	-	-	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	-	-	-	-
	中央値	-	-	-	-
	最大値	-	-	-	-
	欠測数	-	-	-	-
D-Bil (mg/dL) (診断時) 2回目	症例数	0	0	0	0
	平均値	-	-	-	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	-	-	-	-
	中央値	-	-	-	-
	最大値	-	-	-	-
	欠測数	-	-	-	-
血小板数 (*10 ⁴ /mm ³) (診断時)	症例数	0	0	0	0
	平均値	-	-	-	-
	標準偏差	-	-	-	-
	最小値	-	-	-	-
	中央値	-	-	-	-
	最大値	-	-	-	-
	欠測数	-	-	-	-