

9.2 乳児におけるIFALD発症率に関する解析

発症時の項目	カテゴリー	IFALD発現 症例数 (%)	単変量 logistic 回帰分析			
			オッズ比	95%信頼区間	p値 [†]	p値*
性別	女性	11/ 62 (17.7)	1.00	-	-	0.6829
	男性	9/ 60 (15.0)	1.22	0.47- 3.20	0.6829	
発症時年齢(歳)		122	11.28	0.14- 917.31	0.2802	0.2802
発症時年齢(歳)	0	8/ 62 (12.9)	1.00	-	-	0.2931
	>0	12/ 60 (20.0)	0.59	0.22- 1.57	0.2931	
腸管不全の分類	短腸症候群	14/ 64 (21.9)	1.00	-	-	0.2750
	運動機能障害	6/ 56 (10.7)	2.33	0.83- 6.56	0.1081	
	その他機能障害	0/ 2 (0.0)	309861.40	0.00- >999.99	0.9864	

調査票記入時点の項目	カテゴリー	IFALD発現 症例数 (%)	単変量 logistic 回帰分析			
			オッズ比	95%信頼区間	p値 [†]	p値*
残存小腸(cm)		93	0.97	0.94- 1.00	0.0266	0.0266
回盲弁	無	5/ 44 (11.4)	1.00	-	-	0.2938
	有	13/ 62 (21.0)	2.06	0.62- 8.02	0.3003	
身長(cm)		102	0.96	0.93- 0.99	0.0249	0.0249
体重(cm)		105	0.98	0.86- 1.11	0.7420	0.7420
BMI		101	1.07	0.96- 1.19	0.2075	0.2075
腸管切除	無	7/ 54 (13.0)	1.00	-	-	0.4609
	有	13/ 66 (19.7)	1.64	0.55- 5.29	0.4625	
胃瘻造設	無	18/ 112 (16.1)	1.00	-	-	0.6190
	有	2/ 8 (25.0)	1.73	0.16- 10.74	0.7950	
腸瘻造設	無	9/ 43 (20.9)	1.00	-	-	0.4443
	有	11/ 77 (14.3)	0.63	0.21- 1.91	0.4909	
腸管延長術	無	19/ 116 (16.4)	1.00	-	-	0.5226
	有	1/ 4 (25.0)	1.69	0.03- 22.42	1.0000	
減圧用胃瘻、腸瘻	無	13/ 77 (16.9)	1.00	-	-	1.0000
	有	7/ 42 (16.7)	0.98	0.30- 2.96	1.0000	
腸運動改善薬	無	14/ 85 (16.5)	1.00	-	-	1.0000
	有	6/ 34 (17.6)	1.09	0.31- 3.39	1.0000	
プロバイオティクス	無	3/ 31 (9.7)	1.00	-	-	0.2734
	有	17/ 88 (19.3)	2.22	0.58- 12.74	0.3411	
経口栄養	無	7/ 30 (23.3)	1.00	-	-	0.2679
	有	13/ 90 (14.4)	0.56	0.18- 1.85	0.3912	
経管栄養	無	10/ 86 (11.6)	1.00	-	-	0.0283
	有	10/ 34 (29.4)	3.13	1.03- 9.55	0.0428	
中心静脈栄養	無	3/ 33 (9.1)	1.00	-	-	0.2717
	有	17/ 87 (19.5)	2.41	0.63- 13.80	0.2694	
カテーテル感染歴	無	5/ 37 (13.5)	1.00	-	-	0.6065
	有	15/ 83 (18.1)	1.41	0.44- 5.39	0.7401	
カテーテル血管閉塞	無	16/ 91 (17.6)	1.00	-	-	0.7601
	有	3/ 23 (13.0)	0.71	0.12- 2.83	0.8683	
カテーテル血管本数		114	1.58	0.54- 4.58	0.4036	0.4036
肝機能異常	無	0/ 44 (0.0)	1.00	-	-	0.9354
	有	20/ 78 (25.6)	0.00	0.00- >999.99	0.9354	
肝生検	無	8/ 104 (7.7)	1.00	-	-	0.9629
	有	12/ 12 (100.0)	0.00	0.00- >999.99	0.9629	
腎機能異常	無	17/ 111 (15.3)	1.00	-	-	0.6122
	有	2/ 8 (25.0)	1.83	0.17- 11.42	0.7498	
TB (mg/dl)		108	1.25	1.11- 1.41	0.0003	0.0003
DB (mg/dl)		74	1.35	1.14- 1.60	0.0004	0.0004
AST (UI/L)/100		115	1.24	0.97- 1.58	0.0875	0.0875
ALT (UI/L)		115	1.00	1.00- 1.01	0.0527	0.0527
TP (g/dl)		114	0.61	0.36- 1.03	0.0661	0.0661
ALB (g/dl)		107	0.50	0.26- 0.98	0.0438	0.0438
BUN (mg/dl)		114	1.00	0.95- 1.05	0.9871	0.9871
Cr (mg/dl)		112	0.03	0.00- 6.36	0.2020	0.2020
PT-INR		39	2.84	0.98- 8.21	0.0534	0.0534
血小板 (万/mm ³)		113	0.92	0.88- 0.97	0.0010	0.0010

*包括的な帰無仮説 β (回帰係数)=0に関するスコア検定のp値を算出した。

[†]Wald検定のp値を算出した。

註) 発症時の項目において統計的有意な項目はなかったため、多変量解析は未実施とした。

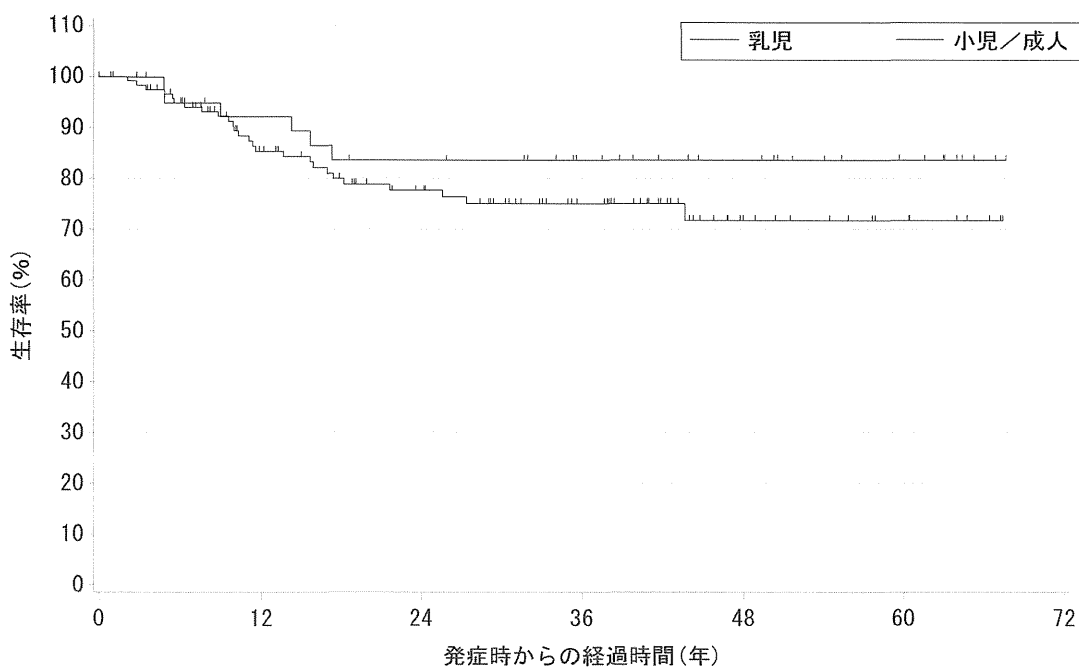
9.3 生存率・IFALD発症率・患者特性項目に関する乳児と小児/成人の比較

データ入力された乳児症例	231例		
		解析除外症例	109 例
		【解析除外理由】	
		2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例	109 例
調査期間中*に発症した症例	122例		
データ入力された小児及び成人症例	112例		
		解析除外症例	70 例
		【解析除外理由】	
		2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例	70 例
調査期間中*に発症した小児及び成人症例	42例		

*調査期間は「2006年1月1日～2011年6月30日」であった。

転帰

項目	カテゴリー	乳児症例 (n=122)	小児及び 成人症例 (n=42)	p値*
		症例数(%)	症例数(%)	
転帰	死亡	26 (21.3)	6 (14.3)	0.3217
	生存	96 (78.7)	36 (85.7)	



ログランク検定のp値 : 0.2620

IFALD

項目	カテゴリー	乳児症例 (n=122)	小児及び 成人症例 (n=42)	p値*
		症例数(%)	症例数(%)	
IFALD [†]	無	102 (83.6)	38 (90.5)	0.2773
	有	20 (16.4)	4 (9.5)	

[†] IFALDは①黄疸かつBil値2以上②肝障害（食道胃静脈瘤あり）③肝生検（線維化かつ肝硬変）のいずれかを含む場合とした。

*定性変数には χ^2 検定のp値を算出した。

9.3 生存率・IFALD発症率・患者特性項目に関する乳児と小児/成人の比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	発症時の年齢による分類		p値*
		乳児症例 (n=122)	小児及び成人症例 (n=42)	
性別	男性 女性	60 (49. 2) 62 (50. 8)	25 (59. 5) 17 (40. 5)	0. 2472
発症時年齢(歳)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	122 0. 04 0. 09 0 0 0. 45 0	42 30. 87 30. 56 1. 3 16. 11 97. 94 0	<. 0001
調査票記入時年齢(歳)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	122 2. 91 1. 52 0. 35 2. 97 5. 82 0	41 34. 9 30. 01 5. 39 21. 34 99. 92 1	<. 0001
発症から調査票記入時点 までの期間(月)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	122 34. 51 18. 05 4. 2 35. 65 68. 7 0	41 40. 71 19. 81 3. 9 40. 3 67. 8 1	0. 0661
身長 (cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	104 77. 63 15. 97 45 79. 8 113. 7 18	39 143. 27 23. 92 100 148 175 3	<. 0001
体重 (cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	107 9. 49 4. 33 1. 56 9. 42 25. 6 15	39 35. 79 14. 69 13 36. 8 62 3	<. 0001
BMI	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	103 15. 67 7. 87 9. 16 14. 94 89. 11 19	39 16. 59 2. 77 9. 83 16. 49 20. 68 3	0. 0007
腸管不全の分類	短腸症候群 運動機能障害 その他機能障害	64 (52. 5) 56 (45. 9) 2 (1. 6)	31 (73. 8) 8 (19. 0) 3 (7. 1)	0. 0035
残存小腸 (cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	94 52. 12 49. 11 4 42 250 28	32 58. 63 55. 46 0 46 250 10	0. 6137
回盲弁	無 有	44 (40. 7) 64 (59. 3)	26 (63. 4) 15 (36. 6)	0. 0133
腸管切除	無 有	55 (45. 1) 67 (54. 9)	10 (23. 8) 32 (76. 2)	0. 0151
胃瘻造設	無 有	114 (93. 4) 8 (6. 6)	37 (88. 1) 5 (11. 9)	0. 2686
腸瘻造設	無 有	44 (36. 1) 78 (63. 9)	28 (66. 7) 14 (33. 3)	0. 0006

9.3 生存率・IFALD発症率・患者特性項目に関する乳児と小児/成人の比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリ または統計量	発症時の年齢による分類		p値*
		乳児症例 (n=122)	小児及び成人症例 (n=42)	
腸管延長術	無 有	118 (96. 7) 4 (3. 3)	42 (100. 0) 0 (0. 0)	0. 2348
減圧用胃瘻、腸瘻	無 有	78 (65. 0) 42 (35. 0)	33 (82. 5) 7 (17. 5)	0. 0376
腸運動改善薬	無 有	86 (71. 7) 34 (28. 3)	31 (81. 6) 7 (18. 4)	0. 2244
プロバイオティクス	無 有	32 (26. 4) 89 (73. 6)	21 (53. 8) 18 (46. 2)	0. 0016
経口栄養	無 有	30 (24. 6) 92 (75. 4)	11 (26. 2) 31 (73. 8)	0. 8363
経管栄養	無 有	88 (72. 1) 34 (27. 9)	31 (73. 8) 11 (26. 2)	0. 8335
中心静脈栄養	無 有	35 (28. 7) 87 (71. 3)	12 (28. 6) 30 (71. 4)	0. 9885
補液	無 有	61 (61. 6) 38 (38. 4)	27 (69. 2) 12 (30. 8)	0. 4021
診療形態-入院・外来	入院中 外来通院中	25 (28. 1) 64 (71. 9)	6 (17. 6) 28 (82. 4)	0. 2329
入院-過去1年以内の入院	無 有	22 (25. 3) 65 (74. 7)	10 (29. 4) 24 (70. 6)	0. 6438
PS	0 1 2 3 4	28 (31. 8) 19 (21. 6) 19 (21. 6) 6 (6. 8) 16 (18. 2)	6 (17. 6) 17 (50. 0) 3 (8. 8) 6 (17. 6) 2 (5. 9)	0. 0028
経口摂取	可能 制限あり 少量のみ 不可能	61 (68. 5) 17 (19. 1) 6 (6. 7) 5 (5. 6)	20 (58. 8) 2 (5. 9) 11 (32. 4) 1 (2. 9)	0. 0017
ストマ	無 有	52 (57. 8) 38 (42. 2)	22 (64. 7) 12 (35. 3)	0. 4829
小腸移植-現在の必要性	必要と思わない どちらでもない 必要と思う わからない	71 (78. 0) 7 (7. 7) 6 (6. 6) 7 (7. 7)	18 (54. 5) 3 (9. 1) 5 (15. 2) 7 (21. 2)	0. 0495
小腸移植-将来の必要性	必要と思わない どちらでもない 必要と思う わからない	44 (48. 4) 10 (11. 0) 18 (19. 8) 19 (20. 9)	8 (24. 2) 4 (12. 1) 11 (33. 3) 10 (30. 3)	0. 1020
カテーテル感染歴	無 有	39 (32. 0) 83 (68. 0)	9 (21. 4) 33 (78. 6)	0. 1954
カテーテル血管閉塞	無 有	92 (80. 0) 23 (20. 0)	36 (85. 7) 6 (14. 3)	0. 4141
カテーテル血管本数	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	115 5. 73 0. 64 2 6 6 7	42 5. 81 0. 59 3 6 6 0	0. 2703
肝機能異常	無 有	44 (36. 1) 78 (63. 9)	24 (57. 1) 18 (42. 9)	0. 0168
肝生検	無 有	104 (89. 7) 12 (10. 3)	38 (90. 5) 4 (9. 5)	0. 8799
腎機能異常	無 有	113 (93. 4) 8 (6. 6)	33 (78. 6) 9 (21. 4)	0. 0068
TB(mg/dl)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	109 2. 03 4. 43 0. 10 0. 37 22. 94 13	41 1. 93 4. 42 0. 17 0. 60 21. 90 1	0. 0178

9.3 生存率・IFALD発症率・患者特性項目に関する乳児と小児/成人の比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	発症時の年齢による分類		p値*
		乳児症例 (n=122)	小児及び成人症例 (n=42)	
DB (mg/dl)	症例数	74	24	0.8560
	平均値	2.27	2.00	
	標準偏差	4.60	4.54	
	最小値	0.00	0.00	
	中央値	0.10	0.20	
	最大値	18.80	16.90	
	欠測数	48	18	
AST (UI/L)	症例数	116	42	0.0018
	平均値	113.7	70.7	
	標準偏差	250.6	136.6	
	最小値	4.5	8.0	
	中央値	51.5	39.0	
	最大値	2368.0	746.0	
	欠測数	6	0	
ALT (UI/L)	症例数	116	42	0.5327
	平均値	71.4	61.2	
	標準偏差	82.2	60.3	
	最小値	6.0	6.0	
	中央値	48.0	42.0	
	最大値	515.0	211.0	
	欠測数	6	0	
TP (g/dl)	症例数	115	40	0.0001
	平均値	6.0	6.7	
	標準偏差	0.9	0.8	
	最小値	3.2	4.9	
	中央値	6.1	6.8	
	最大値	8.3	8.0	
	欠測数	7	2	
ALB (g/dl)	症例数	108	40	0.0574
	平均値	3.8	3.5	
	標準偏差	0.7	0.8	
	最小値	1.6	1.9	
	中央値	3.9	3.6	
	最大値	5.3	5.0	
	欠測数	14	2	
BUN (mg/dl)	症例数	115	42	0.0568
	平均値	12.9	17.8	
	標準偏差	10.2	17.9	
	最小値	2.0	4.0	
	中央値	10.3	12.5	
	最大値	86.0	101.1	
	欠測数	7	0	
Cr (mg/dl)	症例数	113	42	<.0001
	平均値	0.31	0.75	
	標準偏差	0.42	0.62	
	最小値	0.07	0.17	
	中央値	0.23	0.63	
	最大値	4.32	3.47	
	欠測数	9	0	
PT-INR	症例数	39	18	0.5031
	平均値	1.96	1.32	
	標準偏差	1.91	0.38	
	最小値	0.98	0.99	
	中央値	1.23	1.15	
	最大値	10	2.44	
	欠測数	83	24	

9.3 生存率・IFALD発症率・患者特性項目に関する乳児と小児/成人の比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	発症時の年齢による分類		p値*
		乳児症例 (n=122)	小児及び成人症例 (n=42)	
血小板（万/mm ³ ）	症例数	115	41	0.3017
	平均値	27.1	25.3	
	標準偏差	13.0	12.0	
	最小値	1.0	2.9	
	中央値	26.3	24.1	
	最大値	73.3	54.6	
	欠測数	7	1	

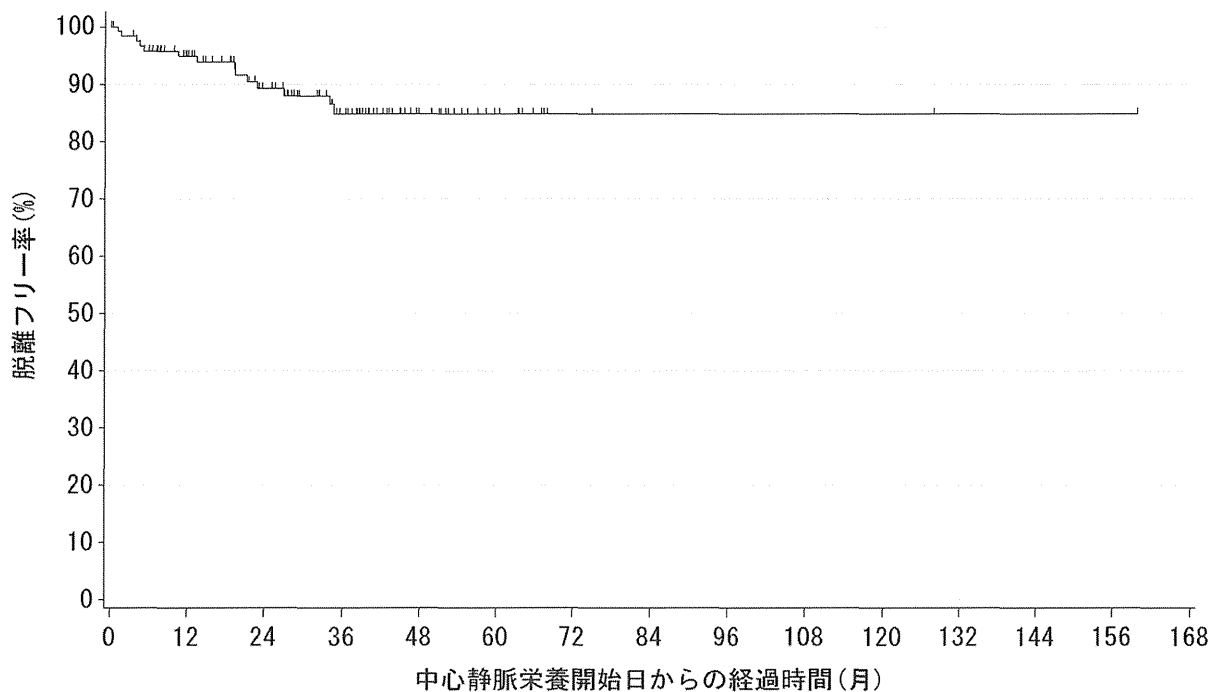
*定性変数には χ^2 検定、定量変数にはWilcoxon順位和検定のp値を算出した。

9.4 乳児における脱離率に関する解析

データ入力された乳児発症症例	231例
----------------	------

解析除外症例数	144 例
【解析除外理由】	
中心静脈栄養を開始して いない乳児発症症例	144 例

中心静脈栄養を開始した乳児発症症例	87例
-------------------	-----



中心静脈栄養開始日からの経過時間 (月)	at risk	累積脱離症例数	脱離フリー率 (%)	95%信頼区間
0	87	-	-	-
12	80	4	95.3	90.8-99.8
24	54	7	90.5	83.7-97.3
36	38	10	84.4	75.1-93.6
48	38	10	84.4	75.1-93.6
60	38	10	84.4	75.1-93.6

9.4 乳児における脱離率に関する解析

中心静脈栄養開始時の項目	カテゴリー	症例数 (%)	単変量Cox回帰分析			
			ハザード比	95%信頼区間	p値 [†]	p値*
性別	女性	43 (49.4)		-		0.0753
	男性	44 (50.6)	3.54	0.75- 16.70	0.1096	
中心静脈栄養開始時年齢(歳)		87	0.00	0.00- 82.33	0.2675	0.0783
腸管不全の分類	運動機能障害	42 (48.3)		-		0.0289
	短腸症候群	45 (51.7)	4.64	0.98- 21.89	0.0527	

調査票記入時点の項目	カテゴリー	症例数 (%)	単変量Cox回帰分析			
			ハザード比	95%信頼区間	p値 [†]	p値*
残存小腸(cm)		71	1.00	0.98- 1.01	0.6210	0.5976
回盲弁	無有	35 (44.9)		-		0.4301
	有	43 (55.1)	1.72	0.43- 6.90	0.4415	
身長(cm)		75	1.02	0.97- 1.07	0.4118	0.4027
体重(cm)		78	1.11	0.96- 1.28	0.1730	0.1857
BMI		74	1.00	0.89- 1.11	0.9365	0.9337
腸管切除	無有	37 (42.5)		-		0.4000
	有	50 (57.5)	1.75	0.45- 6.79	0.4152	
胃瘻造設	無有	79 (90.8)		-		0.1174
	有	8 (9.2)	0.00	0.00-	0.9931	
腸瘻造設	無有	29 (33.3)		-		0.1532
	有	58 (66.7)	0.40	0.11- 1.38	0.1465	
腸管延長術	無有	85 (97.7)		-		0.4073
	有	2 (2.3)	0.00	0.00->999.99	0.9941	
減圧用胃瘻、腸瘻	無有	52 (60.5)		-		0.1155
	有	34 (39.5)	0.32	0.07- 1.52	0.1529	
腸運動改善薬	無有	61 (70.1)		-		0.5168
	有	26 (29.9)	0.61	0.13- 2.89	0.5360	
プロバイオティクス	無有	17 (19.5)		-		0.3775
	有	70 (80.5)	2.30	0.29- 18.17	0.4293	
カテーテル感染歴	無有	23 (26.4)		-		0.0065
	有	64 (73.6)	0.17	0.05- 0.61	0.0064	
カテーテル血管閉塞	無有	66 (79.5)		-		0.8910
	有	17 (20.5)	0.90	0.19- 4.23	0.8921	
カテーテル血管本数		87	2.26	0.38- 13.28	0.3676	0.2392
肝機能異常	無有	24 (27.6)		-		0.1321
	有	63 (72.4)	0.38	0.11- 1.31	0.1249	
肝生検	無有	74 (87.1)		-		0.6956
	有	11 (12.9)	1.38	0.29- 6.50	0.6857	
腎機能異常	無有	80 (93)		-		0.2731
	有	6 (7)	0.00	0.00->999.99	0.9950	
TB (mg/dl)		81	1.03	0.84- 1.26	0.7702	0.7835
DB (mg/dl)		56	0.97	0.76- 1.23	0.7864	0.7719
AST (UI/L)		86	0.99	0.97- 1.01	0.2871	0.1278
ALT (UI/L)		86	1.00	0.98- 1.01	0.4714	0.3924
TP (g/dl)		85	1.85	0.83- 4.12	0.1295	0.1150
ALB (g/dl)		80	4.57	1.17- 17.88	0.0291	0.0121
BUN (mg/dl)		85	1.00	0.94- 1.06	0.9981	0.9981
Cr (mg/dl)		85	0.75	0.09- 6.00	0.7871	0.7500
PT-INR		29	0.00	0.00- >999.99	0.5433	0.3238
血小板 (万/mm ³)		85	1.00	0.96- 1.05	0.9842	0.9841

*包括的な帰無仮説 β (回帰係数)=0に関するスコア検定 (ログランク検定) のp値を算出した。

[†]Wald検定のp値を算出した。

註) 発症時の項目において統計的有意な項目は1つのみであったため、多変量解析は未実施とした。

追加図表0 乳児発症症例の施設

施設名・科名	全症例 (n=231)
	症例数 (%)
国立成育医療センター 外科	26 (11.3)
東北大学 小児外科	15 (6.5)
宮城県立こども病院 外科	11 (4.8)
千葉大学医学部附属病院 小児外科	10 (4.3)
九州大学大学院 小児外科	9 (3.9)
慶応義塾大学 小児外科	9 (3.9)
埼玉県立小児医療センター 外科	9 (3.9)
愛知県心身障害者コロニー中央病院 小児外科	8 (3.5)
群馬県立小児医療センター 外科	8 (3.5)
大阪大学大学院医学系研究科 小児成育外科	8 (3.5)
北里大学医学部 外科	8 (3.5)
あいち消費保健医療総合センター 小児外科	7 (3.0)
聖マリアンナ医科大学 小児外科	6 (2.6)
長野県立こども病院 外科	6 (2.6)
北海道大学医学部 小児外科	6 (2.6)
北海道立子ども総合医療・療育センター 小児外科	6 (2.6)
獨協医科大学 第一外科	6 (2.6)
東海大学医学部外科学系 小児外科学	5 (2.2)
旭川医科大学 小児外科	4 (1.7)
京都大学医学部 小児外科	4 (1.7)
神戸大学医学部附属病院 小児外科	4 (1.7)
大分県立病院 小児外科	4 (1.7)
福島県立医科大学 小児外科	4 (1.7)
(財)太田総合病院附属太田西ノ内病院 小児外科	3 (1.3)
杏林大学病院 小児外科	3 (1.3)
三重大学 消化管・小児外科	3 (1.3)
自治医科大学とちぎ子ども医療センター 小児外科	3 (1.3)
東京女子医科大学八千代医療センター 小児外科	3 (1.3)
近江八幡市立総合医療センター 小児外科	2 (0.9)
金沢医科大学 小児外科学教室	2 (0.9)
君津中央病院 小児外科	2 (0.9)
県立広島病院 小児外科	2 (0.9)
新潟大学大学院 小児外科	2 (0.9)
聖マリアンナ医科大学横浜市西部病院 小児外科	2 (0.9)
日本大学医学部 外科学講座小児外科学部門	2 (0.9)
兵庫医科大学 小児外科	2 (0.9)
沖縄県立南部医療センター・こども医療センター 小児外科	1 (0.4)
久留米大学医学部 小児外科	1 (0.4)
京都府立医科大学 消化器内科	1 (0.4)
協立病院 外科	1 (0.4)
近畿大学医学部奈良病院 小児外科	1 (0.4)
熊本市立熊本市市民病院 小児外科	1 (0.4)
熊本大学 小児外科・移植外科	1 (0.4)
国立病院機構呉医療センター 小児外科	1 (0.4)
埼玉医科大学総合医療センター 小児外科	1 (0.4)
鹿児島大学病院 小児外科	1 (0.4)
昭和大学 小児外科	1 (0.4)
昭和大学横浜市北部病院こどもセンター 小児外科	1 (0.4)
新潟県立中央病院 小児外科	1 (0.4)
新潟市民病院 小児外科	1 (0.4)
大阪府立母子保健総合医療センター 小児外科	1 (0.4)
藤田保健衛生大学 小児外科	1 (0.4)
姫路赤十字病院 小児外科	1 (0.4)

追加図表1.1 生存率・IFALD発症割合に関するSB（短腸症候群）とMD（腸管運動機能障害）の比較

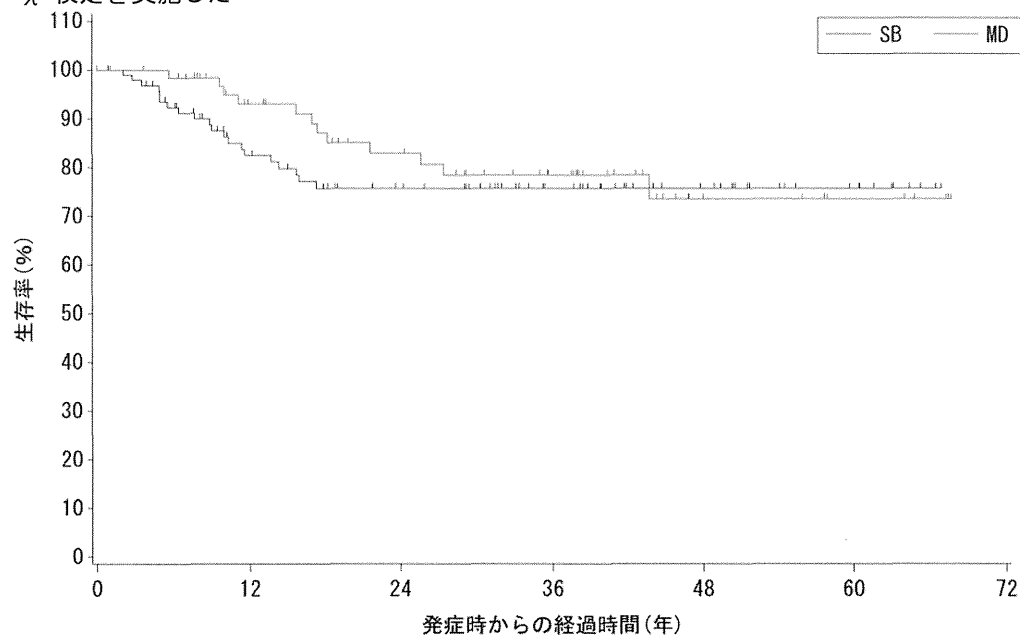
データ入力されたSB（短腸症候群）症例	195 例
解析除外症例	100 例
【解析除外理由】	
2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例	100 例
調査期間中*に発症したSB症例	95 例
データ入力されたMD（腸管運動機能障害）症例	147 例
解析除外症例	83 例
【解析除外理由】	
2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例	83 例
調査期間中*に発症したMD症例	64 例

*調査期間は「2006年1月1日～2011年6月30日」であった。

転帰

項目	カテゴリー	SB症例 (n=95)	MD症例 (n=64)	p値*
		症例数 (%)	症例数 (%)	
転帰	死亡	20 (21.1)	12 (18.7)	0.3217
	生存	75 (78.9)	52 (81.3)	
死亡原因	肝不全	6	0	-
	敗血症	3	3	
	誤嚥性肺炎	1	1	
	DORV 心不全	1	0	
	MRSA敗血症	1	0	
	肝不全（肝硬変）	1	0	
	重症肺炎	1	0	
	先天性心疾患 染色体異常	1	0	
	低血糖	1	0	
	不整脈	1	0	
	扁平上皮癌の腹腔内採種	1	0	
	肝障害 肝不全	0	1	
	肝不全 肝硬変	0	1	
	心不全 肝不全 呼吸不全	0	1	
	腸炎	0	1	
	糖尿病性ケトアシドーシス	0	1	

* χ^2 検定を実施した



ログランク検定のp値 : 0.5181

追加図表1.1 生存率・IFALD発症割合に関するSB（短腸症候群）とMD（腸管運動機能障害）の比較

IFALD

項目	カテゴリー	SB症例 (n=95)	MD症例 (n=64)	p値*
		症例数(%)	症例数(%)	
IFALD [†]	無	78 (82.1)	57 (89.1)	0.2773
	有	17 (17.9)	7 (10.9)	

[†] IFALDは①黄疸かつBil値2以上②肝障害（食道胃静脈瘤あり）③肝生検（線維化かつ肝硬変）のいずれかを含む場合とした。

* χ^2 検定のp値を算出した。

追加図表1.2 図表1.1に対応する患者背景項目に関するSBとMDの比較

対象集団： 調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリ または統計量	分類		p値*
		SB症例 (n=95)	MD症例 (n=64)	
性別	男性 女性	56 (58.9) 39 (41.1)	26 (40.6) 38 (59.4)	0.0234
発症時年齢(歳)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	95 12.70 25.49 0.00 0.05 97.94 0	64 1.12 5.12 0.00 0.01 39.13 0	0.0007
調査票記入時年齢(歳)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	94 15.69 25.59 0.35 3.70 99.92 1	64 4.25 5.07 0.58 3.33 40.67 0	0.1789
発症から調査票記入時点 までの期間(月)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	94 34.90 18.66 3.90 35.30 67.50 1	64 37.54 18.50 7.00 38.10 68.70 0	0.3973
身長(cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	81 101.0 40.8 45.0 90.1 175.0 14	57 86.5 20.6 49.5 85.0 158.0 7	0.1752
体重(kg)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	84 19.3 17.3 1.6 12.0 62.0 11	57 12.0 6.3 3.2 11.0 36.9 7	0.1935
BMI	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	81 16.6 8.9 9.2 15.4 89.1 14	56 15.0 1.9 11.8 15.0 22.5 8	0.1775
残存小腸(cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	91 38.1 31.3 0.0 30.0 180.0 4	34 96.1 67.3 15.0 72.5 250.0 30	<.0001
回盲弁	無 有	48 (52.7) 43 (47.3)	22 (41.5) 31 (58.5)	0.1932
腸管切除	無 有	22 (23.2) 73 (76.8)	40 (62.5) 24 (37.5)	<.0001
胃瘻造設	無 有	87 (91.6) 8 (8.4)	59 (92.2) 5 (7.8)	0.8908
腸瘻造設	無 有	60 (63.2) 35 (36.8)	9 (14.1) 55 (85.9)	<.0001
腸管延長術	無 有	92 (96.8) 3 (3.2)	63 (98.4) 1 (1.6)	0.5287
減圧用胃瘻, 腸瘻	無 有	79 (84.0) 15 (16.0)	29 (46.0) 34 (54.0)	<.0001

追加図表1.2 図表1.1に対応する患者背景項目に関するSBとMDの比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	分類		p値*
		SB症例 (n=95)	MD症例 (n=64)	
腸運動改善薬	無	72 (79.1)	43 (67.2)	0.0946
	有	19 (20.9)	21 (32.8)	
プロバイオティクス	無	36 (39.1)	16 (25.0)	0.0655
	有	56 (60.9)	48 (75.0)	
経口栄養	無	29 (30.5)	12 (18.8)	0.096
	有	66 (69.5)	52 (81.3)	
経管栄養	無	64 (67.4)	50 (78.1)	0.1398
	有	31 (32.6)	14 (21.9)	
中心静脈栄養	無	31 (32.6)	13 (20.3)	0.0886
	有	64 (67.4)	51 (79.7)	
補液	無	50 (64.9)	34 (59.6)	0.5316
	有	27 (35.1)	23 (40.4)	
診療形態-入院・外来	入院中	17 (23.9)	14 (29.2)	0.5242
	外来通院中	54 (76.1)	34 (70.8)	
入院-過去1年以内の入院	無	25 (35.7)	5 (10.6)	0.0023
	有	45 (64.3)	42 (89.4)	
PS	0	17 (23.9)	14 (29.8)	0.9518
	1	21 (29.6)	14 (29.8)	
	2	14 (19.7)	8 (17.0)	
	3	8 (11.3)	4 (8.5)	
	4	11 (15.5)	7 (14.9)	
経口摂取	可能	47 (67.1)	30 (61.2)	0.7202
	制限あり	9 (12.9)	10 (20.4)	
	少量のみ	10 (14.3)	7 (14.3)	
	不可能	4 (5.7)	2 (4.1)	
ストマ	無	56 (78.9)	15 (30.6)	<.0001
	有	15 (21.1)	34 (69.4)	
小腸移植-現在の必要性	必要と思わない	49 (70.0)	36 (72.0)	0.9833
	どちらでもない	6 (8.6)	4 (8.0)	
	必要と思う	7 (10.0)	4 (8.0)	
	わからない	8 (11.4)	6 (12.0)	
小腸移植-将来の必要性	必要と思わない	31 (44.3)	18 (36.0)	0.2653
	どちらでもない	5 (7.1)	9 (18.0)	
	必要と思う	16 (22.9)	13 (26.0)	
	わからない	18 (25.7)	10 (20.0)	
カテーテル感染歴	無	35 (36.8)	10 (15.6)	0.0036
	有	60 (63.2)	54 (84.4)	
カテーテル血管閉塞	無	77 (83.7)	47 (77.0)	0.3044
	有	15 (16.3)	14 (23.0)	
残存カテーテル血管本数	症例数	92	61	0.2774
	平均値	5.8	5.7	
	標準偏差	0.7	0.6	
	最小値	2.0	3.0	
	中央値	6.0	6.0	
	最大値	6.0	6.0	
	欠測数	3	3	
肝機能異常	無	39 (41.1)	25 (39.1)	0.8019
	有	56 (58.9)	39 (60.9)	
肝生検	無	82 (89.1)	57 (90.5)	0.7868
	有	10 (10.9)	6 (9.5)	
腎機能異常	無	80 (85.1)	61 (95.3)	0.0421
	有	14 (14.9)	3 (4.7)	
TB (mg/dL)	症例数	90	56	0.0266
	平均値	2.58	1.02	
	標準偏差	5.12	2.72	
	最小値	0.10	0.10	
	中央値	0.50	0.36	
	最大値	22.94	19.10	
	欠測数	5	8	

追加図表1.2 図表1.1に対応する患者背景項目に関するSBとMDの比較

対象集団： 調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	分類		p値*
		SB症例 (n=95)	MD症例 (n=64)	
DB (mg/dL)	症例数	60	36	0.138
	平均値	3.18	0.69	
	標準偏差	5.38	2.18	
	最小値	0.00	0.00	
	中央値	0.19	0.10	
	最大値	18.80	11.70	
	欠測数	35	28	
AST (UI/L)	症例数	94	60	0.4965
	平均値	114.6	87.5	
	標準偏差	273.7	132.0	
	最小値	4.5	8.0	
	中央値	42.5	51.5	
	最大値	2368.0	895.0	
	欠測数	1	4	
ALT (UI/L)	症例数	94	60	0.4464
	平均値	67.0	74.3	
	標準偏差	75.5	81.1	
	最小値	6.0	11.0	
	中央値	42.0	53.0	
	最大値	515.0	508.0	
	欠測数	1	4	
TP (g/dL)	症例数	92	59	0.9893
	平均値	6.2	6.2	
	標準偏差	0.9	1.0	
	最小値	3.7	3.2	
	中央値	6.3	6.2	
	最大値	8.3	8.2	
	欠測数	3	5	
ALB (g/dL)	症例数	88	56	0.7976
	平均値	3.7	3.7	
	標準偏差	0.8	0.7	
	最小値	1.8	1.6	
	中央値	3.8	3.9	
	最大値	5.3	5.0	
	欠測数	7	8	
BUN (mg/dL)	症例数	93	60	0.4139
	平均値	15.4	12.6	
	標準偏差	15.2	8.4	
	最小値	2.0	2.2	
	中央値	12.0	10.3	
	最大値	101.1	45.0	
	欠測数	2	4	
Cr (mg/dL)	症例数	91	60	0.0092
	平均値	0.53	0.28	
	標準偏差	0.65	0.14	
	最小値	0.07	0.12	
	中央値	0.30	0.24	
	最大値	4.32	1.03	
	欠測数	4	4	
PT-INR	症例数	36	20	0.1686
	平均値	1.99	1.37	
	標準偏差	1.96	0.58	
	最小値	0.98	0.98	
	中央値	1.27	1.17	
	最大値	10.00	3.27	
	欠測数	59	44	

追加図表1.2 図表1.1に対応する患者背景項目に関するSBとMDの比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	分類		p値*
		SB症例 (n=95)	MD症例 (n=64)	
血小板 (万/mm ³)	症例数	93	58	0.0194
	平均値	24.8	29.0	
	標準偏差	12.7	12.6	
	最小値	1.0	1.9	
	中央値	23.2	28.4	
	最大値	54.6	73.3	
	欠測数	2	6	

*定性変数には χ^2 検定，定量変数にはWilcoxon順位和検定のp値を算出した。

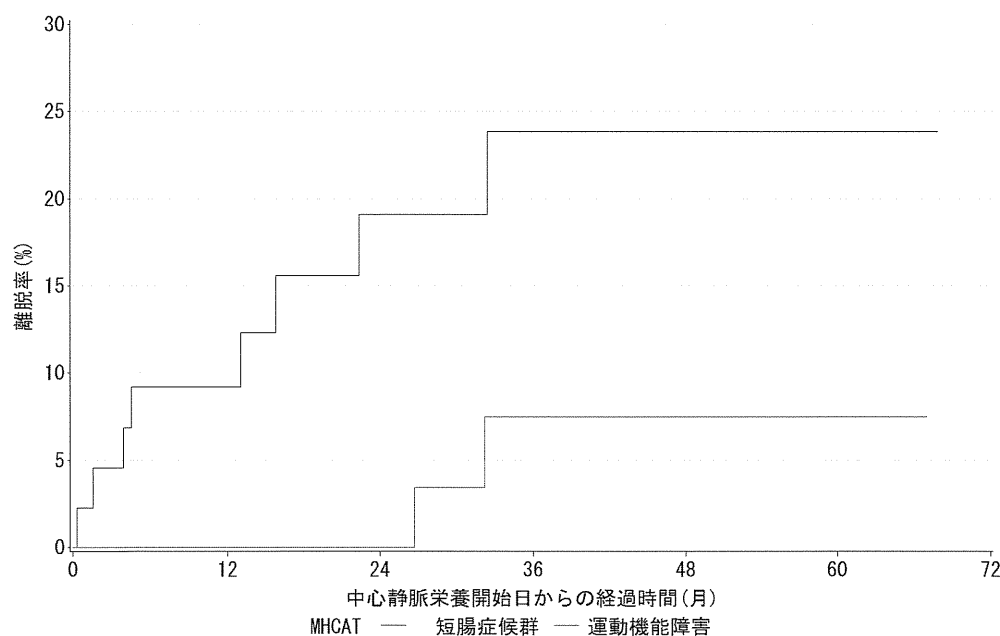
追加図表1.3 中心静脈栄養の離脱率に関するSB（短腸症候群）とMD（腸管運動機能障害）の比較

データ入力されたSB（短腸症候群）症例	113 例
	解析除外症例 68 例
	【解析除外理由】
	2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例 68 例
調査期間中*に中心静脈栄養を開始したSB症例	45 例
データ入力されたMD（腸管運動機能障害）症例	121 例
	解析除外症例 78 例
	【解析除外理由】
	2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例 78 例
調査期間中*に中心静脈栄養を開始したMD症例	43 例

*調査期間は「2006年1月1日～2011年6月30日」であった。

中心静脈栄養

項目	カテゴリー	SB症例 (n=45)	MD症例 (n=43)	p値*
		症例数 (%)	症例数 (%)	
中心静脈栄養	離脱	8 (17.8)	6 (14.0)	0.1257
	依存	37 (82.2)	36 (83.7)	



ログランク検定のp値 : 0.0331

追加図表2.1 生存率・IFALD発症割合に関するヒルシュスプルング病とその他のMD（腸管運動機能障害）の

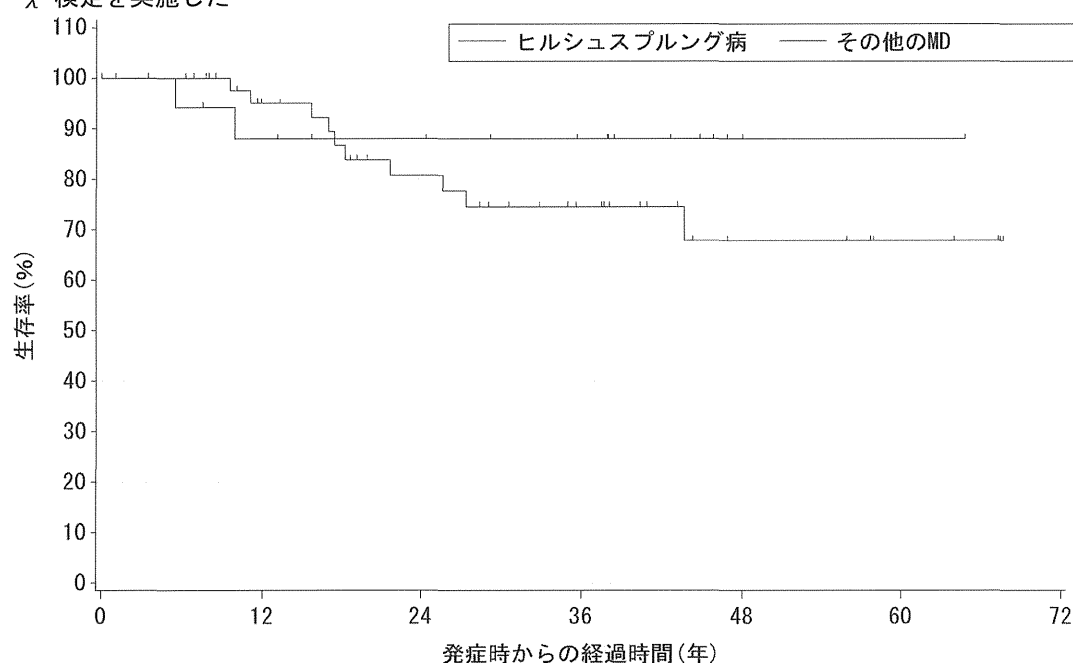
データ入力されたヒルシュスプルング病症例	30 例
	解析除外症例 13 例
	【解析除外理由】
	2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例 13 例
調査期間中*に発症したヒルシュスプルング病症例	17 例
データ入力されたその他のMD症例	117 例
	解析除外症例 70 例
	【解析除外理由】
	2006年1月1日～2011年6月30日に発症しなかった症例 70 例
調査期間中*に発症したその他のMD症例	47 例

*調査期間は「2006年1月1日～2011年6月30日」であった。

転帰

項目	カテゴリー	ヒルシュスプルング病 例 (n=17)	その他のMD症例 (n=47)	p値*
		症例数 (%)	症例数 (%)	
転帰	死亡	2 (11.8)	10 (21.3)	0.3892
	生存	15 (88.2)	37 (78.7)	
死亡原因	敗血症	1	2	-
	肝障害 肝不全	0	1	
	肝不全 肝硬変	0	1	
	誤嚥性肺炎	0	1	
	心不全 肝不全 呼吸不全	0	1	
	糖尿病性ケトアシドーシス	0	1	

* χ^2 検定を実施した



ログランク検定のp値 : 0.3659

IFALD

項目	カテゴリー	ヒルシュスプルング病 例 (n=17)	その他のMD症例 (n=47)	p値*
		症例数 (%)	症例数 (%)	
IFALD [†]	無	14 (82.4)	43 (91.5)	0.3010
	有	3 (17.6)	4 (8.5)	

[†] IFALDは①黄疸かつBil値2以上②肝障害（食道胃静脈瘤あり）③肝生検（線維化かつ肝硬変）のいずれかを含む場合とした。

* χ^2 検定のp値を算出した。

追加図表2.2 図表2.1に対応する患者背景項目に関するヒルシュスプルング病とその他のMDの比較

対象集団： 調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	分類		p値*
		ヒルシュスプルング 病症例 (n=17)	その他のMD症例 (n=47)	
性別	男性 女性	10 (58.8) 7 (41.2)	16 (34.0) 31 (66.0)	0.0746
発症時年齢(歳)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	17 0.01 0.01 0.00 0.00 0.04 0	47 1.53 5.94 0.00 0.01 39.13 0	0.0561
調査票記入時年齢(歳)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	17 3.05 1.43 0.64 3.20 5.64 0	47 4.68 5.81 0.58 3.46 40.67 0	0.2771
発症から調査票記入時点 までの期間(月)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	17 36.56 17.12 7.60 38.50 67.50 0	47 37.89 19.14 7.00 37.70 68.70 0	0.9697
身長(cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	16 81.2 13.1 49.5 84.0 95.6 1	41 88.6 22.6 51.1 85.0 158.0 6	0.4504
体重(kg)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	15 10.6 2.9 6.3 11.0 15.4 2	42 12.5 7.1 3.2 11.4 36.9 5	0.6246
BMI	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	15 15.0 1.3 12.4 15.0 17.2 2	41 15.0 2.1 11.8 15.0 22.5 6	0.9484
残存小腸(cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	13 62.9 55.5 15.0 50.0 240.0 4	21 116.6 66.8 30.0 100.0 250.0 26	0.0039
回盲弁	無 有	8 (61.5) 5 (38.5)	14 (35.0) 26 (65.0)	0.0916
腸管切除	無 有	6 (35.3) 11 (64.7)	34 (72.3) 13 (27.7)	0.0069
胃瘻造設	無 有	16 (94.1) 1 (5.9)	43 (91.5) 4 (8.5)	0.7293
腸瘻造設	無 有	0 (0.0) 17 (100.0)	9 (19.1) 38 (80.9)	0.0516
腸管延長術	無 有	16 (94.1) 1 (5.9)	47 (100.0) 0 (0.0)	0.0938
減圧用胃瘻, 腸瘻	無 有	11 (68.8) 5 (31.3)	18 (38.3) 29 (61.7)	0.0348

追加図表2.2 図表2.1に対応する患者背景項目に関するヒルシユスプルング病とその他のMDの比較

対象集団：調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	分類		p値*
		ヒルシユスプルング 病症例 (n=17)	その他のMD症例 (n=47)	
腸運動改善薬	無 有	14 (82.4) 3 (17.6)	29 (61.7) 18 (38.3)	0.1202
プロバイオティクス	無 有	4 (23.5) 13 (76.5)	12 (25.5) 35 (74.5)	0.8702
経口栄養	無 有	3 (17.6) 14 (82.4)	9 (19.1) 38 (80.9)	0.8919
経管栄養	無 有	14 (82.4) 3 (17.6)	36 (76.6) 11 (23.4)	0.6227
中心静脈栄養	無 有	1 (5.9) 16 (94.1)	12 (25.5) 35 (74.5)	0.0844
補液	無 有	8 (57.1) 6 (42.9)	26 (60.5) 17 (39.5)	0.8258
診療形態-入院・外来	入院中 外来通院中	4 (28.6) 10 (71.4)	10 (29.4) 24 (70.6)	0.9536
入院-過去1年以内の入院	無 有	2 (14.3) 12 (85.7)	3 (9.1) 30 (90.9)	0.5973
PS	0 1 2 3 4	5 (35.7) 2 (14.3) 1 (7.1) 2 (14.3) 4 (28.6)	9 (27.3) 12 (36.4) 7 (21.2) 2 (6.1) 3 (9.1)	0.1797
経口摂取	可能 制限あり 少量のみ 不可能	7 (50.0) 6 (42.9) 1 (7.1) 0 (0.0)	23 (65.7) 4 (11.4) 6 (17.1) 2 (5.7)	0.0805
ストマ	無 有	3 (21.4) 11 (78.6)	12 (34.3) 23 (65.7)	0.3777
小腸移植-現在の必要性	必要と思わない どちらでもない 必要と思う わからない	10 (66.7) 2 (13.3) 3 (20.0) 0 (0.0)	26 (74.3) 2 (5.7) 1 (2.9) 6 (17.1)	0.0636
小腸移植-将来の必要性	必要と思わない どちらでもない 必要と思う わからない	7 (46.7) 1 (6.7) 5 (33.3) 2 (13.3)	11 (31.4) 8 (22.9) 8 (22.9) 8 (22.9)	0.3726
カテーテル感染歴	無 有	1 (5.9) 16 (94.1)	9 (19.1) 38 (80.9)	0.1967
カテーテル血管閉塞	無 有	13 (76.5) 4 (23.5)	34 (77.3) 10 (22.7)	0.9467
残存カテーテル血管本数	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	17 5.6 0.9 3.0 6.0 6.0 0	44 5.8 0.4 5.0 6.0 6.0 3	0.775
肝機能異常	無 有	3 (17.6) 14 (82.4)	22 (46.8) 25 (53.2)	0.0347
肝生検	無 有	13 (81.3) 3 (18.8)	44 (93.6) 3 (6.4)	0.1455
腎機能異常	無 有	16 (94.1) 1 (5.9)	45 (95.7) 2 (4.3)	0.7856
TB (mg/dL)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	15 0.55 0.99 0.10 0.30 4.10 2	41 1.19 3.12 0.10 0.37 19.10 6	0.1195

追加図表2.2 図表2.1に対応する患者背景項目に関するヒルシスプルング病とその他のMDの比較

対象集団： 調査期間中に発症した症例

項目	カテゴリー または統計量	分類		p値*
		ヒルシスプルング 病症例 (n=17)	その他のMD症例 (n=47)	
DB (mg/dL)	症例数	12	24	0.0273
	平均値	0.10	0.98	
	標準偏差	0.05	2.64	
	最小値	0.00	0.00	
	中央値	0.10	0.20	
	最大値	0.20	11.70	
	欠測数	5	23	
AST (UI/L)	症例数	16	44	0.2129
	平均値	91.1	86.3	
	標準偏差	102.8	142.2	
	最小値	23.0	8.0	
	中央値	67.0	46.0	
	最大値	458.0	895.0	
	欠測数	1	3	
ALT (UI/L)	症例数	16	44	0.2845
	平均値	94.9	66.8	
	標準偏差	117.4	63.3	
	最小値	11.0	13.0	
	中央値	62.0	44.5	
	最大値	508.0	268.0	
	欠測数	1	3	
TP (g/dL)	症例数	16	43	0.6884
	平均値	6.2	6.2	
	標準偏差	0.9	1.0	
	最小値	4.8	3.2	
	中央値	6.2	6.3	
	最大値	8.2	8.0	
	欠測数	1	4	
ALB (g/dL)	症例数	15	41	0.7247
	平均値	3.8	3.7	
	標準偏差	0.4	0.7	
	最小値	3.2	1.6	
	中央値	3.8	3.9	
	最大値	4.6	5.0	
	欠測数	2	6	
BUN (mg/dL)	症例数	16	44	0.4567
	平均値	10.6	13.4	
	標準偏差	3.3	9.5	
	最小値	5.0	2.2	
	中央値	10.0	11.0	
	最大値	18.1	45.0	
	欠測数	1	3	
Cr (mg/dL)	症例数	16	44	0.8538
	平均値	0.25	0.29	
	標準偏差	0.04	0.16	
	最小値	0.18	0.12	
	中央値	0.25	0.24	
	最大値	0.32	1.03	
	欠測数	1	3	
PT-INR	症例数	4	16	0.8132
	平均値	1.15	1.43	
	標準偏差	0.14	0.64	
	最小値	0.99	0.98	
	中央値	1.17	1.17	
	最大値	1.28	3.27	
	欠測数	13	31	