

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)	
血小板 (万/mm ³)	症例数	15	43	0.414
	平均値	31.0	28.3	
	標準偏差	10.5	13.3	
	最小値	13.3	1.9	
	中央値	31.6	28.2	
	最大値	50.0	73.3	
	欠測数	2	4	

*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2.3 中心静脈栄養の離脱率に関するヒルシュスプルング病とその他のMDの比較

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 17 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 17 例
調査期間中*に中心静脈栄養を開始したヒルシュスプルング病症例	16 例
データ入力されたその他のMD症例	117 例
	解析除外症例 90 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 90 例
調査期間中*に中心静脈栄養を開始したその他のMD症例	27 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	ヒルシュスプルング病症例 (n=16)	その他のMD症例 (n=27)	p値*
		症例数 (%)	症例数 (%)	
中心静脈栄養	離脱	1 (6.3)	2 (7.4)	0.8855
	依存	15 (93.7)	25 (92.6)	

註) イベント数が少な過ぎるため、Kaplan-Meier曲線は描述しなかった

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業）
分担研究報告書

腸管不全の発育・発達に関する研究：

（H24－難治等（難）－一般－015）

分担研究者 大阪府立母子保健総合医療センター消化器内分泌科 位田 忍 診療局長
研究協力者 慶応義塾大学医学部 外科学 小児外科 星野 健 准教授

研究要旨

【研究目的】

腸管不全の重症例は、わが国で約 300 例の希少疾患群であり重症例に対する治療法である小腸移植はまだ保険適用となっておらず、施設あたりの症例数が希少なため、治療法の標準化が行われていない。全国の不可逆的腸管不全と診断された患者を調査し、腸管不全の原因の把握し、小腸移植例の把握および小腸移植の適応判断と不可逆的腸管不全患者の治療技術の詳細を把握することは、今後の治療法の確立に重要である。多施設共同による観察研究で 1) 小腸移植適応患者の選別、2) 適正な移植時期の決定、3) 病因の解明、4) 保存的治療の治療指針、などに焦点を当てるが、対象が小児であることから、慢性疾患の治療経過の中で、成長と発達、QOL についての検討は不可欠である。

【研究方法】

上記の背景を踏まえて腸管不全の小児の発育発達を評価分析する

- ① 身長、体重、頭囲、の身体計測を行い成長曲線を作成、BMI の算定
- ② 二次性徴の評価を身体診察により行う
- ③ 発達検査
- ④ 血清アルブミン値、IGF-I 値の測定

【研究結果】

現在 7 歳で PN の依存度は 80% を超えており、腸管不全の状態である。小学校 1 年で昼間に PN をロックし、普通学級に通学、発達指数は 5 歳時に 80 であった。イレウス状態の管理として、1 日 3 回以上胃瘻より排泄しその量は 1 日 1000-1500ml になっている。間欠的自己導尿は 1 日 3 回と夜間の持続導尿、経口摂取が進まないため胃瘻からの経腸栄養剤の注入、PN のロックと再開、PN の刺入部の消毒など、家族の多大な努力の中で高度の在宅医療的ケアを行いながら学校生活を送り成長率も良好である。

【結論】

今後は長期的には QOL を考慮した治療法の選択も必要になってくると思われる。

A. 研究目的

1) 腸管不全の重症例は、わが国で約 300 例の希少疾患群であり重症例に対する治療法である小腸移植はまだ保険適用となっておらず、施設あたりの症例数が希少なため、治療法の標準化が行われていない。全国の不可逆的腸管不全と診断された患者を調査し、腸管不全の原因の把握し、小腸移植例の把握および小腸移植の適応判断と不可逆的腸管不全患者の治療技術の詳細を把握することは、今後の治療法の確立に重要である。多施設共同による観察研究で 1) 小腸移植適応患者の選別、2) 適正な移植時期の決定、3) 病因の解明、4) 保存的治療の治療指針、などに焦点を当てるが、対象が小児であることから、慢性疾患の治療経過の中で、成長と発達、QOL についての検討は不可欠である。

2) ヒトの神経系の発達と栄養

神経系の発育には受抗期 (**vulnerable period**)がある。発展途上国チリにおけるフィールドワークから、ヒトの乳児の低栄養が永続的な成長障害(脳 DNA と頭囲の減少)と知能低下を招くことが示された¹⁾。脳成長の急進期における成長障害が脳の構造と機能に永続的な障害を残しヒトではその受抗期は胎生後期から 18 ヶ月までである。また子どもの知能と頭囲は正の相関²⁾をすることも示されており、発育障害を見た時に頭囲も測定することが大切であり、逆に言えば、頭囲の発育が阻害されている発育障害は治療を急ぐ必要がある。

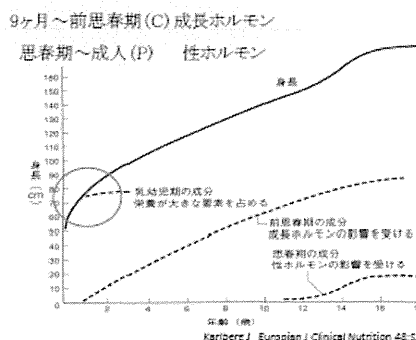
3) 子どもの成長とそれを規定する要素

①ICP モデル (図 1)

Karberg³⁾ が身長発育パターンを数学的分析し 3 期に分かれることを示した。Infant

(乳児期): 成長スピードが最も大きい胎児期後半から乳児期の成長でこれを支えている大きな要素は「栄養」、Child (子ども期): 1 歳ごろから穏やかに成長する時期で「成長ホルモン」が関与、そして Puberty (思春期)には「性ホルモン」が関与しスパートをかけ成長が完了する。このうちどれが欠けても順調な成長はできない。

図1 小児の身長発育に関わる成長因子 (ICPモデル)
乳児期～3歳 (I) 栄養



②成長ホルモン作用のメカニズム

IGF-I (ソマトメジン C) は成長ホルモン (GH)に反応して肝臓あるいは軟骨細胞から分泌される成長因子で、長管骨の伸長、筋肉の成長を通して成長を促す。IGF-I の作用は睡眠・栄養で促進されストレス・低栄養で作用を抑制する。

③栄養障害と GH/IGF-1 系の変化

血清 IGF-1 はヒトの成人、小児、乳児、動物の疾患時、健康個体の実験系ともに非常に敏感な急性栄養障害の指標 (栄養評価)であり、思春期前の小児においては慢性・急性の栄養障害において IGF 蛋白は身体計測を反映する⁴⁾。極端な栄養障害では BMI やほかの体組成を IGF 蛋白が反映する⁵⁾。

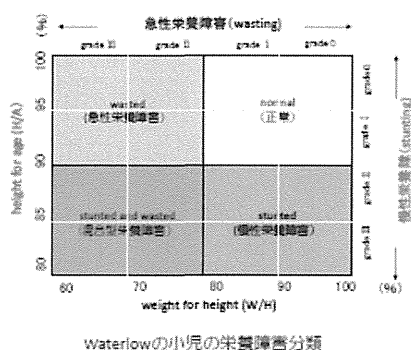
4) 成長障害と栄養

①小児の栄養評価法

栄養状態の客観的な指標としてさまざまな栄養評価がある。

- 1) 身体計測：身長、体重、BMI
- 2) 管理栄養士による食事調査
- 3) 血液検査：アルブミン、Rapid turnover proteins (プレアルブミン、トランスフェリン、レチノール結合蛋白、IGF-I など)、BUN/クレアチニン 4) 窒素平衡 5) 基礎代謝などある。

図2 小児の低身長は慢性栄養障害の指標



②低身長児は慢性栄養障害に陥っている

Waterlow⁶⁾の小児の栄養障害分類を図2に示す。当院のNST (Nutritional Support Team)の1次スクリーニング(身長・BMI)の結果解析から、低身長児は普通の体格の児に比べて有意に血清アルブミン値が低く⁷⁾実際に低身長を主訴に外来受診し、重篤な基礎疾患がない2・10歳の思春期発来前の児に6か月の栄養管理を行なった結果、アルブミン、GF-1スコアが有意に増加し、身長スコアも有意に伸びたことより、現代社会においても低身長児は慢性栄養障害に陥っていると考える。

③亜鉛とGH/IGF-I

亜鉛の生理作用は成長、皮膚およびその付属器官の新陳代謝、生殖機能、骨格の発育、味覚の維持、行動への影響など様々で、古くから亜鉛欠乏は成長障害をおこすことが報告されている。亜鉛補足により低身長児の成長速度が有意に増加した⁸⁾。亜鉛欠

乏がIGF-1の産生を低下させ、IGFの細胞レベルでの反応性を低下させ、亜鉛欠乏で骨でのGH抵抗性を誘発するなど亜鉛欠乏が直接的間接的にGH/IGF-1軸に影響する。

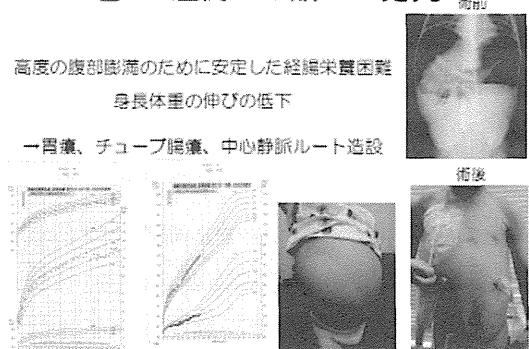
④DICT (小児期移行の遅延)について
 前述のICPモデルにおける乳児期と小児期の移行時期に変速点をICT (小児期移行)とよぶ。ICTと成人身長は負の相関が認められ、乳児期から小児期への移行は、最終的な成人身長の最も重要な決定因子である。そしてICTが遅れた状態をDICTと称しこのDICTではIGF-1の上昇が遅い⁹⁾

B. 研究方法

上記の背景を踏まえて腸管不全の小児の発育発達を評価分析する

- ① 身長、体重、頭囲、の身体計測を行い成長曲線を作成、BMIの算定
 - ② 二次性徴の評価を身体診察により行う
 - ③ 発達検査
 - ④ 血清アルブミン値、IGF-I値の測定
- 今回はこの報告は検討期間が短く症例を提示し腸管不全の児の成長発達QOLについての経過を報告する。

図3 症例 3歳 男児



症例提示
 腸管不全の定義は、短腸症候群と腸管運動

障害、その他の腸管不全に分類する。

- 1) 短腸症候群(腸管の長さ小児 75cm、成人 150cm 未満)
乳児は 1 歳未満とし、小児は 18 歳未満、成人は 18 歳以上とする。
中腸軸捻転、先天性小腸閉鎖症、壊死性腸炎 (NEC)、腹壁破裂、上腸間膜動静脈血栓症、クローン病、外傷、デスモイド腫瘍、腸癒着症、その他の短腸症候群
- 2) 腸管運動障害
ヒルシュスプルング病類縁疾患 (慢性特発性偽性腸閉塞症、腸管神経節減少症、腸管神経節未熟症など)、広範腸管無神経節症 (ヒルシュスプルング病)
- 3) その他の腸管不全
Microvilus inclusion病、難治性下痢等

C. 研究結果 D. 考察

症例は在胎 38 週 3010g で出生。慢性特発性偽性腸閉塞症の男児。胎児超音波検査で巨大膀胱を指摘され、生後より間欠的自己導尿開始した。腹満あるも辞排便はあり、哺乳も普通で成長も認めた。注腸造影でマイクロコロン、ヒルシュスプルング病の所見は認めなかった。3 か月時に腹部膨満と著明な腸管拡張像が認められ成分栄養剤 (EDP®) の経口摂取により栄養管理開始した。離乳食の量が増えてきた 1 歳半ごろから嘔吐が増加さらに 2 歳以降イレウスを繰り返すようになった。高度の腹部膨満のために安定した経腸栄養困難となり、3 歳時に胃瘻とチューブ腸瘻、中心静脈ルート造設した (図 3)。腸管の組織学低異常を認めず、慢性特発性偽性腸閉塞症と診断。以後静脈栄養 (PN

) を併用しながら経腸栄養をすすめられるようになった。現在 7 歳で PN の依存度は 80% を超えており、腸管不全の状態である。小学校 1 年で昼間に PN をロックし、普通学級に通学、発達指数は 5 歳時に 80 であった。イレウス状態の管理として、1 日 3 回以上胃瘻より排液しその量は 1 日 1000-1500ml になっている。間欠的自己導尿は 1 日 3 回と夜間の持続導尿、経口摂取が進まないため胃瘻からの経腸栄養剤の注入、PN のロックと再開、PN の刺入部の消毒など、家族の多大な努力の中で高度の在宅医療的ケアを行いながら学校生活を送り成長率も良好である。定期受診は月 1 回当院を受診し泌尿器科、小児外科、小児内科、こころ科、皮膚科などの多種の診察を受けている。

E. 結論

今後は長期的には QOL を考慮した治療法の選択も必要になってくると思われる。

F. 研究発表

1. 論文発表

- 1) 位田忍. 小腸不全 (長期 TPN 患者、H 類縁疾患、CIIP など) 特集小児科から内科へのシームレスな診療を目指して. 診断と治療社 2013 : 101 ; 1867-1872
- 2) 位田忍、蛇口達造. Child first Go together! 成長のきせき一軌跡・奇跡一をともに歩もう. 小児の在宅栄養支援の問題点と今後の展開 日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌. 2013. 27 (1) 1-5
- 3) Nishimoto Y, Ida S, Etani Y and Miyatani S. Resting energy expenditure in short-stature children. Endocrine Journal, 2012; 59 (3) 265-271
- 4) 長谷川泰浩、清原由起、中長摩利子、庄司保子、位田忍、窪田昭男. Hirschsprung 病類縁疾患に対する synbiotics の投

与経験、日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌、2012：26（1）54

- 5) Shun-ichi Maisawa, Mika Sasaki, Shinobu Ida, Keniichi Uchida, Seiichi Kagi moto, Toshiaki Shimizu and Atsushi Y oden. Characteristics of inflammatory bowel disease with an onset before eight years of age: A multicenter epidemiological survey in Japan, Journal of Gastroenterology and Hepatology . 2013：28 499-504

G. 知的財産権の出願・登録状況

特許取得・実用新案登録なし

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患等克服研究事業）
分担研究報告書

クローン病の腸管不全に関する研究：

（H24－難治等（難）－一般－015）

分担研究者 藤山 佳秀 滋賀医科大学 医学系研究科 消化器内科 教授
研究協力者 馬場 重樹 滋賀医科大学 医学系研究科 消化器内科 助教

研究要旨

クローン病は消化管に慢性的な炎症を起こす原因不明の疾患である。病状が進行するとしばしば腸管狭窄や瘻孔形成を来し、複数回の手術を必要とする症例がある。広範な小腸切除や複数回の小腸切除が契機となり短腸症候群から腸管不全を来すことがある。

今回、我々は腸管不全の全国調査データのなかからクローン病患者を抽出し、クローン病以外の短腸症候群や運動機能障害などとの比較を行い、クローン病を背景として発症した腸管不全症例の特徴や背景因子・予後などについて検討を加えた。

クローン病患者の残存小腸長はクローン病以外の短腸症候群と比較し、有意に長い結果が得られた。また、運動機能障害と比較すると有意に短い結果が得られた。

近年、クローン病患者数は増加傾向にあるが、新たな治療薬などの登場により腸管不全に陥る症例は減少傾向である。しかしながら一方で、ヨーロッパからの報告では腸管不全に陥る病因としてクローン病は最も多く、少なからず腸管移植の候補となり、実際小腸移植を実施される症例も報告されている。今後、本邦におけるクローン病における前向きなデータ集積が望まれる。

A. 研究目的

クローン病に起因する腸管不全は広範な小腸切除から短腸症候群の病態を呈した患者がほとんどをしめる。腸管狭窄や瘻孔形成を転機として小腸切除を施行することとなるが、粘膜病変を良好にコントロールすることが重要となってくる。

本研究では腸管不全の全国調査データのなかからクローン病患者を抽出し、クローン病以外の短腸症候群や運動機能障害などとの比較を行い、クローン病を背景として発症した腸管不全症例の特徴や背景因子・予後などについて検討を加える。

B. 研究方法

1) 対象

過去5年の後方視的観察研究とした。日本小児外科学会認定施設、日本小腸移植研究会、日本在宅静脈経腸栄養研究会の会員施設に対して一次調査票を送付し、応諾が得られた施設を対象とし本調査票を送付して症例登録を行った。一時調査票で報告された調査対象例数に基づき、データセンターより1症例あたり1部の症例調査票を送付した。各調査対象施設は連結可能匿名化を行った上で調査票にデータを記入し、調査票をデータセンターに送付する。

2) 対象

高カロリー輸液を必要とする、小腸機能不全と診断された全症例を対象とした。

- ① 2006年1月1日～2011年6月30日に診療した。
- ② 不可逆的小腸機能不全と診断された。
- ③ 治療の入院・外来は問わない。
- ④ 現在生存しているかどうかは問わない。

以下の症例は対象から除外する

- ① 小腸機能不全と診断されていたが、最終診断で違うことが判明した。
- ② 小腸機能不全と診断されていたが治癒した。
- ③ 悪性腫瘍に伴った小腸機能不全。
- ④ 腸管以外の疾患の合併症による小腸機能不全。

3) 評価方法

集積されたデータの中から短腸症候群症例の中からクローン病症例とクローン病以外の症例を抽出し、背景因子、血液生化学所見、予後などについて評価を行った。また、クローン病と運動機能障害症例との比較、解析も同時に行った。

4) 対象

全症例354例の中からクローン病症例は28症例、短腸症候群症例は195症例、運動機能障害は147症例であった。

C. 結果

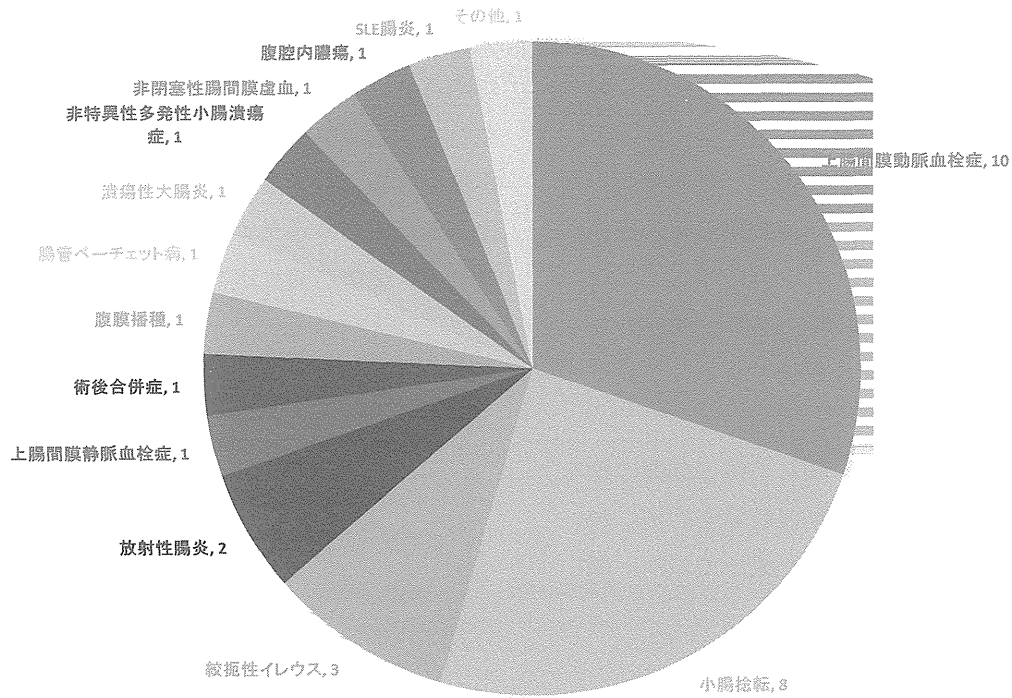
1) 対象・疾患背景

全症例354例の中からクローン病症例は28症例、短腸症候群症例は195症例、運動機能障害は147症例であった。クローン病症例、28症例のうち乳児例は0症例、小児例は5例、成人例は23例と成人例に多く認められた。

小児例のクローン病患者数が少ないため、18歳以上に症例を絞り解析を行うこととした。

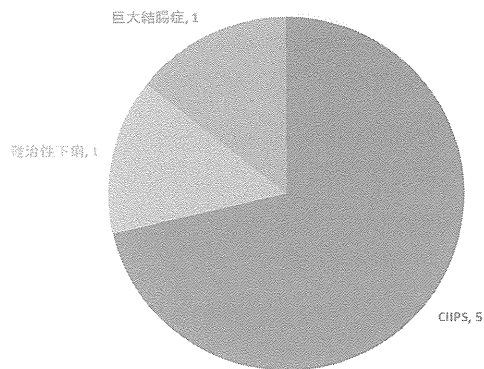
今回、比較検討を行うのは、①18歳以上のクローン病症例とクローン病以外の短腸症候群の比較、②18歳以上のクローン病症例と18歳以上の運動機能障害症例の比較検討である。

図1 クローン病以外の短腸症候群における背景疾患



18 歳以上のクロン病以外の短腸症候群症例の疾患内訳を図 1 に、18 歳以上の運動機能障害症例の疾患内訳を図 2 に示す。

図2 運動機能障害における背景疾患



2) 18 歳以上のクロン病症例 (n=23) とクロン病症例以外の短腸症候群症例 (n=33) の比較検討

表 1 に示すように、発症時年齢はクロ

ン病以外の症例において有意差を持って高く、また、発症から調査までの期間はクロン病において有意に長かった。

残存小腸長についてはクロン病ではクロン病以外の短腸症候群の症例と比較し有意に短いという結果が得られた。

腎機能障害に関してはクロン病以外の症例に多く認めたが、CRE や BUN、eGFR などでは二群間に差を認めなかった。この他にもクロン病以外の症例で T-Bil 高値や血小板数の低値を認めている。

転帰や IFALD に関しては二群間に差を認めなかったが、クロン病で 2 例、クロン病以外の短腸症候群で 6 症例の死亡を経過中に認めており、その死亡原因の内訳は敗血症 3 例、肺炎 2 例、癌死 1 例であった。

3) 18 歳以上のクロン病症例 (n=23) と運動機能障害症例 (n=7) の比較検討

発症から調査までの期間がクローン病において有意に長かった。

残存小腸長についてはクローン病では運動機能障害症例と比較し有意に長いという結果が得られた。

また、減圧用胃瘻造設、腸運動改善薬投与を有する症例が運動機能障害症例に多くみられた。

PS がクローン病症例では良好であり、経口摂取が可能な症例がクローン病に多くみられた。

転帰や IFALD に関しては二群間に差を認めなかった。運動機能障害症例において、1 例の死亡症例を認めており、死亡原因は敗血症であった。

D . 小括

残存小腸長はクローン病以外の短腸症候群 <クローン病症例 <運動機能障害の順に有意差を持って長くなった。これは、クローン病症例では残存小腸の腸管炎症や狭窄・瘻孔などの合併症の残存により、比較的残存小腸長が保たれていても十分な吸収が得られない可能性が示唆された。

また、運動機能障害症例では減圧用胃瘻の存在、PS の低下や経口摂取の制限が多い症例が存在するなど QOL の低下に寄与する因子が多く認められた。

また、クローン病以外の短腸症候群では有意ではなかったものの IFALD を 3 例に認め、血小板数の低下や T-Bil の上昇など極端に短い残存小腸長の影響による肝予備能の低下が疑われた。

E . まとめ

近年、クローン病患者数は増加傾向にある

が、新たな治療薬などの登場により腸管不全に陥る症例は減少傾向である。しかしながら一方で、ヨーロッパからの報告では腸管不全に陥る病因としてクローン病は最も多く、少なからず腸管移植の候補となり、実際小腸移植を実施される症例も報告されている。今後、本邦におけるクローン病における前向きデータの集積が望まれる。

表 1

項目	カテゴリー または統計量	クローン病 (n=23)	クローン病以外 (n=33)	P値
性別	男性/女性	14/9	22/11	0.6560
発症時年齢	平均値	28.5	46.9	0.0010
調査票記入時年齢	平均値	51.6	57.6	0.3729
発症から調査までの 期間(月)	平均値	277.4	128.8	0.0001
身長(cm)	平均値	162.9	160.8	0.5227
体重(kg)	平均値	49.4	48.9	0.6536
BMI	平均値	18.5	18.8	0.3236
残存小腸長(cm)	平均値	130.8	54.9	<0.0001
腸管切除	有/無	23/0	28/5	0.0504
減圧用胃瘻腸瘻	有/無	3/19	2/19	0.3779
腸運動改善薬	有/無	3/15	6/25	0.8148
PS	0/1/2/3	1/19/0/1	5/15/4/2	0.0713
経口摂取	可能 制限あり 少量のみ	13 0 8	18 4 4	0.0587
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	5 4 1 11	7 4 7 6	0.1054
カテーテル感染歴	有/無	13/10	24/9	0.2076
カテーテル血管閉塞	有/無	3/20	7/26	0.6536
肝機能異常	有/無	6/17	12/21	0.4179
腎機能異常	有/無	3/20	13/20	0.0318
T-Bil (mg/dl)	平均値	0.55	1.60	0.0249
D-Bil (mg/dl)	平均値	0.20	1.51	0.6631
AST (UI/L)	平均値	35.3	59.9	0.3376
ALT (UI/L)	平均値	39.3	55.9	0.0990
ALB (g/dl)	平均値	3.5	3.4	0.6630
BUN (mg/dl)	平均値	13.9	20.7	0.3167
Cr (mg/dl)	平均値	0.98	1.25	0.9368
eGFR	平均値	73.38	70.96	0.8465
PT-INR	平均値	1.29	1.20	0.5668
PLTs (x10000/mm³)	平均値	22.3	17.8	0.0435
転帰	死亡/生存	2/21	6/27	0.3183
IFALD	有/無	0/23	3/30	0.1372

表 2

項目	カテゴリー または統計量	クローン病 (n=23)	運動機能障害 (n=7)	P値
性別	男性/女性	14/9	2/5	0.1337
発症時年齢	平均値	28.5	40.2	0.0659
調査票記入時年齢	平均値	51.6	51.2	0.6067
発症から調査までの 期間(月)	平均値	227.41	132	0.0291
身長(cm)	平均値	162.9	162.3	0.9218
体重(kg)	平均値	49.4	49.3	0.3908
BMI	平均値	18.5	18.4	0.2918
残存小腸長(cm)	平均値	130.8	362.5	0.0018
腸管切除	有/無	23/0	28/5	0.0504
減圧用胃瘻腸瘻	有/無	3/19	4/3	0.0191
腸運動改善薬	有/無	3/15	4/3	0.0430
PS	0/1/2/3	1/19/0/1	0/3/2/1	0.0430
経口摂取	可能 制限あり 少量のみ	13 0 8	4 1 1	0.0278
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	5 4 1 11	3 1 1 1	0.3439
カテーテル感染歴	有/無	13/10	5/2	0.4809
カテーテル血管閉塞	有/無	3/20	1/5	0.8187
肝機能異常	有/無	6/17	0/7	0.1308
腎機能異常	有/無	3/20	1/6	0.9325
T-Bil (mg/dl)	平均値	0.55	0.46	0.4844
D-Bil (mg/dl)	平均値	0.20	0.07	0.1187
AST (UI/L)	平均値	35.3	26.3	0.6053
ALT (UI/L)	平均値	39.3	29.6	0.8636
ALB (g/dl)	平均値	3.5	3.8	0.5224
BUN (mg/dl)	平均値	13.9	14.9	0.5550
Cr (mg/dl)	平均値	0.98	0.90	0.8381
eGFR	平均値	73.38	86.72	0.6465
PT-INR	平均値	1.29	1.06	0.6973
PLTs (x10000/mm ³)	平均値	22.3	22.5	0.9188
転帰	死亡/生存	2/21	1/6	0.666
IFALD	有/無	0/23	0/7	-

統計解析図表

8.3 クロウン病とクロウン病以外の短腸症候群の比較（発症時年齢18歳以上）

対象集団：短腸症候群 (n=195)

項目	カテゴリー または統計量	短腸症候群の臨床分類		p値*
		クロウン病 (n=23)	クロウン病以外 (n=33)	
性別	男性 女性	14 (60.9) 9 (39.1)	22 (66.7) 11 (33.3)	0.6560
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	23 28.5 10.0 18.2 24.9 53.0 0	33 46.9 23.2 19.4 39.4 97.9 0	0.0010
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	23 51.6 8.5 33.1 52.2 71.3 0	33 57.6 19.9 23.5 54.0 99.9 0	0.3729
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	23 277.4 129.7 50.6 291.6 496.9 0	33 128.8 130.8 9.5 86.9 496.9 0	0.0001
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	23 162.9 9.2 149.0 162.0 177.0 0	31 160.8 10.4 128.3 160.4 177.5 2	0.5227
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	23 49.4 7.9 37.8 51.6 65.0 0	30 48.9 8.9 31.0 50.3 67.0 3	0.6536
BMI	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	23 18.5 1.9 15.6 17.9 22.3 0	30 18.8 2.4 12.1 19.0 23.5 3	0.3236
残存小腸の長さ (cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	21 130.8 46.2 40.0 120.0 210.0 2	32 54.9 49.9 0.0 40.0 200.0 1	<.0001
回盲弁	無 有	17 (77.3) 5 (22.7)	28 (84.8) 5 (15.2)	0.4755
腸管切除	無 有	0 (0.0) 23 (100.0)	5 (15.2) 28 (84.8)	0.0504
胃瘻造設	無 有	23 (100.0) 0 (0.0)	33 (100.0) 0 (0.0)	-
腸瘻造設	無 有	19 (82.6) 4 (17.4)	26 (78.8) 7 (21.2)	0.7233
腸管延長術	無 有	23 (100.0) 0 (0.0)	33 (100.0) 0 (0.0)	-
減圧用胃瘻, 腸瘻	無 有	19 (86.4) 3 (13.6)	29 (93.5) 2 (6.5)	0.3779

8.3 クロウン病とクローン病以外の短腸症候群の比較（発症時年齢18歳以上）

対象集団：短腸症候群(n=195)

項目	カテゴリー または統計量	短腸症候群の臨床分類		p値*
		クローン病 (n=23)	クローン病以外 (n=33)	
腸運動改善薬	無 有	15 (83.3) 3 (16.7)	25 (80.6) 6 (19.4)	0.8148
プロバイオ ティクス	無 有	12 (63.2) 7 (36.8)	25 (80.6) 6 (19.4)	0.1712
経口栄養	無 有	10 (43.5) 13 (56.5)	9 (27.3) 24 (72.7)	0.2076
経管栄養	無 有	21 (91.3) 2 (8.7)	31 (93.9) 2 (6.1)	0.7064
中心静脈栄養	無 有	5 (21.7) 18 (78.3)	5 (15.2) 28 (84.8)	0.5266
補液	無 有	14 (63.6) 8 (36.4)	22 (73.3) 8 (26.7)	0.4542
診療形態 -入院・外来	入院中 外来通院中	4 (19.0) 17 (81.0)	3 (11.5) 23 (88.5)	0.4722
入院-過去1年 以内の入院	無 有	12 (57.1) 9 (42.9)	11 (42.3) 15 (57.7)	0.3118
PS	0 1 2 3	1 (4.8) 19 (90.5) 0 (0.0) 1 (4.8)	5 (19.2) 15 (57.7) 4 (15.4) 2 (7.7)	0.0713
経口摂取	可能 制限あり 少量のみ	13 (61.9) 0 (0.0) 8 (38.1)	18 (69.2) 4 (15.4) 4 (15.4)	0.0587
ストマ	無 有	11 (52.4) 10 (47.6)	17 (65.4) 9 (34.6)	0.3665
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	15 (71.4) 3 (14.3) 0 (0.0) 3 (14.3)	12 (50.0) 3 (12.5) 5 (20.8) 4 (16.7)	0.1511
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	5 (23.8) 4 (19.0) 1 (4.8) 11 (52.4)	7 (29.2) 4 (16.7) 7 (29.2) 6 (25.0)	0.1054
カテーテル 感染歴	無 有	10 (43.5) 13 (56.5)	9 (27.3) 24 (72.7)	0.2076
カテーテル 血管閉塞	無 有	20 (87.0) 3 (13.0)	26 (78.8) 7 (21.2)	0.4323
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	23 5.7 0.9 2.0 6.0 6.0 0	33 5.4 1.4 1.0 6.0 6.0 0	0.4174
肝機能異常	無 有	17 (73.9) 6 (26.1)	21 (63.6) 12 (36.4)	0.4179
肝生検	無 有	23 (100.0) 0 (0.0)	30 (90.9) 3 (9.1)	0.1372
腎機能異常	無 有	20 (87.0) 3 (13.0)	20 (60.6) 13 (39.4)	0.0318
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	22 0.55 0.22 0.20 0.50 1.10 1	31 1.60 3.27 0.10 0.61 17.70 2	0.0249

8.3 クローン病とクローン病以外の短腸症候群の比較（発症時年齢18歳以上）

対象集団：短腸症候群(n=195)

項目	カテゴリー または統計量	短腸症候群の臨床分類		p値*
		クローン病 (n=23)	クローン病以外 (n=33)	
DB (mg/dL)	症例数	4	16	0.6631
	平均値	0.20	1.51	
	標準偏差	0.14	3.70	
	最小値	0.10	0.00	
	中央値	0.15	0.25	
	最大値	0.40	14.40	
	欠測数	19	17	
AST (UI/L)	症例数	23	33	0.3376
	平均値	35.3	59.9	
	標準偏差	30.6	125.4	
	最小値	16.0	10.0	
	中央値	27.0	29.0	
	最大値	164.0	746.0	
	欠測数	0	0	
ALT (UI/L)	症例数	23	33	0.0990
	平均値	39.3	55.9	
	標準偏差	48.0	54.2	
	最小値	10.0	6.0	
	中央値	25.0	40.0	
	最大値	247.0	199.0	
	欠測数	0	0	
TP (g/dL)	症例数	21	29	0.1152
	平均値	7.1	6.6	
	標準偏差	1.0	0.8	
	最小値	4.9	4.9	
	中央値	7.0	6.7	
	最大値	8.5	8.1	
	欠測数	2	4	
ALB (g/dL)	症例数	23	32	0.6630
	平均値	3.5	3.4	
	標準偏差	0.6	0.9	
	最小値	2.2	1.9	
	中央値	3.8	3.5	
	最大値	4.7	4.9	
	欠測数	0	1	
BUN (mg/dL)	症例数	23	33	0.3167
	平均値	13.9	20.7	
	標準偏差	6.0	19.9	
	最小値	5.0	4.4	
	中央値	13.0	14.2	
	最大値	29.2	101.1	
	欠測数	0	0	
Cr (mg/dL)	症例数	22	32	0.9368
	平均値	0.98	1.25	
	標準偏差	0.37	1.39	
	最小値	0.60	0.46	
	中央値	0.95	0.89	
	最大値	2.00	8.30	
	欠測数	1	1	
eGFR	症例数	22	32	0.8465
	平均値	73.38	70.96	
	標準偏差	25.16	31.92	
	最小値	28.45	6.41	
	中央値	66.5	74.4	
	最大値	114.82	166.99	
	欠測数	1	1	
PT-INR	症例数	6	19	0.5668
	平均値	1.29	1.20	
	標準偏差	0.49	0.35	
	最小値	0.91	0.85	
	中央値	1.05	1.12	
	最大値	2.12	2.44	
	欠測数	17	14	

8.3 クロウン病とクロウン病以外の短腸症候群の比較（発症時年齢18歳以上）

対象集団：短腸症候群 (n=195)

項目	カテゴリー または統計量	短腸症候群の臨床分類		p値*
		クロウン病 (n=23)	クロウン病以外 (n=33)	
血小板 (万/mm ³)	症例数	22	33	0.0435
	平均値	22.3	17.8	
	標準偏差	8.7	6.1	
	最小値	8.0	7.7	
	中央値	22.8	17.4	
	最大値	34.5	32.2	
	欠測数	1	0	

*定性変数にはχ²検定，定量変数にはWilcoxon順位和検定のp値を算出した。

項目	カテゴリー	クロウン病 (n=23)	クロウン病以外 (n=33)	p値*
		症例数 (%)	症例数 (%)	
転帰	生存	21 (91.3)	27 (81.8)	0.3183
	死亡	2 (8.7)	6 (18.2)	
IFALD [†]	無	23 (100.0)	30 (90.9)	0.1372
	有	0 (0.0)	3 (9.1)	

[†] 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。

*χ²検定のp値を算出した。

8.4 クロウン病による短腸症候群と運動機能障害の比較（発症時年齢18歳以上）

対象集団：クロウン病と運動機能障害

項目	カテゴリー または統計量	臨床分類		p値*
		クロウン病 (n=23)	運動機能障害 (n=7)	
性別	男性 女性	14 (60.9) 9 (39.1)	2 (28.6) 5 (71.4)	0.1337
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	23 28.5 10.0 18.2 24.9 53.0 0	7 40.2 17.3 22.2 33.0 69.0 0	0.0659
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	23 51.6 8.5 33.1 52.2 71.3 0	7 51.2 18.0 30.8 41.4 77.8 0	0.6067
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	23 277.41 129.7 50.6 291.6 496.9 0	7 132 137.3 18.6 100.1 435.9 0	0.0291
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	23 162.9 9.2 149.0 162.0 177.0 0	7 162.3 10.6 145.0 158.0 174.5 0	0.9218
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	23 49.4 7.9 37.8 51.6 65.0 0	7 49.3 16.8 34.8 46.8 81.7 0	0.3908
BMI	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	23 18.5 1.9 15.6 17.9 22.3 0	7 18.4 4.6 14.7 16.5 27.9 0	0.2918
残存小腸の長さ (cm)	症例数 平均値 標準偏差 最小値 中央値 最大値 欠測数	21 130.8 46.2 40.0 120.0 210.0 2	4 362.5 225.0 250.0 250.0 700.0 3	0.0018
回盲弁	無 有	17 (77.3) 5 (22.7)	6 (85.7) 1 (14.3)	0.6311
腸管切除	無 有	0 (0.0) 23 (100.0)	1 (14.3) 6 (85.7)	0.0652
胃瘻造設	無 有	23 (100.0) 0 (0.0)	7 (100.0) 0 (0.0)	-
腸瘻造設	無 有	19 (82.6) 4 (17.4)	4 (57.1) 3 (42.9)	0.1631
腸管延長術	無 有	23 (100.0) 0 (0.0)	7 (100.0) 0 (0.0)	-
減圧用胃瘻, 腸瘻	無 有	19 (86.4) 3 (13.6)	3 (42.9) 4 (57.1)	0.0191

8.4 クロウン病による短腸症候群と運動機能障害の比較（発症時年齢18歳以上）

対象集団：クロウン病と運動機能障害

項目	カテゴリー または統計量	臨床分類		p値*
		クロウン病 (n=23)	運動機能障害 (n=7)	
腸運動改善薬	無 有	15 (83.3) 3 (16.7)	3 (42.9) 4 (57.1)	0.0430
プロバイオ ティクス	無 有	12 (63.2) 7 (36.8)	5 (71.4) 2 (28.6)	0.6942
経口栄養	無 有	10 (43.5) 13 (56.5)	3 (42.9) 4 (57.1)	0.9768
経管栄養	無 有	21 (91.3) 2 (8.7)	7 (100.0) 0 (0.0)	0.4193
中心静脈栄養	無 有	5 (21.7) 18 (78.3)	2 (28.6) 5 (71.4)	0.7082
補液	無 有	14 (63.6) 8 (36.4)	4 (66.7) 2 (33.3)	0.8908
診療形態 -入院・外来	入院中 外来通院中	4 (19.0) 17 (81.0)	1 (16.7) 5 (83.3)	0.8947
入院-過去1年 以内の入院	無 有	12 (57.1) 9 (42.9)	1 (16.7) 5 (83.3)	0.0801
PS	0 1 2 3	1 (4.8) 19 (90.5) 0 (0.0) 1 (4.8)	0 (0.0) 3 (50.0) 2 (33.3) 1 (16.7)	0.0278
経口摂取	可能 少量のみ 不可能	13 (61.9) 8 (38.1) 0 (0.0)	4 (66.7) 1 (16.7) 1 (16.7)	0.1250
ストマ	無 有	11 (52.4) 10 (47.6)	1 (16.7) 5 (83.3)	0.1205
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	15 (71.4) 3 (14.3) 0 (0.0) 3 (14.3)	4 (66.7) 1 (16.7) 1 (16.7) 0 (0.0)	0.2223
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	5 (23.8) 4 (19.0) 1 (4.8) 11 (52.4)	3 (50.0) 1 (16.7) 1 (16.7) 1 (16.7)	0.3439
カテーテル 感染歴	無 有	10 (43.5) 13 (56.5)	2 (28.6) 5 (71.4)	0.4809
カテーテル 血管閉塞	無 有	20 (87.0) 3 (13.0)	5 (83.3) 1 (16.7)	0.8187
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	23 5.7 0.9 2.0 6.0 6.0 0	6 5.5 1.2 3.0 6.0 6.0 1	0.7877
肝機能異常	無 有	17 (73.9) 6 (26.1)	7 (100.0) 0 (0.0)	0.1308
肝生検	無 有	23 (100.0) 0 (0.0)	7 (100.0) 0 (0.0)	-
腎機能異常	無 有	20 (87.0) 3 (13.0)	6 (85.7) 1 (14.3)	0.9325
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	22 0.55 0.22 0.20 0.50 1.10 1	7 0.46 0.21 0.10 0.50 0.70 0	0.4844