



ベックウィズ・ヴィーデマン症候群 半身肥大について

※集団外来開催時の資料を基本にしています。

※改訂を加えていますが情報が古い場合があります。

※情報保護のため、個人利用以外の二次利用は禁止しています。

集団外来開催日：2015年7月31日(第6回ベックウィズ・ウィーデマン症候群)
最終レビュー日：2025年12月1日

埼玉県立小児医療センター

SAITAMA CHILDRENS MEDICAL CENTER

For the future for the children

子ども達の未来は私たちの未来



片側肥大・下肢長不等

整形・リハビリ科
平良勝章



子供の身体的特性

- ：骨、筋肉、靱帯が成長に伴って変化
（成長が終了するまでは変形などに注意！）
- ：子供の骨は軟骨だらけ！
- ：関節が柔らかく、手術後やギプス固定後拘縮が起こりにくい
（リハビリを必要としないケースも多い！）

骨、筋肉、靱帯が成長に伴って変化する

骨の成長は

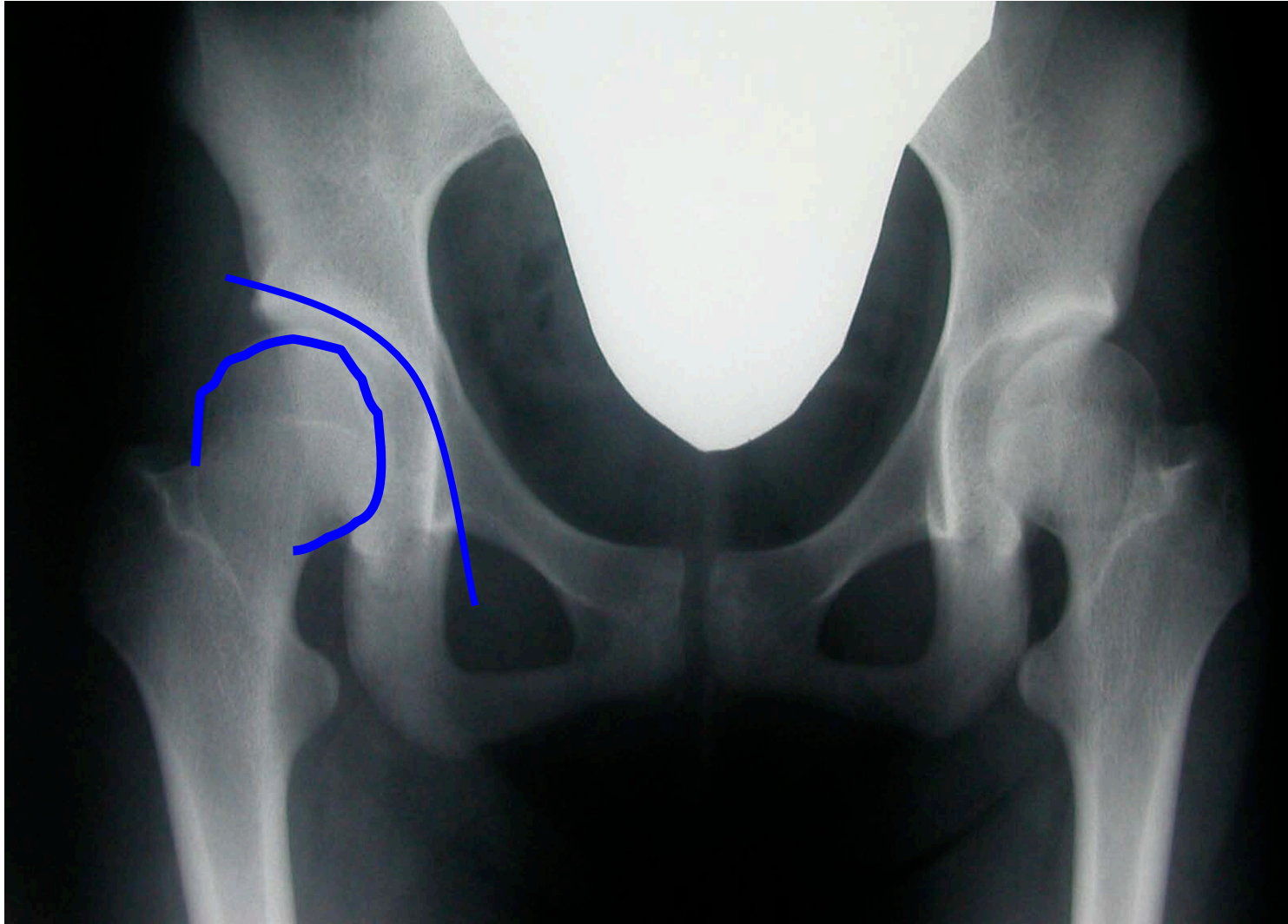
1. 長軸（縦）方向へ
2. 横径に成長

成長線？、骨端線？、成長障害？
軟骨内骨化？

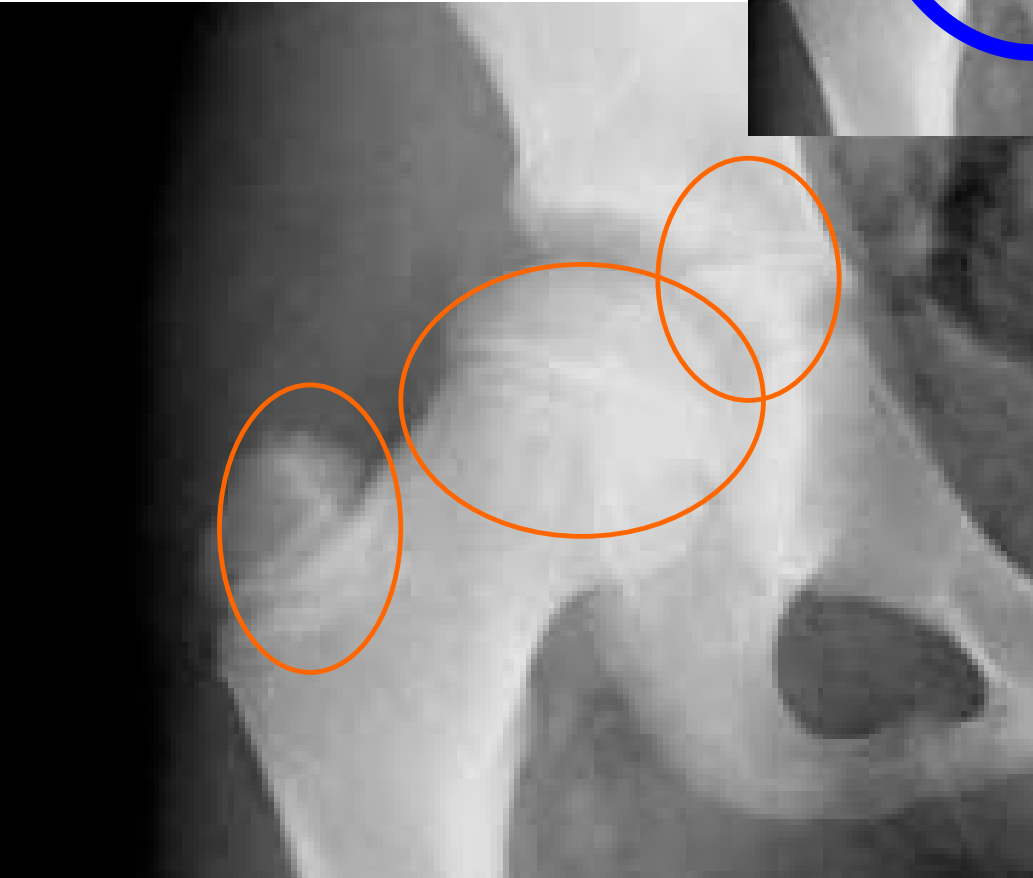
軟骨？

骨端線って・・・？

成人股關節 X 線



5 歳 股関節 X 線



軟骨！
X線には映らない

生後3ヶ月

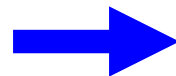
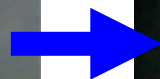
軟骨

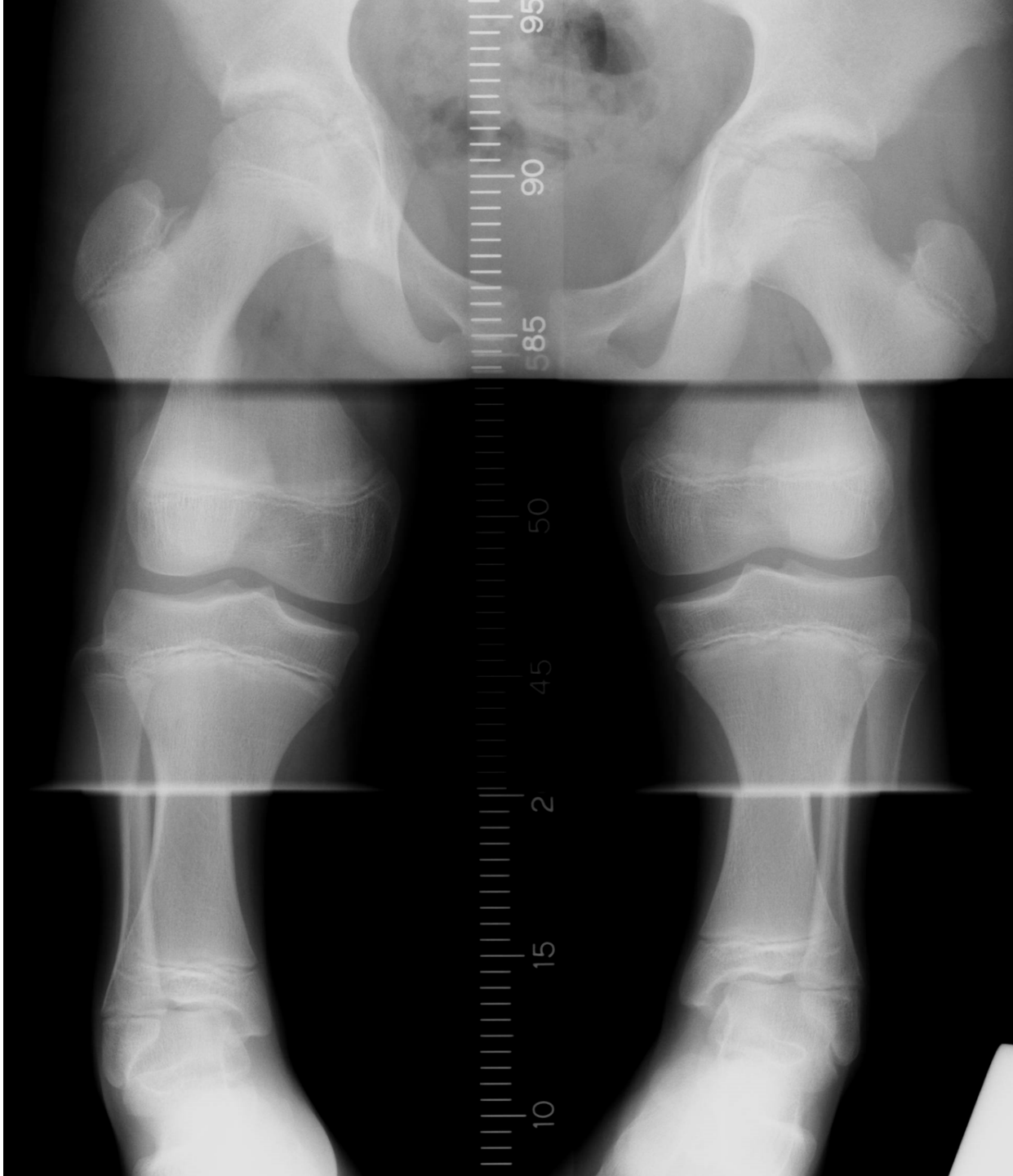
1歳

5歳

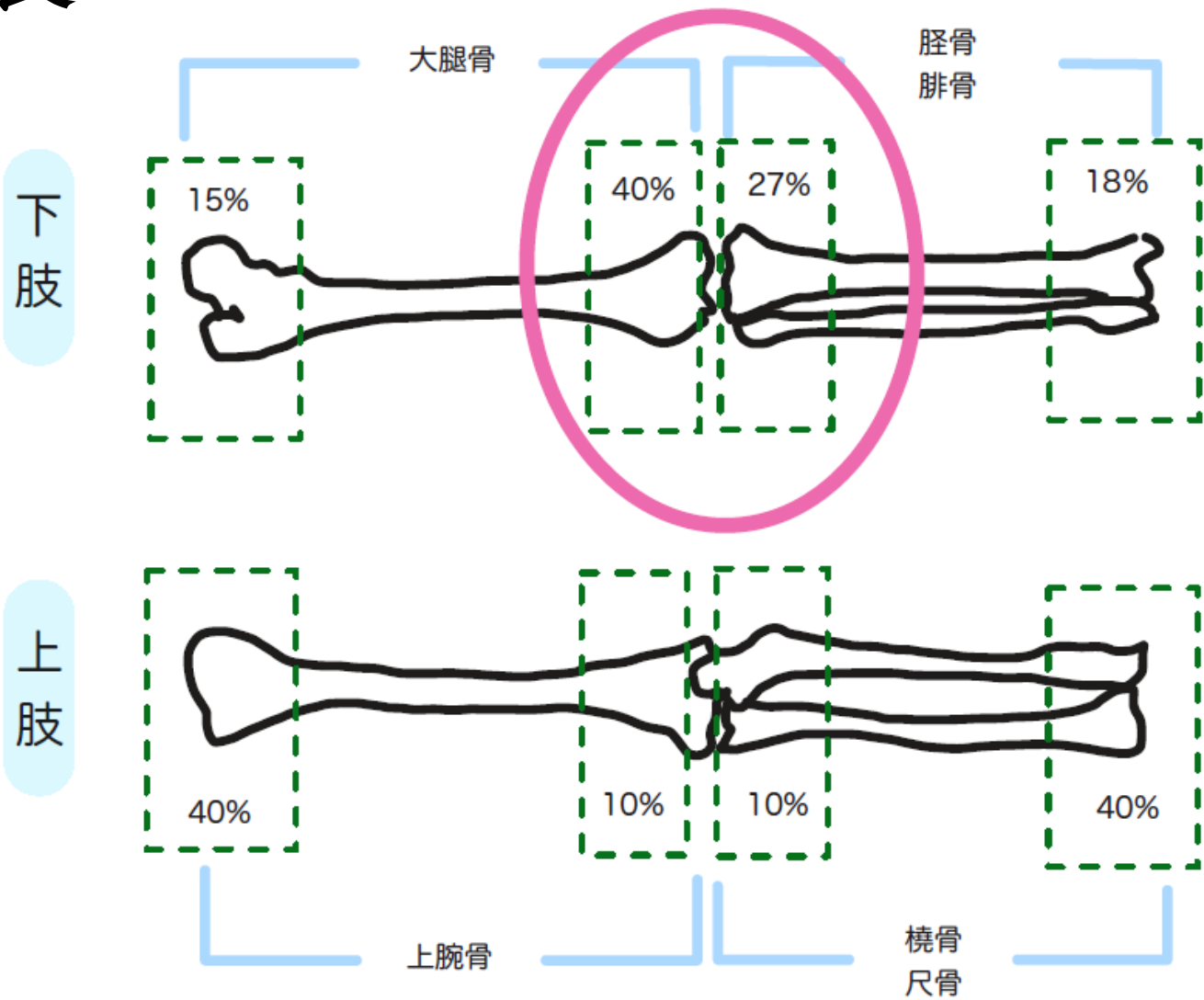
14歳

子供の骨は軟骨だらけ！

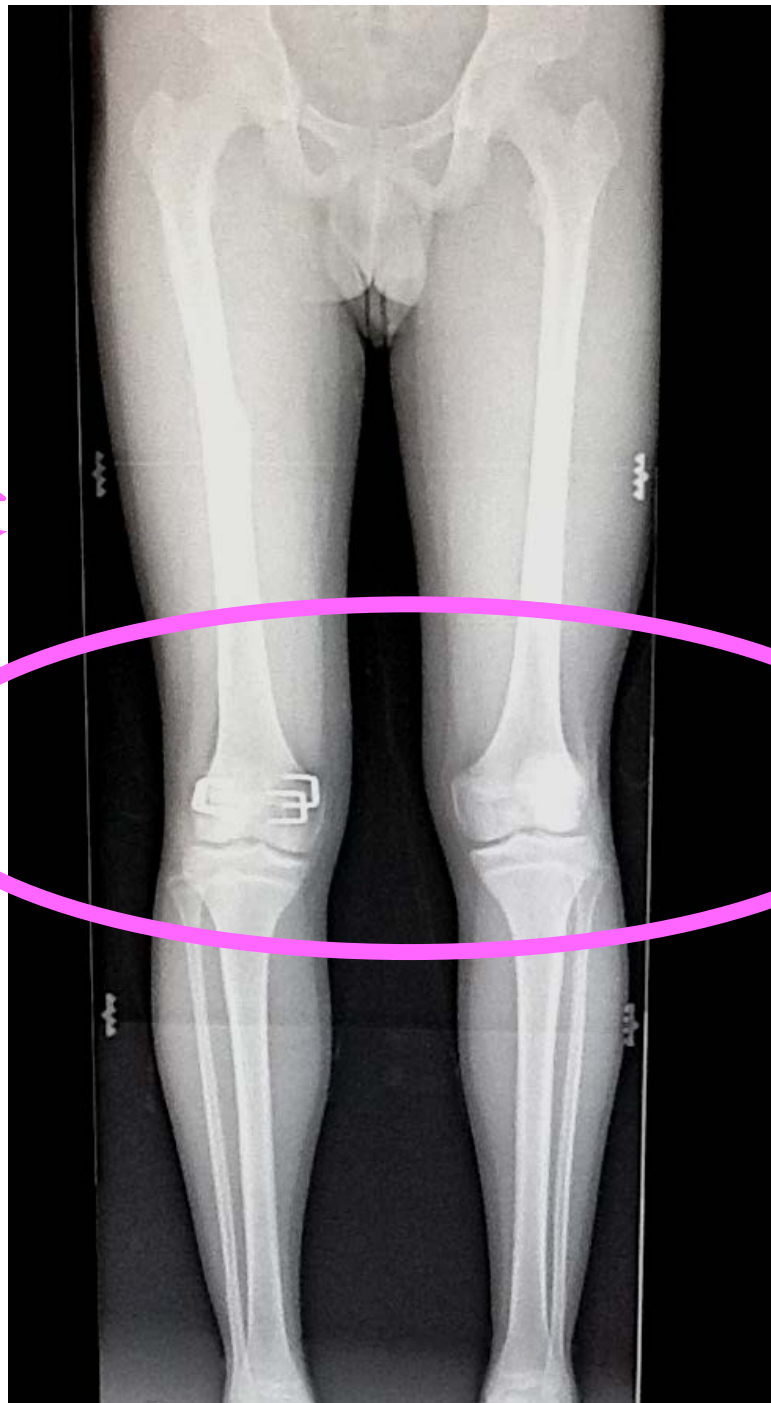




骨の成長

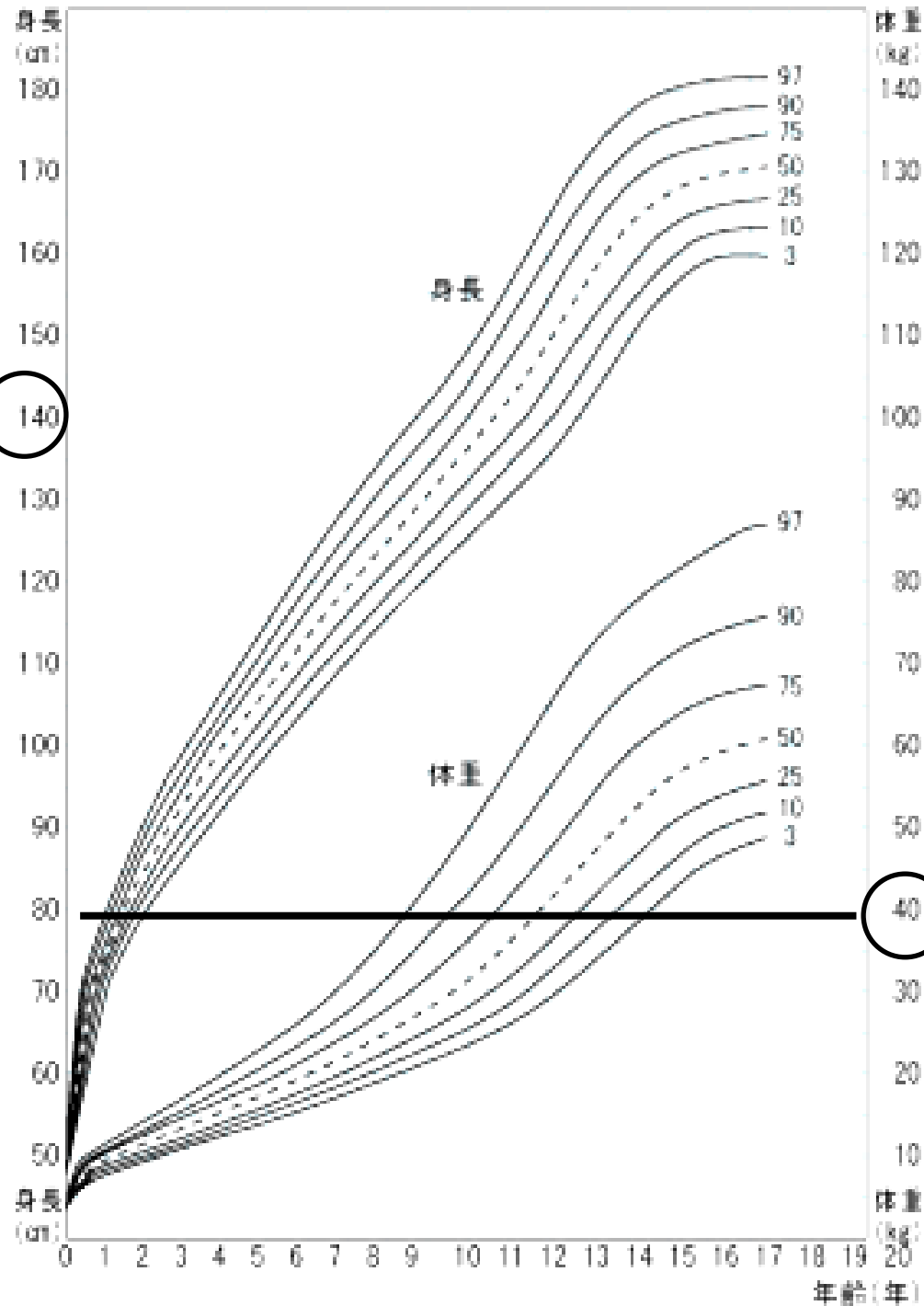


下肢の成長
膝周辺
60～70%
関与



男児

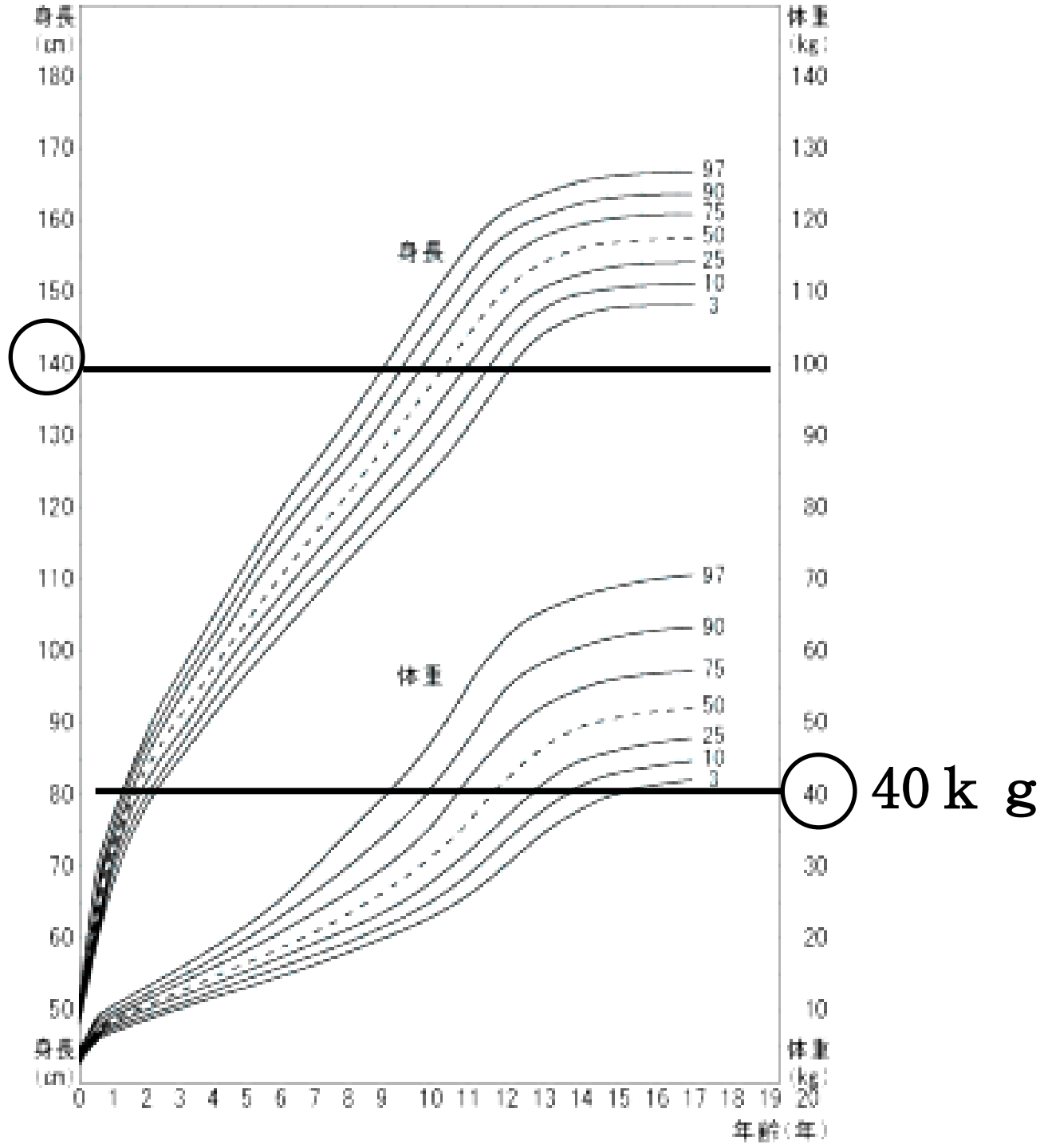
140 c m



40 k g

女兒

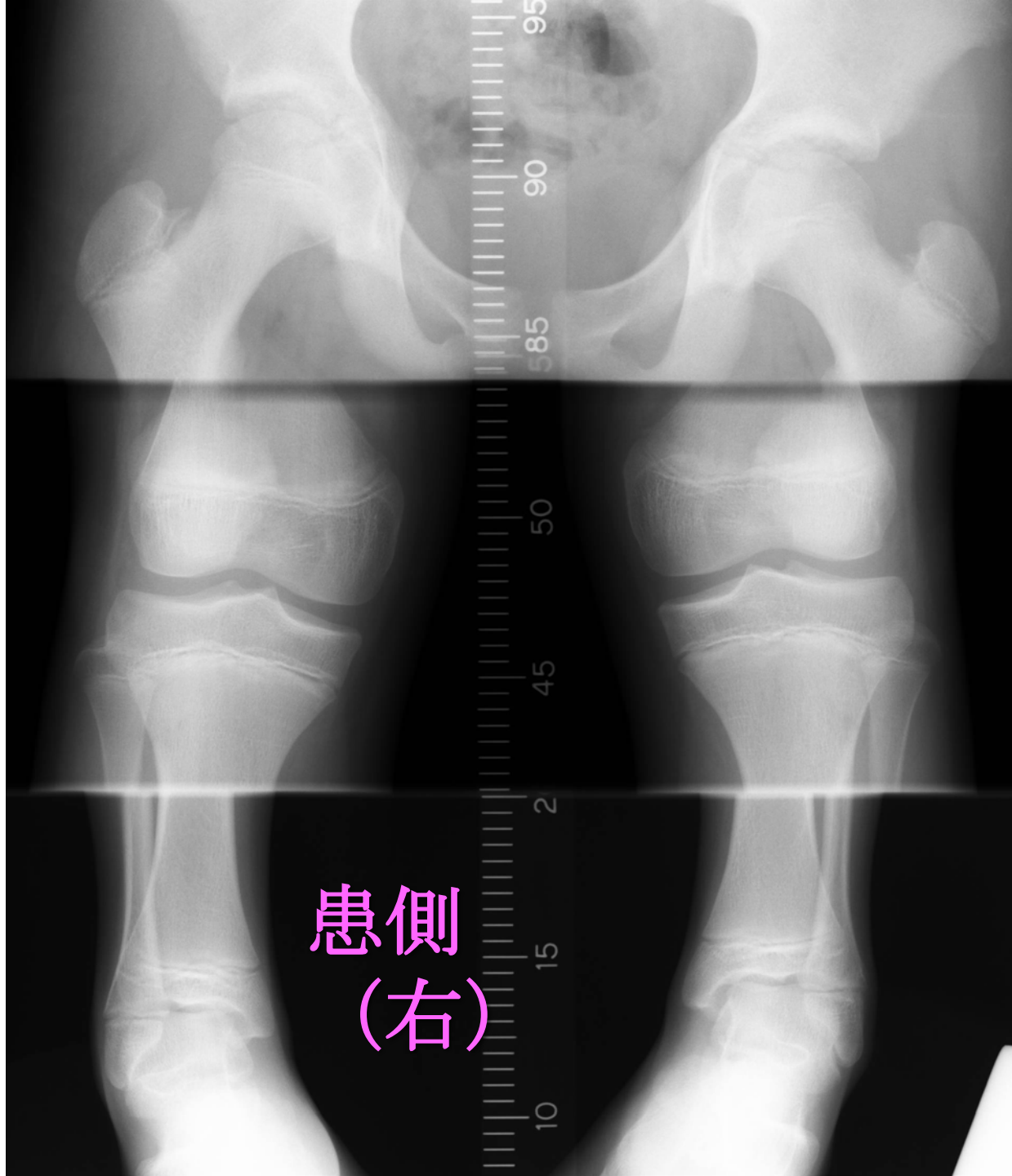
140cm

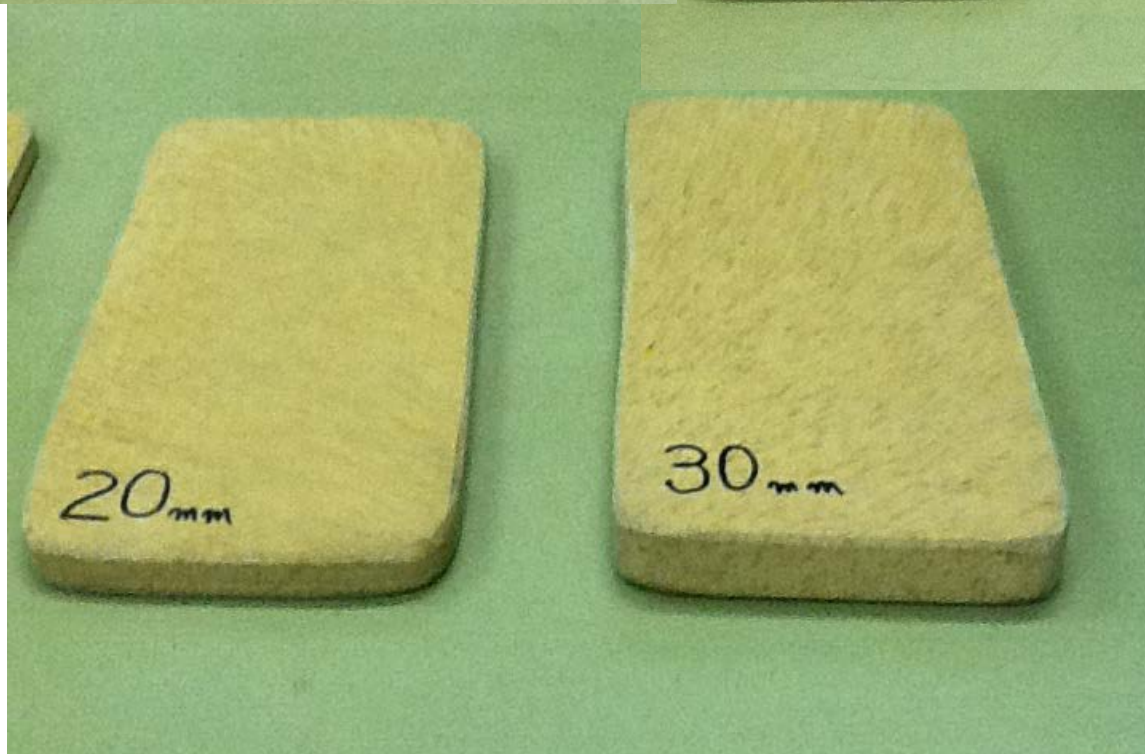
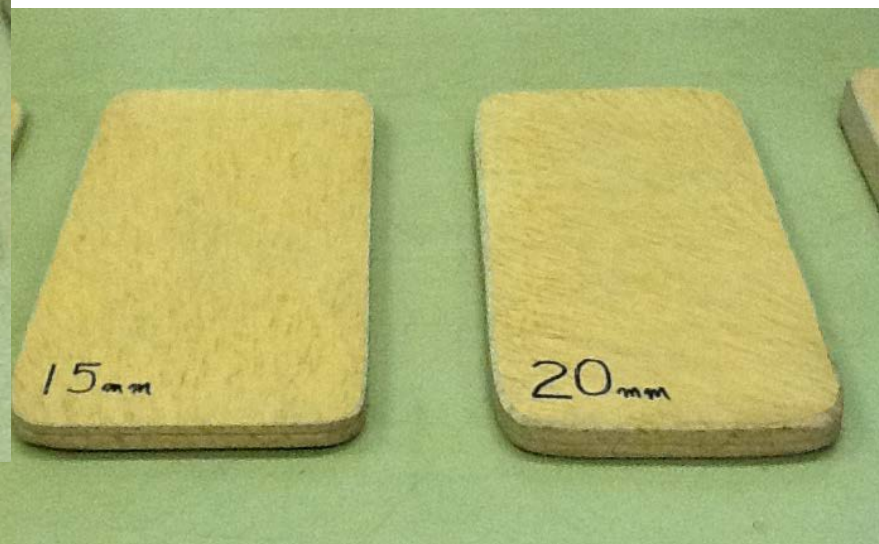


大腿骨
20 mm

下腿骨
5mm

患側
(右)





治療法

；經過觀察

；裝具（補高）

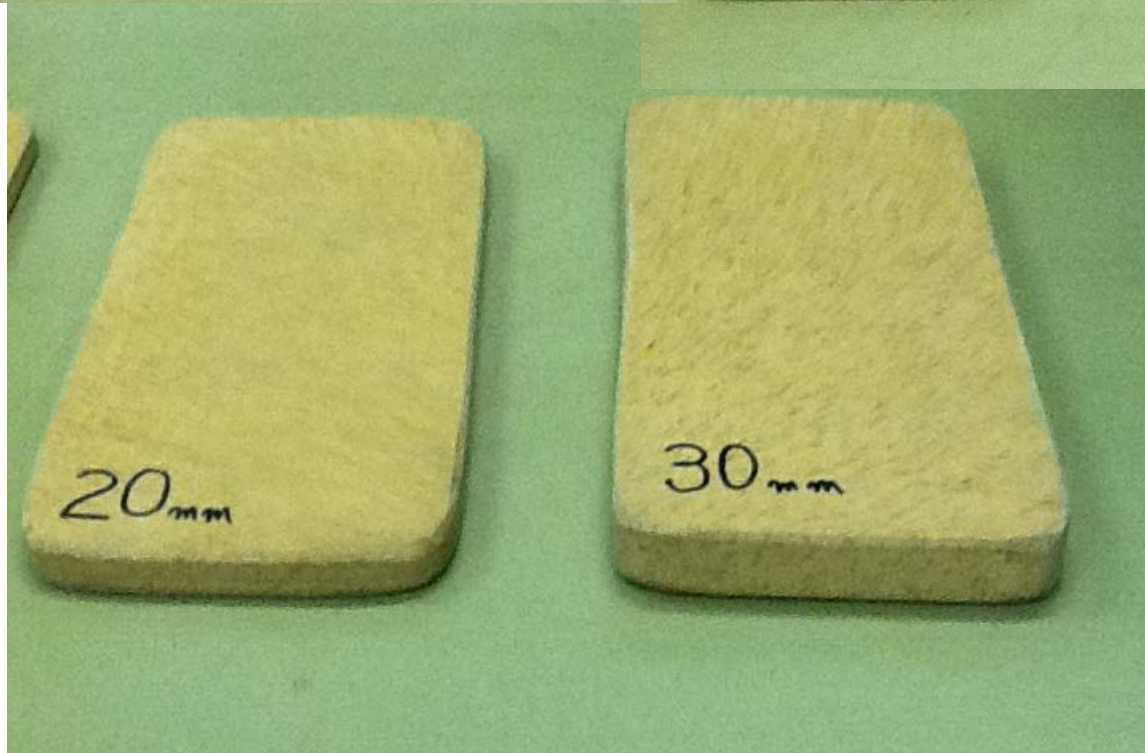
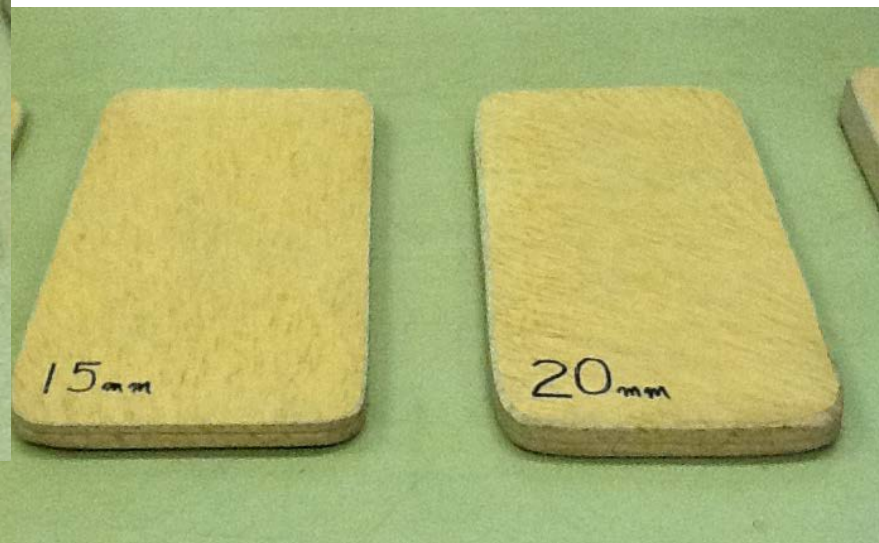
；手術

治療法

；經過觀察

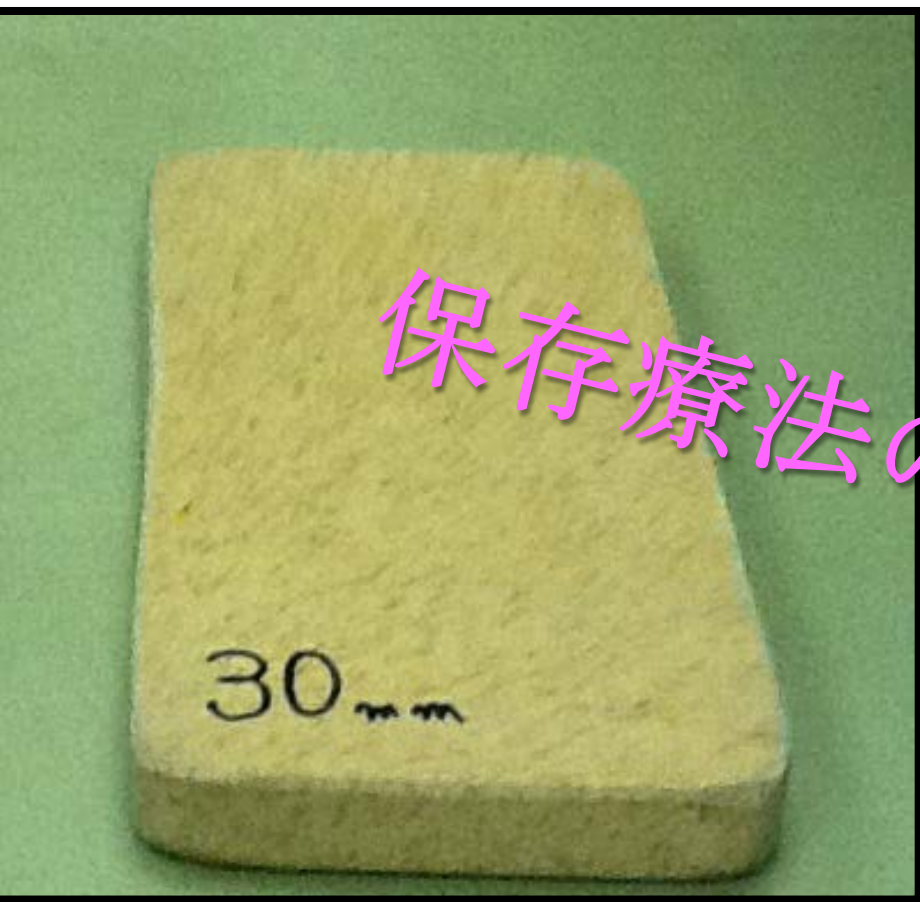
；裝具（補高）

；手術



靴の調整 (補高)

- ; インソール (靴の中で高さ調整)
- ; アウトソール (靴の外で高さ調整)
- ; イン＋アウト
(イン1cm＋アウト2cm＝3cm)



保存療法の限界が近い

側弯症の出現



脚長差

年齢

治療法

性別

病名

学校生活

治療法

；經過觀察

；裝具（補高）

；手術

手術法

- ；長い足を短くする
- ；短い足を長くする

原則として、患側を治療する
→健側は手をつけない

手術法

; 長い足を短くする
→ 骨端線抑制術

; 短い足を長くする
→ 骨延長術

手術法

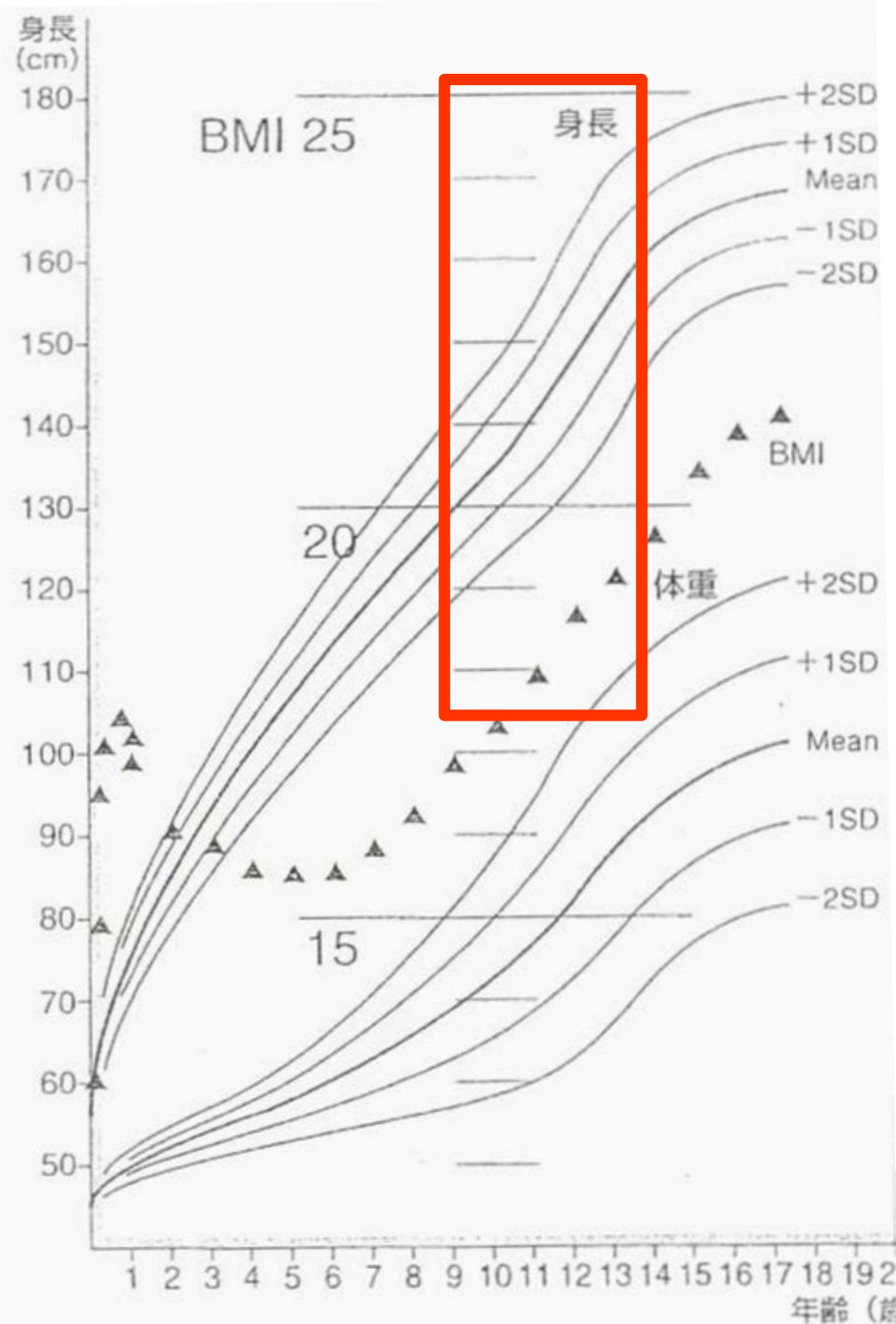
; 長い足を短くする

→ 骨端線抑制術 → 成長期に行う

; 短い足を長くする

→ 骨延長術

→ 成長期、成長終了後でも可



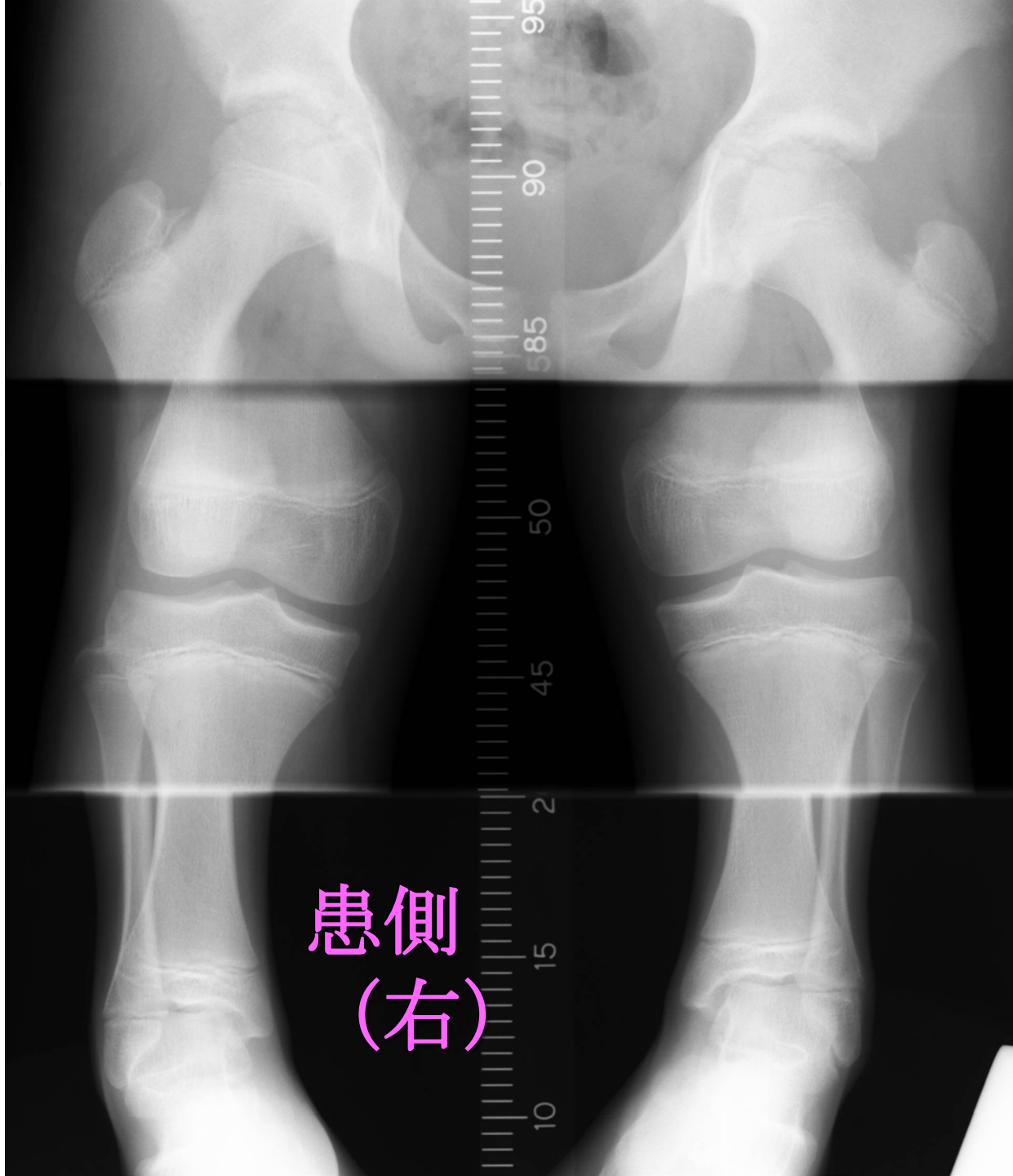
骨端抑制術
タイミング
11歳から14歳頃

右足の骨端線抑制術

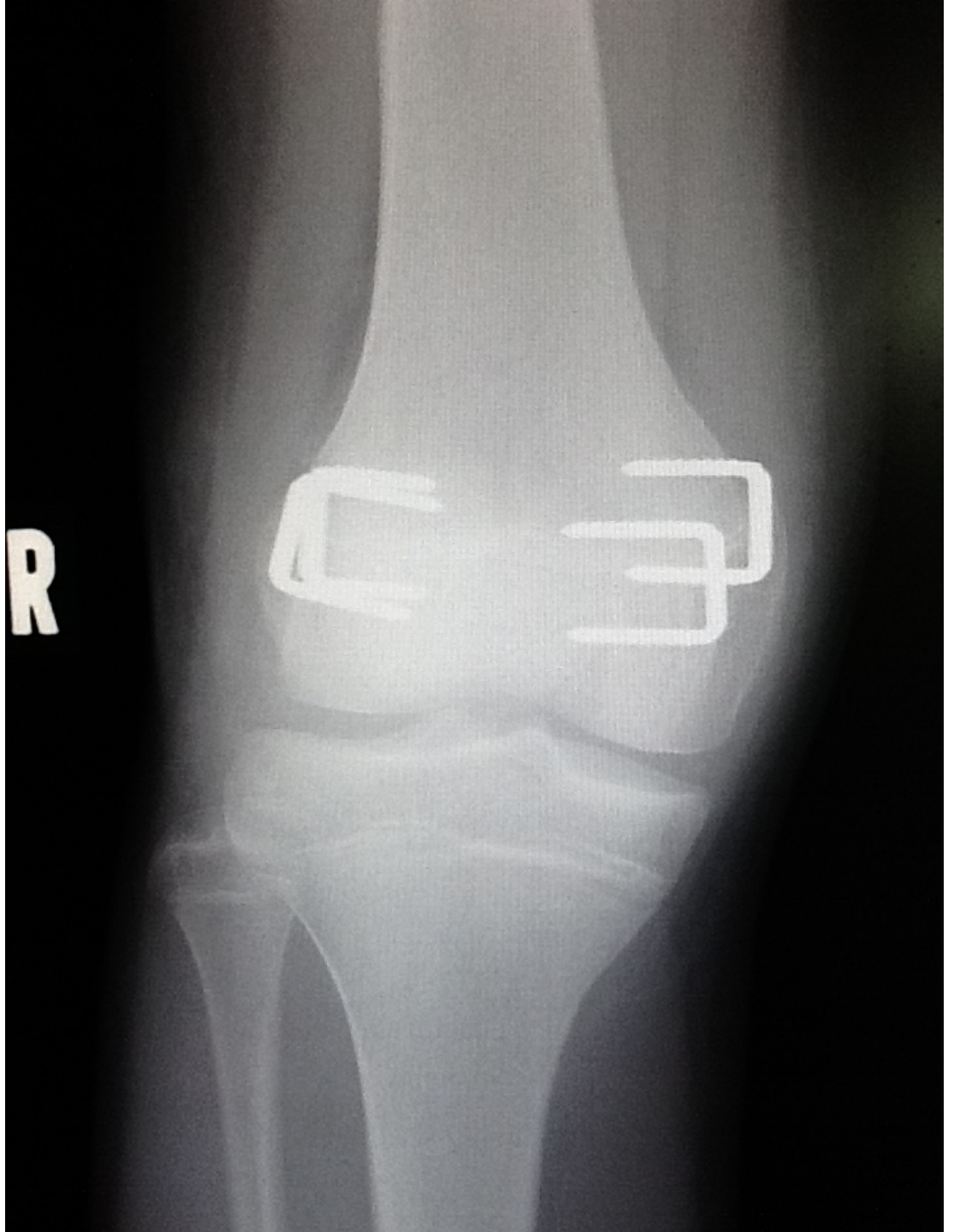
大腿骨
20 mm長い

下腿骨
5mm長い

患側
(右)



ステープル固定
(以前)



ステープル固定

抜去（除去）困難



現在の手術器械



エイトプレート
(Guided Growth System)

リハビリ・スケジュール

- 術後翌日 車いす 関節可動域訓練
- 以前約2週間の入院→現在3、4日入院

最大の課題

→膝関節の可動域制限

(一時的に曲がりが悪くなる)

リハビリ・スケジュール

運動制限

1ヶ月～2ヶ月

膝の関節可動域と疼痛に準じて適宜

手術法

; 短い足を長くする
→ 骨延長術

術後経過 (右側) (正面像)



術後14日目



術後60日目



術後215日
(創外固定抜去直前)

術後経過 (右側)
(側面像)



術後14日目



術後60日目



最終診察時単純X線像
(術後1年8ヶ月)

最終診察時 X線像

(術後1年8ヶ月)

: 総延長 58mm

: 創外固定装着期間

215日



(右側)



(左側)

骨延長



1 mm/日
延長



問題点 . . .

創外固定はどのくらいの期間つけるのか？

例) 50mm 延長予定

手術日	延長スタート	延長期間	待機期間 (骨成熟期間)
	術後 7日	50日 (1 mm/日)	100日 (50 x2倍)

計 約 5,6ヶ月(157日)

すなわち、10mm長く延長しようとする
装着期間は1ヶ月延びてしまう！



最大の課題！

リハビリ

- 手術後翌日 : 車椅子乗車、リハビリテーション開始
- 手術後 1週目 :
 - 延長開始 1mm/日
 - 装具採型
 - 自己消毒指導、延長操作指導 (本人、家族)
- 2週目 : X線で延長仮骨の状態を確認
 - 装具装着
 - シャワー浴開始

↓ X線確認 1 回/週

延長終了

↓ 待機期間 X線確認 1 回/2 週

↓ 創外固定拔去

延長術の合併症

1. ピン進入部感染
2. 尖足変形改善不良
3. 神経麻痺
4. 骨切り部早期癒合
5. 下腿外反前方凸変形
6. 創外固定抜去後骨折