

1. ビュルガー病(バージャー病)とは

Leo Buerger によって初めて報告されたことから、報告者の名前をつけてバージャー病(英語読み)、あるいはビュルガー病(ドイツ語読み)と名づけられた病気で、閉塞性血栓血管炎(thromboangiitis obliterans,略して T.A.O.)と呼ばれることもあります。

四肢の末梢血管に閉塞をきたす疾患で、その結果、四肢や指趾の虚血症状(血液が十分供給されないためにおこる組織の低酸素症状)が起こる病気です。

2. この病気の患者さんはどのくらいいるのか

最近の全国調査では約 8000 人と推計されています。

3. この病気はどのような人に多いのか

男女比は 9.7 対 1 と圧倒的に男性が多く、発症年齢も 20 歳代から 40 歳代を中心に青・壮年に多く発生します。職業歴や生活環境との関連性ははっきりしません。

4. この病気の原因はわかっているのか

原因は不明ですが、四肢末梢血管の炎症(血管炎)に起因するものと考えられています。その発症・増悪には喫煙が強く関与していることが知られており、受動喫煙(本人は喫煙しなくても周囲の喫煙者によって間接的に喫煙状態となること)を含めると患者のほとんど全てに喫煙歴があるといわれています。

5. この病気は遺伝するか

遺伝性の病気ではありません。

6. この病気ではどのような症状がおきるか

患者さんの手足の動脈が閉塞して、その結果虚血症状(血液が供給されないために起こる低酸素状態による症状)が発生します。患者さんの自覚症状としては、指趾の冷感やしびれ感、蒼白化に始まり、間欠性跛行(長い距離を歩くと足が痛くなり歩行困難となり、ひと休みすると再び痛みが治まり歩行できる)、激しい痛み(安静時疼痛)、さらには潰瘍(皮膚が欠損する)を形成して、ついには壊死に陥ることもあります。これらの症状は順に起こる場合もあり、最初から指先などに潰瘍を形成する場合もあります。また手足の静脈にも炎症を起こし、静脈に沿って発赤や痛みを生じることもあります(遊走性静脈炎)。

7. この病気はどのようにして診断しますか

四肢の動脈が閉塞すると、虚血症状として冷感やしびれ感、間欠性跛行、安静時疼痛、潰瘍・壊死などの症状が出現します。当然、閉塞した動脈の拍動は触知なくなります。ドプラー血流計を使った足関節の血圧測定と足関節/上肢血圧比(Ankle Brachial Pressure Index、A.B.I.と略)は虚血の程度の把握に役立ちます。臨床症状や理学的所見でおおよその診断は可能ですが、確定診断、閉塞部位や閉塞パターンの確認、閉塞性動脈硬化症との鑑別には血管造影が是非とも必要な検査です。血液検査では特徴的な所見がありません。

8. どのような治療法があるか

治療の基本は禁煙です。この病気の発症や増悪と喫煙は密接に関係しており、喫煙を継続してはどんな治療も無効です。さらに手足の清潔を保ち、保護を行い、寒いところでは保温に気をつける、靴擦れを予防したり傷をつけないように注意することが大切です。

症状にもよりますが、まず血液の循環を改善して血栓の進展を予防するために、抗血小板製剤や血流改善剤、抗凝固剤などの薬剤を投与します。重症の虚血症状(安静時疼痛、潰瘍や壊死)がある場合には、先に述べた基本的な治療や薬物療法に加え、高圧酸素療法を行って局所に高濃度の酸素を供給したり、交感神経節ブロックや交感神経節切除手術などを行って皮膚血流を増加させることも行われます。虚血症状に対して最も効果のある治療は血行再建手術(バイパス手術など)で、保存療法で改善を認めない重症の患者さんに行われることもあります。

しかし、この病気は動脈硬化による血管閉塞と異なって末梢ほど病変が強いために、血行再建手術が可能な症例は全体の20%以下と低値です。壊死が進行して各種の治療も無効な場合には、指趾や四肢の切断となることもあります。

9. どういう経過をたどるのか

古くは特発性脱疽として手足を切断しなければならない患者さんも多かったのですが、最近では禁煙を厳守して様々な治療を行えば、四肢の切断に至る例は少なくなってきました。早期診断と適切な治療、禁煙の厳守が病気の重症化を防ぐことができます。再発や悪化の見られない患者さんでは、発症前の仕事や日常生活に復帰されている方も少なくありません。

難病情報センターHPより 抜粋

<患者背景>

60代 男性

飲酒あり・喫煙歴あり

併用薬なし

<定期服用薬>

1)リピトール 5 mg 1T 分1 朝食後

2)ロキソニン 60mg 1T
ムコスタ 100mg 1T 痛い時

3)プラビックス 75mg 1T 分1 朝食後

4)プロサイリン 20 µg 6T 分3 毎食後

5)アンブラーグ 100mg 3T 分3 毎食後

6)カデックス軟膏 0.9% 40g 1日1回塗布

以前は他薬局にて調剤。

手の痛みや、色が気になり皮膚科受診。その後外科へかわる。寒くなってくると、指先の痛みが強くなり壊死も見られたが、切除には至らずに済み、その後 特定疾患認定。