

1.8 Andre kollagenoser og vaskulitter

Wegners Granulomatose (WG)

Planlegging av svangerskapet

WG kvinner kan ha redusert fertilitet grunnet cyclofosamidbehandling og ovarialsvikt (se avsnitt under fertilitet). WG affiserer luftveier og nyrer. Aktiv WG ved start av svangerskap fører ofte til negative svangerskapsutfall som økt risiko for fosterdød, vekstretarderte barn og premature fødsler. Det foreligger 15 rapporter om kvinner med WG som ble gravide under remisjon. 25% av WG kvinnene fikk residiv under svangerskap, men på den annen side har 50% av ikke gravide kvinner med WG residiv. Det er ingen bestemt klinisk prediktor for dette (1-10). Det medikamentelle behandlingsopplegget og risiko for mor og foster må vurderes nøye i forkant av svangerskapet. Man må ha et individualisert forsvarlig kontrollopplegg alt etter det kliniske bildet. Det er behov for en tverrfaglig spesialistvurdering både i forkant, underveis og etter svangerskapet.

Under svangerskapet

Nyreaffeksjon kan forekomme under svangerskap og må differensieres fra preeklampsi. Proteinuri, kreatininstigning, erytrocyttsylindre og hypertensjon kan forekomme, men hypertensjon er mer hyppig ved preeklampsi. Extrarenale manifestasjoner av sykdom, patologisk urinsediment samt stigning av C-ANCA titer taler for renal affeksjon. Preeklampsi og prematuritet er de viktigste komplikasjoner til WG under svangerskap hos de som tidligere har hatt nyreaffeksjon og som er på steroidbehandling. Det er viktig å konsultere nefrolog med spesialkompetanse og som må ha et sentralt oppfølgingsansvar for pasienten.

Subglottis stenose hos WG pasienter kan nødvendiggjøre temporær tracheostomi under svangerskap og fødsel. Konsultere ØNH-lege, lungelege.

Affeksjon av øvre luftveier kan behandles med lokale nasale steroider, evt. antibiotika og lavdose steroider. Mer uttalt sykdom kan kreve steroiddoser på 1 mg/kg/d. Ved livstruende sykdom bør cytostatika anvendes og det sikreste er azathioprin. Det foreligger rapporter om bruk av cyclofosamid i andre og siste trimester uten uønskete hendelser.

Etter svangerskapet

Muligheten for komplikasjoner etter fødsel er tilstede og det kreves derfor nøye oppfølging også i denne fasen.

Dermatopolymyositt

Polymyositt (PM) og dermatomyositt (DM) har sine to debut-topper i barndommen og etter fylte 45 år, og opptrer derfor sjelden hos kvinner i fertil alder. Rapportene som foreligger er stort sett fra kasustikker (8, 12) og en retrospektiv serie (11).

Forverring av sykdommen er funnet hos 17% under svangerskap hos pasienter med adult onset PM-DM og 40% hos pasienter med childhood onset PM-DM. Muskelsvakhet og respirasjonsproblemer er de største farene. Lungefibrose kan utvikle seg i sen fase av svangerskapet og redusere lungefunksjonen. Uterine kontraksjoner under fødselen går som regel normalt, men press/trykk i 3 trimester kan bli en begrensende faktor. Fosterdød er rapportert hos 18% ved inaktiv sykdom og 36% ved aktiv sykdom. Et føtalt tap på 50% er registrert når sykdommen debuterer under svangerskap. En høy incidens av prematur fødsel forekommer også, inntil 37% (8, 11).

Kvinner bør bli gravide under en rolig fase av sykdommen. Muskel, lungefunksjon samt andre organkomplikasjoner bør være avklart og behandlet på forhånd. En betydelig pulmonal hypertensjon kontraindiserer svangerskap. Noen har sekundært APS og de må ha adekvat antikoagulasjonsbehandling. Stabiliserende behandling med steroider må ikke fjernes før svangerskapet. Prednisolondosen må justeres i forhold til sykdomsaktiviteten under svangerskapet. Det er viktig med en god perinatal overvåkning og jevnlig kontroller hos revmatolog evt. lungelege. Det kan komme exacerbasjon post partum og under amming som nødvendiggjør intensivering av behandling og igangsetting av Metotrexat. Amming må da avsluttes.

Takayasu`s arteritt (TA)

TA debuterer ofte hos kvinner i fertil alder, og man ser oftere svangerskap hos kvinner med TA enn andre former for vaskulitter. Renovaskulær sykdom, pulmonal hypertensjon og hjertesvikt er potensielle problemer. Kronisk hypertensjon kan lede til økt frekvens av preeklampsi. Samtidig hypertensjon og hypotensjon (som følge av variasjon i regional blodflow) i ulike områder bør unngås hvis mulig. I enkelte studier er den føtale overlevelse god, selv om 60% av barna har vekstretardasjon. Dette kan skyldes graden av karaffeksjon i aorta og nyrearterien, graden av hypertensjon, timing av antihypertensiv behandling og tidspunkt for debut av preeklampsi (13-16).

En kardiovaskulær og renovaskulær vurdering av mor før svangerskapet samt en jevnlig klinisk monitorering under svangerskapet er påkrevet.

Mixed connective tissue disease (MCTD)

MCTD debuterer oftest hos kvinner i fertile alder.

Det er få studier på MCTD og svangerskap. Studier viser at fertiliteten ikke er nedsatt hos disse kvinner og det forekommer heller ikke hyppigere spontanaborter.

Prematur fødsel og SGA forekommer i ca 40-60% av svangerskapene. Størst risiko for prematurfødsel og SGA er hos kvinner med antifosfolipid antistoffer. Bortsett fra den økte forekomsten av prematur fødsel og SGA, er det ikke økt forekomst av andre føtal og maternell komplikasjoner sammenlignet med friske kontroller (17,18).

Udifferensiert bindevevssykdom (UCTD)

UCTD debuterer ofte før 40-års alderen, og det er derfor ikke uvanlig med svangerskap hos disse pasientene. Hos kvinner med UCTD er det viktig å vurdere risikoen for føtal og maternal komplikasjoner samt muligheten for at UCTD kan gå over i en definit bindevevssykdom (SLE, Sjøgren, Sklerodermi, dermatopolymyositt) på grunn av svangerskapet (8).

Studier har rapportert om økt sykdomsaktivitet under svangerskapet hos ca 25% av pasientene. Det er naturlig å følge behandlingsprinsipper som for SLE (lavdose prednisolon og event hydroxychloroquine) under svangerskap hos pasienter med UCTD (8).

Referanser:

1. Azuray C, Huong DT, Wechsler B et al. Pregnancy in patients with Wegener`s granulomatosis: report of five cases in three women. Ann Rheum Dis 2000;59:800-4.
2. Luisiri P, Lance NJ, Curran JJ. Wegener`s granulomatosis in pregnancy. Arthritis Rheum 1997;40:1354-60.

3. Dayoan ES, Dimen LL, Boylen CT. Successful treatment of Wegener`s granulomatosis during pregnancy: a case report and review of the medical literature. *Chest* 1998;113:836-8.
4. Fields CL, Ossorio MA, Roy TM et al. Wegener`s granulomatosis complicated by pregnancy: a case report. *J Reprod Med* 1991;36:463-6.
5. Pautzner R, Mayan H, Hershko E et al. Exacerbation of Wegener`s granulomatosis during pregnancy: report of a case with tracheal stenosis and literature review. *J Rheumatol* 1994;21:1153-6.
6. Harber MA, Tso A, Taheri S et al. Wegener`s granulomatosis in pregnancy: the therapeutic dilemma. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14:1789-91.
7. Parnham AP, Thatcher GN: Pregnancy and active Wegener`s granulomatosis. *Aust N Z J Obstet Gynecol* 1996;36:1-3.
8. Doria A, Iaccarino L, Ghirardello A et al. Pregnancy in rare autoimmune rheumatic disease: UCTD, MCTD, myositis, systemic vasculitis and Bechet disease. *Lupus* 2004; 13: 690-5.
9. Lima F, Buchanan N, Froes L et al. Pregnancy in granulomatous vasculitis. *Ann rheum Dis* 1995;54:604-6.
10. Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY et al. Wegener`s granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992;116:488-94.
11. Gutierrez G, Dagnino R, Mintz G. Polymyositis/Dermatomyositis and pregnancy. *Arthritis Rheum* 1984; 27: 291.
12. Pinheiro GD, Goldenberg J, Atra E, Pereira RB, Camano L, Schmidt B. Juvenile dermatomyositis and pregnancy: report and literature review. *J Rheumatol* 1992; 19:1798-801.
13. Sharma BK, Jain S, Vasishta K. outcome of pregnancy in Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 200; 75 (suppl.1) S159-S162.
14. Ishikawa K Matsuura S. Occlusive thromboarotopathy (takayasu`s disease) and pregnancy. Clinical course and management of 33 pregnancies and deliveries. *Am J Cardiol* 1982: 50; 1293-1300.
15. Matsumura A, Moriwaki R, Numano F. Pregnancy in Takayasu arteritis from the view of internal medicine. *Heart Vessels Suppl* 1992; 7:120-124.
16. Wong VCW, Yang RYC, Tse TF. Pregnancy and Takayasu arteritis. *Am J Med* 1983; 75: 597-601.
17. Chung et al. Outcome of pregnancies complicated by systemic sclerosis and mixed connective tissue disease. *Lupus* 2006; 15; 595-9.
18. Lundberg I, Hedfors E. Pregnancy outcome in patients with high titer ant-RNP antibodies. A retrospective study of 40 pregnancies. *J Rheumatology* 1991; 18: 359-62.