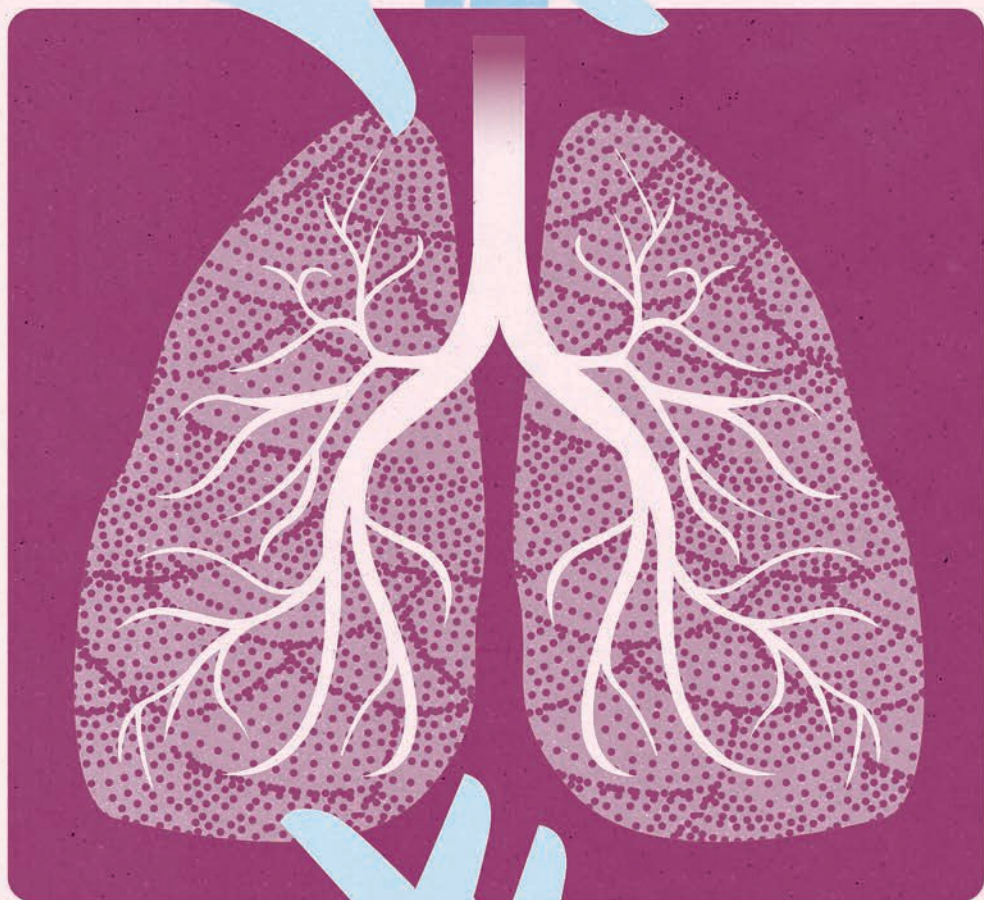


Lungfibros

EN SKRIFT OM LUNGFIBROS



SYMPTOM • BEHANDLING • FORSKNING

Dagens forskning ger morgondagens vård!

Den här skriften är en del av Hjärt-Lungfondens arbete med att sprida information om hjärt- och lungsjukdomar. Den har varit möjlig att ta fram tack vare gåvor från privatpersoner och företag.

Hjärt-Lungfonden bildades 1904 i kampen mot tuberkulos (tbc). I dag är fondens mål att uppnå en värld fri från hjärt- och lungsjukdom och att ge fler ett längre och friskare liv. Hjärt-Lungfonden samlar in pengar till vinnande hjärt-lungforskning och arbetar för ökad kunskap om forskningens betydelse. Verksamheten är helt beroende av bidrag från privatpersoner och företag.

Hjärt-Lungfonden är Sveriges största och viktigaste finansär av den oberoende hjärt- och lungforskningen.

Ett 90-konto är givarens garanti för att pengarna går till ändamålet. Svensk Insamlingskontroll kontrollerar regelbundet alla organisationer med 90-konto. Hjärt-Lungfonden prioriterar klinisk forskning för att de medicinska resultaten snabbt ska komma till praktisk användning inom sjukvården.

Jag tror och hoppas att du kommer att uppskatta denna skrift.



Kristina Sparreljung
Generalsekreterare,
Hjärt-Lungfonden



Box 2167, 103 14 Stockholm
Besöksadress: Stora Nygatan 27, III 27 Stockholm
Tel 08-566 24 200, Fax 08-566 24 229
www.hjart-lungfonden.se

insamlingskonton: pg 90 91 92-7, bg 909-1927
organisationsnummer 802006-0763

Lungfibros tillhör en grupp kroniska sjukdomar som kännetecknas av ärrbildning i och mellan de små lungblåsorna (alveolerna), vilket orsakar ihållande hosta och andfåddhet.

I en mindre del av fallen är orsaken till ärrbildningen, fibroseringen, känd. Det kan till exempel handla om att den sjuke under sitt yrkesliv inandats skadliga ämnen som asbest eller stendamm. I majoriteten av fallen är emellertid orsaken okänd och man talar då om idiopatisk lungfibros eller IPF (från engelskans *idiopathic pulmonary fibrosis*). IPF är en allvarlig sjukdom och prognosen är oftast dålig. Det finns dock flera behandlingsmöjligheter. Exempelvis har rehabiliteringsprogram visat sig ha en positiv effekt på symptom. Lungtransplantation kan också komma ifråga. Dessutom har det under senare tid forskats fram bromsmediciner som kunnat minska förlusten av lungfunktion hos de drabbade.

Det är osäkert hur många som lever med IPF i Sverige, men en uppskattning är att det handlar om cirka 1 500–2 000 personer. Rökning är en viktig riskfaktor för att få sjukdomen.

IPF är en av lungmedicinens stora utmaningar. Forskningen kring sjukdomen har dels fokuserats på att studera naturalförloppet och faktorer som påverkar prognos. Dessutom är intresset stort för att hitta orsakerna till sjukdomen, och att utveckla verk samma behandlingar. Mycket forskning återstår emellertid inom området. ♦

Innehåll

4	Lungor och andning
6	Lungfibros
10	Symptom och diagnos
12	Behandling
18	Forskning
23	Källor och ordlista

Lungor och andning

Så fungerar lungorna

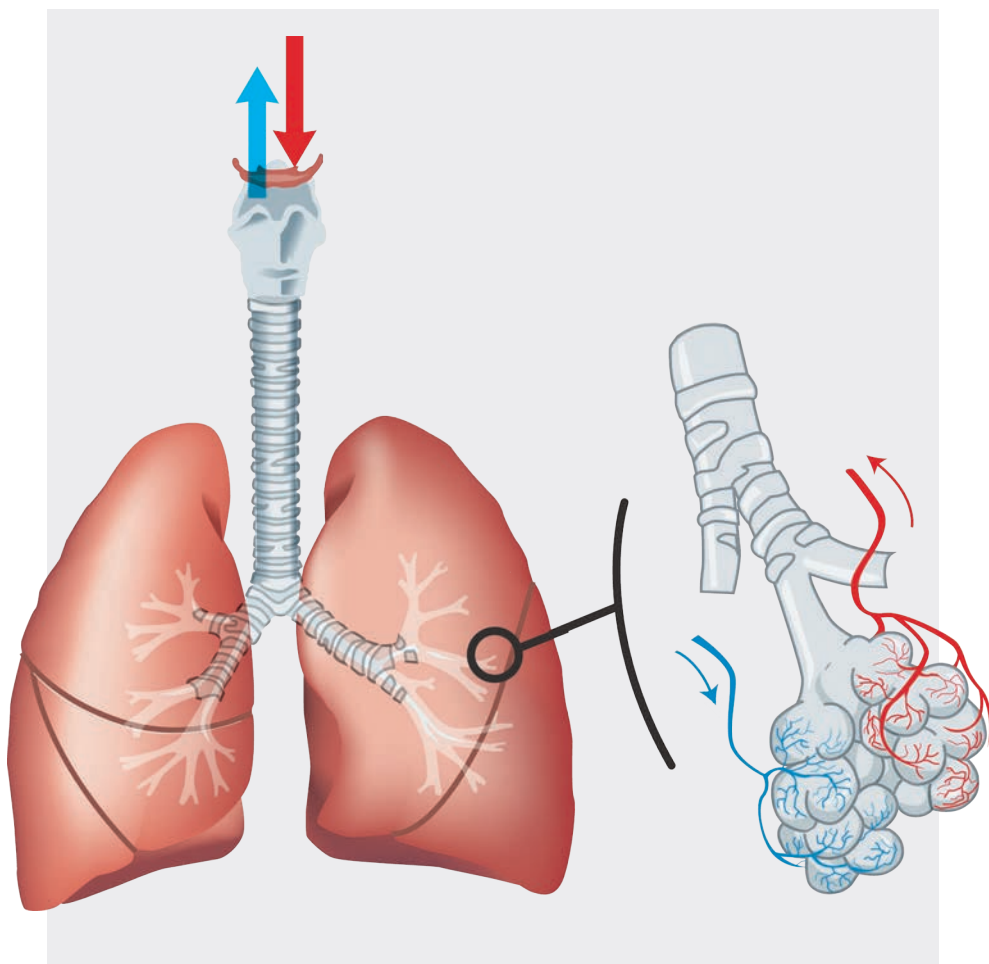
Lungorna sköter gasutbytet i organismen genom att ta upp syrgas från lungblåsorna till blodet, och att eliminera koldioxid från blodet. Lungvävnaden är uppbyggd så att den skapar största möjliga kontaktyta för detta gasutbyte.

Inandningsluften kommer in i lungorna via luft-rören som kallas bronker. Luftstrupen delar sig i två huvudbronker som går till vardera lungan och delar sedan upp sig som grenar i allt tunnare bronker, allt längre ut i lungvävnaden.

De tunnaste bronkgrenarna är mindre än 2 millimeter och avslutas i "klasar" med alveoler. En vuxen människa har omkring 300 miljoner alveoler, och det är i dessa som gasutbytet sker. Alveolerna är omgivna av ett tätt nätverk av lungkapillärer, hårfina blodkärl med tunna väggar som leder blodet förbi alveolernas tunna membran. Här tar blodet upp syre från inandningsluften och avger samtidigt den koldioxid som bildats vid ämnesomsättningen i kroppens celler.

Blodet som ska syresättas passerar lungorna genom "lilla kretsloppet". Syrefattigt blod med hög koldioxidhalt pumpas ut från höger hjärtkammare in i lungartären som följer luftrörens förgreningar ut mot lungkapillärerna kring alveolerna. Där avger blodet koldioxiden och tar upp syre från inandningsluften. Det syresatta blodet lämnar lungorna via lungvenerna som leder till hjärtats vänstra förmak. Blodet fortsätter därifrån via vänster kammare och stora kroppspulsådern ut i kroppen. Lungornas eget behov av syrerikt blod säkras via speciella blodkärl från stora kroppspulsådern.

I lungvävnaden finns också små lymfbänor och lymfkörtlar som samlar upp vävnadsvätska, lymfa, och för den till större kärl. Lymfa är den del av blod-plasman som har passerat kapillärernas kärlväggar. ♦



Luftrören utgår från luftstrupen i form av två bronker som delar sig i allt finare grenar. Ändgrenarna utgörs av tunnväggiga säckar med halvklotformiga utbuktningar, så kallade lungblåsor eller alveoler. Runt alveolerna finns ett finmaskigt nätverk av hårfina blodkärl, kapillärer, och det är här blodet tar upp syret från inandningsluften (röd pil på bilden) och avger den koldioxid (blå pil) som bildats vid ämnesomsättningen i kroppens celler.

Lungfibros

En okontrollerad ärrbildning

Lungfibros innebär att lungans vanliga vävnad kring luftrören och i lungblåsorna omvandlas till stel ärrvävnad, fibros. Det innebär att utbytet av syre och koldioxid mellan lungorna och blodomloppet försvåras, vilket i sin tur leder till andfäddhet och så småningom andnöd. Ju mer fibrosen utvecklas, desto svårare blir det att andas.

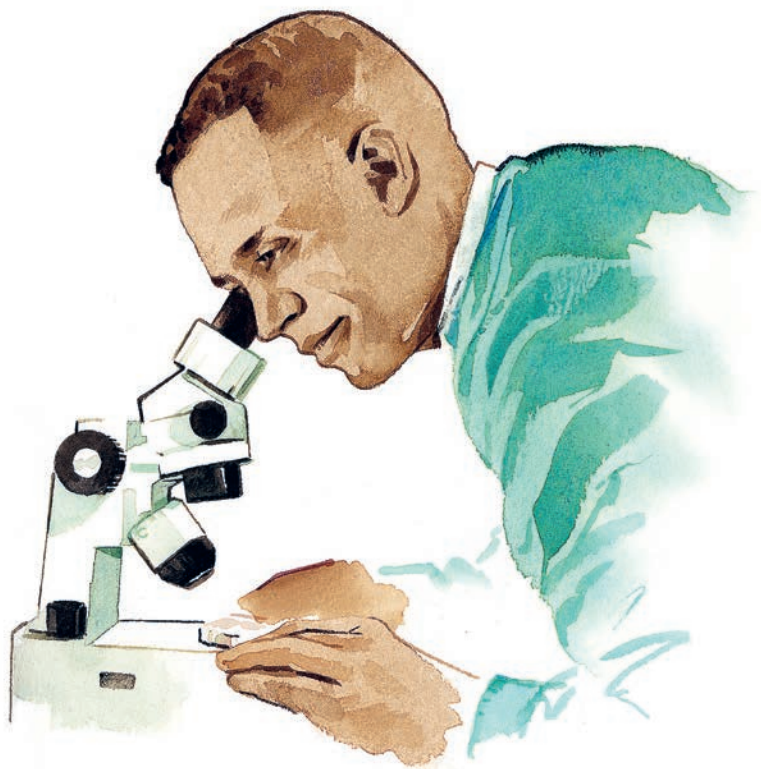
Lungfibros tillhör en grupp sjukdomar som kallas interstitiella lungsjukdomar. Det innebär att sjukdomen uppstår i lungvävnaden, det vill säga i utrymmet mellan cellerna i alveolernas mellanväggar. Dessa väggar är mycket tunna och minsta störning hämmar utbytet av syre och koldioxid.

Hos en minoritet av lungfibrospatienterna är orsaken känd, men de flesta drabbas av en form som kallas idiopatisk lungfibros (IPF), och där är orsaken än så länge okänd.

Kända orsaker

Kända orsaker till lungfibros är att den drabbade under sitt yrkesliv har inandats skadliga ämnen som asbest eller damm från sten eller kol. Lungfibros som är orsakad av inandning av kisel brukar kallas stendammlunga och är numera mycket ovanlig i vårt land. Inandning av damm från fåglar eller möjligt hö kan ge hypersensitivitetspneumonit, som också kan leda till en annan form av lungfibros. Inhalation av ämnen i lantbruksmiljö brukar benämnas tröskdammlunga (Farmer's lung). En del patienter med sjukdomen sarkoidos kan också utveckla lungfibros.

Reumatiska sjukdomar, som sklerodermi och ledgångsreumatism, kan också sätta sig i lungorna



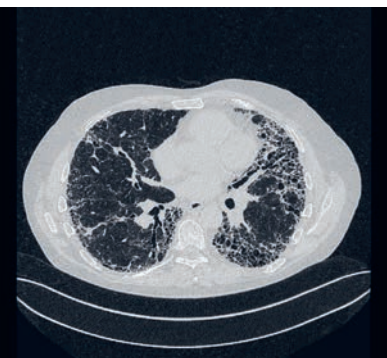
och debutera med en lungförändring. Först senare inträder då de mer typiska symptomen från leder.

Det finns även vissa läkemedel som kan orsaka lungfibros.

Idiopatisk lungfibros

Det är osäkert hur många som lever med IPF i Sverige, men det handlar uppskattningsvis om cirka 1 500–2 000 personer. Sjukdomen är vanligare bland män än bland kvinnor – bland dem som registrerades i det svenska nationella Lungfibrosregistret det första året var 141 män och 53 kvinnor. Medelåldern bland dem som insjuknar var 73 år, men åldersspannet är

Vid typiska fall av lungfibros räcker det med en skiktröntgen för att läkarna ska kunna ställa diagnosen. I vissa fall krävs en mer omfattande utredning där ett vävnadsprov tas och studeras i mikroskop.



Vid idiopatisk lungfibros börjar förändringarna i lungvävnaden i utkanten av lungan och sprids sedan inåt. På bilden ses lungorna som de mörka "halvmånarna" och förändringarna som ett vitt trådmönster i de yttre kanterna.

stort, från 46 till 89 år. Rökning är en vanlig riskfaktor för att få sjukdomen.

Idiopatiskt betyder att orsaken till sjukdomen är okänd. Tidigare trodde man att den drevs av inflammation. Numera tror man att ärrbildningen utgör en reaktion på något som händer i lungblåsornas epitelceller, det vill säga de celler som utgör slemhinnans yta. Man kan likna det vid en sårläkningsprocess som gått överstyr. Vid en normal sårläggning löser en ärrbildning upp sig allteftersom tiden går och försvinner till största delen. Vid idiopatisk lungfibros fortskrider ärrbildningen och blir permanent.

Man vet emellertid inte om förändringen är föranledd av något ämne man andats in eller om den är genetiskt betingad – eller kanske en kombination av båda.

För personer med idiopatisk lungfibros försämras sjukdomen snabbare än den gör för personer med lungfibros av känd orsak. Prognosen har länge varit dålig för patientgruppen, men har nu förbättrats tack vare nya bromsmediciner och annan terapi. Behandlingsmöjligheterna är dock ännu begränsade och patienterna kan aldrig bli helt friska.

Samsjuklighet

Det är inte ovanligt att personer med lungfibros även lider av lungemfysem. Detta eftersom tobaksrökning är en riskfaktor för båda sjukdomarna. Lungemfysem karaktäriseras av permanent förstörelse av de finaste luftrörens och lungblåsornas väggar och förekommer ofta hos patienter med kroniskt obstruktiv lungsjukdom, KOL. När lungblåsorna vidgas och blir färre blir den yta som kan ta upp syre och transportera bort koldioxid betydligt mindre, vilket försämrar utbytet av dessa gaser. Kombinationen lungfibros och lungemfysem har sämre prognos än lungfibros utan emfysem. Risken för lungcancer är dessutom förhöjd hos dessa patienter.



Lungfibros kan även leda till att blodtrycket i pulsådrorna mellan hjärta och lunga ökar, detta kallas *pulmonell hypertension*. Vid idiopatisk lungfibros förekommer tillståndet hos cirka 8–15 procent av patienterna vid den inledande undersökningen. Hos patienter med IPF som utreds för lungtransplantation har nästan hälften pulmonell hypertension. Patienter med kombinerad lungfibros och emfysem är särskilt benägna att utveckla tillståndet.

Vi pulmonell hypertension måste hjärtat arbeta hårdare för att pressa fram blodet, något som på sikt kan leda till högersidig hjärtsvikt. Eftersom det är höger hjärtkammare som pumpar blodet till lungkretsloppet är det också denna kammare som drabbas av svikt. Tillståndet kallas *cor pulmonale* (cor = hjärta, pulmonal = som har med lungorna att göra). ♦

Magnus Sköld är professor i lungmedicin vid Institutionen för Medicin, Karolinska institutet, Solna, samt överläkare vid Tema Inflammation och Infektion, Patientområde Lung- och Allergisjukdomar, patientflöde Lungvävnads-sjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset. Han forskar kring lungfibros.

Symptom och diagnos

Smygande symptom

Symptomen vid IPF utvecklas ofta under lång tid och kommer smygande. Huvudsymptom är andfäddhet vid ansträngning och torrhosta. Ju mer fibrosen utvecklas, desto besvärligare blir det att andas och vid grav lungfibros kan man ha andnöd även i vila.

Personer med IPF kan ibland även få så kallade ”trumpinnefinger”. Det innebär att fingrarna svullnar utanför den yttre leden så att de ser ut som trumpinnar.

Vid utbredd ärrbildning i lungorna kan patienten få cyanos, det vill säga en blåaktig färg på läpparna beroende på att blodet är dåligt syresatt.

Diagnos

Som vid de flesta sjukdomar är det fördelaktigt med en tidig diagnos. Vid misstänkt lungsjukdom inleds alltid undersökningen med en lungröntgen. Ibland, men inte alltid, kan man se det typiska mönster av ärrvävnad som kännetecknar lungfibros. Patienter som genomgår lungröntgen i ett tidigt skede av sjukdomen kan dock uppvisa en normal lungbild och för det mesta går man då vidare med en datortomografi (skiktröntgen).

Vid en datortomografi kan läkarna tydligt se fibrosmönstret, både var i lungan det finns och hur pass utbrett det är. Vid typiska fall av IPF behövs ofta inga fler undersökningar. I de fall man inte är helt säker utvidgar man undersökningen ytterligare och tar ibland ett vävnadsprov, en lungbiopsi. I regel utförs ingreppet med titthålskirurgi. Vävnadsprovet analyseras sedan i mikroskop.

För att utesluta annan typ av lungsfibros, exempelvis hypersensitivitetspneumonit, gör man i vissa fall



bronkoskopi, där man ofta inkluderar samtidig lungsköljning (*bronkoalveolärt lavage*, BAL). Bronkoskopi sker med hjälp av ett slags fiberoptisk rörkikare. Patienten är lokalbedövad medan bronkoskopet förs ner i luftrören genom näsan eller munnen. Läkaren kan på en TV-skärm följa instrumentets väg långt nere i luftrören och bilda sig en uppfattning om eventuella avvikande förändringar. Med hjälp av bronkoskopi kan man också ta vävnadsbitar från lungan via en kryosond som kyls ned, så kallade kryobiopsier.

För att undersöka lungfunktionen används ett lungfunktionstest, spirometri. Spirometern är ett instrument som mäter de volymer luft man andas in eller ut. Genom att titta på andningsvolymerna kan läkarna avgöra sjukdomen som lindrig, måttlig eller grav. Oftast görs denna undersökning på speciella laboratorier och innebär att man får sitta i en "box" med glasrutor medan man andas. Det krävs emellertid ingen nedsättning av lungfunktionen för att diagnosen IPF ska ställas om skiktröntgen visar typiska fynd.

Det kan i många lägen vara svårt att diagnostisera IPF. Det gäller inte minst vid reumatiska sjukdomar eller när skiktröntgenbilden inte är helt typisk. ♦

Bronkoskopi innebär att fiberoptik förs ner i luftrören genom näsan eller munnen. Läkaren kan på en TV-skärm se om det finns förändringar, och även ta prover som sedan analyseras i laboratoriet.

Behandling

Rehabilitering och bromsmediciner

Någon botande behandling för IPF finns inte.

Behandlingen består därför i allmänhet av rehabiliteringsprogram och bromsmediciner. Vid lungfibros av känd orsak behandlas den bakomliggande orsaken. En rökande patient med lungfibros ska förstås omedelbart sluta röka.

Lungrehabiliteringsprogrammen omfattar flera olika delar och involverar många specialister som sjuksköterskor, fysioterapeuter, arbetsterapeuter och dietister. Genom fysisk regelbunden träning går det att minska andfåddheten och med stöd av dietist kan lungfibrospatienten få råd och stöd rörande energirik och nyttig kost.

Inga läkemedel kan bota ärrvävnaden och återställa lungorna till deras ursprungliga skick. Under senare år har det utvecklats två läkemedel som bromsar fibrosbildningen och förlusten av lungfunktion med i snitt 50 procent jämfört med placebo (verkningslös substans). Dessa två läkemedel heter nintedanib och pirfenidon och kan ges vid säkerställd IPF, om den inte är för långt framskriden. Även vid snabb försämring av annan lungfibros kan man prova bromsmedicinering.

Som alla läkemedel ger även nintedanib och pirfenidon biverkningar. Det handlar framför allt om illamående, kräkningar och diarré, men också om hudproblem, framför allt kan huden bli känslig för sol. Biverkningarna varierar dock från patient till patient och skiljer sig också åt mellan de bägge läkemedlen.

Förr eller senare får de flesta lungfibrospatienter syrgasbehandling med hjälp av en liten gramma



i näsan, först vid ansträngning, senare även vid vila. Syrgasen kan man bära med sig i en ryggsäck på ryggen och därmed få hjälp att klara sådana ansträngningar i vardagen som annars vore svåra eller omöjliga.

Många som lider av lungfibros drabbas också av oro, ångest och depression. Dels är det tungt att bära vissheten om att man har en allvarlig kronisk sjukdom, dels kan andfäddheten i sig orsaka ångest.

Inga mediciner kan bota IPF men under senare år har det utvecklats två läkemedel som bromsar fibrosbildningen och förlusten av lungfunktionen med i snitt 50 procent jämfört med placebo.



När en läkare undersöker en patient med lungfibros hörs ett knastrande biljud i stetoskopet vid inandning. Lungorna har blivit stela av ärrbildningen och fungerar sämre.

Vid andnöd i vila kan läkarna skriva ut morfintabletter som dämpar ångesten.

Personer som lider av sura uppstötningar behandlas med syrahämmande läkemedel.

Den hosta som kännetecknar lungfibros kan vara mycket besvärlig och begränsa det dagliga livet. Det är exempelvis svårt att gå på ett föredrag eller en konsert med finstämd musik. Vanliga hostmediciner hjälper tyvärr dåligt.

Det krävs flera olika yrkeskategorier för att på

ett bra sätt omhänderta patienter med lungfibros. Ofta sker detta med hjälp av team, ledda av sjuk-sköterska. Gruppen träffas regelbundet och diskuterar patientens sjukhistoria för att kunna sätta in lämpliga åtgärder.

Lungtransplantation

Lungtransplantation kan bli aktuellt för patienter med snabbt fortskridande lungfibros. Patienten ska i övrigt vara vid god hälsa. Bland samtliga som lungtransplanteras i Sverige utgör gruppen med idiopatisk lungfibros den som ökar snabbast, troligen för att läkarna i större utsträckning remitterar dem till transplantationsutredning i tid. Under åren 2001–2011 transplanterades 469 patienter i Lund och Göteborg, vilket var nästan en fördubbling jämfört med perioden 1990–2000.

Överlevnaden efter lungtransplantation är förhållandevis bra i Sverige. Cirka 65 procent av samtliga lungtransplanterade lever ännu fem år efter operation och omkring 50 procent efter 10 år.

Prognos

Prognosen för patienter med idiopatisk lungfibros var tidigare dålig med en rapporterad medianöverlevnad efter diagnos på 3–5 år. Med nuvarande behandling inklusive lungtransplantation, rehabiliteringsprogram och de nya bromsmedicinerna ser prognosen betydligt bättre ut. Det finns individer som lever ännu 8–10 år efter diagnos och efter lungtransplantation ännu längre.

För patienter med lungfibros orsakad av reumatisk sjukdom är prognosen bättre och behandling av den underliggande reumatiska sjukdomen sätts ofta in. För läkemedelsorsakad lungfibros eller efter



Ihållande hosta och påtaglig andnöd är typiska symptom vid IPF. Män drabbas oftare än kvinnor.

exponering för luftburna skadliga eller irriterande ämnen undviker man läkemedlen eller exponeringen för det skadliga ämnet.

Vad kan jag göra själv?

Den som drabbas av IPF, men även andra former av lungfibros, bör delta i rehabiliteringsprogrammen och vara noga med att följa läkarens ordinationer vad gäller läkemedlen. Om man inte tidigare slutat röka bör man omedelbart göra det. Rökning är inte bara en känd riskfaktor för lungfibros utan kan även skynda på sjukdomsförloppet. Dessutom verkar mediciner mot IPF sämre hos de som röker.

För att undvika försämringsskov, så kallade exacerbationer, är det också viktigt att kontakta sin lungmottagning så snart man känner försämring. Läkaren kan då ta ställning till om det är aktuellt med en kortvarig kortisonbehandling. För att undvika influensa och lunginflammation, som kan utlösa exacerbationer, bör personer med lungfibros vaccinera sig mot säsonginfluensa och pneumokocker.

När sjukdomen är långt framskriden är det vanligt att man går ner i vikt. Detta beror på att hela kroppen påverkas och det kan vara ansträngande att äta. Dietisten kan hjälpa till med tips på energirik mat och lämpliga intervaller mellan måltiderna.

Den som blir ordinerad syrgas bör använda den. Dels orkar man mer, dels minskar behandlingen risken för att hjärtat påverkas negativt. ♦

Forskning

Mycket forskning behövs

Forskningen kring idiopatisk lungfibros handlar om att studera sjukdomsförloppet, finna sjukdomsmarkörer, hitta bakomliggande orsaker och att finna bättre behandlingar. Mycket forskning återstår emellertid inom fältet.

Några procent av dem som insjuknar i idiopatisk lungfibros har sjukdomen i släkten. För att undersöka om det finns en genetisk komponent som kan utlösa sjukdomen pågår studier på patienternas genom. För att nå relevanta resultat krävs emellertid ett stort material – många gånger fler än det antal som insjuknar i Sverige. Svenska forskare deltar därför i en större internationell studie som leds av amerikanska forskare.

Signalsubstanser och markörer

Vissa forskningsstudier är inriktade på de olika signalsubstanser i blodet som man vet kan ge fibros. Förhoppningen är att man ska kunna finna sätt att blockera dessa substanser och på så vis hämma ärrbildningen i lungorna. Forskningen befinner sig dock än så länge på ett mycket tidigt stadium.

Annan forskning är inriktad på att finna markörer för sjukdomen. Det kan dels röra sig om prover som kan tas vid insjuknandet och som kan ge en säkrare diagnos. Det kan också röra sig om markörer som förutsäger hur sjukdomen kommer att utvecklas. En del patienter kan leva länge med sin lungfibros, andra kortare, men man har ännu inte hittat någon markör som verkar vara kopplad till den förväntade överlevnaden. Om forskarna lyckas hitta en sådan markör och utifrån den kunna studera mekanismerna bakom, skulle det kunna öppna nya möjligheter till behandling.



Behandlingsstudier

Det pågår många läkemedelsstudier för att hitta ännu bättre bromsmediciner än de två som hittills nått marknaden. Det pågår även studier vars syfte är att utvärdera om en kombination av de två befintliga läkemedlen skulle kunna ge ytterligare effekt.

Andra studier tittar på patienter med grav lungfibros. Dessa har tidigare alltid uteslutits ur läkemedelsstudierna, nu vill man se om även de har nytta av bromsmedicinerna.

År 2014 inrättades ett svenskt nationellt lungfibros-register. Där registreras uppgifter om sjukhistoria, medicinering, röntgen och lungfunktionsvärden vid olika tidpunkter under patientens sjukdomsförlopp. Syftet på längre sikt är att förbättra hälso- och sjukvården av lungfibrospatienter i Sverige.

Lungfibrosregister

För att påvisa styrkor och svagheter i vården av patienter med idiopatisk lungfibros och ta reda på hur vanlig sjukdomen är i Sverige, startades 2014 ett svenskt nationellt lungfibrosregister. Där registreras uppgifter om sjukhistoria, medicinering, röntgen och lungfunktionsvärden vid olika tidpunkter under patientens sjukdomsförlopp. Syftet på längre sikt är att förbättra hälso- och sjukvård av lungfibrospatienter i Sverige genom att exempelvis utarbeta gemensamma riktlinjer. Patienter med IPF kan komma att tillfrågas om de vill vara med i lungfibrosregistret. Det är helt frivilligt att delta, men ju fler patienter som ingår, desto säkrare slutsatser kan forskarna dra om sjukdomen.

Registret kommer att ligga till grund för högkvalitativ forskning och gynnar även internationella samarbeten. Genom registret kan forskarna utvärdera effekter av nya behandlingsmetoder. Därtill har man startat en biobank som ska användas för forskningsändamål, vilket innebär att ett extra blodprov tas för forskning.

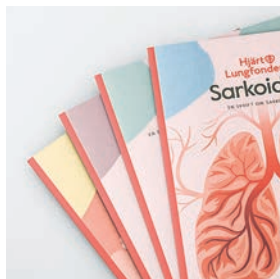
Patientförening

Nyligen har en patientförening för lungfibros startat i Sverige. Dess främsta uppgift är att ge stöd till patienter och anhöriga med lungfibros, speciellt idiopatisk lungfibros, IPF. Förutom den stödjande verksamheten arbetar man för tidigare diagnos, bättre och mer jämlik vård, bättre information samt ökat psykosocialt stöd. Genom att träffas eller diskutera på hemsidan vill man dela med sig av erfarenheter, stötta varandra med praktiska råd och identifiera brister i information från vårdgivare. Webbadressen till föreningen finns i referenslistan sist i denna skrift. ♦

Mycket forskning återstår för att finna de bakomliggande orsakerna till IPF och utveckla bättre behandlingar. Professor Magnus Sköld vid Karolinska institutet är en av de som forskar om sjukdomen.



Magnus Sköld
Professor, överläkare
Lung Allergikliniken



Följande skrifter och faktablad finns att beställa kostnadsfritt från Hjärt-Lungfonden:

Aortasjukdomar
Astma
Barnhjärtan
Blodtrycket
Diabetes
Hjärtinfarkt
Hjärtklaffsjukdom
Hjärtrytmrubbningar
Hjärtsvikt
KOL
Kolesterol
Kärlkramp
Lungfibros
Plötsligt hjärtstopp
Sarkoidos
Stress
Stroke
Sömnapné
Tobak
Tuberkulos

Beställ på

www.hjart-lungfonden.se
eller telefon 08-566 24 210.

Länkar

www.ipf-sverige.se
patientföreningens hemsida

Vetenskapligt ansvarig

Magnus Sköld, professor i lungmedicin, Institutionen för Medicin Solna, Karolinska institutet samt överläkare vid Medicinsk enhet Lung- och Allergisjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm.

Medverkande specialister

Olov Andersson, Med Dr, överläkare vid Medicinsk enhet Lung- och Allergisjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm.

Ida Pesonen, doktorand vid Institutionen för Medicin Solna, Karolinska institutet samt ST-läkare vid Medicinsk enhet Lung- och Allergisjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm.

Projektledning

Birgit Eriksson, Hjärt-Lungfonden

Grafisk form

Markus Ljungblom, Appelberg

Text

Karin Strand, Strandtext

Illustrationer

Kotryna Zukauskaitė, sid 1
Fredrik Tjernström/Agent Bauer, sid 7, 11, 13, 14, 16, 19
Kjell Thorsson, sid 5

Foto

Jonas Larsson, sid 9
Kristofer Samuelsson, sid 21

Tryck

Åtta.45, 2020

ISBN

978-91-87485-36-7

Källor

Hjärt-Lungfonden: *Sarkoidos och lungfibros, en temaskrift om två mindre vanliga sjukdomar*, 2011

David Kylhammar och Göran Rådegran: "Pulmonell hypertension vanligt vid kronisk lungsjukdom", *Läkartidningen*, 30–32/2017

Lungfibrosregistret: Årsrapporter.
www.slmf.se/lungfibrosregistret

"Svårt lungsjuka kan se ljusare på framtiden",
Läkemedelsvärlden, januari 2015

Sköld et al: "Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: A position paper from a Nordic expert group".
Journal of Internal Medicine, februari 2017

Sköld M: "Nytt hopp för patienter med Idiopatisk lungfibros, Medicinsk kommentar". *Läkartidningen*, februari 2013

Svensk Lungmedicinsk Förening: *Vårdprogram för idiopatisk lungfibros 2019* (<http://slmf.se>).

www.internetmedicin.se

Ordlista

Alveoler – lungblåsor där utbytet av syre och koldioxid med blodet sker

BAL – bronkoalveolärt lavage, sköljning av lungblåsorna

Fibros – ärrvävnad

Biopsi – vävnadsprov

Bronker – lufttrör

Bronkoskopi – undersökning av lufttrören med hjälp av fiberoptik

Exacerbationer – försämringsperioder

Genom – arvs massa, det vill säga en organisms samtliga gener

Hypersensitivitetspneumonit – lungfibros orsakad av inandning av damm från fåglar eller möjligt hö, det senare kallas även tröskdammlunga

IPF – idiopatisk lungfibros

Kapillärer – hårfin blodkärl med tunna väggar

Naturalförlopp – hur en sjukdom genomsnittligt utvecklas om den inte behandlas alls

Signalsubstans – en molekyl som överför impulser från en cell till en annan

Spirometri – mätning av lungkapaciteten



Forskning ger fler mer tid att leva

Tack vare gåvor kan Hjärt-Lungfonden bekosta det mesta av den oberoende hjärt-lungforskningen i Sverige.

För att forskningen ska kunna fortsätta behövs mer pengar, och varje gåva är värdefull. Du kan göra stor skillnad genom att bli månadsgivare! Använd talongen här intill.

För råd kring testamentsgåvor till forskningen kontakta oss på 08-566 24 230 eller testamente@hjart-lungfonden.se



VILLKOR FÖR BETALNING VIA AUTOGIRO

Jag, nedan benämnd betalaren, medger att uttag får göras från mitt angivna bankkonto på begäran av angiven betalningsmottagare för betalning via Autogiro.

Kontoförande bank är inte skyldig att pröva behörigheten av eller meddela betalaren i förväg om begärda uttag. Uttag belastas betalarens konto enligt kontoförande banks regler. Meddelande om uttag får betalaren från kontoförande bank. Medgivandet kan på betalarens begäran överflyttas till annat konto i kontoförande bank eller till konto i annan bank.

För uttag gäller dessutom följande:
GODKÄNNANDE/INFORMATION
I FÖRVÄG

Betalningsmottagaren får begära uttag från betalarens konto på förfallodagen

- ♦ om betalaren senast åtta vardagar före förfallodagen fått meddelande om belopp, förfallodag och betalningssätt, eller

- ♦ om betalaren godkänt uttaget i samband med köp eller beställning av vara eller tjänst.

TÄCKNING MÅSTE FINNAS PÅ KONTOT

Betalaren ska se till att tillräckligt stort belopp finns på kontot för betalning på förfallodagen. Om kontobehållningen inte räcker för betalning på förfallodagen får betalningsmottagaren göra ytterligare uttagsförsök under de kommande vardagarna*, som får omfatta högst en vecka. Information om antalet uttagsförsök lämnas av betalningsmottagaren.

STOPP AV UTTAG

Betalaren kan stoppa

- ♦ ett enskilt uttag genom att kontakta betalningsmottagaren senast två vardagar före förfallodagen.

- ♦ alla uttag avseende medgivandet genom att kontakta banken senast två vardagar före förfallodagen.

MEDGIVANDETS GILTIGHETSTID, ÅTERKALLELSE

- ♦ Medgivandet gäller tills vidare. Om betalaren vill återkalla medgivandet gör betalaren det genom att kontakta kontoförande bank eller betalningsmottagaren.
- ♦ Medgivandet upphör senast fem vardagar efter att återkallelsen kommit kontoförande bank eller betalningsmottagaren tillhanda.

RÄTTEN FÖR KONTOFÖRANDE BANK OCH BETALNINGSMOTTAGAREN ATT AVSLUTA ANSLUTNINGEN TILL AUTOGIRO

Kontoförande bank och betalningsmottagaren har rätt att avsluta anslutningen till Autogiro trettio dagar efter det att kontoförande bank/betalningsmottagaren underrättat betalaren härom. Kontoförande bank och betalningsmottagaren har dock rätt att omedelbart avsluta betalarens anslutning till Autogiro om betalaren vid upprepade tillfällen inte har haft tillräcklig kontobehållning på förfallodagen eller om det konto som medgivandet avser avslutats.

* Med vardag avses inte söndag, annan allmän helgdag, lördag, midsommarafton, julafton eller nyårsafton.

Fyll i anmälan Bli Månadsgivare på andra sidan. Riv av svarskortet, vik det dubbel, tejp a igen och lägg på postlådan. Portot är redan betalt.

Tack för att du blir månadsgivare och stödjer den livsviktiga forskningen!

FRANKAS EJ
Mottagaren
betalar portot



**Hjärt-
Lungfonden**

Svarspost

Kundnr: IIO 344 500

IIO 05 Stockholm

TEJPA
HÄR

☒ Ja jag vill bli månadsgivare

och stödja **Hjärt-Lungfonden** regelbundet

med

kronor per månad

GÖR SÅ HÄR: Fyll i alla uppgifter inklusive vilket belopp du vill ge varje månad och skriv under. Riv loss anmälan, vik talongen dubbel och tejpa igen. Sedan kan du lägga den på postlådan, portot är redan betalt.

Beloppet dras från angivet konto den 28:e varje månad. Som tack för att du stödjer Hjärt-Lungfonden och den långsiktiga forskningen får du vår uppskattade tidning *Forkning för hälsa* fyra gånger per år.

FÖRNAMN	BANKENS NAMN
EFTERNAMN	CLEARINGNUMMER (4 ELLER 5 SIFFROR)
ADRESS	KONTONUMMER (LÖNE/PERSON/PENSIONS/PLUSGIROKONTO)
POSTNUMMER	PERSONNUMMER (KRAV FRÅN BANKGIROCENTRALEN) —
ORT	E-POST
TELEFONNUMMER	DATUM
MOBILNUMMER	NAMNUNDERSKRIFT



DIN GÅVA BEHÖVS!

Den här skriften är möjlig att ta fram och erbjudas kostnadsfritt till dig tack vare gåvor till Hjärt-Lungfonden. Gåvorna används också till ett stort antal viktiga forskningsprojekt som kommer att hjälpa många som drabbas av hjärt- och lungsjukdomar. Om du uppskattar den här skriften och tycker att forskning är viktigt bli månadsgivare! Ge fler människor tid att leva.

Bli månadsgivare och stöd livsviktig forskning!

