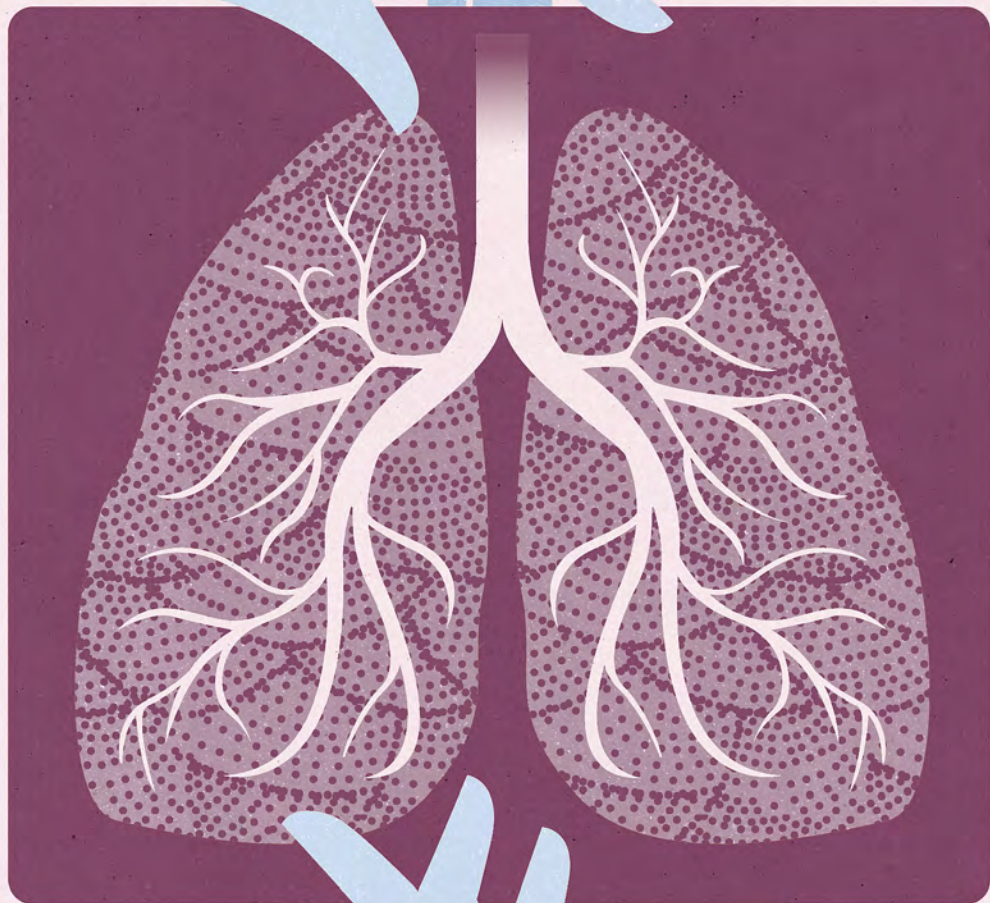


Lungfibros

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 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 finansiar 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
Tel: 08-566 24 200

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*). Sjukdomen är allvarlig och prognosen är oftast dålig. Det finns även andra typer av lungfibros där prognosen är bättre. Det finns flera behandlingsmöjligheter. Exempelvis har rehabiliteringsprogram visat sig ha en positiv effekt på symptom. Lungtransplantation kan också komma ifråga. Dessutom har det under det senaste decenniet forskats fram bromsmediciner som bromsar förlusten av lungfunktion hos de drabbade. Flera kliniska prövningar för framtagning av nya effektivare läkemedel pågår idag.

Det är osäkert hur många som lever med IPF i Sverige, men en uppskattning är att det handlar åtminstone om cirka 1 500–2 000 personer. Utöver detta, finns sannolikt lika många som lider av lungfibros av annan orsak. Rökning är en viktig riskfaktor.

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

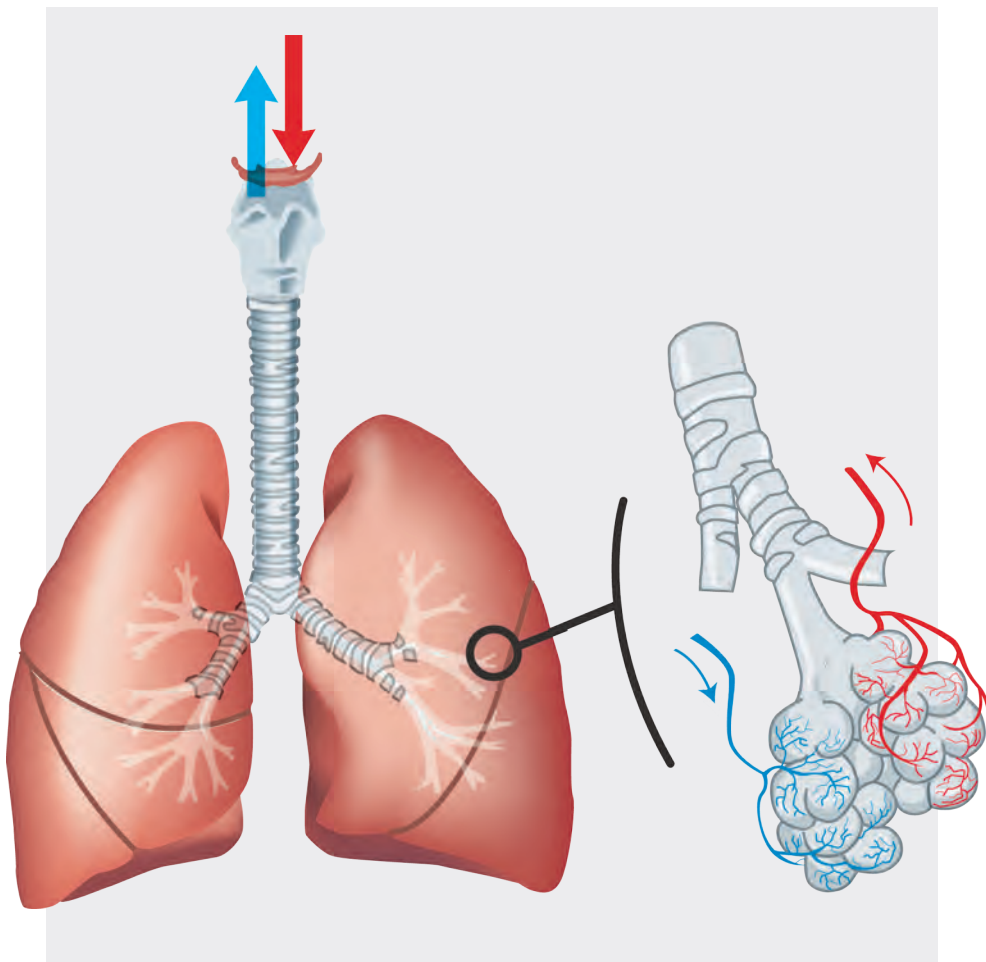
Lungorna sköter gasutbytet i organismen genom att ta upp syrgas från lungblåsorna till blodet, och att eliminera koldioxid från blodet. Lungvävnaden är uppbyggd så att den skapar största möjliga kontaktyta för detta gasutbyte.

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 lymfbanor 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 andfåddhet 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 (interstitiet), 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, exempelvis systemisk skleros och ledgångsreumatism, kan också drabba



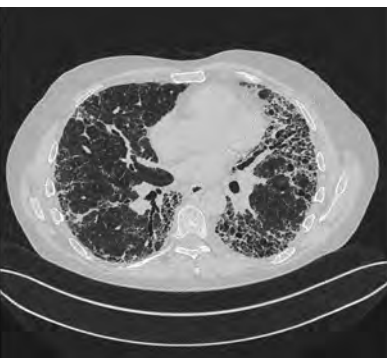
lungorna och även debutera med lungförändringar. Först senare inträder då de mer typiska symptomen från leder.

Det finns även vissa läkemedel som kan orsaka lungfibros. En del patienter med kända orsaker till lungfibros utvecklar en progressiv sjukdom medan andra får en mer stabil utveckling.

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.

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 hos män bland de som registrerades i det svenska



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.

nationella Lungfibrosregistret det första året var 75 % män och 25 % kvinnor. Medelåldern bland de som insjuknar var 73 år, men åldersspannet är 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 sårhelingsprocess som gått överstyr. Vid en normal sårhelning 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 IPF försämras ofta sjukdomen snabbare än den gör för de flesta personer med lungfibros av känd orsak. Även andra typer av lungfibros än IPF kan ha liknande sjukdomsförlopp och kallas då progressiv lungfibros. 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: 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 IPF förekommer tillståndet hos cirka 8–15 procent av patienterna vid den inledande undersökningen. Hos patienter med IPF som utreds för lungtransplantation har mer än hälften pulmonell hypertension. Patienter med kombinerad lungfibros och emfysem är särskilt benägna att utveckla tillståndet.

Vid 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. ♦

Magnus Sköld är professor i lungmedicin vid Institutionen för Medicin, Karolinska institutet, Stockholm, samt överläkare vid Tema Inflammation och Åldrande, Medicinsk enhet Lung- och Allergisjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset. Han forskar kring lungfibros.

Symptom och diagnos

Smygande symptom

Symptomen vid lungfibros utvecklas ofta under lång tid och kommer smygande. Huvudsymptom är andfåddhet 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 ”trumpinnefingar”. 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. Ingreppet utförs med bronkoskopiskt fryssnitt, så kallad kryobiopsi, eller med titthålskirurgi. Vävnadsprovet analyseras sedan i mikroskop.

För att utesluta annan typ av lungsfibros, exempelvis



hypersensitivitetspneumonit, gör man i vissa fall bronkoskopi, med 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.

För att undersöka lungfunktionen används lungfunktionstest, spirometri. Man kan då mäta 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 lungfibros ska ställas om skiktröntgen visar typiska fynd. Lungfibros kan i många lägen vara svårt att klassificera och ibland får man nöja sig med en sannolikhetsdiagnos som sedan kan omprövas beroende på sjukdomsförlopp.

Det gäller även vid reumatiska sjukdomar eller när skiktröntgenbilden inte är helt typisk. För att kalla andra typer av lungfibros progressiva ska två av tre kriterier inom senaste 12 månaderna uppfyllas: tilltagande ärrbildning på datortomografi, försämrade spirometriresultat eller ökade symptom. ♦

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 lungfibros finns ännu inte. Behandlingen består därför i allmänhet av rehabiliteringsprogram och bromsmediciner. En rökande patient med lungfibros ska förstås omedelbart sluta röka. Vid lungfibros av känd orsak behandlas den bakomliggande orsaken. Vid IPF och vid progressiv lungfibros av annan typ än IPF kan bromsmediciner komma i fråga.

Lungrehabiliteringsprogrammen omfattar flera olika delar och involverar många specialister som sjuksköterskor, fysioterapeuter, arbetsterapeuter, dietister och ibland kurator. 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. Två olika läkemedel som bromsar fibrosbildningen och förlusten av lungfunktionen med ungefär hälften jämfört med placebo (verkningslös substans) har utvecklats. Dessa två läkemedel heter nintedanib och pirfenidon och kan ges vid IPF, om den inte är för långt framskriden. Även vid snabb försämring av annan lungfibros kan man prova bromsmedicinering. Nintedanib är idag även godkänd för behandling av progressiv lungfibros.

Som alla läkemedel ger 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 många lungfibrospatienter syrgasbehandling med hjälp av en liten grimma 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 även skriva ut läkemedel 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 sjuksköterska. 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. Under åren 1990-2019 hade cirka en fjärdedel av de transplanterade patienterna lungfibros. Lungfibros är den diagnosgrupp som ökar snabbast. Detta beror, troligen för att läkarna i större utsträckning ställer diagnos tidigare och remitterar dem till transplantationsutredning.

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

Prognos

Prognosen för patienter med IPF 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 oftast bättre och behandling av den underliggande reumatiska sjukdomen sätts ofta in. För läkemedelsorsakad lungfibros eller efter exponering för luftburna skadliga eller irriterande ämnen undviker man läkemedlen eller exponeringen för det skadliga ämnet.



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

Vad kan jag göra själv?

Den som drabbas 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, Covid-19 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 IPF och andra former av lungfibros handlar om att studera sjukdomsförlopp, finna sjukdomsmarkörer, hitta bakomliggande orsaker och att finna bättre behandlingar. Mycket forskning återstår emellertid inom fältet.

Några procent av dem som insjuknar i IPF har sjukdomen i släkten. För att undersöka om det finns en genetisk komponent som kan utlösa sjukdomen pågår studier på patienternas arvs massa. För att nå relevanta resultat krävs emellertid ett stort material – många gånger fler än det antal som insjuknar i Sverige. Internationella samarbeten är därför viktiga.

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.

Andra studier tittar på patienter med progressiv lungfibros för att se om även de har nytta av bromsmedicinerna.

År 2014 inrättades 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 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

Patientföreningen för lungfibros bildades i Sverige 2016. Dess främsta uppgift är att ge stöd till patienter och anhöriga med lungfibros, speciellt 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 Köld
Professor, överläkare
Lung Allergikliniken



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

Aortasjukdomar
 Astma
 Barnhjärtan
 Blodfetter
 Blodtrycket
 Diabetes
 Friskt liv
 Hjärtinfarkt
 Hjärtklaffsjukdom
 Hjärttrytmrubbningar
 Hjärtsvikt
 KOL
 Kärlekskramp
 Lungfibros
 Mat och rörelse för ett friskare liv
 Plötsligt hjärtstopp
 Sarkoidos
 Stress
 Stroke
 Sömnapné
 Tobak och nikotin
 Tuberkulos

Beställ på

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

Länkar

www.ipf-sverige.se
 patientföreningens hemsida

Vetenskapligt ansvariga

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

Ida Pesonen Belo, Med Dr, specialitläkare vid Medicinsk enhet Lung- och Allergisjukdomar, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm.

Projektledning

Birgit Eriksson, Hjärt-Lungfonden

Grafisk form

Tintin Vidhammer, Hjärt-Lungfonden

Text

Karin Strand, Strandtext
 Birgit Eriksson, Hjärt-Lungfonden

Illustrationer

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

Foto

Leonard Gren, sid 2
 Jonas Larsson, sid 9
 Kristofer Samuelsson, sid 21

Tryck

Ruter AB i Laholm, 2024

ISBN

978-91-87485-36-7

Källor

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 M et al: "Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: A position paper from a Nordic expert group".
J Intern Med. 2017 Feb; 281 (2): 149-166

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

Riise GC et al. Lungtransplantationer i Sverige över 1 200 patienter sedan 1990. *Läkartidningen*. 2020, 117:20015

Emtner M et al. Fysisk aktivitet kan reducera dyspné vid KOL och lungfibros. *Läkartidningen* 2022 Sep;119:22033

Ordlista

- Alveoler** – lungblåsor där utbytet av syre och koldioxid med blodet sker
- BAL** – bronkoalveolär lavage, sköljning av lungblåsorna
- Fibros** – ärrvävnad
- Biopsi** – vävnadsprov
- Bronker** – luftrör
- Bronkoskopi** – undersökning av luftrören 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** – hårfina blodkärl med tunna väggar
- Kryobiopsi** – fryssnitt av lungvävnaden som kan tas via bronkoskopi
- 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 som gäller oss alla

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 för 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 för 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 omfattas 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 dubbelt, tejsa igen och lägg på postlådan. Portot är redan betalt.

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



**Hjärt-
Lungfonden**

Svarspost

**Kundnr: 110 344 500
110 05 Stockholm**

FRANKERAS EJ
Mottagaren
betalar portot

TEJPA
HÄR

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 *Forskning 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! Det gäller oss alla.

Bli månadsgivare och stöd livsviktig forskning!
Ge 100 kr i månaden. Använd bifogad talong.

