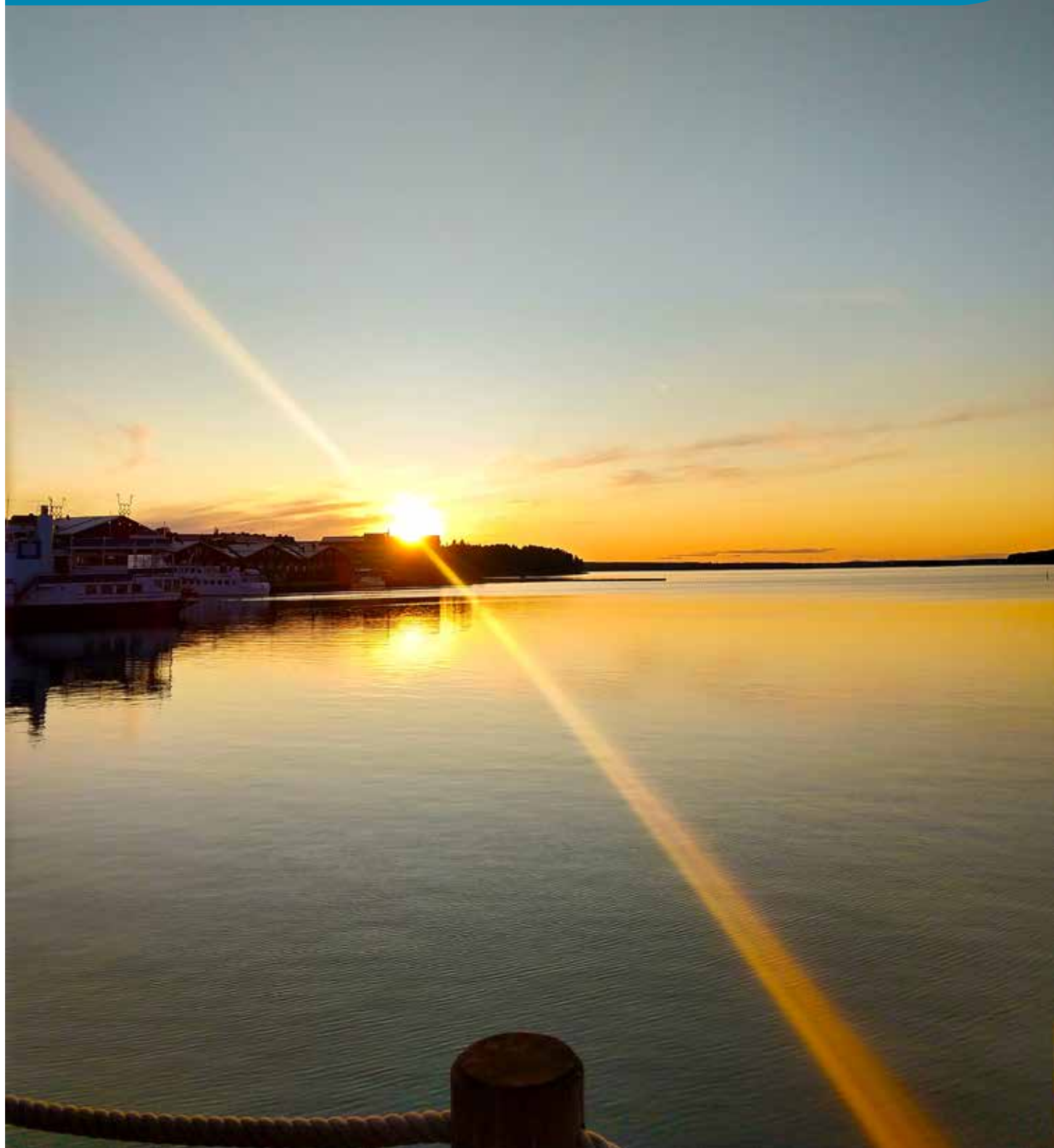


Lungfibrosregistret

Årsrapport 2018

Gällande verksamhetsperioden januari - december 2018



Innehåll

1. Populärvetenskaplig sammanfattning	4
2. Bakgrund och syfte.....	5
3. Fyra år med lungfibrosregistret.....	6
4. Ekonomisk redovisning.....	8
5. Redovisning av resultat från registret.....	9
6. Mätning av livskvalitet hos patienter med idiopatisk lungfibros	12
7. Biobanken och övriga mål för 2019	13
8. Lungfibrosregistrets styrgrupp	13
9. Patientföreningen för lungfibros	14
10. Publikationer relaterade till lungfibrosregistret	15
11. Referenser	20

1. Populärvetenskaplig sammanfattning

Bakgrund

Patienter som lider av idiopatisk lungfibros (IPF) får en progressiv ärrbildning i lungorna, som leder till lungsvikt, syrgasbehov och en hög risk för död. Medianöverlevnaden har uppskattats till 3-5 år. Det är inte känt hur vanlig sjukdomen är i Sverige, men uppskattningsvis finns lågt räknat åtminstone 1500 patienter. Forskning och utbildning om lungfibros är därför angeläget.

Målsättning

Med ett kvalitetsregister kommer vi att få en uppskattning av hur många patienter det rör sig om och på vilket sätt de drabbas i Sverige. Vi kan även utvärdera effekter av nya behandlingsmetoder samt stimulera till nordiskt samarbete. Dessutom kan provinsamling för forskning förenklas och centraliseras vilket i en förlängning kan komma patienterna till del. Information och utbildning främjas. Lungfibrosregistret kan leda till bättre vård och omhändertagande av patienterna.

Arbetsplan

En databas används där uppgifter om sjukhistoria, medicinering, röntgenresultat, lungfunktionsvärden, livskvalitet med mera kan läggas in vid olika tidpunkter under patientens sjukdomsförlopp. Flera sjukhus i landet rapporterar in data till registret sedan starten år 2014. Registret har under 2018 fortsatt arbetet med den systematiserade insamlingen av blodprover i biobank. Utbildningsaktiviteter, både för patienter och för personal kopplas till verksamheten.

Betydelse

Ett nationellt register gör det möjligt att påvisa styrkor och svagheter i vården av lungfibrospatienter. Syftet på längre sikt är att förbättra hälso- och sjukvården av lungfibrospatienter i Sverige, genom att exempelvis utarbeta gemensamma riktlinjer. Ett register kan vidare leda till högkvalitativ forskning och utbildning, och gynnar även internationella samarbeten.

2. Bakgrund och syfte

Idiopatisk lungfibros (IPF, idiopathic pulmonary fibrosis) kännetecknas av en omfattande förändring av lungans arkitektur, med progressiv ärrbildning, fibros som börjar i lungans periferi och sedan kan involvera resten av parenkymet, vilket slutligen leder till andningssvikt och död. IPF förekommer främst hos äldre vuxna och har en medianöverlevnad på endast 3-5 år från diagnos (1). Komplexiteten och svårigheten att ställa diagnos kräver en högkvalificerad tvärvetenskaplig bedömning främst för att differentiera IPF från andra typer av lungfibros (1).

Det finns numera evidensbaserade internationella och nationella (Svensk Lungmedicinsk Förening, SLMF) riktlinjer angående utredning, diagnos och omhändertagande av IPF (1, 2). Nyligen publicerades uppdaterade riktlinjer för utredning (3) och en revision av det Svenska vårdprogrammet publicerades i januari 2019 (2).

Sjukdomen finns överallt i världen, men dess förekomst är fortfarande okänd i Sverige. En nationell studie uppskattade prevalensen i Finland till cirka 14-16/100000 (4) En grov uppskattning är att cirka 432 nya fall av IPF/år borde diagnostiseras i Sverige, motsvarande en prevalens på 1000 till 1500. Sannolikt är dock sjukdomen betydligt vanligare. I en svensk studie baserad på Socialstyrelsens diagnosregister (5) uppskattades prevalensen år 2015 till 68 fall per 100 000 invånare och hade ökat från 15 fall / 100 000 sedan 2001.

Två läkemedel som bromsar sjukdomsförloppet finns tillgängliga (6, 7). Dessa

återställer inte funktionsförmågan, är förenade med biverkningar och är kostsamma för sjukvården (8). Därför finns det behov av att införa nya verktyg för att identifiera och strukturera olika aspekter på IPF på nationell nivå. Inrättandet av ett nationellt kvalitetsregister för IPF görs alltså för att:

- få ökad kunskap om förekomst och prognos av IPF i Sverige;
- utvärdera kvaliteten på den vård som erbjuds patienterna;
- kontrollera följsamhet till nationella riktlinjer;
- förbättra en övergripande bedömning och behandling genom att främja samverkan mellan olika enheter och tillgång till multidisciplinära konferenser;
- erbjuda en plattform för att utvärdera effekten och kostnadseffektiviteten av nya läkemedel;
- underlätta forskning enligt högsta internationella standard;
- främja inrättandet av ett nordisk IPF-registersamarbete (liknande projekt pågår i Danmark, Norge och Finland).

Registret erbjuder data som organiseras enligt högsta internationella standard för att kunna testa nya hypoteser och att besvara viktiga vetenskapliga frågor. En nationell biobank för prov från patienter med IPF har inrättats. Kvalitetsregistret och biobanken kan synkroniseras, så att den bästa matchning av kliniska och experimentella data möjliggör högkvalitativ translationell forskning.

3. Fyra år med lungfibrosregistret (september 2014 – december 2018)

Lungfibrosregistret startades i september 2014 med bland annat stöd av ett initialt projektanslag från Hjärt-Lungfonden.

Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm godkände projektet i augusti 2014 och är sedan dess lungfibrosregistrets centralt personuppgiftsansvariga myndighet. Registret förankrades i augusti 2014 till Kvalitetsregistercentrum Stockholm (QRC-STHLM), en politiskt styrd organisation som finansieras av Stockholms Läns Landsting, Karolinska Institutet och Beslutsgruppen för Nationella Kvalitetsregister. QRC-STHLM har som uppdrag att stödja utvecklingen av nationella kvalitetsregister.

Etikgodkännandet för projektet erhöles i augusti 2014 av den regionala etikprövningsnämnden i Stockholm (diarienummer 2014/I202-31/4). Därefter har komplettering av etikansökan godkänts (diarienummer 2016/498-32). Etikgodkännande för användande av registerdata och biobanksprover (diarienummer 2018/I449-31/1) har erhållits. Nyligen fick vi även godkännande för ett nordiskt samarbete (diarienummer 2019-02795).

En webbaserad IT-plattform som uppfyller Sveriges Kommuner och Landstings (SKL) alla kriterier (9) är aktiv sedan september 2014 och tillåter en prospektiv registrering av följande variabler: ålder, kön, rökvanor, vikt, längd, BMI, andra sjukdomar, yrke, exponeringar, symptom, diagnos (ICD-10), radiologi (lungröntgen och HRCT), patologi (lungbiopsi och/eller BAL), lungfunktionsprov, blodprover, behandling och

biverkningar, exacerbationer och sjukhusinläggningar, död, lungtransplantation, och hälsorelaterad livskvalitet. Plattformen levereras av Granitics Oy, Eespo, Helsingfors, Finland.

En registerkoordinator och har sedan september 2014 arbetat med att implementera och driva registret vid lungenheter i landet. Detta har bland annat inneburit besök på plats för datainmatning, träning och tekniskt stöd i användningen av registret. Förbättringsarbete sköts löpande i samarbete med de deltagande centra av Granitics Oy och QRC-STHLM. Bland annat resulterade detta förbättringsarbete i aktivering av inloggningssystem med SITHS-kort som idag användas över hela landet. Två vid Karolinska Institutet registrerade doktorander har registerdata som sina huvudsakliga forskningsprojekt, och har gjort ett flertal vetenskapliga presentationer och publikationer (10, 11, 12, 13, 14, 15, 16).

Data från registret presenterades på Svenska Lungkongressen i Malmö 2014, Göteborg 2015, Örebro 2016, Linköping 2018 och i Stockholm 2019 (17, 18, 19, 13, 14, 15, 20). Dessutom har registerdata presenterats vid flera internationella kongresser: Nordiska Lungkongressen i Visby 2017 (21) och European Respiratory Society (ERS) i Milano 2017, Paris 2018 samt i Madrid 2019 (10, 12, 16, 22).

I de forskningsprojekt som planeras och genomförs inom ramen för lungfibrosregistret finns ett genusperspektiv där eventuella skillnader mellan män och kvinnor blir belyst.

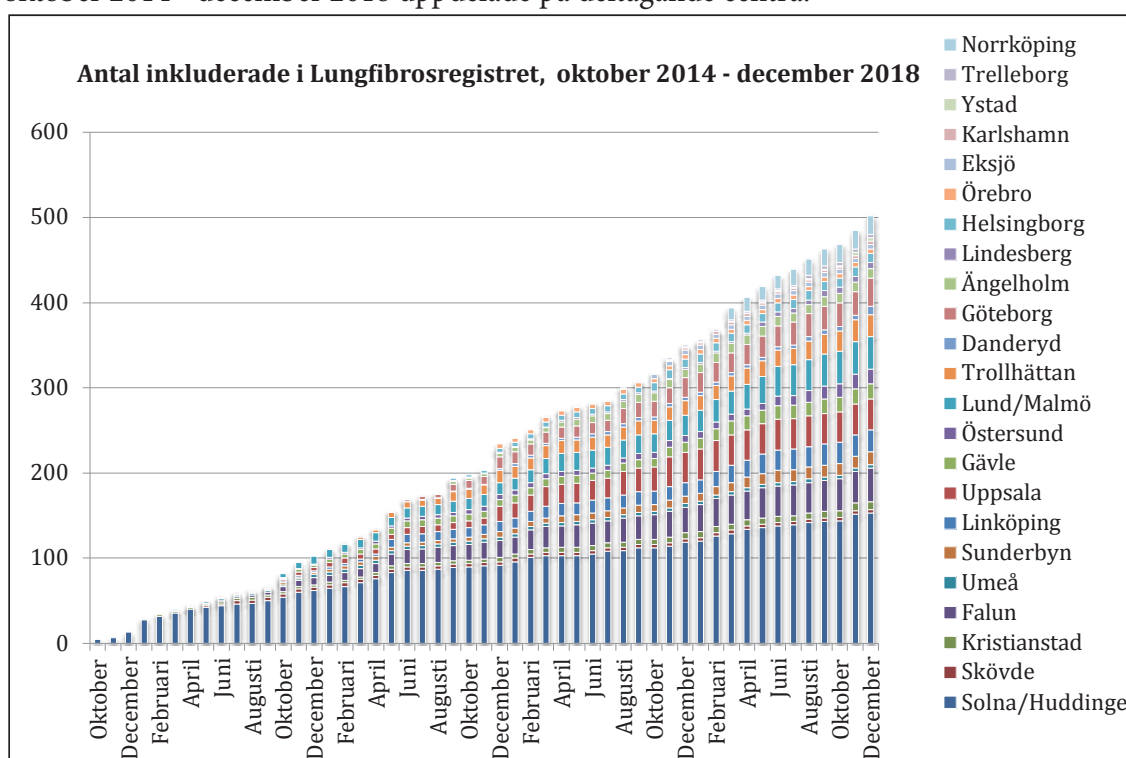
Tjugotre sjukhus i landet är i december 2018 anslutna till registret (Tabell 1) och 21 har rapporterat patientdata under året (Figur 1).

Tabell 1. Deltagande centra fram till den 31 december 2018.

	Antal patienter		Antal patienter
KS Solna	140	Lund	32
KS Huddinge	13	Linköping	26
Göteborg	33	Trollhättan	26
Umeå	4	Danderyd	10
Uppsala	36	Ängelholm	11
Örebro	5	Lindesberg	7
Gävle	18	Malmö	6
Östersund	17	Eksjö	5
Falun	40	Karlshamn	4
Helsingborg	11	Ystad	4
Sunderbyn	15	Trelleborg	4
Kristianstad	9	Norrköping	22
Skövde	4		

”Antal patienter”: patienter rapporterade till registret per sjukhus oktober 2014 – december 2018.

Figur 1. Antal patienter rapporterade till registret under perioden oktober 2014 - december 2018 uppdelade på deltagande centra.



Insamling av blod till registrets biobank startade under slutet av 2016 och fram till december 2018 finns 238 unika prov fördelade på plasma, serum och helblod sparade.

4. Ekonomisk redovisning

Lungfibrosregistret startades tack vare ett projektanslag från Hjärt-Lungfonden för åren 2014 - 2016. Därefter har nya anslag från Hjärt-Lungfonden beviljats för åren 2017 – 2018 samt 2019-2021. Från Ragna och Paul Nybergs fond erhöles anslag för att starta upp registret.

Stockholms Läns Landsting har bidragit till projektet genom att en registerkoordinator anställdes vid dåvarande Lung-Allergikliniken, nuvarande Patientområde Lung Allergisjukdomar,

Karolinska Universitetssjukhuset Solna från och med september 2014.

Läkemedelsindustrin har också bidragit till registrets uppbyggnad. Från Boehringer-Ingelheim erhöles anslag för år 2014 - 2015, samt 2015 - 2017. Från Roche erhöles anslag för 2015 – 2017 samt ett studieprotokollspecifikt anslag 2018 – 2020. Alla avtal med industrin sker enligt SKLs regler och med tekniskt stöd av Kvalitetsregistercentrum-Stockholm (QRC-STHLM).

Tabell 2 visar ekonomisk redovisning för lungfibrosregistret för år 2018.

Tabell 2. Ekonomisk redovisning Lungfibrosregistret 2018

År 2018	SEK
Ingående från 2017	566 500
Intäkter 2018	300 000
Utgifter 2018 (-)	861 600
Saldo 20181231 SEK	5 000

5. Redovisning av resultat från registret

Femhundrajugotvå patienter med idiopatisk lungfibros har inkluderats i lungfibrosregistret från registrets start fram till den 31 december 2018. Demografi och baslinjedata vid diagnos/inkludering i registret visas i tabell 3. Etthundrafyrtio patienter (26,8% av totalt inkluderade) avled under perioden oktober 2014 till december 2018.

Tabell 3. Demografi och baslinjedata

	Män	Kvinnor	Totalt
Antal patienter (N, %)	382 (73)	140 (27)	522 (100)
Ålder (Median, range)	73 (46-91)	73 (56-85)	73 (46-91)
Rökanamnes			
<i>Aldrig rökare (N, %):</i>	93 (24)	52 (37)	145 (28)
<i>Fd rökare (N, %):</i>	262 (69)†	73 (52)	335 (64)
<i>Rökare (N, %):</i>	10 (2,6)	8 (6,0)	18 (3,4)
<i>Saknad info (N, %):</i>	17 (4,4)	7 (0,05)	24 (4,6)
Paketår (M±SD)			
Fd rökare (N=244)	24,0±15,3†	19,0±14,2	22,8±15,2
BMI (M±SD)			
(N=399)	27,4±9,7	27,0±5,11	27,3±8,7
FVC% (M±SD)			
(N=417)	70,2±15,9 (N= 293)	73,4±18,1 (N= 124)	71,1±16,6
FEV₁% (M±SD)			
(N=447)	77,4±17,0 (N=320)	76,6±17,7 (N=127)	77,2±17,2
TLC% (M±SD)			
(N=290)	63,0±12,2 * (N=210)	68,7±12,5 (N=80)	64,6±12,6
DLCO% (M±SD)			
(N=326)	46,5±13,5 (N=235)	49,6±15,8 (N= 91)	47,4±14,2

M: mean; SD: standard deviation; BMI: body mass index; FVC%: forcerad vitalkapacitet, % av förväntad; FEV₁%: forcerad expiratorisk volym under första sekunden, % av förväntad; TLC%: total lungkapacitet, % av förväntad; DLCO%: % diffusionskapacitet kolmonoxid.

†: p<0,05; * = p<0,001

Diagnos idiopatisk lungfibros ställdes i 260 (50%) fall på bas av en klinisk-radiologisk bedömning. Arton patienter (3%) fick diagnos idiopatisk lungfibros på grund av en lungbiopsi, medan 217 (42%) fick diagnos vid en multidisciplinär konferens. Grunden till diagnosen var inte rapporterad för 27 (5%) av patienterna. Totalt 65 (12%) patienter genomgick en lungbiopsi under utredningen.

Tabell 4 visar resultatet på de sex minuters gångtest som patienter genomfört vid inklusion i registret. Registrerad samsjuklighet visas i Tabell 5.

Tabell 4. Gångsträcka samt syresättning i vila och under sex minuters gångtest vid inklusion i registret

	Män	Kvinnor	Totalt
N	233	92	325
Gångsträcka (M±SD)	420 ± 130 m	401 ± 107 m	415 ± 124 m
Syresättning (SaO ₂ %), i vila (M±SD)	95,6 ± 2,30	95,6 ± 2,6	95,6 ± 2,40
Syresättning (SaO ₂ %), lägsta under test (M±SD)	86,4 ± 6,10	86,0 ± 7,20	86,3 ± 6,40

Tabell 5. Rapporterad samsjuklighet vid inklusion i registret

Sjukdom	Män (N= 382)	Kvinnor (N= 140)	Totalt (N=522)	OR (95% CI)
Arteriell hypertension (N,%)	150 (39,3%)	47 (33,6%)	197 (37,7%)	1,28 (0,85-1,92)
Gastroesofagal reflux (N,%)	117 (30,1%)	57 (40,7%)	174 (33,3%)	0,64 (0,43-0,96)
Annan kardiovaskulär sjukdom* (N,%)	108 (28,3%)	18 (12,9%)	126 (24,1%)	2,67 (1,55-4,6)
Kranskärslssjukdom (N,%)	94 (24,6%)	13 (9,30%)	107 (20,5 %)	3,20 (1,72-5,91)
Diabetes (N,%)	58 (15.2%)	19 (13,6%)	77 (14,8 %)	1,14 (0,65-1,99)
Cancer (N,%)	31 (8.10%)	14 (10,0%)	45 (8,60 %)	0,79 (0,41-1,54)
Thyroideasjukdomar † (N,%)	18 (4.70%)	13 (9,30%)	31 (6,00%)	0,48 (0,23-1,01)
Sömnapné (N,%)	25 (6,50%)	6 (4,30%)	31 (6,00%)	1.56 (0,63-3,90)
Astma (N,%)	10 (2,60%)	11 (7,90%)	21 (4,00%)	0,32 (0,13-0,76)
KOL (N,%)	13 (3,40%)	2 (1,40%)	15 (2,90%)	2,43 (0,54- 10,9)

*Annan kardiovaskulär sjukdom: Arytmier, hjärtsvikt; **KOL**: Kronisk obstruktiv lungsjukdom; Thyroideasjukdomar: hypo-/hyperthyroidism; **OR**: Oddsratio; **95% CI**: 95% confidence interval

6. Mätning av livskvalitet hos patienter med idiopatisk lungfibros

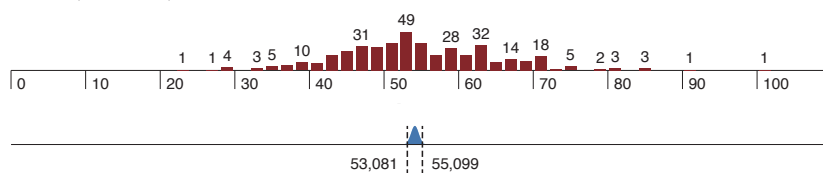
Kings Brief Interstitial Lung Disease Questionnaire (K-BILD) är det enda livskvalitetsfrågeformuläret som är validerat för interstitiella lungsjukdomar (23). "Patient reported outcome measures" (PROMs) är av stor vikt i den moderna hälso- och sjukvården. Ett internationellt samarbete har etablerats med Dr Surinder Biring, Kings College Hospital, London, England, syftande att kunna använda K-BILD som en integrerad del i lungfibrosregistret. K-BILD frågeformuläret är översatt och validerat på svenska (24). Livskvalitet hos patienterna mäts med K-BILD på skalan 0 – 100 där en högre poäng indikerar

bättre livskvalitet. K-BILD är uppbyggt utifrån tre domäner (psychological, breathlessness/activity, chest symptoms) och frågorna viktas i en formel för att räkna ut totalsumman vid det enskilda svarstillfället (23). I lungfibrosregistret görs uträkningen av poäng automatiskt då svaren registreras.

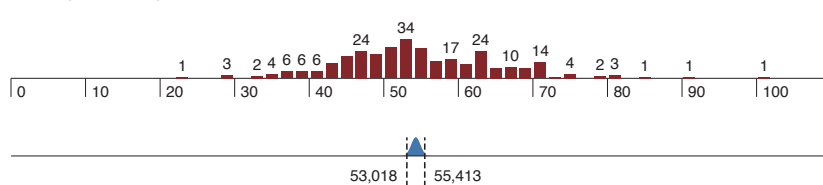
K- BILD resultat från inklusion i registret fanns tillgängligt från 433 (83% av totala antalet, 315 män och 118 kvinnor) patienter. Medelvärdet var 54,09 poäng (standardavvikelse (SD) $\pm 10,69$). För män respektive kvinnor var medelvärdet 54,16 (SD $\pm 10,80$) och 53,74 (SD $\pm 10,40$).

Figur 2. K- BILD resultat (x- axel) vid inklusion. Fördelningskurvan under illustrerar medelvärdet samt "standard error" för respektive grupp.

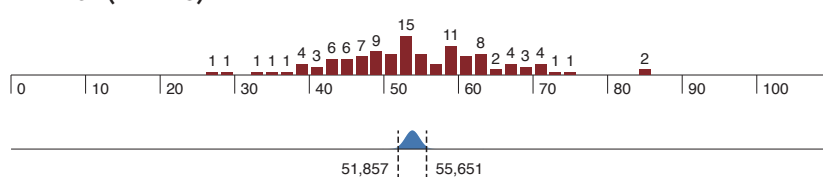
Total (n= 433)



Män (n= 315)



Kvinnor (n= 118)



7. Biobanken och övriga mål för 2019

En nationell biobank för att säkra prover från patienter med idiopatisk lungfibros ingår i huvudprojektet, och är godkänd av etikprövningsnämnden i Stockholm.

Ett serviceavtal signerades i april 2016 med Stockholms Medicinska Biobank, och insamling av prover (serum och plasma) startades på Karolinska Universitetssjukhuset i april 2016.

Insamling av helblod för DNA-extraktion påbörjades i december 2016.

Under 2017 har Sahlgrenska

Universitetssjukhuset startat insamling av serum, plasma och helblod. I Sunderbyn, Falun, Trollhättan, Lund och Linköping

pågår insamling av helblod. Under 2019 kommer förberedelser för att göra uttag av biobanksprover att göras.

Under 2019 kommer komplettering och kvalitetssäkring av data i lungfibrosregistret att göras. Pågående forskningsprojekt kommer att fortsätta med mål att publiceras i vetenskapliga tidskrifter. En utveckling av kvalitetsuppföljning genom registret kommer att drivas.

Styrgruppen kommer att fortsätta arbeta för att säkerställa finansiering i linje med SKLs krav.

8. Lungfibrosregistrets styrgrupp

Lungfibrosregistrets styrgrupp är ansvarig för att säkerställa lungfibrosregistrets ekonomi, besluta om användning av biobanksprover och registerdata samt ansvara för

utvecklingen av registret. Styrgruppen väljs på en tidsperiod på 3 år. I tabell 6 visas styrgruppens sammansättning i oktober 2018 och i tabell 7 visas aktuell styrgrupp.

Tabell 6. Styrgrupp Lungfibrosregistret, från 2018-10-11.

Ordförande	Giovanni Ferrara	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Vice ordförande	Magnus Sköld	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Sekreterare	Lisa Carlson	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Medlem	Jonas Einarsson	Skånes Universitetssjukhus, Lund
Medlem	Kärstin Byström	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg
Medlem	Cristina Cretu	Östersunds sjukhus, Östersund
Medlem	Ewa Pettersedt	Universitetssjukhuset i Linköping, Linköping

Tabell 7. Styrgrupp Lungfibrosregistret, från 2019-08-21.

Ordförande	Magnus Sköld	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Sekreterare	Lisa Carlson	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Medlem	Jonas Einarsson	Skånes Universitetssjukhus, Lund
Medlem	Kärstin Byström	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg
Medlem	Cristina Cretu	Östersunds sjukhus, Östersund
Medlem	Ewa Petterstedt	Universitetssjukhuset i Linköping, Linköping
Medlem	Maria Diakopoulou	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Medlem	Jesper Magnusson	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg Hallands sjukhus, Kungsbacka

9. Patientföreningen för lungfibros

En patientförening för patienter, och deras anhöriga, med lungfibros i Sverige inrättades 2016. Föreningens främsta uppgift är att ge psykologiskt stöd till patienter och anhöriga med idiopatisk lungfibros. Förutom den stödjande

verksamheten arbetar föreningen med jämlik vård samt med att minska brister i information och vård. Mer information och kontakter hittas på föreningens webbsida www.ipf-sverige.se.

10. Publikationer relaterade till lungfibrosregistret

Publikationer baserade på registerdata

- 1) Pesonen I, Carlson L, Murgia N, Kaarteenaho R, Sköld M, Myllärniemi M, Ferrara G. Delay and inequalities in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: the case of two Nordic countries. **Multidisc Respir Med** 05/2018; 13(14)., DOI:10.1186/s40248-018-0126-7
- 2) Ferrara G, Carlson L, Palm A, Einarsson J, Olivesten C, Sköld M. Idiopathic pulmonary fibrosis in Sweden: report from the first year of activity of the Swedish IPF-Registry. **Eur Clin Respir J.** 2016;3:31090

Abstracts

- 1) Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Autoantibodies in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Poster vid **European Respiratory Society International Congress**, Madrid, 29 sept-2 okt 2019.
- 2) Gao J, Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Giovanni G, Sköld M. Change in 6-minute walk test can predict prognosis in idiopathic pulmonary fibrosis. Poster vid **European Respiratory Society International Congress**, Madrid, 29 sept-2 okt 2019.
- 3) Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Det svenska lungfibrosregistret: fyra års aktivitet. **Poster vid Svenska Lungkongressen**, Stockholm, 4-5 april 2019
- 4) Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Förekomst av autoantikroppar hos patienter med idiopatisk lungfibros. Poster vid **Svenska Lungkongressen**, Stockholm, 4-5 april 2019.
- 5) Pesonen I, Kalafatis D, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Forcerad vitalkapacitet, total lungkapacitet och diffusionskapacitet vid idiopatisk lungfibros. Poster vid **Svenska Lungkongressen**, Stockholm, 4-5 april 2019. Prisbelönt som bästa poster.
- 6) Kalafatis D, Carlson L, Pesonen I, Ferrara G, Sköld CM. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): data from the Swedish IPF Registry. Poster vid **Svenska Lungkongressen**, Linköping, 18-19 april 2018.
- 7) Faager G, Nykvist M. Fysioterapi vid IPF. Poster vid **Svenska Lungkongressen**, Linköping, 18-19 april 2018.
- 8) Pesonen I, Gao J, Kalafatis D, Myllärniemi M, Ferrara G, Sköld CM. Forced vital capacity, total lung capacity and diffusion capacity in idiopathic pulmonary fibrosis. Poster vid **European Respiratory Society International Congress**, Paris, 15-19 sept 2018.
- 9) Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Swedish IPF-registry. Poster vid **Nordic Lung Congress**, Visby, 10-12 maj 2017.
- 10) Pesonen I, Carlson L, Murgia N, Sköld CM, Myllärniemi M, Ferrara G. Idiopathic pulmonary fibrosis in Finland and Sweden: Differences in the performance of two similar health care systems. Poster vid **European Respiratory Society International Congress**, Milano, 9-13 sept 2017.

- 11) Ferrara G, Carlson L, Pesonen I, Palm A, Einarsson J, Olivesten C, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Oral presentation vid **Svenska lungkongressen**, Örebro, 19-21 april 2016.
- 12) Nykvist M, Sköld M, Ferrara G, Faager G. Inspiratory muscle training in addition to physical exercise for idiopathic pulmonary fibrosis. Oral presentation vid **European Respiratory Society International Congress**, London, 3-7 sept 2016.
- 13) Ferrara G, Carlson L, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Poster vid **Svenska lungkongressen**, Göteborg, 20-23 april 2015.
- 14) Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Ett svenskt kvalitetsregister för Idiopatisk Lungfibros (IPF). Oral presentation vid **Svenska lungkongressen**, Malmö, 26-27 mars 2014.

Populärvetenskapliga och beskrivande artiklar

- 1) Pesonen I. Det svenska lungfibrosregistret: Nya prediktiva faktorer efterlyses. **Lung & Allergi Forum**. 2018, 3:35.
- 2) Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2018. **Lung & Allergi Forum**. 2018, 4:33-35.
- 3) Carlson L. Lungfibrosregistret – nu i vårdprogrammet för idiopatisk lungfibros. **Lung & Allergi Forum**. 2019, 1:29.
- 4) Carlson L. Lungfibrosregistret. **Lung & Allergi Forum**. 2019, 2:31.
- 5) Pesonen I. Större chans att få behandling mot lungfibros i Sverige än i Finland. Nya rön, **Läkartidningen** 37/2018.
- 6) Kalafatis D. Lungfibrosregistret – rapport från svenska lungkongressen. **Lung & Allergi Forum**. 2018, 2:43.
- 7) Carlson L. Om rapportering av data. **Lung & Allergi Forum**. 2018, 1:33.
- 8) Carlson L, Byström K. Lungfibrosregisterdagen 2017. **Lung & Allergi Forum**. 2017, 4:33.
- 9) Pesonen I. Registerstudier avslöjar skillnader mellan två hälsovårdssystem. **Lung & Allergi Forum**. 2017, 3:23.
- 10) Carlson L. Lungfibrosregistret. **Lung & Allergi Forum**. 2017, 2:29.
- 11) Carlson L. Patientrelaterade utfallsmått i Lungfibrosregistret. **Lung & Allergi Forum**. 2017,1:17.
- 12) Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2016. **Lung & Allergi Forum**. 2016, 4:17.
- 13) Carlson L. Nyheter från lungfibrosregistret. **Lung & Allergi Forum**. 2016, 3:29.
- 14) Nordlund H. IPF-dagen – årlig uppdatering om lungfibros. **Lung & Allergi Forum**. 2016, 2:33.
- 15) Carlson L. Lungfibrosregistret. **Lung & Allergi Forum**. 2016, 1:32.
- 16) Ferrara G, Carlson L. Den första Lungfibrosregisterdagen: Framsteg under 2015 och målsättning för 2016. **Lung & Allergi Forum**. 2015, 4:41.
- 17) Ferrara G, Carlson L, Sköld M. Det nationella Lungfibrosregistret: framsteg och implementering. **Lung & Allergi Forum**. 2015, 4:53.
- 18) Carlson L, Ferrara G. Lungfibrosregistret ett år! **Lung & Allergi Forum**. 2015, 3:39.

- 19) Nordlund H. IPF-dagen – en dag om lungfibros. **Lung & Allergi Forum**. 2015, 2:9
- 20) Diakopoulou M, Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Multidisciplinära konferenser om interstitiella lungsjukdomar: Erfarenheter från Karolinska Universitetssjukhuset. **Lung & Allergi Forum**. 2015, 1:61.
- 21) Artikel: Nytt register gynnar patienter med lungfibros. **Dagens medicin**, 2015-4-22.
- 22) Sköld M, Ferrara G, Carlsson L. Register lanserat för idiopatisk lungfibros. **Lung & Allergi Forum**. 2014, 4:59.
- 23) Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Ett svenskt kvalitetsregister för idiopatisk lungfibros (IPF). **Lung & Allergi Forum**. 2014, 4: 67.
- 24) Sköld M. Nytt hopp för patienter med idiopatisk lungfibros. **Läkartidningen**. 2013, 8
- 25) Lungfibrosregistret. Årsrapport 2015.
http://www.slmf.se/sites/default/files/lungfibrosregistret_arsrapport_2015_webb.pdf
- 26) Lungfibrosregistret Årsrapport 2016.
http://slmf.se/sites/default/files/pdf/Lungfibrosregistret_Arsrapport_2016_o.pdf
- 27) Lungfibrosregistret Årsrapport 2017. http://slmf.se/wp-content/uploads/2018/11/Lungfibrosregistret_%C3%85rsrapport_2017_webb.pdf

Övriga publikationer från forskargruppen relaterade till idiopatisk lungfibros

- 1) Sköld CM, Arnheim-Dahlström L, Bartley K, Janson C, Kirchgässler K-U, Levine A, Ferrara G. Patient journey and treatment patterns in adults with IPF based on health care data in Sweden from 2001-2015. **Respir Med** 2019 (in press).
- 2) Ferrara G, Arnheim-Dahlström L, Bartley K, Janson C, Kirchgässler KU, Levine A, Sköld CM. Epidemiology of pulmonary fibrosis - a cohort study using health care data in Sweden. **Pulm Ther** 2019; 5: 55–68.
- 3) Planck A, Sköld M. Idiopatisk lungfibros: bakgrund. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 4) Ferrara G, Pesonen I, Sköld M. Akut exacerbation av Idiopatisk lungfibros. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 5) Sköld M, Planck A. Läkemedelsbehandling av Idiopatisk lungfibros. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 6) Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Det svenska lungfibrosregistret. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 7) Diakopoulou M, Kalafatis D, Ferrara G. Komorbiditeter. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

- 8) Fathi M, Lundberg IE. Lungfibros vid reumatiska sjukdomar. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 9) Ekström M, Ferrara G. Symtomlindrande behandling. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 10) Landenfelt Gestré LL, Ryftenius H, Byström K, Rivero C. Interdisciplinärt omhändertagande av IPF-patienten. Kapitel i **Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram**. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 (www.slmf.se), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
- 11) Sköld M. Idiopatisk lungfibros. PM publicerat i **Internetmedicin** <https://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=830>.
- 12) Sköld M. Hypersensitivitetspneumonit (allergisk alveolit). PM publicerat i **Internetmedicin**. <https://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=1213>.
- 13) Cottin V, Koschel D, Guenther A, Albera C, Azuma A, Sköld CM, Tomassetti S, Hormel P, Stauffer J, Strombom I, Kirchgaessler K-U, Maher T. Long-term safety of pirfenidone: results of the prospective, observational PASSPORT study. **ERJ Open Res** 2018 Oct 19;4(4).
- 14) Lee J, Arisi I, Puxeddu E, Mramba LK, Amiosante M, Swaisgood CM, Pallante M, Brantly ML, Sköld CM, Saltini C. Bronchoalveolar lavage (BAL) cells in idiopathic pulmonary fibrosis express a complex pro-inflammatory, pro-repair, angiogenic activation pattern, likely associated with macrophage iron accumulation. **PLoS One**. 2018 Apr 12;13(4):e0194803. doi: 10.1371/journal.pone.0194803
- 15) Ferrara G, Luppi F, Birring SS, Cerri S, Caminati A, Sköld M, Kreuter M. Best supportive care for idiopathic pulmonary fibrosis: Current gaps and future directions. **Eur Respir Rev** 2018; 27(147):170076., DOI:10.1183/16000617.0076-2017.
- 16) Sköld CM, Bendstrup E, Myllärniemi M, Gudmundsson G, Sjöheim T, Hilberg O, Altraja A, Kaarteenaho R, Ferrara G. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: A position paper from a Nordic expert group. **J Intern Med**. 2017 Feb;281(2):149-166.
- 17) Walsh SLF, Maher TM, Kolb M, Poletti V, Nusser R, Richeldi L, Vancheri C, Wilsher ML, Antoniou KM, Behr J, Bendstrup E, Brown K, Calandriello L, Corte TJ, Cottin V, Crestani B, Flaherty K, Glaspole I, Grutters J, Inoue Y, Kokosi M, Kondoh Y, Kouranos V, Kreuter M, Johannson K, Judge E, Ley B, Margaritopoulos G, Martinez FJ, Molina-Molina M, Morais A, Nunes H, Raghu G, Ryerson CJ, Selman M, Spagnolo P, Taniguchi H, Tomassetti S, Valeyre D, Wijsenbeek M, Wuyts W, Hansell D, Wells A and the IPF Project Consortium (with Ferrara G): Diagnostic accuracy of a clinical diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: An international case-cohort study. **Eur Respir J** 08/2017; 50(2):1700936., DOI:10.1183/13993003.00936-2017.

- 18) Johannson KA, Strâmbu I, Ravaglia C, Grutters JC, Valenzuela C, Mogulkoc N, Luppi F, Richeldi L, Wells AU, Vancheri C, Kreuter M, Albera C, Antoniou KM, Altinisik G, Bendstrup E, Bondue B, Borie R, Brown KK, Camus P, Castillo D, Collard HR, Cottin V, Crimi N, Ferrara G, Fischer A, Gauldie J, Geiser T, Guenther A, Hambly N, Hansell DM, Harari S, Jones MG, Keane M, Ley B, Maher TM, Molina-Molina M, Palmucci S, Poletti V, Prasse A, Rottoli P, Spagnolo P, Sterclova M, Torrisi S, Tsitoura E, Vasakova M, Walsh SL, Wijsenbeek MS, Wuyts WA. Antacid therapy in idiopathic pulmonary fibrosis: more questions than answers? **Lancet Respir Med** 07/2017; 5(7):591-598., DOI:10.1016/S2213-2600(17)30219-9.
- 19) Behr J, Bendstrup E, Crestani B, Gunther A, Olschewski H, Sköld CM, Wells A, Wuyts W, Koschel D, Kreuter M, Wallaert B, Lin CY, Beck J, Albera C. Safety and Tolerability of acetylcysteine and pirfenidone combination therapy in idiopathic pulmonary fibrosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled, phase 2 trial. **Lancet Respir Med** 2016 Jun;4(6):445-53. doi: 10.1016/S2213-2600(16)30044-3.
- 20) Sköld CM, Janson C, Klackenbergl Elf Å, Fiaschi M, Wiklund K, Persson HL. A retrospective chart review of pirfenidone treated patients in Sweden: the REPRIS study. **Eur Clin Respir J** 2016; 3: 32035.
- 21) Lehtonen ST, Veijola A, Karvonen H, Lappi-Blanco E, Sormunen R, Korpela S, Zagai U, Sköld MC, Kaarteenaho R. Pirfenidone and nintedanib modulate properties of fibroblast and myofibroblast in idiopathic pulmonary fibrosis. **Respir Res** 2016 Feb 4 17:14 doi: 10.1186/s12931-016-0328-5.
- 22) Ferrara G, Sköld M. Advances in therapies for Interstitial Lung Diseases. Chapter in the book "Clinical Therapy Research in Inflammatory Diseases", Ronald van Vollenhoven (editor), World Scientific Publishing Co, Pte. Ltd. 2015, ISBN 978-9814656320.
- 23) Bendstrup E, Hyldgaard C, Altraja A, Sjöhelm T, Myllärniemi M, Gudmundsson G, Sköld M, Hillberg O. Organisation of diagnostic and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis and other interstitial lung diseases in the Nordic countries. **Eur Clin Respir J**, 2015 Jul 1;2. doi: 10.3402/ecrj.v2.28348.
- 24) Luppi F, Cerri S, Taddei S, Ferrara G, Cottin C. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis: a clinical review. **Intern Emerg Med** 2015; 10(4)., DOI:10.1007/s11739-015-1204-x.
- 25) Xaubet A, Behr J, Bendstrup E, Cottin V, Hirani N, Kähler C, Sköld M. Review of IPF diagnosis and management recommendations in Europe. **Sarc Vasc Diffuse Lung Dis** 2013;30(4):249-61.

11. Referenser

1. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011 Mar 15;183(6):788–824.
2. Idiopatisk lungfibros, vårdprogram (red. Sköld M). Svensk lungmedicinsk förening 2019 (www.slmf.se). ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers J L, Richeldi L, Ryerson C J, Lederer D J, Behr J et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Sep 1;198(5):e44–68.
4. Hodgson U, Laitinen T, Tukiainen P. Nationwide prevalence of sporadic and familial idiopathic pulmonary fibrosis: evidence of founder effect among multiplex families in Finland. *Thorax*. 2002 Apr;57(4):338–42.
5. Ferrara G, Arnheim-Dahlström L, Bartley K, Janson C, Kirchgässler KU, Levine A, Sköld CM. Epidemiology of pulmonary fibrosis: a cohort study using healthcare data in Sweden. *Pulm Ther* 2019, 5:55-69.
6. Raghu G, Rochweg B, Zhang Y, Garcia CAC, Azuma A, Behr J, et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: Treatment of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Update of the 2011 Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2015 Jul 15;192(2):e3–19.
7. Sköld CM, Bendstrup E, Myllärniemi M, Gudmundsson G, Sjöheim T, Hilberg O, Altraja A, Kaarteenaho R, Ferrara G. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: A position paper from a Nordic expert group. *J Intern Med*. 2017 Feb;281(2):149-166.
8. Tandvårds och Läkemedelsförmånsverket. Underlag för beslut om subvention - Esbriet (pirfenidon). [Internet]. Available from: http://www.tlv.se/Upload/Beslut_2015/underlag-beslut-esbriet.pdf
9. Regelverk [Internet]. [cited 2013 May 21]. Available from: http://www.kvalitetsregister.se/om_kvalitetsregister/regelverk_1
10. Pesonen I, Carlson L, Murgia N, Sköld CM, Myllärniemi M, Ferrara G: Idiopathic pulmonary fibrosis in Finland and Sweden: Differences in the performance of two similar health care systems. Thematic poster presentation, 2017 Sept 9-13, European Respiratory Society International Congress, Milan, Italy.
11. Pesonen I, Carlson L, Murgia N, Kaarteenaho R, Sköld M, Myllärniemi M, Ferrara G. Delay and inequalities in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: the case of two Nordic countries. *Multidisc Respir Med* 05/2018; 13(14)., DOI:10.1186/s40248-018-0126-7
12. Pesonen I, Gao J, Kalafatis D, Myllärniemi M, Ferrara G, Sköld CM. Forced vital capacity, total lung capacity and diffusion capacity in idiopathic pulmonary fibrosis. Poster discussion, 2018, Sept 15-19, European Respiratory Society International Congress, Paris, France.

13. Kalafatis D, Carlson L, Pesonen I, Ferrara G, Sköld CM. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): data from the Swedish IPF Registry. Poster presentation, 2018 Apr 18-19, Svenska Lungkongressen, Linköping, Sweden.
14. Pesonen I, Kalafatis D, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Forcerad vitalkapacitet, total lungkapacitet och diffusionskapacitet vid idiopatisk lungfibros. Poster presentation, 2019 Apr 4-5, Svenska Lungkongressen, Stockholm, Sweden.
15. Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Förekomst av autoantikroppar hos patienter med idiopatisk lungfibros. Poster presentation, 2019 Apr 4-5, Svenska Lungkongressen, Stockholm, Sweden.
16. Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Autoantibodies in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Poster presentation, 2019 Sep 29-Oct 2, European Respiratory Society International Congress, Madrid, Spain.
17. Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Ett svenskt kvalitetsregister för Idiopatisk Lungfibros (IPF). Oral presentation, 2014 Mar 26-27, Svenska lungkongressen, Malmö, Sweden
- 18 Ferrara G, Carlson L, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Thematic poster presentation, 2015 Apr 20-23, Svenska lungkongressen, Göteborg, Sweden.
19. Ferrara G, Carlson L, Pesonen I, Palm A, Einarsson J, Olivesten C, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Oral presentation, 2016 Apr 19-21, Svenska lungkongressen, Örebro, Sweden.
20. Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Det svenska lungfibrosregistret: fyra års aktivitet. Poster presentation, 2019 Apr 4-5, Stockholm, Sweden.
21. Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Swedish IPF-registry. Thematic poster presentation, 2017 May 10-12, Nordic Lung Congress, Visby, Sweden.
22. Gao J, Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Giovanni G, Sköld M. Change in 6-minute walk test can predict prognosis in idiopathic pulmonary fibrosis. Poster presentation, 2019 Sep 29-Oct 2, European Respiratory Society International Congress, Madrid, Spain.
23. Patel AS, Siegert RJ, Brignall K, Gordon P, Steer S, Desai SR, et al. The development and validation of the King's Brief Interstitial Lung Disease (K-BILD) health status questionnaire. *Thorax*. 2012 Sep;67(9):804-10.
24. Wapenaar M, Patel A, Birring S, van Domburg RT, Bakker EWP et al. Translation and validation of The King's Brief (K-BILD) Interstitial Lung Disease questionnaire in French, Italian, Swedish and Dutch. *Chronic Respiratory Disease* 2017 May;14(2):140-150.

Kontakt:
Registerkoordinator Lisa Carlson
073-712 15 97
lisa.carlson@sll.se