

# Lungfibrosregistret

Årsrapport 2024

Gällande verksamhetsperioden januari - december 2024



## Innehåll

1-Populärvetenskaplig sammanfattning .....	3
2 – Bakgrund och syfte .....	4
3 – Verksamhetsberättelse år 2024.....	7
Lungfibrosregistrets styrgrupp .....	7
Finansiering .....	8
Byte av plattform och uppdatering av variabler .....	8
Registerdag 2024 .....	9
Vetenskapliga arbeten och spridning av resultat .....	9
Planering och mål för 2025 .....	9
4 - Redovisning av resultat från registret .....	11
5 - Patientföreningen för lungfibros .....	17
Referenser.....	18
Publikationer relaterade till lungfibrosregistret.....	21
Bilaga- Variabellista.....	32

# 1-Populärvetenskaplig sammanfattning

## Bakgrund

Idiopatisk lungfibros (IPF) är en obotlig sjukdom som angriper lungvävnaden och så småningom omvandlar den till ärrvävnad. Personer som drabbas får allt sämre lungkapacitet vilket i sin tur kan leda till andningssvikt och död. Utan sjukdomsspecifika läkemedel beräknas, i olika studier, överlevnaden till mellan tre till fem år från diagnos, men det finns stora variationer och siffrorna visar hur det ser ut på gruppnivå. Det har inte alltid varit känt hur vanlig sjukdomen är i Sverige men under de senaste åren uppskattas det att det finns ungefär 2 000 personer med IPF runt om i landet. Det finns ingen botande behandling men användning av bromsande läkemedel, rehabilitering samt lungtransplantation ingår i omhändertagandet från specialistsjukvården. I juni 2024 publicerades det nationella personcentrerade och sammanhållna vårdförloppet för lungfibros som syftar till en god och jämlik vård, där finns även förslag på hur vården av personer med IPF kan utvärderas. Utvärdering, forskning och utbildning om lungfibros är angeläget för att fortsätta optimera vården för personer med lungfibros.

## Målsättning

Lungfibrosregistret är ett kvalitetsregister för idiopatisk lungfibros (IPF) som skapades för att samla in och strukturera information om vården som ges till de drabbade patienterna och om själva sjukdomen. Insamlad information används inte bara för att utvärdera vården och öka kunskapen om sjukdomen, utan också för att jämföra förhållanden mellan olika regioner. Exempelvis kan utvärdering av behandlingsmetoder eller kartläggning av detaljer i sjukdomsförloppet ske, och därmed kan information från lungfibrosregistret både bidra till bättre patientomhändertagande och användas till forskning.

## Metoder

En databas används där uppgifter om bland annat sjukhistoria, lungfunktionsvärden, läkemedelsbehandling och hälsorelaterad livskvalité matas in vid olika tidpunkter under patientens sjukdomsförlopp. Sedan 2014 har flera sjukhus runt om i landet rapporterat in data till registret. Uppgifterna som samlas in används sedan för att följa vårdkvalitet och skapa ny kunskap genom forskning.

## Betydelse

Ett nationellt register gör det möjligt att påvisa styrkor och svagheter i vården av personer med IPF. I vårdförloppet för lungfibros föreslås att lungfibrosregistrets resultat kan användas till uppföljning och utvärdering av omhändertagandet, vilket gör det möjligt att påvisa styrkor och

svagheter i vården. Det bidrar till att möjliggöra förbättring av hälso- och sjukvård för personer som drabbats av IPF i Sverige. Ett register kan vidare leda till högkvalitativ forskning och utbildning, och gynnar även internationella samarbeten.

## 2 – Bakgrund och syfte

Idiopatisk lungfibros (IPF) 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, medianöverlevnad uppskattas till 3–5 år från diagnos, men med stor variation (1). Komplexiteten och svårigheten att ställa diagnos kräver en högkvalificerad tvärvetenskaplig bedömning främst för att differentiera IPF från andra typer av lungfibros (1–3). Det finns evidensbaserade internationella och nationella (Svensk Lungmedicinsk Förening, SLMF) riktlinjer angående utredning, diagnos och omhändertagande av IPF (4). Ett nationellt personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp för lungfibros, där IPF ingår, publicerades 2024 (5). Vårdförloppet rekommenderar att uppföljning och utvärdering sker genom lungfibrosregistret.

Sjukdomen finns överallt i världen, i Sverige beräknas prevalensen till 10–40/100 000 (6). En grov uppskattning är att cirka 500 nya fall av IPF per år borde diagnostiseras i Sverige, motsvarande en prevalens på 2 000 personer (7). Sannolikt är dock sjukdomen betydligt vanligare. I en svensk studie baserad på Socialstyrelsens diagnosregister (8) uppskattades prevalensen av lungfibros (inklusive andra former av lungfibros än IPF) år 2015 till 68 fall per 100 000 invånare och hade ökat från 15 fall/100 000 sedan 2001.

Eftersom sjukdomen är ovanlig, allvarlig och att botande behandling saknas, krävs specialistkunskaper och teamarbete som inkluderar ett flertal yrkesprofessioner. Två läkemedel som bromsar sjukdomsförloppet finns tillgängliga (9, 10). Dessa återställer inte funktionsförmågan och är förenade med biverkningar (11, 12). I Sverige får de flesta patienter med lungfibros vård via sjukhusens lungmottagningar. Syftet med lungfibrosregistret är att utvärdera kvaliteten på den vård som erbjuds patienter med IPF i Sverige samt kartlägga hur utredning och behandling sker. Kvalitetsregistret syftar även till att studera prevalens, incidens och sjukdomsprognos samt att främja samverkan mellan olika enheter och stimulera till kunskapsutbyte. Registerdata används även för forskning som syftar till att tydliggöra sjukdomens orsaker, karaktär, behandlingsstrategier samt förändring av trender över tid.

Lungfibrosregistret startades i september 2014 med bland annat stöd av ett anslag från Hjärt- Lungfonden. Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm godkände projektet i augusti 2014 och är sedan dess lungfibrosregistrets centralt personuppgiftsansvariga myndighet (CPUA). Registret förankrades samtidigt till Kvalitetsregistercentrum Stockholm (QRC-STHLM). 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 2014/1202–31/4). Därefter har komplettering av etikansökan godkänts (diarienummer 2016/498–32 och 2019-04673).

En nationell provsamling för att samla blodprover från patienter med IPF ingår i huvudprojektet. En provsamling startades april 2016 vid Stockholms Medicinska Biobank, och insamling av prover (serum och plasma) startades samma månad och den är fortfarande pågående vid Karolinska Universitetssjukhuset, tidigare samlades serum och plasma även in vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Insamling av helblod för DNA-extraktion påbörjades i december 2016 och flera av de aktiva sjukhusen har bidragit med prover.

Registrering av uppgifter sker via en webbaserad plattform som tillåter prospektiv registrering av flertal variabler (se bilaga Variabellista). Lungfibrosregistrets variabler utgår från vårdprogrammet för IPF, internationella riktlinjer samt vårdförloppet för lungfibros (1-5). Plattformen levererades av Granitics Oy, Finland fram till mars 2025, därefter av Omda AB, Sverige. Dataexport är delegerad till registeradministratörer: Lisa Carlson (registerhållare), Sandra Karlsson (registerkoordinator). Lokala användare som registrerar data i plattformen är centrala i lungfibrosregistrets uppbyggnad, de stöds av registerkoordinator genom flexibel och öppen kommunikation.

Arbetet med registrets variabellista har skett genom ett flertal digitala möten, utöver de ordinarie styrgruppsmötena, samt mailkontakt under året. Målet med arbetet har varit att alla variabler i registret ska bidra till kvalitetsuppföljning och utvärdering, med fokus på resultat- och processmått. Vidare har fokus varit att alla variabler ska formuleras på ett användarvänligt och tydligt sätt, detta för att minimera risk för tolkning av variabelns innebörd.

Lungfibrosregistrets styrgrupp beslutar om mål och aktiviteter, ansvarar för registrets ekonomi samt beslutar om uttag av registerdata, inklusive de blodprov som samlas in i forskningsprovsamling (Stockholms Medicinska Biobank) tillhörande lungfibrosregistret. Från kvalitetsregistrets start 2014 fram till augusti 2019 var Giovanni Ferrara styrgruppens ordförande samt registerhållare. Magnus Sköld var mellan 2019 – 2024 styrgruppens ordförande, därefter tog Jesper Magnusson över. CPUA (Karolinska Universitetssjukhuset) beviljade under hösten

2019 ansökan om byte av registerhållare och Lisa Carlson innehar sedan dess den posten. Enligt tidigare styrgruppsbeslut väljs medlemmar in i styrgruppen på en period av tre år. Medlemmar i styrgruppen har sedan start varit läkare med specialitet inom lungmedicin och särskilda kunskaper, erfarenheter och intresse av interstitiella lungsjukdomar (till vilken grupp idiopatisk lungfibros tillhör) eller sjuksköterskor med goda kunskaper om samt erfarenhet och intresse av interstitiella lungsjukdomar. Andra professioner, såsom fysioterapeuter, kuratorer, dietister och arbetsterapeuter, är också möjliga att väljas in i styrgruppen.

Styrgruppen har sedan 2021 arbetat med att uppdatera hela variabellistan för att motsvara de riktlinjer som finns samt i syfte att öka användarvänligheten vid registrering. Detta arbete föranledde att styrgruppen 2022 beslöt att implementera en plattform som motsvarar behovet av en användarvänlig och modern plattform. Beslut om att rekrytera en ny registerkoordinator togs samma år. Upphandling av ny registerplattform inleddes 2023 tillsammans med CPUA (Karolinska Universitetssjukhuset). Samma år färdigställdes den nya variabellistan, med målen att bidra till kvalitetsuppföljning och utvärdering, med fokus på resultat- och processmått, samt att alla variabler ska formuleras på ett användarvänligt och tydligt sätt.

Lungfibrosregistret startades tack vare ett anslag från Ragna och Paul Nybergs fond, samt från Hjärt-Lungfonden för åren 2014 - 2016. Region Stockholm har bidragit till projektet genom personella resurser vid Medicinsk Enhet Lung- och Allergisjukdomar, Karolinska Universitetssjukhuset. Lungfibrosregistret har erhållit anslag för drift från Hjärt-Lungfonden för år 2022-2024. Tack vare det kunde en registerkoordinator rekryteras från september 2022 och tre år framåt.

Ansökningar om uttag av registerdata för forskning hanteras av styrgruppen, och ett flertal har genom åren beviljats efter att etikprövning genomförts och godkänts. Sedan registrets start 2014 fram till och med 2023 har forskning där registerdata använts resulterat i ett flertal vetenskapliga publikationer (13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 20), presentationer (21, 22, 23) samt abstracts vid svenska (24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34) och internationella (35, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45, 46, 47, 48) lungkongresser.

Totalt tre doktorander har använt registerdata, inklusive forskningsprover, i sina huvudsakliga forskningsprojekt. Dimitrios Kalafatis försvarade sin avhandling ”Idiopathic pulmonary fibrosis: disease presentation, clinical course and potential biomarkers” i juni 2022 och erhöll doktorsgrad (49).

I forskningsprojekt där data från lungfibrosregistret använts har anslag från Hjärt-Lungfonden erhållits. Även läkemedelsindustrin har stöttat forskningsprojekt med olika anslag (Boehringer-Ingelheim och Roche). Avtal med industrin sker enligt gällande regelverk.

### 3 – Verksamhetsberättelse år 2024

#### Lungfibrosregistrets styrgrupp

Lungfibrosregistrets styrgrupp är ansvarig för att säkerställa lungfibrosregistrets ekonomi, besluta om användning av biobanksprover och registerdata samt ansvara för utvecklingen av registret. Under året har formella styrgruppsmöten skett vid tre tillfällen. Vid det digitala mötet i september 2024 beslöts att adjungera registerkoordinator Sandra Karlsson samt Hjärt-lungfondens representant Linda Swirtun till styrgruppen. Vid det fysiska mötet i november 2024 valdes Jesper Magnusson till ordförande och Magnus Sköld till vice-ordförande för styrgruppen. Ida Belo och Emily Krantz valdes till nya ledamöter och omval skedde för Lisa Carlson, Ewa Petterstedt, Cristina Cretu och Emil Ekbohm.

**Tabell 1.** Styrgruppens sammansättning 2023-11-16 – 2024-11-13

<b>Ordförande</b>	Magnus Sköld	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Vice-ordförande</b>	Jesper Magnusson	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg
<b>Sekreterare</b>	Lisa Carlson	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Ledamot</b>	Cristina Cretu	Östersunds sjukhus, Östersund
<b>Ledamot</b>	Ewa Petterstedt	Universitetssjukhuset i Linköping, Linköping
<b>Ledamot</b>	Maria Diakopoulou	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Ledamot</b>	Emil Ekbohm	Akademiska sjukhuset, Uppsala
<b>Ledamot</b>	Hamid Akbarshahi	Skånes Universitetssjukhus, Lund

**Tabell 2.** Styrgruppens sammansättning från 2024-11-14.

<b>Ordförande</b>	Jesper Magnusson	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg
<b>Vice-ordförande</b>	Magnus Sköld	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Sekreterare</b>	Lisa Carlson	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Ledamot</b>	Cristina Cretu	Östersunds sjukhus, Östersund
<b>Ledamot</b>	Ewa Petterstedt	Universitetssjukhuset i Linköping, Linköping
<b>Ledamot</b>	Maria Diakopoulou	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Ledamot</b>	Emil Ekbohm	Akademiska sjukhuset, Uppsala
<b>Ledamot</b>	Hamid Akbarshahi	Skånes Universitetssjukhus, Lund
<b>Ledamot</b>	Ida Belo	Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
<b>Ledamot</b>	Emily Krantz	Sahlgrenska Universitetssjukhuset, Göteborg
<b>Adjungerad</b>	Linda Swirtun	Hjärt-lungfonden
<b>Adjungerad</b>	Sandra Karlsson	Registerkoordinator

## Finansiering

Lungfibrosregistret har inte erhållit ekonomiskt stöd inom ramen för statens och Sveriges Kommuner och Regioners (SKR) satsning på nationella kvalitetsregister, vilket beror på att man sedan 2015, samtidigt som lungfibrosregistret hade nått nationell spridning, stängt möjligheten för nya kvalitetsregister att ansöka om certifiering samt stöd. Under 2024 har förändringar aviserats om hur statens medel för drift av kvalitetsregister ska fördelas, samtidigt har den nationella kunskapsstyrningen inlett ett förändringsarbete där bland annat certifieringsrutin ska ses över.

Drift av registret har kunnat fortsätta främst tack vare stöd från Hjärt-Lungfonden.

## Byte av plattform och uppdatering av variabler

På grund av tekniska svårigheter samt ett önskemål om att öka användarvänligheten i registret beslöt styrgruppen år 2022 att byta plattform. Syftet med bytet av plattformen är att skapa ett användarvänligt register för de som arbetar med registrering, samt att minska en del tekniska utmaningar. Målet är att ett användarvänligt register ökar kvalitet på data och täckningsgrad samt minskar delen "saknad data" (missing data). Arbetet med upphandling av ny plattform initierades 2023 tillsammans med CPUA (Karolinska Universitetssjukhuset) och har framskridit under 2024.

Beslutet om plattformbyte föranleddes även av att Granitics plattform inte mötte de tekniska krav som den uppdaterade variabellistan, vilken färdigställdes av styrgruppen under 2023, kräver. Den nya variabellistan sågs över efter att det personcentrerade och sammanhållna vårdförloppet för lungfibros presenterades i juni 2024. Styrgruppen konstaterade att lungfibrosregistret kan möta vårdförloppets föreslagna kvalitetsindikatorer för IPF, någon ytterligare justering av den nya variabellistan har därför inte skett under året.

På grund av att registret är i en utvecklingsfas med bland annat plattformsbudet, så förlängdes registerkoordinators anställning med ytterligare ett år. Projektanställningen löper ut 2026.

### Registerdag 2024

Registerdagen anordnades på Karolinska universitetssjukhuset i Solna, med möjlighet att även delta digitalt, 15 november 2024. Deltagare var från ett flertal hälso- och sjukvårdsprofessioner och från flera vårdenheter nationellt samt representanter från Hjärt-lungfonden, patientföreningen för lungfibros och läkemedelsindustrin.

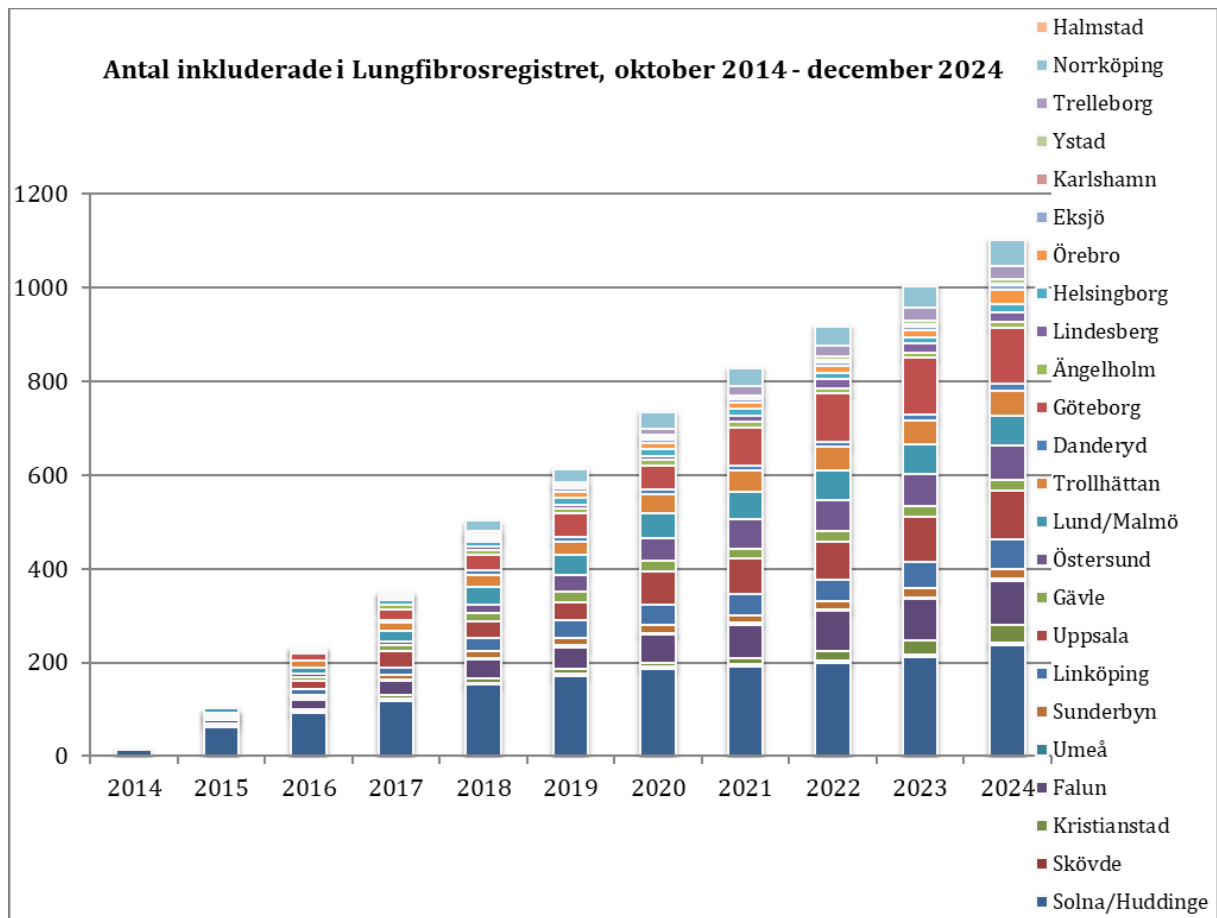
### Vetenskapliga arbeten och spridning av resultat

I juni 2024 försvarade Ida Pesonen, som använt data från lungfibrosregistret i sin forskning vid Karolinska Institutet, sin avhandling "Fibrotic lung disease: early signs, treatment and outcomes" (50) och erhöll doktorsgrad. Under året presenterades även en poster vid Svenska lungkongressen i Örebro (51), två vid European Respiratory Society, Wien, Österrike (52, 53) samt en presentation vid den amerikanska lungkongressen i San Diego, USA (54). En vetenskaplig publikation, rörande antifibrotisk läkemedelsbehandling, som bygger på registerdata publicerades (55). I tidskriften "Lung- och allergiforum" har två beskrivande artiklar publicerats (56, 57). Ett nordiskt samarbete med frågeställningar kring mortalitet har under året fortsatt efter att ha initierats 2023 (53).

### Planering och mål för 2025

Under 2025 kommer arbetet med att färdigställa plattformsbudet, samt implementeringen av den, att vara i fokus. Registerkoordinatören kommer att fokusera särskilt på att användarna ska känna trygghet, genom god kännedom om variabler, vid datainmatning i registret. Samarbete med olika forskargrupper kommer att fortsätta för att möjliggöra användandet av registerdata i forskningsprojekt. Fortsatt bevakning av utvecklingen kring finansieringsmöjligheter kommer att ske.

**Figur 1.** Antal patienter rapporterade till registret under perioden oktober 2014 - december 2024 uppdelade på deltagande centra.



#### 4 - Redovisning av resultat från registret

Totalt 1150 patienter har diagnostiserats med idiopatisk lungfibros (IPF) och inkluderats i registret från dess start i oktober 2014 fram till december 2024. Rapportering av resultat som inkluderar värden från IPF-diagnos baseras på patienter som inkluderats i registret i samband med fastställande av diagnos (inkluderade i registret senast sex månader efter att diagnos IPF har fastställts). I tabell 3 redovisas demografidata samt värden från diagnos av IPF.

Den vanligaste metoden för fastställande av diagnos var klinisk-radiologisk bedömning med 48 %, följt av multidisciplinär konferens på 40 %. Vidare var den minst vanligaste metoden lungbiopsi med 2 %. Grunden till diagnos var inte rapporterade för 65 patienter (10%).

**Tabell 3** Demografi och baslinjedata

<b>Antal patienter, N</b>	648
<b>Män, N (%)</b>	486 (75)
<b>Kvinnor, N (%)</b>	162 (25)
<b>Ålder vid diagnos, median (Q1-Q3)</b>	72 (69–77)
<b>Symtomstart till diagnos, antal månader, M (SD)</b>	7 (8,8)
<b>Fd rökare, N (%)</b>	N=390 (60)
<b>Aldrig rökare, N (%)</b>	N=175 (27)
<b>Rökare, N (%)</b>	N=19 (3)
<b>Saknas information, N (%)</b>	N=64 (10)
<b>Paketår N=292, antal år, M</b>	M=23,8
<b>Hereditet för ILD N=381, N (%)</b>	Ja: N=34 Nej: N=349
<b>Risk för autoimmun sjukdom N=, N (%)</b>	Ja: N= 34 Nej: N= 365
<b>BMI N=561, M (SD)</b>	M=27 (4,2)
<b>Diagnos fastställd efter:</b>	
<b>MDK, N (%)</b>	253 (39,04)
<b>Klinisk-radiologisk bedömning, N (%)</b>	314 (48,46)
<b>Lungbiopsi, N (%)</b>	16 (2,47)
<b>Saknas information, N (%)</b>	65 (10,03)
<b>Lungkapacitet:</b>	
<b>FVC% N=525, M (SD)</b>	73,61 (17,4)
<b>FEV1% N=547, M (SD)</b>	79,54 (17,4)
<b>DLCO% N=441, M (SD)</b>	49,58 (15,4)
<b>6MWT N=394, antal meter, M (SD)</b>	419 (119)
<b>6MWT med syrgas N=21, antal meter, M (SD)</b>	285 (109)

N=antal, (%)=andel av totalt antal, Q1=första kvartilen, Q3= tredje kvartilen, M=medelvärde, SD=standardavvikelse, BMI=body mass index, MDK=multidisciplinär konferens, FVC%=forcerad vitalkapacitet, procent av förväntat, FEV1%=forcerad expiratorisk volym under 1 sekund, procent av förväntat, DLCO%=diffusionskapacitet av kolmonoxid, 6MWT=6-minuters gångtest, meter.

**Tabell 4.** Avlidna, lungtransplanterade samt behandling med antifibrotiskt läkemedel och syrgas, totalt 648 patienter.

<b>Avlidna, N (%)</b>	N=298 (46)
<b>Ålder vid dödsfall, median (Q1-Q3)</b>	78 (72-82)
<b>Månader från diagnos till dödsfall, M (SD)</b>	31 (21,9)
<b>Lungtransplanterade, N (%)</b>	49 (4)
<b>Ålder vid tx, median (Q1-Q2)</b>	64 (60-64)
<b>Månader från diagnos till tx, M (SD)</b>	26 (18)
<b>Antifibrotisk behandling:</b>	
- Start, N (%)	545 (84,10)
- Avslut, N (%)	420 (64,81*)
<b>Månader från diagnos till behandling, M (SD)</b>	13 (9,12)
<b>Syrgasanvändning, N (%)</b>	117 (18,06)

N=antal, (%)=andel av totalt antal, Q1=första kvartilen, Q3= tredje kvartilen, M=medelvärde, SD=standardavvikelse, tx=lungtransplantation, Antifibrotisk behandling=pirfenidon, nintedanib, \*=andel av antal som startat behandling.

Från att lungfibrosregistret startade 2014 till 2024 så har totalt 298 patienter av 648 avlidit och 49 har genomgått lungtransplantation. Medianåldern för dödsfall var 78 år och medianåldern för tid vid transplantation var 64 år. Antalet patienter som startat sin antifibrotiska behandling var 545 av 648. 420 patienter har avslutat sin behandling, antingen i samband med att de avlidit, transplanterats eller av annan orsak.

**Tabell 5.** Syresättning i vila och lägsta syresättning under sex minuter gångtest (6MWT) vid inklusion i registret.

	<b>Totalt N=648</b>	<b>Män N=486</b>	<b>Kvinnor N=162</b>
<b>Syresättning i vila, %, M (SD)</b>	95,94 (2,47)	95,95 (2,44)	95,90 (2,59)
<b>Lägsta syresättning vid 6mwt, %, M (SD)</b>	86,76 (6,79)	86,96 (6,46)	86,18 (7,67)

N=antal, M=medelvärde, SD=standardavvikelse, 6MWT=6-minuter gångtest.

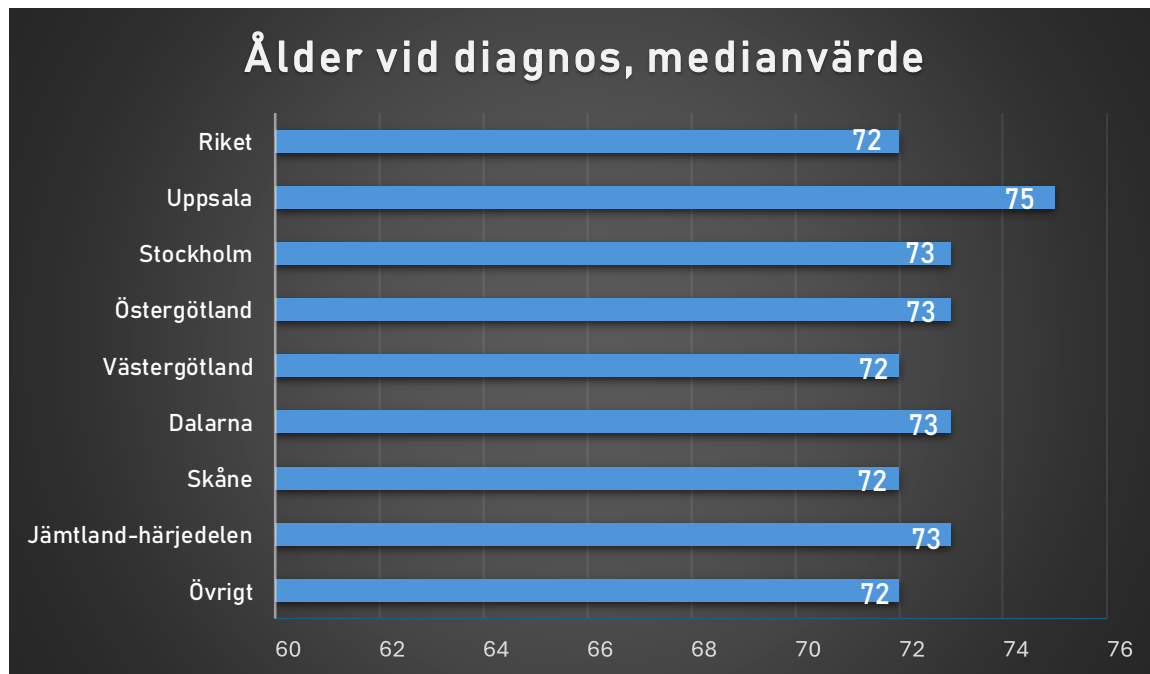
**Tabell 6.** Samsjuklighet vid IPF

Samsjuklighet. Namn på sjukdom	Totalt=648	Män=486	Kvinnor=162
Hypertoni N (%)	N= 199 (30,71)	N= 162 (25)	N= 37 (5,71)
Hjärt-kärlsjukdomar N (%)	N= 128 (19,75)	N= 102 (15,74)	N= 26 (4,01)
Kranskärllsjukdom N (%)	N= 125 (19,29)	N= 107 (16,51)	N= 18 (2,78)
Diabetes N (%)	N= 101 (15,59)	N= 80 (12,35)	N= 21 (3,24)
Cancer N (%)	N= 48 (7,41)	N= 32 (4,94)	N= 16 (2,47)
Sömnapné N (%)	N= 28 (4,32)	N= 23 (3,55)	N= 5 (0,77)
KOL N (%)	N= 23 (3,55)	N= 18 (2,78)	N= 5 (0,77)
Astma N (%)	N= 23 (3,55)	N= 12 (1,85)	N= 11 (1,70)
Metabolt syndrom N (%)	N=8 (1,23)	N= 5 (0,77)	N= 3 (0,46)

## Ålder vid diagnos

Medianåldern vid diagnosticering av IPF är för hela landet är 72 år. Nedan redovisas resultat från patienter som är inkluderade i lungfibrosregistret inom sex månader från diagnosdatum

**Figur 2.** Ålder vid diagnos IPF.

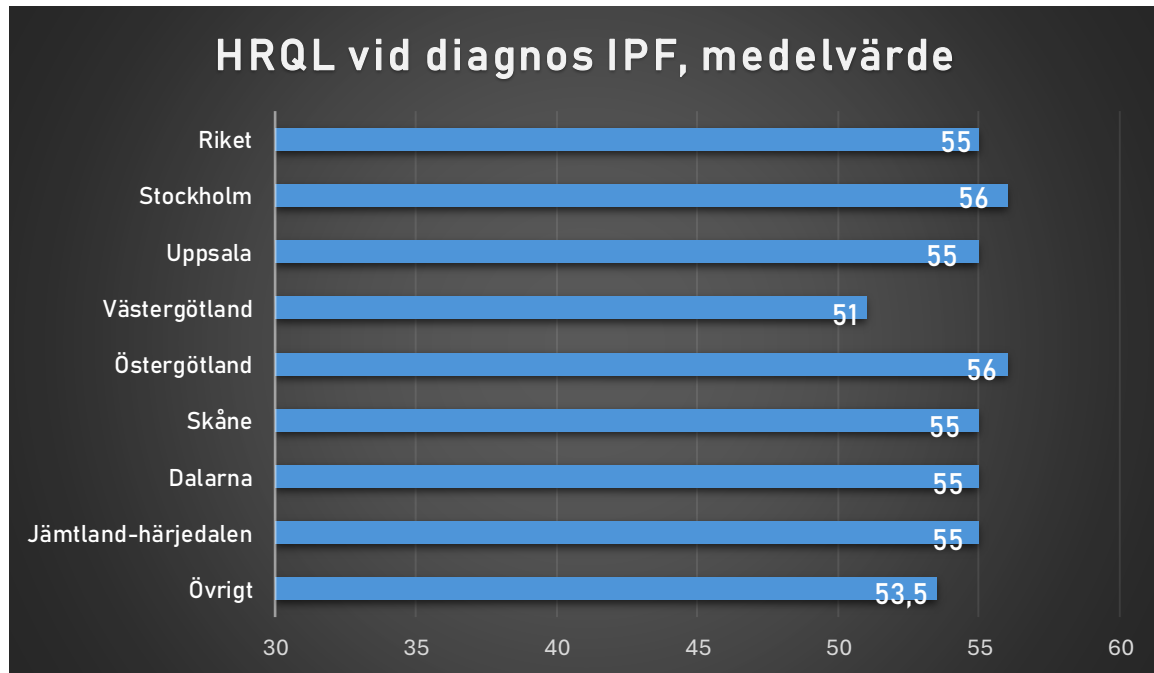


Endast regioner med fler än 20 patienter som inkluderats i registret inom sex månader från diagnos redovisas i figuren. Patienter inkluderade från regioner med färre än 20 patienter inkluderades i registret inom sex månader från diagnos presentera tillsammans som "övriga". Sammanlagt har 24 sjukhus rapporterat patienter till lungfibrosregistret.

### Hälsorelaterad livskvalitet

Hälsorelaterad livskvalitet (HRQL) mäts i lungfibrosregistret genom ”Kings korta frågeformulär för interstitiell lungsjukdom” (K-BILD) (58, 59). Formuläret besvaras med papper och penna av patienten. Detta självskattningsformulär innehåller 15 frågor och varje fråga innehåller svarsalternativ från 1–7. Patienten kan få 0–100 poäng och högre poäng indikerar bättre HRQL.

**Figur 3.** Hälsorelaterad livskvalitet (HRQL), mätt med K-BILD, i samband med diagnos IPF. Högre poäng indikerar bättre HRQL.



Endast regioner med fler än 20 patienter som inkluderats i registret inom sex månader från diagnos redovisas i figuren. Patienter inkluderade från regioner med färre än 20 patienter inkluderades i registret inom sex månader från diagnos presenteras tillsammans som ”övriga”. Sammanlagt har 24 sjukhus rapporterat patienter till lungfibrosregistret.

## 5 - Patientföreningen för lungfibros

En förening för patienter med lungfibros och deras anhöriga inrättades 2016. Föreningens främsta uppgift är att ge stöd till patienter och anhöriga med lungfibros, främst idiopatisk lungfibros. Förutom den stödjande verksamheten arbetar föreningen för jämlik vård oberoende av ålder, kön och bostadsort. Mer information och kontakter hittas på föreningens webbsida [lungfibrosforeningen.se](http://lungfibrosforeningen.se).

Patientföreningen för lungfibros deltar aktivt vid den årliga registerdagen, både där och i andra sammanhang framför patientföreningen angelägna frågor för patientgruppen. Patientföreningen får genom kvalitetsregistret även uppdateringar på hur demografi och läkemedelsanvändning ser ut nationellt. Under året har representanter från patientföreningen för lungfibros deltagit i framtagandet av det personcentrerade och sammanhållna vårdförloppet för lungfibros.

## 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;183(6):788-824.
2. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2018;198(5):e44.
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022;205(9):e18-e47.
4. Idiopatisk lungfibros, vårdprogram (red. Sköld M). Svensk lungmedicinsk förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)). ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).
5. Nationellt system för kunskapsstyrning hälso- och sjukvård. Personcentrerat och sammanhållet vårdförlopp lungfibros – vuxna. 2024.  
<https://vardpersonal.1177.se/kunskapsstod/vardforlopp/lungfibros>
6. Podolanczuk AJ, Thomson CC, Remy-Jardin M, Richeldi L, Martinez FJ, Kolb M, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: state of the art for 2023. *Eur Respir J*. 2023;61(4).
7. Wijsenbeek M, Suzuki A, Maher TM. Interstitial lung diseases. *Lancet*. 2022;400(10354):769-86.
8. Ferrara G, Arnheim-Dahlström L, Bartley K, Janson C, Kirchgässler K-U, Levine A, et al. Epidemiology of Pulmonary Fibrosis: A Cohort Study Using Healthcare Data in Sweden. 2019;5(1):55-68.
9. 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. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2015;192(2):E3-E19.
10. Sköld CM, Bendstrup E, Myllärniemi M, Gudmundsson G, Sjöheim T, Hilberg O, et al. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: a position paper from a Nordic expert group. *J Intern Med*. 2017;281(2):149-66.
11. Tandvårds och Läkemedelsförmånsverket. Underlag för beslut om subvention - Esbriet (pirfenidon).  
<https://www.tlv.se/download/18.467926b615d084471ac30394/1510316357265/underlag-beslut-esbriet.pdf>
12. Tandvårds och Läkemedelsförmånsverket. Underlag för beslut om subvention - Ofev (nintedanib)  
<https://www.tlv.se/download/18.467926b615d084471ac301bc/1510316355397/underlag-beslut-ofev.pdf>
13. 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.
14. Pesonen I, Carlson L, Murgia N, Kaarteenaho R, Sköld CM, Myllärniemi M, et al. Delay and inequalities in the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis: the case of two Nordic countries. *Multidiscip Respir Med*. 2018;13:14.
15. Kalafatis D, Gao J, Pesonen I, Carlson L, Sköld CM, Ferrara G. Gender differences at presentation of idiopathic pulmonary fibrosis in Sweden. *BMC pulmonary medicine*. 2019;19(1):222-.
16. Pesonen I, Gao J, Kalafatis D, Carlson L, Sköld M, Ferrara G. Six-minute walking test outweighs other predictors of mortality in idiopathic pulmonary fibrosis. A real-life study from the Swedish IPF registry. *Respiratory Medicine: X*. 2020;2:100017.

17. Gao J, Kalafatis D, Carlson L, Pesonen IHA, Li C-X, Wheelock Å, et al. Baseline characteristics and survival of patients of idiopathic pulmonary fibrosis: a longitudinal analysis of the Swedish IPF Registry. *Respiratory research*. 2021;22(1):40-.
18. Kalafatis D, Lofdahl A, Nasman P, Dellgren G, Wheelock AM, Elowsson Rendin L, et al. Distal Lung Microenvironment Triggers Release of Mediators Recognized as Potential Systemic Biomarkers for Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Int J Mol Sci*. 2021;22(24).
19. Durheim MT, Bendstrup E, Carlson L, Sutinen EM, Hyldgaard C, Kalafatis D, et al. Outcomes of patients with advanced idiopathic pulmonary fibrosis treated with nintedanib or pirfenidone in a real-world multicentre cohort. *Respirology*. 2021;26(10):982-8.
20. Kalafatis D, Joshua V, Hansson M, Mathsson-Alm L, Hensvold A, Sköld M. Presence of anti-modified protein antibodies in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology*. 2023;28(10):925-33.
21. Carlson L. The Swedish IPF-registry. Föredrag, Nordic Lung Congress; Jun 1-3; Köpenhamn, Danmark 2022.
22. Carlson L. Lungfibrosregistret. Föredrag, Svenska Lungkongressen; Apr 27-29; Malmö, Sweden 2022.
23. Carlson L. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in a real-world setting: Data from the Swedish IPF-registry. Föredrag, 11th Nordic ILD Symposium; Aug 24-25; Helsingfors, Finland 2023.
24. Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Ett svenskt kvalitetsregister för Idiopatisk Lungfibros (IPF). Muntlig presentation, Svenska Lungkongressen; Mar 26-27; Malmö, Sverige 2014.
25. Ferrara G, Carlson L, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 20-23; Göteborg, Sverige 2015.
26. Ferrara G, Carlson L, Pesonen I, Palm A, Einarsson J, Olivesten C, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Muntlig presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 19-21; Örebro, Sweden 2016.
27. Kalafatis D, Carlson L, Pesonen I, Ferrara G, Sköld CM. Comorbidities in idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): data from the Swedish IPF Registry. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 18-19; Linköping, Sweden 2018.
28. Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Det svenska lungfibrosregistret: fyra års aktivitet. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 4-5; Stockholm, Sverige 2019.
29. Carlson L, Sköld M. Förekomst av riskfaktorer för undernäring hos personer med idiopatisk lungfibros i Sverige. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Online 2021.
30. Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Förekomst av autoantikroppar hos patienter med idiopatisk lungfibros. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 4-5; Stockholm, Sweden 2019.
31. Pesonen I, Kalafatis D, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Forcerad vitalkapacitet, total lungkapacitet och diffusionskapacitet vid idiopatisk lungfibros. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 4-5; Stockholm, Sweden 2019.
32. Kalafatis D, Gao J, Carlson L, Pesonen I, Sköld M. Baseline characteristics and survival of patients with idiopathic pulmonary fibrosis: analysis from the Swedish IPF registry. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Online 2021.
33. Karlsson S, Carlson L, Einarsson J, Petterstedt E, Diakopoulou M, Ekbom E, Magnusson J, Cretu C, Sköld M. Redovisning av regionala skillnader i omhändertagande av patienter med idiopatisk lungfibros med hjälp av kvalitetsindikatorer från lungfibrosregistret. Poster presentation, Svenska Lungkongressen; Apr 18-20; Göteborg, Sverige 2023.
34. Carlson L, Kalafatis D, Magnusson J, Pesonen I, Sköld M. Antifibrotisk behandling till patienter med idiopatisk lungfibros: Data från lungfibrosregistret. Muntlig presentation, Svenska Lungkongressen; Göteborg, Sverige 2023.
35. Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Swedish IPF-registry. Poster presentation, Nordic Lung Congress; May 10-12; Visby, Sverige 2017.

36. 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 presentation, European Respiratory Society International Congress; Sept 9-13; Milan, Italy 2017.
37. 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 presentation, European Respiratory Society International Congress; Sept 15-19; Paris, France 2018.
38. 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, European Respiratory Society International Congress; Sep 29-Oct 2; Madrid, Spain 2019.
39. Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Autoantibodies in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Poster presentation, European Respiratory Society International Congress; Sep 29-Oct 2; Madrid, Spain 2019.
40. Durheim M, Carlson L, Hyldgaard C, Kalafatis D, Bendstrup E, Sköld M, Sjøheim T. Outcomes of patients with Advanced IPF Treated with Antifibrotic Therapy. Poster presentation, European Respiratory Society International Congress; Sep 7-9; Online 2020.
41. Gao J, Kalafatis D, Carlson L, Pesonen I, Li CX, Wheelock Å, Magnusson J, Sköld M. Baseline characteristics and survival of IPF patients: analysis from the Swedish IPF registry. Poster presentation, European Respiratory Society International Congress; Sep 7-9; Online 2020.
42. Kalafatis D, Gao J, Carlson L, Li CX, Pesonen I, Sköld M. Cluster analysis and survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Poster presentation, European Respiratory Society International Congress; Sep 7-9; Online 2020.
43. Gao J, Kalafatis D, Iwamoto H, Tanahashi H, Yamaguchi K, Horimasu Y, Carlson L, Pesonen I, Hattori N, Sköld M. Elevated leukocyte count predicts survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: analysis from the Swedish and Japanese cohorts. Poster presentation, European Respiratory Society International Conference; Sep 5-8; Online 2021.
44. Kalafatis D, Löfdahl A, Näsman P, Elowsson-Rendin L, Westergren-Thorsson G, Sköld M. Released mediators in ex vivo 3D-model of lung fibrosis correspond to elevated serum biomarkers in IPF. Poster presentation, European Respiratory Society International Conference; Sep 5-8; Online 2021.
45. Kalafatis D, Löfdahl A, Näsman P, Elowsson-Rendin L, Westergren-Thorsson G, Sköld M. Released mediators in ex vivo 3D-model of lung fibrosis correspond to elevated serum biomarkers in IPF. Poster presentation, European Respiratory Society Lung Science Conference; Mar 11-12; Online 2021.
46. Kalafatis D, Joshua V, Hansson M, Mathsson-Alm L, Hensvold A, Sköld M. Rheumatoid Arthritis Related Antibodies in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Poster presentation, American Thoracic Society; May 13-18; San Francisco, USA 2022.
47. Carlson L, Kalafatis D, Pesonen I, Magnusson JM, Sköld M. Antifibrotic treatment in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): Real life data from a Swedish registry. Poster presentation, European Respiratory Society International Conference; Sep 9-13; Milano, Italien 2023.
48. Kalafatis D, Joshua V, Hansson M, Mathsson-Alm L, Elowsson L, Westergren-Thorsson G, Hensvold A, Sköld M. Proteomic analysis in idiopathic pulmonary fibrosis with and without anti-modified protein antibodies. Poster presentation, European Respiratory Society International Conference; Sep 9-13; Milano, Italien 2023.
49. Kalafatis D. Idiopathic pulmonary fibrosis : disease presentation, clinical course and potential biomarkers. [Stockholm]: Karolinska Institutet; 2022. ISBN 978-91-8016-635-5.
50. Pesonen I. Fibrotic lung disease: early signs, treatment and outcomes. Akademisk avhandling, Karolinska Institutet, Stockholm 2024. ISBN 978-91-8017-289-9
51. Carlson L, Karlsson S, Akbarshahi H, Cretu C, Diakopoulou M, Ekbohm E et al. Demografi- och sjukdomsbeskrivning av personer med idiopatisk lungfibros. Posterpresentation, Svenska Lungkongressen; Örebro, Sverige 2024.

52. Kalafatis D, Björnsson M, Kistner A, Bruchfeld J, Runold M, Nygren-Bonnier M et al. Biomarkers in ICU-treated Covid-19 patients 4 and 10 months after discharge: evidence for persistent inflammation and remodeling. Posterpresentation, European Respiratory Society International Conference; Sep 5-11; Wien, Österrike 2024.
53. Wilskow M, Diep PP, Hyldgaard C, Carlson L, Kalafatis D, Belo I et al. The impact of immortal time bias in the estimated mortality benefit of antifibrotic therapy in IPF. Posterpresentation, European Respiratory Society International Conference; Sep 5-11; Wien, Österrike 2024.
54. Pesonen I, Carlson L, Kalafatis D, Sköld M. The effect of antifibrotic treatment on health-related quality of life in Swedish IPF-patients. American Thoracic Society International conference; May 17-22; San Diego, USA 2024.
55. Carlson L, Kalafatis D, Pesonen I, Magnusson JM, Skold M. Antifibrotic drug treatment of patients with idiopathic pulmonary fibrosis in Sweden: A registry-based observational study. *Chronic respiratory disease*. 2024;21
56. Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregisterdagen. *Lung- och allergiforum*. 2024;4, 25.
57. Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2024;2, 21.
58. 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;67(9):804-10.
59. Wapenaar M, Patel AS, Birring SS, Domburg RTV, Bakker EW, Vindigni V, et al. Translation and validation of the King's Brief Interstitial Lung Disease (K-BILD) questionnaire in French, Italian, Swedish, and Dutch. *Chron Respir Dis*. 2017;14(2):140-50.

## Publikationer relaterade till lungfibrosregistret

### Originalarbeten

- Kalafatis D, Björnson M, Svobodová B, Kistner A, Nygren-Bonnier M, Runold M, Bruchfeld J, Wheelock Å, Dellgren G, Elowsson L, Westergren-Thorsson G, Sköld M. Protein profiling in intensive care unit-treated COVID-19 patients identifies biomarkers of residual lung abnormalities. *ERJ Open Res* 2025; 11: 00981-2024. <https://doi.org/10.1183/23120541.00981-2024>
- Pesonen I. Fibrotic lung disease: early signs, treatment and outcomes. Akademisk avhandling, Karolinska Institutet, Stockholm 2024. ISBN 978-91-8017-289-9
- Carlson L, Kalafatis D, Pesonen I, Magnusson JM, Skold M. Antifibrotic drug treatment of patients with idiopathic pulmonary fibrosis in Sweden: a registry-based observational study. *Chron Respir Dis*. 2024 Jan-Dec; 21:14799731241299443.
- Kalafatis D, Joshua V, Hansson M, Mathsson-Alm L, Hensvold A, Sköld M. Presence of Anti-modified Protein Antibodies in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Respirology* 2023 Jun 27. doi: 10.1111/resp.14543.
- Kalafatis D. Idiopathic pulmonary fibrosis : disease presentation, clinical course and potential biomarkers. [Stockholm]: Akademisk avhandling, Karolinska Institutet; 2022. ISBN 978-91-8016-635-5.
- Kalafatis D, Löfdahl A, Näsman P, Dellgren G, Wheelock ÅM, Elowsson Rendin L, Sköld M, Westergren-Thorsson G. Distal Lung Microenvironment Triggers Release of Mediators Recognized as Potential Systemic Biomarkers for Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Int. J. Mol. Sci*. 2021, 22, 13421.

Durheim MT, Bendstrup E, Carlson L, Sutinen EM, Hyldgaard C, Kalafatis D, Myllärniemi M, Sköld CM, Sjöheim T. Outcomes of patients with advanced idiopathic pulmonary fibrosis treated with nintedanib or pirfenidone in a real-world multicentre cohort. *Respirology*. 2021 Oct;26(10):982-988.

Gao J, Kalafatis D, Carlson L, Pesonen I, Li CX, Wheelock Å, Magnusson JM, Sköld M. Baseline characteristics and survival of patients of idiopathic pulmonary fibrosis: a longitudinal analysis of the Swedish IPF registry. *Respir Res* (2021) 22:40.

Pesonen I, Gao J, Kalafatis D, Carlson L, Sköld M, Ferrara G. Six-minute walking test outweighs other predictors of mortality in idiopathic pulmonary fibrosis. A real-life study from the Swedish IPF registry. *Respir Medicine: X*, Volume 2, November 2020.

Kalafatis D, Gao J, Pesonen I, Carlson L, Sköld M, Ferrara G. Gender differences at presentation of idiopathic pulmonary fibrosis in Sweden. *BMC Pulm Med* 2019 Nov 27;19(1):222.

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).

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**

Matti D, Karlsson S, Akbarshahi H, Belo I, Cretu C, Diakopoulou M, Ekbohm E, Krantz E, Magnusson J, Petterstedt E, Sköld M, Carlson L. Lungfibrosregistret kan användas för att följa upp nationella kvalitetsindikatorer. Poster vid Svenska Lungkongressen, Uppsala 2-4 april 2025

Pesonen I, Carlson L, Kalafatis D, Ferrara G, Sköld M. The effect of antifibrotic treatment on health-related quality of life in Idiopathic pulmonary fibrosis. Posterdiskussion vid American Thoracic Society, San Francisco, USA 17-21 maj 2025

Kalafatis D, Björnson M, Kistner A, Bruchfeld J, Runold M, Nygren-Bonnier M, Wheelock Å, Elowsson L, Westergren-Thorsson G, Sköld M. Biomarkers in ICU-treated Covid-19 patients 4 and 10 months after discharge: evidence for persistent inflammation and remodeling. Poster vid European Respiratory Society, Wien, Österrike, 7-11 september 2024.

M B Wilskow , P. P. Diep, C. Hyldgaard , L. Carlson , D. Kalafatis , I. Pesonen , M. Sköld , S. B. Shaker, E. Bendstrup , N. Hoyer , M. T. Durheim. The impact of immortal time bias on the estimated mortality benefit of antifibrotic therapy in IPF. Poster vid European Respiratory Society, Wien, Österrike, 7-11 september 2024.

Carlson L, Karlsson S, Akbarshahi H, Cretu C, Diakopoulou M, Ekbohm E, Magnusson J, Petterstedt E, Sköld M. Demografi- och sjukdomsbeskrivning av personer med idiopatisk lungfunktion. Poster vid Svenska Lungkongressen, Örebro, 24-26 april 2024

Kalafatis D, Joshua V, Hansson M, Mathsson-Alm L, Elowsson L, Westergren-Thorsson G, Hensvold A, Sköld M. Proteomic analysis in idiopathic pulmonary fibrosis with and without anti-modified protein antibodies. Poster vid European Respiratory Society, Milano, 9-13 september 2023.

Carlson L, Kalafatis D, Pesonen I, Magnusson JM, Sköld M. Antifibrotic treatment in patients with idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): Real life data from a Swedish registry. Poster vid European Respiratory Society, Milano, 9-13 september 2023.

Carlson L. Treatment of idiopathic pulmonary fibrosis in a real-world setting: Data from the Swedish IPF-registry. Föredrag vid 11th Nordic ILD Symposium, Helsingfors, 24-25 augusti 2023.

Carlson L, Kalafatis D, Magnusson J, Pesonen I, Sköld M. Antifibrotisk behandling till patienter med idiopatisk lungfibros: Data från lungfibrosregistret. Poster presentation vid Svenska Lungkongressen, Göteborg, 18-20 april 2023.

Karlsson S, Carlson L, Einarsson J, Petterstedt E, Diakopoulou M, Ekbohm E, Magnusson J, Cretu C, Sköld M. Redovisning av regionala skillnader i omhändertagande av patienter med idiopatisk lungfibros med hjälp av kvalitetsindikationer från lungfibrosregistret. Poster vid Svenska Lungkongressen, Göteborg, 18-20 april 2023.

Carlson L. The Swedish IPF-registry. Föredrag vid Nordic Lung Congress, Köpenhamn, 1-3 juni 2022.

Kalafatis D, Joshua V, Hansson M, Mathsson-Alm L, Hensvold A, Sköld M. Rheumatoid Arthritis Related Antibodies in Idiopathic Pulmonary Fibrosis. Poster vid American Thoracic Society, San Francisco, 13-18 maj 2022.

Carlson L. Lungfibrosregistret. Föredrag vid Svenska Lungkongressen, Malmö, 27-29 april 2022.

Gao J, Kalafatis D, Iwamoto H, Tanahashi H, Yamaguchi K, Horimasu Y, Carlson L, Pesonen I, Hattori N, Sköld M. Elevated leukocyte count predicts survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis: analysis from the Swedish and Japanese cohorts. Poster vid European Respiratory Society International Conference, online, 5-8 september 2021.

Kalafatis D, Löfdahl A, Näsman P, Elowsson-Rendin L, Westergren-Thorsson G, Sköld M. Released mediators in ex vivo 3D-model of lung fibrosis correspond to elevated serum biomarkers in IPF. Poster vid European Respiratory Society International Conference, online, 5-8 september 2021.

Carlson L, Sköld M. Förekomst av riskfaktorer för undernäring hos personer med idiopatisk lungfibros i Sverige. Poster vid Svenska Lungkongressen, online, 5-6 maj 2021.

Kalafatis D, Gao J, Carlson L, Pesonen I, Sköld M. Baseline characteristics and survival of patients with idiopathic pulmonary fibrosis: analysis from the Swedish IPF registry. Poster vid Svenska Lungkongressen, online, 5-6 maj 2021.

Kalafatis D, Löfdahl A, Näsman P, Elowsson-Rendin L, Westergren-Thorsson G, Sköld M. Released mediators in ex vivo 3D-model of lung fibrosis correspond to elevated serum biomarkers in IPF. Poster vid European Respiratory Society Lung Science Conference, online, 11-12 mars 2021.

Durheim M, Carlson L, Hyldgaard C, Kalafatis D, Bendstrup E, Sköld M, Sjöheim T. Outcomes of patients with Advanced IPF Treated with Antifibrotic Therapy. Poster vid European Respiratory Society International Congress, online, 7-9 september 2020.

Gao J, Kalafatis D, Carlson L, Pesonen I, Li CX, Wheelock Å, Magnusson J, Sköld M. Baseline characteristics and survival of IPF patients: analysis from the Swedish IPF registry. Poster vid European Respiratory Society International Congress, online, 7-9 september 2020.

Kalafatis D, Gao J, Carlson L, Li CX, Pesonen I, Sköld M. Cluster analysis and survival in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. Poster vid European Respiratory Society International Congress, online, 7-9 september 2020.

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 september-2 oktober 2019.

Gao J, Kalafatis D, Pesonen I, Carlson L, Ferrara 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 september-2 oktober 2019.

Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Det svenska lungfibrosregistret: fyra års aktivitet. Poster vid Svenska Lungkongressen, Stockholm, 4-5 april 2019.

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.

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.

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.

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 september 2018.

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 september 2017.

Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Swedish IPF-registry. Poster vid Nordic Lung Congress, Visby, 10-12 maj 2017.

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.

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 september 2016.

Ferrara G, Carlson L, Sköld M. Det nationella lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Poster vid Svenska lungkongressen, Göteborg, 20-23 april 2015.

Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Ett svenskt kvalitetsregister för Idiopatisk Lungfibros (IPF). Oral presentation vid Svenska lungkongressen, Malmö, 26-27 mars 2014.

## Årsrapporter från lungfibrosregistret

Lungfibrosregistret. Årsrapport 2023. [https://slmf.se/wp-content/uploads/2025/06/lungfibrosregistrets\\_arsrapport\\_2023.pdf](https://slmf.se/wp-content/uploads/2025/06/lungfibrosregistrets_arsrapport_2023.pdf)

Lungfibrosregistret. Årsrapport 2022. [https://slmf.se/wp-content/uploads/2023/11/lungfibrosregistrets\\_arsrapport\\_2022.pdf](https://slmf.se/wp-content/uploads/2023/11/lungfibrosregistrets_arsrapport_2022.pdf)

Lungfibrosregistret. Årsrapport 2021. [https://slmf.se/wp-content/uploads/2022/12/lungfibrosregistrets\\_arsrapport\\_2021.pdf](https://slmf.se/wp-content/uploads/2022/12/lungfibrosregistrets_arsrapport_2021.pdf)

Lungfibrosregistret Årsrapport 2019-2020. [Lungfibrosregistrets-arsrapport-2019-2020\\_final.pdf](#) (slmf.se)

Lungfibrosregistret Årsrapport 2018. [http://slmf.se/wp-content/uploads/2019/11/Lungfibrosregistret-Årsrapport-2018\\_webb.pdf](http://slmf.se/wp-content/uploads/2019/11/Lungfibrosregistret-Årsrapport-2018_webb.pdf)

Lungfibrosregistret Årsrapport 2017. [http://slmf.se/wp-content/uploads/2018/11/Lungfibrosregistret\\_%C3%85rsrapport\\_2017\\_webb.pdf](http://slmf.se/wp-content/uploads/2018/11/Lungfibrosregistret_%C3%85rsrapport_2017_webb.pdf)

Lungfibrosregistret Årsrapport 2016. [http://slmf.se/wp-content/uploads/2018/08/Lungfibrosregistret\\_Arsrapport\\_2016\\_0.pdf](http://slmf.se/wp-content/uploads/2018/08/Lungfibrosregistret_Arsrapport_2016_0.pdf)

Lungfibrosregistret. Årsrapport 2015.  
[http://www.slmf.se/sites/default/files/lungfibrosregistret\\_arsrapport\\_2015\\_web.pdf](http://www.slmf.se/sites/default/files/lungfibrosregistret_arsrapport_2015_web.pdf)

## Övriga publikationer från forskargruppen relaterade till idiopatisk lungfibros

Ryftenius H, Ridderby A, Hamed R, Pesonen I, Nisell M, Sköld M. Erfarenheter av behandling med inhalerat treprostinil vid pulmonell hypertension associerat till fibrotisk lungsjukdom. Poster vid Svenska Lungkongressen, Uppsala 2-4 april 2025

Ekbom E, Malinowski A, Janson C, Carlson L, Sköld M, Li H, Nyberg F, Emilsson Ö. Impact of interstitial lung disease on COVID-19 severity: A nationwide register study. *Respir Med* 2025, <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2025.108372>

Torén K, Blomberg A, Schiöler L, Malinowski A, Backman H, Caidahl K, Carlhäll CJ, Ekbom E, Ekström M, Engström G, Engvall J, Eriksson MJ, Hamrefors V, Janson C, Johnson Å, Khalil M, Kylhammar D, Lindberg A, Nilsson U, Olin AC, Pesonen I, Sjölund J, Sköld CM, Svartengren M, Östgren CJ, Wollmer P. Restrictive Spirometric Pattern and Preserved Ratio Impaired Spirometry in a Population 50–64 Years. *Annals of the American Thoracic Society (AnnalsATS)* 2024. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202403-242OC>

Ryftenius H, Landenfelt-Gestré LL, Ridderby A, Malm A, Carlson L. Lungfibrosskolan ger patienter ökad kunskap: utvärdering av en sjuksköterskeledd utbildningsinsats. Poster presentation, Svenska Lungkongressen. Örebro, Sverige 2024.

Ekbom E, Janson C, Malinowski A, Emilsson Ö, Sköld M, Carlson L, Nyberg F. Interstitial lung disease increases the risk of severe COVID-19 infection; a retrospective registry-based epidemiological study. Poster vid European Respiratory Society, Milano, 9-13 september 2023.

Pesonen I, Johansson F, Johnsson Å, Blomberg A, Boijisen M, Brandberg J, Cederlund K, Egesten, A, Emilsson ÖI, Engvall J, Frølich A, Hagström E, Lindberg E, Malinowski A, Stenfors N, Swahn E, Tanash H, Themudo R, Toren K, Vanfleteren L, Wollmer OP, Zaigham S, Östgren CJ, Sköld CM. High prevalence of interstitial lung abnormalities in middle-aged never smokers. *ERJ Open Res.* 2023 Sep 25;9(5):00035-2023. doi: 10.1183/23120541.00035-2023. eCollection 2023 Sep.

Hoffman M, Burge AT, Wong N, McDonald CF, Chambers DC, Glaspole I, Mackintosh JA, Ekstrom M, Sköld M, Goh NS, Corte TJ, Holland AE. Exertional desaturation during the 6-minute walk test versus daily life in people with fibrotic interstitial lung disease. *Chest* 2023 Aug 31; S0012-3692(23)05375-8. doi: 10.1016/j.chest.2023.08.024.

Pesonen I. Interstitial Lung Abnormalities – Prevalence and characteristics in a Swedish population-based sample. Föredrag vid 10th NordicILD symposium Oslo, 25-26 Augusti 2022.

Pesonen I, Johnsson Å, Johansson F, Wollmer P, Lindberg E, Blomberg A, Torén K, Östgren CJ, Sköld M. Interstitiella lungabnormaliteter: prevalens och karakteristika i en svensk population. Poster vid Svenska Lungkongressen, Malmö, 27-29 april 2022.

Emtner M, Wadell K, Nykvist M, Sköld M. Lungfibros (idiopatisk). I: Yrkesföreningar för fysisk aktivitet, Dohrn IM, Jansson E, Börjesson M, Hagströmer M (Red.), *Fysisk aktivitet i sjukdomsprevention och sjukdomsbehandling*, FYSS 2021. Stockholm: Läkartidningens förlag AB; 2021. ISBN: 978-91-985098-2-3.

Löfdahl A, Elowsson Rendin L, Michalíková B, Nybom A, Olm F, Kalafatis D, Tufvesson E, Sköld M, Bjermer L, Lindstedt S, Westergren-Thorsson G. Identifiera tidiga tecken på permanent lungskada i COVID-19 patienter. Poster vid State of the Art Covid-19, online, 24-25 november 2021.

Pesonen I, Johnsson Å, Johansson F, Wollmer P, Lindberg E, Blomberg A, Torén K, Östgren C, Sköld M. Prevalence of interstitial lung abnormalities in a Swedish population-based sample. Poster vid European Respiratory Society International Conference, online, 5-8 sep, 2021

Holland AE, Corte T, Chambers DC, Palmer A, Ekström M, Glaspole I, Goh NSL, Hepwoth G, Khor YH, Hoffman M, Vlahos R, Sköld M, Dowman L, Troy LK, Prasad JD, Walsh J, McDonald CF. Ambulatory oxygen for treatment of exertional hypoxaemia in pulmonary fibrosis (PFOC trial): a randomised controlled trial. *BMJ Open* 2020; 13:10(12).

Kvien TK, Balsa A, Betteridge N, Buch MH, Durez P, Favalli E, Favier G, Gabay C, Geenen R, Gouni-Berthold I, van den Hoogen F, Kent A, Klareskog L, Östergaard M, Pavelka K, Polido-Pereira J, Grete Semb AG, Sköld M, Dougados M. Considerations of improving quality of care of patients with rheumatoid arthritis and associated comorbidities. *RMD Open* 2020 Jul;6(2): e001211.

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; 155:72-78.

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.

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).

Ferrara G, Pesonen I, Sköld M. Akut exacerbation av Idiopatisk lungfibros. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Sköld M, Planck A. Läkemedelsbehandling av Idiopatisk lungfibros. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Carlson L, Ferrara G, Sköld M. Det svenska lungfibrosregistret. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Diakopoulou M, Kalafatis D, Ferrara G. Komorbiditeter. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Fathi M, Lundberg IE. Lungfibros vid reumatiska sjukdomar. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Ekström M, Ferrara G. Symtomlindrande behandling. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Landenfelt Gestré LL, Ryfstenius H, Byström K, Rivero C. Interdisciplinärt omhändertagande av IPF-patienten. Kapitel i Idiopatisk lungfibros, Vårdprogram. Svensk Lungmedicinsk Förening 2019 ([www.slmf.se](http://www.slmf.se)), ISBN 978-91-87514-47-0 (Mediahuset, Göteborg).

Sköld M. Idiopatisk lungfibros. PM publicerat i Internetmedicin  
<https://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=830>.

Sköld M. Hypersensitivitetspneumonit (allergisk alveolit). PM publicerat i Internetmedicin.  
<https://www.internetmedicin.se/page.aspx?id=1213>.

Cottin V, Koschel D, Guenther A, Albera C, Azuma A, Sköld CM, Tomassetti S, Hormel P, Stauffer J, Strombom I, Kirchgassler K-U, Maher T. Long-term safety of pirfenidone: results of the prospective, observational PASSPORT study. *ERJ Open Res* 2018 Oct 19;4(4).

Ferrara G. Acute exacerbations. Föredrag vid 7th Nordic IPF Workshop, Helsinki, 23-24 Augusti 2018.

Faager G, Nykvist M. Fysioterapi vid IPF. Poster vid Svenska Lungkongressen, Linköping, 18-19 april 2018. 28. 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

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.

Sköld CM, Bendstrup E, Myllärniemi M, Gudmundsson G, Sjøheim 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.

Walsh SLF, Maher TM, Kolb M, Poletti V, Nusser R, Richeldi L et al, 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.

Johannson KA, Stråmbu I, Ravaglia C, Grutters JC, Valenzuela C, Mogulkoc N, et al. 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

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.

Bartle K, Levine A, Arnheim-Dahlström L, Ferrara G, Kirchgaessler K, Linder R, Janson C, Sköld CM. Description of a national pulmonary fibrosis cohort in Sweden. Poster vid British Thoracic Society 6-8 december 2017.

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.

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.

Sköld M. Immunosuppression in ILD—what drug to choose? Föredrag vid 5th Nordic IPF Workshop, Copenhagen, 25-26 August 2016.

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.

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.

Bendstrup E, Hyldgaard C, Altraja A, Sjøheim 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.

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. 42. Maher T, Cottin V, Azuma A, Groves L, Hormel P, Sköld M, Tomassetti S, Koschel D. Pirfenidone Post-Authorization Safety Registry (PASSPORT) – Update and Concomitant Use of NAC and/or Corticosteroids. Poster vid British Thoracic Society, London, UK, December 2-4, 2015.

Behr J, Bendstrup E, Crestani B, Gunther A, Olschewski H, Sköld M, Wells A, Wuyts W, Koschel D, Kreuter M, Wallaert B, Tang H, Beck J, Albera C. Pirfenidone and N-acetylcysteine (NAC) for the treatment of idiopathic pulmonary fibrosis (IPF): exploratory efficacy results from the PANORAMA study. Poster vid CHEST Annual congress, Montréal, Quebec, Oktober 24-28, 2015

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.

### **Populärvetenskapliga och beskrivande artiklar**

Hake C-M. Läkemedelskandidaten nerandomilast bromsade lungfunktionsförsämring vid två huvudgrupper av lungfibros, enligt nya fas 3-studierrapporter i *New England Journal of Medicine*. *Dagens Medicin* 22 Maj 2025.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2025:3, 15.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2025:2, 34.

Magnusson J, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2025:1, 27.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2024:4, 25.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2024:2, 21.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregisterdagen. *Lung- och allergiforum*. 2023:4, 43-44.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2023:3, 31.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret. *Lung- och allergiforum*. 2023:2, 33-34.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregisterdagen. *Lung & Allergi Forum*. 2022, 4:34.

Carlson L, Karlsson S. Lungfibrosregistret: Ny registerkoordinator. *Lung & Allergi Forum*. 2022, 3:39.

Carlson L. Lungfibrosregistret. *Lung & Allergi Forum*. 2022, 2:28.

Hake C-M, Vård vid lungfibros ska bli jämlik. *Dagens Medicin* 20 maj 2022.

Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2021. *Lung & Allergi Forum*. 2021, 4:31.

Carlson L. Två studier med data från lungfibrosregistret. *Lung & Allergi Forum*. 2021, 3:33.

Notarnicola A, Sköld M. Interstitial lung disease in autoimmune rheumatic diseases. *ReumaBulletinen* 2021.

Carlson L. Lungfibrosregistret. *Lung & Allergi Forum*. 2021, 2:35.

Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2020. *Lung & Allergi Forum*. 2020, 4:61.

Kalafatis D. Lungfibrosregistret – rapport från halvtidsseminarie. *Lung & Allergi Forum*. 2020, 3:23.

Carlson L. Lungfibrosregistret – en nödvändig del i kvalitetsuppföljningen av våra patienter. *Lung & Allergi Forum*. 2020, 2:25.

Carlson L, Kalafatis D. Lungfibrosregistret. *Lung & Allergi Forum*. 2020, 1:57.

Adilipour N. Uppföljning av patienter med idiopatisk lungfibros i Sverige - en registerbaserad studie av vårdkvalitet. Skriftlig rapport, Uppsala universitet 2020.

Carlson L, Belo I, Kalafatis D, Diakopoulou M, Ferrara G, Sköld M. Idiopatisk lungfibros (IPF) – registerbaserad forskning. I: Temanummer: Lungmedicinsk forskning vid Karolinska Institutet (red. Sköld M), Lung & Allergi Forum. 2019, 4:35.

Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2019. Lung & Allergi Forum. 2019, 4:49.

Carlson L. Lungfibrosregistret på ERS-kongressen. Lung & Allergi Forum. 2019, 3:33.

Carlson L. Lungfibrosregistret. Lung & Allergi Forum. 2019, 2:31.

Carlson L. Lungfibrosregistret – nu i vårdprogrammet för idiopatisk lungfibros. Lung & Allergi Forum. 2019, 1:29.

Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2018. Lung & Allergi Forum. 2018, 4:33-35.

Pesonen I. Det svenska lungfibrosregistret: Nya prediktiva faktorer efterlyses. Lung & Allergi Forum. 2018, 3:35.

Pesonen I. Större chans att få behandling mot lungfibros i Sverige än i Finland. Nya rön, Läkartidningen 37/2018.

Kalafatis D. Lungfibrosregistret – rapport från svenska lungkongressen. Lung & Allergi Forum. 2018, 2:43.

Carlson L. Om rapportering av data. Lung & Allergi Forum. 2018, 1:33.

Carlson L, Byström K. Lungfibrosregisterdagen 2017. Lung & Allergi Forum. 2017, 4:33.

Pesonen I. Registerstudier avslöjar skillnader mellan två hälsovårdssystem. Lung & Allergi Forum. 2017, 3:23.

Carlson L. Lungfibrosregistret. Lung & Allergi Forum. 2017, 2:29.

Carlson L. Patientrelaterade utfallsmått i Lungfibrosregistret. Lung & Allergi Forum. 2017,1:17.

Carlson L. Lungfibrosregisterdagen 2016. Lung & Allergi Forum. 2016, 4:17.

Carlson L. Nyheter från lungfibrosregistret. Lung & Allergi Forum. 2016, 3:29.

Nordlund H. IPF-dagen – årlig uppdatering om lungfibros. Lung & Allergi Forum. 2016, 2:33.

Carlson L. Lungfibrosregistret. Lung & Allergi Forum. 2016, 1:32.

Ferrara G, Carlson L. Den första Lungfibrosregisterdagen: Framsteg under 2015 och målsättning för 2016. Lung & Allergi Forum. 2015, 4:41.

Ferrara G, Carlson L, Sköld M. Det nationella Lungfibrosregistret: framsteg och implementering. Lung & Allergi Forum. 2015, 4:53.

Carlson L, Ferrara G. Lungfibrosregistret ett år! Lung & Allergi Forum. 2015, 3:39.

Nordlund H. IPF-dagen – en dag om lungfibros. Lung & Allergi Forum. 2015, 2:9.

Diakopoulou M, Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Multidisciplinära konferenser om interstitiella lungsjukdomar: Erfarenheter från Karolinska Universitetssjukhuset. Lung & Allergi Forum. 2015, 1:61.

Artikel: Nytt register gynnar patienter med lungfibros. Dagens medicin. 2015-4-22.

Sköld M, Ferrara G, Carlson L. Register lanserat för idiopatisk lungfibros. Lung & Allergi Forum. 2014, 4:59.

Ferrara G, Andersson O, Sköld M. Ett svenskt kvalitetsregister för idiopatisk lungfibros (IPF). Lung & Allergi Forum. 2014, 4: 67.

Sköld M. Nytt hopp för patienter med idiopatisk lungfibros. Läkartidningen. 2013, 8.

## Bilaga- Variabellista

Namn	Beskrivning
<b>6-minuters gångtest</b>	Datum
	Lägsta syresaturation under eller efter test
	Gångsträcka i meter
	Syresaturation före test
	Test genomfört med eller utan syrgas
<b>Aktuella värden</b>	Datum
	BMI
	Längd
	Syresaturation
	Vikt
<b>Autoantikroppar</b>	Datum
	ANCA
	CCP
	ANA
	Myositantikroppspanel
	Reumatoid faktor (RF)
<b>Behandling</b>	Nintedanib, Pirfenidone, Syrgas LTOT, Syrgas vid aktivitet, Underhållsbehandling med orala kortikosteroider,
	Startdatum
	Stoppdatum
	Utsättningsorsak
	Dosvärde
<b>Besök</b>	Besöksdatum
	Arbetsterapeut
	Fysioterapeut
	Dietist
	Kurator
	Läkare
	Sjuksköterska
	Annan
	Genetiskt utredd
	Exacerbation sedan senaste besök
<b>Biverkningar</b>	Biverkan från nintedanib eller pirfenidone
	Datum för biverkningsbedömning
	Datum för start av biverkan
	Fatigue
	Hud
	Huvudvärk
	Leverpåverkan
	Mag-tarm
	Yrsel
<b>Diagnos</b>	Diagnosdatum
	Remissdatum
	Symtomdebut

<b>EKO - ultraljud hjärta</b>	Datum för ultraljud av hjärta
<b>Forskningsprover</b>	Datum
	DNA helblod, plasma, serum
<b>HRCT</b>	Datum
	Progress
<b>K-BILD</b>	Fråga 1–15
	Datum
	Domän 1 (breathlessness and activities)
	Domän 2 (Psychological)
	Domän 3 (Chest symptoms)
	Förändring i totalpoäng sedan senaste besöket
	Totalpoäng
<b>Lungfunktion</b>	Datum
	DLCO% (Hb-korrigerat)
	FEV1
	FEV1 %
	FVC
	FVC %
	TLC
	TLC %
<b>Orsak till inledande utredning</b>	Andfåddhet
	Icke-produktiv hosta
	Produktiv hosta
	Accidentellt upptäckt lungfibros på röntgen
	Accidentellt upptäckt rassel utan andra symtom
	Annat
<b>Diagnosunderlag</b>	Datum för BAL
	Datum för diagnosgrundande HRCT
	Datum för EKO
	Datum biopsi
	Datum för Multidisciplinär konferens
	Diagnosticerande HRCT-mönster
<b>Exkludering</b>	Exkluderingsdatum
	Exkluderingsorsak
<b>Patient</b>	Födelsedatum
	Kön
	Lungfibros hos förstgradssläktingar
	Exponerad för damm
<b>Rökning</b>	Paketår
	Rökhistorik
<b>Samsjuklighet</b>	Gastroesofagal reflux
	Sömnapné
	Pulmonell hypertension
	Kranskärtsjukdom
	KOL
	Diabetes
	Hjärtsvikt
	Primär lungcancer
	Annan cancer

	Astma
	Hypertoni
	Förmaksflimmer
	Annan



Kontakt:

Registerkoordinator Sandra Karlsson

072-456 35 80

[sandra.m.karlsson@regionstockholm.se](mailto:sandra.m.karlsson@regionstockholm.se)

Registerhållare Lisa Carlson

073-712 15 97

[lisa.carlson@regionstockholm.se](mailto:lisa.carlson@regionstockholm.se)