



Lungfibros- rapporten 2025

Hög tid för förändring: vägen till en
bättre och mer jämlik lungfibrosvård

Hög tid för förändring: vägen till en bättre och mer jämlik lungfibrosvård

Innehåll

Inledning	1
Sammanfattning	1
Om Lungfibros	2
Hög tid för bättre vård	4
Otillräcklig och ojämlik vård	5
Patienterna berättar	9
Vägen till bättre vård	11
Dags för regionerna att agera	15
Se över en koncentration av vården	16
Appendix	17

Inledning

Lungfibros är en dold och dödlig sjukdom som länge saknat den uppmärksamhet den behöver. Den här rapporten handlar om handling. Om att det är hög tid för förändring. Och om att de som lever med lungfibros äntligen ska få den vård som är möjlig.

Rapporten tar sitt avstamp i det personcentrerade och sammanhållna vårdförlopp som tagits fram inom regionernas kunskapsstyrning. Nu finns en tydlig karta. Det är uppenbart hur en bra vård ska se ut och vilka områden som behöver förbättras. För lungfibros är

en dödlig sjukdom och en sjukdom där det finns mycket som måste förbättras inom vården – och med små medel kan ansvariga politiker göra stor skillnad för dem som drabbas. Men det kräver att man också väljer att se och prioritera sjukdomen.

Sammanfattning

Det är hög tid att lungfibros prioriteras inom hälso- och sjukvården. Det vårdförlopp som nu finns på plats visar tydligt vad som behöver göras – hur en bra vård av lungfibros ska se ut.

Fler måste få en snabbare diagnos och tidig behandling. Alla patienter måste få tillgång till multidisciplinär vård och psykosocialt stöd. De stora regionala skillnader som finns är inte acceptabla. Allt detta går att lösa utan stora kostnader. Alla regioner måste snarast komma i gång med analyser av hur gapen ser ut i

den egna regionen, mellan dagens vård och den som beskrivs i vårdförloppet. På sjukvårdsregional nivå krävs också en översyn av vårdens organisering och vid behov, en koncentration för att säkerställa tillgång till väl fungerande specialistcentrum.

Det är hög tid att lungfibros prioriteras inom hälso- och sjukvården.

Om lungfibros

Lungfibros är en ovanlig och dödlig sjukdom.

Vid lungfibros bildas det ärrvävnad i lungan.

Ärrbildningen kallas för fibros och leder till att vävnaden blir stel, vilket begränsar förmågan att föra ut syre i blodet.¹

Symtom i samband med lungfibros kommer ofta smygande. Sjukdomen visar sig ofta genom andfåddhet, torrhosta och eventuellt även andnöd.

Andra vanliga symtom är utmattning, återkommande lunginfektioner eller viktnedgång. En längre gången sjukdom leder till en kraftigt begränsad förmåga att andas.

Lungfibros är en kronisk sjukdom och idag finns det behandlingar som kan mildra symtom och bromsa förloppet. De senaste åren har det skett stora framsteg för patientgruppen i samband med att bromsmediciner (antifibrotisk behandling) har introducerats. Bromsmedicin ger stor nytta tidigt i sjukdomsförloppet. För att färre ska drabbas av livshotande tillstånd krävs det att fler drabbade upptäcks i tid och får behandling innan det har gått för långt.

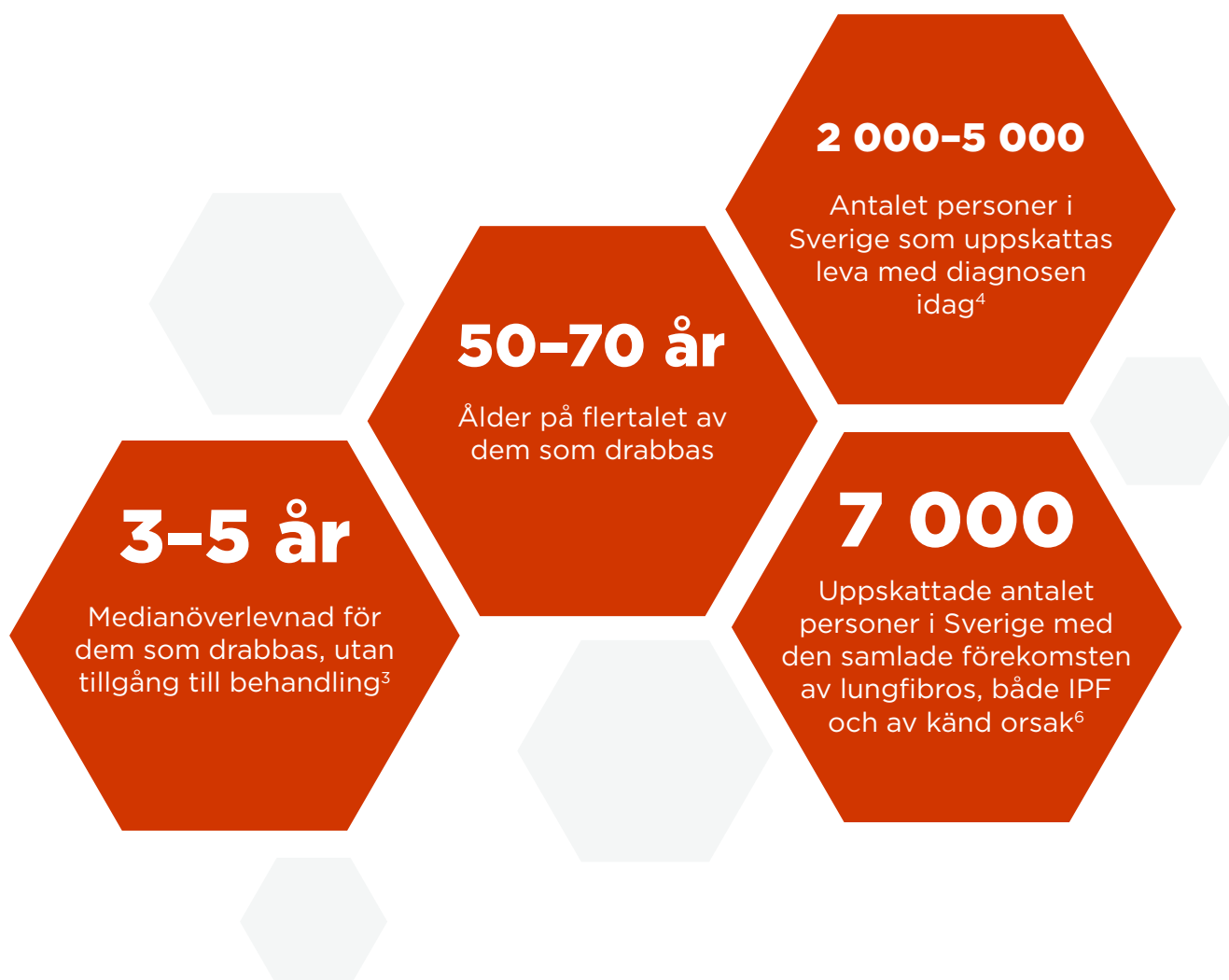
Lungfibros ingår i gruppen interstitiella lungsjukdomar (ILD). Det är sjukdomar som uppstår i och mellan lungblåsorna (alveolerna) som tillsammans med kroppens minsta blodkärl (kapillärerna) syresätter blodomloppet. Vävnaden i alveolerna består av mjuka, tunna och känsliga membran. Vid ärrbildning förtjockas vävnaden och förmågan för gasutbyte mellan syre och koldioxid försämras kraftigt. Lungfibros upptäcks oftast genom en lungröntgen. Vid ett typiskt fall av lungfibros kan diagnos ställas genom skiktröntgen (datortomografi) eftersom lungfibros ofta uppvisar ett speciellt symmetriskt mönster i de tunna strukturerna i lungvävnaden.² Skiktröntgen är den enskilt viktigaste metoden för att upptäcka fibros i lungvävnaden. Ibland kan det vara svårt att säkerställa diagnos. I dessa fall kan



även ett cellprov av lungan (lungbiopsi) vara aktuellt. En annan metod för att undersöka eventuell fibros i lungorna är genom en spirometriundersökning som mäter lungkapaciteten och lungans förmåga att syresätta blodet.

Det finns flera olika former av lungfibros. Gemensamt för alla former är att det bildas ärrvävnad som förtjockar lungans vävnad, ofta i samband med inflammation. I de flesta fall är orsaken till varför sjukdomen uppstår fortfarande okänd. Lungfibros med okänd orsak kallas för idiopatisk lungfibros (IPF). Idiopatisk lungfibros är alltid progressiv och är en allvarlig sjukdom med dålig prognos. Medianöverlevnad för dem som drabbas är, utan tillgång till behandling, endast 3–5 år.³ Flertalet av dem som drabbas är i en ålder mellan 50–70 år. Det är svårt att veta exakt hur många som lever med diagnosen idag, men antalet uppskattas

till runt 2 000–5 000 personer i Sverige.⁴ Lungfibros kan också uppstå i samband med andra diagnoser. Bland annat kan reumatiska inflammationer som systemisk skleros eller reumatoid artrit leda till att det bildas fibros i lungvävnaden. I vissa fall är lungfibros i samband med reumatisk sjukdom väldigt allvarlig och har en snabb progress. Utveckling av fibros i lungvävnaden kan även orsakas av allergi i samband med långvarig inandning av damm eller mögelpartiklar, en form av lungfibros som kallas hypersensitivitetspneumonit eller Farmer's lung. När lungfibros uppstår i samband med andra diagnoser är utvecklingen inte alltid progressiv. Men upp till en tredjedel av alla fall utvecklar en farlig progressiv fibros lik IPF och blir aktuella för behandling med bromsmediciner.⁵ Den samlade förekomsten av lungfibros, både IPF och av känd orsak, beräknas till knappt 7 000 personer i Sverige.⁶



Hög tid för bättre vård

Det har länge saknats en nationell kunskapsstyrning för vården av lungfibros. Nu finns sedan 2024 ett standardiserat vårdförlopp som tagits fram inom regionernas kunskapsstyrning.

Vårdförloppet har tagits fram mot bakgrund av att vården av lungfibros i dag är ojämlik med stora skillnader inom landet. Det syftar till att tydliggöra hur en god vård ser ut i sjukdomens olika faser och ambitionen är att skapa en bättre och mer jämlik vård.

Utredningen av lungfibros börjar oftast i primärvården. Vårdförloppet tydliggör vilka symtom man ska vara uppmärksam på och hur utredningsstegen bör se ut. Det betonas särskilt att det behövs tydliga rutiner för att säkerställa en snabb röntgenundersökning (HRCT) och tester för att mäta lungfunktionen. Dessa görs i samband med att patienten remitteras till en specialist inom lungsjukdomar. I dagsläget finns det ingen enhetlig rutin för var dessa undersökningar ska göras, vilket gör att det skiljer sig åt i olika delar av landet. Genom att skapa tydliga riktlinjer på regional nivå kan patienter få sin diagnos snabbare och därmed också snabbare få rätt vård.

Hos specialistläkare får patienten en mer strukturerad vårdplan. Behandlingen kräver ofta samarbete mellan olika yrkesgrupper, som fysioterapeuter, arbetsterapeuter, dietister och kuratorer. Dessa yrkesgrupper är redan, i olika grad, involverade i vården av lungfibrospatienter och forskning visar att ett sådant samarbete ger bättre resultat.

Det tydliga målet med vårdförloppet är att fler ska få en snabb och korrekt diagnos och därmed också snabbare få behandling. Om vårdförloppet följs fullt ut överallt beräknas dubbelt så många som i dag få behandling. **Gapet mellan nuläge och önskat läge är alltså betydande.** Om alla får rätt behandling skulle samtidigt kostnader för inläggningar och akutbesök minska. I konsekvensbeskrivningen av vårdförloppet görs en översiktlig beräkning. **Att fullt ut införa det nya vårdförloppet uppskattas bara kosta knappt fyra miljoner kronor – för hela landet.⁷**

Att fullt ut införa det nya vårdförloppet uppskattas bara kosta knappt fyra miljoner kronor – för hela landet.⁷

Otillräcklig och ojämlig vård

Vårdförloppet visar på det gap som finns mellan önskvärd och befintlig vård. Det är samtidigt ont om bra beskrivningar och jämförelser som på djupet kan fånga läget i vården. Den expertgrupp som arbetat med vårdförloppet gör dock bedömningen att det finns stora skillnader och att många patienter inte får "rätt" vård.

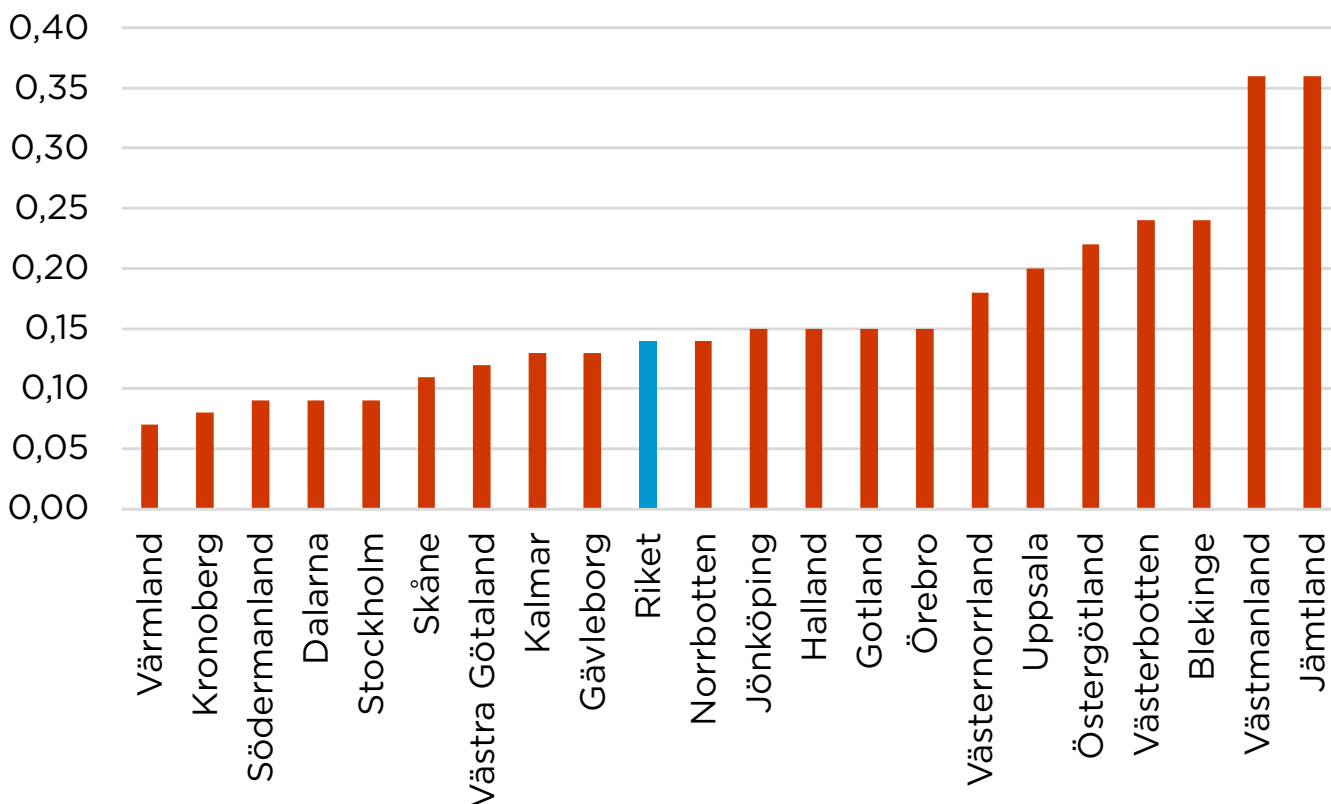
Ett sätt att beskriva resultatet av hur vårdkedjan fungerar i olika regioner kan vara att jämföra hur många som blir diagnostiserade och hur många av dessa som får behandling. Sådana jämförelser ger inte svar på om rätt patienter får behandling eller om de får det i rätt tid, däremot ger de en översiktlig bild av hur skillnaderna ser ut.

En startpunkt är att beskriva andelen

behandlade per tusen invånare.

Det kombinerar hur många som diagnostiseras med i vilken mån de som är diagnostiserade också får behandling. Med detta mått blir det stora skillnader i landet, drygt fem gånger så hög andel i Jämtland som Stockholm. Detta säger inte i sig något om vilken nivå som är "rätt" men det är en tydlig indikation om att vården fungerar olika på olika platser i landet.

Figur 1. Antal behandlade med antifibrotiska läkemedel per tusen invånare, 2024

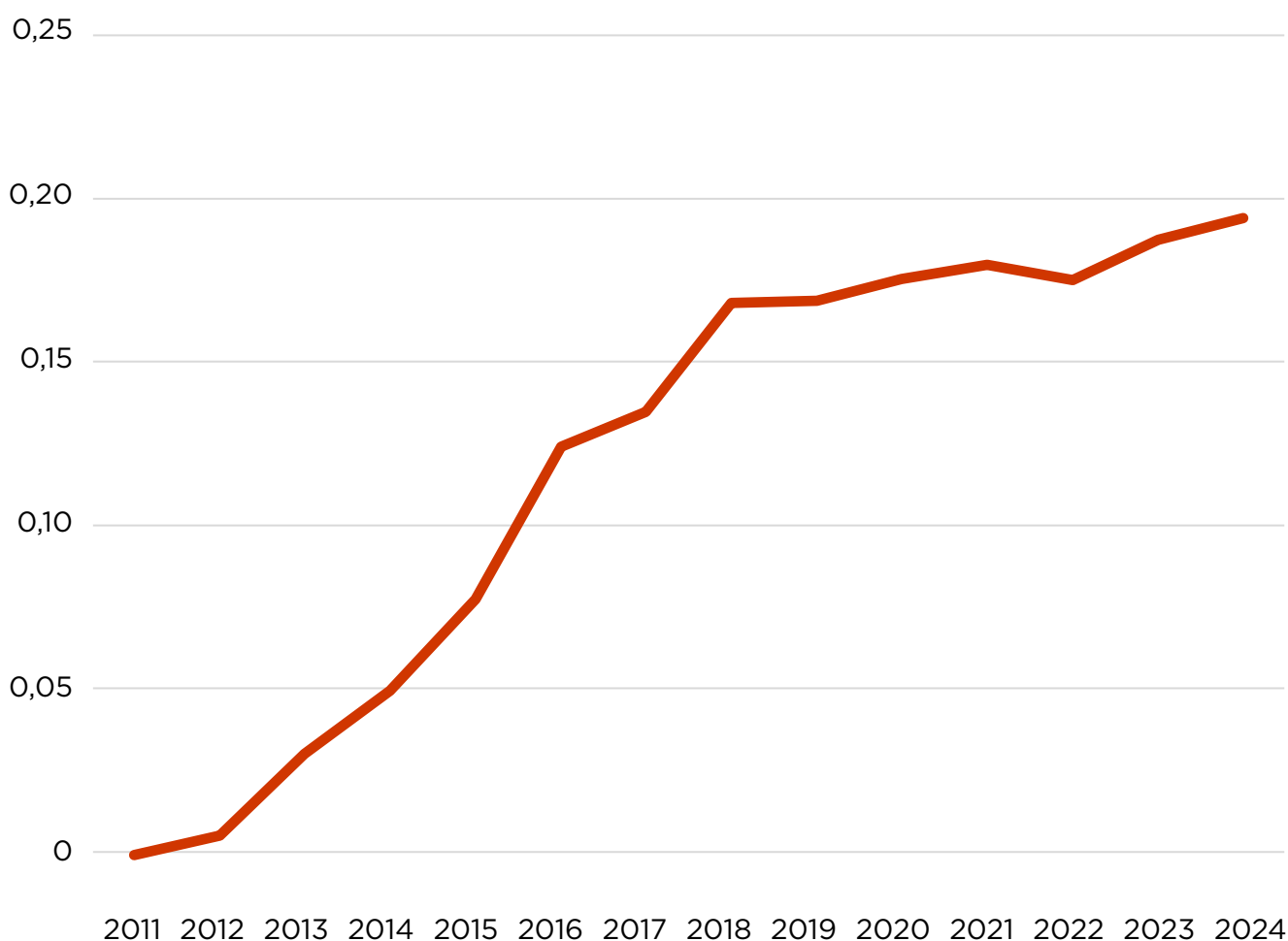


Källa: Socialstyrelsens statistikdatabas

Ett annat perspektiv är att beskriva utvecklingen över tid. Efter att de nya bromsmedicinerna introducerades har det skett en stadig ökning av antalet behandlade. Samtidigt har dock också antalet personer med diagnosen ökat.¹ Antal behandlade som andel av antal

personer med diagnosen har därför planat ut, även om det tycks finnas en uppgång igen de senaste åren. Nivån i dag är hälften av vad en väl implementerad vårdprocess bedöms leda till enligt vårdförloppet, ett fullt infört vårdförlopp antas leda till dubbelt så många behandlade.

Figur 2. Antal behandlade med antifibrotiska läkemedel som andel av antal patienter (J84), riket 2011–2024



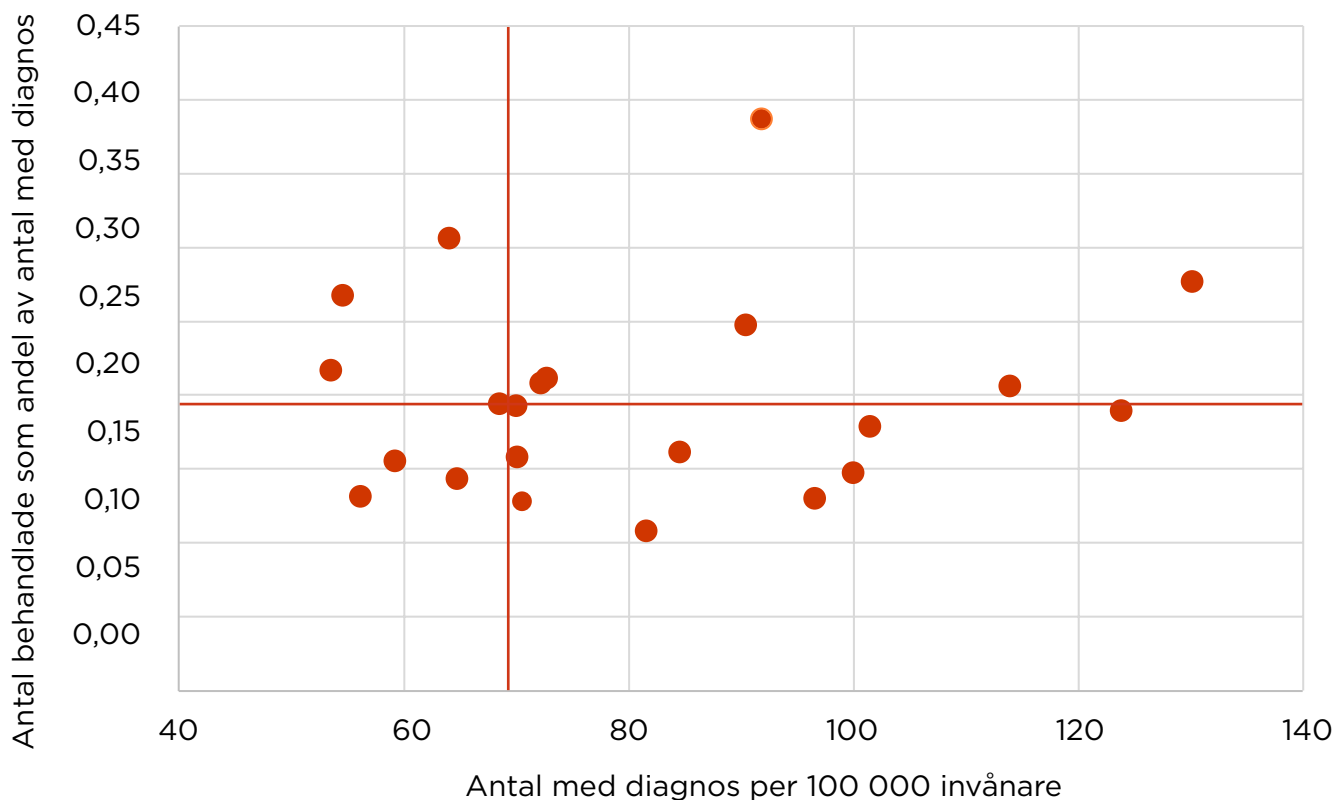
Källa: Socialstyrelsens statistikdatabas

¹Det ska noteras att den diagnoskod som används här, J84, inkluderar också andra interstitiella lungsjukdomar än lungfibros (J84.1). Vid en analys av data i KPP-databasen ligger dock andelen J84.1 på knappt 70 procent av alla registreringar inom J84, lungfibros är alltså den dominerande diagnosen i gruppen. En analys av data från patientregistret visar också att mellan 2001–2015 ökade prevalensen av lungfibros mycket kraftigt, och låg 2015 på en betydligt högre nivå än hela gruppen J84 i statistikdatabasen - Ferrara et al. Epidemiology of Pulmonary Fibrosis: A Cohort Study Using Healthcare Data in Sweden. Pulm Ther. 2019. Det tycks därför som att den data som används här, relativt väl bör fånga förekomst och utveckling av lungfibros.

En fullt implementerad vårdprocess bedöms leda till att betydligt fler får diagnos fortare och därmed också behandling. För att ge en mer heltäckande bild av hur regionerna skiljer sig åt kan det vara av värde att försöka skilja på hur många som diagnostiseras respektive hur stor andel av dessa som får behandling. Olika regioner sticker ut i olika avseenden. Vissa har många diagnostiserade men en

låg andel av dessa som är behandlade, och andra tvärtom. Nedan placeras de utifrån dessa dimensioner i relation till rikssnittet. Det är stora skillnader, den region med flest diagnostiserade har nästan 2,5 gånger så många som den med lägsta antalet och den region som har högst andel behandlade ligger nästan 3,5 gånger högre än den med lägst andel.

Figur 3. Antal patienter (J84) per 100 000 invånare och antal behandlade som andel av dessa, regioner 2024²



Källa: Socialstyrelsens statistikdatabas

²Data för varje region finns i appendix.

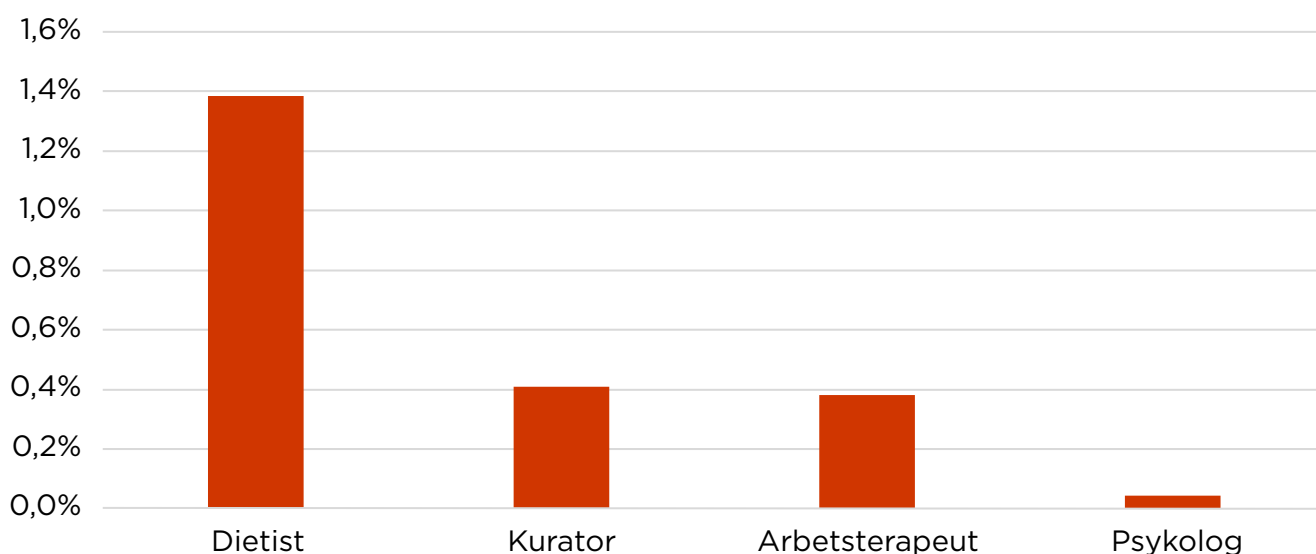
Att genomföra det nya vårdförloppet handlar i stor utsträckning om att flytta fler regioner uppåt och till höger. Att alla patienter överallt ska få rätt till en snabb och korrekt diagnos samt adekvat behandling. För att nå dit är det flera saker som krävs, det handlar om allt ifrån kunskapen i primärvården till rätt diagnostiska resurser och kliniker med erfarna multidisciplinära team. Allt för ofta saknas i dag mycket av det som behövs.

Utöver snabb diagnos och behandling lägger vårdförloppet stor vikt vid ett multidisciplinärt arbetssätt och interprofessionell samverkan. I konsekvensanalysen konstateras att det kan uppstå ett ökat behov av

resurser, exempelvis fysioterapeuter, arbetsterapeuter, dietister och kuratorer. Det finns onekligen mycket som tyder på att de yrkesgrupperna till stor del saknas i dag. En analys av vårdtillfällen för lungfibros inom den öppna specialistvården visar att besöken sällan inkluderat dessa professioner. Att så få besök sker hos kurator eller psykolog stärker den bild som ges av patientföreträdare, de beskriver just bristen på psykosocialt stöd som en av de stora bristerna i vården av lungfibros.

En god och jämlik vård av lungfibros är fullt möjlig. Men det kräver tydliga initiativ och en prioritering av en dold sjukdom.

Figur 4 Olika professioners andel av vårdbesök inom öppen specialistvård för lungfibros (J.84.1), 2023



Källa: KPP databasen

En god och jämlik vård av lungfibros är fullt möjlig. Men det kräver tydliga initiativ och en prioritering av en dold sjukdom.

Patienterna berättar

Riksföreningen för lungfibros arbetar för att ge stöd till patienter och anhöriga med sjukdomen Lungfibros. Föreningens ordförande är Thomas Andersson och han träffar många medlemmar som kan berätta om hur de upplever vård och bemötande. Han beskriver hur många patienter saknar psykosocialt stöd.

– Man kan tycka att det borde vara en självklarhet att en lungfibrospatient får hjälp med sitt psykiska mående. Men så är det inte, tyvärr. Det är väldigt få som vid diagnostillfället får en kontakt till en kurator vilket är förfärligt. När man får sin diagnos och sen förstår att den inte går att bota och att man har en begränsad tid kvar att leva så rasar ens värld totalt samman. De första tre månaderna är det oerhört viktigt att man har tillgång till en kurator för att få hjälp med att landa i sitt sjukdomstillstånd och hur man skall handskas med sin dödsångest.

Föreningens medlemmar vittnar också om att synen på läkemedelsbehandling skiljer sig åt mellan olika sjukhus och till och med mellan olika läkare på samma sjukhus. Thomas Andersson beskriver att det verkar saknas en enhetlig syn på när behandling ska sättas in.

“

De första tre månaderna är det oerhört viktigt att man har tillgång till en kurator för att få hjälp med att landa i sitt sjukdomstillstånd och hur man skall handskas med sin dödsångest.

”

– Vi vet ju att det inte finns någon anledning att vänta, behandling borde sättas in direkt, om patienten vill det. Men jag märker att det finns olika syn, vissa läkare vill hellre vänta. Det kan nog finnas en oro kring biverkningar men vår syn är ju att det måste varje person med sjukdomen ta ställning till själv. Det ska inte vara vården som gör värderingen åt oss om biverkningarna är värda att leva med eller inte.

I vårdförlopp och vårdprogram läggs stor vikt vid ett multidisciplinärt arbete och team. Thomas Andersson beskriver att det ser väldigt olika ut i landet.

Många medlemmar i föreningen beskriver ett liv med en sjukdom som få känner till och som de upplever inte får den uppmärksamhet den borde. Thomas Andersson avslutar med en uppmaning till politiken.

– Bara för att vi är relativt få och lever med en mindre känd sjukdom borde vi inte behöva känna oss bortglömda. Lungfibros är en dödlig sjukdom och vi förväntar oss att landets politiker tar den på allvar. Det är hög tid nu att alla regioner ser till att vårdförloppet blir verklighet.

– Det finns absolut platser där det fungerar fantastiskt, men också motsatsen. Det är stora skillnader i hur vården ser ut och organiseras. Vi arbetar hårt för att alla patienter ska få rätt till jämlik vård i hela landet. Det är inte acceptabelt som det ser ut i dag.



Vägen till bättre vård

Det finns tre centrala förbättringsområden inom vården av lungfibros;

- 1** Snabb och korrekt diagnos
- 2** Tidig behandling
- 3** Ett strukturerat stöd och omhändertagande för dem som lever med sjukdomen.

Snabb och korrekt diagnos

Idag är det en lång väg till diagnos för många som drabbas. I det svenska kvalitetsregistret för lungfibros är mediantiden för tid mellan symtom och diagnos 17 månader och i många fall är tiden betydligt längre än så.⁸

Sen diagnostisering leder till fördröjd behandling och minskade möjligheter till att bromsa utvecklingen av progressiv fibros. Det är inte ovanligt att symtomen vid lungfibros feldiagnostiseras och kopplas till andra sjukdomar som uppvisar liknande besvär.⁹ Även om patienten kommer i kontakt med specialistvården kan utredning av lungfibros ta tid.

Den enskilt största utmaningen för dem som drabbas är att komma i kontakt med rätt specialistvård för diagnostisering och behandling. I progressiva fall innebär det allvarliga kroniska tillstånd som leder till en för tidig död hos många patienter.

Det finns flera förklaringar till den sena diagnostiseringen. Fördröjningar till diagnos kan uppstå vid många olika tillfällen, figur 5 beskriver schabloniserat de olika leden. Det kan ta tid innan den som har symtom själv söker vård. Många symtom, som nedsatt kondition, kan också upplevas relativt vardagliga och i stället tolkas som en del av ett naturligt åldrande. Att symtomen är ospecifika kan även leda till att det är svårt för primärvården att göra kopplingen till lungfibros och remittera till specialist. Men även för en lungspecialist eller reumatolog kan det vara en svår diagnos att ställa. Efter att patienten får en remiss till specialist kan också utredning av lungfibros ta tid.

Figur 5. Flödesschema för möjliga fördröjningar vid diagnos av lungfibros¹⁰



Det saknas bra svenska studier på diagnostiska fördröjningar men det finns flera studier från andra länder som väl beskriver problemen. I en dansk studie på patienter med idiopatisk lungfibros var mediantiden mellan första symtom och diagnos hela 2,1 år.¹¹ Den längsta fördröjningen var inom primärvården, men studien visar en stor spridning i alla led.

I den danska studien var det hela 41 procent av patienterna som fått minst en felaktig diagnos på vägen. Hjärtsjukdom, astma, bronkit och KOL var de vanligast förekommande. Studien inkluderade bara personer med idiopatisk lungfibros, men en amerikansk studie som även inkluderade lungfibros som uppstår i samband med andra diagnoser gav likartade resultat.¹²

För dem som utvecklar lungfibros kopplat till andra diagnoser, till exempel systemisk skleros, finns en särskild komplikation. I dessa fall handlar det inte bara om att initialt diagnostisera

grundsjukdomen utan också att upptäcka övergången till progressiv lungfibros, vilket sker i ungefär en tredjedel av alla fall. I en studie där läkare från sex olika länder fick bedöma den genomsnittliga fördröjningen uppskattade de att betydande tid kunde gå både innan den initiala diagnosen var satt och innan utvecklingen av progressiv lungfibros upptäcktes.¹³

Till skillnad från dem som drabbas av idiopatisk lungfibros, som alltid har ett progressivt sjukdomsförlopp, är det därför avgörande att övergången till progressiv fibros upptäcks hos de patienter som utvecklar lungfibros till följd av andra initiala diagnoser. I dessa fall beror tillgången till bromsande behandling i stor utsträckning på om läkaren anser att det går att påvisa att det föreligger en snabb progress av lungfibros. Behandling kanske också kan fördröjas av att fokus initialt ligger på att behandla grundsjukdomen.

I vårdförloppet lyfts också att regionala skillnader i väntetider är en utmaning.



Tidig behandling

Med undantag för lungtransplantation finns det ingen bot för lungfibros, men det finns bromsande behandling.

I det standardiserade vårdförloppet konstateras att *för att vården av patienter med lungfibros ska bli mer jämlik behöver fler patienter få tillgång till tidigare diagnostisering liksom tidigare insatt behandling.*

Tidig diagnos är förstas avgörande för tidig behandling, ju snabbare diagnosen ställs desto större möjlighet finns det att bromsa sjukdomen i ett tidigt skede. Men det tycks också finnas ett utrymme att snabbare sätta in behandling för dem som faktiskt fått diagnos.

I en studie baserad på kvalitetsregistret undersöktes personer som mellan januari 2014 och februari 2022 fått diagnosen IPF. Av dem som hade minst tre månader uppföljningstid efter diagnos var det bara lite drygt hälften som fått tidig behandling (inom tre månader efter diagnos). Av de övriga hade hälften ingen behandling och hälften hade fått behandling minst tre månader efter diagnos.¹⁴

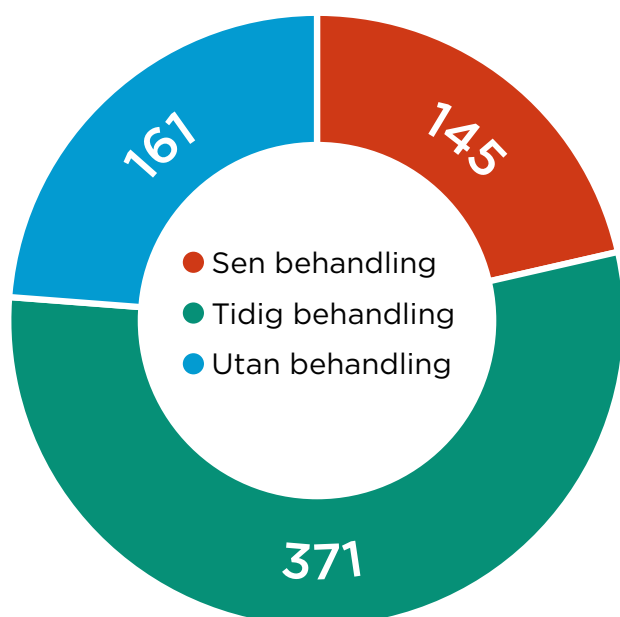
Vid en jämförelse av dem som fått tidig behandling och dem som inte fått behandling är det tydligt i studien att behandlingsgruppen i genomsnitt är sjukare, de har sämre lungfunktion. Det finns också internationell litteratur som indikerar att det finns en tendens att vänta med behandling för patienter där sjukdomen inte är så långt gånge.¹⁵¹⁶

“

För att vården av patienter med lungfibros ska bli mer jämlik behöver fler patienter få tillgång till tidigare diagnostisering liksom tidigare insatt behandling.

”

Figur 6. Förekomst av antifibrotisk behandling bland personer med IPF



Mönstret att ”friskare” patienter får vänta på behandling är problematiskt. Det finns inget i läkemedlens indikation eller i vårdförloppet som i sig talar mot tidig behandling. Det finns förstås alltid individuell hänsyn och olika faktorer som måste påverka val av behandling, men det finns lite som tyder på att det finns ”ofarliga” former av lungfibros där det finns anledning att vänta med behandling. Även i en grupp med helt bevarad lungfunktion vid diagnos är dödligheten inom några år betydande.¹⁷ Det finns också stöd för att oavsett lungfunktion vid behandlingsstart tycks den bromsande effekten av behandling vara likvärdig.¹⁸ Patientföreningen vittnar om att synen på när behandling ska sättas in fortfarande skiljer sig åt mellan olika läkare. I ljuset av ny forskning vore det nog önskvärt att det nationella vårdprogrammet tydligare slår fast vad som bör gälla.

Strukturerat stöd och omhändertagande

Det multidisciplinära arbetssättet är viktigt vid beslut om diagnos och behandling, men också för att säkerställa ett strukturerat stöd och omhändertagande för dem som lever med sjukdomen.

Lungfibros är en sjukdom med många dimensioner. Idiopatisk lungfibros kommer ofta med en betydande samsjuklighet och lungfibros till följd av reumatiska sjukdomar kan kräva ett nära samarbete mellan olika specialister. I alla delar är det därför viktigt med ett multidisciplinärt samarbete.

Vårdförloppet har två mål som tydligt relaterar till detta.

1. Patientfallet tas upp på Multidisciplinär konferens (MDK):
 - När läkare inom lungmedicinsk specialiserad vård, med stöd av thoraxradiologs utlåtande, inte kan fastställa diagnos.
 - Om osäkerhet kring behandling föreligger.
 - För att säkerställa att en tydlig planering för vidare utredning och åtgärder finns, särskilt i de fall när diagnostisering är komplicerad.
2. Patienten har tillgång till kontaktperson, kontinuerlig information, stöd och utbildning utifrån utredning, diagnos, behandling, rehabilitering i interprofessionell samverkan, hälsofrämjande åtgärder samt uppföljning och palliativ vård när behov uppstår.

Det finns bra teambaserade verksamheter på flera håll i landet men det finns också många exempel, patienterna kan vittna om det, där det långt ifrån fungerar som det ska.

Som framgår av figur 4 är det ovanligt att andra professioner än läkare, sjuksköterska eller sjukgymnast är inblandade i vården av lungfibros. Det är en tydlig indikation om att det multiprofessionella arbetssättet inte fullt ut tillämpas på det sätt som efterlyses i vårdförloppet. Den bilden förstärks av att teambesök bara utgör knappt fyra procent av alla vårdbesök för lungfibros som är registrerade i KPP-databasen. När det gäller diagnostiken tycks det kanske inte heller fullt ut vara så att det multidisciplinära arbetet fungerar som tänkt enligt vårdförloppet. Enligt kvalitetsregistrets senaste årsrapport är 39 procent av alla diagnoser (IPF) ställda med hjälp av en multidisciplinär konferens (MDK). Det är dock svårt att värdera om det är en tillräcklig nivå eller inte.

Olle Setterberg, tidigare ordförande i patientföreningen IPF Sverige, har beskrivit skillnaden mellan att diagnostiseras med MS och lungfibros:

“När jag fick MS fick jag massor av information, hjälp av kurator, individanpassad fysträning och kurser i meditativ yoga. Det var som att jag blev erbjuden en färdig paketylösning. När jag fick lungfibros tvingades jag ta tag i det mesta på egen hand.”³

Att uppmärksamma och prioritera sjukdomar som få talar högt om bör vara en självklar politisk uppgift. Det som är självklarheter om man drabbas cancer eller MS ska inte vara en lyx för den som drabbas av lungfibros.

³ Olle Setterberg var länge en stark förkämpe för patienterna. Olle gick bort 2021.

Dags för regionerna att agera

Nu finns kunskapsstyrning på plats. Därmed ligger bollen till stor del hos regionerna. Nu är det hög tid att börja implementera det standardiserade vårdförloppet.

Inom ramen för kunskapsstyrningen har det tagits fram en tydlig process för hur vårdförlopp ska hanteras på regional nivå. Ett första grundläggande steg är att genomföra gapanalyser utifrån vårdförloppet. Hur ser det ut i den egna regionen, vad fungerar och vad fungerar inte? Och hur ligger man till jämfört med andra regioner?

Gapanalysen ska följas av tydliga åtgärdsprogram för att sluta gapen. Som framgår av konsekvensanalysen till vårdförloppet för lungfibros rör det sig inte om några stora investeringar eller kostnader. Men för patienterna finns det mycket stora vinster.

Det är särskilt viktigt att regionerna ser över alla stegen i den diagnostiska kedjan.

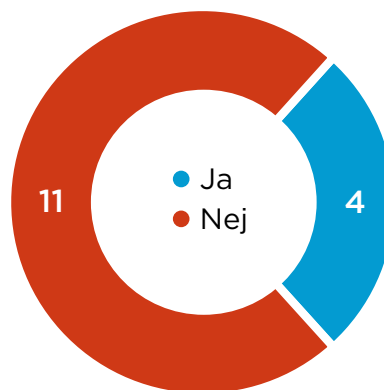
Det måste finnas rätt kompetens och tydliga rutiner för vem som ska göra vad när. Men det är också avgörande att se över tillgången till specialiserad vård med god kompetens och tillräckliga resurser. I arbetet med denna rapport har en enkät gått ut till alla regioner för att undersöka hur långt de kommit i arbetet med att implementera vårdförloppet för lungfibros. Frågan som ställts är om de tillsatt en lokal arbetsgrupp för lungfibros samt om de påbörjat en gapanalys.

Av de regioner som svarat (15) är det bara fyra regioner som har påbörjat gapanalyser.

Svaren på enkäten är en alarmerande signal om att regionerna ännu inte på allvar prioriterat arbetet med vårdförloppet för lungfibros.

Figur 7. Fråga. Har ni påbörjat/genomfört en gapanalys av vårdförloppet för lungfibros?

Källa: Enkät till regionerna, våren 2025



En grundläggande förväntan på regionerna är att de prioriterar att faktiskt gå vidare med gapanalyser och åtgärdsplaner. Att förbättra vården av lungfibros är inte dyrt men vinsterna är stora.

Se över en koncentration av vården

Idag vårdas patienter med lungfibros på många olika enheter runt om i landet, 21 olika sjukhus rapporterar till lungfibrosregistret. Lungfibros är en ovanlig sjukdom och många sjukhus möter endast ett fåtal patienter. Det finns ett stort behov av konkreta förändringar som förbättrar tillgången till specialistvård med kunskap om sjukdomen.

Den svenska modellen kan jämföras med den danska där vården av patienter med idiopatisk lungfibros är koncentrerad till ett mindre antal högspecialiserade center.¹⁹

Vården av lungfibros kan också jämföras med de, på många sätt, jämförbara sjukdomarna pulmonell arteriell hypertension (PAH) och kronisk tromboembolisk pulmonell hypertension (CTEPH). De är två sällsynta men mycket

allvarliga sjukdomar där vården har centraliserats till universitetssjukhusen. Koncentrationen av vården har skett i samverkan mellan specialistföreningen och patientföreningen, det är alltså en process som drivits underifrån av profession och patient. Resultatet är tydliga multiprofessionella team som på många sätt liknar det som skulle behövas inom lungfibrosvården.

Beskrivningen nedan är hämtad från en artikel i Läkartidningen:²⁰

“

Vid varje PAH-CTEPH-specialistcentrum ska finnas en mottagningsverksamhet samt PAH-CTEPH-läkare med specialistkompetens inom kardiologi, lungmedicin och/eller reumatologi, liksom en kontaktsjuksköterska. Varje patient ska vara knuten till en PAH-CTEPH-mottagning och där tillhöra ett läkar- och skötersketeam, med patientansvariga läkare och kontaktsjuksköterskor. PAH-CTEPH-läkaren ansvarar för upplägg av utredning, behandling samt uppföljning av patienterna enligt europeiska riktlinjer. Kontaktsjuksköterskan ansvarar för en patient- och närståenderelation ur

ett omvårdnadsperspektiv, samordnar i samråd med läkarteamet insatser utifrån patientens behov och överser justeringar i PAH-CTEPH-relaterad läkemedelsbehandling och egenvård utifrån klinikens riktlinjer och pm. I det multidisciplinära teamet bör finnas tillgång till professioner som tillgodoser patientens behov av rehabilitering, psykosocial support samt förbättring av välbefinnandet. Dessa professioner kan inkludera arbetsterapeut, dietist, farmaceut, fysioterapeut, kurator, psykolog och undersköterska.

”

Beskrivningen av dessa specialistcentrum fungerar väl som en målbild för hur vården av lungfibros borde vara organiserad. Om detta sker bara vid universitetssjukhusen eller på något fler platser är inte det viktigaste men det är knappast realistiskt att bygga upp dessa resurser på 21 olika sjukhus.

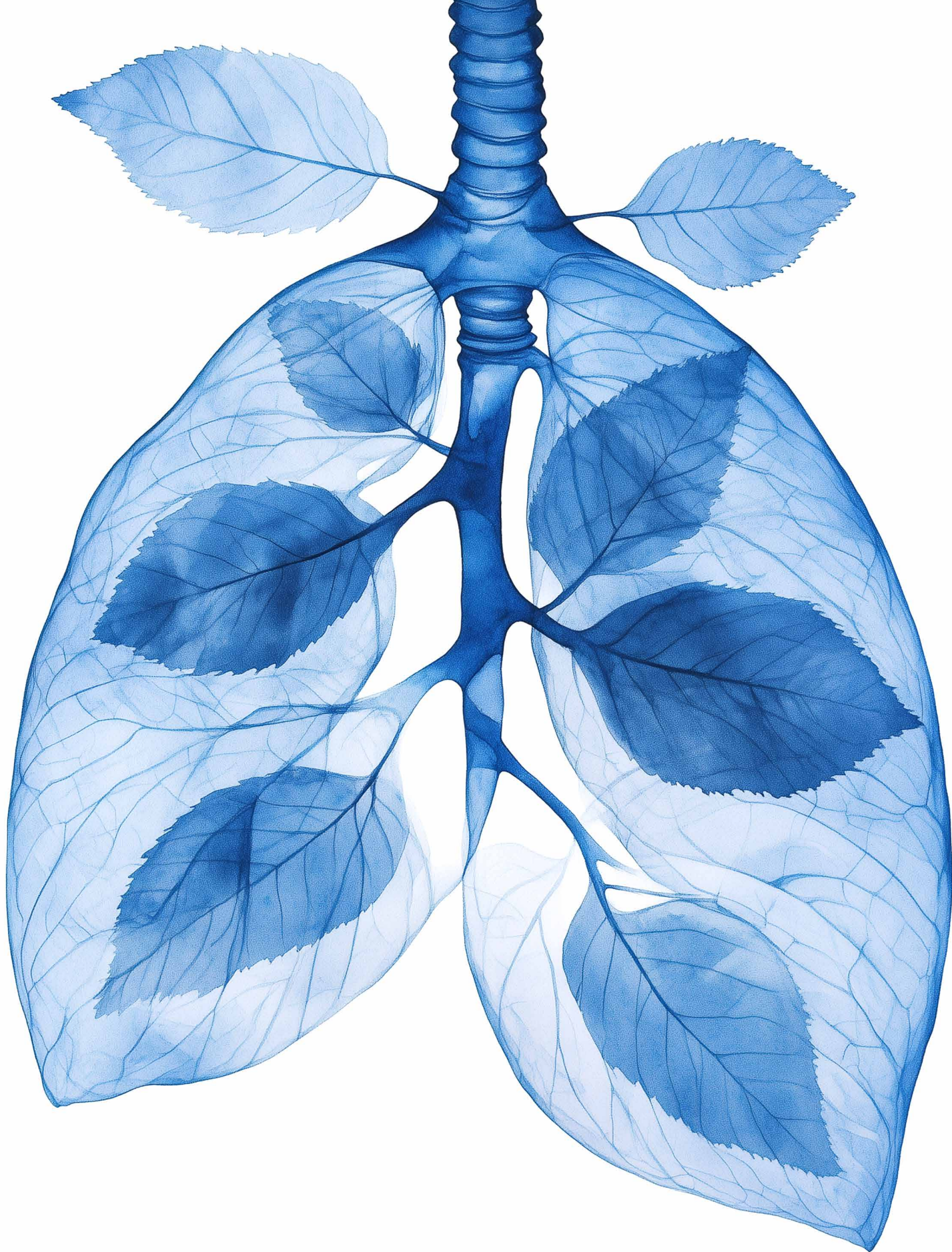
Det behövs initiativ för att koncentrera vården av lungfibros. De sju sjukvårdsregionerna bör se över hur de egna verksamheterna är organiserade och skapa en modell som säkerställer väl fungerande specialistcentrum.

Appendix

Antal patienter (J84) per 100 000 invånare och antal behandlade som andel av dessa, regioner 2024

Region	Antal med diagnos per 100 000 invånare	Antal med behandling som andel av antal med diagnos
Riket	70	0,19
Stockholm	59	0,16
Uppsala	64	0,31
Södermanland	65	0,14
Östergötland	90	0,25
Jönköping	73	0,21
Kronoberg	82	0,11
Kalmar	97	0,13
Gotland	100	0,15
Blekinge	114	0,21
Skåne	70	0,16
Halland	72	0,21
Västra Götaland	54	0,22
Värmland	56	0,13
Örebro	55	0,27
Västmanland	92	0,39
Dalarna	71	0,13
Gävleborg	69	0,19
Västernorrland	102	0,18
Jämtland	130	0,28
Västerbotten	124	0,19
Norrbotten	85	0,16

-
- ¹ Martinez, F., Collard, H., Pardo, A. et al. Idiopathic pulmonary fibrosis. *Nat Rev Dis Primers* 3, 2017
- ² Devaraj, A. "Imaging: how to recognise idiopathic pulmonary fibrosis", *European Respiratory Review*, 2014
- ³ Estrella, F. et al. "Prognosis and Follow-Up of Idiopathic Pulmonary Fibrosis." *Medical sciences*, 2018
- ⁴ lungfibrosregistrets_arsrapport_2022.pdf
- ⁵ Wijsenbeek, M. et al. "Progressive fibrosing interstitial lung diseases: current practice in diagnosis and management." *Current medical research and opinion*, 2019
- ⁶ lungfibrosregistrets_arsrapport_2022.pdf
- ⁷ Konsekvensbeskrivning för kunskapsstöd
- ⁸ Hoyer, N., Prior, T.S., Bendstrup, E. et al. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 20, 103 (2019)
- ¹⁰ Hämtad från Adilipour 2020, Uppföljning av patienter med Idiopatisk lungfibros i Sverige – En registerbaserad studie av vårdkvalitet
- ¹¹ Hoyer, N., Prior, T.S., Bendstrup, E. et al. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. *Respir Res* 20, 103 (2019)
- ¹² Cosgrove, G.P., Bianchi, P., Danese, S. et al. Barriers to timely diagnosis of interstitial lung disease in the real world: the INTENSITY survey. *BMC Pulm Med* 18, 9 (2018)
- ¹³ Wijsenbeek, M. et al. "Progressive fibrosing interstitial lung diseases: current practice in diagnosis and Current medical research and opinion, 2019
- ¹⁴ 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. doi:10.1177/14799731241299443
- ¹⁵ Maher TM, Swigris JJ, Kreuter M, et al. Identifying barriers to idiopathic pulmonary fibrosis treatment: a survey of patient and physician views. *Respiration* 2018; 96(6): 514–524
- ¹⁶ Fernández-Fabrellas E, Molina-Molina M, Soriano JB, et al. Demographic and clinical profile of idiopathic pulmonary fibrosis patients in Spain: the SEPAR National Registry. *Respir Res* 2019; 20(1): 127
- ¹⁷ Noor S, Nawaz S, Chaudhuri N. Real-World Study Analysing Progression and Survival of Patients with Idiopathic Pulmonary Fibrosis with Preserved Lung Function on Antifibrotic Treatment. *Adv Ther*. 2021 Jan;38(1):268-277. doi: 10.1007/s12325-020-01523-7. Epub 2020 Oct 24. PMID: 33098554; PMCID: PMC7854391.
- ¹⁸ Kolb M, Richeldi L, Behr J, et al/ Nintedanib in patients with idiopathic pulmonary fibrosis and preserved lung volume *Thorax* 2017;**72**:340-346.
- ¹⁹ Bendstrup, E. et al. "Organisation of diagnosis and treatment of idiopathic pulmonary fibrosis and other interstitial lung diseases in the Nordic countries." *European clinical respiratory journal* vol. 2, 2015.
- ²⁰ Läkartidningen. 2021;118:21089, Lakartidningen.se 2021-08-2



PC-SE-104771 juni 2025

I samarbete:



Lungfibrosföreningen

www.lungfibrosforeningen.se



Riksförbundet
HjärtLung



Boehringer
Ingelheim

www.boehringer-ingelheim.com/se