

Lungfibros vid fastställd eller misstänkt reumatisk sjukdom – lungmedicin och reumatologi Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Förändringar sedan föregående version
Nytt styrande dokument.

Bakgrund och syfte

Utredning, behandling och ansvarsfördelning vid lungfibros tydliggörs i Nationellt kunskapsstöd Vårdförlopp [Lungfibros – vuxna](#).

Styrdokumentet syftar till att förtydliga hur patienter med reumatisk sjukdom ges möjlighet att ta del av åtgärderna inom Vårdförlopp (VF) Lungfibros på Sahlgrenska Universitetssjukhuset, samt tydliggöra samverkan mellan reumatologkliniken och lungkliniken.

Utförande/Ansvarsfördelning

Diagnostik

Patienter med känd reumatisk sjukdom med etablerad eller misstänkt lungfibros utreds och följs upp vid reumatologkliniken. Vid behov av lungmedicinsk specialistkunskap avseende diagnostik (till exempel specialistbedömning, bronkoskopi, eller biopsi) remitteras patient till lungmedicin alternativt diskuteras patient på gemensam ILS-konferens (MDK).

För patient utan känd reumatisk sjukdom som utreds enligt VF
Lungfibros på lungmedicin gäller följande:

1. Vid kliniskt uppenbar reumatisk sjukdom (till exempel typisk dermatomyosit eller ledgångsreumatism) skickas remiss till Reumatologkliniken för bedömning, för inneliggande patient skickas konsultremiss.
2. Vid positiv utfall på antikroppar kopplade till reumatisk sjukdom, hos patient utan kliniskt uppenbar reumatisk sjukdom, diskuteras patient i första hand på MDK, vid behov.

Information

Patientansvarig läkare på reumatologen ansvarar för att patienten får besked om diagnos och att patient och närstående förstår undersökningsresultat, möjligt sjukdomsförlopp och behandlingsintention. Information om rehabilitering, egenvårdsstrategier, levnadsvanor och dess effekter, ges av fysioterapeut med inriktning mot lungsjukdomar (Se Rehabilitering och hälsofrämjande åtgärder nedan).

I förekommande fall ges information om lungtransplantation. Länk till Styrande dokument LMOT - Transplantationsutredning vid ILS-mottagningen under rubrik Relaterad information.

- gå igenom indikationer och kontraindikationer i tidigt stadium
- ta ställning till utredning i samband med diagnos och därefter vid varje uppföljning.

Ta ställning till och diskutera åtgärder och vårdnivå vid försämring. Ställningstagande sker på individuell nivå eftersom förloppet kan vara mycket snabbt. Förankra beslut om intensivvård (IVA) och respiratorvård med patienten.

Rehabilitering och hälsofrämjande åtgärder

Patienten ska erbjudas ett interprofessionellt omhändertagande efter behov. Vid nyupptäckt lungfibros hos patient med reumatisk sjukdom ska remiss skickas till:

- **Fysioterapi**, SU för specialiserad omhändertagande och anpassad träning vid lungsjukdom, innefattande till exempel anpassad träning, andningsgymnastisk slemmobilisering, och muskelstärkande träning med fokus på thoraxmuskelturen, särskilt viktigt hos de som senare kan komma i fråga för lungtransplantation. För regionpatient riktas remissen till fysioterapeut på hemortssjukhuset.
- **Dietist** vid undervikt alternativt viktnedgång beroende på ökat andningsarbete eller läkemedelsbiverkning.
- **Kurator** vid behov av psykosocial eller socioekonomiskt stöd

Immunmodulerande behandling

Reumatologkliniken ansvarar för immunmodulerande behandling och utvärdering av sådan för patient med reumatisk sjukdom med lungengagemang, medan lungmedicin ansvarar för patient utan reumatisk sjukdom. I den senare gruppen ingår även patienter med specifika autoantikroppar, men utan tecken till annat organengagemang än lungor.

Vid behov av stöttning i val av immunmodulerande behandling för patient utan reumatisk sjukdom diskuteras patient på MDK.

Patient med snabbt progredierande lungfibros, särskilt i närvaro av antikroppar mot MDA5, måste ges immunmodulerande behandling utan dröjsmål. Multidisciplinär samverkan är oftast nödvändig.

Antifibrotisk behandling

Antifibrotisk behandling kan vara indicerat vid tecken på progressiv fibrotiserande sjukdom trots adekvat behandling för grundsjukdomen.

Det finns ingen universell definition av progression, i praktiken används olika kombinationer av ökande andningssymtom, minskning av lungfunktion (forcerad vitalkapacitet (FVC) och lungans diffusionskapacitet för kolmonoxid (DLCO)) och/eller tecken på ökande fibros på HRCT för att identifiera progression. Progressionstakten kan vara snabb eller mer smygande och därför krävs en individuell bedömning. [1]

Patienter med misstanke om progressiv fibrotiserande ILD anmäls till MDK för diskussion om antifibrotisk behandling.

Vid beslut om antifibrotisk behandling på MDK hos patient med reumatoid artrit eller spondylartrit med lungfibros skickas formell remiss till lungmedicin, som tar över ansvaret för denna behandling och uppföljning av den. För regionpatient riktas denna remiss till lungmottagning på respektive hemortssjukhus: NÄL, SKAS, Angereds närsjukhus, Hallands sjukhus Kungsbacka. Patienter tillhörande SÄS upptagningsområde remitteras till respektive behörig lungmottagning enligt särskild remissnyckel.

Hos patient med annan reumatisk sjukdom (systemsjukdom) med progressiv fibrotiserande sjukdom enligt ovan sker antifibrotisk behandling via reumatologen, vid behov med stöttning av lungmedicin på MDK.

Vid insättning av antifibrotisk behandling följs patient upp av sjuksköterska med vana vid biverkningskontroll och med blodprover enligt särskild rutin (i 1:a hand vid den verksamhet som ansvarar för behandlingen). Länk till Styrande dokument LMOT - Behandling med Nintedanib (OFEV®) under rubrik Relaterad information.

Avancerad sjukdom

Med avancerad sjukdom avses snabb progress och/eller svår organpåverkan med överhängande risk för fortsatt försämring, kraftig symtombörda och död.

Vid misstanke om hypoxi ($pO_2 < 7,4$ i vila eller $pO_2 < 8$ + pulmonell hypertension) finns indikation för hemsyrgas (15 tim/dygn) skickas remiss till lungmedicin för ställningstagande till hemsyrgasbehandling.

Det saknas stöd för att syrgas vid ansträngning varken har en symptomlindrande effekt eller leder till ökad gångsträcka/ökad aktivitetsnivå. Därför förskrivs ambulatorisk O_2 endast efter individuell bedömning gärna efter behandlingsförsök med/utan O_2 vid ett 6MWT. [2].

Ansvarig läkare ansvarar (vid behov med stöd multidisciplinärt) för fortsatt planering för palliativ vård i livets slutskede enligt Nationellt kunskapsstöd Vårdförlopp Palliativ vård. Se även information hos lungfibrosföreningen.se. Länkar under rubrik Relaterad information.

Det kan även komma att innefatta:

- dialog rörande kvarvarande möjlighet till lungtransplantation enligt ovan.
- uppföljning av HRQL
- remiss till specialiserad palliativ vård.

Avsteg från rutin

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i journalsystemet om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från styrdokumentet rapporteras i MedControl PRO.

Uppföljning

Utvärdering och revidering av rutindokumentet ska ske vid behov, dock senast två år efter godkännande. Ansvar för revidering har sektionschef eller av denne utsedd person.

Relaterad information

Nationellt kunskapsstöd Vårdförlopp [Lungfibros – vuxna](#)

Nationellt kunskapsstöd Vårdförlopp [Palliativ vård](#)

Styrande dokument SU

[LMOT - Transplantationsutredning vid ILS-mottagningen](#)

[LMOT - Behandling med Nintedanib \(OFEV®\)](#)

Se även lungfibrosföreningens webbsidor

<https://www.lungfibrosforeningen.se/>

Arbetsgrupp

Styrdokumentet är framtaget av Emily Krantz, Överläkare

Lungmedicin och Ulf Lindström, Universitetssjukhusöverläkare

Reumatologi.

Källförteckning

1. Rajan SK, Cottin V, Dhar R, et al. Progressive pulmonary fibrosis: an expert group consensus statement. *European Respiratory Journal*. 2023;61(3):2103187.
2. Holland AE, Spathis A, Marsaa K, et al. European Respiratory Society Clinical Practice Guideline on symptom management for adults with serious respiratory illness. *European Respiratory Journal*. 2024;63 63(6 6):2400335.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Verksamhet Reumatologi, Lungmottagning Sahlgrenska

Innehållsansvar: Emily Krantz, (emiam1), Överläkare

Granskad av: Ulf Lindström, (ulfli10), Sektionschef, Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9788-135611145-203

Version: 2.0

Giltig från: 2026-04-09

Giltig till: 2028-04-01