

# Bilaga 1 – Kompletterande bakgrund om interstitiell lungsjukdom (ILD)

Det finns mer än 200 olika tillstånd som inkluderas inom ILD, knappt en tredjedel av dem har en känd bakomliggande orsak. Trots den stora variationen inom sjukdomsgruppen kännetecknas de flesta ILD av infiltration i lungalveolära väggarna med olika kombinationer av inflammatoriska celler, proliferation av vissa celler som leder till en förändring, eller i de svåraste fallen, förstörelse av den normala lungvävnaden [2]. Få patienter är skolboksexempel, därför kan det hända att ILD felaktigt utesluts tidigt i utredningen.

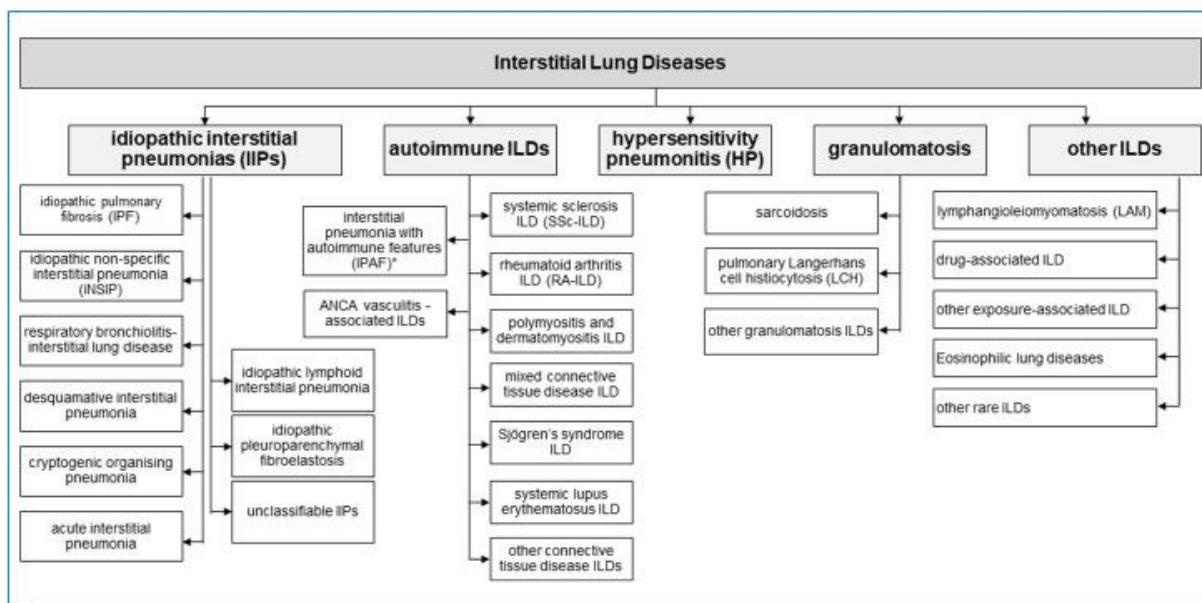
Familjär form bör misstänkas när en första- eller andragsradsläkting med lungfibros finns hos patient.

- med diagnos
- vid misstanke om telomersjukdom
- vid debut vid ålder under 50.

Har en sjukdomsorsakande variant identifierats hos en patient med sjukdomen bör genetisk rådgivning och utredning erbjudas nära släktingar [35].

Försämring av lungfunktionsvärden anges [3] genom att använda absolut minskning av FVC  $\geq 5$  % och/eller DLCOc  $\geq 10$  % under ett år för bedömning av progress. Sänkningen i FVC respektive DLCO beräknas från det ursprungliga värdet minus värdet från den aktuella mätningen.

**Figur 1.** Bild från [19]. Klassificering av interstitiell lungsjukdom.



**Figur 2.** Bild från [2]. Patogenes vid interstitiell lungsjukdom (ILD). En schematisk beskrivning av patogenesen för en stor grupp av ILD, vilka karakteriseras av inflammation, fibrotisering eller en kombination av de båda. Figuren illustrerar att initial inflammation kan utvecklas till fibrotisering.

