

## Bilaga 6 – Akuta exacerbationer

Incidensen av akuta exacerbationer (AE) vid IPF uppskattas till mellan 5 och 19 % per år medan treårsincidens kan vara upp till 24 % [8]. Om AE är en accelererad progress av grundsjukdomen eller ett svar på exogena faktorer, såsom infektion, är oklart, men tillståndet delar många likheter med akut lungskada [1].

Riskfaktorer för AE är radiologiskt avancerad lungfibros med låg forcerad vitalkapacitet (FVC), låg diffusionskapacitet (DLCO), kort gångsträcka vid 6-minuters gångtest (6MGT), hypoxi i vila, ökad dyspné och nylig försämring i FVC. AE är ett allvarligt tillstånd med dålig prognos och leder till död för majoriteten av patienterna inom månader efter symtomdebut. Tillståndet är mest beskrivet inom IPF men kan förekomma även vid andra fibrotiserande lungsjukdomar [1, 8, 27].