



# Om IPF

Kunskap från Riksförbundet HjärtLung  
– din patientorganisation

# Innehåll

|                                            |    |
|--------------------------------------------|----|
| Hur fungerar lungorna?                     | 4  |
| Vad är IPF?                                | 5  |
| Symtom vid IPF                             | 6  |
| Hur ställs diagnosen?                      | 7  |
| Behandling                                 | 8  |
| Ge dig själv bästa möjliga förutsättningar | 11 |
| Vanliga ord vid IPF                        | 14 |

Broschyren är framtagen av Riksförbundet HjärtLung i samarbete med Lungfibrosföreningen.

Granskad i januari 2026 av Ida Pesonen Belo, medicine doktor, Institutionen för Medicin Solna, Karolinska Institutet och specialist-läkare lungmedicin, Palliativ enhet, Stockholms Sjukhem.

Text: Sonja von Zeipel

Form: Lollo Andström

Tryck: Universitetsservice US-AB

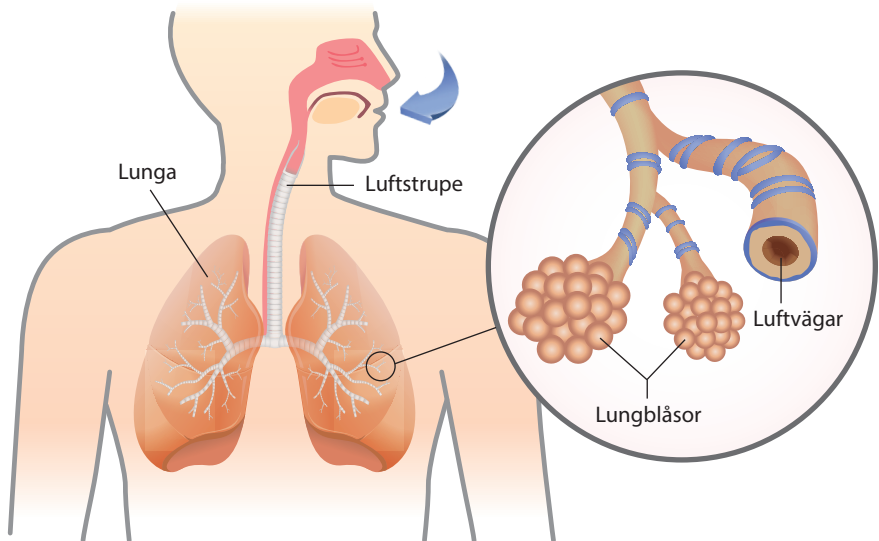
## Till dig som vill veta mer om IPF

**Idiopatisk lungfibros (IPF)** är en ovanlig och allvarlig lungsjukdom. Många gånger vet man inte vad som ligger bakom IPF och det är delvis därifrån sjukdomen har fått sitt namn. På engelska står IPF för Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Idiopathic* betyder att orsaken är okänd, *pulmonary* att sjukdomen drabbar lungorna och *fibrosis* beskriver den ärrvävnad som sjukdomen orsakar på lungorna.

IPF börjar ofta med andfåddhet och hosta, symtom som kan förväxlas med många andra sjukdomar. Ofta är besvären milda i början och förvärras med tiden då främst andfåddhet, trötthet och torrhosta blir värre. Sjukdomen innebär att ärrbildning sker i lungorna och

gör så att lungornas förmåga att syresätta blodet blir sämre. Idag finns inte läkemedel som botar IPF men det finns bromsmedicin som gör att sjukdomsförloppet går långsammare. På större sjukhus finns ofta ett vårdteam med olika kompetenser som tillsammans hjälper dig att få bästa möjliga behandling. Det finns också mycket du kan göra själv för att stå emot sjukdomen på bästa sätt, som att träna och äta rätt.

Broschyren vänder sig till dig som nyligen fått diagnosen IPF, vill veta mer eller kanske har en närstående med IPF. I broschyren beskrivs vad IPF är, hur den behandlas och vad du kan göra själv för att må så bra som möjligt.



## Hur fungerar lungorna?

När vi andas för vi in friskt syre till kroppen och transporterar bort koldioxid. Nästan alla processer i kroppen behöver syre som bränsle och när cellerna arbetar producerar de koldioxid som restprodukt. Vi kan se lungorna som en behållare med luft dit blodet kommer för att hämta syre och lämna koldioxid.

Luften kommer in i kroppen genom munnen eller näsan och fortsätter mot lungorna genom luftstrupen. Den delar sig sedan i två mindre luftvägar som går

till var sin lunga. Därefter förgrenar sig luftvägarna ungefär som ett träd vars grenar blir allt tunnare ju längre ut från stammen man kommer.

Längst ut på luftträdets minsta grenar sitter lunghblåsorna (alveolerna) omgivna av små, små blodkärl. Det är här som lungorna för över syre till, och tar emot koldioxid från blodet. När detta skett går det syrerika blodet genom hjärtat ut i kroppen och vi andas ut koldioxiden.

# Vad är IPF?

IPF är en sjukdom som försämrar lungornas funktion. Sjukdomen kännetecknas av den ärrbildning som uppstår i och mellan lungblåsorna. Ärrbildningen leder till att lungan blir styvare och mindre elastisk vilket gör att lungvolymen minskar och förmågan att syresätta blodet försämras.

IPF är en ovanlig diagnos som drabbar uppskattningsvis 500 personer om året i Sverige. Siffran är dock osäker och kan vara större. De flesta är mellan 55 och 75 år, det är ovanligt att få diagnosen före 50 års ålder. Det är fler män än kvinnor som drabbas. Det finns inget tydligt svar på varför man får IPF, men forskning visar att cigarettbruk och att man vistats mycket i miljöer med damm eller luftföroreningar kan ligga bakom. Andra riskfaktorer som undersöks är till exempel sura uppstötningar, vissa virusinfektioner och ärftlighet.

Hur sjukdomen utvecklas kan skilja sig mycket från person till person. Vissa har en långsam försämring av lungfunktionen och för andra går det snabbare. Idag finns det läkemedel som bromsar förloppet och mycket forskning pågår inom området.



## Vad är en sällsynt diagnos?

Enligt Socialstyrelsen är en sjukdom sällsynt när den drabbar färre än 5 personer av 10 000. Att få en sällsynt diagnos innebär ofta att du måste förklara din sjukdom för vänner och bekanta eftersom få känner till den.

I

**Idiopathic** betyder att orsaken är okänd.

P

**Pulmonary** betyder att det gäller lungorna.

F

**Fibrosis** betyder att det bildas ärrvävnad.



## Symtom vid IPF

De första tecknen på IPF brukar vara andfåddhet och hosta. Det är symtom som är vanliga efter en infektion och kan vara tecken på många andra sjukdomar. I början kommer andfåddheten bara i samband med ansträngning, vilket gör det lätt att tro att det är en tillfällig försämring av konditionen eller tecken på normalt åldrande. Vanliga och i början milda symtom gör att många väntar med att söka vård.

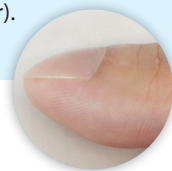
### Vanliga symtom vid IPF

#### Tidiga symtom:

- **Andfåddhet**, främst vid ansträngning.
- **Hosta**, ofta ihållande torrhosta.

#### Andra vanliga symtom:

- Trötthet
- Sjukdomskänsla
- Aptitlöshet och viktninskning
- Bredare och rundade fingertoppar (trumpinnefingrar).



# Hur ställs diagnosen?

För att kunna ställa diagnosen IPF behöver flera undersökningar göras och andra sjukdomar uteslutas.

I början av utredningen lyssnar läkaren på din sjukdomsberättelse och kan utifrån dina symtom göra några inledande undersökningar. Läkaren kommer förmodligen lyssna på dina lungor med hjälp av ett stetoskop eftersom det vid IPF är vanligt att det hörs ett knastrande ljud när du andas in. Läkaren kan också undersöka dina fingrar för att se om du har ”trumpinnefingrar”, rundade och bredare fingertoppar, vilket många med IPF har.

Om läkaren misstänker IPF kommer det göras fler undersökningar, som blodprover och röntgenundersökningar. Du kan få göra en slätröntgen, men vid ett tidigt skede av IPF är det inte säkert att förändringarna på lungorna syns. Därför används också högupplöst datortomografi som ger bäst möjlighet att upptäcka IPF. Det kan också hända att läkaren vill göra en bronkoskopi. Då undersöks luftvägarna med en kameraslang samt sköljning med koksalt, vilket ger information om immuncellernas typ och antal i de mindre luftrören och lungblåsorna. I sällsynta fall behövs också ett prov från lungan, en så kallad biopsi.

Det kommer också att göras undersökningar för att utesluta andra sjukdomar där symtomen kan vara liknande, till exempel hjärtsvikt och andra lungsjukdomar.



## Multidisciplinärt team

Det är svårt att ställa diagnosen IPF, i synnerhet krävs erfarenhet av att utläsa röntgenbilder och utesluta andra sjukdomar. I riktlinjer rekommenderas därför att diagnosen ställs av ett multidisciplinärt team. Det innebär att läkare med olika specialistkompetenser ställer diagnosen tillsammans. Vid IPF kan det multidisciplinära teamet bestå av lung- och röntgenläkare samt även patolog, fysiolog och reumatolog.

# Behandling

Det finns idag inget läkemedel som botar IPF. Däremot finns bromsmedicin som gör att ärrbildningen går långsammare och lungfunktionen kan bevaras längre.

## Läkemedel

Idag finns två antifibrotiska läkemedel på marknaden. De kan inte bota eller reparerade de delar av lungorna som drabbats av ärrbildning. Däremot kan behandling göra så att försämringen av dina lungor går långsammare. Läkemedlen ger ofta biverkningar och det kan behövas tid och tålamod för att ställa in rätt dos.

Det ges också läkemedel för att behandla symtom som ofta följer med sjukdomen.

### Antifibrotiska läkemedel

**Fibros** är den medicinska termen för ärrbildning. Att medicinen är **antifibrotisk** betyder alltså att den motverkar ärrbildning.

## Kontinuerlig uppföljning

Du kommer att göra regelbundna besök och undersökningar för att se hur din sjukdom utvecklas och vilken behandling du har störst nytta av. Vid besöken följer vården upp dina symtom,

hur dina läkemedel fungerar och hur du mår i vardagen. Du kommer också göra undersökningar som att lämna blodprov, mäta din lungkapacitet och syresättningsförmåga samt lungröntgen.

## IPF-kontakt och vårdteam

IPF påverkar kroppen på flera sätt och du som har IPF kommer möta flera olika yrkeskompetenser inom vården för att få bästa möjliga stöd. På större sjukhus finns ofta ett vårdteam för dig med IPF, med läkare, sjuksköterska, dietist, fysioterapeut, arbetsterapeut och kurator. Oftast är sjuksköterskan din kontaktperson och den som samordnar din behandling med sina kollegor inom vården. På mindre orter kanske lungläkaren är din fasta kontakt.

## Viktigt att behandla andra sjukdomar!

Vissa andra sjukdomar och tillstånd är vanliga samtidigt som IPF. Det är viktigt att även dessa sjukdomar behandlas och att läkaren säkerställer att medicinerna fungerar ihop. Exempel på sjukdomar som kan förekomma samtidigt som IPF är sura uppstötningar, KOL, hjärtsvikt, sömnapné samt depression och ångest. Det är viktigt att du som har IPF tar upp alla symtom som besvärar dig så att läkaren kan få en helhetsbild.



## Lungrehabilitering eller IPF-skola

Patientutbildning behövs vid IPF, för att få kunskap om sjukdomen och även möjlighet att träffa andra i samma situation. Vid de större sjukhusen finns ofta en IPF-skola eller lungrehabilitering där du som har IPF får lära dig mer om sjukdom, behandling och vad du kan göra själv för att må så bra som möjligt. Ett viktigt inslag är att träna tillsammans med en fysioterapeut, så du får hjälp att hitta rätt ansträngningsgrad och övningar du kan göra hemma.

### Kontakta vården när du blir sämre!

Många som har IPF får ibland perioder när de mår sämre. Då är det viktigt att genast kontakta vården för att få bästa möjliga behandling. Ju snabbare en försämringsperiod upptäcks och behandlas, desto bättre är det. Tecken på försämringsperioder kan vara att andfåddheten och/eller hostan blir värre samt feber och/eller influensaliknande symtom, som ont i muskler och leder.



# Ge dig själv bästa möjliga förutsättningar

IPF är en allvarlig sjukdom, men de senaste åren har ändå fört med sig en viss hoppfullhet. Idag vet vi mer om sjukdomen, det finns bromsmediciner och den samlade kunskapen om hur sjukdomen ska behandlas ökar. Dessutom visar forskning att du genom din livsstil kan påverka din motståndskraft och livskvalitet.

## Rök inte

Om du fortsätter röka när du har IPF försämras din syresättning, effekten av din behandling kan minska och du får sämre förutsättningar att stå emot sjukdomen.



## Var aktiv och träna på din nivå

Det är lätt att hamna i en ond cirkel när du har IPF. Andfåddheten är obehaglig och många undviker att röra på sig och träna för att slippa obehaget, vilket gör att både konditionen och muskelstyrkan blir sämre.

Forskning visar att träning vid IPF är viktigt och leder till mindre andfåddhet och bättre ork samt att de som är aktiva och tränar också mår bättre psykiskt. Du som har IPF ska helst träna både kondition och styrka. Bra sätt att behålla och förbättra din kondition på är promenader, cykling och

simning. Komplettera med styrketräning för dina stora muskelgrupper, som ben, rygg och armar. Fortsätt också att vara så aktiv du kan i vardagen.



### Positiva effekter av träning

#### Fysisk träning ger dig:

- Minskad andfåddhet.
- Förbättrad fysisk kapacitet.
- Förbättrad livskvalitet.

**Tips!** En fysioterapeut kan hjälpa dig att lägga upp träningen och anpassa övningar till din nivå. Du kan också få hjälp med andningstekniker och avslappningsövningar som kan hjälpa dig som har IPF.



## Ät rätt mat för dig

Bra mat är viktigt för alla. Vad som är bra mat för dig som har IPF beror på vem du är.

Om du är normalviktig ska du äta enligt Livsmedelsverkets rekommendationer för befolkningen i allmänhet. Vid IPF är det dock vanligt att gå ned i vikt. Att väga för lite är enligt forskning inte bra för hur sjukdomen utvecklas. Därför är det viktigt att du håller koll på din vikt och berättar för din IPF-kontakt om du går ned i vikt.

Om viktkurvan vänder nedåt bör du ta kontakt med en dietist. Då kan du behöva ändra dina kostvanor så att du äter mer protein- och energirik mat. Det kan också hjälpa att äta flera mindre mål mat om dagen i stället för några få stora. Dietisten kan hjälpa dig med mycket, till exempel att sätta ihop bra måltider och mellanmål, göra upp en plan för hur du ska äta under dagen men också ge dig råd om du har dålig aptit eller störs av andfäddhet när du äter.

## Undvik smitta när du kan

Infektioner kan bli jobbiga för dig med IPF och kan också leda till försämring av din sjukdom. Du kan förebygga infektioner genom att vaccinera dig mot säsongsinfluensa, Covid-19 och pneumokocker, som bland annat kan orsaka lunginflammation.

Tvätta händerna ofta och vänta med att träffa vänner och bekanta som du vet är förkylda. Att umgås med nära och kära är viktigt, det ska du inte avstå från. Försök i stället skapa goda förutsättningar för att det ska ske när ni är friska.

## Ta hand om dig!

Rätt diagnos och läkemedelsbehandling är viktigt för dig som har IPF. Behandlingen består av mer än bara dina läkemedel och du kan göra mycket själv för att ge behandlingen bäst förutsättningar.



Rök inte.



Var noga med att ta dina läkemedel på rätt tid och i rätt dos.



Rör på dig så mycket du orkar.



Ät bra mat och håll koll på vikten.



Vaccinera dig mot influensa, Covid-19 och pneumokocker.



Kontakta vården när du känner dig sämre!

# Vanliga ord vid IPF

**Alveoler:** medicinsk term för lungblåsor.

**Antifibrotiskt läkemedel:** läkemedel som motverkar ärrbildning.

**Biopsi:** ett vävnadsprov.

**Bromsmedicin:** läkemedel som gör att sjukdomen försämras långsammare.

**Bronkoskopi:** en undersökning av luftvägarna med hjälp av en kameraslang.

**Datortomografi:** avancerad röntgenundersökning som ger detaljerade bilder.

**Exacerbation:** försämringsperiod.

**Fibros:** medicinsk term för ärrbildning.

**Fysiolog:** en läkare som är specialiserad på funktioner och mekanismer i människo-kroppen.

**IPF:** förkortning av engelskans Idiopathic Pulmonary Fibrosis, där Idiopathic står för att orsaken är okänd, Pulmonary för att sjukdomen drabbar lungorna och Fibrosis för ärrbildning.

**Kapillärer:** kroppens minsta blodkärl.

**Lungblåsor:** små blåsor längst ut i lungträdets förgrening.

**Lungrehabilitering:** ett utbildnings- och/eller träningsprogram som vården tagit fram för att hjälpa patienter med lungsjukdom att hantera sin sjukdom. I lungrehabilitering ingår ofta fysisk träning med fysioterapeut som en av de viktigaste delarna.

**Multidisciplinärt team:** när specialister från olika funktioner samarbetar för att till exempel ställa en diagnos.

**Patolog:** en läkare som är specialiserad på diagnostik av sjukdomar genom att till exempel undersöka vävnadsprov.

**Pneumokocker:** bakterie som kan orsaka luftvägsinfektioner, t ex lunginflammation, öroninflammation och bihåleinflammation.

**Reflux:** medicinsk term för sura uppstötningar/halsbränna, som är vanligt vid IPF.

**Reumatolog:** utreder och behandlar patienter med ovanliga och komplicerade inflammatoriska tillstånd.

**Trumpinnefingerar:** tillstånd när fingertopparna blir bredare och rundare, kan vara symtom på IPF.

**Vårdteam:** när flera professioner inom vården samarbetar för att ge bästa vård till patienten. Ett vårdteam inom IPF består oftast av läkare, sjuksköterska, fysioterapeut, dietist och kurator.

Här kan du göra egna anteckningar



---

---

---

---

---

---

---

---

---

---



Lungfibrosföreningen.se



***Lungfibrosföreningen – en medlemsorganisation  
i Riksförbundet HjärtLung***

### **För dig som lever med lungfibros och dina närstående**

Föreningens främsta uppgift är att stödja patienter och anhöriga/närstående som lever med lungfibros. Vi arbetar för en bättre och jämlik vård oavsett ålder, kön och bostadsort. Vi verkar också för ett ökat psykosocialt stöd i vården och i samhället i stort. Vi är en ansluten medlemsorganisation till Riksförbundet HjärtLung.

**Läs mer om oss på [lungfibrosforeningen.se](http://lungfibrosforeningen.se)**

# Var med och påverka din egen framtid!

**Riksförbundet HjärtLung** är en av Sveriges största patientorganisationer, med närmare 35 000 medlemmar och 160 föreningar över hela landet. Tillsammans har vi kunskap, kraft och engagemang att ge dig som lever med hjärt-, kärl- eller lungsjukdom ett längre och rikare liv.

Som medlem får du kunskap om din diagnos och kan ta del av andras erfarenheter. Du får inspiration och motivation till en hälsosammare livsstil. Du får råd och stöd i dina kontakter med vården. Dessutom blir du del av något större – en landsomfattande organisation som lyfter våra frågor gentemot vårdens beslutsfattare och bidrar till livsviktig forskning.

**Ta makt över din egen situation.**

**Bli medlem i Riksförbundet HjärtLung!**

**Endast  
250:-/år**

## Så här kan du bli medlem!

- 1 Skanna QR-koden → 
- 2 Surfa in på [hjart-lung.se/bli-medlem](https://hjart-lung.se/bli-medlem)
- 3 Fyll i och posta medlemsansökan
- 4 Ring **08 556 06 200**

# Medlemsansökan

## Hitta rätt medlemskap för dig

Vill du bli en del av en gemenskap där du får stöd, kunskap och möjligheten att påverka? Vi erbjuder flera typer av medlemskap – välj det som passar dig bäst!

**Lokalförening** – för dig som vill vara med i en aktiv gemenskap nära dig.

**Direktmedlem i Riksförbundet** – för dig som vill stödja vår verksamhet nationellt.

**Medlem i en diagnosförening** – för dig med en specifik diagnos.

Läs mer om våra medlemskap och hitta det som passar dig bäst på vår webbplats [hjart-lung.se/bli-medlem](http://hjart-lung.se/bli-medlem) eller fyll i talongen och skicka in!



Bli medlem  
du också!

---

*När du fyllt i ansökan vik den på mitten och posta den. Portot är betalt.*

**B**

Frankeras ej.  
Mottagaren  
betalar portot.

## Riksförbundet HjärtLung

Wollmar Yxkullsgatan 14  
118 50 STOCKHOLM

SVARSPOST

Kundnummer 110043801  
110 09 STOCKHOLM

# Medlemsansökan

\*Namn:

\*Personnummer (12 siffror):

\*Adress:

\*Postnummer:

\*Postadress:

Tel:

Mobil:

\*E-post:

**Jag är:** ☐ Hjärtsjuk ☐ Kärlsjuk ☐ Lungsjuk ☐ Närstående ☐ Stödmedlem

## Jag vill bli:

☐ Medlem i medlemsorganisationen Lungfibrosföreningen

☐ Medlem i lokalförening i Riksförbundet HjärtLung, skriv ort:

☐ Medlem direkt i Riksförbundet HjärtLung

Hitta rätt  
medlemskap



☐ **Min närstående vill också bli medlem**

\*Namn:

\*Personnummer (12 siffror):

\*Adress:

\*Postnummer:

\*Postadress:

Tel:

Mobil:

\*E-post:

**\* Obligatoriska uppgifter.**

Vi behandlar dina personuppgifter enligt dataskydds-förordningen (GDPR), se integritetspolicyn på vår hemsida hjart-lung.se.

Riv av längs den streckade linjen, vik ihop och posta medlemsansökan. Portot är betalt.