

Idiopaattinen keuhkofibroosi

Idiopathic pulmonary fibrosis, IPF

ICD-10 J84.1

Idiopaattinen keuhkofibroosi (IPF) kuuluu interstitiaalisten keuhkosairauksien (ILD) ryhmään. Samaan ryhmään kuuluu noin 200–300 erilaista keuhkokudoksen sairautta. IPF on harvinainen, tuntemattomasta syystä johtuva ja etenevä, keuhkokudosta arpeuttava sairaus. Siihen sairastuvat ovat usein 60–70-vuotiaita. IPF on hieman yleisempi miehillä kuin naisilla.

Mistä sairaus johtuu?

IPF:ssä fibroosin synty on hyvin monitekijäinen, eikä sen kaikkia tautimekanismeja vielä tunneta. Toistaiseksi siihen ei ole pystytty kehittämään parantavaa hoitoa. IPF:ää tutkitaan nykyisin paljon. On mahdollista, että tulevana vuosina sairauden synnystä saadaan enemmän tietoa ja parantavaa hoitoa voidaan mahdollisesti kehittää.

Yhden teorian mukaan hengityksen mukana kulkeutuu keuhkorakkuloihin eli alveoleihin tekijöitä, jotka aiheuttavat vaurioita keuhkorakkuloita reunustavaan solukkoon eli alveoliepiteeliin ja pienempiin ilmatiehyisiin. Vauriot laukaisevat tapahtumaketjun, jonka seurauksena sidekudoksen komponentteja tuottavat solut lisääntyvät. Tämä aiheuttaa sidekudoksen eli fibroosin muodostumista keuhkorakkuloiden ja niitä ympäröivien hiussuoniverkoston välissä olevaan soluvälitilaan eli interstitiaalitilaan.

Alkuvaiheessa fibroosia esiintyy eniten keuhkojen alaosissa, mutta sairauden edetessä muutoksia on kaikkialla keuhkoissa. Fibroosimuutoksia on harvoin vain toisessa keuhkossa, ja niiden sijainnilla ei ole merkitystä oireisiin, ennusteeseen tai hoitomahdollisuuksiin.

Useita IPF:lle altistavia geenivariantteja eli mutaatiota on tunnistettu, vaikka ne ovat harvoin yksinään IPF:n aiheuttajia. Tupakoinnin tiedetään olevan merkittävä riskitekijä, vaikka sairastuneissa on tupakoimattomia. Muita mahdollisia riskitekijöitä ovat ikääntyminen, puu- ja metallipölyt, virukset, ilmansaasteet ja maha-ruokatorvitakaisinvirtaus eli refluksi.

Arviolta 10–20 prosentilla IPF:ään sairastuvista esiintyy lähisuvussa jotakin interstitiaalisen keuhkosairauden tyyppiä. Näissäkin tapauksissa vain 20–30 prosentilla on löydettävissä IPF:ään liittyvä geenivariantti. Valtaosalla suvuttaista IPF:ää sairastavista ei ole löydetty mitään siihen liittyvää geenivarianttia.

Sairauden eteneminen

IPF:n taudinkulku on vaihteleva ja yksilöllinen, eikä sen etenemistä pystytä tarkasti ennustamaan. Usein oireita ilmaantuu vähitellen. Joskus sairaus saattaa olla vuosia etenemättä ja toisinaan se voi edetä hyvinkin nopeasti. IPF:ään on käytössä 2 antifibroottista lääkeainetta, joiden on todettu hidastavan sairauden etenemistä.

Oireet

Tutkimusten mukaan oireita voi olla vuosia ennen lääkäriin hakeutumista ja IPF-diagnoosia. Tavallisimmat oireet ovat hengenahdistus, yskä, limaisuus, uupumus ja mielialan lasku. Hengenahdistus johtuu siitä, että fibroosin muodostuminen aiheuttaa keuhkorakkuloiden seinämien paksuuntumisen, mikä vaikuttaa hengityskaasujen (happi ja hiilidioksidi) vaihtumiseen. Yskän syntymekanismia IPF:ssä ei vielä täysin tunneta.

Oireena on havaittu olevan myös liike- ja lepokipua etenkin rintakehän alueella. Sairauden edetessä saattaa sormissa esiintyä niin sanotut kellonlasikynnet tai rumpupalikkasormet, joiden syntymekanismia ei tunneta.

Oireet muistuttavat muiden, tavallisempien keuhkosairauksien oireita. Tämän vuoksi diagnoosin varmistuminen voi toisinaan kestää. IPF saatetaan joskus todeta myös henkilöllä, jolla ei ole ollut oireita.

Pahenemisvaihe

Sairauden äkillisiä pahenemisvaiheita saattaa ilmaantua missä sairauden vaiheessa tahansa, myös alkuvaiheessa. Tällöin pahenemisvaihe voi olla IPF:n ensimmäinen oire. Äkilliset pahenemisvaiheet ovat kuitenkin yleisempiä sairauden edetessä. Niiden syy on tuntematon, mutta ne voidaan jakaa laukaisevien tekijöiden aiheuttamiin (esimerkiksi infektio, kirurginen toimenpide, lääke, refluksitauti) ja tuntemattomasta syystä johtuviin.

Äkillisen pahenemisvaiheen tyypillisenä oireena on alle kuukauden sisällä vaikeutunut hengenahdistus, yskä, limaisuus ja joskus kuume. Oireet muistuttavat siten hengitystietulehduksen oireita. Tilanne voi huonontua jopa päivissä tai viikoissa. Keuhkojen ohutleiketutkimuksessa (HRTT) keuhkoissa todetaan uudet, molemminpuoliset muutokset (mattalasit ja/tai konsolidaatiot eli tiivistymät), jotka eivät selity täysin äkillisellä sydämen vajaatoiminnalla tai nestelastilla.

Erotusdiagnoosi voi olla haastavaa HRTT-tutkimuksesta huolimatta, koska IPF:ää sairastavat ovat usein iäkkäitä ja heillä voi olla useita oireita selittäviä tekijöitä ja sairauksia. Lisäksi oireet saattavat muistuttaa keuhkokuumeen oireita ja aina keuhkokuumetta ei ole mahdollista sulkea pois oireiden taustalta. Myös muut sydän- ja keuhkosairaudet voivat aiheuttaa pahenemisvaiheen kaltaisia oireita.

Voinnin huonontuessa on tärkeää hakeutua hoitoon viipymättä. Akuuttiin pahenemisvaiheeseen ei ole olemassa tehokasta, kontrolloitua ja sokkoutettua tutkimusnäyttöön perustuvaa lääkehoitoa. Kliinisenä käytäntönä on ollut hoitaa pahenemisvaihetta antibiooteilla ja glukokortikoideilla (kortisoni). Akuuttiin pahenemisvaiheeseen liittyvää hengitysvajasta voidaan hoitaa happihoidolla ja muilla hengitystukihoidon muodoilla.

Diagnostiikka

IPF-diagnoosin tekeminen tapahtuu erikoissairaanhoidossa. Se perustuu sairaushistorian selvittämiseen, tunnettujen fibroosia aiheuttavien tekijöiden poissulkemiseen ja tutkimuksiin. IPF:n diagnostiikka ja erotusdiagnoosi voi olla haastavaa. Diagnostiset tutkimukset käsitellään usein niin sanotuissa moniammatillisissa kokouksissa, joihin osallistuvat keuhkolääkäri ja radiologi sekä toisinaan patologi ja reumalääkäri. Hoitovastuu on hoitavalla lääkäriellä.

Usein ensimmäinen poikkeava löydös on keuhkojen auskultaatiossa eli stetoskoopilla kuunneltaessa etenkin keuhkojen alaosista kuuluva hienojakoinen sisäänhengitysrähinä eli ritinä. IPF:n alkuvaiheessa keuhkojen röntgenkuva ja keuhkojen toimintakokeiden eli spirometrian arvot voivat olla normaalit. Spirometrialla seurataan keuhkojen hengityskapasiteettia ja diffuusiokapasiteetilla mitataan hengityskaasujen (happi ja hiilidioksidi) vaihtumista keuhkorakkuloiden (alveoli) ja keuhkoverenkierron välillä.

Keuhkojen toimintakokeita tehdään IPF:ää sairastavilla taudinkulun seurannassa ja mahdollisen lääkehoidon hyödyn arvioinnissa.

Keuhkojen HRTT-tutkimus (ohutleiketietokonetomografia, ohutleikekuvaus) on IPF:ää epäiltäessä tärkein yksittäinen tutkimusmenetelmä. HRTT-tutkimuksessa tyypillisiä muutoksia ovat molempien keuhkojen alaosiin painottuvat verkkomaiset (retikulaariset) ja ontelomaiset (hunajakkeno) muutokset sekä keuhkoputkien laajentumat (traktiobronkiektasia).

IPF-diagnoosi tehdään suurelle osalle kliinisen kuvan ja tyypillisen HRTT-löydöksen perusteella. Mikäli HRTT-löydös on epätyypillinen tai taudin kliiniset piirteet eivät sovi IPF:ään, keuhkoputkentähystyksessä (bronkoskopia) saatava bronkoalveolaarinen huuhtelu (BAL-näyte) voi auttaa erotusdiagnostiikassa. Joskus saatetaan harkita keuhkokoepalan tutkimusta, jos diagnoosi jää edellä mainittujen tutkimusten jälkeen epäselväksi. Keuhkokudosnäyte voidaan ottaa keuhkoleikkauksella (niin sanottu kirurginen keuhkokoepala, yleensä videoavusteisella torakoskopiolla) tai keuhkoputkitähystyksessä erityisellä kryobiopsiamenetelmällä. Keuhkokudosnäytteen ottamisen voivat estää esimerkiksi tutkittavan henkilön muut sairaudet, korkea ikä tai pitkälle edennyt keuhkosairaus.

IPF:n histologisen löydöksen (kudostutkimuksen) ja HRTT:n nimi on tavallinen interstitiaalinen pneumonia eli UIP (usual interstitial pneumonia). UIP-tyyppinen reaktio voi liittyä moneen muuhunkin ILD-sairauteen, kuten asbestin aiheuttamaan keuhkofibroosiin eli asbestoosiin ja nivelreumaan liittyvään ILD:hen. UIP:lle on tyypillistä keuhkokudoksen perusrakenteen vaihteleva muuttuminen, hunajakennomainen fibroosi sekä niin sanotut fibroblastipesäkkeet (fibroblastifokukset).

Verikokeissa on yleensä poikkeuksia vain äkillisessä pahenemisvaiheessa, jolloin tulehdusarvot usein nousevat.

Sairauden etenemistä voidaan seurata ja lääkehoidon tehokkuutta arvioida spirometrian ja diffuusiokapasiteetin ohella muun muassa 6 minuutin kävelytestillä (6 MWT), jolla saadaan tietoa myös toimintakyvyn muutoksista.

Geneettisiä tutkimuksia voidaan tarjota, jos sairastuneen suvussa esiintyy ILD-sairauksia, henkilö on alle 50-vuotias tai hänellä tai suvussa on telomeeritautien piirteitä (iho- ja limakalvomutoksia, maksa- tai hematologinen sairauksia, varhaista harmaantumista ja varhaiset vaihdevuodet). Geneettiset tutkimukset ja perinnöllisyysneuvonta tehdään yleensä perinnöllisyyslääkärin toimesta.

Hoito

IPF:n hoito on aina yksilöllistä. Jos henkilö tupakoi, tupakoinnin lopettaminen ja muiden hengitysteitä altistavien ärsykkeiden välttäminen on tärkeää. IPF:n aiheuttamia muutoksia ei voida poistaa leikkauksella. Tärkeää on pysyä sairaudesta huolimatta mahdollisimman aktiivisena, tulla toimeen oireiden kanssa ja sitoutua omahoitoon.

Elämälaadun näkökulmasta tulee hoidoissa keskittyä oireiden hallintaan. IPF:n hoidon lisäksi tulee huomioida myös muiden perussairauksien huolellinen hoitaminen.

Lääkehoito

IPF:n hoitoon on käytettävissä 2 antifibroottista lääkettä: pirfinidoni ja nintedanibi. Päätös lääkehoidon aloittamisesta tehdään yhdessä IPF:ää sairastavan ja hänen läheistensä kanssa. Lääkehoito valitaan sairastavan elintapojen ja lääkkeen haittavaikutusprofiilin mukaan, sillä lääkkeiden teho sairauden etenemiseen ja pahenemisvaiheiden estämiseen on samanlainen.

Parhaassa tapauksessa lääkehoito hidastaa sairauden etenemistä ja pidentää elinaikaa. Oireisiin tai elämänlaatuun antifibroottisilla lääkkeillä on vähäisempi vaikutus.

Molempiin lääkkeisiin liittyy sivuvaikutuksia, joten annettuja ohjeita lääkehoidon toteuttamisesta sekä sivuvaikutuksen ennaltaehkäisystä on tärkeää noudattaa. Sivuvaikutusten ilmaantuessa on otettava yhteyttä hoitavaan tahoon.

Molemmat lääkkeet ovat suun kautta otettavia. Jos lääkitys sopii, sitä käytetään yleensä pitkään. Lääkkeille myönnetään lääkehoidon korvattavuus, kun keuhkojen tilavuus (nopea vitalikapasiteetti, FVC) on 50–90 prosenttia viitearvosta eli z-arvon ollessa -0,5 – -4. Lääkkeiden ostot kartuttavat Kelan lääkkeiden vuosiomavastuuta eli lääkekattoa.

Monipuolinen ja säännöllinen ravitsemus

Useat tekijät voivat vaikuttaa IPF:ää sairastavan ruokahaluun ja altistaa lihaskadolle. Näitä ovat esimerkiksi antifibroottisten lääkkeiden sivuvaikutukset, ikääntyminen, akuutti pahenemisvaihe ja sairauden oireet. Sairauden edetessä esimerkiksi lisääntynyt hengitystyö ja vähentynyt aktiivisuus sekä muut mahdolliset sairaudet (esimerkiksi diabetes, sydän ja verisuonisairaudet) heikentävät elämänlaatua ja toimintakykyä sekä lisäävät vajaaravitsemuksen riskiä.

Hyvällä ravitsemustilalla tarkoitetaan ravinnon vaikutusta kehoon. Vajaaravitsemuksella tarkoitetaan riittämättömästä ravinnonsaannista aiheutuvaa lihaskatoa, joka alkaa yleensä ryhtiä ylläpitävistä lihaksista, mutta pidempään kestäessään vaikuttaa myös sydänlihakseen ja hengitykseen. Painonmuutos on huolestuttava, jos paino laskee tai nousee yli 5 prosenttia tavanomaisesta tervepainosta vuodessa.

Jos IPF:ää sairastavalla on alipainoa (kehon painoindeksi, BMI < 20 kg/m²), heikentää se usein toimintakykyä. Tällöin on tärkeä keskittyä tehostettuun ravitsemukseen mieluiten ravitsemusterapeutin seurannassa.

Jos paino on tasainen ja BMI 20–28 kg/m², tulee noudattaa terveyttä edistävää ravitsemusta. Tällöin yleiset ravitsemussuositukset sekä ruokapyramidi, sydänmerkki ja lautasmalli ohjaavat valintoja ja annostelua sekä turvaavat välttämättömien ravintoaineiden saannin.

Säännöllinen ja monipuolinen liikunta

Säännöllinen ja monipuolinen liikunta on tärkeää IPF:ää sairastavalle sairauden vaikeusasteesta riippumatta. Liikunta ylläpitää ja parantaa hengitys- ja verenkiertoelimistön kuntoa, lihaskuntoa ja suorituskykyä sekä vähentää hengenahdistusoireilua. Liikunnalla on todettu olevan erittäin hyödyllisiä vaikutuksia myös moneen muuhun sairauteen sekä mielialaan. Säännöllisen ja monipuolisen liikunnan lisäksi arkiaktiivisuus on tärkeää.

Liikunta on turvallista IPF:n vaikeusasteesta riippumatta. Liikunnan tulee olla kohtalaisen kuormittavaa ja asteittain etenevää. Voimakasta hengenahdistusta kannattaa kuitenkin välttää. Hengenahdistusoireilua voi ehkäistä liikkumalla intervaleissa, jolloin kuormitus- ja lepovaiheet vaihtelevat. Voimakkaan hengenahdistuksen tullessa tulee pysähtyä. Liikkumista kannattaa jatkaa vasta hengityksen tasaannuttua.

Liikkumista kannattaa sisällyttää jokaiseen päivään, sillä kaikenlainen aktiivisuus lisää hyvinvointia. Päivässä kannattaa pyrkiä vähintään 4 000 askeleeseen. Omalle suorituskyvyllle ja sairauden vaikeusasteelle sopivaa hengästyttävää kestävyysliikuntaa tulee harrastaa 2,5 tuntia viikossa, jonka voi jakaa erimittaisiksi jaksoiksi useammalle päivälle viikon aikana.

IPF:ää sairastavalle liikunnan ja aktiivisuuden vähentyessä sekä ikääntymisen myötä lihasvoima heikkenee ja lihasmassa vähenee. Lihasvoimaharjoittelu ylläpitää ja parantaa lihasvoimaa ja -massaa, eikä se kuormita hengityselimistöä niin paljon kuin kestävyysliikunta. Lihasvoiman kehittämisen kannalta on tärkeää kuormittaa lihaksia monipuolisesti ja nousujohteisesti. 2–3 kolme kertaa viikossa toteuttavassa harjoittelussa yhtä liikettä tehdään 1–3 sarjaa ja 8–12 toistoa/sarja. Harjoittelu muodostuu 5–10 erilaisesta liikkeestä. Liikkeitä voi tehdä istuen tai jopa makuuasennossa, jolloin happea tarvitaan vähemmän asennon ylläpitämiseen.

IPF:ää sairastavan on tärkeää pitää huolta liikkuvuudesta ja hyvästä ryhdistä, sillä ne mahdollistavat rintakehän laajenemisen ja tasapainoisen hengittämisen. Liikkuvuusharjoittelua tulee tehdä 2 kertaa viikossa joko yhdistäen muuhun harjoitteluun tai omana harjoitteluna.

Ylävartalon lihaskunto- ja liikkuvuusharjoittelu voi helpottaa mahdollista rintakehän liike- ja lepokipua. Jos kipu estää liikkumisen, tulee siitä keskustella lääkärin kanssa.

Muita hoidon osa-alueita

Laadukkaat yöunet ja palautuminen ovat toimintakyvyn ja jaksamisen kannalta tärkeitä. Hoitavalle lääkärille kannattaa kertoa, jos yöunet ovat katkonaisia tai uni ei ole virkistävää omista keinoista huolimatta.

IPF:ää sairastavalle suositellaan kausi-influenssa-, korona- ja pneumokokkirokotetta sekä muita suosituksen mukaisia rokotteita. Influenssa-aikoina kannattaa huolehtia myös hengitys- ja käsihygieniasta esimerkiksi välttämällä ihmisruuhkia.

IPF saattaa heikentää sairauden edetessä myös elämänlaatua etenkin aktiivisuutta vaativilla elämänaalueilla. Etenevänä sairautena IPF aiheuttaa usein psyykkistä kuormitusta, kuten alakuloisuutta, pelkoa, jännitystä ja masennusta. Omia tunteita on tärkeä pystyä käsittelemään. Lääkärille ja sairaanhoitajalle on hyvä tehdä kysymyksiä itseään pelottavista ja mietityttävistä asioista. Kun omat keinot eivät auta, on tärkeää hakea apua ammattilaiselta esimerkiksi mielenterveystoimistosta. Masennuksen, pelkojen ja henkisen ahdistuksen hoitamiseksi voidaan käyttää sekä terapiaa että lääkehoitoa. Moni on saanut psyykkistä tukea myös vertaistoiminnasta.

IPF:ää sairastavalla voidaan aloittaa lisähappihoito, jos happihoidon aloittamiskriteerit täyttyvät ja hoidosta katsotaan olevan hyötyä. Happihoito ei yleensä auta hengenahdistuksen tunteeseen, jos sairastavalla ei ole hapetusvajausta eli hypoksemiaa. Siihen voi tuoda helpotusta esimerkiksi pöytäpuhaltimen aikaansaama ilmapvirtaus.

Koska IPF-sairauden etenemistä ei pystytä ennustamaan ja akuutti pahenemisvaihe voi tulla missä sairauden vaiheessa tahansa, oireenmukaisesta ja palliatiivisesta hoidosta ja hoitolinjauksista on tärkeää keskustella jo varhaisessa vaiheessa. Palliatiivisella hoidolla tarkoitetaan etenevää sairautta sairastavan oireita lievittävää aktiivista ja kokonaisvaltaista hoitoa.

Keuhkonsiirto

Suomessa keuhkonsiirron arvio ja siirtopäätökset perustuvat kansainvälisiin ohjeistuksiin. Keuhkonsiirrot on keskitetty HYKSin Sydän- ja keuhkokeskukseen. IPF:ää sairastavista vain osalle keuhkonsiirto voi olla hoitovaihtoehto sairauden edetessä johtuen muun muassa henkilön muista perussairauksista tai iästä.

Keuhkonsiirto on elämää pidentävä ja elämänlaatua parantava hoitomuoto. Arvio siirtomahdollisuudesta ja henkilön halukkuus siirtoselvityksiin tulee tehdä jo diagnoosivaiheessa, koska akuutti pahenemisvaihe voi huonontaa kuntoa paljon ja nopeasti, jolloin asianmukaisia siirtoselvityksiä ei ole mahdollista tehdä. Antifibroottinen lääkitys voidaan aloittaa samanaikaisesti siirtoselvitysten kanssa eikä hoitovastetta tarvitse odottaa.

Seuranta

Sairauden seuranta toteutetaan osin erikoissairaanhoidon keuhkopoliklinikalla ja osin myös perusterveydenhuollossa.

IPF:n lääkehoitoa aloittaessa kontrolleja on keuhkopoliklinikalla aluksi 3–6 kuukauden välein. Tämän jälkeen niitä on usein 6–12 kuukauden välein. Kontrollin yhteydessä on yleensä lääkärin tai sairaanhoitajan tapaaminen. Kontrollissa tutkitaan usein verinäytteet

ja keuhkojen röntgenkuva (thoraxkuva), tehdään keuhkojen toimintakokeet ja toisinaan myös 6 minuutin kävelytesti. Kontrollitutkimusten sisältö saattaa vaihdella eri kertojen ja henkilöiden välillä. HRCT-tutkimus tehdään kontrollien yhteydessä tarvittaessa.

Esiintyvyys

IPF:n tarkkaa esiintyvyyttä ei tiedetä. Euroopassa IPF:n esiintyvyys on arvioitu olevan 50:10 000 asukasta. Suomessa 1990-luvun lopulla IPF:n esiintyvyyden arvioitiin olevan 16–18:100 000 asukasta ja 2020-luvulla 36:100 000 asukasta.

Vertaistuki

Vertaistuella tarkoitetaan samankaltaisessa elämäntilanteessa olevien ihmisten kohtaamista, kuulluksi ja ymmärretyksi tulemistä ja toisen kuulemistä. Toisen samaa sairautta sairastavan kanssa voi vaihtaa kokemuksiaan ja tunteuksiaan, mikä auttaa oman sairauden käsittelyssä. Vertaiskeskustelu on tiedon vaihtamista muun muassa omaishoidosta. Siitä saa parhaimmillaan voimaa ja iloa arkeen.

IPF:ää sairastavan hyvään hoitoon kuuluu vertaistuki. Sairastuneella ja usein myös hänen läheisillään on usein tarve vaihtaa kokemuksia ja tietoa. Vertaistoiminta voi tapahtua kasvotusten tai verkossa.

Hengityслиitto järjestää keuhkofibroosia sairastaville ja heidän läheisilleen vertaistoimintaa.

Läheisen jaksaminen

Sairastuminen IPF:ään vaikuttaa myös läheiseen. Mielessä on monia kysymyksiä ja jopa pelkoa. On tärkeää, että läheinen huolehtii omasta jaksamisestaan esimerkiksi ottamalla aikaa itselleen ja omille harrastuksilleen. Läheinen voi mennä mukaan lääkärin vastaanotolle ja kysyä mieltä askarruttavista asioista. Kysymyksiä on hyvä kirjata paperille etukäteen, sillä se helpottaa itselle tärkeiden kysymysten muistamista.

On tärkeää, että läheisellä on keinoja purkaa mieltään esimerkiksi omista harrastuksissa, puhumalla ystävälle, kirjoittamalla tai piirtämällä. Sekä läheiselle että IPF:ää sairastavalle on tärkeää, että arkipäivän asioita pyritään tekemään yhdessä.

Lähteet

- Borie R ym. European Respiratory Society statement on familial pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2023;61:2201383.
- Kaunisto J. Finnish IPF. A national real-world study on disease characteristics, pharmacotherapy, and prognosis in idiopathic pulmonary fibrosis. *Turun Yliopiston julkaisuja*. 2023.
- Rajala K, Kaunisto J, Lauri H, Hodgson U ja Myllärniemi M. Idiopaattinen keuhkofibroosi – muuttava diagnostiikka ja hoito. *Duodecim* 2019; 135:857–65.
- Salonen J, Kaartenaho T. Keuhkofibroosien äkilliset pahenemisvaiheet ovat haastavia diagnostisoida ja hoitaa. *Suomen Lääkärilehti* 2022;33–34(77):1339–42.
- Salonen J, Nurmi H, Hodgson U, Hasala H, Kilpeläinen M, Hollmen M, Purokivi M, Kaartenaho R. Virtual communication is commonly used in Finnish interstitial lung disease multidisciplinary meetings. *Eur Clin Respir J* 2023;17(10):2190210.
- Salonen J, Purokivi M, Hodgson U, Kaartenaho R. National data on prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis and antifibrotic drug use in Finnish specialized care. *BMJ Open Respir Res*;2022;9:e001363.

