UGESKRIFT FOR LÆGER

Statusartikel

Arvelig lungefibrose

Emil Vilstrup Moen[1], Åsa Lina Margaretha Alle Madsen[2], Astrid Juhl Jensen[3], Thomas Prior[3, 4, 5], Marianne Geilswijk[2] & Elisabeth Bendstrup[3, 6]

1) Medicinsk Diagnostisk Center, Universitetsklinik for Innovative Patientforløb, Hospitalsenhed Midt, Viborg, 2) Klinisk Genetisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, Skejby, 3) Center for Sjældne Lungesygdomme, Aarhus Universitetshospital, 4) Lungemedicinsk Afdeling, Aalborg Universitetshospital, 5) Klinisk Institut, Aalborg Universitet, 6) Institut for Klinisk Medicin, Aarhus Universitet

Ugeskr Læger 2026;188:V04260274. doi: 10.61409/V04260274

HOVEDBUDSKABER

- Genetik, herunder telomersygdom, spiller en rolle for udviklingen af interstitielle lungesygdomme.
- Familiær pulmonal fibrose har dårligere prognose end andre typer af lungefibrose.
- Systematisk udredning og screening er vigtig for tidlig identifikation af familiær pulmonal fibrose og behandling.

Fibrotiske interstitielle lungesygdomme (fILS), herunder idiopatisk pulmonal fibrose (IPF), udgør en heterogen gruppe af sjældne lungesygdomme. fILS er karakteriseret ved dannelse af fibrose i lungeparenkymet, hvorimod inflammation spiller en mindre rolle, patogenesen er ikke fuldt klarlagt, og genetik antages at spille en væsentlig rolle [1, 2]. Studier af ophobning af familiære interstitielle lungesygdomme (ILS) har påvist en genetisk prædisposition for udvikling af pulmonal fibrose (PF) hos en subpopulation af patienter med fILS, hvilket har ført til termen familiær pulmonal fibrose (FPF) [1, 3].

Ved FPF på baggrund af en monogen disposition er årsagen oftest patogene varianter i telomerrelaterede gener (TRG) og surfaktantrelaterede gener (SRG), der er associerede med stor risiko for at udvikle PF [3-5]. FPF-patienterne er ofte yngre end andre fILS-patienter ved diagnose og har en øget risiko for udvikling af progressiv ILS, og dermed en alvorlig prognose [5, 6]. På grund af det progressive forløb skal man tidligt overveje henvisning til vurdering med henblik på evt. lungetransplantation.

Der er sket store fremskridt inden for genetisk udredning af fILS, og et øget fokus på området har ført til, at flere ILS-centre har indført genetisk udredning af ILS-patienter [3]. To store internationale spørgeskemaundersøgelser med deltagelse af lungemedicinske speciallæger, FPF-patienter og deres slægtninge har vist, at disse ønsker genetisk udredning og screening for FPF, men også at der er store forskelle i adgangen til og håndteringen af genetisk udredning af disse patienter og deres slægtninge [7, 8].

I denne statusartikel gives et overblik over udredningen, screening og behandling af patienter og førstegradsslægtninge til patienter med FPF.

Definition og forekomst

FPF defineres af European Respiratory Society som enhver form for PF hos en person, der har mindst ét tilfælde af PF blandt første- og/eller andengradsslægtninge [3].

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

Internationale studier estimerer, at op mod 10-20% af patienter med fILS, herunder IPF, opfylder kriterierne for FPF [9-12]. Det antages, at ca. 25% af FPF-familierne har en kendt patogen variant [13]. Et ældre finsk studie fra 2002 fandt, at op mod 3,7% af IPF-tilfældene i Finland var på arvelig baggrund [14]. Der er endnu ikke danske epidemiologiske studier af incidens og prævalens af FPF, herunder forekomsten af monogen disposition.

Genetisk disposition til interstitielle lungesygdomme

Monogen disposition til PF skyldes oftest patogene TRG- eller SRG-varianter, men ses også ved andre sjældne tilstande, som f.eks. Hermansky-Pudlaks syndrom m.fl. [15]. Monogen disposition betyder, at én patogen variant i et enkelt gen medfører væsentlig øget risiko for sygdom. I **Tabel 1** er anført de gener, hvori der oftest påvises patogene varianter ved udredning for FPF; den hyppigste arvegang er autosomal dominant. Herudover ses typisk inkomplet, aldersafhængig penetrans og også inter- og intrafamiliær fænotypisk variation. Dvs. at personer, som er heterozygote for familiens patogene variant, har væsentlig øget risiko for fILS, uden at risikoen dog er 100%, og at der blandt slægtninge og på tværs af familier kan være stor variation i, hvornår og hvordan den arvelige disposition præsenterer sig [17]. For TRG gælder videre, at tilstanden foruden fILS også er forbundet med øget risiko for ekstrapulmonale manifestationer (**Tabel 2**) [16].

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

TABEL 1 Gener associeret med monogen disposition til pulmonal fibrose [3, 16].

Gen	Arvegang	Manifestation	Frekvens[a]
Telomerrelaterede			
TERT	AD (AR)	F-ILS, KMS, LS	15-22%
RTEL1	AD (AR)	F-ILS	5-10%
TERC	AD (AR)	F-ILS, KMS, LS	2-5%
PARN	AD (AR)	F-ILS, KMS	1-5%
DKC1	XLR	F-ILS, KMS	Sjælden
TINF2	AD	F-ILS, KMS	Sjælden
NOP10	AD	F-ILS, LS	Sjælden
NHP2	AD	F-ILS, KMS	Sjælden
ACD	AD	F-ILS	Sjælden
NAF1	AD	F-ILS, MDS, LS	Sjælden
ZCCHC8	AD	F-ILS, KMS	Sjælden
RPA	AD	F-ILS, KMS	Sjælden
POT1	AD	F-ILS	Sjælden
Surfaktantrelaterede			
SFTPA1	AD	F-ILS, LK	Sjælden
SFTPA2	AD	F-ILS, LK	Sjælden
SFTPC	AD	F-ILS	Sjælden
ABCA3	AR	F-ILS	Sjælden

AD = autosomal dominant; AR = autosomal recessiv; XLR = X-bundet, recessivt; KMS = knoglemarvssygdom; LS = leversygdom; MDS = myelodysplastisk syndrom; LK = lungekræft.
a) Frekvens er baseret på internationale data [3].

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

TABEL 2 Symptomer og fund hos FPF-patienter, der bør føre til udredning for telomersygdom.

Pulmonal fibrose og en eller flere af nedenstående ekstrapulmonale symptomer eller fund hos patienten og/eller familiemedlemmer
Hæmatologi
Anæmi
Neutropeni
Lymfopeni
Trombocytopeni
Myelodysplasi
Akut leukæmi
Lever
Krypotogen leverenzymforhøjelse
Portal hypertension
Hepatopulmonal syndrom
Uforklaret levercirrose
Tidligt gråt hår (før 30-årsalderen)
Sygdomme og/eller fund tydende på telomersygdom
Dyskeratosis congenita
Primære immundefekter
Øjensygdomme:
Nethindeløsning
Retinopati
Katarakt
Entropion

FPF = familær pulmonal fibrose.

Hos en del af FPF-familierne påvises ikke en monogen disposition, trods relevant genetisk udredning. Årsagen hertil kan være polygen og/eller multifaktorielt betinget disposition til fILS på baggrund af hyppige varianter, som hver især har lille effekt [3, 18].

Mest velkendt er MUC5B-polymorfisme, som ofte påvises hos personer med fILS. Da omkring 18% i den raske europæiske befolkning er heterozygote for polymorfien, er den prædiktive værdi af at påvise MUC5B-polymorfisme begrænset [9]. Undersøgelse for MUC5B-polymorfisme indgår derfor ikke som standard ved genetisk udredning af FPF i Danmark [3, 19].

Kliniske manifestationer

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

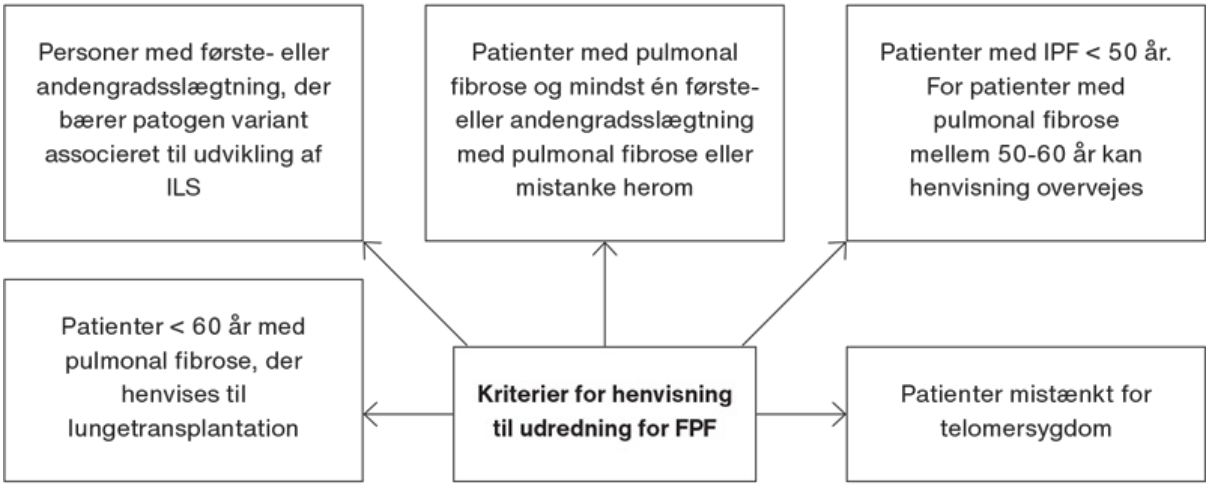
FPF-patienter adskiller sig primært fra patienter med sporadisk PF ved at være yngre, have en mere ensartet kønsbalance, færre pakkeår og ved et mere aggressivt forløb [3]. Man skal altid mistænke FPF hos patienter med fILS under 50 år uden oplagt forklaring på ILS [5, 6]. Klinisk adskiller FPF-patienterne sig herudover ikke fra de øvrige patienter, idet symptomerne er åndenød og hoste, og der findes velcrokrepitation ved stetoskopi og urglasnegle. Radiologisk og histopatologisk ses de samme karakteristika som ved fILS [3]. FPF-patienter med SRG-varianter er ofte yngre ved diagnosetidspunktet (30-50 år) og har øget risiko for lungeadenokarcinom [3].

Telomersygdom kan fænotypisk vise sig ved sygdom i andre organsystemer, f.eks. levercirrose eller affektion af knoglemarven (Tabel 2). To nylige studier fandt begge, at lungemedicinske læger ved indhentning af familieanamnese var opmærksomme på ILS blandt slægtninge, men mindre opmærksomme på ekstrapulmonal organinvolvering, der kunne indikere telomersygdom [7, 8].

Genetisk udredning af familiær pulmonal fibrose

Den genetiske udredning har til formål at afklare, om der er tale om FPF, monogen sygdom og rådgivning af familier med disposition hertil. Udredning varetages på de kliniske genetiske afdelinger i samarbejde med de lungemedicinske afdelinger [19]. Dansk Lungemedicinsk Selskab og Dansk Selskab for Medicinsk Genetik har ud fra internationale anbefalinger opstillet kriterier for henvisning til udredning (**Figur 1**) [3, 19]. Udredning kan foregå på alle danske genetiske afdelinger, oftest i samarbejde med et af ILS-centrene.

FIGUR 1 Kriterier for henvisning til udredning for FPF. Med inspiration fra Dansk Lungemedicinsk Selskabs retningslinje: »Familiære interstitielle lungesygdomme« [19].

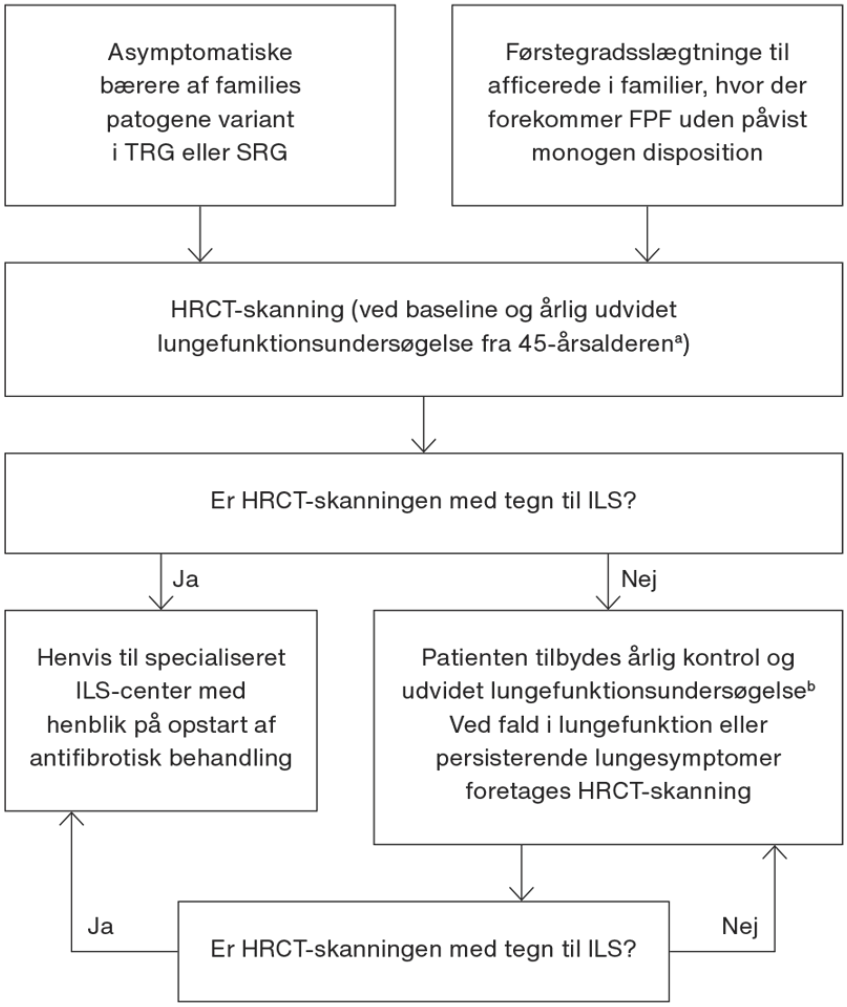


FPF = familiær pulmonal fibrose; ILS = familiære interstitielle lungesygdomme; IPF = idiopatisk pulmonal fibrose.

Diagnosen FPF baseres på familieanamnese og resultat af molekylærgenetiske undersøgelser, hvor man typisk vil iværksætte undersøgelse med genpaneler, indeholdende 30-40 gener associeret til monogen disposition til PF. Data generes ved helgenomsekventering, og forud for analyse drøftes mulige konsekvenser af resultat for den henviste og dennes familie samt håndteringen af eventuelle sekundære fund [20]. Med udgangspunkt i familieanamnese og den molekylærgenetiske undersøgelse rådgives den henviste om screeningsanbefalinger (**Figur 2**). Genetisk udredning omfatter ligeledes videre rådgivning af familiemedlemmer inkl. prædiktiv gentest ved monogen disposition. I Danmark samarbejder de kliniske genetiske afdelinger via veletableret infrastruktur for udveksling af data, som sikrer overblik, og at genetisk rådgivning, udredning og screening målrettes relevante slægtninge.

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

FIGUR 2 Flowchart for screening af asymptomatiske slægtninge i risiko for FPF.



FPF = familær pulmonal fibrose; HRCT = high resolution computed tomography; ILS = familiære interstitielle lungesygdomme; SRG = surfaktantrelaterede gener; TRG = telomerrelaterede gener.
a) Hvis indekspatienten fik påvist sygdom i tidlig alder, da anbefales at påbegynde screening 5-10 år tidligere end indekspatientens diagnosealder.
b) For raske bærere af en patogen variant i TRG anbefales desuden kontrol i henhold til dansk guideline for »Telomersygdomme udredning og opfølgning« [22].

Påvises monogen disposition ikke, og er der fortsat mistanke om f.eks. telomersygdom, eller påvises genetiske varianter af usikker klinisk betydning, kan supplerende undersøgelser som telomerlængdemåling eller funktionel karakterisering af genvarianter i nogle tilfælde bidrage til risikovurderingen [21]. Flere forhold har betydning for det enkelte individs telomerlængde, herunder alder, køn, helbredsstatus og udgangspunktet ved fødslen. Med mindre telomerlængden er svært afkortet foreneligt med telomersygdom (< førstepercentilen), kan telomerlængdemåling være mindre informativ [17]. Udredning og rådgivning ved telomersygdom er derfor en kompleks opgave, som bedst varetages i et multidisciplinært samarbejde med repræsentanter for de relevante specialer såsom lungemedicinere, kliniske genetikere, hæmatologer, radiologer og hepatologer [22].

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

Screening

Screening af asymptomatiske førstegradsslægtninge til patienter med FPF anbefales, idet tidlig opsporing af fILS og opstart af antifibrotisk behandling tidligt kan bremse sygdomsprogression og desuden bidrage til rettidig evaluering med henblik på lungetransplantation [3]. Internationale guidelines anbefaler screening på trods af sparsom evidens for, hvordan et screeningsprogram bør opbygges [3].

En nylig dansk guideline via Dansk Lungemedicinsk Selskab lægger sig op ad de internationale og anbefaler screening af asymptomatiske førstegradsslægtninge til FPF-patienter ved diagnose med baseline high resolution computed tomography (HRCT)-skanning og årlig udvidet lungefunktionsundersøgelse fra 45-årsalderen, samt fornyet HRCT ved faldende lungefunktion [3, 19] (Figur 2).

Som for ILS-patienter generelt er der desværre også for FPF-patienter en betydelig diagnostisk forsinkelse [3, 23]. Patienterne kan i en lang periode være asymptomatiske, men have tabt op mod 50% af diffusionskapaciteten, før en diagnose stilles [3]. Screening af slægtninge i risiko er derfor væsentlig med henblik på tidlig detektion af ILS og opstart af behandling. Som anført tidligere påvises oftest ikke en monogen årsag til FPF, og studier viser, at op mod 75% af FPF-patienterne aktuelt ikke har en påvist genvariant [3, 24]. Dette understreger vigtigheden af systematisk screening og også fornyet genetisk vurdering, i takt med at nye genetiske varianter beskrives. Endelig er det essentielt at rådgive personer i risiko for FPF om at undgå risikofaktorer for fILS, især rygning [3].

Særligt for asymptomatiske bærere af patogene varianter i TRG er det vigtigt, at man under screening og opfølgning er opmærksom på, at telomersygdom kan vise sig fænotypisk forskelligt i organsystemerne. Hvis der ikke efter baselinevurdering i hæmatologisk og/eller hepatologisk regi er fundet indikation for regelmæssig kontrol, anbefales årlig bred biokemisk screening for leversygdom og/eller hæmatologisk sygdom og henvisning til relevante specialer, når det er påkrævet [3, 22].

Behandling af familiær pulmonal firbose

De nuværende internationale guidelines anbefaler, at FPF-patienter behandles med antifibrotisk medicin ligesom patienter med progressiv pulmonal fibrose (PPF) og IPF-patienter [3, 25]. Studierne bag anbefalingerne om antifibrotisk behandling til IPF- og PPF-patienter har også inkluderet FPF-patienter. Post hoc-analyser har påvist samme effekt på reduktion i fald i forceret vitalkapacitet (FVC) og samme sikkerhedsprofil, hvorfor de nuværende antifibrotiske behandlinger anbefales til FPF-patienter [3, 25].

I modsætning til antifibrotisk behandling har retrospektive studier af immunosuppresiv behandling af patienter med pulmonal fibrose, der bærer en patogen TRG-variant eller har korte telomer, vist øget mortalitet [3, 26]. Der mangler prospektive studier for FPF-patienter med direkte sammenligning af immunosuppresiv og antifibrotisk behandling, hvorfor det på nuværende tidspunkt er uafklaret, om FPF-patienter med inflammatoriske træk har gavn af antiinflammatorisk behandling [3].

Ved avanceret FPF med svært nedsat lungefunktion kan lungetransplantation være nødvendigt trods antifibrotisk behandling. Internationale spørgeskemaundersøgelser har vist, at kun et mindretal af lungemedicinske speciallæger direkte anser patogene varianter i TRG eller SRG som en kontraindikation for lungetransplantation [8, 19]. Dette strider også imod de nuværende internationale anbefalinger, hvor man ikke anser patogene TRG- eller SRG-varianter for en kontraindikation for lungetransplantation. Studier har vist samme overlevelse, som hos andre fILS-patienter, der har gennemgået lungetransplantation [3, 27, 28]. Det er i studier påvist, at FPF-patienter med TRG-varianter har øget risiko for infektion, hæmatologiske komplikationer og nyrefunktionspåvirkning efter en lungetransplantation, og de bør derfor følges tæt samt have et specialdesignet immunosuppressivt behandlingsregime efter transplantation [3, 27].

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

Konklusion

Arvelig lungefibrose forekommer hyppigere end tidligere antaget og spiller en rolle for nogle patienter med fILS. Det er vigtigt at overveje en familiær disposition ved patienter med fILS samt at være opmærksom på ekstrapulmonale symptomer, der kan indikere telomersygdom. Udredning af FPF er en specialistopgave i samarbejde mellem genetikere og lungemedicinere. Patienter med FPF skal tilbydes samme behandling som de øvrige ILS-patienter og bør vurderes med henblik på lungetransplantation, når det er indiceret. Screening af asymptomatiske førstegradsslægtninge til FPF-patienter er indiceret, omend der mangler forskning på området.

Korrespondance *Elisabeth Bendstrup*. E-mail: karbends@rm.dk

Antaget 5. august 2026

Publiceret på ugeskriftet.dk 16. november 2026

Interessekonflikter TP oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i Boehringer Ingelheim, AstraZeneca. EB oplyser økonomisk støtte fra eller interesse i Boehringer Ingelheim, AstraZeneca, Daiichi Sankyo, Bristol Myers Squibb, Oxcia, Simbec-Orion. Alle forfattere har indsendt ICMJE Form for Disclosure of Potential Conflicts of Interest. Disse er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2026;188:V04260274

doi 10.61409/V04260274

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0

SUMMARY

Hereditary pulmonary fibrosis

The pathogenesis and risk of developing interstitial lung diseases (ILDs) remain incompletely understood. Advances in genetics and ILDs have identified a genetic predisposition in a subset of patients with what is referred to as familial pulmonary fibrosis (FPF). Telomere-related genes and surfactant-related genes have been identified as the most common genetic variants associated with FPF. Patients with FPF tend to be younger and have an overall worse prognosis. Knowledge of the management of patients with FPF and their at-risk relatives is therefore of great importance, as argued in this review.

REFERENCER

1. Borie R, Le Guen P, Ghanem M, et al. The genetics of interstitial lung diseases. Eur Respir Rev. 2019;28(153). https://doi.org/10.1183/16000617.0053-2019
2. Cottin V, Wollin L, Fischer A, et al. Fibrosing interstitial lung diseases: knowns and unknowns. Eur Respir Rev. 2019;28(151):180100. https://doi.org/10.1183/16000617.0100-2018
3. Borie R, Kannengiesser C, Antoniou K, et al. European Respiratory Society statement on familial pulmonary fibrosis. Eur Respir J. 2023;61(3):2201383. https://doi.org/10.1183/13993003.01383-2022
4. Van Moorsel CHM, van der Vis JJ, Grutters JC. Genetic disorders of the surfactant system: focus on adult disease. Eur Respir Rev. 2021;30(159):200085. https://doi.org/10.1183/16000617.0085-2020
5. Newton CA, Batra K, Torrealba J, et al. Telomere-related lung fibrosis is diagnostically heterogeneous but uniformly progressive. Eur Respir J. 2016;48(6):1710-1720. https://doi.org/10.1183/13993003.00308-2016
6. Borie R, Tabèze L, Thabut G, et al. Prevalence and characteristics of TERT and TERC mutations in suspected genetic pulmonary fibrosis. Eur Respir J. 2016;48(6):1721-1731. https://doi.org/10.1183/13993003.02115-2015

7. Moen EV, Prior TS, Kreuter M, et al. Diagnosis, screening, and follow-up of patients with familial interstitial lung disease: results from an international survey. BMC Pulm Med. 2025;25(1):59. https://doi.org/10.1186/s12890-025-03532-0
8. Terwiel M, Borie R, Crestani B, et al. Genetic testing in interstitial lung disease: an international survey. Respirology. 2022;27(9):747-757. https://doi.org/10.1111/resp.14303
9. Adegunsoye A, Kropski JA, Behr J, et al. Genetics and genomics of pulmonary fibrosis: charting the molecular landscape and shaping precision medicine. Am J Respir Crit Care Med. 2024;210(4):401-423. https://doi.org/10.1164/rccm.202401-0238SO
10. Hunninghake GM, Quesada-Arias LD, Carmichael NE, et al. Interstitial lung disease in relatives of patients with pulmonary fibrosis. Am J Respir Crit Care Med. 2020;201(10):1240-1248. https://doi.org/10.1164/rccm.201908-1571OC
11. Newton CA, Oldham JM, Applegate C, et al. The role of genetic testing in pulmonary fibrosis: a perspective from the Pulmonary Fibrosis Foundation Genetic Testing Work Group. Chest. 2022;162(2):394-405. https://doi.org/10.1016/j.chest.2022.03.023
12. Steele MP, Speer MC, Loyd JE, et al. Clinical and pathologic features of familial interstitial pneumonia. Am J Respir Crit Care Med. 2005;172(9):1146-1152. https://doi.org/10.1164/rccm.200408-1104OC
13. Borie R, Kannengiesser C, Sicre de Fontbrune F, et al. Management of suspected monogenic lung fibrosis in a specialised centre. Eur Respir Rev. 2017;26(144):160122. https://doi.org/10.1183/16000617.0122-2016
14. Hodgson U, Laitinen T, Tukiainen P. Nationwide prevalence of sporadic and familial idiopathic pulmonary fibrosis: evidence of founder effect among multiplex families in Finland. Thorax. 2002;57(4):338-342. https://doi.org/10.1136/thorax.57.4.338
15. Borie R, Ba I, Debray MP, et al. Syndromic genetic causes of pulmonary fibrosis. Curr Opin Pulm Med. 2024;30(5):473-483. https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000001088
16. Niewisch MR, Beier F, Savage SA. Clinical manifestations of telomere biology disorders in adults. Hematology Am Soc Hematol Educ Program. 2023;2023(1):563-572. https://doi.org/10.1182/hematology.2023000490
17. Revy P, Kannengiesser C, Bertuch AA. Genetics of human telomere biology disorders. Nat Rev Genet. 2023;24(2):86-108. https://doi.org/10.1038/s41576-022-00527-z
18. Peljto AL, Blumhagen RZ, Walts AD, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis is associated with common genetic variants and limited rare variants. Am J Respir Crit Care Med. 2023;207(9):1194-1202. https://doi.org/10.1164/rccm.202207-1331OC
19. Moen EV, Davidsen JR, Shaker S, et al. Familiære interstitielle lungesygdomme, 2025. https://lungemedicin.dk/familiaere-interstitielle-lungesygdomme/ (29. jun 2026)
20. Nationalt Genom Center. Blanketter og vejeldninger. 2026. https://www.ngc.dk/blanketter-og-vejledninger (29. jun 2026)
21. Reilly CR, Myllymäki M, Redd R, et al. The clinical and functional effects of TERT variants in myelodysplastic syndrome. Blood. 2021;138(10):898-911. https://doi.org/10.1182/blood.2021011075
22. Lautrup C, Andersen MK, Frederiksen AL, Jelsig AM. Telomersygdomme: udredning og opfølgning, 2024. Dansk Selskab for Medicinsk Genetik. https://dsmg.dk/wp-content/uploads/2024/04/Telomersygdomme-udredning-og-opfoelgning.pdf (29. jun 2026)
23. Hoyer N, Prior TS, Bendstrup E, et al. Risk factors for diagnostic delay in idiopathic pulmonary fibrosis. Respir Res. 2019;20(1):103. https://doi.org/10.1186/s12931-019-1076-0
24. Ng N, Molina-Molina M, Adegunsoye A, et al. Genetics of interstitial lung diseases: a state-of-the-art review. Eur Respir J. 2025;66(3):2500788. https://doi.org/10.1183/13993003.00788-2025
25. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis (an update) and progressive pulmonary fibrosis in adults: an official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2022;205(9):e18-e47. https://doi.org/10.1164/rccm.202202-0399ST
26. Zhang D, Adegunsoye A, Oldham JM, et al. Telomere length and immunosuppression in non-idiopathic pulmonary fibrosis interstitial lung disease. Eur Respir J. 2023;62(5):2300441. https://doi.org/10.1183/13993003.00441-2023
27. Borie R, Kannengiesser C, Hirschi S, et al. Severe hematologic complications after lung transplantation in patients with telomerase complex mutations. J Heart Lung Transplant. 2014;34(4):538-546. https://doi.org/10.1016/j.healun.2014.11.010
28. Swaminathan AC, Neely ML, Frankel CW, et al. Lung transplant outcomes in patients with pulmonary fibrosis with telomere-related gene variants. Chest. 2019;156(3):477-485. https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.03.030

Open Access under Creative Commons License CC BY-NC-ND 4.0