



UPPSALA
UNIVERSITET

YTTRANDE

2026-04-08 Dnr UFV 2026/67

Socialstyrelsen

Box 256
SE-751 05 Uppsala

Besöksadress

Dag Hammarskjölds väg 7

Handläggare

August Aronsson

Telefon

018-471 57 93

www.uu.se

August.aronsson@uu.se

Remiss avseende sakkunniggruppers genomlysning inför beslut om nationell högspecialiserad vård

Uppsala universitet har anmodats lämna svar på rubricerad remiss.

Bifogade yttranden har utarbetats av gemensamma expertgrupper med Region Uppsala, där Uppsala universitets representation har utgjorts av docenten Per Olof Eriksson, Institutionen för kirurgiska vetenskaper (Neurofibromatos typ 2) och adjungerad professor Hans Hägglund, Institutionen för medicinska vetenskaper (Systemisk mastocytos). Fakultetshandläggare August Aronsson har tillhandahållit administrativt stöd.

Kort sammanfattning

Uppsala universitet har i samverkan med Region Uppsala tagit fram nedanstående yttranden. Varje yttrande utgör ett svar på motsvarande delremiss.

Svar på remitterat förslag till nationell högspecialiserad vård – Neurofibromatos typ 2 och annan genetisk schwannomatos

Remissynpunkter

Vårdområde och diarienummer: Neurofibromatos typ 2 (Dnr. 1991/2025)

Remissinstans(er): Region Uppsala och Uppsala universitet

Definition och avgränsningar

- Tillstyrker
- Tillstyrker med synpunkter
- Tillstyrker inte

Eventuella synpunkter, alternativt motivering till ställningstagandet:

Region Uppsala och Uppsala universitet anser att sakkunniggruppens förslag inte adresserar de problem som finns inom den högspecialiserade vården av patienter med NF2-relaterad schwannomatos (NF2RS).

Det centrala problemet som motiverar införande av NHV för NF2RS är hur patienter ska handläggas i ett sammanhållet, välkoordinerat och



YTTRANDE

2026-04-08

Dnr UFV 2026/67

multidisciplinärt vårdförlopp som tillgodoser deras mångfacetterade behov. Det är i huvudsak det strukturerade, långsiktiga och aktiva omhändertagandet av patienterna som saknas i sakkunniggruppens definition. Region Uppsala och Uppsala universitet anser att sakkunniggruppens förslag inte tillräckligt adresserar detta problem, och att förslaget för vilken kirurgi som ska vara NHV-uppdrag är för snävt formulerat utifrån patienternas behov av en trygg, säker vård med hög kontinuitet och kvalitet.

Enligt sakkunniggruppens förslag ska patienter bedömas av ett multidisciplinärt team på NHVe en gång och därefter följas lokalt. Vidare föreslår sakkunniggruppen att patienter med behov av ytterligare bedömning ska remitteras på nytt till NHVe. Sakkunniggruppen har dock inte definierat vilka behov som kräver ny remittering. Förslaget innebär att det precis som tidigare finns en överhängande risk att patienten hamnar mellan stolarna på grund av oklart patientansvar. Förslaget innebär vidare att majoriteten av NF2RS-patienter fortsättningsvis ska skötas av övriga kliniker där de precis som idag inte säkert tas omhand på ett strukturerat, multidisciplinärt sätt. Det är således inte klarlagt hur det ska säkerställas att patienterna får adekvat uppföljning, varför risken för ojämlig vård kan befaras fortsätta.

Ytterligare ett problem med förslaget gäller de patienter som kommer att behöva följas upp och bedömas regelbundet på NHVe. Med sakkunniggruppens föreslagna definition kommer en stor andel av de operationer som patienterna är i behov av utföras av kirurger på sjukhus som inte har NHV-uppdraget. Detta innebär att beslut om operation kommer att fattas av personer som inte ska utföra den kirurgiska behandlingen, vilket riskerar en bristfällig kontinuitet, oklar ansvarsfördelning och i slutändan en ojämlig vård beroende på patientens bostadsort. Region Uppsala och Uppsala universitet instämmer med sakkunniggruppen i att mycket av den faktiska kirurgin rent tekniskt inte är avsevärt mer avancerad för NF2RS-patienter än för dem med sporadiska tumörer. Dock är kontinuiteten särskilt viktig vid NF2RS eftersom patienten ofta behöver upprepade operationer som bygger på en långsiktig planering och personligt förtroende.

Den hörselbevarande kirurgins plats i vården av NF2RS kräver särskilda kommentarer och klargöranden. Hörselbevarande kirurgi syftar till att patienten ska få behålla funktionell hörsel. Innerörat har då funktion och vid kirurgi bevaras innerörat (hörselsnäcka och bäggångar) och hörselnerv intakt. Lyckad bevarad hörsel är beroende av preoperativ hörsel, tumörers storlek, intraoperativ monitorering och adekvat operationsteknik. Möjlighet att genomföra hörselbevarande operation ska behärskas av alla enheter som opererar vestibularisschwanom (VS). Denna typ av kirurgi används framför allt vid operation av sporadiska VS och är alltså inte alls



YTTRANDE

2026-04-08 Dnr UFV 2026/67

specifik för NF2R, snarare är den mer ovanlig för denna patientgrupp då medicinsk behandling med Avastin/bevacizumab ofta ges för att bevara hörseln så länge som möjligt.

Om funktionell hörsel saknas vid operation av VS (oavsett sporadiskt VS eller NF2RS) kan målet vara att behålla hörselnerv och cochlea (hörselnäcken) intakt för att ge förutsättning för cochleaimplantat (CI). Hörselnervssparande operation kräver övervakning av hörselnerv peroperativt och olika tekniker kan då användas, både direkt monitorering av hörselnerv eller hörselnervskärnor på hjärnstammen. Alternativt förs en testeletrod in cochlean och under ingreppet mäts electrically evoked Auditory Brainstem Response (eABR). De neurokirurgiska öppningar som är möjliga är både translabyrinthär och retrosigmoidal/suboccipital. Om de anatomiska förhållandena omöjliggör att behålla hörselnerven intakt, eller om kirurgen misslyckas med det, är CI inte längre möjligt. I detta läge kan hjärnstamsimplantat (ABI), där hörselkärnorna i hjärnstammen stimuleras direkt, vara en möjlighet att ge patienten en hörselupplevelse. Sedan 1993 finns erfarenhet av detta i Uppsala, med ett aktivt ABI-team med regelbundna ronder, vilket också lyftes av Uppsalas representant i sakkunniggruppen. Detta har tyvärr inte inkluderats i förslaget.

Region Uppsala och Uppsala universitet bedömer att sakkunniggruppen överskattat volymen av CI i behandlingen av NF2RS. I en större nationell sammanställning från England (Smith ME et al, UK NF2 Research Collaborative. "Cochlear Implantation in Neurofibromatosis Type 2: Experience from the UK Neurofibromatosis Type 2 Service." *Otol Neurotol.* 2022 Jun 1;43(5):538–546) beskrivs CI som en viktig behandlingsmöjlighet avseende hörsel hos NF2RS. Åren 2004 till 2019 erhöll 66 patienter med NF2RS CI, varav 33 erhöll CI åren 2014 till 2019. Om motsvarande incidenssiffror används för Sverige, motsvarar det att en patient med NF2RS får ett CI årligen. De flesta som erhöll implantat fick det dock efter strålning, observation av stabila tumörer eller Avastinbehandling, inte i samband med tumöroperation. Endast ett mindre antal patienter fick CI efter hörselnervssparande kirurgi och där var resultaten också sämre. Slutsatsen är att uppskattningen att 5–10 personer med NF2RS skulle behöva CI årligen är kraftigt överskattad, samt att det i allra flesta fall inte rör sig om CI i samband med hörselnervssparande kirurgi.

Slutligen anser Region Uppsala och Uppsala universitet att CI utan tumörresektion inte nämnvärt avviker i den preoperativa utredningen av hörsel och balans eller den intraoperativa monitoreringen från de rutiner som gäller vid anbringande av CI hos andra gravt hörselnedsatta.

Mot bakgrund av ovanstående invändningar och kommentarer samt med utgångspunkt i patientnyttan bedömer Region Uppsala och Uppsala universitet att definitionen bör ändras så att:

**YTTRANDE**

2026-04-08 Dnr UFV 2026/67

- Samtliga NF2RS-patienter följs via MDK på NHV-enhet minst årligen.
- NHV-enheterna ska fatta beslut om behandling och utföra all intrakraniell och intraspinal tumörkirurgi för hela patientgruppen.
- Inläggning av CI på patienter som inte planeras för tumöroperation samt inläggning av CI eller ABI i samband med operation av VS ska ske på NHVe.

Antal enheter

- Tillstyrker
- Tillstyrker med synpunkter
- Tillstyrker inte

Eventuella synpunkter, alternativt motivering till ställningstagandet:

Region Uppsala och Uppsala universitet anser att NHV behöver ta ett större ansvar för vården av NF2RS och att det därför behöver vara fler NHVe. Region Uppsala och Uppsala universitets förslag är att NHV för NF2 eller annan genetisk schwannomatos ska utföras på fyra (4) enheter och att kirurgi av vestibularisschwannom med hörselrehabilitering med CI alternativt ABI begränsas till två (2) av dessa.

Särskilda villkor

Region Uppsala och Uppsala universitet har inga synpunkter att lämna på de särskilda villkoren.

Konsekvensanalys

Region Uppsala och Uppsala universitet har inga synpunkter att lämna på konsekvensanalysen.