

Potentiell fatal, aber behandelbar ...

Maligne Hyperthermie

Dr. med. Simon Adrian Amacher^{a*}; Dr. med. Manuel Vestner^{a*}; PD Dr. med. Oliver Bandschapp^{b,c};
Dr. med. Thomas Jürg Sieber^a, MBA

^a Departement Anästhesie, Notfall, Intensivmedizin, Rettung, Kantonsspital Graubünden, Chur; ^b Anästhesiologie, Universitätsspital Basel;

^c Maligne Hyperthermie Diagnostik Zentrum, Universitätsspital Basel

*Diese Autoren haben zu gleichen Teilen zum Artikel beigetragen.

Das Editorial zu diesem Artikel finden Sie auf S. 314 in dieser Ausgabe.

Die Maligne Hyperthermie ist eine seltene Anästhesiekomplikation, an der gesunde Patientinnen und Patienten während einer alltäglich durchgeführten Allgemein-anästhesie versterben können. Die durch Exposition mit volatilen Anästhetika und/oder Succinylcholin ausgelöste Stoffwechsellage kann nur durch ein schnelles Erkennen, Stoppen des Triggers und eine unmittelbare Behandlung mit dem Antidot Dantrolen durchbrochen werden.

Fallvignette

Wir beschreiben den Fall eines 22-jährigen Patienten, der zur elektiven subkutanen Mastektomie und Liposuktion bei Gynaecomastia vera eingetreten ist. Der Patient weist keine Vorerkrankungen, Allergien oder sonstige anästhesierelevante Risikofaktoren auf. Er stammt aus dem Kanton Graubünden, wobei keine anästhesierelevanten Vorkommnisse in der Familie oder ein hinsichtlich Maligner Hyperthermie (MH) risikobehafteter Bündner Nachname (vermutete familiäre Häufung genetischer MH-Prädisposition im Bündner Oberland, siehe Text) auf ein erhöhtes perioperatives MH-Risiko hinweisen. Für den operativen Eingriff erhält der Patient eine Intubationsanästhesie, die mit Propofol, Lidocain i.v. (zur Prävention des Injektions-schmerzes des Propofol), Fentanyl und Rocuronium eingeleitet wird. Zur Aufrechterhaltung der Anästhesie wird nach erfolgreicher Intubation das Inhalations-anästhetikum Desfluran verwendet. Rund 45 Minuten nach Anästhesieeinleitung wird im Verlauf einer halben Stunde ein unerklärlicher Anstieg des endtidalen Kohlendioxid (CO₂) bis auf maximal 57 mmHg (Norm: 33–45 mmHg) beobachtet. Nahezu zeitgleich kommt es zu einem Anstieg der Körpertemperatur um 1,6 °C (bis max. 37,7 °C) und einer zunehmenden hämodynamischen Instabilität mit Abfall des arteriellen Blutdruckes auf 75/40 mmHg ohne begleitende Tachykardie. Bei hochgradigem Verdacht auf eine MH werden Desfluran als mögliche Triggersubstanz gestoppt, das Kreislaufsystem des Respirators mit High-Flow-Sauerstoff gespült und die In-/Expirationsschenkel mit Aktivkohlefiltern versehen. Es wird auf eine intravenöse Anästhesie mit Propofol gewechselt und dem

Patienten unverzüglich ein Bolus von 2,5 mg/kg Körpergewicht Dantrolen verabreicht. In der initialen arteriellen Blutgasanalyse zeigen sich eine gemischt respiratorisch-metabolische Azidose mit pH 7,32 (Norm: 7,35–7,45), arteriellem CO₂-Partialdruck (PaCO₂) von 50 mmHg (Norm: 35–48), arteriellem Sauerstoffpartialdruck (PaO₂) von 260 mmHg (Norm: 83–108), Base Excess von -0,8 (Norm: -2,0–3,0) und Laktat von 2,4 mmol/l (Norm: 0,5–1,6) sowie eine Kreatinkinase von maximal 154 U/l (Norm: 39–308) bei normwertigen Elektrolyten. Hämodynamisch lässt sich der Patient mit geringen Dosen Ephedrin und einem Volumenbolus stabilisieren. Nach der Gabe von Dantrolen sind die klinischen Zeichen des Hypermetabolismus regredient und es ist keine weitere Kreislaufunterstützung mehr nötig. Postoperativ wird der Patient zur weiteren Überwachung auf die Intensivstation verlegt und kann dort noch gleichentags erfolgreich extubiert werden. Auf serielle Bestimmungen der Kreatinkinase wird aufgrund der raschen Besserung des klinischen Zustandes verzichtet. Der weitere Verlauf gestaltet sich unauffällig. In den nachfolgenden Abklärungen am MH Diagnostik Zentrum in Basel wird der klinische Verdacht einer MH-Empfindlichkeit bestätigt.

Einleitung

Die MH ist eine subklinische, pharmakogenetische Erkrankung der Skelettmuskulatur. Bei den betroffenen Patientinnen und Patienten kann es durch den Einsatz von volatilen Anästhetika und/oder dem depolarisierenden Muskelrelaxans Succinylcholin zu einer massiv übersteigerten Muskelkontraktion (Masseter-spasmus, pathognomonischer Muskelrigor) mit rasch



Simon Adrian Amacher



Manuel Vestner

ansteigender Körpertemperatur kommen. Die hypermetabole Stoffwechsellage mit gesteigertem Sauerstoffbedarf kann zu Laktatazidose, Hyperkaliämie und Rhabdomyolyse bis hin zu Multiorganversagen führen [1]. Die Letalitätsrate solch fulminanter Verläufe konnte nach Einführung des Antidotes Dantrolen von 80% auf weniger als 5% gesenkt werden [2]. In den letzten Jahren ist jedoch eine Zunahme der Mortalität zu beobachten. Die wiederholte Sensibilisierung des Fachpersonals bezüglich der Symptomatik und der Behandlungskonzepte der MH sind deshalb für die perioperative Patientensicherheit immanent wichtig. Nur durch den effektiven Schutz vulnerabler Patientinnen und Patienten vor Triggersubstanzen und die frühe zielgerichtete Therapie einer MH-Krise können letale Anästhesieverläufe vermieden werden.

Epidemiologie

Bei subklinischer Erkrankung (ohne Exposition mit Triggersubstanzen sind die Patientinnen und Patienten beschwerdefrei) kann die Inzidenz der MH nur geschätzt werden. Prädisponierte Patientinnen und Patienten haben im Schnitt drei unauffällige Allgemeinanästhesien bis eine fulminante Reaktion auftritt und eine MH vermutet wird [1, 3]. Bei einer geschätzten genetischen Prävalenz von 1:2000 bis 1:3000 in der Gesamtbevölkerung liegt die Inzidenz fulminanter Verläufe zwischen 1:10 000 bis 1:100 000 aller Allgemeinanästhesien [4–6]. Eine MH-Krise tritt in rund der Hälfte der Fälle bei Personen unter 15 Jahren auf. Männer sind etwa doppelt so häufig betroffen [5]. Die MH

kommt weltweit in allen Ethnien vor. Es bestehen jedoch grosse regionale Unterschiede mit dokumentierten erhöhten Inzidenzen zum Beispiel in Vorarlberg (Österreich) und Palmerston (Neuseeland) [7]. In der Schweiz ist ein gehäuftes Auftreten bei rund einem Dutzend Bündner Familien bekannt. Im Kantonsspital Graubünden wird deshalb eine Namensliste geführt, um Patientinnen und Patienten dieser Familien vor den Triggersubstanzen zu schützen. Die erhöhte Inzidenz der MH in diesen Bündner Familien wurde dabei nie vollumfänglich untersucht, sodass diese Vorsichtsmassnahmen lediglich auf Erfahrungswerten beruhen.

Heutzutage wird zunehmend eine total intravenöse Anästhesie mit Propofol anstelle inhalativer Anästhetika gewählt, was das Risiko fulminanter MH-Krisen – ohne zusätzliche Gabe von Succinylcholin – eliminiert. Insbesondere Halothan, ein Inhalationsanästhetikum und äusserst potenter Trigger für eine MH, wird in den meisten westlichen Ländern nicht mehr verwendet. Die bei uns gebräuchlichen volatilen Anästhetika Sevofluran, Isofluran oder Desfluran können ebenso eine fulminante MH-Krise auslösen [8].

Succinylcholin wird aufgrund seiner potentiell schwerwiegenden Nebenwirkungen (u.a. Gefahr der Hyperkaliämie) und guter Alternativen in vielen Kliniken nur noch sehr restriktiv eingesetzt.

Pathophysiologie

Ohne phänotypische Anzeichen liegt dieser autosomal-dominant vererbten Myopathie in der Mehrzahl der Fälle ein Defekt im Ryanodin-Rezeptor Typ 1 (RYR1)

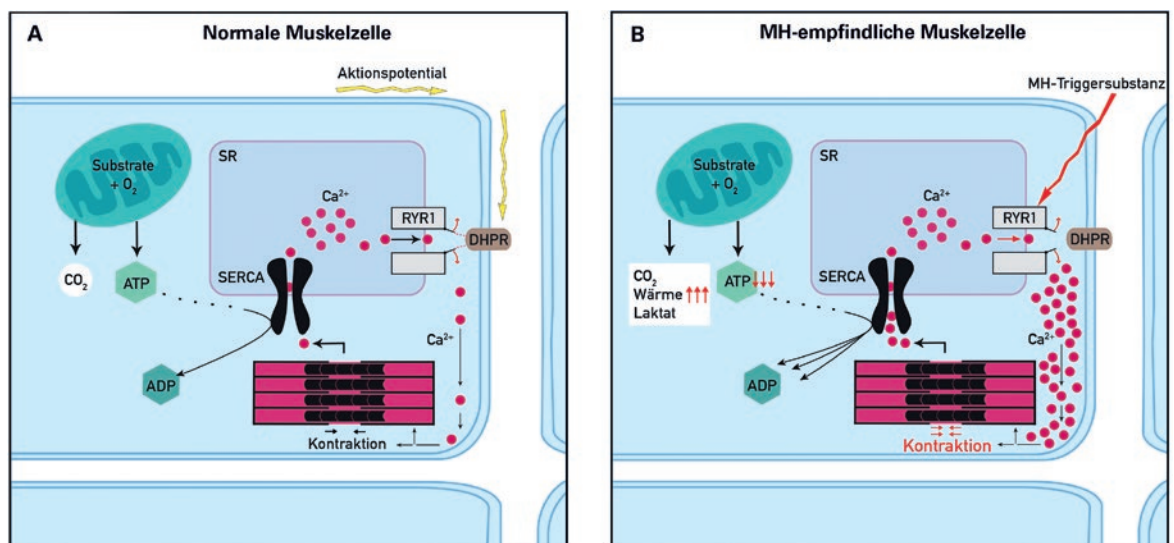


Abbildung 1: Pathophysiologie. Zelluläre Vorgänge bei der elektromechanischen Kopplung in einer (A) normalen Muskelzelle im Vergleich zu einer (B) MH-sensiblen Muskelzelle (modifiziert nach [11]; © Deborah Blättler, Nachdruck mit freundlicher Genehmigung). MH: Maligne Hyperthermie; ATP: Adenosintriphosphat; ADP: Adenosindiphosphat; Ca²⁺: Kalziumion; SERCA: sarkoplasmatisches/endoplasmatisches Retikulum ATPase; CO₂: Kohlenstoffdioxid; O₂: Sauerstoff; RYR1: Ryanodin-Rezeptor Typ 1; DHPR: Dihydropyridin-Rezeptor; SR: sarkoplasmatisches Retikulum.

Tabelle 1: Übersicht MH-Triggersubstanzen / sichere Substanzen.

Triggersubstanzen für Maligne Hyperthermie (MH)	
Inhalationsanästhetika	Sevofluran, Desfluran, Isofluran, Enfluran Halothan Äther Chloroform
Depolarisierende Muskelrelaxantien	Succinylcholin/Suxamethonium
Sichere Substanzen	
Injektionsanästhetika	Benzodiazepine Barbiturate Etomidat Propofol Ketamin
Lachgas	
Nicht depolarisierende Muskelrelaxantien	Atracurium, Mivacurium, Rocuronium
Analgetika	Opiate Nichtsteroidale Antirheumatika Paracetamol, Metamizol
Lokalanästhetika vom Ester- und Amidtyp	
Koffein (im Rahmen des normalen Kaffeekonsums)	

zugrunde. Die Mutationen sind im RYR1-Gen auf Chromosom 19 zu finden. Rund 70% der MH-Familien tragen Mutationen in diesem spezifischen Gen.

Der RYR1 ist ein Ionenkanal der Skelettmuskelzelle, der physiologischerweise nach Erregung durch ein Aktionspotential die Kalziumausschüttung aus dem sarkoplasmatischen Retikulum der Skelettmuskelzelle in das Zytosol steuert. Die nach Stimulation erhöhte Kalziumkonzentration im Zytosol führt nachfolgend zur Quervernetzung der Myofilamente und Kontraktion der Skelettmuskelzelle (Abb. 1A). Bestimmte genetische Varianten bei Betroffenen verändern nun die Eigenschaften des RYR1 dahingehend, dass der Kontakt mit einer MH-Triggersubstanz (Tab. 1) eine massive und unkontrollierte Kalziumfreisetzung aus dem sarkoplasmatischen Retikulum ins Zytosol zur Folge hat, was zu einer kontinuierlichen Kontraktion der Skelettmuskelzelle führt (Abb. 1B). Der gesteigerte Metabolismus hat einen stark erhöhten Sauerstoffverbrauch mit zunehmend anaerober Glykolyse zur Folge. Zusätzlich kommt es zu progredienter Laktatämie, Hyperthermie und exzessiver CO₂-Produktion. Sowohl die kontinuierliche Muskelkontraktion als auch die Wiederaufnahme des Kalziums in das sarkoplasmatische Retikulum sind energieverbrauchende Prozesse. Grosse Mengen des zellulären Energiespeichers Adenosintriphosphat (ATP) werden während einer MH-Krise dafür aufgewendet. Da ATP als Energielieferant essentiell ist für die Aufrechterhaltung des Membranpotentials, gefährden leere ATP-Speicher schliesslich die Integrität der muskulären Zellmembranen. Ein

Zelluntergang mit Rhabdomyolyse und konsekutiver Hyperkaliämie, Hyperphosphatämie und Myoglobininurie mit akutem Nierenversagen kann die Folge sein [1].

Klinik

Eine MH kann zu jedem Zeitpunkt einer Allgemeinanästhesie bis zu einer Stunde nach Beendigung der Zufuhr der letzten MH-Triggersubstanz auftreten [9]. Als erste Anzeichen einer MH-Episode können eine unerklärliche Tachykardie, eine Erhöhung des endtidalen CO₂, ein Masseterspasmus sowie eine Muskelrigidität (trotz neuromuskulärer Blockade) auftreten. Beim Masseterspasmus kommt es typischerweise direkt nach Succinylcholingabe zu einer prolongierten Kieferklemme, die definitionsgemäss länger als zwei Minuten anhalten muss [10]. Die Hyperthermie kann sehr hohe Werte erreichen (bis 44 °C), wobei der Temperaturanstieg ab 1 °C/15 min diagnostisch bedeutsamer ist als die Spitzentemperatur [11]. Laborchemisch tritt eine gemischt metabolisch-respiratorische Azidose mit deutlicher Erhöhung des Laktats und des CO₂ als Zeichen des anaerob gesteigerten Metabolismus auf. Im Rahmen einer sich entwickelnden Rhabdomyolyse kann es auch zu Hyperkaliämie, Myoglobinämie und einer Erhöhung der Kreatinkinase kommen. Die Myoglobinämie kann zu einem akuten Nierenversagen bis hin zur Dialysepflicht führen. Neben malignen Rhythmusstörungen durch die Hyperkaliämie können auch ein Kompartmentsyndrom durch Muskelschwellung, eine akute Herzinsuffizienz oder eine disseminierte intravasale Gerinnung mit Multiorganversagen auftreten. Die Kombination dieser sich zum Teil gegenseitig verstärkenden Mechanismen erklärt die hohe Mortalität einer fulminanten MH-Episode [4]. Insgesamt besteht bezüglich der Ausprägung einer akuten MH-Episode eine grosse Heterogenität [3].

Sofortmassnahmen und Therapie (Abb. 2)

Bei Verdacht auf eine MH-Episode müssen die volatile Anästhetikazufuhr sofort beendet und das Beatmungssystem durch Erhöhung des Frischgasflusses mit einer inspiratorischen Sauerstoffkonzentration von 100% gespült werden. Zur schnellen Dekontamination des Inhalationsanästhetikums sowie zum Abatmen des vermehrt anfallenden CO₂ sollte das Atemminutenvolumen mindestens verdoppelt werden. Ein erst seit wenigen Jahren verfügbarer Aktivkohlefilter wird in den In- und Expirationsschenkel des Beatmungsgerätes eingebaut. Es muss umgehend Dantrolen (spezifischer Ryanodin-Rezeptor-Antagonist) verabreicht (2,5 mg/kg des aktuellen Körperge-

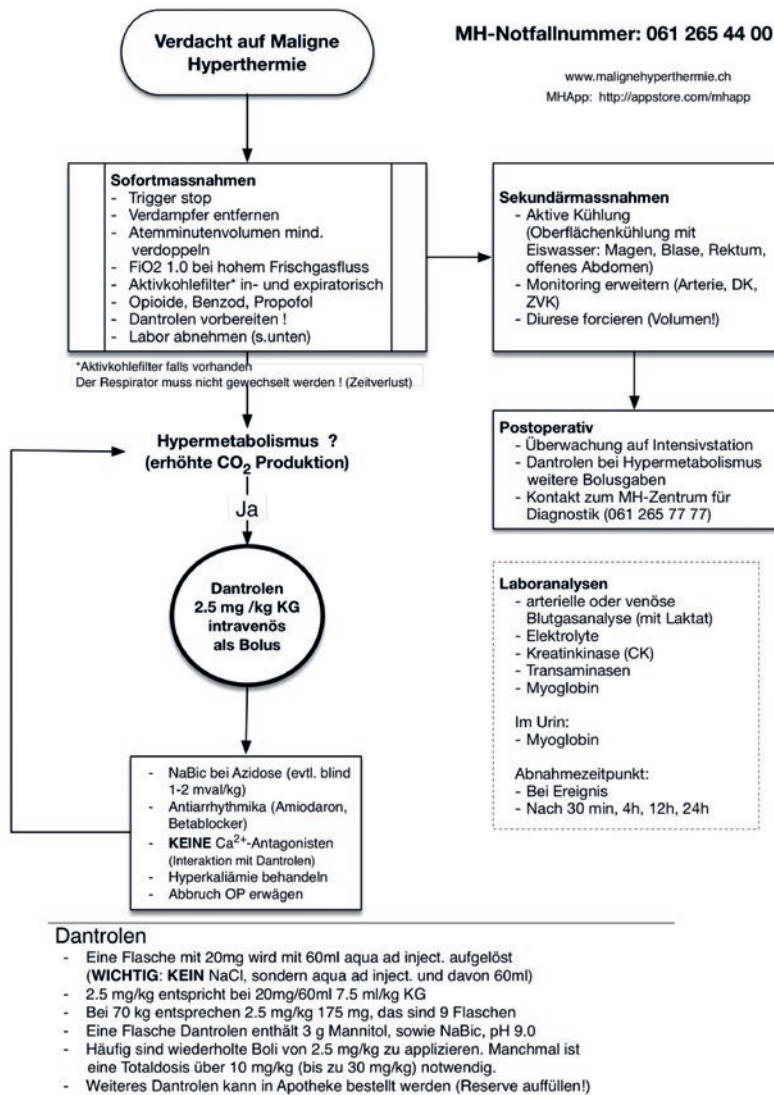


Abbildung 2: Algorithmus bei Verdachte auf Maligne Hyperthermie (modifiziert nach [21]: www.malignehyperthermie.ch, Nachdruck mit freundlicher Genehmigung von Prof. Dr. med. Thierry Girard, Universitätsspital Basel). MH: Maligne Hyperthermie; FiO₂: inspiratorische Sauerstofffraktion; CO₂: Kohlenstoffdioxid; KG: Körpergewicht; Benzod.: Benzodiazepine; Ca²⁺: Kalziumion; OP: Operation; DK: Dauerkatheter; ZVK: Zentralvenenkatheter; NaCl: Natriumchlorid-Lösung; NaBic: Natriumbikarbonat.

wichts als Bolus) und die Gabe alle 10 min bis zur klinischen Stabilisierung (PaCO₂ <6 kPa bei normalem Minutenvolumen und sinkender Körpertemperatur) wiederholt werden. Hohe Dosen, welche die vom Hersteller angegebene Gesamtdosis von >10 mg/kg Körpergewicht überschreiten, können notwendig sein [12]. Eine kontinuierliche Gabe von Dantrolen innerhalb der ersten 24 Stunden wird in den aktuellen europäischen Richtlinien nicht mehr empfohlen [12]. Tritt im Verlauf eine erneute MH-Symptomatik auf, sollen die Bolusgaben wiederholt werden. Zu beachten gilt, dass das Auflösen des Dantrolens bei schlechter Löslichkeit sehr personal- und zeitintensiv ist und der Vorrat bei

adipösen Patientinnen und Patienten rasch erschöpft sein kann [13]. Gleichzeitig sind neben Laboranalysen (arterielle Blutgasanalyse, Kreatinkinase, Kalium, Myoglobin im Blut und Urin) je nach Klinik erweiterte Instrumentierungen der Patientin / des Patienten (invasive Blutdruckmessung, zentralvenöser Katheter, Blasenkatheter) indiziert. Die symptomatische Therapie fokussiert auf einer aktiven Kühlung mit kalten balancierten Vollelektrolytlösungen und externen Kühlmethoden mit einer Zieltemperatur von <38,5 °C [10] sowie einer Korrektur allfälliger Elektrolytstörungen und des Säure-Basen-Haushaltes. Zur weiteren Betreuung sollte anschliessend eine Verlegung auf eine Intensivstation erfolgen, die mit diesem Krankheitsbild vertraut ist [21].

Differentialdiagnose einer MH-Episode

Das frühzeitige Erkennen einer MH-Episode kann sich aufgrund der unspezifischen und häufig inkompletten Symptomatik als schwierig erweisen. Sie kann fälschlicherweise als eine unzureichende Anästhesietiefe, eine Störung des Beatmungssystems oder eine Hyperkapnie im Rahmen eines Kapnoperitoneums interpretiert werden. Intraoperativ muss differentialdiagnostisch an eine iatrogene Hyperthermie, eine anaphylaktische Reaktion, ein Phäochromozytom oder eine thyreotoxische Krise gedacht werden. Neben Intoxikationen mit Kokain oder 3,4-Methylenedioxyamphetamin (MDMA, «Ecstasy») müssen ausserhalb des Operationssaals auch ein serotonerges Syndrom oder ein malignes neuroleptisches Syndrom (MNS) nach Einnahme von Neuroleptika in Betracht gezogen werden. Trotz einer ähnlichen Symptomatik mit Hyperthermie, Muskelrigidität, Azidose und Rhabdomyolyse liegt dem MNS eine Dopamin-Rezeptorblockade zugrunde. Es besteht somit keine MH-Empfindlichkeit.

Fälschlicherweise kann ein durch eine Hyperkaliämie bedingter plötzlicher Herzkreislaufstillstand nach Verwendung von Succinylcholin bei Knaben als MH-Episode missgedeutet werden. Hierbei liegt jedoch meist eine okkulte Myopathie (z.B. Duchenne) zugrunde. Während Muskelerkrankungen mit Mutationen im Ryanodin-Rezeptor wie die Central-Core-Myopathie, das King-Denborough-Syndrom, die Nemalin-Myopathie und die Multimimicore-Myopathie ein erhöhtes Risiko einer MH-Empfindlichkeit aufweisen, besteht bei Muskeldystrophien vom Typ Duchenne oder Becker keine MH-Empfindlichkeit. Durch die Gabe von Succinylcholin kann aber bei Betroffenen eine Rhabdomyolyse mit potentiell fataler Hyperkaliämie ausgelöst werden. Da diese Erkrankungen erst im Alter von 6–8 Jahren klinisch manifest werden können, sollte

Succinylcholin bei Kindern und Adoleszenten nur mit grösster Vorsicht verwendet werden [2].

Diagnose einer MH-Empfindlichkeit (Abb. 3)

Besteht der Verdacht auf eine stattgehabte MH-Episode, kann die Wahrscheinlichkeit auf ein tatsächliches Vorliegen einer MH mittels einer «Clinical Grading Scale» (CGS) genauer abgeschätzt werden. Im klinischen Alltag ist die CGS nur bedingt hilfreich, da eine MH-Episode nicht sicher ausgeschlossen werden kann. Bei begründetem Verdachtsmoment sollte der Patient zur weiterführenden Abklärung an ein MH-Diagnostikzentrum verwiesen werden [14]. Dieses befindet sich in der Schweiz am Universitätsspital Basel. Die Testung auf MH stellt bei entsprechender Indikation eine Pflichtleistung der Krankenkasse dar. Die molekulargenetische Diagnostik kann mittels Bluttestung erfolgen, wobei die Blutentnahme in der Hausarztpraxis durchgeführt werden kann [15]. Stammt die zu testende Person aus einer MH-Familie mit einer bekannten Mutation, kann direkt nach der betreffenden Mutation gesucht werden. Da molekulargenetisch eine MH nur nachgewiesen, aber nicht ausgeschlossen werden kann, erfolgt bei negativem Ergebnis des genetischen Tests oder einem neu aufgetretenen Fall eine Muskelbiopsie mit In-vitro-Kontrakturtest (IVCT). Dazu werden in einem ambulanten Eingriff unter Regionalanästhesie mittels einer offenen Muskelbiopsie

zirka 4 g Muskulatur aus dem Musculus quadriceps femoris entnommen. Die Muskelpräparate werden direkt anschliessend im Labor steigenden Konzentrationen von Halothan und Koffein ausgesetzt. Zeigt das Muskelpräparat durch Applikation einer Testsubstanz eine pathologische Kontraktur, wird die Patientin / der Patient in eine labordiagnostische Gruppe MHS_h, MHS_c, MHS_{hc} («MH susceptible» [= empfindlich] mit pathologischer Kontraktur durch Halothan- und/oder Koffeinexposition) oder MHN (MH negativ) eingeteilt und ein entsprechender Ausweis ausgestellt. Die Diagnose gelingt mit einer Sensitivität von 100% und einer Spezifität von 94% [14]. Bei diagnostizierter MH-Empfindlichkeit sollte eine genetische Beratung der Familie erfolgen (Mutation wird autosomal-dominant vererbt) und die Familienangehörigen sollten ebenfalls getestet werden. Zukünftige Anästhesien bei MH-Empfindlichkeit müssen fortan zwingend in Regionalanästhesie oder triggerfreier Allgemeinanästhesie erfolgen.

Ausblick

Mit zunehmender Verwendung von total intravenösen Anästhesien und dem restriktiveren Einsatz von Succinylcholin könnte die Inzidenz fulminanter MH-Episoden weiter abnehmen. Bedauerlicherweise zeigte sich in der ersten Dekade des 21. Jahrhunderts ein Anstieg der Mortalität von akuten MH-Episoden auf bis zu 14% [16]. Ursächlich könnten hierbei ein vermehrter

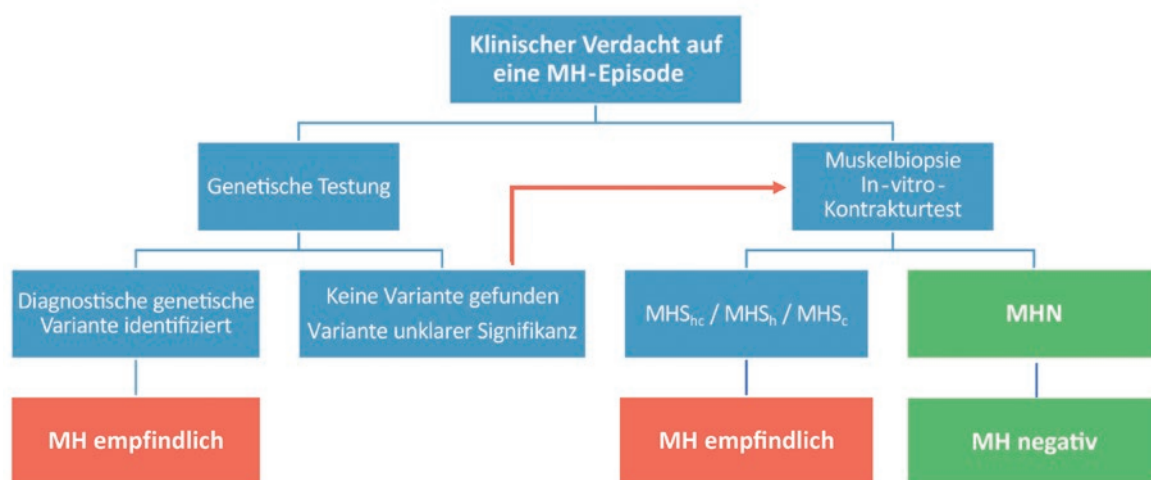


Abbildung 3: Diagnostischer Abklärungsgang bei klinischem Verdacht auf eine stattgehabte MH-Episode (Übersetzung und Nachdruck aus *British Journal of Anaesthesia* [14]: Hopkins PM, Rüffert H, Snoeck MM, Girard T, Glahn KP, Ellis FR, et al. European Malignant Hyperthermia Group guidelines for investigation of malignant hyperthermia susceptibility. *Br J Anaesth.* 2015;115(4):531–9. doi: 10.1093/bja/aev225. © 2015, mit freundlicher Genehmigung von Elsevier. <https://www.sciencedirect.com/journal/british-journal-of-anaesthesia>).

MH: Maligne Hyperthermie; MHS_{hc}: Maligne Hyperthermie in vitro empfindlich auf Halothan und Koffein; MHS_h: Maligne Hyperthermie in vitro empfindlich auf Halothan; MHS_c: Maligne Hyperthermie in vitro empfindlich auf Koffein; MHN (MH negativ): in vitro Klassifikation, wenn alle Kontrakturtests negativ ausfallen.

Korrespondenz:

Dr. med. Thomas. J. Sieber
Departement Anästhesie,
Notfall, Intensivmedizin,
Rettung,
Kantonsspital Graubünden
Loëstrasse 170
CH-7000 Chur
thomas.sieber[at]ksgr.ch

Gebrauch volatiler Anästhetika ausserhalb konventioneller Kliniken (z.B. Zahnarztpraxen, Ambulatorien, Tageskliniken) oder die verbreitete Fehlinformation sein, dass moderne volatile Anästhetika keine MH-Episode auslösen können [17]. Auch könnte der steigende Anteil intravenöser Anästhesien dazu beitragen, dass der Wissensstand zur MH in den letzten Jahren abgenommen hat [4].

Das Wichtigste für die Praxis

- Die Maligne Hyperthermie (MH) ist eine seltene, potentiell letale Anästhesiekomplikation, die nach Triggerung durch volatile Anästhetika und/oder das depolarisierende Muskelrelaxans Succinylcholin auftreten kann.
- Anzeichen einer MH sind Rigor, Tachykardie, Anstieg des endtidalen CO₂, Hyperthermie und Azidose.
- Die Therapie besteht aus dem sofortigen Beenden der Zufuhr der Triggersubstanz, der unverzüglichen Gabe des Antidotes Dantrolen und der symptomatischen Behandlung der Hyperthermie, Hyperkaliämie und Rhabdomyolyse.
- Bei Verwendung von Triggersubstanzen muss das endtidale CO₂ kontinuierlich gemessen werden und Dantrolen zwingend in ausreichender Menge vorrätig sein. Bei einer Anästhesiedauer von >30 min muss zusätzlich eine kontinuierliche Temperaturmessung erfolgen.
- Eine MH-Abklärung im Maligne Hyperthermie Diagnostik Zentrum am Universitätsspital Basel sollte bei Verdacht auf eine stattgehabte MH-Episode oder für die Familienangehörigen von bestätigten MH-Fällen erfolgen.
- Im Notfall: www.malignehyperthermie.ch oder +41 (0)61 265 44 00 (24-Stunden-Hotline).

Neben den fortlaufenden Erfolgen der molekulargenetischen Forschung mit der Entdeckung neuer MH-auslösender Mutationen wird aktuell eine mögliche Triggerung von MH-Krisen nach starker körperlicher Belastung diskutiert. Es zeigte sich, dass gewisse Subgruppen von MH-empfindlichen Individuen schwere Muskelschädigungen und Hyperthermien durch körperliche Belastung erleiden können, weswegen bei Patientinnen und Patienten mit Hyperthermie ausserhalb des Operationssaals differentialdiagnostisch auch an eine MH gedacht werden sollte [10, 18].

Mit der Einführung von Ryanodex®/Dantrolen (Eagle Pharmaceuticals, Woodcliff Lake, NJ, USA) einer nanokristallinen Suspension von Dantrolen-Natrium, die eine schnellere Auflösung mit weniger Personalaufwand erlaubt, dürfte die Notfallbehandlung in Zukunft deutlich vereinfacht werden [19, 20].

Verdankung

Wir möchten uns bei Frau Deborah Blättler für die künstlerische Gestaltung der Abbildung 1 bedanken. Weiter gilt unser Dank Herrn Prof. Thierry Girard für die freundliche Bereitstellung der Abbildung 2.

Disclosure statement

Die Autoren haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

Die vollständige Literaturliste finden Sie in der Online-Version des Artikels unter <https://doi.org/10.4414/smf.2021.08725>.