

Maligne Hyperthermie: Gefahr erkannt, Gefahr gebannt

Renée Dillinger-Reiter, Mainz

Treten bei einer Narkose unerwartete Herz-Kreislaufkomplikationen auf, könnte eine Maligne Hyperthermie (MH) die Ursache sein. Dabei handelt es sich um eine erbliche Veranlagung, die unter charakteristischen Provokationen wie einer Allgemeinanästhesie oder extremer körperlicher Beanspruchung eine Fehlregulation des Stoffwechsels auslöst, die den Patienten in Lebensgefahr bringt.

„Die Maligne Hyperthermie ist eine insgesamt wenig bekannte Erkrankung, weshalb wir eine spezielle Sprechstunde anbieten, die in erster Linie Aufklärungsarbeit leisten soll – für Patienten wie für Ärzte“, berichtet Dr. Stephanie Doetsch, Oberärztin an der Klinik für Anästhesiologie des Mainzer Universitätsklinikums. „Dabei wollen wir vor allem eine zentrale Botschaft vermitteln: Jeder, der die Veranlagung zur Malignen Hyperthermie hat, kann trotzdem sicher operiert werden. Natürlich muss dazu die Veranlagung bekannt sein oder zumindest erkannt werden.“ Zur Abklärung des Verdachts steht der so genannte „In-vitro-Kontraktur-Test“ (IVKT) zur Verfügung – eine aufwendige Untersuchungstechnik, die nur an wenigen Zentren in Europa standardisiert nach dem Europäischen Protokoll durchgeführt wird, unter anderem an der Mainzer Klinik für Anästhesiologie.

Dazu wurde 1993 von Dr. Dr. Irene Tzanova und Dr. Stephanie Doetsch (Arbeitsgruppe Maligne Hyperthermie) ein Diagnostik-Labor etabliert, welches heute der Diagnostik von Patienten in einem Einzugsgebiet von drei Bundesländern dient. Pro Jahr führen die Ärzte in der MH-Sprechstunde mehr als 100 Beratungen durch und bis zu 30 Patienten werden im MH-Labor jährlich auf die Veranlagung zur Malignen Hyperthermie untersucht. Die MH-Zentren – in Deutschland neben Mainz noch Leipzig, Ulm und Würzburg – sind dabei europaweit in der „European Malignant

Hyperthermia Group“ vernetzt und tauschen in jährlichen Kongressen die neuesten Erkenntnisse aus.

Die Maligne Hyperthermie ist eine tückische Erkrankung: Im täglichen Leben sind betroffene Personen nicht beeinträchtigt, daher wird eine MH-Disposition häufig nicht erkannt. Kommt ein MH-Patient aber mit bestimmten Pharmaka – die in diesem Zusammenhang als Triggersubstanzen bezeichnet werden – in Kontakt, kann dies zu einer lebensbedrohlichen Entgleisung des Stoffwechsels führen und unbehandelt tödlich enden. Zu den MH-Triggersubstanzen zählen alle gängigen Inhalationsanästhetika wie Halothan, Enfluran, Isofluran, Desfluran oder Sevofluran sowie die depolarisierenden Muskelrelaxantien wie Succinylcholin.

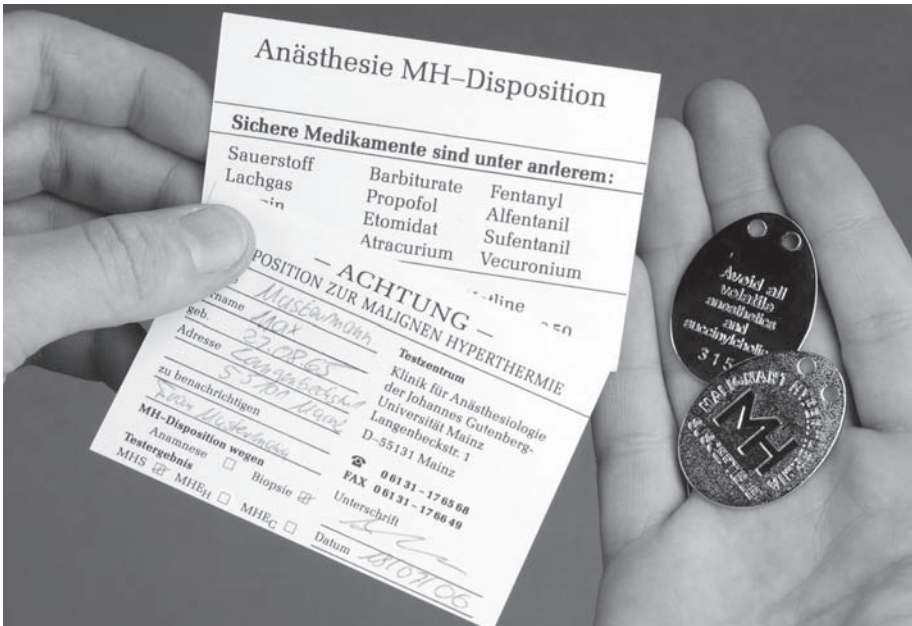
Doch was passiert bei einer MH-Krise? Zunächst handelt es sich bei der MH um eine spezielle Muskelfunktionsstörung. Ausgelöst durch die Triggersubstanzen kommt es zur unkontrollier-

ten Aktivierung des Stoffwechsels der gesamten Muskulatur. Die Störung läuft auf zellulärer Ebene – als Fehlregulation im Calcium-Stoffwechsel – ab. Der exzessive Muskelstoffwechsel führt schließlich zu einer vollständigen Entgleisung des systemischen Stoffwechsels. Charakteristische Symptome sind eine generelle Versteifung und Verkrampfung der Skelettmuskulatur, die im Bereich der Kau-muskulatur besonders ausgeprägt sein kann, Herzrhythmusstörungen, Steigerung der Atemfrequenz bis hin zur Hyperventilation, Veränderungen im Elektrolythaushalt, Myoglobinurie sowie ein exzessiver Temperaturanstieg. Letzterer war ursprünglich namensgebend für die Erkrankung, denn im Spätstadium einer MH-Krise tritt meist hohes Fieber auf. Wenn eine sich manifestierende MH nicht rechtzeitig erkannt und entsprechend gegengesteuert wird, endet der Verlauf tödlich.

„Die gute Nachricht dabei ist, dass wir heute einerseits über das Medikament Dantrolen verfügen, mit dem eine



Dr. Dr. Irene Tzanova (links) und Dr. Stephanie Doetsch (rechts) werten die Ergebnisse eines „In-vitro-Kontraktur-Testes“ aus. Foto: Peter Pulkowski



Einen Notfallausweis und eine nummerierte Plakette sollten MH-Patienten immer bei sich tragen.
Foto: Peter Pulkowksi

Universitätsmedizin der Johannes
Gutenberg-Universität Mainz
Tel. 06131 17 6568
E-Mail: [maligne-hyperthermie@
anaesthesie.klinik.uni-mainz.de](mailto:maligne-hyperthermie@anaesthesie.klinik.uni-mainz.de)
Homepage: [http://www.anaesthesie.
medizin.uni-mainz.de/285_DEU_
HTML.php](http://www.anaesthesie.medicin.uni-mainz.de/285_DEU_HTML.php)

Kontakt zum Autor

Dr. Renée Dillinger-Reiter,
Pressestelle der Universitätsmedizin der
Johannes Gutenberg-Universität Mainz
E-Mail: presse@ukmainz.de



MH-Krise zuverlässig therapiert werden kann. Daher ist ein entsprechender Dantrolen-Vorrat in allen operativen Bereichen, in denen Narkosen durchgeführt werden, zwingend nötig. Andererseits stehen uns eine Vielzahl von Anästhetika und Adjuvantien zur Verfügung, die bei bekannter MH-Disposition nachgewiesenermaßen als sichere Alternative verwendet werden können – sowohl für eine Allgemein- als auch für eine Regionalanästhesie“, erläutert Dr. Stephanie Doetsch. „Dazu zählen alle intravenösen Anästhetika wie Benzodiazepine, Barbiturate, Opiate oder Propofol sowie nicht-depolarisierende Muskelrelaxantien.“

Die Veranlagung zur MH ist erblich und wird von Generation zu Generation autosomal dominant weitergegeben. Daher empfiehlt sich dringend, eine MH-Disposition für alle Blutsverwandten von MH-Patienten auszuschließen. Um eine solche MH-Veranlagung zu diagnostizieren, kommt der anfangs erwähnte „In-vitro-Kontraktur-Test“ (IVKT) in Frage. Dazu ist zunächst eine Biopsie nötig: Dem Patienten wird dabei Muskelgewebe von der Außenseite des Oberschenkels in örtlicher Betäubung entnommen und dieses unter standardisierten Bedingungen den beiden Triggersubstanzen Halothan und Koffein ausgesetzt. Liegt eine MH-Veranlagung vor, zieht sich das Muskelgewebe mit

steigender Konzentration der Triggersubstanzen mehr und mehr zusammen, was in einem aufwendigen Prozess als Kraft gemessen werden kann. Nach Sicherung der MH-Disposition in der Familie durch den IVKT, kann unter bestimmten Voraussetzungen auch eine genetische Untersuchung Aufschluss über eine MH-Disposition geben.

Bestätigt sich die Diagnose MH, so wird den Patienten ein Notfallausweis ausgestellt sowie eine Plakette mit der Aufschrift „Maligne Hyperthermie“ überreicht, die sie immer bei sich tragen sollten. Diese Plakette ist zudem mit einer Nummer versehen, unter der der Patient im MH-Zentrum registriert ist. Sie ist insbesondere in Notfallsituationen wichtig, in denen der Patient selbst nicht auf seine MH-Veranlagung hinweisen kann. „Die wichtigste Regel ist stets, dass alle behandelnden Ärzte über eine MH-Disposition ihres Patienten oder in der Familie ihres Patienten informiert sind“, resümiert Dr. Stephanie Doetsch. „Dann kann trotz Maligner Hyperthermie eine Narkose sicher durchgeführt werden.“

Kontakt

Dr. Stephanie Doetsch,
Dr. Dr. Irene Tzanova
Sprechstunde für Maligne
Hyperthermie
Klinik für Anästhesiologie

Online-Ärztblatt:
www.aerzteblatt-rheinlandpfalz.de
verfügbar 5 Arbeitstage vor der
Druckausgabe!
Neu: mit Datenbank der
Rubrikanzeigen