



<b>AWMF-Register Nr.</b>	<b>001/008</b>	<b>Klasse:</b>	<b>S1</b>
--------------------------	----------------	----------------	-----------

## **S1-Leitlinie zur Therapie der malignen Hyperthermie\***

### **Beteiligte Fachgesellschaften:**

Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI)  
(Federführend)  
Deutsche Interdisziplinäre Vereinigung für Intensiv- und Notfallmedizin e.V.  
(DIVI)

### **Verfahren zur Konsensbildung:**

Bei dieser Leitlinie handelt es sich um einen Expertenkonsens. Sie wurde vom Präsidium der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin e.V. (DGAI) am 24.11.2017 und von der DIVI am 20.12.2017 verabschiedet.

**Erstellungsdatum:** 08.02.2018

**Nächste Überprüfung geplant:** 01.02.2023

### **Erarbeitet von:**

Prof. Dr. Werner Klingler  
Universität Ulm-Günzburg

Prof. Dr. Norbert Roewer  
Universität Würzburg  
Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie  
Zentrum Operative Medizin

Prof. Dr. Frank Schuster  
Universität Würzburg  
Zentrum für Maligne Hyperthermie  
Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie, Zentrum Operative Medizin

Prof. Dr. Frank Wappler,  
Klinikum der Universität Witten-Herdecke Köln  
Klinik für Anästhesiologie und operative Intensivmedizin

\* Die aktualisierte Leitlinie zur Therapie der malignen Hyperthermie ersetzt die Version aus dem Jahre 2008 [1] und richtet sich an alle klinisch tätigen Anästhesisten, Notfall- und Intensivmediziner.

**Einführung**

Die Maligne Hyperthermie (MH) ist eine seltene pharmakogenetische Erkrankung der Skelettmuskulatur, der ein angeborener Defekt der intrazellulären  $\text{Ca}^{2+}$ -Regulation zugrunde liegt und die bei disponierten Patienten durch volatile Inhalationsanästhetika und das depolarisierende Muskelrelaxans Succinylcholin ausgelöst werden kann [2]. Durch die unkontrollierte intramuskuläre Freisetzung von  $\text{Ca}^{2+}$ -Ionen über funktionell veränderte sarkoplasmatische  $\text{Ca}^{2+}$ -Kanäle, den Dihydropyridin- und Ryanodinrezeptoren, kann sich innerhalb kürzester Zeit eine lebensbedrohliche Stoffwechsellentgleisung entwickeln. die einer schnellen und konsequenten Therapie bedarf [3. 4].

Für Deutschland wurde eine genetische Prävalenz der MH von 1:2.000 bis 1:3.000 errechnet [5]. Angaben zur Inzidenz fulminanter MH-Krisen variieren demgegenüber zwischen 1:10.000 und 1:250.000 Allgemeinanästhesien. Es gilt als gesichert, dass die MH in allen Altersgruppen und bei allen ethnischen Gruppen sowie bei beiden Geschlechtern vorkommt. Circa 50% der Krisen betreffen Kinder und Jugendliche bis zum zwölften Lebensjahr. Männliche Patienten sind häufiger von einer MH-Episode betroffen als weibliche, die Ursachen hierfür sind bislang unbekannt [6]. Frühere unauffällige Narkosen schließen eine MH-Veranlagung nicht sicher aus. da in zahlreichen Fällen eine MH erst nach wiederholter Triggerexposition auftrat.

## **Klinische Symptomatik**

Die klinische Erscheinungsform der MH ist variabel und reicht von abortiven Formen mit nur einem oder wenigen Symptomen bzw. einer geringen Ausprägung verschiedener Symptome, über moderate Verlaufsformen bis hin zur fulminanten MH-Krise mit dem Vollbild der klinischen Symptomatik [4]. Auch wurden in seltenen Fällen MH-Episoden in der unmittelbaren postoperativen Phase beschrieben [7].

Die fulminante MH-Krise ist charakterisiert durch ein breites Spektrum klinischer Symptome, die zu jedem Zeitpunkt während einer Allgemeinanästhesie sowie postoperativ, auf einer Intensivstation und theoretisch auch im Notarztdienst auftreten können.

## **Frühsymptome**

- Tachykarde Herzrhythmusstörungen sowie (meist) ventrikuläre Arrhythmien.
- Instabiles Blutdruckverhalten.
- Rascher Anstieg der endtidalen  $00_2$ -Konzentration bei unveränderten Beatmungsbedingungen aufgrund exzessiver  $CO_2$ -Produktion. Tachypnoe bei spontanatmenden Patienten. Der  $00_2$ -Absorber am Narkosegerät kann stark erwärmt sein.
- Masseterspasmus ("Trismus") unmittelbar nach Gabe von Succinylcholin.
- Generalisierte Muskelrigidität.

Die vorgenannten Symptome müssen als Indikatoren einer sich entwickelnden MH-Krise und nach Ausschluss anderer Ursachen (z.B. unzureichende Anästhesietiefe) unmittelbar zur Einleitung einer Therapie führen. Ein Abwarten bis zum Auftreten weiterer MH-typischer Symptome (z. B. Hyperthermie) führt zu einer unvermeidbaren Verzögerung des Therapiebeginns.

### Spätsymptome und Organkomplikationen

- Die Hyperthermie entwickelt sich meist langsam und ist damit in der Regel ein Spätsymptom der Erkrankung. Bei fulminanten Verläufen können jedoch Temperaturanstiege von bis zu 1° C pro 5 Minuten registriert werden. In Einzelfällen kann die Hyperthermie das einzige klinische Zeichen einer drohenden MH-Krise sein.
- Abfall der Sauerstoffsättigung und Entwicklung einer Zyanose aufgrund des extrem erhöhten Sauerstoffverbrauchs bei exzessiv gesteigertem muskulären Stoffwechsel.
- Hochgradige kardiale Rhythmusstörungen bis hin zum Herz-Kreislaufstillstand.
- Nach fulminanten Krisen können sekundäre Organkomplikationen wie akutes Nierenversagen, kardiale und pulmonale Funktionsstörungen sowie neurologische Komplikationen auftreten.

### Laborbefunde

Eine Blutgasanalyse und eine Labordiagnostik der MH müssen zur Verifizierung der Diagnose frühzeitig erfolgen.<sup>1</sup>

- Kombinierte respiratorische und metabolische Azidose mit negativem Basenüberschuss sowie Laktatämie.
- Hyperkapnie und Hypoxämie.
- Hyperkaliämie.
- Im späteren Verlauf (> 4 Stunden) zum Teil exzessive Erhöhungen von Creatinphosphokinase (CK) und Myoglobin. Bei schweren Schädigungen der Skelettmuskulatur Auftreten einer Myoglobinurie.
- Ggfs. disseminierte intravasale Gerinnung im Verlauf.

1 Eine fulminante MH-Krise liegt vor, wenn ein  $\text{paCO}_2$  von 60 mmHg, ein Basendefizit von > 8 mval/l und/oder ein rasanter Temperaturanstieg auf > 38,8°C (ohne andere Ursache) gemessen werden [8]. Niedrigere Werte bei abortiven Verläufen schließen die MH-Diagnose jedoch nicht sicher aus.

## Therapie

Die Therapie der MH muss nach Diagnosestellung unverzüglich eingeleitet und konsequent durchgeführt werden. Die pathophysiologischen Grundlagen und damit einhergehenden Symptome sowie die Therapie und deren Ziele sind in einem Algorithmus dargestellt (s. Abb. 1).

### Primärmaßnahmen

- Sofortige Beendigung der Zufuhr von MH-Triggersubstanzen (Sevofluran, Desfluran, Isofluran), keine Wiederholungsgaben von Succinylcholin [9]. Notruf absetzen und Hilfe anfordern. Die Therapie der fulminanten MH ist personalintensiv, die Unterstützung durch weitere Anästhesisten und Pflegepersonal muss unmittelbar angefordert werden.
- Der Narkosegasverdampfer muss zur Sicherheit und Vermeidung möglicher Leckagen vom Narkosegerät entfernt werden. Ein Auswechseln des Narkosegerätes ist hingegen nicht indiziert.
- Die kontrollierte Beatmung wird zur Aufrechterhaltung bzw. Normalisierung der Sauerstoffsättigung mit einem  $F_{iO_2}$  von 1,0 und Frischgasfluss von ca. 10 l/min fortgeführt. Die endtidale  $CO_2$ -Konzentration wird durch Steigerung des Atemminutenvolumens auf das ca. 3 — 4-fache normalisiert.
- Die Anästhesie wird total intravenös mit Sedativa und Opioiden (z. B. Propofol und Sufentanil) fortgeführt, die Relaxierung erfolgt bei Bedarf mit einem nicht-depolarisierenden Muskelrelaxans (z. B. Rocuronium).
- Zur Sicherung der Diagnose sowie zur Verlaufskontrolle müssen frühzeitig Blutproben (Blutgasanalyse, Elektrolyte, Laktat, CK, Transaminasen und Myoglobin) entnommen werden.
- Der Operateur muss frühzeitig von der Verdachtsdiagnose einer MH unterrichtet werden. Bei Entwicklung der **MH** noch vor Beginn einer elektiven Operation sollte der Eingriff auf einen späteren Zeitpunkt verschoben werden. Nach Beginn der Operation oder bei dringlicher Indikation muss

gemeinsam mit dem Operateur eine Entscheidung über Fortführung oder Abbruch der Operation getroffen werden. Auf jeden Fall ist eine zügige Beendigung des Eingriffs anzustreben.

- Prognose-entscheidend ist die schnellstmögliche Infusion von Dantrolen in einer Dosierung von zunächst 2,5 mg/kg KG [10]. Die Bolusgabe von Dantrolen muss eventuell mehrmals in kurzen Abständen wiederholt werden, bis sich die hypermetabole Stoffwechsellage wieder normalisiert hat und keine MH-Symptome mehr nachweisbar sind. In Einzelfällen müssen hierbei maximale Dosierungen von 10 mg/kg KG überschritten werden. Führt dies nicht zum Erfolg, muss die Diagnose überdacht werden.
- Nach erfolgreicher Primärtherapie können in Abhängigkeit vom klinischen Verlauf weitere Dantrolen-Gaben bis zu einer Dosierung von 10 mg/kg/24h indiziert sein.
- Eine Injektionsflasche enthält 20 mg Dantrolen-Natrium sowie 3 g Mannitol als Trockensubstanz, nach Lösung mit 60 ml Aqua dest., dessen Bevorratung ebenfalls sichergestellt sein muss, beträgt der pH-Wert 9,5 (ein Karton enthält 12 Fl. Dantrolen-Natrium ä 20 mg).
- Bei Anfertigung der Lösung ist darauf zu achten, dass die Lösung geschüttelt wird, bis diese klar ist. Zur Therapie eines 80 kg schweren Patienten mit zunächst 2,5 mg/kg Dantrolen müssten insgesamt 200 mg Substanz entsprechend dem Inhalt von 10 Injektionsflaschen gelöst und verabreicht werden. Bei schwereren Patienten oder höherem Bedarf können diese Mengen leicht das drei- bis vierfache betragen. Hieraus erklärt sich u. a. der hohe Personalbedarf bei der Therapie der MH.
- Der therapeutische Erfolg muss engmaschig durch Messung relevanter Parameter (Hämodynamik, Muskeltonus, endtidale  $OO_2$ -Konzentration sowie Blutgasanalysen, Kalium im Serum und CK) kontrolliert werden.
- Eine metabolische Azidose wird mit Natriumhydrogenkarbonat oder TRIS-Puffer entsprechend des Säure-Basen-Status korrigiert. Der kontinuierliche Ausstrom von Laktat aus der Zelle kann zu wiederholtem Bedarf an Natriumhydrogenkarbonat oder TRIS-Puffer führen.

- Zur Therapie einer Hyperkaliämie empfiehlt sich neben der forcierten Diurese mit Schleifendiuretika die Zufuhr einer Glukose-Insulin-Infusion. Bei therapierefraktären Elektrolytentgleisungen ist eine Dialysetherapie zu erwägen.
- Kardiale Arrhythmien bessern sich zumeist unter Gabe von Dantrolen, Anpassung der Ventilation und Korrektur der Azidose. Bei therapieresistenten Herzrhythmusstörungen ist Amiodaron das Mittel der ersten Wahl. Tachykarde Herzrhythmusstörungen können mit  $\beta$ -Rezeptorblockern behandelt werden. Calciumantagonisten sind aufgrund ihrer Wechselwirkungen mit Dantrolen hingegen kontraindiziert.
- Sofern notwendig, wird der Kreislauf nach Bedarf mit Volumen und/oder Vasopressoren stabilisiert. Zur Optimierung der kardialen Funktion kann der Einsatz von Inotropika in Erwägung gezogen werden.

### **Sekundärmaßnahmen**

- Die Hyperthermie ist selten ein Frühsymptom der MH-Krise, daher gehören Oberflächenkühlung des Patienten, Infusion von kalten Lösungen (z. B. 4°C kalte NaCl-Lösung 0,9% bzw. besser balancierte Elektrolytlösungen i. v.), Eiswasserspülungen und/oder Anwendung von Kühlsystemen (z. B. Kühlkatheter) in der Regel zu den sekundären Maßnahmen. Die Kühlung wird beendet sobald die Körpertemperatur < 38.5°C beträgt.
- Das Standardmonitoring wird durch Anlage einer arteriellen Kanüle und eines zentralvenösen Katheters sowie peripheren Volumenzugängen komplettiert.
- Zum Monitoring der Nierenfunktion muss ein Blasenkatheter gelegt werden. Zur Vermeidung eines akuten Nierenversagens, das aufgrund einer Schocksymptomatik und Rhabdomyolyse entstehen kann, ist eine forcierte Diurese mit ausreichender Flüssigkeitszufuhr notwendig. Bei unzureichender Urinproduktion muss die Diurese durch Gabe von Schleifendiuretika auf 1 - 2 ml/kg/h gesteigert werden.
- Nach Stabilisierung des Patienten soll die Überwachung sowie spezifische und symptomatische Therapie für mindestens 24 Stunden auf einer anästhesiologischen Intensivstation fortgeführt

werden. Die Laborparameter (insbesondere Blutgasanalysen, Elektrolyte, CK und Nierenfunktionswerte) müssen engmaschig kontrolliert werden. Neben der Gefahr der Hyperkaliämie muss auch mit einem Anstieg des Serumnatriums durch die Infusions- und Azidose-therapie (Natriumhydrogenkarbonat!) gerechnet werden. Die Messungen von CK, Transaminasen und Myoglobin (im Serum und Urin) geben Aufschluss über das Ausmaß der Muskelschädigung.

- Bei schweren Verläufen besteht die Gefahr einer disseminierten intravasalen Gerinnung mit Verbrauchskoagulopathie, daher sollten frühzeitig mit einer niedrig-dosierten Heparin-Prophylaxe begonnen und die Gerinnungsparameter regelmäßig kontrolliert werden.

### **Dantrolen**

Dantrolen ist ein Hydantoin-Derivat, das die  $\text{Ca}^{2+}$ -Freisetzung aus dem sarkoplasmatischen Retikulum hemmt, ohne die  $\text{Ca}^{2+}$ -Wiederaufnahme zu beeinflussen. Darüber hinaus senkt Dantrolen die intrazelluläre  $\text{Ca}^{2+}$ -Konzentration auch in Ruhe und wirkt somit gering muskelrelaxierend. In einzelnen Fällen kann eine protrahierte, überwachungsbedürftige Atemschwäche während der klinischen Wirkdauer von 5 - 8 Stunden auftreten.

In therapeutischen Dosierungen weist Dantrolen nur geringe Effekte auf den Herzmuskel und die glatte Muskulatur auf. Bei extravasaler Injektion des alkalischen Dantrolens drohen Gewebenekrosen, daher sollte es bei längerer Therapiedauer zentralvenös zugeführt werden. Weiterhin wurden Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen, Schwindel, Diarrhö sowie allergische Reaktionen nach Dantrolengabe beschrieben. Aufgrund der überwiegend hepatischen Elimination sind regelmäßige Kontrollen der Leberenzyme sinnvoll. Bei Anwendung in der Gravidität, bei Neugeborenen und Kindern wurden keine schwerwiegenden Nebenwirkungen beobachtet.

Zur Notfalltherapie der MH bei Erwachsenen ist eine Bevorratung von mindestens 10 mg/kg Dantrolen entsprechend 36 — 48 Ampullen notwendig. Dantrolen sollte zentral in der operativen Einheit, in Kliniken mit weiter auseinanderliegenden Operationseinheiten auch an mehreren prädestinierten Stellen, gelagert werden.

In anästhesiologischen Praxen, die Patienten ambulant in Allgemeinanästhesie unter Verwendung von Triggersubstanzen der MH versorgen, ist eine adäquate Vorratshaltung von Dantrolen obligat. Wird in diesen Bereichen jedoch generell und ohne Ausnahmen auf MH-Triggersubstanzen verzichtet, ist eine Bevorratung von Dantrolen nicht notwendig.

### **Zusammenfassung**

Bei frühzeitigem Erkennen der Symptomatik und unverzüglicher Behandlung kann die MH zumeist erfolgreich therapiert werden. So konnte die Letalität auf unter 3% gesenkt werden [11]. Von entscheidender Bedeutung für den Patienten und dessen Blutsverwandte sind die Aufklärung und Beratung über die Veranlagung zur MH, um weitere Narkosezwischenfälle beim Patienten und dessen Blutsverwandten zu vermeiden. Dem Patienten muss ein Attest über die MH-Veranlagung ausgestellt werden (Anästhesie-Ausweis der DGAI) und es muss eine Zuweisung zur weiteren Beratung und MH-Diagnostik an ein MH-Zentrum erfolgen (s. Appendix). Sinnvoll und behandlungsrelevant ist es zudem in jeder Einheit, die Anästhesien unter Verwendung von Triggersubstanzen durchführt, Verfahrensanweisungen [12] und/oder auch Notfallchecklisten [13] zur MH-Therapie zu implementieren.

### **Weiterführende Informationen zur MH**

Weiterführende Informationen sind direkt bei den im Appendix aufgeführten MH-Zentren sowie der MH-Hotline erhältlich. Darüber hinaus haben Experten der deutschen MH-Zentren eine Broschüre zum Thema **MH** erstellt. Diese kann direkt bei den Verantwortlichen oder im Internet unter der Adresse der Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie der Universität Leipzig (<http://www.klinikum.uni-leipzig.de/ikliniken.html>) bezogen werden. Weitere interessante Informationen finden sich auf der Homepage der *European Malignant Hyperthermia Group* (<http://www.emhg.org>). Weiterhin wurde von MH-Experten eine MH App entwickelt, die im Notfall verwendet werden kann, aber auch zu Trainings- und Lernzwecken dient.

## Literatur

- Deutsche Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin. Leitlinie zur Therapie der Malignen Hyperthermie. *Anästh Intensivmed* 2008; 49: 483-488.
- Hopkins PM. Malignant hyperthermia: pharmacology of triggering. *Brit J Anaesth* 2011; 107: 48-56.
- Metterlein T, Schuster F, Graf BM, Anetseder M. Maligne Hyperthermie. *Anaesthesist* 2014; 63: 908-918.
- Rosenberg H, Pollock N, Schiemann A, Bulger T, Stowell K. Malignant hyperthermia: a review. *Orphan J Rare Dis* 2015; 10: 93.
- Wolak S, Rücker B, Kohlschmidt N, Doetsch S, Bartsch O, Zechner U, Tzanova I. Homozygous and compound heterozygous RYR1 mutations. New findings on prevalence and penetrance of malignant hyperthermia. *Anaesthesist* 2014; 63: 643-650.
- Klingler W, Heiderich S, Girard T, Gravino E, Heffron JJ, Johannsen S, Jurkatt-Rott K, Ruffert H, Schuster F, Snoeck M, Sorrentino V, Tegazzin V, Lehmann-Horn F. Functional and genetic characterization of clinical malignant hyperthermia crises: a multi-centre study. *Orphan J Rare Dis* 2014; 9: 8.
- Litman RS, Flood CD, Kaplan RF, Kim YL, Tobin JR. Postoperative malignant hyperthermia. An analysis of cases from the North American Malignant Hyperthermia Registry. *Anesthesiology* 2008; 109: 825-829.
- Larach MG, Localio AR, Allen GC, Denborough MA, Ellis FR, Gronert GA, et al. A clinical grading scale to predict malignant hyperthermia susceptibility. *Anesthesiology* 1994; 80: 771-779.
- Glahn KPE, Ellis FR, Halsall PJ, Müller CR, Snoeck MMJ, Urwyler A, Wappler F. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European Malignant Hyperthermia Group. *Brit J Anaesth* 2010; 105: 417-420.
- Krause T, Gerbershagen MU, Fiege M, Weißhorn R, Wappler F. Dantrolene: a review on pharmacology, therapeutic use and new developments. *Anaesthesia* 2004; 59: 364-373.
- Larach MG, Brandom BW, Allen GC, Gronert GA, Lehman EB. Cardiac arrests and deaths associated with malignant hyperthermia in North America from 1987 to 2006. A Report from The North American Malignant Hyperthermia Registry of the Malignant Hyperthermia Association of the United States. *Anesthesiology* 2008; 108: 603-611.
- Mellin-Olsen, Sven Staender, David K. Whitaker and Andrew F. Smith The Helsinki Declaration on patient safety in anaesthesiology. *Eur J Anaesthesiol* 2010; 27: 592-597.
- Arriaga AF, Bader AM, Wong JM, Lipsitz SR, Berry WR, Ziewacz [JE. et al.](#) Simulation-Based trial of surgical-crisis checklists. *N Engl J Med* 2013; 368: 246-53.

### **Erklärungen über Interessenskonflikte**

Prof. Dr. W. Klingler:  
Referentenhonorare von der Fa. Norgine  
Förderung der MH-Hotline durch die Fa. Norgine

Prof. Dr. N. Roewer:  
Keine

Prof. Dr. F. Schuster:  
Referentenhonorare von der Fa. Norgine

Prof. Dr. F. Wappler:  
Keine

### **Appendix**

#### **Bochum Beratung, genetische MH-Diagnostik**

Dr. Cornelia Köhler, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin der  
Universität Bochum  
St. Josef-Hospital, Alexandrinenstraße 5, 44791 Bochum,  
Deutschland  
Tel.: +49 (0)234 5092830, Fax: +49 (0)234 5092688, [E-Mail:  
c.koehler@klinikum-bochum.de](mailto:c.koehler@klinikum-bochum.de)

#### **Coesfeld Beratung**

Dr. Irene Tzanova, Klinik für Anästhesie, Christophorus Kliniken,  
Südring 41, 48653 Coesfeld  
Tel.: +49 (0)2541 8947205, [E-mail: irene.tzanova@christophorus-  
kliniken.de](mailto:irene.tzanova@christophorus-kliniken.de)

#### **Köln Beratung**

Prof. Dr. Frank Wappler, Klinikum der Universität Witten-  
Herdecke Köln  
Klinik für Anästhesiologie und operative Intensivmedizin,  
Krankenhaus Köln-Merheim  
Ostmerheimer Straße 200, 51109 Köln, Deutschland  
Tel.: +49 (0)221 8907-3863, Fax +49 (0)221 8907-3868, E-Mail:  
[waoolerfekliniken-koeln.de](http://waoolerfekliniken-koeln.de)  
[www.kliniken-koeln.de](http://www.kliniken-koeln.de)

#### **Leipzig Beratung, In-vitro-Kontrakturtest, genetische MH- Diagnostik**

Prof. Dr. Henrik Rüffert, Universitätsklinikum Leipzig  
Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie und Intensivtherapie  
Liebigstraße 20, 04103 Leipzig, Deutschland  
Tel.: +49 (0)341 9717700, Fax: +49 (0)341 9717709, [E-Mail:  
mh@uniklinik-leipzig.de](mailto:mh@uniklinik-leipzig.de)  
[www.kai.uniklinikum-leipzig.de](http://www.kai.uniklinikum-leipzig.de)

**Ulm- Beratung, In-vitro-Kontrakturtest, genetische MH-Diagnostik**

Prof. Dr. Werner Klingler, Universität Ulm-Günzburg  
Ludwig Heilmeyer Str. 2, 89312 Günzburg  
Tel.: +49 (0)8221-9600, Fax: +49 (0)8221-2158  
[E-Mail: werner.klingler@uni-ulm.de](mailto:werner.klingler@uni-ulm.de)

**Würzburg Beratung, In-vitro-Kontrakturtest, genetische MH-Diagnostik**

Prof. Dr. Frank Schuster, Zentrum für Maligne Hyperthermie Klinik und Poliklinik für Anästhesiologie, Zentrum Operative Medizin  
Oberdürrbacher Straße 6, 97080 Würzburg, Deutschland  
Tel.: +49 (0)931 20130735, Fax: +49 (0)931 20130039, [E-Mail: AN\\_MH@ukw.de](mailto:AN_MH@ukw.de)  
[www.anaesthesie.ukw.de](http://www.anaesthesie.ukw.de)

**Basel Beratung, In-vitro-Kontrakturtest, genetische MH-Diagnostik**

Prof. Dr. Thierry Girard, Departement Anästhesie, Universitätsspital Basel  
Spitalstraße 21/Petersgraben 4, 4031 Basel, Schweiz  
Tel.: +41 61 2657254, Fax: +41 61 2657320, [E-Mail: thierry.girard@unibas.ch](mailto:thierry.girard@unibas.ch)  
[www.anaesthesie.ch/](http://www.anaesthesie.ch/)

**Wien Beratung, In-vitro-Kontrakturtest, genetische MH-Diagnostik**

Dr. Andrea Michalek, Klinik für Anästhesie und allgemeine Intensivmedizin der Universität Wien  
Währinger Gürtel 18-20, 1090 Wien, Österreich  
Tel.: +43 1 404004144, Fax: +43 1 404006422, [E-Mail: mh-info.anaesthesie@univie.ac.at](mailto:mh-info.anaesthesie@univie.ac.at)  
[www.meduniwien.ac.at/typo3/index.php?id=1784](http://www.meduniwien.ac.at/typo3/index.php?id=1784)

Hotline MH-Notfälle  
Bezirkskrankenhaus Günzburg  
8221-9600

MHApp - Maligne Hyperthermie  
Girard Development GmbH

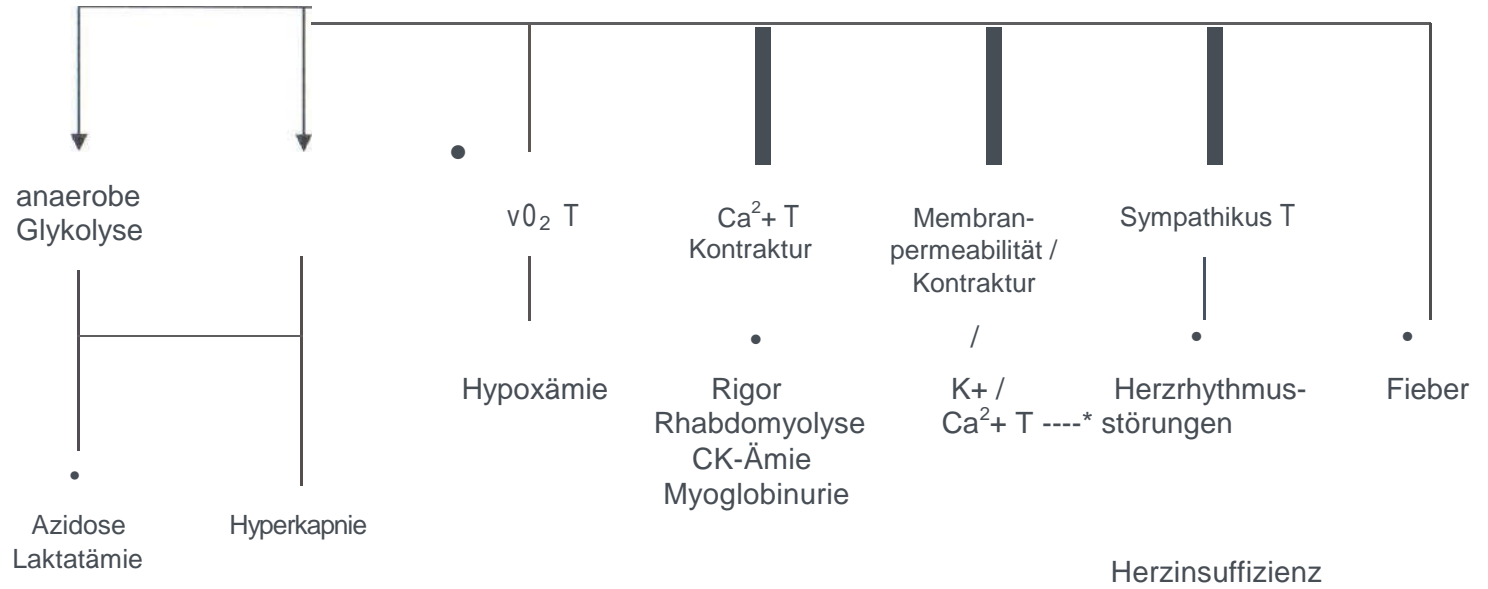
<b>Erstellungsdatum:</b>	07/2001
<b>Überarbeitung von:</b>	02/2018
<b>Nächste Überprüfung geplant:</b>	02/2023

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

# Maligne Hyperthermie

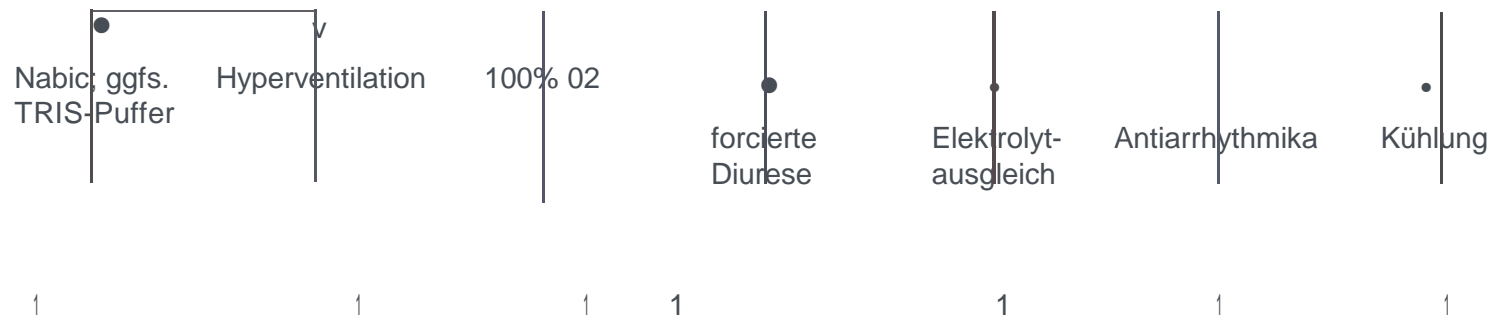
## Pathophysiologie (hypermetabolisches Syndrom)



## Symptome (fulminanter Verlauf)

## Therapie

- spezifisch: initial Dantrolen 2,5 mg/kg
- symptomatisch:



## Therapieziel e

ausgeglichener Normokapnie adäquates verbesserte physiologischer Rhythmisierung Normothermie  
SB-Haushalt O<sub>2</sub>-Angebot Nierenfunktion Elektrolytstatus