

## **Infoblatt Maligne Hyperthermie**

---

### **Was ist Maligne Hyperthermie?**

Bei der Malignen Hyperthermie (Abkürzung MH) handelt es sich um eine Stoffwechselstörung der Skelettmuskulatur, die in aller Regel durch bestimmte Narkose-Medikamente ausgelöst wird. Die Anlage zur MH wird vererbt und tritt mit einer Häufigkeit von ca. 1:30.000 bis 1:100.000 auf. Die Tatsache, dass jemand bereits eine Narkose ohne Probleme überstanden hat, schließt eine MH-Anlage nicht aus. Der Verlauf einer MH-Krise ist charakterisiert durch einen massiv gesteigerten Stoffwechsel, Muskelsteifigkeit, Herzrhythmusstörungen und hohe Körpertemperatur. Unbehandelt führt die MH in ca. 80% der Fälle zum Tode. Es ist daher sehr wichtig, Anlageträger zu erkennen.

### **Diagnostik**

Die Anlage zur MH kann in wenigen spezialisierten Zentren untersucht werden. Dazu wird aus der voluminösen Oberschenkelmuskulatur eine kleine Muskelprobe entnommen. Im so genannten In-vitro-Kontraktur-Test (IVKT) wird geprüft, ob die Muskelprobe abnorm auf Triggersubstanzen reagiert. Als Ergebnis lässt sich die erbliche Anlage zur MH sicher nachweisen bzw. ausschließen.

### **CK-Wert**

Bei vielen Betroffenen findet man im Blut erhöhte CK-Werte. Dabei handelt es sich um freigesetztes Muskelenzym Creatin-Kinase, welches normalerweise nur in geringen Mengen im Serum vorliegt. Allerdings ist ein erhöhter CK-Wert nur ein vager Hinweis, denn oft bestehen unspezifische Erhöhungen (z.B. bei Schilddrüsenfehlfunktion, nach Sport, bei Weichteilverletzungen).

### **Genetik**

Mittlerweile kennt man ungefähr 180 Mutationen (Veränderungen im Erbgut), die bei MH vorkommen. Für einige dieser Mutationen konnte bereits nachgewiesen werden, dass sie tatsächlich ursächlich für die MH sind. In diesen Fällen ist eine genetische Diagnose (aus dem Blut) möglich und es kann unter bestimmten Voraussetzungen auf die Muskelentnahme verzichtet werden. Die Art der Mutation kann Hinweise geben, ob die MH-Anlage isoliert besteht oder zu einer Myopathie, einer Medikamenten-induzierten oder zu einer nicht-anästhetischen Stoffwechselkrise prädestiniert.

### **Labor Ulm-Günzburg**

Das MH-Labor Ulm-Günzburg bietet das gesamte Spektrum der Diagnostik sowie Beratung für Patienten, Angehörige und Ärzte. Mit feingeweblichen Untersuchungen können zusätzlich neuromuskuläre Krankheiten (z.B. Central Core Disease, King-Denborough-Syndrom) untersucht werden, bei welchen die Anlage zur MH einen Nebenbefund darstellt.

### **Weitere Informationen**

Weiterführende Informationen finden Sie auf der Homepage der Europäischen Maligne Hyperthermie Gruppe <http://www.emhg.org> . Für eine persönliche Beratung können Sie sich auch gerne schriftlich oder telefonisch an uns wenden.

### **Kontakt**

PD Dr. W. Klingler  
Neuroanästhesie  
Neurochirurgische Universitätsklinik Ulm  
Campus Günzburg  
Ludwig-Heilmeyer-Str. 2  
89312 Günzburg  
[werner.klingler@uni-ulm.de](mailto:werner.klingler@uni-ulm.de)  
Sekretariat Frau Feil:  
[illone.feil@bkh-guenzburg.de](mailto:illone.feil@bkh-guenzburg.de)  
Tel 08221 96-2164  
Fax 08221 96-2158

Prof. Dr. Dr. h. c. F. Lehmann-Horn  
PD Dr. K. Jurkat-Rott  
Universität Ulm  
Division of Neurophysiology  
Albert-Einstein-Allee 11  
89081 Ulm  
[frank.lehmann-horn@uni-ulm.de](mailto:frank.lehmann-horn@uni-ulm.de)  
Sekretariat Frau Langer:  
[dubravka.langer@uni-ulm.de](mailto:dubravka.langer@uni-ulm.de)  
Tel 0731 500-23251  
Fax 0731 500-23260