



## **Infoblatt Maligne Hyperthermie (MH)**

---

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

Bei der Malignen Hyperthermie (Abkürzung MH) handelt es sich um eine Stoffwechselstörung der Skelettmuskulatur, die durch bestimmte Narkosedikamente ausgelöst wird. Die Anlage zur MH wird vererbt und tritt mit einer Häufigkeit von ca. 1:10.000 bis 1:30.000 auf. 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 Schilddrüsenfunktionsstörung, nach Sport, bei Weichteilverletzungen).

### **Genetik**

Mittlerweile kennt man ungefähr 100 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.

### **Labor Ulm**

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

### **Weitere Informationen**

Weiterführende Informationen finden Sie auf unserer Homepage <http://www.bkh-quenzburg.de/anaesthesie/anaesthesie.htm> Für eine persönliche Beratung können Sie sich auch gerne schriftlich oder telefonisch an uns wenden.

### **Kontakt**

PD Dr. Werner Klingler  
Neuroanästhesie  
Neurochirurgische Universitätsklinik Ulm  
Ludwig-Heilmeyer-Straße 2, 89312 Günzburg  
Tel 08221 96-28944  
[werner.klingler@uni-ulm.de](mailto:werner.klingler@uni-ulm.de)

Illone Feil, Sekretariat  
[illone.feil@bkh-quenzburg.de](mailto:illone.feil@bkh-quenzburg.de)  
Tel 08221 96-2164  
Fax 08221 96-2158

Prof. Dr. Dr.h.c. Frank Lehmann-Horn  
PD Dr. Karin Jurkat-Rott  
Division of Neurophysiology  
Universität Ulm  
Albert-Einstein-Allee 11, 89081 Ulm  
[frank.lehmann-horn@uni-ulm.de](mailto:frank.lehmann-horn@uni-ulm.de)

Dubravka Langer, Sekretariat  
[dubravka.langer@uni-ulm.de](mailto:dubravka.langer@uni-ulm.de)  
Tel 0731 500-23251  
Fax 0731 500-23260