



## MALIGNE HYPERTHERMIE – EINE ERBKRANKHEIT

### **Maligne Hyperthermie – was ist das?**

Die Maligne Hyperthermie (= MH) ist eine Erkrankung des Muskelstoffwechsels, welche dominant vererbt wird, das heisst bei TrägerInnen sind mindestens 50% der Kinder davon betroffen. Sie ist weltweit bekannt, kommt aber in der Surselva gehäuft vor.

Normalerweise merken die Betroffenen nichts davon. Es gibt jedoch zwei in der Narkose verwendete Medikamente, welche bei den Betroffenen eine schwere Stoffwechselstörung auslösen können: Die Energieproduktion des Muskels entgleist, der Muskel überhitzt und zerstört sich dabei, was zu einem tödlichen Kreislaufversagen führen kann.

Die beiden genannten Medikamente werden einerseits zur Aufhebung der Muskelspannung gebraucht, andererseits sind es alle modernen Aether-ähnlichen Narkosemittel. Eine Narkose kann ohne diese beiden Stoffe geführt werden, sie haben jedoch in einigen Situationen auch Vorteile, sodass man sie nicht einfach generell aus den Methoden verbannen kann.

Die sogenannten Lokalanästhetika, welche bei Teilnarkosen verwendet werden, gelten als sichere Substanzen.

### **Wie häufig ist die MH?**

In der normalen Bevölkerung ist sie so selten, dass es schwierig ist, genaue Zahlen zu nennen. Je nach ethnischer Zugehörigkeit sind etwa 1:3000 – 1:10'000 Personen betroffen – in der Surselva jedoch mehr. Betroffene reagieren nicht in jedem Fall beim Kontakt mit den genannten Narkosemitteln mit einer MH-Krise. Die meisten Autoren gehen von etwa einem Fall pro 20'000 Narkosen aus, schwere Krisen sind mit 1:60'000 deutlich seltener.

### **Was tun wir nun, um Zwischenfälle zu vermeiden?**

Wir fragen jeden Patienten, ob Narkosezwischenfälle in der Familie bekannt sind. Sehr viele Betroffene in unserer Region sind gut über die MH und deren Vorkommen in ihrer Familie informiert. Wir setzen dann bei diesen Personen wenn möglich eine Teilnarkose ein oder vermeiden die gefährlichen Substanzen.

Sollte bei uns unerwarteterweise eine MH auftreten, so unterbrechen wir die Zufuhr der genannten Medikamente sofort und infundieren ein spezielles Medikament, welches den Muskelstoffwechsel bremst.

### **Ich bin nicht sicher, ob meine Familie betroffen ist**

Lassen Sie sich als erstes beraten. Sie können sich dazu an ihren Hausarzt oder aber auch an uns wenden.

Die Abklärung geschieht in 3 Stufen:

1. Sie füllen den nebenstehenden Stammbaum aus. Dieser geht an das Schweizerische MH-Diagnostik-Zentrum in Basel (Adresse auf dem Stammbaum), welches eine Liste der getesteten Personen führt. Ergibt die Abklärung, dass keine der genannten Personen als positiv bekannt ist oder wenn sogar Schlüsselpersonen bei ihren Ahnen negativ getestet sind, so ist die Wahrscheinlichkeit für Sie, Träger zu sein, so klein wie bei der normalen Bevölkerung.
2. Besteht ein Verdacht und ist in der Familie eine genetische Veränderung (Mutation) bekannt, so wird Ihnen eine Blutprobe entnommen, in welcher den veränderten Genen gesucht wird. Werden diese gefunden, so gelten Sie als positiv, wenn nicht, so gilt das leider nicht sicher als negativ. Ist in der Familie keine Mutation bekannt, so folgt direkt der nächste Schritt.
3. In dieser Situation muss Ihnen in lokaler Betäubung eine Muskelprobe entnommen und im Speziallabor im Kontakt mit den auslösenden Substanzen untersucht werden. Dieser Test gibt dann eine definitive Auskunft. Dazu müssten sie jedoch nach Basel reisen, denn die Muskelprobe muss sofort nach der Entnahme verarbeitet werden.

Bei begründetem Verdacht sind diese Abklärungen Pflichtleistung der Krankenkasse.

Wir empfehlen in unklaren Situationen generell das oben genannte Vorgehen, insbesondere wenn Sie Kinder haben und wissen möchten, ob diese betroffen sein könnten. Bei negativem Befund bei den Eltern ist eine Erkrankung der Kinder äusserst selten (siehe oben).

### **Wo finde ich weitere Informationen?**

- [www.malignehyperthermie.ch](http://www.malignehyperthermie.ch)
- [www.wikipedia.org](http://www.wikipedia.org): Stichwort: maligne\_hyperthermie
- bei uns: [anaesthesia@spitalilanz.ch](mailto:anaesthesia@spitalilanz.ch) oder 081 926 51 11, diensthabenden Anästhesiearzt verlangen



