

Vorgehen bei der Narkose eines MH-Anlageträgers

Die Maligne Hyperthermie (MH) ist eine autosomal dominant vererbte Störung der Skelettmuskulatur, **bei der durch Anwendung bestimmter Narkosemedikamente, sogenannter Triggersubstanzen, lebensbedrohliche Symptome ausgelöst werden können.** Unbehandelt kann das Krankheitsbild tödlich verlaufen. Es sind aber auch Fälle bekannt, bei denen erst nach mehrmaliger Exposition gegenüber den Triggersubstanzen MH-typische Symptome auftraten.

Die Anwendung der Triggersubstanzen ist bei gesicherten Anlageträgern und bei Personen mit Verdacht auf MH-Veranlagung (unabhängig von anamnestisch unauffälligen Vornarkosen) kontraindiziert.

Triggersubstanzen (verboten):

1) Inhalationsanästhetika: z.B. Sevofluran, Desfluran, Isofluran, Enfluran,...

2) Depolarisierende Muskelrelaxantien: Succinylcholin

Sichere Narkosemedikamente:

1) Allgemeinanästhesie:

- Barbiturate, Benzodiazepine, Etomidat, Ketamin/S-Ketamin, Propofol
- alle Opiate
- alle nicht depolarisierenden Muskelrelaxantien (Rocuronium, Mivacurium, Cis-Atracurium, Atracurium, Pancuronium, Vecuronium)
- Hemmstoffe der Cholinesterase (Neostigmin, Pyridostigmin, Edrophonium, Physostigmin)
- Anticholinergika (Atropin, Glykopyrrolat)
- Lachgas

2) Regionalanästhesie:

- Alle Lokalanästhetika: Aminoamide und Aminoester

Anästhesieführung bei gesicherter MH- Veranlagung oder Verdacht auf MH-Veranlagung:

Empfehlungen der Europäischen Malignen Hyperthermie Gruppe

<https://www.emhg.org/recommendations-1/2018/2/27/perioperative-management-of-mh-suspected-or-susceptible-patients>

	Funktion	Name oT	Datum	Unterschrift
erstellt	BL	A. Michalek-Sauberer	27.02.2020	e.h.
geprüft	QB	S. Milovic	27.02.2025	e.h.
freigegeben	AL	S. Sator	01.03.2025	e.h.

1) Es besteht keine Kontraindikation zur Durchführung einer Allgemeinanästhesie.

Die Veranlagung zur Malignen Hyperthermie stellt keine Kontraindikation gegen ambulante Eingriffe dar.

2) Falls möglich Regionalanästhesieverfahren bevorzugen:

- Abstimmung mit der Patientin/dem Patienten.
- **Zusätzlich alles für eine triggerfreie Allgemeinanästhesie vorbereiten** (Versagen des regionalen Verfahrens, Komplikationen)

3) Ausführliches präoperatives Aufklärungsgespräch:

- Stressprophylaxe/Stressabbau

4) Ausreichende Prämedikation wie bei Nicht-Anlageträgern

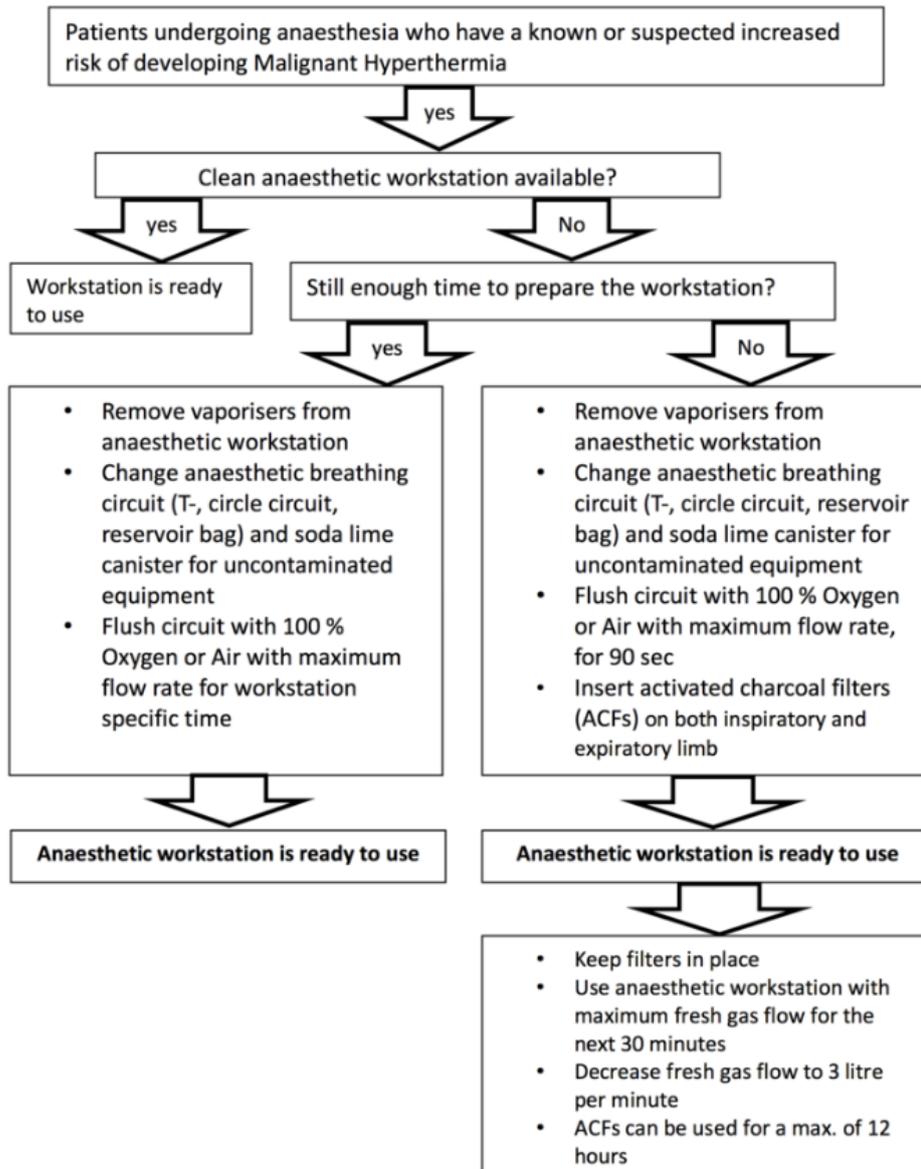
- ggf. beta-Blocker zur Hemmung einer stressbedingten Sympathikusaktivierung
- evtl. Umstellung einer Kalziumantagonistendauertherapie auf beta-Blocker: (Hyperkaliämien und Herzstillstände unter Kalziumantagonist und Dantrolen)
- evtl. Umstellung und Verzicht auf Neuroleptika wegen differentialdiagnostischer Abgrenzung zum malignen neuroleptischen Syndrom (Neuroleptika sind keine Trigger der MH)

5) Falls möglich MH-Anlageträger als ersten Punkt im OP-Programm planen

6) Vorbereitung des Anästhesiearbeitsplatzes:

- **Entfernen des Gasverdampfers**
- **Frischer Atemkalk**
- **Narkoseschläuche/Beatmungsbeutel wechseln: Einmalartikel verwenden** (Evtl. Intensivbeatmungsgerät oder ein Narkosegerät, das nicht mit volatilen Anästhetika "kontaminiert ist")

bei **Narkosemaschinen** der neueren Generation (z.B. Dräger Primus®) Austausch des **Beatmungsteils** auf einen frisch, autoklavierten, (Angaben des Herstellers beachten) ev. Aktivkohlefilter im Inspirationsteil, hoher Frischgasfluss während Narkose (10 l/min)



7) Dantrolen bereithalten:

- mindestens 10 mg/kg Körpergewicht (=36 Flaschen bei 70 kg)
- **keine Dantrolenprophylaxe**

7) Narkoseführung:

a) Verzicht auf Triggersubstanzen:

- keine volatilen Anästhetika (Sevofluran, Desfluran, Enfluran, Isofluran)
- kein Succinylcholin (Lysthenon®)

b) Verwendung "sicherer" Medikamente:

- Propofol, Barbiturate, Benzodiazepine, Etomidate, Ketamin/S-Ketamin,
- alle Opiode
- alle Lokalanästhetika vom Amid- und Estertyp
- alle nicht-depolarisierenden Muskelrelaxantien

- Cholinesterasehemmer und Parasympatholytika (cave: Temperaturanstieg nach Atropin möglich)
- Neuroleptika (DHB, Haldol) (cave: DD zum malignen neuroleptischen Syndrom)
- Katecholamine (Vorsicht beim Einsatz im Rahmen einer MH-Krise)
- keine Kontraindikation für Gabe von Theophyllin o.ä. bei Bronchospasmus
- Lachgas

8) Standard-Monitoring:

- EKG, RR, etCO₂, SpO₂, AF/AMV, Temperatur
- keine spezifischen prä- oder postoperativen Blutuntersuchungen lediglich wegen MH-Suzeptibilität

9) Postoperative Überwachung:

- Standardüberwachung auf einer PACU, wie für Nicht-Anlageträger
- Keine routinemäßige Überwachung auf einer Intensivstation lediglich wegen der Veranlagung zur MH