

SOP Maligne Hyperthermie (MH)

(nach Leitlinie der DGAI 2008; Hotline: 08221/ 9600)

1. Prävention & Symptomatik

- Familienanamnese, MH-assoz. Myopathie, Probleme bei/ nach früheren Narkosen?
- Risikopatienten: Stressabschirmung (Benzodiazepin-Prämedikation); Vermeiden aller Inhalationsanästhetika (außer Xenon) und Vermeiden von Succinylcholin
- Vorhalten eines triggerfreien Narkosegerätes (*ohne Narkosegas-Verdampfer!*)
- Verwenden „sicherer“ Medikamente: Etomidat, Barbiturate, Propofol, Opiode, nichtdepolarisierende Muskelrelaxantien (NDMR), Lokalanästhetika (Ester, Amide)
- Vermeiden von Ketamin und Neuroleptika – Auftreten MH-ähnlicher Symptome!
- Vorhalten von Dantrolen® (Lager von ZOP A bzw. B je 3-4 Kartons á 12 Fl je 20mg)
- *Apotheken-Notruf!* (über die Pforte): weitere 5 Kartons Dantrolen® dort bevorratet!
- Personalverstärkung im Notfall veranlassen! (*MH-Alarm!* Mindest. 2 Ärzte/ 2 Pflege)
- *Dosierungs-Beispiele:* Patient 60 KG: 150 mg=7-8 Fl/ Patient 80 kg: 200 mg=10 Fl

Frühsymptome einer Malignen Hyperthermie *!Therapie muss bereits eingeleitet werden!*

- Herzrhythmusstörungen (> 80%): Tachykardie, Extrasystolie, Hyposystolie
- Generalisierte Muskelrigidität (50-80%), Trismus nach Succinylcholin-Gabe
- Exzess. Anstieg endtidaler CO₂ Konzentration; Spontanatmung: Hyperventilation
- Hautrötung, Schweißbildung, später fleckige Zyanose bei Hypoxämie

Spätsymptome einer Malignen Hyperthermie

- Hyperthermie: Temperaturanstieg, langsam oder rasch bei fulminantem Verlauf mit 1° C pro 15 Minuten auf > 38,8° C
- SaO₂-Abfall durch exzessiv gesteigerten Muskelstoffwechsel mit konsekutiver Hypoxämie, schwerer respiratorischer und metabolischer Azidose
- Rhabdomyolyse: Myoglobinurie, Hyperkaliämie
- Herz-Kreislauf-Stillstand
- Zeichen sek. Organschädigung bereits möglich: Zerebraler Krampfanfall, Hirnödem, akutes Nierenversagen (ANV), Gerinnungsstörungen

2. Diagnostik

Verifizierung der Diagnose MH durch Labordiagnostik:

- Frühzeitige BGA: *kombinierte Azidose!*: paCO₂ > 60 mmHG, BE > - 8 mval/l, Laktaterhöhung
- Hyperkaliämie
- im weiteren Verlauf: massive CK- und Transaminasen-Erhöhung, Myoglobinämie, Myoglobinurie, Verbrauchskoagulopathie (DIC)

3. Therapie

1. Primärmaßnahmen:

- Sofortige Beendigung der Zufuhr von Triggersubstanzen der MH und Entfernen des Narkosegas-Verdampfers vom Narkosegerät und Wechsel des Atemkalks!
- Beatmung mit FIO₂ 1,0 bei Frischgasfluss von mindest. 10 l/ min, Hyperventilation mit 3-4fachem AMV zur Normalisierung des endtidalen CO₂
- Vertiefung der Narkose mit Opioiden, Sedativa und ggf. Relaxierung mit NDMR
- Laborkontrollen (Blutgasanalyse, Elektrolyte, CK, Transaminasen, Laktat und Myoglobin mit regelmäßiger Wdhlg. zur Überprüfung des Therapieerfolges)
- Schnellstmögliche Infusion (*über 5 min! Blutspiegel!*) von 2,5 mg/kgKG Dantrolen® mit evtl. Wdhlg. alle 5 Minuten bis Hypermetabolismus gestoppt ist. *Praxis-Tip: Aqua dest.mit Perfusorspritze aufnehmen und zum Dantrolen spritzen! Dantrolen®-Infusion in separater Infusionsleitung, sonst Ausfällung der Substanz!*
- Kein Erfolg bei Dosis > 20 mg/ kgKG sollte zum Überdenken der Diagnose führen.
- Bei Therapieerfolg Fortführen der Dantrolen®-Therapie mit 10 mg/ kgKG für 24 h auf der Intensivstation (*Rezidiv-Prophylaxe!*).
- Azidose-Korrektur mit Natriumhydrogenkarbonat (1-2 mval/ kgKG), evtl. Wdhlg.!
- Hyperkaliämie-Korrektur mit Insulin/Glukose-Infusion: 100 ml G 20% mit 20 IE Alt-Insulin
- Antiarrhythmika-Therapie mit Betablocker, Lidocain und Amiodaron (*Cave: Kalziumantagonisten und Digitalis sind kontraindiziert!*)
- Ggf. kardiopulmonale Reanimation nach aktueller Leitlinie
- Abbruch bzw. rasche Beendigung des operativen Eingriffs

2. Sekundärmaßnahmen:

- Kühlung des Patienten: Oberflächenkühlung mit Eis, gekühlte Infusionen, evtl. Eiswasserspülungen (*Cave: Auslösung von Herzrhythmusstörungen!*)
- Erweitertes Monitoring: Arterie, ZVK, Blasenkatheter (ggf. TEE, PICCO)
- Forcierte Diurese (Volumen+Furosemid) zur Prävention des ANV; Diurese 1-2ml/ h
- Nach Stabilisierung des Patienten Fortführen der Therapie und Kontrolle der Laborparameter für mindest. 24 h auf Intensivstation.
- Low-Dose-Heparinisierung des Erwachsenen zur Prävention einer DIC

4. Vorgehen nach Auftreten einer MH

- Aufklärung und Beratung des Patienten und seiner Blutsverwandten über die MH-Veranlagung (Empfehlung einer MH-Diagnostik in einem entsprechenden Zentrum)
- Ausstellung eines Narkosepasses bzw. eines speziellen Attestes über die MH-Veranlagung