

## **Maligne Hyperthermie nach alter Kopfschußverletzung \***

V. Schneider und H. Bratzke

Institut für Rechtsmedizin der Freien Universität Berlin, Hittorfstr. 18, D-1000 Berlin 33

### **Malignant Hyperthermia After an Old Head Injury by a Gunshot**

**Summary.** A case of symptomatic malignant hyperthermia is reported involving a 35-year-old man who suffered a serious cerebral injury after a gunshot to the head and who died from hyperthermia (41.5°C) and tachycardia 1.5 days after dental treatment under general anesthesia. The skeletal muscles did not show any changes that would indicate a myopathy, the CPL value was normal, there was also no familial factor in this case. It is taken as an opportunity here to point out that such a case must not end fatally since there is a drug on the market in the meantime (Dantrolen) which is to be administered i.v. This medication acts causally on the membrane disturbances (release of calcium ions by appropriate trigger substances) which are the underlying cause of the malignant hyperthermia.

**Key words:** Anesthesia incident, malignant hyperthermia – Malignant hyperthermia, symptomatic form

**Zusammenfassung.** Es wird über einen Fall von symptomatischer maligner Hyperthermie bei einem 35 Jahre alten Mann berichtet, der 20 Jahre zuvor eine schwere Gehirnverletzung nach Kopfschuß erlitten hatte und 1,5 Tage nach einer Vollnarkose wegen eines zahnärztlichen Eingriffes unter den Zeichen einer Hyperthermie (41,5°C) und einer Tachykardie gestorben war. Die Skelettmuskulatur zeigte keine Veränderungen im Sinne einer Myopathie, der CPK-Wert lag im Normbereich, eine familiäre Belastung lag offensichtlich nicht vor. Der Fall wird zum Anlaß genommen, darauf hinzuweisen, daß der häufig letale Verlauf nicht mehr schicksalhaft sein muß, da inzwischen ein i.v. zu applizierendes wirksames Medikament vorliegt (Dantrolen), das offensichtlich kausal in die der malignen Hyperthermie zugrunde liegenden Membranstörungen (Freisetzung der Calciumionen durch entsprechende Triggersubstanzen) einzugreifen vermag.

---

\* Herrn Prof. Dr. F. Schleyer zum 70. Geburtstag gewidmet

*Sonderdruckanfragen an:* Prof. Dr. V. Schneider (Adresse siehe oben)

**Schlüsselwörter:** Narkosezwischenfall, maligne Hyperthermie - Maligne Hyperthermie, symptomatische Form

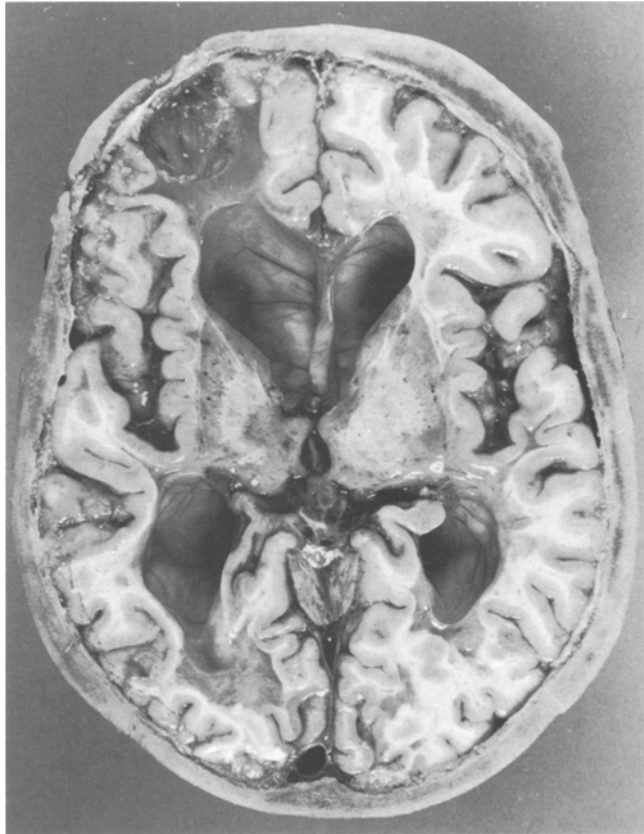
## Einleitung

Obwohl das Krankheitsbild der malignen Hyperthermie (Hyperpyrexie, Hyperrigidität) noch gar nicht so lange bekannt ist, fällt auf, daß hierzu im gerichtsmedizinischen Schrifttum bereits eine Vielzahl von Publikationen vorliegt. Die ersten Mitteilungen stammen von Althoff (1973), Maresch (1973) und Hartmann (1974). Brinkmann und Püschel (1977) haben sich insbesondere zur Histomorphologie der Herz- und Skelettmuskulatur bei maligner Hyperthermie geäußert. Vorwiegend handelt es sich aber um kasuistische Beiträge, worin u. a. auch auf besondere gerichtsmedizinische Aspekte hingewiesen wird, so auf das frühzeitige Einsetzen der Totenstarre. Krause et al. (1979) haben in diesem Zusammenhang den Begriff „kontrakturfixierte Haltung“ vorgeschlagen.

Die relativ große Zahl der gerichtsmedizinischen Arbeiten rührt möglicherweise daher, daß sich nun mit der malignen Hyperthermie ein Krankheitsbild nicht nur klinisch sondern auch morphologisch fassen läßt, das einen tödlichen „Narkosezwischenfall“ hinreichend erklären kann. Maresch (1973) schreibt in diesem Zusammenhang u. a.: „Jedem Obduzenten und gerade den erfahrenen unter ihnen ist das unbefriedigende Gefühl bekannt, das einen überkommt, wenn man nach der Obduktion von Narkosetodesfällen trotz sorgfältigster Untersuchungen resignierend erkennen muß, daß zwar zweifellos ein tödlicher Narkosezwischenfall vorliegt, pathologisch-anatomisch faßbare Ursachen für den plötzlichen Tod aber nicht zu finden sind.“

Hinter der Klärung derartiger Zwischenfälle stehen natürlich auch rechtliche Fragen, wobei es insbesondere um die Vorhersehbarkeit der malignen Hyperthermie geht, dann aber auch um das rasche Erkennen dieses Zwischenfalles und in jüngster Zeit um den Einsatz wirkungsvoller Medikamente. Gerade am Beispiel der malignen Hyperthermie läßt sich demonstrieren, wie rasch sich die Meinungen auch zu Begutachtungsfragen in Abhängigkeit vom medizinischen Fortschritt ändern können. So schreibt beispielsweise Maurer (1977), daß heute zumindest Mallach's Fall, über den er auf der 3. Tagung des Arbeitskreises Süddeutscher Rechtsmediziner in Wien berichtet hat, kritischer angesehen werden müsse. Und auch die Ansicht von Althoff (1973), die damals sicher zu Recht bestand, daß es keine Substanz gäbe, die das Auftreten dieser Komplikationen verhindert, trifft heute nicht mehr ganz zu, nachdem bekannt geworden ist, daß mit dem Medikament Dantrolen eine maligne Hyperthermie nicht nur erfolgreich behandelt werden kann, sondern daß diese Substanz auch prophylaktisch wirkt.

Nach den Angaben im Schrifttum unterscheidet man eine familiär gehäuft auftretende Form, wobei ein autosomal dominant verlaufender Erbgang mit variabler Penetranz bzw. ein multigenetisches Geschehen diskutiert werden und eine sporadisch auftretende Form. Daneben scheint es auch eine symptomatische Form zu geben, auf die Bayer-Kristensen et al. (1975) hingewiesen haben. Da diese, abgesehen von einem Hinweis bei Eisenmenger und Tröger (1979),



**Abb. 1.** Maligne Hyperthermie bei einem 35 Jahre alt gewordenen Mann nach ambulant durchgeführter Vollnarkose (Succinylcholin, Halothan) im Rahmen eines zahnärztlichen Eingriffes. Hirnnahe im Bereich des rechten Stirnhirns und an der hinteren Begrenzung des rechten Hinterhorns nach Kopfschußverletzung vor 20 Jahren. Hydrocephalus internus, Rarifizierung der Hirnrinde und des Hirnmarks (kein apallisches Syndrom), Spastik und Beugekontrakturen an den Gliedmaßen, Muskelatrophie

offensichtlich noch keine Bestätigung erfahren hat, soll im folgenden über einen weiteren Fall kurz berichtet werden.

### Fallbeschreibung

Es handelt sich um einen 35 Jahre alt gewordenen Mann, der als 15jähriger eine Kopfschußverletzung durch eine umgebaute Gaspistole erlitten hatte. Der Einschuß fand sich im Bereich der rechten Stirn, der Ausschuß am Hinterhaupt. Der Junge mußte zweimal neurochirurgisch operiert werden. Damals sei eine Penicillin-Allergie festgestellt worden. Bis 1968 habe der Patient angeblich noch laufen können, er habe dann längere Zeit auf einer Rehabilitations-Station gelegen. Anlässlich einer Injektions-Therapie mit Vitamin B<sub>12</sub> sei 1969 die Körpertemperatur auf Werte bis zu 42°C für die Dauer von 3 Tagen angestiegen.

Sechsenddreißig Stunden vor dem Tode wurde bei dem Patient ambulant in Vollnarkose eine zahnärztliche Behandlung durchgeführt (Zahnschmerzen, Zahnfleischentzündung, sie-



**Abb. 2.** Hirnstamm mit großen Entmarkungsbezirken rund um den Aquädukt und im Bereich der unterschiedlich breiten Hirnschenkel

ben kariöse Zähne im Oberkiefer, zwei im Unterkiefer). Zur Vorbereitung erhielt der Patient Atropin, zur Muskelerlaffung Succinylcholin, die Narkose selbst ist als Inhalationsnarkose mit Halothan, Lachgas und Sauerstoff durchgeführt worden, Narkosedauer 2 h und 55 min. Während der Narkose sind Blutdruck und Puls kontrolliert worden, eine Überwachung der Herzaktion erfolgte über den Monitor; keine Temperaturmessungen.

Am Abend des gleichen Tages stellte die Mutter fieberhafte Temperaturen fest, 7 h nach Narkoseende betrug die Körpertemperatur  $39,5^{\circ}\text{C}$ , am folgenden Morgen  $41,5^{\circ}\text{C}$ . Die stationäre Aufnahme erfolgte wegen einer Hyperpyrexie unklarer Genese 14 h vor dem Tod. Die Verdachtsdiagnose einer Meningoencephalitis konnte durch das Ergebnis der Lumbalpunktion nicht bestätigt werden. Die Hautfarbe war leicht grau-zyanotisch, die Haut insgesamt schweißig. Der Patient befand sich in einer spastischen Körperhaltung, die Muskulatur der oberen und unteren Gliedmaßen war deutlich atrophisch. Röntgenologisch keine Hinweise für Infiltrationen, keine Stauungszeichen, Herzfrequenz 168/min, Blutdruck 80/60 mm Hg, Körpertemperatur  $39,6^{\circ}\text{C}$ , CPK 36 U/l, metabolische Acidose, Exsikkose, im EEG mittelschwere bis schwere cerebrale Allgemeinveränderungen, Herdbefund rechts frontal. Der weitere klinische Verlauf zeigte trotz entsprechender Therapie keine Befundbesserung, die Herzfrequenz lag unverändert um 164/min bei einer Körpertemperatur um  $39^{\circ}\text{C}$ . Drei Stunden vor dem Tode kam es zu einem Blutdruckabfall, die Körpertemperatur stieg auf Werte zwischen  $41^{\circ}\text{C}$  und  $42^{\circ}\text{C}$  an, Herzfrequenz um 200/min, Asystolie. Von Reanimationsmaßnahmen ist Abstand genommen worden. Differentialdiagnostisch wurde der Verdacht auf ein septisches Geschehen geäußert.

#### *Gerichtliche Obduktion 2 Tage nach dem Tod (L-Nr. 523/80)*

Reduzierter Ernährungszustand, Körpergewicht 50 kg, Körpergröße 170 cm, Beugekontrakturen im Bereich der Hüft- und Kniegelenke, längs verlaufende Narbe über der Stirnmitte, Zustand nach osteoklastischer Trepanation rechts, großes Narbengebiet im Bereich des rechten Stirnhirns mit Ausziehung des rechten Vorderhorns, Narbengewebe rund um das rechte Hinterhorn im hinteren Anteil, Hydrocephalus internus, die dritte Hirnkammer bis zu 8 mm weit, die Hirnwindungen an der Sägeschnittebene z. T. auffallend schmal; hochgradiger Schwund des Marklagers in allen Anteilen, große Entmarkungsbezirke auf der Schnittfläche durch den Hirnstamm, die Hirnschenkel unterschiedlich breit, der Aquädukt nur mäßig

erweitert, Brücke und verlängertes Mark von fester Konsistenz, die Hirngrundschlagadern zart (Abb. 1 und 2). Keine größeren krankhaften Veränderungen an den übrigen inneren Organen, reichlich Speckhautgerinnsel im Herzen, flächenhafte Blutungen subendocardial im Bereich der Kammerscheidewand links, kein Hinweis für septisches Geschehen, die Skelettmuskulatur unauffällig, keine metalllichten Schatten auf den Schädel-Röntgenaufnahmen.

Bei der feingeweblichen Nachuntersuchung fanden sich lediglich Hinweise für eine beginnende Bronchopneumonie, die übrigen untersuchten Organe zeigten keine bemerkenswerten Befunde, insbesondere auch nicht die Skelettmuskulatur, bei der die von Althoff (1973) empfohlenen Färbungen (PAS, Goldner) angewandt worden sind. Untersucht wurden Proben aus dem Brust- und Lendenmuskel. Histologischer Befund am Zentralnervensystem (Mesencephalon, Pons, Medulla oblongata – HE, Klüver, Berliner Blaufärbung): Ausgeprägte Demyelinisierung, überwiegend im Haubenbereich bds. und im rechten Hirnschenkel, Gliose (reaktiv), vereinzelt auch Mikrogliaknötchen, weite Perivaskularräume, z. T. mit Rundzellularinfiltraten (Plasmazellen, Lymphozyten); gleichmäßige Verdickung der Meningen mit bräunlichen Pigmentablagerungen, vereinzelt auch Rundzellularinfiltrate; zahlreiche akute ischämische (hypoxische) Ganglienzellnekrosen; keine irregulären Eisenpigmentablagerungen; keine frischen Blutungen; kein Hinweis für akute Entzündung.

Ergebnis der chemisch-toxikologischen Untersuchung: Trimethoprim, Codein, Abbauprodukte von Benzodiazepinen und von Phenacetin in Konzentrationen, wie man sie nach therapeutischen Dosierungen findet.

## Diskussion

Der hier dargestellte Fall ist unter die maligne Hyperthermie, wie sie sonst unter Hinweis auf eine familiäre Häufung beschrieben wird, nicht ohne weiteres einzuordnen. Auch ist ein Zusammenhang mit Erkrankungen der Skelettmuskulatur, wie er von Althoff (1973) sowie Brinkmann und Püschel (1977) besonders herausgestellt wird, nicht zu erkennen. Sehr viel mehr erinnert dieser Fall an die symptomatische Form nach Bayer-Kristensen et al. (1975). Diese Autoren beschreiben drei Fälle von „Tod durch maligne Hyperthermie in der Narkose“, bei denen ganz unterschiedliche krankhafte Veränderungen am Zentralnervensystem festzustellen waren („Meningo-Encephalo-Myeloradiculitis chronica, Glycolipoidosis cerebri, Encephalopathia ex anoxia perinatalis, Lobotomia frontalis bilateralis antea facta“), nicht aber Veränderungen im Sinne einer Myopathie, auch ist kein weiterer Fall von maligner Hyperthermie in den jeweiligen Familien bekannt geworden.

Im vorliegenden Fall bestanden schwere Schädigungen des Gehirns nach einer 20 Jahre zuvor erlittenen Schußverletzung, diese hatte seinerzeit zwei neurochirurgische Eingriffe erforderlich gemacht, ohne daß damals Zwischenfälle aufgetreten sind. Zurückgeblieben ist eine Spastik, die schließlich zu Beugekontrakturen an den Gliedmaßen geführt hat. Infolge der langjährigen Bettlägerigkeit ist es zu einem erheblichen Muskelschwund gekommen. Der CPK-Wert lag aber im Normbereich, auch waren weder am Skelettmuskel noch am Herzmuskel histomorphologische Veränderungen festzustellen. Nach Schultes-Sasse und Eberlein (1981) scheinen allerdings die Veränderungen am Herzen sekundärer Natur zu sein, infolge der extremen Herzbelastung (Erhöhung des Catecholaminspiegels, Ionenverschiebung, Lactacidose, Temperaturerhöhung, Hypoxiefolgen) und keine ursächliche Rolle bei der Entstehung der malignen Hyperthermie zu spielen.

Die Häufigkeit der hereditären Form der malignen Hyperthermie wird mit 1 : 14000 bei Kindern und 1 : 50000 bei Erwachsenen angegeben. Vor Einführung der modernen Therapie lag die Letalität noch bei über 70%. Als auslösende Substanzen (Triggersubstanzen) werden genannt: Chloroform, Halothan, Enfluran, Isofluran, Diäthyl-Äther, Trichloräthylen, ferner die Muskelrelaxantien vom depolarisierenden Typ (Hauptvertreter Succinylcholin), dann Lokalanästhetika vom Amidtyp (z. B. Lidocain). Beschrieben werden aber auch Hyperpyrexien nach Lachgas und nach der Verabreichung von Barbituraten, Propanidid und Diazepam. Klinischerseits wird daher immer wieder gefordert, beim geringsten Verdacht auf Disposition zur malignen Hyperpyrexie von einer Inhalationsnarkose und/oder depolarisierenden Muskelrelaxantien abzusehen (Berlin 1980). Vom Anästhesisten wird eine aufmerksame Narkoseüberwachung gefordert, die auch die Untersuchung der Körpertemperatur mit einschließen sollte.

Der malignen Hyperthermie scheint nach Literaturangaben eine Störung im Bereich der calziumspeichernden Membranen der Muskelfasern zugrunde zu liegen (Muskelmembrandefekt, Mitochondriendefekt). Danach soll es zu einer explosionsartigen Beschleunigung des Muskelstoffwechsels mit entsprechender Temperaturerhöhung kommen. Bei gleichbleibendem Sauerstoffangebot führt dies zwangsläufig zu einer Zyanose und Tachykardie. Als letztliche Todesursache wird die energetische Herzinsuffizienz diskutiert, aber auch eine Hyperkaliämie. Eine sehr ausführliche Darstellung insbesondere der Membranfunktionen und ihrer Störungen findet sich in der Arbeit von Furniss (1971). Bei der familiär gehäuft auftretenden Form mit Veränderungen am Skelettmuskel kann die CPK im Rahmen eines Suchtests Bedeutung haben (Normalwerte bis zu 50 U/l). Die Myopathie kann dabei subklinisch bzw. latent bestehen (Faber et al. 1975). Interessant ist in diesem Zusammenhang, daß vergleichbare myopathische Veränderungen auch bei chronischem Alkoholabusus gesehen werden können und daß nach Schneider und Krahn (1978) bei Alkoholikern eine maligne Hyperthermie durch Psychopharmaka bei entsprechender Disposition ausgelöst werden kann.

Als auslösende Ursachen werden auch Streßsituationen diskutiert (sympathikotone Reaktionslage nach Püschel et al. 1978a). Sporn et al. (1980) schreiben in diesem Zusammenhang: „Bei plötzlichen ungeklärten Todesfällen, auch wenn sie nicht im Zusammenhang mit Anästhesie und Operationen stehen, sollte häufiger auch an die Möglichkeit eines humanen Streß-Syndroms gedacht und entsprechende Untersuchungen eingeleitet werden.“ In diesem Zusammenhang drängt sich eine Beziehung zum sogenannten psychogenen Tod auf. Beim sogenannten „Streß-Syndrom“ der Schweine kommt es u. a. auch zum Anstieg der Körpertemperatur und zum Tod innerhalb von Minuten, begleitet von sofortiger Totenstarre (Nelson 1971).

Schulte-Sasse und Eberlein (1981) beschreiben in ihrer Arbeit den typischen Patienten folgendermaßen: „Es handelt sich um einen gesunden, muskulösen männlichen Patienten zwischen 25 und 35 Jahren mit leerer Anamnese, der nach üblicher Prämedikation zur Narkose kommt. Das erste auffällige Symptom, das auf die Entwicklung einer malignen Hyperthermie hinweist, ist das Fehlen der Muskeler schlaffung nach Gabe von Succinylcholin zur Intubation. Es wird eine Kontraktur der Kiefermuskulatur beobachtet, die die Intubation äußerst schwie-

rig gestaltet. Danach wird die Narkose, wie heute meist üblich, mit 1% Halothan in einem Lachgas-Sauerstoffgemisch aufrecht erhalten. Es entwickelt sich eine Tachykardie, für die keine Ursache entdeckt werden kann. Die Herzschlagfolge kann innerhalb kurzer Zeit 160/min erreichen. Beim nicht medikamentös relaxierten Patienten wird eine Hyperventilation beobachtet, bei relaxierten und maschinell beatmeten Patienten steigt die expiratorische  $\text{CO}_2$ -Konzentration schnell an. Im Operationsfeld fällt eine Zyanose des Blutes auf. An der Körperoberfläche, soweit bei der Abdeckung sichtbar, zeigt sich eine blaß-bläuliche Fleckung. Die Muskeler schlaffung bei intraabdominellen Eingriffen ist unzureichend. Die Haut des Patienten fühlt sich jetzt außergewöhnlich warm an, der Temperaturanstieg erreicht eine Geschwindigkeit von  $1^\circ\text{C}$  pro 15 min, in extremen Fällen  $1^\circ\text{C}$  pro 5 min. Die Herzschlagfolge wird unregelmäßig, der Blutdruck fällt und nach 45 min stirbt der Patient mit einer Temperatur von über  $41^\circ\text{C}$  an Herzversagen.“ In der gleichen Arbeit wird die erfolgreiche Behandlung mit dem Medikament Dantrolen beschrieben. Der Angriffsort dieser Substanz ist die Skelettmuskelzelle. Der Wirkungsmechanismus besteht in einer Hemmung der Freisetzung von Calciumionen aus dem sarkoplasmatischem Reticulum in das Myoplasma (Rettig und Weitz 1980; Schuh 1981b). Bei der familiär gehäuft auftretenden Form sind selbstverständlich sämtliche Familienmitglieder über die Risiken bei einer Narkose zu unterrichten. In diesem Zusammenhang sind auch schon regelrechte Notfallausweise entwickelt worden (Plötz et al. 1979). Eine ausführliche synoptische Darstellung der Literatur findet sich bei Püschel und Brinkmann (1978).

Wenn man als maligne Hyperthermie nur jene Fälle gelten lassen wollte, bei denen Veränderungen am Skelettmuskel festzustellen sind und die familiär gehäuft auftreten, dann würden die Fälle von Bayer-Kristensen et al. (1975) herausfallen, ebenso auch die eigene Beobachtung. Andererseits wird man eine neurogene Beeinflussung der Skelettmuskulatur bei den symptomatischen Formen mit den Schädigungen am Zentralnervensystem nicht völlig von der Hand weisen können. Für einen solchen Zusammenhang könnte auch der eigene Fall sprechen, bei dem seit vielen Jahren eine Muskelspastik auf Grund des beschriebenen alten Hirnschadens nach einer Kopfschußverletzung bestand. Zwar ist die Spastik für sich allein wohl kaum geeignet, eine Hyperthermie wie beschrieben hinreichend zu erklären, es wäre aber denkbar, daß in solchen Fällen mit vorbestehendem erhöhtem Erregungszustand der Muskulatur geringere Entkopplungsvorgänge durch die genannten Triggersubstanzen genügen können, um einen massiven Temperaturanstieg auszulösen, Vorgänge die sonst normalerweise keine entsprechende Wirkung nach sich ziehen würden. Interessant erscheint in diesem Zusammenhang, daß auch körperliche Anstrengung als mitauslösende Ursache bei der malignen Hyperthermie im Sinne einer Labilisierung des Muskelstoffwechsels diskutiert wird (Bernhard und Schiller 1973). Letztlich wird man natürlich auch die Frage zu stellen haben, ob die extremen Temperaturerhöhungen bei der symptomatischen Form nicht auch ihre Ursache in hypothalamisch bedingten Wärmeregulationsstörungen haben können.

Wann im vorliegenden Fall die Temperaturerhöhungen aufgetreten sind, ist nicht klar zu beantworten, da es sich um eine ambulant durchgeführte Narkose

gehandelt hat und dabei keine Temperaturmessungen erfolgt sind. Bekannt ist lediglich, daß die Mutter am gleichen Tage, 7 h nach Narkoseende, eine Körpertemperatur von 39,5°C gemessen hat, die dann noch um zwei weitere Grade angestiegen ist. Andererseits ist aber auch bekannt, daß der Temperaturanstieg nicht immer unter der Operation erfolgt, sondern daß er erst nach abgeschlossener Operation auftreten kann. Menzel et al. (1975) schreiben hierzu u. a.: „Auch der Temperaturanstieg kann in zwei Formen auftreten, entweder rasch, mit oft unkontrollierter Erhöhung, oder verhältnismäßig langsam.“ Für die Annahme einer malignen Hyperthermie sprach hier auch, daß die Anästhesie mit den als typisch bezeichneten Triggersubstanzen durchgeführt worden ist (Succinylcholin, Halothan), und auch der fast dreistündige Narkoseverlauf mag nicht ohne Bedeutung gewesen sein. Es ist bekannt, daß die Dauer der Narkose auch einen Einfluß auf die Entstehung der malignen Hyperpyrexie haben soll. Nach Maurer (1977) scheint es eine Art 30-min-Grenze zu geben, da jene Patienten, die Halothan weniger als 15 min erhielten, in der Regel gerettet werden konnten, während die maligne Hyperthermie bei Anästhesien über mehr als 60 min so gut wie immer zum Tode führte. Im vorliegenden Fall betrug die Narkosedauer fast 3 h.

Diese Überlegungen haben schließlich dazu geführt, daß das Todesermittlungsverfahren eingestellt worden ist. Von Bedeutung dabei war auch, daß der Muskelrigor (Rigor mortis-ähnliche Muskelstarre, vgl. Britt 1972) als Frühsymptom der malignen Hyperthermie möglicherweise deswegen nicht festgestellt werden konnte, weil wegen der Grunderkrankung ein erhöhter Muskeltonus vorlag. Dies war auch der Grund, den Patienten in Vollnarkose zahnärztlich zu behandeln. Andererseits scheint es sich dabei aber auch nicht um einen obligaten Befund zu handeln. So fehlte unter den fünf letal verlaufenden Fällen von Brinkmann und Püschel (1977) dreimal der Muskelrigor (Minor-Formen der malignen Hyperthermie?). Ja sogar die Hyperpyrexie scheint zumindest im Säuglingsalter nicht einmal obligat zu sein (Schmitt et al. 1975).

Die Frage, ob der in der Zahnklinik tätige Anästhesist um die Möglichkeit des Auftretens einer malignen Hyperthermie wußte, ist nicht weiter diskutiert worden. Aus eigenem Erleben dürften aber die meisten Narkoseärzte diesen Zwischenfall wegen dessen Seltenheit wohl kaum kennen. Püschel et al. (1978b) fanden in einer Feldstudie im Hamburger Raum unter 960000 Allgemeinnarkosen zehn Fälle von maligner Hyperthermie. Lignitz et al. (1979) berichten über einen gesicherten Fall von maligner Hyperthermie unter 52 plötzlichen Todesfällen im Zusammenhang mit einem operativen Eingriff in einem Zeitraum von 3,5 Jahren unter 4980 Sektionen im Institut für gerichtliche Medizin der Humboldt-Universität. Möglicherweise ist die maligne Hyperthermie aber doch häufiger als angenommen wird (Jessen und Rosendal 1971). Bis 1981 sind in der Literatur schätzungsweise über 350 Fälle mitgeteilt worden (Schuh 1981a). Auch wird man nicht schon darin einen Fehler zu sehen haben, daß während der Narkose zwar die Vitalfunktionen, nicht aber die Körpertemperatur überwacht worden ist. Sollte sich allerdings herausstellen, daß Patienten mit spastischen Muskelkontraktionen besonders gefährdet sind, müßte eine solche Überwachung grundsätzlich gefordert werden. Auch war letztlich nicht zu behaupten, daß der Verlauf sicher ein anderer gewesen wäre, wenn der Patient



nach der Narkose nicht nach Hause entlassen, sondern stationär überwacht worden wäre.

Schulte-Sasse und Eberlein (1981) meinen, daß von Fahrlässigkeit gesprochen werden muß, wenn das Syndrom unbekannt ist, die Symptome fehlgedeutet werden, keine Anästhesie-Anamnese erhoben wird (Patient und Familie), keine Therapiemöglichkeiten und kein klares Therapiekonzept vorhanden sind. Nach Püschel und Brinkmann (1980) soll wegen der Unvorhersehbarkeit sowie wegen des schicksalhaften Verlaufs in Deutschland bisher in keinem Fall einem Narkosearzt gutachterlich ein fahrlässiges Verschulden vorgeworfen worden sein. Dadurch, daß nunmehr aber ein i.v. zu applizierendes wirksames Medikament zur Verfügung steht, sollte man vielleicht mit der Annahme eines schicksalhaften Verlaufs in Hinkunft zurückhaltender sein. Und so wird man auch den Ausführungen von Kraemer et al. (1978) in dieser Form nicht mehr zustimmen können, wenn sie schreiben: „Deshalb wird wegen der prinzipiell nicht auszuschließenden Unvermeidbarkeit des letalen Ausgangs ein etwaiger Vorwurf auch regelmäßig nicht auf die fehlgeschlagene und erfolglose Behandlung des in irgendeiner Form einmal aufgetretenen Krankheitsgeschehens zu stützen sein.“ Aussagen wie diese können leicht zu der Festschreibung einer bestimmten Meinung führen, die im Nachhinein schwer zu korrigieren ist. Wohl auch aus diesem Grunde schreiben Schulte-Sasse und Eberlein (1981): „Seit 1975 wurden wesentliche Fortschritte im Verständnis und insbesondere in der erfolgreichen Therapie gemacht. Es erscheint an der Zeit, den jetzigen Stand unseres Wissens darzustellen und einer breiten ärztlichen Öffentlichkeit zur Kenntnis zu bringen.“

## Literatur

- Althoff H (1973) Bedingte Narkosefähigkeit bei Patienten mit erblichen Muskelerkrankungen. *Z Rechtsmed* 72 : 128-139
- Bayer-Kristensen I, Reske-Nielsen E, Harmsen A (1975) Tod durch maligne Hyperthermie in der Narkose. *Z Rechtsmed* 76 : 131-139
- Berlin J (1980) Maligne Hyperpyrexie. *DMW* 105 : 1547
- Bernhard D, Schiller H (1973) Maligne Hyperthermie in Allgemeinanästhesie. *Anästhesist* 22 : 367-372
- Brinkmann B, Püschel K (1977) Zur Histomorphologie der Herz- und Skelettmuskulatur bei maligner Hyperthermie. *Z Rechtsmed* 80 : 117-133
- Britt BA (1972) Zur Behandlung der malignen Hyperthermie. *Anästhesist* 21 : 201-205
- Eisenmenger W, Tröger H-D (1979) Narkosezwischenfälle aus rechtsmedizinischer Sicht. *Beitr Gerichtl Med* 37 : 109-112
- Faber P, Gullotta F, Koenen FW (1975) Klinische und morphologische Befunde bei maligner Hyperthermie. *DMW* 100 : 1974-1976
- Furniss P (1971) The etiology of malignant hyperpyrexia. *Proc R Soc Med* 64 : 216-220
- Gjengstø H (1971) Die maligne Hyperpyrexie: eine ernsthafte Narkosekomplikation. *Anästhesist* 20 : 299-306
- Gjengstø H, Myking AO (1971) Maligne Hyperpyrexie durch Allgemeinanästhesie mit möglicher Verbindung zu primärer Muskelkrankheit. *Anästhesist* 20 : 306-309
- Hartmann H (1974) Maligne Hyperthermie als Narkosezwischenfall. *Z Unfallmed Berufskr* 67 : 185-188
- Jessen K, Rosendal T (1971) Hyperthermie unter Anästhesie (in Schwedisch). *Nord Med* 26 : 1001-1004

- Kraemer R, Mallach HJ, Junger H (1978) Tod in maligner Hyperthermie aus forensisch-medizinischer Sicht. *Med Welt* 29 : 379-383
- Krause D, Andrä F, Hofmann J, Roitzsch E, Sickora U (1979) Sonderformen der Totenstarre bei maligner Hyperthermie und anderen Erkrankungen und ihre Beziehungen zur kataleptischen Totenstarre. In: Simon A, Müller E (Hrsg) Identifikation und Todeszeitbestimmung – aktuelle Untersuchungsmethoden. Wissenschaftliche Beiträge (R 52), Martin-Luther-Universität, Halle-Wittenberg, S 83-84
- Lignitz E, Dzikonski M, Gottschalk G (1979) Intraoperative Todesfälle durch maligne Hyperthermie. *Dtsch Gesundheitswes* 34 : 442-444
- Maresch W (1973) Maligne Hyperthermie. *Beitr Gerichtl Med* 30 : 289-296
- Maurer H (1977) Gerichtsmedizinische Begutachtung bei maligner Hyperthermie. *Beitr Gerichtl Med* 35 : 41-45
- Menzel H, Gullotta F, Helpap B, Freiberger K (1975) Bericht über zwei Fälle von maligner Hyperthermie mit unterschiedlichem Verlauf. *Prakt Anästhesie* 10 : 227-235
- Nelson T (1971) Streß-Syndrom bei Schweinen. *Anästhesist* 20 : 323
- Plötz J, May P, Braun J (1979) Maligne Hyperpyrexie – ein Fallbericht. *Aktuel Urol* 10 : 223-227
- Püschel K, Brinkmann B (1978) Tod durch maligne Hyperthermie. *Med Welt* 29 : 522-531
- Püschel K, Brinkmann B (1980) Zum derzeitigen Stand der Bewertung des Narkosezwischenfalls. *Anästhesist* 29 : 99-102
- Püschel K, Schubert-Thiele I, Hirth L, Benkmann HG, Brinkmann B (1978a) Maligne Hyperthermie in der 13. Vollnarkose. *Anästhesist* 27 : 488-491
- Püschel K, Brinkmann B, Janssen W (1978b) Zur Epidemiologie des Narkosezwischenfalls maligne Hyperthermie. *Prakt Anästhesie* 13 : 219-223
- Purschke R, Zindler M (1974) Maligne Hyperthermie – Klinik und Therapie einer lebensbedrohenden Narkosekomplikation. *Chirurg* 45 : 472-476
- Rettig B, Weitz H (1980) Maligne Hyperthermie. Ein Fallbericht. *Anästhesist* 29 : 103-106
- Schmitt HP, Simmendinger JH, Wagner H, Volk B, Büsing CM (1975) Severe morphological changes in skeletal muscles of a five-month-old infant dying of an anaesthetic complication with general muscle rigidity. *Neuropädiatrie* 6 : 102-111
- Schneider H, Krahn J (1978) Maligne Hyperthermie. Ein kasuistischer Beitrag einer möglicherweise nicht narkosebedingten Form der malignen Hyperthermie. *Prakt Anästhesie* 13 : 59-62
- Schuh FT (1981a) Maligne Hyperthermie. Intraoperative Früherkennung und Hinweiszeichen. *DMW* 106 : 1428-1430
- Schuh FT (1982b) Maligne Hyperthermie. Soforttherapie und Vorgehen bei erneuter Narkose. *DMW* 106 : 1431-1432
- Schulte-Sasse U, Eberlein HJ (1981) Maligne Hyperthermie – eine jetzt beherrschbare, potentiell letale Narkosekomplikation. *DMW* 106 : 1405-1408
- Sporn P, Steinbereithner K, Sluga E, Linsmayer H, Schenk E (1980) Tödliche maligne Hyperthermie-Krise in der Prämedikationsphase. „Humanes Streßsyndrom“ oder Promethazin als Triggeragens? *Anästhesist* 29 : 85-88
- Tarnow J (1976) Maligne Hyperthermie in Allgemeinnarkose. *Aktuel Urol* 7 : 233-239

Eingegangen am 15. November 1982