

## SOPs und Guidelines zur malignen Hyperthermie

### Eine bundesweite Online-Umfrage bei 1.673 Anästhesisten

#### Zusammenfassung

**Hintergrund:** Die autosomal-dominant vererbbaare Veranlagung zur malignen Hyperthermie (MH) kann durch die Applikation von volatilen Inhalationsanästhetika oder Succinylcholin in einer tödlichen MH-Krise enden. Rechtzeitige Diagnostik sowie die zielführende Therapie hingegen senken die Mortalität bei einer akuten MH-Krise auf unter 5%. Um diese Zielsetzung zu erreichen, wurden national und international Therapieempfehlungen, Guidelines und SOPs (Standard Operating Procedures) publiziert.

**Fragestellung:** In der vorliegenden Studie sollte in einer bundesweiten Umfrage unter Anästhesisten eruiert werden, inwieweit SOPs und Guidelines zur Behandlung einer akuten MH-Krise vorhanden und bekannt sind.

**Material und Methoden:** In einem online zur Verfügung stehenden Fragebogen konnten alle Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin (DGAI) Fragen zu demographischen Daten sowie ihrer Erfahrung mit MH-Krisen beantworten. Des Weiteren wurde zum Vorhandensein von SOPs und Guidelines zur Therapie einer akuten MH-Krise in Klinik und Praxis sowie zur Beurteilung deutscher und europäischer Guidelines gefragt. Die Fragen standen vom 02.09. bis 30.09.2015 zur Beantwortung zur Verfügung.

**Ergebnisse:** An der Studie beteiligten sich 1.673 DGAI-Mitglieder. 94,5% von

## SOPs and guidelines for malignant hyperthermia: a German survey of 1,673 anaesthetists

E. Pfenninger<sup>1,5</sup> · M. Minde<sup>2</sup> · S. Heiderich<sup>3</sup> · W. Klingler<sup>4</sup>

ihnen verwenden Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin. 34,0% haben eine oder mehrere klinische MH-Episoden gesehen oder zumindest einen Verdacht gehabt und 44,9% haben einen oder mehrere Patienten betreut, bei denen der Verdacht auf eine MH bestand. Bei Verwendung von Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin geben 84,6% der Abteilungsleiter einer anästhesiologischen Klinik und 77,1% der Eigenverantwortlichen einer Praxis an, dass sie SOPs/Guidelines zur MH haben. 66,7% der Befragten finden die DGAI-Empfehlungen adäquat, 22,0% die EHMG-Guidelines. Allerdings kennen auch 14,3% der Befragten weder die DGAI- noch EHMG-Guidelines.

**Diskussion:** Nationale und internationale Fachgesellschaften empfehlen, dass in jeder Anästhesie- oder Intensiveinheit, in der MH-Triggersubstanzen zum Einsatz kommen, Handlungsempfehlungen zur Prävention und zum Erkennen und Behandeln einer MH-Krise vorzuhalten sind. Da vermutlich in einem Sechstel der deutschen Anästhesieabteilungen keine Handlungsempfehlungen zur MH vorhanden sind, besteht hier Nachbesserungsbedarf.

#### Summary

**Background:** The autosomal dominant inherited trait of malignant hyperthermia (MH) may result in a fatal metabolic crisis triggered by volatile anaesthetics and/or succinylcholine. Immediate diagnosis and goal-directed therapy reduce the mortality of an acute MH event to

1 Stabsstelle Katastrophenschutz, Universitätsklinikum Ulm

2 DGAI/BDA-Geschäftsstelle, Nürnberg (z. Z. der Datenerhebung/Auswertung)

3 Klinik für Anästhesiologie und Intensivmedizin, Medizinische Hochschule Hannover

4 Abteilung Neuroanästhesie, Universität Ulm im Bezirkskrankenhaus Günzburg und Queensland University of Technology Brisbane (Australien)

Dieser Beitrag enthält keine Studien an Menschen oder Tieren.

#### Interessenkonflikte

Ernst Pfenninger: Reisekosten und Beratungshonorar (Fa. Norgine, GB). Werner Klingler: Reisekosten und Beratungshonorar (Fa. Norgine, GB). Sebastian Heiderich: keine. Monique Minde: keine

#### Schlüsselwörter

Online-Umfrage – Maligne Hyperthermie – SOP – Guideline – Patientensicherheit

#### Keywords

Online Survey – Malignant Hyperthermia – Standard Operating Procedures – Guidelines – Patient Safety

less than 5%. In order to reach this goal, national and international recommendations, standard operating procedures (SOPs) and guidelines were published.

**Aim:** In a German national survey among anaesthesiologists, the current study investigated the awareness level of SOPs and guidelines for preparedness and treatment of an acute MH-crisis.

**Material and Methods:** An online questionnaire including questions about demography and personal experiences with MH was posted to all members of the German Society of Anaesthesiology and Intensive Care Medicine (DGAI). Other questions were concerned with the existence of SOPs and guidelines for preparedness and treatment of an acute MH crisis in hospital or outpatient settings, as well as the individual rating of German and European guidelines. The questionnaire was active from the 2nd of September until the 30th of September 2015.

**Results:** 1,673 members of the DGAI participated in the study. 94.5% of the participants stated that they used volatile anaesthetics and/or succinylcholine. 34.0% had witnessed one or more clinical MH episodes, and 44.9% had experienced at least one or more cases in which MH had been suspected. As regards the use of volatile anaesthetics 84.6% of the heads of anaesthesiological departments and 77.1% of self-employed anaesthesiologists working in in private practices stated that they hold available SOPs/guidelines on MH. 66.7% of the participants believed that the DGAI guidelines are adequate, whereas 22.0% preferred the guidelines released by the EMHG. However, 14.3% were not aware of DGAI or EMHG guidelines.

**Discussion:** National and international anaesthesiological societies recommend that SOPs/guidelines for the prevention, recognition and treatment of an acute MH crisis should be available at every anaesthesiological unit which uses MH triggering substances. Presumably one sixth of all German anaesthesiological units lack respective SOPs/guidelines. Hence remedy is advisable.

## Einleitung

Die autosomal-dominant vererbbarer Veranlagung zur malignen Hyperthermie (MH) gehört zum Formenkreis seltener pharmakogenetischer Erkrankungen der Skelettmuskulatur [1], die bei entsprechender Trigger-Exposition unbehandelt in bis zu 80% tödlich verlaufen kann [2]. Typische Pharmaka, die eine MH-Krise induzieren können, sind volatile Inhalationsanästhetika und Succinylcholin [3]. Aber auch sogenannte Spontanverläufe, d.h. ohne Kontakt mit Anästhesiepharmaka auftretende MH-Krisen, sind inzwischen beschrieben worden [4,5].

Eine rechtzeitige Diagnostik sowie die zielführende Therapie senken die Mortalität bei einer akuten MH-Krise auf unter 5% [6]. Um diese Zielsetzung zu erreichen, wurden von nationalen und internationalen Fachgesellschaften sowie mit der MH sich befassenden Arbeitsgruppen Therapieempfehlungen, Guidelines und SOPs (Standard Operating Procedures) publiziert. Die bekanntesten sind die von der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin (DGAI) publizierten „Empfehlungen zur Therapie der malignen Hyperthermie“ [7], die der britischen Anästhesie-Fachgesellschaft [8], die aktuellen Therapieleitlinien der Europäischen MH-Gruppe (EMHG) [9] sowie die der Malignant Hyperthermia Association of the United States (MHAUS) [10].

Kürzlich veröffentlichte Studien [11,12] zeigten jedoch, dass das Wissen über die maligne Hyperthermie auch unter Anästhesisten nicht so weit verbreitet ist, wie man vielleicht vermuten könnte. In der vorliegenden Studie sollte deshalb in einer bundesweiten Umfrage bei Mitgliedern der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin (DGAI) eruiert werden, inwieweit SOPs und Guidelines zur Behandlung akuter MH-Krisen vorhanden und bekannt sind.

## Material und Methodik

Für die Umfrage unter deutschen Anästhesisten (Mitglieder der DGAI) wurde ein Fragebogen mit 19 Fragen konzipiert (Anhang 1). Neben demografischen

Daten wurde nach Verwendung von MH-Triggersubstanzen, der bevorzugten Menge an Dantrolen, deren Lagerort sowie Möglichkeiten der Beschaffung gefragt [13]. Der letzte Teil des Fragebogens diente der in diesem Artikel dargestellten Eruierung von vorhandenen SOPs/Guidelines zur Behandlung einer MH-Krise sowie der Einschätzung zu dieser Thematik publizierter SOPs und Guidelines.

Der Fragebogen wurde von den Autoren erstellt und von verschiedenen deutschen Mitgliedern der European Malignant Hyperthermia Group (EMHG) kritisch gesichtet. Über den Wissenschaftlichen Arbeitskreis Neuroanästhesie in der DGAI wurde er dem Präsidium der DGAI vorgestellt und nach dessen Zustimmung in der Geschäftsstelle der DGAI (Autor M.M.) mit dem Umfrage-Tool LimeSurveyTM 2.05, LimeSurvey GmbH, 22303 Hamburg/Deutschland [14], die Onlineform des Fragebogens erstellt. Am 02.09.2015 wurde die Umfrage 12.415 Mitgliedern der DGAI (Mitgliederstand 01.09.2015) in einer E-Mail vorgestellt mit der Bitte, sich über einen entsprechenden Link im Internet daran zu beteiligen. Die Umfrage war vom 02.09. bis zum 30.09.2015 zugänglich, am 22.09.2015 wurde von der Geschäftsstelle der DGAI eine Erinnerungs-E-Mail versandt. Durch die Software war gewährleistet, dass die Teilnahme an der Umfrage nur einmal möglich war, zwecks Anonymisierung war eine Rückverfolgung der Teilnehmer ausgeschlossen.

Die Erfassungssoftware [14] sieht nicht vor, dass nur komplett ausgefüllte Fragebögen akzeptiert werden. Fragebögen mit mehr als 2 (10%) nicht ausgefüllten Fragen wurden von der Auswertung ausgeschlossen. Bei der Ergebnisdarstellung wird jeweils die Anzahl/Prozentsatz der nicht beantworteten Fragen angegeben.

Die deskriptive statistische Auswertung erfolgte nach Export der erhobenen Daten in eine Excel®-Tabelle (Microsoft Corporation, Redmond, USA). Mit dem Chi-Quadrat-Test und Fischers exaktem P („Origin Pro 2017, Graphing & Analysis“, Origin Lab Corporation®, Northampton, USA) wurden die Daten auf

statistisch absicherbare Unterschiede überprüft. Ein p-Wert <0,05 wird als signifikanter Unterschied angesehen. Die Begriffe SOPs, Guidelines und Empfehlungen werden synonym benutzt.

Das Ziel der vorliegenden Arbeit ist die Eruierung der Vorbereitung zur Behandlung einer akuten MH-Krise anhand von SOPs und Guidelines. Aus der Gesamtheit des Fragebogens werden diejenigen Ergebnisse hier wiedergegeben, die diesem Ziel dienen.

## Ergebnisse

### Demografische Charakterisierung

Insgesamt wurden 1.681 Bögen ausgefüllt, 8 davon wurden von der Auswertung ausgeschlossen, da mehr als 2 Fragen nicht beantwortet waren. Es gelangten somit 1.673 Fragebögen in die Auswertung, die Rücklaufquote betrug damit 13,5%. Die Mehrzahl der Antwortenden ist an Kliniken mit privatem/kirchlichem Träger beschäftigt und arbeitet in Kliniken mit 200 bis 500 Betten. Meistens werden mehr als 10 Narkoseplätze betreut, und 94,5% der Umfrageteilnehmer verwenden volatile Inhalationsnarkotika und/oder Succinylcholin in ihrer Klinik oder Praxis (Tab. 1). 59,6% der Umfrageteilnehmer arbeiten in einem Zentralklinikum, 38,0% bedienen Einheiten mit dezentraler Struktur, 40 Teilnehmer (2,4%) machten hier keine Angaben.

An der Umfrage nahmen 254 (15,5%) Klinikdirektoren/Abteilungsleiter, 557 Oberärzte (33,3%), 402 Fachärzte (24,0%) und 13,1% Assistenzärzte teil. Mit 11,3% waren Eigenverantwortliche in einer Praxis am wenigsten vertreten. 40 Ärzte (2,8%) beantworteten die Frage zur beruflichen Position nicht.

Die Mehrzahl der Umfrageteilnehmer, nämlich 48,8%, haben in ihrer klinischen Laufbahn noch keine MH-Episode gesehen, allerdings haben 44,9% schon einen oder mehrere Patienten betreut, bei denen der Verdacht maligne Hyperthermie oder eine nachgewiesene maligne Hyperthermie vorlag. Über ein Drittel der Teilnehmer (34,0%) gaben an, dass sie in ihrer klinischen Laufbahn eine oder mehrere klinische MH-Episoden

gesehen oder zumindest einen dringenden Verdacht gehabt hätten, und 67,7% haben einen oder mehrere Patienten mit anderen neuromuskulären Erkrankungen betreut (Mehrfachnennung war bei dieser Frage möglich).

### Auswertung zu den Standard Operating Procedures

Von denjenigen, in deren Arbeitsbereich Inhalationsanästhetika/Succinylcholin benutzt werden, geben 80,7% aus Uni-

versitätsklinika an, dass sie eine SOP oder Guidelines zur Therapie der akuten MH haben. Während aus staatlichen/kommunalen Krankenhäusern und Krankenhäusern mit privatem/kirchlichem Träger zu 71,4% bzw. 74,0% SOPs/ Guidelines angegeben werden, ist dies mit 75,9% in Anästhesiepraxen sogar der zweithöchste Wert (Tab. 2). Der Unterschied zwischen den einzelnen Arbeitsplatzkategorien ist statistisch nicht signifikant.

**Tabelle 1**

Demografische Auswertung der Umfrage.

**Demografische Daten der Umfrage (1.673 Teilnehmer)**

<b>Wo sind Sie tätig?</b>	Universitätsklinik	319 (19,1%)
	Staatliches/Kommunales KH	503 (30,1%)
	KH mit privatem/kirchlichem Träger	622 (37,2%)
	Anästhesiepraxis	201 (12,0%)
	keine Angabe	28 (1,7%)
<b>Wie viele Betten hat Ihre Klinik?</b>	>1.000	332 (19,8%)
	501 - 1.000	396 (23,7%)
	200 - 500	505 (30,2%)
	<200 Betten	242 (14,5%)
	keine Betten	161 (9,6%)
	keine Angabe	37 (2,2%)
<b>Wie viele Narkoseplätze werden betreut?</b>	>10	722 (43,2%)
	6 bis 10	439 (26,2%)
	2 bis 5	409 (24,4%)
	1	56 (3,4%)
	keine Angabe	47 (2,8%)
<b>Verwendung von volatilen Inhalationsanästhetika/ Succinylcholin</b>	Ja	1.581 (94,5%)

**Tabelle 2**

Angaben zum Vorhandensein von SOPs/Guidelines im Wirkungsbereich, sofern MH-Triggersubstanzen zur Anwendung gelangen. Die Prozentzahlen in Spalte 4 und 5 addieren sich nicht zu 100%, da nicht alle Teilnehmer mit Anwendung von Triggersubstanzen diese Frage beantwortet haben. I/S=Verwendung von Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin, KH=Krankenhaus.

	N	I/S	I/S & Ja	I/S & Nein	Keine Angabe
<b>Universitätsklinik</b>	319	316	225 (80,7%)	56 (17,7%)	5 (1,6%)
<b>Staatliches/Kommunales Krankenhaus</b>	503	493	352 (71,4%)	127 (25,8%)	14 (2,8%)
<b>KH mit privatem oder kirchlichem Träger</b>	622	608	450 (74,0%)	143 (23,5%)	15 (2,5%)
<b>Anästhesiepraxis</b>	201	162	123 (75,9%)	38 (23,5%)	1 (0,6%)
<b>Keine Angabe</b>	28	2			

\*:p=n.s.

Wenn man aus der Gesamtheit der Umfrageteilnehmer als Untergruppen Klinikdirektoren/Abteilungsleiter und Eigenverantwortliche in eigener Praxis betrachtet, so haben von 254 Klinikdirektoren/Abteilungsleitern die Triggersubstanzen benutzt, 84,6% SOPs und von 153 Eigenverantwortlichen in Praxen mit Verwendung von Triggersubstanzen 77,1%.

Von allen Teilnehmern mit Anwendung von Triggersubstanzen geben 74,8% an, dass sie Handlungsanweisungen haben: 37,7% haben klinikeigene SOPs, die Empfehlungen der DGAI werden in 30,7% verwendet, die Guidelines der EMHG werden nur in 6,4% der Fälle verwendet. Allerdings geben aber auch 23% an, dass sie keine SOP für die Therapie einer akuten MH-Krise hätten. Signifikante Unterschiede ergeben sich bei Betrachtung der Untergruppen Klinikdirektoren/Abteilungsleiter gegenüber Eigenverantwortlichen in Praxen. So kommen in ersterer Gruppe mehr klinikeigene SOPs zur Anwendung, wohingegen bei den Eigenverantwortlichen in Praxen 52,9% die Empfehlung der DGAI benutzt werden. Der Anteil derjenigen, die keine SOP haben, ist hier mit 22,2% deutlich höher (Tab. 3).

58,0% der Ärzte geben an, dass es in ihrer Klinik/Praxis Handlungsanweisungen in schriftlicher Form (SOP, Klinikmitteilung o.ä.) gibt, in denen festgeschrieben ist, woher in kürzester Zeit Dantrolen bezogen werden kann, falls die vorhandene Menge nicht ausreicht. 26,4% wissen,

**Tabelle 4**

Verwendung von Inhalationsanästhetika/Succinylcholin auf Intensivstationen und Vorhandensein von SOPs oder Guidelines zur malignen Hyperthermie. Antworten von allen Teilnehmern und von Klinikdirektoren/Abteilungsleitern.

	N	Inhalationsanästhetika/Succinylcholin	mit SOP/Guidelinees	ohne SOP/Guidelinees	keine Antwort
Alle mit Intensivstationen	1.364	1.170	879 (75,1%)	275 (23,5%)	16 (1,4%)
Klinikdirektoren/Abteilungsleiter mit Intensivstation	239	188	158 (84,0%)	30 (16,0%)	0 (0,0%)

dass es keine solche Information gibt, und 15,5% ist es unbekannt (2 Teilnehmer beantworteten diese Frage nicht).

Von 1.673 Antwortenden arbeiten 1.364 in Kliniken/Praxen mit einer Intensivstation, bei den Klinikdirektoren/Abteilungsleitern sind dies 239 von 259. Zu 85,8% (1170/1364) bzw. 78,7% (188/239) kommen auf diesen Intensivstationen Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin zur Anwendung. 23,5% aller Umfrageteilnehmer bzw. 16% der verantwortlichen Leiter geben an, dass keine SOPs oder Guidelines in diesem Fall existieren (Tab 4).

### Beurteilung der Guidelines

Unterschiedlich werden die publizierten Guidelines beurteilt. Zwei Drittel der Befragten finden die DGAI-Guidelines adäquat, während die EMHG-Guidelines nur von 22% für adäquat erachtet werden.

Über 17% geben an, dass sie die DGAI-Empfehlung nicht kennen, bei den EMHG-Guidelines sind dies mit fast 36% mehr als doppelt so viele. Nur eine verschwindend kleine Anzahl an Teilnehmern findet sowohl die DGAI- als auch die EMHG-Guidelines zu einfach und meint, dass mehr Details hilfreich wären (Abb. 1).

Da durch die globale Auswertung der Antwortenden und die hiermit gegebenen Mehrfachnennungen innerhalb einer Klinik nicht zuverlässig auf tatsächlich vorhandene Handlungsanweisungen in einzelnen Kliniken geschlossen werden kann, wird auch hier wieder die Gruppe der Klinikdirektoren/Abteilungsleiter den eigenverantwortlich in einer Praxis tätigen Anästhesisten gegenübergestellt.

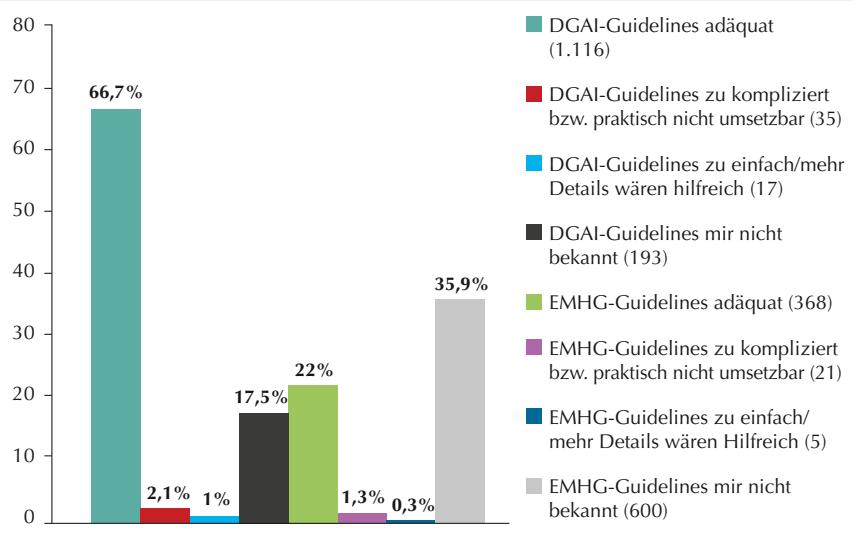
Im Gegensatz zur Aussage aller Teilnehmer (66,7%) halten Chefarzte in fast 81% die DGAI-Empfehlung für adäquat, während dies bei den Praxisverantwortlichen nur 61,9% sind. Dafür kennen in letzterer Gruppe 11,6% die DGAI-Empfehlung nicht. Die Akzeptanz der EMHG-Guidelines liegt mit 33,2% adäquater Zustimmung bei den Chefarzten doppelt so hoch wie bei den Praxisinhabern (16,9%). Klinikdirektoren/Abteilungsleiter und Eigenverantwortliche in Praxen unterscheiden sich hier signifikant. Die weitere Analyse der Daten zeigt jedoch auch, dass 240 (14,3%) aller Teilnehmer weder die DGAI- noch die EMHG-Guidelines kennen (Tab. 5).

**Tabelle 3**

Haben Sie eine SOP (Standard Operating Procedure) zur Therapie der akuten MH? Verwendung unterschiedlicher SOPs/Guidelines bei allen Umfrageteilnehmern, bei Klinikdirektoren/Abteilungsleitern und Eigenverantwortlichen in Praxen. I/S=Verwendung von Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin, \*:  $p < 0,05$  Klinikdirektoren/Abteilungsleiter gegen Eigenverantwortliche in Praxen.

	(I/S)	(I/S) & Ja, Klinikeigene SOP	I/S & Ja, SOP der DGAI	I/S & Ja, SOP der EMHG	I/S & keine SOP	Keine Angabe
Alle (N=1.673)	1.581	596 (37,7%)	485 (30,7%)	101 (6,4%)	364 (23,0%)	35 (2,2%)
Klinikdirektoren/Abteilungsleiter (N=259)	254	77 (30,3%)*	117 (46,0%)	21 (8,3%)	38 (15,0%)	1 (0,4%)
Eigenverantwortlich in Praxis (N=189)	153	22 (14,4%)	81 (52,9%)	15 (9,8%)	34 (22,2%)	1 (0,7%)

Abbildung 1



Wie beurteilen Sie die publizierten SOPs? (Mehrfachnennung war bei dieser Frage möglich).

Tabelle 5

Unterschiedliche Beurteilung der DGAI-Guidelines bzw. EMHG-Guidelines in den Subgruppen Klinikdirektoren/Abteilungsleiter und Eigenverantwortlich in Praxis. \*: p<0,05.

	DGAI-Guidelines adäquat	DGAI-Guidelines nicht bekannt	EMHG-Guidelines adäquat	EMHG-Guidelines nicht bekannt	DGAI-Guidelines und EMHG-Guidelines nicht bekannt
Alle (N=1.673)	1.116 (66,7%)	293 (17,5%)	368 (22,0%)	600 (35,9%)	240 (14,3%)
Klinikdirektoren/Abteilungsleiter (N=259)	209 (80,7%)	19 (7,3%)	86 (33,2%)	61 (23,6%)	0 (0,0%)
Eigenverantwortlich in Praxis (N=189)	117 (61,9%)	22 (11,6%)	32 (16,9%)*	45 (23,8%)	0 (0,0%)

## Diskussion

Der Begriff Guidelines wird im Deutschen mit uneinheitlichen Termini übersetzt. Übersetzungen mit Richtlinien, Handlungsanweisungen bis zu Empfehlungen sind zu finden. Nach dem Cambridge dictionary ist der Begriff Guidelines folgendermaßen definiert: „Information intended to advise people on how something should be done or what something should be“ [15].

Im deutschen Sprachgebrauch kommt der Begriff Leitlinien dem noch am nächsten [16], allerdings mit mehr

normierten Vorgaben. Wir verwenden in unserer Umfrage die Begriffe SOPs/ Guidelines im Sinne von „Handlungsempfehlungen“.

Soweit wir die nationale und internationale Literatur überblicken, ist dies die erste Untersuchung bei MH-Triggersubstanzen anwendenden Anästhesisten, ob in ihrem Bereich entsprechende Handlungsempfehlungen für eine MH-Krise vorhanden sind.

Obwohl über 94% der Umfrageteilnehmer angeben, dass in ihrem Wirkungsbereich Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin zur Anwendung kom-

men, geben fast 18% aus Universitätsklinika und fast 26% aus staatlichen/ kommunalen Krankenhäusern an, dass keine SOPs/Guidelines zur Behandlung einer akuten MH-Krise vorhanden sind. In Anästhesiepraxen ist dies in über 23% der Fall. Bei Betrachtung der Antworten von Klinikdirektoren/Abteilungsleitern, vorausgesetzt, dass sie jeweils eine Klinik repräsentieren, lässt sich der Schluss ziehen, dass in 15% der deutschen Kliniken, in denen Triggersubstanzen zur Anwendung kommen, keine Handlungsempfehlungen für eine akute MH-Krise existieren. Dass eine Klinik nicht nur über Guidelines zur Therapie einer MH-Krise verfügen soll, sondern diese auch an prominenter Stelle dort, wo Triggersubstanzen verwendet werden, visuell präsentieren muss, betont die Malignant Hyperthermia Association of the United States (MHAUS) auf ihrer Webseite [17]. Hier ist auch zu finden, dass in Notfallambulanzen und auf Intensivstationen, in/auf denen keine Inhalationsanästhetika zum Einsatz kommen, jedoch Succinylcholin für Notfallintubationen vorgehalten wird, MH-Guidelines und -Equipment vorhanden sein müssen.

In Anlehnung an die 2010 publizierte Helsinki-Deklaration zur Patientensicherheit [18] ist das Vorhandensein von SOPs in einer anästhesiologischen Klinik als Qualitätsmerkmal anzusehen. „Diese SOPs sollen in Anästhesieabteilungen unabhängig vom Versorgungslevel gelten, auch im ambulanten Sektor, und jedem Mitarbeiter zur Verfügung gestellt werden“ [19]. Als eines von 10 Sicherheitsprotokollen (SOPs) wird die Behandlung der malignen Hyperthermie angeführt.

Arriaga und Mitarbeiter [20] wiesen nach, wie lebensrettend die Verwendung von Checklisten, die ja auch als Handlungsempfehlungen aufgefasst werden können, in klinisch kritischen Situationen ist. Insgesamt 17 OP-Teams simulierte 106 Krisenszenarien, darunter auch akute MH-Krisen. Bei Verwendung von Checklisten kamen von kritischen Schritten nur 6% nicht zur Anwendung, im Gegensatz zu 23% ohne Check-

listen. 97% der Teilnehmer gaben an, dass sie möchten, dass diese Checklisten zur Anwendung kämen, falls sie eine Operation hätten. In anderen Gebieten der Medizin [21,22] wurden positive Zusammenhänge zwischen SOPs und Outcome der Patienten postuliert.

In Bezug auf SOPs ergibt unsere Umfrage auf Intensivstationen ein ähnliches Bild wie in den Anästhesieabteilungen. Obwohl auch hier in über 70% Inhalationsanästhetika oder Succinylcholin zur Anwendung kommen, fehlen in über 16% Handlungsanweisungen für den Fall einer MH-Krise. Nach Angaben des Herstellers finden sich mittlerweile in ca. 50% der deutschen Intensivstationen AnaConDa®-Geräte (Sedana Medical Deutschland, Geretsried-Gelting) zur inhalativen Sedierung [23]. Darüber hinaus wird oftmals Succinylcholin zur notfallmäßigen Intubation verwendet, sodass das Auftreten einer MH-Krise nicht auszuschließen ist [24,25].

Untersuchungen zeigten, dass Anästhesisten deutliche Wissenslücken bezüglich Erkennen und Behandlung einer MH-Krise aufweisen [12]. Die Autoren stellten in einer Online-Umfrage Fragen zu Häufigkeit, Triggersubstanzen, Symptomen, Früherkennung und Therapie einer MH-Krise. Obwohl 50% der Befragten schon Erfahrung mit MH angeben, schlussfolgerten die Autoren, dass mit von Anästhesisten im Durchschnitt 4,7 von 12 erreichbaren Punkten die Basiskenntnisse über die maligne Hyperthermie ungenügend seien. Eine Umfrage in Colorado/USA bei 107 Ärzten in Emergency Departments ergab, dass zwar 41% wussten, wo sich Dantrolen befindet, aber keiner eine MH-Hotline kannte [26]. In unserer Umfrage gaben nur 58% der Teilnehmer an, dass es in ihrer Klinik/Praxis Handlungsanweisungen in schriftlicher Form geben würde, woher sie in kürzester Zeit Dantrolen bekommen könnten, falls die vorhandene Menge nicht ausreichte. Andererseits war aber auch zu entnehmen, dass 42% nicht wussten, ob Handlungsempfehlungen vorhanden sind oder ihnen nicht bekannt war, woher Dantrolen zu bekommen sei.

Über 2/3 der Umfrageteilnehmer unserer Studie finden die von der DGAI zur MH publizierte Empfehlung adäquat, nur wenige sind damit unzufrieden. Allerdings kennen auch über 17% diese DGAI-Empfehlung nicht und über 14% weder die DGAI- noch die EMHG-Guidelines. Zudem verwenden fast 1/3 der Kliniken selbstverfasste Handlungsanweisungen, deren Qualität unbekannt ist. Nach nationalen [6] und internationalen [17] Empfehlungen sollten Guidelines für eine MH-Krise folgende Punkte enthalten: Gesetzliche Regelungen, MH-Hotline, MH-Notfallmedikamente und Ausrüstung, MH-Screening, Anästhesieauswahl und -vorbereitung, MH-Symptome, MH-Krisen-Management, Intensivmanagement. Inwieweit hier neue, kommerziell angebotene elektronische Medien (z.B. Smartphone-Apps) hilfreich sein können, muss sich erst noch zeigen.

### Limitationen

Unsere Studienpopulation waren die Mitglieder der Deutschen Gesellschaft für Anästhesiologie und Intensivmedizin. Allerdings haben sich nur etwas mehr als ein Achtel der Aufgeforderten an der Studie beteiligt. Auffällig ist zudem, dass prozentual mehr Antworten aus größeren Kliniken kamen. Es ist deshalb nicht gewährleistet, dass unsere Auswertung wirklich die Grundgesamtheit deutscher Anästhesisten widerspiegelt.

Es ist nicht auszuschließen, dass ein Bias dadurch entstanden ist, dass sich vor allem diejenigen DGAI-Mitglieder an der Umfrage beteiligten, die vorwiegend „positive Ergebnisse“ aus ihrer Klinik oder Praxis zu vermelden haben. Das Vorhandensein bzw. die Bewertung von Guidelines könnte deshalb überschätzt sein.

Rund ein Drittel derer, die Inhalationsanästhetika und/oder Succinylcholin verwenden, benutzt klinikeigene SOPs in ihrem Bereich. Zur Qualität dieser klinikeigenen SOPs können wir keine Aussagen machen. Diese klinikeigenen Handlungsanweisungen könnten „besser“ als die von den offiziellen anästhesiologischen Gesellschaften veröffentlichten SOPs/Guidelines sein, sie könnten

jedoch auch deutlich unter den von diesen publizierten Anforderungskriterien liegen.

Da im Umfragetool nicht vorgesehen war, dass das Absenden des Fragebogens nur dann möglich war, wenn alle Fragen komplett beantwortet waren, wurden bei einzelnen Fragen keine Angaben in bis zu 3% gemacht. Diese Quote lag jedoch bei der überwiegenden Mehrzahl der Fragen unter 1%. Allerdings ist deshalb eine gewisse Unschärfe der Schlussfolgerungen nicht gänzlich auszuschließen.

### Anhang: Fragebogen

(siehe Seite 11)

### Fazit für die Praxis

- Nationale Fachgesellschaften, internationale Expertengruppen sowie die Helsinki-Deklaration zur Patientensicherheit in der Anästhesiologie empfehlen, dass in jeder Anästhesie- oder Intensiveinheit, in der MH-Triggersubstanzen zum Einsatz kommen, Handlungsempfehlungen zur Prävention, zum Erkennen und Behandeln einer MH-Krise vorzuhalten sind. Da laut unserer Umfrage vermutlich in einem Sechstel der Anästhesieabteilungen und Intensivstationen dies nicht der Fall ist, bedarf dies dort der Ergänzung.
- Da in Kliniken fast zu einem Drittel klinikeigene MH-Handlungsanweisungen verwendet werden, sollte überprüft werden, ob sie den nationalen und internationalen Empfehlungen entsprechen.
- Checklisten und praktische Übungen können in klinisch kritischen Situationen lebensbedrohliche Fehler signifikant reduzieren. Es sollte deshalb das Erkennen und die Therapie einer MH-Krise geübt werden.
- Auch wenn keine Inhalationsanästhetika angewendet werden, sondern nur Succinylcholin für Notfallintubationen vorgehalten wird, sollten MH-Handlungsanweisungen und MH-Equipment vorhanden sein.
- In Anästhesiepraxen tätige Anästhesisten müssen ebenso wie Anästhe-

**sisten in Kliniken auf eine MH-Krise vorbereitet sein. Die vorliegende Arbeit lässt vermuten, dass dies in mehr als jeder fünften Anästhesie-praxis nicht gegeben ist.**

## Danksagung

Wir bedanken uns bei Herrn Prof. Wappler, Köln, Herrn Prof. Schuster, Würzburg, und Herrn Prof. Rüffert, Leipzig, für die Durchsicht und Anregungen zum Fragebogen sowie für die Unterstützung im DGAI-Präsidium. Unser besonderer Dank gilt Herrn Sorgatz, BDA/DGAI-Geschäftsstelle, für die praktische Umsetzung der Umfrage.

## Literatur

1. Klingler W, Lehmann-Horn F: Malignant hyperthermia: An inherited disorder of muscle calcium metabolism. In: Darras BT, Jones HR Jr, Ryan MM, Darryl C. Neuromuscular disorders of Infancy, Childhood and Adolescence. Elsevier 2014;913-920
2. Rosenberg H, Pollock N, Schiemann A, Bulger T, Stowell K: Malignant hyperthermia: a review. *Orphanet J Rare Dis* 2015;10:93
3. Anetseder M, Roewer N: Maligne Hyperthermie (MH). In: Rossaint R, Werner C, Zwölfer B (Hrsg). Die Anästhesiologie. Springer, Berlin Heidelberg 2012; 1273-1281
4. Lehmann-Horn F, Klingler W, Jurkat-Rott K: Nonanesthetic malignant hyperthermia. *Anesthesiology* 2011;115:915-17
5. Brandom BW, Muldoon SM: Unexpected MH deaths without exposure to inhalation anesthetics in pediatric patients. *Pediatric Anesthesia* 2013;23:851-54
6. Schuster F, Johannsen S, Roewer N: Deklaration von Helsinki zur Patientensicherheit in der Anästhesiologie – Teil 3: SOP zur malignen Hyperthermie. *Anästhesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther* 2013;48:162-64
7. Empfehlung zur Therapie der malignen Hyperthermie. Beschluss des Engeren Präsidiums der DGAI vom 11.04.2008. *Anästh Intensivmed* 2008;49:483-88
8. The Association of Anaesthetists of Great Britain & Ireland: Guidelines for the management of a Malignant Hyperthermia Crisis. [http://www.euroanaesthesia.org/sitecore/Content/Publications/Helsinki%20Declaration](http://www.euroanaesthesia.org/sitecore/Content/Publications/Helsinki%20Declaration/~/media/Files/Publications/Helsinki%20Declaration)
9. Protocols/UK%20-%20malignanthyp07amended.ashx. (Zugriffsdatum: 08.02.2017)
10. Glahn KP, Ellis FR, Halsall PJ et al: European Malignant Hyperthermia Group. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: Guidelines from the European Malignant Hyperthermia Group. *Br J Anaesth* 2010;105:417-20
11. The Malignant Hyperthermia Association of the United States. <http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/mhaus-recommendations>. (Zugriffsdatum: 08.02.2017)
12. Guha A, Woods C, Saleem M: Dantrolene – an audit of knowledge. *Anaesthesia* 2015;70:79
13. Wolvetang T, Hofland J, Takkenberg H: Knowledge on malignant hyperthermia: as rare as the disease? A nation wide survey. *BMC Anesthesiology* 2014; 14(Suppl 1):A18
14. Pfenninger E, Heiderich S, Klingler W: Dantrolene Bevorratung in Anästhesie und Intensivmedizin (DaBAI) in Deutschland. Eine bundesweite Online-Umfrage mit 1673 Teilnehmern. *Anästhesist* 2017;DOI:10.1007/s00101-017-0335-z
15. LimeSurvey Project Team/LimeSurvey GmbH. LimeSurvey: An Open Source survey tool/LimeSurvey Project Hamburg, Germany. <http://www.limesurvey.org>. (Zugriffsdatum: 08.02.2017)
16. Cambridge dictionary. <http://dictionary.cambridge.org/de/worterbuch/englisch/guideline>. (Zugriffsdatum: 08.02.2017)
17. Kopp I, Encke A, Lorenz W: Leitlinien als Instrument der Qualitätsicherung in der Medizin. Das Leitlinienprogramm der Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlicher Medizinischer Fachgesellschaften (AWMF). Bundesgesundheitsblatt – Gesundheitsforschung – Gesundheitsschutz 2002;45:223-33
18. Malignant Hyperthermia Association of the United States: Managing an MH Crisis. <http://www.mhaus.org/healthcare-professionals/managing-a-crisis>. (Zugriffsdatum: 08.02.2017)
19. Mellin-Olsen J, Staender S, Whitaker DK, Smith AF: The Helsinki Declaration on patient safety in Anaesthesiology. *Eur J Anaesthesiol* 2010;27:592-97
20. Coburn M, Rossaint R, Bause H, Biscoping J, Fries M, Henzler D et al: Qualitätsindikatoren Anästhesiologie 2015. *Anästh Intensivmed* 2016;57: 219-30
21. Arriaga AF, Bader AM, Wong JM, Lipsitz SR, Berry WR, Ziewacz JE, et al: Simulation-based trial of surgical-crisis checklists. *N Engl J Med* 2013;368:246-53
22. Storm C, Schefold JC, Nibbe L, Martens F, Krueger A, Oppert M, et al: Therapeutic hypothermia after cardiac arrest – the implementation of the ILCOR guidelines in clinical routine is possible. *Crit Care* 2006;10:425
23. Heinrichs W: Maligne Hyperthermie bei Sepsis und Sedierung mit dem Ana-ConDa®-System. In: Meybohm P, Muellenbach RM, Heinrichs W, Schalk R, Stehr S. Fehler und Irrtümer in der Intensivmedizin. Thieme; Stuttgart · New York 2017;70-71
24. Bautista AF, Tongprasert S: Malignant hyperthermia or not malignant hyperthermia: A diagnostic conundrum. *ICU Director* 2013;4(3):143-46
25. Bellgardt M, Weber T, Frommer M, Meiser A: Inhalative Anästhetika in der Intensivmedizin. *Intensivmedizin update* 2013;9:185-204
26. Kacmar RM, Kuhns M, Sarwark J, Hirsch D, Gisondi M, Wong CA: Malignant Hyperthermia in the Emergency Department: A Survey of Residency Program Directors. *Anesthesiology* 2016. <http://www.asaabstracts.com/strands/asaabstracts/abstract.htm;jsessionid=A9789CA826AD318A644BFBF90F2177?year=2015&index=15&absnum=2669>. (Zugriffsdatum: 08.02.2017).

**Deutschlandweite „Rund um die Uhr“-Hotline für maligne Hyperthermie:  
Tel.: 08221 9600**

### Korrespondenz-adresse

**Prof. med. Dr. Ernst Pfenninger**



Klinikum der Universität Ulm  
Stabsstelle Katastrophenschutz  
Albert-Einstein-Allee 29  
89081 Ulm, Deutschland  
Tel.: 0731 500 43005

E-Mail:  
[ernst.pfenninger@uniklinik-ulm.de](mailto:ernst.pfenninger@uniklinik-ulm.de)

## Anhang: Online-Fragebogen – maligne Hyperthermie

### 1. Wo sind Sie tätig?

- Universitätsklinik (auch private Träger)
- Staatliches/Kommunales Krankenhaus
- Krankenhaus mit privatem oder kirchlichem Träger
- In einer Anästhesiepraxis

### 2. Wie viel Betten hat Ihre Klinik?

- <200
- 200-500
- 501-1000
- >1000
- Keine

### 3. Wie viele Narkoseplätze werden von Ihnen/Ihrer Abteilung betreut?

- 1
- 2-5
- 6-10
- >10

### 4. Welche räumliche Struktur hat Ihre Klinik?

- Zentralklinikum (alle Anästhesiearbeitsplätze in einem Gebäude)
- Dezentrale Struktur (verschiedene Gebäude)

### 5. Wie ist Ihr Status in der Klinik/Praxis?

- Assistenzarzt
- Facharzt
- Oberarzt
- Klinikdirektor/Abteilungsleiter
- Eigenverantwortlich in Praxis

### 6. Persönliche Erfahrungen mit maligner Hyperthermie (Mehrachnennung möglich)

- In meiner klinischen Laufbahn habe ich eine oder mehrere klinische MH-Episoden gesehen, oder zumindest einen dringenden Verdacht gehabt.
- In meiner klinischen Laufbahn habe ich keine MH-Episode gesehen.
- Ich hatte bereits einen oder mehrere Patienten betreut, bei welchen der V.a. malignen Hyperthermie oder eine nachgewiesene maligne Hyperthermie vorlag.
- Ich hatte bereits einen oder mehrere Patienten mit anderen neuromuskulären Erkrankungen betreut.

### 7. Werden in Ihrer Klinik/Praxis volatile Inhalationsanästhetika verwendet?

**Wenn ja, welche? (Mehrachnennung möglich)**

- Nein
- Enfluran
- Isofluran
- Sevofluran
- Desfluran

### 8. Wird in Ihrer Klinik/Praxis Succinylcholin eingesetzt?

- Nein
- Ja

(wenn Frage 7 und 8 mit „Nein“ beantwortet wurden, dann bitte die Befragung beenden, ans Ende gehen und jetzt abschicken)

### 9. Wo ist bei Ihnen Dantrolen gelagert? (Mehrachnennungen möglich)

- Im OP
- Auf der Intensivstation
- In der Apotheke
- Kein Dantrolen gelagert
- mir nicht bekannt

### 10. Wenn Sie akut Dantrolen brauchen, wie weit ist es im Akutfall weg?

- In direkter Nähe, z.B. im selben OP-Bereich
- Im selben Gebäude
- In einem Nachbarhaus (Entfernung <15 min bzw. <10 km)
- In einem Nachbarhaus (Entfernung >15 min bzw. >10 km)
- mir nicht bekannt

### 11. Wie viele Flaschen Dantrolen hätten Sie sofort zur Verfügung? (z.B. innerhalb 5 Minuten)

- Keine
- 12 Flaschen
- 24 Flaschen
- 36 Flaschen
- Mehr als 36 Flaschen
- Mir nicht bekannt

### 12. Wenn Ihnen die initial zur Verfügung stehende Menge nicht ausreichen würde, wo befindet sich das nächste erreichbare Depot?

- Im selben Gebäude
- In einem Nachbarhaus (Entfernung <15 min bzw. <10 km)
- In einem Nachbarhaus (Entfernung >15 min bzw. >10 km)
- Mir nicht bekannt

### 13. Wenn in Ihrer Intensivstation mit Inhalationsanästhetika sediert wird (z.B. AnaConDa®), wo befindet sich Dantrolen?

- Direkt auf der Station
- Anderswo in der Klinik, z.B. im OP
- Kein Dantrolen in der Klinik
- Auf unserer Intensivstation werden keine Inhalationsanästhetika verwendet
- Trifft für mich nicht zu/wir haben keine Intensivstation
- Mir nicht bekannt

### 14. Wenn auf Ihrer Intensivstation Succinylcholin verwendet wird, wo befindet sich Dantrolen?

- Direkt auf der Station
- Anderswo in der Klinik, z.B. im OP
- Kein Dantrolen in der Klinik
- Auf unserer Intensivstation wird kein Succinylcholin verwendet

- Trifft für mich nicht zu/wir haben keine Intensivstation
- Mir nicht bekannt

### 15. Gibt es in Ihrer Klinik/Praxis

Handlungsanweisungen in schriftlicher Form (SOP, Klinikmitteilung o.ä.), von wo Sie in kürzester Zeit Dantrolen bekommen könnten, falls die vorhandene Menge nicht ausreicht?

- Ja
- Nein
- Mir nicht bekannt

### 16. Wenn im Akutfall Dantrolen nicht ausreicht oder gar nicht zur Verfügung steht, an wen würden Sie sich als erstes wenden?

- Da ich es nicht weiß, Kollegen, Oberarzt oder Chefarzt fragen
- Apotheke im Haus
- Benachbarte Kliniken abtelefonieren
- MH-Hotline anrufen und nachfragen
- An die Herstellerfirma wenden

### 17. Ist Ihnen bekannt, ob eine (schriftliche) Vereinbarung mit benachbarten Kliniken getroffen ist, von denen Dantrolen in kürzester Zeit bezogen werden könnte?

- Es gibt eine Vereinbarung
- Es gibt keine Vereinbarung
- Unsere Klinik hat ausreichend Dantrolen bevorratet
- Mir nicht bekannt

### 18. Haben Sie eine SOP (Standard Operating Procedure) zur Therapie der akuten MH?

- Ja, eine Klinik eigene SOP
- Ja, wir benutzen die SOP der DGAI
- Ja, wir benutzen die Guidelines der Europäischen maligne Hyperthermie Gruppe (EMHG)
- Nein, wir haben bislang keine SOP für die Therapie einer akuten MH

### 19. Wie beurteilen Sie die publizierten SOPs? (Mehrachnennungen möglich)

- DGAI Guidelines adäquat
- DGAI Guidelines zu kompliziert bzw. praktisch nicht umsetzbar
- DGAI Guidelines zu einfach/mehr Details wären hilfreich
- DGAI Guidelines mir nicht bekannt
- EMHG Guidelines adäquat
- EMHG Guidelines zu kompliziert bzw. praktisch nicht umsetzbar
- EMHG Guidelines zu einfach/mehr Details wären hilfreich
- EMHG Guidelines mir nicht bekannt