Methämoglobinämie

Fallbeispiel:

Ihr seid mit dem Rettungsdienst unterwegs als auf dem Melder plötzlich „Kindernotfall, 4-Jähriges Kind mit Atemnot und Zyanose“ steht. Das treibt den Puls immer etwas in die Höhe und auf der Anfahrt geht ihr schonmal im Kopf die Diffentialdiagnosen durch. Pseudokrupp, Bolusgeschehen, Asthma…murmelt ihr vor euch hin. Wieviel mag ein 4-jähriges Kind wiegen? Vor Ort findet ihr die panischen Eltern und die verhältnismäßig ruhige Carla, ein relativ zartes Kind vor. Die Hautfarbe ist graublau und das Kind liegt schlapp auf den Sofa. Während die Notfallsanitäter Pulsoxymeter anbringen und Sauerstoff vorbereiten, macht der Notarzt eine kurze Anamnese. Die Mutter berichtet, dass Carla seit langem erkältet sei und für den nächsten Monat ist eine Mandelentfernung und die Anlage von Paukenröhrchen geplant. Sonst stecke sie Infekte relativ gut weg und sei selbst bei Fieber noch sehr munter. Nun haben sich die Mandeln aber so stark entzündet, dass sie nichts mehr essen konnte und wollte. Dabei sie sei eh schon immer ein sehr spärlicher Esser gewesen. Allergien seien keine bekannt. Medikamente nähme sie auch keine, außer die Lutschtabletten aus der Apotheke, damit der Hals nicht so weh tut. Der Impfstatus ist vollständig, sodass Epiglottitis eher unwahrscheinlich ist. Die Sättigung zeigt 85% an, was die Hautfarbe des Kindes ja schon angekündigt hatte. Der Notfallsanitäter bereitet die Sauerstoffbrille mit 4 L O2 vor. Carla wehrt sich und gruselt sich als der Notarzt versucht sie abzuhorchen, so dass die Herzfrequenz auf 140 Schläge steigt. Überraschenderweise klingt die Lunge fast frei, vielleicht etwas verschleimt, aber das scheint eher nach einen kleinem Rotzfaden in den oberen Atemwegen zu klingen. Widerwillig lässt Carla sich in den Mund schauen und man findet stark vergrößerte Tonsillen, die aber den Atemweg auch nicht verengen. Kurzerhand wird das Kind eingepackt und in die naheliegende Kinderklinik gefahren. Der Pädiater vor Ort wundert sich ebenso wie der Notarzt, dass die Sättigung unter der Sauerstoffinsufflation gar nicht anzuheben ist. Immer noch 85%. Welche Lutschtabletten habe das Kind denn bekommen ? Erst Dorithricin und dann noch Dolodobendan,

damit das für die Kleine nicht zu viel wird, berichtet die Mutter. Nun dämmert es dem Pädiater. Es erfolgt eine BGA, welche ein normales PaO2 anzeigt, aber halt ein Wert ist verändert. Die POC-Diagnostik zeigt einen Methämoglobin-Wert von 25% an. Was waren denn nochmal die Wirkstoffe der beiden OTC-Medikamente ? Beides Benzocain. Carla bekommt Methylenblau infundiert und der Ton des Pulsoxymeters wird noch tiefer. Der Pädiater ist auf einmal verunsichert, war er wohl doch auf der falschen Spur ? Als etwas 15 Minuten später die Sättigung auf 93% steigt und das Kind auch nicht mehr so grau-zyanotisch ausschaut, ist er beruhigt. Die Diagnose war richtig.

Allgemeines:

Methämoglobin (Met-Hb) enthält Eisen in III-wertiger Form (Hämiglobin) nachdem die aktive Form (Fe+2) (in normalem Hämoglobin) reduziert wurde. Normwert bis 2% des Gesamthämoglobins, Verlust von Sauerstofftransportfunktion, hohe interindividuelle Variabilität der Methämoglobinbindung. Klinische Symptomatik abhängig von der Höhe der Methämoglobinkonzentration (>10%), des aktuellem Hb-Wertes und kard-vask. Vorerkrankungen.

Symptome und Diagnostik:

Medikamentenanamnese! Dran denken!
Methämoglobinzyanose (schiefergrau/blaugrau) ab ca. 10% Met-Hb, klinische Symptome ab ca. >35% Met-Hb, refraktär unter Sauerstoffgabe
Dunkelbraune Blutfarbe ab ca. 20% Met-Hb (verschwindet nicht durch Schütteln mit Luftbeimengungen, ggf. Vergleichsblut, Tupfertest, Farbskala)
Unspezifische Symptome wie: Übelkeit, Erbrechen, Schwindel, Kopfschmerz, Tachykardie, Lethargie
Krampfanfälle, Konfusion ab ca. 40% Met-Hb
Tod bei ca. 70% Met-Hb
Pulsoxymetrie: herkömmliche Geräte sind fehlerhaft, keine glaubwürdigen Ergebnisse, meist angezeigte SPO2-Werte von 75-85%, daher Diagnose über Mehrwellenlängen-Pulsoxymeter oder einfach mit der Blutgasanalyse
Heinzinnenkörperchen in den Erythrozyten
Spektroskopische Met-Hb-Bestimmung möglich

Ursachen:

Selten *angeboren* (Die blauen Fugates, Mangel an Met-Hb-Reduktase, Glucose-6-Phosphatdehydrogenasemangel)

Trinkwasser mit erhöhten *Nitrat*gehalt (Säuglinge sind kaum in der Lage Methämoglobin zu normalem Hb zu reduzieren)
Lokalanästhetika:
EMLA ®- Creme („eutetic micture of local anesthetics“) : *Lidocain* 2,5% und *Prilocain* 2,5% als Pflaster oder Creme, bei Säuglingen nie mehr als 2 Pflaster kleben, besondere Vorsicht bei Frühgeborenen oder gleichzeitiger Behandlung mit weiteren möglichen Methämoglobinbildnern.
Prilocain (Xylonest ® 0,5%, 1%, 2%) Metabolisierung zu Toluidin, das über Oxygenierung von Hämoglobin zu Methämoglobinämie führt. *Benzocain* (Lutschpastillen DoloDobendan ®, Dorithricin ®, Neo-Angin ®) FDA-Warnung, Erst ab 6. oder 16. LJ zugelassen. *Tetracain*
Sulfonamide, Rifampicin, Dapsone, Nitrofurantoin, Phenacetin (in D nicht mehr im Handel), Phenytoin, Phenobarbital, Antimalariamittel Chinin
Nitro-und Aminoverbindungen, Nitrosegase, Nitroglycerin, Nitroprussid, diverse Drogen (Poppers -> Alkylnitrate)

Prophylaxe:

Höchstdosierungen beachten, keine kontinuierliche Gabe von auslösenden Medikamenten, nicht mehr als einmalige Repetition

---

Therapie:

Gift-Notruf erwägen

Sauerstoffgabe (Bei Methämoglobinämie, wird sich die SPO2-Sättigung nicht deutlich verbessern, sowie wir es sonst gewohnt sind.)
Methylenblau 1 – 2 mg/kg über 5 Minuten ggf. Wiederholung. (CAVE Sättigungsabfälle in der Pulsoxymetrie unter der Therapie), reduziert die Häm-Gruppe, Kontraindikation: G6-PDG-Mangel. Besserung der Symptomatik nach wenigen Minuten möglich. Achtung neurotoxisch und Serotoninsyndrom bei Kombination mit MAO-Hemmer oder SSRI möglich
Vorsicht es ist mit Wiederauftreten der Symptomem zu rechnen, die erneute Behandlung benötigen (v. a. bei Dapsone, Anilin und Nitrobenzolen)
Ultima ratio: Austauschtransfusion

Autor:

Ines Severloh

Ressourcen:

Klinikleitfaden Anästhesie 6. Auflage 2010 Urban & Fischer, Reiner Schäfer, Peter Söding

Herold G. Innere Medizin: eine vorlesungsorientierte Darstellung; unter Berücksichtigung des Gegenstandskataloges für die Ärztliche Prüfung; mit ICD 10-Schlüssel im Text und Stichwortverzeichnis. Köln: Herold; 2019

Deutsche Apotheker Zeitung, FDA warnt vor oralem Benzocain https://www.deutsche-apotheker-zeitung.de/daz-az/2018/daz-22-2018/fda-warnt-vor-oralem-benzocain

Fachinformation EMLA ® Creme Abgerufen am 13.09.2020 https://s3.eu-central-1.amazonaws.com/prod-cerebro-ifap/media_all/85683.pdf

Acquired MethemoglobinemiaOtis U. Warren, M.D.and Benjamin Blackwood, M.D. N Engl J Med 2019; 381:1158 DOI: 10.1056/NEJMicm1816026 https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMicm1816026 -> Bild vom Schokobraunen Blut

https://www.businessinsider.de/wissenschaft/warum-die-menschen-in-einem-bergdorf-alle-blaue-haut-hatten-2016-11/

Podcast:

Kochbuch Anästhesie, Ilja Osthoff

Methämoglobinämie und Warum sieht das Blut so komisch aus ?

Skip to main content

Internet Book of Critical care (The IBCC Podcast)

Methemoglobinemia

EMIG Cast

Folge 41 Teil 1 Toxic Dew

Folge 41 Teil 2 Toxic Dew