



Malign hypertermikänslighet

Malign hypertermikänslighet är en ärftlig muskelsjukdom som kan ge symtom under sövning med vissa narkosmedel eller användning av vissa läkemedel. Läkemedlen kan utlösa en malign hypertermireaktion, ett akut tillstånd som kan vara livshotande.

Totalt finns det ungefär 300 familjer i Sverige med fastställd malign hypertermikänslighet, men den exakta förekomsten är okänd. Personer med vissa andra ärftliga muskelsjukdomar kan ha en ökad risk för malign hypertermikänslighet.

Symtom

Symtomen vid malign hypertermikänslighet uppträder endast i samband med narkos och vid användning av specifika läkemedel.

Vid en malign hypertermireaktion ökar ämnesomsättningen i muskelcellerna. Det ger ökad värmeproduktion i kroppen. Tillståndet medför muskelsönderfall, stigande koncentration av koldioxid i utandningsluften och snabbt ökande behov av syrgas. Hög puls, svettning och snabbt stigande feber är andra effekter av ökad ämnesomsättning i cellerna.

En malign hypertermireaktion som inte behandlas kan påverka flera organ och funktioner i kroppen, som hjärtat och blodomloppet, njurarna, hjärnan och blodets leveringsförmåga. Det kan medföra bestående skador eller leda till döden.

Reaktionens svårighetsgrad varierar mycket mellan olika personer. Reaktionerna kan också utebli helt. Att ha blivit sövd med samma typ av läkemedel tidigare är ingen garanti för att en reaktion inte ska uppkomma.

Orsak

Malign hypertermikänslighet uppkommer till följd av en förändring i en gen med betydelse för muskelcellernas funktion. Vid exponering för specifika narkosgaser eller läkemedel kan en malign hypertermireaktion utlösas.

Behandling

Den som har en fastställd eller misstänkt malign hypertermikänslighet ska aldrig ges följande preparat:

- sevofluran, desfluran, isofluran, enfluran (narkosgaser)
- suxameton/succinylkolin (muskelavslappnande läkemedel)
- metoxyfluran (smärtstillande inhalationsläkemedel).

Vid en malign hypertermireaktion avbryts omedelbart tillförseln av medlet som utlöste reaktionen, och motmedlet dantrolennatrium ges. Medicinska åtgärder för att stötta livsviktiga funktioner sätts in efter behov. Ökad värmeproduktion i kroppen motverkas med kylning.

Det är viktigt att sjukvården är informerad om sjukdomen inför planerade operationer/narkos, och att journaler är märkta med en varningstext. Det är också bra att fylla i ett medicinskt ID på sin mobiltelefon och märka sitt ID-kort.

Släktingar bör informeras om att tillståndet finns i släkten så att de har möjlighet att utredas.

Narkosenheter i Sverige och andra länder med utvecklad sjukvård bör ha tillgång till motmedel, och det finns resurser för säker narkos med alternativa läkemedel.

Resurser

Malign hypertermimottagning, Skånes universitetssjukhus, Lund, har särskild kunskap om malign hypertermikänslighet och ansvarar för utredning och in vitro-kontrakturtest av malign hypertermi i Sverige.

Vid universitetssjukhusen finns även Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

Samhällets stödinsatser

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information finns på Socialstyrelsens webbplats under *Samhällets stöd*.

Intresseorganisationer

- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

Läs mer

Det här är en kort sammanfattning av texten i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/kunskapsdatabasen.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se
Webbplats: agrenska.se/informationscentrum

Reviderad september 2026.