

Anestesia Venosa Total (AVT) em Lactente com Doença de Werdnig-Hoffmann. Relato de Caso *

Total Intravenous Anesthesia (TIVA) in an Infant with Werdnig-Hoffmann Disease. Case Report

Marco Antonio Cardoso de Resende, TSA¹, Elizabeth Vaz da Silva, TSA², Osvaldo José Moreira Nascimento³, Alberto Esteves Gemal, TSA⁴, Giseli Quintanilha⁵; Eliana Maria Vasconcelos⁶

RESUMO

Resende MAC, Silva EV, Nascimento OJM, Gemal AE, Quintanilha G, Vasconcelos EM – Anestesia Venosa Total (AVT) em Lactente com Doença de Werdnig-Hoffmann. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA E OBJETIVOS: A doença de Werdnig-Hoffmann é a causa mais comum de hipotonia no lactente e quando presente logo após o nascimento tem pior prognóstico. Fraqueza muscular simétrica, arreflexia e fasciculações da língua são característicos. A maioria dos lactentes morre antes dos dois anos por insuficiência respiratória. O presente relato apresenta um caso com técnica venosa total durante anestesia.

RELATO DO CASO: Paciente feminina, branca, um ano, 10 kg, estado físico ASA III, com doença de Werdnig-Hoffmann diagnosticada desde os dois meses de idade. Candidata à gastrostomia e fundo-gastroplicatura na técnica aberta e traqueostomia. Monitorização com cardioscópio, pressão arterial não invasiva, oxímetro de pulso, estetoscópio precordial e temperatura retal após venoclise. Foi pré-oxigenada e após bolus de atropina (0,3 mg) foi realizada indução anestésica com remifentanil bolus (20 µg) e propofol (30 mg). Após intubação traqueal foi ventilada de forma controlada manual, em sistema sem absorvedor de CO₂, Baraka (sistema Mapleson D), FGF de 4 L.min⁻¹, FiO₂ 0,5 (O₂/N₂O). Mantida sob anestesia com propofol 250 µg.kg⁻¹.min⁻¹ e remifentanil 0,3 µg.kg⁻¹.min⁻¹ em infusão contínua

* Recebido (**Received from**) do CET/SBA do Serviço de Anestesiologia e do Serviço de Neurologia do Hospital Universitário Antonio Pedro (HUAP) da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ

1. Corresponsável CET/SBA HUAP-UFF
2. Professora Adjunta do Departamento de Cirurgia Geral e Especializada do HUAP-UFF; Responsável pelo CET/SBA HUAP-UFF
3. Professor Titular de Neurologia da Faculdade de Medicina da UFF; Coordenador da Pós-Graduação em Neurologia/Neurociências do HUAP-UFF
4. Professor Associado do Departamento de Cirurgia Geral e Especializada do HUAP-UFF; Coordenador da Pós-Graduação em Anestesiologia; Corresponsável pelo CET/SBA HUAP-UFF; Ph.D. em Anestesiologia pela Universidade de Bristol; M.Sc. Engenharia Biomédica
5. Mestre em Medicina (Neurologia) pela UFF; Médica Neurologista do Ambulatório de Neuropatias Periféricas do HUAP-UFF
6. Ex-Residente em Anestesiologia do HUAP-UFF; Anestesiologista do Hospital da Polícia Militar, Niterói

Apresentado (**Submitted**) em 20 de dezembro de 2008
Aceito (**Accepted**) para publicação em 24 de dezembro de 2009

Endereço para correspondência (**Correspondence to**):
Dr. Marco Antonio Cardoso de Resende
Hospital Universitário Antônio Pedro
Serviço de Anestesiologia
Rua Marquês de Paraná, 303, 3º andar
Centro
24033-900 Niterói, RJ
E-mail: macresende@ig.com.br; macresende@gmail.com

manual. O tempo cirúrgico foi de 150 minutos. O despertar ocorreu 8 minutos após o término da infusão, com ventilação espontânea. Duas horas depois foi transferida para unidade pediátrica e recebeu alta hospitalar no 4º dia de pós-operatório.

CONCLUSÕES: A escolha da técnica anestésica prioriza a segurança que advém da familiaridade do manuseio dos fármacos existentes. Em crianças com doenças neuromusculares, a anestesia venosa total com remifentanil e propofol em sistemas de infusão, pela duração de ação extremamente curta, pode influenciar a evolução da doença favoravelmente.

Unitermos: DOENÇAS, Neurológica: atrofia muscular espinhal Tipo I (doença de Werdnig-Hoffmann); ANESTESIA, Geral: venosa.

SUMMARY

Resende MAC, Silva EV, Nascimento OJM, Gemal AE, Quintanilha G, Vasconcelos EM – Total Intravenous Anesthesia (TIVA) in an Infant with Werdnig-Hoffmann Disease. Case Report.

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Werdnig-Hoffmann disease is the most common cause of hypotonia in infants and its prognosis is worse if it is present shortly after delivery. Symmetrical muscular weakness, areflexia, and fasciculations of the tongue are characteristic. The majority of the infants die before two years of age as a consequence of respiratory failure. The present report presents a case in which total intravenous anesthesia was used.

CASE REPORT: This is a 1 year old white female weighing 10 kg, physical status ASA III, with Werdnig-Hoffmann disease diagnosed at two months of age. The patient was a candidate for open gastrostomy, fundus gastroplication, and tracheostomy. After venoclysis, the patient was monitored with cardiocscope, non-invasive blood pressure, pulse oximeter, precordial stethoscope, and rectal temperature. She was oxygenated and, after bolus administration of atropine (0.3 mg), boluses of remifentanil (20 µg) and propofol (30 mg) were administered for anesthetic induction. After tracheal intubation, she was ventilated with manual controlled system without CO₂ absorber, Baraka (Mapleson D system), FGF of 4 L.min⁻¹, and FiO₂ 0.5 (O₂/N₂O). Anesthesia was maintained with continuous manual infusion of propofol, 250 µg.kg⁻¹.min⁻¹, and remifentanil, 0.3 µg.kg⁻¹.min⁻¹. The surgery lasted 150 minutes. The patient regained consciousness 8 minutes after the end of the infusion, ventilating spontaneously. Two hours later, she was transferred to the pediatric unit, being discharged from the hospital on the fourth postoperative day.

CONCLUSIONS: The choice of anesthetic technique gives priority to the safety associated with the familiarity of handling available drugs. In children with neuromuscular diseases, due to the extremely short duration, total intravenous anesthesia with remifentanil and propofol in infusion systems can have a favorable influence on disease evolution.

Keywords: ANESTHESIA, General: intravenous; DISEASES, Neurologic: type I spinal muscular atrophy (Werdnig-Hoffmann disease).

INTRODUÇÃO

A atrofia muscular tipo I (Werdnig-Hoffmann) é uma doença autossômica recessiva dos lactentes que apresenta degeneração dos neurônios motores da ponta anterior da medula espinhal. É identificada ao nascimento ou nos primeiros meses de vida. A criança não desenvolve a capacidade de sentar, ficar de pé ou deambular, porém o intelecto, o exame de sensibilidade e o controle esfinteriano estão preservados¹⁻². É caracterizada por fraqueza progressiva e simétrica dos membros, tronco e segmento cefálico (exceção de músculos oculares). Pelo maior acometimento proximal dos membros, o movimento pode ser encontrado nos pequenos músculos das mãos e pés. Podem ser observados atrofia e fasciculação da língua com a progressão da doença e o envolvimento bulbar. A evolução com disfagia, aspiração pulmonar e óbito por insuficiência respiratória ocorre com dois a três anos de idade na ausência de ventilação mecânica³⁻⁴. As comorbidades presentes devem ser de conhecimento do anesthesiologista diante da possibilidade de qualquer intervenção cirúrgica.

A atrofia muscular progressiva apresenta amplo espectro fenotípico, cuja classificação é baseada na idade do início das manifestações clínicas¹. São conhecidos quatro tipos: o tipo I (doença de Werdnig-Hoffmann) é a forma infantil mais grave, diagnosticada até os seis meses de idade, com o lactente incapaz de sentar-se; o tipo II é a forma infantil crônica iniciada entre seis e 12 meses, sendo o lactente capaz de sentar-se, mas incapaz de andar; no tipo III (doença de Kugelberg-Welander), entre dois e 15 anos, é capaz de andar; o tipo IV apresenta início no adulto⁵.

A atrofia muscular espinhal é a causa mais comum de doença do neurônio motor, afetando o tronco cerebral e medula espinhal em crianças. A incidência global é de 1:10.000 a 1:25.000, sendo a segunda doença neuromuscular hereditária mais comum depois da distrofia de Duchenne².

Noventa e oito por cento dos pacientes com atrofia muscular espinhal têm deleção homocigótica no gene do neurônio motor sobrevivente (*SMN 1*), localizado no braço 5q (bandas q 11.2-13.3). Tal gene é parte de uma proteína complexa necessária para a biogênese de ribonucleoproteínas. A ausência ou disfunção de *SMN* causa aumento da morte neuronal, sendo as deleções em grande escala da região 5q13 específicas da doença de Werdnig-Hoffmann⁶⁻⁷.

A degeneração de células da ponta anterior da medula leva de forma secundária a um prejuízo de formação de colina acetil-transferase, envolvida na síntese de acetilcolina, o que aumenta a sensibilidade do paciente aos efeitos dos fármacos adespolarizantes. Em caso de emprego desses fármacos advoga-se titulação de dose com monitorização do bloqueio neuromuscular. No entanto deve ser evitado o bloqueio despolarizante (succinilcolina – Sch) pela associação com hipertassemia e contraturas tipo miotônicas⁸.

Há escasso material na literatura sobre o manuseio anestésico na criança hipotônica⁹. Embora a hipotonia seja um distúrbio músculo-esquelético encontrado em pacientes suscetíveis

à hipertermia maligna, como na doença do central core ou na miopatia de King-Denborough, não há relação até o momento entre a atrofia muscular espinhal e o desenvolvimento de hipertermia. No caso da doença de Werdnig-Hoffmann, inúmeras dificuldades devem ser consideradas e abrangem quase sempre a fraqueza muscular progressiva, a imprevisibilidade no uso de bloqueadores neuromusculares, além da discussão ética acerca do suporte ventilatório empregado¹⁰. Ainda que não haja proibição do uso de técnica anestésica inalatória em pacientes com grave comprometimento neuromuscular, a técnica venosa sem bloqueador pode se mostrar interessante¹¹. O objetivo deste relato foi apresentar um caso de lactente portador da doença de Werdnig-Hoffmann submetido à cirurgia sob anestesia venosa total.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, branca, um ano, 10 kg, com diagnóstico de doença de Werdnig-Hoffmann aos dois meses de idade. Foi internada no dia anterior à cirurgia com hidratação venosa segundo prescrição da clínica pediátrica. Apresentava-se restrita ao leito, alerta, em atitude semipassiva, estado físico ASA III, com cateter enteral e sem medicação pré-anestésica. Foi encaminhada até a sala de operação pela manhã para realização de gastrostomia e fundogastroplicatura sob técnica aberta e traqueostomia. Não havia associação com outros distúrbios congênitos, embora apresentasse relato de duas pneumonias, provavelmente aspirativas, tratadas nos últimos seis meses. Os exames pré-operatórios incluíam Ht 34%, Hb 11,1 g.dL⁻¹, leucograma 8.400/mm³, glicose 78 mg.dL⁻¹, Na⁺ 140 mEq.L⁻¹ e K⁺ 4,4 mEq.L⁻¹. A ausculta pulmonar apresentava murmúrio diminuído em bases, sem ruídos adventícios (SpO₂ 96% em ar ambiente). A monitorização foi realizada com pressão arterial não invasiva automática, cardioscópio (D_{II} e V₅), oxicapnografia, estetoscópio precordial e sensor de temperatura retal. Foi realizada nova venóclise em membro superior esquerdo com cateter 24G e administrada cefazolina (500 mg) em infusão. Após pré-oxigenação por cinco minutos com O₂ a 100% e *bolus* venoso de atropina (0,3 mg), iniciou-se a indução anestésica com *bolus* de remifentanil (20 µg) e propofol (30 mg). Foi realizada intubação traqueal, sem bloqueador neuromuscular, com tubo 4,5 sem balonete. A capnografia revelava curva de padrão normal. Foi ventilada manualmente em sistema sem absorvedor de CO₂, avalvular, Baraka (Mapleson D) com FGF de 4 L.min⁻¹, FiO₂ de 0,5 (O₂/N₂O) e durante a traqueostomia com FiO₂ de 1. Previamente à incisão foi infiltrada ropivacaína a 0,3% (20 mg) na pele. Foi mantida sob anestesia venosa com propofol em infusão contínua manual de 250 µg.kg⁻¹.min⁻¹ e remifentanil 0,3 µg.kg⁻¹.min⁻¹ (no acesso venoso previamente puncionado). Parâmetros objetivados eram FC entre 80 e 100 bpm e PAS/PAD entre 90-70 e 50-40 mmHg, respectivamente. A temperatura mínima foi de 36°C. Foram administrados 200 mL de solução aquecida de Ringer com lactato como hidratação, conforme estimativas de Holiday e Segar (4 mL.Kg⁻¹.h⁻¹),

além de perdas associadas à ventilação. Ao final do procedimento foram administrados 500 mg de dipirona venosa. O tempo anestésico-cirúrgico foi de 150 minutos, sem intercorrências. Apresentou estabilidade cardiorrespiratória durante o procedimento e o despertar ocorreu oito minutos após a interrupção dos agentes anestésicos com ventilação espontânea. Na sala de recuperação pós-anestésica, foi realizado RX de tórax com bom posicionamento da cânula. Duas horas depois foi transferida para unidade pediátrica semi-intensiva, onde foi ofertado ar umidificado, com aspiração frequente de secreções. Teve alta hospitalar no 4º dia de pós-operatório. Após seis meses evoluiu para óbito por infecção pulmonar complicada.

DISCUSSÃO

Descrita originalmente pelos neurologistas Guido Werdnig e Johann Hoffmann no final do século XIX, a atrofia muscular espinhal tipo I é uma afecção hereditária, rara, de acometimento precoce e progressivo, caracterizado por hipotonia muscular e fraqueza marcantes². Há dificuldades evolutivas de deglutição por comprometimento bulbar, além de disfunção de músculos respiratórios intercostais. O prognóstico é sombrio e a morte ocorre geralmente por pneumonia nos primeiros três anos de idade. Não há tratamento para o distúrbio de base e a abordagem deve ser multidisciplinar e multimodal.

Os procedimentos cirúrgicos realizados no aparelho digestivo neste paciente objetivaram a diminuição do risco de aspiração pulmonar como complicação e também a melhora do aporte nutricional. A traqueostomia possibilita a adequada aspiração de secreções e facilita a ventilação mecânica que é esperada no contexto evolutivo da doença.

Não há evidência na literatura de uma técnica anestésica ideal a ser preconizada. A técnica venosa total em crianças em regime de infusão manual ou alvo-controlada difundiu-se com maior segurança após o advento de fármacos de latência curta, despertar rápido, sem efeitos cumulativos e com facilidade de titulação¹². A coadministração de propofol e do opioide de duração de ação ultracurta remifentanil tem sido utilizada em crianças para facilitar a intubação traqueal sem bloqueio neuromuscular em cirurgias eletivas¹³⁻¹⁴. Crawford e col., ao compararem inicialmente doses-resposta de remifentanil para intubação entre lactentes a termo saudáveis (2-12 meses) e crianças (1-6 anos), determinaram a ED₉₈ como 2,88 µg.kg⁻¹ e ED₅₀ 1,7 µg.kg⁻¹, com propofol 3 mg.kg⁻¹. A resposta foi similar para ambas as faixas etárias com doses administradas de glicopirrolato (10 µg.kg⁻¹) e propofol 4,0 mg.kg⁻¹ previamente ao remifentanil, com boas condições para intubação em anatomia de via aérea normal, além de estabilidade hemodinâmica¹⁵. A seqüência de administração das drogas interfere com o início do tempo de apnéia, que se mostrou mais longo em estudo de Morgan e col. com propofol 4 mg.kg⁻¹ e remifentanil 1,25 µg.kg⁻¹ comparados com a mesma dose de propofol e succinilcolina¹⁶. O remifentanil apresenta metabolização órgão-independente e é considerado o opioide preferencial

para crianças, sendo que a bradicardia e a hipotensão são menos intensas do que nos adultos¹⁷. Existem controvérsias relacionadas ao uso de *bolus* na indução anestésica, uma vez que o remifentanil foi desenvolvido para infusão contínua e tem previsibilidade de ação rápida quanto ao seu início e término¹⁸. Foram utilizadas doses em *bolus* e infusão controlada manual, mas bombas de infusão alvo-controladas, por corrigirem parâmetros farmacocinéticos relacionados à idade, com aumento do volume de distribuição esperado nas crianças, podem se tornar vantajosas quando comparadas à infusão manual¹⁹. A ação predominantemente supratalâmica do propofol não retarda a recuperação do tônus muscular no caso clínico em questão, em que se deseja minimizar ou mesmo abolir o uso de relaxantes musculares. O propofol deve ser evitado em procedimentos de longa duração, ou sedação em terapia intensiva, pelo risco da síndrome de infusão de propofol que promove acidose metabólica, rhabdomiólise, plasma hiperlipidêmico e parada cardíaca^{17,20-21}. O mecanismo é ainda incerto, mas especula-se toxicidade mitocondrial por metabólitos do propofol ou efeito direto que necessita de infusão de altas doses por período prolongado, ou ainda uma variante genética do *clearance* e do próprio metabolismo da droga²². O propofol é considerado seguro para procedimentos de curta duração, tanto para sedação quanto para anestesia geral. Há vários relatos de emprego do propofol abaixo dos três anos, idade a partir da qual não há restrição para a técnica venosa. Nos pacientes pediátricos, o uso de propofol para bloquear a resposta somatossensitiva à incisão parece requerer doses maiores de remifentanil quando comparado à anestesia em adultos²³.

As miopatias, distrofias e canalopatias, ainda que raras na prática clínica anestesiológica, nem sempre apresentam diagnóstico clínico-laboratorial definido e podem permanecer com diagnóstico incerto. A imaturidade hepática e renal em crianças e a variabilidade individual observadas com a anestesia venosa podem representar limitações à técnica. No entanto, a anestesia inalatória em pacientes com distúrbios neuromusculares não deve ser a técnica de escolha, pois não há como afastar a possibilidade de desencadeamento de hipertermia maligna e rhabdomiólise²⁴. A doença de Werdnig-Hoffmann é considerada contraindicação relativa ao uso da técnica inalatória principalmente pelo risco de rhabdomiólise²⁵. O mesmo agente venoso – propofol – pode provocar acidose e rhabdomiólise em miopatias mitocondriais, mas diminuir a chance de rhabdomiólise na doença de Werdnig-Hoffmann.

A escolha da técnica anestésica prioriza a segurança que advém da familiaridade do manuseio dos fármacos existentes. Em crianças com distúrbios neuromusculares, a anestesia venosa total com remifentanil e propofol em sistemas de infusão, pela duração de ação extremamente curta, pode influenciar a evolução da doença favoravelmente. A técnica sem o uso do bloqueador neuromuscular foi adequada, sem instabilidade hemodinâmica, rigidez torácica ou dificuldade para intubação. Não houve também piora da condição respiratória com prejuízo para o paciente no pós-operatório.

REFERÊNCIAS – REFERENCES

01. Kaufman P, Finkel R – Learning to walk: challenges for spinal muscular atrophy clinical trials. *Neurology*, 2007;68:11-12.
02. Menkes JH, Sarnat HB – Diseases of the Motor Unit, em: Menkes JH, Sarnat HB – Child Neurology. 6th Ed, Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000;469-471.
03. Hardart MKM, Truog RD – Spinal muscular atrophy-type I. *Arch Dis Child*, 2003;88:848-850.
04. Cobben JM, Lemmink HH, Snoeck I et al. – Survival in SMA type I: a prospective analysis of 34 consecutive cases. *Neuromuscul Disord*, 2008;18:541-544.
05. Chung BHY, Wong VCN, Ip P – Spinal muscular atrophy: survival pattern and functional status. *Pediatrics*, 2004;114:e548-553.
06. Prior TW – Spinal muscular atrophy diagnostics. *J Child Neurol*, 2007;22:952-956.
07. Bulet P, Burglen L, Clermont O et al. – Large scale deletions of the 5q13 region are specific to Werdnig-Hoffmann disease. *J Med Genet*, 1996;33:281-283.
08. Baranov D, Kelton T, McClung H et al. – Neurologic Diseases, em: Fleisher LA – Anesthesia and Uncommon Diseases, 5th Ed, Philadelphia, Elsevier, 2006;267.
09. Carvalho M – Anestesia para crianças hipotônicas. *CEDAR*, 2004;(24):4-7.
10. Bush A, Fraser J, Jardine E et al. – Respiratory management of the infant with type 1 spinal muscular atrophy. *Arch Dis Child*, 2005;90:709-711.
11. Videira RLR, Cruz JRS – Remifentanil na prática clínica. *Rev Bras Anesthesiol*, 2004;54:114-128.
12. Martins CEC, Albuquerque MAC, Simoni RF – Remifentanil, em: Bagatini A, Carraretto AR, Vianna PTG – Curso de Educação à Distância em Anestesiologia, 1^a Ed, São Paulo, Segmento Farma, 2007;126-145.
13. Ebran E, Ugur G, Gunusen I et al. – Propofol – not thiopental or etomidate – with remifentanil provides adequate intubating conditions in the absence of neuromuscular blockade. *Can J Anaesth*, 2003;50:108-115.
14. Batra YK, Al Qattan AR, Ali SS et al. – Assessment of tracheal intubating conditions in children using remifentanil and propofol without muscle relaxant. *Paediatr Anaesth*, 2004;14:452-456.
15. Crawford MW, Hayes J, Tan JM – Dose-response of remifentanil for tracheal intubation in infants. *Anesth Analg*, 2005;100:1599-1604.
16. Morgan JM, Barker I, Peacock JE et al. – A comparison of intubating conditions in children following induction of anaesthesia with propofol and suxamethonium or propofol and remifentanil. *Anaesthesia*, 2007;62:135-139.
17. Kretz FJ – The future of paediatric anaesthesia is total intravenous anaesthesia. *Curr Opin Anaesthesiol*, 2002;15:305-307.
18. Nora FS, Fortis EAF – Remifentanil: por que precisamos de outro opióide? *Rev Bras Anesthesiol*, 2001;51:146-159.
19. Nora FS, Klipel R, Ayala G et al. – Remifentanil: o regime de infusão faz diferença na prevenção das respostas circulatórias à intubação traqueal? *Rev Bras Anesthesiol*, 2007;57:247-260.
20. Wysowski DK, Pollock ML. – Reports of Death with use of propofol (Diprivan) for nonprocedural (long-term) sedation and literature review. *Anesthesiology*, 2006;105:1047-1051.
21. Wolf AR, Potter F – Propofol infusion in children: when does an anesthetic tool become an intensive care liability. *Pediatr Anesth*, 2004;14:435-438.
22. Burow BK, Johnson ME, Packer DL – Metabolic acidosis associated with propofol in the absence of other causative factors. *Anesthesiology*, 2004;101:239-241.
23. Muñoz HR, Cortinez LI, Ibacache ME et al. – Remifentanil requirements during propofol administration to block the somatic response to skin incision in children and adults. *Anesth Analg*, 2007;104:77-78
24. Lerman J, Jhr M – Inhalational anesthesia vs total intravenous anesthesia (TIVA) for pediatric anesthesia. *Pediatr Anesth*, 2009;19:521-534.
25. Flick RP, Gleich SJ, Herr MMH et al. – The risk of malignant hyperthermia in children undergoing muscle biopsy for suspected neuromuscular disorder. *Pediatr Anesth*, 2007;17:22-27.

RESUMEN

Resende MAC, Silva EV, Nascimento OJM, Gemal AE, Quintanilha G, Vasconcelos EM – Anestesia Venosa Total (AVT) en Lactante con Enfermedad de Werdnig-Hoffmann. Relato de Caso.

JUSTIFICATIVA Y OBJETIVOS: La enfermedad de Werdnig-Hoffmann es la causa más común de hipotonía en el lactante y cuando está presente después del nacimiento su pronóstico empeora. La debilidad muscular simétrica, la arreflexia y las fasciculaciones de la lengua son sus características. La mayoría de los lactantes fallece antes de los dos años por insuficiencia respiratoria. El presente relato presenta un caso con la técnica venosa total durante la anestesia.

RELATO DEL CASO: Paciente femenina, blanca, de un año, 10 kg, estado físico ASA III, con enfermedad de Werdnig-Hoffmann diagnosticada desde los dos meses de edad. Candidata a la gastrostomía y funduplicatura en la técnica abierta y traqueostomía. Monitorización con cardioscopio, presión arterial no invasiva, oxímetro de pulso, estetoscopio precordial y temperatura rectal posterior a la venoclisis. Fue preoxigenada y después de recibir el bolo de atropina (0,3 mg), se le realizó la inducción anestésica con remifentanil bolo (20 µg) y propofol (30 mg). Después de la intubación traqueal fue ventilada de forma controlada manualmente, en sistema sin absorbedor de CO₂, Baraka, FAG de 4 L.min⁻¹, FiO₂ 0,5 (O₂/N₂O). Mantenido bajo anestesia con propofol 250 µg.kg⁻¹.min⁻¹ y remifentanil 0,3 µg.kg⁻¹.min⁻¹ en infusión continua manual. El tiempo quirúrgico fue de 150 minutos. El despertar se dio en 8 minutos después del término de la infusión, con ventilación espontánea. A las dos horas, fue transferida a la unidad pediátrica y recibió alta al 4º día del postoperatorio.

CONCLUSIONES: La elección de la técnica anestésica prioriza la seguridad que proviene de la familiaridad del manejo de los fármacos existentes. En los niños con enfermedades neuromusculares, la anestesia general intravenosa con remifentanil y propofol en sistemas de infusión, por la duración de la acción extremadamente corta, puede influir en la evolución de la enfermedad favorablemente.