

Doporučení pro vedení anestezie u Beckwith–Wiedemannova syndromu

Název nemoci: Beckwith–Wiedemannův syndrom

ICD 10: Q87.3

Synonyma: Omfalokéla-makroglosie-gigantismus syndrom (Exomphalos-Macroglossia – Gigantism Syndrome (EMG Syndrome))

Beckwith-Wiedemannův syndrom (BWS) je komplexní porucha růstu s odhadovaným výskytem 1: 13700 živě narozených. Je způsoben různými genetickými nebo epigenetickými změnami ve dvou doménách imprintovaného genu na chromozomu 11p 15. Většina případů BWS jsou ojedinělé (85%). Přibližně 15% případů jsou formy familiární.

Pacienti s BWS se obvykle prezentují v kojeneckém věku triádou: omfalokéla, makroglosie a gigantismus. Klinické příznaky BWS jsou však různé a zahrnují visceromegálii, novorozeneckou hypoglykémii, ušní rýhy, adrenokortikální cytomegálii a nezralost ledvin. Z důvodu visceromegálie mají tyto pacienti zvýšené riziko vývoje embryonálních nádorů.

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza



Více informací o nemoci, referenčním centru a organizační informace naleznete na webu Orphanet: www.orpha.net

Souhrn o nemoci

Souvislost s kardiovaskulárními vadami je raritní, ale mohou způsobit obtíže v perioperačním managementu. Diagnóza je většinou klinická a neexistují žádná absolutní kritéria klinické diagnózy BWS. Všeobecně je akceptováno, že přítomnost minimálně tří velkých klinických nálezů nebo dvou velkých a tří malých podporuje klinickou diagnózu. Molekulární diagnostika je obtížná, většinou pro široké spektrum genetických a epigenetických abnormalit. Smrt mohou způsobit komplikace vzniklé z hypoglykémie, prematurity, kardiomyopatie, makroglosie nebo tumorů. Někteří z těchto pacientů vyžadují operační korekce makroglosie a spojených abnormalit (např. rozštěp patra, omfalokéla nebo odstranění embryonálních tumorů). Jakkoli BWS samotný zřídka vede k rozvoji neurologických potíží, hypoglykemické periody mohou vést k různým stupňům psychomotorické retardace. Vrozené srdeční vady mohou vyžadovat operační řešení v mimotělním oběhu. Hlavní perioperační obava anesteziologa v léčbě pacienta s BWS jsou obtížně zajistitelné dýchací cesty, opakovaná hypoglykémie a elektrolytová nerovnováha. Základní srdeční onemocnění může dále komplikovat anesteziologický management.

Typické výkony

Chirurgické korekce makroglosie, uzávěr defektu břišní stěny a korekce omfalokély, orchidopexe, odstranění embryonálních tumorů, chirurgická korekce zadní chlopně uretry, rozštěp patra (zřídka) a korekce vrozených srdečních anomálií v mimotělním oběhu (raritní).

Typ anestezie

Je zde jednoznačná indikace pro celkovou anestezii.

Není žádná zpráva o použití regionální či lokální anestezie.

Premedikaci se obvykle vyhýbáme, pokud je podezření na ohrožení průchodnosti dýchacích cest po podání sedace či u malých dětí s městnavým srdečním selháním. Přesto existují zprávy o podání premedikace skopolaminem bez komplikací. Inhalační úvod je poměrně bezpečný, protože v průběhu ventilace obličejovou maskou může předávkování sedativy způsobit zapadení jazyka do retrolingválního prostoru a způsobit tak těžkou obstrukci dýchacích cest.

Bdělá tracheální intubace může být provedena bezpečně. Přesto je dobré se jí vyhnout u nespolupracujících případů a tam, kde existuje šance vzniku plicní hypertenzní krize sekundárně při dyskomfortu či z bolesti generované v průběhu výkonu.

Neexistuje žádná zpráva o vzniku maligní hypertermie.

Není žádná evidence podporující použití sedace při vědomí pro jakýkoli diagnostický nebo terapeutický výkon u pacienta s BWS.

Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

BWS se obvykle manifestuje v průběhu dětství. Protože klinické projevy tohoto syndromu jsou variabilní, je všeobecně akceptováno, že pro diagnózu BWS potřebujeme dosáhnout minimálně 3 klinických nálezů obsahujících minimálně 2 velké klinické nálezy. Diagnostické testování (cytogenetická analýza) je užitečnější pro potvrzení diagnózy BWS a pro stanovení rizika opakování než pro fenotypovou/genotypovou korelaci či perioperační anesteziologický management. Řádné zaznamenávání hypoglykémie je nezbytné. K odlišení BWS od známých forem kongenitální hyperinzulinémie by mělo být provedeno testování akutní inzulinové odpovědi. Stanovení elektrolytů, urey a kreatininu v krvi je nezbytné. Všichni pacienti by měli být vyšetřeni na hyperkalciurii. Význam stanovení hyperkalciurie je vztažen k riziku perioperační ledvinové dysfunkce. Svědčí-li anamnéza či fyzikální vyšetření pro městnavé srdeční selhání, je indikováno komplexní kardiologické vyšetření. Přesto bez přítomnosti takových známek není indikace pro nestandardní kardiální vyšetření.

Předoperační RTG hrudníku je vyžadován nejen pro diagnostiku kardiálních anomálií, ale také k vyloučení hrudního neuroblastomu. Polycytémie a hypothyroidismus, jakkoli jsou méně časté, by měly být vyloučeny před operací, kvůli perioperačním komplikacím jako jsou krvácení a prodloužení odpojení od ventilátoru.

Obsáhlé kardiologické vyšetření včetně EKG, echokardiografie a CT angiografie je nezbytné pouze v případě podezření na srdeční anomálii v průběhu fyzikálního vyšetření. Vyšetření kardiologem je nezbytné, pokud existují závažné kardiologické problémy.

UZ břicha je vyžadován ke zjištění organomegálie, nefrokalcinózy, ledvin houbovitého vzhledu a jiných strukturálních abnormit. Předoperační CT a MRI břicha je nezbytné k posouzení přítomnosti jakékoli nitrobřišní tumorózní masy pouze v případech, kde předchozí UZ břicha prokázal přítomnost tohoto útvaru. Opětovný adekvátní screening (je-li obecně indikován) by měl být ponechán pediatrovi/genetikovi a není úkolem předoperačního screeningu.

Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

Kvůli makroglosii může být ventilace obličejovou maskou bez orofaryngeálního/nasofaryngeálního vzduchovodu či jiné pomůcky obtížná. Protože jazyk může být snadno dislokován, je endotracheální intubace nebo zavedení laryngeální masky možno provést standardními technikami. Vždy ale musíme být připraveni na obtížné zajištění dýchacích cest u všech pacientů s BWS. K rozhodnutí o možnostech nasotracheální intubace je třeba podrobné vyšetření dutiny ústní, protože rozštěp patra nebo uzavřený rozštěp patra může zhoršit podmínky.

Pacienti s makroglosií občas vyžadují bdělou tracheální intubaci nebo prohlídku hlasivkových vazů při vědomí. Toto může usnadnit topická anestezie. Pokud je pak vidět glottis, může být následně proveden buď inhalační, nebo intravenózní úvod. V případě preexistující obstrukce dýchacích cest by měl být proveden inhalační úvod. Nasální vzduchovod vytvořený z endotracheální kanyly je užitečný k uvolnění obstrukce při prohlubování anestezie. V těchto případech pak můžeme připojit dýchací okruh k endotracheální kanyle použité jako nosní vzduchovod pro podání inhalačních anestetik a kyslíku v průběhu intubačních pokusů. Dalším manévrem, který může zlepšit ventilaci je tah jazyka dopředu a dolů.

V případě plánované glosektomie je pro chirurga nasotracheální intubace výhodná a ve většině případů může být provedena standardně s pomocí Magillových kleští. Endotracheální kanyla s balónkem je preferována, protože není lehké odhadnout velikost trachey u BWS pacientů (větší průměr trachey u pacientů s BWS), dále k vyvarování se rizik vzniklých

výměnami tracheální rourky (v situacích obtížné intubace) a na závěr také k vyvarování se aspirace krve v průběhu orofaryngeální operativy.

Nosní vzduchovod je užitečný k uvolnění pooperační obstrukce dýchacích cest při otoku jazyka způsobeném manipulací.

Glidescope™ je další dobrou volbou k zajištění dýchacích cest těchto případů. *Pozn. překladatele (...či jiný videolaryngoskop)*

Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

U pacientů, kteří podstupují korekční výkony na srdci, může být vyšší potřeba krve a/či krevních derivátů. Novorozenci s BWS mohou mít polycytémii. Při koexistenci vrozené cyanotické srdeční choroby může dojít k určitému poškození funkce krevních destiček a k poruchám koagulace. Pokud je plánována kardiochirurgická operace v mimotělním oběhu, je třeba mít připraveno adekvátní množství krve a krevních derivátů. Pouze dvě zprávy ukazují vyšší perioperační potřebu krve a krevních derivátů.

Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

Není žádná evidence podporující potřebu zvláštní antikoagulace. Pacienti s BWS tolerují antikoagulaci heparinem v průběhu mimotělního oběhu.

Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

Není hlášeno.

Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

Není hlášeno.

Anesteziologický postup

Neexistuje žádná kontraindikace týkající se anesteziologického přípravku.

U kardiochirurgických operací bychom se měli vyvarovat použití oxidu dusného. Inhalační úvod je vhodnější u pacientů s předpokládaným obtížným zajištěním dýchacích cest.

Opioidy by měly být použity opatrně k vyvarování se pooperační obstrukci dýchacích cest a apnoe.

Všechna svalová relaxans mohou být bezpečně použita, pokud neexistují obecné kontraindikace (ledvinná nebo jaterní nedostatečnost). Zvrat nervosvalové blokády je bezpečný s neostigminem. Není žádná zpráva o použití sugammadexu.

Profylaktická pooperační umělá plicní ventilace může být nezbytná po kardiochirurgických výkonech a u zřídkaých případech pacientů po glosektomii.

Zvláštní či doplňující monitorace

U velkých operací (kardiochirurgie), kde je očekáván velký přesun tekutin, je nezbytné invazivní arteriální měření tlaku krve a monitorace centrálního žilního tlaku.

Neexistují zprávy o nezbytnosti měření srdečního výdeje.

Zavedení plicnicového katétru je potřebné k přizpůsobení dávky plicnicových vazodilatátorů (např. oxid dusnatý, NO).

Rutinní monitorace hloubky nervosvalové blokády není vyžadována.

Měření hloubky anestezie prostřednictvím BIS není povinné.

Monitorace krevních plynů, glykémie a elektrolytů v pravidelných intervalech je potřebné v prevenci hlavních náhlých příhod.

Jakkoli rutinní instalace defibrilačních elektrod externího defibrilátoru nebývá uváděna, je u pacientů s BWS s koexistujícími srdečními problémy nebo při kardiochirurgické operativě na otevřeném srdci dostupnost externího či interního defibrilátoru vyžadována.

Možné komplikace

Pacienti s BWS mohou být v riziku vzniku předoperační hypoglykémie, zejména v novorozeneckém období a krátce po něm, současně s dalšími elektrolytovými poruchami. Pravidelné měření glykémie, elektrolytů a podání intravenózní infúze glukózy v období lačnění může předejít tomuto problému v novorozeneckém období a u pacientů s perzistující hypoglykemií. Protože způsob podání glukózy významně variuje mezi zeměmi i jednotlivými nemocnicemi, ponecháváme na lokální praxi, jak podávat glukózu.

Akutní epizoda hypoglykémie v průběhu operace či pooperačně vyžaduje bolusové podání glukózy s následnou infúzí. Epizoda hypoglykémie je závažná, obtížně korigovatelná a problematičtější u pacientů na mimotělním oběhu. Iniciální bolus 10% glukózy následovaný infúzí 5% glukózy spolu s infúzí Ringer-laktátu v průběhu perioperačního období je adekvátní k udržení glykémie a sérových elektrolytů v normálním rozmezí k překonání metabolické stresové reakce a elektrolytového posunu.

Obvykle se vyhýbáme premedikaci, pokud existuje podezření na dechovou nedostatečnost.

Přítomnost velkého jazyka a dislokovaných dýchacích cest může způsobit poškození krikoidního prstence při použití endotracheální rourky s balónkem. Protože krikoidní prsteneček je kompletně chrupavčitý, stačí malý edém ke vzniku významného zúžení, velmi významnému vzestupu rezistence proudícímu vzduchu, laryngospazmu a následné hypoxémii. Balónková endotracheální rourka může způsobit kompresi sliznice mezi rourkou a cirkulární prstencovou chrupavkou vedoucí k nekróze a ulceraci. Tento tlak se dále zvyšuje v přítomnosti rozměrného jazyka, který obvykle spadne zpět spolu s hlasovými vazy, je-li pacient v anestezii. K zamezení této komplikace by měli anesteziologové používat dobře známý výpočet správné velikosti rourky, která projde hrtanem bez odporu a měla by mít jen malý únik vzduchu při inflačním tlaku 20-25cm vodního sloupce.

V některých případech může dojít ke vzniku pooperační tracheomalácie a k selhání extubace. Hlavní příčinou je poškození krikoidního prstence způsobeného tlakovou nekrózou vzniklou přítomností těsné/balónkové endotracheální rourky, velkým jazykem nebo

prolongovanou mechanickou ventilací. Použití správné velikosti endotracheální rourky, vyvarování se excesivním tlakům v balónku a časné plánování extubace, jsou příklady různých způsobů vyvarování se této komplikace.

Zejména v pooperačním období mohou vysoké dávky sedativ a/nebo opioidů způsobit zapadnutí jazyka do hltanu a vést k závažné obstrukci dýchacích cest, hypoxémii a k náhlému vzniku plicní hypertenzní krize v případě vrozených srdečních vad s koexistující plicní hypertenzí.

Bdělá intubace může zvýšit intrakraniální tlak, který může způsobit další neurologické postižení u pacientů podstupujících operaci v mimotělním oběhu.

Pacienti s BWS jsou náchylnější k metabolické stresové odpovědi a elektrolytovému posunu v průběhu operace. To může způsobit zvýšení tlaku v plicnici a rozvoji plicní hypertenzní krize.

Pooperační péče

Pooperační péče závisí na věku dítěte, typu operace, základních srdečních problémech a přítomnosti nemoci hyalinních membrán. U pacientů, kteří podstoupili parciální glosektomii, může oteklý jazyk pooperačně způsobit obstrukci horních cest dýchacích. Velká kazuistická série přesto ukazuje, že přední klínovitá redukce jazyka nevyžaduje pooperační tracheální intubaci.

Opatrný management glukózové a elektrolytové homeostázy je ve vybraných případech nezbytný. Hypoxie, hyperkapnie, acidóza a bolest mohou vést k fibrilaci komor reaktivní plicní hypertenzní krizi.

Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie

Způsobené onemocněním poskytující pomůcku k rozlišení mezi nežádoucími účinky anestezie a manifestací onemocnění, např.:

Neřešitelná hypoglykémie v perioperačním období a obstrukce horních cest dýchacích kvůli makroglosii jsou skutečnými náhlými příhodami. Břišní visceromegálie může zhoršit respirační nedostatečnost. Obstrukce dýchacích cest po glosopexi může vést k zástavě dýchání a je možné ji preventovat zavedením nosního vzduchovodu.

Tekutinná a elektrolytová porucha může vést k akutnímu kardiovaskulárnímu náhlému stavu.

Ambulantní anestezie

Nemá místo v managementu pacienta s BWS, pokud jde o chirurgickou korekci horních cest dýchacích. Některé malé výkony mimo dýchací cesty mohou být realizovány v režimu jednodenní chirurgie, pokud není v anamnéze přítomna obstrukce horních cest dýchacích nebo perzistující hypoglykémie.

Porodnická anestezie

Novorozenci a nezralí novorozenci se závažným BWS mají riziko vzniku náhlé smrti kvůli komplikacím vzniklým z hypoglykémie, kardiomyopatie nezralých a makroglosie. Prognóza je obecně dobrá u pacientů, kteří přežijí dětství. Anesteziologický management může být obdobný jako u ostatních těhotných, pokud již byla provedena chirurgická korekce existujících problémů dýchacích cest. Speciální důraz musí být dán na management glykémie a elektrolytů u pacientů s perzistentní hypoglykemií. Přesto neexistují žádné informace stran této problematiky.

Reference:

1. Beckwith JB. Extreme cytomegaly of the adrenal cortex, omphalocele, hyperplasia of kidneys and pancreas and Leydig cell hyperplasia: another syndrome? Presented at Annual meeting of the Western Society for Pediatric research; 1963: Los angels.
2. Cohen P, Shim M. Hyperpituitarism, tall stature, and overgrowth syndromes. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2007: chap 561.
3. Elliott M, Bayly R, Cole T, Temple IK, Maher ER. Clinical features and natural history of Beckwith-Wiedemann syndrome: presentation of 74 new cases. *Clin Genet.* 1994; 46(2):168-74.
4. Palladino AA, Bennett MJ, Stanley CA. Hyperinsulinism in infancy and childhood: when an insulin level is not always enough. *Clin Chem.* 2008; 54(2):256-63.
5. Weksberg R, Shuman C, Smith AC. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2005; 15 : (137C) 12-23.
6. Goldman M, Smith A, Shuman C, et al. Renal abnormalities in Beckwith-Wiedemann syndrome are associated with 11p 15.5 uniparenteral disomy. *J Am Soc Nephrol.* 2002; 13:2077-2084.
7. Weksberg R, Shuman C, Beckwith JB. Beckwith-Wiedemann syndrome. *Eur J Hum Genet.* 2012; 18:8-14.
8. Choufani S, Shuman C, Weksberg R. Beckwith Wiedemann-syndrome. *Am J Genet.* 2010;151C: 343-354.
9. Nargoizian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth.* 2004; 14(1):53-59.
10. Bingham RM, Proctor LT. Airway management. *Pediatr Clin North Am.* 2008; 55(4):873- 886.
11. Kimura Y, Kamada Y, Kimura S. Anesthetic management of two cases of BeckwithWiedemann syndrome. *J Anesth.* 2008; 22(1):93-95.
12. Kim Y, Shibutani T, Hirota Y, Mahbub SF, Matsuura H. Anesthetic considerations of two sisters with Beckwith- Wiedemann syndrome. *Anesth Prog.* 1996; 43(1):24-28.
13. Rudolph AM, Yuan S. Response of the pulmonary vasculature to hypoxia and H⁺ ion concentration changes. *J Clin Invest* 1966; 45:399-411.
14. Hickey PR, Hansen DD, Wessel DL, Lang P, Jonas RA, Elixson EM. Blunting of stress responses in the pulmonary circulation of infants by fentanyl. *Anesth Analg* 1985;64:1137-42.
15. Murray JP, Lynn AM, Mansfield PB. Effect of pH and PCO₂ on pulmonary and systemic hemodynamics after surgery in children with congenital heart disease and pulmonary hypertension. *J Pediatr* 1988; 113:474-9. Kato T, Ochiai Y, Naganawa Y, Maki I, Ozawa Y, Ohnishi M, Hata T. Anesthetic management for partial tongue resection in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Masui.* 1992; 41:861-3. Japanese.
16. Gurkowski MA, Rasch DK. Anesthetic considerations for Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anesthesiology.* 1989; 70:711-2.
17. Naguib M, Redwan A, Khawaja S. Anesthetic considerations in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Middle East J Anesthesiol.* 1987; 9:127-33.
18. Kotoku R, Kinouchi K, Fukumitsu K, Taniguchi A. A neonate with Anesthetic considerations for Beckwith-Wiedemann syndrome who developed upper airway obstruction after glossopexy. *Masui* 2002; 51:46-8.
19. Hickey PR, Retzack SM. Acute right ventricular failure after pulmonary hypertensive responses to airway instrumentation: effect of fentanyl dose. *Anesthesiology* 1993;78:372-6.
20. Munns CF, Batch JA. Hyperinsulinism and Beckwith- Wiedemann syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2001; 84:F67-F69.
21. Song Lou, Fan Ding, Cun Long, Jinping Liu, Ju Zhao, Zhengyi Feng. Effect of perioperative glucose levels on adverse outcomes in infants receiving open heart surgery for congenital heart disease with cardiopulmonary bypass. *Perfusion.* 2011; 26:133-9.
22. Eaton J, Atilas R, Tuchman JB. GlideScope for management of the difficult airway in a child with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2009;19:696-8. doi:10.1111/j.1460-9592.2009.03031.x
23. Wabuchi I, Kagawa T, Oonishi H, Ueshima E. [Anesthetic management of a pediatric patient with Beckwith-Wiedemann syndrome accompanied by macroglossia. *Masui.* 2008; 57:464-6. Japanese.
24. Kimura Y, Kamada Y, Kimura S. Anesthetic management of two cases of BeckwithWiedemann syndrome. *J Anesth.* 2008;22:93-5. doi: 10.1007/s00540-007-0571-5.

25. Buyukcelik M, Satar N, Dursun H, Bayazit Y, Bayazit AK, Soran M, Noyan A, Anarat A. A child with Beckwith-Wiedemann syndrome and posterior urethral valves. *Genet Couns.* 2005; 16:41-4.
26. Celiker V, Basgul E, Karagoz AH. Anesthesia in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Paediatr Anaesth.* 2004; 14:778-80.
27. Laroche C, Testelin S, Devauchelle B. Cleft palate and Beckwith-Wiedemann syndrome *Cleft Palate Craniofac J.* 2005 Mar;42(2):212-7.
28. Anraku S, Ushijima K, Terasaki H. Propofol-fentanyl anesthesia for a 13-year-old patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Masui.* 2001; 50:1224-6. Japanese.
29. Nargoizian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth.* 2004; 14:53-9. Review.
30. Kim Y, Shibutani T, Hirota Y, Mahbub SF, Matsuura H. Anesthetic considerations of two sisters with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anesth Prog.* 1996 Winter; 43:24-8.
31. Thomas ML, McEwan A. The anaesthetic management of a case of Kawasaki's disease (mucocutaneous lymph node syndrome) and Beckwith-Weidemann syndrome presenting with a bleeding tongue. *Paediatr Anaesth.* 1998; 8:500-2.
32. Takamatsu I. Bilateral vocal cord paralysis in children]. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho.* 1996; 99:91-102. Japanese.
33. Atkins BZ, Danielson DS, Fitzpatrick CM, Dixen P, Peterson RP, Carpenter AJ. Modified ultrafiltration attenuates pulmonary derived inflammatory mediators in response to cardiopulmonary bypass. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2012; 11:599-603.
34. Suan C, Ojeda R, García-Perla JL, Pérez-Torres MC. Anaesthesia and the BeckwithWiedemann syndrome. *Paediatr Anaesth.* 1996; 6:231-3.
35. Choudhury M, Malik M, Singh P, Kiran U. Anesthesia for an infant with Anaesthesia and the Beckwith-Wiedemann syndrome who underwent open heart surgery for complete atrio ventricular canal defect. *Accept (28-Jun-2012). Pediatric anesthesia.*
36. Fujita A, Okutani R, Fukuda T, Fu K, Okamoto T. Anesthetic management in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Masui.* 1994; 43:1389-91. Japanese.
37. Tobias JD, Lowe S, Holcomb GW 3rd. Anesthetic considerations of an infant with Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Clin Anesth.* 1992 -; 4:484-6.
38. Shunman C, Beckwith JB, Smith AC, Weksberg R. Beckwith-Wiedemann Syndrome in Pagon RA, Adam MP, Bird TD, Dolan CR, Fong CT, Stephens K. editor in *GeneReviews* Seattle WA. 2010.
39. Gardner K, Chitayat D, Choufani S, Shuman C, Blaser S, Terespolsky D, Farell S, Reiss R, Wodak S, Pu S, Ray PN, Baskin B, Weksberg R. Brain abnormalities in patients with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Am J Med Genet A.* 2012; 158:1388-94.

Datum poslední úpravy: prosinec 2013 (přeloženo květen 2020)

Toto doporučení bylo připraveno:

Autoři

Dr Minati Choudhury, MD, PG Dip, anaesthesiologist, Cardiothoracic and Neuro Sciences Centre, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India

minatichoudhury2002@yahoo.co.in

Prohlášení: Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

Toto doporučení bylo recenzováno:

Recenzenti

Peer recenzent 1

Dr. Jin-Tae Kim, MD, anaesthesiologist, , Seoul National University College of Medicine, 28, Yeongeon-dong, Jongno-gu, Seoul, Korea,

kimjintae73@dreamwiz.com

Peer recenzent 2

Prof Dr CMAM van der Horst, Associate Professor, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands

c.m.vanderhorst@amc.uva.nl

Dr. Markus Stevens, Associate Professor, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands

Dr. Saskia Maas, geneticist, Academic Medical Centre, Amsterdam

Prohlášení: Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

Překladatel: Petr Štourač, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, E-mail: stourac.petr@fnbrno.cz

Editoři českého překladu

Martina Kosinová, Martin Vavřina, Martina Klincová, Petr Štourač, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

Záštita překladu do českého jazyka:

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>