

## Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Síndrome de Beckwith-Wiedemann**

**Nombre de la enfermedad:** Síndrome de Beckwith-Wiedemann

**CIE 10:** Q87.3

**sinónimos:** síndrome de exónfalos-macroglosia-gigantismo (síndrome EMG)

**Resumen de la enfermedad:** El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) es un trastorno complejo de sobrecrecimiento con una incidencia estimada de 1:13700 nacidos vivos. Está causado por una variedad de alteraciones genéticas o epigenéticas dentro de dos dominios del gen codificado por el cromosoma 11p15. La mayoría de los casos de SBW son esporádicos (85%). Aproximadamente el 15% de los casos son formas familiares. El SBW está causado por varias alteraciones epigenéticas o genéticas que regulan los genes codificados en el cromosoma 11p15.5.

Los pacientes suelen presentarse en la infancia con la tríada de síntomas: onfalocele, macroglosia y gigantismo. Sin embargo, las características clínicas de SBW son variables e incluyen visceromegalia, hipoglucemia neonatal, hendiduras y fisuras en las orejas, citomegalia adrenocortical e inmadurez renal. Debido a la visceromegalia, estos pacientes tienen un mayor riesgo de desarrollar tumores embrionarios.

La asociación de anomalías cardiovasculares es rara, pero puede presentar dificultades durante el manejo perioperatorio. El diagnóstico es principalmente clínico y no existen requisitos absolutos para el diagnóstico clínico de SBW. Generalmente se acepta que la presencia de al menos tres hallazgos principales, o dos hallazgos mayores y uno menor, apoyan un diagnóstico clínico. El diagnóstico molecular es difícil, principalmente debido al amplio espectro de anomalías genéticas y epigenéticas.

La muerte puede deberse a complicaciones derivadas de hipoglucemia, prematuridad, cardiomiopatía, macroglosia o tumores. Algunos de estos pacientes requieren cirugía para la corrección de macroglosia y anomalías asociadas (por ejemplo, paladar hendido, onfalocele o extirpación de tumores embrionarios). Aunque el SBW por sí mismo rara vez se asocia a anomalías del desarrollo neurológico, el período hipoglucémico puede conducir a un grado variable de retraso psicomotor.

Los problemas cardíacos congénitos pueden necesitar cirugía correctora con derivación cardiopulmonar.

La principal preocupación anestésica perioperatoria en el tratamiento de pacientes con SBW es el manejo de una vía aérea difícil, la hipoglucemia recurrente y los desequilibrios electrolíticos. La enfermedad cardíaca subyacente puede complicar aún más el manejo anestésico.

---

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

---



**Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

## **Cirugía típica**

---

La corrección quirúrgica de macroglosia, el cierre de defectos de la pared abdominal y la corrección del onfalocele, orquidopexia, extirpación de tumores embrionarios, corrección quirúrgica de la válvula uretral posterior, paladar hendido (poco común) y corrección de anomalías cardíacas congénitas con derivación cardiopulmonar (raro).

## **Tipo de anestesia**

---

Existe una clara indicación para la anestesia general.

No hay informes de anestesia regional o local.

Por lo general, se evita la premedicación si existe la sospecha de un posible compromiso de las vías respiratorias tras la sedación, o se trata de un lactante pequeño con insuficiencia cardíaca congestiva. Sin embargo, hay informes de premedicación con escopolamina sin ninguna complicación. La inducción inhalatoria es comparativamente segura debido al hecho de que durante la ventilación con mascarilla una sobredosis de sedantes puede hacer que la lengua caiga hacia atrás en el espacio retrolingual, lo que conduce a una obstrucción severa de la vía aérea.

Es segura la intubación traqueal con el paciente despierto. Sin embargo, esto debe evitarse especialmente ante la presencia de pacientes no colaboradores y aquellos en los que existe la posibilidad de que se desencadene una crisis de hipertensión pulmonar secundaria a las molestias y, en ocasiones, al dolor generado durante el procedimiento.

No hay informes de hipertermia maligna.

No hay evidencia que respalde el uso de sedación consciente para ningún procedimiento diagnóstico o terapéutico en pacientes con SBW.

## **Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)**

---

El SBW generalmente se manifiesta durante la infancia. Dado que las características clínicas de este síndrome son variables, generalmente se acepta que el diagnóstico de SBW requiere al menos 3 hallazgos clínicos que incluyan al menos 2 hallazgos mayores. Las pruebas diagnósticas (análisis citogenético) son más útiles para confirmar el diagnóstico de SBW y para definir el riesgo de recurrencia, más que para establecer la correlación fenotipo/genotipo y el manejo anestésico perioperatorio. Es esencial una adecuada documentación de la hipoglucemia. Debe realizarse una prueba de respuesta aguda a la insulina para diferenciar el SBW de una forma de hiperinsulinismo congénito. Resulta esencial comprobar los electrolitos, la urea en sangre y la creatinina. En todos los pacientes debe examinarse la hipercalciuria. La importancia de la hipercalciuria está relacionada con la disfunción renal perioperatoria. Si hay antecedentes o hallazgos físicos indicativos de cardiopatía congénita, está indicado un examen cardiológico completo. Sin embargo, sin tales signos no hay indicación para una evaluación cardíaca más allá de la estándar.

Se requiere una radiografía de tórax preoperatoria no solo para diagnosticar alguna evidencia de anomalía cardíaca, sino también para excluir el neuroblastoma torácico. La policitemia y el hipotiroidismo, aunque menos frecuentes, deben descartarse antes de la cirugía debido a su

efecto adverso sobre eventos perioperatorios en relación al sangrado y retraso en el destete de la ventilación mecánica.

Una evaluación cardíaca integral que incluya ECG, ecocardiografía y angiografía por TC es sólo necesaria cuando se sospecha una anomalía cardíaca durante el examen clínico. La evaluación por un cardiólogo es esencial cuando existe un problema cardíaco importante.

Se requiere ecografía abdominal para identificar organomegalia, nefrocalcinosis, riñón en esponja y otras anomalías estructurales. Es fundamental examen preoperatorio por tomografía computarizada o resonancia magnética de abdomen para descartar la presencia de cualquier masa tumoral intraabdominal, pero solo en casos en los que exista evidencia ecográfica de la misma. De nuevo, un adecuado cribado (si está indicado) debe dejarse en manos de la experiencia del pediatra/genetista y no es la función del cribado preoperatorio.

---

### **Preparación específica para tratamiento de la vía aérea**

---

Debido a la macroglosia, la ventilación con mascarilla sin un dispositivo de vía aérea oro o nasofaríngeo, puede ser difícil. Dado que la lengua se puede desplazar fácilmente, la intubación endotraqueal o la colocación de una mascarilla laríngea es posible en la mayoría de los casos mediante técnicas convencionales. Sin embargo, se debe estar preparado para una vía aérea difícil en todos los pacientes con SBW. Un examen oral detallado debe ser realizado para descartar paladar hendido o paladar hendido cerrado ya que la intubación nasotraqueal puede poner en peligro la anatomía palatina anormal.

Los pacientes con macroglosia a veces requieren intubación traqueal despierto o una inspección de las cuerdas vocales despierto. El uso de anestesia tópica facilita este procedimiento. Si se puede ver la glotis, se puede realizar una inducción intravenosa o inhalatoria. En caso de obstrucción preexistente de las vías respiratorias, se debe llevar a cabo una inducción inhalatoria. Una vía aérea nasofaríngea formada a partir de un tubo endotraqueal es útil para aliviar la obstrucción a medida que la anestesia se profundiza. Es posible conectar un circuito de respiración al tubo endotraqueal que se está utilizando como vía aérea nasofaríngea para la administración de gases anestésicos y oxígeno durante los intentos de intubación.

Otra maniobra que puede mejorar la ventilación es la tracción hacia adelante y hacia abajo de la lengua.

En caso de una glosectomía planificada, la intubación nasotraqueal aporta ventajas al cirujano y en la mayoría de los casos se puede realizar de forma convencional con la ayuda de unas pinzas de Magill. Se prefiere un tubo endotraqueal con balón porque el tamaño de la tráquea no es fácil de predecir en pacientes con SBW (tráquea de mayor tamaño en SBW), además de evitar los riesgos asociados al cambio de tubo traqueal (en situación de intubación endotraqueal difícil) y finalmente para evitar la aspiración de sangre durante la cirugía orofaríngea.

Una vía aérea nasofaríngea es útil para aliviar la obstrucción postoperatoria de la vía respiratoria en situaciones en las que se ha producido edema de la lengua después de la manipulación.

El Glidescope es otra buena opción para el manejo de la vía aérea difícil en este grupo de pacientes.

## **Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos**

---

Puede haber un mayor requerimiento de sangre y hemoderivados si el paciente se somete a una cirugía cardíaca correctora. Los pacientes neonatales con SBW pueden presentar policitemia. Puede haber alguna alteración de la función plaquetaria y anomalías de la coagulación cuando coexiste una enfermedad cardíaca congénita cianótica. Se debe disponer de una cantidad adecuada de sangre y productos sanguíneos cuando se planifica una cirugía cardíaca con circulación extracorpórea. Solo dos casos publicados mostraron una mayor necesidad perioperatoria de sangre y hemoderivados.

## **Preparación específica para anticoagulación**

---

No hay evidencia que apoye la necesidad de una anticoagulación específica. Estos pacientes pueden tolerar la anticoagulación sistémica por heparina mientras son sometidos a una derivación cardiopulmonar.

## **Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización**

---

No descrita.

## **Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente**

---

No descrita.

## **Procedimientos anestésicos**

---

No existe contraindicación para ninguno de los agentes anestésicos.

Se debe evitar el óxido nitroso si se requiere una corrección quirúrgica cardíaca. La inducción inhalatoria es más adecuada para los casos en los que se prevé una dificultad en el manejo de la vía aérea.

Los opiáceos deben usarse con precaución para evitar la obstrucción postoperatoria de las vías respiratorias y la apnea.

Todos los agentes bloqueadores neuromusculares se pueden utilizar de forma segura a menos que exista una contraindicación general (insuficiencia renal o hepática). La reversión del bloqueo neuromuscular con neostigmina es segura. No hay ningún informe sobre el uso de sugammadex.

La ventilación postoperatoria profiláctica puede ser necesaria en pacientes posquirúrgicos cardíacos y en algunos pacientes con glosectomía.

## Monitorización especial o adicional

---

La monitorización invasiva de la presión arterial y la presión venosa central es esencial en todas las cirugías mayores en las que se produce un desplazamiento masivo de líquidos (cirugía cardíaca).

No existe ningún informe que muestre la necesidad de monitorizar el gasto cardíaco.

Es necesaria la colocación de un catéter de arteria pulmonar si se requiere monitorización para ajustar la dosis de vasodilatador pulmonar (por ejemplo, óxido nítrico).

No se requiere una monitorización de rutina de la función neuromuscular.

La medición de la profundidad de la anestesia mediante el BIS no es obligatoria.

La monitorización de los gases en sangre, la glucemia y los electrolitos de forma regular es imprescindible para prevenir emergencias mayores.

Aunque no se ha descrito la instalación de palas externas de desfibrilación, se requiere la disponibilidad de las mismas, así como parches de desfibrilación interna, en pacientes con SBW con problemas cardíacos coexistentes o en caso de una cirugía a corazón abierto.

## Posibles complicaciones

---

Los pacientes con SBW pueden presentar riesgo de hipoglucemia preoperatoria, especialmente en el período neonatal y poco después, con importantes alteraciones electrolíticas concurrentes. Un control regular de la glucemia, electrolitos y la infusión intravenosa de dextrosa en ayunas puede solucionar este problema en el período neonatal y en pacientes con hipoglucemia persistente. Como la administración de glucosa varía de un país a otro y de un hospital a otro, la forma de administración de la glucosa debe adaptarse a la práctica local.

Un episodio agudo de hipoglucemia durante el período intra o postoperatorio requiere la administración de un bolo de dextrosa seguido de una perfusión. El episodio de hipoglucemia es dramático, difícil de corregir y más problemático cuando el paciente tiene que someterse a una derivación cardiopulmonar. Después del tratamiento inicial con un bolo de dextrosa al 10% seguido de infusión de dextrosa al 5% junto con la solución de Ringer lactato durante todo el período perioperatorio, es suficiente mantener la glucemia y los electrolitos séricos dentro de los límites normales controlando la respuesta metabólica al estrés y el desplazamiento de electrolitos durante el período perioperatorio.

Por lo general, se evita la premedicación si existe la sospecha de insuficiencia respiratoria.

La presencia de una lengua grande y una vía aérea distorsionada puede causar daño en el anillo cricoideo en presencia de un tubo endotraqueal con balón. Como el cricoides es un anillo cartilaginoso completo, incluso una pequeña cantidad de edema resultará en un estrechamiento significativo, un aumento muy grande de la resistencia al flujo de aire, laringoespasma y posterior hipoxemia. Un tubo endotraqueal con balón puede causar compresión de la mucosa entre el tubo y el cartílago cricoideo circular lo cual conduce a necrosis, ulceración. Esta presión de compresión aumenta aún más en presencia de una lengua grande que generalmente cae hacia las cuerdas vocales una vez que el paciente está anestesiado. Para evitar esta complicación, se recomienda la conocida fórmula que indica que

el tamaño correcto del tubo debe pasar a través de la laringe sin resistencia y debe tener una pequeña fuga a una presión de inflado de 20-25 cm de agua.

La traqueomalacia postoperatoria y el fracaso de extubación pueden ocurrir en algunos casos y la razón principal es el daño al anillo cricoides causado por la necrosis por presión, secundaria a la presencia de un tubo endotraqueal ajustado, con balón y una lengua grande o una ventilación mecánica prolongada. El uso de un tubo endotraqueal de tamaño correcto, evitando la presión excesiva del manguito, y el plan para una extubación temprana son las diferentes opciones que pueden tomarse para evitar esta complicación.

La sobredosis de sedantes y/u opiáceos durante la inducción puede hacer que la lengua caiga hacia atrás en la faringe, especialmente durante el período postoperatorio, lo cual conduce a una obstrucción grave de las vías respiratorias, hipoxemia y precipitación brusca de crisis hipertensivas de la arteria pulmonar en casos con cardiopatía congénita en la que coexiste hipertensión arterial pulmonar.

La intubación despierto puede aumentar la presión intracraneal, lo cual puede contribuir a una mayor lesión neurológica en pacientes sometidos a circulación extracorpórea.

Los pacientes con SBW son más propensos a la respuesta al estrés metabólico y al desplazamiento de electrolitos durante el período perioperatorio. Esto puede contribuir a un gran aumento de la presión de la arteria pulmonar y crisis hipertensivas de la arteria pulmonar.

---

### **Cuidados postoperatorios**

---

Los cuidados postoperatorios dependen de la edad del niño, tipo de cirugía realizada,

problema cardíaco subyacente y presencia de enfermedad de la membrana hialina. En pacientes sometidos a una glosectomía parcial, la lengua puede hincharse en el postoperatorio, posiblemente obstruyendo la vía aérea superior. Sin embargo, una gran serie de casos mostró que la reducción anterior en cuña de la lengua no necesita intubación traqueal postoperatoria.

El manejo cuidadoso de la homeostasis de glucosa y electrolitos es obligatorio en casos seleccionados.

Evitar hipoxia, hipercapnia, acidosis y dolor ya que pueden conducir a fibrilación ventricular y crisis hipertensivas refractarias de la arteria pulmonar.

---

### **Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)**

---

Una hipoglucemia intratable durante el período perioperatorio y una obstrucción de la vía aérea superior debido a la macroglosia constituyen verdaderas emergencias. La visceromegalia abdominal puede agravar la insuficiencia respiratoria. La obstrucción de las vías respiratorias tras la glosopexia puede conducir a un paro respiratorio y esto se puede prevenir mediante el establecimiento de una vía respiratoria nasofaríngea segura.

Puede producirse una alteración de líquidos y electrolitos que conduzca a una emergencia cardiovascular aguda.

### **Anestesia ambulatoria**

---

Probablemente no tenga ningún papel en el manejo de pacientes con SBW cuando está prevista una corrección quirúrgica de la vía aérea superior.

Sin antecedentes de obstrucción de las vías respiratorias superiores o hipoglucemia persistente, las intervenciones menores al margen de las vías respiratorias pueden realizarse como casos ambulatorios.

### **Anestesia obstétrica**

---

Los recién nacidos y los prematuros con SBW grave tienen riesgo de muerte prematura debido a complicaciones derivadas de la hipoglucemia, miocardiopatía de la prematuridad y macroglosia. El pronóstico generalmente es bueno en pacientes que sobreviven a la niñez. El manejo anestésico puede ser similar a cualquier otra paciente embarazada cuando ya se ha realizado una cirugía correctora del problema existente en las vías respiratorias. Debe prestarse especial atención al manejo de la glucosa y electrolitos en pacientes con hipoglucemia persistente. Sin embargo, no existe información a este respecto.

## Referencias bibliográficas y enlaces de internet

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 Angeles
2. Cohen P, Shim M, 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 uniparental 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 Beckwith-Wiedemann 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<sup>+</sup> 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. Morray JP, Lynn AM, Mansfield PB. Effect of pH and PCO<sub>2</sub> on pulmonary and systemic hemodynamics after surgery in children with congenital heart disease and pulmonary hypertension. *J Pediatr* 1988;113:474-9
16. 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
17. Gurkowski MA, Rasch DK. Anesthetic considerations for Beckwith-Wiedemann syndrome. *Anesthesiology.* 1989;70:711-2
18. Naguib M, Redwan A, Khawaja S. Anesthetic considerations in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Middle East J Anesthesiol.* 1987;9:127-33
19. Kotoku R, Kinouchi K, Fukumitsu K, Taniguchi A. A neonate with Anesthetic considerations for Beckwith-Wiedemann syndrome who developed upper airway obstruction after glossopexy. *Mausi* 2002;51:46-8
20. Hickey PR, Retzack SM. Acute right ventricular failure after pulmonary hypertensive responses to airway instrumentation: effect of fentanyl dose. *Anesthesiology* 1993; 78:372-6
21. Munns CF, Batch JA. Hyperinsulinism and Beckwith- Wiedemann syndrome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2001;84:F67-F69

22. 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
23. 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
24. 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
25. Kimura Y, Kamada Y, Kimura S. Anesthetic management of two cases of Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Anesth*. 2008;22:93-5. doi: 10.1007/s00540-007-0571-5
26. 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
27. Celiker V, Basgul E, Karagoz AH. Anesthesia in Beckwith-Wiedemann syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2004;14:778-80
28. Laroche C, Testelin S, Devauchelle B. Cleft palate and Beckwith-Wiedemann syndrome *Cleft Palate Craniofac J*. 2005 Mar;42(2):212-7
29. Anraku S, Ushijima K, Terasaki H. Propofol-fentanyl anesthesia for a 13-year-old patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Masui*. 2001;50:1224-6.
30. Nargoizian C. The airway in patients with craniofacial abnormalities. *Paediatr Anaesth*. 2004;14:53-9
31. 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
32. 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
33. Takamatsu I. Bilateral vocal cord paralysis in children. *Nihon Jibiinkoka Gakkai Kaiho*. 1996; 99:91-102
34. Atkins BZ, Danielson DS, Fitzpatrik 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
35. Suan C, Ojeda R, García-Perla JL, Pérez-Torres MC. Anaesthesia and the Beckwith-Wiedemann syndrome. *Paediatr Anaesth*. 1996; 6:231-3
36. 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. *Paediatr Anaesth*
37. Fujita A, Okutani R, Fukuda T, Fu K, Okamoto T. Anesthetic management in a patient with Beckwith-Wiedemann syndrome. *Masui*. 1994;43:1389-91
38. Tobias JD, Lowe S, Holcomb GW.3rd. Anesthetic considerations of an infant with Beckwith-Wiedemann syndrome. *J Clin Anesth*. 1992 -; 4:484-6.
39. 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
40. 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.

---

**Fecha de la última modificación:**                    **Diciembre 2013**

---

*Estas recomendaciones han sido preparadas por:*

**Autor**

**Minati Choudhury**, MD, PG Dip, Anaesthesiologist, Cardiothoracic and Neuro Sciences Centre, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India  
minatichoudhury2002@yahoo.co.in

**Declaración de conflicto de intereses.** El autor declara que no tiene intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

*Estas recomendaciones han sido revisadas por:*

**Revisores**

**Jin-Tae Kim**, MD, Anaesthesiologist, , Seoul National University College of Medicine, 28, Yeongeon-dong, Jongno-gu, Seoul, Korea  
kimjintae73@dreamwiz.com

**Chantal van der Horst**, Associate Professor, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands  
c.m.vanderhorst@amc.uva.nl

**Markus Stevens**, Associate Professor, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands

**Dr. Saskia Maas**, Geneticist, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands

**Declaración.** Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

**Traductor:**

**Claudia Cuesta González-Tascón.** Anestesióloga Pediátrica. Hospital Infantil La Paz (Madrid), España. Miembro del Grupo de Trabajo "Enfermedades Raras y Anestesia" de la Sección Pediátrica de la SEDAR  
claucuestagt@gmail.com

---