

## Raccomandazioni per l'Anestesia in Pazienti Affetti da Sindrome di Beckwith-Wiedeman

**Nome della Malattia:** Sindrome di Beckwith Wiedeman

**ICD 10:** 87.3

**Sinonimi:** Sindrome Exonfalo-Macroglossia-Gigantismo (Sindrome EMG)

La sindrome di Beckwith-Wiedeman (BWS) è una patologia complessa da iperaccrescimento con un'incidenza di 1:13700 nati vivi. È causata da varie alterazioni genetiche ed epigenetiche di due domini genici sul cromosoma 11p15. La maggior parte dei casi di BWS sono sporadici (85%). Il circa 15% sono forme familiari. La BWS è causata da varie alterazioni epigenetiche e genetiche che regolano l'attività di geni sul cromosoma 11p15.5. Nell'infanzia i pazienti generalmente presentano la triade sintomatologica esonfalo, macroglossia e gigantismo. Comunque la presentazione clinica della BWS può essere variabile e include visceromegalia, ipoglicemia neonatale, pieghe e fossette dell'orecchio, citomegalia corticosurrenale e anomalie renali. A causa della visceromegalia i pazienti affetti di BWS hanno un rischio aumentato di sviluppare tumori embrionali.



La medicina è in continuo progresso

Sono disponibili nuove conoscenze

Ogni paziente è unico

Considerare diagnosi errata



Per ulteriori informazioni sulla malattia, sui centri di riferimento e associazioni dei pazienti consultare Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

### SCHEDA EMERGENZE

<b>A AIRWAY</b>	<b>VIE AEREE / TECNICA ANESTESIOLOGICA</b>	Difficolta tipiche gestione vie aeree/ anomalies/ malformazioni? (Vantaggi/svantaggi dell'anestesia generale o locoregionale)
<b>B BLOOD</b>	<b>EMOCOMPONENTI; COAGULAZIONE</b>	Necessita di accorgimenti particolari riguardo la preparazione e conservazione di emocomponenti? Necessità di esami emocoagulativi particolari? Presenza di alterazioni o patologie dell'emostasi?
<b>C CIRCULATION</b>	<b>CIRCOLAZIONE</b>	Malformazioni cardiologiche tipiche, patologie o vizi cardiac, aritmie? Rischio di scompenso? Altri rischi emodinamici?
<b>D DRUGS</b>	<b>FARMACI</b>	Farmaci da evitare? Interazioni farmaci anestetici e terapia domiciliare?raccomandazioni riguardo la premedicazione? Rischio di MH?
<b>E EQUIPMENT</b>	<b>DISPOSITIVI E ATTREZZATURE</b>	Necessità di attrezzature o dispositivi particolari per anestesia, assistenza o trasporto?

---

## Riassunto breve

---

L'associazione con anomalie cardiovascolari è rara ma può rendere la gestione perioperatoria più complessa. La diagnosi è prevalentemente clinica e non esistono requisiti assoluti per la diagnosi clinica della BWS. E generalmente è accettato che la presenza di 3 sintomi maggiori o di due sintomi maggiori e uno minore sono sufficienti per la diagnosi clinica. La diagnosi molecolare è difficile dato il largo spettro di anomalie genetiche e epigenetiche. Complicazioni dovute a ipoglicemia, prematurità, cardiomiopatia, macroglossia e tumori possono condurre alla morte. Alcuni di questi pazienti necessitano di interventi chirurgici per la correzione della macroglossia e altre anomalie (palatoschisi, onfalocelo o tumori embrionali). Anche se nella BWS raramente si osservano anomalie dello sviluppo neurocognitivo, periodi di ipoglicemia possono portare a ritardo psicomotorio di grado variabile. Può rendersi necessario anche la correzione chirurgica in circolazione extracorporea di anomalie cardiache congenite. I principali problemi anestesiológicos nei pazienti con BWS sono la gestione delle vie aeree difficili, ipoglicemie ricorrenti e squilibri elettrolitici. Inoltre cardiopatie sottostanti possono ulteriormente complicare la gestione anestesiológica.

---

## Chirurgia tipica

---

Correzione chirurgica della macroglossia, chiusura di difetti della parete addominale e dell'onfalocelo, orchidopessi, rimozione di tumori embrionali, correzione di valvole ureterali posteriori, palatoschisi (non frequente) e correzione di anomalie cardiache congenite in circolazione extracorporea (raro).

---

## Tipo di Anestesia

---

È indicata l'anestesia generale.

Non esiste letteratura riguardo l'impiego dell'anestesia loco-regionale o locale.

Nel sospetto di una compromissione delle vie aeree in seguito alla sedazione o in bambini piccoli con insufficienza cardiaca congestizia si evita la premedicazione. Ci sono comunque dei lavori sull'uso della scopolamina come premedicazione senza complicazioni. L'induzione inalatoria è considerata sicura perché la somministrazione di sedativi in dose tale da richiedere la ventilazione in maschera, può provocare una grave ostruzione delle vie aeree.

L'intubazione tracheale da sveglia può essere eseguita in maniera sicura. Questa manovra dovrebbe essere evitata in pazienti non collaboranti e in pazienti che possono sviluppare crisi di ipertensione polmonare dovuta al discomfort e il dolore correlato alla procedura.

Non sono riportati casi di ipertermia maligna.

Non c'è evidenza che supporta l'uso della sedazione conscia per procedure diagnostiche e terapeutiche nei pazienti con BWS.

---

## Esami diagnostici aggiuntivi (preoperatori)

---

La BWS generalmente si manifesta in età infantile. La presentazione clinica è eterogenea e per confermare la diagnosi di BWS sono necessari 3 criteri clinici di cui almeno 2 criteri

maggiori. Esami diagnostici (analisi citogenetiche) sono utili per la conferma della diagnosi di BWS e per la definizione del rischio di ricorrenza ma non sono utili per stabilire una correlazione fra fenotipo e genotipo e per la gestione anestesiológica. È essenziale documentare episodi di ipoglicemia. Un test di risposta all'insulina ci permette di differenziare la BWS dalle forme conosciute di iperinsulinismo congenito. Elettroliti, azotemia e creatinemia sono essenziali e in tutti i pazienti dovrebbe essere eseguito uno screening per ipercalcemia. L'ipercalcemia è correlata con la disfunzione renale perioperatoria. Una valutazione cardiologica completa è indicata se l'anamnesi o l'esame obiettivo sono suggestivi di cardiopatia congenita. In assenza di segni suggestivi una valutazione cardiologica oltre la routine non è indicata.

Una radiografia del torace preoperatoria è indicata non solo a rivelare anomalie cardiache ma anche ad escludere un neuroblastoma toracico. Policitemia e ipotiroidismo, anche se poco frequenti, devono essere esclusi considerato l'effetto negativo in termini di emorragia perioperatoria e ritardo nel weaning dalla ventilazione meccanica.

Una valutazione cardiologica approfondita con ECG, ecocardiografia e angiografia è necessario solo se si sospetta un'anomalia cardiaca durante l'esame obiettivo. La valutazione cardiologica è essenziale in presenza di problemi cardiaci maggiori.

L'ecografia dell'addome è richiesto per valutare organomegalia, nefrocalcolosi, rene a spugna midollare e altre anomalie strutturali, Una tomografia o risonanza magnetica addominale preoperatoria è necessaria per escludere masse tumorali intra-addominali solo se rilevate precedentemente dall'ecografia. In ogni caso un adeguato inquadramento del paziente dovrebbe essere lasciato all'expertise del pediatra/genetista e non fare parte della valutazione preoperatoria.

### **Accorgimenti particolari riguardo la gestione delle vie aeree**

---

A causa della macroglossia la ventilazione in maschera senza cannula oro- o nasofaringea potrebbe essere difficile. La lingua in genere può essere spostata facilmente per cui l'intubazione endotracheale o il posizionamento di una maschera laringea nella maggior parte dei casi è possibile con tecniche convenzionali. Bisogna essere comunque preparati a vie aeree difficili in tutti i pazienti con BWS. La cavità orale deve essere esaminata con attenzione per escludere una palatoschisi o un pregresso intervento di palatoplastica. Un'anatomia palatale anomala può rendere difficile un'intubazione naso-tracheale.

Pazienti con macroglossia in alcuni casi richiedono l'intubazione o la visualizzazione delle corde vocali da sveglio. Queste manovre possono essere facilitate usando l'anestesia topica. Se la glottide è visualizzabile, l'induzione può essere fatta per via endovenosa o inalatoria. Per evitare l'ostruzione delle vie aeree durante la fase di approfondimento dell'anestesia, un tubo endotracheale può essere utilizzato come cannula naso-faringea. Collegando il tubo naso-faringeo al circuito respiratorio è possibile somministrare ossigeno e gas anestetici durante i tentativi di intubazione. Un'altra manovra per migliorare la ventilazione è una trazione in avanti e in basso della lingua.

Nel caso di una glossectomia l'intubazione naso-tracheale, vantaggiosa per il chirurgo, può essere eseguita in maniera convenzionale usando la pinza di Magill. È preferibile usare tubi endotracheali cuffiati perché non è facile predire il diametro della trachea in pazienti BWS. Così si evitano i rischi di un cambio tubo (soprattutto dopo un'intubazione difficile); inoltre si proteggono le vie aeree dal sangue durante la chirurgia oro-faringea.

Una cannula naso-faringea è utile anche per risolvere l'ostruzione postoperatoria delle vie aeree dovuto all'edema della lingua.

Un'altra opzione per la gestione delle vie aeree difficili in questi pazienti sono i videolaringoscopi.

---

### **Accorgimenti particolari per la trasfusione o la somministrazione di emoderivati**

---

Nel caso di cardiocirurgia correttiva, la necessità di sangue e emoderivati potrebbe essere aumentata. I neonati con BWS spesso presentano policitemia. Nelle cardiopatie congenite cianogene possono essere presenti alterazioni della funzione piastrinica e della coagulazione. Una adeguata quantità di sangue e emoderivati deve essere disponibile per la chirurgia cardiaca in circolazione extracorporea. Solo due pubblicazioni riportano un aumentato fabbisogno perioperatorio di sangue e emoderivati.

---

### **Accorgimenti particolari per la somministrazione di anticoagulanti**

---

Non c'è evidenza per la necessità di particolari anticoagulanti. I pazienti tollerano l'anticoagulazione sistemica con eparina in corso di circolazione extracorporea.

---

### **Accorgimenti particolari riguardo il posizionamento, il trasporto e la mobilizzazione**

---

Non riportati

---

### **Probabili interazioni tra agenti anestetici e terapia abituale del paziente**

---

Non riportati

---

### **Procedura anestesiológica**

---

Non esistono controindicazioni per nessun anestetico.

Il protossido di azoto non è indicato nella cardiocirurgia. L'induzione inalatoria è raccomandata nei casi in cui viene anticipata una difficile gestione delle vie aeree.

Gli oppioidi sono da usare con cautela per evitare ostruzioni postoperatorie della vie aeree e apnee.

Tutti i miorellassanti possono essere utilizzati in sicurezza salvo controindicazioni generiche (insufficienza renale o epatica). L'uso della neostigmina come antagonista è sicuro. Non esistono report sull'uso di sugammadex.

Dopo interventi di cardiocirurgia e in alcuni pazienti sottoposti a glossectomia può essere necessario la ventilazione postoperatoria.

## **Monitoraggio specifico o aggiuntivo**

---

La chirurgia maggiore associata ad importante perdita di fluidi (cardiologia) richiede il monitoraggio invasivo della pressione arteriosa e venosa centrale.

Non ci sono report circa la necessità del monitoraggio della portata cardiaca.

Il posizionamento di un catetere in arteria polmonare si rende necessario quando è richiesto il monitoraggio dell'efficacia di un vasodilatatore polmonare (p.es.ossido nitrico).

Il monitoraggio della profondità dell'anestesia con BIS non è obbligatorio.

Il monitoraggio di emogasanalisi, glicemia ed elettroliti ad intervalli regolari è indispensabile per prevenire eventi avversi maggiori.

Anche se la necessità del posizionamento di placche di defibrillazione esterna non è riportata, in pazienti BWS con malattia cardiaca o in caso di chirurgia cardiaca placche di defibrillazione esterna e interna devono essere disponibili..

## **Possibili complicanze**

---

I pazienti con BWS sono a rischio di ipoglicemia preoperatoria, associata ad alterazioni elettrolitiche specialmente nel primo periodo neonatale. Nel periodo neonatale e in pazienti con ipoglicemia persistente questo problema può essere gestito eseguendo regolari controlli della glicemia e degli elettroliti oltre che l'infusione endovenosa di destrosio durante il digiuno. Le modalità di somministrazione di glucosio variano da paese a paese e dovranno essere seguiti i protocolli istituzionali.

Un episodio acuto di ipoglicemia intra-o postoperatoria richiede la somministrazione di un bolo di glucosio seguito da un'infusione continua. L'ipoglicemia è drammatica, difficile da trattare e problematica quando il paziente deve essere sottoposto a circolazione extracorporea. Dopo un bolo iniziale di destrosio al 10% si prosegue con l'infusione continua di destrosio al 5% e Ringer Lattato per tutto il periodo perioperatorio. Con questa terapia la glicemia e gli elettroliti in genere vengono mantenuti nei limiti e la risposta metabolica allo stress, compreso lo shift perioperatoria di elettroliti, rimane sotto controllo.

Quando si sospetta un'insufficienza respiratoria normalmente non si somministra una premedicazione.

La macroglossia e una distorsione delle vie aeree in presenza di un tubo endotracheale cuffiato può causare danno alla cartilagine cricoidea. La cricoide è un anello cartilagineo completo e anche un edema minimo può determinare un restringimento significativo, un aumento importante delle resistenze, laringospasmo e quindi ipossiemia. Un tubo endotracheale cuffiato può causare compressione della mucosa tracheale provocando necrosi e ulcerazioni. Questa pressione di compressione aumenta ulteriormente quando la lingua grossa nel paziente anestetizzato si disloca posteriormente verso le corde vocali. Per evitare questa complicazione, noi anestesisti dovremmo selezionare il tubo endotracheale di diametro corretto che passi attraverso il laringe senza resistenza e abbia una leggera perdita con una pressione di insufflazione di 20-25 cm H<sub>2</sub>O.

In alcuni casi si può verificare una tracheomalacia postoperatoria o è difficile estubare il paziente. Il motivo principale è il danno a livello della cricoide dovuto alla pressione esercitata da un tubo endotracheale troppo grande o cuffiato oltre che dalla macroglossia e dalla ventilazione meccanica prolungata. Gli accorgimenti per evitare questa complicazione sono la scelta del corretto diametro del tubo endotracheale, evitare una eccessiva pressione della cuffia e un piano per un'estubazione precoce.

Una dose eccessiva di sedativi o oppioidi durante l'induzione può essere causa di un'ostruzione grave delle vie aeree nel periodo postoperatorio, ipossiemia, crisi di ipertensione polmonare acuta in pazienti con cardiopatia congenita con ipertensione polmonare.

L'intubazione da sveglia determina un aumento della pressione endocranica che può contribuire al danno neurologico di cui sono a rischio pazienti sottoposti a circolazione extracorporea.

Nei pazienti con BWS la predisposizione allo stress metabolico e lo shift elettrolitico nel periodo perioperatorio può contribuire ad un aumento delle pressioni polmonari o a scatenare una crisi ipertensiva polmonare.

---

### **Assistenza postoperatoria**

---

L'assistenza postoperatoria dipende dall'età del bambino, dal tipo di intervento chirurgico, dalla presenza di problemi cardiaci o della malattia delle membrane ialine.

Dopo una glossectomia parziale la lingua può diventare edematosa e ostruire le vie aeree superiori. Comunque una case series importante ha messo in evidenza che una resezione anteriore della lingua non richiede intubazione postoperatoria.

Un'attenta gestione dell'omeostasi glucidica ed elettrolitica è indispensabile in casi selezionati.

Ipossia, ipercapnia, acidosi e dolore devono essere evitati in quanto possono provocare fibrillazione ventricolare e crisi di ipertensione arteriosa.

---

### **Informazioni riguardo a situazioni di emergenza / diagnosi differenziale**

---

*per distinguere tra un effetto collaterale dell'anestesia e una manifestazione della malattia*

L'ipoglicemia intrattabile e l'ostruzione delle vie aeree superiore dovuto alla macroglossia sono delle vere emergenze. La visceromegalia addominale può aggravare un'insufficienza respiratoria. Può verificarsi un arresto respiratorio post glossopessi, prevenibile con l'inserimento di una cannula naso-faringea.

Alterazione della volemia e degli elettroliti possono causare emergenze cardiache acute.

---

### **Anestesia ambulatoriale**

---

L'anestesia ambulatoriale non è indicata in pazienti BWS che devono essere sottoposti a chirurgia correttiva delle vie aeree. Se l'anamnesi è negativa per ostruzione delle vie aeree o

ipoglicemia persistente e d è prevista chirurgia minore che non interessa le vie aeree può essere considerata la day surgery.

---

### **Anestesia ostetrica**

---

Neonati e prematuri con BWS grave sono a rischio di morte precoce dovuta a complicazioni della ipoglicemia, della cardiomiopatia del prematuro e della macroglossia. La prognosi in genere è buona in pazienti che sopravvivono l'infanzia. La gestione anestesiológica può essere sovaponibile a quello di una qualsiasi altra gravida se un problema preesistente delle vie aeree è già stato corretto chirurgicamente. Deve essere posta attenzione alla gestione della glicemia nelle pazienti con ipoglicemia persistente. Non esistono però informazioni riguardo questo aspetto.

## Bibliografia e link esterni

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 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. Nargozian 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, Fukumistu 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. Nargozian 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 atrioventricular 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.

**Ultima modifica: Dicembre 2013**

**Queste raccomandazioni sono state elaborate da:**

**Autore**

---

**Minati Choudhury, MD, PG Dip**, Anestesista, Cardiothoracic and Neuro Sciences Centre, All India Institute of Medical Sciences, New Delhi, India  
[minatichoudhury2002@yahoo.co.in](mailto:minatichoudhury2002@yahoo.co.in)

**Revisione**

---

**Jin-Tae Kim, MD**, Anestesista, Seoul National University College of Medicine, 28, Yeongeon-dong, Jongno-gu, Seoul, Korea  
[kimjintae73@dreamwiz.com](mailto:kimjintae73@dreamwiz.com)

---

**Chantal van der Horst**, Professore Associato, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands  
[c.m.vanderhorst@amc.uva.nl](mailto:c.m.vanderhorst@amc.uva.nl)

**Markus Stevens**, Professore associato, Academic Medical Centre, Amsterdam, Netherlands

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

---

**Traduzione Italiana**

**Beate M.H. Küppers**, Anestesista, Gruppo di Studio Malattie Rare: Anestesia e Terapia Intensiva, Società di Anestesia e Rianimazione Pediatrica e Neonatale Italiana SARNePI  
[b.kuppers@ao-pisa.toscana.it](mailto:b.kuppers@ao-pisa.toscana.it)

---