

**Beckwith JB** Extreme cytomegaly of the adrenal fetal cortex, omphalocele, hyperplasia of the kidneys and pancreas and Leydig cell hyperplasia: Another syndrome? *Soc Ped Res* 1963

**Wiedemann HR** 1964,  
*Z. Kinderheilk.* 1969

Tumours and hemihypertrophy associated with  
WBS *Eur J Pediatr* 1983; 141:129

**1983; 1984 (C Turleau) locus 11p**

# Syndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS) 1/13700 NN

## Signes majeurs:

- Macrosomie fœtale
- Macroglossie
- Omphalocèle (H O)
- Viscéromégalie

**10<sup>ème</sup> P, 39 S, 4, 1kg VT: 53 cm, PC: 36cm  
pas de diabète maternel**

***Gaillard D, Birembaut P, Morville P, Fandre M, Adnet JJ. BWS et fibroadénose pancréatique. Arch Anat Cytol Pathol. 1981;29(5):273-8***

1979 décès  
pdt W



# BWS

## Signes mineurs

- Anomalies des oreilles
- Hémihypertrophie
- Angiome facial en flammèche
- Hydramnios
- Hypoglycémie néonatale



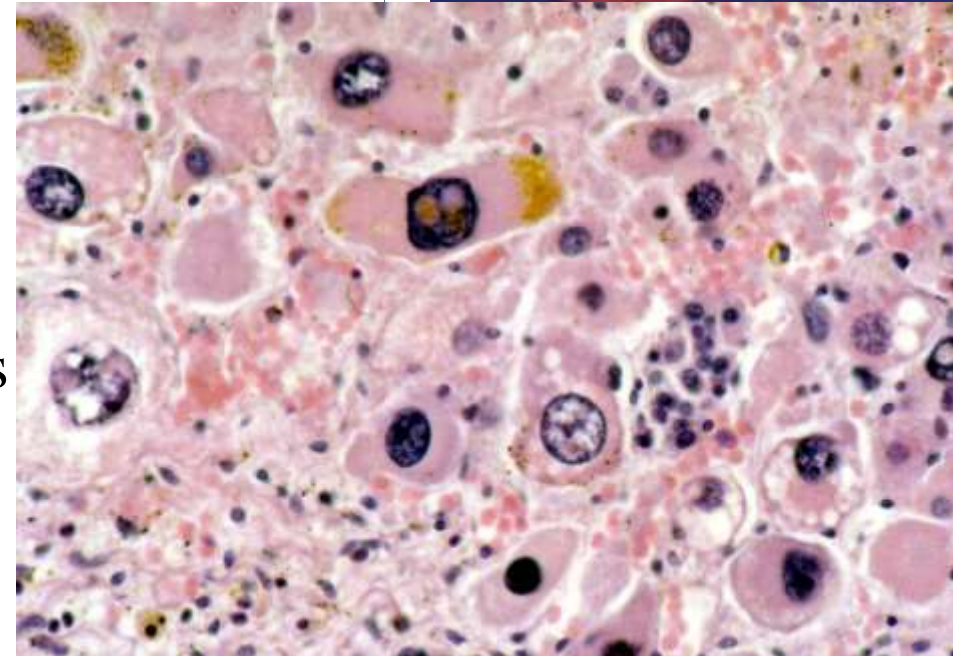
**Diagnostic clinique: 3 signes majeurs**

**2 majeurs et un mineur**

## viscéromégalie

volumineuses  
surrénales kystiques

gros reins peu  
lobulés



Kystes surrénaliens  
cytomégalie dans  
le cortex foetal

8295

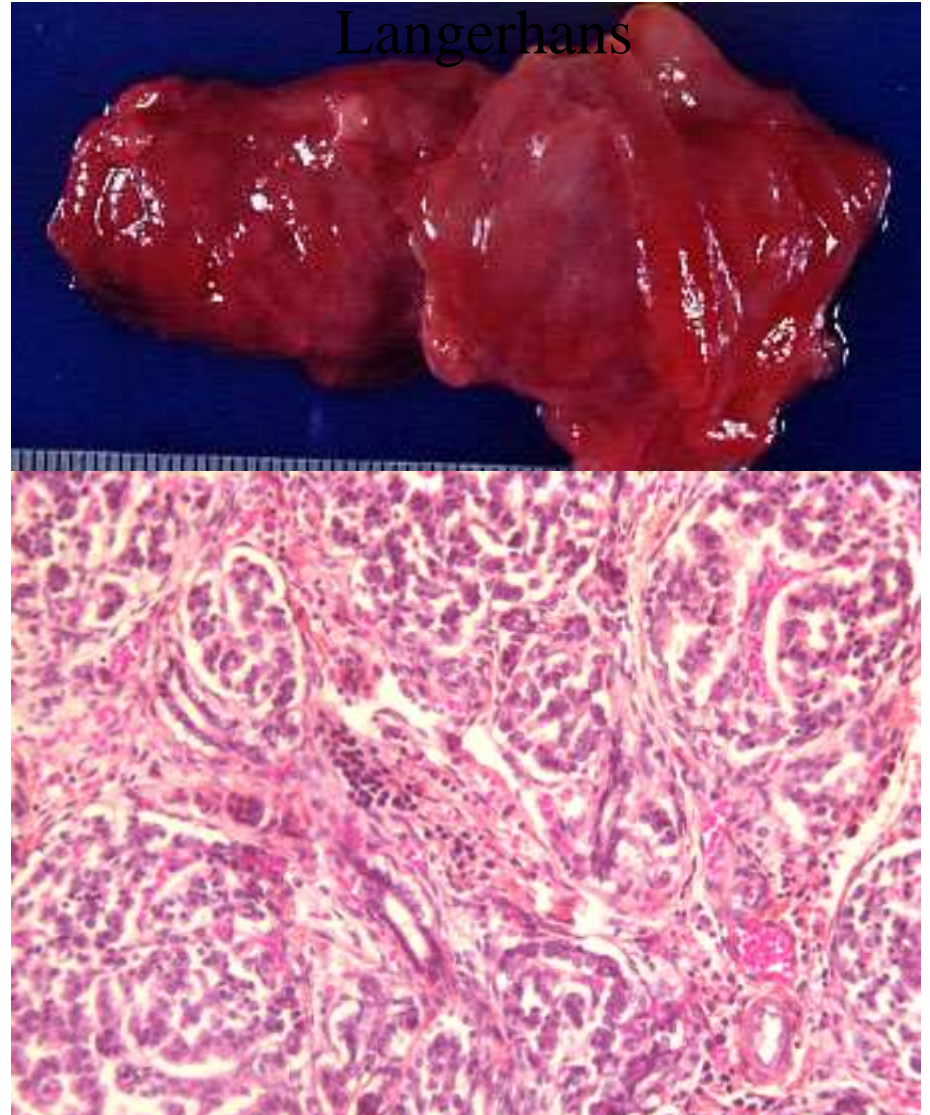
LABOR  
G.H.U.  
8295



Cardiomégalie avec hypertrophie du VG



Pancréas volumineux avec hyperplasie du tissu endocrine et nombreux et volumineux îlots de Langerhans



# BWS

→ DPN échographique

Macrosomie

Hydramnios

Omphalocèle

Macroglossie

→ Suivi néonatal (glycémie)

Evolution vers une taille normale

Chirurgie omphalocèle ( langue pfs)

Risque tumoral enfant et adulte

