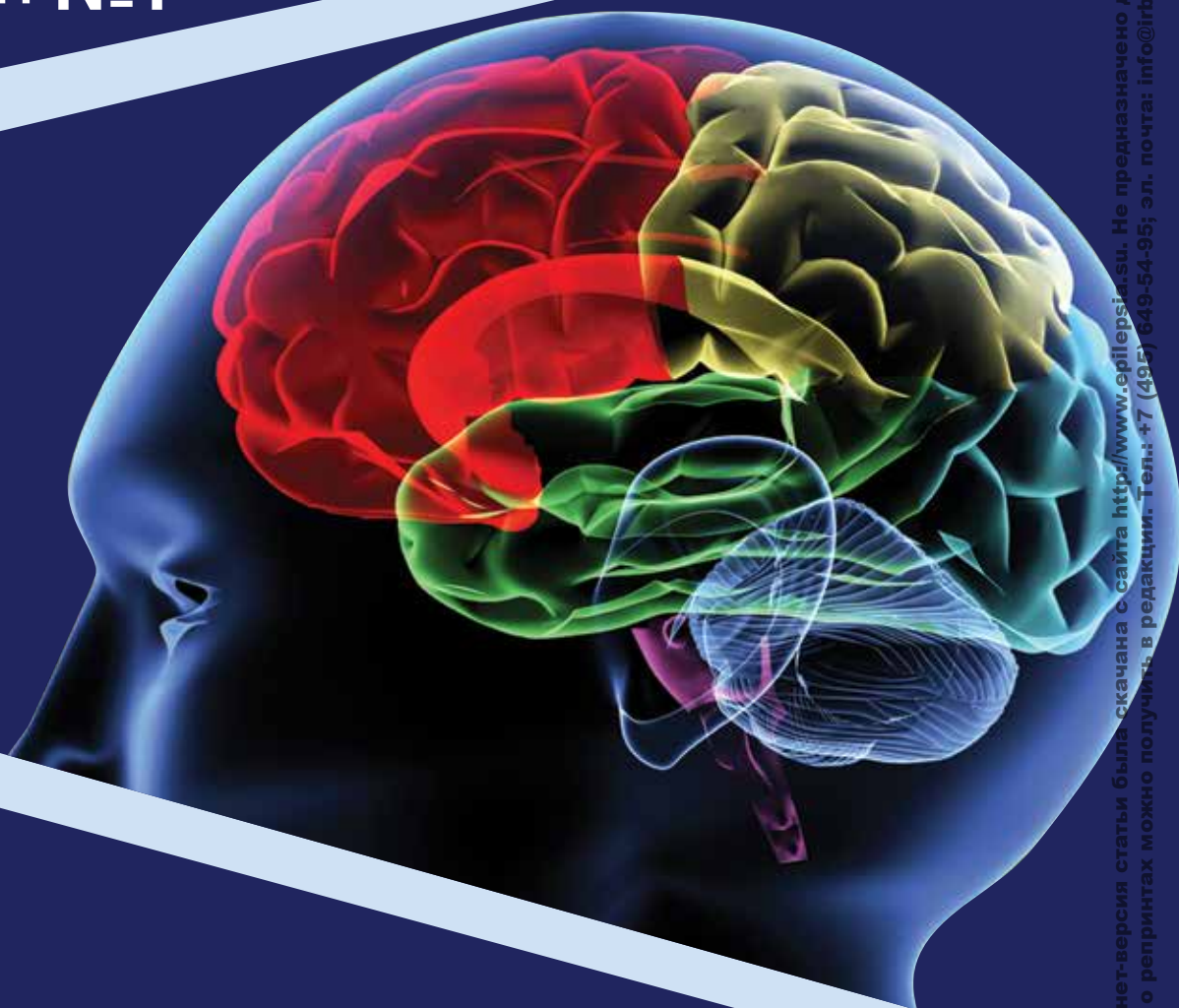


ISSN 2077-8333 (print)
ISSN 2311-4088 (online)

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2019 Том 11 №1



EPILEPSY AND PAROXYSMAL CONDITIONS

2019 Vol. 11 №1

www.epilepsia.su

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.su>. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.

Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов и изданий ВАК

Хирургическое лечение фармакорезистентной эпилепсии при синдроме Стёрджа-Вебера: обзор литературы и собственные данные

Ибатова Г.С.¹, Акшулаков С.К.¹, Малышев С.М.², Хачатрян Р.Г.²,
Алексеева Т.М.², Шершевер А.С.³, Хачатрян В.А.²

¹ Акционерное общество «Национальный центр нейрохирургии»
(проспект Туран, д. 34/1, г. Астана 010000, Республика Казахстан)

² Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский
исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской
Федерации (ул. Аккуратова, д. 2, Санкт-Петербург 197341, Россия)

³ Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Свердловской области «Свердловский
областной онкологический диспансер» (ул. Соболева, д. 29, г. Екатеринбург 620036, Россия)

Для контактов: Хачатрян Роза Гургеновна, e-mail: Khachatryan.roza1992@gmail.com.

Резюме

Статья посвящена относительно редкому наследственному нейрокожному заболеванию – синдрому Стёрджа-Вебера. Изложены современные представления об эпидемиологии, этиопатогенезе, клинических проявлениях и концепции хирургического лечения заболевания, сопровождающегося эпилептическими приступами. Проведен анализ результатов лечения 21 пациента (возраст от 1 до 11 лет) с синдромом Стёрджа-Вебера за период с 1996 по 2016 г. Прооперированы 10 пациентов (возраст от 18 мес. до 10 лет), в пяти случаях была выполнена гемисферотомия, еще в пяти – мультифокальная резекция. Благоприятные результаты хирургического лечения были достигнуты (исход Engel I, II) в 70% случаев. Отсутствие положительной динамики или дальнейшее прогрессирование заболевания отмечено у двух пациентов, один ребенок умер в результате внезапной смерти при эпилепсии. Из неоперированных детей (возраст от 2 до 5 лет) за время наблюдения улучшение на фоне противосудорожной политерапии отмечено у шести пациентов, отсутствие изменений в течение заболевания установлено в трех случаях, а в трех наблюдениях имело место дальнейшее прогрессирование эпилепсии. Проведен анализ двух клинических случаев, результаты сопоставлены с данными литературы.

Ключевые слова

Синдром Стёрджа-Вебера, факотомозы, фармакорезистентная эпилепсия, гемисферэктомия.

Статья поступила: 20.12.2018 г.; в доработанном виде: 30.01.2019 г.; принята к печати: 20.03.2019 г.

Представление на научном мероприятии

Данный материал был представлен на IX Международном Форуме эпилептологов стран СНГ/ЕврАзЭС «Эпилепсия и Пароксизмальные состояния» (26-27 октября 2018 г., г. Ростов-на-Дону, Россия).

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов в отношении данной публикации.

Авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Для цитирования

Ибатова Г.С., Акшулаков С.К., Малышев С.М., Хачатрян Р.Г., Алексеева Т.М., Шершевер А.С., Хачатрян В.А. Хирургическое лечение фармакорезистентной эпилепсии при синдроме Стёрджа-Вебера: обзор литературы и собственные данные. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2019; 11 (1): 53-62. DOI: 10.17749/2077-8333.2019.11.1.53-62.

Surgical treatment of drug resistant epilepsy in Sturge-Weber syndrome: review of the literature and clinical case presentation

Ibatova G. S.¹, Akshulakov S. K.¹, Malyshev S. M.², Khachatryan R. G.², Alekseeva T. M.², Shershever A. S.³, Khachatryan W. A.²

¹ National Center of Neurosurgery (34/1 Turan Str., Astana 010000, Republic of Kazakhstan)

² Almazov National Medical Research Center (2 Akkuratova Str., St Petersburg 197341, Russia)

³ Sverdlovsk Regional Oncology Center (29 Soboleva Str., Ekaterinburg 620036, Russia)

Corresponding author: Roza G. Khachatryan, e-mail: Khachatryan.roza1992@gmail.com.

Summary

The paper addresses the relatively rare inherited neurodermal disorder – Sturge-Weber syndrome that can manifest in epileptic seizures. We describe updated concepts, epidemiology, etiology, pathogenesis, clinical manifestations, and surgical treatment of the disease. We examined medical records of 21 patients (aged from 1 to 11 years) with Sturge-Weber syndrome treated over the period of 1996-2016. After surgical treatment of 10 patients (five cases with hemispherectomy and five – with multifocal resection), positive outcomes (Engel class I, II) were found in 70% of cases, and negative (Engel class III, IV) – in 20% of cases. One child suddenly died during epileptic seizures. In non-operated children (age from 2 to 5 years) under our observation, an improvement was noted in six cases, no changes – in three cases, and a further progression of the disease – in three cases. In this article, we analyze two of these cases in detail.

Key words

Sturge-Weber syndrome, phakomatosis, drug-resistant epilepsy, hemispherectomy.

Received: 20.12.2018; **in the revised form:** 30.01.2019; **accepted:** 20.03.2019.

Meeting Presentation

This paper was presented at the IX International Forum of Epileptologists CIS/ EurAsEC “Epilepsy and Paroxysmal Conditions” (26-27 October 2018, Rostov-on-Don, Russia).

Conflict of interests

The authors declare about the absence of conflict of interest with respect to this publication.

Authors contributed equally to this article.

For citation

Ibatova G. S., Akshulakov S. K., Malyshev S. M., Khachatryan R. G., Alekseeva T. M., Shershever A. S., Khachatryan W. A. Surgical treatment of drug resistant epilepsy in Sturge-Weber syndrome: review of the literature and clinical case presentation. *Epilepsiya i paroksizmal'nye sostoyaniya / Epilepsy and paroxysmal conditions*. 2019; 11 (1): 53-62 (in Russian). DOI: 10.17749/2077-8333.2019.11.1.53-62.

Введение / Introduction

Синдром Стёрджа – Вебера (CCB; синдром Штурге-Вебера; энцефалотригеминальный ангиоматоз) – это редкое врожденное заболевание из группы фактоматозов, проявляющееся капиллярной мальформацией кожи лица и капиллярно-венозными мальформациями мозговых оболочек и/или глаза. Распространенность синдрома оценивается в один случай на 20-50 тыс. живорожденных [1]. Заболевание было описано британским офтальмологом W. A. Sturge в 1897 г., а в 1922 г. F. P. Weber обнаружил характерный для данной группы пациентов рентгенологический паттерн – двухконтурные извитые тени. Ангиомы, составляющие патоморфологическую основу CCB, представляют собой примитивные цефалические венозные сплетения, сохранившиеся к моменту рождения в результате генетического дефекта – транзиции в гене GNAQ (локус 9q21) [2,3].

При этом чаще заболевание возникает спорадически, однако описаны и семейные случаи.

Клиническая картина CCB составляет т.н. триаду Краббе:

- Пламенеющий невус (пятно цвета португвейна) – капиллярная сосудистая мальформация кожи лица, ограниченная зоной иннервации глазного, реже – верхнечелюстного или нижнечелюстного нерва [4]. Невус замечен уже у новорожденного, что отличает его от гемангиомы, и впоследствии пятно растёт пропорционально увеличению размеров головы ребенка [5]. Односторонний невус отмечается примерно в 70% случаев, двусторонний – в 30%. По некоторым данным, у 40% пациентов невусы локализируются также на конечностях и туловище;
- Офтальмологические проявления: встречаются в 30-60% случаев и представлены ангиомой

сосудистой оболочки глаза, ипсилатеральной глаукомой, гетерохромией радужной оболочки [6];

- Неврологические проявления (см. ниже).

Выраженность отдельных компонентов триады индивидуальна. У 5% больных лицевые невусы отсутствуют [7,8]. У 8-20% детей с кожной гемангиомой выявляется клинически значимый лептоменингеальный ангиоматоз [6,9]. При этом во всех этих случаях выявляется транзигция в гене GNAQ. По мнению Shirley и соавт., клиническая картина в каждом конкретном случае определяется тем, на каком этапе развития нервной системы произошла мутация [3]. Предложена классификация типов ССВ, призванная отразить различные варианты течения заболевания:

- Тип I (классический ССВ): ангиомы лица и мягкой мозговой оболочки, может быть глаукома;
- Тип II: только ангиомы лица, без поражения ЦНС, может быть с глаукомой;
- Тип III: только ангиомы мягкой мозговой оболочки, как правило, без глаукомы [10].

Таким образом, поражение нервной системы наблюдается при ССВ типов I и III. К его основным клиническим проявлениям следует отнести структурную эпилепсию, очаговый неврологический дефицит, инсульто- и мигреноподобные атаки, а также умственную отсталость.

Очаговая неврологическая симптоматика при ССВ обусловлена ангиоматозным перерождением сосудистой и мягкой мозговых оболочек (лептоменингеальным ангиоматозом), особенно в затылочных и височных областях, что, в свою очередь, осложняется кальцификацией менингеальной артерии и подлежащей коры головного мозга, а также церебральной атрофией. Паттерн и выраженность поражения нервной системы при ССВ значительно варьируют [11]. Так, в 75-90% случаев отмечаются эпилептические приступы; в 50-60% – когнитивный дефицит (в том числе тяжелый – у 33% пациентов); в 30% – гемипарез, нарушение чувствительности по гемитипу и гемианопсия [7,8,12-14]. Неврологический дефицит при ССВ нарастает постепенно и обычно стабилизируется к 6-7 годам [4]. Кроме того, особенностью данного заболевания являются инсультоподобные эпизоды в виде нестойкого (до нескольких недель) гемипареза или гомонимной гемианопсии, обусловленные ишемией соответствующей функционально значимой зоны в результате обкрадывания. С целью профилактики данных эпизодов могут назначать ацетилсалициловую кислоту в низких дозах (3-5 мг/кг/сут.) [11]. Еще одним характерным проявлением ССВ является мигреноподобная головная боль с длительной зрительной аурой, в т.ч. в виде гемиплегической мигрени и мигренозного статуса, значительно ухудшающая качество жизни пациентов [15].

Когнитивный дефицит в той или иной степени встречается у большинства больных и сочетается с выраженными изменениями в эмоционально-волевой сфере. Неблагоприятными факторами в этом от-

ношении являются ранний возраст начала заболевания и поражение обоих больших полушарий головного мозга [16].

Эпилептические пароксизмы при ССВ в большинстве случаев оказываются первым проявлением заболевания: они отмечаются на 1-м году жизни у 75% пациентов, на 2-м – у 90% [16]. Чаще всего развиваются фокальные моторные приступы, в т.ч. по типу джексоновского марша, и могут протекать с трансформацией в двусторонние тонико-клонические приступы. Примерно в половине случаев приступы группируются в кластеры длительностью до суток и более [17]. Кроме того, на 1-м году жизни, у части пациентов развиваются инфантильные спазмы, которые затем могут трансформироваться в тонические, атонические и миоклонические приступы. У детей раннего возраста при ССВ возможны приступы остановки дыхания, что объясняют поражением коры головного мозга в области силвиевой борозды и миндалевидного тела [11].

Для эпилепсии при ССВ характерно тяжелое, фармакорезистентное течение, обусловленное выраженностью и локализацией структурного поражения головного мозга. Медикаментозная противосудорожная терапия оказывается неэффективной примерно в половине случаев и требует хирургического вмешательства [18]. В настоящее время методами выбора при эпилепсии, обусловленной ССВ, являются гемисферэктомия, локальная дисконнекция пораженной части мозга, мультифокальная резекция и нейромодуляция (стимуляция блуждающего нерва, стимуляция большого мозга и др.) [19,20].

Выполнение указанных хирургических вмешательств должно основываться на результатах тщательного предоперационного обследования, включающего сопоставление семиотики приступов, их электрофизиологических коррелятов и структурного поражения головного мозга. В итоге уточняются индивидуальные особенности структурно-функциональной организации эпилептической системы. Необходимо также оценить риск развития послеоперационных неврологических дефицитов и определить физиологически допустимые границы хирургического вмешательства. Решение этих вопросов требует применения современного диагностического комплекса.

Хирургическое лечение больных с обширным поражением большого полушария (энцефалит Расмуссена, фокальные кортикальные дисплазии, ССВ, гемимегалэнцефалия, ишемическое поражение полушария и др.) заключается в резекции или дисконнекции обширных участков мозга. К этим операциям относятся гемисферэктомия, заднеквадрантная дисконнекция, мультифокальные резекции коры, лобэктомия, гирэктомия и др.

В Национальном центре нейрохирургии (г. Астана, Казахстан) за период 1996-2016 гг. было проведено хирургическое лечение 132 пациентов с фармако-ре-

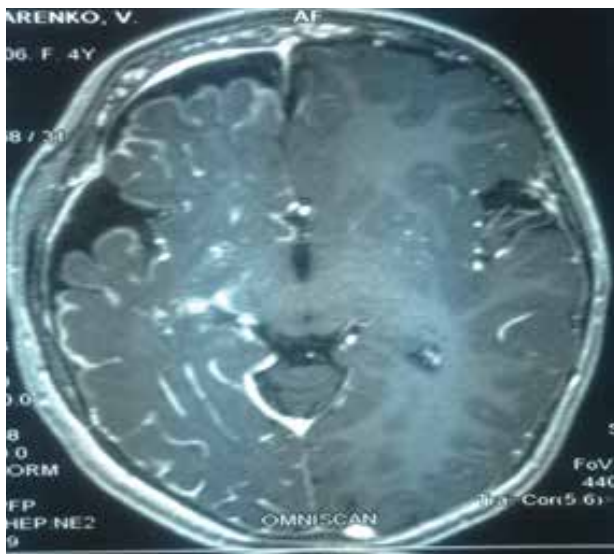


Рисунок 1. Пациентка Г. Магнитно-резонансная томография головного мозга. Синдром Стёрджа-Вебера, гемитрофия правого полушария мозга, кортикальная атрофия, ангиома правого бокового желудочка.

Figure 1. Patient G. Magnetic resonance imaging of the brain. Sturge-Weber syndrome, hemiatrophy of the right hemisphere, cortical atrophy, angioma of the right lateral ventricle.

зистентной эпилепсий. Свобода от эпилептических приступов (исход Engel I A-B) была достигнута в 2/3 случаев (у 87 из 132 больных). Нарастание выраженности неврологического дефицита отмечено у 8,3%, инфекционные осложнения – у 5,3% больных. В течение трех месяцев после операции имело место три летальных исхода. Всего за время наблюдения умерли девять больных, из них трое – в результате внезапной смерти при эпилепсии (sudden unexpected death in epilepsy, SUDEP).

За указанный период наблюдались 21 больной с ССВ первого типа в возрасте от 1 до 11 лет. Прооперированы 10 пациентов в возрасте от 18 мес до 10 лет (возраст семи из них – от 2 до 4 лет). В пяти случаях была выполнена гемисферотомия, ещё в пяти – мультифокальная резекция. В итоге в течение трех лет в шести случаях достигнут контроль за эпилептическими приступами (Engel I A, B) в одном – существенное снижение их частоты (Engel II), отсутствие положительной динамики или дальнейшее прогрессирование заболевания отмечено в двух случаях, один ребенок умер в результате SUDEP. У неоперированных пациентов (в возрасте от 2 до 5 лет) за время наблюдения улучшение на фоне антиконвульсантной политерапии отмечено у шести пациентов, отсутствие изменений в течении заболевания установлено в трех случаях, а в двух наблюдениях имело место дальнейшее прогрессирование эпилепсии.

Приводим характерные примеры хирургического лечения больных ССВ из собственных наблюдений.

Клинические случаи / Case studies

1. Пациентка Г., 5 лет. Наследственный анамнез – не отягощен. Поступила с приступами клонических судорог в левых конечностях частотой до 5-7 раз в день, а также слабостью движений в левых конечностях. Девочка родилась от беременности, протекавшей с угрозой невынашивания на фоне хронического пиелонефрита и анемии. Роды путем кесарева сечения в 38-39 недель. Оценка по шкале Апгар – 8-9 баллов. Масса тела при рождении – 3566 г. Росла и развивалась с задержкой от сверстников. В четыре месяца – дебют судорожных приступов, впоследствии развился левосторонний центральный гемипарез. Частота и продолжительность приступов неуклонно нарастала, несмотря на подбор противоэпилептической терапии. На момент поступления в качестве противосудорожной терапии принимала топирамат, вальпроаты и ламотриджин. При осмотре пациентки обращало на себя внимание ярко-красное, местами бордовое пятно, покрывающее половину носа и распространяющееся на правую половину лица в зонах иннервации 1-й и 2-й ветвей тройничного нерва. Неврологическая симптоматика была представлена когнитивными нарушениями по типу синдрома дефицита внимания, а также легким центральным гемипарезом (4 балла), левосторонней гемигипестезией.

На МРТ головного мозга были обнаружены признаки ССВ, гемитрофии правого полушария мозга, кортикальная атрофия, ангиома правого бокового желудочка (рис. 1).

При проведении ЭЭГ регистрировалась региональная эпилептиформная активность в виде частых одиночных и сгруппированных высокоамплитудных комплексов «острая – медленная волна» в правой передневисочной области.

После проведенного обследования, консилиума специалистов-неврологов, нейрохирургов, нейрофизиологов было сделано заключение о том, что пациентка страдает фокальной структурной эпилепсией, обусловленной ССВ. С учетом фармакорезистентного течения и обширности поражения заболевания была выполнена правосторонняя периинсулярная гемисферэктомия. Операция прошла без осложнений (рис. 2).

После операции на фоне медикаментозной противосудорожной терапии состояние пациентки улучшилось, приступы прекратились. На контрольной ЭЭГ, выполненной на 10-е сутки после операции, регистрировался эпилептический очаг в правой задневисочной области на фоне выраженных диффузных эпилептиформных изменений с вовлечением срединных структур мозга. Проводилась коррекция противосудорожной терапии: топирамат отменен, доза вальпроатов и ламотриджина снижена.

Шесть месяцев спустя на ЭЭГ регистрировались лишь единичные острые волны в правых центральном-задневисочных отведениях. За период наблюде-

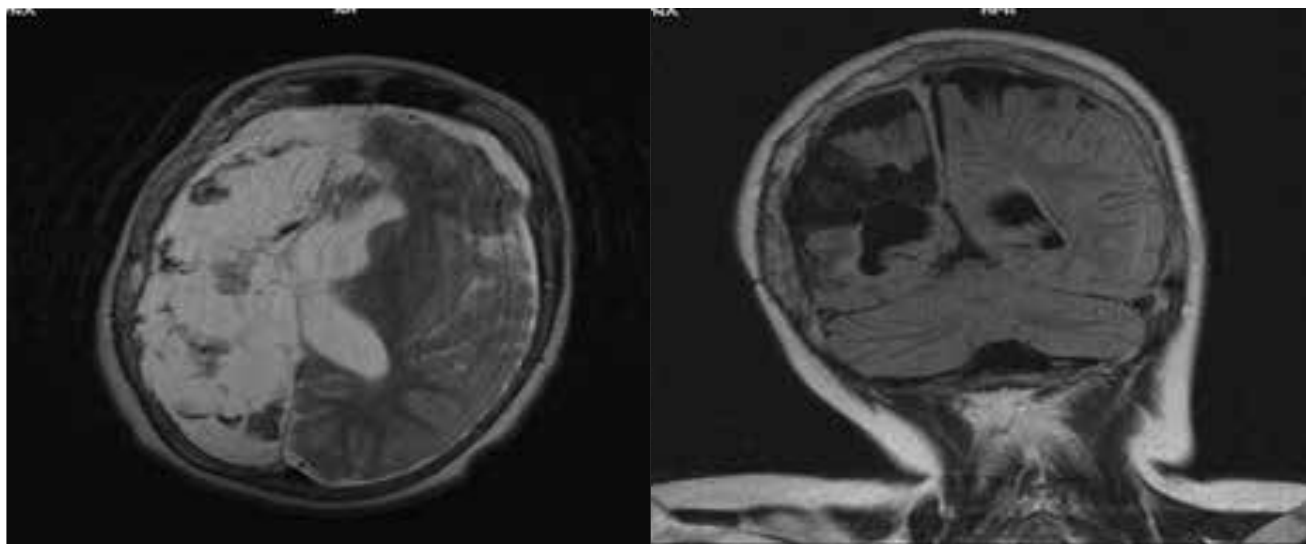


Рисунок 2. Пациентка Г. Синдром Стёрджа-Вебера. Магнитно-резонансная томограмма головного мозга. Картина функциональной гемисферотомии после операции на 15-е сутки.

Figure 2. Patient G. Sturge-Weber Syndrome. Magnetic resonance imaging of the brain. Day 15 after functional hemispherectomy.

ния в течение пяти лет у пациентки не отмечалось приступов. С учетом положительной клинической и электрофизиологической динамики (рис. 3, 4). удалось отменить все противосудорожные препараты.

2. Пациентка 3., 2 года. Поступила с приступами тонико-клонического характера, сопровождающимся криком и отведением взгляда влево, длительностью до 5 мин., частотой 2-3 раза в сутки, а также с задержкой в развитии. Впервые приступы появились в возрасте



Рисунок 3. Пациентка Г. Фрагмент электроэнцефалограммы, выполненной после отмены противосудорожных препаратов через шесть месяцев (фоновая активность).

Figure 3. Patient G. Fragment of an electroencephalogram performed six months after discontinuation of anticonvulsant drugs (background activity).



Рисунок 4. Пациентка Г. Фрагмент электроэнцефалограммы, выполненной через восемь лет после операции (фоновая активность).

Figure 4. Patient G. Fragment of an electroencephalogram performed eight years after surgery (background activity).

девяти месяцев. Противозепилептическая терапия – без эффекта. На момент поступления в качестве противосудорожной терапии принимала вальпроаты и карбамазепин. Наследственный анамнез – не отягощен.

На левой половине лица в области лба и щеки пациентки имелось пятно типичных для ССВ характеристик. Аналогично предыдущему случаю в неврологическом статусе отмечалась задержка психомоторного

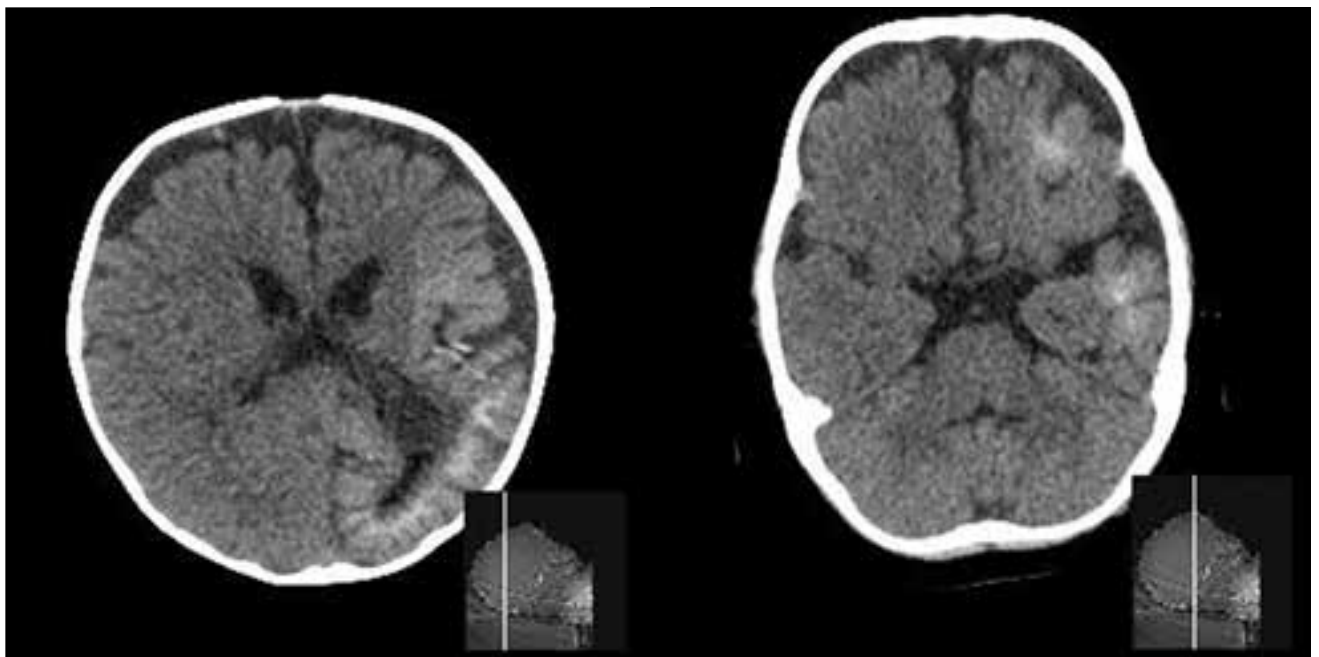


Рисунок 5. Пациентка З. Синдром Стёрджа-Вебера. Компьютерная томограмма головного мозга. Зоны обызвествления в субкортикальном участке и коре в левой гемисфере.

Figure 5. Patient Z. Sturge-Weber Syndrome. Computer tomogram of the brain. Calcification zones in the subcortical region and the cortex in the left hemisphere.

лептиформная активность в виде комплексов острая-медленная волна в височных и затылочных отведениях (рис. 6).

Таким образом, у данной пациентки имелась развернутая картина ССВ. В связи с этим была выполнена функциональная гемисферэктомия. Операция прошла без осложнений, в послеоперационном периоде приступов (длительность катмнеза – три года) не отмечалось.

При контрольной магнитно-резонансной томографии головного мозга в динамике через три месяца после операции выявлялись признаки кистозно-рубцовых изменений левой гемисферы и субдуральная гигрома в левой гемисфере (рис. 7).

Обсуждение / Discussion

Синдром Стёрджа-Вебера (ССВ) – врожденный, спорадически возникающий факотомоз, характеризующийся ангиоматозом сосудов мозговых оболочек, глаз, кожи в зоне иннервации глазной ветви тройничного нерва, часто сопровождается эпилептическими приступами. Дисфункция нервной системы обусловлена диффузным поражением одного из больших полушарий головного мозга. Сочетание пароксизмального синдрома с церебральным ангиоматозом отягощается течением патологического процесса. При этом естественное течение ССВ неблагоприятное.

Гемисферэктомия является признанным методом специфичного лечения фармакорезистентной эпилепсии, обусловленной диффузным поражением одного полушария головного мозга. Многие авторы выступают за проведение данной операции в раннем младенческом возрасте при ССВ, так как раннее начало эпилепсии указывает на худший прогноз, прогрессирующий гемипарез и умственную отсталость [21,22]. Функциональная гемисферэктомия дает возможность снизить травматизацию, так как производится небольшим разрезом кожи и костным лоскутом, которые уменьшают потерю крови и помогают избежать экспозиции крупных венозных синусов. Это позволяет осуществлять полное отключение пораженного полушария через корковое окно с хорошими результатами с точки зрения исхода приступов при относительно низкой частоте осложнений [23].

В нашем исследовании у обеих пациенток была проведена функциональная гемисферэктомия. Операционный материал направлялся на гистологиче-

ское исследование, результаты которого подтверждали ангиоматоз мягкой мозговой оболочки, обызвествление коры вещества головного мозга в обоих случаях. В послеоперационном периоде был проведен нейровизуализационный контроль, который продемонстрировал полное отключение пораженного полушария. Клинически состояние обеих девочек в послеоперационном периоде с улучшением, приступы судорог как в раннем, так и в позднем послеоперационном периоде не повторялись. Данные клинические случаи демонстрируют эффективность функциональной гемисферэктомии как метода хирургического лечения пациентов с резистентной эпилепсией при ССВ.

Хотя положительная динамика отмечена в обоих случаях, именно у двухлетней девочки (клинический случай № 2) восстановление проходило быстрее, гемипарез разрешился полностью, отмечалось значительное улучшение интеллектуального развития. Наши данные согласуются с мнением о том, что проведение функциональной гемисферэктомии в более раннем возрасте характеризуется более благоприятным исходом и лучшими результатами в плане контроля эпилептических приступов, восстановления мышечной силы, психомоторного статуса и интеллектуального развития [21].

Заключение / Conclusion

Таким образом, ССВ, относящийся к факотомозам и характеризующийся ангиоматозом кожи и мозговых оболочек, приводит к развитию прогрессирующей фармакорезистентной эпилепсии структурной этиологии.

Хирургическое лечение фармакорезистентной эпилепсии в этих случаях оказывается патофизиологически обоснованным и актуальным. Ввиду обширного поражения полушария целесообразно применение таких операций, как гемисферэктомия, квадрантная дисконнекция, мультифокальная резекция. Выбор оптимальной тактики хирургического лечения подразумевает предоперационное обследование, направленное на оценку локализации, размеров, характера церебрального ангиоматоза и структурно-функциональной организации эпилептической системы. Обоснованное и своевременное оперативное вмешательство позволяет достигнуть контроля над приступами у 2/3 больных с минимальными послеоперационными осложнениями.

Литература:

- Comi A. M. Update on Sturge-Weber syndrome: diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies. *Lymphat Res Biol.* 2007; 5 (4): 257-264. DOI: 10.1089/lrb.2007.1016.
- Comi A. M. Pathophysiology of Sturge-Weber syndrome. *Child Neurol.* 2003; 18: 509-516.
- Shirley M. D., Tang H., Gallione C., et al. A GNAQ somatic mutation causes Sturge-Weber syndrome and port-wine stains. *New Engl J Med.* 2013; 368: 1971-1979. DOI: 10.1056/NEJMoa1213507.
- Bachur C. D., Comi A. M. Sturge-Weber syndrome. *Curr Treat Options Neurol.* 2013; 15 (5): 607-617.
- Aboutaleb A., Jessup C. J., North P. E. et al. Histopathology of vascular anomalies. *Facial Plast Surg.* 28: 545-553.
- Tallman B., Tan O. T., Morelli J. G., et al. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics.* 1991; 87: 323-327.
- Бадалян Л. О., Таболин В. А., Вельтищев Ю. Е. Наследственные болезни у детей. М. 1971; 312-318.
- Аверьянов Ю. Н. Нейрокожные синдромы. В кн.: Болезни нервной системы. Под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана. М. 2003; 27-35.
- Enjolras O., Riche M. C., Merland J. J. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics.* 1985; 76: 48-51.
- Roach E. S. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am.* 1992; 39: 591-620.
- De la Torre A. J., Luat A. F., Juhász C., et al. A multidisciplinary consensus for clinical care and research needs for Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol.* 2018; 84: 11-20. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2018.04.005.
- Темин П. А., Никанорова М. Ю. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей. М. 1999; 656 с.
- Былкова Т. И., Антонов А. А., Катаманова Е. В. Случай синдрома Стерджа-Вебера-Краббе-Димитри. *Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова.* 2009; 4: 86-88.
- Pascual-Castroviejo I., Pascual-Pascual S. I., Velazquez-Fragua R., Viano J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. *Can J Neurol Sci.* 2008; 35 (3): 301-307. DOI: org/10.1017/S031716710000887.
- Lisotto C., Mainardi F., Maggioni F., Zanchin G. Headache in Sturge-Weber syndrome: a case report and review of the literature. *Cephalalgia.* 2004; 24: 1001-1004. DOI: org/10.1111/j.1468-2982.2004.00784.x.
- Sujansky E., Conradi S. Sturge-Weber syndrome. Age of onset of seizures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol.* 1995; 10: 49-58.
- Kossoff E. H., Ferenc L., Comi A. M. An infantile-onset, severe, yet sporadic seizure pattern is common in Sturge-Weber syndrome. *Epilepsia.* 2009; 50: 2154-2157.
- Kaplan E. H., Kossoff E. H., Bachur C. D., et al. Anticonvulsant efficacy in Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol.* 2016; 58: 31-36. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2015.10.015.
- Хачатрян В. А. Некоторые актуальные проблемы хирургии эпилепсии. *Нейрохирургия и неврология детского возраста.* 2016; (4): 8-15.
- Хачатрян В. А., Маматханов М. Р., Шершевер А. С. и др. Неспецифические методы хирургического лечения эпилепсии: коллективная монография. Тюмень. 2016; 544 с.
- Bourgeois M., Crimmins D. W., de Oliveira R. S., et al. Surgical treatment of epilepsy in Sturge-Weber syndrome in children. *J Neurosurg.* 2007; 106 (1): 20-28.
- Tuxhorn I. E., Pannek H. W. Epilepsy surgery in bilateral Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol.* 2002; 26 (5): 394-397.
- Delalande O., Bulteau C., Dellatolas G., et al. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children. *Neurosurgery.* 2007; 60 (2 Suppl 1): 19-32. DOI: org/10.1227/01.NEU.0000249246.48299.12.

References:

- Comi A. M. Update on Sturge-Weber syndrome: diagnosis, treatment, quantitative measures, and controversies. *Lymphat Res Biol.* 2007; 5 (4): 257-264. DOI:10.1089/lrb.2007.1016.
- Comi A. M. Pathophysiology of Sturge-Weber syndrome. *Child Neurol.* 2003; 18: 509-516.
- Shirley M. D., Tang H., Gallione C., et al. A GNAQ somatic mutation causes Sturge-Weber syndrome and port-wine stains. *New Engl J Med.* 2013; 368: 1971-1979. DOI: 10.1056/NEJMoa1213507.
- Bachur C. D., Comi A. M. Sturge-Weber syndrome. *Curr Treat Op-tions Neurol.* 2013; 15 (5): 607-617.
- Aboutaleb A., Jessup C. J., North P. E. et al. Histopathology of vas-cular anomalies. *Facial Plast Surg.* 28: 545-553.
- Tallman B., Tan O. T., Morelli J. G., et al. Location of port-wine stains and the likelihood of ophthalmic and/or central nervous system complications. *Pediatrics.* 1991; 87: 323-327.
- Badalyan L. O., Tabolin V. A., Vel'tishhev Yu. E. Hereditary diseases in children. Moscow. 1971; 312-318. (in Russ.).
- Aver'yanov Yu. N. Neurodermal syndromes. In the book: Diseases of the nervous system. Ed. N. N. Yakhno, D. R. Shtulman. Moscow. 2003; 27-35. (in Russ.).
- Enjolras O., Riche M. C., Merland J. J. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics.* 1985; 76: 48-51.
- Roach E. S. Neurocutaneous syndromes. *Pediatr Clin North Am.* 1992; 39: 591-620.
- De la Torre A. J., Luat A. F., Juhász C., et al. A multidisciplinary con-sensus for clinical care and research needs for Sturge-Weber syn-drome. *Pediatr Neurol.* 2018; 84: 11-20. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2018.04.005.
- Temin P. A., Nikanorova M. Yu. Epilepsy and convulsive syndromes in children. Moscow. 1999; 656 s. (in Russ.).
- Bylkova T. I., Antonec A. A., Katamanova E. V. The case of Sturge-Weber-Krabbe-Dimitri syndrome. *Zhurnal nevrologii i psixiatrii im. S. S. Korsakova.* 2009; 4: 86-88. (in Russ.).
- Pascual-Castroviejo I., Pascual-Pascual S. I., Velazquez-Fragua R., Viano J. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. *Can J Neurol Sci.* 2008; 35 (3): 301-307. DOI: org/10.1017/S031716710000887.
- Lisotto C., Mainardi F., Maggioni F., Zanchin G. Headache in Sturge-Weber syndrome: a case report and review of the literature. *Cephalalgia.* 2004; 24: 1001-1004. DOI: org/10.1111/j.1468-2982.2004.00784.x.
- Sujansky E., Conradi S. Sturge-Weber syndrome. Age of onset of sei-zures and glaucoma and the prognosis for affected children. *J Child Neurol.* 1995; 10: 49-58.
- Kossoff E. H., Ferenc L., Comi A. M. An infantile-onset, severe, yet sporadic seizure pattern is common in Sturge-Weber syndrome. *Epilepsia.* 2009; 50: 2154-2157.
- Kaplan E. H., Kossoff E. H., Bachur C. D. et al. Anticonvulsant effi-cacy in Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol.* 2016; 58: 31-36. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2015.10.015.
- Xachatryan V. A. SOME ACTUAL PROBLEMS IN EPILEPSY TREATMENT. 2016; (4): 8-15. (in Russ.).
- Xachatryan V. A., Mamatxanov M. R., Shershever A. S. et al. Non-specific methods of surgical treatment of epilepsy: a collective monograph. Tyumen'. 2016; 544 s. (in Russ.).
- Bourgeois M., Crimmins D. W., de Oliveira R. S., et al. Surgical treatment of epilepsy in Sturge-Weber syndrome in children. *J Neurosurg.* 2007; 106 (1): 20-28.
- Tuxhorn I. E., Pannek H. W. Epilepsy surgery in bilateral Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Neurol.* 2002; 26 (5): 394-397.
- Delalande O., Bulteau C., Dellatolas G., et al. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and clinical long-term outcomes in a population of 83 children. *Neurosurgery.* 2007; 60 (2 Suppl 1): 19-32. DOI: org/10.1227/01.NEU.0000249246.48299.12.

Сведения об авторах:

Ибатова Гаухар Султанхановна – к.м.н., врач-невролог отделения детской нейрохирургии, Национальный центр нейрохирургии. E-mail: goha0870@mail.ru.

Акшулаков Серик Куандыкович – д.м.н., профессор, Председатель Правления АО «Национальный центр нейрохирургии», главный внештатный нейрохирург МЗ РК, Президент Казахской ассоциации нейрохирургов. Тел.: +7(701)1113271.

Малышев Станислав Михайлович – аспирант кафедры неврологии и психиатрии института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID ID: 0000-0002-4381-347X; Scopus ID: 57192810951; Researcher ID: N-7251-2016. E-mail: malyshev.stm@gmail.com.

Хачатрян Роза Гургеновна – аспирант кафедры неврологии и психиатрии института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-9201-2970>; Researcher ID: C-6929-2019. E-mail: Khachatryan.roza1992@gmail.com.

Алексеева Татьяна Михайловна – д.м.н., заведующая кафедрой неврологии и психиатрии института медицинского образования ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4441-1165>. E-mail: atmspb@mail.ru.

Шершевер Александр Сергеевич – д.м.н., профессор кафедры нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики, Уральский государственный медицинский университет, ГБУЗ «Свердловский областной онкологический диспансер». E-mail: shershever@mail.ru.

Хачатрян Вильям Арамович – профессор, доктор медицинских наук, руководитель отделения нейрохирургии детского возраста НИО нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-1635-6621>; Scopus ID: 55633841500; Researcher ID: G-4002-2018. E-mail: wakhns@gmail.com.

About the authors:

Gauhar S. Ibatova – MD, PhD, Neurologist, Department of Pediatric Neurosurgery, National Center for Neurosurgery. E-mail: goha0870@mail.ru.

Serik K. Akshulakov – PhD, MD, Professor of Neurosurgery, Head of the National Center for Neurosurgery, Republic of Kazakhstan. Tel.: +7(701)1113271.

Stanislav M. Malyshev – MD, PhD Student, Department of Nervous Diseases and Psychiatry, Almazov National Medical Research Centre. ORCID ID: 0000-0002-4381-347X; Scopus ID: 57192810951; Researcher ID: N-7251-2016. E-mail: malyshev.stm@gmail.com.

Roza G. Khachatryan – MD, PhD Student, Department of Nervous Diseases and Psychiatry, Almazov National Medical Research Centre. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-9201-2970>; Researcher ID: C-6929-2019. E-mail: Khachatryan.roza1992@gmail.com.

Tatiana M. Aleksseva – MD, PhD, Head of the Department of Nervous Diseases and Psychiatry, Almazov National Medical Research Centre. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-4441-1165>. E-mail: atmspb@mail.ru.

Aleksandr S. Shershever – MD, Professor at the Department of Nervous Diseases, Neurosurgery and Medical Genetics, Ural State Medical University; Neurologist and Neurosurgeon, Sverdlovsk Regional Oncological Hospital. E-mail: shershever@mail.ru.

William A. Khachatryan – MD, PhD, Professor of Neurosurgery, Head of the Department of Pediatric Neurosurgery, Almazov National Medical Research Centre. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0002-1635-6621>; Scopus ID: 55633841500; Researcher ID: G-4002-2018. E-mail: wakhns@gmail.com.