

НАУЧНЫЕ ОБЗОРЫ, ИЛЛЮСТРИРОВАННЫЕ КЛИНИЧЕСКИМИ НАБЛЮДЕНИЯМИ

doi : 10.52485/19986173_2021_1_117

УДК: 616.831-008.6-053.3-056.7

¹Батаева Е.П., ¹Игнатьева А.В., ²Казанцева А.Н., ²Молчанова Т.С.

СИНДРОМ ШТУРГЕ–ВЕБЕРА–КРАББЕ: НАУЧНЫЙ ОБЗОР И КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

¹Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Читинская государственная медицинская академия» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 672000, г. Чита, ул. Горького, 39а;

²ГУЗ «Краевая детская клиническая больница, 672000, г. Чита, ул. Новобульварная, 20

Резюме: В предлагаемой статье представлен современный обзор литературы, освещающий малоизвестное заболевание у детей – синдром Штурге-Вебера. Обзор проиллюстрирован клиническим примером редкой бисимптомной формы указанного синдрома, проявившейся левосторонней гемангиомой кожи лица и шеи, наличием кальцинатов в веществе головного мозга на стороне, противоположной от сосудистой опухоли, характерных судорожных приступов по типу «джексоновских припадков», начинающихся также на стороне, противоположной кожным проявлениям.

Ключевые слова: синдром Штурге–Вебера, судорожный синдром, гемангиома, ангиоматоз, кальцинаты, ребенок.

¹Bataeva E.P., ¹Ignatyeva A.V., ²Kazantseva A.N., ²Molchanova T.S.

SYNDROME OF STURGE-WEBER-KRABBE: A SCIENTIFIC REVIEW AND A CLINICAL OBSERVATION

¹Chita State Medical Academy, 39A Gorky str., Chita, Russia, 672000;

²Regional children's clinical hospital, 20 Novobulvarnaya str., Chita, Russia, 672000

Summary: The proposed article presented a contemporary literature review of the obscure disease in children - Sturge-Weber syndrome. The review is illustrated by a clinical example of a rare bisymptomatic form of this syndrome manifested by left-sided hemangioma of the skin of the face and neck, the presence of calcifications in the brain matter on the side opposite to the vascular tumor, characteristic convulsive seizures of the "Jacksonian seizures" type, starting also on the side opposite to the cutaneous manifestations.

Key words: Sturge-Weber syndrome (SWS), convulsive syndrome, hemangioma, angiomatosis, calcinates, child.

Синдром Штурге–Вебера (энцефало-тригеминальный ангиоматоз Штурге-Вебера, невоидная аменция) – тяжелое врожденное прогрессирующее заболевание, характеризующееся поражением кожи, глаз, нервной системы или нейрокожный синдром, относящийся к факоматозам с ангиоматозным поражением глаз, кожи и церебральных оболочек [1]. Факоматозы – группа наследственных, прогрессирующих заболеваний, объединенных общими звеньями патогенеза, в отличие от более широкой группы нейрокожных синдромов. Распространенность синдрома невелика: 1 случай на 20 000-50 000 детей [2]. Еще в 19 веке (1879) г. английский офтальмолог W.A. Sturge описал ярко-красную капиллярную гемангиому на лице в районе иннервации третичного нерва у шестилетнего ребенка с глаукомой и судорожными припадками, начинающимися с противоположной от гемангиомы стороны. Автор считал, что неврологические проявления заболевания вторичны по отношению к невоидному поражению мозга, аналогичному на лице. Через 40 лет, в 1922 г. F. Weber отметил рентгенологические особенности заболевания, включая внутрочерепные кальцификаты у пациента с телеангиэктатическим невусом, буфтальмом и гемипарезом. В 1934 г. Krabbe описал патологоанатомическую картину заболевания. В 1937 г. Vander Hoeve включил синдром в группу факоматозов (прогрессирующих генетически детерминированных

патологий, проявляющихся полиморфными симптомами с преимущественным поражением нервной системы, кожи, органа зрения и сопровождающихся появлением различных новообразований висцеральных органов) [3].

Заболевание возникает в результате нарушения венозной канализации в зародышевом листке на 4-8-й недели внутриутробного развития. В свою очередь, известны хромосомные нарушения, описанные учеными Naugward и Bower, которые обнаружили у таких больных трисомию по 22 хромосоме в 1960 году, а в 1963 исследователи Dent, Damanty и Edward выявили лишнюю Y-хромосому у больных с характерной триадой симптомов. В свое время Päten и Styls открыли транслокацию фрагмента неизвестной хромосомы на короткое плечо хромосомы из группы D [1]. Shirley M.D. и Tang H. обнаружили связь заболевания с соматической мутацией в гене GNAQ в 9 хромосоме [2]. Среди возможных факторов, способных вызывать подобные поломки, выделяют дисфункцию щитовидной железы у женщины во время беременности, отравление химическими веществами в первом триместре, прием некоторых лекарственных препаратов, употребление алкоголя, наркотиков, курение табака, внутриутробные инфекции [1].

Клинические разделяют следующие формы синдрома Штурге-Вербера: 1. С полной триадой симптомов (ангиоматоз кожных покровов, глаукома, судорожные приступы, связанные с ангиоматозом мозговых оболочек) 2. Бисимптомные формы – сочетание ангиомы кожи с глаукомой или ангиомой мозговых оболочек. 3. Моносимптомные формы (менингеальная ангиома, ангиома кожных покровов, хориоидальная ангиома) [1]. Так же известны дополнительные симптомы заболевания, проявляющиеся со стороны ЦНС в зависимости от возраста пациента: для детей грудного периода характерны эпилепсия, гемипарез, инсультподобные признаки; дошкольников и детей раннего школьного возраста часто беспокоят упорные головные боли, синдром дефицита внимания, плохая память; у подростков и взрослых наблюдают явные психические заболевания (депрессия) [4]. Тем не менее главным симптомом при синдроме Штурге-Вербера выступает ангиома на коже, которая имеется уже при рождении в виде «пламенеющего» невуса, расположенного чаще всего на одной стороне лица – в 70% случаях в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва, у 30% детей – кожный процесс является двусторонним, а в 40% случаев невус находится только на туловище и конечностях. Только у 5% больных проявлений со стороны кожи не отмечается. Риск развития симптома при наличии какого-либо порока развития сосудов лица составляет примерно 8%. Так называемые, «винные пятна», затрагивающие всю зону иннервации V1 (глазное деление тройничного нерва), с высокой долей вероятности (78%) прогнозируют появление неврологических и/или глазных расстройств, однако риск развития глазных и/или неврологических расстройств с частичным вовлечением V1 оценивается примерно в 26%. В 52% случаев в дополнение к «винным пятнам» на коже лица присоединяются пятна, локализующиеся на других частях тела [2, 5].

Поражение глаз наблюдается у 30-70% больных, оно может быть врожденным или развиваться на втором году жизни, проявляется глаукомой, гемангиомой хориоидеи, нарушением формирования стенки капилляров конъюнктивы эписклеры и радужной оболочки, увеличением размеров роговицы [2]. Эти проявления могут быть ассоциированы только с «пламенеющим» невусом в зоне иннервации первой ветви тройничного нерва. Глаукома развивается вследствие наличия сосудистого образования в сосочко-макулярной части, которое, кальцифицируясь, создает повышение внутриглазного давления, которое иногда выявляют случайно, при профилактических осмотрах. Повышение давления обычно невелико – до 30 мм рт. ст. Также в качестве находок у таких пациентов диагностируют сужение полей зрения, снижения его остроты, иногда определяется небольшая застойная инъекция. Невусы могут определяться на конъюнктиве, в сосудистой оболочке и в других отделах глаза. Дилатация и извитость эписклеральных сосудов может наблюдаться из-за повышения эписклерального венозного давления, приводящего к снижению градиента давления, необходимого для поддержания нормального оттока внутриглазной жидкости. Возможно преждевременное старение трабекулярной сети и шлеммова канала [6]. Глаукома

при синдроме обычно односторонняя, соответствует стороне ангиомы кожи, плохо реагирует на медикаментозную терапию, что может диктовать необходимость проведения хирургического вмешательства. Гетехромия радужки клинически определяется как нарушение пигментации радужной оболочки, охватывающей значительную часть радужки с одной или двух сторон [10,11]. Различают первичную и вторичную гетехромию в результате перенесенного ирита или иридоциклита, полную и частичную. При наличии гетехромии с более темным цветом радужки на стороне ангиомы кожи лица повышается риск развития вторичной глаукомы у пациентов. Среди реже встречающихся офтальмологических проявлений у пациентов с синдромом Штурге-Вербера были описаны нейрооптикопатия, прогрессирующая гиперметропия и интропия, аномалии сосудов конъюнктивы, радужки, сетчатки. Гибель зрительного нерва чаще всего бывает двусторонняя в результате диффузного церебрального ангиоматоза. Все другие перечисленные клинические признаки, как правило, являются проявлением хориоидальной гемангиомы [15]. Как правило, достаточно рутинного осмотра с помощью щелевой лампы (биомикроскопия), чтобы обнаружить большинство изменений у пациентов с описываемым заболеванием. У маленьких пациентов из-за невозможности контакта офтальмологическое обследование рекомендуется проводить в состоянии медикаментозного сна.

Судороги, встречающиеся в 70-90% случаях, чаще всего начинаются уже в младенчестве, реже в подростковом и взрослом возрасте. У трети детей судороги манифестируют во время любого заболевания, сопровождающегося фебрильной температурой, при этом у большинства больных в течение всей жизни отмечается предрасположенность к развитию приступов во время лихорадки вплоть до эпилептического статуса. Приступы обычно фокальные, часто по типу «джексоновского марша», могут быть вторично генерализованными. Очень характерно серийное, кластерное течение приступов, сменяющееся периодом ремиссии. У некоторых детей судороги изначально генерализованные, тонико-клонического характера, известно также достаточное количество больных с простыми парциальными приступами, а при вовлечении в патологический процесс миндалин тела перисильвиарной области наблюдаются приступы апноэ, как эквивалентов судорог. Эпилептический статус описан, как часто регистрируемое состояние при описываемом синдроме, при этом клинически в этих случаях преобладает выраженная длительная слабость в половине тела, сопровождаемая выпадением новых полей зрения, а своевременная запись ЭЭГ может выявить фокальные очаги замедления нормального ритма клеток коры, однако не регистрирует характерной эпилептиформной активности. Эпилептические припадки проявляются до 1 года у 75% младенцев, в 86% случаях – до 2 лет, до 5 лет – у 95% детей. Приступы эпилепсии могут продолжаться в течение всей жизни [7]. У части пациентов синдром может проявляться рядом судорожных приступов, а впоследствии никак не проявляться в течение нескольких месяцев и даже лет, причем без медикаментозного контроля. У 60 % пациентов судороги не купируются медикаментозным лечением и не требуют оперативного вмешательства. Эпилепсия, проявившаяся до 2 лет, чаще всего приводит к умственной отсталости, за счет отложения кальция в местах сосудистых аномалий, длительной гипоксии мозга. Часто слабоумие, как результат частых припадков, сочетается с выраженными изменениями в эмоционально-волевой сфере: злопамятность, эгоцентризм, аффективность, мстительность. У больных ухудшаются память, внимание, способность усваивать новые сведения; указанные факторы значительно осложняют процесс обучения и воспитания [8, 9, 10].

Ведущими симптомами двигательной сферы также являются пирамидные нарушения – повышение сухожильных рефлексов, гемипарезы на стороне, противоположной ангиоме лица. Мозговые ангиомы расположены в большинстве случаев на мягкой мозговой оболочке, нередко – в левой затылочной области. Описаны мозжечковые и спинальные локализации ангиом [12].

Описанная патогномоничная клиническая картина болезни не позволяет выставить окончательный диагноз без характерных патологических изменений, выявленных при

инструментальных методах исследования. КТ головного мозга более информативна для обнаружения интракраниальных кальцификатов, повторяющих форму борозд и извилин, которые чаще всего затрагивают теменно-затылочные участки коры и/или сосудистое сплетение. «Золотым стандартом» при диагностике синдрома Штурге-Вебера является магнитно-резонансная томография: определяются глиозные изменения белого вещества головного мозга в T₂-режиме, атрофия коры головного мозга, проявляющаяся расширением ипсилатерального бокового желудочка, наличие кальцификатов в конвекситальных отделах полушарий, изменения белого вещества и сосудистых сплетений [9, 13]. При МР-ангиографии не выявляются вены, либо регистрируются их расширение, извилистость, а то и запустевание. На томограммах головного мозга в участках, пораженных ангиоматозом, определяются очаги гипоперфузии коры в артериальную и венозную фазы. В режиме DWI выявляются гиперинтенсивные участки, как результат местного накопления воды и дегенерации клеток мозга. При ЭЭГ выявляют межполушарную асимметрию и эпилептические паттерны – фокальные и генерализованные. Ангиография, являясь достаточно инвазивным методом исследования, используется только в качестве прехирургической диагностики [13, 14].

В лечении необходим мультидисциплинарный подход с участием неврологов, иногда – нейрохирургов, дерматологов, офтальмологов. В первую очередь направлено на раннюю профилактику эпилептических приступов с целью предотвращения неврологического дефицита. Препаратами выбора выступают карбамазепин, фенитоин, фенобарбитал, вальпроевая кислота, топирамат, как в сочетании, так и в качестве монотерапии. Для профилактики судорожного синдрома в случае болезни отработан строгий подход к ведению больных с лихорадкой. В случае мигренозных болей – симптоматическая терапия – анальгетики. Наблюдение дерматолога позволяет своевременно ограничить распространение патологического процесса, при этом оправдано применение лазеротерапии. Используют также препараты для нормализации секреции глазной жидкости, диуретики, кислородотерапия и т.д. Хирургическое удаление мозговых гемангиом не всегда оправдано, и является методом выбора, хотя еще в 20 веке описаны случаи благоприятного исхода оперативного вмешательства [15, 16].

Прогноз заболевания сомнительный, во многом определяется фактом, сроками манифестации, частотой эпилептических припадков, эписпадусов, характером офтальмологических патологических изменений, степенью распространения кожной гемангиомы.

Представляется клиническое наблюдение за ребенком раннего возраста с диагностированным синдромом Штурге–Вебера–Краббе. Девочка П., родилась от 1 беременности, 1 срочных оперативных родов в перинатальном центре г. Красноярска, выписана на 3 сутки в удовлетворительном состоянии. Беременность протекала на фоне ОРВИ на 5-6 неделе, анемии беременной легкой степени тяжести на 32 неделе (прием препаратов железа). До беременности мама страдала хроническим гастритом, панкреатитом, хроническими запорами на фоне долихосигмы, в 2017 году обнаружен вирус Эпштейн-Барр. Ребенок в возрасте 3 месяца 2 дня поступил в отделение раннего возраста № 2 ГУЗ «Краевая детская клиническая больница» г. Читы в состоянии средней степени тяжести за счет неврологической симптоматики. На вторые сутки от момента поступления у ребенка развился судорожный синдром, в виду чего он был переведен в отделение анестезиологии и реанимации в тяжелом состоянии. Дальнейшее лечение после относительной стабилизации состояния проходило в отделении раннего возраста №1 этой же больницы. В первые трое суток судорожный синдром неоднократно повторялся, что потребовало назначения плановой противосудорожной терапии, впоследствии конвульсии были купированы. Проведен консилиум с целью уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения больного. Выставлен диагноз – ВАР ЦНС: ангиоматоз Штурге-Вебера. Вторичный менингоэнцефалит неуточненной этиологии, тяжелой степени, острое течение. Эпилепсия структурная, фокальная, вторично-генерализованные приступы. Анемия легкой степени,

смешанного генеза. Гнойный конъюнктивит, острое течение. Белково-энергетическая недостаточность 1 степени. Диагноз подтвержден: данными КТ головного мозга, МРТ головного мозга, НСГ, повторными осмотрами невролога-эпилептолога.

Состояние ребёнка в отделении раннего возраста длительное время оставалось тяжелым, за счет грубой неврологической симптоматики, судорожного, анемического синдромов, интоксикации, вегето-висцеральных расстройств. Судороги отличались четким началом на стороне, противоположной кожной ангиоме, при сохраненном сознании, и распространялись по телу в определенной последовательности сверху вниз. Девочка находилась на искусственном вскармливании в физиологическом объеме, отмечались нечастые срыгивания после приема пищи. Наблюдалось снижение аппетита, эмоциональный негативизм, бледность кожных покровов, наличие гемангиомы на левой половине шеи, лица и волосистой части головы теменной области. Со стороны дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительных систем изменений не выявлено. Физиологические отправления по характеру и частоте соответствуют возрасту.

В лабораторных исследованиях на протяжении периода госпитализации отмечались анемия легкой степени тяжести – Нв – от 100г/л до 105г/л; умеренный лейкоцитоз лимфоцитарного характера при поступлении: ($12,1 \times 10^9$ /л) с последующей нормализацией лейкоцитов и лейкоцитарной формулы. При исследовании биохимических показателей крови, бактериальных посевов крови, мочи, кала, ликвора патологических изменений не выявлено.

Носоглоточные мазки на панель ОРВИ от 23.03.2020г.: отрицательный результат; ликвор методом ПЦР на ВПГ, ЦМВ, вирус Эпштейн-Барра: - отрицательный результат. Общий анализ ликвора: белок 1 г/л, цитоз 6 клеток, глюкоза – д2,9 ммоль/л; белок – 0,4 г/л, цитоз 2 клетки. Кровь методом ПЦР от 23.03.2020г. на ВПГ 1, 2, 6 тип, ЦМВ, вирус Эпштейн-Барр: отрицательный результат от 23.03.2020г.

Данные инструментальных обследований: УЗИ абдоминальное от 16.03.2020 г.: Умеренные реактивные изменения сосудов печени, селезенки. Нейросонография от 16.03.2020г.: Диффузные изменения паренхимы головного мозга. Умеренное расширение субарахноидального пространства, нельзя исключить наличие небольшого взвеси в субарахноидальном пространстве. Признаки лентикюлостриарной минерализирующей вазопатии. ЭКГ от 16.03.2020г.: синусовый ритм. ЭхоКГ от 18.03.2020г: Функционирующие овальное окно, шириной 2-3 мм и артериальный проток (супрастернально аортальное устье 2 мм), аортальная регургитация 0-1 степени. МРТ головного мозга от 29.03.2020г.: МР-признаки менингоэнцефалита. КТ головного мозга от 25.03.2020г.: в височной доле справа, по ходу борозд и извилин определяются "червеобразные" гиперденсивные участки (кальцинаты). Признаки болезни Штурге-Вебера. ЭЭГ от 27.03.2020г: биоэлектрическая активность мозга соответствует возрасту, региональной, пароксизмальной и эпилептиформной активности не выявлено, диффузные изменения биоэлектрической активности легкие.

Проконсультирован(а) специалистами: невролог от 20.03.2020г.: ВАР ЦНС: ангиоматоз Штурге-Вебера. Осложнение: Вторичный менингоэнцефалит неуточненной этиологии, тяжелой степени, острое течение. Эпилепсия структурная, фокальная, вторично-генерализованные приступы. Окулист от 17.03.2020г.: Врожденный гнойный дакриоцистит левого глаза. Состояние после промывания носослезного канала. Заворот нижнего века левого глаза. Кардиолог от 23.03.20г.: Функционирующие овальное окно и артериальный проток. НК0. Хирург от 18.03.2020г.: Капиллярная ангиодисплазия кожи лица, теменной области слева.

Проведено лечение: инфузионная терапия, нейротропная, дегидратационная, кардиометаболическая терапия, витамины группы В, С, Д, препараты железа (III), иммунокорректирующая (Ig класса G), симптоматическая терапия, проводился подбор противосудорожной терапии – вальпроевая кислота (депакин) 1,0 × 3 раза, леветирацетам (кепра). На фоне лечения отмечалась положительная динамика – судороги купировались, улучшился эмоциональный тонус, уменьшился анемический синдром. При контрольных

инструментальных обследовании головного мозга какой-либо динамики не выявлено. Девочка выписана на амбулаторное наблюдение по месту жительства г. Красноярск.

Таким образом, данный случай характеризуется типичной клинико-инструментальной симптоматикой, что позволяет своевременно подобрать терапию и стабилизировать состояние ребенка, тем самым предотвратить или уменьшить вероятность резидуального интеллектуального дефекта.

Список литературы:

1. Басинский В.А. Горбунова Э.А., Невген Д.В. О синдроме Штурге-Вебера. Журнал Гродненского гос. мед. Ун-та. 2010. 1. 103–104.
2. Щедеркина И.О., Лившиц М.И., Кузьмина Е.В., Селивестрова Е.В., Кессель А.Е., Петрайкина Е.Е. Синдром Штурге-Вебера у детей. Особенности клиники, диагностики и подходов к терапии пароксизмальных состояний на примере трех клинических наблюдений. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2019. 199(11). 55-64.
3. Бижева, М. А. Синдром Стерджа-Вебера. Энцефалотригеминальный ангиоматоз Молодой ученый. 2018. 40. 111-113.
4. Броун Томас, Холмс Грегори Эпилепсия. Клиническое руководство. М. Бином, 2020 г. Беар Марк Ф., Коннорс Барри У., Парадизо Майкл А. Нейронауки. Исследование мозга. Том 1. М. Диалектика. 2020.
5. Миронов С. Е., Кудряшов Н. В., Горбунов А. А. Фармакология. Блок 1. Нервная система. М. Практическая медицина, 2020.
6. Ольшанская А.С., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В., Козина Е.В., Чешейко Е.Ю., Ильенков С.С., Цуприкова М.Е. Поражения органа зрения при синдроме Штурге-Вебера. Забайкальский медицинский вестник 2017. 2. 196-203.
7. Кешишян Е.С., Сахарова Е.С. Оценка психомоторного развития ребенка раннего возраста в практике педиатра. М. ГЭОТАР-Медиа. 2020.
8. Стивен М. Стал Основы психофармакологии. Теория и практика. М: ГЭОТАР-Медиа, 2020.
9. Шова Н.И., Михайлов В.А., Коровина С.А., Алексеева Д.В. Эпилепсия при синдроме Штурге-Вебера: обзор литературы и описание клинического случая. Клинические случаи 2020. 1. 67-73.
10. Gerwin B.D., Char D.H. Retinal vascular anomaly in Sturge-Weber syndrome. Retin. Cases Brief Rep. 2011. V. 5. № 3. P. 245–248.
11. Akhtar F., Ali M., Zaheer N., Kausar A. Hypermetropia as a presentation of diffuse choroidal haemangioma in Sturge-Weber syndrome. J. Coll. Physicians. Surg. Pak. 2012. 22. 1. 53-55.
12. Shirley MD, Tang H, Gallione CJ. Sturge—Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med*. 2013. 268 (21). 1971- 1979.
13. Greydanus D. E., Pratt H. D., Pryson M. Other syndromes: Sturge-Weber syndrome. Health care for people with intellectual and developmental disabilities across the lifespan. eds. I.L. Rubin, J. Merrick, D. E. Greydanus, D. R. Patel. Springer. 2016. 891–894.
14. Hussain R. N., Jmor F., Damato B., Heimann H. Verteporfin photodynamic therapy for the treatment of choroidal haemangioma associated with Sturge-Weber syndrome. Photodiagnosis Photodyn. Ther. 2016.. 143-146.
15. Arora K. S., Quigley H. A., Comi A. M., Miller R. B., Jampel H. D. Increased choroidal thickness in patients with Sturge-Weber syndrome. *JAMA Ophthalmol*. 2013. 131(9). 1216-1219.
16. Koenraads Y., van Egmond-Ebbeling M. B., de Boer J. H., Imhof S. M., Braun K. P. J., Porro G. L. Visual outcome in Sturge-Weber syndrome: a systematic review and Dutch multicenter cohort. *Acta Ophthalmol*. 2016. 94(7). 638-645.

References:

1. Basinsky V.A. Gorbunova E.A., Nevgen D.V. About the Sturge-Weber syndrome. Journal of the Grodno State Medical University. Un-ta. 2010. 1. 103-104. in Russian.

2. Shchederkina I.O., Livshits M.I., Kuzmina E.V., Selivestrova E.V., Kessel A.E., Petryaikina E. E. Sturge-Weber syndrome in children. Features of the clinic, diagnosis and approaches to the treatment of paroxysmal states on the example of three clinical observations. *Journal of Neurology and Psychiatry named after S. S. Korsakov*. 2019. 199(11). 55-64. in Russian.
3. Bizheva, M.A. Sturge-Weber syndrome. *Encephalotrigeminal angiomatosis Young scientist*. 2018. 40. 111-113. in Russian.
4. Brown Thomas, Holmes Gregory Epilepsy. *Clinical Leadership*. M. Bean, 2020 Bear Mark F., Connors Barry W., Paradiso Michael A. Neuroscience. Brain research. Volume 1. M. Dialectics. 2020. in Russian.
5. Mironov S.E., Kudryashov N.V., Gorbunov A.A. Pharmacology. Block 1. The nervous system. M. Practical medicine, 2020. in Russian.
6. Olshanskaya A.S., Schneider N.A. Dmitrenko D.V., Kozina E.V., Chesheyko E.Yu., Ilyenkov S.S., Tsuprikova M.E. Lesion of the organ of vision in the Sturge-Weber syndrome / *Zabaikalsky meditsinskii vestnik* 2017. 2. 196-203. in Russian.
7. Keshishyan E.S., Sakharova E.S. Evaluation of the psychomotor development of an early age child in the practice of a pediatrician. 2020. in Russian.
8. Stephen M. Fundamentals of Psychopharmacology. Theory and practice. M: GEOTAR-Media, 2020. 9. S. A., Alekseeva D. V. Clinical cases 2020. 1. 67-73. in Russian.
9. Shova N. I., Mikhailov V. A., Korovina S. A., Alekseeva D. V. Epilepsy in Sturge-Weber syndrome: literature review and clinical case description. *Clinical cases* 2020. 1. 67-73. in Russian.
10. Gerwin B.D., Char D.H. Retinal vascular anomaly in Sturge-Weber syndrome. *Retin. Cases Brief Rep*. 2011. 5(3). 245-248.
11. Akhtar F., Ali M., Zaheer N., Kausar A. Hypermetropia as a presentation of diffuse choroidal haemangioma in Sturge-Weber syndrome. *J. Coll. Physicians. Surg. Pak*. 2012. 22(1). 53-55.
12. Shirley M.D., Tang H., Gallione C.J. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med*. 2013. 268 (21). 1971-1979.
13. Greydanus D.E., Pratt H.D., Pryson M. Other syndromes: Sturge-Weber syndrome. *Health care for people with intellectual and developmental disabilities across the lifespan*. eds. I.L. Rubin, J. Merrick, D. E. Greydanus, D. R. Patel. Springer. 2016. 891-894.
14. Hussain R. N., Jmor F., Damato B., Heimann H. Verteporfin photodynamic therapy for the treatment of choroidal haemangioma associated with Sturge-Weber syndrome. *Photodiagnosis Photodyn. Ther*. 2016. 15. 143-146.
15. Arora K.S., Quigley H.A., Comi A.M., Miller R.B., Jampel H.D. Increased choroidal thickness in patients with Sturge-Weber syndrome. *JAMA Ophthalmol*. 2013. 131(9). 1216-1219.
16. Koenraads Y., van Egmond-Ebbeling M.B., de Boer J.H., Imhof S.M., Braun K.P.J., Porro G.L. Visual outcome in Sturge-Weber syndrome: a systematic review and Dutch multicenter cohort. *Acta Ophthalmol*. 2016. 94(7). 638-645.