

# Erken Epileptik Cerrahinin Hatırlanması Gereken Nadir Bir Epilepsi Nedeni Sturge-Weber Sendromu: Olgu Sunumu

## A Rare Cause of Epilepsy to be Remembered as an Outcome of an Early Surgery Sturge-Weber Syndrome: A Case Report

İhsan KAFADAR \*, Burcu TUFAN TAŞ \*\*, Begüm ZEREN \*\*, Yelda TÜRKMENÖĞLU \*\*, Servet Erdal ADAL \*\*

\* İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği, Çocuk Nöroloji Birimi

\*\* İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

### ÖZET

Sturge-Weber sendromu, nervus trigeminusun nervus oftalmikus ve nervus maksillaris dallarının inerve ettiği yüz bölgesinde konjenital porto şarabı renginde anjiom ve yine aynı tarafta leptomeningeal anjiyomun birlikte olduğu sporadik nörokutanöz bir bozukluktur. Nörolojik olarak mental retardasyon, hemiparezi, hemiatrofi, homonim hemianopsi, glokom ve konvulsiyonlar sendroma eşlik edilebilir. Sturge-Weber sendromunda erken dönemde nöbetler görüldüğünde, hemiparezinin erken dönemde geliştiği, nöbetlerin dirençli olabildiği ve mental motor retardasyonun ilerleyici olduğu bilinmektedir. Son zamanlarda bu olgulara erken cerrahi müdahale yapılması önerilmektedir. Bu makalede epileptik cerrahi uygulanan bir olgu ile cerrahi müdahale uygulanmadan yalnızca antiepileptik ilaç kullanılarak izlenen diğer bir Sturge-Weber sendromu tanılı olguda, Sturge-Weber sendromunda antiepileptik tedaviye yaklaşımını ve erken dönemde konvulsiyonları başlayan Sturge-Weber sendromu tanılı olgularda epilepsi cerrahisinin önemini vurguladık.

**Anahtar kelimeler:** çocuk, epilepsi, epileptik cerrahi, Sturge-Weber sendromu

### SUMMARY

The Sturge-Weber syndrome, is a neurocutaneous disorder with angiomas involving the leptomeninges and skin of the face, typically on the ophthalmic and maxillary distributions of the trigeminal nerve. The neurologic manifestations include seizures, focal deficits, such as hemiparesis and hemianopsia and developmental disorders, including developmental delay, learning disorders, and mental retardation. In Sturge-Weber syndrome when the seizures accompany the clinical picture in the early period, the occurrence of earlier hemiparesis, resistant hemiparesis and progressive motor mental retardation is well-established. Recently, surgical intervention has been proposed as a treatment option in this cases. In this study we compared the outcomes of two Sturge-Weber patients. One of them underwent specific epileptic surgery, and the other used only antiepileptic drugs. We emphasized the importance of epileptic surgery as a therapeutic approach to Sturge-Weber patients who had early onset convulsions.

**Key words:** child, epilepsy, epileptic surgery, Sturge-Weber syndrome

### GİRİŞ

Ensefalofasiyal anjiomatozis, diğer bilinen adıyla Sturge-Weber sendromu, nervus trigeminusun nervus oftalmikus ve nervus maksillaris dallarının inerve ettiği yüz bölgesinde, konjenital porto şarabı renginde anjiom ve yine aynı tarafta leptomeningeal anjiyomun birlikte olduğu sporadik nörokutanöz bir bozukluktur. Deri lezyonu yanında, mental retardasyon, hemiparezi, hemi-

atrofi, homonim hemianopsi, glokom ve konvulsiyonlar sendroma eşlik edilebilen diğer klinik bulgulardır. Hastaların % 70-97'sinde konvulsiyonlar görülmektedir <sup>(1)</sup>. Sturge-Weber sendromunda prognozu çok belirgin şekilde etkileyebileceği için epilepsi tedavisi temel tedavi yaklaşımıdır. Sturge-Weber sendromunda özellikle yaşla ilintili olarak hastalarda farklı konvulsiyon seyirlerinin mümkün olabildiğini, ancak antiepileptik tedaviye dirençli konvulsiyonları olan

**Alındığı tarih:** 18.11.2011

**Kabul tarihi:** 21.09.2012

**Yazışma adresi:** Uzm. Dr. İhsan Kafadar, İstanbul Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, 34377 Okmeydanı / İstanbul

**e-posta:** drkafadar@yahoo.com

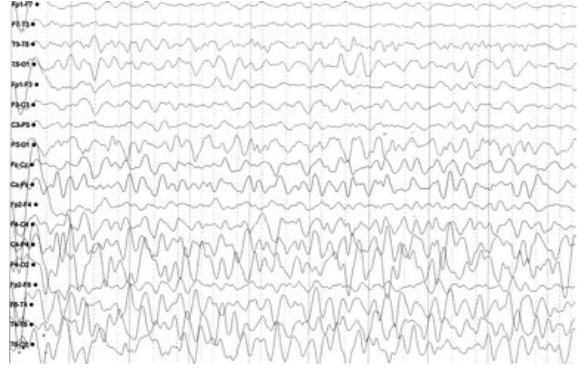
Sturge-Weber sendromu tanılı çocukların erken dönemde epileptik cerrahi adayı hastalar olabileceğini iki farklı olgumuzla vurguladık.

## OLGU 1

İlk kez üç buçuk aylıkken uygulanan aşı sonrasında ortaya çıkan ve üç kez tekrarlayıp dört dk. kadar süren konvulsiyonları olması üzerine erkek sütçocuğu kliniğimize getirildi. Anamnezde hastanın konvulsiyonlarının ilk olarak gözlerde sabit bakış şeklinde olduğu, sonrasında ise önce sağ kolda başlayıp, devamında ise sol kol ve her iki bacağa yayılım gösteren klonik atımlar şeklinde olduğu öğrenildi. Konvulsiyon tetkik amacıyla kliniğimize yatırılan hastanın; fizik muayenesi, nöromotor ve sosyal gelişimi, nörolojik muayenesi, göz muayenesi, kan sayımı, kan ve beyin omurilik sıvısı (BOS) kültürleri, serum ve BOS biyokimyasal değerleri yaşına uygun normal limitlerde bulunmuştu. Yüzün sol yarısında dudak üst kısmından başlayıp aynı taraf saçlı deriye uzanım gösteren hemanjiom gözlemlendi. Olgumuz takipli gebelikten, term olarak normal spontan doğum ile 3700 gr olarak doğan, birinci dereceden akraba olan anne babanın ikinci gebelikten ikinci canlı çocuğuydu. Soygeçmişinde bir özellik tanımlanmıyordu.

Acil şartlarda çekilen kraniyal bilgisayarlı tomografide serebral ödem saptandı. Kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) de sol serebral hemisferde yaygın leptomeningeal anjiomatozise bağlı yoğun kontrast tutulumu ve kortikal atrofik değişiklikler gözlemlendi. Elektroen-sefalografisinde (EEG) sol frontal bölge elektriksel aktivitesinde baskılanma ve sol temporofrontal bölgede yavaş dalga aktivitesi izlendi (Şekil 1).

Hastanın konvulsiyonuna yönelik antikonvülsif ve antiödem tedavi başlandı. Fenobarbital tedavi almasına rağmen, gözlemimiz süresince nöbetleri aralıklı olarak süren hastanın tedavisinde sırasıyla iv. fenitoin ve midazolam infüzyonu uygulandı. Hastaya; yüzündeki porta şarabı ren-



Şekil 1. Sturge-Weber sendromunda sol frontal bölgede elektriksel aktivitede baskılanma.

gindeki hemanjiyom, kraniyal manyetik rezonans görüntüleme sol hemisferde tespit edilen yaygın leptomeningeal anjiomatozise ve yüzdeki hemanjioma kontrateral vücut yarısındaki tekrarlayan konvulsiyonları nedeniyle Sturge-Weber sendromu tanısı kondu (Resim 1). Takibinde nöbetleri tekrarlamayan hasta oral fenobarbital ve karbamazepin tedavisine geçilerek ayakta takip edilmek üzere taburcu edildi.



Resim 1. Sturge-Weber sendromunda fasiyal anjiomatozis.

Hasta on üç aylık olduğunda sağ vücut yarısında tekrarlayan klonik konvulsiyonları nedeniyle menenjit ön tanısı ile yeniden kliniğimize yatırıldı. İntravenöz antibiyoterapi ve antikonvulzan tedavi alan hastanın BOS kültürü ve hemokültüründe üreme tespit edilmedi. Konvulsiyonları ilaç düzenlemesi ile kontrol altına alınan hasta taburcu edildi.

Hasta on dokuz aylık iken antiepileptik tedavi almasına rağmen, yine vücudun sağ tarafına lokalize tonik klonik nöbet geçirmesi üzerine tekrar kliniğimize başvurdu. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ elinde ince motor hareketlerin olmadığı tespit edildi. Denver gelişim testinin kişisel sosyal ve dil bölümü sonuçları yaşına uygun olarak değerlendirildi. Servise yatırılan hastanın antikonvulsif tedavisi tekrar düzenlendi. Çekilen kranial MR anjiyografide sol serebral arter M2 segmenti dolununun sağ tarafa kıyasla zayıf olduğu tespit edildi. Göz muayenesi tekrarlanan hastada sol gözde megalokornea ile glokom tespit edildi ve medikal tedavi önerildi. Hastanın klinikte takibi sırasında ailesi tarafından konvulsiyon olarak değerlendirilmeyen sık hipomotor nöbetlerin olduğu gözlemlendi. Bu nöbetler sırasında hastanın gözleri sola devriye olarak anlamsız şekilde baktığı tespit edildi.

Hastanın anamnezinde karbamazepin, okskarbazepin, valproik asit, fenobarbital, fenitoin gibi antiepileptik ilaçları tekli veya kombine kullanımına rağmen, konvulsiyonlarının yeterince kontrol altına alınmadığı ve hastanın fizik muayenesinde ilk başvurularında bulunmayan parezisinin de geliştiği görüldü. Sturge-Weber sendromunun progresif seyri aileye anlatılarak hasta epileptik cerrahi yapılan bir merkeze yönlendirildi. Epileptik cerrahi olarak hemisferektomi uygulanan hasta ameliyatından takriben üç yıl sonra yeniden değerlendirildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ hemiparezisinin olduğu tespit edildi. Hastanın kontrol EEG'lerinde sol fronto-central bölgede elektriksel baskılanma haricinde bir özellik tespit edilmedi. Çekilen kranial MR'ında frontotemporosentral bölgede parankim defekti mevcuttu. Hasta operasyon sonrasında halen okskarbazepin 20 mg/kg/gün/2 doz ve fenobarbital 5 mg/kg/gün iki dozda kullanılmaktaydı. Hastanın operasyonu sonrasında üç yıldan beri herhangi bir konvulsiyon geçirmedeği öğrenildi. Beş yaş bir aylık olan çocuğun yapılan Denver gelişim testinde kişisel sosyal gelişimi 4 yaş, kaba motor gelişimi 3 yaş 3 ay, ince motor

gelişimi 4 yaş, dil gelişimi 4 yaş 10 ay olarak tespit edildi, yönergeleri algılamakta başarılı idi.

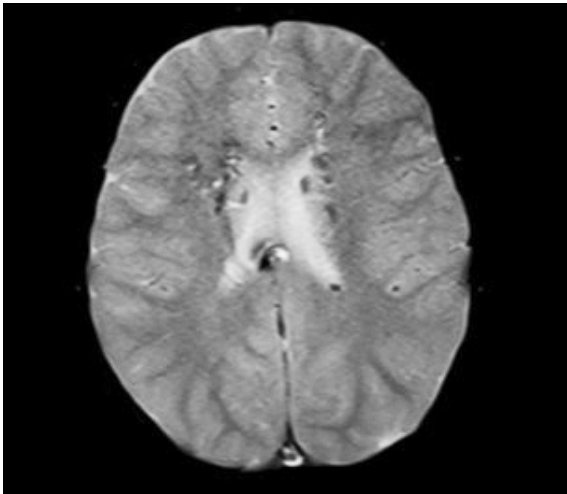
## OLGU 2

İki yaşında kız hasta; çenede kilitlenme, diş gıcırdatması, boş bakma, sözel uyarılara yanıt vermeme, idrar ve gaita kaçırma yakınmaları ile başvurduğu ve konvulsiyon tanısı ile tedavi edildiği sağlık kuruluşundan ileri tetkik amacıyla çocuk nöroloji ünitesine yönlendirilmişti. Hastanın ilk yakınmaları kliniğe başvurusundan önce kusmayı takiben başlamıştı. Ateş ve ishal yakınması olmayan hastanın ilk başvurusunda yapılan fizik muayenesinde genel durumu orta, çevreye ilgisi az bulunmuş ve sol alın ile yüz bölgesinde Porto şarabı renginde nevüs tespit edilmiş. Yapılan hemogram ve biyokimya tetkiklerinde bir özellik saptanmamış. Çocuk nöroloji ünitesinde değerlendirilen hastanın nörolojik muayenesi, göz muayenesi ve gelişimsel değerlendirilmesinde bir özellik tespit edilmedi, çocuk sistem muayenelerinde ise sol alın ve yüz bölgesinde Porto şarabı rengindeki nevüs haricinde bir özellik tespit edilmedi. Hastanın soy ve özgeçmişinde bir özellik saptanmadı. Hastanın çekilen EEG'sinde sol frontal bölgede düzensiz, yaşına göre yavaş ve baskılanmış zemin aktivitesi tespit edildi. Çekilen beyin MRG'de sol lateral ventrikül içerisinde koroid pleksusta asimmetrik genişleme, genişlemiş derin medüller venler, kontrastlı incelemelerde ise; sol frontal ve daha az belirgin olmak üzere sol temporal leptomeningeal yüzlerde anjiomlara ait giral tarzda patolojik kontrast tutulumları mevcuttu (Resim 2). Serebral anjiyografide; sağ hemisferde temporal ve oksipital lob dışında venöz drenajın tümüyle pial yüz yerine medüller venler aracılığı ile ependimal yüze doğru olduğunu ve bu drenajın sağ hemisferde derin venöz sistem üzerinden Galenik sisteme doğru olduğunu göstermişti. Sol hemisferde ise parietal bölgeyi drene eden bir kortikal ven dışında herhangi bir normal kortikal venöz yapı yoktu. Tanımlanan bulgular Sturge-Weber sendromu ile uyumlu olarak sap-

tanmıştı. Oral karbamazepin tedavisi 20 mg/kg/gün/2 dozda başlanan hastanın iki yıldır yapılan takiplerinde bir kez iki saniye kadar süren boş gözlerle bakma haricinde konvulsiyonu veya elektrofizyolojik/klinik bir kötüleşmesi tespit edilmedi.

## TARTIŞMA

1879 yılında W. A. Sturge tarafından tanımlanan ve F. P. Weber tarafından intrakraniyal kalsifikasyonları radyolojik olarak gösterilen Sturge Weber sendromu; yüzün ve ipsilateral leptomeninksin anjiomu ve glokom ile karakterizedir<sup>(1)</sup>. İnkomplet formlarıda tanımlanan ve etiyolojisi net olarak bilinmeyen Sturge-Weber sendromunun görülme sıklığı 1: 20.000-50.000 olarak bildirilmektedir<sup>(2)</sup>. Sturge-Weber sendromlu hastaların % 70-97'sinde konvulsiyonlar görülmektedir<sup>(1)</sup>. Bu konvulsiyonların % 62'sinin bir yaşına kadar, % 82'sinin ise dört yaşına kadar ortaya çıktığı kabul edilmektedir. Yapılan çalışmalarda konvulsiyonların ortaya çıkış yaşı ile tedavi başarısı arasında yakın bir ilişkinin olduğu gösterilmiştir. Konvulsiyonlar 0-11 ay arasında ortaya çıkar ise; tedaviyle hastaların yalnızca % 15'i tamamen konvulsiyonsuz olabilmekte, hastaların % 55'inde konvulsiyonlar klinik olarak daha iyi seyretmekte, % 30'u ise tedaviye dirençli konvulsiyonlar göstermektedir.



Resim 2. İki numaralı olgumuzun kraniyal MR görüntülemesinde tespit edilen genişlemiş derin medüller venler.

Bir-4 yaş arasında konvulsiyonu ortaya çıkan hastaların tedaviyle % 37'si konvulsiyonsuz olabilmekte, % 38'inde konvulsiyonlar klinik olarak daha iyi seyretmekte ve % 25'inde ise tedaviye direnç görülmektedir. Dört yaşından sonra konvulsiyonu ortaya çıkan olgularda hastaların % 67'si tedaviyle konvulsiyonsuz olabilmekte, % 33'ünde konvulsiyonlar klinik olarak daha iyi seyretmekte ve dirençli konvulsiyonları olan olgular görülmemektedir<sup>(3)</sup>. İki numaralı olguda iki yaşında konvulsiyonlar başlamış olup, ilaç tedavisi ile şu ana kadar ki izleminde klinik olarak herhangi bir konvulsiyon görülmemiştir. Bir numaralı olguda ise konvulsiyonlar bir yaşında ortaya çıkmış olup, literatür de bildirilen ilaç tedavisine dirençli % 30'luk gruba girmektedir. Hastalarda tekrarlayan konvulsiyon serilerini takiben genellikle güçsüzlük olarak belirtilen hemipareziler ortaya çıkmaktadır. Erken yaşlarda konvulsiyonları başlayan hastalarda sık geçirilen konvulsiyonlar nedeniyle gelişimsel prognoz daha kötü olmaktadır. Konvulsiyonsuz olguların ise IQ değerleri normal olarak bulunmaktadır<sup>(3,4)</sup>. Özellikle erken dönem sık tekrarlayan konvulsiyonları olan olgularda mental retardasyon derecesi bu konvulsiyonların şiddeti ile ilişkilidir<sup>(5)</sup>. Yapılan çalışmalarda ortaya konan konvulsiyonların ortaya çıkış yaşı ile tedavi başarısı arasında yakın bir ilişkiyi destekler şekilde iki numaralı olguda hastanın iki yıllık izlemi boyunca sık tekrarlayan konvulsiyonu olmadığı gibi nörogelişimsel bir gerilikte tespit edilmemiştir. Buna karşın ilk olguda süt çocukluğu döneminde başlayan konvulsiyonları ilaç tedavisi ile kontrol altına almak mümkün olmadığı gibi zaman içerisinde hastada parazi de gelişmişti. Literatürde zor kontrol edilebilen veya antiepileptik tedaviye dirençli olgularda erken dönem epileptik cerrahi sonucunda iyi sonuçlar alındığı bilinmektedir<sup>(6)</sup>. Epileptik cerrahide hemisferektomi, kallosotomi veya kortikal rezeksiyon gibi farklı cerrahi yöntemler uygulanmaktadır<sup>(7)</sup>. Sekiz ay ile 34 yaş arasında tedaviye dirençli epilepsisi nedeni ile opere edilen 20 Sturge-Weber sendromlu olgunun izlen-



mesinde nerdeyse tamamının bu epileptik girişimden yarar gördüğü tespit edilmiştir (7). Aynı çalışmada 20 hastanın 13'ünün tamamen konvulsiyonlarının ortadan kalktığı ve operasyon geçiren hiçbir hastanın bilişsel fonksiyonlarında kötüleşme tespit edilmediği bildirilmiştir (7). Bu çalışmayı destekler bir şekilde yapılan başka çalışmalarda da, erken dönemde epileptik cerrahi uygulanan olguların % 65'inin konvulsiyonlarının olmadığı, mental durumunda kötüleşme olmadığı bildirilmektedir (8). Bu nedendir ki "katastrofal" olarak tanımlanan ağır epileptik nöbet geçiren çocuk olgularda gelişim geriliği veya gelişim duraklaması şüphesi varsa erken dönemde epilepsi cerrahisi önerilmektedir (9). Bizim bir numaralı olgumuzda da operasyonun üzerinden üç yıl geçtiği ve verilen yönergeleri algılamakta başarılı olduğu tespit edildi. Kişisel sosyal, dil ve ince motor gelişiminde çok belirgin bir gerilik gözlemlenmedi. Çocuk beyninin fonksiyonel plastisitesi ve psikososyal faktörlerde erken dönem epilepsi cerrahi planlanmasında önemli rol oynamaktadır (9). Cerrahi tedavinin nöbetler üzerindeki olumlu etkisi genel olarak kabul gören ve vurgulanan bir görüş olmasına rağmen, hasta seçimi ve cerrahinin zamanı konusunda ise farklı görüşler bulunmaktadır (10). Ancak, tek hemisfer patolojisinin olduğu olgularda hemisferektomi önerilmektedir (11). Bununla birlikte ipsilateral leptomeninks anjiomuna kontraleteral serebral bölgelerden kaynaklanan epileptik odakları olan olgularda bildirilmiştir (12). Günümüzde kabul gören yaklaşım; medikal tedaviye dirençli konvulsiyonları olan Sturge-Weber sendromlu olgularda lobektomi veya hemisferektomi gibi cerrahi müdahale endikasyonunun olduğudur (13).

Bir numaralı olgumuzda hasta ailesini bilgilendirmemize rağmen, hastalığın başlangıcında çocuklarını sağlıklı olarak gördükleri için epileptik cerrahi için ikna edilemediler. Ancak, hastanın konvulsiyonlarının dirençli hale gelmesi ve hemiparezisinin ortaya çıkması sonucunda aileyi ikna edebilmek mümkün olabilmişti.

Epileptik cerrahi merkezine yönlendirilen hasta ameliyattan üç yıl sonra yeniden değerlendirildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde sağ hemiparezisinin olduğu gözlemlendi. Hastanın kontrol EEG'lerinde sol frontocentral bölgede elektriksel baskılanma haricinde bir özellik tespit edilmedi. Hasta operasyon sonrasında okskarbazepin 20 mg/kg/gün/2 doz ve fenobarbital 5 mg/kg/gün iki dozda kullanıyordu. Hastanın operasyonu takiben herhangi bir konvulsiyon geçirmediği öğrenildi. Hasta koopere idi verilen yönergeleri algılamakta başarılı idi. Denver gelişim testinde kişisel sosyal, dil ve ince motor gelişiminde çok belirgin bir gerilik tespit edilmedi.

Günümüzde antiepileptik tedaviye dirençli ve/veya gelişim duraklaması şüphesi olan Sturge-Weber sendromu olgularında bile epileptik cerrahinin erken çocukluk döneminde düşünülmediğini veya ailelerin ilk başlarda göreceli olarak sağlıklı olan çocuklarına epileptik cerrahi girişim uygulanması konusunda ikna edilemediğini günlük hasta pratiğimizde görebilmekteyiz. Sturge-Weber sendromunda konvulsiyonların ortaya çıkış yaşı ile tedavi başarısı arasında yakın bir ilişkinin olduğunu ve özellikle Sturge-Weber sendromu tanıdı dirençli konvulsiyonları olan olgularda erken çocukluk çağında epileptik cerrahi tedavi ile nöbetsizlik sağlanabileceğini ve bu hastalarda gelişebilecek olan mental ve motor geriliğin azaltılabileceğini göz önüne alarak bu tarz olguların bu bakış açısıyla da değerlendirilmesi gerektiğini iki ayrı olgumuzla vurguladık.

## KAYNAKLAR

1. <http://www.sturge-weber.de/>. Stand.2011
2. **Elizabeth A, Thiele K.** Phakomatoses and allied conditions. In: Swaiman's Pediatric Neurology Vol 1. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2012: 511-13.
3. **Sujanski E, Conradi S.** Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. *Am J Med Genet* 1995;57:35-45. <http://dx.doi.org/10.1002/ajmg.1320570110>

- PMid:7645596
4. **Bebin EM, Gomez MR.** Prognosis in Sturge-Weber disease: comparison of unihemispheric and bihemispheric involvement. *J Child Neurol* 1988;3:181-184.  
<http://dx.doi.org/10.1177/088307388800300306>  
PMid:3209844
  5. **Kramer U, Kahana E, Shorer Z, Ben-Zeev B.** Outcome of bebeks with unilateral Sturge-Weber. *Dev Med Child Neurol* 2000;42(11):756-759.  
<http://dx.doi.org/10.1017/S0012162200001407>  
PMid:11104348
  6. **Chugani HT, Mozziotto JC, Phelps ME.** Sturge-Weber syndrome: a study of cerebral glucose utilization with positron emission tomography. *J Pediatr* 1989;114:244-253.  
[http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(89\)80790-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(89)80790-5)
  7. **Arzimanoglou AA, Andermann F, Aicardie J, Sainte-Rose C, Beaulieu MA, Villemure JG, Olivier A, Rasmussen T.** Sturge-Weber syndrome: indications and results of surgery in 20 patients. *Neurology* 2000;55:1472-1479.  
<http://dx.doi.org/10.1212/WNL.55.10.1472>  
PMid:11094100
  8. **Roach ES, Riela AR, Chugani HT et al.** Sturge-Weber syndrome: recommendations for surgery. *J Child Neurol* 1994;9:190-192.  
<http://dx.doi.org/10.1177/088307389400900217>  
PMid:8006373
  9. **AWMF online.** AWMF-Leitlinien-Register.Nr: 022/23. Stand.16.10.2010.
  10. **Ünalp A, Uran N, Erşahin Y.** Erken cerrahi tedaviden fayda gören bir Sturge-Weber sendromu olgusu. *Ege Tıp Dergisi* 2008;47(2):151-153.
  11. **Aslan K, Bozdemir H, Demirkıran M, Özcan F.** Sturge Weber Sendromuna eşlik eden atonik epileptik nöbetler. *Epilepsi* 2008;14(2):141-144.
  12. **Jiruska P, Marusic P, Jefferys JG et al.** Sturge-Weber syndrome: a favourable surgical outcome in a case with contralateral seizure onset and myoclonic-astatic seizures. *Epileptic Disord Mar* 2011;13(1):76-81.  
PMid:21393095
  13. **Katherine BP, Doris DML.** Neurocutaneous vascular syndromes. *Child Nerv Syst* 2010;26:1407-1415.  
<http://dx.doi.org/10.1007/s00381-010-1201-3>  
PMid:20582592