

<https://doi.org/10.25208/vdv1324>



Орфанные заболевания: синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса

© Заславский Д.В.¹, Сыдигов А.А.², Грекова Е.В.³, Гафиатулин М.Р.¹, Коваленко К.А.¹, Богданова Е.А.¹, Березкина Н.А.^{1*}

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет
194100, Россия, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2А

² Ферганский медицинский институт общественного здоровья
150100, Республика Узбекистан, г. Фергана, ул. Янги Турон, д. 2А

³ Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова
119991, Россия, г. Москва, ул. Трубецкая, д. 8

Синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса — редкий врожденный, наследственный синдром, характеризующийся наличием одного или нескольких себорейных невусов, структурными и функциональными нарушениями зрительной, сердечно-сосудистой, костной и центральной нервной систем. Главным маркером синдрома Шиммельпеннинга является присутствие невусов на коже лица и шеи — гамартом эпидермально-фолликулярно-себацейно-апокринового происхождения. Целью публикации является описание клинического случая — собственное наблюдение редкого заболевания из группы орфанных — синдрома Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса. Синдром ассоциирован с широким спектром возможных врожденных патологий, поэтому таким пациентам необходим своевременный междисциплинарный медицинский контроль.

Ключевые слова: синдром Шиммельпеннинга, орфанное заболевание, невус.

Конфликт интересов: авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

Источник финансирования: рукопись подготовлена и опубликована за счет финансирования по месту работы авторов.

Согласие пациента: законный представитель пациента добровольно подписал информированное согласие на публикацию персональной медицинской информации в обезличенной форме в журнале «Вестник дерматологии и венерологии».

Для цитирования: Заславский Д.В., Сыдигов А.А., Грекова Е.В., Гафиатулин М.Р., Коваленко К.А., Богданова Е.А., Березкина Н.А. Орфанные заболевания: синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса. Вестник дерматологии и венерологии. 2022;98(3):80–88. doi: <https://doi.org/10.25208/vdv1324>



Orphanic diseases: Schimmelpenning – Feuerstein – Mims syndrome

© Denis V. Zaslavsky¹, Akmal A. Sydikov², Ekaterina V. Grekova³, Marat R. Gafiatulin¹, Kseniya A. Kovalenko¹, Elena A. Bogdanova¹, Natalya A. Berezkina^{1*}

¹ Saint Petersburg State Pediatric Medical University
Lithuanian str., 2A, 194100, Saint Petersburg, Russia

² Fergana Medical Institute of Public Health
Yangi Turon str., 2A, 150100, Fergana, Uzbekistan Republic

³ I.M. Sechenov First Moscow State Medical University
Trubetskaya str., 8, 119991, Moscow, Russia

Schimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome is a rare congenital hereditary syndrome characterized by the presence of one or more sebaceous nevi, structural and functional disorders of the visual, cardiovascular, bone and central nervous systems. The main marker of Schimmelpenning syndrome is the presence of sebaceous nevi on the skin of the face and neck — a hamart of epidermal-follicular-sebaceous-apocrine origin. The aim of the article is to present our own clinical observation of Schimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome from the orphan diseases group. The syndrome is associated with a wide range of possible congenital pathologies, so such patients need timely interdisciplinary medical monitoring.

Keywords: Schimmelpenning syndrome, orphan disease, nevus.

Conflict of interest: the authors declare the absence of obvious and potential conflicts of interest related to the publication of this article.

Source of funding: the work was done and published through financing at the place of work of the authors.

Patient consent: the patient's legal representative voluntarily signed an informed consent to the publication of personal medical information in an impersonal form in the journal "Vestnik Dermatologii i Venerologii".

For citation: Zaslavsky DV, Sydikov AA, Grekova EV, Gafiatulin MR, Kovalenko KA, Bogdanova EA, Berezkina NA. Orphanic diseases: Schimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome. Vestnik Dermatologii i Venerologii. 2022;98(3):80–88. doi: <https://doi.org/10.25208/vdv1324>



Введение

Синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса — редкий врожденный, наследственный нейрокожный синдром, характеризующийся наличием крупного линейного невуса сальных желез (невуса Ядассона) в сочетании с эпилепсией, задержкой психического и речевого развития. Данный синдром также может характеризоваться поражением других органов и систем: органов зрения, сердечно-сосудистой, мочеполовой и опорно-двигательной систем [1–3].

Впервые в 1957 г. Шиммельпеннинг описал пациента с невусом сальных желез, поражениями глаз, эпилептическими припадками и умственной отсталостью. Он назвал это сочетание аномалий новым фактоматозом. Затем в 1962 г. Feuerstein и Mims сообщили о новом синдроме, характеризующемся триадой клинических проявлений в виде эпидермальных невусов, припадков и умственной отсталости [4]. С 60-х гг. XX в. клиницисты сообщали о нем под разными именами, такими как «синдром линейного невуса сальных желез», «синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса», «синдром линейного сального невуса (LSN)» и «синдром Соломона» [4, 5].

Клинически заболевание может проявляться изолированной кожной патологией, но иногда — аномалиями центральной нервной, костной, зрительной или сердечно-сосудистой систем [5–7]. Синдром Шиммельпеннинга — это редкая мозаичная РАСопатия, она носит спорадический характер и является результатом генетического мозаицизма, связанного с мутациями гена *NRAS* в локусе 1p13.2, гена *HRAS* в локусе 11p15.5 и гена *KRAS* в локусе 12p12.1. Форма и расположение невуса, объем поражения центральной нервной системы (ЦНС) и других систем органов определяются стадией онтогенеза, на которой данные мутации возникли [5, 8, 9].

В процессе эмбриогенеза мутации затрагивают эктодерму — общий для нервной системы и эпидермиса кожи источник развития. Соответственно, возникает сочетанное поражение данных структур [4, 10, 11].

Невусы имеют линейную форму и располагаются по линиям Блашко. Морфологически образования характеризуются четкими границами, бородавчатой поверхностью, окраской цвета здоровой кожи, иногда бывают желтого или коричневого цвета. Процесс поражения кожи может быть локализованным и распространенным, но зачастую имеет краниальную локализацию, иногда вовлекается слизистая оболочка рта, заднего прохода, половых органов [12–14]. По мере взросления ребенка невусы могут становиться более пигментированными, приобретать гиперкератоз и даже болезненность (субъективно расцениваться болезненными).

Как правило, при гистологическом исследовании эпидермального сального невуса изменения представлены папилломатозной гиперплазией эпидермиса, легким акантозом и гиперпигментацией. В сосочковом и ретикулярном слоях дермы можно отметить неправильное формирование долек зрелых сальных желез; увеличивается количество других эпителиальных структур (расширенных апокриновых желез, abortивных волосных фолликулов). Волосные фолликулы мелкие, недоразвиты и часто представлены солидными тяжами недифференцированных базалоидных клеток. Гиперплазия сальных желез характерна для себорейного невуса, однако она

может иметь место у здоровых новорожденных как транзиторное состояние, развивающееся под влиянием попадания в организм материнских гормонов. У лиц пубертатного возраста в ткани невуса часто обнаруживаются скопления недифференцированных клеток, напоминающие базалоидные гнезда [10, 11, 14].

На сегодняшний день отсутствуют точные данные о распространенности синдрома Шиммельпеннинга в мировой популяции. Трудность постановки данного диагноза объясняется спорадической встречаемостью и сложностью дифференциальной диагностики.

Представляем описание клинического случая собственного наблюдения пациента с редким врожденным синдромом Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса, один из показательных случаев данной сочетанной патологии.

Описание случая

Пациент И., 5 мес., поступил в клинику Санкт-Петербургского государственного педиатрического медицинского университета с жалобами на впервые возникшие приступы в виде «разведения ручек и закатывания глаз». Из анамнеза известно, что у ребенка с рождения диагностирован синдром Шиммельпеннинга.

Мальчик рожден от первой беременности, протекавшей на фоне многоводия, коронавирусной инфекции в III триместре и гипотиреоза у матери. Роды наступили на 39-й неделе путем кесарева сечения. Сразу при рождении у ребенка был заподозрен генетический синдром. По словам матери, в семье ранее отсутствовали какие-либо генетические заболевания. Ввиду развития нарастающей дыхательной недостаточности в течение первых трех месяцев жизни ребенок находился в отделении реанимации новорожденных (нуждался в проведении неинвазивной вентиляции легких).

В возрасте 4 месяцев во время кормления у мальчика впервые случился приступ в виде кратковременных замираний, раскидывания рук, поворотов головы с запрокидыванием назад и закатывания глаз (серии по 3–5 раз). Впоследствии приступы повторялись, на момент поступления в приемное отделение было зарегистрировано 6 эпизодов, классифицируемых как симптоматические фокальные приступы. В дальнейшем частота и длительность эпизодов увеличивались, в связи с чем получал препараты вальпроевой кислоты, а также левитирацетам и вигабатрин.

На момент осмотра состояние ребенка средней тяжести. Ребенок в сознании, кислородозависим (при отключении постоянной подачи увлажненного кислорода десатурация достигает 85%).

Результаты физического, лабораторного и инструментального исследования

Особенности фенотипа ребенка: голова долихоцефалической формы, ушные раковины низко посажены, глазная щель шире справа, воронкообразная деформация грудной клетки, во время плача — перекося лица влево, на осмотр реагирует двигательным и эмоциональным возбуждением. При осмотре кожного покрова в области лица, волосистой части головы, туловища (преимущественно слева), конечностей отмечены сально-железистые невусы (рис. 1А–D).

Новообразования представляют собой бляшки телесного цвета, слегка приподнятые над уровнем кожи, с распространением от лобной области по спинке носа



Рис. 1. Себорейный невус кожи лица, туловища (А); невус волосистой части головы, в очагах поражения отмечается отсутствие волосяных фолликулов (В); невус сальных желез располагается на коже туловища и доходит до левой стопы, также отмечается пятно «кофе с молоком» на коже правого бедра (С); невус частично расположен на коже спины (D)

Fig. 1. Sebaceous nevus of the skin of the face, trunk (A); nevus on the scalp, in the lesions, the absence of hair follicles is noted (B); the nevus of the sebaceous glands is located on the skin of the trunk and reaches the left foot, there is also a spot of "coffee with milk" on the skin of the right thigh (C); nevus is partially located on the skin of the back (D)

и носогубному треугольнику к подбородку, по периорбитальным областям к правой и левой щекам. В области волосистой части головы невусы образуют 4 четко ограниченных очага с отсутствием волос, на туловище (преимущественно слева) представляют собой отграниченные по срединной линии участки поражения с переходом на левую конечность (в области ноги приобретают плоский линейный характер).

Также у пациента имеется 5 гиперпигментированных пятен цвета «кофе с молоком», из них 4 размером 3 x 3 мм на левой ноге и 1 размером 15 x 15 мм на медиальной поверхности правого бедра.

По результатам гистологического исследования биоптата кожи в эпидермисе отмечались выраженная гиперплазия папилломатозного типа, множественные сальные железы небольшого размера, некоторые из них редуцированы, признаков злокачественной пролиферации не выявлено (рис. 2).

При дерматоскопии наблюдаются характерная дольчатая структура гиперплазированных сальных желез с расположением сосудов вокруг каждой дольки (crown vessels), нежная сосочковая папилломатозная

поверхность и отсутствие волос, что патогномично для невуса сальных желез (рис. 3).

По результатам консультации врача-невролога у пациента были выявлены следующие патологии: парез лицевого нерва справа (при плаче — перекося лица — левый угол рта опущен); псевдобульбарный синдром (дискоординация процессов сосания и глотания, в возрасте 2 месяцев установлена гастростомия); задержка психомоторного развития (ЗПМР): голову держит неуверенно, при тракции за руки запрокидывает назад, при предложении игрушек интереса не проявляет.

Офтальмологом были диагностированы астигматизм и хронический дакриоцистит левого глаза.

Ребенок неоднократно проходил кардиологическое обследование, по результатам которого электрокардиография соответствовала норме, эхокардиография позволила выявить дисметаболическую кардиопатию без недостаточности кровообращения.

При осмотре педиатром, гастроэнтерологом, диетологом выявлено функциональное расстройство желудочно-кишечного тракта (ЖКТ), сочетающееся с недоразвитием кишечника и аплазией мышц передней

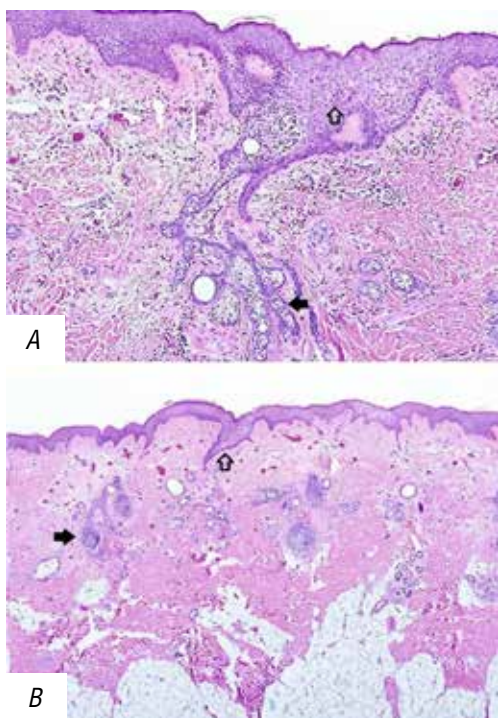


Рис. 2. Микрофотографии, окраска гематоксилин-эозин, $\times 50$ (А), $\times 200$ (В). Наблюдаются папилломатозная гиперплазия эпидермиса (прозрачная стрелка), гиперпластические себорейные железы (черная стрелка), некоторые редуцированы

Fig. 2. Micrographs, hematoxylin-eosin staining, $\times 50$ (A), $\times 200$ (B). There are papillomatous hyperplasia of the epidermis (transparent arrow), hyperplastic sebaceous glands (black arrow), some of them are reduced

брюшной стенки слева, что, в свою очередь, определяет низкие весовые прибавки.

По результатам обследования пациента врачом-нефрологом аномалии не были выявлены.

Ребенок был осмотрен хирургом, обнаружена водянка правого яичка и крипторхизм левого.

Отдельно стоит описать патологии опорно-двигательной системы (ОДС) и костно-мышечного аппарата: помимо невуса, связанного с основным генетическим синдромом, у пациента имеется воронкообразная деформация грудной клетки, сгибательная контрактура в левом коленном суставе, эквинус левой стопы в голеностопном суставе слева и укорочение левого ахиллова сухожилия (сухожильные рефлексы умеренные, справа чуть выше, патологические стопные знаки положительные, менингеальные симптомы отрицательные). Электромиографическое обследование выявило признаки умеренного аксонального поражения моторных волокон глубокого малоберцового и большеберцового нервов левой нижней конечности с признаками текущего активного дегенеративного процесса.

Тяжесть состояния описываемого пациента обусловлена сопутствующими структурными нарушениями строения головного мозга (ГМ) — по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) определяются признаки энцефалопатии, атрофические изменения коры ГМ больше справа. Наличие псевдобульбарного синдрома, орофациальной дисфункции потребовали установления гастростомы, однако позднее все же были диагно-

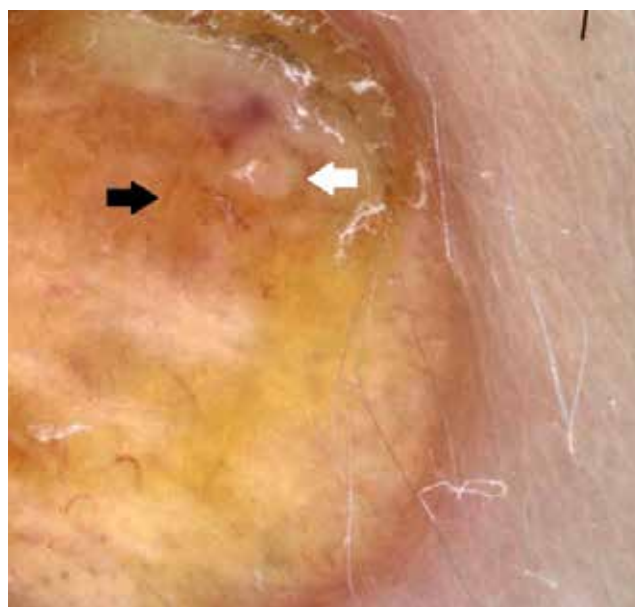


Рис. 3. Дерматоскопия. Наблюдаются характерная дольчатая структура гиперплазированных сальных желез (белая стрелка) с расположением сосудов вокруг каждой дольки (crown vessels) (черная стрелка), нежная сосочковая папилломатозная поверхность и отсутствие волос

Fig. 3. Dermatoscopy. There is a characteristic lobular structure of hyperplastic sebaceous glands (white arrow) with the arrangement of vessels around each lobule (crown vessels) (black arrow), a delicate papillary papillomatous surface and a lack of hair

стированы аспирационный синдром и сопутствующий риск формирования хронического бронхолитита, обусловленные функциональной неполноценностью центральной нервной системы. Электроэнцефалографическое (ЭЭГ) исследование пациента свидетельствует о прогрессировании эпилепсии и трансформации региональной эпилептиформной активности в паттерн модифицированной гипсаритмии, что позволяет подозревать у ребенка наличие синдрома Веста (модифицированная гипсаритмия на межприступной ЭЭГ сочетается с ЗПМР и инфантильными спазмами).

Обсуждение

Сложность верификации диагноза обусловлена редкостью заболевания и низкой информированностью о нем медицинских сотрудников, однако при анализе литературных источников следует выделить общие черты диагностированных случаев (таблица).

Клинические проявления синдрома Шиммельпеннинга в значительной степени разнятся у каждого проанализированного случая, однако, согласно общепринятым критериям диагностики, его отличительными чертами являются:

- наличие распространенного линейного невуса с преимущественной локализацией в области лица и распространением в близлежащие области. В нашем клиническом случае сально-железистый невус располагается в области лица, волосистой части головы, туловища (преимущественно слева) и конечностей;
- различные неврологические проявления в виде ЗПМР вплоть до олигофрении, судорожные припадки

Таблица. Указания в научной литературе на наиболее часто встречаемые поражения систем органов и тканей у больных с синдромом Шиммельпеннинга
Table. The most common abnormalities in patients with Shimmelpenning syndrome according to the literature

Источник	Год выпуска	Кожные проявления	Нервная система	Костно-мышечная система	Офтальмологическая патология	Сопутствующая патология
Mollica F, Pavone L, Nuciforo G. Linear sebaceous nevus syndrome in a newborn. <i>Am J Dis Child.</i> 1974;128(6):868–871. doi: 10.1001/archpedi.1974.02110310116023	1974	Распространенный эпидермальный невус	Гибель в первые сутки — патологии не выявлено		Липодермоиды конъюнктивы	Кистозная аденнома желчных путей, двусторонняя лептоменингеальная гемангиома, открытый артериальный проток, подковообразная почка
Schworm HD, Jedele KB, Holinski E, Hörtnagel K, Rudolph G, Boergen KP, et al. Discordant monozygotic twins with the Shimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome. <i>Clin Genet.</i> 1996;50(5):393–397. doi: 10.1111/j.1399-0004.1996.tb02394.x	1996	Желто-коричневые линейные невусы и червеобразные высыпания на коже головы и ее волосистой части с алопецией	Умственное и физическое развитие соответствует возрасту	Дефицит роста	Кератин-конъюнктивальные дермоиды, эзотропия справа	Не обнаружено
Сиблинг не имеет отклонений — здоровый ребенок						
Zaremba J, Wislawski J, Bidzinski J, Kansy J, Sidor B. Jadassohn's naevus phakomatosis: I. A report of two cases. <i>J Ment Defic Res.</i> 1978;22(2):91-102. doi: 10.1111/j.1365-2788.1978.tb00966.x	1998		ЗПМР, центральный парез левого лицевого нерва; легкий парез правой нижней конечности	Правосторонний остеолиз грудопоясничного отдела позвоночника; выраженная деформация стоп	Расходящееся двустороннее косоглазие, более выраженное с левой стороны; латеральный и ротационный нистагм	
			ЗПМР, умственная отсталость; отсутствие брюшных рефлексов, разгибательные подошвенные реакции, двусторонняя нетвердая ходьба с тенденцией к покачиванию на левую сторону и отсутствием синкинетических движений левой верхней конечности. Со второй недели жизни наблюдались эпизоды пароксизмального нистагма, несколько раз в день короткие приступы с потерей сознания		Горизонтальный нистагм, левосторонний микрофтальм, колобома верхнего века левого глаза, эктропион левого верхнего века. В боковой части левой глазной щели, ниже верхнего века, имелась выемка, сравнимая по размеру с семенем широкой фасоли, покрытая неизменной кожей	
van de Warrenburg BP, van Gulik S, Renier WO, Lammens M, Doelman JC. The linear naevus sebaceus syndrome. <i>Clin Neurol Neurosurg.</i> 1998;100(2):126–132. doi: 10.1016/s0303-8467(98)00012-2	1998	Новообразование на коже волосистой части головы, представленное бляшкой, окруженное участками кожи, лишенными волос	Тяжелая умственная отсталость, судороги, явные признаки нарушения мозговой деятельности		Нистагм, паралич взгляда	

Источник	Год выпуска	Кожные проявления	Нервная система	Костно-мышечная система	Офтальмологическая патология	Сопутствующая патология
Zutt M, Strutz F, Happle R, Habenicht EM, Emmert S, Haenssle HA, et al. Schimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome with hypophosphatemic rickets. <i>Dermatology</i> . 2003;207(1):72–76. doi: 10.1159/000070948	2003	Односторонний линейный сальный невус, приводящий к типичному развитию вторичных опухолей в пределах невуса (множественная сириггоцистаденома сосочковидного отростка и базалиомы)		Деформации скелета, множественные рецидивирующие переломы костей	Экзотропия (расходящееся косоглазие) левого глаза, офтальмоплегия левого глаза (аддукция), помутнение роговицы обоих глаз, ксантелазмы на верхних и нижних веках	Гипофосфатемический рахит, центральное преждевременное половое созревание
Lena CP, Kondo RN, Nicolacópulos T. Do you know this syndrome? Schimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome. <i>An Bras Dermatol</i> . 2019;94(2):227–229. doi: 10.1590/abd1806-4841.20197661	2019	Желтоватый бородавчатый невус левой височной области, простирается до ипсилатеральной шейной области, рубцовая алопеция	ЗПМР, умственная отсталость эпилептический припадок в возрасте 3 месяцев, арахноидальная киста средней черепной ямки	Долихоцефалия	Эпibuльбарная опухоль локализована на левом глазу в области нижнего века	

в большинстве случаев с дебютом до 6 месяцев жизни ребенка, варьирующие от инфантильных спазмов или фокальных двигательных припадков до генерализованных тонических или клонико-тонических припадков, существуют данные о резистентности припадков к проводимой терапии [4]; двигательные и цереброваскулярные нарушения [14];

- впервые возникшие приступы в виде «разведения ручек и закатывания глаз» наблюдались у нашего пациента в возрасте 5 месяцев, впоследствии результаты ЭЭГ-исследования в динамике свидетельствовали в пользу прогрессирования эпилепсии и трансформации региональной эпилептиформной активности в паттерн модифицированной гипсаритмии, резистентной к проводимой противосудорожной терапии;
- поражения глаз, как правило, бинокулярные [15] и представлены косоглазием, колобомой, катарактой, множественными гемангиомами, микро- и макрофтальмией, а также астигматизмом и хроническим дакриоциститом, как в случае представленного пациента;
- аномалии ОДС включают локализованные изменения черепа, лопаток, ребер, позвонков, соответствующие фиброзной дисплазии, и первичные или вторичные костные дефекты (кифоз, сколиоз, синдактилия, короткие конечности) [16]. В описанном нами случае имеются характерные аномалии ОДС (воронкообразная деформация грудной клетки; поражение сустава и сухожилия нижней конечности);

- существуют литературные источники, свидетельствующие о таких патологических состояниях ЦНС, как дисгенезия головного мозга, гемимегалэнцефалия и увеличение боковых желудочков, корковая дисплазия, глиальные гамартомы и глиомы низкой степени злокачественности [15]. В описанном нами случае по данным МРТ-исследования определены признаки энцефалопатии, атрофические изменения коры ГМ больше справа.

Вследствие полиморфизма клинических проявлений, значительно усложняющих постановку точного диагноза, и возможности мультисистемного поражения систем органов все дети с подозрением на наличие синдрома линейного невуса сальных желез должны проходить обширное обследование, включая ЭЭГ, МРТ ГМ, биопсию ткани невуса, дерматоскопию, а также находиться под постоянным динамическим наблюдением у профильных врачей — невропатолога, дерматовенеролога, офтальмолога, ортопеда и, конечно, педиатра.

Заключение

Несмотря на редкость синдрома Шиммельпенинга, характерная комбинация симптомов позволяет вовремя заподозрить данное заболевание и сделать все возможное для повышения продолжительности и качества жизни таких пациентов. С учетом различных комбинаций экстракранальных патологий больным необходимы комплексная диагностика и постоянное динамическое наблюдение у профильных специалистов. ■

Литература/References

1. Diven DG, Solomon AR, McNeely MC, et al. Nevus sebaceous associated with major ophthalmologic abnormalities. *Arch Dermatol* 1987;123(3):383–386. doi: 10.101/archderm.1987.01660270121029
2. Тамразова О.Б., Заславский Д.В. Заболевания сальных желез у детей грудного возраста. *Медицинский совет*. 2019;2:152–160. [Tamrazova OB, Zaslavsky DV. Zabolevaniya sal'nykh zhelez u detey grudnogo vozrasta. *Meditsinsky Sovet*. 2019;2:152–160 (In Russ.)]
3. Горланов И.А., Леина Л.М., Мильявская И.Р., Заславский Д.В. Детская дерматология. Руководство для врачей. ГЭОТАР-Медиа. М., 2022. 676 с. [Gorlanov IA, Leina LM, Milyavskaya IR, Zaslavsky DV. *Detskaya dermatologiya. Rukovodstvo dlya vrachev*. GEOTAR MEDIA. Moscow, 2022. 676 (In Russ.)]
4. Robert A Schwartz. Nevus Syndrome Clinical Presentation. 2021 Mar 23. In: *Medscape* [Internet].
5. Menascu S, Donner EJ. Linear nevus sebaceous syndrome: case reports and review of the literature. *Pediatr Neurol*. 2008;38(3):207–210. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2007.10.012
6. Горланов И.А., Леина Л.М., Заславский Д.В., Мильявская И.Р., Оловянишников О.В., Куликова С.Ю. Детская дерматовенерология: Учебник. М., 2017. 512 с. [Gorlanov IA, Leina LM, Zaslavsky DV, Milyavskaya IR, Olovyanishnikov OV, Kulikova SYu. *Detskaya dermatovenerologiya. Uchebnik* / Moscow, 2017. p. 512 (in Russ.)]
7. Родионов А.Н., Заславский Д.В., Чупров И.Н., Насыров Р.А., Зайцев В.С., Ибрагимов К.У., и др. Дерматопатология воспалительных заболеваний кожи. Ташкент, 2014. 208 с. [Rodionov AN, Zaslavsky DV, Chuprov IN, Nasyrov RA, Zaitsev VS, Ibragimov KU, et al. *Dermatopatologiya vospalitel'nykh zabolevaniy kozhi*. Tashkent. 2014. 208 (In Russ.)]
8. Ольшанская А.С., Дюжакова А.В., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В., Гузей Т.Н. (2017). Синдром Шиммельпеннинга — Фейерштейна — Мимса (описание клинического случая). *Русский журнал детской неврологии*, (4), 50–55. [Olshanskaya AS, Dyujakova AV, Shnayder NA, Dmitrienko DV, Guzey TN, Schimmelpenning — Feuerstein — Mims syndrome (opisanie klinicheskogo sluchaya). *Russian Journal of Child Neurology*. 2017;(4):50–55 (In Russ.)]
9. Mahajan R, Dogra S, Kanwar AJ, Saikia UN, Agrawal S. Extensive cerebriform nevus sebaceous: an unusual presentation. *Dermatol Online J*. 2012;18(5):9.
10. Молочков В.А., Марди Ш. (2007). К развитию базалиомы на фоне невуса сальных желез Ядассона. *Альманах клинической медицины*, (15), 232–235. [Molochkov VA, Mardi Sh. K razvitiyu bazaliomy na fone nevusa sal'nykh zhelez Jadassona. *Almanakh otechestvennoy meditsiny*, 2007;(15):232–235 (In Russ.)]
11. Yeqiang Liu, Manuel Valdebran, Jia Chen, Amira Elbendary, Fei Wu, Minyuan Xu. Nevus sebaceous of Jadassohn with eight secondary tumors of follicular, sebaceous and sweat gland differentiation. *Am J Dermatopathol* 2016;38(11):861–866. doi: 10.1097/DAD.0000000000000603
12. Горланов И.А., Леина Л.М., Мильявская И.Р., Заславский Д.В. Болезни кожи новорожденных и грудных детей. М.: Фолиант, 2016. 208 с. [Gorlanov IA, Leina LM, Milyavskaya IR, Zaslavsky DV. *Bolezni kozhi novorozhdennykh i grudnykh detej*. Moscow: Foliant Publishing House; 2016. 208 p. (in Russ.)]
13. Daniela Massi. *Dermatopathology. Division of Pathological Anatomy, Department of Surgery and Translational Medicine University of Florence, School of Human Health Sciences, Florence, Italy*. 2016. doi: 10.1007/978-3-319-30006-1
14. Nicholson CL, Daveluy S. Epidermal Nevus Syndromes. 2021 Jun 20. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan.
15. Lihua J, Feng G, Shanshan M, Jialu X, Kewen J. Somatic KRAS mutation in an infant with linear nevus sebaceous syndrome associated with lymphatic malformations: A case report and literature review. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(47):e8016. doi: 10.1097/MD.0000000000008016
16. el-Shanti H, Bell WE, Waziri MH. Epidermal nevus syndrome: subgroup with neuronal migration defects. *J Child Neurol*. 1992;7(1):29–34. doi: 10.1177/088307389200700105

Участие авторов: все авторы несут ответственность за содержание и целостность всей статьи. Дизайн и концепция статьи: Д.В. Заславский, Е.В. Грекова, М.Р. Гафиатулин; сбор клинического материала — А.А. Сыдилов, М.Р. Гафиатулин, К.А. Коваленко; обзор отечественной и зарубежной литературы — Е.А. Богданова, К.А. Коваленко; написание и редактирование статьи — М.Р. Гафиатулин, К.А. Коваленко, Е.А. Богданова, Н.А. Березкина; утверждение окончательной версии — Д.В. Заславский, Е.В. Грекова.

Authors' participation: all authors: approval of the final version of the article, responsibility for the integrity of all parts of the article. Article design and concept: Denis V. Zaslavsky, Ekaterina V. Grekova, Marat R. Gafiatulin; clinical material collection — Akmal A. Sydikov, Marat R. Gafiatulin, Kseniya A. Kovalenko; review of domestic and foreign literature — Elena A. Bogdanova, Kseniya A. Kovalenko; manuscript wrighting — Marat R. Gafiatulin, Kseniya A. Kovalenko, Elena A. Bogdanova, Nataliya A. Berezkina; editing — Denis V. Zaslavsky, Ekaterina V. Grekova.

Информация об авторах

Березкина Наталья Андреевна — студент; адрес: Россия, 194100, г. Санкт-Петербург, ул. Литовская, д. 2А; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-8149-0093>; e-mail: pasternakberez@gmail.com

Заславский Денис Владимирович — д.м.н., профессор; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-5936-6232>; eLibrary SPIN: 5832-9510; e-mail: venerology@gmail.com

Сыдиков Акмал Абдикахарович — д.м.н.; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-0909-7588>; eLibrary SPIN: 3812-8400; e-mail: medik-85@bk.ru

Грекова Екатерина Владимировна — к.м.н.; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-7968-9829>; e-mail: grekova_kate@mail.ru

Гафиатулин Марат Риатович — студент; e-mail: gafiatulin_2000@mail.ru

Коваленко Ксения Александровна — студент; eLibrary SPIN: 4466-9583; e-mail: zgbv00@gmail.com

Богданова Елена Александровна — студент; eLibrary SPIN 3419-6349; e-mail: bogdanovaeadoc@gmail.com

Information about the authors

Natalya A. Berezkina — student; address: 2A Litovskaya street, 194100, Saint Petersburg, Russia; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-8149-0093>; e-mail: pasternakberez@gmail.com

Denis V. Zaslavsky — MD, Dr. Sci. (Med.), Professor; ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0001-5936-6232>; eLibrary SPIN: 5832-9510; e-mail: venerology@gmail.com

Akmal A. Sydikov — MD, Dr. Sci. (Med.); ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-0909-7588>; eLibrary SPIN: 3812-8400; e-mail: medik-85@bk.ru

Ekaterina V. Grekova — MD, Cand. Sci. (Med.); ORCID iD: <https://orcid.org/0000-0002-7968-9829>; e-mail: grekova_kate@mail.ru

Marat R. Gafiatulin — student; e-mail: gafiatulin_2000@mail.ru

Kseniya A. Kovalenko — student; eLibrary SPIN: 4466-9583; e-mail: zgbv00@gmail.com

Elena A. Bogdanova — student; eLibrary SPIN 3419-6349; e-mail: bogdanovaeadoc@gmail.com

Статья поступила в редакцию: 20.04.2022

Принята к публикации: 15.05.2022

Дата публикации: 15.06.2022

Submitted: 20.04.2022

Accepted: 15.05.2022

Published: 15.06.2022