

## Sturge-Weber 증후군의 뇌관류 SPECT 영상: 자기공명영상과의 비교

울산대학교 의과대학, 서울중앙병원, 핵의학과, 소아과\*, 방사선과\*\*

류진숙 · 최윤영 · 문대혁 · 양승오  
고태성\* · 유시준\*\* · 이희경

= Abstract =

### Brain Perfusion SPECT Imaging in Sturge-Weber Syndrome: Comparison with MR Imaging

Jin-Sook Ryu, M.D., Yun Young Choi, M.D., Dae Hyuk Moon, M.D.  
Seoung-Oh Yang, M.D., Tae-Sung Ko, M.D.\*, Shi-Joon Yoo, M.D.\*\*  
and Hee Kyung Lee, M.D.

*Departments of Nuclear Medicine, Pediatrics\*, and Radiology\*\*,  
Asan Medical Center, University of Ulsan, Seoul, Korea*

The purpose of this study was to evaluate the characteristic perfusion changes in patients with Sturge-Weber syndrome by comparison of the findings of brain MR images and perfusion SPECT images.

<sup>99m</sup>Tc-HMPAO or <sup>99m</sup>Tc-ECD interictal brain SPECTs were performed on 5 pediatric patients with Sturge-Weber syndrome within 2 weeks after MR imaging.

Brain SPECTs of three patients without calcification showed diminished perfusion in the affected area on MR image. A 3 month-old patient without brain atrophy or calcification demonstrated paradoxical hyperperfusion in the affected hemisphere, and follow-up perfusion SPECT revealed decreased perfusion in the same area. The other patient with advanced calcified lesion and atrophy on MR image showed diffusely decreased perfusion in the affected hemisphere, but a focal area of increased perfusion was also noted in the ipsilateral temporal lobe on SPECT.

In conclusion, brain perfusion of the affected area of Sturge-Weber syndrome patients was usually diminished, but early or advanced patients may show paradoxical diffuse or focal hyperperfusion in the affected hemisphere. Further studies are needed for better understanding of these perfusion changes and pathophysiology of Sturge-Weber syndrome.

**Key Words :** Sturge-Weber syndrome, <sup>99m</sup>Tc-HMPAO, <sup>99m</sup>Tc-ECD, Brain perfusion SPECT, MRI

### 서 론

Sturge-Weber 증후군은 모반증(phakomatosis)의 일종으로 뇌삼차신경 영역의 포도주색 모반(port-wine nevus)과 함께 뇌연수막의 혈관종, 뇌 위축 및

석회화가 특징적으로 나타나며, 간질, 정신지연, 편마비 등의 다양한 중추신경계 증상을 수반한다<sup>1)</sup>. 영상진단에 있어서는 단순 X-선 영상이나 컴퓨터 단층촬영(CT)상의 대뇌피질의 석회화가 특징적인 소견으로 알려져 있으나 이는 주로 진행된 병변에서 관찰되며, 최근에는 자기공명영상(MRI)을 적용하여 석회화를 동반

하지 않은 조기병변의 진단도 가능하게 되었다<sup>2-8)</sup>. Sturge-Weber 증후군의 핵의학 영상은 드물게 보고 되어 있는데, <sup>99m</sup>Tc-HMPAO 등을 이용한 뇌관류 단일광전자단층촬영(SPECT)을 시행하여 석회화가 진행된 병변부위의 관류저하가 보고되고 있다<sup>9-12)</sup>. 본 연구는 MRI로 진단이 가능했던 석회화가 없는 조기 병변을 가진 환아들을 포함하여 Sturge-Weber 증후군으로 진단된 환아들에게 뇌관류 SPECT를 시행하여 비교해 봄으로써 이들 환자에게 동반되는 특징적인 뇌관류 변화를 평가하고자 시행하였다.

### 대상 및 방법

대상환자는 임상소견 및 두경부 MRI로 Sturge-Weber 증후군으로 진단된 3개월에서 12세에 이르는 5명의 환아로 모두 간질의 병력이 있었다. MRI는 외부 병원에서 시행된 것도 있어 여러 가지 기종에서 시행되었으나 모두 T<sub>1</sub> 및 T<sub>2</sub> 강조영상과 조영증강후 T<sub>1</sub>강조영상을 얻었다. 뇌관류 SPECT는 MRI 시행후 2주 이내에 시행되었으며, 임상적으로 최소한 24시간전부터 간질경련이 없는 안정된 상태에서 <sup>99m</sup>Tc-HMPAO 또는 <sup>99m</sup>Tc-ECD를 정맥주사하였다. 3중 헤드 감마카메라(Triad 88 or Triad XLT, Trionix, Twinsburg,

OH)에서 촬영하여 여과후 역투사에 의하여 단면상을 재구성하였다. 1명의 환아에서는 6개월후 추적 뇌관류 SPECT를 시행하였다. 뇌관류 SPECT 영상은 2명의 핵의학 전문가가 임상 소견을 아는 상태에서 MRI소견과 함께 비교하여 분석하였다.

### 결 과

대상 환자들의 임상 소견과 MRI 및 뇌관류 SPECT 소견을 Table 1과 Table 2에 요약하였다.

임상적 소견 중에서 대상환아 5예 모두에서 간질 발작이 있었는데, 간질발작은 특징적으로 안면 모반의 위치와 반대쪽의 사지를 포함하는 부분 발작이거나 부분 발작으로 시작되는 이차성 전신 발작이었다.

안면 모반의 반대측 편마비는 5예중 2예(case 4, case 5), 녹내장은 5예중 2예 (case 1, case 5), 언어발달 및 지능 발달지연은 2예(case 4, case 5)에서 발견되었다.

석회화를 동반하지 않은 3명의 환아에서는 MRI상에 병변부위의 대뇌피질에 경미한 위축 소견과 함께 조영 증강 후 병변 부위에 띠모양의 조영 증강이 뇌피질을 따라서 관찰되었고, 1세 미만의 환아들에서 나이에 비하여 수초화가 향진된 소견을 보였다. 뇌관류

Table 1. Summary of Clinical Findings

Case No.	Sex	Age	Facial angioma	Age of seizure onset	EEG	Neurological finding	Mental development
1	F	3Mo	Lt. V1 V2 distribution	3Mo	Lt. hemispheric dysfunction	Rt. post-ictal hemiparesis Lt. glaucoma	
2	M	9Mo	Lt. V1 V2 distribution	9Mo	Lt. posterior cerebral dysfunction	Negative	Normal
3	M	3Y 5Mo	Lt. V1 V2 distribution	1Y 7Mo	Lt. posterior cerebral dysfunction	Negative	Normal
4	F	3Mo	Rt. V1 V2 distribution	3Mo	Rt. hemispheric dysfunction	Lt. hemiparesis	Delayed(confirmed after follow-up)
5	M	12Y 5Mo	Bilateral V1~V3 & Body	8Y	Rt. hemispheric dysfunction	Lt. hemiparesis Lt. facial weakness dysphagia Rt. glaucoma	Delayed

V1 : ophthalmic branch of trigeminal nerve,  
V3 : mandibular branch of trigeminal nerve

V2 : maxillary branch of trigeminal nerve,

Table 2. Summary of Imaging Findings

Case No.	MR Imaging	Brain Perfusion SPECT imaging (Radiopharmaceutical)
1	Mild CA and diffuse LE in left cerebral hemisphere	↓ perfusion in left cerebral hemisphere, especially parietal and occipital lobe ( <sup>99m</sup> Tc-HMPAO)
2	Minimal CA and LE left temporo-occipital lobe	↓ perfusion in left temporo-occipital lobe ( <sup>99m</sup> Tc-HMPAO)
3	Mild CA and LE in left high parietal and occipital lobe	↓ perfusion in left high parietal and occipital lobe ( <sup>99m</sup> Tc-ECD)
4	LE without CA in right cerebral hemisphere and right choroid plexus, and multiple dilated deep veins	Initial(3Mo): Diffusely ↑ perfusion in right cerebral hemisphere ( <sup>99m</sup> Tc-HMPAO)  Follow-up(9Mo): ↓ perfusion in right cerebral hemisphere, especially temporo-parietal lobe ( <sup>99m</sup> Tc-HMPAO)
5	Severe CA with gyral calcification, and diffuse LE in right temporo-parieto-occipital lobe	↓ perfusion in right cerebral hemisphere, except focal ↑ perfusion in right temporo-occipital lobe ( <sup>99m</sup> Tc-ECD)

(CA: cerebral atrophy, LE: leptomeningeal enhancement, ↓: decreased, ↑: increased)

SPECT 상에서는 이 병변들과 일치되는 부위에 관류 저하를 보였다(Fig. 1).

3개월된 다른 1명의 환아에서는(case 4) MRI상 피질의 위축 소견없이 우측 대뇌 반구에 대뇌 피질을 따라서 띠모양의 조영 증강이 있고, 심부 정맥의 확장 소견과 함께 T<sub>2</sub> 강조 영상에서 대뇌수질의 신호강도가 나이에 비하여 감소되어 수축화가 항진된 소견을 보였으며, <sup>99m</sup>Tc-HMPAO 뇌관류 SPECT상에서는 병변이 있는 우측 대뇌 반구에 오히려 현저한 미만성 관류 증가소견을 보였다. 그러나 6개월 후에 추적 시행한 뇌관류 SPECT에서는 다른 환아와 마찬가지로 병변 부위의 관류 저하가 관찰되었다(Fig. 2).

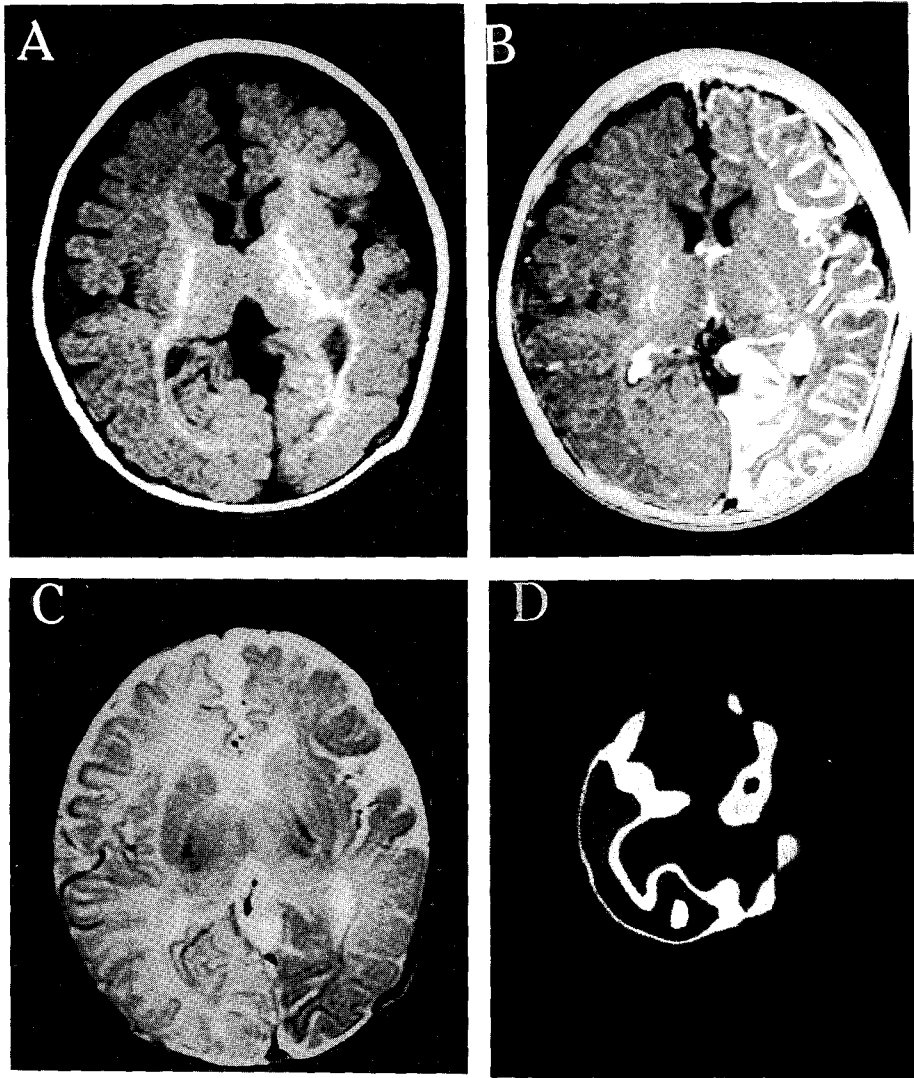
또한, 석회화가 동반된 진행된 병변이 있던 12세 환아에서는(case 5) MRI 상에서 심한 뇌위축과 함께 띠모양의 조영 증강이 있던 우측 대뇌 반구에 뇌관류 SPECT 상에도 관류저하 소견이 있었으나, 우측 측두엽에는 국소적으로 오히려 혈류가 현저히 증가된 부위가 관찰되었다(Fig. 3).

## 고 찰

Sturge-Weber 증후군은 신경섬유종증(neurofibro-

matosis), 결절성경화증(tuberous sclerosis)등과 함께 선천성 모반증(neurocutaneous syndrome)의 하나로 분류되는 비교적 드문 질환으로 안면의 포도주색 모반으로 불리는 혈관종과 눈과 뇌연수막의 정맥혈관종이 특징적인 병변이다. 뇌 연수막 혈관종은 대생기의 정맥총(venous plexus)이 지속되어 생긴 병변이며 크기가 다양한 벽이 얇은 정맥들로 구성된다. 내피하의 증식, 유리질화(hyalinization), 혈전등으로 폐쇄되기도 하는데, 이는 대뇌정맥의 비정상적인 순환을 초래하여 대뇌 심부정맥들이 확장되고 결국 혈액순환이 정체되어 주변 대뇌피질에 만성허혈을 일으키게 되며, 대뇌 피질의 위축 및 석회화가 진행되는 것으로 이해되고 있다<sup>1, 13-15</sup>.

생후 수개월 또는 수년까지도 신경학적 증상이 없을 수도 있으나, 대개는 생후 수개월에서 3년이내에 간질 발작이 시작되고, 종종 이러한 간질은 고질적으로 되어 약물치료에 반응을 보이지 않는 경과를 밟기도 한다<sup>16</sup>. 또한 신경학적으로 연수막혈관종이 있는 반대편 사지의 편마비와 정신지체가 동반되기도 한다. 신경학적 이상을 보이는 기전으로는 혈관종 주변의 대뇌피질의 만성허혈, 반복되는 정맥폐쇄와 잦은 간질 발작에 따르는 신경손상에 의한 것으로 여겨지고 있

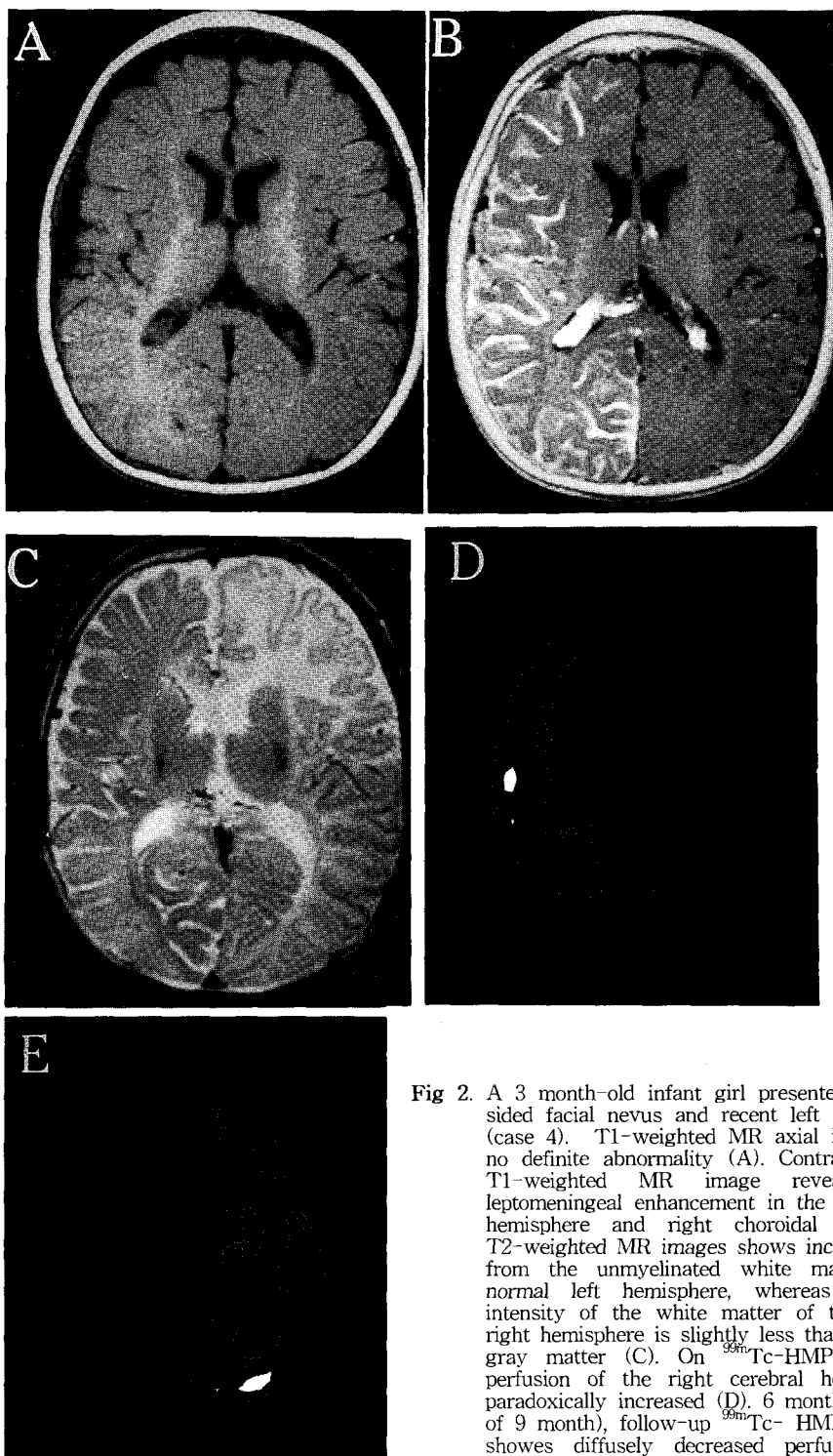


**Fig 1.** A 3 month-old infant girl presented with left-sided facial nevus and right-sided seizure (case 1). T1-and Gd-DTPA enhanced T1-weighted MR axial image shows left cerebral atrophy and diffuse leptomeningeal enhancement in the left cerebral hemisphere (A and B). T2-weighted MR image demonstrates a low signal intensity in the white matter of left cerebral hemisphere which suggests adult pattern of myelination (C).  $^{99m}\text{Tc}$ -HMPAO SPECT shows diffusely decreased perfusion in the left cerebral hemisphere (D).

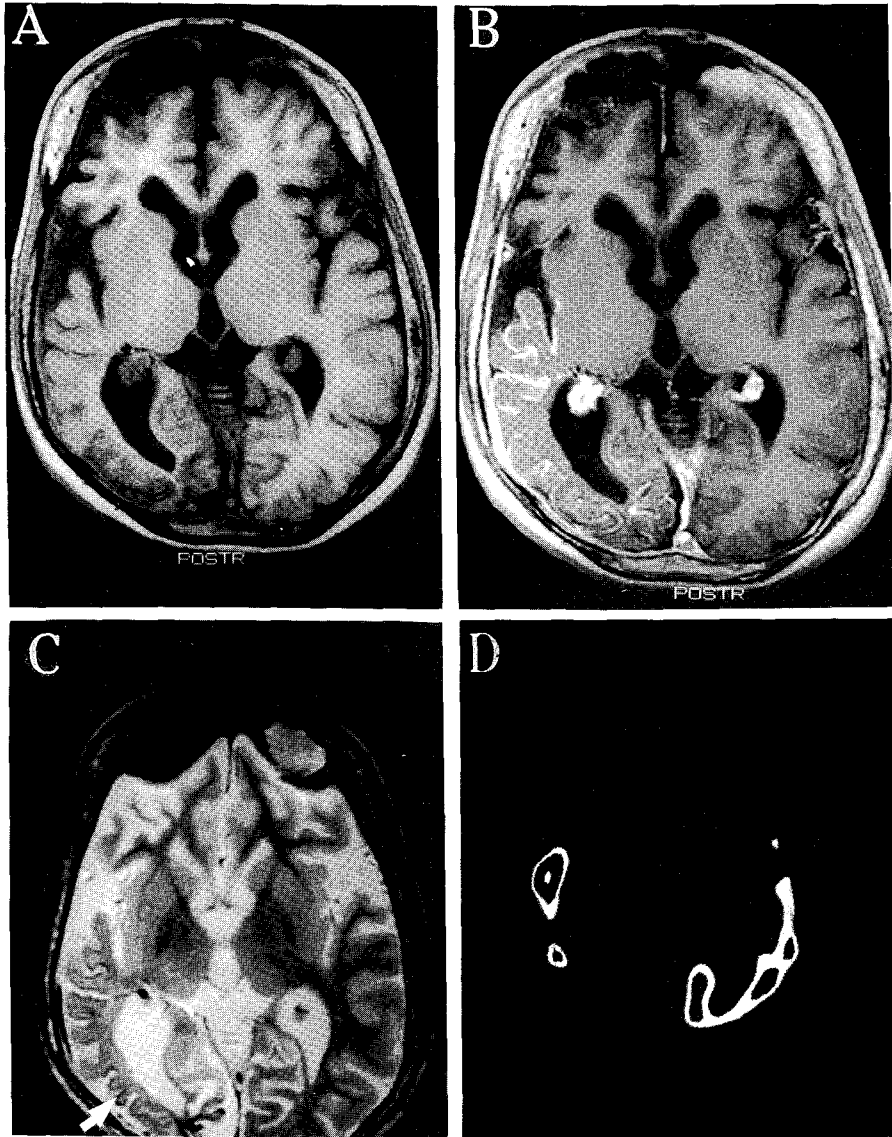
다.

Sturge-Weber 증후군의 진단은 임상소견 및 영상 검사 소견으로 이루어지는데, 최근 CT나 MRI가 널리 적용되면서 두개골 단순 X-선 촬영에서 석회화가 보이지 않는 초기 단계에서도 뇌 병변여부를 확인할 수 있게 되었다. CT는 특징적인 뇌피질의 석회화를 확인

하는데 있어서 가장 예민한 방법이며,<sup>4)</sup> 이러한 석회화 병변은 병리학적으로는 뇌연수막 혈관종 하부의 위축된 대뇌피질에 해당한다. 그러나 CT상에 보이는 뇌 위축이나 석회화 병변보다 더 넓은 범위에 뇌경색, 신경교증(gliosis), 탈수초화(demyelination) 등의 병변이 있는 경우가 많다고 한다.<sup>8)</sup> MRI는 뇌실질의 위축과



**Fig 2.** A 3 month-old infant girl presented with right sided facial nevus and recent left sided seizure (case 4). T1-weighted MR axial image shows no definite abnormality (A). Contrast enhanced T1-weighted MR image reveals marked leptomeningeal enhancement in the right cerebral hemisphere and right choroidal plexus (B). T2-weighted MR images shows increased signal from the unmyelinated white matter of the normal left hemisphere, whereas the signal intensity of the white matter of the abnormal right hemisphere is slightly less than that of the gray matter (C). On  $^{99m}\text{Tc}$ -HMPAO SPECT, perfusion of the right cerebral hemisphere is paradoxically increased (D). 6 months later (age of 9 month), follow-up  $^{99m}\text{Tc}$ -HMPAO SPECT shows diffusely decreased perfusion in the right cerebral hemisphere (E).



**Fig 3.** A 12 year-old boy presented with multiple port wine nevus, right glaucoma, left hemiparesis and seizure (case 5). T1- weighted and contrast enhanced T1- weighted image shows severe parenchymal atrophy and diffuse gyral enhancement in the right temporo-parieto-occipital area (A and B). T2-weighted image demonstrates dark signal intensity indicating gyral calcification (C, arrow). On  $^{99m}\text{Tc}$ -ECD SPECT image, right cerebral perfusion is diffusely decreased except for focal increased perfusion in the right temporal lobe (D).

정맥 병변을 평가하는데 있어서 일반적으로 CT보다 우수하다고 보고되고 있다. 특히 조영증강영상에서 특징적으로 침범된 뇌엽을 덮는 띠모양의 조영증강을 볼

수 있으며, 이러한 피질조영증강은 뇌연수막혈관종 자체 및 신경교증이 있는 대뇌피질표층으로 여겨지고 있고, 병리 조직 소견상의 뇌연수막 혈관종 분포와도 대

체로 잘 일치된다고 한다<sup>17)</sup>. 그밖에도 MRI로 피질정맥의 감소, 심부정맥의 확장 및 맥락막층의 종대등을 볼 수 있고, 여러 연구에서 MRI는 이러한 혈관이상 및 조영증강되는 연수막혈관종을 잘 보여줌으로서 가장 우수한 영상진단법으로 제시되고 있다<sup>3, 4, 8)</sup>.

Sturge-Weber 증후군의 핵의학 뇌영상에 대한 보고는 드문 편인데, 기존의 <sup>99m</sup>Tc-Pertechnetate 또는 <sup>99m</sup>Tc-DTPA를 이용한 뇌스캔상에서는 병변부위의 뇌관류는 감소되어 있으나 지연 영상에서는 정맥혈과 뇌혈관장벽(brain-blood barrier)의 손상으로 병변부위의 미만성 섭취증가를 보이는 것으로 알려져 있다<sup>18, 19)</sup>. 또한 <sup>99m</sup>Tc-HMPAO나 <sup>123</sup>I-IMP, <sup>133</sup>Xe 등을 이용한 뇌관류 SPECT 영상의 보고에서는 주로 석회화가 동반된 병변부위에 일치하여 관류감소 소견을 보인다고 하였다<sup>9-12)</sup>.

본 연구에서는 이들 보고와 마찬가지로 석회화가 없는 대부분 초기병변에서도 MRI상에 보이는 병변부위에 뇌관류 SPECT상 관류저하를 확인할 수 있었다. 그러나 1예(case 4)에서는 3개월째에 처음 시행한 뇌관류 SPECT 영상에서 MRI상 연수막혈관종이 있는 대뇌반구에 오히려 전반적인 섭취증가를 보였으며(우·좌반구 섭취비; 1.5:1), 9개월째에 다시 시행한 SPECT에서는 다른 환아들과 마찬가지로 병변이 있는 대뇌반구에 전반적인 섭취감소를 보였다. 문헌고찰에서, 이와 유사하게 Sturge-Weber 환아의 대뇌병변부위에 관류증가 소견을 보인 예는 Horita등의 <sup>123</sup>I-IMP를 사용한 연구보고에서도 찾아볼 수 있다.<sup>11)</sup> 즉, Horita등은 1예에서 생후 2개월째에 병변부위에 특이하게 섭취증가를 보였다가, 7개월째에는 섭취감소를 보였다고 하였다. 또, Oshima등은 생후 8일된 신생아에서 CT상 석회화없이 고밀도 소견을 좌측 전두·측두엽에서 관찰하였고 이 부위에 <sup>123</sup>I-IMP SPECT상에서는 강한 섭취증가 소견을 보였고, 1년 뒤 추적 시행한 검사들에서는 CT상 이 부위에 심한 석회화와 뇌위축이 생기고 결절성 경화증(taberous sclerosis)으로 진단되었는데, 이때 <sup>123</sup>I-IMP SPECT상의 뇌관류도 변화되어 관류 저하를 보였다고 하였다<sup>20)</sup>. 이와 비슷한 현상은 FDG PET를 이용한 연구에도 보고가 있다. 즉, Chugani등은 진행된 Sturge-Weber 증후군 환자에서는 모두 병변이 있는 부위의 국소 당대사율이 감소되어 있었는데, 8개월과 9개월째에 PET를 시행했던

2예에서는 오히려 병변부위에 국소당대사율이 증가되어 있었고, 그 중 한명에서는 3년 뒤 다시 검사를 시행하여 당대사율이 감소된 것을 확인 할 수 있었다고 하였다<sup>21)</sup>.

이와같이, Sturge-Weber 증후군 환자의 초기 병변에서 병변부위에 관류나 당대사율이 증가된 현상의 원인은 아직 확실치 않으나, 몇가지 가설들을 생각해 볼 수 있는데 Chugani등은 만성뇌허혈로 인하여 신경의 불안정 상태에서 특정 신경회로를 자극하게 되는 비경련성 뇌활성(nonepileptiform activation) 기전이 가장 가능성이 있는 설명으로 제시하였다. 이는 그들 연구의 한 증례에서는 반대편 소뇌 반구의 당대사율도 증가되어 있었던 점을 근거로 하는데, 그들이 제시했던 다른 가설들로는 즉, 허혈로 인하여 혐기성 해당작용(anaerobic glycolysis)이 항진되었을 가능성이나, Jacoby의 보고처럼<sup>5)</sup> 허혈부위에 수초화가 항진되어 더불어 당대사율이 항진 되었을 것이라는 가설로는 병변이 없는 반대편 소뇌반구의 당대사율 항진을 설명하기 어렵기 때문이라고 하였다. 본 연구의 증례에서는 반대편 소뇌반구의 관류증가를 관찰할 수는 없었으며, 다른 보고에서도 주로 초기 환자의 병변에서 병변부위에 일치하여 일시적인 관류증가현상을 볼 수 있었던 점을 고려할 때, 또 한가지 가설로 병변의 초기에 뇌세포 손상이 적고 비교적 동맥을 통한 뇌관류는 유지되어 있는 반면 정맥순환은 정체되어 방사화합물의 뇌순환 시간이 느려져서 방사화합물의 뇌세포로의 추출이 더 잘 되어 섭취가 증가되었을 가능성도 있다고 생각된다.

또한, 본 연구의 증례 5의 경우는 단순 X-선 상에도 석회화가 뚜렷한 경우였는데, 대체로 MRI상 병변이 있는 대뇌반구에 뇌관류 SPECT상에도 심한 관류저하를 보였으나, 병변이 심한 국소부위 일부에는 오히려 반대편 대뇌피질보다 오히려 섭취가 증가된 부위가 관찰되었다. 이러한 소견은 뇌관류 SPECT를 시행한 다른 연구보고에서는 찾아볼 수 없는 소견으로, 일시적으로 국소적인 비경련성 뇌활성에 의한 현상일 가능성을 생각해 볼 수 있겠으며, 추적검사가 해석에 도움이 될 것이다.

Sturge-Weber 증후군의 뇌병변에 대한 치료로는 현재 병변의 진행을 막는 치료로 인정된 것은 없으며, 간질에 대하여 항경련제를 투여하는 것이 주된 치료방

법인데, 간질은 항경련제 투여에 반응하지 않는 경과를 밟기 때문에 대뇌피질을 일부 절제하거나 대뇌반구 전절제술하는 수술 요법이 대두되고 있고, 특히 1세 이전에 조기에 수술하는 것이 오히려 경과가 좋다고 보고되고 있다<sup>16)</sup>. 이러한 조기 수술을 고려할 때, 뇌관류 SPECT는 석회화가 진행되지 않은 조기에 Sturge-Weber 증후군을 진단하고 MRI나 CT상에 보이는 해부학적 병변의 기능저하에 따른 관류 감소를 파악함으로써 수술여부와 범위를 결정하는데 도움을 줄 수 있을 것으로 생각된다<sup>20, 21)</sup>. 또한, Nitta 등은 Sturge-Weber 증후군환자에게 혈관확장제인 Flunarizine을 사용하여 <sup>123</sup>I-IMP SPECT 상에서 병변부위의 관류 감소가 개선되고 임상증상이 호전된 예를 보고한바 있는데<sup>22)</sup>, 이와같이 뇌관류 SPECT는 뇌병변의 진행에 대한 예민한 지표가 될 뿐만 아니라, 향후 치료약제 반응에 대한 평가에도 이용될 수 있을 것이다.

결론적으로 석회화가 진행되지 않은 조기의 Sturge-Weber 증후군의 MRI상에 관찰되는 병변과 일치되는 부위에 대체로 뇌관류 SPECT상 관류저하를 관찰할 수 있었다. 그러나, 뇌관류 SPECT상 병변부위에 관류 저하가 항상 관찰되는 것은 아니며, 환자의 초기 병변에서 일시적인 관류증가를 보이거나, 석회화가 진행된 병변에서도 국소적인 관류증가를 볼 수 있었다.

이와같이 병변부위에 관류나 당대사율이 증가되는 현상을 규명하기 위해서는, 향후 Sturge-Weber 증후군이 의심되는 환아에서 간질발작이 일어나기 전 초기부터 MRI와 뇌관류 SPECT, FDG PET을 시행하고 추적조사하는 연구가 필요할 것으로 생각된다. 이러한 연구를 통하여 Sturge-Weber 증후군의 병태생리에 대한 이해가 증진될 것이고, 진단 및 치료에 있어서도 귀중한 정보를 제공할 수 있을 것으로 기대된다.

## 요 약

**목적** : 본 연구는 Sturge-Weber 증후군환자의 뇌관류 SPECT와 MRI를 비교해 봄으로써 이들 환아에 동반되는 특징적인 뇌관류 변화를 평가하고자 시행하였다.

**방법** : 대상환자는 Sturge-Weber 증후군으로 진단된 3개월에서 12세에 이르는 5명의 환아로 모두 간질의 병력이 있었으며, MRI를 시행후 2주 이내에

<sup>99m</sup>Tc-HMPAO 또는 <sup>99m</sup>Tc-ECD를 주사하고 삼중해드 감마카메라에서 뇌관류 SPECT를 시행하였다.

**결과** : 석회화를 동반되지 않은 3개월, 9개월, 3년 5개월의 3명의 환아에서는 MRI상 피질의 경미한 위축 소견과 함께 조영증강후 병변부위에 띠모양의 조영증강이 뇌피질을 따라서 관찰되었는데 뇌관류 SPECT상에는 이 부위에 경미한 관류감소 소견을 보였다. 3개월된 다른 1명의 환아에서는 MRI상 위축 대뇌 반구에 피질의 위축소견없이 대뇌피질을 따라 띠모양의 조영증강이 있고, T2강조 영상에서 나이에 비하여 수초화가 항진된 소견을 보였는데 뇌관류 SPECT상에서는 이 부위에 현저한 미만성 관류증가를 보였고, 6개월 뒤 추적 시행한 뇌관류 SPECT상에서는 다른 환아와 마찬가지로 병변부위의 관류저하가 관찰되었다. 또한 석회화가 동반된 12세 환아에서는 MRI상 심한 뇌위축과 함께 병변이 있는 위축 대뇌반구에 뇌관류 SPECT상 관류저하소견이 있었으나 일부 위축 측두엽에는 오히려 국소적으로 혈류가 증가된 부위가 있었다.

**결론** : 이상에서 Sturge-Weber 증후군 환아의 뇌관류 SPECT 소견은 MRI상의 병변부위와 대체로 일치되는 관류저하를 보였다. 그러나 초기 병변의 환아에서 병변부위에 관류증가를 보이거나, 진행된 병변에서도 오히려 국소적인 관류증가 부위를 관찰할 수 있었다. 이들 병변에서 관류가 증가되는 현상에 대해서는 설명하기 어려우나 Sturge-Weber 증후군의 병태생리를 이해하기 위한 향후 더 연구가 필요할 것으로 생각된다.

## REFERENCES

- 1) Berg BO: *Current concepts of neurocutaneous disorders. Brain Dev* 1991;18:9-20
- 2) Chamberlain MC, Press GA, Hesselink JR: *MR imaging and CT in three cases of Sturge-Weber syndrome: Prospective comparison. AJNR* 1989;10:491-496
- 3) Benedikt RA, Brown DC, Walker R, Ghaed VN, Mitchell M, Geyer CA: *Sturge-Weber syndrome: Cranial MR imaging with Gd-DTPA. AJNR* 1993;14:409-415
- 4) Wasenko JJ, Rosenbloom SA, Duchesneau PM, Lanzieri CF, Weinstein MA: *The Sturge-Weber syndrome: Comparison of MR and CT characteristics. AJNR* 1990;11:131-134



- 5) Jacoby CG, Yuh WTC, Afifi AK, Bell WE, Schelper RL, Sato Y: *Accelerated myelination in early Sturge-Weber syndrome demonstrated by MR imaging. J Comput Assist Tomogry* 1987;11:226-231
- 6) Vogl TJ, Stemmler J, Bergman C, Pfluger T, Egger E, Lissner J: *MR and MR angiography of Sturge-Weber syndrome. AJNR* 1993;14:417-425
- 7) 최시성, 정선관, 노병석, 김창조, 원종진: 스테이지 웨버 증후군의 MR소견: 안면부 모반이 없는 2예보고. 대한방사선의학회지 1994;30:417-420
- 8) 최충근, 김인원, 김우선, 한문희, 문우경, 장기현, 연경모: *Sturge-Weber Syndrome*의 영상진단. 대한방사선의학회지 1994;30:213-218
- 9) Ton-That QT, Picard D, Bissoon-doyal D, Soucy J-P, Carrier L, Picard M, Chartrand R, Huot D: *Technetium-99m HMPAO imaging in Sturge-Weber syndrome. Clin Nucl Med* 1990;15:178-180
- 10) Bar-Sever Z, Connolly LP, Barnes PD, Treves ST: *Technetium-99m-HMPAO SPECT in Sturge-Weber Syndrome. J Nucl Med* 1996;37:81-83
- 11) Horita H, Nozaki H, Hamano S, Aihara T: *SPECT of the brain in Sturge-Weber syndrome using <sup>123</sup>I-IMP: A comparative study with X-ray CT. No To Hattatsu* 1990;22:341-348
- 12) Chiron C, Raynaud C, Tzourio N, Diebler C, Dulac O, Zilbovicious M, Syrota A: *Regional cerebral blood flow by SPECT imaging in Sturge-Weber disease: An aid for diagnosis. J Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1989;52:1402-1409
- 13) Roach ES: *Neurocutaneous syndromes. Pediatr Clin North Am* 1992;39:591-620
- 14) Probst FP: *Vascular morphology and angiographic flow patterns in Sturge-Weber angiomas: Facts, thoughts and suggestions. Neuroradiology* 1980;20: 73-78
- 15) Garcia JC, Roach ES, McLean WT: *Recurrent thrombotic deterioration in the Sturge-Weber syndrome. Child's Brain* 1981;8:427-433
- 16) Oakes WJ: *The natural history of patients with the Sturge-Weber syndrome. Pediatr Neurosurg* 1992; 18:287-290
- 17) Lipski S, Brunelle F, Aicardi J, Hirsch JF, Lallemand D: *Gd-DOTA enhanced MR imaging in two cases of Sturge Weber syndrome. AJNR* 1990; 11:690-692
- 18) Kuhl DE, Bevilacqua JE, Mishkin MM, Sanders TP: *The brain scan in Sturge-Weber Syndrome. Radiology* 1972;103:621-626
- 19) Henkes H, Bittner R, Huber G, Sperner J, Heye N, Bassir C, Piepgras U: *Sturge-Weber syndrome. Diagnostic imaging relative to neuropathology. Radiologe* 1991;31:289-296
- 20) Oshima M, Yasukochi H: *Early detection of tuberos sclerosiis by I-123 IMP SPECT in a neonate. Clin Nucl Med* 1994;19:824-825
- 21) Chugani HT, Mazziotta JC, Phelps ME: *Sturge-Weber syndrome: A study of cerebral glucose utilization with positron emission tomography. J Pediatr* 1989;114:244-253
- 22) Nitta H, Asou S, Iwasaki Y: *A case of leptomeningcal angiomas clinically improved by flunarizine. No To Hattatsu* 1990;22:279-283