

# Sturge-Weber Syndrome 환아의 치험례

신혜성 · 양규호 · 최남기 · 김선미

전남대학교 치의학전문대학원 소아치과학교실 및 치의학연구소 및 2단계 BK21

## 국문초록

Sturge-Weber Syndrome은 드문 선천성 질환으로 안면의 삼차신경 분포영역에 포도주양 반점(port wine nevus)을 나타내고, 녹내장 등의 안구 증상과 간질, 편측마비 등의 신경학적 증상 등을 동반한다.

또한 구강 내 증상으로 구강 점막의 편측성 혈관 증식, 치은의 혈관 증식, 치은 비대, 거대치, 편측성 거대설, 상악 또는 하악의 혈관 이상, 치아 맹출 이상 등을 나타낸다.

본 증례는 Sturge-Weber Syndrome으로 진단된 8세 남아의 구강 내 증상과 설강직증의 치료를 위해 설소대 절제술을 시행하여 양호한 결과를 보여 이를 보고하고자 한다.

**주요어** : Sturge-Weber Syndrome, 설소대 절제, 포도주양 반점

## I. 서론

Sturge-Weber Syndrome은 5만 명당 1명의 빈도로 발생하는 것으로 추정되며<sup>1)</sup>, 정확한 원인은 알려져 있지 않다<sup>2)</sup>. 임신 1기 동안 태아의 혈관발달 이상과 관련되며, 연수막의 혈관이 상이 혈류의 흐름을 느리게 하여 점진적인 저산소성 손상을 일으키며 뇌연화증, 뇌의 위축, 대뇌피질의 석회화를 일으켜 방사선사진 상에 기차길 모양의 석회화(tramline calcification)를 나타낸다<sup>3)</sup>. 이 증후군은 안면의 삼차신경 분포영역에 포도주양 반점(port wine nevus)을 나타내며, 녹내장 등의 안구 증상과 간질, 정신지체, 편측 마비 등의 신경학적 증상 등을 동반 한다<sup>4)</sup>.

또한 구강 내 증상으로 구강 점막의 편측성 혈관 증식, 치은의 혈관 증식, 치은 비대, 모세혈관 확장증, 구개부의 모반, 거대치, 편측성 거대설, 이환된 부위의 치조골 비대, 치아 맹출 순서 이상, 치은 증식에 따른 구호흡, 높은 구개<sup>2,5)</sup>, 방사선 사진상 치조골 파괴, 이개부 이환, 골밀도 감소, 치조백선 상실 등이 보고되었다<sup>6)</sup>. 구강내의 혈관 증식이 많이 나타나는 부위는 입술과 협점막이며 상악 치은, 혀, 구개, 하악 치은 등의 순서로 나타나고 보통 포도주양 반점과 같은 쪽에 편측성으로 나타나며 정중선을 넘지 않는다<sup>2,7)</sup>.

Sturge-Weber Syndrome의 특별한 치료법은 없으며 간질,

녹내장, 피부 반점 등 나타나는 증상에 대한 치료가 요구되며 생존률에 영향은 없다고 보고된 바 있다<sup>4,8)</sup>.

삼차신경의 상악신경이나 하악신경 분포영역이 이환되어 구강 내 점막이나 치은에 혈관종이 존재하는 경우 발치 등 구강 내 수술 시 출혈에 주의하여야 하며<sup>9,10)</sup>, 국소마취 시 적절히 흡인을 시행하여 국소마취제가 혈관 내로 들어가지 않도록 주의하여야 한다. 또한 치은의 혈관 증식에 의한 치은 비대나 항경련제의 복용(phenytoin)으로 인한 치은 증식의 경우 치태조절이 어렵고 염증으로 인한 치은 출혈이 있으므로 적절한 구강 관리가 필수적이다<sup>9)</sup>. 환자의 대부분이 간질이나 정신지체의 증상을 동반하므로 치과진료 시 적절한 행동조절이 필요할 수 있다<sup>11)</sup>.

본 증례에서는 Sturge-Weber Syndrome으로 진단된 환아의 여러 구강 내 소견과 설강직 증상의 치료를 위해 설소대 절제술을 시행한 경과를 보고하는 바이다.

## II. 증례 보고

Sturge-Weber Syndrome으로 진단된 8세 남아가 발음이 나빠서 혀 밑을 잘라주었으면 좋겠다는 것을 주소로 전남대학교병원 소아치과에 내원하였다. 환아는 간질, 정신지체의 신경

교신저자 : 김 선 미

광주광역시 북구 용봉동 300번지 전남대학교 치의학전문대학원 소아치과학교실/062-530-5668/hellopedo@hanmail.net

원고접수일: 2008년 05월 16일 / 원고최종수정일: 2008년 11월 20일 / 원고채택일: 2008년 12월 12일

학적 증상이 있었고 그로 인해 소아과에 주기적으로 내원하며 관찰 중이었다. 안면의 삼차신경 세 분지부 모두에서 양측성 포도주양 반점이 관찰되었고 우측 상순의 편측성 비대가 관찰되었다. 또한 구강 내 검사 및 방사선사진 검사 결과 상하악 구치부 치은 증식과 하악 좌우 제1, 2소구치의 결손, 설소대 강직 및 하악 전치의 순측 경사, 개교합, 높은 구개, 8세 현재 상악 견치가 측절치보다 먼저 맹출하는 비정상적 치아 맹출 순서가 관찰되었으며 구개측 점막과 협점막 및 상악치은이 자주색 색조를 나타내었다(Fig. 1, 2, 3, 4).

환아는 전반적인 치아 우식 치료를 받은 상태였으며, 치은 증식으로 인해 임상적 치관길이가 짧았다. 치면세마 중에도 쉽게 치은의 출혈이 발생하였는데 이는 치은 증식과 함께 가정에서의 구강관리가 양호하지 못하고 치은 증식으로 적절한 치태 조절이 되지 않는 것에 기인한 치은의 전반적인 염증상태 때문인 것으로 생각되었다.

환아는 언어치료실에서 주 2회 언어치료를 받고 있었으나 발음이 불량하였고, 보호자와 언어치료사는 설소대를 절제해줄 것을 요구하였다. 환아의 설소대 전방부터 혀끝까지의 길이는 약 7mm 정도였고 혀를 내밀면 혀끝에 활모양의 골이 생기는 설강직 증상이 관찰되었다(Fig. 5a).

설소대 절제술을 시행하기 위해 소아과에 의뢰한 결과 출혈에 대한 일반적인 주의가 필요함을 확인하였고 출혈에 대비하여 전기소작기와 지혈제를 준비하였다. 환아의 협조도가 좋지 않아 시술 30분 전 Chloral hydrate 70 mg/kg을 투약하는 약물 진정 요법과 함께 신체 속박을 시행하였다. 점막의 색으로 보아 혈관종이 상악 및 협점막 부위까지 이환되었으나 혀의 복면(ventral surface)이나 구강저는 이환되지 않은 것으로 판단하였다. 설신경 전달마취 후 통상의 방법으로 설소대 절제술을

시행하였다. 지혈 후 흡수성 봉합사를 이용하여 봉합하였으며 지혈에 어려움은 없었다(Fig. 5b, 5c).

설소대 절제술 이후 환아는 주 2회 언어치료실에서 그리고 매일 학교에서 발음 연습을 하고 있고 혀 운동을 위해 집에서 보호자의 관찰 하에 혀를 입천정에 부딪혀 '딱' 소리내기, 'ㄱ' 발음이 많은 TV 광고 따라 하기 등 혀 운동을 실시하고 있으며, 환자 보호자는 특히 'ㄴ, ㄹ' 발음이 향상되었음을 보고하였다.

환아의 하악 좌우 제1, 2유구치는 치수절단술 후 기성금속관이 장착된 상태이며 치근 흡수 양상 및 1도의 동요도가 관찰되었다. 계승 영구치가 결손 되어 있으므로 향후 유구치가 탈락하면 공간유지 장치를 장착하기로 계획하였다.

환아는 2개월 간격으로 주기적으로 내원하여 치면세마 및 불소도포로 구강관리를 하고 있으며 향후 구치부 치은 비대가 심화되어 교합을 방해할 경우 치은절제술을 계획하고 있다.



Fig. 1. Extraoral view. Extended facial port wine nevus is shown.



Fig. 2. Lateral cephalograph.

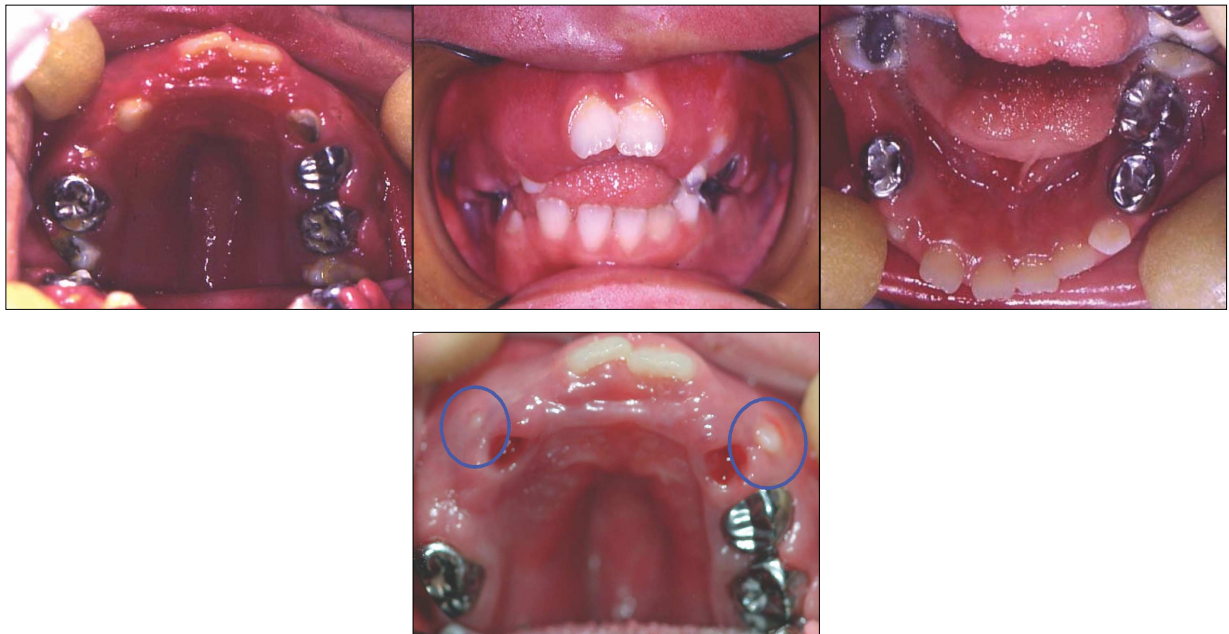


Fig. 3. Intraoral photographs. Abnormal eruption sequence of upper canines.

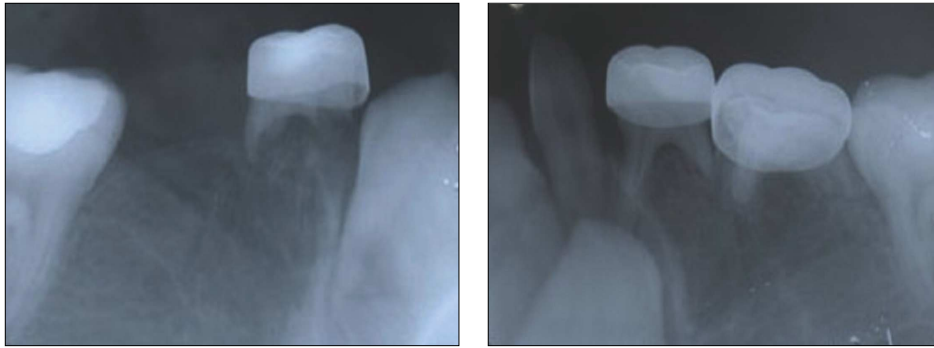


Fig. 4. Periapical radiographs. Bilateral lower first, second premolars are absent.

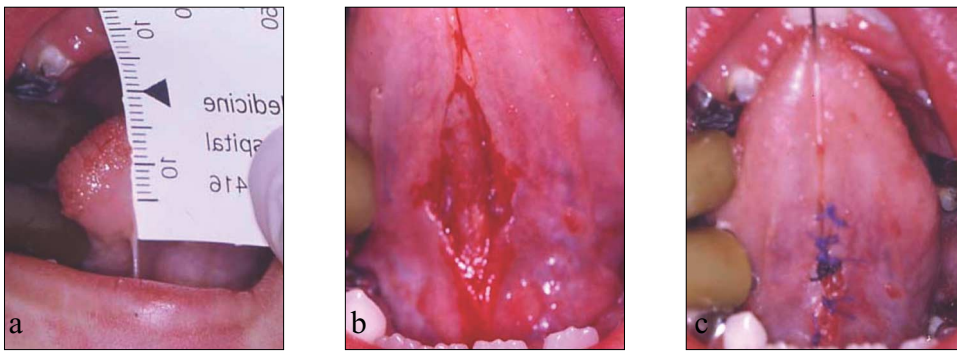


Fig. 5. Lingual frenectomy. (a) Preoperative state. (b) Simple incision was done. (c) Suture was done with 4-0 vicryl.

### Ⅲ. 총괄 및 고찰

Sturge-Weber Syndrome은 Sturge<sup>12)</sup>가 1879년 임상적 증상을 소개하였고 Weber<sup>13)</sup>가 1922년 두개 내 석회화에 대한 방사선학적 증거를 제시했으며 이후 Peterman 등<sup>14)</sup>은 1936년에 Bergstrand 등이 이를 Sturge-Weber Syndrome이라 명명하였음을 보고하였다. 안면의 모세혈관 기형과 연수막 혈종 및 신경학적 증상, 안구 이상을 주요 특징으로 하는 증후군으로 이 세 가지 증상 중 하나가 부족한 불완전한 형태도 있다<sup>15)</sup>. 신경학적 증상으로는 간질, 정신지체, ADHD(attention-deficit hyperactivity disorder), 편두통, 발작 기왕력 등이 있으며<sup>4)</sup>, Sturge-Weber Syndrome 환자의 75~90%가 3세 이전에 부분 발작을 일으키며 이 증후군의 50%에 해당하는 환자가 정신지체를 동반함이 보고된 바 있다<sup>16)</sup>. 본 증례의 경우에는 정신지체와 간질의 신경학적 증상과 안면의 모세혈관 기형을 나타내었다.

Peterson 등<sup>14)</sup>은 35명의 환자의 분석증례에서 가장 일반적인 임상 증상으로 발작 증상(89%), 비정상적 방사선사진 결과(63%), 정신지체(54%), 안구증상(37%)을 나타내었으나 구강증상의 빈도는 보고하지 않았다. 반면에 Gorlin과 Pindborg<sup>17)</sup>는 111명의 사례에서 38%가 구강증상을 나타냈음을 보고했다. Sturge-Weber Syndrome 환자에서 발생하는 혈관종은 삼차신경 주요 가지의 일부분 혹은 전체 어느 부위에서나 발생할 수 있으며 구강에서 특히 입술, 볼, 구개, 치은, 혀, 구강저 등이 영향 받을 수 있다<sup>7,8)</sup>. 또 Thoma<sup>18)</sup>는 악골의 혈관

에 변화가 발생하면 비정상적인 편측성 치아 맹출 순서가 나타나거나 거대치가 발생할 수 있음을 보고하였고, Malkin과 Bethoney<sup>19)</sup>는 이것이 혈관종 이환 부위에 증가된 대사활성과 관련된 것으로 추측하였다. 본 증례의 환아는 입술 비대, 협착막, 상악 치은, 구개의 색변화 및 치은 비대를 나타내었고 양측성으로 상악 견치의 맹출 순서 이상을 나타내었다.

이 증후군에서는 혈관종 이환부를 신중하게 구별해야 하는데, 혈관종에 이환된 부위는 외과적 시술시 심한 출혈이 발생할 수 있기 때문이다. 이때는 혈관 조영술이 혈관종과 다른 조직을 구분하는데 중요한 진단 도구가 될 수 있다<sup>2,7)</sup>. 그밖에 지혈을 위해 지혈제, 전기소작기, 혈관수축제를 포함한 국소마취제 등의 준비가 필요하다<sup>2)</sup>. 본 증례의 환아는 이러한 준비를 갖춘 상태에서 설소대 절제술을 진행하였고 Bosmin®(제일약품, 대한민국)을 이용하여 지혈하였으며 특별히 지혈이 문제되지 않아 전기소작기 등이 필요하지는 않았다.

본 증례의 환아는 전치부의 개방교합, 하악 절치의 순측경사, 과도한 수평피개, 하악 양측 제1, 2소구치의 결손을 나타냈는데 이는 Perez 등<sup>9)</sup>의보고와 유사하였다. 본 환아의 전치부 개방교합 및 하악 절치의 순측경사는 설강직 증상으로 인해 혀가 전하방 위치한 결과로 생각된다. 이는 박<sup>20)</sup>이 보고한 설소대 절제술의 적응증에 해당된다고 판단되어 설소대 절제술을 시행하였고 계속 관찰 중이다.

또한 본 증례의 환아는 하악 양측 제 1, 2소구치가 결손되었는데 Perez 등<sup>9)</sup>은 이것이 증후군에 의한 악골의 혈관 이상과 관련된 것이라 추측하였으나, 이에 대한 더 많은 연구가 필요할

것으로 생각된다.

환아는 정신지체가 동반되어 가정에서의 구강관리가 어려우므로, 주기적인 내원을 통한 구강위생 관리와 불소도포 등 예방적 치치가 필요할 것으로 사료된다.

#### Ⅳ. 요 약

Sturge-Weber Syndrome은 선천성 질환으로 신경학적 증상, 안구증상, 안면 혈관종을 나타내며 구강 점막의 편측성 혈관 증식, 치은의 혈관 증식, 치은 비대, 모세혈관 확장증, 구개부의 모반, 거대치, 편측성 거대설, 이환된 부위의 치조골 비대, 치아 맹출 순서 이상 등의 구강 내 증상을 동반할 수 있다.

본 증례의 환아는 정신지체, 안면의 양측성 포도주양 반점을 나타내었고, 구강 내 증상으로 양측성 치은 증식, 우측 상순비대, 설강직 증상과 하악 양측 소구치의 결손을 나타내었다. 발음의 개선을 위해 설소대 절제술을 시행한 결과 발음의 호전 등 양호한 결과를 보였다.

#### 참고문헌

- Haslam R : Neurocutaneous syndromes. Nelson textbook of pediatrics, 15th ed. Philadelphia, W.B Sanders, 1707-9, 1996.
- Crinzi RA, Palm NV, Mostofi R, *et al.* : Management of a dental infection in patient with Sturge-Weber disease. J Am Dent Assoc, 101:798-800, 1980.
- Arisoy AE, Tunnessen WW : Sturge-Weber syndrome. Arch Pediatr Adolesc Med, 148:955-956, 1994.
- Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL, *et al.* : Sturge-Weber Syndrome: A Review. Pediatr Neurol, 30:303-310, 2004.
- El-Mostehy MR, Stallard RE : The Sturge-Weber syndrome. Its periodontal significance. J Periodontol, 40:243-246, 1969.
- Jiing-Sjeng H, Ching-Charng C, Yi-Min W, *et al.* : Periodontal manifestations and treatment of Sturge-Weber syndrome-report of two cases. Kaohsiung J of Med Sci, 13:127-135, 1997.
- Wilson S, Venzel JM, Miller R, *et al.* : Angiography, gingival hyperplasia and Sturge-Weber syndrome: report of case. J Dent Child, 53:283-286, 1986.
- Terezhalmly GT, Riley CK : Encephalotrigeminal syndrome Quintessence Int, 31:62-63, 2000.
- Perez DE, Pereira Neto JS, Graner E, *et al.* : Sturge-Weber syndrome in a 6-year-old girl: Int J Paediatr Dent, 15:131-135, 2005.
- Royle HE, Lapp R, Ferrara ED : The Sturge-Weber syndrome. Oral Surg, 22:490-497, 1966.
- 이근호 : 정신지체인의 치과관리. 대한소아치과학회지, 33:149-159, 2006.
- Sturge WA : A case of partial epilepsy apparently due to a lesion of one of the motor centers of the brain. Trans Clin Soc London, 12: 112, 1879.
- Parkes Weber F : Right-sided hemihypertrophy resulting from right-sided congenital spastic hemiplegia with a morbid condition of the left side of the brain revealed by radiogram. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 37:301-311, 1922.
- Peterman AF, Hayles AB, Dockerty MB, *et al.* : Encephalotrigeminal angiomas. Clinical study of thirty-five cases. J Am Med Assoc, 167:2169-2176, 1958.
- Eulalia Baselga : Sturge-Weber Syndrome. Semin Cutan Med Surg, 23:87-98, 2004.
- Kristin A. Thomas-Sohl, BA, *et al.* : Sturge-Weber Syndrome: a review. Pediatr neurol, 30:303-310, 2004
- Gorlin RJ, Pindborg JJ : Syndromes of the head and neck. New York, McGraw-Hill, 200-201, 1964.
- Thoma KH : Oral pathology 6ed, C. V. Mosby, St. Louis 406:408-419:887, 1970.
- Malkin M, Bethoney T : Sturge-Weber disease: report of case. J Am Dent Assoc, 69:47-52, 1964.
- 박희승 : 소아환자의 설소대 절제술. 대한소아치과학회지, 15 :117-120, 1988.

Abstract

STURGE-WEBER SYNDROME : A CASE REPORT

Hye-Sung Shin, Kyu-ho Yang, Nam-ki Choi, Seon-mi Kim

*Department of Pediatric Dentistry, Chonnam National University School of Dentistry,  
Dental Research Institute and Second stage of BK21*

Sturge-Weber Syndrome is a rare congenital disorder and is characterized by port wine nevus following one or more divisions of trigeminal nerve, ocular involvement(eg, glaucoma) and neurologic involvement(eg, epilepsy, mental retardation).

Oral manifestations include unilateral blood vessel expansion of the oral mucosa and gingiva, gingival hyperplasia, giant tooth, ipsilateral large tongue, blood vessel anomaly of maxilla or mandible and abnormal eruption sequence.

This case report is about 8-year-old Sturge-Weber Syndrome patient presented violet discoloration on upper gingiva and buccal mucosa, gingival hyperplasia and abnormal eruption sequence. In this case, we performed lingual frenectomy and periodic oral hygiene management, and obtained satisfactory result.

**Key words** : Sturge-Weber Syndrome, Lingual frenectomy, Port wine nevus