

임신성 증양을 동반한 Sturge-Weber Syndrome

전북대학교 치과대학 치주과학교실
류성훈 · 김형섭

I. 서 론

Sturge-Weber Syndrome(Encephalotrigeminal Angiomatosis)은 원인불명의 드문 선천성질환으로서 안면과 구강점막의 혈관종, 두개내 석회화, 간질성 경련, 경미한 정신박약 등에 의하여 특징 지워지는 질병이다.

1860년 Schirmer¹⁾는 Sturge-Weber Syndrome에 대해 처음으로 기술하였으며 편측성 녹내장과 연관된 안면의 화염상모반이 있는 환자에 관하여 보고하였으며, 1879년²⁾ Sturge는 안면과 두경부의 혈관모반, 선천적 녹내장, 간질성 경련이 있는 환자의 증례를 보고하였다. 1922년에는 Weber³⁾가 두경부 방사선 사진에서 두개내 석회화에 대한 증거를 제시하기도 하였다.

이 질환은 Sturge-Weber-Krabbe disease, Sturge-Kalisher-Weber Syndrome, encephalofacial neuroangiomatosis, encephalotrigeminal meningeal angiomatosis, Parkes-Weber-Dimitri disease, neves flammeus angiomatosis, encephalosis calcificans 등의 이름으로도 불리워진다.

Sturge-Weber Syndrome의 특징적인 주 증상은 삼차신경의 하나 또는 그 이상의 분지를 따라 나타나는 안면의 모반⁴⁻⁷⁾과 동측의 두개내 석회화^{5, 19, 13, 15)}이며 국소적으로는 전신성 경련^{5, 13, 15, 19)}, 모반의 반대편 사지의 위축 또는 경련, 눈의 혈관변화^{5, 13, 15)}, 정신박약^{5, 13)}, 행동이상, 비만^{5, 19, 13)} 등이 나타날 수 있다.

이러한 Syndrome과 동반되어 나타나는 구

강내 소견에 대한 보고는 다양한데 구강내 조직의 혈관성 증식⁸⁾, 모세혈관 확장증⁹⁾, 혀의 편측비대¹⁰⁾, 비정상적 치아맹출¹¹⁾, 치은증식에 의한 구호흡⁶⁾, 연구개와 경구개의 모반¹²⁾, 높은 구개, 과대치¹⁰⁾ 등이 보고된 바 있으며 구강내에서 혈관성 증식이 가장 많이 나타나는 부위는 입술과 협측^{13, 14, 15)} 점막으로서 청적색을 보이며 압박을 가하면 blanch¹⁵⁾된다. 이것은 안면모반과 같은쪽에 편측성으로 나타나며 일반적으로 정중선을 넘지 않는다. 이러한 치은의 변화는 약간의 혈관성 증식에서부터 폐구를 방해하는 정도의 커다란 덩어리까지 다양하게 나타난다^{13, 15, 16)}.

한편 Royle¹³⁾등은 파노라마 사진상, 동측 하악 제1대구치 치근부위에 방사선 투과성을 발견하였으며 치조골에서의 변화에 대한 보고는 극히 제한적인데 E1 Mostehy & Stallard¹⁶⁾등은 구강내 사진에서 골흡수와 치조백선 소실에 대해 보고한바 있다.

본 환자는 전북대학교 부속병원 치주과에 치은 증식 및 출혈성향을 주소로 내원한 32세의 임신 6개월 환자로서 검사상 임신성 증양을 지닌 Sturge-Weber Syndrome 환자로 보여져 이를 보고하는 바이다.

II. 증례보고

환자 : 최○○

나이 : 32세, 임신 6개월

성별 : 여

초진년월일 : 1993년 6월 9일

1. 주소

상악 우측 치은 증식으로 인한 출혈성향과 저작곤란

2. 병력

출생시부터 우측 안면부 및 우측 상악치은에 적자색 모반이 존재하였으며 간질성 경련현상은 없었다. 임신과 함께 우측 상악치은에 약간의 증식이 있었고 임신 4개월째 우측 하악 구치부의 치은증식이 뚜렷해져 출혈성향과 함께 저작곤란을 초래하였다.

3. 과거력 및 가족력

가족력은 특이 사항이 없었고 우측 안면부의 혈관종으로 인하여 7차례에 걸쳐 성형수술을 받았으며 상악 우측 측절치와 좌측 측절치에 고정성 보철물을 지니고 있었다.

4. 구강외 소견

안면의 우측부위에 붉은색 모반이 존재하였으나 수술로 인하여 흔적만 보이며 우측 눈, 상순, 우측코, 측두부위에 잔존 모반이 존재하고 있었다. 모반은 정중선을 넘지 않았고 삼차신경의 제1, 2분지를 따라 존재하였으며 안모의 불균형이 관찰되었다(그림1).

5. 구강내 소견

상악 우측 치아의 협, 설면에 치은 증식이 있었고 임신과 함께 동측 하악 제1소구치부터 제2대구치까지 협측면에 치은 증식이 나타났

으며 다소의 출혈성 경향을 보이고 있었다. 또한 우측연구개 및 경구개, 협점막 부위에서 광범위한 붉은 모반을 관찰할 수 있었다. 혈관종성 조직과 연관된 치아는 정상 크기였으나 상악 우측 제2소구치의 회전이 있었고 구치부에서 심한 동요를 나타내었다. 임신과 함께 나타난 육아성조직과 연관된 하악치아는 다양한 정도의 치주낭을 나타내었으며 역시 동요도가 있었다 (그림2, 3, 4).

그림2

그림3

그림1

그림4

6. 방사선적 소견

파노라마와 표준사진상 우측이 좌측보다 심한 골파괴 양상을 보였으며 특히 상악에서는 심한 골흡수, 골소주 형태의 확장, 넓어진 치주인대 공간등이 관찰되었고 하악에서는 치주인대 공간의 확장을 관찰할 수 있었다(그림5).

그림5

7. 치료

하악 우측 구치부 육아성 조직은 외과적으로 절제한 후 생검하여 임신성 종양으로 판명되었고 상악 혈관종성 조직은 철저한 구강위생 관리를 시행하였다(그림6, 7, 8, 9).

치료전

치료후 그림8

그림6 치료후

치료전

치료후 그림9

그림7 생검

III. 총괄 및 고찰

본 증례는 하악 우측 구치부에 과도한 임신성 종양을 지닌채 상악 우측 치은에 청적색의 선천적 증식이 있었으며 동측의 구강내 협점막과 구개에 모반이 있었고 치조골이 침범되어 있었다. Sturge-Weber Syndrome 환자의 침범부위 치과 처치는 심한 출형성향 때문에 특별한 주의를 요한다⁶⁾.

혈관증식에 의한 치은비대의 처치법으로는 완전한 외과적 절제, 경화용액의 주입, 방사선

치료, 전기절제등이 있으며 재발은 모든 국소 인자의 제거와 주기적 위생술식에 의하여 조절될 수 있다¹⁶⁾. 그러나 본 증례의 환자는 치은비대가 광범위하여 일반적인 처치법으로 처치하기 곤란하였고 출산후 약간의 감소경향을 보였으며 계속적인 구강위생 술식의 강조에 따라 출혈성향 없이 관리되고 있다.

또한 본 증례에서 나타나는 상악 우측부위의 보다 진전된 치주조직파괴는 증가된 혈행을 따라 치은 염증이 심부조직으로 침투할 가능성이 커졌음을 추측할 수 있으며^{17,18)} 혈관 자체에 의하여 골이동의 가능성 또한 존재한다. 이러한 부위의 처치로서 전체적인 발거⁸⁾, 선택적 발거¹⁹⁾, 칩뎀된 치아의 고정¹⁶⁾등이 다양하게 요구되어 지나 본 증례의 환자는 저작시 큰 불편감을 느끼지 않고 외과술식에 대한 커다란 거부감으로 인해 발거나 외과적 술식은 시행하지 않았으며 1개월 간격의 recall check 시에 치주파괴의 진행은 관찰할 수 없었다.

Gorlin과 Pindborg¹⁵⁾는 Sturge-Weber Syndrome 환자의 38% 정도가 구강내 소견을 나타낸다고 하였으며 구강내 병소는 안면 모반과 같이 삼차신경의 분지를 따라 나타나고 정중선을 넘지 않으며 태어날때부터 나타난다.

임신과 함께 나타나는 임신성 종양은 호르몬성 영향에 의한 단순한 화농성 육아종이며 임신기간중 외과적으로 절제 후 종종 재발하며 출산후에는 자연적으로 소실되기도 한다¹⁴⁾. 본 증례에서도 외과적으로 절제후 안정된 상태를 유지하고 있다.

IV. 결 론

1. 우측 안면 및 우측 구개와 협측에 출생시부터 존재했던 화염상 모반은 혈관확장증에 기인한 것으로 보인다.
2. 우측 치은 증식 또한 혈관 확장증에 의한 것으로 사료된다.
3. 화염상 모반, 치은 증식 부위는 삼차신경의 제1, 2분지를 따라 분포하고 있다.
4. 우측 하악 치은 증식은 호르몬성 변화와 국소인자에 기인한 것으로 사료된다.

5. 본 증례에서 Sturge-Weber Syndrome의 전형적인 증상이나 증후를 모두 보이지는 않지만 3차신경의 제1, 2 분지를 따라 뚜렷이 보여지는 선천적 모반으로 보아 이 질병의 한 변형이라고 사료된다.

참고문헌

1. Schirmer, R. : Ein Fall Von Teleangiectasie. Arch f. ophth., 7 : 119, 1860.
2. Sturge, W. A. : A case of partial Epilepsy, Apparently Due to a Lesion of one of the Vasomotor centres of the Brain. Tr. Clin. Soc. London, 12 : 162, 1879.
3. Weber, P. F. : Right sided hemihypertrophy resulting from right sided congenital spastic hemiplegia with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by radiograms. J. Nuerol. & psychopath, 3 : 134, 1922.
4. Dora Hsi-Chih Chae : Congenital Neurocutaneous Syndromes of Childhood. III. Sturge-Weber Disease. J. Pediatrics, 55 : 635. 1955.
5. Peterman, A. F., Hayles, A. B., Dockerty, M. B. and Love, J. G. : Encephalotrigeminal Angiomatosis.(Sturge-Weber Disturbance) Clinical study of 35 cases. J. A. M. A. 167 : 2169, 1958.
6. Roizin, L., Gold, G., Berman, H. H. and Bonafede V. I. : Congenital vascular Anomalies and Their Histopathology in Sturge-Weber-Dimitri Syndrome. Nevus flammeus with Angiomatosis and Encephalosis calcificans. J Neuropath., 18 : 75, 1959.
7. Cushing, H. : Cases of spontaneous Intracranial Hemorrhage Associated with Trigeminal Nevi. J. America. Med. Assn., 47 : 334, 1906.
8. Thoma. : Sturge-Weber Syndrome with

- pregnancy tumors. *Oral surg.*, 5 : 1124, 1952.
9. Baer, P. N., Stanwich, L., Alloy, J., Merritt, A. D., and Lewis, J. R. : Gingival hemangioma associated with Sturge-Weber Syndrome. *Oral surg.*, 14 : 1382, 1961.
 10. Byarmati, I. : Oral change in Sturge-Weber's Diseases. *Oral surg.*, 13 : 795, 1960.
 11. Protzel, M. S. : Sturge-Weber Disease, Report of a case. *Oral surg.*, 10 : 388, 1957.
 12. Alexander, G. L. and Norman, R. M. : Sturge-Weber Syndrome "Disease". Bristol. John Wright & Sons Ltd., 1960.
 13. Royle, H. E., Lapp, R., and Ferrara, E. D. : The Sturge-Weber Syndrome. *Oral surg.* 22 : 490, 1966.
 14. Shafer, W. G., Hine, M. K., and Levy, B. M. : A Textbook of oral pathology, ed. 3, Philadelphia, 1974, W. B. Saunders company, pp. 145-146.
 15. Gorlin, R. J. Pindborg, J. J. : and Cohen, M. M., Jr. : Syndroms of the head and neck, ed. 2, New York, 1976, McGraw-Hill Book company, pp.686.
 16. El Motehy, M. R., and Stallard, R. E. : The Sturge-Weber Syndrome : its periodontal significance, *J. Periodontol.* 40 : 243, 1969.
 17. Weinmann, J. P. : Progress of gingival inflammation into the supporting structures of teeth in marginal periodontitis, *J. Periodontol.*, 28 : 175, 1957.
 18. Goldman, H. M. : Extension of exudate into supporting structures of teeth in marginal periodontitis, *J. Periodontol.*, 28 : 175, 1957.
 19. Tarsitano, J. J., Wooten, J. W., and Munford, A. G. : Sturge-Weber Syndrome : A possible dental complication, *III. Dent. J.* 39 : 236, 1970.

A CASE REPORT OF STURGE-WEBER SYNDROME WITH PREGNANCY TUMOR

Seong-Hun Rew, Hyung-Seop Kim

Dept. of Periodontology, College of Dentistry, Chonbuk National University

We experienced a case of Sturge-Weber Syndrome in a 32 years old female. The diagnosis was established by clinical features of Sturge-Weber Syndrome including unilateral facial portwine nevus, vascular hyperplasia of oral mucosa (especially 1st & 2nd division of trigeminal nerve). but, plain radiographs of the skull revealed no evidence of calcification. A brief review of related literatures was made. Common Clinical findings in Sturge-Weber Syndrome and specific signs & symptoms manifested by this patient were discussed.