

구강내 증상을 동반한 Sturge-Weber Syndrome의 임상 증례

경북대학교 치과대학 구강내과 및 구강진단학교실

최재갑, 정양수, 김선하, 권영미

서 론

1860년 Schirmer는 녹내장(glaucoma)과 안면의 Port-Wine모반(nevus)이 있는 환자에 관해서 기술한바가 있으며,^{1,2,3,4,5)} 1879년 Sturge는 안면과 두경부의 혈관모반, 선천적인 녹내장, 간질성 경련이 있는 환자의 증례를 보고하였다.^{1,2,4,5,6)}

또한, 1922년 Weber는 이러한 환자들에게서 두개내 석회화에 관한 방사선학적 증거를 제시 하였는데,¹⁾ 1936년 Bergstrand 등은 두경부에 나타나는 위의 증상들을 Sturge-Weber's Syndrome이라고 명명하였다.¹⁾ 이 질환은 또한 Sturge-Weber-Krabbe disease, Sturge-Kalischer-Weber Syndrome, Park's-Weber-Dimitri disease, Parks-Sturge-Weber-Kalischer disease, encephalofacial neuroangiogenesis, encephalocutaneous angiogenesis, Calcifying Cortico-meningeal angiogenesis, nevus flammeus angiogenesis, encephalosis calcificans 등의 이름으로 불리우고 있으나 명명자의 이름을 붙인 Sturge-Weber Syndrome과 질병의 기술적인 명칭인 encephalotrigeminal angiogenesis가 가장 널리 사용되고 있다.^{2,7)}

Sturge-Weber disease는 태아성장 초기에 뇌와 뇌척수막 가까이에 있는 중배엽과 외배엽

요소들의 변이적인 이동에 의해 야기되는 선천적인 질병이다.^{1,8)} 이 질환의 주 증상은 삼차 신경의 가지를 따라 나타나는 안면의 모반,^{1~10)} 안면 모반과 동축의 두개내 석회화,^{3,4,6,7)} 경련^{1,2,3,6,7)} 등이 있으며 그외에도 모반의 반대편 사지의 위축 또는 경련,^{1,2,4~7)} 눈의 혈관변화(안압의 증가 또는 감소),^{2,5,6,7)} 지둔(mental retardation)^{2,5,6,7)} 비만^{6,7)} 등이 나타날 수 있다. 구강내 소견에 관해서는 Mostehy,²⁾ Panuska,⁵⁾ Yukua,⁷⁾ Crinzi,⁸⁾ Wilson⁹⁾ 등의 보고가 있었다. 구강내에서 발견할 수 있는 소견으로는 구강내 조직의 혈관성 증식, 모세혈관 확장증, 혀의 비대, 비정상적인 치아맹출, 치은증식에 의한 구호흡, 연구개 경구개의 모반, 높은구개, 과대치^{2,8)} 등이 있으며, 구강내에서 혈관성 증식이 가장 많이 나타나는 부위는 입술과 협축 점막^{7,8,9)}이며, 상악치은, 혀, 구개, 하악치은 등의 순서이고 이것은 안면모반과 같은쪽에 편측성으로 나타나며 정중선을 넘지 않는다.^{8,9)}

이러한 Sturge-Weber Syndrome에 대해서 Gorlin과 Pindberg 등은 38%정도가 구강내 소견을 나타낸다고 하였으나,⁸⁾ 국내에서는 이에 대한 보고가 희유하였다.

이에 본 저자들은 경북대학교 부속병원 치과에 치은증식 및 통증을 주소로 내원한 20세의 여자 환자에 대한 임상적 검사 및 방사선학적 검사상 Sturge-Weber Syndrome으로 진단되

었으며, 그에 관한 다소의 지견을 얻었기에 이를 보고하는 바이다.

증례

환자 ; 이 ○○

나이 ; 20세

성별 ; 여

초진 일시 ; 1988년 1월 28일

주소 ; 상악 우측 치은의 증식과 통증

구강내 소견 ; 치은의 증식이 상악 우측 제 1 소구치에서 제 2 대구치까지의 협축면과 동축의 하악 제 1 소구치부터 제 2 대구치까지 협축면에 나타났으며, 치은증식이 있는 부위에서는 다소의 출혈성 경향과 함께 심한 통증을 호소하였다. 또한 연구개의 우측 부위 및 우측 협점막 부위에서 광범위한 붉은 모반을 관찰할 수 있었다. (그림 1)

구강외 소견 ; 얼굴의 우측 부위에 붉은색 모반이 광범위하게 나타났는데 눈썹위에서 부터 상순까지 걸쳐 있었지만 얼굴의 중심선을 넘지는 않았다. 우측상순부위에 다소의 비대가 있어서 안모의 불균형을 나타내었다. (그림 2)

병력 ; 안면모반은 태어날때부터 있었으며 어릴때 좌측다리에 약간의 경련현상이 있었으나 간질성 경련현상은 없었다. 구강내 증상은 본 병원에 내원하기 4개월전에 나타났다.

가족력 ; 특이사항 없음

혈액검사 ;

혈색소 ; 13.2g/l

백혈구수 ; $5.5 \times 10^9/l$

적혈구수 ; $4.27 \times 10^{12}/l$

해마토크리트 ; 0.38

적혈구 침강속도 ; 4mm/h

혈소판수 ; $0.20 \times 10^{12}/l$

백혈구 백분율

Seg ; 54%

lymph ; 43%

Mono ; 1%

Eosino ; 2%

방사선학적 소견 ; 흉부방사선 사진상 특이한 사항은 나타나지 않았으며, 파노라마, 워터스 사진상 우측 상악동의 크기가 좌측상악동 보다 크게 나타났으며(그림 3, 4) 다른 골 변화는 나타나지 않았다. 구강내 표준형 방사선에서도 특별한 사항은 없었다.

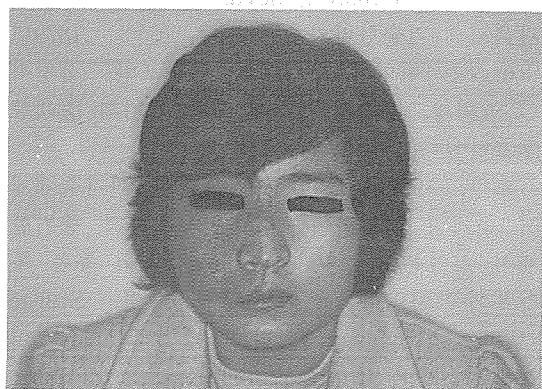


그림2



그림1

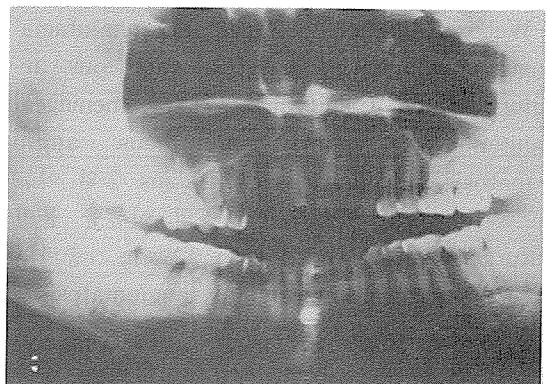


그림3



그림4

총괄 및 고찰

Sturge-Weber Syndrome의 구강내 소견으로 입술, 협축점막, 구개, 치은, 혀, 구강저 등에 나타나는 혈관종이 있으며^{4,8,9)} 치은 혈관종과 관계된 부위의 치아 맹출 및 발육상태가 축진되었는데 이러한 현상에 대해 Malkin과 Bethoney⁴⁾는 신진대사 기능이 증가된 때문인 것 같다고 보고 하였다. 또한 치은증식이 과도하게 나타나는 수가 있는데 이것은 혈관종과 감별진단을 정확히 하여야 한다. 왜냐하면 혈관종인 경우 제거시에 심한 출혈을 일으킬 수 있기 때문이다.⁹⁾

혈관증식이 있는 경우 색깔은 주위 정상조직보다 청적색(bluish-red)을 나타내게 되며, 치은의 변화는 약간의 혈관증식에서 폐구가 어려울 정도의 큰 덩어리까지 다양한 증상을 보일 수 있다.⁷⁾ 이러한 증식은 부드럽고 자주빛이며 안면 모반이 인중의 바깥에서 끝나듯이 상악의 정중선에서 끝이 난다.⁷⁾

Gorlin과 Pindborg는 111case 중 43case에서 구강내 소견이 나타났다고 보고 하였으며 이중 가장 호발한 부위가 입술과 협점막이라 하였다.^{7,8)}

치은비대는 증가된 혈관에 의해서, 혹은 간질성 발작을 치료하기 위한 Dilantin투여 혹은 위 두 가지 다에 대해 나타날 수 있다.^{7,9)}

치조골 변화에 대해서는 Royle⁶⁾ 등이 파노라마 사진상, 동측 하악 제1대구치 치근부위

에 방사선 투과상을 발견하였다. El Mostery와 Stallard²⁾ 등은 구강내사진에서 골흡수, 치조백선의 소실(하악 제1대구치와 제2소구치)을 관찰하였다. 구강내 모반도 안면 모반과 같이 삼차 신경의 분포에 따라 나타나므로 정중선을 넘지 않으며^{7,8)} 태어날때부터 나타나고 연령증가에 따라 더 이상 커지지는 않는다.⁸⁾

이러한 치은 증식에 대한 치료로는 증식된 치은조직을 완전히 외과적으로 제거하는 것, 경화제의 주입, 방사선 치료등이 있으며 외과적 치료시 출혈을 방지하기 위한 예방적 조치가 필요하다.^{6,7)}

본 환자는 안면 우측 부위에 모반이 나타나 있었으며 구강내 소견으로는 상악 우측 제1소구치에서 제2대구치까지, 하악 우측 제1소구치에서 제2대구치까지 협축 치은에 증식이 있었으며 동측의 구강내 협점막과 연구개에 모반이 나타나 있었다. 상순은 좌우측이 대칭되어 있지 않았으며 치은 증식은 20세 이전까지는 나타나지 않았다. Dilantin복용의 병력은 없었으며 방사선사진상 우측 상악동이 좌측보다 현저히 크게 나타났으며 치아 크기 및 맹출에는 이상이 없었다.

결 론

저자들은 경북대학교 부속병원 치과에 상악 치은 증식과 통증을 주소로 내원한 20세 여자에 대한 임상적 진찰, 혈액학적 검사, 방사선학적 검사의 소견을 바탕으로 다음과 같은 결론을 얻었다.

1. 우측 안면 및 구강내 우측 연구개와 협축에 모반이 나타나 있었는데 이것은 모세 혈관 확장증에 기인한 것으로 사료된다.
2. 환자의 구강내 치은 증식은 혈관증식에 의해 나타난 것으로 사료된다.
3. 치은증식 모반등이 모두 삼차신경의 지배를 받는 부위이다.
4. 방사선 사진상 우측 상악동이 현저히 커져 있었다.
5. 이상의 소견을 종합해 본 결과 Sturge-Weber Syndrome으로 진단내렸다.

REFERENCES

1. Peterman, A.F., Hayles, A.B., and Dockerty, M.B.: Encephalotrigeminal angiomas (Sturge-Weber disease), JAMA. 167:2169-2176, 1958.
2. El Mosthy, M.R., and Stallard, R.E.: The Sturge-Weber Syndrome: Its periodontal significance, J. Periodontol. 40:243-246, 1969.
3. Gyarmati, I.: Oral change in Sturge-Weber Disease, Oral Surg. 13:795-801, 1960.
4. Malkin, M., and Bethoney, T.: Sturge-Weber Disease: Report of a Case, JADA. 69:443-448, 1964.
5. Panuska, H.J.: Surgical Excision of Intra-oral Hemangioma and Sturge-Weber Syndrome, Oral Surg. 19:575-580, 1965.
6. Royle, H.E., Lapp, R., and Ferrara, E.D.: The Sturge-Weber Syndrome, Oral Surg. 22:490-497, 1966.
7. Yukna, R.A., Cassingham, R.J., and Carr, R.F.: Periodontal manifestations and treatment in a case of Sturge-Weber Syndrome, Oral Surg. 47:408-415, 1979.
8. Crinzi, R.A., Palm, N.V., Mostofi, R., and Thomas, A.: Management of a dental infection in a patient with Sturge-Weber Disease, JADA. 101:798-800, 1980.
9. Wilson, S., Venzel, J.M., and Miller, R.: Angiography, gingival hyperplasia and Sturge-Weber Syndrome: report of case, J. Dent. Child. 53:283-286, 1986.

= ABSTRACT =

A CASE REPORT OF THE STURGE-WEBER SYNDROME
WITH INTRAORAL FINDING

Jae-Kap Choi, Yang-Soo Jung, Sun-Ha Kim, Young-Mee Kwon

*Department of Oral Medicine & Oral Diagnosis, School of Dentistry
Kyungpook National University*

The authors observed a 20-year-old female patient who had come to Department of Dentistry, Kyungpook National University Hospital due to the chief complaints of gingival enlargement and pain on the upper jaw.

We performed the clinical, hematologic and radiologic examinations for the patient and obtained the following results;

1. We observed a nevus flammeus on the right side of the facial area, soft palate and buccal mucosa.
2. The enlargement of the upper and lower gingiva, we thought, was due to inflammatory reaction.
3. The above clinical signs were found in accordance with the maxillary and ophthalmic branch of trigeminal nerve.
4. The maxillary sinus was enlarged in Water's view.
5. Finally, we have reached the diagnosis of Sturge-Weber syndrome for the patient.