

## Sturge-Weber 증후군의 MR 소견: 혈관성 병변을 중심으로<sup>1</sup>

백호길 · 노태연 · 원종부 · 백승국 · 신미정 · 김봉기 · 최한용

**목 적** : Sturge-Weber 증후군 환자에서 혈관성 병변을 관찰, 분석하고 진단에 있어서의 MRI의 유용성을 알아보고자 하였다.

**대상 및 방법** : Sturge-Weber 증후군 환자 10명 (나이 3개월-32세)을 대상으로 모든 예에서 MRI를 시행하였고 CT 6예, 혈관조영술 4예를 비교하여 분석하였다. MRI에서 피질 정맥, 수질-상의하정맥 및 심부정맥의 변화, 맥락막총 종대, 연수막의 조영 증강(혈관종성 변화) 및 두개골의 혈관성 변화를 후향적으로 분석하였다.

**결 과** : 모든 예(조영 증강을 시행하지 않은 1예 제외)에서 환측의 다양한 정도의 연수막 조영증강이 관찰되었고 피질정맥의 감소(9예), 맥락막총의 종대(8예), 두개골(판간층)의 변화(7예, 혈관종성 변화 3예 포함), 수질-상의하 정맥의 확장(7예)이 관찰되었다. 환자의 나이가 어릴수록 측부 순환의 발달은 미약하였고 연수막의 조영증강은 더 뚜렷이 관찰되었다.

**결 론** : Sturge-Weber 증후군에서의 혈관성 변화를 보는데 MRI가 유용한 영상 진단법이며 이러한 변화는 환자의 나이 및 병의 진행 정도에 따라 차이를 보이는 것으로 생각된다.

Sturge-Weber 증후군(encephalotrigeminal angiomatosis)은 모반종(phakomatosis)의 일종으로 뇌 삼차신경의 안면 분지 영역의 포도주색 모반(port-wine nevus) 및 동측 뇌 연수막의 혈관종(leptomeningeal angioma)을 특징으로 하는 질환으로서 맥락막총의 혈관종(choroid angioma), 녹내장, 간질, 뇌 위축, 편마비 등을 잘 동반하는 질환으로 알려져 있다(1-4). 과거에 방사선학적 진단은 단순 두부 촬영, 기뇌 조영술(pneumoencephalogram) 및 혈관 조영술을 이용하였으나 CT의 등장으로 진단이 보다 용이하게 되었고 최근에 MR 영상에 대한 보고가 증가하는 추세이며 혈관성 병변 및 뇌위축 등의 소견을 보는데 더 좋은 진단법으로 보고되어 있다(5-8). 저자들은 Sturge-Weber 증후군으로 진단된 10명의 환자를 대상으로 MR에서 혈관성 병변을 좀 더 자세히 분석하고 진단에 있어서의 MRI의 유용성에 대해서 알아보고자 하였다.

편측 안면부 모반이 있었으며 간질(8예), 편측 마비 등의 증상을 호소하였다. 그 중 6예에서 CT(Xpeed, Toshiba, Japan), 4예에서 혈관 조영술(Angiostar 100, Siemens, Germany)도 시행하였다. MR 영상은 0.5T MRT 50A(Toshiba, Japan) 또는 1.0T SMT-100(Shimazu, Japan)을 이용하여 통상적 스핀 에코 T1강조 영상(TR/TE = 450-500/15-20msec) 및 T2강조 영상(TR/TE = 2000-3000/30, 80msec)을 얻었고 9예에서 Gd-DPTA를 정맥 주사후 조영 증강 영상을 같이 얻었다. MR에서 혈관성 병변, 즉 뇌 피질 정맥(cortical vein)의 변화, 수질-상의하-심부 정맥(medullary-subependymal-deep vein)의 변화, 맥락막총(choroid plexus) 종대 유무, 연수막의 조영 증강 정도(혈관종성 변화) 및 두개골의 판간층(diploic space) 종대 및 혈관성 변화를 중심으로 관찰하였고 CT 및 혈관 조영술과 비교하였다.

### 대상 및 방법

1987년 10월부터 1996년 3월까지 특징적인 임상 소견 및 방사선학적 소견으로 Sturge-Weber 증후군으로 진단 받은 10명을 대상으로 MR 소견을 후향적으로 분석하였다. 성비는 남녀 각각 5명이었으며 나이는 3개월에서 32세 사이였다. 전 예에서

### 결 과

CT를 시행한 6예에서 다양한 정도의 환측 뇌 위축(6예), 회형(gyriform) 조영 증강(6예), 맥락막총 종대(5예), 뇌 석회화(2예)를 볼 수 있었다. 그러나 피질-심부 정맥의 변화는 뚜렷이 관찰하기 어려웠다. 혈관 조영술을 시행한 4예에서 피질정맥의 감소 및 심부 정맥의 종대 소견이 잘 관찰되었고 1예에서 안 정맥 염색, 또 1예에서 두개골로의 경 경막 정맥 유출

<sup>1</sup> 윌레스기념 침례병원 진단방사선과

이 논문은 1997년 4월 23일 접수하여 1997년 6월 26일에 채택되었음

(transdural venous drainage) 및 혈관종성 변화를 볼 수 있었다. MR에서의 혈관성 변화를 보면, 조영 증강을 시행하지 않은 1예를 제외한 전 예(9예)에서 뇌 연수막 조영 증강을 보였는데 주변 피질의 두께와 비교하여 경도(4예), 중등도(3예) 및 고도(2예)의 조영 증강을 보였다. 9예에서 피질 정맥의 감소, 8예에서 맥락막층의 종대(조영 증강 않은 1예 제외), 7예에서 심부 정맥의 비대, 7예에서 판간층(diploic space)의 비대를 보였고 그 중 3예는 혈관종성 변화를 보였다. 환자의 나이가 어릴수록 측부 순환의 발달은 미약하였고 연수막의 조영증강은 더 뚜렷이 관찰되었다(Table 1, 2, Fig 1, 2, 3).

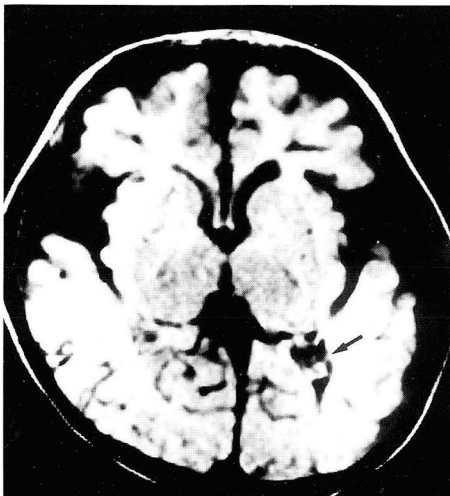
## 고 찰

Sturge-Weber 증후군은 뇌 삼차 신경의 안면 분지 영역의 포도주색 모반 및 동측 뇌 연수막의 혈관종을 특징으로 하는 모반종의 일종으로 맥락막층의 혈관종, 우안증, 녹내장, 간질, 뇌 위축 및 편마비 등의 증상을 동반하는 질환으로 잘 알려져 있다(1-4). 그 원인으로는 태생 초기에 신경관(neural tube)의 두 단(cephalic end)에 생기는 혈관증이 정상적으로 퇴행하지 않고 지속하는데 기인하는 것으로 생각되고 있으며(9), 필수적인 병리학적 소견으로서 안면부 모반 및 뇌 연수막의 혈관종이 있다(3, 4). 방사선학적 진단으로서 과거에는 단순 촬영 및 혈관

**Table 1.** Clinical Data and CT and Angiographic Findings

Case No.	Age/Sex	Clinical Findings	CT Findings	Angiographic Findings
1	3mo/F	facial nevus, seizure eyeball deviation	gyriform CE, Rt. hemisphere ↑ CP, Rt.	
2	4mo/F	facial nevus, seizure	gyriform CE, Lt. P-T-O ↑ CP, Lt.	
3	6mo/M	facial nevus, seizure		
4	10y/F	facial nevus, seizure		
5	10y/M	facial nevus, exophthalmos, Lt. hemiparesis, Rt	gyriform CE, Lt T-O ↑ CP, Lt.	↓ cortical v. Lt O-T ↑ medullary v. orbital stain
6	14y/M	facial nevus, seizure, Lt. upper extremity weakness, Rt.	gyriform CE, calc, Lt P-O ↑ CP, Lt. thick calvarium, Lt.	↓ cortical v. Lt P-O ↑ medullary and deep v.
7	14y/F	facial nevus, hemiparesis, Lt.		
8	14y/M	facial nevus, seizure, Rt. facial palsy, hemiparesis, Lt.	gyriform CE, Rt. F-P-T ↑ CP, Rt.	↓ cortical v. ↑ deep v. Rt F-P-T transdural v. drainage at frontal calvarium
9	16y/F	facial nevus, seizure		
10	32y/M	facial nevus, seizure	gyriform CE, calc, Lt. T-O	↑ deep v. (subtle)

calc = calcification CE = contrast enhancement CP = choroid plexus F = frontal O = occipital P = parietal  
T = temporal v = vein ↑ = prominent or enlarged ↓ = decreased



A

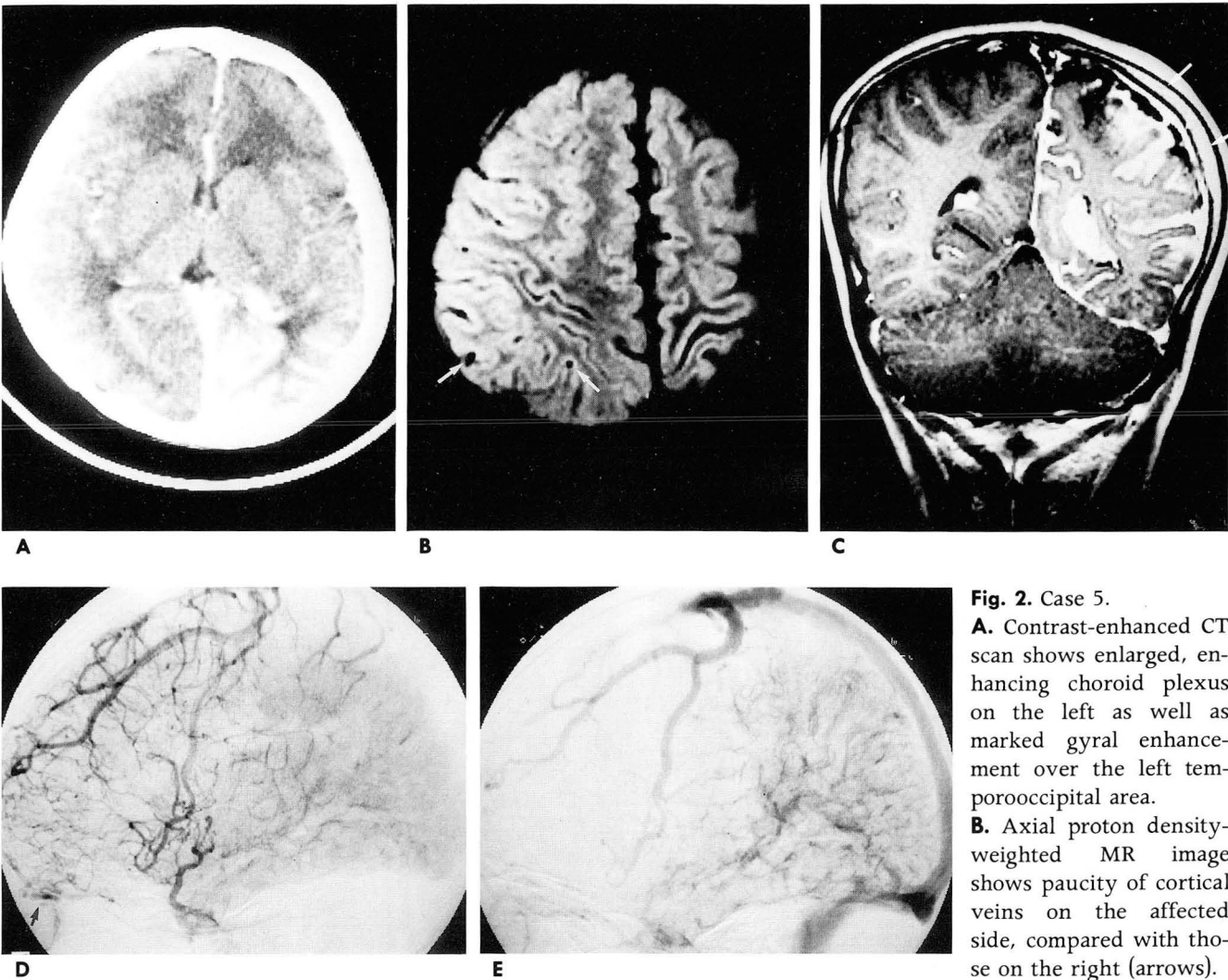


B

**Fig. 1.** Case 2.

**A.** Axial proton density-weighted MR image shows enlarged choroid plexus on the left (arrow). Venous system abnormality cannot be clearly seen.

**B.** Contrast-enhanced coronal MR image shows diffuse, thick leptomeningeal enhancement and prominent, enhancing choroid plexus on the left. Involved hemisphere is atrophied.



**Fig. 2.** Case 5.  
**A.** Contrast-enhanced CT scan shows enlarged, enhancing choroid plexus on the left as well as marked gyral enhancement over the left temporooccipital area.  
**B.** Axial proton density-weighted MR image shows paucity of cortical veins on the affected side, compared with those on the right (arrows).  
**C.** Contrast-enhanced MR more clearly shows prominent, well enhancing choroid plexus and diffuse, thick leptomeningeal enhancement on the left. The overlying diploic space is thickened (arrows) and left hemisphere is atrophied.  
**D.** Cerebral angiography, left lateral view, mid-venous phase, shows prominent brain stain in temporooccipital area, probably representing delayed venous drainage. Orbital staining (arrow) and paucity of cortical veins are also seen.  
**E.** Late venous phase reveals prominent medullary and deep venous system in temporooccipital area.

**Table 2.** MR Findings.

Case	Involved site	Decrease in cortical v.	Enlarged deep v.	Choroid plexus enlargement	Leptomeningeal enhancement	Diploic space widening
1	Rt hemisphere	+	—	+	moderate	—
2	Lt P—T—O	+	—	+	thick	—
3	Rt hemisphere	+	+	not enhanced	not enhanced	—
4	Lt hemisphere	+	+	+	moderate	+
5	Lt T—O	+	mild <sup>+</sup>	+	thick	+
6	Lt P—O	+	+	+	mild	+*
7	Rt hemisphere	+	+	+	mild	+
8	Rt F—P—T	+	+	+	moderate	+*
9	Lt hemisphere	+	+	+	mild	+
10	Lt T—O	—	—	—	mild	+*

F = frontal O = occipital P = parietal T = temporal v. = vein \* = angiomatous change

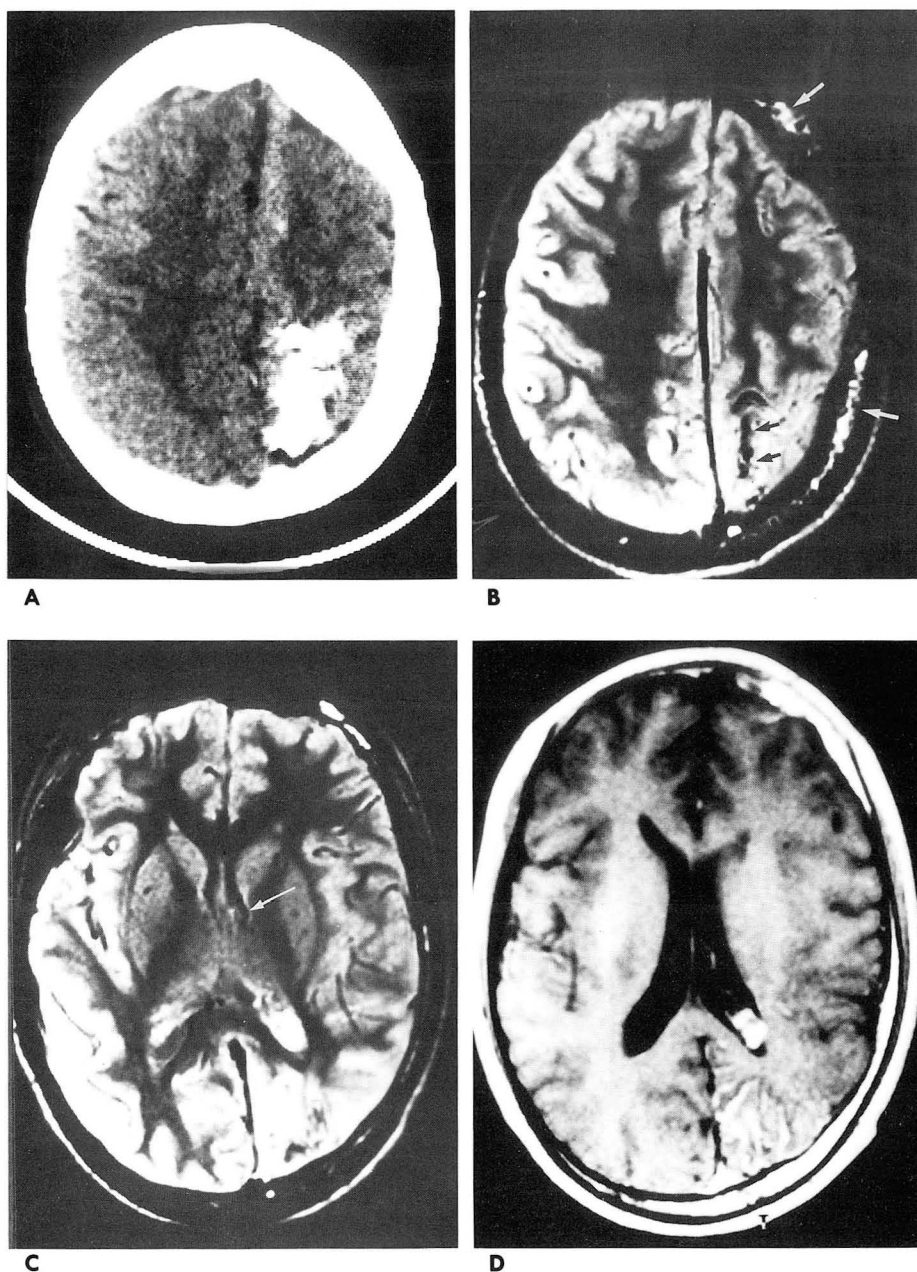


Fig. 3. Case 6.

**A.** Pre-contrast CT scan shows gyriform calcification over left parietooccipital area and atrophy of left hemisphere.

**B.** Axial proton density-weighted MR image reveals prominent diploic space, seen as high signal area with multiple foci of tubular signal voids which may represent prominent diploic vessels (white arrows). Also noted are some curvilinear dark signals in left parietooccipital area indicating calcifications (black arrows).

**C.** At lower level, abnormally enlarged deep vein is visible as a tubular signal void structure (arrow).

**D.** Post-contrast T1-weighted MR image shows enlarged choroid plexus and mild leptomeningeal enhancement in left temporo-occipital area.

조영술에서 두개골/부비동의 비대, 특징적인 뇌 석회화, 비정상적인 뇌 정맥 유출 등의 소견으로 진단하였고(4, 10) CT의 등장으로 회형(gyriform) 조영 증강, 맥락막층 종대, 뇌 위축 및 석회화를 조기에 발견할 수 있어 진단에 많은 도움을 주게 되었다(11, 12). 최근에 MR 영상 소견에 대한 보고가 증가하는 추세이며 CT에 비해 뇌 실질 위축, 뇌 백질-회백질의 변화, 혈관성 병변을 보는데 우수하다고 알려져 있고(5-8, 13-16) 그레디언트 기법이 뇌 석회화의 진단에도 유리하다고 보고하고 있다(5). Sturge-Weber 증후군은 안면부 모반, 간질 등의 임상 정보와 특징적인 방사선학적 소견으로 진단할 수 있는데 모반이 없는 비전형적인 예도 드물지 않게 보고되고 있어(3, 17, 18) 방사선 소견, 특히 MR의 역할이 증대되고 있다.

MR 혈관조영술(MRA)에 대한 연구는 아직 많지 않지만

Vogl등(19)에 따르면 정맥 MRA(3예) 및 동맥 MRA(4예)를 시행하여 비정상적인 정맥 및 동맥 혈류 양상을 직접 관찰할 수 있었다고 한다. 즉, 정맥 MRA에서 횡정맥동(transverse sinus)과 경정맥의 혈류 감소, 심부 측부 순환 정맥의 발달 및 표재성 피질 정맥의 감소를, 동맥 MRA에서는 편측 마비 환자에서 반대측 중뇌동맥의 혈류 감소(1예), 중뇌동맥 상부 분지의 혈관중성 변화(2예)를 보고하였는데 고식적 혈관조영술과 비교시 덜 침습적이면서 상시상정맥동(superior sagittal sinus)을 잘 평가할 수 있는 장점이 있으며 Sturge-Weber 증후군의 진단에 있어 MR의 유용한 보조 수단이 될 수 있다고 한다.

저자들의 연구에서 CT를 시행한 6예에서 환측 뇌 위축(6예), 연수막 조영 증강(6예), 맥락막층 종대(5예), 뇌 석회화(2



예)를 볼 수 있었으나 뇌 피질 정맥 및 심부 정맥의 변화는 뚜렷이 관찰하기 어려웠다. MR을 시행한 10예 중 모든 예에서 다양한 정도의 뇌 위축이 관찰되었고 대부분의 예에서 비정상적인 혈관성 병변을 관찰할 수 있었다.

뇌 피질 정맥의 감소는 Sturge-Weber 증후군의 일차적인 정맥성 이상 병변으로서 연수막 혈관종의 아래 부위에 국한되어 나타나며(4), 10예 중 9예에서 관찰되었는데 주로 양자 밀도 및 T2강조 영상에서 상부 뇌반구에 반대편과 비교하여 정상적인 곡선형의 무신호 강도의 크기 및 수의 감소로 관찰되었고 그 중 4예에서는 인접 부위의 피질 정맥이 종대되어 있었는데 보상성 기전에 의해 커진 것으로 생각된다.

무형성 또는 저형성된 피질 정맥으로 인한 측부 순환의 일종으로 혈류가 심부 정맥으로 역류되어 심부 수질 정맥(deep medullary vein), 상의하 정맥(subependymal vein), 심부 정맥(deep vein including internal cerebral vein and basal vein of Rosenthal)의 확장을 볼 수 있는데 10예중 7예에서 관찰되었다(3, 4, 10). 특히 1세 미만의 유아에서는 확장된 심부 정맥을 관찰하기 어려웠는데(3예중 1예에서만 희미하게 보였음), 이는 질병의 이환 기간과 연관이 있는 것으로 생각된다. 즉, 나이가 들수록 심부 정맥이 발달하여 측부 순환을 제공하고 연수막의 혈관종은 퇴행하는 것으로 생각된다.

맥락막종의 종대는 조영 증강을 하지 않은 1예를 제외한 9예 중 8예에서 관찰되었는데 이는 측부 순환 발달로 인한 정맥 울혈 또는 혈관종성 변화로 알려져 있다(8).

연수막의 혈관종은 기본적인 병리 소견으로서 병리 조직학적으로 얇은 벽을 가진 혈관으로 구성되며 주로 후측 두정부, 측두부 및 전측 후두부에서 잘 보이며 나이가 증가함에 따라 점차 퇴행하는 것으로 알려져 있다(4). MR에서 뇌연수막을 따라 조영 증강되는 양상으로 관찰되는데 그 정도는 뇌 위축의 정도와 연관이 있다고 알려져 있고(13, 14) 그 기전으로서 혈관종 자체에 의한 조영 증강이라기 보다는 비정상적인 정맥의 서행에 의한 증강 및 만성 뇌피질 허혈에 의한 혈뇌장벽(blood-brain barrier) 파괴에 의한 것으로 알려져 있다(20). 저자들의 연구에서는 조영 증강을 실시한 9예에서 모두 관찰되었는데 1세 미만의 유아에서는 대체로 강한 조영 증강을 보였고 나이가 들수록 경한 조영 증강을 보이는 경향이 있었는데, 이는 유아 연령층에서 대체로 체중에 비해 과량의 조영제가 주입되는 이유도 있겠지만 고연령층에서 심부 정맥으로의 측부 순환의 발달에 따른 혈관종의 퇴화를 반영하는 것으로 추측된다.

두개골, 특히 판관층(diploic space) 두께의 증가는 뇌의 위축에 의한 미란성 압력의 감소로 두개골의 비후에 의한 것으로(21) 1세 미만에서는 볼 수 없었으나 10세 이상 연령군에서는 전예에서 관찰되었고 그 중 3예에서는 혈관종성 변화를 볼 수 있었는데 이 역시 질병의 이환 기간과 관련이 있는 것으로 생각되며 피질 정맥 위축으로 인한 경 경막 측부 순환(transdural collateral)의 발달로 설명될 수 있다.

결론적으로 MR 영상은 Sturge-Weber 증후군의 진단, 특히 혈관성 변화를 보는데 좋은 진단법으로 생각되며 그 중 피질 정맥의 감소 및 맥락막종의 종대는 나이에 관계없이 비교적 일정

하게 관찰되었고 연수막 조영 증강 정도, 심부 정맥 확장 및 판관층의 변화는 나이에 따라 다른 양상을 보였는데 이것은 병의 진행 정도에 따른 변화를 반영하는 것으로 생각된다.

## 참 고 문 헌

- Peterman AF, Hayles AB, Dockerty MB, Love JG. Encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge-Weber disease): Clinical study of thirty-five cases. *JAMA* 1958; 167: 2169-2176
- Boltshauser E, Wilson J, Hoare RD. Sturge-Weber syndrome with bilateral intracranial calcifications. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976; 39: 429-435
- Taly AB, Nagaraja D, Das S, Shankar SK, Pratibha NG. Sturge-Weber-Dimitri disease without facial nevus. *Neurology* 1987; 37: 1063-1064
- Bentson JR, Wilson GH, Newton TH. Cerebral venous drainage pattern of the Sturge-Weber syndrome. *Radiology* 1971; 101: 111-118
- 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
- Choi CG, Kim IO, Kim WS, et al. Imaging of the Sturge-Weber syndrome. *대한방사선의학회지* 1994; 30: 213-218
- Marti-Bonmati L, Menor F, Poyatos C, Cortina H. Diagnosis of Sturge-Weber syndrome: Comparison of the efficacy of CT and MR imaging in 14 cases. *AJR* 1992; 158: 867-871
- 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
- Feingold M. Sturge-Weber syndrome, sect 14. In: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. *Handbook of clinical neurology: Neurogenetic directory*, vol 43. Amsterdam, North Holland, 1982: 47-49
- Probst FP. Vascular morphology and angiographic flow patterns in Sturge-Weber angiomatosis: Facts, thoughts and suggestions. *Neuroradiology* 1980; 20: 73-78
- Enzmann DR, Hayward RW, Norman D, Dunn RP. Cranial computed tomographic scan appearance of Sturge-Weber disease: Unusual presentation. *Radiology* 1977; 122: 721-724
- Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. New York: Raven Press, 1995: 304-309
- Elster AD, Chen MYM. MR imaging of Sturge-Weber syndrome: Role of Gadopentetate dimeglumine and gradient-echo techniques. *AJNR* 1990; 11: 685-689
- 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
- Chamberlain MC, Press GA, Hesselink JR. MR imaging and CT in three cases of Sturge-Weber syndrome: Prospective comparison. *AJNR* 1989; 10: 491-496
- Stimac GK, Solomon MA, Newton TH. CT and MR of angiomatous malformations of choroid plexus in patients with Sturge-Weber disease. *AJNR* 1986; 7: 623-627
- 최시성, 정선관, 노병석, 김창근, 원종진. 스테이지 웨버 증후군의 MR 소견: 안면부 모반이 없는 2예 보고. *대한 방사선 의학회지* 1994; 30: 417-420
- Gorman RJ, Snead OC. Sturge-Weber syndrome without port-wine nevus. *Pediatrics* 1977; 60: 785-786
- 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

20. Aicardi J, Chevrie JJ. Consequences of status epilepticus in infants and children. In: Delgado-Escueta AV, Wasterlain CG, Treiman DM, Porter RJ, eds. *Adv neurol* 1983; 34: 115-125
21. Ethier R. *Skull vault thickness and texture*. In: Newton TH, Potts DG, eds. *Radiology of the skull and brain, The skull*. Saint Louis: CV Mosby, 1971: 154-215

J Korean Radiol Soc 1997; 37: 409-414

## MR Findings of Sturge-Weber Syndrome : Emphasis on Vascular Abnormality<sup>1</sup>

Ho Kil Baek, M.D., Tae Yon No, M.D., Jong Bu Won, M.D., Seung Kuk Baik, M.D.  
Mi Jeong Shin, M.D., Bong Ki Kim, M.D., Han Yong Choi, M.D.

<sup>1</sup>*Department of Diagnostic Radiology, Wallace Memorial Baptist Hospital*

**Purpose:** To observe MR findings of vascular abnormality in Sturge-Weber syndrome and to determine the value of MRI in diagnosis.

**Materials and Methods:** Ten patients with Sturge-Weber syndrome (age: 3 months—32 years) were evaluated by MR imaging; in six and four cases, respectively, the results were correlated with those of CT and angiography. We retrospectively analysed changes in the cortical vein and deep venous system, including the medullary and subependymal vein, as well as enlargement of the choroid plexus, leptomeningeal enhancement, and changes in diploic space.

**Results:** In all cases except one, in which non-contrast enhanced study had been performed, varying degrees of leptomeningeal enhancement were seen. In nine cases the cortical vein became smaller; enlargement of the choroid plexus was seen in eight cases, change in the diploic space in seven (including three in which there was angiomatous involvement), and enlargement of the deep venous system in seven. In younger patients, collateral pathways were less developed and leptomeningeal angiomatous changes were more pronounced than in those who were older.

**Conclusion:** MRI is a useful modality for the evaluation of vascular changes in Sturge-Weber syndrome. These changes vary according to a patient's age and the duration of the disease.

**Index Words:** Brain, abnormalities  
Brain, MR  
Sturge-Weber syndrome

Address reprint requests to: Ho Kil, Baek, M.D., Department of Diagnostic Radiology, Wallace Memorial Baptist Hospital,  
P.O. Box 76, 600-600 Korea, Tel. 82-51-461-3233 Fax. 82-51-462-9333