

**MANUELA E. KAUFMANN<sup>1</sup>**  
**DOMINIK A. OECHSLIN<sup>2</sup>**  
**ANDRÉ BARGHORN<sup>3</sup>**  
**PATRICK R. SCHMIDLIN<sup>1</sup>**

- <sup>1</sup> Klinik für Zahnerhaltung und Präventivzahnmedizin, Zentrum für Zahnmedizin, Universität Zürich, Zürich, Schweiz
- <sup>2</sup> Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie – Poliklinik für Oralchirurgie, Zentrum für Zahnmedizin, Universität Zürich, Zürich, Schweiz
- <sup>3</sup> medica Medizinische Laboratorien Dr. F. Käppeli AG, Institut für klinische Pathologie, Zürich

**KORRESPONDENZ**

Dr. med. dent.  
 Manuela E. Kaufmann  
 Klinik für Zahnerhaltung und Präventivzahnmedizin  
 Zentrum für Zahnmedizin  
 Universität Zürich  
 Plattenstrasse 11  
 CH-8032 Zürich  
 Tel. +41 44 634 33 04  
 E-Mail: manuela.kaufmann@zsm.uzh.ch



## Parodontale Rehabilitation bei einer gehörlosen Patientin mit symptomatischer Epilepsie bei Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom

Ein Fallbericht

**SCHLÜSSELWÖRTER**

Sturge-Weber-Krabbe, Epilepsie, Gingivahyperplasie, Gehörlosigkeit, Fallbericht

**Bild oben:** Gingivahyperplasie drei Tage nach subgingivaler Zahnreinigung

**ZUSAMMENFASSUNG**

Wir berichten über eine Patientin, die im November 2018 vom Privat Zahnarzt aufgrund der sich äusserst zeitaufwändig gestaltenden und schwierig in der Privatpraxis managebaren notwendigen Therapie an die Universität Zürich überwiesen wurde. Der orale Status der Patientin wies eine chronisch generalisierte Parodontitis, multiple kariöse Läsionen, eine Fistel Regio 15 sowie auffällige Gingivahyperplasien im zweiten und v.a. dritten Quadranten bei stark erhöhter Mobilität der Zähne 36 und 37 auf. Da die Patientin fremdsprachig und ausserdem gehörlos war, erfolgte die Kommunikation via Lippenlesen (sie konnte die deutsche Sprache verstehen) bzw. über enge Verwandte oder den Ehemann, die stets als Be-

gleitpersonen mit dabei waren. Die Begleitung war aufgrund der bekannten symptomatischen Epilepsie nötig, wobei es in der Zahnarztpraxis bis anhin noch nie zu einem Anfall gekommen war im Gegensatz zu häufigen Anfällen zu Hause. Bissspuren an der Unterlippe zeugten von diesen Anfällen, und ein auffälliger Naevus über die linke Gesichtshälfte, den die Patientin jeweils grosszügig überschminkte, wies auf die zugrunde liegende Erkrankung der Patientin hin. Nach interdisziplinärer Zusammenarbeit ist die Patientin mittlerweile zahnmedizinisch beschwerdefrei, und die Mundhygiene der Patientin zu Hause organisiert und garantiert.

## Einführung

Jede zahnärztliche Behandlung stellt für den Zahnarzt eine neue Herausforderung dar. Nebst technischen Aspekten kann der Umgang mit einem etwas komplexeren Charakter oder persönlichen Umständen des Patienten im Falle einer z.B. systemischen Erkrankung in einer Privatpraxis ebenso schwierig zu managen sein wie eine komplexe Wurzelkanalbehandlung. In besonderen Situationen kann der Privat Zahnarzt den Patienten an speziell ausgerichtete Institutionen, wie z.B. die Klinik für Allgemein-, Behinderten- und Senioren Zahnmedizin am Zentrum für Zahnmedizin der Universität Zürich, überweisen. Die hier beschriebene Patientin wurde aufgrund der Zahnfleischproblematik jedoch auf die Abteilung für Parodontologie überwiesen und dort behandelt.

Hier stellen wir den Fall einer gehörlosen Patientin mit symptomatischer Epilepsie bei Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom vor, die aufgrund der sich in der Privatpraxis schwierig gestaltenden Therapie überwiesen wurde. Die Patientin, die in einem angrenzenden Kanton wohnhaft ist und für einen Behandlungstermin einen Anreiseweg von jeweils rund zwei Stunden auf sich nehmen musste, wurde in unzähligen Sitzungen – mindestens einmal pro Monat während der letzten zwei Jahre – am Zentrum für Zahnmedizin auf der Abteilung für Parodontologie behandelt. Mittlerweile kann ein zahnärztliches Recall wieder in der Privatpraxis im drei- bis sechsmonatigen Intervall erfolgen.

## Fallbericht

### Anamnese

#### Primäres Anliegen

Zum Zeitpunkt der ersten Befundaufnahme war die Patientin 30 Jahre alt. Sie wies allgemeinmedizinisch multiple Diagnosen auf, und auch der orale Status war auffällig. Eine Kostengutsprache nach Art. 17 b 3 der Krankenpflege-Leistungsverordnung (KLV) lag bereits vor. Die Patientin konnte aufgrund der Gehörlosigkeit nicht sprechen, äusserte sich jedoch indirekt via Gestik über Beschwerden wie Schmerzen (Regio Weisheitszähne und Regio 15), Zahnfleischbluten, Zahnfleischschwellung links sowie schlechten Geschmack im Mund.

#### Allgemeine Informationen

Die Familien- und Sozialanamnese ist nicht auffällig, die Patientin stammt aus einer gut integrierten und fürsorglichen albanischen Familie. Der Ehemann ist Kettenraucher und beklagt keine zahnmedizinischen Probleme, auch die Geschwister und der Vater der Patientin nicht.

#### Systemisch

Die Patientin ist Nichtraucherin, trinkt keinen Alkohol und hat keine bekannten Allergien. Allerdings bestehen teils gravierende Grund- und Vorerkrankungen: Erstdiagnose eines Sturge-Weber-Krabbe-Syndroms im zweiten Lebensjahr mit Naevus flammeus der linken Gesichtshälfte, Glaukom links sowie symptomatischer Epilepsie mit komplex-fokalen und generalisierten Anfällen. Gehörlosigkeit mit Cochlea-Implantat links. Prolaktinom mit partieller Hypophysenvorderlappeninsuffizienz und sekundärer Hypothyreose. Osteopenie. St. n. Otitis externa rechts 5/2011. Die Patientin ist nicht pflegebedürftig, muss aber wegen möglicher epileptischer Anfälle stets begleitet werden. Sie arbeitet zu 50 Prozent als Medikamentenverpackerin in einer betreuten Institution sowie zu 50 Prozent hauswirtschaftlich in der Familie.

#### Zahnärztlich

Schulzahnärztliche Betreuung bis Teenageralter, danach keine Kontrollen mehr. Seit etwa fünf Monaten diverse zahnmedizinische Probleme. Erschwerte Behandlungsumstände sowie Blutungskomplikationen führten schliesslich zur Überweisung an die Universität. Ebenfalls erschwerte häusliche Mundhygiene und eingeschränktes Mundhygienebewusstsein im Lebensumkreis der Patientin. Wegen schmerzhaftem Zahnfleisch liess die Patientin die Mundhygiene schliesslich häufig ganz weg, was innerhalb der Familie lange gar nicht bemerkt wurde.

#### Aktuelle Medikation

Als ständige Medikation erhält die Patientin das Antiepileptikum Lamotrin Mepha Tabl 200 mg 1-0-1 sowie Lamotrin Mepha Tabl 100 mg 1-0-1 (insg. 600 mg täglich), Eltroxin-LF 0.05 mg Tabl 1-0-0 wegen der Schilddrüsenunterfunktion und Folsäure 5 mg Tabl 1-0-0.

## Klinische Befunde

#### Extraoral

Allgemeinmedizinische Diagnosen siehe oben. Den Naevus flammeus der linken Gesichtshälfte überschminkte die Patientin grosszügig (Abb. 1). Die Unterlippe war v.a. linksseitig etwas verdickt, und es zeigten sich Biss Spuren aufgrund der epileptischen Anfälle. Der Lymphknotenstatus war ohne Befund, und die sensiblen motorischen Funktionen der Hirnnerven V und VII waren symmetrisch intakt.

#### Intraoral

Alle Zähne im Ober- und Unterkiefer waren beim Vitalitätstest empfindlich gegenüber CO<sub>2</sub> mit Ausnahme des Zahnes 15. Die Zähne 36 und 37 zeigten eine stark erhöhte Beweglichkeit, waren aber auf Perkussion negativ. Zahn 18 war tief kariös eingebrochen, und es zeigten sich weitere kleine Fissuren- und Grübchenkaries sowie sekundäre Karies an Füllungsrandern. Parodontal zeigte sich v.a. im zweiten und dritten Quadranten ein fortgeschrittener, lokalisierter Attachmentverlust der Molaren mit Taschen und Pseudotaschen bei sonst generalisierter plaquebedingter Gingivitis. Es fehlten die Zähne 38, 47 und 48, und es war nicht gänzlich klar, ob und wann diese entfernt worden waren oder es sich um Nichtanlagen handelte. Der überweisende Privat Zahnarzt hatte bislang keine Zähne extrahiert (Abb. 2).

#### Orthopantomographie

Regelrechte Darstellung von Ober- und Unterkiefer mit beidseits belüfteten Kieferhöhlen. Horizontaler Knochenverlust im Bukkalsegment links (Abb. 3).

#### Radiologisch

Die Patientin brachte zwei Bissflügelaufnahmen vom Privat Zahnarzt mit (Abb. 4). Gut zu erkennen sind beispielsweise der bereits eingetretene Attachmentverlust von 6 mm bei Zahn 26 sowie Zahnstein und sekundärkariöse Läsionen vereinbar mit insuffizienten Kunststofffüllungen. Ein apikales Röntgenbild des ersten Quadranten vom gleichen Datum lag vor, in dem man mit einem Guttapercha-Stiftchen den Fistelursprung röntgenologisch eruiert hatte.

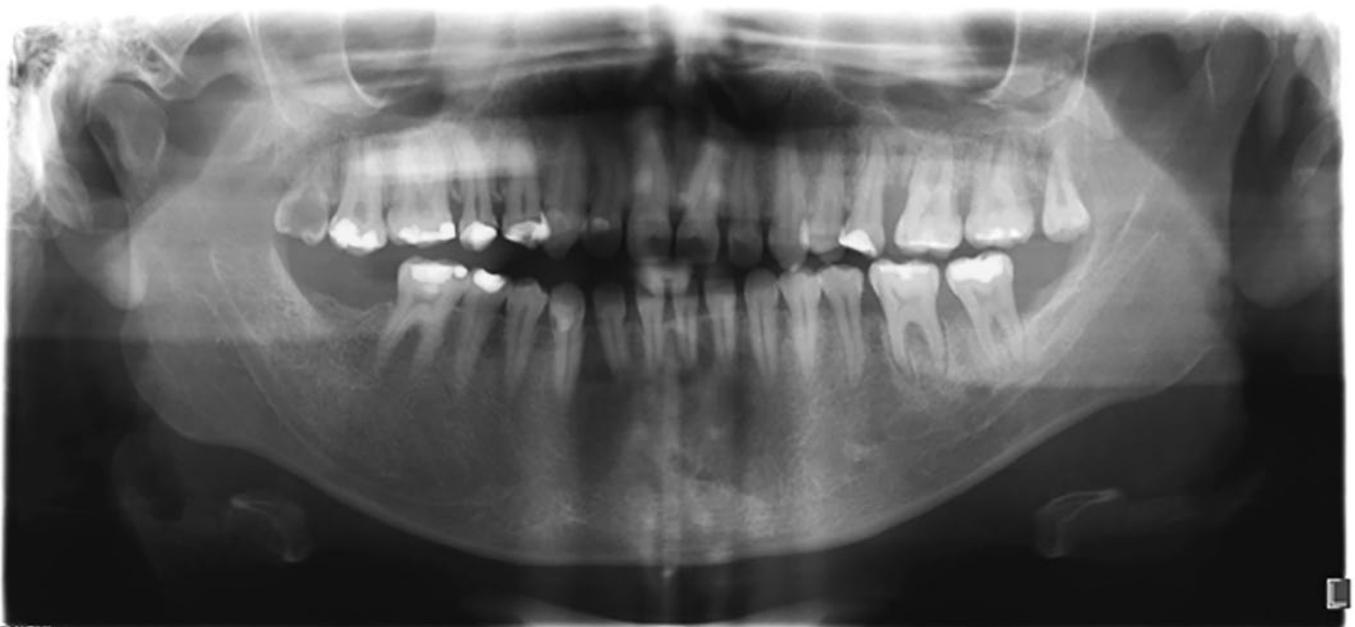
Der parodontale Anfangsröntgenstatus (Abb. 5) zeigte bei uns etwas weniger Zahnstein, jedoch die gleichen sekundärkariösen Läsionen. Zahn 18 mit einer Caries profunda, Zahn 15 mit bestehender apikaler Aufhellung, Zahn 28 mit einer okklusalen Ka-



**Abb.1** Fotodokumentation extraoral



**Abb.2** Durch Mundatmung und Gehörlosigkeit erschwerte, intraorale Anfangsfotodokumentation vom ersten Termin am ZZM



ZMR

**Abb.3** Orthopantomogramm vom Anfangsbefund im November 2018. Im Ober- und Unterkiefer links Regio Molaren ist ein diffuser horizontaler Knochenverlust erkennbar, und die Zähne 38, 47 und 48 fehlen. Die krestale Lamina dura ist verdünnt.



Abb. 4 Anfangsröntgenbilder des überweisenden Privat Zahnarztes vom 2. November 2016



Abb. 5 Parodontaler Anfangsröntgenstatus vom 30. November 2018

ries sowie ein geringer diffuser horizontaler Knochenverlust im zweiten als auch im dritten Quadranten (Regio Molaren).

### Diagnose

Aufgrund der klinischen Untersuchung, der Röntgenbefunde und der zusätzlichen Diagnostik (Abb. 6: parodontaler Befund) wurde die Diagnose einer chronischen, lokalisiert fortgeschrittenen (Stadium III, Grad B) (CATON ET AL. 2018) Parodontitis in Verbindung mit einer systemischen Erkrankung gestellt.

### Therapie

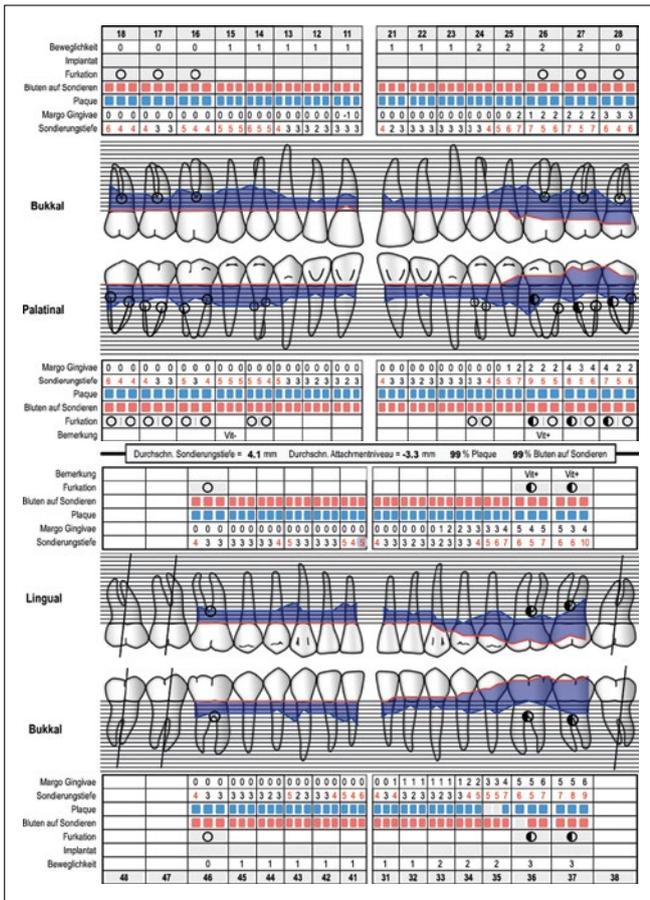
#### Hygienephase 1

Die aktive Parodontitistherapie begann mit intensiven Hygienemotivationssitzungen und supragingivaler Reinigung. Die Patientin wurde in umfangreichen Sitzungen angewiesen, ihre Hygienegewohnheiten mit einer elektrischen Schallzahnbürste, Interdentalbürstchen (Circum, Top Caredent AG, Zürich, Schweiz) und entsprechender Zahnpasta (Paradontax, gsk Consumer Health Care) sowie desinfizierender Mundspülung (0,2% Chlorhexamed, gsk Consumer Health Care) zu optimieren. Einerseits wurde mit Zeichnungen gearbeitet, andererseits mussten hierbei auch Bruder, Schwester, Ehemann und Vater

der Patientin miteinbezogen werden. Meistens begleitete der Ehemann die Patientin, der aber mässiges Interesse an Unterstützung bei der Mundhygiene der Partnerin zeigte. Der Bruder, die Schwester und der Vater der Patientin zeigten dies dafür sehr, nur leider traf sich die Familie zu selten, sodass das Thema «Verbesserung der oralen Hygiene» vernachlässigt blieb bis schliesslich ein Gespräch zur Arbeitsaufteilung stattfand. Ausserdem gab es einige kariöse Läsionen, die mit Komposit versorgt wurden. Zahn 15 wurde wurzelkanalbehandelt. Die Wurzelfüllung erfolgte aber erst nach der Hygienephase 2.

#### Hygienephase 2

Nur durch regelmässige Termine mit «Wochenplaquezielen» konnte überhaupt in die Hygienephase 2 übergegangen werden, in der ein erstes reguläres Scaling und Wurzelglätten sowie Spülung mit Chlorhexamed durchgeführt wurde. Wie erwartet, blutete es im zweiten und dritten Quadranten (Region des Naevus flammeus = vaskuläre Fehlbildung) deutlich mehr, aber im beherrschbaren Rahmen. Die sulkulären Blutungen liessen sich nach Behandlung durch Kompression stoppen. In Absprache mit dem Hausarzt war jedoch sicherheitshalber eine Mundspülung mit Tranexamsäure (Cyklokapron®), die üblicherweise bei Pa-



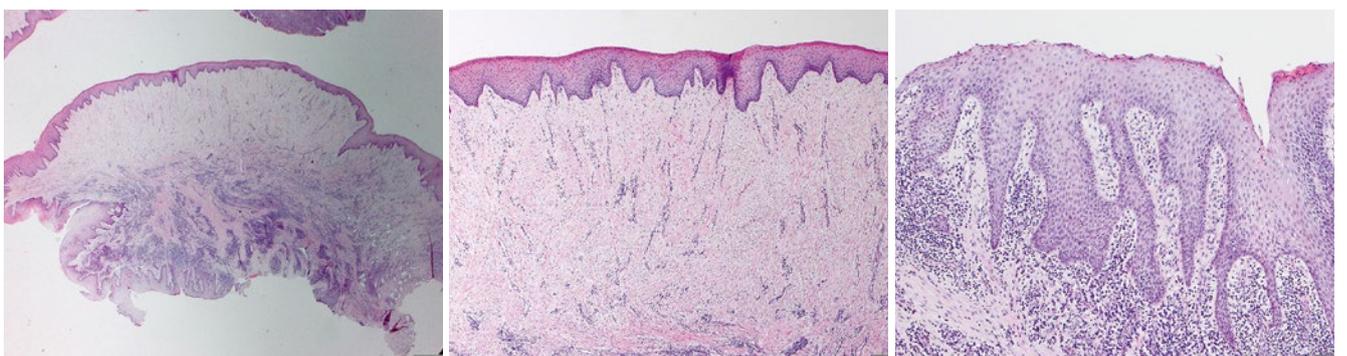
**Abb. 6** Parodontaler Befund im November 2018. Der Blutungsindex betrug 100%, Plaque lag ebenso an 100% der gemessenen Stellen vor. Die Zähne 37 und 36 waren signifikant beweglicher (Grad 3), jedoch beide vital. Aufgrund der ungünstigen interdentalen Lücken gab es in diversen Interdenträumen massiv Food Impaction.

tienten mit Antikoagulantientherapie verwendet wird, im Hintergrund bereit. Dieser erste Teil der Hygienephase 2 war nötig, um die Entzündungslast einzudämmen und um zu eruieren, wie das Gewebe auf Behandlung reagierte. Der zweite Teil der Hygienephase 2 wurde quadrantenweise auf vier Termine aufgeteilt, in denen jeweils simultan gingivektomiert wurde sowie ein adäquates Scaling und ein Wurzelglätten durchgeführt wurden. Quadrant 1 und 2 verliefen komplikationslos. Im Quadrant 3 bil-

dete sich drei Tage nach Therapie eine lokale gingivale Wucherung (siehe Abbildung Titelbild). Gleichzeitig mit Quadrant 4 wurde Quadrant 3 somit nochmals therapiert, und die Neubildung gingivektomiert. Eine Probe vom Gewebe wurde der Pathologie zur Untersuchung eingeschickt (Abb. 7). Im Wissen um die mangelhafte Unterstützung zu Hause in punkto Mundhygiene wurde die Patientin nach dem Scaling und Wurzelglätten sogar wöchentlich einbestellt, die Zahnoberflächen jeweils supragingival poliert und die häusliche Mundhygiene reinstruiert sowie remotiviert. Die Antiepileptika wurden als Ursache der Gingivahyperplasien ausgeschlossen. Eine Gingivahyperplasie kann auch im Rahmen eines SKWS vorkommen, bei unserer Patientin eventuell durch die vorherige Therapie getriggert. Die Patientin wurde instruiert, während vier Wochen mit Chlorhexamed 0,2% zweimal täglich zu spülen. Vermutlich erfolgte dies zu Hause selten, denn die Patientin zeigte kaum Verfärbungen noch beschwerte sie sich über mögliches Zungenbrennen oder einen Geschmacksverlust (häufige Nebenwirkungen der Mundspülung). Es wurden zu keinem Zeitpunkt Antibiotika eingesetzt.

*Chirurgische Phase*

Nach der Hygienephase 2 stellten sich trotz Gingivektomie immer noch (Pseudo-)Resttaschen im zweiten und dritten Quadranten dar. Ein Problem, das konservativ mittels Füllungstherapie nicht behoben werden konnte, war die etwas weite Lücke zwischen Zahn 25 und 26 im bereits eher lückigen Gebiss der Patientin. Food Impaction, Blutung und lokale Tascheneigung mit Knochenverlust waren die Folge. Durch das Scaling und das Wurzelglätten sowie die bei jedem Recalltermin erfolgten Hygienemassnahmen wäre diese Regio für Parodontalchirurgie durchaus infrage gekommen. Im dritten Quadranten stellte die seit Beginn der Therapie vorliegende und nicht geringer werdende erhöhte Mobilität der Zähne 36 und 37 ein Problem dar. Auch hier gab es immer wieder Food Impaction, und wegen der lokalen Gingivitis (Parodontitis) reinigte die Patientin schmerzbedingt ungenügend. Zudem glaubte sie lange noch, durch Therapie würde die Gingiva wieder wuchern. Es brauchte einige Termine, bis wir die Patientin zu einem minimalinvasiven chirurgischen Vorgehen überzeugen konnten. Die Patientin konnte zwar Lippenlesen, während der Therapie war es jedoch stets schwierig zu verstehen, ob sie mit der Therapie einverstanden war. Mit der Coronapandemie erschwerte sich die Kommunikation zusätzlich, da der nötige Mundschutz das Lippenlesen verunmöglichte. Im Januar 2020 war die Patientin bezüglich der



**Abb. 7** Histologieschnitte der entnommenen Gewebeproben der lokalen Gingivahyperplasie. Links: Übersicht. Gingivale Hyperplasie mit subepithelial vermehrtem fibrotischem Bindegewebe (Fibrosezone). Darunter gelegene entzündungszellig infiltrierte Zone. Mitte: Detail. Subepitheliale Fibrose mit vertikalen kapillären Blutgefässen. Rechts: Detail (anderes Fragment). Epitheliale Hyperplasie mit fokaler Parakeratose sowie gemischter, teils chronischer, teils akuter Entzündung.

Mundhygiene bereit für ein erstes chirurgisches Vorgehen im zweiten Quadranten. Im dritten Quadranten war ein MRI in Zusammenarbeit mit der Poliklinik für Oralchirurgie geplant, um zu sehen, ob aufgrund des fazialen Hämangioms auch gingivale Ausläufer bestünden und eine parodontalchirurgische Intervention bezüglich des Blutungsrisikos überhaupt vertretbar sei. Kurz vor dem Corona-Lockdown (13.3.–26.4.2020) suchte die Patientin mehrmals die Klinik aufgrund wiederholter lokaler parodontaler Abszessbildung (Zähne 35, 36 und 37) auf, obwohl die Mundhygiene zu dieser Zeit besser als je zuvor war. Diese Termine waren für die Patientin emotional sehr belastend, und die im letzten Jahr seltener gewordenen epileptischen Anfälle wurden zu dieser Zeit gemäss Angaben des Bruders wieder dramatisch häufiger. Ein bis zwei Anfälle pro Tag inklusive starkem Lippenbeissen waren normal. Auf ein Antibiotikum wurde dennoch in Absprache mit der Patientin und dem Hausarzt verzichtet. Es musste eine baldige und nachhaltige Lösung gefunden werden. In Anbetracht der aussergewöhnlichen Coronasituation wurde zusammen mit der Patientin und der Familie als Ultima Ratio die Entfernung der Zähne 36 und 37 besprochen. Die Extraktion konnte während des Lockdown wider Erwarten

trotz verstärkter Blutungsneigung komplikationslos durchgeführt werden. Die Nahtentfernung zeigte ebenfalls keine auffälligen Befunde. Fünf Wochen später, nach dem Lockdown, wurde die Patientin sogleich einbestellt, und es zeigte sich jedoch bei Zahn 35 distal eine erneute Gingivahyperplasie (Abb. 8). Diese wurde sogleich entfernt und wieder eine Hygienephase eingeleitet. Zwar bestand die Lücke zwischen Zahn 25 und 26 nach wie vor, doch die Gingiva war in diesem Bereich nur durch das Scaling und das Wurzelglätten sowie die Gingivektomie so deutlich geschrumpft, dass sich auch keine Pseudotaschen mehr gebildet hatten und ein chirurgischer Eingriff sich aufgrund jetziger Hygienefähigkeit gänzlich erübrigte. Der Fokus wurde sodann auf ein intensives Home-Prophylaxe-Programm gerichtet, das den Ehemann, den Vater, den Bruder und die Schwester der Patientin miteinbezog.

#### Restaurative Phase

Nihil. Die Zähne 26 und 27 blieben in Absprache mit der Patientin und der Familie derzeit ohne Antagonist (Abb. 9–11: Abschlussbefund Mitte August 2020 und Übergang zur UPT: Fotostatus, parodontaler Befund, Röntgenstatus).



**Abb. 8** Dokumentation der Gingiva Regio 35 fünf Wochen nach Extraktion der Zähne 36 und 37, nach dem Lockdown Anfang Mai 2020. Deutlich sichtbar die dichtere Versorgung mit Blutgefässen und dadurch röttere Gingiva v.a. unter der Zunge links.



**Abb. 9** Fotodokumentation nach Behandlungsabschluss, Übergang zur UPT im August 2020

Nachbetreuung

Unterstützender parodontaler Recall alle drei Monate, um, falls nötig, weitere Schritte einzuleiten.

Diskussion

Das Sturge-Weber-Krabbe-Syndrom (SWKS) ist mit einer Häufigkeit von etwa 1:20 000 bis 1:50 000 eine seltene kongenitale, neurokutane Erkrankung, die bei Männern und Frauen gleich häufig auftritt (Tab. I). Das Syndrom (Erstbeschreibung 1879 durch William A. Sturge) ist charakterisiert durch halbseitige

faziale Hämangiome (Naevus flammeus oder «port wine stain»), die auch die gleichseitigen Meningen sowie die Choroidea des Auges betreffen. Letzteres führt zu konsekutiven epileptischen Anfällen, möglicher kognitiver Minderung und Hemiparese sowie im Auge zu einem Glaukom.

SWKS wird durch Mutation des GNAQ-Gens (Guanin-Nukleotid bindendes Protein des Alpha-Untereinheit Gens) auf Chromosom 9q21 verursacht (MCCAUL 2018). Es wird vermutet, dass die Mutation somatisch und medikamenteninduziert ist, da in fast allen dokumentierten Fällen eine Drogen- oder Medikamentenmissbrauchanamnese der Mutter vorherrscht, wie auch bei dieser Patientin. Tiermodelle zur Mutation existieren nicht. Durch die Mutation resultiert eine erhöhte Signalaktivität von GTP, da die GTPase-Aktivität reduziert wird. Die Prävalenz der Mutation in betroffenen Geweben liegt zwischen 1 und 18%. Diese Ergebnisse bestätigen die langjährige Hypothese, dass die kapillar-venösen Fehlbildungen, die das SWKS v.a. auszeichnen, historisch Angiome genannt, auf somatische Mutationen in fötalen ektodermalen Geweben zurückzuführen sind, die eine unangemessene Kontrolle oder Reifung der Kapillarblutgefäßbildung verursachen (COMI 2011; HAPPLE 1987). Die lokalisierten Abnormalitäten der Blutgefäße weisen auf eine Störung in der Entwicklung im ersten Trimester der Schwangerschaft hin (ETCHEVERS ET AL. 2001). Das SWKS geht mit vaskulären Malformationen der Haut, der Augen und des Gehirnes einher. Diese Malformationen resultieren vom Versagen der normalen Regression des fötalen vaskulären Plexus, der den zephalen Teil des Neuralrohrs umgibt. Das Ektoderm über diesem Areal formt später die faziale Haut. Typischerweise gibt es portweinartige Flecken auf dem Gesicht v.a. entlang V1 und V2 des Trigeminusnervs, neurologische und okuläre Abnormalitäten. Gemäss Enjolras et al. (ENJOLRAS ET AL. 1985) kommt es nur dann zum vollen SWKS, wenn V1 total involviert ist. Die kortikalen Gefäße um die Meningen sind dünn, stark erhöht in der Anzahl und damit die erhöhte Blutungsneigung begründend, eng hyalinisiert und proliferieren subepithelial (ROACH & BODENSTEINER 1999; DI TRAPANI ET AL. 1982; PRAYSON ET AL. 1996). Übliche neurologische Manifestationen sind Anfälle, Kopfschmerzen, Entwicklungsstörungen, mentale Retardierung, Lernfähigkeitsstörungen, fokale Defizite sowie Hemiparesen und Hemianopsien. Diese das Zentralnervensystem betreffenden Eigenschaften sind durch leptomeningeale Angiome als Resultat einer Massenwir-

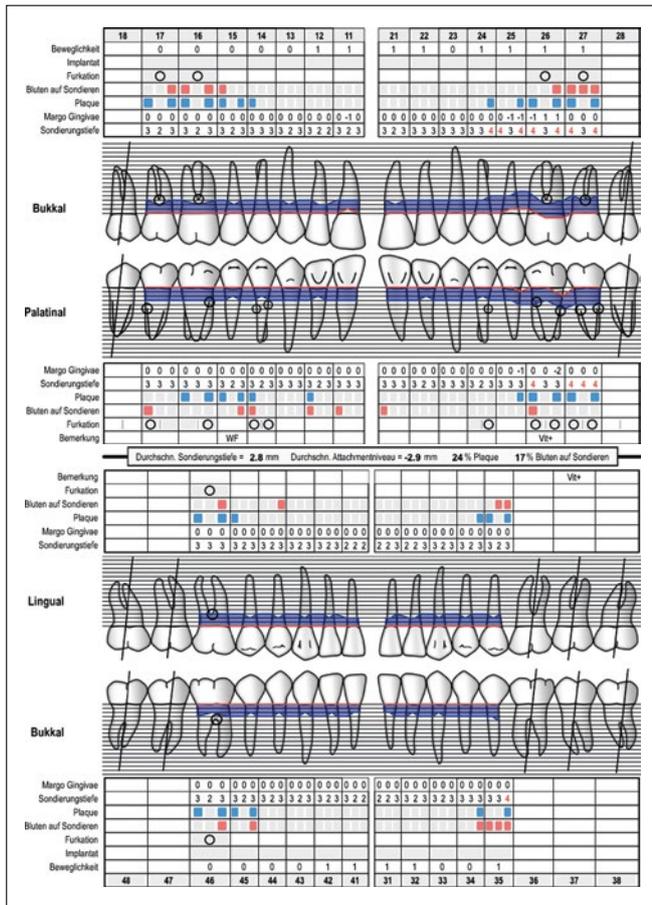


Abb. 10 Parodontaler Abschlussbefund von August 2020

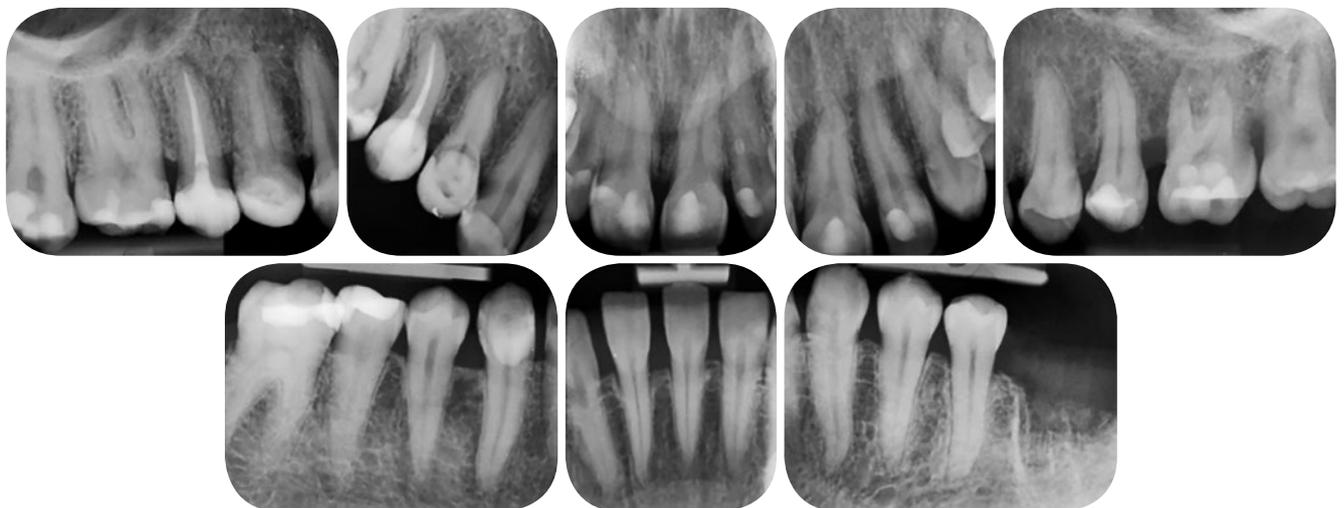


Abb. 11 Parodontaler Schlussröntgenstatus vom 17. August 2020

Tab. I Tabelle aller Fallberichte seit 1879 über das SWKS, alphabetisch geordnet.  
Fallberichte mit oraler Dokumentation sind grau beschriftet.

Fallbericht	Anzahl Patienten (n)	Alter	Geschlecht (f oder m)	Dokumentierte Therapie, Spezielles
AGUGLIA ET AL. 2008	1	37 Jahre	f	Nur CT-Angiographie Speziell: Patientin hat drei gesunde Kinder
AHLUWALIA ET AL. 1998	1	15 Jahre	f	Vorschlag der nötigen Therapie der gingivalen Hyperplasien, CT-Scans
ANDRIOLA & STOLFI 1972	1	11 Jahre	m	Nicht dokumentiert Speziell: kein Naevus
ALLI ET AL. 2005	1	56 Jahre	f	Nicht dokumentiert
ARZIMANOGLU ET AL. 2000	20		m + f	Hemispherektomie (5) Kallosotomie (1) Kortikale Resektion (15)
BAKRI ET AL. 2018	1	9 Jahre	m	Diverse ophthalmologische Tests aufgrund der seltenen kombinierten Manifestation des Verschlusses der zilio-retinalen Arterie und der hemi-retinalen Vene
BOVO ET AL. 2009	1	35 Jahre	f	Audiologie aufgrund Hörverminderung
CASTILLA-GUERRA ET AL. 2000	1	40 Jahre	f	Notfall-OP aufgrund einer seltenen gastrointestinalen Blutung
CHEN ET AL. 2011	1	50 Jahre	m	Nicht dokumentiert
CHOI ET AL. 1989	1	20 Jahre	f	Nicht dokumentiert
CZARNECKI 1981	1	53 Jahre	m	Nur Antikonvulsiva
DE BENEDITTIS ET AL. 2007	1	25 Jahre	m	Nd:YAG-Laser für Gingivektomie
DOLKART & BHAT 1995	1	24 Jahre	f	Speziell: Patientin schwanger
DORA & BALKAN 2001	1	22 Jahre	m	Nur Antikonvulsiva
EL-MOSTEHY & STALLARD 1969	1	14 Jahre	f	Scaling und Rootplaning Gingivektomie
ÉLAVARASU ET AL. 2013	1	43 Jahre	f	Scaling und Rootplaning mit Gingivektomie unter Antibiose
FALCONER & RUSHWORTH 1960	5	3½–12 Jahre	m + f	Hemispherektomie
FERRARI ET AL. 2012	1	56 Jahre	m	Milde Manifestation und daher nicht nötig
FREILINGER ET AL. 2009	1	21 Jahre	m	Nur PET und Observation
GADIT 2011	1	22 Jahre	m	Nur medikamentös
GIANNANTONI ET AL. 2015	1	33 Jahre	f	CT, MRI Therapie entsprechend Manifestation
HAO & LAI 2019	1	46 Jahre	m	Nicht dokumentiert
HUANG ET AL. 2013	1	36 Jahre	f	Nicht dokumentiert, Kontrolle des Augendruckes und symptomatische Behandlung
HUSSAIN ET AL. 2004	1	45 Jahre	m	Nur symptomatisch
HYLTON 1986	1	16 Jahre	m	CO <sub>2</sub> -Laser für Gingivektomie
ILGENLI ET AL. 1999	2	26 Jahre 22 Jahre	f	Regelmässige Plaquekontrolle, enges Recall (3–4 Monate) Scaling und Rootplaning Gingivektomie
ITO ET AL. 1989	1	4 Monate	m	Hemispherektomie
JACOBS ET AL. 2008	1	41 Jahre	m	Speziell: späte Diagnose Nur symptomatisch
JUNG ET AL. 2009	1	29 Jahre	f	Aspirin
KALAKONDA ET AL. 2013	1	23 Jahre	m	Scaling und Rootplaning Chirurgische Exzision des überschüssigen gingivalen Gewebe
KAPADIA ET AL. 2012	1	38 Jahre	f	Nicht dokumentiert

Tab. I Tabelle aller Fallberichte seit 1879 über das SWKS, alphabetisch geordnet.  
Fallberichte mit oraler Dokumentation sind grau beschriftet.

Fortsetzung

Fallbericht	Anzahl Patienten (n)	Alter	Geschlecht (f oder m)	Dokumentierte Therapie, Spezielles
KIM ET AL. 2008	1	46 Jahre	f	Speziell: kein Naevus und keine okuläre Beteiligung
KNAPP ET AL. 2002	1	22 Jahre	m	Nicht dokumentiert
KUMAR ET AL. 2009	1	22 Jahre	f	Nur Antikonvulsiva
LISOTTO ET AL. 2004	1	59 Jahre	m	CT kranial
LIVINGSTON ET AL. 1956	5		m + f	Speziell: 1/5 ohne Naevus
LUO ET AL. 2020	1	23 Jahre	f	Speziell: Patientin schwanger Chirurgische Korrektur der intrakraniellen Gefäße
MADAAN ET AL. 2006	1	82 Jahre	m	Speziell: älteste, dokumentierte Patientin Milde Manifestation, nur medikamentös-behaviorale Therapie
MARTÍNEZ-GUTIÉRREZ ET AL. 2008	1	34 Jahre	m	Ophthalmologisch aufgrund der okulären Beteiligung
MATYSIK-WOŹNIAK ET AL. 2007	1	61 Jahre	m	Speziell: Kombination von Basalzellkarzinom mit Naevus
MIRSEPASSI ET AL. 2017	1	45 Jahre	m	Speziell: bipolarer Patient Hirn-CT, MRI Holistischer Ansatz
NEKI 2014	1	23 Jahre	f	Nur Antikonvulsiva
NEMA ET AL. 2014	1	22 Jahre	f	Symptomatisch Speziell: bilaterale Manifestation
NIEMCZYK ET AL. 2013	1	50 Jahre	f	Neurologische und ophthalmologische Abklärungen empfohlen
NIDHI & ANUJ 2016	1	13 Jahre	m	Frühe Intervention bevorzugt Plauekontrollregime: Scaling und Rootplaning, Plaque-Index, Motivation Nd-YAG-Laser für Gingivektomie Eventuell Kieferorthopädie
PAGIN ET AL. 2012	1	43 Jahre	m	Scaling und Rootplaning
PARISI ET AL. 2013	14		6m 8f	Nicht dokumentiert, mehr Auflistung der häufigsten Manifestationen
PETERMANN ET AL. 1958	35		m + f	Speziell: 5/35 ohne Naevus
PLANCHE ET AL. 2014	1	40 Jahre	f	Symptomatisch, medikamentös MRI, CT, PET-CT
PONTES ET AL. 2014	1	23 Jahre	f	Scaling und Rootplaning Extraktionen Gingivektomie mit Elektrotom
RACHIDI ET AL. 2018	1	3 Jahre	m	Entsprechend Symptomatik
RAHHAL-ORTUÑO ET AL. 2020	1	61 Jahre	f	Symptomatisch
TRAUB ET AL. 2010	1	58 Jahre	f	Nicht dokumentiert
TRIANA JUNCO ET AL. 2019	1	36 Wochen	m	Sirolimus Speziell: Start der Therapie in sehr jungem Alter
UTSUNOMIYA ET AL. 2006	1	23 Jahre	f	Antero-temporale Lobektomie
YADAV ET AL. 2017	1	12 Jahre	f	Kryotherapie
YAMAUCHI ET AL. 2000	1	29 Jahre	m	Gepulster Farbstofflaser
YIN ET AL. 2011	1	30 Jahre	f	Fotodynamische Therapie
YUKNA ET AL. 1979	1			Extraktionen Lappenchirurgie für Gingivektomie
ZHOU ET AL. 2010	1	23 Jahre	m	Neurologische und ophthalmologische Untersuchungen empfohlen

kung auf das Gehirn oder durch chronische zerebrale Ischämie via venöse Hypertension und Subklaviaanzapfsyndrom verursacht. Gemäss Roach und Bodensteiner (ROACH & BODENSTEINER 1999) sind frühe Anfälle mit mentaler Retardierung und refraktärer Epilepsie assoziiert. Okuläre Läsionen des SWKS beinhalten Glaukom und vaskuläre Malformationen der Konjunktiva, Episklera, Choroida und der Retina, wobei das Glaukom das häufigste Symptom ist und meistens ipsilateral vorkommt. Es kann von Geburt an oder erst später auftreten. Die Inzidenz eines Glaukoms bei SWKS liegt bei 30–71% (ROACH & BODENSTEINER 1999; SULLIVAN ET AL. 1992; PALLER 1987). Laut der Sturge-Weber Foundation liegt die Zahl bei 48% (TAKEOKA & RIVIELLO 2018), während Sullivan et al. (SULLIVAN ET AL. 1992) bei 71% der untersuchten Patienten mit SWKS okuläre Abnormalitäten beobachteten, 69% mit konjunktivalen oder episkleralen Hämangiomen und 55% mit choroidalen Hämangiomen.

Die Diagnose SWKS ergibt sich aus der charakteristischen Konstellation der Symptome. Im MRT zeigen sich girlandenförmige Kalzifikationen in Nachbarschaft zur Angiomasose, die erstmals von Krabbe (KRABBE 1934) beschrieben wurden.

Ein kausaler Therapieansatz ist bis heute (2020) nicht vorhanden. Die Therapie ist daher rein symptomatisch (WEBER 1922; BRUSHFIELD & WYATT 1927). Oft stört die Patienten der Naevus flammeus kosmetisch, was durch Lasertherapie reduziert werden kann. Der Augeninnendruck sollte regelmässig kontrolliert werden. Die Epilepsie verlangt ausserdem eine medikamentöse Behandlung (STURGE 1879).

## Schlussfolgerung

Adäquate Mundhygieneinstruktion und -motivation sind fundamental und manchmal ausreichend – auch in komplexen Fällen. Geeignete Massnahmen hierzu sollen mit dem Patienten und dessen Umfeld, wenn die Selbstversorgung nicht garantiert ist, sichergestellt werden. Hierbei stellt sich die Frage, inwiefern der Zahnarzt in das familiäre Umfeld der Patienten eingreifen kann, muss und soll. Dies kann sehr zeitraubend und in der Privatpraxis (zu) aufwändig sein. Zu guter Letzt ist die Kommunikation zentral – kann aber auch mit gehörlosen Patienten erfolgen.

## Deklarationen

- *Ethische Zustimmung und Zustimmung zur Teilnahme:* Die Patientin stimmte der Teilnahme zu.
- *Zustimmung zur Veröffentlichung:* Die Patientin ist mit der Veröffentlichung ihrer Krankengeschichte einverstanden.

## Referenzen

- AGUGLIA U, LATELLA M A, CAFARELLI F, LE PIANE E, GANGEMI A, LABATE A, GAMBARELLA A, QUATRONE A: Spontaneous obliteration of MRI-silent cerebral angiomas revealed by CT angiography in a patient with Sturge-Weber syndrome. *J Neurol Sci* 264: 168–172 (2008)
- AHLUWALIA T P, LATA J, KANWA P: Sturge Weber syndrome with intraoral manifestations. A case report. *Indian J Dent Res* 9: 140–144 (1998)
- ALLI S K, ADENUGA O O, OGBUAGU M N, VELLE L D, AKINYEMI A O: Sturge-Weber syndrome in a 56 year old woman: A case report. *Niger J Med* 14: 319–321 (2005)
- ANDRIOLA M, STOLFI J: Sturge-Weber syndrome. Report of an atypical case. *Am J Dis Child* 123: 507–510 (1972)
- ARZIMANOGLU A A, ANDERMANN F, AICARDI J, SAINTE-ROSE C, BEAULIEU M A, VILLEMURE J G, OLIVIER A, RASMUSSEN T: Sturge-Weber syndrome: Indications and results of surgery in 20 patients. *Neurology* 55: 1472–1479 (2000)
- BAKRI S S, JOMAR D, ALSULAIMAN S M, ABOUAM-MOH M A: Combined cilioretinal artery and hemi-retinal vein occlusion in Sturge Weber syndrome: Expanding the clinical spectrum. *Saudi J Ophthalmol* 32: 234–237 (2018)
- BHANSALI R S, YELTIWAR R K, AGRAWAL A A: Periodontal management of gingival enlargement associated with Sturge-Weber syndrome. *J Periodontol* 79: 549–555 (2008)
- BOVO R, CASTIGLIONE A, CIORBA A, BORRELLI M, MARTINI A: Hearing impairment in the Sturge-Weber syndrome. *Eur J Clin Invest* 39: 837–838 (2009)
- BRUSHFIELD T, WYATT W: Hemiplegia associated with extensive naevus and mental defect. *Brit J Child Dis* 24: 98 (1927)
- CASTILLA-GUERRA L, FERNÁNDEZ-MORENO M C, FRANCO E: Sturge-Weber syndrome: A rare cause of gastrointestinal hemorrhage. *J Clin Gastroenterol* 30: 89–90 (2000)

- *Verfügbarkeit von Daten und Materialien:* Alle relevanten Daten, die die Schlussfolgerung dieses Artikels unterstützen, sind im Manuskript enthalten oder werden darin erwähnt.
- *Konkurrierende Interessen:* Die Autoren erklären, dass sie keine konkurrierenden Interessen haben.
- *Finanzierung:* Ausser der Finanzierung durch die Institution der Autoren war keine andere Finanzierung verfügbar.
- *Beiträge der Autoren:* Manuela E. Kaufmann entwarf das Manuskript. Dominik A. Oechslin trug zum endgültigen Manuskript bei. Manuela E. Kaufmann (Parodontologie) und Dominik A. Oechslin (Oralchirurgie) behandelten beide die Patientin. Patrick R. Schmidlin konzipierte und überwachte den Fallbericht. Alle Autoren haben den endgültigen Text sorgfältig gelesen und genehmigt.

## Abstract

KAUFMANN M E, OECHSLIN D A, BARGHORN A, SCHMIDLIN P R: **Periodontal rehabilitation in a deaf patient with symptomatic epilepsy in Sturge-Weber syndrome – a case report** (in German). *SWISS DENTAL JOURNAL SSO* 131: 327–338 (2021)

When a syndrome forms the background of a systemic involvement of periodontal disease, it is necessary to fully exploit the resources outside, which soon reaches its limits in private practice. In the patient's environment, it must be checked whether support for the patient can be guaranteed. Without support, as in this presented case, the patient's oral hygiene could hardly be maintained. This article reports on a female patient who was referred to the Center for Dental Medicine at the University of Zurich. In addition to various secondary carious lesions, an apical whitening, two carious wisdom teeth and two extremely mobile molars in the third quadrant, the patient had chronic, localized advanced (stage III, grade B) periodontitis associated with systemic disease (deafness and Sturge-Weber syndrome). For two years, the patient was treated at the Department of Periodontology. Due to the strong bleeding tendency on the left side, facial localization of the naevus flammeus, the patient was partially referred to the Polyclinic of Oral Surgery and treated there. Numerous oral hygiene sessions, scaling and root planing, restoration with composite fillings, a root filling, removal of wisdom teeth and finally removal of hypermobile molars 36 and 37 during corona lockdown were performed. In the meantime, the patient has been orally rehabilitated. Home oral hygiene was reorganized with the patient's family and the patient was discharged to a close supportive periodontal recall for the time being.

- CATON J G, ARMITAGE G, BERGLUNDH T, CHAPPLE I L C, JEPSEN S, KORNMANN K S, MEALEY B L, PAPAPANOU P N, SANZ M, TONETTI M S: A new classification scheme for periodontal and peri-implant diseases and conditions – introduction and key changes from the 1999 classification. *J Periodontol* 89 Suppl 1: S1–S8 (2018)
- CHEN L, WU J, XU M, CHEN N, YANG Y: Sturge-Weber syndrome. *Ann Dermatol* 23: 551–553 (2011)
- CHOI J K, JUNG Y S, KIM S H, KWON Y M: [Case report of the Sturge-Weber syndrome with intraoral finding]. *Taehan Chikkwa Uisa Hyophoe Chi* 27: 539–543 (1989)
- COMI A M: Presentation, diagnosis, pathophysiology, and treatment of the neurological features of sturge-weber syndrome. *Neurologist* 17: 179–184 (2011)
- CZARNECKI D B: The sturge-weber syndrome. A patient with unusual features. *Arch Dermatol* 117: 305–306 (1981)
- DE BENEDETTIS M, PETRUZZI M, PASTORE L, INCHINGOLO F, SERPICO R: Nd:yag laser for gingivectomy in Sturge-Weber syndrome. *J Oral Maxillofac Surg* 65: 314–316 (2007)
- DI TRAPANI G, DI ROCCO C, ABBAMONDI A L, CALDARELLI M, POCCHIARI M: Light microscopy and ultrastructural studies of Sturge-Weber disease. *Childs Brain* 9: 23–36 (1982)
- DOLKART L A, BHAT M: Sturge-Weber syndrome in pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 173: 969–971 (1995)
- DORA B, BALKAN S: Sporadic hemiplegic migraine and Sturge-Weber syndrome. *Headache* 41: 209–210 (2001)
- EL-MOSTEYH M R, STALLARD R E: The Sturge-Weber syndrome: Its periodontal significance. *J Periodontol* 40: 243–246 (1969)
- ELAVARASU S, KUMARAN S T, SASI KUMAR P K: Periodontal management of gingival enlargement associated with Sturge-Seber syndrome. *J Indian Soc Periodontol* 17: 235–238 (2013)
- ENJOLRAS O, RICHE M C, MERLAND J J: Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics* 76: 48–51 (1985)
- ETCHEVERS H C, VINCENT C, LE DOUARIN N M, COULY G F: The cephalic neural crest provides pericytes and smooth muscle cells to all blood vessels of the face and forebrain. *Development* 128: 1059–1068 (2001)
- FALCONER M A, RUSHWORTH R G: Treatment of encephalotrigeminal angiomas (Sturge-Weber disease) by hemispherectomy. *Arch Dis Child* 35: 433–447 (1960)
- FERRARI L, COPPI E, CASO F, SANTANGELO R, POLITI L S, MARTINELLI V, COMI G, MAGNANI G: Sturge-Weber syndrome with an unusual onset in the sixth decade: A case report. *Neurol Sci* 33: 949–950 (2012)
- FREILINGER T, PETERS N, RÉMI J, LINN J, HACKER M, STRAUBE A, PFEFFERKORN T: A case of Sturge-Weber syndrome with symptomatic hemiplegic migraine: Clinical and multimodality imaging data during a prolonged attack. *J Neurol Sci* 287: 271–274 (2009)
- GADIT A A: Sturge-Weber syndrome: Neurology-psychiatry interface. *BMJ Case Rep* 2011: (2011)
- GIANNANTONI N M, DELLA MARCA G, VOLLONO C: An apparently classical case report of Sturge-Weber syndrome. *Clin EEG Neurosci* 46: 353–356 (2015)
- HAO Z, LAI X: Sturge-Weber syndrome coexisting with moyamoya disease in the fifth decade: A case report and literature review. *Neurologist* 24: 13–16 (2019)
- HAPPLE R: Lethal genes surviving by mosaicism: A possible explanation for sporadic birth defects involving the skin. *J Am Acad Dermatol* 16: 899–906 (1987)
- HUANG H Y, LIN K H, CHEN J C, HSU Y T: Type iii Sturge-Weber syndrome with migraine-like attacks associated with prolonged visual aura. *Headache* 53: 845–849 (2013)
- HUSSAIN M S, EMERY D J, LEWIS J R, JOHNSTON W S: Sturge-Weber syndrome diagnosed in a 45-year-old man. *CMAJ* 170: 1672 (2004)
- HYLTON R P: Use of CO<sub>2</sub> laser for gingivectomy in a patient with Sturge-Weber disease complicated by dilantin hyperplasia. *J Oral Maxillofac Surg* 44: 646–648 (1986)
- ILGENLI T, CANDA T, CANDA S, UNAL T, BAYLAS H: Oral giant pyogenic granulomas associated with facial skin hemangiomas (Sturge-Weber syndrome). *Periodontol Clin Investig* 21: 28–32 (1999)
- ITO M, SATO K, MARUKI C, NITTA T, OHNOKI A, ISHII S: Surgical treatment of Sturge-Weber syndrome – case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 29: 60–64 (1989)
- JACOBS J, LEVAN P, OLIVIER A, ANDERMANN F, DUBEAU F: Late-onset epilepsy in a surgically-treated Sturge-Weber patient. *Epileptic Disord* 10: 312–318 (2008)
- JUNG A, RAMAN A, ROWLAND HILL C: Acute hemiparesis in Sturge-Weber syndrome. *Pract Neurol* 9: 169–171 (2009)
- KALAKONDA B, PRADEEP K, MISHRA A, REDDY K, MURALIKRISHNA T, LAKSHMI V, CHALLA R: Periodontal management of Sturge-Weber syndrome. *Case Rep Dent* 2013: 517145 (2013)
- KAPADIA A N, NAIK N P, MACDONALD R, SCHWEIZER T A: Cognitive and mood profile of Sturge-Weber syndrome affecting the thalamus. *Can J Neurol Sci* 39: 402–404 (2012)
- KIM W, KIM J S, AN J Y, LEE S J, CHUNG S R, KIM Y I, LEE K S: Sturge-Weber syndrome, without a facial port-wine stain, with epilepsy onset in the fifth decade. *Epileptic Disord* 10: 76–77 (2008)
- KNAPP C M, SARODIA U, WOODRUFF G H: Central retinal vein occlusion associated with Sturge Weber syndrome. *Eye (Lond)* 16: 657–659 (2002)
- KRABBE K H: Facial and meningeal angiomas associated with calcifications of the brain cortex: A clinical and anatomopathologic contribution. *Archives of Neurology & Psychiatry* 32: 737–755 (1934)
- KUMAR K R, HON K, SCHULTZ D, AGZARIAN M J, JONES D N, THYAGARAJAN D: Transient changes on brain magnetic resonance imaging in a patient with Sturge-Weber syndrome presenting with hemiparesis. *Neurologist* 15: 351–354 (2009)
- LISOTTO C, MAINARDI F, MAGGIORI F, ZANCHIN G: Headache in Sturge-Weber syndrome: A case report and review of the literature. *Cephalalgia* 24: 1001–1004 (2004)
- LIVINGSTON S, EISNER V, BROWN W H, BOKS L L: The Sturge-Weber syndrome. *Postgrad Med* 19: 221–230 (1956)
- LUO Y, YANG Y, CHEN X: A case report of a pregnant woman with Sturge-Weber syndrome. *J Int Med Res* 48: 300060520913708 (2020)
- MADAAN V, DEWAN V, RAMASWAMY S, SHARMA A: Behavioral manifestations of Sturge-Weber syndrome: A case report. *Prim Care Companion J Clin Psychiatry* 8: 198–200 (2006)
- MARTÍNEZ-GUTIÉRREZ J, LÓPEZ-LANCHO R, PÉREZ-BLÁZQUEZ E: [Angiomatous choroidal and orbital lesions in a patient with Sturge Weber syndrome]. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 83: 429–431 (2008)
- MATYSIK-WOŹNIAK A, GERKOWICZ M, PAWŁOWSKA-WAKOWICZ B: Basal cell carcinoma in an eyelid of a farmer with Sturge-Weber syndrome. *Ann Agric Environ Med* 14: 325–327 (2007)
- MCCAUL C: Sturge-Weber syndrome. *Anästhesi Intensive* 59: S596–S604 (2018)
- MIRSEPASSI Z, MOHAMMADIAN F, HAKKI E, SHADLOO B: Sturge-Weber syndrome with bipolar presentation: A case report. *Iran J Psychiatry Behav Sci* 11: e6232 (2017)
- NEKI N S: Sturge Weber syndrome – unusual presentation. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 26: 106–107 (2014)
- NEMA N, JAIN J, PORWAL V: A rare presentation of bilateral Sturge-Weber syndrome. *Oman J Ophthalmol* 7: 46–48 (2014)
- NIDHI C, ANUJ C: Sturge Weber syndrome: An unusual case with multisystem manifestations. *Ethiop J Health Sci* 26: 187–192 (2016)
- NIEMCZYK M, NIEMCZYK R, GRADZIK M, NIEMCZYK S, KĘCIK D, PĄCZEK L: Sturge-Weber syndrome co-existing with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Int Urol Nephrol* 45: 923–924 (2013)
- PAGIN O, DEL NERI N B, BATTISTI M P, CAPELOZZA A L, SANTOS P S: Periodontal manifestations and ambulatorial management in a patient with Sturge-Weber syndrome. *J Craniofac Surg* 23: 1809–1811 (2012)
- PALLER A S: The sturge-weber syndrome. *Pediatr Dermatol* 4: 300–304 (1987)
- PARISI L, DI FILIPPO T, LA GRUTTA S, LO BAIDO R, EPIFANIO M S, ESPOSITO M, CAROTENUTO M, ROCCELLA M: Sturge-Weber syndrome: A report of 14 cases. *Ment Illn* 5: e7 (2013)
- PETERMAN A F, HAYLES A B, DOCKERTY M B, LOVE J G: Encephalotrigeminal angiomas (Sturge-Weber disease); clinical study of thirty-five cases. *J Am Med Assoc* 167: 2169–2176 (1958)
- PLANCHE V, CHASSIN O, LEDUC L, REGNIER W, KELLY A, COLAMARINO R: Sturge-Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalalgia* 34: 73–77 (2014)
- PONTES F S, CONTE NETO N, DA COSTA R M, LOUREIRO A M, DO NASCIMENTO L S, PONTES H A: Periodontal growth in areas of vascular malformation in patients with Sturge-Weber syndrome: A management protocol. *J Craniofac Surg* 25: e1–3 (2014)
- PRAYSON R A, GREWAL I D, MCMAHON J T, BARNA B P, ESTES M L: Leukocyte adhesion molecules and x-ray energy dispersive spectroscopy in Sturge-Weber disease. *Pediatr Neurol* 15: 332–336 (1996)
- RACHIDI S A, MIMI A L, AKAMMAR A, ALAOUY Y L, BOUBBOU M, MAAROUFI M, ALAMI B: [Sturge-Weber-krabbe syndrome: An uncommon disorder (about a case)]. *Pan Afr Med J* 31: 211 (2018)
- RAHHAL-ORTUÑO M, DÍAZ-LLOPIS M, ALONSO-MUÑOZ L, RAHHAL M S: An unusual case of acoria in Sturge-Weber syndrome. *Eur J Ophthalmol* 30: NP5–NP6 (2020)
- ROACH E S, BODENSTEINER J B: Sturge-Weber syndrome. *The Sturge-Weber Foundation, Houston* (1999)
- STURGE W A: A case of partial epilepsy, apparently due to a lesion of one of the vaso-motor centers of the brain. *Trans clin Soc Lond* 12: 162–167 (1879)
- SULLIVAN T J, CLARKE M P, MORIN J D: The ocular manifestations of the Sturge-Weber syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 29: 349–356 (1992)
- TAKEOKA M, RIVIELLO J J: Sturge Weber syndrome. *Medscape* Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/1177523-overview> Acesso 8: 14 (2018)
- TRAUB R, RILEY C, HORVATH S: Teaching neuroimaging: Sturge-Weber syndrome presenting in a 58-year-old woman with seizures. *Neurology* 75: e52 (2010)

- TRIANA JUNCO P E, SÁNCHEZ-CARPINTERO I, LÓPEZ-GUTIÉRREZ J C: Preventive treatment with oral sirolimus and aspirin in a newborn with severe Sturge-Weber syndrome. *Pediatr Dermatol* 36: 524-527 (2019)
- UTSUNOMIYA T, SHIMIZU H, SUNAGA S, SUGANO H, ARAI N: [A case of Sturge-Weber syndrome with severe temper tantrum]. *No Shinkei Geka* 34: 819-824 (2006)
- WEBER F P: Right-sided hemi-hypotrophy resulting from right-sided congenital spastic hemiplegia, with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by radiograms. *Journal of neurology and psychopathology* 3: 134 (1922)
- YADAV V S, CHAKRABORTY S, TEWARI S, TEWARI N, GHOSH T: Cryotherapy as a conservative treatment modality for gingival enlargement in a patient with Sturge-Weber syndrome. *Intractable Rare Dis Res* 6: 145-1147 (2017)
- YAMAUCHI P S, SORIANO T T, LASK G P: Treatment of port wine stains using the pulsed-dye laser at 585 nm with the dynamic cooling device. *J Cutan Laser Ther* 2: 33-36 (2000)
- YIN X L, YE J, YUAN R D, JI S X: A case of circumscribed choroidal hemangioma in Sturge-Weber syndrome in china. *Int J Ophthalmol* 4: 210-211 (2011)
- YUKNA R A, CASSINGHAM R J, CARR R F: Peridontal manifestations and treatment in a case of Sturge-Weber syndrome. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 47: 408-415 (1979)
- ZHOU J, LI N Y, ZHOU X J, WANG J D, MA H H, ZHANG R S: Sturge-Weber syndrome: A case report and review of literatures. *Chin Med J (Engl)* 123: 117-121 (2010)