

Pial arteriovenous fistulas

石黒友也¹, 小宮山雅樹¹, 寺田愛子¹, 師岡誉也², 松阪康弘², 坂本博昭²
Tomoya Ishiguro¹, Masaki Komiyama¹, Aiko Terada¹, Takaya Morooka²,
Yasuhiro Matsusaka², Hiroaki Sakamoto²

大阪市立総合医療センター 脳神経外科¹, 小児脳神経外科²
Department of Neurosurgery¹, Pediatric Neurosurgery², Osaka City
General Hospital

Key words: pial arteriovenous fistula, cerebral, spinal, pediatric, hereditary hemorrhagic telangiectasia, capillary malformation-arteriovenous malformation

【はじめに】

脳および脊髄動静脈瘻 (pial arteriovenous fistula: pial AVF)は動静脈奇形 (arteriovenous malformation: AVM)と異なり, 栄養動脈 (feeder)が直接, 流出静脈 (drainer)に短絡しているhigh flowの動静脈シャント (arteriovenous shunt: AV shunt)疾患である^{2,3,6-8,12,16-18}. 小児期に多く^{6,7}, 治療は血管内治療での経動脈的塞栓術が行われる^{2,3,6-9,16-18}. またpial AVFはhereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)やcapillary malformation-arteriovenous malformation (CM-AVM) といった遺伝性疾患に合併することがある^{1,3,6,7,11,12,14,16,18}. 脳および脊髄pial AVFの臨床像と治療成績を報告する.

【対象と方法】

2003年8月から2011年3月までの間に経験した脳または脊髄pial AVF 14例を対象とし, これらの臨床症状, 病変の局在, 形態, 治療方法, 治療結果, 転帰, HHTまたはCM-AVMの合併の有無を検討した. 脳pial AVFは12例で, 脊髄pial AVFは2例であった. 性別は男性が8例, 女性が6例であり, 発症年齢は妊娠35週から13歳 (平均3歳2ヵ月)で, 2例は出生前に病変を指摘された. 脳pial AVFはMR検査またはCT angiography (CTA)で, 脊髄pial AVFは血管撮影で確定診断を得た. 出生前診断された2例は胎児エコーと胎児MR検査ではvein of Galen aneurysmal malformationが疑われたが, 出生後に行ったCTAでpial AVFによるvein of Galen aneurysmal dilatation (VGAD)と診断した. 14例中13例で血管内治療を行い, 初回治療時の年齢は生後7日から26歳 (平均5歳)であった. 残りの1例は治療前のMR検査およびCTAで病変の自然閉塞を認めていた. 血管内治療は全例で全身麻酔下に大腿動脈経由での経動脈的塞栓術を行った. 塞栓物質はN-butyl-cyanoacrylate (NBCA)または電気離脱式コイルを使用した. 転帰はGlasgow outcome scaleで評価した. HHTの診断は1) 繰り返す鼻出血, 2) 皮膚・粘膜のtelangiectasia, 3) 1親等以内の家族歴のうち2項目以上を満たす場合をdefinite, 1項目の場合をpossibleとし, CM-AVMは皮膚の多発性CMを認める場合とした.

【結果】 (Table 1,2)

脳pial AVFは12例中6例が症候性で, 出生時からの重度の心不全を1例 (症例10)で, 頭囲拡大と発達遅延を1例 (症例7)で認めた. その他は痙攣が3例 (症例3, 6, 9), 小脳失調が1例 (症例1)であった. また1例 (症例6)で出血を認め, 四分盲を呈した. 偶然に見発された6例中2例 (症例4,11)は出生前診断されたVGADの症例で, 出生後に心不全を認めなかったため, 新生児期ではなく生後3-4ヵ月時に治療を行った. 脊髄pial AVFの2例 (症例13,14)はいずれも出血発症で, hematomyeliaによって病変のレベルに応じた神経症状を呈した. 病変の局在は脳pial AVFではテント上が10例, テント下が2例であった. テント上の内訳は前頭葉が3例, 頭頂葉が2例, 後頭葉が1例であり, 残りの4例は脳深部に存在し, 1例は脳底槽, 3例は四丘体槽であった. 四丘体槽の3例 (症例2,4,11)はVGADであった. テント下はいずれも小脳半球に認めた. 脊髄

pial AVFは1例が第6頸髄レベルに、もう1例は第11胸髄レベルであった。病変の形態はすべての症例が1本もしくは複数のfeederが1つの静脈瘤に流入していた。静脈瘤からのdrainerの本数は様々であった。最もsimpleなsingle feeder-single drainer (S-S) の形態を呈したのは4例で、feederが複数でdrainerが1本であるmultiple feeders-single drainer (M-S) が8例であった。残りの2例は複数のfeederが1つの静脈瘤に収束した後に複数のdrainerを認めるmultiple feeders-multiple drainers (M-M) の形態であった。11例 (S-S 4例, M-S 7例)はシャントポイントは1カ所であったが、残りの3例 (M-S 1例, M-M 2例)は1つの静脈瘤に複数箇所からfeederが流入していた。

| Case | Gender | Age at presentation | Presenting symptom | hemorrhage | Location/Main feeder | Feature | Shunt point | Hereditary disease | Remarks |
|------|--------|---------------------|---------------------------------|------------|----------------------------|---------|-------------|--------------------|--|
| 1 | M | 3y | ataxia | (-) | cerebellar/PICA | S-S | single | HHT possible | F/H |
| 2 | M | 3y | incidental | (-) | quadrigeminal cistern/PchA | M-S | single | | VGAD |
| 3 | M | 2y | seizure | (-) | parietal/ACA, PCA | M-S | single | | |
| 4 | F | Prenatal 38w | incidental | (-) | quadrigeminal cistern/PchA | M-S | single | | VAGD |
| 5 | M | 5y | incidental | (-) | frontal/MCA | S-S | single | | |
| 6 | M | 13y | seizure, quadrantanopsia* | (+) | occipital/PCA | S-S | single | HHT definite | F/H, nasal bleeding, telangiectasia, brain AVM |
| 7 | M | 8m | macrocrania developmental delay | (-) | basal cistern/AchA | S-S | single | CM-AVM | F/H |
| 8 | F | 7y | incidental | (-) | cerebellar/PICA | M-M | multiple | CM-AVM | |
| 9 | F | 8y | seizure | (-) | parietal/ACA, PCA | M-S | single | HHT definite | F/H, nasal bleeding, telangiectasia brain AVM, pulmonary AVF |
| 10 | F | Day0 | heart failure | (-) | frontal/MCA,ACA,PCA | M-M | multiple | | |
| 11 | F | Prenatal 35w | incidental | (-) | quadrigeminal cistern/PchA | M-S | multiple | | VGAD |
| 12 | F | 1.5m | incidental | (-) | frontal/MCA,ACA | M-S | single | HHT definite | F/H, nasal bleeding, telangiectasia |
| 13 | M | 2y | lower extremity monoparesis | (+) | spinal (Th11)/PSA | M-S | single | HHT definite | F/H, nasal bleeding, spinal AVM (Th10) pulmonary AVF |
| 14 | M | 1y | tetraparesis | (+) | spinal (C6)/PSA | M-S | single | | spinal AVM (C5) |

Table 1: Characteristics of 14 patients

M: male, F: female, y: years, m: months, w: weeks, ACA: anterior cerebral artery, MCA: middle cerebral artery, PCA: posterior cerebral artery, AchA: anterior choroidal artery, PchA: posterior choroidal artery, PICA: posterior inferior cerebellar artery, PSA: posterior spinal artery, S-S: single feeder-single drainer, M-S: multiple feeders-single drainer, M-M: multiple feeders-multiple drainers, AVM: arteriovenous malformation, AVF: arteriovenous fistula, HHT: hereditary hemorrhagic telangiectasia, CM-AVM: capillary malformation-arteriovenous malformation, VGAD: vein of Galen aneurysmal dilatation, F/H: family history

* caused by intracranial hemorrhage

経動脈的塞栓術はコイル単独で行ったのが5例、NBCAが7例、コイルとNBCAの併用が1例であった。初期の2例 (症例1,2)はコイルによるfeeder occlusionを行ったが、以後の症例ではコイルは静脈瘤内からfeederかけて留置し、NBCAはfeederからシャントポイントを超えるように注入して、シャントポイントの閉塞が得られるように心掛けた。治療回数は13例中11例は1回であった。残りの2例は2回行っており、いずれもM-Mの形態で、シャントポイントを複数認めていた。脳pial AVFは12例中10例でcomplete occlusionが得られた。脊髄pial AVFは2例ともposterior spinal artery (PSA)からのNBCAでの塞栓によってcomplete occlusionが得られた。2例いずれも病変の1レベル高位にanterior spinal artery (ASA)がfeederであるspinal micro-AVMを認めていたが、塞栓術は行わず経過観察している。合併症は1例 (症例10)でコイル留置時に血管損傷によるくも膜下出血を認めた。初回治療時からの観察期間は1から92ヵ月 (平均38ヵ月)で、脳pial AVFでは合併症を来した1例はvegetative stateとなり、残りは全例good recoveryで、その後の成長・発達も問題なかった。脊髄pial AVFの2例はいずれもhematomyeliaによる神経症状がわずかに後遺したためmoderate disabilityであった。

HHTの合併は5例で認めて、内4例がdefinite、1例はpossibleであった。全例で家族歴を有しており、鼻出血は4例、telangiectasiaは3例で認められた。また2例でpulmonary AVFを認めた。多発病変は脳pial AVFと脳AVMの合併の2例で、脊髄pial AVFと脊髄AVMとの合併を1例で認めた。CM-AVMの合併は2例であったが、家族歴を有するのは1例のみで、もう1例はprobandと考えられた。

| Case | Age at 1st IVR | Embolic materials | Number of IVR | Anatomical outcome | Complication | F/U period (m) | Outcome |
|------|----------------|-------------------|---------------|--------------------|------------------------------|----------------|---------|
| 1 | 3y | coil | 1 | complete | (-) | 92 | GR |
| 2 | 4y | coil | 1 | complete | (-) | 90 | GR |
| 3 | 2y | NBCA | 1 | complete | (-) | 70 | GR |
| 4 | 4m | NBCA | 1 | partial | (-) | 46 | GR |
| 5 | 5y | coil | 1 | complete | (-) | 45 | GR |
| 6 | 26y | coil | 1 | complete | (-) | 44 | GR |
| 7 | 2y | coil | 1 | complete | (-) | 25 | GR |
| 8 | 8y | NBCA | 2 | complete | (-) | 16 | GR |
| 9 | 8y | NBCA | 1 | complete | (-) | 13 | GR |
| 10 | Day7 | coil & NBCA | 2 | partial | SAH due to vessel laceration | 8 | VS |
| 11 | 3m | NBCA | 1 | complete | (-) | 1 | GR |
| 12 | 8y | — | 0 | — | — | 2 | GR |
| 13 | 6y | NBCA | 1 | complete | (-) | 26 | MD |
| 14 | 1y | NBCA | 1 | complete | (-) | 19 | MD |

Table2: Treatment and outcomes of 14 patients

IVR: intervention, NBCA: N-butyl-cyanoacrylate, SAH: subarachnoid hemorrhage, F/U: follow up, GR: good recovery, MD: moderate disability, VS: vegetative state

【代表症例】

〈症例 1〉 3歳 男児, HHT possible

歩行時のふらつきの精査で行われたMR検査で左小脳半球にpial AVFを指摘された。神経学的には左小脳失調をわずかに認めていた。母親がHHTであった。血管撮影は左posterior inferior cerebellar artery (PICA)をfeederとするsingle feeder-single drainer typeのpial AVFで、シャント血流は静脈瘤から左inferior hemispheric veinを介して左横静脈洞へ流出していた (Fig.1A)。シャントポイントの手前でコイルを留置し、feeder occlusionを行った。塞栓直後の血管撮影は左PICAからのAV shuntは消失したが、新たに左anterior inferior cerebellar artery (AICA)からのAV shuntをわずかに認めるようになった(Fig. 1B,C)。合併症はなかった。術21ヵ月後のMR検査でAV shuntおよび静脈瘤の消失を確認した (Fig.1D)。

〈症例7〉 2歳4ヵ月 男児, CM-AVM

生後8ヵ月時に頭囲拡大および発達遅延の精査で脳底槽部にpial AVFを指摘された。他院で血管内治療が試みられたが非常にhigh flowな病変のためtrialで終了していた。入院時、頭囲は52cmと拡大しており、神経脱落症状はなかったが言語は一語文のみと発達遅延を認めていた。外表所見は右前額部、体幹、四肢にCMを認めた。また父と妹にも多発性のCMを認めていた。血管撮影は右anterior choroidal arteryがfeederで、シャント血流は静脈瘤を介して脳底静脈からガレン大静脈へ流出しているsingle feeder-single drainer typeのpial AVFであった (Fig.2A)。2本のマイクロカテーテルを用いて静脈瘤内からfeederにかけてコイルを留置して、AV shuntの消失が得られた (Fig.2B,C)。合併症はなかった。

〈症例12〉 8歳 女児, HHT definite

低体重で出生したため行われたスクリーニングMR検査で右前頭葉にpial AVFを指摘された。以後は年1回のMR検査で経過観察されていたが、徐々に静脈瘤は増大していた (Fig.3A)。また7歳時のMR検査からdrainerの描出が悪くなっていた。8歳1ヵ月時にMR検査が行われ (Fig.3B)、その翌日に強い頭痛を自覚した。8歳7ヵ月時に血管内治療目的で当院に入院した。神経脱落症状はなかった。鼻出血と両手背にtelangiectasiaを認め、母親と祖母がHHTであった。治療前に行ったMR検査で静脈瘤は血栓化してほぼ消失しており、pial AVFは自然閉塞していた (Fig.3C,D)。

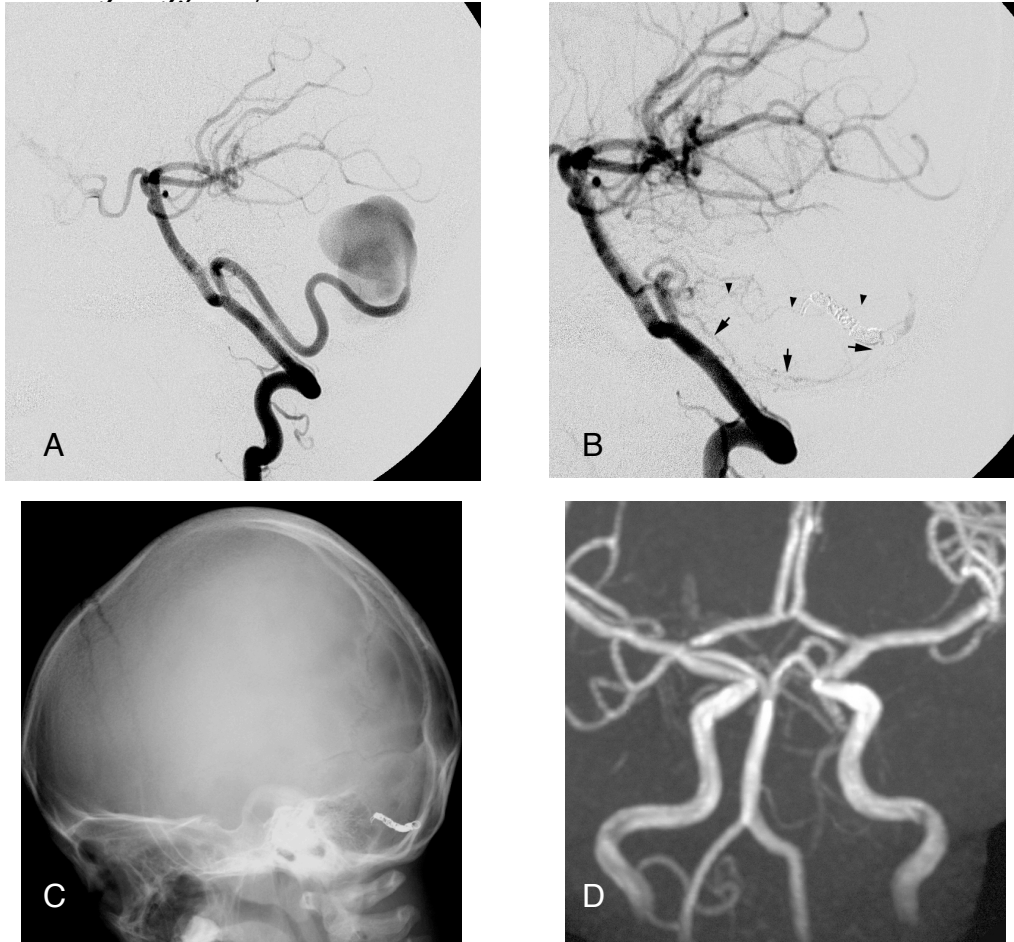


Fig.1: Left vertebral angiogram (VAG) (lateral view) (A) demonstrating a pial arteriovenous fistula fed by the left posterior inferior cerebellar artery (PICA). After the intervention, left VAG (lateral view) (B) demonstrating complete obliteration of arteriovenous shunt (AV shunt) from the left PICA. But new feeders from the left anterior inferior cerebellar artery (arrows and arrow heads) are recruited to the lesion. Skull X-ray (lateral view) (C) showing the deposited coils in the left PICA. MR angiography (D) 21 months after the intervention showing disappearance of AV shunt.

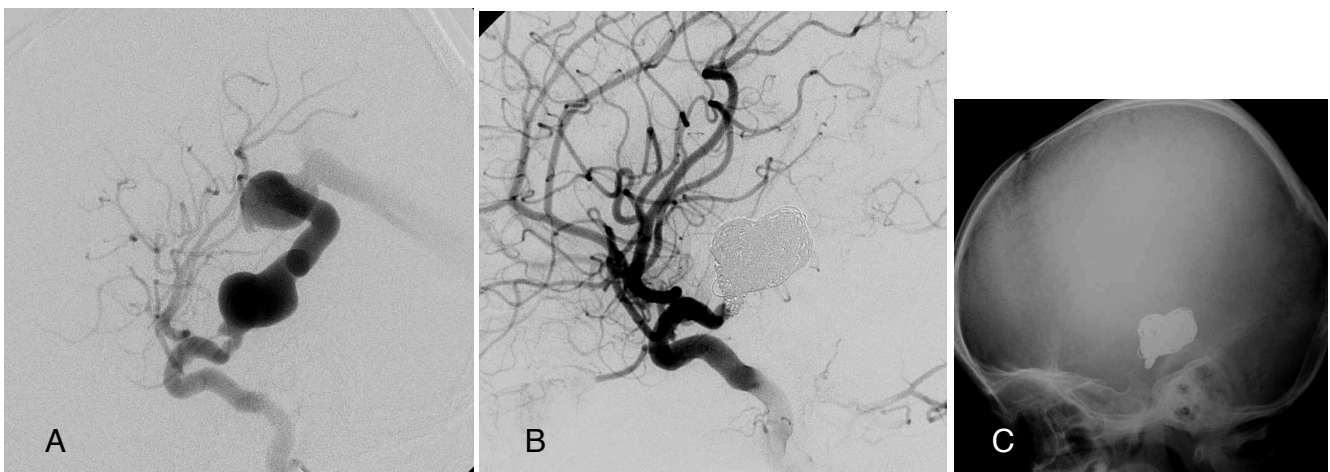


Fig.2: Right internal carotid angiogram (ICAG) (lateral view) (A) demonstrating a pial arteriovenous fistula (pial AVF) fed by the right anterior choroidal artery (AChA). After the intervention, right ICAG (lateral view) (B) demonstrating complete obliteration of the pial AVF and skull X-ray (lateral view) (C) showing deposited coils between the varix and the AChA feeder.

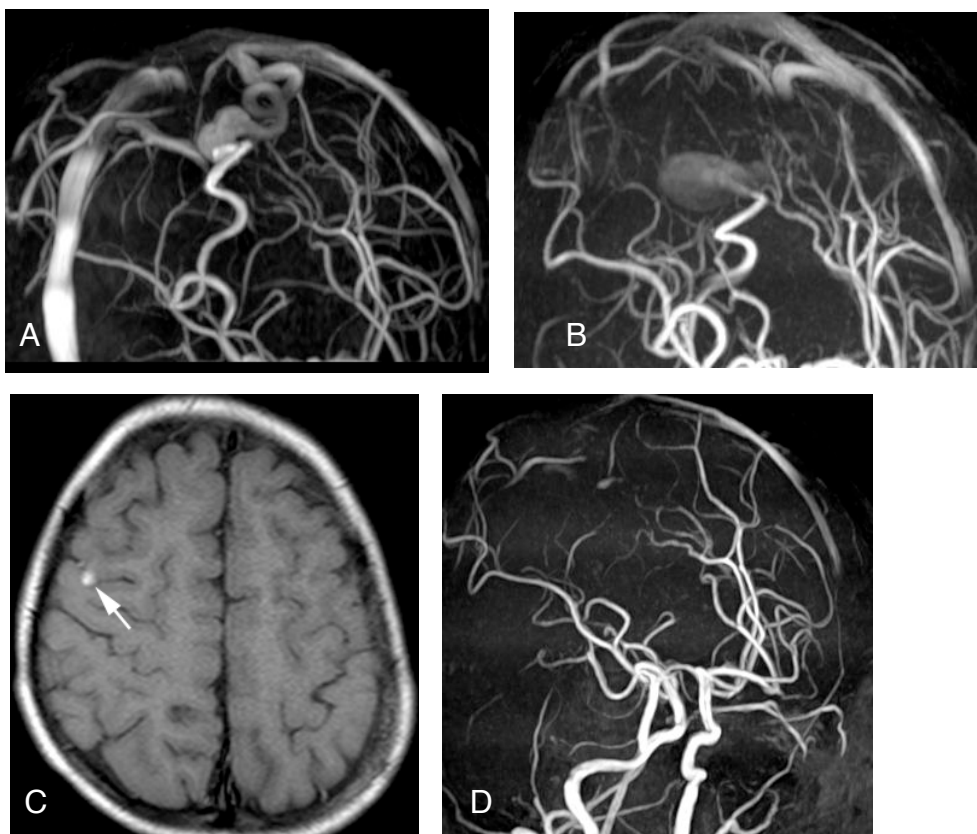
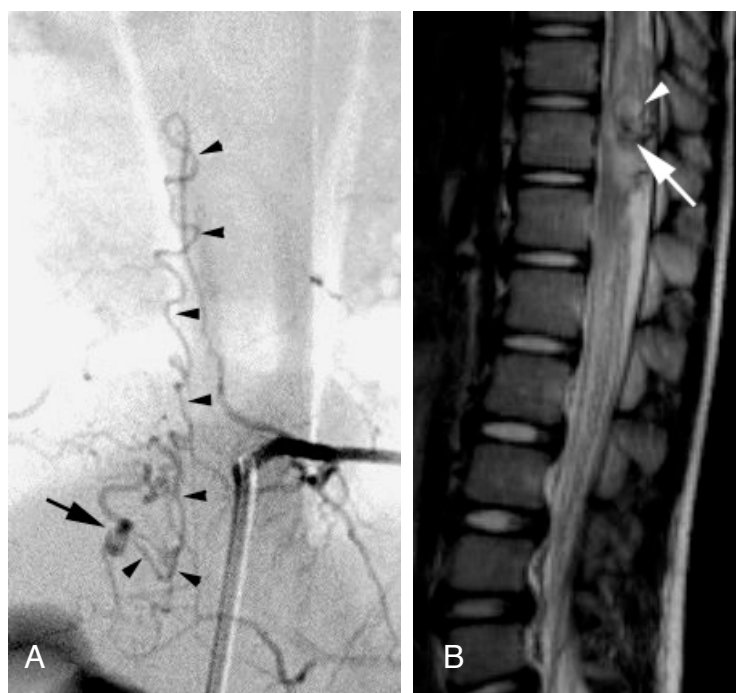


Fig.3A: MR angiography (MRA) at the age of 4 years showing a pial arteriovenous fistula (pial AVF) mainly fed by the right middle cerebral artery. 3B: MRA at the age of 8 years 1 month showing enlargement of the varix. The drainer is poor signal intensity. At the age of 8 years 7 months, T1-weighted MR image (C) and MRA (D) showing markedly shrinkage of the varix (arrow) and spontaneous obliteration of the pial AVF.

〈症例13〉 6歳 男児, HHT definite

2歳時に突然の左下肢麻痺を発症し, MR検査でhematomyeliaを認めた. 血管撮影で第10胸髄レベルにASAがfeederであるAVMを, 第11胸髄レベルにPSAがfeederであるpial AVF (Fig.4A)を指摘したが, いずれもmicro-AV shuntであったためinterventionは行わずに経過観察とした. 6歳時に突然の右下肢の脱力が出現した. 入院時, 神経学的には重度の右下肢麻痺と感覚障害を認めた. 鼻出血とpulmonary AVFを認めており, 父親, 姉, 祖母がHHTであった. MR検査で以前はなかったvarixを脊髄背側に認めており, その尾側にhematomyeliaを来していた (Fig.4B). 血管撮影ではAVMの形態は4年前と変わりがなかったが, AVFはmacro-AVFに変化しており, 大きな静脈瘤を伴っていた (Fig.4C). 左L2 radiculopial artery経由でマイクロカテーテルをシャントポイント直近まで進めて, 30%NBCAを2回注入してAV shuntは完全に消失した (Fig.4D). 合併症は



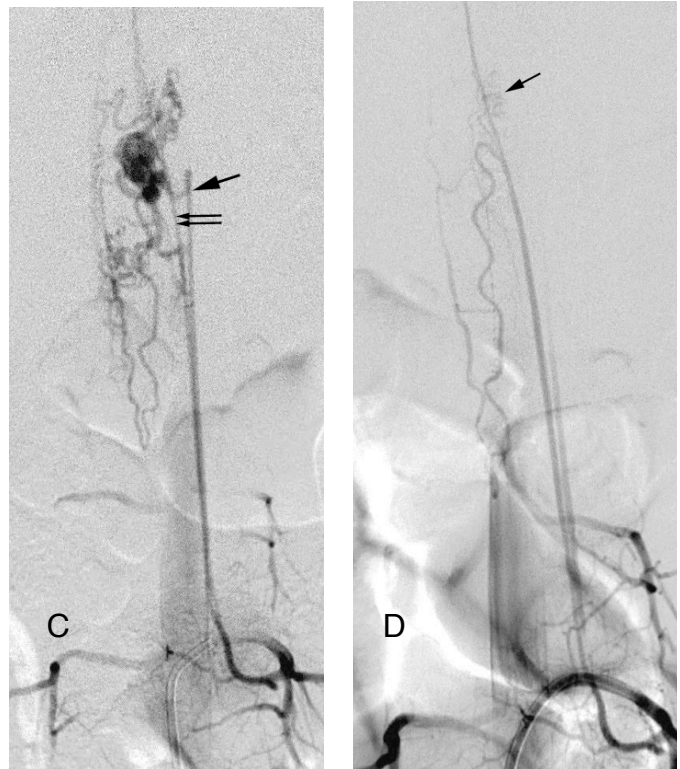
なく、右下肢麻痺は独歩可能なレベルまで改善した。

Fig.4A: At the age of 2 years, injection of the left Th10 intercostal artery demonstrating a pial arteriovenous fistula (pial AVF) (arrow) fed by the left posterior spinal artery (arrow heads).

4B: T2-weighted MR image (sagittal view) before the intervention showing hematomyelia (arrow) with marked edema of the spinal cord. The varix (arrow head) on the dorsal surface of the spinal cord is observed.

4C: Injection of the left L2 lumbar artery before the intervention demonstrating both the radiculopial artery (arrow) and radiculomedullary artery (double arrow). Angioarchitecture of the pial AVF changes to macro-AVF with a large varix.

4D: Injection of the left L2 lumbar artery after the intervention demonstrating complete obliteration of the pial AVF. Spinal AVM fed by anterior spinal artery is observed (arrow).



【考察】

Pial AVFはAVMと同様に主に軟膜下に存在するAV shunt疾患であるが、AVMと異なりfeederはnidusを介さずに直接drainerへ短絡している。典型的にはsingle feeder-single drainerの形態を呈して、シャントポイントの直後に静脈瘤を伴う。複数のfeederを認める場合でもシャントポイントは1カ所でsingle drainerであることが多い^{2,3,6-8,12,16-18}。以前はAVMの一形態として扱われていたが、AVMとは異なる臨床像を呈し、異なる治療戦略を要することから、現在では分けて認識されている^{6,8,16-18}。正確な発生頻度は不明であるが、脳pial AVFは脳AVMの3.2-4.7%^{8,15,18}、脊髄pial AVFは脊髄AVMの20%程度^{2,12}と稀であるが、15歳以下の小児例に限れば脳AVMの17%^{6,16,18}、脊髄AVMの33%¹²と、pial AVFは小児に多いのが特徴である^{6,7}。今回の14例も発症時期はすべて小児期であった。Lasjauniasら⁶は小児の脳pial AVFは男児に多く、テント上病変では新生児期から2歳未満の乳幼児期までの間に、テント下では乳幼児期以後に発症することが多いとしている。今回の脳pial AVFの12例では性差は認めず、発症時期もテント上の10例中で乳幼児期以前は2例のみで、理由は分からないがLasjauniasらとは異なる結果であった。症状は他の小児頭蓋内AV shunt疾患と同様に発症時の年齢により特徴的で、新生児期は心不全、呼吸不全などのsystemic symptomを、乳幼児期は巨頭症、水頭症などのhydrodynamic symptom、それ以後は発達遅延、頭痛、痙攣、神経脱落症状などのarteriovenous symptomを呈する⁵。また出血発症は13%と比較的稀である⁶。今回の症候性脳pial AVFの6例でも新生児期の1例は重度の心不全で、乳幼児期の1例は頭囲拡大と発達遅延で発症した。小児期に発症した4例中3例は痙攣を、1例は小脳失調を呈し、出血は1例

(8.3%)のみであった。小児の脊髄pial AVFはまとまった報告はなく、Rodeschら¹²は小児脊髄pial AVFの10例中8例が出血発症しており、出血の危険が高いとしているが、逆にCullenらの報告³では2歳未満では出血発症は9例中2例のみで、venous congestionやvarixによるmass effectによって症状を呈することが多い。今回の脊髄pial AVFはいずれも出血によるhematomyeliaで発症した。1例は2歳未満であったが、病変は頸髄レベルに存在し、脊髄AVMやpial AVFで出血を来しやすい部位である^{2,5,12}。

小児pial AVFの自然歴は脳、脊髄ともに十分に解明されていないが、いずれも保存的加療の予後は悪いと考えられている^{7,9,12}。今回、脳pial AVFの自然閉塞を1例経験した。脳AVMの自然閉塞は1%前後と報告されているが¹⁰、Pial AVFの自然閉塞は稀で、我々の渉猟しうる範囲ではこれまで2例の報告しかない^{4,13}。1

例は新生児例で2回の脳内出血の8ヵ月後に自然閉塞していた⁴⁾。もう1例は拍動性の耳鳴で発症した成人例で、静脈瘤内の部分血栓化と静脈瘤壁の石灰化を認めていた。診断血管撮影の7日後に強い頭痛を自覚し、その直後から耳鳴は消失して、病変は自然閉塞を来していた¹³⁾。われわれの症例はMR angiographyでdrainerの描出が徐々に悪くなっていたことから、drainer側の血栓化によって自然閉塞を来したと考えられた。

治療は脳、脊髄ともに外科的手術の報告もあるが^{14,15)}、血管内治療での経動脈的塞栓術が行われることが多い^{2,3,6-9,16-18)}。塞栓物質にはNBCA、Onyxやコイルが用いられているが、その選択は報告により様々である^{3,8,9,14,16-18)}。われわれは病変の部位、feederの蛇行の程度、正常血管の分枝の有無などによりNBCAとコイルを使い分けている。Feeder occlusionで病変が消失することもあるが⁸⁾、症例1のようにmain feederの閉塞直後に他のpial arteryがシャントポイントへrecruitされることもある¹⁷⁾。したがって再発を起ささないためには、いずれの塞栓物質を選択しようがシャントポイントをしっかりと閉塞することが重要と考えている。

Pial AVFやAVMはHHTやCM-AVMといった遺伝性疾患との関連が知られている^{1,3,6,7,11,12,14,16,18)}。両者とも常染色体優性遺伝で、原因遺伝子にHHTでは endoglinやactivin receptor-like kinase type 1 (ALK-1)などが¹⁾、CM-AVMはRASA1が同定されている^{11,14)}。HHTではAVMやpial AVFの合併が脳で約10%、脊髄で約1%の頻度で認められる¹⁾。一方、CM-AVMでは脳で約7%に認められ¹¹⁾、脊髄では5例の報告を認めるのみである¹⁴⁾。逆に小児の脳pial AVFでは約30%にHHTの合併が認められ、その特徴として静脈瘤の存在や多発病変が挙げられている^{6,18)}。また小児の脊髄pial AVFではHHTの合併が約50%と高頻度である^{3,7,12)}。今回の14例ではHHTの合併を5例(35.7%)で、CM-AVMを2例(14.3%)で認めた。さらにHHTの5例中3例が多発病変で、2例は脳pial AVFと脳AVMが、1例は脊髄pial AVFと脊髄AVMが合併していた。HHTやCM-AVMはいずれも特徴的な皮膚病変を有しているが、それは一見してわかるものから、注意深く診察しないと見つからないものまで様々であり、また小児期には皮膚病変が明らかになっていない場合もある。しかし小児のpial AVFではこれらの疾患が高頻度に合併しており、それを念頭に置いて皮膚所見にも注意を払い、家族への問診や診察も積極的に行う必要がある。

【結語】

Pial AVFは小児に多く認められ、脳では年齢に応じて特徴的な症状を、脊髄では出血によって病変のレベルに応じた症状を呈した。経動脈的塞栓術で病変の消失は得られるが、シャントポイントの閉塞に留置して行う必要がある。小児pial AVFではHHTやCM-AVMが高頻度に合併するため、病変のみではなく皮膚所見にも注意を払い、家族に対しても積極的に問診や診察を行う必要がある。

参考文献

1. Begbie ME, Wallace GM, Shovlin CL: Hereditary haemorrhagic telangiectasia (Osler-Weber-Rendu syndrome): a view from the 21st century. *Postgrad Med J* 79: 18-24, 2003
2. Berenstein A, Lasjaunias P, ter Brugge KG: Spinal arteriovenous malformations. *Surgical Neuroangiography*, vol.2.2 Clinical and endovascular treatment aspects in adults, Berlin, Springer-Verlag, 2004, 738-847
3. Cullen S, Alvarez H, Rodesch G, et al: Spinal arteriovenous shunts presenting before 2 years of age: analysis of 13 cases. *Childs Nerv Syst* 22: 1103-1110, 2006
4. Hanigan WC, Brady T, Medlock M, et al: Spontaneous regression of giant arteriovenous fistulae during the perinatal period. *J Neurosurg* 73: 954-957, 1990
5. Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A: Introduction and general comments regarding pediatric arteriovenous shunts. *Surgical Neuroangiography*, vol.3 Clinical and interventional aspects in children, Berlin, Springer-Verlag, 2006, p27-104
6. Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A: Cerebral arteriovenous fistulas. *Surgical Neuroangiography*, vol.3 Clinical and interventional aspects in children, Berlin, Springer-Verlag, 2006, 227-289
7. Lasjaunias P, ter Brugge KG, Berenstein A: Spinal cord arteriovenous malformations. *Surgical Neuroangiography*, vol.3 Clinical and interventional aspects in children, Berlin, Springer-Verlag, 2006,

721-766

8. Lv X, Jiang C, Li Y, et al. Clinical outcomes of endovascular treatment for intracranial pial arteriovenous fistulas. *World Neurosurg* 73: 385-390, 2010
9. Nelson K, Nimi Y, Lasjaunias P, et al: Endovascular embolization of congenital intracranial pial arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 2: 309-317, 1992
10. Patel MC, Hodgson TJ, Kemeny AA, et al: Spontaneous obliteration of pial arteriovenous malformations: A review of 27 cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 22: 531-536, 2001
11. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, et al: Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. *Hum Mutat*; 2008, 29: 959-965
12. Rodesch G, Hurth M, Alvarez H, et al: Angio-architecture of spinal cord arteriovenous shunts at presentation. Clinical correlations in adults and children. The Bicêtre experience on 155 consecutive patients seen between 1981-1999. *Acta Neurochir (Wien)* 146: 217-226, 2004
13. Santosh C, Teasdale E, Molyneux A: Spontaneous closure of an intracranial middle cerebral arteriovenous fistula. *Neuroradiology* 33: 65-66, 1991
14. Thiex R, Mulliken JB, Revencu N, et al: A novel association between RASA1 mutations and spinal arteriovenous anomalies. *AJNR Am J Neuroradiol* 31:775-779, 2010
15. Tomlinson FH, Rüfenacht DA, Sundt TM Jr, et al: Arteriovenous fistulas of the brain and the spinal cord. *J Neurosurg* 79: 16-27, 1993
16. Yoshida Y, Weon YC, Sachet M, et al: Posterior cranial fossa single-hole arteriovenous fistulae in children: 14 consecutive cases. *Neuroradiology* 46: 474-481, 2004
17. Youn SW, Han MH, Kwon BJ, et al: Coil-based endovascular treatment of single-hole cerebral arteriovenous fistulae: experiences in 11 patients. *World Neurosurg* 73: 2-10, 2010
18. Weon, YC, Yoshida Y, Sachet J, et al: Supratentorial cerebral arteriovenous fistulas (AVFs) in children : review of 41 cases with 63 non choroidal single-hole AVFs. *Acta Neurochir (Wien)* 147:17-31, 2005