



Malformaciones vasculares congénitas en pediatría: revisión bibliográfica

Congenital vascular malformations in pediatrics: literature review

Janeth del Pilar López Sevilla

Universidad San Francisco de Quito
<https://orcid.org/0000-0003-2128-8325>

Alexandra Abigail Encalada Pardo

Universidad Católica de Cuenca
<https://orcid.org/0000-0003-4481-7277>

Genesis Tairy Moreno Vega

Consultorio Narcisca de Jesús
<https://orcid.org/0009-0007-8384-1460>

José David Vega Murgueitio

Universidad Tecnológica Equinoccial
<https://orcid.org/0009-0008-3424-3349>

Michael Raúl Arévalo Riera

Hospital General San Vicente de Paúl
<https://orcid.org/0009-0008-8038-6797>

Raúl Alejandro Sandoya Paucar

Universidad Tecnológica Equinoccial
<https://orcid.org/0009-0008-8030-1693>

Dayana Jazmín Gualli Asadobay

Centro de Salud Tarapoa
<https://orcid.org/0009-0009-2092-7560>

Fabián Darío Arias Rodríguez

Hospital Baca Ortiz
<https://orcid.org/0000-0002-9420-4738>

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones vasculares son anomalías vasculares congénitas que se originan debido a una angiogénesis desorganizada, más comúnmente por mutaciones genéticas somáticas espontáneas. **Objetivo:** La presente revisión tiene como objetivo detallar la anatomía y embriología normal del desarrollo vascular así como la clasificación, epidemiología, etiología y manejo de las malformaciones vasculares en la población pediátrica. **Métodos:** Para la realización de la presente revisión bibliográfica se utilizaron diferentes fuentes bibliográficas obtenidas de motores de búsqueda como PubMed®, Scopus® y Google Scholar®, posteriormente a ello se seleccionaron los artículos que aportaban al objetivo del presente documento para su elaboración. **Discusión:** Las anomalías vasculares se dividen en dos grandes categorías: tumores vasculares y malformaciones vasculares. Estas últimas se dividen a su vez en diferentes subtipos según la parte del sistema vascular o linfático afectada y si son parte de un síndrome subyacente. Se cree que las malformaciones vasculares están presentes al nacer debido a una alteración en las etapas tempranas del desarrollo, pudiendo ser asintomáticas hasta más tarde. En la infancia, estas pueden causar problemas desde un punto de vista estético hasta complicaciones neurológicas y coagulopatías. El tratamiento moderno de las malformaciones vasculares requiere un equipo multidisciplinario que ofrezca a los pacientes una gama de opciones de tratamiento médico, quirúrgico y percutáneo con cuidados de apoyo.

Palabras clave: malformación arteriovenosa; malformación linfática; anomalías vasculares; malformación vascular; malformación venosa; pediatría.

ABSTRACT

Introduction: Vascular malformations are congenital vascular anomalies that arise due to disorganized angiogenesis, most commonly due to spontaneous somatic genetic mutations. **Objective:** The present review aims to detail the normal anatomy and embryology of vascular development as well as the classification, epidemiology, etiology and management of vascular malformations in the pediatric population. **Methods:** To carry out this bibliographic review, different bibliographic sources obtained from search engines such as PubMed®, Scopus® and Google Scholar® were used; after that, the articles that contributed to the objective of this document were selected for its preparation. **Discussion:** Vascular anomalies are divided into two broad categories: vascular tumors and vascular malformations. The latter are further divided into different subtypes depending on the part of the vascular or lymphatic system affected and whether they are part of an underlying syndrome. It is believed that vascular malformations are present at birth due to an alteration in the early stages of development and may be asymptomatic until later. In childhood, these can cause problems from an aesthetic point of view to neurological complications and coagulopathies. Modern treatment of vascular malformations requires a multidisciplinary team that offers patients a range of medical, surgical, and percutaneous treatment options with supportive care.

Keywords: arteriovenous malformation; lymphatic malformation; vascular anomalies; vascular malformation; venous malformation; pediatrics.

INTRODUCCIÓN

Las anomalías vasculares congénitas (MVC) son anomalías poco comunes en el desarrollo del sistema vascular, con una prevalencia estimada de aproximadamente el 1 al 1,5%. Estas anomalías pueden evidenciarse al nacer o manifestarse más tarde en la vida a medida que el cuerpo se desarrolla. Las malformaciones vasculares normalmente se clasifican como malformaciones de alto o bajo flujo. Las malformaciones vasculares congénitas de alto flujo consisten en malformaciones arteriovenosas (MAV) y fistulas arteriovenosas. (1) Las malformaciones vasculares congénitas de bajo flujo consisten en malformaciones venosas (MV) y malformaciones linfáticas (ML). La presentación clínica es variable y el tratamiento puede presentar desafíos. Una vez sintomáticos, los pacientes sufren dolor, sangrado, úlceras, infecciones o fuga linfática, según el subtipo de vasos afectados. La presentación clínica varía ampliamente y el tratamiento puede ser un desafío debido a la rareza de la enfermedad y las posibles dificultades del tratamiento. (2) El tratamiento incluye manejo conservador, cirugía, escleroterapia, embolización y terapia farmacológica. En la actualidad, se realizan procedimientos percutáneos y endovasculares como tratamiento principal para niños con estas lesiones. (1,2).

MATERIALES Y MÉTODOS

Para la realización de la presente revisión bibliográfica se han utilizado diferentes fuentes bibliográficas primarias y secundarias obtenidas de motores de búsqueda como PubMed®, Scopus® y Google Scholar®, a través de las siguientes palabras clave y términos MeSH: "arteriovenous malformation"; "lymphatic malformation"; "vascular anomalies"; "vascular malformation"; "venous malformation"; "pediatrics". Como filtros adicionales se utilizaron en el tipo de artículo: "meta-analysis", "randomized controlled trial", "clinical trial", "review", "systematic review" y se filtró por los trabajos publicados en los últimos 5 años. La búsqueda arrojó 1.605 resultados y se los discriminó de acuerdo a la pertinencia y relevancia del título de los artículos. Luego de este proceso, se descartaron 1.560 manuscritos y 45 artículos continuaron en el proceso de análisis. Los investigadores a continuación evaluaron el resumen. Finalmente, se descartaron 25 artículos y 20 fueron seleccionados para la realización de este artículo de revisión.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Definición

Las malformaciones vasculares periféricas corresponden a un grupo amplio de lesiones vasculares, cuyo origen es a partir errores que aparecen en el periodo de formación embrionaria. Estas anomalías pueden afectar a cualquier parte del cuerpo, además se encuentran desde pequeñas lesiones asintomáticas, hasta entidades que llegan amenazar la vida de los que lo sufren. (3)

Desarrollo embriológico y anatómico normal vascular

El sistema vascular periférico está conformado por todos aquellos vasos sanguíneos que se encuentran fuera del corazón; este sistema se clasifica en la aorta y sus ramas las arteriolas, capilares, vénulas y venas que retornan la sangre al corazón. La función y estructura de cada segmento del sistema vascular periférico varía según el tejido que irriga; además los vasos sanguíneos están constituidos por tres capas; la adventicia la cual proporciona soporte estructural y forma al vaso; la túnica media compuesta de tejido elástico y muscular que regula el diámetro interno del vaso y finalmente la túnica íntima la cual proporciona una vía sin fricción para el movimiento de la sangre. (4)

Los vasos sanguíneos al igual que las células hemáticas se originan del mesodermo; el desarrollo vascular ocurre a través de la vasculogénesis a partir de islotes sanguíneos, y angiogénesis por medio de vasos ya existentes. El sistema vascular principal constituido por la aorta dorsal y venas cardinales se forma por vasculogénesis; mientras que el resto del sistema vascular se desarrolla a través de la angiogénesis; los patrones de crecimiento están definidos y orientados por factores de crecimiento. Los primeros islotes sanguíneos surgen en el mesodermo a las 3 semanas de desarrollo embrionario, además las células mesodérmicas son inducidas para producir hemangioblastos el cual es un precursor común en la formación de vasos sanguíneos y células hemáticas. (5)

El FGF2 induce el desarrollo de los islotes sanguíneos a partir de células mesodérmicas, estimuladas por VEGF, producido por células mesodérmicas circundantes para formar células y vasos sanguíneos. Los hemangioblastos se diferencian en angioblastos, precursores de los vasos sanguíneos, inducidos por VEGF para formar células endoteliales y vasos sanguíneos primitivos (6). Una vez establecido un lecho vascular primario, se producen vasos adicionales a través de la

angiogénesis, mediada por el factor VEGF. La maduración y formación final del sistema vascular son reguladas por el PDGF y el TGF-β. La diferenciación en arterias, venas y el sistema linfático es inducida por los angioblastos, mediante el morfógeno SSH, que estimula la expresión de VEGF, activando la vía NOTCH para el desarrollo arterial mediante EPHRINA B2, mientras suprime el desarrollo de células venosas. Además, el gen EPHB4, específico de las venas, es regulado positivamente por la vía NOTCH. (5,6)

Epidemiología y factores de riesgo

Los datos epidemiológicos de las malformaciones vasculares periféricas son confusos, ya que es necesario tener un sistema de clasificación más elaborado y preciso que ayude a establecer una incidencia y prevalencia correcta. Sin embargo se ha realizado algunas estimaciones de frecuencia de aparición en la población general que es de aproximadamente 0,8 a 1%. Se presenta en el 40% en la región de cabeza y cuello, el 35% en extremidades superiores e inferiores, en el tórax y tronco el 25%, así como se puede expresar en los órganos del tracto gastrointestinal y urogenital en el 10%. Las malformaciones vasculares arteriales aparecen en el 0,1 a 0,2% de la población, las venosas entre el 1 al 4%, las linfáticas en el 0,1 al 0,2% y las malformaciones arteriovenosas representan menos de un tercio de las malformaciones vasculares (7). Los antecedentes familiares son factor de riesgo para sufrir malformaciones vasculares periféricas, identificar las variantes genéticas patógenas puede ayudar a diferenciar entre una alteración de línea germinal que involucra mutaciones familiares o hereditarias y alteraciones somáticas adquiridas. Se proponen algunos factores de riesgo ambientales donde exista contaminación, exposición a hidrocarburos, hábitos nocivos como el tabaquismo, alcoholismo, sin embargo, no se ha establecido una asociación específica con las malformaciones vasculares periféricas. (8,9)

Etiología

Las malformaciones aparecen por errores de la formación vascular aproximadamente entre la cuarta y décima semana de gestación, donde por mutaciones genéticas aparece una disfunción en la regulación de la proliferación endotelial y la apoptosis. Las células endoteliales arteriales expresan efrina-B₂ y las células endoteliales venosas expresan efrina-B₄ las cuales ayudan a la vasculogénesis, las cuales están involucradas en la malformación vascular. Además, en el sistema linfático se cree que se desarrolla a partir de venas preexistentes y expresan el receptor único para el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF3 o Flt-4) y cualquier alteración pueden desencadenar en una malformación linfática (10). Pueden estar relacionadas con diferentes síndromes como Klippel -Trenaunay, Sturge -Weber, Rendu -Osler, Bonnet -Dechaune-Blanc, Cobb, Parkes -Weber, Maffucci, Bean, entre otros que tienen su propia etiología. (10)

Clasificación

Las malformaciones vasculares congénitas (MVC) incluyen una variedad de lesiones que se clasifican según sus características hemodinámicas y el tipo de vasos, como arterias y venas (malformaciones arteriovenosas o fístulas; MAV), venas (malformaciones venosas; VM), vasos linfáticos (malformaciones linfáticas; LM), capilares u una combinación de estas. Las MAV son lesiones de alto flujo, mientras que las otras son de bajo flujo. A menudo afectan la piel, tejidos blandos y ocasionalmente huesos y vísceras. Su aparición depende de la localización anatómica, el tipo de vasos involucrados y el momento del desarrollo. Tienden a crecer constantemente y pueden expandirse repentinamente debido a infecciones, cambios hormonales o trauma (10). En 1982, Mulliken y Glowacki propusieron un sistema fundamental para clasificar las anomalías vasculares, diferenciándolas entre tumores y malformaciones. Esta clasificación fue ampliada en el taller del International society for the study of vascular anomalies (ISSVA) cuya última actualización es del año 2018 (Dasgupta & Fishman, 2014);_ tubo el objetivo de realizar un consenso multidisciplinario de diferentes áreas para mejorar el conocimiento de estas lesiones vasculares. Esta clasificación muestra vínculos con varias explicaciones puestas en tablas, a pesar de ello de manera general las anomalías vasculares se clasifican principalmente en 2 tipos los tumores vasculares y las malformaciones vasculares. (11). En la tabla 1 se describe una versión abreviada de la clasificación de ISSVA 2014:

Tabla 1. Clasificación ISSVA 2014 de las anomalías vasculares

Tumores vasculares	Malformaciones vasculares			
Benignos <ul style="list-style-type: none"> Hemangioma infantil Hemangioma congénito Angioma en penacho Granuloma piógeno Otros 	Simples <ul style="list-style-type: none"> Capilares Linfáticas Venosas Arteriovenosas 	Combinadas MVC, MCL, MLV, MCLV, MCAV, MCLAV, otras	De grandes vasos Afecta Linfáticos, venas, arterias Anomalías de Origen, curso, número, longitud Diámetro (aplasia, hipoplasia, estenosis) válvulas comunicación (FAV) persistencia (de vaso embrionario)	Con anomalías asociadas Sd. de Klippel - Trenaunay Sd. de Parkes - Weber Sd. de Sturge - Weber Sd. Cloves Otros
Localmente agresivos <ul style="list-style-type: none"> Hemangioendotelioma kaposiforme Sarcoma de Kaposi Otros 	<ul style="list-style-type: none"> Fistula arteriovenosa 			
Malignos <ul style="list-style-type: none"> Angiosarcoma Otros 				

(Obtenido de: Dasgupta et al, 2014). Abreviaturas: MVC: Malformación venocapilar, MCL: Malformación capilar-linfática, MLV: Malformación linfático venosa, MCLV: Malformación capilar linfático venosa, MCAV: Malformación capilar arterio-venosa, MCLAV: Malformación capilar linfático arterio-venosa.

Los tumores se subclasifican en:

- Benigno, donde podemos encontrar el hemangioma infantil, congénito y angioma en penacho.
- Localmente agresivo o límite, donde están el hemangioendotelioma kaposiforme y sarcoma de Kaposi.
- Maligno, donde está el angiosarcoma y hemangioendotelioma.

Las malformaciones vasculares se subclasifican en 4 subtipos:

- El tipo simple, que a su vez se subclasifica en malformaciones capilares, linfáticas, venosas y arteriovenosas.
- En el tipo combinado, se encuentran 2 o más malformaciones simples en una misma lesión.
- La malformación de vasos sanguíneos principales, que tienen nombres anatómicos.
- Asociadas a otras anomalías, que comprenden anomalías de tejidos blandos y síndromes relacionados.

Las enfermedades raras se clasifican como anomalías vasculares provisionalmente no clasificadas. (10)

A continuación se describen brevemente cada uno de los tipos de malformaciones vasculares:

1. Malformaciones arteriovenosas (MAV)

Las malformaciones arteriovenosas, que representan entre el 3% y el 20% de todas las malformaciones vasculares congénitas, son complejas. Se caracterizan por un nido de comunicación directa entre arterias y venas sin un lecho capilar intermedio, lo que provoca un flujo sanguíneo de alta velocidad. Los pacientes experimentan inflamación del tejido blando, dolor, sangrado, y úlceras. Con el tiempo, la derivación arteriovenosa de alto volumen puede provocar insuficiencia cardíaca. Se ha desarrollado un sistema de estadificación clínica y clasificación de la angioarquitectura realizada por Schöbinger para guiar el tratamiento de las MAV (Tabla 2) (11).

Tabla 2. Clasificación de Schöbinger de Malformaciones Arteriovenosas

Etapa 1 – Inactividad	Mancha rosada-azulada, calor, derivación arteriovenosa en el Doppler
Etapa 2 – Expansión	Estadio I más agrandamiento, pulsaciones, frémito, soplo y venas tortuosas/tensas
Etapa 3 – Destrucción	Estadio II más cambios distróficos en la piel, ulceración, sangrado, necrosis tisular. Pueden presentarse lesiones óseas líticas.
Etapa 4 - Descompensación	Estadio III más insuficiencia cardíaca congestiva con aumento del gasto cardíaco e hipertrofia del ventrículo izquierdo

Nota. (Obtenido de: Bouwman et al, 2024)

2. Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas son la forma predominante de malformaciones vasculares. Se presentan como inflamaciones compresibles de los tejidos blandos, generalmente de color azulado en lesiones superficiales, que se expanden según la posición o en respuesta al flujo sanguíneo aumentado. Estas malformaciones consisten en canales venosos serpenteados, con falta o insuficiencia de válvulas, lo que ocasiona estasis del flujo sanguíneo y la posible formación de flebolitos. El principal síntoma es el dolor debido a la hinchazón y trombosis interna, pudiendo asociarse con coagulación intravascular localizada, expresada como niveles sistémicos elevados de dímeros D y niveles reducidos de fibrinógeno. Algunas de estas malformaciones pueden formar parte de síndromes como el de Klippel-Trenaunay, nevo con ampolla de goma azul y la anomalía vascular fibroadiposa (FAVA). Este último se manifiesta intrafascial, con infiltración fibrótica difusa del músculo, lo que resulta en la contractura de la extremidad. (12)

3. Malformaciones linfáticas (ML)

Las malformaciones linfáticas representan entre el 10 y el 30% de todas las malformaciones vasculares, y se detectan mayormente al nacer o dentro de los dos primeros años de vida con síntomas como lesiones blandas, dolor, hinchazón, sangrado, fuga linfática e infecciones recurrentes. Se clasifican en macroquísticas, microquísticas o mixtas basado en el tamaño y accesibilidad de los quistes. Se localizan principalmente en la cabeza y el cuello, y en casos raros cerca de las vías respiratorias. En situaciones de riesgo para las vías respiratorias al nacer, se puede realizar una terapia intraparto ex-útero (EXIT, por sus siglas en inglés). Al igual que en las MV, las ML se pueden clasificar como comunes dentro de la clasificación ISSVA o como anomalías linfáticas complejas, como la linfangiomatosis generalizada o la enfermedad de Gorham-Stout. (10,12)

Diagnóstico

Un gran número de malformaciones vasculares pueden ser identificadas mediante evaluación clínica (figura 1). Para el diagnóstico y tratamiento de estas afecciones, las imágenes desempeñan un papel fundamental. La ecografía, la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son técnicas de imagen no invasivas ampliamente utilizadas. Estas modalidades pueden emplear agentes de contraste o técnicas de marcado para visualizar el flujo sanguíneo o la estructura de los vasos, como en el caso de la angiografía por TC (figura 2) o la angiografía por RM. (13).

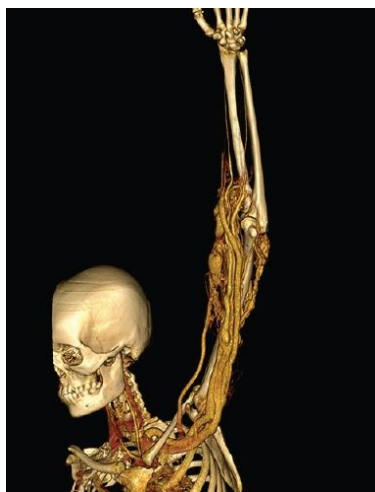
Figura 1. Evaluación clínica de varias malformaciones vasculares



Nota. (Obtenido de: Schmidt et al, 2021). A) Malformación venosa en dedo, B) Malformación capilar en cuello, C) Malformación linfática en cuello, D) Malformación arteriovenosa en mano)

Los hemangiomas infantiles presentes al nacer experimentan la mayor parte de su crecimiento en las primeras semanas de vida, y el 80% de su desarrollo superficial se completa antes de los 3 meses de edad. Si bien los hemangiomas infantiles pueden ser diagnosticados clínicamente, en casos de diagnóstico incierto, la ecografía, la tomografía computarizada o la resonancia magnética pueden resultar útiles. En la ecografía, muestran formas de onda arteriales y suelen presentar una apariencia hipoecoica con tejido sólido de densidad intermedia. En la resonancia magnética, en comparación con el tejido muscular circundante, muestran una intensidad similar en T1, una mayor intensidad en T2 y presentan un realce destacado (14).

Figura 2. Angio TC con malformación arteriovenosa en brazo izquierdo



Nota. (Obtenido de: Schmidt et al, 2021)

Las malformaciones capilares son congénitas y permanecen de por vida. Comienzan como manchas rojas planas en la infancia y luego se vuelven nódulos púrpuras elevados en la mediana edad. Estas lesiones pueden experimentar sangrado, y se pueden diagnosticar clínicamente o mediante resonancia magnética para detectar síndromes asociados como el de Sturge-Weber. Se distinguen de los hemangiomas infantiles y del hemangioendoteloma kaposiforme por características específicas. El 90% de las malformaciones capilares faciales son unilaterales y siguen la distribución dermatomal del trigémino. (13,14)

Las malformaciones venosas suelen diagnosticarse clínicamente y manifestarse al nacer, creciendo con el tiempo. El rápido crecimiento puede ser estimulado por lesiones traumáticas, cambios hormonales o infección. Se pueden detectar fácilmente mediante ecografía y Doppler color debido a los flebolitos, y su extensión se puede determinar mediante resonancia magnética. El tratamiento se reserva para aquellas malformaciones que sean sintomáticas o impacten negativamente la apariencia estética. (15).

La mayoría de las malformaciones linfáticas son detectadas al nacer y son asintomáticas en la primera infancia. El 50 – 75 % se diagnostica al nacer, mientras que el restante 80 - 90% se detecta a los 2 años. Pueden diagnosticarse clínicamente sin imágenes, pero la intervención puede ser necesaria si aparecen síntomas como distorsión de tejidos, sangrado frecuente y celulitis. Las imágenes de ecografía y resonancia magnética pueden revelar diferencias entre las malformaciones linfáticas macroquísticas y microquísticas. (15)

Aunque muchas MAV del cuero cabelludo están presentes desde el nacimiento, la mayoría son asintomáticas hasta la edad adulta. Generalmente se descubren como hallazgos incidentales en las imágenes. A medida que crecen, pueden causar síntomas como dolor, desfiguración o sangrado, que tienden a intensificarse por traumas, embarazo o cambios hormonales. Los antecedentes, exámenes físicos, ecografía, resonancia magnética y angiografía son métodos útiles para evaluar y distinguir las MAV, así como para planificar el tratamiento de embolización (16). Finalmente, las Fístulas Arteriovenosas (FAV) pueden ser congénitas o adquiridas y pueden causar dolor, dolores de cabeza punzantes, necrosis del cuero cabelludo y soplos. La mayoría de las FAV congénitas no presentan síntomas hasta la edad adulta media. Durante la pubertad, menstruación y embarazo, es común que las FAV experimenten un crecimiento rápido. La angiografía por sustracción digital es el estándar de oro para el diagnóstico, aunque la resonancia magnética también puede proporcionar imágenes precisas. El alto flujo puede llevar a la insuficiencia cardíaca de alto gasto. (15,16)

Manejo

1. Manejo conservador

El enfoque conservador es adecuado para malformaciones vasculares asintomáticas, síntomas leves, y cuando los riesgos del tratamiento superan los de la enfermedad. El camuflaje cosmético puede mejorar la apariencia. Las prendas de compresión pueden reducir síntomas y prevenir complicaciones. El cuidado adecuado de la piel, heridas y úlceras también forma parte del enfoque conservador. (16)

2. Cirugía

En caso de lesiones sintomáticas se podría realizar un manejo invasivo para tratar la malformación vascular. El manejo invasivo tradicional de las malformaciones vasculares era la resección quirúrgica. Esto puede resultar complicado debido a las numerosas conexiones vasculares, especialmente en las MAV, y a la infiltración del tejido circundante. (17)

La resección de las malformaciones vasculares congénitas se ha asociado con una pérdida significativa de sangre, daño colateral a los tejidos circundantes (tejidos blandos, nervios, sistema musculoesquelético), problemas en las heridas y recurrencia, particularmente en el caso de resecciones radicales subóptimas. Los estudios recientes sobre resección quirúrgica de MVC incluyen principalmente MV y ML. Se informó una respuesta completa en 37 a 94% y recurrencia en 12 a 38%. Las tasas de complicaciones oscilaron entre 9 y 18% y con mayor frecuencia incluyeron hematoma, seroma, infección y complicaciones nerviosas. Aunque hoy en día todavía se realiza la resección quirúrgica, el tratamiento endovascular suele ser el tratamiento primario de elección. El tratamiento endovascular se puede combinar con la cirugía, ya sea para realizar una citorreducción en caso de deterioro funcional precedido o no de escleroterapia, o como último paso para eliminar la masa residual. (17)

3. Embolización / Escleroterapia

Cuando se comenzó a considerar tratamientos menos invasivos, la escleroterapia y la embolización surgieron como alternativas a la cirugía para tratar las malformaciones vasculares cerebrales. Estas técnicas consisten en inyectar agentes químicos en los vasos sanguíneos para inactivar la malformación. Se pueden emplear diferentes productos químicos, como etanol, espirales, colas, Onyx, bleomicina, polidocanol, doxiciclina, entre otros. La elección del agente a utilizar depende del tipo específico de malformaciones vasculares, la ubicación y la extensión de la lesión, o la experiencia del centro médico. La diferencia entre la escleroterapia y la embolización radica en cómo actúan los agentes; la embolización obstruye los vasos generalmente mediante métodos mecánicos, mientras que la escleroterapia destruye el revestimiento vascular provocando inflamación, coagulación y fibrosis. (18)

Aunque la escleroterapia y la embolización superan la mayoría de las desventajas de la cirugía abierta, esta terapia también tiene sus inconvenientes. Las posibles complicaciones incluyen problemas con las heridas, lesiones nerviosas y trombosis venosa profunda. Además, se han informado algunas complicaciones sistémicas graves, principalmente después del uso de dosis altas, como hipertensión pulmonar y paro cardíaco en el caso del etanol y fibrosis pulmonar en el caso de la bleomicina. Por lo tanto, la dosis y el volumen del agente utilizado por sesión y durante la vida del paciente están restringidos. En consecuencia, los pacientes frecuentemente requieren múltiples sesiones de escleroterapia o embolización. (19)

4. Tratamiento médico

Dentro del contexto de las malformaciones vasculares congénitas, la terapia médica puede ser una opción de

tratamiento complementaria o primaria en la práctica actual. Puede aliviar el dolor, tratar la anemia, las infecciones y las complicaciones hemostáticas, ofreciendo también profilaxis antibiótica a largo plazo en caso de infecciones. Además, los pacientes con coagulopatía intravascular localizada pueden beneficiarse de la heparina de bajo peso molecular o de anticoagulantes orales. (19)

Durante la última década, se ha incrementado la investigación sobre el uso de la proliferación celular como objetivo terapéutico en medicina. La talidomida, por ejemplo, ha demostrado efectos antiangiogénicos. El sirolimus, otro fármaco, ha mostrado reducir el dolor y el tamaño de las malformaciones vasculares. Estudios recientes incluso señalan mejoras en la calidad de vida en un alto porcentaje de pacientes pediátricos. A pesar de experimentar efectos adversos leves como mucositis o infecciones, la mayoría de los pacientes tratados con sirolimus muestran mejoras significativas. (18)

En la actualidad, se está investigando el uso de alpelisib, un inhibidor selectivo de PI3K α , en pacientes con mutaciones en PIK3CA o TEK. Asimismo, el trametinib, un inhibidor de MEK, ha demostrado resultados alentadores en pacientes con anomalías linfáticas complejas asociadas a mutaciones en la vía RAS. Se espera que la terapia dirigida esté más disponible y juegue un papel clave a medida que se avanza en el conocimiento sobre mutaciones genéticas asociadas con las malformaciones vasculares congénitas. (19,20)

Pronóstico y complicaciones

La principal preocupación con el hemangioma infantil son los resultados estéticos. En algunos casos, tras la involución, los hemangiomas dejan residuos fibrograsos que producen deformidades, las cuales generalmente se corrigen mediante cirugía para restaurar la función y lograr un buen resultado cosmético. (21)

Los tratamientos para malformaciones capilares tienen altas tasas de fracaso, y los vasos malformados tienden a regenerarse y revascularizarse en meses, incluso después de la intervención con láser. Se han intentado mejoras combinando el láser con fármacos antiangiogénicos, aunque los resultados son variables. En la mayoría de los casos, las malformaciones capilares tienen malos resultados cosméticos y suelen dejar algo de decoloración permanente. Los pacientes con malformaciones capilares a menudo experimentan pérdida de autoestima y angustia psicológica, lo que afecta su calidad de vida. (19)

El único tratamiento curativo establecido para la malformación linfática es la resección quirúrgica, sin embargo, esta suele fracasar debido al riesgo de resurgimiento posquirúrgico y a las posibles complicaciones causadas por la infiltración de tejido normal. Los esclerosantes utilizados en el tratamiento de las malformaciones linfáticas pueden causar daños irreversibles en el endotelio circundante, conllevando también inflamación y fibrosis. (19,21)

Las malformaciones arteriovenosas tratadas de forma conservadora pueden provocar cefalea, tinnitus, epilepsia, isquemia cerebral y necrosis. La cirugía para tratar estas MAV puede dar lugar a complicaciones como infecciones, sepsis, hemorragias y necrosis. La recurrencia es común incluso con tratamiento incompleto, y las MAV grandes tienen altas posibilidades de recurrencia tras la embolización (21).

Finalmente, los riesgos de la cirugía de la fístula arteriovenosa incluyen hemorragia en el momento de la incisión y malos resultados. Sin embargo, mediante una técnica quirúrgica cuidadosa, la mayoría de los pacientes pueden experimentar un resultado quirúrgico positivo (21).

CONCLUSIONES

Las malformaciones vasculares siguen siendo una de las enfermedades más complejas y menos comprendidas que requiere un tratamiento multidisciplinario. Un conocimiento adecuado de la clasificación y el diagnóstico correcto ayudan a decidir y administrar el tratamiento adecuado. El tratamiento de las anomalías vasculares es un desafío y a menudo implica varias opciones terapéuticas. El enfoque multidisciplinario con plena integración de la cirugía abierta, la terapia endovascular, la embolización/escleroterapia y el tratamiento médico se han convertido en el pilar del tratamiento en el manejo contemporáneo de las malformaciones vasculares congénitas.

REFERENCIAS

1. Huang JT, Liang MG. Vascular malformations. *Pediatr Clin North Am.* 2010 Oct;57(5):1091-110. doi: 10.1016/j.pcl.2010.08.003.
2. Briones M, Adams D. Neonatal Vascular Tumors. *Clin Perinatol.* 2021 Mar;48(1):181-198. doi: 10.1016/j.clp.2020.11.011.
3. Morshed RA, Winkler EA, Kim H, Braunstein S, Cooke DL, Hetts SW, Abla AA, Fullerton HJ, Gupta N. High-Flow Vascular Malformations in Children. *Semin Neurol.* 2020 Jun;40(3):303-314. doi: 10.1055/s-0040-1708869.
4. Tucker, D., Arora, Y., & Mahajan, K. (2023). Anatomy, Blood Vessels. *Statpearls*, 1(1), 1–1.

5. LANGMAN. (2019). Sistema Cardiovascular, desarrollo vascular. En LANGMAN (14a ed., Vol. 14, pp. 19–20). Wolters Kluwer.
6. Martelli, E.; Piredda, F.; Catanese, V.; Donelli, C.; Pinna, A.; Usai, M. Vascular Embryology. In *Vascular Surgery—Why, When, How*, 1st ed.; Settembrini, P., Ed.; Minerva Medica: Turin, Italy, 2017; pp. 6–13.
7. Majewska, N. K., Stajgis, P., Wykretowicz, M., Stajgis, M., Oszkinis, G., & Katulska, K. (2018). Peripheral vascular malformations – modern imaging. *Polish Journal of Radiology*, 83, 253–259. <https://doi.org/10.5114/pjr.2018.75724>
8. Ryu JY, Chang YJ, Lee JS, Choi KY, Yang JD, Lee SJ, Lee J, Huh S, Kim JY, Chung HY. A nationwide cohort study on incidence and mortality associated with extracranial vascular malformations. *Sci Rep*. 2023 Aug 25;13(1):13950. doi: 10.1038/s41598-023-41278-z.
9. Abebe, S., Gebru, G., Amenu, D., Mekonnen, Z., & Dube, L. (2021). Risk factors associated with congenital anomalies among newborns in southwestern Ethiopia: A case-control study. *PLOS ONE*, 16(1), e0245915. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0245915>
10. Bouwman F, Verhoeven B, Klein W, Schultze Kool L, de Blaauw I. Congenital Vascular Malformations in Children: From Historical Perspective to a Multidisciplinary Approach in the Modern Era-A Comprehensive Review. *Children (Basel)*. 2024 May 8;11(5):567. doi: 10.3390/children11050567.
11. Kunimoto, K., Yamamoto, Y., & Jinnin, M. (2022). ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology. *International Journal of Molecular Sciences*, 23(4), 2358. <https://doi.org/10.3390/ijms23042358>
12. Dasgupta, R., & Fishman, S. J. (2014). ISSVA classification. *Seminars in Pediatric Surgery*, 23(4), 158–161. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2014.06.016>
13. Bhanja, S., Roy, S., Ghatak, D., & Mondal, A. (2023). Vascular Malformations in Paediatric Age Group: Learning through Mistakes. *JOURNAL OF CLINICAL AND DIAGNOSTIC RESEARCH*. <https://doi.org/10.7860/JCDR/2023/56293.17278>.
14. Borst, A. J., Nakano, T. A., Blei, F., Adams, D. M., & Duis, J. (2020). A Primer on a Comprehensive Genetic Approach to Vascular Anomalies. *Frontiers in Pediatrics*, 8. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.579591>.
15. Sadick, M., Overhoff, D., Baessler, B., von Spangenberg, N., Krebs, L., & Wohlgemuth, W. A. (2020). Peripheral Vascular Anomalies – Essentials in Periinterventional Imaging. *RöFo - Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen und der bildgebenden Verfahren*, 192(02), 150–162. <https://doi.org/10.1055/a-0998-4300>
16. Schmidt, V., Masthoff, M., Czihal, M., Cucuruz, B., Haberle, B., Brill, R., & Wohlgemuth, W. (2021). Imaging of peripheral vascular malformations — current concepts and future perspectives. En *Molecular and cellular pediatrics* (2a ed., Vol. 8, pp. 18–35). Springer.
17. Hawkins C, Chewning R. Diagnosis and Management of Extracranial Vascular Malformations in Children: Arteriovenous Malformations, Venous Malformations, and Lymphatic Malformations. *Semin Roentgenol*. 2019 Oct;54(4):337-348. doi: 10.1053/j.ro.2019.06.004.
18. Lokhorst M, Jolink F, Horbach S, Spuls P, van der Horst C. Surgical Treatment of Peripheral Vascular Malformations: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Plast Reconstr Surg*. 2021 May 1;147(5):1149-1161. doi: 10.1097/PRS.0000000000007837.
19. Fernandes S, Yeung P, Heran M, Courtemanche D, Chadha N, Baird R. Sclerosing agents in the management of lymphatic malformations in children: A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2022 May;57(5):888-896. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.056.
20. Harbers V, Zwerink L, Rongen G, Klein W, van der Vleuten C, et al. Clinical differences in sirolimus treatment with low target levels between children and adults with vascular malformations - A nationwide trial. *Clin Transl Sci*. 2023 May;16(5):781-796. doi: 10.1111/cts.13488.
21. Kim H, Joh J, Labropoulos N. Characteristics, clinical presentation, and treatment outcomes of venous malformation in the extremities. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2022 Jan;10(1):152-158. doi: 10.1016/j.jvsv.2021.05.011.