

**DOI:** 10.26820/recimundo/8.(2).abril.2024.501-513

**URL:** <https://recimundo.com/index.php/es/article/view/2341>

**EDITORIAL:** Saberes del Conocimiento

**REVISTA:** RECIMUNDO

**ISSN:** 2588-073X

**TIPO DE INVESTIGACIÓN:** Artículo de revisión

**CÓDIGO UNESCO:** 32 Ciencias Médicas

**PAGINAS:** 501-513







## Malformaciones vasculares en el adulto y paciente pediátrico, tratamiento clínico y quirúrgico

Regional flaps for complex leg defects

Retalhos regionais para defeitos complexos da perna

**Rosa del Pilar Berrones Paguay<sup>1</sup>; Paul Oswaldo Vizcaíno Taípe<sup>2</sup>; Darwin Humberto Yauri Calle<sup>3</sup>; Luis Alberto Vélez Quezada<sup>4</sup>**

**RECIBIDO:** 30/04/2024 **ACEPTADO:** 11/06/2024 **PUBLICADO:** 15/10/2024

1. Especialista en Pediatría; Investigadora Independiente; Riobamba, Ecuador; rosaberrones@hotmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-4468-9711>
2. Médico General; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; poolegq@hotmail.com;  <https://orcid.org/0009-0007-3986-362X>
3. Médico General; Investigador Independiente; Guayaquil, Ecuador; darwinyc\_429@hotmail.com;  <https://orcid.org/0009-0006-2305-9111>
4. Médico General; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; betovlzq@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0001-9667-7806>

### CORRESPONDENCIA

**Rosa del Pilar Berrones Paguay**

rosaberrones@hotmail.com

**Riobamba, Ecuador**

## RESUMEN

Las anomalías vasculares son un motivo de consulta frecuente en pediatría. De entre ellas, las malformaciones vasculares (MV) son anomalías del desarrollo, que por lo general están presentes desde el nacimiento y las cuales persisten hasta la vida adulta. Su clasificación es amplia y variada y su diagnóstico y tratamiento pueden ser difíciles en muchos casos. En consecuencia, el propósito de la presente investigación es plasmar el tratamiento clínico y quirúrgico de las malformaciones vasculares tanto en pacientes pediátricos como en adultos. La metodología empleada es una revisión bibliográfica – documental. En la actualidad, los avances de la tecnología y las investigaciones clínicas y experimentales han beneficiado los conocimientos acerca de estas malformaciones. La mejora en los sistemas de clasificación y diagnóstico, ha permitido mejorar, cada vez más, las opciones de tratamiento de estas lesiones. El arsenal terapéutico de las malformaciones vasculares comprende: tratamiento médico, tratamiento esclerosante, tratamiento endovascular y tratamiento quirúrgico. Una de las terapias más actuales es la electroescleroterapia con bleomicina (BEST). El enfoque parece ser eficaz en el tratamiento de malformaciones de bajo flujo (venosas y linfáticas) y, potencialmente, incluso de alto flujo (arteriovenosas), tanto en adultos como en pacientes pediátricos. Los estudios que respaldan su eficacia y su seguridad aún son limitados, sin embargo, su uso va en aumento y se considera una terapia prometedora para el futuro. Con respecto al tratamiento quirúrgico, este debe ser considerado como una herramienta terapéutica integrada en el conjunto de medidas programadas para mejorar la calidad de vida del paciente con una malformación vascular.

**Palabras clave:** Malformaciones, Vasculares, Tratamiento, Clínico, Quirúrgico.

## ABSTRACT

Vascular anomalies are a frequent reason for consultation in pediatrics. Among them, vascular malformations (VM) are developmental anomalies, which are usually present from birth and which persist into adulthood. Their classification is broad and varied and their diagnosis and treatment can be difficult in many cases. Consequently, the purpose of this research is to outline the clinical and surgical treatment of vascular malformations in both pediatric and adult patients. The methodology used is a bibliographic-documentary review. Currently, advances in technology and clinical and experimental research have benefited knowledge about these malformations. Improvements in classification and diagnosis systems have allowed for an increasing improvement in the treatment options for these lesions. The therapeutic arsenal for vascular malformations includes: medical treatment, sclerosing treatment, endovascular treatment and surgical treatment. One of the most current therapies is electroesclerotherapy with bleomycin (BEST). The approach appears to be effective in treating low-flow (venous and lymphatic) and potentially even high-flow (arteriovenous) malformations in both adults and pediatric patients. Studies supporting its efficacy and safety are still limited, however, its use is increasing and it is considered a promising therapy for the future. Regarding surgical treatment, this should be considered as a therapeutic tool integrated into the set of measures planned to improve the quality of life of the patient with a vascular malformation.

**Keywords:** Malformations, Vascular, Treatment, Clinical, Surgical.

## RESUMO

As anomalias vasculares são um motivo frequente de consulta em pediatria. Entre elas, as malformações vasculares (MV) são anomalias do desenvolvimento, que estão geralmente presentes desde o nascimento e que persistem até à idade adulta. A sua classificação é ampla e variada e o seu diagnóstico e tratamento podem ser difíceis em muitos casos. Por conseguinte, o objetivo desta investigação é delinear o tratamento clínico e cirúrgico das malformações vasculares em pacientes pediátricos e adultos. A metodologia utilizada é a revisão bibliográfica-documental. Atualmente, os avanços da tecnologia e da investigação clínica e experimental têm beneficiado o conhecimento sobre estas malformações. O aprimoramento dos sistemas de classificação e diagnóstico tem permitido uma melhora crescente nas opções de tratamento dessas lesões. O arsenal terapêutico para as malformações vasculares inclui: tratamento médico, tratamento esclerosante, tratamento endovascular e tratamento cirúrgico. Uma das terapias mais atuais é a electroescleroterapia com bleomicina (BEST). Esta abordagem parece ser eficaz no tratamento de malformações de baixo fluxo (venosas e linfáticas) e potencialmente até de alto fluxo (arteriovenosas), tanto em adultos como em doentes pediátricos. Os estudos que sustentam a sua eficácia e segurança são ainda limitados, no entanto, a sua utilização está a aumentar e é considerada uma terapêutica promissora para o futuro. Relativamente ao tratamento cirúrgico, este deve ser considerado como uma ferramenta terapêutica integrada no conjunto de medidas planeadas para melhorar a qualidade de vida do doente com uma malformação vascular.

**Palavras-chave:** Malformações Vasculares, Tratamento, Clínico, Cirúrgico.

## **Introducción**

Las anomalías vasculares (AV) son un motivo frecuente de consultas en la infancia, su diagnóstico y manejo es complejo porque engloba un variado y diferente grupo de alteraciones de causa desconocida, que tienen en común su origen en el sistema vascular. Se clasifican en dos grandes grupos: los tumores vasculares (TV) y las malformaciones vasculares (MV) (1).

Las malformaciones vasculares (MV) son anomalías del desarrollo, por lo que suelen estar presentes desde el nacimiento y persisten hasta la vida adulta. Se clasifican en: simples, combinadas, de grandes vasos y asociadas a otras anomalías (2).

El diagnóstico y el tratamiento de las malformaciones venosas pueden ser difíciles, ya que pueden estar ubicadas en cualquier parte del cuerpo y pueden ser lesiones pequeñas y superficiales o grandes y extensas.

La edad se considera un factor determinante en la evaluación clínica de las AV ya que el feto, recién nacido, bebé, niño y adulto pueden presentarse con diferentes signos y síntomas estrechamente relacionados con su periodo de vida (2).

En consecuencia, el propósito de la presente investigación es plasmar el tratamiento clínico y quirúrgico de las malformaciones vasculares tanto en pacientes pediátricos como en los adultos.

## **Materiales y Métodos**

El desarrollo del presente estudio se basó en una investigación de tipo documental bibliográfica. Se realizó una búsqueda de información utilizando diferentes bases de datos, entre las que figuran: PubMed, Biblioteca Virtual de la Salud (BVS), SciELO, Medigraphic, Dialnet, ELSEVIER, Cochrane, entre otras. Donde se usaron descriptores tales como: “malformaciones vasculares + tratamiento”, “malformaciones vasculares + tratamiento clínico + quirúrgico” y “malformaciones vasculares + tratamiento + pediá-

trico”. Para la selección de los resultados se tuvo en cuenta el idioma, el cual se consideró el español y el inglés, la relevancia, así como la correlación temática. Por último, la fecha de publicación, la cual estuvo entre 2017 y 2024, con excepción de algunos registros de data anterior que se consideraron vigentes e importantes para el desarrollo del presente estudio.

El material bibliográfico recolectado consistió en artículos científicos, en general, guías clínicas, e-books, ensayos clínicos, consensos, protocolos, tesis de posgrado y doctorado, noticias científicas, boletines y/o folletos de instituciones oficiales o privadas de reconocida trayectoria en el ámbito científicoacadémico y demás documentos e informaciones, considerados de interés y con valor de la evidencia científica a criterio del equipo investigador.

## **Resultados**

Las malformaciones vasculares son el resultado de errores en la morfogénesis embrionaria de: capilares, venas, arterias y vasos linfáticos. Se clasifican en malformaciones capilares, venosas, linfáticas y arteriovenosas (ver Tabla 1) (3).

**Tabla 1.** Tipos de malformaciones vasculares y genes descritos

	<i>Tipos</i>	<i>Genes</i>
Malformaciones capilares	Nevus simple	-
	Mancha vino de Oporto	<i>GNAQ</i> (183)
	Malformación capilar reticulada	<i>PIK3CA, GNA11</i>
	Malformación capilar geográfica	<i>PIK3CA</i>
	Malformación capilar / malformación arteriovenosa	<i>RASA1</i>
	Cutis marmorata telangiectásica congénita	<i>GNA11</i>
	Telangiectasias	-
Malformaciones venosas	Comunes	<i>TEK (TIE2)/ PIK3CA</i>
	Familiar muco-cutánea	<i>TEK (TIE2)</i>
	Síndrome de Bean	-
	Malformación glomovenosa	<i>GLMN</i>
	Malformación cavernosa cerebral	<i>CCM1 (KRIT1), CCM2 (Malcaverina), CCM3 (PDCD10)</i>
	Malformación vascular intraosea familiar	<i>ELMO2</i>
	Malformación venosa verrugosa	<i>MAP3K3</i>
	Otras	-
Malformaciones linfáticas	Macroquísticas	-
	Microquísticas	<i>PIK3CA</i>
	Mixtas	-
	Anomalia linfática generalizada - Linfangiomatosis kaposiforme	<i>NRAS, PIK3CA</i>
	Malformación linfática en síndrome Gorham-Stout	<i>KRAS</i>
	Linfedema primario	<i>GJC2, FLT4 (VGFR3), FOXC2, SOX18, HGF, MET y CCBE1</i>
Malformaciones arteriovenosas	Malformaciones arteriovenosas cerebrales y periféricas	Genes que intervienen en la vía de señalización de <i>RAS-MAPK-ERK (KRAS, NRAS, BRAF y MAP2K1)</i>
	Asociadas a telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH)	<i>ENG, ALK1</i>

**Fuente:** Tomado de “Anomalías vasculares” por Baselga, E. & Alarcón, G., (2024) (3).

En los últimos años un mejor conocimiento de la anatomía y la fisiopatología de las malformaciones vasculares congénitas, gracias en gran medida a la incorporación de métodos diagnósticos muy precisos, ha permitido cambiar el enfoque diagnóstico y terapéutico y, por lo tanto, mejorar los resultados. Seguramente uno de los avances más importantes de la medicina moderna haya sido la incorporación a la disciplina de trabajo del médico del concepto de abordaje multidisciplinar con todo lo que conlleva de visión global del enfermo, más allá de la propia especialidad y de disposición para el trabajo en equipo. Esta visión del problema es, probablemente, el mayor progreso experimentado en el tra-

tamiento de las malformaciones vasculares, puesto que permite abordarlas sin la visión excesivamente parcial de un solo médico y evita los extremos de actitudes excesivamente conservadoras o excesivamente agresivas que podían existir hasta ese momento. Con este nuevo enfoque las malformaciones vasculares congénitas son tratadas por equipos capaces de utilizar todo el arsenal terapéutico disponible que incluye: tratamiento médico, tratamiento esclerosante, tratamiento endovascular y tratamiento quirúrgico. La mayoría de las ocasiones será necesario utilizar una combinación adecuada de varios de ellos, puesto que la aplicación de uno sólo no suele ser suficiente (4).

La apariencia clínica, la historia natural, las manifestaciones asociadas y el abordaje diagnóstico y terapéutico dependen del tipo de vaso afectado y del compromiso cutáneo o extracutáneo de la anomalía. Son lesiones que permanecen toda la vida y con el tiempo pueden empeorar. El reciente descubrimiento de los genes incluidos en la tabla 1 y de las diferentes vías de señalización que intervienen en su desarrollo, ha permitido entender con mayor claridad su naturaleza, así como la posibilidad de desarrollar terapias dirigidas para tratar entidades que se creían incurables (3).

### **Tratamiento clínico**

Recientemente, el tratamiento farmacológico está destacando en el manejo de las MV refractarias a otros tratamientos y como opción antes de procedimientos más agresivos y desfigurantes. Puede ir enfocado a tratar los síntomas o directamente la malformación. Para reducir el dolor ante la presencia de trombos o flebolitos, los antiinflamatorios no esteroideos y otros analgésicos constituyen el escalón inicial. Otra opción es utilizar aspirina a dosis bajas, aunque su eficacia no está bien descrita. Pero para prevenir la formación de trombos, principalmente en los pacientes con alto riesgo de coagulación intravascular localizada, se puede administrar heparina de bajo peso molecular durante 2 semanas. También se ha descrito el uso de otros anticoagulantes orales anti-Xa como rivaroxaban o dabigatran, aunque su utilización en pacientes pediátricos aún no está aprobada y se administran de forma compasiva (5).

Wiegand et al., (2018) hablan de una auténtica revelación en el manejo de las malformaciones vasculares en los últimos 10 años, la cual viene dada por las terapias dirigidas hacia la inhibición de las mutaciones presentes en cada subtipo de tumor o malformación. El sirolimus o rapamicina es un inhibidor de la proteína mTOR (mamalian target of Rapamicyn) que, antes de su utilización en las AV, se empleaba fundamen-

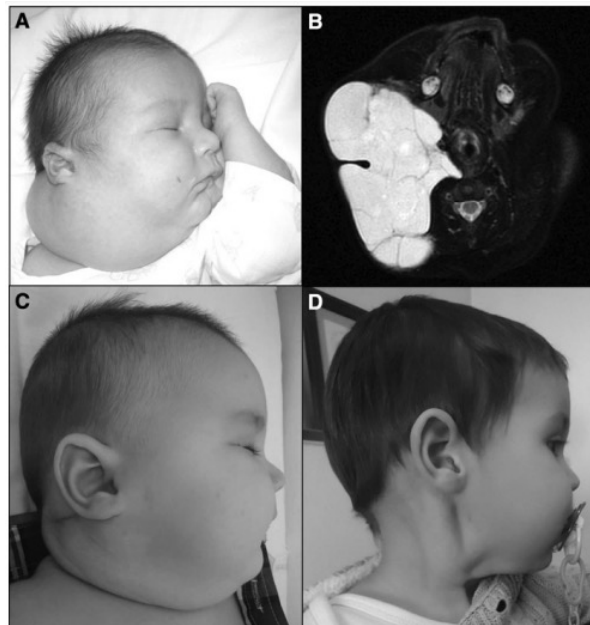
talmente para evitar el rechazo de órganos en pacientes trasplantados renales. Además de ejercer como inmunomodulador, sirolimus posee un efecto antiangiogénico y antilinfoproliferativo que lo convierte en una herramienta más que adecuada para el tratamiento de las AV sintomáticas. Los autores realizaron una revisión acerca del tratamiento de las malformaciones linfáticas con el inhibidor de mTOR sirolimus: una revisión sistemática, encontrando que la literatura disponible indica que el tratamiento con sirolimus podría ser eficaz para las malformaciones linfáticas. Sin embargo, se requieren más estudios controlados aleatorizados para analizar la eficacia y los efectos adversos a largo plazo y para aclarar el papel potencial del sirolimus en el tratamiento de las malformaciones linfáticas (6).

En un principio esta terapia fue probada en calidad de uso compasivo en anomalías refractarias a otros tratamientos, pero sus buenos resultados, especialmente en el campo de las malformaciones linfáticas, ha ampliado los objetivos y, actualmente, se utiliza, incluso como primera línea en multitud de patologías. En las malformaciones linfáticas (ML) simples, el sirolimus reduce el tamaño de la malformación, elimina la linforrea, disminuye el número de vesículas y reduce el número de episodios de sangrado intralesional e infecciones. En las ML complejas, el sirolimus estabiliza la osteólisis frenando su progresión y disminuye el débito de derrame pericárdico o pleural y de ascitis. Además, como ya se ha visto en el Hemangioendoteloma kaposiforme (HEK), el sirolimus es capaz de corregir la coagulopatía. Aunque la vía habitual de administración es oral, a una dosis de 0,8 mg/m<sup>2</sup>/12 h, también se ha demostrado mejoría en las ML microquísticas superficiales tras la administración de sirolimus tópico (7).

Los niños con malformaciones linfáticas (ML) que afectan las vías respiratorias se benefician de la terapia con sirolimus poco después del nacimiento, lo que reduce la necesidad de traqueotomía. La información

disponible sobre la eficacia y los efectos secundarios en neonatos sigue siendo escasa. En este sentido, Triana et al., (2018) en una revisión retrospectiva acerca del uso de sirolimus en el tratamiento de neonatos con malformaciones linfáticas de las vías respiratorias superiores potencialmente mortales (ver Figura 2), concluyeron que el sirolimus

es un fármaco seguro en neonatos y puede considerarse la primera opción terapéutica en recién nacidos con alto riesgo de insuficiencia respiratoria antes de la esclerosis o la cirugía. Es obligatorio un seguimiento estrecho para identificar efectos secundarios en el uso a largo plazo (8).



**Figura 1.** Paciente con LM cervicofacial macroquística de gran tamaño y respuesta completa al sirolimus. (A) Después de 48 horas de tratamiento, el paciente fue destetado de la ventilación no invasiva. (B) RMN inicial con LM que afectaba la cara, el cuello y la región retrofaríngea. (C) Involución total de la LM a los 12 meses de vida. (D) Sin recurrencia a los 2 años de edad. LM, malformación linfática; RMN, resonancia magnética

**Fuente:** Tomado de “Sirolimus oral: una opción en el tratamiento de neonatos con malformaciones linfáticas de las vías respiratorias superiores potencialmente mortales” por Triana et al., (2018) (8).

Por otra parte, el Alpelisib es un inhibidor oral específico del fosfatidil inositol 3 quinasa catalítica alfa (PI3KCA) de clase I que pertenece a la clase de compuestos 2-aminoiazol. En ensayos bioquímicos, alpelisib inhibe potentemente la subunidad p110 $\alpha$  de la enzima fosfatidil 3 quinasa (PI3K) con un perfil de seguridad favorable. Alpelisib estaba solo aprobado en combinación con fulvestrant para el tratamiento de cáncer de mama avanzado o metastásico con mutación en PIK3CA receptor hormonal positivo

(HR +), HER2 (human epidermal growth factor receptor 2), pero recientemente, la Administración de Alimentos y Medicamentos de EE. UU. (FDA) ha aprobado su uso en pacientes con AV congénitas que porten esta mutación. En la actualidad, el tratamiento con alpelisib para pacientes con síndrome PROS se realiza bajo un programa de acceso al uso compasivo y en el contexto de cuatro ensayos clínicos. Teniendo en cuenta el número significativo de pacientes que están siendo tratados ya con alpelisib en esta in-

dicación poco frecuente, se está trabajando en la revisión retrospectiva que evaluará los resultados clínicos y funcionales, así como la seguridad de dicho tratamiento. Por ahora, los datos indican que un 75% de los pacientes responden al tratamiento, que un 25% muestran una reducción muy significativa de masas lipomatosas y que ningún paciente tratado ha abandonado el tratamiento debido a un efecto adverso grave (2).

En el caso de las malformaciones capilares (MC) (ver Figura 3) el manejo estándar es expectante, pero en aquellos casos de preocupación cosmética, sobre todo en la afectación facial, el láser de colorante pulsado es el Gold standard. Sin embargo,

una desaparición completa de la lesión solo es alcanzada en el 20% de los pacientes y hasta en otro 20% no se consigue apenas mejoría. En ocasiones puede asociarse con el láser ND:YAG o con sirolimus tópico, mejorando los resultados del láser de colorante pulsado. No existe un tratamiento médico conocido que mejore los resultados de las MC por sí solo, aunque, como las MC presentan mutaciones en GNAQ, GNA11 y GNA14, algunos tratamientos dirigidos podrían ser eficaces. Por ejemplo, el sirolimus sistémico asociado con aspirina ha demostrado ser eficaz en la prevención de crisis focales en un paciente con síndrome de Sturge-Weber (5).



**Figura 2.** Paciente con malformación capilar en región torácica derecha

**Fuente:** Tomado de “Tratamiento farmacológico de las anomalías vasculares” por Triana & López, (2020) (5).

Asimismo, en la actualidad se están estudiando las aplicaciones biomédicas de la electroporación en el tratamiento de las malformaciones vasculares en conjunto con los agentes esclerosantes como la bleomicina (electroquimioterapia), usados ya ampliamente en el campo de la oncología para el manejo de tumores sangrantes, por ejemplo: el sarcoma de Kaposi, la angiosarcoma superficial y las metástasis hepáticas, altamente vascularizadas (9).

Debido a que las MV no tienen un carácter resolutivo como la mayoría de los hemangiomas infantiles (HI), en la mayoría de casos, es necesario tomar decisiones terapéuticas. El tratamiento de elección de la mancha en vino de Oporto (MVO) es el láser de colorante pulsado. Debido a que las MV no tienen un carácter resolutivo como la mayoría de los HI, en la mayoría de casos, es necesario tomar decisiones terapéuticas. Son necesarias varias sesiones para conseguir buenos resulta-

dos, aunque hasta en un 30% de casos no se obtiene mejoría. Sigue siendo controvertido el momento de iniciar el tratamiento, aunque en general, se admite que debe ser lo antes posible. Cuando existen lesiones nodulares, deben ser tratadas con láser ND-YAG. En muchos casos, es preciso combinar estas técnicas con cirugía correctora. En el resto de MV, existen diversas terapias dentro de las cuales destacamos la escleroterapia, láser endovascular y la cirugía correctora. Recientemente, se están consiguiendo buenas respuestas con rapamicina. Dado que estas enfermedades presentan muchos problemas diagnósticos y terapéuticos que alcanzan a distintas especialidades, tanto médicas como quirúrgicas, es preciso que se haga un abordaje multidisciplinar y los pacientes con procesos complejos sean remitidos a Unidades Especializadas para un tratamiento adecuado (10).

Las aplicaciones biomédicas de la electroporación se están expandiendo más allá del campo de la oncología hacia la vacunación, el tratamiento de arritmias y ahora en el tratamiento de malformaciones vasculares. La bleomicina es un agente esclerosante ampliamente utilizado en el tratamiento de varias malformaciones vasculares. La aplicación de pulsos eléctricos además de bleomicina mejora la eficacia del fármaco, como lo demuestra la electroquimioterapia, que utiliza bleomicina en el tratamiento de tumores. El mismo principio se utiliza en la electroescleroterapia con bleomicina (BEST). El enfoque parece ser eficaz en el tratamiento de malformaciones de bajo flujo (venosas y linfáticas) y, potencialmente, incluso de alto flujo (arteriovenosas). Aunque solo hay unos pocos informes publicados hasta la fecha, la comunidad quirúrgica está interesada y un número cada vez mayor de centros están aplicando BEST en el tratamiento de malformaciones vasculares. En resumen, se han tratado diferentes tipos de malformaciones vasculares, con resultados clínicos favorables. La mayoría de los estudios utilizaron bleomicina intralesional, ya sea diluida o mezclada con lidocaína.

La dosis de bleomicina varió entre los estudios, pero en la mayoría de los informes, fue menor que en la escleroterapia tradicional. Además, el número de tratamientos necesarios fue mucho menor cuando se utilizó BEST que cuando se utilizó bleomicina sola. La dosis del fármaco, el número de tratamientos necesarios y la vía de administración del fármaco son aspectos que deben explorarse para desarrollar recomendaciones para el uso futuro de BEST. Otro aspecto relevante del BEST es la aplicación de pulsos eléctricos. Debido a la sangre acumulada en la malformación, la conductividad eléctrica del tejido tratado es alta. Por lo tanto, se asume que la cobertura de la lesión diana con pulsos eléctricos no necesita ser tan estricta como en la electroquimioterapia. En este sentido, algunos clínicos que realizan BEST en pacientes refieren que se necesitan menos aplicaciones de pulsos eléctricos a las lesiones. Este aspecto requiere ser aclarado en futuros estudios. Los estudios sobre BEST también deben informar sobre el número y las amplitudes de las aplicaciones de pulsos y los parámetros eléctricos (corriente). El generador que se utiliza predominantemente es de un fabricante y se utilizan diversos electrodos específicos para este generador. Por lo general, en cada aplicación de pulso eléctrico se aplican 8 pulsos de 1000–1300 V/cm en una frecuencia de 5 kHz. Dado que se utilizan diferentes electrodos para diferentes situaciones clínicas, los informes deben describir qué electrodos se utilizaron. Además, cuando se preparen los procedimientos operativos estándar para BEST, también se deben preparar recomendaciones para el uso de tipos específicos de electrodos.

Kostusiak et al, (2022) en una serie de casos observacional prospectiva de pacientes con malformaciones vasculares tratados con bleomicina (EST), donde incluyeron solo pacientes que no respondieron o tuvieron una respuesta limitada a la escleroterapia estándar, evaluaron la respuesta, obteniendo los siguientes resultados y conclusiones:



Se trató a 30 pacientes con EST. La mayoría de los pacientes tenían malformaciones venosas (57%). Se observó una respuesta completa o una mejoría significativa en 17 (57%) y 7 (23%) pacientes, respectivamente. La mayoría de los pacientes estaban satisfechos o muy satisfechos con el resultado del tratamiento. Las complicaciones notificadas con mayor frecuencia fueron hinchazón, dolor y sangrado. Se concluyó que la electroescleroterapia es un método prometedor para aumentar la eficacia de las inyecciones intralesionales de bleomicina en el tratamiento de malformaciones vasculares. Puede conducir a una reducción de la dosis administrada y del número de sesiones de tratamiento necesarias (11).

Esta opción terapéutica también ha sido probada en pacientes pediátricos, como en el estudio de Dálmady et al, (2020) quienes probaron electroquimioterapia basada en bleomicina en un lactante, en el tratamiento de un linfangioma combinado congénito de rápido crecimiento de la región cervicofacial izquierda. Siete meses después del tratamiento, la disminución del volumen objetivo corregido por el crecimiento fue del 63% y la dislocación de la tráquea y los vasos sanguíneos observada previamente había cesado (ver Figura 4). Los autores sugieren que la electroquimioterapia basada en bleomicina es una opción de tratamiento alternativa viable para las malformaciones capilares (12).



**Figura 3.** Fotografías del paciente. A, Una semana de edad: masa de tejido blando en el lado izquierdo del cuello y mejilla. B, Dos meses de edad: linfangioma combinado de rápido crecimiento. C, Cuatro meses de edad, en el momento de la electroquimioterapia. D, Nueve meses de edad, 5 meses después de la electroquimioterapia: disminución significativa de la malformación. E, Once meses de edad, 7 meses después de la electroquimioterapia: mayor disminución del volumen de la malformación. F, Dieciséis meses, 1 año después de la electroquimioterapia: se restablece la simetría del rostro

**Fuente:** Tomado de “Nueva opción de tratamiento para el linfangioma capilar: electroquimioterapia basada en bleomicina en un lactante” por Damády et al., (2020) (12).

Los estudios que respaldan su eficacia y su seguridad aún son limitados. Además de carecer de consensos en la estandarización de la técnica por la carencia en la exploración sobre aspectos como dosis del fármaco, la cantidad de tratamientos necesarios y la vía de administración. Sin embargo, los estudios al respecto han mostrado resultados clínicos favorables. Por estas razones el uso de BEST para tratar malformaciones vasculares ha aumentado, y se practica en un número cada vez mayor en centros de Europa y el Reino Unido, convirtiéndola en una terapia prometedora para el futuro (11).

### Tratamiento quirúrgico

En el manejo las malformaciones vasculares congénitas existen 2 objetivos principales: el primero es corregir la repercusión hemodinámica que produce la lesión y el segundo tratar las alteraciones musculoesqueléticas y/o de tejidos blandos que pudieran existir. Así pues, todos aquellos procedimientos quirúrgicos no-hemodinámicos como cirugía ortopédica o cirugía plástica deben ser demorados hasta que las anomalías hemodinámicas hayan sido corregidas. La cirugía vascular aislada tiene un papel escaso en el manejo de las malformaciones vasculares y es con frecuencia complementada mediante procedimientos de cirugía plástica y/o ortopédica. Debido a las grandes diferencias entre los diferentes tipos de lesiones es importante considerarlas según el tipo (4).

El tratamiento quirúrgico aislado de las malformaciones vasculares sólo es posible en lesiones muy localizadas y accesibles, como los aneurismas venosos, algunas lesiones infiltrantes pequeñas y en las raras lesiones arteriovenosas mono-pediculares, de localización accesible y extensión limitada, que pueden ser tratadas mediante ligadura y extirpación total. La resecabilidad de la lesión debe ser evaluada con rigor antes de proponer a un enfermo como candidato a la cirugía. Así, la lesión ideal para ser tratada exclusivamente con cirugía debe

ser aislada y superficial, sin extensión a planos profundos y sin infiltración de estructuras adyacentes. La extensión más allá de la fascia con afectación de músculos, tendones, huesos y/o invasión de estructuras como la pelvis o la región glútea son contraindicaciones para tratar sólo con cirugía, ya que, en el mejor de los casos, a pesar de una buena planificación terapéutica y una meticulosa cirugía, será un tratamiento paliativo temporal, con un riesgo elevado de accidentes tromboembólicos. En las proximidades de estructuras nerviosas es aconsejable la utilización de un electrocauterio bipolar. Debe prestarse una especial atención a la hemostasia del campo quirúrgico, puesto que el sangrado incontrolado dificulta enormemente la disección y eleva el riesgo de lesionar estructuras adyacentes (13).

En el caso de las malformaciones arteriovenosas, el tratamiento básico se basa en una combinación de embolización y resección quirúrgica, pero en muchas ocasiones no se consigue una resección completa sin producir importantes secuelas debido al carácter infiltrativo de la lesión. En algunos casos de malformaciones venosas combinadas también se indica el tratamiento quirúrgico que se limita al debulking y a restablecer la funcionalidad (5).

En malformaciones linfáticas, el principio general que rige es el tratamiento conservador puesto que raramente afectan a la función de la extremidad o del órgano afectados y suelen ser motivo de consulta por una preocupación estética. La excepción es, como ya se ha comentado, aquellas lesiones que por su peculiar localización cervical puedan ser potencialmente peligrosas, obstruyendo la vía aérea. El tratamiento de elección es la escleroterapia con etanol o, más recientemente, con OK-432 (picibanil). El OK-432 es un excelente tratamiento para lesiones císticas, tiene una eficacia más limitada para lesiones difusas y se usa de forma efectiva en el preoperatorio para reducir la morbilidad quirúrgica en casos seleccionados. Sus indicaciones y el protocolo de

aplicación se recogen en otras páginas de esta monografía. En las malformaciones linfáticas, sobre todo en las difusas, es difícil encontrar un plano de disección durante la exéresis, siendo los márgenes de la lesión casi imposibles de delimitar, por lo que la resección debe ser, también aquí, lo más amplia posible. Cualquier lesión residual dará lugar a una recidiva a corto plazo. Por este motivo, es frecuente tener que reintervenir varias veces hasta poder conseguir resultados satisfactorios (4).

En el aspecto práctico es difícil en las malformaciones arteriovenosas y linfáticas, sobre todo en las difusas, encontrar un plano de disección durante la exéresis, siendo los márgenes de la lesión casi imposibles de delimitar, por lo que la resección debe ser lo más amplia posible. Cualquier lesión residual, por ejemplo, una mácula cutánea residual semejante a una mancha en vino de Oporto, dará lugar a una recidiva a corto plazo, motivo por el que son frecuentes las reintervenciones. La utilización de la RM y de la angiografía digital preoperatorias, especialmente evaluadas de forma dinámica, son particularmente útiles para establecer esos márgenes macroscópicos. El objetivo del tratamiento quirúrgico de una malformación arteriovenosa es erradicar el nidus de la malformación. Esta cirugía con frecuencia es muy hemorrágica e ineficaz, puesto

que rápidamente se produce un reclutamiento de vasos colaterales que brindan nueva suplencia al nidus. Una embolización previa facilita el acto quirúrgico y disminuye el sangrado. A continuación, la resección debe realizarse lo más pronto y de la forma más completa posible, con márgenes amplios respecto a los límites del nidus (13).

Cuando se trata de malformaciones venosas la indicación de tratamiento surge ante efectos compresivos, hemorragia, molestas estéticas o ante la duda diagnóstica. En el adulto pueden ser tratados mediante escleroterapia con etanol o con la resección quirúrgica, cuando la ubicación lo permite, sin lesionar órganos sanos. Reverendo et al., (2014) describieron el manejo quirúrgico y los resultados de una serie de once pacientes adultos con malformaciones vasculares de cabeza y cuello, de los cuales cinco casos de la presente serie fueron extirpados: 3 en el espesor de la mejilla, otro en la región temporal y otro en la lengua y el labio inferior (ver Figura 5). Los autores concluyeron que luego de una correcta evaluación clínica, por imágenes y eventualmente con biopsia, y de descartarse otra patología asociada (por ejemplo, malformaciones vasculares intracraneales), es fundamental el diseño de un tratamiento multidisciplinario adaptado a cada situación, incluyendo procedimientos reconstructivos y de rehabilitación (14).



**Figura 4.** Extirpación de malformación venosa de mejilla

**Fuente:** Tomado de “Malformaciones vasculares en cabeza y cuello del adulto” por Reverendo et al., (2014) (14).

Cuando se plantea el tratamiento quirúrgico de una malformación venosa, especialmente en las extremidades, es esencial determinar mediante pruebas complementarias la situación del sistema venoso profundo. Habitualmente es suficiente el examen mediante eco-Doppler, pero puede ser necesario recurrir a la utilización de la flebografía. El componente superficial de las malformaciones vasculares congénitas venosas puede ser tratado mediante láser y/o escleroterapia, pero el componente profundo debe de ser resecado quirúrgicamente; aunque la introducción de agentes esclerosantes en forma de microespuma probablemente cambie los actuales conceptos al respecto. Durante la cirugía, la utilización de lupas de aumento y un fotóforo son especialmente útiles puesto que la disección debe ser meticulosa. Esto no siempre es sencillo al tratarse de verdaderas masas de venas ectásicas y paredes frágiles, sin ningún tipo de cápsula que pueden infiltrar estructuras adyacentes, generalmente músculo. En las proximidades de estructuras nerviosas es aconsejable la utilización de un electrocauterio bipolar. Debe prestarse una especial atención a la hemostasia del campo quirúrgico, puesto que el sangrado incontrolado dificulta enormemente la disección y eleva el riesgo de lesionar estructuras adyacentes. El objetivo del tratamiento quirúrgico debe ser la resección completa siempre que sea posible puesto que cualquier tejido residual dará lugar, invariablemente, a una recidiva (4).

## Conclusión

En la revisión se evidencia los grandes avances que se han tenido en materia de genética, con el descubrimiento de genes involucrados en las malformaciones venosas y de las distintas vías de señalización que participan en su desarrollo, lo cual ha aportado un mayor entendimiento de su naturaleza y, por ende, permite el desarrollo de nuevas terapias más efectivas y eficaces.

Actualmente, los avances de la tecnología, investigación clínica y experimental han beneficiado los conocimientos acerca de estas malformaciones. La mejora en los sistemas de clasificación y diagnóstico, ha permitido mejorar, cada vez más, las opciones de tratamiento de estas lesiones.

El arsenal terapéutico de las malformaciones vasculares comprende: tratamiento médico, tratamiento esclerosante, tratamiento endovascular y tratamiento quirúrgico. Una de las terapias más novedosas es la electroescleroterapia con bleomicina (BEST). El enfoque parece ser eficaz en el tratamiento de malformaciones de bajo flujo (venosas y linfáticas) y, potencialmente, incluso de alto flujo (arteriovenosas), tanto en adultos como en pacientes pediátricos. Los estudios que respaldan su eficacia y su seguridad aún son limitados, sin embargo, su uso va en aumento y se considera una terapia prometedora para el futuro.

Con respecto al tratamiento quirúrgico, este debe ser considerado como una herramienta terapéutica integrada en el conjunto de medidas programadas para mejorar la calidad de vida del paciente con una malformación vascular.

## Bibliografía

- Fornaguera YdIC, Triana ME, Quiñones M. Prevalencia de las anomalías vasculares en niños menores de cinco años del municipio Cerro. *Revista Cubana de Angiología y Cirugía Vascul*. 2016; 17(1): p. 5-12.
- López J, Del Pozo J, Gómez M. Anomalías vasculares en la infancia. Revisión. *Anales de pediatría*. 2024;(101): p. 278-283.
- Baselga E, Alarcón G. Malformaciones vasculares. *Pediatría integral*. 2021.
- Fernández L. Tratamiento quirúrgico de las malformaciones vasculares. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*. 2004; 27(1).
- Triana P, López J. Tratamiento farmacológico de las anomalías vasculares. *Cirugía Pediátrica*. 2020; 33(1): p. 3-10.

- Wiegand S, Wichmann G, Dietz A. Tratamiento de las malformaciones linfáticas con el inhibidor de mTOR sirolimus: una revisión sistemática. *Res. Linfática Biol.* 2018; 16(4): p. 330-339.
- Triana P, Miguel M, Díaz M, Cabrera M, López JC. Sirolimus oral: una opción en el tratamiento de neonatos con malformaciones linfáticas de las vías respiratorias superiores potencialmente mortales. *Res. Linfática Biol.* 2019; 17(5).
- Triana P, Mercedes M, Cabrera M, López J. Sirolimus oral: una opción en el tratamiento de neonatos con malformaciones linfáticas de las vías respiratorias superiores potencialmente mortales. *Investigación y biología del sistema linfático.* 2019; 17(5).
- Spiliotis A, Holländer S, Rudzitis-Auth J, Wagenpfeil G, Eisele R, Nika S. Evaluación de la electroquimioterapia con bleomicina en el tratamiento de metástasis hepáticas colorrectales en un modelo de rata. *Cánceres.* 2023; 15(5).
- Alonso M, Calderón X. Anomalías vasculares. *Pediatría Integral.* 2016;(3).
- Kostusiak M, Murugan S, Muir T. Tratamiento electroesclerótico con bleomicina en el manejo de malformaciones vasculares. *Cirugía dermatológica.* 2022; 48(1): p. 67-71.
- Dalmády S, Csoma Z, Besenyi Z, Bottyán K, Oláh J, Kemény L, et al. Nueva opción de tratamiento para el linfangioma capilar: electroquimioterapia basada en bleomicina en un lactante. *Pediatría.* 2020; 146(6).
- Redondo P. Malformaciones vasculares (II). Diagnóstico, histopatología y tratamiento. *Actas Dermo Sifiliográficas.* 2007; 98(4): p. 219-235.
- Reverendo R, Montesinos M, Otero A, Barrios S, Debonis D. Malformaciones vasculares en cabeza y cuello del adulto. *Revista argentina de cirugía.* 2014; 106(3).
- Hage AN, Chick J, Srinivasa R, Bundy JJ, Chauhan NR, Acord M. Tratamiento de las malformaciones venosas: los datos, dónde estamos y cómo se hace. *Tech Vasc Interv.* 2018; 21(2): p. 45-54.

### CITAR ESTE ARTICULO:

Berrones Paguay , R. del P. ., Vizcaíno Taipe, P. O. ., Yauri Calle, D. H. ., & Vélez Quezada , L. A. . (2024). Malformaciones vasculares en el adulto y paciente pediátrico, tratamiento clínico y quirúrgico. *RECIMUNDO*, 8(2), 501–513. [https://doi.org/10.26820/recimundo/8.\(2\).abril.2024.501-513](https://doi.org/10.26820/recimundo/8.(2).abril.2024.501-513)

