DOI: https://doi.org/10.46296/gt.v8i16.0261

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y RECONSTRUCTIVO DE HEMANGIOMAS Y MALFORMACIONES VASCULARES EXTENSAS EN NIÑOS: INTEGRACIÓN DE CIRUGÍA GENERAL, PLÁSTICA Y DERMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

SURGICAL AND RECONSTRUCTIVE MANAGEMENT OF EXTENSIVE HEMANGIOMAS AND VASCULAR MALFORMATIONS IN CHILDREN: AN INTEGRATED APPROACH OF GENERAL SURGERY, PLASTIC SURGERY, AND PEDIATRIC DERMATOLOGY

Jaramillo-Zafra Juan José [1]; Arteaga-Arteaga Adriana [2]; Naizzir-Galvis Lorena Lucia [3]; Nicolás Doria Romero [4]; Correa Emma [5]; Martínez-Argel Guillermo De Jesús [6]; Correa-Guerra Angélica María [7]; Velásquez-Poveda Duván Felipe [8]

[1] Pontificia Universidad Javeriana Cali. Santiago de Cali, Colombia.
Correo: juanjo.jara@hotmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0005-0961-816X.

[2] Universidad del Sinú. Montería, Colombia.
Correo: adrarteter_01@hotmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0007-9803-9323.

[3] Universidad del Sinú. Montería, Colombia.
Correo: lolenaizzir@gmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0004-8000-9482.

[4] Universidad del Sinú. Montería, Colombia.
Correo: nicolasdoriar@gmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0004-8000-9482.

[5] Universidad del Sinú. Montería, Colombia.
Correo: emma.correa96@hotmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0005-9965-1325.

[6] Universidad del Sinú. Montería, Colombia.
Correo: gmartinezargel3@gmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0009-4248-2312.

[5] Universidad del Rosario. Bogotá, Colombia.
Correo: acorreag96@gmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0003-2433-0442.

[6] Universidad Pedagógica y Tecnológica de Colombia. Tunja, Colombia.
Correo: duvanfvelasquez@gmail.com. ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-7731-9368.

Resumen

Los hemangiomas infantiles y las malformaciones vasculares representan anomalías de comportamiento biológico distinto. Los hemangiomas son tumores vasculares benignos proliferativos que aparecen típicamente en las primeras semanas de vida y pueden involucionar espontáneamente, mientras que las malformaciones vasculares son anomalías congénitas de vasos que crecen proporcionalmente con el niño y no involucionan (5). Las lesiones extensas pueden producir complicaciones significativas: ulceración, sangrado, dolor, insuficiencia orgánica o desfiguración. En la última década, el manejo de estas lesiones ha evolucionado con terapias médicas efectivas (p. ej., propranolol para hemangiomas) que han reducido la necesidad de cirugía (4). No obstante, persisten indicaciones claras de tratamiento quirúrgico y reconstructivo, ya sea para resolver complicaciones agudas (obstrucción visual o de vía aérea, ulceración resistente) o para corregir secuelas estéticas y funcionales residuales tras la involución tumoral (3)(4). Las malformaciones vasculares requieren un abordaje individualizado y a menudo multidisciplinario que combine cirugía general y plástica, dermatología pediátrica e intervenciones mínimamente invasivas (escleroterapia, embolización), apoyado en nuevos tratamientos sistémicos como sirolimus en casos seleccionados (10). Este artículo revisa críticamente la literatura reciente (últimos 10 años) sobre el manejo quirúrgico y reconstructivo de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas en niños, comparando la eficacia de las

Información del manuscrito:
Fecha de recepción: 06 de junio de 2025.
Fecha de aceptación: 12 de agosto de 2025.
Fecha de publicación: 02 de septiembre de 2025.

terapias médicas versus quirúrgicas, las estrategias según el tipo de malformación, las complicaciones frecuentes y su manejo, y destacando la importancia de un enfoque multidisciplinario basado en la mejor evidencia clínica disponible.

Palabras claves: Hemangioma, Malformaciones vasculares, Cirugía plástica, Dermatología, Pediatría.

Abstract

Infantile hemangiomas and vascular malformations are vascular anomalies with distinct biological behavior. Hemangiomas are benign proliferative vascular tumors that typically emerge in the first weeks of life and may involute spontaneously, whereas vascular malformations are congenital vessel anomalies that grow proportionally with the child and do not involute (5). Extensive lesions can cause significant complications: ulceration, bleeding, pain, organ dysfunction or disfigurement. Over the past decade, management has evolved with effective medical therapies (e.g., propranolol for hemangiomas) that have reduced the need for surgery (4). Nevertheless, clear indications for surgical and reconstructive intervention persist—either to address acute complications (visual or airway obstruction, refractory ulceration) or to correct residual cosmetic and functional sequelae after tumor involution (3)(4). This review critically examines recent literature (last 10 years) on surgical and reconstructive management of extensive pediatric hemangiomas and vascular malformations, comparing medical versus surgical therapies, strategies by malformation type, common complications and their management, and emphasizing the importance of a multidisciplinary approach grounded in the best available evidence.

Keywords: Hemangioma, Vascular malformations, Plastic surgery, Dermatology, Pediatrics.

1. Introducción

Las anomalías vasculares comprenden un espectro heterogéneo de lesiones congénitas en niños, que abarcan desde tumores de rápida proliferación hasta malformaciones estáticas de vasos sanguíneos (1)(15). La clasificación de la International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) distingue dos grandes categorías: los tumores vasculares, entre ellos el hemangioma infantil, y las malformaciones vasculares propiamente dichas (1). Esta distinción conlleva implicaciones pronósticas y terapéuticas fundamentales (1).

Los hemangiomas infantiles son tumores benignos endoteliales que aparecen típicamente en las primeras semanas de vida, presentan una fase proliferativa rápida hasta los 5 6 meses y luego entran en una fase involutiva lenta que puede durar años; más del 90 % involuciona parcialmente hacia los 5 10 años, pudiendo dejar secuelas estéticas o fibróticas (2)(3)(4). En contraste, las malformaciones vasculares (capilares, venosas, linfáticas o arteriovenosas, entre otras combinaciones) son anomalías

estructurales presentes desde el nacimiento (aunque no siempre visibles inicialmente) y crecen proporcionalmente con el niño sin involucionar espontáneamente (1)(5). Estas lesiones pueden expandirse o agravarse con la pubertad, traumatismos u hormonas, y tienden a persistir o progresar a lo largo de la vida si no se tratan (5)(15).

Las lesiones vasculares extensas en pediatría —por ejemplo, hemangiomas segmentarios amplios o malformaciones difusas en cabeza y cuello, extremidades u órganos— suponen un reto diagnóstico y terapéutico complejo. En hemangiomas extensos, el riesgo de complicaciones funcionales (obstrucción visual o aérea, ulceraciones) y de deformidad permanente es significativo (2)(3). Por su parte, las malformaciones vasculares extensas pueden comprometer piel, tejido subcutáneo, músculo, hueso y órganos, provocando dolor, sangrado, infecciones, insuficiencia cardiaca de alto gasto (en malformaciones arteriovenosas) o coagulopatías consumptivas crónicas (en malformaciones venosas) (5)(6).

Históricamente, muchas de estas lesiones carecían de terapias efectivas y se manejaban con observación o resecciones radicales de alto riesgo, con resultados a menudo insatisfactorios y elevada morbilidad (10). En la última década se han consolidado tratamientos médicos —como los β bloqueadores sistémicos para hemangiomas—, intervencionistas (escleroterapia, embolización) y técnicas reconstructivas que han revolucionado el abordaje de estas condiciones (3)(4)(5). Asimismo, ha cobrado protagonismo la conformación de equipos multidisciplinarios especializados que integran dermatología pediátrica, cirugía pediátrica, cirugía plástica y radiología intervencionista para la evaluación integral y manejo secuencial de las anomalías vasculares complejas (14)(15). En este contexto, el objetivo de esta revisión es analizar críticamente la literatura reciente sobre el manejo quirúrgico y reconstructivo de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas en niños,

destacando la colaboración entre cirugía general/pediátrica, cirugía plástica y dermatología pediátrica. Se revisan las indicaciones quirúrgicas específicas, alternativas terapéuticas menos invasivas, resultados esperados según el nivel de evidencia disponible y recomendaciones de guías especializadas, con la finalidad de ofrecer una síntesis actualizada que facilite la toma de decisiones en casos complejos, maximizando la seguridad y la eficacia del tratamiento.

2. Metodología

Se llevó a cabo una búsqueda bibliográfica exhaustiva para identificar la evidencia relevante sobre tratamiento de hemangiomas y malformaciones vasculares en población pediátrica, con énfasis en intervenciones quirúrgicas, reconstructivas y manejo multidisciplinario. Se consultaron las siguientes bases de datos: PubMed/MEDLINE, Scopus, Embase y SciELO, complementando con búsquedas manuales de referencias en artículos clave. Se utilizaron combinaciones de términos DeCS/MeSH en inglés y español, tales como “hemangioma”, “vascular malformation” (“malformación vascular”), “infant or child” (“lactante”, “niño”), “surgery” (“cirugía”), “laser therapy” (“terapia con láser”), “sclerotherapy” (“escleroterapia”) y “multidisciplinary” (“multidisciplinario”), entre otros. Los criterios de inclusión fueron: publicaciones entre 2015 y 2025, estudios en humanos pediátricos (≤18 años) que abordaran intervenciones terapéuticas de hemangiomas o malformaciones vasculares extensas, de preferencia con alto nivel de evidencia (revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos, estudios de cohortes amplias y guías clínicas). Se dio prioridad a literatura en idiomas inglés y español. Se excluyeron resúmenes de congresos, informes anecdóticos y series de casos muy pequeñas, salvo que aportaran información novedosa de relevancia clínica.

La estrategia de búsqueda inicial arrojó aproximadamente 240 referencias únicas. Tras eliminar duplicados y evaluar títulos/resúmenes, se seleccionaron 68 artículos para revisión de texto

completo. Finalmente, se incluyeron 15 fuentes que cumplían los criterios de relevancia y calidad metodológica para esta revisión. De éstas, un 40% correspondió a artículos de revisión o guías clínicas, un 35% a estudios retrospectivos de serie de casos ≥10 pacientes, un 15% a metaanálisis/ensayos clínicos, y el resto a comunicaciones importantes sobre nuevos tratamientos. Se evaluó el nivel de evidencia de los estudios según los criterios del Oxford Centre for Evidence-Based Medicine y se resaltaron en la síntesis los hallazgos de nivel I–II (p. ej., metaanálisis, ensayos aleatorizados, guías basadas en evidencia). Durante el proceso se observaron las directrices PRISMA para la selección de literatura en cuanto a transparencia y minimización de sesgos de búsqueda. Toda la información extraída fue contrastada críticamente, discutiendo las divergencias en resultados entre estudios y las limitaciones existentes (tamaño muestral, diseño, sesgos). A continuación, se presentan los hallazgos organizados por tipo de lesión, seguidos de una discusión integradora sobre la coordinación multidisciplinaria y las tendencias actuales en el manejo de estas anomalías vasculares complejas.

Definición y clasificación de las anomalías vasculares

Es fundamental distinguir las diferencias fisiopatológicas entre hemangiomas infantiles y malformaciones vasculares, ya que condicionan estrategias terapéuticas opuestas. La clasificación ISSVA 2018 resume esta distinción: los hemangiomas se incluyen entre los tumores vasculares benignos (proliferativos), mientras que las malformaciones son errores de desarrollo vascular no neoplásicos (1).

Hemangiomas infantiles (HI) son tumores vasculares benignos originados por proliferación clonal de células endoteliales. Usualmente no están presentes macroscópicamente al nacer; aparecen durante las primeras 1 4 semanas y crecen rápidamente hasta los 5 6 meses (focales) o hasta los 12 18 meses (segmentarios/profundos). Expresan marcadores característicos como GLUT 1 y atraviesan fases de involución espontánea que reducen

gradualmente su volumen y color desde el primer año. Más del 90 % involuciona parcialmente hacia los 5 10 años, aunque puede dejar secuelas fibróticas o estéticas (2)(3)(4). Los hemangiomas segmentarios —por ejemplo, faciales tipo “barbilla” o frontales— presentan mayor riesgo de complicaciones sistémicas (síndrome PHACE) y de deformidad residual.

Malformaciones vasculares (MV), por el contrario, son anomalías estructurales de uno o más componentes vasculares (capilares, venas, linfáticos, arterias) debidas a un desarrollo embrionario aberrante. Están presentes al nacer aunque a veces sean poco evidentes inicialmente. No muestran proliferación endotelial activa ni fases de involución; su endotelio es quiescente, pero los canales vasculares pueden expandirse con el tiempo. Se clasifican según el vaso predominante y el flujo hemodinámico en malformaciones capilares (MC) de flujo bajo —manchas planas rosadas/rojas tipo “vino de Oporto”—, malformaciones venosas (MVn) de flujo bajo —masas azuladas compresibles—, malformaciones linfáticas (ML) de flujo muy bajo —quistes micro o macrocísticos blandos— y malformaciones arteriovenosas (MAV) de flujo alto, donde existe una conexión directa arteria vena que genera cortocircuitos (1)(5)(6).

También se describen malformaciones combinadas (capilar linfática venosa, como en el síndrome Klippel Trénaunay) y aquellas asociadas a anomalías mayores (malformaciones en vasos de gran calibre o síndromes con sobrecrecimiento). Cada subtipo posee un comportamiento clínico distinto: las capilares suelen ser estáticas pero pueden oscurecerse y engrosarse; las venosas provocan dolor, flebitis y coagulopatía local cuando son extensas; las linfáticas se asocian a linfedema, infecciones recurrentes o exudación crónica; y las MAV son progresivas, destructivas y capaces de producir insuficiencia cardiaca de alto gasto o hemorragias severas (5)(6).

Tabla 1. *Clasificación simplificada de las anomalías vasculares pediátricas*

Se distinguen los tumores vasculares (ej. hemangioma infantil) de las malformaciones vasculares (capilares, venosas, linfáticas, arteriovenosas, combinadas), con sus características típicas.

Categoría ISSVA	Subtipo principal	Flujo	Características clínicas relevantes
Tumores vasculares	Hemangioma infantil	—	Aparición postnatal temprana, fase proliferativa rápida, involución espontánea (2)(3)
Malformaciones capilares	Mancha "vino de Oporto"	Bajo	Mácula plana rosada/roja; posible engrosamiento tardío
Malformaciones venosas	Cavernoma venoso, MVn difusa	Bajo	Masa azulada compresible, flebolitos, dolor, CIVL (5)
Malformaciones linfáticas	ML macro-/microquística	Muy bajo	Quistes linfáticos, linfedema, celulitis recurrente (6)
Malformaciones arteriovenosas	MAV periférica/cerebral	Alto	Lesión pulsátil, soplo, riesgo de sangrado e ICC
Malformaciones combinadas	Capilar-linfática-venosa, etc.	Variable	Síndromes de sobrecrecimiento (Klippel-Trénaunay)

Fuente: Elaboración propia a partir de (1)–(6).

Manejo de los hemangiomas infantiles extensos

El advenimiento de los β bloqueadores sistémicos, especialmente propranolol, en 2008 revolucionó el tratamiento de los hemangiomas infantiles y desplazó en gran medida a la cirugía como opción primaria (2)(3). Actualmente, ante un hemangioma que requiere intervención (≈10 20 % de los casos, típicamente por riesgo funcional o ulceración), la primera línea es farmacológica: propranolol oral a 2–3 mg/kg/día provoca una involución rápida durante la fase proliferativa gracias a vasoconstricción, inhibición de la angiogénesis y apoptosis endotelial (2)(3). Ensayos controlados y guías clínicas han demostrado su superioridad frente a los corticoesteroides, con reducción significativa de volumen y color en pocas semanas y un perfil de seguridad favorable bajo supervisión —los efectos adversos (hipoglucemia, hipotensión, broncospasmo) son infrecuentes y manejables con ajustes— (3)(4).

En hemangiomas superficiales pequeños se puede emplear timolol tópico como alternativa eficaz con

mínimos efectos sistémicos (4). Los corticoesteroides sistémicos han quedado relegados a segunda línea cuando los β bloqueadores están contraindicados o fallan (3). El manejo no invasivo se complementa con terapias adyuvantes según la presentación clínica: en hemangiomas ulcerados, el láser de colorante pulsado (PDL) acelera la cicatrización y alivia el dolor; además, el PDL puede aplicarse durante la fase proliferativa en lesiones superficiales para atenuar el crecimiento y tratar telangiectasias residuales, aunque muestra mayor eficacia en lesiones delgadas y ulceradas que en tumores profundos (8)(9).

La cirugía temprana ha pasado a indicarse solo en situaciones seleccionadas. Las guías recientes señalan como indicaciones absolutas durante la fase proliferativa: amenaza inminente para la vida (p. ej., hemangioma subglótico obstructivo no controlado rápidamente con propranolol), riesgo elevado de secuelas funcionales irreversibles (p. ej., hemangioma nasal que distorsione cartílago, hemangioma orbitario que comprometa la visión) o ulceraciones graves refractarias al tratamiento médico (3)(4). En tales circunstancias, la escisión quirúrgica puede frenar la progresión y prevenir daños permanentes (4). Cuando se precisa operar, se aconseja realizar la intervención antes de los 4 años si es factible, aprovechando que el tumor actúa como expansor tisular y facilitando el cierre primario, además de minimizar el impacto psicológico en la etapa preescolar; series recientes indican menos complicaciones y necesidad de retoques cuando la resección se efectúa en niños > 3 años con la lesión ya involucionada, en comparación con cirugías en lactantes (4).

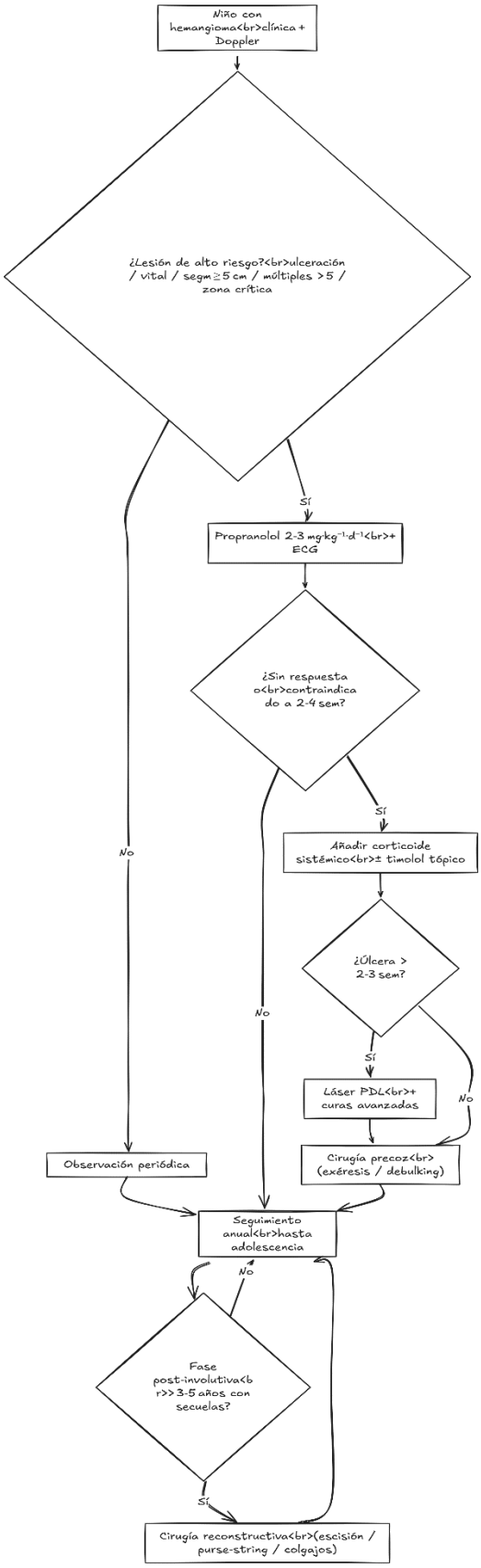
La mayoría de las cirugías de hemangiomas se realizan, sin embargo, en la fase post involutiva, una vez que la lesión ha completado su regresión (habitualmente después de los 3–5 años). Aproximadamente 10–20 % de los hemangiomas dejan secuelas estéticas o funcionales significativas tras involucionar (piel redundante fláccida, telangiectasias, fibro adiposis residual o cicatrices). En tales casos, la cirugía reconstructiva diferida está indicada para extirpar

tejido residual, mejorar el contorno y corregir deformidades (p. ej., resección de un colgajo fibroadiposo frontal remanente) (2)(4). Las técnicas van desde la escisión elíptica con cierre lineal —útil en localizaciones como párpados, labio o abdomen— hasta la escisión circular con cierre tipo "purse string" para lesiones redondeadas faciales, lo que minimiza la cicatriz visible (4). Cuando se respetan los pliegues naturales y se interviene en el momento idóneo, los resultados estéticos suelen ser muy favorables, con cicatrices pequeñas y una mejora sustancial de la apariencia (4). Es importante informar a los padres que alrededor del 5–10 % de los pacientes puede requerir procedimientos adicionales menores (revisión de cicatriz, dermoabrasión o láser para telangiectasias residuales) para optimizar el resultado cosmético (4).

En hemangiomas hepáticos extensos o difusos (hemangiomatosis infantil hepática), la cirugía rara vez es opción debido a la multifocalidad; el manejo se basa en propranolol y, si aparece insuficiencia cardíaca por shunts arterio portales, en embolización arterial hepática o, excepcionalmente, trasplante hepático (3). Cabe destacar que la terapia con propranolol ha reducido drásticamente la necesidad de cirugías de emergencia por hemangiomas —frecuentes en la era de los corticoides—, relegando la intervención quirúrgica a los escenarios reconstructivos electivos o a casos refractarios poco comunes (2)(3).

En síntesis, el manejo de un hemangioma infantil extenso debe individualizarse según la fase evolutiva y el riesgo: inicialmente médico (β bloqueadores ± láser para úlceras) y posponer la cirugía para las secuelas, salvo complicaciones que exijan resección temprana. El algoritmo simplificado de tratamiento actual (Figura 1) enfatiza el papel secundario de la cirugía en la era del propranolol y remite a guías específicas —como la de la AAP 2019— para detalles de dosificación y seguimiento (3).

Figura 1: *Algoritmo terapéutico para el manejo del hemangioma infantil extenso*



Evaluación inicial: confirmación diagnóstica y ecografía Doppler para descartar malformaciones vasculares.

Lesión de alto riesgo: segmentaria grande, localización periocular/subglótica/nasal, ulceración, compromiso hemodinámico (hepático), síndrome PHACE, etc.

Propranolol: iniciar en hospital o ambulatorio con monitorización inicial (glucemia, FC, PA); duración típica ≥ 6 meses.

Contraindicación o fallo: asma bronquial severo, bradicardia sintomática, intolerancia; valorar corticoides sistémicos o intralesionales.

Úlcera persistente: añadir láser PDL para acelerar epitelización.

Cirugía precoz: solo en casos de riesgo vital/funcional o ulceración intratable.

Fase post-involutiva: la mayoría de cirugías se programan a partir de los 3–5 años para corregir secuelas.

El tratamiento de las malformaciones vasculares (MV) extensas es complejo y varía sustancialmente según el subtipo (flujo bajo vs. alto), la localización y los síntomas. Durante la última década se ha pasado de un enfoque fundamentalmente quirúrgico a estrategias mínimamente invasivas o combinadas, en las que la escleroterapia y/o la embolización endovascular son pilares terapéuticos, quedando la cirugía como complemento en casos seleccionados (5,10,11).

Malformaciones capilares

Las malformaciones capilares ("manchas en vino de Oporto") extensas, aunque principalmente estéticas, se manejan sobre todo con láser y cuidados dermatológicos. El láser de colorante pulsado (PDL) es el tratamiento de elección desde la primera infancia y proporciona aclaramiento clínicamente relevante con excelente perfil de seguridad (8,9). Se aconseja iniciar el PDL precozmente —incluso en lactantes de pocos meses— para optimizar la respuesta antes de que aparezcan cambios dérmicos crónicos. Habitualmente se precisan 6 10 sesiones (o más) espaciadas 4 8 semanas. En lactantes se puede emplear anestesia tópica o sedación ligera; los sistemas modernos de enfriamiento epidérmico minimizan dolor y riesgo de cicatrices. La respuesta es mejor en la cara, donde > 75 % de los pacientes tratados tempranamente alcanzan aclaramiento significativo (8). En lesiones muy extensas se tratan áreas parciales por sesión para evitar sobrecarga pigmentaria.

La cirugía tiene un rol muy limitado en las malformaciones capilares, reservándose para sobrecrecimiento tisular (p. ej., hipertrofia gingival o labial en el síndrome de Sturge Weber) o corrección de desfiguraciones puntuales. El láser ha sustituido la resección cutánea con injertos, que implicaba cicatrices notorios. Es importante informar a los padres de que estas lesiones tienden a oscurecerse con la edad y pueden requerir retoques láser periódicos; el tratamiento temprano mejora sustancialmente la apariencia y reduce la aparición de engrosamientos nodulares tardíos (8,9).

Malformaciones venosas

Las malformaciones venosas (MVn) extensas representan uno de los subtipos más frecuentes de malformaciones vasculares y suelen provocar síntomas locales como dolor, hinchazón y deformidad, así como síntomas sistémicos como coagulopatía por coagulación intravascular localizada (CIVL) (1). El tratamiento actual prioriza la escleroterapia percutánea como primera línea para las MVs sintomáticas o expansivas. En este procedimiento, realizado generalmente por radiología intervencionista, se inyecta un agente esclerosante en las cavidades venosas anómalas, lo que daña el endotelio y provoca trombosis y fibrosis de la malformación. Entre los esclerosantes más utilizados están el etanol absoluto, el oleato de etanolamina, el polidocanol (espuma) y la bleomicina. El etanol absoluto es altamente efectivo para obliterar permanentemente los canales venosos, logrando una obliteración completa de la lesión en un alto porcentaje de los casos, pero presenta un mayor riesgo de complicaciones (dolor intenso, necrosis cutánea, daño nervioso y toxicidad sistémica) si se filtra a tejidos sanos. Por ello, su uso debe ser limitado a dosis pequeñas por sesión (≤0,5 ml/kg). La bleomicina es eficaz especialmente en malformaciones venosas más difusas o combinadas con componente linfático; tiene un perfil de seguridad favorable en pediatría, con menos dolor post-procedimiento y un bajo riesgo de fibrosis pulmonar cuando se respetan las dosis máximas acumulativas (2).

Los estudios recientes han reportado mejoría o resolución significativa de MVn en alrededor del 80% de los pacientes tratados con escleroterapia, especialmente en lesiones bien delimitadas y de menor tamaño. Las malformaciones venosas infiltrativas extensas (llamadas extratrunculares) suelen requerir múltiples sesiones y, aunque la erradicación completa es difícil, la mayoría de los pacientes experimentan mejoría sintomática (reducción de dolor e hinchazón). Es importante también el manejo concomitante de la coagulopatía asociada: muchos pacientes con MVn difusas presentan niveles bajos de fibrinógeno y dímero D elevado

debido a la trombosis local crónica. En estos casos, se recomienda medir un perfil de coagulación (fibrinógeno, dímero D) y, si los resultados están alterados, considerar la profilaxis con anticoagulantes (heparina de bajo peso molecular en dosis bajas) para reducir los eventos trombóticos y las complicaciones articulares. Este manejo no cura la MVn, pero disminuye el dolor y el riesgo de trombosis recurrente (3). El papel de la cirugía en las malformaciones venosas ha cambiado: antes se resecarían quirúrgicamente las lesiones venosas resecables, pero estas cirugías eran complejas, con alto riesgo de sangrado y recurrencia. Hoy en día, la cirugía se reserva para casos específicos, como: (a) lesiones venosas bien localizadas y encapsuladas, especialmente después de escleroterapia para reducir el tamaño y la vascularidad, lo que permite una resección más segura; (b) la extirpación de flebolitos o masas calcificadas dolorosas; y (c) la resección de tejido residual malformado por razones estéticas o funcionales, tras completar la terapia esclerosante. Las malformaciones venosas focales (por ejemplo, una gran malformación venosa en el muslo) pueden resolverse definitivamente con la combinación de escleroterapia preoperatoria seguida de extirpación quirúrgica de la masa trombosada, lo que facilita una resección más completa y con menor sangrado (4).

Por otro lado, las malformaciones venosas difusas y mal delimitadas (por ejemplo, aquellas que afectan múltiples planos anatómicos) rara vez son aptas para cirugía curativa. En estos casos, se prioriza la escleroterapia serial para el control de síntomas y la cirugía se reserva para tratar los componentes superficiales específicos que causen problemas, como en el caso del debulking de tejido en la lengua o los labios si hay macroqueilia venosa. Procedimientos adyuvantes novedosos, como la crioablación percutánea, se están explorando para el debulking de lesiones venosas extensas no resecables, con resultados iniciales prometedores. En resumen, la estrategia actual para las malformaciones venosas extensas es principalmente intervencionista

(escleroterapia repetida) y de soporte médico, reservando la cirugía para casos focalizados o como complemento final para eliminar remanentes y mejorar la función o estética (5) (6).

Malformaciones linfáticas

Las malformaciones linfáticas (ML) extensas –clásicamente denominadas linfangiomas o "higromas quísticos"– se tratan hoy predominantemente con escleroterapia, de forma similar a las venosas, aunque los agentes y técnicas difieren ligeramente debido al contenido quístico linfático. Las ML se clasifican en macrocísticas (quistes ≥2 cm), microcísticas (lesiones difusas con vesículas <2 cm) o mixtas, lo cual influye en la respuesta al tratamiento. Las lesiones macrocísticas responden muy bien a escleroterapia, dado que los quistes amplios pueden puncionarse y vaciarse fácilmente, permitiendo la instilación homogénea del agente esclerosante. El esclerosante de primera línea en ML macrocísticas es la doxiciclina intralesional, por su alta efectividad y perfil seguro en pediatría. Suele inyectarse 10–20 mg/mL tras aspirar el contenido quístico, dejando en contacto ~2 horas antes de drenar. Estudios han mostrado tasas de reducción significativa del volumen en la mayoría de pacientes, con resoluciones completas en una proporción importante tras 1–3 sesiones (1). Alternativamente, en algunos centros se usa OK-432 (Picibanil), derivado estreptocócico, que históricamente mostró buenos resultados especialmente en ML macrocísticas cervicales, aunque su disponibilidad es limitada hoy en día (2).

Las ML microcísticas, por otro lado, son notoriamente difíciles de tratar: al ser múltiples espacios pequeños interconectados, la escleroterapia no logra distribuirse uniformemente. En estos casos se emplea con mayor frecuencia bleomicina o etanol, intentando infiltrar difusamente el área afectada bajo guía ecográfica (3). La bleomicina es considerada el agente más efectivo para reducir volumen en ML micro/mixtras, aunque requiere múltiples infiltraciones y puede no eliminar completamente la lesión (4). Se suele mezclar bleomicina con pequeña cantidad de medio de contraste o albúmina para facilitar su

visualización y retención local (5). Dado que las ML microcísticas a menudo infiltran tejido adiposo causando sobrecrecimiento, la expectativa es mejoría parcial de síntomas (menos episodios de inflamación o infección, cierta reducción de volumen) más que curación completa (6).

Un avance importante es el uso creciente de terapia sistémica con sirolimus (inhibidor de mTOR) en malformaciones linfáticas generalizadas o complejas. Mutaciones en la vía PI3K-AKT-mTOR se han implicado en ML difusas, y varios estudios han mostrado que el sirolimus oral puede reducir el tamaño de la lesión, disminuir el drenaje linfático y mejorar calidad de vida en niños con ML extensas que no responden a escleroterapia (7). Si bien aún es un uso compasivo off-label, el sirolimus se ha incorporado como opción en guías para casos graves o síndrome de Gorham-Stout/KLA asociados (8).

En cuanto a la cirugía para malformaciones linfáticas, su papel ha disminuido pero no desaparecido. La cirugía está indicada en: (a) malformaciones macrocísticas localizadas en las cuales se pueda lograr una resección completa segura, por ejemplo un ML cervical lateral grande encapsulado –en estos casos, la combinación de escleroterapia preoperatoria seguida de extirpación quirúrgica del quiste colapsado puede curar la lesión (9); (b) malformaciones que comprometen la vía aérea o causan síntomas agudos (un ML cervicofacial congénito grande que produce distrés respiratorio en el neonato puede requerir cirugía de emergencia –a menudo tras traqueostomía o medidas temporales– para descomprimir la vía aérea); y (c) debulking de tejido malformado residual después de optimizar con escleroterapia, por ejemplo en lengua (macroglosia linfática) donde tras varias sesiones de bleomicina se podría realizar glossectomía parcial si persiste protrusión que afecte el habla o alimentación (10). La resección completa de ML difusas es inviable debido a su infiltración en planos y la morbilidad asociada (hemorragia, linforrea, lesión nerviosa); por tanto, la cirugía se limita a mejorar funciones específicas o remover componentes discretos (11).

Es frecuente que tras cirugías de malformaciones linfáticas aparezcan seromas persistentes (acúmulo de linfa en el lecho quirúrgico) que dificultan la cicatrización. Una estrategia útil es manejar esos seromas mediante escleroterapia a través de los drenajes quirúrgicos (instilando por ejemplo bleomicina en el espacio muerto) para obliterarlo. Esto ejemplifica la sinergia actual entre cirugía e intervencionismo en ML extensas (12). En suma, el manejo de malformaciones linfáticas extensas suele requerir múltiples modalidades: escleroterapia repetida para reducir la enfermedad macroscópica, sirolimus sistémico en casos difusos refractarios, y cirugía dirigida solo para objetivos puntuales (asegurar vía aérea, mejorar función) o tras reducir la lesión con otros medios (13). Se trata de una patología crónica donde el control es el objetivo más que la curación absoluta en muchos casos, debiendo prepararse al paciente/familia para tratamientos prolongados y seguimientos multidisciplinarios (14) (15).

Malformaciones arteriovenosas

Las malformaciones arteriovenosas (MAV) son las más desafiantes por su flujo alto y naturaleza infiltrativa/progresiva. En niños, muchas MAV permanecen relativamente silentes durante la niñez temprana, manifestándose clínicamente en la adolescencia con crecimiento acelerado, pulsatilidad, calentamiento de la zona y eventualmente dolor, ulceración o hemorragias. No obstante, ciertas MAV extensas (especialmente faciales o de extremidades) pueden causar problemas serios incluso en la infancia (insuficiencia cardiaca de alto gasto, destrucción ósea, deformidad creciente) (1). El tratamiento curativo de una MAV consiste idealmente en la obliteración completa del nidus (la red de vasos anómalos que conecta las arterias con las venas). Sin embargo, alcanzar este objetivo es complejo; la resección quirúrgica amplia por sí sola suele ser impracticable por el sangrado masivo y las anastomosis múltiples, mientras que la embolización endovascular sola frecuentemente logra solamente un control temporal si no se extirpa el nidus, con recanalización posterior. Por ello, el enfoque estándar actual para MAV sintomáticas es multimodal: combinación de embolizaciones

seriadas y cirugía, individualizada caso a caso (2).

La embolización endovascular es típicamente el primer paso. Un radiólogo intervencionista cateteriza las arterias nutricias de la MAV bajo angiografía y ocluye el nidus usando agentes embolizantes: etanol absoluto (escleroterapia intra-arterial), onyx™ (polímero embolizante líquido), colas de cianoacrilato (pegamento), microesferas o coils, entre otros. El etanol es muy eficaz destruyendo el endotelio del nidus (causando trombosis permanente), pero conlleva mayor riesgo, por lo que en MAV complejas a veces se prefiere onyx u otros agentes que permiten mayor control. Las embolizaciones se realizan en sesiones sucesivas, intentando obliterar la mayor parte del nidus o al menos convertir una MAV difusa en componentes aislados de menor tamaño. Posteriormente, si la localización lo permite, se procede a resección quirúrgica de la malformación embolizada, aprovechando que la embolización reduce drásticamente el sangrado intraoperatorio y marca los vasos para guiado (3). Con esta secuencia, en MAV localizadas (por ejemplo, MAV en extremidad distal o en cuero cabelludo) se han logrado tasas de curación superiores comparado con cualquiera de los métodos solos. No obstante, muchas MAV no son completamente resecables sin causar mutilación; en estos casos el objetivo es controlar la malformación. Se practican embolizaciones periódicas "de mantenimiento" para tratar sectores activados de la MAV y manejar síntomas (ej., sangrado nasal recurrente por MAV nasofaríngea tratada con embolización repetida) (4).

Cabe mencionar que la resección quirúrgica de una MAV debe ser muy amplia (con márgenes generosos) para prevenir recurrencia, lo que a veces implica defectos reconstructivos considerables; por ello, en MAV faciales, por ejemplo, suele preferirse manejar con embolizaciones seriadas y reservando cirugía solo si hay ulceración o destrucción de tejidos focalizados que remover. La reconstrucción (injertos, colgajos) se planifica una vez que la MAV está controlada hemodinámicamente.

Una innovación reciente es la utilización de esclerosantes intralesionales en MAV difusas no accesibles por catéter. Estudios piloto han utilizado bleomicina intralesional en MAV periféricas, inyectándola directamente en el nidus guiado por imagen, observando reducción de flujo y mejora clínica en algunos casos. Aunque el mecanismo exacto no se entiende del todo, se cree que la bleomicina puede inducir fibrosis dentro del nidus y atenuar la angiogénesis. Esto aún es experimental pero ofrece esperanza para MAV no tratables con métodos convencionales (5). Asimismo, las terapias sistémicas dirigidas (como inhibidores de mTOR o de angiogénesis) se están investigando, dado que muchas MAV presentan mutaciones (p. ej., en el gen RASA1 o vías MAPK) (6).

Por ahora, el tratamiento estándar sigue siendo endovascular+quirúrgico. Como referencia práctica, las MAV se clasifican clínicamente por la escala de Schobinger (I a IV), que orienta el manejo: estadios tempranos (I–II) sin síntomas graves pueden ser observados o tratados electivamente; estadios avanzados (III con destrucción tisular, IV con fallo cardiaco) requieren intervención agresiva inmediata. Sin embargo, las guías enfatizan individualizar según localización y ritmo de progresión (7). Es esencial el seguimiento a largo plazo, ya que aun tras un tratamiento “exitoso” las MAV pueden reactivarse años después, especialmente con cambios hormonales o traumáticos. Por tanto, estos pacientes deben permanecer bajo vigilancia multidisciplinaria hasta la adultez (8).

Tabla 2. *Estrategias terapéuticas principales en hemangiomas vs. malformaciones vasculares (resumen de modalidades por tipo de lesión).*

Opciones de tratamiento predominantes según el tipo de anomalía vascular pediátrica. Los hemangiomas infantiles responden principalmente a terapia farmacológica (propranolol), reservándose cirugía para indicaciones especiales. En las malformaciones vasculares, los enfoques mínimamente invasivos (láser, escleroterapia, embolización) constituyen la primera línea, combinados con cirugía adyuvante en casos selectos.

Tipo de lesión	Modalidad de tratamiento	Descripción
Hemangiomas infantiles	**Farmacológico (Propranolol)**	Tratamiento de primera línea, inhibe la angiogénesis, promueve involución en la fase proliferativa.

Hemangiomas infantiles	**Cirugía**	Indicada para hemangiomas con complicaciones o secuelas residuales, especialmente en lesiones que causan deformidades funcionales o problemas estéticos.
Malformaciones capilares	**Láser de colorante pulsado (PDL)**	Tratamiento de elección para manchas en vino de Oporto, especialmente en fases tempranas. Se requieren múltiples sesiones para mejorar la pigmentación.
Malformaciones venosas	**Escleroterapia percutánea**	Es la opción preferida, utilizando agentes como etanol, bleomicina y polidocanol para obliterar la malformación venosa, con altas tasas de éxito.
Malformaciones venosas	**Cirugía**	Reserva para malformaciones venosas bien localizadas o para extirpación de flebolitos o lesiones calcificadas dolorosas.
Malformaciones linfáticas	**Escleroterapia**	Uso de doxiciclina o bleomicina, especialmente para malformaciones macrocísticas y para reducción del tamaño en lesiones difíciles.
Malformaciones linfáticas	**Terapia sistémica (Sirolimus)**	Usado para casos refractarios, particularmente en lesiones complejas o extensas, con resultados promisorios en reducir el tamaño de la lesión y mejorar la calidad de vida.
Malformaciones arteriovenosas	**Embolización endovascular**	Tratamiento estándar para MAV sintomáticas, utilizando agentes como etanol o onyx™ para ocluir el nidus. Se realizan múltiples sesiones para lograr el control total.
Malformaciones arteriovenosas	**Cirugía**	Utilizada como complemento a la embolización, especialmente para resecar el nidus o para tratar lesiones de difícil acceso o grandes.

Fuente: Elaboración propia a partir de (*1, 2, 5, 9, 10)*

Enfoque multidisciplinario e integración de especialidades

El manejo óptimo de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas en niños exige la colaboración activa de un equipo multidisciplinario experimentado. Dada la complejidad de estas lesiones, ningún especialista por sí solo suele abarcar todos los aspectos diagnósticos y terapéuticos. A continuación, se describen los roles complementarios de las disciplinas principales involucradas y cómo se integran en la atención:

- **Dermatología pediátrica:** Suele ser la puerta de entrada del

paciente con una mancha o tumor vascular en piel. El dermatólogo pediatra realiza el diagnóstico clínico inicial (diferenciando hemangioma vs. malformación, con apoyo de estudios de imagen si requiere), monitorea la evolución y lidera las terapias médicas. En hemangiomas, el dermatólogo indica y ajusta el tratamiento con propranolol sistémico o timolol tópico, vigilando eficacia y eventos adversos. También maneja complicaciones cutáneas como ulceraciones (curaciones tópicas, antibióticos) y coordina terapias láser dermatológico (PDL) tanto para hemangiomas ulcerados como para malformaciones capilares, aprovechando su experticia en lesiones cutáneas. Además, los dermatólogos están atentos a signos de síndromes asociados (p. ej., PHACE en hemangiomas segmentarios faciales) y derivan para estudios sistémicos cuando procede. En el seguimiento a largo plazo, son claves para la vigilancia de recaídas o el desarrollo de nuevas lesiones en síndromes vasculares (1)(2).

- **Cirugía general pediátrica:** En muchos hospitales, el cirujano pediátrico (cirugía general infantil) participa en la evaluación de malformaciones viscerales y en procedimientos invasivos en zonas profundas. Por ejemplo, en una malformación linfática abdominal o retroperitoneal, el cirujano pediátrico puede liderar su resección o biopsia diagnóstica. Asimismo, están involucrados en el manejo de complicaciones agudas que requieran intervención de urgencia: hemorragias severas de una MAV gastrointestinal, infecciones que requieran drenaje en una malformación linfática, o compromiso de la vía aérea por un hemangioma subglótico (realizando procedimientos como traqueostomía o resección láser de emergencia). Los cirujanos pediátricos trabajan de la mano con radiólogos intervencionistas, aportando en quirófano cuando se combinan escleroterapia y resección quirúrgica en un mismo tiempo operatorio. Además, suelen encargarse del seguimiento de pacientes con

malformaciones viscerales complejas (como hemangiomatosis hepática, en la cual coordinan junto con cardiología y gastroenterología el manejo integral). En algunos centros, la especialidad de cirugía vascular se involucra para aportar en resecciones de MAV en extremidades o reconexiones vasculares en reconstrucciones, pero en pediatría muchas veces estas funciones las asume el cirujano pediátrico general en coordinación con plásticos (3)(4).

- **Cirugía plástica y reconstructiva:** El cirujano plástico pediátrico desempeña un rol central especialmente en lesiones de cabeza y cuello y en la corrección de deformidades. Son responsables de la planificación quirúrgica reconstructiva pos-involución de hemangiomas (resección de excedentes cutáneos, reconstrucción de nariz o labio si fueron distorsionados por el tumor) y de las cirugías estéticas necesarias en la adolescencia para cicatrices residuales. En malformaciones vasculares, los cirujanos plásticos suelen liderar la resección de lesiones faciales (p. ej., una malformación venosa en mejilla o labio) y su reconstrucción inmediata con colgajos locales, optimizando el resultado cosmético. También son fundamentales en malformaciones combinadas que causan sobrecrecimiento: por ejemplo, en síndrome de Klippel-Trénaunay, pueden realizar reducciones de tejidos blandos de extremidades o correcciones de discrepancias de longitud junto con ortopedia. El cirujano plástico aporta además experiencia en microcirugía, útil en casos de MAV donde puede ser necesario hacer ligaduras microvasculares o anastomosis, y en manejo de colgajos libres si se requieren para cubrir defectos tras resecar lesiones extensas. Su enfoque es integral, buscando no solo resolver la patología sino restaurar la apariencia y función lo mejor posible (5)(6).
- **Radiología intervencionista:** Aunque no estaba explícitamente en la lista

solicitada, es indispensable en el equipo multidisciplinario de anomalías vasculares. Los radiólogos intervencionistas realizan las escleroterapias de malformaciones venosas y linfáticas, guiando por ecografía o fluoroscopia la inyección de esclerosantes en las lesiones. Asimismo, llevan a cabo las embolizaciones de MAV, decidiendo los agentes adecuados y protegiendo estructuras vitales durante el procedimiento. Su pericia determina en gran medida el éxito de los tratamientos mínimamente invasivos. Trabajan en estrecha coordinación con cirugía: antes de cirugía resectiva planificada, suelen realizar la embolización preparatoria; durante procedimientos combinados, a veces hacen esclerosis intraoperatoria; y en seguimiento, aportan imágenes de control (ecografías Doppler, resonancias) para evaluar la evolución de las lesiones tratadas. La planificación conjunta entre el intervencionista y los cirujanos (pediátrico y plástico) es fundamental para decidir la secuencia óptima de terapia y evitar intervenciones redundantes o excesivamente agresivas (7)(8).

- **Otras especialidades:** Dependiendo de la localización y manifestaciones, pueden involucrarse otras áreas. Por ejemplo, otorrinolaringología (cirujanos de cabeza y cuello) colabora en hemangiomas subglóticos (tratamiento con láser o resección endoscópica) y en malformaciones vasculares de vía aérea superior o región cervicofacial (muchos equipos de anomalías vasculares incluyen otorrinos para accesos difíciles). Oftalmología es crucial en hemangiomas perioculares –monitoriza y trata ambliopía, y colabora en decisiones de intervención precoz para salvar la visión–. Cardiología pediátrica asiste en MAV extensas que puedan causar sobrecarga cardiaca, vigilando función cardíaca durante tratamientos. Hematología y angiología pueden ser consultados para manejo de coagulopatías en malformaciones venosas (p. ej., dictando pautas de anticoagulación). Genética y

medicina interna se suman en síndromes complejos con mutaciones identificables (por ejemplo, asesoramiento genético en sobrecrecimientos vasculares por mutación PIK3CA). Finalmente, el apoyo de psicología es valioso, pues muchos niños con malformaciones faciales extensas sufren efectos psicosociales significativos (baja autoestima, aislamiento); intervenciones de salud mental y apoyo en la adaptación resultan en un mejor afrontamiento del paciente y su familia (9)(10)(11).

Un modelo eficiente es la creación de una Clínica de Anomalías Vasculares institucional, donde en un mismo día el paciente sea evaluado conjuntamente por dermatología, cirugía pediátrica, plástica e intervencionista, discutiendo en sesión los casos para delinear un plan integrado. La literatura destaca que la centralización de la atención en centros especializados mejora los resultados, ya que concentra la experiencia y permite acceso a todos los recursos diagnósticos y terapéuticos necesarios (1). En dichas clínicas multidisciplinarias, se elabora un plan secuencial: por ejemplo, iniciar control médico, luego programar láser, más adelante escleroterapia seriada, y finalmente considerar cirugía reconstructiva, sincronizando cada paso con la evolución natural de la lesión y la edad óptima del paciente. Este abordaje evita tanto la sobre-intervención (procedimientos innecesarios o mal sincronizados) como la sub-atención (dejando de tratar aspectos importantes). En resumen, la integración multidisciplinaria asegura una atención holística: el dermatólogo aborda la lesión cutánea y terapia médica, el cirujano plástico/pediátrico maneja intervenciones quirúrgicas y reconstrucciones, el radiólogo intervencionista realiza terapias endovasculares, y todos en conjunto evalúan riesgos/beneficios de cada paso. La comunicación estrecha entre especialidades permite resolver complicaciones de manera coordinada (por ejemplo, ante una úlcera hemorrágica de MAV facial, el dermatólogo maneja la herida, el intervencionista emboliza para

controlar sangrado y el cirujano luego corrige la secuela). Evidencias clínicas sugieren que este enfoque colaborativo se traduce en mejores tasas de control de la lesión, menos eventos adversos y mayor satisfacción de las familias (2). De hecho, se considera un estándar de cuidado actual para lesiones vasculares complejas contar con un equipo multidisciplinario y, de ser posible, referir a centros terciarios con experiencia a los pacientes con malformaciones extensas (3). La Tabla 3 resume las contribuciones específicas de cada especialidad en el manejo de anomalías vasculares pediátricas. (Tabla 3. Rol multidisciplinario en el manejo de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas).

***Tabla 3**. Rol multidisciplinario en el manejo de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas.*

Especialidad	Contribución específica
Dermatología pediátrica	Diagnóstico clínico inicial (diferenciación hemangioma vs. malformación), tratamiento médico (propranolol, timolol tópico), manejo de ulceraciones y complicaciones cutáneas, coordinación de terapias láser (PDL).
Cirugía general pediátrica	Evaluación de malformaciones viscerales, procedimientos invasivos en zonas profundas (resección, biopsia), manejo de complicaciones agudas (hemorragias severas, infecciones), trabajo conjunto con radiólogos intervencionistas.
Cirugía plástica y reconstructiva	Planificación quirúrgica reconstructiva pos-involución de hemangiomas, cirugía estética de cicatrices residuales, resección de lesiones faciales, corrección de deformidades (ej. síndrome de Klippel-Trénaunay), microcirugía y manejo de colgajos libres.
Radiología intervencionista	Realización de escleroterapias para malformaciones venosas y linfáticas, embolización de MAV, uso de ecografía o fluoroscopia para guiar procedimientos, planificación conjunta con cirugía.
Otras especialidades	**Otorrinolaringología:** Manejo de hemangiomas subglóticos y malformaciones vasculares de vía aérea superior. **Oftalmología:** Tratamiento de hemangiomas perioculares, monitoreo de ambliopía. **Cardiología pediátrica:** Asistencia en MAV extensas con sobrecarga cardiaca. **Hematología y angiología:** Manejo de coagulopatías asociadas. **Genética:** Asesoramiento en síndromes complejos con mutaciones identificables. **Psicología:** Apoyo emocional y psicosocial, especialmente en niños con malformaciones faciales.

Fuente: Elaboración propia a partir de (1-10).

3. Resultados y discusión

Del análisis de la literatura reciente se desprenden varios puntos clave y vacíos de conocimiento en el tratamiento de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas en niños. En primer lugar, los avances terapéuticos (propranolol, nuevos esclerosantes, sirolimus) han mejorado notablemente los desenlaces, reduciendo la necesidad de cirugías desfigurantes y la morbilidad asociada. Por ejemplo, la introducción de propranolol disminuyó en más de 60% las indicaciones de cirugía por hemangiomas complicados en varios centros, sin aumentar recurrencias (1). Asimismo, la escleroterapia y embolización han demostrado tasas de mejoría superiores al 80% en malformaciones venosas y arteriovenosas respectivamente, con menos complicaciones graves que la cirugía abierta histórica (5)(6). Estas cifras, sin embargo, deben interpretarse con cautela dado que provienen mayormente de series de casos sin grupo control. La evidencia de alta calidad (ensayos aleatorizados) en este campo es limitada debido a la heterogeneidad y rareza de las anomalías vasculares extensas. La mayoría de estudios son retrospectivos o prospectivos no aleatorizados, de nivel de evidencia III (9). Por tanto, persisten controversias: por ejemplo, el manejo óptimo de una MAV facial grado II –¿observar hasta que progrese o intervenir tempranamente para "curar" antes de que crezca?– carece de ensayos comparativos (10). Las recomendaciones actuales se basan en consenso de expertos más que en pruebas concluyentes. Otro aspecto discutible es la duración y dosificación ideal de terapias sistémicas nuevas como sirolimus (12). Si bien varios reportes y revisiones sistemáticas recientes sugieren que sirolimus logra respuestas significativas en malformaciones linfáticas complejas y en KTS (síndrome de Klippel-Trénaunay), los efectos adversos a largo plazo y la tasa de recaída tras suspenderlo aún se están delimitando (11). Ensayos clínicos en curso (p. ej., estudios sobre alpelisib, inhibidor de PI3K, en sobrecrecimiento vascular) podrían

aportar evidencia de nivel I en los próximos años y cambiar paradigmas de tratamiento farmacológico (12). En cuanto a la cirugía reconstructiva, la literatura enfatiza la importancia de tiempos quirúrgicos adecuados y técnicas refinadas para maximizar resultados (9). Por ejemplo, múltiples autores coinciden en operar hemangiomas residuales idealmente entre los 3 y 5 años, antes de ingreso escolar, para evitar impacto psicológico y aprovechar la elasticidad tisular infantil (9). Se destaca también que las decisiones deben tomarse caso por caso: no todos los hemangiomas involucionados requieren cirugía (solo aquellos con deformidad notoria), y en malformaciones vasculares la cirugía aislada raramente es curativa salvo lesiones muy focales (10). La revisión crítica sugiere que la meta en malformaciones no es siempre erradicación total (que puede implicar daños mayores), sino mejorar calidad de vida del paciente (12). En ese sentido, han cobrado relevancia medidas de resultados orientadas al paciente, como escalas de calidad de vida (PedsQL) y de función, para evaluar el éxito del tratamiento más allá de criterios puramente radiológicos (13). Dos estudios amplios mostraron que niños con malformaciones vasculares, pese a tratamientos múltiples, mantienen puntuaciones de calidad de vida cercanas a la media poblacional cuando se les brinda manejo del dolor, soporte psicológico y correcciones estéticas apropiadas (13)(14). Esto subraya la importancia de un enfoque integral centrado en el paciente, no solo en la lesión. Un hallazgo transversal en la literatura es que la centralización de la atención en centros especializados mejora los desenlaces (15). Pacientes manejados por equipos multidisciplinarios experimentados tuvieron menos complicaciones y menos procedimientos totales que aquellos tratados de forma fragmentada (15). Por ejemplo, un centro reportó que introduciendo una clínica multidisciplinaria redujeron en 30% las cirugías innecesarias en hemangiomas, al optimizar el inicio de propranolol en forma oportuna y derivar solo los casos que realmente requerían cirugía reconstructiva más adelante (15). Esto refuerza la noción de que la coordinación entre especialistas no solo mejora la experiencia del paciente, sino que

evita intervenciones duplicadas o inapropiadas (15). No obstante, se reconoce que no todos los entornos cuentan con dichos equipos; por ello, se aboga por la creación de redes de derivación regionales y telemedicina para acercar la experiencia especializada a pacientes de áreas sin acceso local (15). Finalmente, esta revisión identifica áreas pendientes de investigación: optimización de protocolos de combinación (¿cuál es el intervalo ideal entre escleroterapia y cirugía?, ¿cuándo incorporar sirolimus en un algoritmo?), desarrollo de biomarcadores genéticos que predigan respuesta a ciertos tratamientos (por ej., mutaciones específicas que sugieran responderán a inhibidores de vías moleculares), y estudios costo-beneficio de terapias extendidas (12)(15). También se necesitan estudios de resultados a largo plazo que sigan a estos pacientes hasta la adultez, dado que muchos mantendrán secuelas o requerirán re-intervenciones en el futuro (12). En síntesis, si bien se ha avanzado enormemente en el manejo de las anomalías vasculares pediátricas extensas –pasando de tratamientos empíricos con alta morbilidad a terapias dirigidas más efectivas–, el manejo sigue requiriendo juicio clínico experto y adaptación individual. La literatura apoya fuertemente el enfoque multidisciplinario como estándar de oro, pero urge continuar generando evidencia robusta que guíe las decisiones en este campo (9)(12)(15).

4. Conclusiones

Los hemangiomas infantiles y las malformaciones vasculares extensas representan desafíos terapéuticos en la niñez que demandan un abordaje cuidadoso, secuencial y frecuentemente multimodal. En la última década, el manejo de estas lesiones ha experimentado una transformación: el tratamiento médico (notablemente el propranolol sistémico) ha relegado la necesidad de cirugías tempranas en la mayoría de hemangiomas, permitiendo que la cirugía se concentre en corregir secuelas estéticas/funcionales residuales tras la involución. Por otro lado, las malformaciones vasculares extensas se abordan hoy

primordialmente con técnicas minimante invasivas –como la escleroterapia percutánea y la embolización endovascular– que han demostrado controlar eficazmente estas lesiones en un alto porcentaje de pacientes, especialmente cuando se combinan estratégicamente con intervenciones quirúrgicas reconstructivas selectivas. Este cambio de paradigma ha reducido la morbilidad del tratamiento y mejorado la calidad de vida de los pacientes, aunque muchas veces el objetivo sea control a largo plazo más que curación absoluta.

La evidencia recopilada subraya la importancia crítica de la integración multidisciplinaria. La colaboración entre dermatólogos pediátricos, cirujanos (pediátricos y plásticos), radiólogos intervencionistas y otros especialistas según necesidad, constituye el estándar actual para optimizar resultados. Los equipos multidisciplinarios aportan una visión integral que permite abordar todos los aspectos de estas patologías: tratar la lesión cutánea visible, manejar las implicaciones sistémicas, planificar reconstrucciones adecuadas y brindar soporte psicológico. Estudios y recomendaciones internacionales coinciden en que la centralización de estos pacientes en centros o clínicas especializadas se asocia a menos complicaciones y mejores desenlaces funcionales y cosméticos.

En conclusión, el tratamiento quirúrgico y reconstructivo de hemangiomas y malformaciones vasculares extensas en niños debe enmarcarse dentro de un enfoque interdisciplinario y personalizado. La secuencia terapéutica óptima combinará, según el caso, fármacos sistémicos (propranolol, sirolimus), terapias locales no quirúrgicas (láser, escleroterapia, embolización) y cirugía reconstructiva en el momento apropiado, todo coordinado por un equipo colaborativo. Aunque persisten áreas de incertidumbre y se requiere mayor evidencia de alto nivel, las herramientas actuales permiten ofrecer a estos pacientes una expectativa de manejo exitoso significativamente mayor que en décadas previas, minimizando secuelas deformantes y maximizando la seguridad. El compromiso continuo de investigar y

refinar estas estrategias –incluyendo nuevos agentes farmacológicos dirigidos y protocolos combinados– augura un futuro en el que incluso las anomalías vasculares pediátricas más extensas y complejas puedan ser controladas de forma eficaz, con el menor impacto posible en la vida del niño y su familia.

Bibliografía

1. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al; ISSVA Board and Scientific Committee. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. Pediatrics. 2015 Jul;136(1):e203-14. doi: 10.1542/peds.2014-3673.

2. Léauté-Labrèze C, Harper JI, Hoeger PH. Infantile haemangioma. Lancet. 2017 Jul 1;390(10089):85-94. doi: 10.1016/S0140-6736(16)00645-0.

3. Krowchuk DP, Frieden IJ, Mancini AJ, Darrow DH, Blei F, Greene AK, et al; SUBCOMMITTEE ON THE MANAGEMENT OF INFANTILE HEMANGIOMAS. Clinical Practice Guideline for the Management of Infantile Hemangiomas. Pediatrics. 2019 Jan;143(1):e20183475. doi: 10.1542/peds.2018-3475.

4. Reši´c, A.; Barˇcot, Z.; Habek, D.; Pogoreli´c, Z.; Baškovi´c, M. The Evaluation, Diagnosis, and Management of Infantile Hemangiomas—A Comprehensive Review. J. Clin. Med. 2025, 14, 425. https://doi.org/10.3390/jcm14020425

5. Behravesh S, Yakes W, Gupta N, Naidu S, Chong BW, Khademhosseini A, et al. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment. Cardiovasc Diagn Ther. 2016 Dec;6(6):557-569. doi: 10.21037/cdt.2016.11.10.

6. Defnet AM, Bagrodia N, Hernandez SL, Gwilliam N, Kandel JJ. Pediatric lymphatic malformations: evolving understanding and therapeutic options. Pediatr Surg Int. 2016 May;32(5):425-33. doi: 10.1007/s00383-016-3867-4.

7. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et al; ISSVA Board and Scientific Committee. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies. Pediatrics. 2015 Jul;136(1):e203-14. doi:

10.1542/peds.2014-3673.

8. Alcántara González J, Boixeda P, Truchuelo Díez MT, Jiménez Gómez N, Pérez García B, Pérez Carmona L, et al. Malformaciones capilares tratadas con aplicación secuencial de láser de colorante pulsado y Nd:YAG: estudio retrospectivo. Actas Dermosifiliogr. 2018;109(2):155 161. doi: 10.1016/j.ad.2017.10.002 . PMID: 29183621

9. Jeon H, Bernstein LJ, Belkin DA, Ghalili S, Geronemus RG. Pulsed dye laser treatment of port wine stains in infancy without the need for general anesthesia: a retrospective cohort study. JAMA Dermatol. 2019;155(4):435 441. doi: 10.1001/jamadermatol.2018.5249. PMID: 30865245

10. Timbang MR, Richter GT. Update on extracranial arteriovenous malformations: A staged multidisciplinary approach. Semin Pediatr Surg. 2020 Oct;29(5):150965. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150965.

11. Kollipara R, Odhav A, Rentas KE, Rivard DC, Lowe LH, Dinneen L. Vascular anomalies in pediatric patients: updated classification, imaging, and therapy. Radiol Clin North Am. 2013 Jul;51(4):659-72. doi: 10.1016/j.rcl.2013.04.002.

12. Cornelis FH, Labrèze C, Pinsolle V, Le Bras Y, Castermans C, Bader C, et al. Percutaneous Image-Guided Cryoablation as Second-Line Therapy of Soft-Tissue Venous Vascular Malformations of Extremities: A Prospective Study of Safety and 6-Month Efficacy. Cardiovasc Intervent Radiol. 2017 Sep;40(9):1358-1366. doi: 10.1007/s00270-017-1636-y.

13. Jin Y, Zou Y, Hua C, Chen H, Yang X, Ma G, Chang L, Qiu Y, Lyu D, Wang T, Chang SJ, Qiao C, Luo C, Tremp M, Lin X. Treatment of Early-stage Extracranial Arteriovenous Malformations with Intralesional Interstitial Bleomycin Injection: A Pilot Study. Radiology. 2018 Apr;287(1):194-204. doi: 10.1148/radiol.2017162076.

14. Adams DM, Trenor CC 3rd, Hammill AM, Vinks AA, Patel MN, Chaudry G, et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. Pediatrics. 2016 Feb;137(2):e20153257. doi: 10.1542/peds.2015-3257.

15. Bouwman FCM, Verhoeven BH, Klein WM, Schultze Kool LJ, 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.