

ANGIOMIOLIPOMAS (AML)

El **angiomiolipoma (AML)** es un tumor mesenquimatoso benigno que pertenece a la familia de los denominados PEComas (tumores de células epitelioides perivasculares), caracterizados por la proliferación de células epitelioides perivasculares. Algunos PEComas pueden comportarse de forma agresiva e incluso metastatizar, mientras que los AML clásicos son benignos.

La prevalencia global es del **0,44%**. Sólo el 5% presentan múltiples AML. Los AML a menudo se encuentran de manera incidental en pruebas de imagen o como parte de la detección en pacientes con **esclerosis tuberosa** y **linfagioleiomatosis pulmonar**.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

- **Asintomático (75%)**
- **Hemorragia retroperitoneal** espontánea (1,55%) incluido el síndrome de Wunderlinch debido a la rotura de un microaneurisma dentro del componente vascular.
- Masa palpable
- Dolor en flanco (15%).
- Infecciones del tracto urinario.
- Hematuria, Insuficiencia renal, Hipertensión.

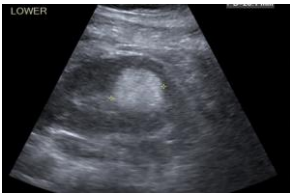
VARIANTES HISTOLÓGICAS:

- **Clásico:** <10% de células epiteliales. Benigno
- **Epitelioides:** >80% células epiteliales. **Maligno.**
- **Quístico:** positividad a marcadores melanocíticos. Benigno

EL RIESGO DE SANGRADO ES PROPORCIONAL A:

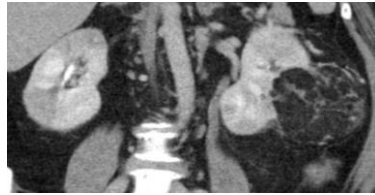
- El tamaño de la lesión (**>4 cm** diámetro).
- Aneurisma >5mm.
- Grado de componente angiogénico.
- Presencia es **esclerosis tuberosa**.

ECOGRAFIA:



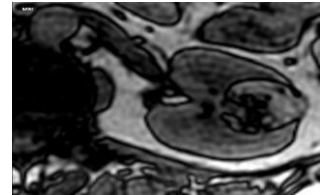
Lesiones hiperecoicas en la corteza y con atenuación del haz posteriormente.

TC:



La mayoría de las lesiones afectan la corteza y demuestran grasa macroscópica (**menos de -20 HU**). La ausencia de calcificación en las imágenes favorece el diagnóstico.

RMN:



Técnicas con supresión de grasa: alta intensidad de señal en secuencias sin supresión grasa y pérdida de señal después de la supresión de grasas.
Imágenes en fase y fase opuesta: artefacto en tinta china en la interfase entre grasa (macroscópica) y no grasa, que separará el AML del resto del riñón. La caída de señal en fase opuesta puede traducir un AML pobre en lípidos (con grasa microscópica).

En raras ocasiones, los carcinomas de células renales (CCR) pueden tener componentes grasos macroscópicos y, como tal, la **presencia de grasa** es fuertemente indicativa de AML, **pero no patognomónica**.

SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO:

La biopsia percutánea rara vez es útil.

- **<2cm:** Reevaluar cada 3-4 años
- **2-4 cm:** Reevaluar cada año con Ecografía.
- **>4cm** (Sin tratamiento previo): Reevaluar cada 6 meses con Ecografía → anualmente.

Embolización arterial selectiva (SAE)

Ablación térmica

Cirugía conservadora de nefronas (NSS)

La **vigilancia activa** es la opción más adecuada para la mayoría de los AML (48%)
Cuando está indicada la cirugía, la **cirugía conservadora de nefronas (NSS)** es la opción preferida, si es factible.

La asociación entre el **tamaño del AML** y el **riesgo de hemorragia** aún no está clara y el límite de 4 cm utilizado tradicionalmente **no debería ser causa per se que justifique un tratamiento activo**.



Treat angiomyolipoma (AML) with selective arterial embolisation or nephron-sparing surgery, in:	Weak
<ul style="list-style-type: none"> • large tumours (a recommended threshold of intervention does not exist); • females of childbearing age; • patients in whom follow-up or access to emergency care may be inadequate; • persistent pain or acute or repeated bleeding episodes. 	
Offer systemic therapy (everolimus) to patients at need for therapy with surgically unresectable AMLs not amendable to embolisation.	Weak