

Dra. Mónica Carrera

# **AMILOIDOSIS**

# DEFINICION

- Depósitos extracelulares de proteínas fibrilares que se tornan insolubles por mal plegamiento

# COMPOSICIÓN

- Proteína mal plegada
- Proteoglucanos
- Glucosaminoglucanos
- Componente P (SAP) 23 proteínas diferentes que forman cadenas peptídicas en disposición betafibrilar
- Al ME, fibrillas no ramificadas
- Positivo al Rojo Congo: birrefringencia verde con luz polarizada.

# PATOGENESIS

Tendencia a formar precipitados de proteínas por:

- Producción aumentada
- Edad avanzada
- Excreción alterada

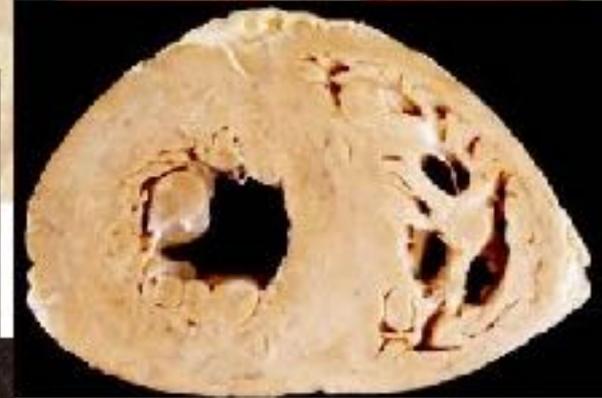
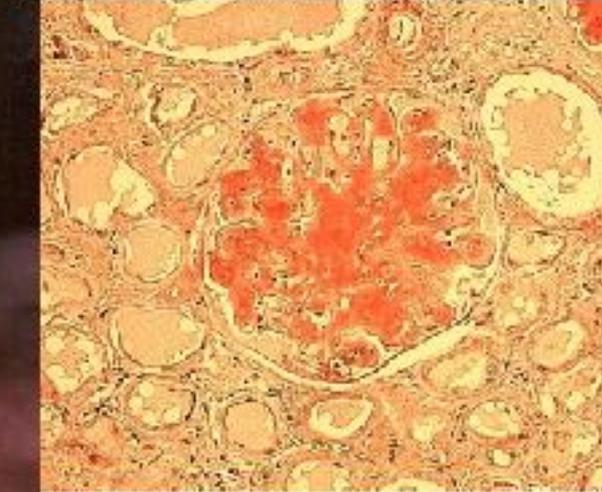


Fig. 3 - Cross section of the heart at the level of the ventricles. Myocardium is diffusely thickened and the cavities have normal volume.



# PROTEINAS MAS FRECUENTES:

AL:

- Producidas por células plasmáticas
- Cadenas ligeras de inmunoglobulinas
- Discracias de células plasmáticas monoclonal

## AA

- Derivado del precursor sérico de SAA, sintetizada en el hígado (proteína de respuesta de fase aguda en inflamación)
- Se produce por incapacidad de degradación por los macrófagos

# Proteína $\alpha\beta$

- Alzheimer
- En placas y vasos
- Deriva de una proteína precursora del amiloide (APP)

# TRANSTIRRETINA

- Polineuropatías familiares amiloideas
- Amiloidosis senil
- En algunos casos la proteína es lisozima mutada

## $\beta$ 2 MICROGLOBULINA

- Componente de CMH clase I
- Se forma en pacientes en hemodiálisis de larga duración ( $A\beta$ 2m), debido a que no filtra por el riñón y se acumula en el suero

# MORFOLOGÍA COMUN

## Macro:

- Aumento del tamaño del órgano
- Aspecto cereo
- Color pardo

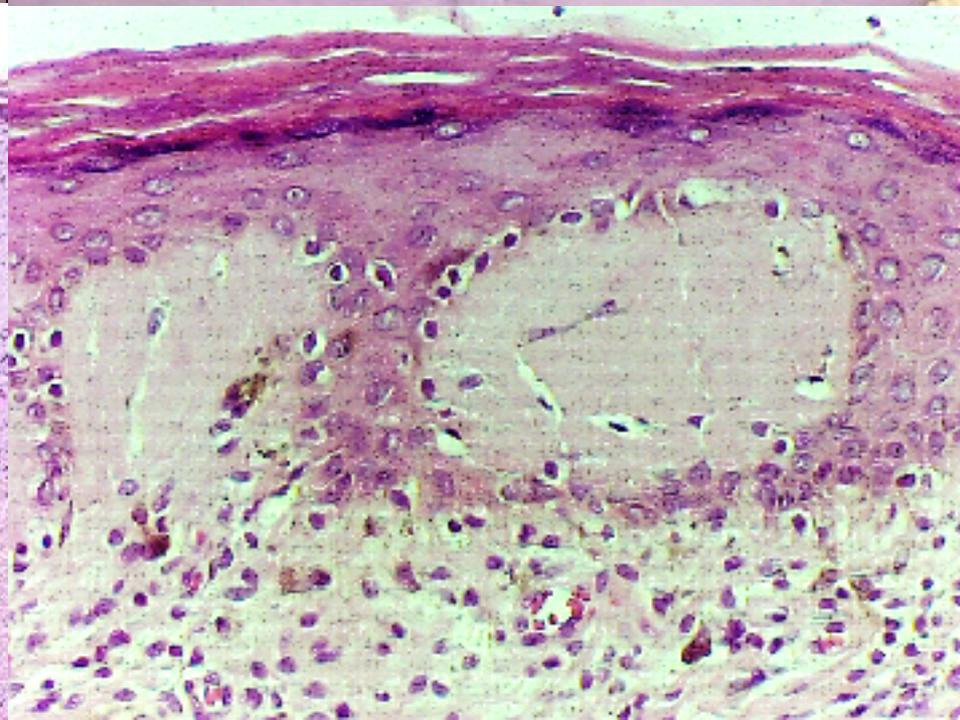
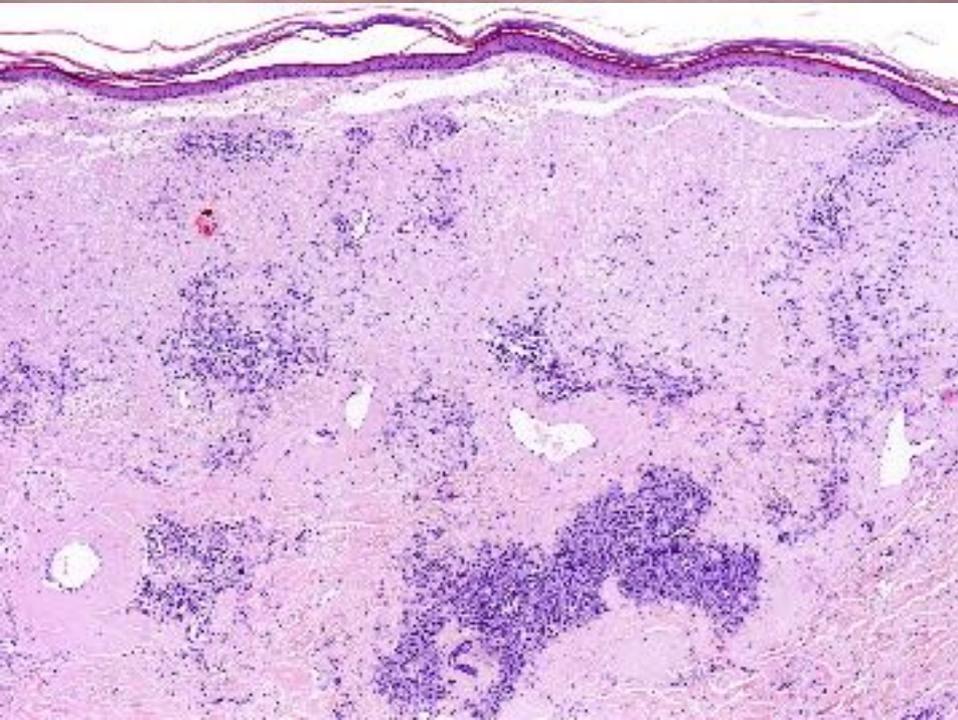
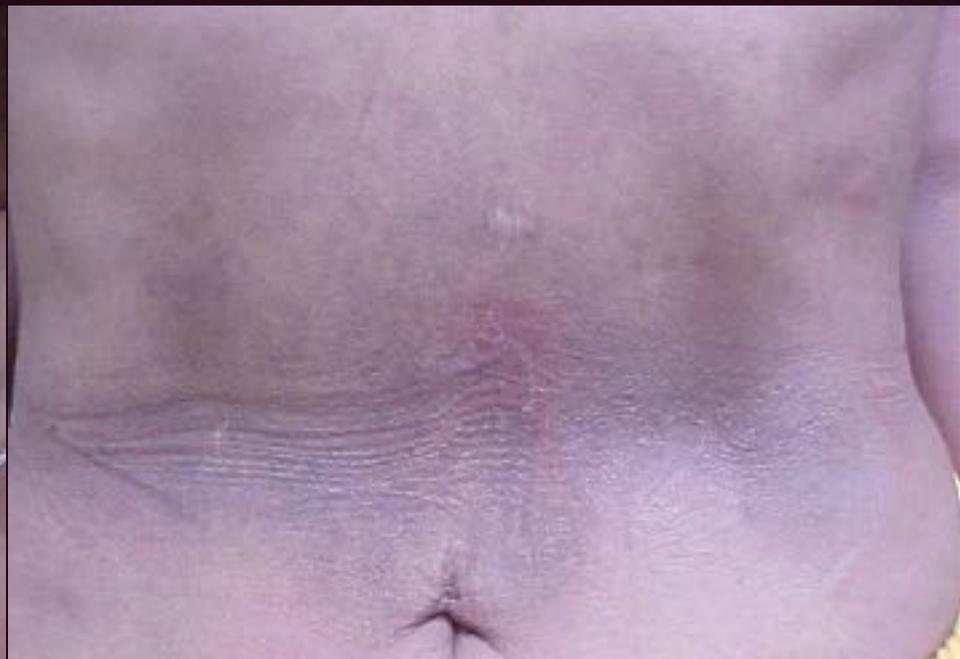
## Micro:

- Extracelular
- Primaria: perivascular
- Secundaria: relación fibras

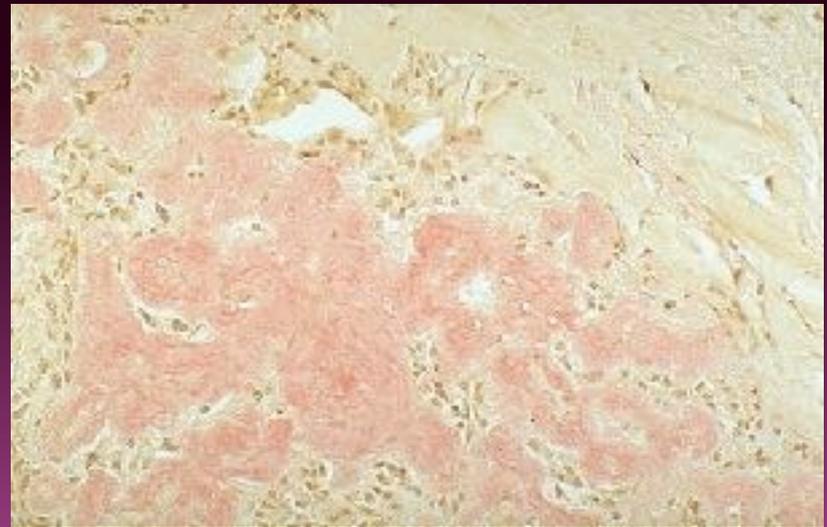
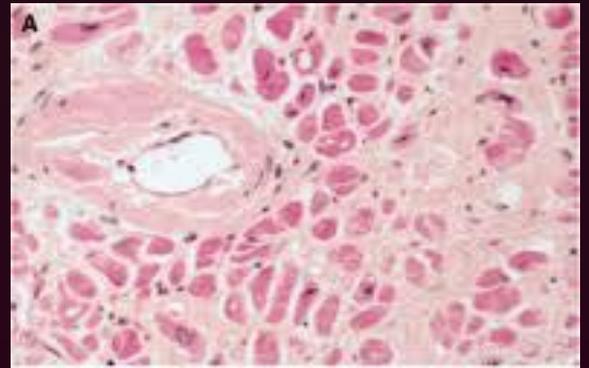
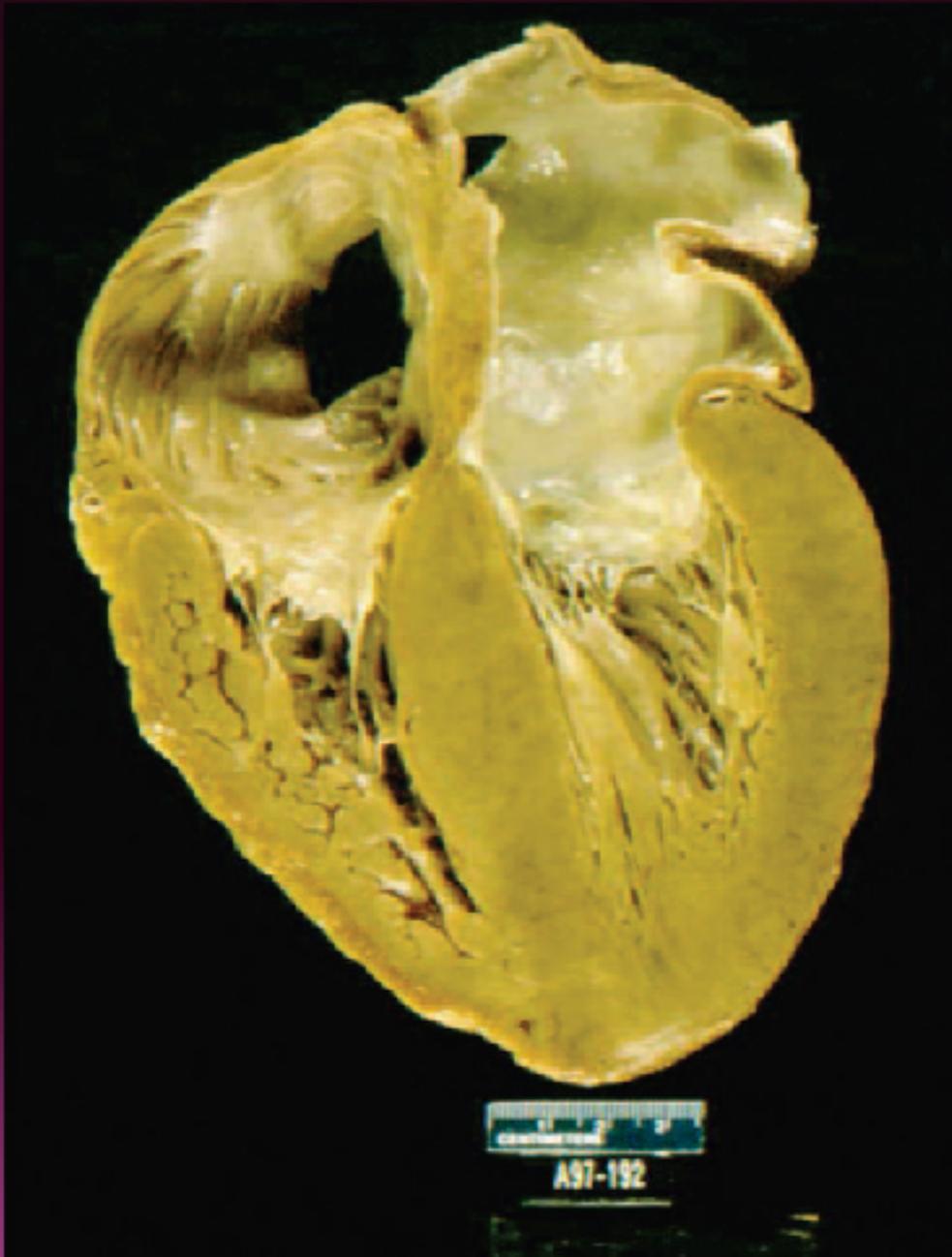
Técnicas: Rojo Congo, luz polarizada, IHQ

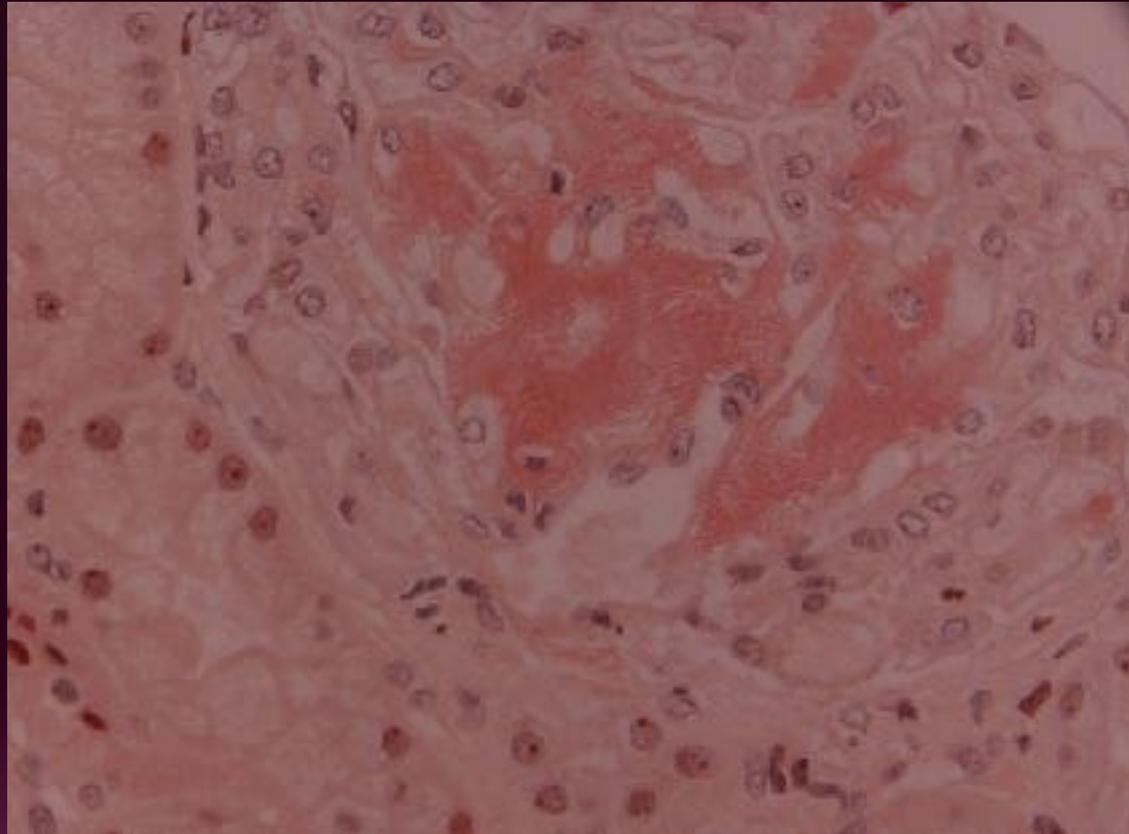
# MORFOLOGIA

- BAZO: Granos de tapioca, Depósitos difusos (lardáceo)
- RIÑÓN: En glomérulos, paredes vasculares e intersticio
- HIGADO: Espacios de Dissé, Atrofia progresiva de hepatocitos
- CORAZON: Depósitos entre miocitos, isquemia de miocardio
- OTROS: Enfermos de diálisis (ligamento del carpo), lengua tracto GI, recto etc, Cerebro: Alzheimer









# CLASIFICACION

Proteína AL  
Se asocia a:

Mieloma, hiperplasia de cel plasmáticas,  
secreción de cadenas ligeras (proteína de  
Bence-Jones)

Proteína AA  
Secundaria a:

- Inflamaciones crónicas
- Tumores no inmunes

Derivado de hnas.  
Polipeptídicas:

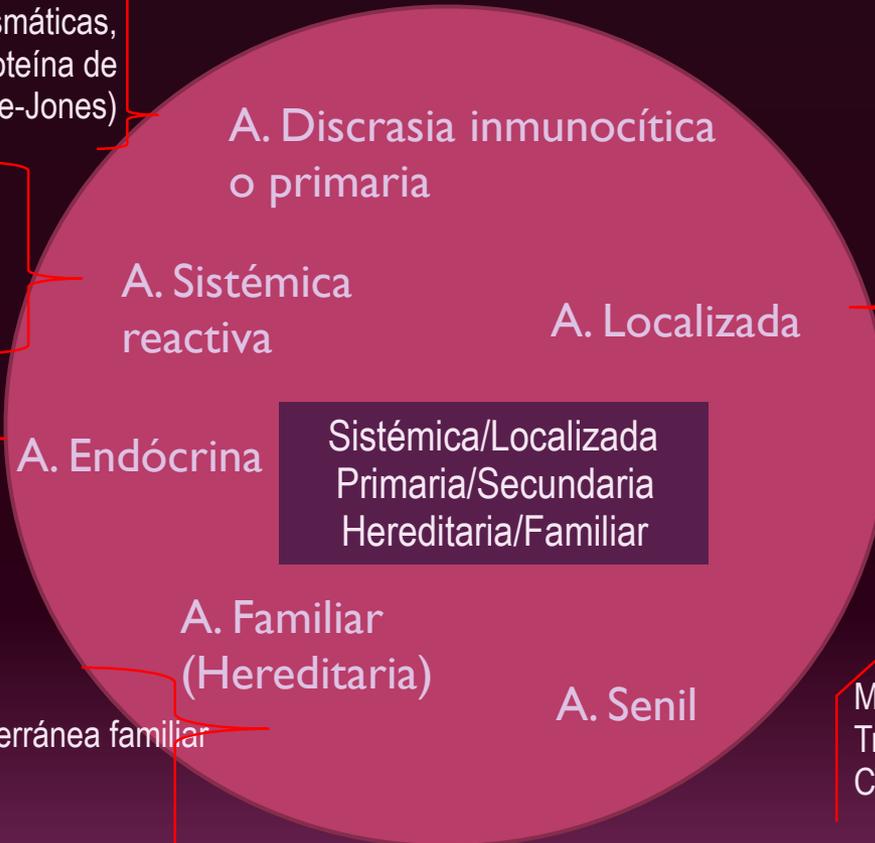
- Ca medular de tiroides
- Feocromocitomas
- Islotes pancreáticos en DM2

Fiebre mediterránea familiar

- Autosómica recesiva
- Proteína AA
- Producto del gen: pirina

Nefropatías regionales:

- Portugal, Japón, Suecia, etc.
- Mutaciones de ATTR (Transtirretina)



- Pulmón
- Laringe
- Piel
- Vejiga
- Lengua
- Ojo
- Caderas

A veces asociados a  
infiltrados de linfocitos o  
celulas plasmáticas

Mayores de 70 años  
Transtirretina  
Corazón