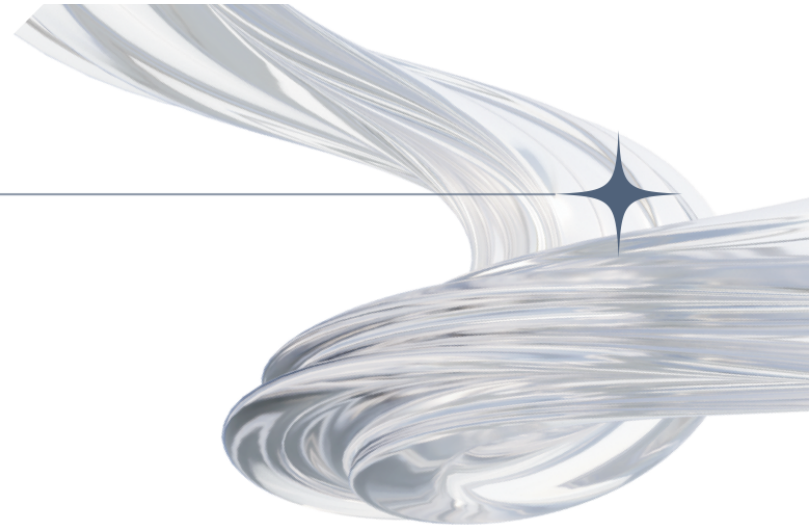




AMILOIDOSIS

¿QUÉ ES?

A decorative graphic in the top right corner featuring a flowing, translucent liquid-like shape in shades of blue and white, with a small four-pointed starburst at its peak.A decorative graphic on the left side of the page, showing a flowing, translucent liquid-like shape in shades of blue and white, similar to the one in the top right.

Las amiloidosis son un conjunto heterogéneo de enfermedades que consiste en el plegamiento anómalo de una proteína precursora que se acaba depositando en forma de estructuras fibrilares en diversos órganos y sistemas (corazón, riñón, hígado, intestino, sistema nervioso, etc.) alterando su funcionamiento.

FISIOPATOLOGIA

Producción excesiva o alterada de proteínas precursora

Las proteínas normalmente solubles (como cadenas ligeras de inmunoglobulinas, transtiretina, etc.) pueden volverse inestables por:

- Mutaciones genéticas (amiloidosis hereditaria)
- Enfermedades inflamatorias crónicas (amiloidosis secundaria)
- Cánceres hematológicos (como mieloma múltiple en amiloidosis AL)



Despliegue y mal plegamiento proteico

Las proteínas se pliegan incorrectamente formando estructuras β -plegadas resistentes a la degradación.

Agregación y formación de fibrillas amiloides

Estas proteínas mal plegadas se autoensamblan en fibrillas que se depositan extracelularmente.

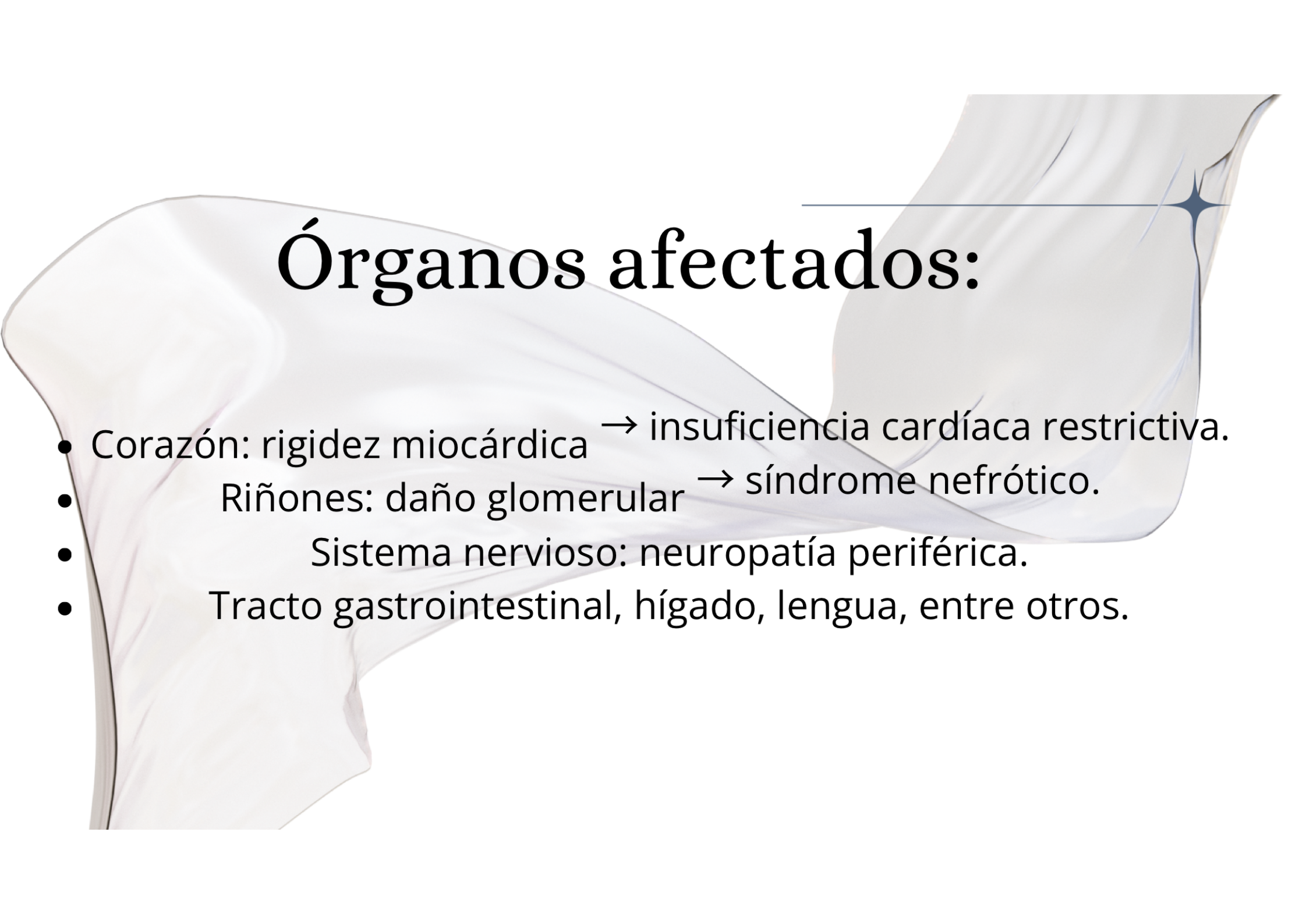


Acumulación en tejidos y órganos

- Estas fibrillas amiloides se depositan en la matriz extracelular y alteran la arquitectura y función del órgano.
- Provocan estrés oxidativo, inflamación y apoptosis celular.

TIPOS DE AMILOIDOSIS Y SUS IMPLICACIONES FISIOPATOLÓGICAS

Tipo	Proteína precursora	Asociación clínica	Implicaciones fisiopatológicas
AL (Primaria)	Cadenas ligeras de inmunoglobulinas (kappa o lambda)	Mieloma múltiple, gammopatías monoclonales	Depósito en corazón, riñón y nervios. Causa miocardiopatía restrictiva, síndrome periférico.
AA (Secundaria)	Proteína amiloide A sérica (SAA)	Enfermedades inflamatorias crónicas (AR, TB, enfermedad de Crohn)	Depósitos en riñón, hígado y bazo. Produce proteinuria, daño renal progresivo.
ATTR (Hereditario o Senil)	Transtiretina (mutada o nativa)	Mutaciones genéticas (hereditaria) o envejecimiento (senil)	Afectación cardíaca (insuficiencia), neuropatía sensitivo-motora.
A β (Alzheimer)	Fragmentos de Alzheimer	Enfermedad de Alzheimer	Depósitos en cerebro, pérdida neuronal, demencia progresiva



Órganos afectados:

- Corazón: rigidez miocárdica → insuficiencia cardíaca restrictiva.
- Riñones: daño glomerular → síndrome nefrótico.
- Sistema nervioso: neuropatía periférica.
- Tracto gastrointestinal, hígado, lengua, entre otros.