



## Autoanticorpi anti-asparaginil-tRNA sintetasi (KS)

**Sinonimo** anti-KS

- Indicazioni**
- ▶ Dermatomiosite
  - ▶ Polimiosite
  - ▶ Sindrome antisintetasi
  - ▶ Connettiviti *overlap* miosite-sclerosi sistemica
  - ▶ Interstiziopatia polmonare
  - ▶ Fenomeno di Raynaud (stadio attivo, prima dell'inizio della terapia)

**vedi** ▶ Autoanticorpi nelle miopatie infiammatorie idiopatiche

**Antigene** L'asparaginil-tRNA sintetasi (EC 6.1.1.22; MM 62,9 kDa; cromosoma 18q21.31) costituisce un enzima della famiglia delle aminoacil-tRNA sintetasi, le quali catalizzano il legame estere dell'aminoacido specifico al rispettivo RNA di trasporto (tRNA). Questi tRNA, forniti degli aminoacidi, servono al trasporto ed all'assemblaggio degli aminoacidi alla catena polipeptidica nascente a livello ribosomiale.

**Autoanticorpi** Gli anticorpi diretti verso gli anti-tRNA sintetasi mostrano all'immunofluorescenza indiretta (IFI, cellule HEp-2) un pattern esclusivamente citoplasmatico. Gli anticorpi anti-KS reagiscono sia con epitopi conformazionali sia con epitopi sequenziali non conformazionali dell'antigene. Alcuni riconoscono anche il dominio catalitico dell'enzima e quindi inibiscono l'attività enzimatica della sintetasi *in vitro*. Gli anticorpi principalmente appartengono alla classe delle IgG.

**Prevalenza** Gli autoanticorpi anti-KS si ritrovano in meno del 3 % dei pazienti adulti i quali mostrano spesso un esordio amiotopico della DM/PM e in parte manifestazioni polmonari pronunciate (tabella 1).

**Clinica** Pazienti anti-KS positivi manifestano prevalentemente sintomi dell'interstiziopatia polmonare invece minimali o nessun sintomo dalla parte della muscolatura, che risulta ancora in una bassa concentrazione sierica della creatina chinasi (Hamaguchi et al. 2013). A tratti manifestano sintomi della sindrome antisintetasi quali interstiziopatia polmonare, artrite, anche erosiva, "mani da meccanico", fenomeno di Raynaud e sindrome secca. Nel 15 % dei pazienti sono stati riscontrati tumori maligni.

**Tabella 1** Manifestazioni cliniche in pazienti con anticorpi anti-asparaginil-tRNA sintetasi (Hamaguchi et al. 2013)

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSc	ILD	LES
-	8 %	-	-	15 %	77 %	-
DM	dermatomiosite					
CADM	dermatomiosite clinicamente amiotopica					
DM/PM-OM	DM/PM-overlap					
PM	polimiosite					
SSc	sclerosi sistemica progressiva					
ILD	interstiziopatia polmonare					
LES	lupus eritematoso sistemico					

Anticorpi anti-tRNA sintetasi sono reciprocamente esclusivi. L'apparizione insieme di due anticorpi antisintetasi di diverse specificità è particolarmente rara. Un'associazione ad altri anticorpi non miosite specifici, quali anticorpi miosite associati (MAA) per esempio anti-



## Autoanticorpi anti-asparaginil-tRNA sintetasi (KS)

topoisomerasi, anti-centromeri, anti-U1snRNP, anti-Th/To, anti-U3snRNP, anti-SM, anti-SS-A/Ro 52 o anti-SS-A/La, talvolta può accadere.

### Bibliografia

Ghirardello A, Bassi N, Palma L, Borella E, Domeneghetti M, Punzi L, Doria A: Autoantibodies in polymyositis and dermatomyositis. *Curr Rheumatol Rep* (2013); 15(6): 335 (PMID: [23591825](#)).

Hamaguchi Y, Fujimoto M, Matsushita T, Kaji K, Komura K, Hasegawa M, Kodera M, Muroi E, Fujikawa K, Seishima M, Yamada H, Yamada R, Sato S, Takehara K, Kuwana M: Common and distinct clinical features in adult patients with anti-aminoacyl-tRNA synthetase antibodies: heterogeneity within the syndrome. *PLoS One* (2013); 8(4): e60442 (PMID: [23573256](#)).

Hirakata M, Suwa A, Nagai S, Kron MA, Trieu EP, Mimori T, Akizuki M, Targoff IN: Anti-KS: Identification of autoantibodies to asparaginyl-transfer RNA synthetase associated with interstitial lung disease. *J Immunol* (1999); 162(4): 2.315 - 2.320 (PMID: [9973509](#)).

Hirakata M, Suwa A, Takada T, Sato S, Nagai S, Genth E, Song YW, Mimori T, Targoff IN: Clinical and immunogenetic features of patients with autoantibodies to asparaginyl-transfer RNA synthetase. *Arthritis Rheum* (2007); 56(4): 1.295 - 1.303 (PMID: [17393393](#)).

Okayasu K, Ohtani Y, Takemura T, Uchibori K, Tamaoka M, Furuiye M, Miyazaki Y, Inase N, Yoshizawa Y: Nonspecific interstitial pneumonia (NSIP) associated with anti-KS antibody: differentiation from idiopathic NSIP. *Intern Med* (2009); 48(15): 1.301 - 1.306 (PMID: [19652435](#)).