



Autoanticorpi anti-glicil-tRNA sintetasi (EJ)

- Sinonimo** anti-EJ
- 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 La glicil-tRNA sintetasi (EC 6.1.1.14; MM 83,1 kDa; cromosoma 7q14.3) 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 le tRNA sintetasi mostrano all'immunofluorescenza indiretta (IFI, cellule HEp-2) un pattern esclusivamente citoplasmatico. Gli anticorpi anti-EJ 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 in prima linea appartengono alla classe delle IgG.

Prevalenza Gli autoanticorpi anti-EJ si ritrovano in meno del 3 % dei pazienti con polimiosite, dermatomiosite e/o interstiziopatia polmonare. Negli adulti anti-EJ può essere riscontrato presto dopo l'esordio della malattia, occasionalmente addirittura prima della sua manifestazione.

Clinica Pazienti anti-EJ positivi possono manifestare la sindrome antisintetasi, la quale si definisce attraverso la presenza di un anticorpo anti-sintetasi. L'esordio e le manifestazioni della quale variano a seconda della specificità dell'anticorpo anti-sintetasi accompagnantela (tabella 1) e sottintendono esordio acuto, febbre, miosite, interstiziopatia polmonare, "mani da meccanico" (ipercheratosi della cute), artrite, fenomeno di Raynaud, sclerodattilia, calcinosi di cute e sindrome secca. La manifestazione clinica della miosite può mancare innanzitutto nello stadio evolutivo (forma amiotopica).

Tabella 1 Manifestazioni cliniche in pazienti anti-EJ positivi (Hamaguchi et al. 2013).

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSc	ILD	LES
37 %	16 %	13 %	3 %	3 %	26 %	-
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-glicil-tRNA sintetasi (EJ)

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

Ge Q, Trieu EP, Targoff IN. Primary structure and functional expression of human Glycyl-tRNA synthetase, an autoantigen in myositis. *J Biol Chem* (1994); 269(46): 28.790 - 28.797 (PMID: [7961834](#)).

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](#)).

Hervier B, Devilliers H, Benveniste O: Patients with non-Jo-1 anti-RNA-synthetase autoantibodies have worse survival than Jo-1 positive patients. *Ann Rheum Dis* (2013); 72(7): e18 (PMID: [23644669](#)).

Hirakata M, Suwa A, Takeda Y, Matsuoka Y, Irimajiri S, Targoff IN, Hardin JA, Craft J: Autoantibodies to glycyl-transfer RNA synthetase in myositis. Association with dermatomyositis and immunologic heterogeneity. *Arthritis Rheum* (1996); 39(1): 146 - 151 (PMID: [8546723](#)).

Targoff IN, Trieu EP, Plotz PH, Miller FW: Antibodies to glycyl-transfer RNA synthetase in patients with myositis and interstitial lung disease. *Arthritis Rheum* (1992); 35(7): 821 - 830 (PMID: 1622421).

Targoff IN: Autoantibodies to aminoacyl-transfer RNA synthetases for isoleucine and glycine. Two additional synthetases are antigenic in myositis. *J Immunol* (1990); 144(5): 1.737 - 1.743 (PMID: [2307838](#)).