



## Autoanticorpi anti-istidil-tRNA sintetasi (Jo-1)

**Sinonimo** anti-Jo-1

- 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'istidil-tRNA sintetasi (EC 6.1.1.21; MM 57,4 kDa; cromosoma 5q31.3) 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-Jo-1 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 e il livello sierico dell'anti-Jo-1 correla con l'attività di malattia.

**Prevalenza** Anti-Jo-1 sono gli anticorpi più frequenti del gruppo anti-sintetasi. Si ritrovano nel 35 % circa dei pazienti adulti con dermatomiosite/polimiosite o/e pazienti mostranti manifestazioni polmonari. Negli adulti anti-Jo-1 possono essere riscontrati presto dopo l'esordio della malattia, occasionalmente addirittura prima della sua manifestazione. La specificità dell'anti-Jo1 per la diagnosi di miosite raggiunge un valore superiore al 95 %. La sua prevalenza in pazienti con polimiosite in qualche studio è uguale a quella dei pazienti con dermatomiosite, in altri la prevalenza in polimiosite viene riportata più alta.

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

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSc	ILD	LES
41 %	8 %	37 %	7 %	2 %	5 %	-
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					

**Clinica** Pazienti anti-Jo-1 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 che l'accompagna (tabella 1) e sottintendono un esordio acuto, febbre, miosite, interstiziopatia polmonare, "mani da meccanico" (ipercheratosi della cute), artrite, fenomeno di Raynaud, sclerodattilia, calcinosi di cute e



## Autoanticorpi anti-istidil-tRNA sintetasi (Jo-1)

sindrome sicca. La manifestazione clinica della miosite può mancare innanzitutto nello stadio evolutivo (forma amiopatica).

Anticorpi anti-tRNA sintetasi 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-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

Brouwer R, Hengstman GJ, Vree Egberts W, Ehrfeld H, Bozic B, Ghirardello A, Grøndal G, Hietarinta M, Isenberg D, Kalden JR, Lundberg I, Moutsopoulos H, Roux-Lombard P, Vencovsky J, Wikman A, Seelig HP, van Engelen BG, van Venrooij WJ: Autoantibody profiles in the sera of European patients with myositis. *Ann Rheum Dis* (2001); 60(2): 116 - 123(PMID: [11156543](#)).

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, Koderia 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](#)).

Koenig M, Fritzler MJ, Targoff IN, Troyanov Y, Sénécal JL: Heterogeneity of autoantibodies in 100 patients with autoimmune myositis: insights into clinical features and outcomes. *Arthritis Res Ther*. 2007;9(4):R78. PubMed PMID: [17688695](#).

Zampieri S, Ghirardello A, Iaccarino L, Tarricone E, Gambari PF, Doria A: Anti-Jo-1 antibodies. *Autoimmunity* (2005); 38: 73 - 78 (PMID: [15804708](#)).