



Autoanticorpi anti-treonil-tRNA sintetasi (PL7)

Sinonimo anti-PL7 (PL: linea dell'immunoprecipitato; precipitation line)

- 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 treonil-tRNA sintetasi (EC 6.1.1.3; MM 82.1 kDa; cromosoma 5p13.2) 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-PL7 reagiscono con parecchi epitopi conformazionali e 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. Agli anticorpi contro l'enzima proteico possono accompagnarsi anche anticorpi contro il tRNA stesso.

Prevalenza Gli autoanticorpi anti-PL7 si ritrovano fino al 5 % dei pazienti adulti con dermatomiosite/polimiosite e manifestazioni polmonari. Negli adulti anti-PL7 possono essere riscontrati presto dopo l'esordio della malattia, occasionalmente anche prima della manifestazione dei sintomi.

Clinica Pazienti anti-PL7 positivi possono manifestare la sindrome antisintetasi, la quale si definisce attraverso la presenza di un anticorpo anti-sintetasi. L'esordio e le manifestazioni della sindrome variano a seconda della specificità dell'anticorpo anti-sintetasi (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 sindrome secca. La manifestazione clinica della miosite può mancare innanzitutto nello stadio evolutivo (forma amiotopica).

Tabella 1 Manifestazioni cliniche in pazienti anti-PL7 positivi (Hamaguchi et al. 2013).

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSc	ILD	LES
48 %	7 %	24 %	7 %	-	14 %	-
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					



Autoanticorpi anti-treonil-tRNA sintetasi (PL7)

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-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

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](#)).

Labirua-Iturburu A, Selva-O'Callaghan A, Vincze M, Dankó K, Vencovsky J, Fisher B, Charles P, Dastmalchi M, Lundberg IE: Anti-PL-7 (anti-threonyl-tRNA synthetase) antisynthetase syndrome: clinical manifestations in a series of patients from a European multicenter study (EU-MYONET) and review of the literature. *Medicine* (2012); 91(4): 206 - 211 (PMID: [22732951](#)).

Mathews MB, Reichlin M, Hughes GR, Bernstein RM: Anti-threonyl-tRNA synthetase, a second myositis-related autoantibody. *J Exp Med* (1984); 160(2): 420 - 434 (PMID: [6206177](#)).

O'Hanlon TP, Carrick DM, Targoff IN, Arnett FC, Reveille JD, Carrington M, Gao X, Oddis CV, Morel PA, Malley JD, Malley K, Shamim EA, Rider LG, Chanock SJ, Foster CB, Bunch T, Blackshear PJ, Plotz PH, Love LA, Miller FW: Immunogenetic risk and protective factors for the idiopathic inflammatory myopathies: distinct HLA-A, -B, -Cw, -DRB1, and -DQA1 allelic profiles distinguish European American patients with different myositis autoantibodies. *Medicine* (2006); 85(2): 111 - 127 (PMID: [16609350](#)).

Sato S, Hirakata M, Kuwana M, Nakamura K, Suwa A, Inada S, Mimori T, Ikeda Y: Clinical characteristics of Japanese patients with anti-PL-7 (anti-threonyl-tRNA synthetase) autoantibodies. *Clin Exp Rheumatol* (2005); 23(5): 609 - 615 (PMID: [16173235](#)).