



Asparaginyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (KS)

- Synonyma** anti-KS
- Indikationen**
- ▶ Dermatomyositis
 - ▶ Polymyositis
 - ▶ Antisynthetasyndrom
 - ▶ PM/DM-Überlappungssyndrome mit anderen Kollagenosen
 - ▶ Interstitielle Lungenerkrankungen
 - ▶ Raynaud-Phänomen (aktives Stadium, vor Therapiebeginn)
- Siehe auch**
- ▶ Autoantikörper bei idiopathischen entzündlichen Myopathien

Antigene Die Asparaginyl-tRNA-Synthetase (EC 6.1.1.22; M_r 62,9 kDa, Chromosom 18q21.31) zählt zu der Familie der Aminoacyl-tRNA-Synthetasen, welche eine Esterbindung von Aminosäuren an ihre spezifische Transport-RNA (tRNA) katalysieren. Letztere dienen dem Transport der Aminosäuren zu deren Einbau in die naszierende Peptidkette in den Ribosomen.

Autoantikörper Im indirekten Immunfluoreszenztest (Hep-2-Zellen) zeigen die gegen tRNA-Synthetasen gerichteten Antikörper eine ausschließlich zytoplasmatische Fluoreszenz. Die Autoantikörper erkennen multiple konformationsabhängige und konformationsunabhängige Epitope. Einige reagieren auch mit der katalytisch aktiven Region und hemmen *in vitro* die Enzymaktivität der Synthetase. Die Antikörper gehören überwiegend dem Isotyp IgG an.

Vorkommen Antikörper gegen Asparaginyl-tRNA-Synthetase finden sich bei weniger als 3 % der Erwachsenen mit vorwiegend amyopathischen Formen von DM/PM und überwiegend bei solchen mit Lungensymptomatik (Tabelle 1).

Klinik Patienten mit Antikörpern gegen die Asparaginyl-tRNA-Synthetase zeigen vorwiegend Symptome einer interstitiellen Lungenerkrankung und nur geringe oder keine Symptome einer Muskelschwäche, was sich auch in den sehr niedrigen Serumkonzentrationen der CK bei diesen Patienten widerspiegelt (Hamaguchi et al. 2013). Sie bieten teilweise die Symptome des Antisynthetasyndroms wie interstitielle Lungenerkrankung, Polyarthrit (auch erosiv verlaufend), sog. Mechaniker-Hände (Fissuren bei Hyperkeratosen), Raynaud-Phänomen und Sicca-Symptomen. Maligne Tumoren fanden sich bei 15 % der Patienten.

Tabelle 1 Klinische Manifestationen bei Patienten mit Antikörpern gegen Asparaginyl-tRNA-Synthetase (Hamaguchi et al. 2013).

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSC	ILD	SLE
-	8 %	-	-	15 %	77 %	-
DM	Dermatomyositis					
CADM	Klinisch amyopathische Dermatomyositis					
DM/PM-OM	DM/PM-Überlappungssyndrom					
PM	Polymyositis					
SSC	Systemische Sklerose					
ILD	Interstitielle Lungenerkrankungen					
SLE	Systemischer Lupus erythematoses					

Autoantikörper gegen tRNA-Synthetasen verhalten sich mutuell exklusiv. Das gemeinsame Auftreten von zwei tRNA-Synthetase-Autoantikörpern unterschiedlicher Antigenspezifität ist extrem selten. Eine Assoziation mit anderen nicht Myositis-spezifischen, sogenannten myositis-



Asparaginyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (KS)

assozierten Antikörpern (MAA) wie z. B. mit Antikörpern gegen Topoisomerase, Zentromeren, U1snRNP, Th/To, U3snRNP, Sm, SS-A/Ro 52, SS-B/La ist jedoch immer wieder zu beobachten.

Literatur

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](#)).

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](#)).