



Glycyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (EJ)

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

Antigene Die Glycyl-tRNA-Synthetase (EC 6.1.1.14; M_r 83,1 kDa; Chromosom 7p14.3). 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 Antikörper gegen Glycyl-tRNA-Synthetase finden sich bei bis zu 3 % der Erwachsenen mit Polymyositis/Dermatomyositis, vor allem auch bei Patienten mit gleichzeitiger Lungensymptomatik. Bei Erwachsenen sind die Antikörper in der Regel schon frühzeitig zu Krankheitsbeginn bzw. bereits vor der Manifestation der klinischen Symptome nachweisbar.

Klinik Patienten mit Antikörpern gegen die Alanyl-tRNA-Synthetase können ein Antisynthetasesyndrom entwickeln. Es manifestiert sich als Myositis, interstitielle Lungenfibrose, Arthritis und geht mit sog. Mechaniker-Händen (Fissuren bei Hyperkeratosen), Raynaud-Phänomen, Sklerodaktylie, Calcinosis cutis und Sicca-Symptomen einher. Die klinischen Manifestationen der Antisynthetasesyndrome variieren abhängig von der Antigenspezifität des jeweiligen Antikörpers (Tabelle 1).

Tabelle 1 Klinische Manifestationen bei anti-EJ positiven Patienten (Hamaguchi et al. 2013).

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSC	ILD	SLE
37 %	18 %	13 %	3 %	3 %	26 %	-
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-assoziierten 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.



Glycyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (EJ)

Literatur

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](#)).