



Histidyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (Jo-1)

Synonyma anti-Jo-1

- 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 Histidyl-tRNA-Synthetase (EC 6.1.1.21; M_r 57,4 kDa; Chromosom 5q31.3) 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 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. Die Serumkonzentration von anti-Jo-1 scheint mit der Krankheitsaktivität zu korrelieren.

Vorkommen Antikörper gegen Histidyl-tRNA-Synthetase finden sich bei etwa 35 % der Erwachsenen vorwiegend mit Dermatomyositis/Polymyositis und bei Patienten mit begleitender 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 Histidyl-tRNA-Synthetase können ein Antisynthetasesyndrom (hier auch als anti-Jo-1-Syndrom bezeichnet) entwickeln. Es manifestiert sich als Myositis, interstitielle Lungenfibrose, Arthritis, einhergehend mit sog. Mechaniker-Händen (Fissuren bei Hyperkeratosen), Raynaud-Phänomen, Sklerodaktylie, Calcinosis cutis und Sicca-Symptomen. Die klinischen Manifestationen der Antisynthetasesyndrome variieren abhängig von der Antigenspezifität des jeweiligen Antikörpers (Tabelle 1).

Tabelle 1 Klinische Manifestationen bei anti-Jo1 positiven Patienten (Hamaguchi et al. 2013).

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSC	ILD	SLE
41 %	8 %	37 %	7 %	2 %	5 %	-
DM	Dermatomyositis					
CADM	Klinisch amyopathische Dermatomyositis					
DM/PM-OM	DM/PM-Überlappungssyndrom					
PM	Polymyositis					
SSC	Systemische Sklerose					
ILD	Interstitielle Lungenerkrankungen					
SLE	Systemischer Lupus erythematodes					

Autoantikörper gegen tRNA-Synthetasen verhalten sich mutuell exklusiv. Das gemeinsame Auftreten von zwei tRNA-Synthetase-Autoantikörpern unterschiedlicher Antigenspezifität ist ex-



Histidyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (Jo-1)

trem selten. Dagegen ist die 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.

Literatur

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, 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](#)).

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](#)).