



Threonyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (PL7)

- Synonyma** anti-PL7 (PL: Präzipitationslinie)
- 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 Threonyl-tRNA-Synthetase (EC 6.1.1.3; M_r 82.1 kDa; Chromosom 5p13.2) 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. Nicht selten finden sich bei Personen mit Antikörpern gegen das Enzym auch Autoantikörper gegen die t-RNA selbst.

Vorkommen Antikörper gegen Threonyl-tRNA-Synthetase finden sich bei bis zu 5 % der Erwachsenen mit Polymyositis/Dermatomyositis sowie 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 Threonyl-tRNA-Synthetase können ein Antisynthetasyndrom 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 Antisynthetasyndrome variieren abhängig von der Antigenspezifität des jeweiligen Antikörpers (Tabelle 1).

Tabelle 1 Klinische Manifestationen bei anti-PL-7 positiven Patienten (Hamaguchi et al. 2013)

DM	CADM	PM	DM/PM-OM	SSC	ILD	SLE
48 %	7 %	24 %	7 %	-	14 %	-
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 ex-



Threonyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper (PL7)

trem selten. Eine Assoziation mit anderen nicht Myositis-spezifischen, sogenannten myositis-assoziierten Antikörpern (MAA), wie z. B. mit Antikörpern gegen Topoisomerase, Centromeren, U1snRNP, Th/To, U3snRNP, Sm, SS-A/Ro 52, SS-B/La ist immer wieder zu beobachten.

Literatur

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 (EUMYONET) 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](#)).