



## Histidyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper

<b>Synonyma</b>	Jo-1
<b>Material</b>	<b>Serum</b> , <u>EDTA-</u> oder <u>Heparin-Plasma</u> , 1 mL
<b>Referenzbereich</b>	< 25 U/mL
<b>Methode</b>	<u>Elisa</u>
<b>Qualitätskontrolle</b>	<u>Zertifikat</u>
<b>Siehe auch</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▶ <u>Polymyositis</u>, <u>Dermatomyositis</u></li><li>▶ <u>Anti-Synthetase-Syndrom</u>, <u>Myositis-Autoantikörper</u></li><li>▶ <u>Aminoacyl-tRNA-Synthetasen-Autoantikörper</u></li><li>▶ <u>Autoantikörper</u> (Übersicht)</li><li>▶ <u>Autoantikörper-Tabelle - Kollagenosen</u>, <u>Arthritis</u>, <u>Vaskulitis</u> (Laborinformation 2004)</li><li>▶ <u>Myositis -spezifische und -assoziierte Autoantikörper</u> (Laborinformation 2005)</li></ul>
<b>Anforderungsschein</b>	<u>Download</u> und <u>Analysenposition</u>
<b>Auskünfte</b>	<u>Immunpathologie</u>
<b>Analysenkosten</b>	EBM, GOÄ

<b>Indikationen</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>▶ Polymyositis</li><li>▶ Dermatomyositis</li><li>▶ PM / DM-Überlappungssyndrom</li><li>▶ diagnostische Abklärung bei idiopathischer fibrosierender Alveolitis</li><li>▶ Raynaud-Phänomen. Untersuchung im aktiven Stadium und vor Therapiebeginn.</li></ul>
---------------------	---

**Immunpathologie** Die Histidyl-tRNA-Synthetase (EC 6.1.1.2.1; homodimere Klasse II Aminoacyl-tRNA-Synthetase; M<sub>r</sub> 57,4 kDa; Chromosom 5q31.3) katalysiert die Esterbindung des Histidin an seine spezifische RNA. Die Verknüpfung von tRNA und Aminosäure erfolgt über eine Esterbindung zwischen der Carbonylgruppe der Aminosäure und der 2'- oder 3'-Hydroxylgruppe der Ribose am 3'-Ende der tRNA. Die Aminosäure wird in den Ribosomen auf die naszierende Peptidkette übertragen. Die Antikörper (wie auch andere tRNA-Synthetasen-Antikörper) gehören nicht zur Gruppe der Zellkern-Antikörper (ANA, ENA), sie zeigen eine ausschließlich zytoplasmatische Fluoreszenz, sind aber nicht selten mit Zellkern-Antikörpern vergesellschaftet. Die Autoantikörper erkennen multiple konformationsabhängige und konformationsunabhängige Epitope. Immundominante Epitope sind vorwiegend in den nicht katalytisch aktiven N-terminalen Regionen des Enzyms gelegen, die möglicherweise aus einer Doppelwendel-Helix-Struktur (coiled coil) von 32 Aminosäuren besteht. Die Antikörper erkennen hier nur Konformationsepitope, sie reagieren nicht mit synthetischen, linearen Hexapeptiden. Ein Teil der Autoantikörper scheint auch mit der katalytisch aktiven Region des Enzyms zu reagieren, da sie *in vitro* die Enzymaktivität der Synthetase hemmen können.

Die Ursache der Entstehung der Antikörper ist bisher nicht bekannt, als mögliche Auslöser werden Infektionen mit Picorna-Viren diskutiert. Assoziationen mit HLA-DRw52 und HLA-DR3 wurden nachgewiesen.

**Vorkommen** Antikörper gegen Histidyl-tRNA-Synthetase finden sich bei etwa 35 % der Erwachsenen mit Polymyositis oder Dermatomyositis, vor allem (> 70 %) bei Patienten mit gleichzeitiger Lungensymptomatik, Arthritis und Raynaud-Phänomen. Bei der juvenilen Myositis werden die Antikörper selten angetroffen. Bei Erwachsenen sind die Antikörper in der Regel schon frühzeitig zu Krankheitsbeginn bzw. bereits vor der Manifestation der klinischen Symptome nachweisbar. Die Antikörper gehören überwiegend dem Isotyp IgG an.



## Histidyl-tRNA-Synthetase-Autoantikörper

Viele der Autoantikörper-positiven Patienten zeigen Symptome des sog. Anti-Synthetase-Syndroms (früher anti-Jo-1-Syndrom genannt). Es manifestiert sich als Myositis (90 - 100 %), interstitielle Lungenfibrose (80 - 90 %), Arthritis (50 - 90 %), mit sog. Mechaniker-Händen (Fissuren bei Hyperkeratosen), Raynaud-Phänomen, Sklerodaktylie, Calcinosis cutis und Sicca-Symptomen. Antikörper-positive Patienten leiden in 54 % an einer Polymyositis, in 40 % an einer Dermatomyositis. Die Antikörper sind nicht selten auch mit anti-SS-A / Ro (anti-Ro 52 kDa) assoziiert. Bei Antikörper-positiven Patienten finden sich oft schwerere Krankheitsverläufe mit häufigeren Exazerbationen und allgemein schlechterer Prognose. Nach D-Penicillamin-Therapie kann sich eine anti-Jo1-positive Polymyositis entwickeln, die sich nach Absetzen des Medikaments zurückbildet. Auch bei Polymyositis-Patienten können die Antikörper unter Therapie bei Besserung der klinischen Symptomatik verschwinden.