

# Caractéristiques du PTT acquis selon l'ethnie

Société française d'hémaphérèse  
12/12/2014

Suella Martino  
CHU Saint-Antoine, Paris



# PTT acquis: facteurs pronostiques et facteurs de risque

---

## Facteurs pronostiques

- Age > 60 ans
- SNC+ (déficit moteur ou sensitif, dysarthrie, aphasie, confusion, convulsions, coma...)
- Troponine au diagnostic
- Effet inhibiteur *in vitro* des anticorps anti-ADAMTS13 (associé à un traitement plus long; résultats établis avant l'ère du Rituximab)

## Facteurs de risque

- Sexe féminin : sexe ratio femme/homme : 3/2
- Ethnie africaine/antillaise
- Groupe sanguin O

# LED, HTA et gammopathies: caractéristiques chez le sujet noir

---

## 1. Ethnie africaine/antillaise = facteur de risque de **LED**

- Tableau clinique parfois plus sévère chez le sujet noir
- Prévalence du PTT acquis au cours du **LED** supérieure chez les Africains/Antillais

## 2. Prévalence et sévérité de l'**HTA** plus importantes chez les sujets noirs (sel-dépendante et à rénine basse)

- Morbi-mortalité cardiovasculaire, rénale et neurologique liée à l'**HTA** > chez les sujets noirs

## 3. Prévalence du **myélome** supérieure chez les sujets noirs

- Différence d'âge : 66 ans chez les Noirs versus 70 ans chez les Caucasiens
- Hypothèse physiopathologique : anomalies génétiques différentes chez le sujet noir

*Walsh SJ, et al., J Rheumatology. 1995; Lip GY, et al., J Hum Hypertens. 2007; Waxman AJ, et al., Blood. 2010*

**Question posée :**

**L'ethnie est-elle associée à des caractéristiques  
particulières dans le PTT acquis ?**

# Matériel et méthodes

---

## **Patients:**

- Etude de registre du CNR-MAT (Octobre 2000 à Octobre 2013)
- Inclusion dans 39 centres en France
- Age des patients  $\geq 18$  ans
- Episode de PTT acquis associé à un déficit sévère en ADAMTS13 ( $< 10\%$  activité)

## **Données recueillies:**

- Ethnie, examen clinique, traitement et évolution (flare-up, rechute, décès)
- Biologie standard, activité ADAMTS13 et anticorps anti-ADAMTS13
- Anticorps anti-nucléaires et anticorps anti-ADN natifs
- Génotypage HLA

# Résultats: population d'étude

---

298 patients

- 2 groupes selon l'ethnie
  - 224 patients Caucasiens
  - 74 patients Africains ou Antillais
  
- Pas d'exclusion de patients
  
- Exclusion des variables suivantes
  - Fièvre
  - Anticorps anti-phospholipides
  
- Prévalence des Noirs atteints de PTT acquis dans l'étude :  $74/298 = 25\%$

# Analyse univariée Africains/Antillais vs Caucasiens

Variables		Afros/Carribeans (74 patients)	Caucasians (224 patients)	<i>P value</i>
		Results	Results	
Age (years)		33 (26 .25-48.75)	37 (27-49)	0.25
Sexe	M	17 (23%)	75 (33.5%)	0.12
	F	57 (77%)	149 (66.5%)	
Neurological involvement		54 (73%)	136 (60.7%)	0.08
Hemoglobin level (g/dl)		7.35 (6.5-8.75)	7.7 (6.5-9.1)	0.95
Reticulocyte count (x10 <sup>9</sup> /L)		169 (107.5-260.95)	169.6 (106.62-267.52)	0.30
Platelet count (x10 <sup>9</sup> /L)		15.5 (8-23.75)	14 (9-21)	0.77
LDH level (UI/L)		5.75 (3.49-8.4)	4.89 (3.04-7)	0.15
Serum creatinine (µmol/L)		101 (75-142)	91 (74.75-126)	0.184
ANA (UI/mL)		33 (50.8%)	115 (52.5%)	0.916
Anti-ADN (UI/mL)		4 (12.5%)	20 (9.5%)	0.53
Plasma volume (L)		519.04 (277.22-1100.49)	598.66 (319-1044)	0.93
Time to platelet count recovery (days)		16 (6-28.5)	18 (8-29)	0.26
Flare up		39 (54.9%)	113 (50.4%)	0.6
Relapse		17 (23.6%)	59 (26.3%)	0.76
Mortality		2 (2.7%)	26 (11.6%)	<b>0.04</b>

**Test de Chi 2 ou test de Fisher pour comparer les pourcentages**  
**Test de Student ou de Wilcoxon pour comparer les moyennes**

# Analyse univariée Africains/Antillais vs Caucasiens

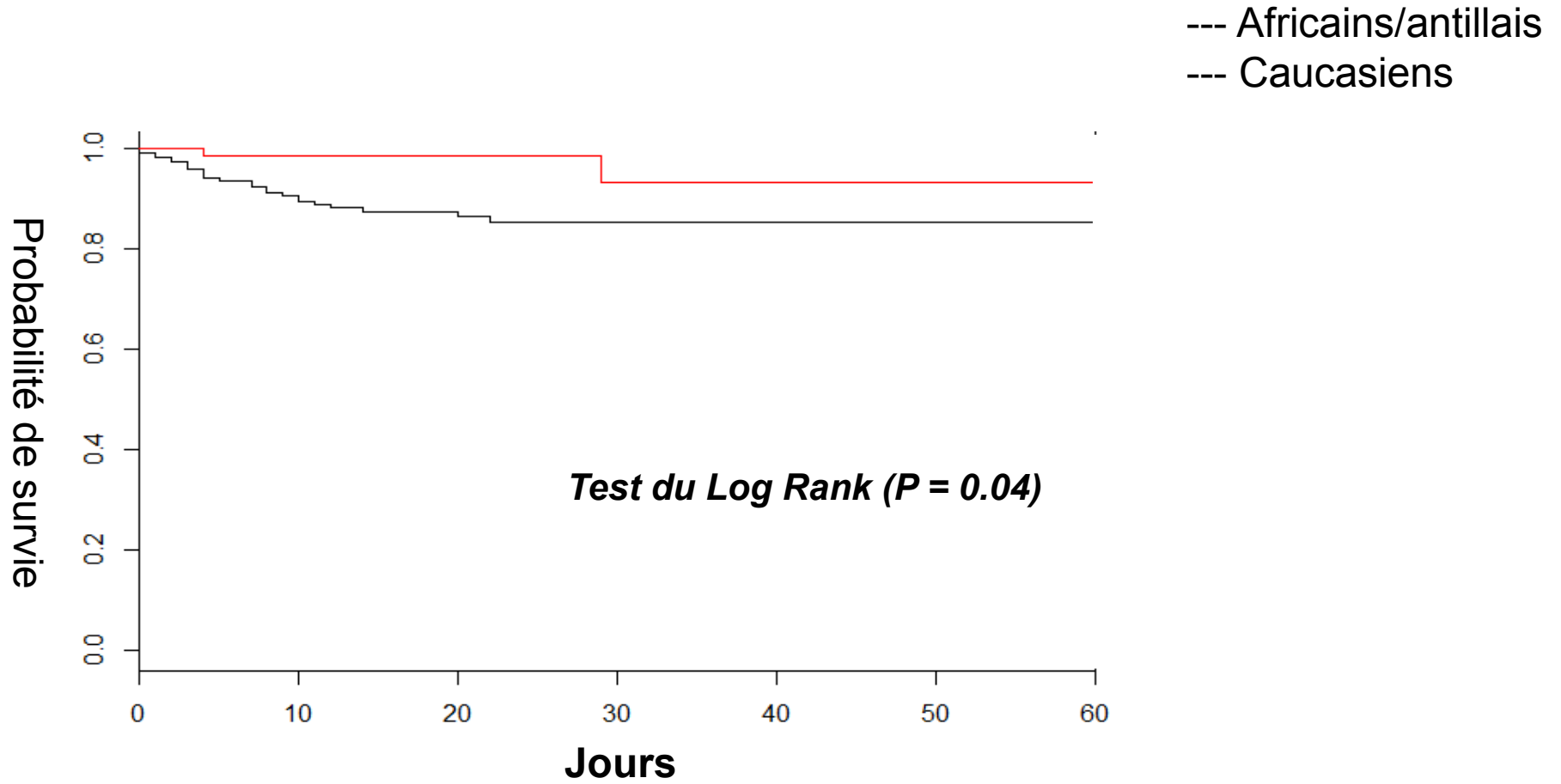
---

- **Diagnostic clinique et biologique comparables dans les 2 groupes**
- **Traitements comparables dans les 2 groupes**
- **Flare-up et rechutes comparables dans les 2 groupes**
- **Par contre, la survie est meilleure chez les patients Africains/Antillais**

**Décès : 2.7% chez les Africains/Antillais vs 11.6% chez les Caucasiens (*P-value* = 0.04)**



# Survie Africains/Antillais vs Caucasiens



# Analyse multivariée Africains/Antillais vs Caucasiens

---

	OR	P value
Ethnie africaine/antillaise	0.2	0.03
Age (par 10 ans)	1.56	0.002
Signes neurologiques	3.43	0.03
Plaquettes	0.99	0.67
LDH	1.06	0.09
Créatinine (par 25 $\mu\text{mol/L}$ )	1.03	0.62

➤ **Facteurs pronostiques retenus (Modèle de Cox; P-value < 0.05)**

- **Ethnie africaine/antillaise**
- **Age > 60 ans**
- **Signes neurologiques**

# Fréquence des loci DRB1 chez les Noirs PTT vs Caucasiens PTT

---

	TTP acquis ethnologie noire n = 45	TTP acquis caucasiens n = 61
allèles HLA-DRB1	n	n
01	3	11
03	13	10
04	3	6
07	5	12
08	10	4
09	3	2
10	5	3
11	9	38
12	4	2
13	14	9
14	1	2
15	11	16
16	1	3
18	2	0

- En apparence, pas de différence au niveau du HLA-DRB1

# Fréquence des loci HLA-A chez les Africains PTT vs sains

Allèles HLA-A	PTT acquis (N = 13)			Individus sains Nigeria (N = 258)			Individus sains Cameroun (N = 172)			Individus sains Burkina Fasso (N = 53)		
	n	Allèle	Fréquence	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé
01	1	0,038	8	0,016	> 1	4	0,012	> 1	5	0,047	> 1	
02	8	0,308	92	0,178	> 1	80	0,233	> 1	22	0,207	> 1	
03	3	0,115	47	0,091	> 1	12	0,035	> 1	3	0,028	> 1	
11	1	0,038	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
23	2	0,077	51	0,099	> 1	48	0,14	> 1	10	0,094	> 1	
24	0	0,000	3	0,006	> 1	8	0,023	> 1	0	0	> 1	
25	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
26	1	0,038	6	0,012	> 1	0	0	> 1	2	0,019	> 1	
29	3	0,115	8	0,016	> 1	8	0,023	> 1	0	0	> 1	
30	1	0,038	69	0,134	> 1	100	0,291	0,0583	14	0,132	> 1	
31	0	0,000	1	0,002	> 1	4	0,012	> 1	1	0,009	> 1	
32	1	0,038	5	0,01	> 1	8	0,023	> 1	4	0,038	> 1	
33	3	0,115	35	0,068	> 1	16	0,047	> 1	9	0,085	> 1	
34	1	0,038	25	0,048	> 1	12	0,035	> 1	8	0,075	> 1	
36	1	0,038	48	0,093	> 1	8	0,023	> 1	4	0,038	> 1	
43	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
66	0	0,000	21	0,041	> 1	12	0,035	> 1	0	0	> 1	
68	0	0,000	60	0,116	> 1	4	0,0121	> 1	15	0,141	> 1	
69	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	2	0,019	> 1	
74	0	0,000	33	0,064	> 1	16	0,047	> 1	7	0,066	> 1	
80	0	0,000	4	0,008	> 1	4	0,012	> 1	0	0	> 1	

# Fréquence des loci HLA-A chez les Africains PTT vs sains

Allèles HLA-A	PTT acquis (N = 13)		Individus sains Mali (N = 138)			Individus sains Senegal (N = 165)			Individus sains Guinée (N = 65)		
	Fréquence		Fréquence			Fréquence			Fréquence		
	n	Allèle	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé
01	1	0,038	5	0,018	> 1	14	0,043	> 1	7	0,054	> 1
02	6	0,231	51	0,185	> 1	62	0,188	> 1	30	0,229	> 1
03	2	0,077	12	0,044	> 1	13	0,038	> 1	8	0,062	> 1
11	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
23	7	0,269	63	0,228	> 1	58	0,177	> 1	20	0,156	> 1
24	0	0,000	2	0,008	> 1	2	0,005	> 1	2	0,015	> 1
25	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
26	3	0,115	0	0	0,0120	14	0,043	> 1	4	0,031	> 1
29	0	0,000	9	0,033	> 1	13	0,038	> 1	2	0,015	> 1
30	3	0,115	48	0,175	> 1	55	0,167	> 1	9	0,069	> 1
31	0	0,000	0	0	> 1	2	0,005	> 1	0	0	> 1
32	0	0,000	2	0,007	> 1	4	0,011	> 1	5	0,038	> 1
33	1	0,038	31	0,112	> 1	36	0,108	> 1	17	0,131	> 1
34	1	0,038	10	0,036	> 1	7	0,022	> 1	7	0,054	> 1
36	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
43	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
66	0	0,000	0	0	> 1	2	0,005	> 1	2	0,015	> 1
68	0	0,000	27	0,098	> 1	30	0,091	> 1	6	0,046	> 1
69	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
74	1	0,038	10	0,036	> 1	7	0,022	> 1	10	0,077	> 1
80	1	0,038	4	0,015	> 1	13	0,038	> 1	1	0,008	> 1

# Fréquence des loci HLA-A chez les Antillais PTT vs sains

Allèles HLA-A	PTT acquis (N = 23)		Individus sains Martinique (N = 100)		<i>P</i> corrigé
	Fréquence		Fréquence		
	n	Allèle	n	Allèle	
01	0	0,000	14	0,07	> 1
02	11	0,239	32	0,16	> 1
03	5	0,109	16	0,08	> 1
11	1	0,022	2	0,01	> 1
23	3	0,065	24	0,12	> 1
24	0	0,000	8	0,04	> 1
25	0	0,000	2	0,01	> 1
26	1	0,022	6	0,03	> 1
29	0	0,000	6	0,03	> 1
30	9	0,196	30	0,15	> 1
31	1	0,022	0	0	> 1
32	1	0,022	4	0,02	> 1
33	4	0,087	10	0,05	> 1
34	2	0,043	6	0,03	> 1
36	0	0,000	10	0,05	> 1
43	0	0,000	0	0	> 1
66	0	0,000	6	0,03	> 1
68	4	0,087	14	0,07	> 1
69	0	0,000	0	0	> 1
74	2	0,043	12	0,06	> 1
80	0	0,000	2	0,01	> 1

# Fréquence des loci HLA-B chez les Africains PTT vs sains

Allèles HLA-B	PTT acquis (N = 13)			Individus sains Nigeria (N = 258)			Individus sains Cameroun (N = 172)			Individus sains Burkina Fasso (N = 53)		
	n	Allèle	Fréquence	n	Allèle	P corrigé	n	Allèle	P corrigé	n	Allèle	P corrigé
07	4	0,154	39	0,076	> 1	12	0,035	> 1	3	0,028	> 1	
08	0	0,000	3	0,006	> 1	0	0	> 1	2	0,019	> 1	
13	1	0,038	2	0,004	> 1	4	0,012	> 1	0	0	> 1	
14	0	0,000	9	0,017	> 1	0	0	> 1	1	0,009	> 1	
15	1	0,038	80	0,155	> 1	32	0,093	> 1	14	0,132	> 1	
18	2	0,077	17	0,033	> 1	20	0,058	> 1	3	0,028	> 1	
27	1	0,038	1	0,002	> 1	16	0,047	> 1	2	0,019	> 1	
35	2	0,077	43	0,083	> 1	36	0,105	> 1	10	0,094	> 1	
37	0	0,000	3	0,006	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
38	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	1	0,009	> 1	
39	2	0,077	8	0,016	> 1	24	0,07	> 1	0	0	> 1	
40	1	0,038	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
41	1	0,038	4	0,008	> 1	0	0	> 1	2	0,019	> 1	
42	0	0,000	24	0,047	> 1	24	0,07	> 1	14	0,132	> 1	
44	3	0,115	31	0,06	> 1	8	0,023	> 1	2	0,019	> 1	
45	0	0,000	16	0,031	> 1	4	0,012	> 1	6	0,057	> 1	
47	1	0,038	1	0,002	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
49	1	0,038	18	0,035	> 1	20	0,058	> 1	0	0	> 1	
50	0	0,000	2	0,004	> 1	4	0,012	> 1	0	0	> 1	
51	0	0,000	10	0,019	> 1	12	0,035	> 1	9	0,085	> 1	
52	0	0,000	9	0,017	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
53	1	0,038	114	0,221	> 1	108	0,314	0,0475	22	0,208	> 1	
55	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
56	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
57	0	0,000	20	0,039	> 1	0	0	> 1	5	0,047	> 1	
58	4	0,154	53	0,103	> 1	12	0,035	> 1	6	0,057	> 1	
65	1	0,038	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
67	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
72	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
73	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	1	0,009	> 1	
78	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	3	0,028	> 1	
81	0	0,000	9	0,017	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1	
82	0	0,000	0	0	> 1	8	0,023	> 1	0	0	> 1	

# Fréquence des loci HLA-B chez les Africains PTT vs sains

Allèles HLA-B	PTT acquis (N = 13)		Individus sains Mali (N = 138)			Individus sains Senegal (N = 165)			Individus sains Guinée (N = 65)		
	Fréquence		Fréquence			Fréquence			Fréquence		
	n	Allèle	n	Allèle	P corrigé	n	Allèle	P corrigé	n	Allèle	P corrigé
07	1	0,038	16	0,058	> 1	28	0,085	> 1	6	0,046	> 1
08	2	0,077	2	0,007	> 1	17	0,053	> 1	10	0,077	> 1
13	0	0,000	1	0,004	> 1	0	0	> 1	3	0,023	> 1
14	1	0,038	6	0,022	> 1	9	0,027	> 1	2	0,015	> 1
15	1	0,038	32	0,117	> 1	37	0,112	> 1	20	0,154	> 1
18	1	0,038	2	0,007	> 1	9	0,027	> 1	5	0,038	> 1
27	0	0,000	1	0,004	> 1	5	0,016	> 1	2	0,015	> 1
35	4	0,154	35	0,127	> 1	42	0,127	> 1	19	0,144	> 1
37	0	0,000	0	0	> 1	4	0,011	> 1	2	0,015	> 1
38	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
39	1	0,038	2	0,007	> 1	9	0,026	> 1	1	0,008	> 1
40	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	1	0,008	> 1
41	0	0,000	2	0,007	> 1	4	0,011	> 1	5	0,039	> 1
42	1	0,038	38	0,138	> 1	7	0,021	> 1	3	0,023	> 1
44	2	0,077	4	0,015	> 1	26	0,079	> 1	5	0,039	> 1
45	0	0,000	17	0,062	> 1	9	0,027	> 1	8	0,062	> 1
47	0	0,000	0	0	> 1	5	0,016	> 1	0	0	> 1
49	1	0,038	7	0,025	> 1	12	0,037	> 1	4	0,031	> 1
50	0	0,000	3	0,011	> 1	5	0,016	> 1	2	0,015	> 1
51	1	0,038	7	0,025	> 1	14	0,042	> 1	2	0,015	> 1
52	1	0,038	23	0,083	> 1	12	0,037	> 1	0	0	> 1
53	4	0,154	44	0,159	> 1	17	0,053	> 1	13	0,1	> 1
55	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
56	1	0,038	2	0,007	> 1	9	0,027	> 1	1	0,008	> 1
57	0	0,000	5	0,018	> 1	9	0,026	> 1	2	0,016	> 1
58	3	0,115	6	0,022	> 1	23	0,069	> 1	10	0,078	> 1
65	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
67	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
72	1	0,038	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
73	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
78	0	0,000	19	0,069	> 1	17	0,053	> 1	3	0,023	> 1
81	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	0	0	> 1
82	0	0,000	0	0	> 1	0	0	> 1	1	0,008	> 1



# Fréquence des loci HLA-B chez les Antillais PTT vs sains

	PTT acquis (N = 23)		Individus sains Martinique (N = 100)		<i>P</i> corrigé
	n	Allèle	n	Allèle	
07	5	0,109	16	0,08	> 1
08	0	0,000	6	0,03	> 1
13	0	0,000	2	0,01	> 1
14	0	0,000	12	0,06	> 1
15	8	0,174	22	0,11	> 1
18	3	0,065	10	0,05	> 1
27	1	0,022	4	0,02	> 1
35	5	0,109	24	0,12	> 1
37	0	0,000	0	0	> 1
38	0	0,000	0	0	> 1
39	1	0,022	6	0,03	> 1
40	0	0,000	0	0	> 1
41	0	0,000	2	0,01	> 1
42	6	0,130	8	0,04	0,9353
44	4	0,087	14	0,07	> 1
45	1	0,022	10	0,05	> 1
47	0	0,000	0	0	> 1
49	0	0,000	8	0,04	> 1
50	0	0,000	2	0,01	> 1
51	1	0,022	6	0,03	> 1
52	0	0,000	4	0,02	> 1
53	5	0,109	22	0,11	> 1
55	0	0,000	2	0,01	> 1
56	0	0,000	0	0	> 1
57	2	0,043	12	0,06	> 1
58	1	0,022	8	0,04	> 1
65	0	0,000	0	0	> 1
67	0	0,000	0	0	> 1
72	1	0,022	0	0	> 1
73	0	0,000	0	0	> 1
78	0	0,000	0	0	> 1
81	0	0,000	0	0	> 1
82	0	0,000	2	0,01	> 1

# Fréquence des loci DRB1 chez les Africains PTT vs sains

	PTT acquis (N = 13)			Individus sains Mali (N = 49)			Individus sains Senegal (N = 112)			Individus sains Guinée (N = 65)		
	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé
01	0	0,000	> 1	6	0,060	> 1	7	0,033	> 1	3	0,023	> 1
03	6	0,231	> 1	9	0,090	> 1	12	0,055	0,072	8	0,062	0,186
04	0	0,000	> 1	4	0,040	> 1	17	0,078	> 1	10	0,077	> 1
07	3	0,115	> 1	7	0,070	> 1	2	0,011	0,114	8	0,062	> 1
08	2	0,077	> 1	11	0,110	> 1	12	0,055	> 1	2	0,016	> 1
09	1	0,038	> 1	4	0,040	> 1	7	0,033	> 1	10	0,077	> 1
10	1	0,038	> 1	4	0,040	> 1	42	0,189	0,753	13	0,100	> 1
11	3	0,115	> 1	21	0,210	> 1	40	0,177	> 1	25	0,193	> 1
12	0	0,000	> 1	1	0,010	> 1	0	0,000	> 1	1	0,008	> 1
13	7	0,269	> 1	24	0,240	> 1	77	0,344	> 1	41	0,312	> 1
14	1	0,038	> 1	0	0,000	> 1	0	0,000	> 1	4	0,031	> 1
15	1	0,038	> 1	5	0,050	> 1	5	0,022	> 1	1	0,008	> 1
16	1	0,038	> 1	2	0,020	> 1	0	0,000	> 1	4	0,031	> 1

# Fréquence des loci DRB1 chez les Africains PTT vs sains

		PTT acquis (N = 13)			Individus sains Nigeria (N = 258)			Individus sains Cameroun (N = 126)			Individus sains Burkina Fasso (N = 53)		
		Fréquence			Fréquence			Fréquence			Fréquence		
Allèles HLA-DRB1	n	Allèle	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé		
01	2	0,077	27	0,053	> 1	13	0,05	> 1	7	0,070	> 1		
03	0	0,000	63	0,123	0,774	35	0,14	0,721	10	0,090	> 1		
04	1	0,038	3	0,006	> 1	2	0,01	> 1	0	0,000	> 1		
07	0	0,000	39	0,076	> 1	14	0,06	> 1	11	0,100	> 1		
08	2	0,077	32	0,062	> 1	17	0,07	> 1	13	0,120	> 1		
09	0	0,000	16	0,031	> 1	1	0,00	> 1	3	0,030	> 1		
10	0	0,000	8	0,016	> 1	3	0,01	> 1	4	0,040	> 1		
11	3	0,115	77	0,150	> 1	20	0,08	> 1	18	0,170	> 1		
12	2	0,077	24	0,047	> 1	17	0,07	> 1	1	0,010	> 1		
13	8	0,308	102	0,198	> 1	52	0,21	> 1	22	0,210	> 1		
14	0	0,000	18	0,035	> 1	4	0,02	> 1	0	0,000	> 1		
15	8	0,308	100	0,193	> 1	73	0,29	> 1	14	0,130	0,539		
16	0	0,000	6	0,012	> 1	0	0,00	> 1	2	0,020	> 1		

# Fréquence des loci DRB1 chez les Antillais PTT vs sains

Allèles HLA-DRB1	PTT acquis (N = 24)		Individus sains Martinique (N = 100)		<i>P</i> corrigé
	Fréquence		Fréquence		
	n	Allèle	n	Allèle	
01	3	0,063	20	0,10	> 1
03	11	0,229	22	0,11	0,715
04	2	0,042	22	0,11	> 1
07	2	0,042	14	0,07	> 1
08	5	0,104	16	0,08	> 1
09	2	0,042	4	0,02	> 1
10	1	0,021	4	0,02	> 1
11	6	0,125	32	0,16	> 1
12	0	0,000	10	0,05	> 1
13	5	0,104	34	0,17	> 1
14	0	0,000	8	0,04	> 1
15	10	0,208	24	0,12	> 1
16	0	0,000	4	0,02	> 1

# Fréquence des loci DQB1 chez les Africains PTT vs sains

		PTT acquis (N = 13)			Individus sains Cameroun (N = 126)		Individus sains Burkina Fasso (N = 53)		
		Fréquence			Fréquence		Fréquence		
Allèles HLA-DQB1	n	Allèle	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	n	Allèle	<i>P</i> corrigé	
02	1	0,038	36	0,142	> 1	19	0,18	0,6130	
03	7	0,269	58	0,232	> 1	24	0,23	> 1	
04	1	0,038	19	0,075	> 1	10	0,09	> 1	
05	5	0,192	36	0,141	> 1	22	0,21	> 1	
06	12	0,462	101	0,401	> 1	31	0,29	0,5411	

# Fréquence des loci DQB1 chez les Antillais PTT vs sains

		PTT acquis (N = 24)		Individus sains Martinique (N = 100)	
		Fréquence		Fréquence	
Allèles HLA-DQB1	n	Allèle	n	Allèle	P corrigé
02	11	0,229	38	0,190	> 1
03	12	0,250	50	0,250	> 1
04	6	0,125	14	0,070	> 1
05	5	0,104	50	0,250	0,164
06	12	0,250	48	0,240	> 1

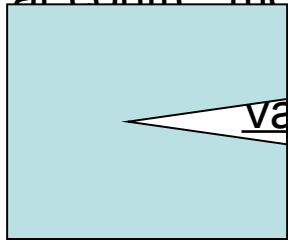
# Discussion

---

Groupes Africains/Antillais et Caucasiens comparables concernant:

- La présentation clinique au diagnostic
- La réponse au traitement (flare-up, rechute)

Par contre meilleur taux de survie chez les patients Africains/Antillais



valeur pronostique de l'ethnie

## Questions/hypothèses (2)

- Pourquoi le PTT acquis est-il plus fréquent chez les Noirs?:
  - Taux élevé de facteur Willebrand chez les Noirs (*Miller et al., Journal of Thrombosis and Haemostasis 2003*)
  - Auto-immunité plus fréquente chez les Noirs (prévalence élevée du LED, présence d'auto-anticorps)
- Pourquoi le taux de survie est-il meilleur chez les Noirs?

# Discussion

---

## Rôle du HLA

- Apparemment, pas de locus sur-représenté chez les Noirs ( $\neq$  Caucasiens: HLA DRB1\*11)

## Avantages et limites de l'étude

- Avantages:
  - cohorte importante
  - population homogène
  - étude de l'activité d'ADAMTS13 et des anticorps anti-ADAMTS13 centralisée dans le même laboratoire
- Limites: pour le HLA: peu de malades pour conclure définitivement

## Perspectives

- Rechercher des FDR génétiques non HLA pour expliquer l'auto-immunité chez les Noirs
- Rechercher des facteurs expliquant la meilleure survie chez les Noirs



# Remerciements

---

Tous les membres du CNR-MAT

Mathieu Jamme (Statistiques)

Christophe Deligny (Antilles)

Le Laboratoire d'Histocompatibilité (Hôpital Saint-Louis)

Marc Busson

Pascale Loiseau