

Qu'est-ce que la **Pachyonychie Congénitale (PC)** ?

La Pachyonychie congénitale est une dermatose rare affectant les ongles et autres tissus dermiques.



Elle se caractérise principalement par un épaississement marqué des ongles mains-pieds.

Les modifications génétiques responsables des manifestations de la maladie sont localisées à ce jour sur les gènes K6a, K16, K6b et K17.

La maladie se transmet sous le mode autosomique dominant, c'est-à-dire que le risque de transmission directe est de 50 % et qu'elle ne peut sauter de génération.

Les données les plus récentes dénombrent 1244 patients dans le monde (dont 573 identifiés génétiquement).

Les signes de la maladie se traduisent par :

- hyperkératose palmo-plantaire
- douleur constante
- ongles épais, hypersudation
- blancheur de la langue



Comment vit-on avec la PC ?

« On ne peut pas faire abstraction de la PC car elle est toujours présente, elle n'oublie jamais de se manifester. » V.

Bien que les ongles soient épais, ils n'en demeurent pas moins fragiles. La structure poreuse favorise régulièrement les infections (panaris).

Les déplacements à pied sont rendus très difficiles par l'épaississement de la couche cornée (bulles) situées aux différents points d'appui.



« F. est notre petit-fils et c'est toujours une joie pour nous de le recevoir à la maison... mais très vite F. a du mal à marcher, jouer et profiter de tous ces bons moments. »

Ces couches sont à l'origine d'une douleur continue, plus prononcée lors des grandes chaleurs.

L'hypersudation plantaire aidant la macération, malgré les soins quotidiens, mycoses et microbes se développent facilement.



Des papules hyperkératosiques, situées principalement aux points de frottement (hanches, fesses, haut des cuisses, genoux, dessus des pieds, ...), engendrent une

gêne au port des vêtements. Des kystes sous les bras, sur le crâne, sur le dos peuvent apparaître.



Quel traitement ?

Le traitement possible aujourd'hui n'est pas un traitement qui guérit la maladie, mais seulement un traitement du symptôme.

Le but est d'agir sur : l'hyperkératose, la fragilité cutanée qui engendre les cloques, l'hyper-hidrose, les surinfections et la douleur.

Le traitement local des hyperkératoses est essentiel : décapage manuel régulier.

Les médicaments sont souvent nécessaires et parfois l'intensité de la douleur impose le recours à des traitements antalgiques importants.

C'est un traitement qui demande une patience et persévérance infinies, dans l'attente d'un traitement qui pourra, un jour, guérir cette maladie.

« J'ai appris que nous avons beaucoup à apprendre des personnes dites « handicapées », de part leur force de caractère, leur humilité et solidarité. Ce sont des personnes qui ne se plaignent jamais, malgré toutes les difficultés auxquelles elles sont confrontées dans la vie de tous les jours. » K.

La douleur

Etre atteint de Pachyonychie Congénitale, c'est vivre avec la douleur au quotidien. Il y a la douleur continue, diffuse, avec laquelle on apprend à vivre. et il y a les douleurs vives, plus violentes, plus difficiles à supporter et qui peuvent se manifester plusieurs jours, voire de façon permanente.

Il est difficile de décrire une douleur, chacun la tolère à sa façon.

Si vous voulez essayer de comprendre, faites ce test: marchez une journée entière avec plusieurs petits cailloux dans vos chaussures.

« La PC est là le jour comme la nuit et elle est vraiment pénible à supporter. Elle influence toute votre vie, elle vous dicte quel métier (sédentaire), quelle habitation (pas d'escalier), quels loisirs choisir ». V.

Le Coeur Au Pied

Le but du Coeur Au Pied est que chaque personne atteinte de PC puisse avoir accès à des soins adaptés, à un diagnostic précis, à toutes les informations et à un soutien.

Pouvoir échanger avec d'autres est primordial : en effet, l'expérience de chacun est très utile et enrichissante. Rejoindre Le Coeur au Pied, c'est sortir d'un long isolement.

« Ma plus grande joie fut de savoir que je n'étais plus seule avec mon fils, enfin j'avais découvert l'existence d'une autre personne atteinte de la PC. » S.

« LCAP nous a permis de savoir que nous n'étions pas les seuls à être touchés par la pc et nous avons ainsi pu faire connaissance avec des gens qui nous comprennent, qui nous écoutent » P.

« Le fait d'avoir rencontré des personnes qui souffrent des mêmes maux, des mêmes difficultés dans leur quotidien, du même regard des autres sur leur façon de marcher a été pour moi une sorte de délivrance » V.

Contactez-nous

Siège social

Association « Le Coeur au Pied »
31 square de Lattre de Tassigny
60400 NOYON

Téléphone

06.10.51.66.46

Courriel

lecoeuraupied@free.fr

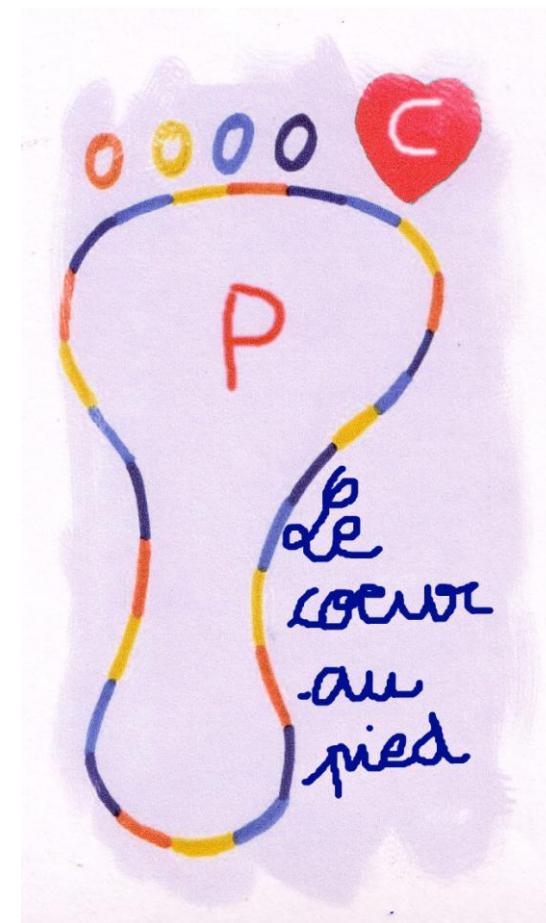
Site internet

www.pachyonychie-congenitale-lecoeuraupied.com

pachyonychie-congenitale-lecoeuraupied.com

Association Loi 1901 n°W603000634

ASSOCIATION



Pachyonychie Congénitale

Reconnue par les impôts d'intérêt général et à ce titre délivre des récépissés de dons