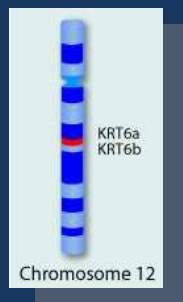


QU'EST-CE QUI PROVOQUE LA PC ?

La PC est causée par l'altération d'un des gènes de la kératine : il y a une mutation et les cellules ne produisent pas la protéine normale.

Au cours des dernières années, il a été possible de décoder le génome humain dans son intégralité : tous les gènes humains ont été localisés et un nom leur a été donné.

En 1995, les chercheurs ont découvert que ce qui est à l'origine de la PC. C'est une mutation dans les gènes de kératine KRT6a ou KRT6b du chromosome 12 ou dans les gènes de kératine KRT16 ou KRT17 du chromosome 17.

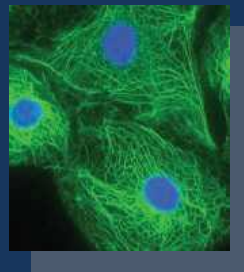


La plupart du temps, nous ne sommes même pas au courant que nous possédons des gènes défectueux puisqu'ils n'ont aucun effet néfaste. Ceci est dû au fait que nous avons deux paires de tous les gènes, ou presque (une paire provenant de notre père et l'autre de notre mère) et que le gène sain fait le travail pour les deux éléments de la paire

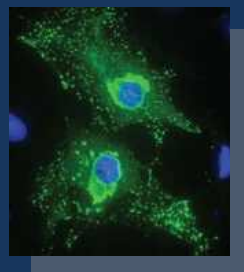
Avec la PC, le gène qui a la mutation est dominant et ne laisse pas au gène sain la possibilité de prendre le relais

QUE SE PASSE T-IL DANS LA KERATINE ?

L'image fluorescente, ci-dessous, vous montre, en vert, des filaments de kératine normaux, ils sont solides et forme un réseau structuré, ce qui permet aux cellules (en bleu) de résister aux pressions et aux étirements



L'image, ci-dessous, montre la kératine d'une personne ayant la PC. Vous pouvez voir des amas de filaments qui se sont cassés sous une pression ou un étirement (marche, course, frottement, port de chaussures) et qui entraîne l'affaiblissement des cellules qui ne sont plus soutenue



COMMENT HERITE T-ON DE LA PC ?

Pour les PC mutation spontanée

Chaque individu possède deux copies des gènes suivants: K6a, K6b, K16 et K17. Une copie est transmise par la mère, et l'autre par le père.

Chez une personne qui ne présente pas la PC, chaque chromosome de la kératine possède deux gènes normaux. Elle ne peut donc pas transmettre la PC à ses enfants. Ni vous, ni votre conjoint n'avez la PC, votre enfant né avec la PC, c'est qu'il y a eu une mutation CHEZ votre enfant au moment de sa conception. Aucun de vous n'est responsable de cette mutation !

Si vous n'avez pas les symptômes de la PC alors vous n'avez pas la PC. Vous ne pouvez pas transmettre un gène muté à vos enfants ou petits-enfants

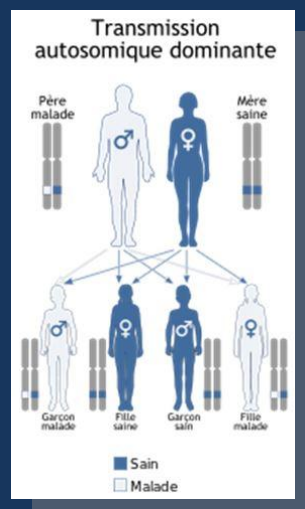
La PC ne peut pas se cacher (vous ne pouvez être porteur sain d'une mutation)

Si vous présentez une mutation dans un des gènes de la PC, vous serez atteint de cette maladie et aurez les symptômes qui lui sont associés.

Pour les PC héréditaires ou de famille

Le facteur héréditaire est le même, que le gène muté ait été transmis par le père ou par la mère.

Une personne qui a la PC possède un gène modifié (mutation) et un gène sain dans une des paires de gènes de la kératine.



A chaque fois qu'un bébé est conçu, une personne qui a la PC a 50% de risque de transmettre le gène modifié ou le gène sain.