

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 sur les gènes KRT6A, KRT6B, KRT6C, KRT16 et KRT17.

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 moins de 3000 patients dans le monde.

Les signes de la maladie se traduisent par :

- œ hyperkératose palmo-plantaire ;
- œ ongles épais ;
- œ kystes infectés ;
- œ blancheur de la langue ;
- œ hypersudation ;
- œ douleur constante ;



Comment vit-on avec la PC ?

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.

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.

Les papules hyperkératosiques, situés principalement aux points de frottement (hanches, fesses, haut des cuisses, genoux, dessus des pieds, ...), engendrent une gêne au port des vêtements.

Des kystes infectés sous les bras, sur le crâne, sur le dos peuvent apparaître.

Raréfaction et perte des cheveux

**Le Cœur Au Pied est le lien français
avec la Fondation américaine PC
Project**

Contactez-nous

Siège social

31 square de Lattre de Tassigny
60400 NOYON

Téléphone : 06 10 51 66 46

lecoeuraupied@free.fr

www.pachyonychie-congenitale-lecoeuraupied.com



Pachyonychia Congenita Project

info@pachyonychia.org

<https://www.pachyonychia.org/>

**Le Cœur Au Pied est membre de
l'association française Solidarité
Handicap autour des maladies rares
SolHand**



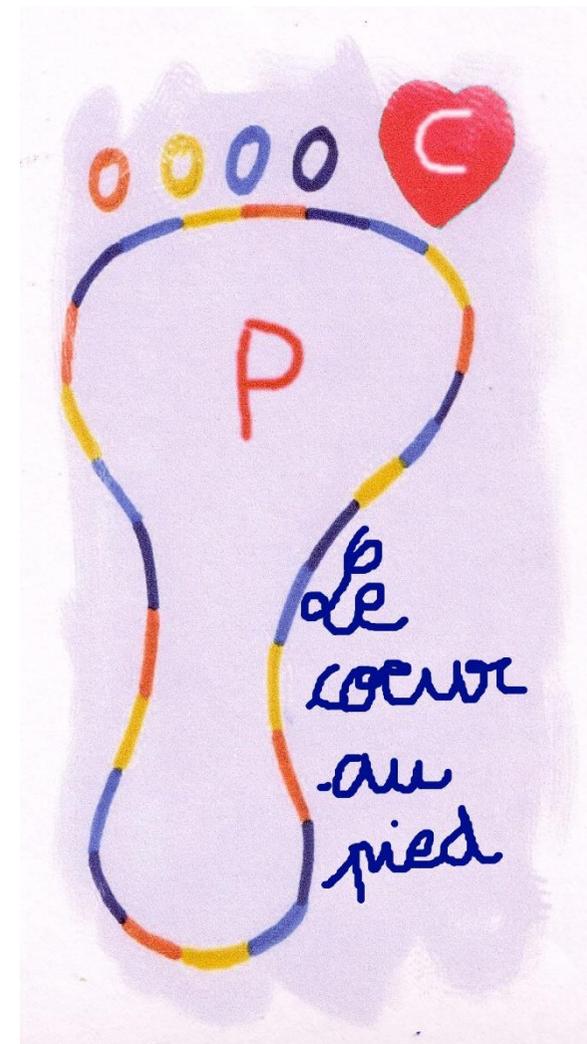
contact@solhand-maladiesrares.org

<http://www.solhand-maladiesrares.org/>

Association Loi 1901 n°W603000634

Siret 80870286400014

ASSOCIATION



PACHYONYCHIE CONGENITALE

PACHYONYCHIA CONGENITA