

Un dur combat contre les préjugés

NOYON Sylvie a créé une association pour mieux faire connaître la terrible maladie dont son fils et elle sont atteints. Page 15



Mme Cierpucha et son fils François 8 ans, souffrent d'une maladie génétique qui déforme ongles des pieds et des mains.

Une mère combat la maladie et les regards

Une maladie génétique, la PC1, touche une Noyonnaise et son fils de 8 ans, dont les ongles sont la partie visible de cette affection. La mère a fondé une association, Le cœur au pied, pour apaiser le regard des gens sur ce mal non contagieux.

La maladie a donné un but à cette maman. C'est en remontant aux souvenirs de son enfance que Sylvie Cierpucha a trouvé la motivation pour créer l'association Le cœur au pied. Celle-ci a pour objectif d'informer les gens sur une maladie orpheline dont elle et son fils souffrent de la variante la plus connue, la maladie de Jadassohn Lewandowsky, dite PC1.

Sylvie Cierpucha veut changer le regard des autres, alors que son fils, François, souffre comme elle de ce mal qui déforme et noircit les ongles des mains et des pieds. Il va en classe comme les autres petits garçons de son âge, en CE2, à l'école Weissenburger. Seul son corps sujet aux bleus le rend un peu plus fragile que ses camarades. « Je me souviens des nombreuses difficultés que j'ai moi-même rencontrées à cause de la méconnaissance de cette maladie. Quand j'étais à l'école, on m'a refusé l'accès à la piscine de peur que la maladie soit contagieuse, se souvient cette Noyonnaise. J'ai alors demandé un certificat médical pour certifier que ce n'était pas le cas, mais le médecin m'a fait une dispense de piscine de peur qu'il y ait un risque d'aggravation. »

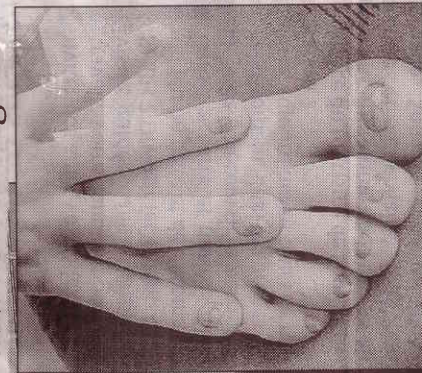
« Mes ongles font parfois peur aux caissiers »

La méconnaissance de la PC cause encore de nos jours de nombreuses difficultés à Sylvie Cierpucha, qui exerce le métier de conseillère en assurances. « Parfois à la sortie des commerces, les caissiers ont un moment d'hésitation. L'apparence de mes ongles leur fait peut-être craindre une contagion, or la maladie n'est pas du tout contagieuse. »

C'est après avoir hésité par peur de transmettre la PC1 à leur progéniture, que Sylvie et son mari se sont décidés à avoir un enfant. Ils savaient qu'il y avait une chance sur deux (lire ci-contre). Le petit François, neuf ans, est aujourd'hui parfaitement intégré dans sa classe de



Sylvie Cierpucha et son fils François (premier à gauche), ici à l'école Weissenburger, souffrent de la maladie de Jadassohn Lewandowsky, qui déforme les ongles. La mère veut mieux faire connaître ce mal.



La PC, mal très souvent héréditaire

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. Une personne souffre de PC s'il y a une erreur dans le code d'un de ces quatre gènes. La plupart du temps, l'homme ne sait pas s'il possède des gènes défectueux, puisque ceux-ci n'ont aucun effet néfaste : nous avons deux paires de chaque gène, et le gène sain fait le travail pour les deux éléments de la paire. Mais avec la PC, le gène qui a la muta-

tion est dominant et ne laisse pas au gène sain la possibilité de prendre le relais.

Si une personne présente une mutation dans un des gènes de la PC, elle sera atteinte de cette maladie et aura les symptômes qui lui sont associés. Le facteur héréditaire joue, que le gène muté ait été transmis par le père ou par la mère. Ainsi, à chaque fois qu'un bébé est conçu, une personne souffrant de la PC a 50% de risque de transmettre le gène modifié à son enfant.

son médecin : « Non madame, il n'y a aucun risque de transmission à votre enfant ». Or, on sait depuis longtemps qu'il y a une chance sur deux de transmettre cette maladie. On peut sûrement dire que cette attitude est irresponsable ou au moins inconsciente », reprend la mère de famille. Elle ne désespère pas qu'un moyen de guérison soit bientôt trouvé : une association basée en Ecosse, à Dundee, effectue des recherches en ce sens depuis trois ans.

• L'association a un site internet : www.pachyonychie-congenitale-lecoeuraupied.com et est joignable au 08 70 74 48 75.