

**MAGHREB
MEDICAL**

المَجَلَّةُ الطِّبِيَّةُ
لِلْمَغْرِبِ الْعَرَبِيِّ

ISSN 0330 - 258 X

Hors Série 1999

**3^{ème} ECOLE NATIONALE SUR
LES ERREURS INNEES DU METABOLISME**



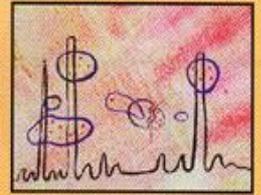
sommaire

HORS SERIE 1999

3^{EME} ECOLE NATIONALE SUR LES ERREURS INNEES DU METABOLISME



Illustration -
Dr Lilia Mahjoub



LES LYSOSOMES : STRUCTURE, FONCTION, CONCEPT DE MALADIE DE SURCHARGE LYSOSOMALE ET PHYSIOPATHOLOGIE <i>I. Maire</i>	3
LES MALADIES LYSOSOMALES A REVELATION PRECOCE <i>N. Guffon, I. Maire, P. Guibaud</i>	10
DEMARCHE DIAGNOSTIQUE DANS LES MALADIES LYSOSOMALES <i>G. Ponsot, D. Rabier</i>	14
ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DES MALADIES LYSOSOMALES AVEC ATTEINTE DU SYSTEME NERVEUX CHEZ L'ADULTE <i>N. Baumann</i>	18
PRISE EN CHARGE DE LA MALADIE DE GAUCHER EN FRANCE <i>N. Belmatoug, I. Caubel, T. Billette de Villemeur</i>	21
INDICATIONS ET RESULTATS DES TRANSPLANTATIONS DES CELLULES SOUCHES HEMATOPOIETIQUES DANS LES MALADIES DE SURCHARGE LYSOSOMALES <i>G. Souillet</i>	22
THERAPIE GENIQUE DES MALADIES LYSOSOMALES <i>L. Poenaru</i>	27
TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE DES MALADIES LYSOSOMALES <i>G. Ponsot</i>	32
DIAGNOSTIQUE BIOLOGIQUE ET MOLECULAIRE DES MALADIES DE SURCHARGE LYSOSOMALE <i>C. Caillaud, M. T. Vanier, I. Maire</i>	33
ASPECTS CLINIQUES ET PRISE EN CHARGE INITIALE DES ANOMALIES HEREDITAIRES DU CATABOLISME DES ACIDES AMINES RAMIFIES <i>H. Ogier de Baulny</i>	41
ANOMALIES DU METABOLISME DES ACIDES AMINES RAMIFIES INVESTIGATIONS BIOCHIMIQUES ET DIAGNOSTIC PRENATAL <i>D. Rabier</i>	46
TRAITEMENT AU LONG COURS DES ANOMALIES DU CATABOLISME DES ACIDES AMINES RAMIFIES <i>J.M. Saudubray, G. Touati, E. Depondt, M. Assoun</i>	52
PRISE EN CHARGE DES DECOMPENSATIONS AIGUES DES ANOMALIES DES ACIDES AMINES RAMIFIES <i>G. Touati, H. Ogier de Baulny, J.M. Saudubray</i>	61