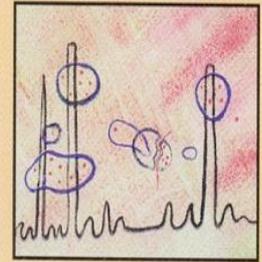


3^{ème} ECOLE NATIONALE
SUR LES ERREURS INNEES
DU METABOLISME



Tunis, les 24 et 25 Novembre 1999
Hôtel El Mechtel

PROGRAMME

COMITE D'ORGANISATION

Président : Pr Abderraouf MEBAZAA	Membres : Pr Mohamed Hédi MILED Pr Sehloul ESSOUSSI Pr Habiba CHAABOUNI Pr Tahar SFAR Pr Mongia HACHICHA Pr Ag. Khelifa LIMAN Pr Ag. Moncef YACOUB Dr Kamel MONASTIRI, AHU Dr Fethi AMRI, AHU Dr Raoudha BOUSSOFFARA, AHU Dr Malek CHAABOUNI, AHU Dr Pierranne AOUINI, MSSP
Secrétaire Général : Pr Marie-Françoise BEN DRIDI	
Secrétaire Général Adjoint : Pr Néziha KAABACHI	
Trésorier : Pr Ag. Néji TEBIB	

AVEC LA PARTICIPATION DU LABORATOIRE GENZYME-FRANCE

Illustration par le Dr Lilia Mahjoub

Jeudi 25 Novembre 1999

LES ANOMALIES DU METABOLISME DES ACIDES AMINES RAMIFIES

(Leucinose, AMM, AP, AIV)

- 08H30 – 09H00 : Aspects cliniques et prise en charge initiale (H. OGIER DE BAULNY)
09H00 – 09H30 : Investigations biochimiques et diagnostic prénatal (D. RABIER)
09H30 – 10H00 : Prise en charge des décompensations aiguës (G. TOUATI)
10H30 – 11H15 : Traitement de fond (J.M. SAUDUBRAY, E. DEPONDY)

11H30 – 12H00 :

EPIDEMIOLOGIE TUNISIENNE

(Communication affichée)

LE POINT DE VUE DES FAMILLES

- 14H00 – 14H45 : Association " Vaincre les Maladies Lysosomales " (J.P. LABOUABE)
15H50 – 17H00 : Le vécu des familles tunisiennes (M. FERCHICHI)

WORKSHOPS

- 14H00 – 17H00 : Les maladies lysosomales (*Groupe I*) (Salle AHMADI 1)
Les maladies lysosomales (*Groupe II*) (Salle AHMADI 2)
Les anomalies du métabolisme des Acides Aminés Ramifiés (*Groupe I*) (Salle SELMIA)
Les anomalies du métabolisme des Acides Aminés Ramifiés (*Groupe II*) (Salle SELMIA 1)

17H00 : RECOMMANDATIONS, PERSPECTIVES D'AVENIR

17H30 SEANCE DE CLOTURE : ALLOCUTION DE MONSIEUR LE MINISTRE DES AFFAIRES SOCIALES

Mercredi 24 Novembre 1999 LES MALADIES LYSOSOMALES

- 08H00 : Accueil et Inscriptions
PHYSIOPATHOLOGIE ET ORIENTATION DIAGNOSTIQUE
08H30 – 09H00 : Les Lysosomes, structure et fonctions (I. MAIRE)
09H00 – 09H45 : Physiopathologie et exploration biologique des maladies lysosomales (M. Th. VANIER)

Orientation diagnostique des maladies lysosomales

- 10H15 – 10H45 : * chez le petit enfant et le nourrisson (N. GUFFON)
10H45 – 11H15 : * chez le grand enfant (G. PONSOT)
11H15 – 11H45 : * chez l'adulte (N. BAUMANN)

ACTUALITES THERAPEUTIQUES

- 14H30 – 14H50 : Traitement symptomatique (G. PONSOT et N. GUFFON)
14H50 – 15H10 : Traitement substitutif (N. BELMATOUG et T. BILLETTE DE VILLEMEUR)
15H10 – 15H30 : Transplantation de cellules souches hématopoïétiques (G. SOUILLET)
16H00 – 16H30 : Thérapie génique (L. POENARU)
16H30 – 16H50 : Conseil génétique et diagnostic anténatal (C. CAILLAUD)

17H30 SEANCE INAUGURALE : ALLOCUTION D'OUVERTURE DE MONSIEUR LE MINISTRE DE LA SANTE PUBLIQUE