

A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

**ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES
MALADIES
METABOLIQUES HEREDITAIRES**

A. T. E. M. M. H.

تونسوللا تيممبلا تيمسوتلا تيمسارجل حمارملا

تيممبلا

PRODUCTION GROUPE DE TRAVAIL

**Recommandations pour
le diagnostic et la surveillance
de la glycogénose type III**

Septembre 2016

Texte des recommandations

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

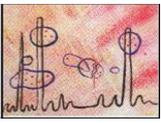
Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيببلا تسيببلا تسيببلا تسيببلا تسيببلا

تسيببلا

Recommandations de l'ATEMMH pour le diagnostic et la surveillance de la glycogénose type III

**Hépatomégalie + hypoglycémie à jeune
sans acidose + lactate normal en hypoglycémie**

± hyperlipémie ± CPK
→ **Glycogénose type III ?**

Au diagnostic

• Clinique :

- Croissance (taille, Poids, P/PMT, BMI),
- Flèche hépatique
- Cycle glycémique
- Evaluation cardiologique: dyspnée, douleur thoracique, souffle cardiaque, tachycardie
- Evaluation neuromusculaire : Signes fonctionnels (retard moteur, fatigabilité, myalgies à l'effort, crampes), syndrome myogène et/ou neurogène, testing musculaire

• Bilan sanguin :

- Glycémie, ASAT, ALAT, GGT, TG, Cholestérol, acide urique, CPK, LDH
- Epreuve dynamique (cycle glycémie /lactacidémie, épreuve de jeune)

• Echographie abdominale (parenchyme et taille hépatique, nodules hépatiques, taille foie et rate, signes d'HTP)

• Bilan cardiologique: ECG, échocardiographie

• Bilan neuromusculaire : EMG, VCN

- **Glycogène intra-érythrocytaire** : 10 ml de sang hépariné à envoyer au Laboratoire de Biochimie, CHU FARHAT HACHED à Sousse (un rendez vous préalable est nécessaire (Dr Selima Ferchichi ; lbiochimiefhached@yahoo.fr)). Les conditions de prélèvement et d'acheminement sont précisées sur la fiche de liaison ([Annexe 1](#))

- **L'étude de l'enzyme débranchante sur lymphocytes** : peut se faire par au Laboratoire de Biochimie Hôpital Bicêtre AP -HP (fiche de liaison à [l'annexe 2](#)) après prise de rendez-vous (Dr A Spraul (Dr C Bausan) tel : 01 45 21 29 29 ou 26 05 ; anne.spraul@bct.aphp.fr)

- **Biologie moléculaire** : 10 ml sur tube EDTA

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax. : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

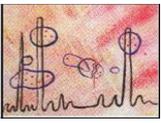
Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيارولا تيممبلا تيمسوتلا تمارادل خمارعلا

تسيبلا

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax. : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

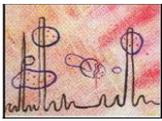
Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr

Le prélèvement de l'enfant (et au mieux les 2 parents aussi) est à envoyer avec un bon de commande et un consentement signé par le tuteur légal ([annexe 3](#)) au laboratoire de cytogénétique, de génétique moléculaire et biologie de la reproduction humaine à l'Hôpital Farhat Hached à Sousse pour étude du gène AGL (Dr Moez Gribaa ; moez_gribaa@yahoo.fr).

A l'étranger, l'étude du gène AGL (Glycogénose type III) se fait au Laboratoire de Biochimie Hôpital Antoine Bécère AP-HP (fiche de liaison en [annexe 4](#)).

(Dr F Petit ; Tel : 01 45 37 45 27 ou 43 09 e -mail : francois.petit@abc.aphp.fr)



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيارولا تيممبلا تيمسوتلا تمارجل خارملا

تسيارولا

Recommandations pour la surveillance de la glycogénose type III

Surveillance

• Clinique :

- Croissance (poids, Taille, BMI) / 3 mois
- Evaluation hépatique / 3 mois (flèche hépatique, signes d'HTP)
- Analyse de l'auto-surveillance glycémique (avant et 2 heure après le repas : 3 points par jour à heures différentes à domicile)/6 mois
- Evaluation cardiaque : signes fonctionnels (polypnée, difficultés de tétées, douleurs thoraciques, palpitations, anomalies à l'auscultation cardio-pulmonaire, œdèmes, prise excessive de poids, signes d'insuffisance cardiaque...)
- Evaluation neuromusculaire (fatigabilité liée à l'exercice, douleurs musculaires lors de l'exercice, faiblesse ou déficit moteur, amyotrophie, troubles sensitifs, syndrome neurogène et/ou myogène)
- Enquête diététique

• Chaque 6 mois

- Glycémie à jeun, kétodiastix sur la première miction du matin (acétonurie à jeun ?)
- Acide urique, cholestérol, triglycérides, ASAT, ALAT, GGT, CPK/LDH,
- TP, NFS

• Chaque 12 mois : ECG à 12 dérivation, testing musculaire, échographie abdominale

• Chaque 2 ans : échocardiographie

• Tous les 5 ans : EMG, VCN

• Si cardiomyopathie :

- ECG, Echocardiographie/ 3-6mois,
- Holter rythmique/ 12-24 mois

• Si signes cliniques d'atteinte neuromusculaires :

- EMG-VCN/ 2 ans

• Si adénomes hépatiques :

- Echographie abdominale, bilan hépatique et AFP/ 3 mois
- IRM ou TDM hépatique à la demande

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax. : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr

DOSAGE DE GLYCOGENE INTRA-ERYTHROCYTAIRE (Fiche de renseignements cliniques)

Date de prélèvementMédecin prescripteur
Hôpital :Service Téléphone :
Nom et Prénom du malade :Age
Matricule :OrigineConsanguinité : oui non
Code du laboratoire

➤ **Conditions de prélèvement :**

Un rendez-vous préalable avec le laboratoire est indispensable

- Le patient doit être à jeun depuis **au moins 8 heures**.
- **10 ml** de sang hépariné (2 tubes lono placés immédiatement dans la glace) pour le malade.
- **10 ml** de sang hépariné (2 tubes lono placés immédiatement dans la glace) pour le témoin.

Symptômes	Oui	Non	N.D
Retard de croissance			
Retard pubertaire			
Troubles cognitifs			
Hépatomégalie			
Splénomégalie			
Cardiomégalie			
Macroglossie			
Faiblesse musculaire			
Myalgies			
Rhabdomyolyse			
Hypotonie			
Acidocétose			
Hypoglycémie à jeun			
Hyperuricémie			
Hyperlipidémie			
Elévation des transaminases			
Elévation de Lactate			
Autres :			

N.D : Non déterminé

➤ **Examen para-clinique : Radiologie, Echographie, IRM**

.....
.....

Signature du médecin prescripteur

Hôpital Bicêtre

78, rue du Général Leclerc
94275 LE KREMLIN-BICÊTRE
Téléphone : 01 45 21 21 21

Laboratoire de Biochimie
Pôle BIOPASS

Chef de service:
Pr P. T HEROND
patrice.therond@bct.aphp.fr

Docteur Anne SPRAUL

Téléphone : 01 45 21 29 29
Télécopie : 01 45 21 35 74
anne.spraul@bct.aphp.fr

Nom :

Prénom :

Date de naissance :

Heure de jeûne :

Médecin prescripteur :

Date :

PRELEVEMENT SANGUIN POUR GLYCOGENOSE

(Enzyme Branchante, Enzyme Débranchante,
Phosphorylase b kinase et/ou Glycogène)

Prendre rendez-vous avec le laboratoire avant le prélèvement
Tél. : 01 45 21 26 05

- Prélever 15 ml de sang sur EDTA à maintenir à température ambiante et **acheminement par porteur spécial** à l'hôpital de BICETRE
- Prélever dans les mêmes conditions un témoin (exclure les parents et la fratrie).

Anne SPRAUL

FICHE DE CONSENTEMENT ECLAIRE

Je soussigné

Autorise le Dr _____ et son équipe à collecter des informations sur ma famille,
ainsi qu'effectuer les prélèvements et les analyses biologiques nécessaires dans le cadre du
diagnostic de la maladie suspectée chez mon enfant.....

J'accepte que ces prélèvements et résultats soient utilisés dans le cadre de la recherche et pour

publication : oui , non

Fait à le

Signature :

Signature du Médecin

IDENTIFICATION

PATIENT

Nom : _____

Arbre généalogique :

Prénom : _____

Sexe: féminin masculin

Date de naissance (JJ/MM/AAAA) : ____ / ____ / _____

La demande concerne (cocher plusieurs cases si nécessaire) :

enquête familiale

diagnostique

recherche

prénatal

pré-symptomatique

screening

autre : _____

TYPE D'ECHANTILLON

Date :

Type : Sang sur EDTA

Villosités trophoblastiques (VT)

Liquide amniotique (LA)

Données cliniques, informations supplémentaires, demandes spéciales :

ANALYSES

METABOLISME DE LA BILIRUBINE

Syndrome de Gilbert (gène *UGT1A1*)

Origine ethnique :

Maladie de Crigler-Najjar (gène *UGT1A1*)

type I

type II

METABOLISME DU FER

Hémochromatose héréditaire de type 1 (gène *HFE*)

Autres formes d'hémochromatose: gènes *HFE1*, *TFR2* and *FPN1*

GLYCOGENOSES HEPATIQUES

Glycogénose type 0a, déficit en glycogène synthase hépatique (gène *GYS2*)

Déficit en glycogénine hépatique (gène *GYG2*)

Glycogénose type Ia, déficit en glucose-6-phosphatase (gène *G6PC*), maladie de Von Gierke

Glycogénose type Ib, déficit en glucose-6P translocase (gène *SLC37A4*), maladie de Von

Gierke Glycogénose type III, déficit en enzyme débranchante (gène *AGL*), maladie de Cori-

Forbes

GLYCOGENOSES MUSCULAIRES

Glycogénose type 0b, déficit en glycogène synthase musculaire (gène *GYS1*)

Glycogénose type XV, déficit en glycogénine musculaire (gène *GYG1*)

Glycogénose type III, déficit en enzyme débranchante (gène *AGL*), maladie de Cori-Forbes

Glycogénose type V, déficit en myophosphorylase (gène *PYGM*), maladie de McArdle

Glycogénose type VII, déficit en phosphofructokinase musculaire (gène *PFKM*), maladie de Tarui

Glycogénose type VIII, déficit en phosphorylase b kinase musculaire (gènes *PHKA1*, *PHKG1* et

PHKB) Glycogénose type XIV, déficit en phosphoglucomutase 1 (gène *PGM1*)

METABOLISME DES LIPIDES

Myopathie à surcharge lipidique multisystémique (gène *PNPLA2*)

RECHERCHE DE DISOMIE UNIPARENTALE

Chromosome _____ (joindre obligatoirement les parents au cas index)

RECHERCHE DE CONTAMINATION MATERNELLE DES PRELEVEMENTS FOETAUX

Joindre obligatoirement un prélèvement de sang maternel sur EDTA (et, si possible, paternel également)

Ne pas oublier de renseigner le verso

ECHANTILLONS ET TRANSPORTS DES PRELEVEMENTS

Assurez-vous que les échantillons sont clairement identifiés. Les tubes doivent être envoyés sous triple emballage pour les demandes hors Antoine Béclère et adressés par al Poste ou transporteur.

Les prélèvements sont conservés à température ambiante et envoyés le plus rapidement possible. En cas de délai dans l’envoi :

- conserver les échantillons de sang entre +2 et +8°C pour une nuit,
- conserver les échantillons anténatals (VT et LA) à température ambiante (l’envoi le jour même est recommandé).

NE JAMAIS CONGELER LES ECHANTILLONS.

Type d'échantillon	Conditionnement	Commentaires
<i>Postnatal</i>		
Adulte	2x5 mL sur EDTA	En cas d'échantillon de faible quantité, prioriser les demandes multiples
Nouveau-né et enfant	1-2 mL sur EDTA	
<i>Anténatal</i>		
Villosités choriales	10-25 mg	Une culture de sauvegarde est réalisée en parallèle
Liquide amniotique	15-20 mL > 16 semaines dans un réceptacle stérile	

CONSENTEMENT LIBRE ET ECLAIRE

A REMPLIR PAR PRESCRIPTEUR

J’atteste avoir expliqué les principes et les implications de l’analyse moléculaire au patient ou à son représentant légal. J’ai des raisons de croire que mon patient est porteur de l’affection ou d’être à risque d’être porteur en raison de l’histoire familiale. J’ai précisé les éléments cliniques et biologiques essentiels sur la présente demande ou joint un résumé clinique.

Nom : _____

Prénom : _____

Adresse : _____

Code postal, ville, pays : _____

Date : ___ / ___ / _____

Signature

Les résultats me seront adressés par courrier au format papier ou par voie électronique à l’adresse suivante _____@_____ au format PDF.

A REMPLIR PAR LE PATIENT OU SON REPRESENTANT LEGAL

J’ai compris qu’il est possible de réaliser un test génétique pour confirmer ou infirmer si je/si mon enfant présente _____ (« l’affection ») et je souhaite procéder à ce test. J’ai été informé des modalités du test par le prescripteur. J’ai compris que ce test pouvait montrer :

- que je suis/mon enfant est porteur de l’affection suspectée et que les autres membres de la famille peuvent être à risque de présenter la même affection,
- que je ne suis/que mon enfant n’est pas porteur de l’affection suspectée,
- que les résultats ne permettent pas de conclure ou sont difficiles à interpréter.

Le test permet de rechercher une anomalie, appelée anomalie de séquence ou mutation, dans un gène en étudiant mon ADN. Ce test est spécifique de l’affection suspectée et ne permet pas d’étudier l’ensemble de mon ADN.

Les résultats me seront transmis exclusivement, par l’intermédiaire d’un médecin ou d’un conseiller engénétique. J’ai compris que :

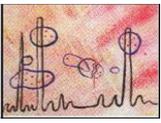
- un résultat négatif ne signifie pas que je ne suis pas susceptible de présenter l’affection suspectée,
- un résultat positif signifie que je suis prédisposé ou que je présente l’affection suspectée ou l’anomalie recherchée et je peux demander conseil au médecin ou au conseiller en génétique pour la poursuite des investigations et le conseil génétique.

Nom : _____

Prénom : _____

Date : ___ / ___ / _____

Signature



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا

Recommandations pour la surveillance cardiologique dans la glycogénose type III

BILAN CARDIOLOGIQUE

- 1. Evaluation clinique**
- 2. Evaluation électrocardiographique** (abaques de référence pour l'âge en [annexe 5](#))
 - Fréquence cardiaque
 - Signes d'hypertrophie cavitaire
 - QT allongé
 - Troubles du rythme
 - Troubles de l'excitabilité
 - Signes d'ischémie
 - Signes d'infarctus
- 3. Evaluation par Holter rythmique :**
 - Si signes cliniques d'appel (palpitation, malaise, syncope...)
 - Si signes électriques d'appel (trouble du rythme, de l'excitabilité, ou de la conduction, signes d'ischémie)
 - Si signes échographiques d'ischémie/nécrose myocardique ou hypertrophie myocardique sévère.
- 4. Evaluation échocardiographique :**
 - PPVGd (épaisseur de la paroi postérieure du ventricule gauche) et SIVd (épaisseur du septum interventriculaire) à interpréter en fonction des abaques ([annexe 6](#))
 - Masse du VG
 - fonction systolique et diastolique,
 - signes d'obstruction,
 - dilatations cavitaires,
 - hypokinésie segmentaire ou focale,
 - signes d'HTAP
- 5. Complément d'exploration cardiologique (IRM, scintigraphie myocardique, coronarographie)**
 - Si complication rythmique ou ischémique

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejtebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

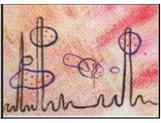
Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

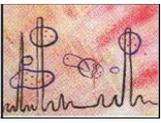
ameltej@yahoo.fr

RYTHME DE LA SURVEILLANCE :

- au diagnostic puis : clinique / 3mois ; ECG/ an ; Echocardiographie/ 2 ans
- Si anomalie au bilan ou signes de gravité : surveillance plus rapprochée (Clinique/2-3 mois et ECG/ 3-6 mois ; Echocardiographie/6 mois) ([Annexe 7](#))

Les signes de gravité :

- Signes cliniques et/ou échocardiographique de dysfonction cardiaque (la dyspnée est appréciée selon les stades de NYHA) ([Annexe 8](#))
- Signes cliniques, électriques et/ou échocardiographiques d'arythmie ou d'ischémie myocardique
- Une hypertrophie sévère (> 3DS)
- Une progression significative de l'hypertrophie (> 1DS/ an chez les enfants ou passant d'un stade de sévérité à un autre chez les adultes)



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr

Prise en charge :

- Une optimisation des apports glucidiques et en maïzena crue est nécessaire de façon à apporter le minimum nécessaire permettant de prévenir les hypoglycémies, tout en évitant les pics d'hyperglycémie. Ceci permet d'éviter l'aggravation de la surcharge glycolipidique au niveau myocardique.
- L'adaptation du régime nécessite une prise en charge en intra-hospitalier et une auto-surveillance à domicile par des glycémies au doigt avant les repas, au coucher et au lever et autour d'un effort ou d'un malaise, de même que par la recherche d'acétonurie au réveil.
- Un régime riche en protéines doit être encouragé chez tous les patients de façon à apporter au moins 20% des calories recommandées. Cet apport protidique sera élargi en cas de retard statural ou d'atteinte neuromusculaire et/ou cardiaque, en surveillant la fonction rénale (Clairance de la créatinine).
- Les régimes plus draconiens, céto-gènes ou ses variants, devraient être réservés aux cardiomyopathies sévères ne s'améliorant pas par une optimisation des apports glucidiques et protidiques ([Annexe 9](#)).
- La prise en charge médicamenteuse de l'hypertrophie sévère ou compliquée (obstruction symptomatique, troubles du rythme, insuffisance cardiaque) chez les patients atteints de GIII doit être discutée au cas par cas avec les cardiologues en tenant compte des effets secondaires métaboliques des bêtabloquants et en favorisant les bêtabloquants β 1-sélectifs ou les inhibiteurs calciques



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيببلا تسيببلا تسيببلا تسيببلا تسيببلا

تسيببلا

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr

Annexe 5 : Interprétation de l'ECG :

1/ calcul et interprétation du QTc

Le QTc est calculé par la formule de Bazetti = $QT/\sqrt{(FC/60)}$ et interprétée selon le tableau ci-dessous :

	0-1mois	1-3mois	3-6mois	6-12 mois	1-3ans	3-5ans	5-8ans	8-12 ans	12-16 ans
QTc	413 (378,448)	419(396,458)	422(391,453)	411(379,449)	412(383,455)	412(377,448)	411(371,443)	411(373,440)	407(362,449)
ms	420(379,462)	424(381, 454)	418(386,448)	411(381,448)	417(381,447)	415(388,442)	409(375,442)	410(365,447)	414(370,457)

2/ Signes d'hypertrophie ventriculaire gauche (HVG):

- Déviation axiale gauche (axe compris entre 0 et -90°).
- Un sous-décalage de ST en V5-V6 ; sus-décalage de ST en V1 et V2 ; ondes T négatives en DII, DIII, aVF, V4, V5 et V6.
- Ondes Q profondes en V4, V5 et V6 (> 6mm en AVF et V5 et > 5mm en V6.
- Augmentation de l'amplitude de R en V6 (et aVF).
- Augmentation de l'amplitude de S en V1.
- Un indice de sokolow -Lyon ($[SV1 + RV5 \text{ ou } RV6] \geq 35\text{mm}$).

3/ Signes d'hypertrophie ventriculaire droite (HVD) :

- Déviation axiale droite (entre +90 et 180°) > âge de 3 ans.
- Onde T positive et ample (> 2/3 de l'amplitude du QRS) en V1
- Augmentation de l'amplitude de R en V1.
- Augmentation de l'amplitude de S en V5-6.
- Augmentation du rapport R/S en V1 ($R/S > 1$ en V1)
- Diminution du rapport R/S en V6 ($R/S < 1$ en V6) ;
- Aspect rS' en V1, V2 avec une onde R' ample.

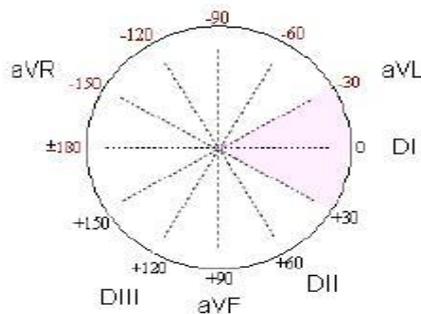
3/ signes d'hypertrophie/dilatation atriale droite

- Ondes P amples et étroites en DII (onde P pulmonaire) :
- Si l'amplitude de P > 3 mm de 0 à 6 mois.
 - Si l'amplitude de P > 2,5mm au-delà de l'âge de 6 mois.

4/ Signes d'hypertrophie/dilatation atriale gauche

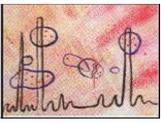
- Ondes P larges et bifides (onde P mitrale)
- Si la durée de P > 0,08s chez le nourrisson.
 - Si la durée de P > 0,1s chez l'enfant

5/Signes de Déviation axiale :



L'axe du cœur a été déterminé en mesurant l'amplitude du QRS dans les dérivationes DI et aVF. Ces valeurs ont été rapportées sur les axes correspondants du cercle trigonométrique afin d'obtenir les résultats vectoriels.

Axe normal		entre 0 et 90°
Déviation gauche axiale		entre 0 et -90°
Déviation droite axiale		entre +90 et 180°
Axe indéterminé		entre 180° et -90°



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيببلا تسيببلا تسيببلا تسيببلا تسيببلا

تسيببلا

Annexe 6-A Courbes de références pour l'interprétation de l'épaisseur de la paroi postérieure du ventricule gauche (PPVGd) (Figure 1) et de la paroi du septum inter ventriculaire (SIVd) (Figure 2) chez l'enfant selon Petterson

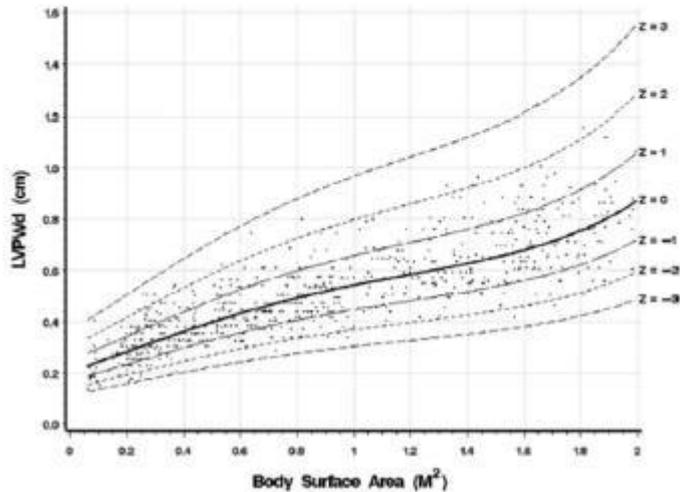


Figure 1: Courbes de références de l'épaisseur de la paroi postérieure du ventricule gauche (LVPWd) chez l'enfant en fonction de la surface corporelle.

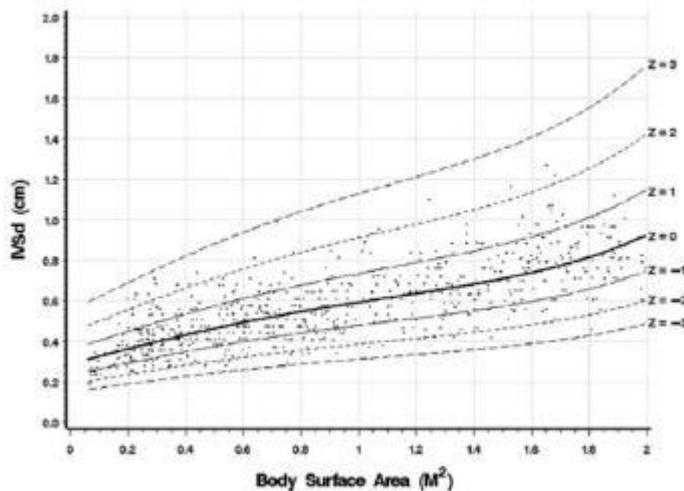


Figure 2: Courbes de références de l'épaisseur de la paroi du septum inter ventriculaire (IVSd) chez l'enfant en fonction de la surface corporelle.

Petterson MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21(8):922-34.

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimagenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

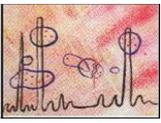
Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا

Annexe 6-A : Tableau facilitant l'interprétation de l'épaisseur du SIV et de la PPVG à l'âge pédiatrique selon Petterson

Pour le calcul des z-scores se référer à l'adresse :
<http://parameterz.blogspot.com/2008/09/z-scores-of-cardiac-structures.html>

Z-score (DS)	SIVd				PPVGd			
	-2	M	+2	+3	-2	M	+2	+3
0,2	2,5	3,6	5,2	6,91	2,1	2,8	3,9	5,07
0,4	3	4,3	6,1	8,2	2,6	3,6	5	6,45
0,5	3,3	4,6	6,6	8,82	2,9	4	5,5	7,13
0,6	3,5	4,9	7	9,35	3,1	4,3	5,9	7,7
0,7	3,7	5,2	7,4	9,88	3,4	4,6	6,4	8,26
0,8	3,8	5,5	7,8	10,37	3,6	4,9	6,8	8,76
0,9	4	5,7	8,1	10,85	3,8	5,2	7,1	9,24
1	4,2	5,9	8,4	11,25	3,9	5,4	7,4	9,65
1,1	4,3	6,1	8,7	11,68	4,1	5,6	7,7	10,05
1,2	4,5	6,4	9	12,09	4,3	5,8	8	10,4
1,3	4,6	6,6	9,4	12,53	4,4	6,1	8,3	10,78
1,4	4,8	6,8	9,7	12,98	4,6	6,3	8,6	11,17
1,5	5	7,1	10,1	13,45	4,7	6,5	8,9	11,59
1,6	5,2	7,4	10,5	14,03	4,9	6,8	9,3	12,1
1,7	5,4	7,7	11	14,65	5,2	7,1	9,8	12,68
1,8	5,7	8,1	11,6	15,46	5,5	7,6	10,4	13,45
1,9	6,1	8,6	12,3	16,41	5,9	8,1	11,1	14,39
2	6,5	9,2	13,1	17,53	6,4	8,7	12	15,55

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimagenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

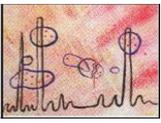
Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr



ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا

Annexe 6-B Courbes de références pour l'interprétation de l'épaisseur de la paroi postérieure du ventricule gauche (LVDPW) et de la paroi du septum inter ventriculaire (IVSD) chez l'adulte en fonction du sexe

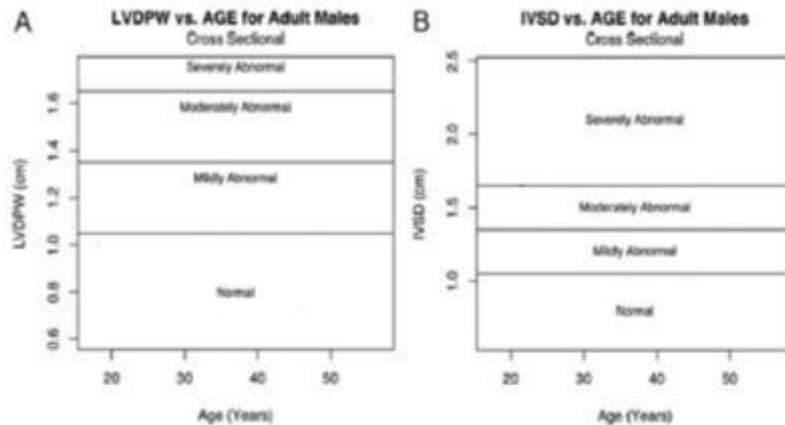


Figure 3: Courbes de références de l'épaisseur de la paroi postérieure de ventricule gauche(LVDPW) et du septum inter ventriculaire (IVSd) en diastole chez l'adulte de sexe masculin.

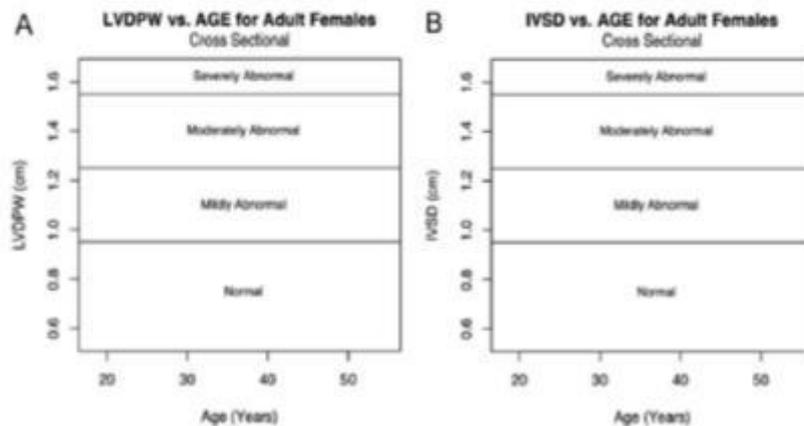


Figure 4: Courbes de références de l'épaisseur de la paroi postérieure de ventricule gauche(LVDPW) et du septum inter ventriculaire (IVSd) en diastole chez l'adulte de sexe féminin.

Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, et al. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18(12):1440-

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rmbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

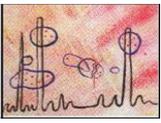
Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr



ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

A. T. E. M. M. H.

Visa N° 2004T1698 APSBI
Rib : 08003000612063536916

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923
Fax : 00216.71.570.973
nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700
Fax : 00216.73.908.755
monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913
Fax : 00216.71.570.973
Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916
Fax : 00216.71.570.973
rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911
Fax : 00216.71.570.973
azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700
Fax : 00216.73.908.755
zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756
Fax : 71.570.553
rhrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157
Fax : 74.249.157
chabchoubimen@yahoo.fr

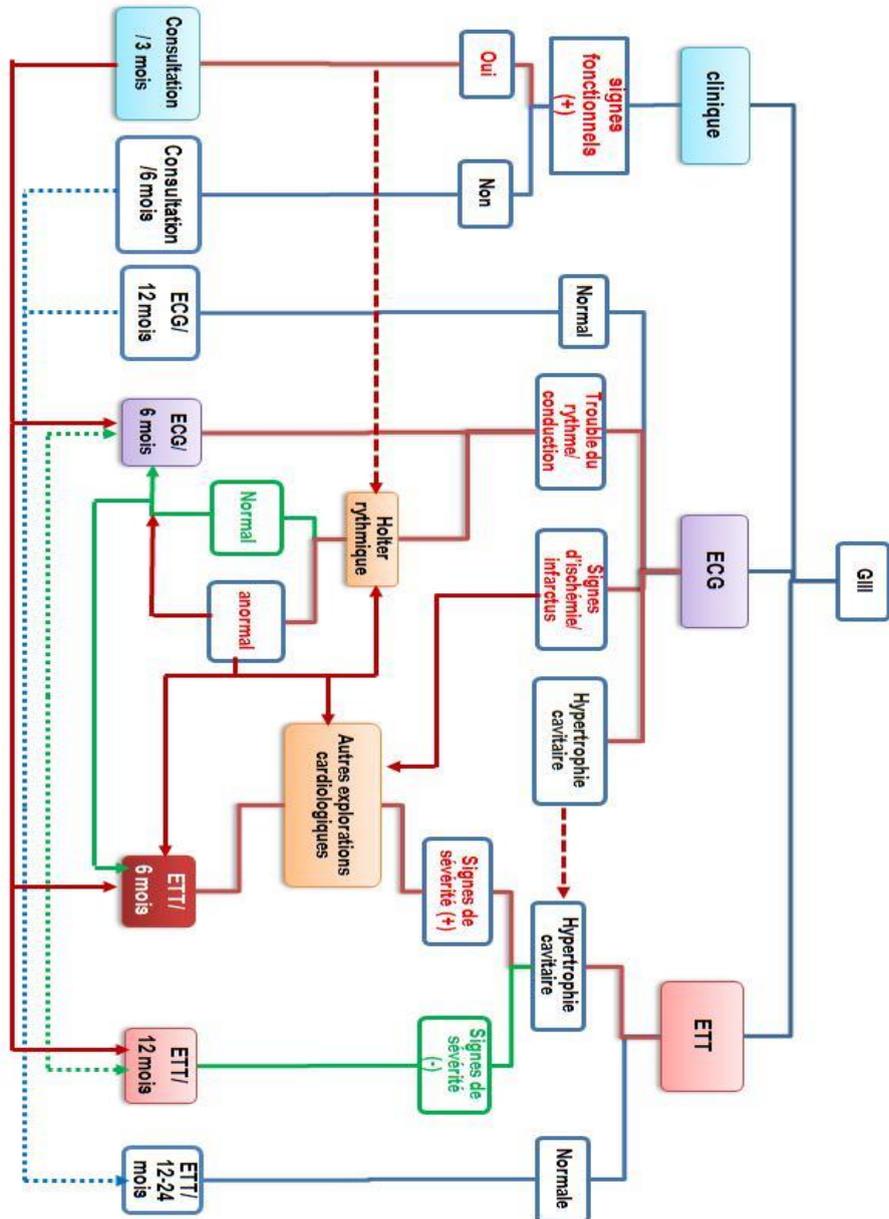
OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756
Fax : 71.570.553
Ines_ouertani@yahoo.fr

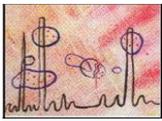
TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52
Fax : 73.226.702
ameltej@yahoo.fr

تسيبلا



Annexe 1 : Algorithme de surveillance cardiologique dans la glycogénose type III. ETT : échocardiographie trans-thoracique. Nous considérons comme signes de sévérité les signes échographiques de dysfonction cardiaque (diastolique ou systolique) ou d'ischémie myocardique (troubles segmentaires de la cinétique myocardique), une hypertrophie sévère (> 3 DS) et une progression significative de l'hypertrophie (augmentation de plus d'1 DS entre deux évaluations chez les enfants ou passant d'un stade de sévérité à un autre chez les adultes).



A.T.E.M.M.H.

Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

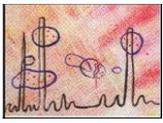
Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr

STADE	Expression clinique
NYHA I	Aucune gêne fonctionnelle ; capacité d'effort physique normale pour l'âge (Pas de limitation de l'activité)
NYHA II	Gêne fonctionnelle nulle au repos, mais apparaissant dans l'exercice d'une activité physique normale pour l'âge du sujet (limitation légère de l'activité)
NYHA III	Gêne fonctionnelle nulle au repos, mais apparaissant dans l'exercice d'une activité physique moindre que la normale pour l'âge du sujet (limitation marquée de l'activité)
NYHA IV	Gêne fonctionnelle apparaissant au moindre effort et/ou présente au repos

Anne xe 8: Classification de la dyspnée selon NYHA



A.T.E.M.M.H.

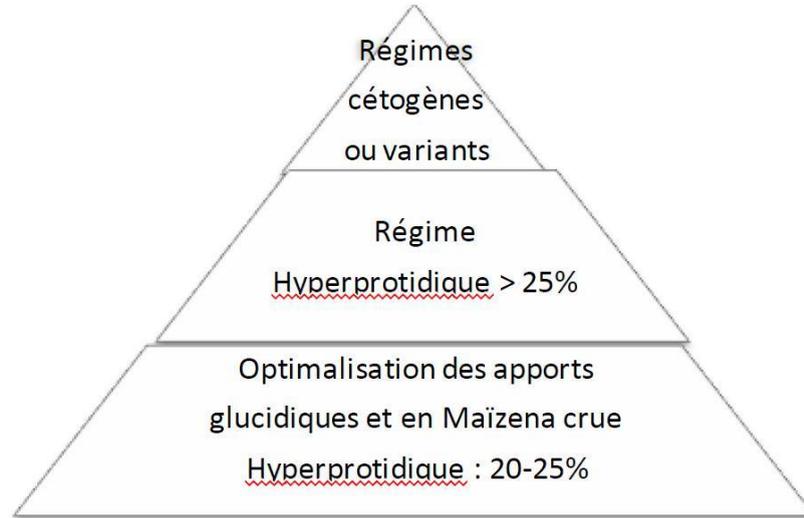
Visa N° 2004T1698 APSB1
Rib : 08003000612063536916

ASSOCIATION TUNISIENNE D'ETUDE DES MALADIES METABOLIQUES HEREDITAIRES

A. T. E. M. M. H.

تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا تسيبلا

تسيبلا



**Annexe 8 : Escalade des modifications diététiques au cours
des cardiomyopathies de la glycogénose type III**

Président :

TEBIB Neji

Tél. : 00216.7157.8923

Fax : 00216.71.570.973

nejitebib@yahoo.fr

Vice-Président :

MONASTIRI Kamel

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

monastirik@yahoo.fr

Secrétaire Général :

BEN CHEHIDA Amel

Tél. : 00216.71.57.8913

Fax : 00216.71.570.973

Benchehida_amel@yahoo.fr

Secrétaire Général Adjoint :

BEN ABDELAZIZ Rim

Tél. : 00216.71.57.8916

Fax : 00216.71.570.973

rimbenabdelaziz@yahoo.fr

Trésorier :

AZZOUZ Hatem

Tél. : 00216.71.57.8911

Fax : 00216.71.570.973

azzouzhatem@yahoo.fr

Trésorière Adjoint :

CHIOUKH Fatma Zohra

Tél. : 00216.73.908.700

Fax : 00216.73.908.755

zohra_chioukh@yahoo.fr

Membres :

MRAD Ridha

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

rmrad@yahoo.com

CHABCHOUB Imen

Tél. : 74.249.157

Fax : 74.249.157

chabchoubimen@yahoo.fr

OUERTANI Ines

Tél. : 71.570.756

Fax : 71.570.553

Ines_ouertani@yahoo.fr

TEJ Amel

Tél. : 73.10.25.52

Fax : 73.226.702

ameltej@yahoo.fr