

FILSLAN

Filière de Santé Maladies Rares
Sclérose Latérale Amyotrophique
et Maladies du Neurone Moteur

filière de santé

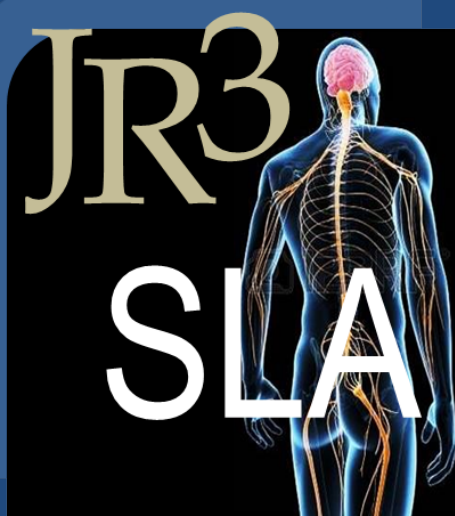
maladies rares

ARSLA

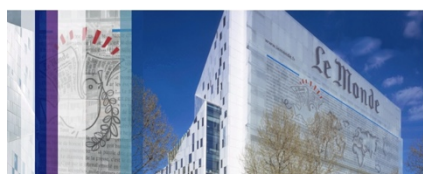
Association pour la Recherche sur
la Sclérose Latérale Amyotrophique
et autres Maladies du Motoneurone



3^{ème} Journées de la Recherche sur la SLA et les maladies du neurone moteur



PROGRAMME



PARIS, 16 et 17 Octobre 2017

Auditorium *Le Monde*

COMITE SCIENTIFIQUE et d'ORGANISATION

C. Desnuelle (FILSLAN), C. Tabuenca (ARSLA)

S. Boillée (Paris), P. Corcia (Tours), P. Couratier (Limoges), L. Dupuis (Strasbourg), P.F. Pradat (Paris)



**DIRECTION
GÉNÉRALE
DE L'OFFRE
DE SOINS**



ARSLA

Association pour la Recherche sur
la Sclérose Latérale Amyotrophique
et autres Maladies du Motoneurone



Avec le soutien institutionnel



SANOFI GENZYME

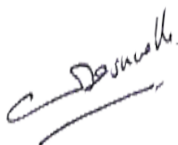


La Filière Nationale de Santé Maladies Rares FILSLAN et l'Association ARSLA organisent leurs 3^{es} Journées de la Recherche. Leur vocation est de promouvoir une recherche transversale dans le champ des maladies du neurone moteur entre les acteurs institutionnels et les cliniciens, de mettre en valeur l'implication nationale vers le développement de thérapies innovantes pour les personnes atteintes de cet ensemble de maladies rares dévastatrices. D'énormes avancées ont été réalisées ces dernières années amenant à considérer le rôle de l'accumulation de protéines mal conformées comme SOD1 ou TDP43 formant un germe vraisemblablement initiateur. Mais quels sont les caractères moléculaires qui permettraient de démembrer cet ensemble ? Comment ce processus diffuse-t-il tout au long du système nerveux ? Comment individualiser des biomarqueurs pour les différencier en pratiques et mieux cibler les thérapies pour chaque entité qui constitue ce groupe ? Autant de questions auxquelles il faut maintenant répondre. Les Journées précédentes ont permis de regrouper une audience d'acteurs experts, cette année, le nombre et la qualité croissants des contributions qui ont été soumises à l'appel à communication prouvent l'intérêt de notre communauté et donnent une vision optimiste pour avoir des réponses significatives dans un proche avenir.

Nous remercions les contributeurs qui ont accepté de coopérer au succès de ces Journées. Nous remercions les modérateurs et tous les participants dont nous attendons qu'ils contribuent largement par des discussions dynamiques et interactives à faire émerger de nouvelles pistes de travail avec pour but de soulager les malades.

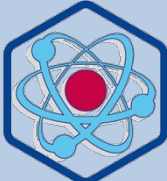
Nous vous souhaitons d'excellentes JRSLSA à tous.

Pr. Claude Desnuelle
Animateur de la filière FILSLAN



Marie Léon
Présidente de l'ARSLA



Organisation	
 FILSLAN Filière de Santé Maladies Rares Sclérose Latérale Amyotrophique et Maladies du Neurone Moteur <i>Filière Nationale de Santé SLA et Maladies du Neurone Moteur</i> <u>Animateur national de la Filière:</u> C Desnuelle (Nice) <u>Chef de Projet FILSLAN :</u> A. Chavasse (Nice) <u>Bureau FILSLAN :</u> JP Camdessanché (Saint Etienne), W Camu (Montpellier), P Cintas (Toulouse), P Corcia (Tours), P Couratier (Limoges), L Dupuis (Strasbourg), J Pouget (Marseille), F Salachas (Paris), C Tabuenca (Paris), C Vial (Lyon). <u>COMITE SCIENTIFIQUE D'ORGANISATION :</u> S Boillée (Paris), P Corcia (Tours), P Couratier (Limoges), C Desnuelle (Nice), L Dupuis (Strasbourg), PF Pradat (Paris).	 ARSLA Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres Maladies du Motoneurone <i>Association pour la Recherche sur la SLA et autres maladies du motoneurone</i> <u>Présidente:</u> M Léon <u>Directrice générale :</u> C Tabuenca <u>Membres du CA impliqués dans l'organisation:</u> MF Cazalière Fouquin

Informations pratiques :

Réservation sur : www.airfranceklm-globalmeetings.com

Code identifiant : **28762AF**



Contact Organisation :

Stéphane JACQUET

Tél : 09 81 39 08 15

Mobile : 06 50 46 46 53

Site Internet Inscription: <http://portail-sla.fr/>





9h00 Accueil des participants/Affichage des posters pour les deux jours

9h30 Introduction :

Claude Desnuelle (Animateur FILSLAN), Marie Léon (Présidente ARSLA),
Anne Paoletti (Directrice Scientifique du Secteur Biologie Santé, DGRI),
Anne Chevrier (Cheffe de Projet Maladies Rares, DGOS)

10h00 SESSION 1 : GENETIQUE ET MECANISMES MOLECULAIRES DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR

Modérateurs : *Maria Grazia Biferi (Paris), Philippe Corcia (Tours)*

Conférence :

Vers la compréhension des mécanismes physiopathologiques de la SLA, *Luc Dupuis (Inserm, UMR-S1118, Strasbourg et Faculté de Médecine, UMR-S1118, Université de Strasbourg, Strasbourg)*

Présentations sélectionnées : 10 minutes + 5 minutes de discussion en français

1/ Cytoplasmic accumulation of truncated fus precipitates ftld-like phenotype in a new ALS-FUS mouse model.

Scekic-Zahirovic J (1), Sanjuan-Ruiz I (1), Cassel R (2), El Oussini H (1), Perez M (1), Dieterlé D (1), Boutillier AL (2), Cassel JC (2), Rouaux C (1) Storkebaum E (3), Lagier-Tourenne C (4) & Dupuis L (1).

(1) INSERM U1118, Université de Strasbourg, Faculté de Médecine, Strasbourg, France (2) LNCA, UMR7364 CNRS Université de Strasbourg, Strasbourg, France (3) Molecular Neurogenetics Laboratory, Max Planck Institute, Muenster, Germany (4) Department of Neurosciences, Ludwig Institute for Cancer Research, University of California, San Diego, USA.

2/ Role of FUS in post synaptic neuromuscular junction differentiation.

Picchiarelli G (1), Mersmann S (2), Scekic-Zahirovic J (1), Dieterlé S (1), Lagier-Tourenne C (3), Demestre M (4) Storkebaum E (2), Dupuis L (1).

(1) INSERM U118 : Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Faculté de médecine, Strasbourg, France (2) Molecular Neurogenetics Laboratory, Max-Planck Institute, Muenster, Germany (3) Massachussetts General Hospital, Boston, USA.

3/ Deciphering the function and mechanisms of c9orf72 in ALS.

De Calbiac H (1), Ciura S (1), Campanari ML (1), Demy DL (1), Sellier C (2), Charlet-Berguerand N (2), Kabashi E (1).

(1) UMR CNRS 1127 UPMC, INSERM U 1127, Sorbonne Universités Paris VI, ICM, Paris, France (2) IGBMC, INSERM U964, CNRS UMR7104, Université de Strasbourg, Illkirch, France.

4/ Mechanisms of translation and synergic toxicity of c9orf72 g4c2 repeats.

Sellier C (1), Campanari ML (2), Ciura S (2), Kabashi E (2), Charlet-Berguerand N (1).

(1) IGBMC, Strasbourg, France (2) ICM, Hôpital Salpêtrière, Paris, France.

5/ TDP-43 régule l'expression et l'activité de l'ACHé: implications possibles dans la SLA.

Campanari ML (1), Legay C (2), Kabashi E (3).

(1) ICM, Hôpital Salpêtrière, Paris, France (2) Centre de Neurophysique, Physiologie et Pathologie, CNRS UMR 8119, Université Paris Descartes Sorbonne, Paris, France (3) Sorbonne Université, UPMC, Paris 6, UMR CNRS 75 INSERM U1127, Paris, France.

6/ Identification de nouveaux modulateurs de la production de TDP-43 en utilisant la drosophile comme modèle animal.

Pons C (1), Miguel L (1), Miel C (1), Avequin T (1), Juge F (2), Frebourg T (1, 3), Campion C (1, 4), Lecourtois M (1).

(1) Normandie Univ, UNIROUEN, INSERM, U1245, IIRB, Rouen, France (2) IGMM, CNRS, Univ. Montpellier, France (3) Département de Génétique, CHU de Rouen, France (4) Centre Hospitalier du Rouvray, Sotteville-Lès-Rouen, France.

12h00 BUFFET

12h30 SESSION POSTERS

Les présentateurs sont tenus d'être présents à l'emplacement du poster

Modérateurs : *Severine Boillée (Paris), Claude Desnuelle (Nice)*

Conférence :

Neuropathologie de la SLA, maladie neurodégénérative et protéinopathie. *Danielle Seilhean (AP-HP, UPMC - Sorbonne Universités, GHU Pitié-Salpêtrière, Paris)*

Présentations sélectionnées : 10 minutes + 5 minutes de discussion en français

1/Effet neuroprotecteur de la protéine X du Bornavirus dans un modèle murin de Sclérose Latérale Amyotrophique.

Chevallier S (1), Irubetagoyena P (1), Faraldi M (1), Delavignat-Lavaud B (1), Cabelguen JM (1), Léger C (1), Klonjowski B (2), Gonzalez-Dunia D (3), Szelechowski M (1), Le Masson G (1).

(1) Neurocentre Magendie INSERM U1215, Université de Bordeaux, France (2) UMR 1161 Virologie, INRA, ANSES, Ecole Nationale Vétérinaire, Maisons-Alfort, France (3) Centre de Physiopathologie, INSERM U1043, CNRS UMR 5282, Université Paul Sabatier Toulouse 3, France.

2/ Sécrétion de vésicules musculaires toxiques : rôle dans la pathogénèse de la SLA.

Le Gall L (1,2), Roquevière S (3), Duddy WJ (1), Mariot V (4), Henriques A (3), Madji Hounoum B (5), Lainé J (2), Joubert R (6), Leblanc P (7), Ouandaogo G (2), Robelin L (8), Ratti F (7), Mejat A (7), Butler Browne G (2), Loeffler JP (8), Durieux AC (9), Blasco H (5), Dumonceaux J (4), Martinat C (3), Gonzalez De Aguilar JL (8), Duguez S (1), Pradat PF (10).

(1) Northern Ireland Center for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute, Londonderry, UK (2) Myologie Centre de Recherche, Université Sorbonne, UMRS 974 UPMC, INSERM, FRE 3617 CNRS, AIM, Paris, France (3) INSERM/UEVE UMR 861, I-STEM, AFM, Evry, France (4) NIHR Biomedical Research Centre, University College, London, UK (5) Université François-Rabelais, INSERM U930, CHRU de Tours, France (6) Unité Physiologie et Pathologie Moléculaires des Rétrovirus Endogènes et Infectieux, CNRS UMR 9196, Institut Gustave Roussy, Villejuif, France (7) Laboratoire de Biologie Moléculaire de la cellule, ENS, Lyon, France (8) Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, INSERM U1118, Université de Strasbourg, France (9) LPE, Université Jean Monnet, Faculté de Médecine Jacques Lisfranc, Saint Etienne, France (10) Département des Maladies du Système Nerveux, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

3/ Etude de la controverse de l'infiltration des monocytes/macrophages périphériques dans la Sclérose Latérale Amyotrophique.

Chiot A (1), Zaidi S (1), Iltis C (1), Calippe B (1), Bernard L (1), Schiaffino L (1,2), Bohl D (1), Millecamps S (1), Lobsiger CL (1), Boillée S (1).

(1) Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Universités, UPMC Univ Paris 06 UMR S 1127, ICM, Paris, France (2) Dept. of Neurological, Biomedical and Movement Science; University of Verona, Italia.

4/ Défauts intrinsèques des motoneurones dérivés de cellules souches pluripotentes induites de patients SLA.

Lefebvre C (1), Dalle C (1), Lamotte d'Incamps B (2), Blanchard S (3), Tournaire G (3), Toli D (3), Nicaise C (4), Salachas F (1,5), Lacomblez L (5), Lobsiger C (1), Millecamps S (1), Boillée S (1), Bohl D (1).

(1) ICM- INSERM U 1127 - CNRS UMR-7225 – UPMC, Paris, France (2) Univ. Paris Descartes, Paris, France (3) INSERM U1117 - Institut Pasteur, Paris, France (4) URPhyMNARILIS, Univ. of Namur, Belgium (5) Centre SLA Ile de France, Hôpital Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France.

5/ L'analyse des mécanismes moléculaires qui sous-tendent la dégénérescence des neurones moteurs cortico-spinaux révèle de nouveaux acteurs de la SLA.

Marques C (1), Fischer M (1), Streit A (1), Keime C (2), Mendoza M. A. (2), Rouaux C (1).

(1) INSERM U1118, Faculté de Médecine, Université de Strasbourg, France (2) INSERM U964, CNRS UMR7104, IGBMC, Université de Strasbourg, France.

6/ Transcriptomic and lipidomic analysis identifies deregulation of sphingolipid metabolism in the spinal cord in an animal model of amyotrophic lateral sclerosis.

Bouscary A (1) (2), Croixmarie V (3), Moshbach A (1) (2), Keime C (4), Walter B (3), Spedding M (5), Loeffler JP (1) (2), Henriques A (1) (2) (5).

(1) Fédération de Médecine Translationnelle, UMR_S 1118, Université de Strasbourg, France (2) INSERM U1118, Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Strasbourg ; France (3) Technologie Servier, Orléans, France (4) IGBMC, INSERM, U964, CNRS, UMR7104, Université de Strasbourg, Illkirch, France (5) Spedding Research Solutions SAS, Le Vésinet, France.

Sélection de projets de recherche financés par l'ARSLA : 10 min de présentation sans discussion

Organisateur/modérateur : *William Camu (Montpellier – Président du CS ARSLA)*

1/ Modeling and gene therapy strategies for ALS using recombinant AAV vectors.

Biferi MG (1), Barkats M (1).

(1) UPMC, INSERM UMR S974 Sorbonne Université Paris 06, Centre de Recherche en Myologie, Institut de Myologie, GH Pitié Salpêtrière, Paris, France.

2/ Mécanismes hypothalamiques provoquant la perte de poids et l'hypermétabolisme dans la sclérose latérale amyotrophique.

Dupuis L (1).

(1) INSERM UMR-S1118, Faculté de Médecine de Strasbourg, France

3/ Contrecarrer les défauts mitochondriaux dans les protéinopathies TDP-43 : Analyse génétique chez la drosophile.

Khalil B (2), Cabirol-Pol M-J (2), Miguel L (3), Whitworth AJ (4), Lecourtois M (3) et Liévens J-C (1 et 2).

(1) MMDN INSERM U1198, Université de Montpellier, France (2) CNRS UMR 7286 Aix-Marseille Université, Centre de Recherche en Neurobiologie et Neurophysiologie, Marseille, France (3) RIB Institute for Research and Innovation in Biomedicine, INSERM U1079, Université de Rouen, France (4) MRC Mitochondrial Biology Unit, Cambridge Biomedical Campus, Cambridge, United Kingdom.

4/ A new cis-acting motif is required for the axonal SMN-dependent Anxa2 mRNA localization.

Rihan K (1), Antoine E (1), Maurin T (2), Bardoni B (2), Bordonné R (1), Soret J (1), Rage F (1).

(1) Institut de Génétique Moléculaire de Montpellier, UMR5535-CNRS, 1919 route de Mende 34000 Montpellier, France (2) Institut de Pharmacologie Moléculaire et Cellulaire, Physiopathologie du Retard Mental, 660 Route des Lucioles, Sophia Antipolis 06560 Valbonne, France

5/ Neonatal perturbations in the spinal motor networks of the SOD1 ALS mouse model.

Supiot L, Martin E, Hodeib F, Laupénie A, Cazenave W, Cattaert D (1) and Branchereau P (2).

(1) Université de Bordeaux, CNRS UMR 5287, INCIA, Bordeaux, France (2) University of Bordeaux, CNRS UMR 5287, INCIA, Pessac, France.

6/ Determining the Role of TBK1 in Motor neuron and Microglial functions and how TBK1 Mutations lead to ALS.

Philibert C, Haddad AT, Keeley JJ, Schiaffino L, Millecamps S, Boillée S and Lobsiger CS.

ICM - Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, INSERM U1127, CNRS UMR-7225, UPMC, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

18h00 : Conclusion 1ère journée

Modérateurs : *Philippe Couratier (Limoges), Luc Dupuis (Strasbourg)*

Conférence :

Amyotrophie spinale proximale : Nouveaux traitements d'aujourd'hui, nouveaux traitements de demain...

Laurent Servais (Pediatric Clinical Trials Department, I-Motion, Paris)

Présentations sélectionnées : 10 minutes + 5 minutes de discussion en français

1/ Kynurenine pathway metabolites as progression markers for MND.

Tan VX (1), Duhamel A (2), Li CK (1), Bourbon L (1), Meninger V (3), Lacomblez L (3), Kyheng M (2), Devos D (4), Lenglet T (3), Pradat PF (3), Guillemin GJ (1).

(1) Department of Biological Sciences, Faculty of Medicine and Health Sciences, Macquarie University, New South Wales, Australia (2) Santé Publique : Épidémiologie et Qualité des Soins EA 2694 Université Lille, CHU Lille, France (3) Département of Neurology, Reference Center for SLA, INSERM U1171, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, France (4) Pharmacologie Médicale & Neurologie, Université, Faculté de Médecine, CHU de Lille, France.

2/ Is spinal cord MRI an effective classification tool for the diagnosis of motor neuron disease conditions?

Querin G (1), El Mendili Mounir M (1,2), Delphine S (1,3), Lenglet T (4), Marchand-Pauvert V (1), Pradat PF (1,5).

(1) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, Sorbonne Universités Paris 06, UPMC, Paris, France (2) Department of Neurology, Icahn School of Medicine, Mount Sinai, NY, USA (3) Institut des Neurosciences Translationnelles, IHU-A-ICM, Paris, France (4) Département de Neurophysiologie, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (5) Département des Maladies du Système Nerveux, Centre référent SLA, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière Paris, France.

3/ L'hypermétabolisme est un facteur pronostique délétère chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

Jésus P (1,2,3), Fayemendy P (1,2,3), Nicol M (2,3,4), Lautrette G (4), Sourisseau H (1), Preux PM (2,3,5), Desport JC (1,2,3), Marin B (2,3,5), Couratier P (2,3,4).

(1) Unité de Nutrition, CHU de Limoges, France (2) INSERM UMR 1094, Neuroépidémiologie Tropicale, Faculté de Médecine de Limoges, France (3) Institut de Neuroépidémiologie et Neurologie Tropicale, CNRS FR 3503 GEIST, Université de Limoges, France (4) Service de Neurologie, CHU de Limoges, France (5) Centre d'Épidémiologie, de Biostatistique et de Méthodologie de la Recherche, CHU de Limoges, France.

4/ Dry mass slope is a predictive factor in amyotrophic lateral sclerosis.

Patin F (1,2), Alrabiah A (3), Bakkouche SE (3), Bletran S (2,3), Andrès CR (1,2), Vourc'h P (1,2), Blasco H (1,2), Corcia P (2,3).

(1) Laboratoire de Biochimie et de Biologie Moléculaire, CHU Tours, France (2) UMR INSERM, Université François-Rabelais, Equipe Neurogénétique et Neurométabolomique, Tours, France (3) Centre SLA, Service de Neurologie, CHU Tours, France.

5/ Conservative iron chelation as a neuroprotective strategy in amyotrophic lateral sclerosis.

Danel V (1), Moreau C (1), Devedjian JC (2), Grolez G (2), Timmerman K (2), Petrault M (2), Laloux C (2), Jonneaux A (2), Gouel F (2), Lopes R (3), Delmaire C (3), Dupuis L (4), Auger F (5) Kyheng M (6), Defebvre L (1), Bordet R (1), Devos D (1).

(1) Department of Neurology INSERM UMR_S 1171, ALS Center University of Lille, CHU Lille, France (2) Department of Medical Pharmacology, INSERM UMR_S 1171 University of Lille, CHU Lille, France (3) Department of Neuroradiology, INSERM UMR_S 1171 University of Lille, CHU Lille, France (4) INSERM UMR_S 1118, UMR S692, Faculté de Médecine, Université de Strasbourg, France (5) Department of Animal Neuroradiology, INSERM UMR_S 1171 University of Lille, CHU Lille, France (6) Department of Biostatistics, University of Lille, CHU Lille, France.

6/ A pharmacometabolomics approach in ALS: proof of concept in a clinical trial of olesoxime.

Blasco H (1,2), Patin F (1,2), Descat A (3), Garçon G (4), Corcia P (1, 5), Gelé P (7), Lenglet T (8), Meininger V (9), Devos D (6), Gossens JF (3), Pradat PF (8, 10).

(1) Université François-Rabelais, INSERM U930, Tours, France (2) Laboratoire de Biochimie, CHRU de Tours, France (3) Centre Universitaire de Mesures et d'Analyses, EA 7365, Université de Lille, France (4) EA4483-IMPECS, Université de Lille, CHU Lille, Institut Pasteur de Lille, France (5) Centre SLA, Service de Neurologie, CHRU Bretonneau, Tours, France (6) INSERM U1171, Pharmacologie Médicale & Neurologie, Université, Faculté de Médecine, CHU de Lille, France (7) CIC 1403, Université de Lille, France (8) Département des Maladies du Système Nerveux, Centre Référent SLA, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France (9) Ramsay, Hôpital des Peupliers, Paris, France (10) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS INSERM, UPMC, Sorbonne Universités Paris 06, France.

11h00 Pause / Visite des posters

11h30 CONFERENCE HORS THEME

Alpha-synucléine : interactions, rôles physiopathologiques dans les maladies du système nerveux *Ronald Melki (Institut des Neurosciences, CNRS, Université Paris-Saclay, Gif-sur-Yvette)*

12h15 BUFFET

12h30 SESSION POSTERS

Les présentateurs sont tenus d'être présents à l'emplacement du poster

14h00 REMISE DES PRIX ARSLA :

Marie Léon (Présidente), Christine Tabuenca (Directrice générale) : William Camu (Président CS ARSLA)

14h10 TABLE RONDE : MECANISMES DE PROPAGATION DE LA SLA

Modération/animation : *Pierre François Pradat (Paris), Peter Bede (Dublin)*

Situation du thème :

✓ **Arguments cliniques et d'imagerie de la propagation de la SLA**

Pierre François Pradat (Laboratoire d'imagerie biomédicale, CNRS, Inserm UPMC, Universités Sorbonne Paris 06, Paris, et Département des maladies du système nerveux, Hôpital Pitié-Salpêtrière, centre référent-SLA, Paris)

✓ **Les prions, leurs souches et leurs modalités de transmission chez l'homme**

Stéphane Haïk (Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Universités, UPMC Université Paris VI UMR S 1127, ICM, Paris, et AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Cellule nationale de référence des MCJ, Paris)

✓ **Propagation type prion-like dans la SLA**

Pascal Leblanc (CNRS UMR5239, LBMC, ENS, Lyon, et Institut NeuroMyoGène (INMG), CNRS UMR5310 - INSERM U1217, Université de Lyon - Université Claude Bernard, Lyon).

Débat avec les participants

Discutants : *P Bede, S Haïk, P Leblanc, R Melki, PF Pradat*

Quelques pistes, non exhaustives

- ✓ Mécanismes de propagation de la SLA : effet de mode ou réalité ?
- ✓ Propriétés infectieuses des protéines mal conformées : SOD1, DP43, FUS ... ?
- ✓ Rôle pathogène de l'accumulation protéique intracellulaire, mécanismes de propagation intercellulaire, rôle des exosomes et des nanotubes ?
- ✓ Concepts transposables dans la SLA venant d'autres maladies neurodégénératives ? Le phénomène de souche : transposition aux autres maladies neurodégénératives (DTA, Parkinson/AMS...),
- ✓ Implications diagnostiques des mécanismes de propagation : biomarqueurs spécifiques ?
- ✓ Moyens thérapeutiques permettant de cibler spécifiquement les mécanismes de propagation, biomarqueurs pharmacocinétiques pour en évaluer l'effet ?
- ✓ Transmission interhumaine des maladies neurodégénératives ? Données disponibles, prévention. Risques liés à la manipulation de matériel biologique provenant de patients ?
- ✓

16h30 Fin des Journées / Conclusion Générale

PRESENTATION POSTERS

POSTER N° 1: DETERMINATION DU ROLE DES NEURONES MOTEURS CORTICOSPINAUX DANS LE DECLENCHEMENT ET LA PROGRESSION DE LA SLA.

Burg T (1), Fischer M (1), Rouaux C (1).

(1) Inserm U1118, Université de Strasbourg, Faculté de Médecine, Strasbourg, France.

POSTER N° 2: CRYM-CREER^{T2} MICE: A NEW TOOL TO STUDY THE ROLE OF CORTICOSPINAL MOTOR NEURONS IN ALS

Scekic-Zahirovic J (1), Fischer M (1) & Rouaux C (1)

(1) Inserm U1118, Université de Strasbourg, Faculté de Médecine, Strasbourg, France.

POSTER N° 3: L'ANALYSE DE LA DYNAMIQUE SPATIOTEMPORELLE DE LA PERTE DES NEURONES MOTEURS CORTICO-SPINAUX CHEZ LES SOURIS SOD1^{G86R} INDIQUE UNE PROGRESSION DESCENDANTE DE LA NEURODEGENERESCENCE, ET UNE RELATION SOMATOTOPIQUE ENTRE LES ATTEINTES CORTICALES ET SPINALES.

Marques C (1), Fischer M (1), Burg T (1), Scekic-Zahirovic J (1), Rouaux C (1).

(1) Inserm U1118, Université de Strasbourg, Faculté de Médecine, Strasbourg, France.

POSTER N° 4: LIVE IMAGING OF RNA DYNAMICS FOR GENETIC FORMS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) IN ZEBRAFISH.

Munoz-Ruiz R, Demy DL, De Calbiac H, Ciura S, Kabashi E.

ICM, UMR CNRS 1127 UPMC Sorbonne Universités Paris VI, INSERM U 1127, CNRS UMR 7225, Paris, France.

POSTER N° 5: DEVELOPING VERTEBRATE MODELS TO HIGHLIGHT THE FUNCTIONAL RELEVANCE OF NEFL AND MICRO-RNAS IN ALS PATHOGENESIS.

Demy DL, Campanari ML, Munoz-Ruiz R, Kabashi E.

(1) ICM, UMR CNRS 1127 UPMC Sorbonne Universités Paris VI, INSERM U 1127, Paris, France.

POSTER N° 6: L'INHIBITION DE LA SUMOYLATION REDUIT LA FORMATION D'AGREGATS TDP43 POSITIFS DANS DES MODELES IN VITRO DE LA SLA.

Maurel C (1), Chami A (1), Marouillat S (1), Thépault R-A (1), Brulard C (1), Laumonnier F (1), Blasco H (1,2), Corcia P (1,3), Andres CR (1,2), Vourc'h P (1,2).

(1) UMR INSERM U930, Université François-Rabelais, Tours, France (2) Laboratoire de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHRU Tours, France (3) Service de Neurologie, CHRU de Tours, France.

POSTER N° 7: LES REPETITIONS INTERMEDIAIRES GGGGCC DU GENE C9ORF72 NE SONT PAS UN FACTEUR DE RISQUE DE SLA.

Mouzat K (1,2), Kantar J (1), Polge A (1), Blasco H (3,4), Corcia P (3,5), Couratier P (6), Clavelou P (7), Juntas-Morales R (2,8), Pageot N (2,8), Raoul C (2), Lumbroso S (1,2), Camu W (2,8).

(1) Laboratoire de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Nîmes et Université de Montpellier, France (2) INSERM UMR1051, Institut des Neurosciences de Montpellier, Hôpital Saint Eloi, Montpellier, France (3) Université François-Rabelais, INSERM U930 "Imagerie et Cerveau," CHRU Tours, France

(4) Laboratoire de Biochimie et de Biologie Moléculaire, Hôpital Bretonneau, CHRU de Tours, Tours, France (5) Centre SLA, Service de Neurologie et Neurophysiologie Clinique, UMR INSERM U930, CHRU de Tours, France (6) Centre SLA, Service de Neurologie, CHU Limoges, France (7) Centre SLA, Service de Neurologie A, CHU Clermont-Ferrand, France, (8) Centre SLA, Département de Neurologie, CHU Gui de Chauliac, Montpellier, France.

POSTER N° 8: IMPLICATIONS DES RECEPTEURS P2X4 DE L'ATP DANS LA PATHOGENESE DE LA SLA.

Bertin E (1), Martinez A (1), Fayoux A (2), Fernagut PO (1), Bertrand S (2) et Boué-Grabot E (1).

(1) Institut des Maladies Neurodégénératives, CNRS UMR 5293 Université de Bordeaux, Bordeaux, France.

(2) INCIA, CNRS UMR 5287 Université de Bordeaux, France.

POSTER N° 9: INHIBITION OF B-GLUCOCEREBROSIDASE ACTIVITY PRESERVES MOTOR UNIT INTEGRITY IN A MOUSE MODEL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS.

Henriques A (1, 2, 3), Huebecker M (4), Blasco H (5), (6), Keime C, (7), Andres CR (5,6), Corcia P (5,8), Priestman DA (4), Platt FM (4), Spedding M (3) and Loeffler J-P (1,2).

(1) Université de Strasbourg, UMR_S 1118, Fédération de Médecine Translationnelle, Strasbourg, France (2) Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, INSERM U1118, , Strasbourg, France (3) Spedding Research Solutions SAS, Le Vesinet, France (4) Department of Pharmacology, University of Oxford, UK (5) Neurogénétique et Neurométabolomique, INSERM U930, Université François-Rabelais, Tours, France (6) Laboratoire de Biochimie et de Biologie Moléculaire, CHRU de Tours, France (7) IGBMC, INSERM, U964, CNRS UMR7104, Université de Strasbourg, Illkirch, France (8) Centre SLA, CHRU de Tours, France.

POSTER N° 10: INTERACTIONS BETWEEN TAU, FUS AND TDP-43 IN NEURODEGENERATIVE DISEASES.

Bourefis AR (1), Dupuis L (2), Buée V (3), Kabashi E (1).

(1) ICM, INSERM U1127, Paris, France (2) Faculté de Médecine, INSERM U1118, Strasbourg, France (3) Université Artois, Faculté Jean Perrin, Lens, France.

POSTER N° 11: EXOGENOUS FUS FIBRILS ARE ABLE TO ACCUMULATE IN CORTICAL NEURONS IN MOUSE BRAIN.

Perez M (1) Polymenidou M (2), Alberti S (3), Dupuis L (1).

(1) Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, INSERM U1118, Faculté de Médecine, Strasbourg, France (2) Institute of Molecular Life Sciences, University of Zurich, Switzerland (3) Max Planck Institute of Molecular Cell Biology and Genetics, Dresden, Germany.

POSTER N° 12: ALTERATIONS PATHOLOGIQUES DE L'APPAREIL DE GOLGI DANS LES MALADIES DES MOTONEURONES.

Haase G (1), Bellouze S (1), Schaller S (1), Alory S (1), Baillat G (1), Buttigieg D (1).

(1) Institut de Neurosciences de la Timone, CNRS UMR 7289 Aix-Marseille Université, Marseille, France.

POSTER N° 13: EXOSOMES MUSCULAIRES : ROLE DANS LA PHYSIOPATHOLOGIE DES MOTONEURONES ET DE LA JONCTION NEUROMUSCLAIRE DANS LA SLA.

Lucas O (1), Scamps F (1), Hilaire C (1), Le Gall L (2), Salsac C (1), Pradat PF (3), Raoul C (1), Duguez S (2).

(1) Institut des Neurosciences de Montpellier, Déficits sensoriels et moteurs INSERM U1051, Montpellier, France (2) Northern Ireland Center for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute, Derry, Ireland (3) Département des Maladies du Système Nerveux, AP-HP Pitié Salpêtrière, Paris, France.

POSTER N° 14: ETUDE DES CARACTERISTIQUES DES MACROPHAGES DANS LES FORMES FAMILIALES ET SPORADIQUES DE SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.

Hesters A* (1,2), Ribon M* (1), Amador MDM (2), Bruneteau G (2), Lenglet T (2), Millecamps S (1), Bohl D (1), Lobsiger CS (1), Salachas F (1,2), Boillée S (1).

(1) Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Universités, UPMC Univ Paris 06 UMR S 1127, ICM, Paris, France (2) Centre de recours et de compétence SLA Ile-de France, Département de Neurologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

* contributions égales.

POSTER N° 15: ANNULÉ

POSTER N° 16: TESTING FOR SYNERGY BETWEEN LOSS AND GAIN OF FUS FUNCTION IN CAUSING MOTOR NEURON DEGENERATION.

Sanjuan-Ruiz I (1), Myers B (2), McAlonis-Downes M (2), Cleveland DW (2), Lagier-Tourenne C (3), Da Cruz S (2), Dupuis L (1)

(1) Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence INSERM U1118, Faculté de Médecine, Strasbourg, France (2) Laboratory for Cell Biology, Ludwig Institute for Cancer Research, University of California, San Diego, La Jolla, USA (3) Department of Neurology, Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA 02114, USA, Broad Institute of Harvard University and MIT, Cambridge, MA 02142, USA ; Broad Institute of Harvard and MIT, Cambridge, MA 02142, USA.

POSTER N° 17: Etude différentielle du transcriptome musculaire chez des patients souffrant de maladies neuromusculaires et des sujets contrôlés.

Henriques A (1), Duddy W (2), Ouandaogo G (3), Butler-Browne G (3), Pradat PF (4), Duguez S (2), Gonzalez De Aguilar JL* (1).*

(1) INSERM, UMR S 1118, Université de Strasbourg, France (2) Northern Ireland Center for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute, Londonderry, UK (3) Myologie Centre de Recherche, Sorbonne Universités, UMRs 974 UPMC, INSERM, FRE 3617 CNRS, AIM, Paris, France (4) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Maladies du Système Nerveux Hôpital Pitié-Salpêtrière AP-HP CNRS, INSERM & UPMC Sorbonne Universités Paris 06, Paris, France.

* Co-derniers auteurs.

POSTER N° 18: LIPIDOMICS REVEALS CEREBROSPINAL-FLUID SIGNATURES OF ALS.

Blasco H (1,2,3), Veyrat-Durebex C (3,4), Bocca C (3,4), Patin F (1,2), Vourc'h P (1,2), Kouassi Nzoughet J (4), Lenaers G (4), Andres CR (1,2), Simard G (3,5), Corcia P (1,6,7), Reynier P (3,4)*.*

(1) Université François-Rabelais, Inserm U930, Tours, France (2) Laboratoire de Biochimie, CHRU de Tours, France (3) Département de Biochimie et Génétique, CHU d'Angers, France (4) Institut MITOVASC, UMR CNRS6015-INSERM1083, Université d'Angers, France (5) INSERM U 1063, Université d'Angers, France (6) Centre de Ressources et de Compétences SLA, Service de Neurologie, CHRU Bretonneau, Tours, France (7) LITORALS Fédération des CRCSLA Tours et Limoges, France. *Equal contribution.

POSTER N° 19: MODELISER POUR COMPRENDRE LA NEUROINFLAMMATION DANS LA SLA AVEC LES CELLULES SOUCHES PLURIPOTENTES INDUITES.

Liu E (1), Lefebvre C (1), Blanchard S (2), Tournaire G (2), Toli D (2), Salachas F (1,3), Lacomblez L (3), Lobsiger C (1), Millecamps S (1), Boillée S (1), Bohl D (1).

(1) ICM, INSERM U1127, CNRS UMR 7225, UPMC, Paris, France (2) INSERM U1127, Institut Pasteur, Paris, France (3) APHP, Ctr. de ressources et de compétences SLA Ile de France, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

POSTER N° 20: EVALUATION DE LA VALIDITE D'EQUATIONS DE DEPENSE ENERGETIQUE DE REPOS DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE, CREATION D'UNE NOUVELLE EQUATION.

Jésus P (1,2,3), Fayemendy P (1,2,3), Nicol M (2,3,4), Sourisseau H (1), Preux PM (2,3), Desport JC (1,2,3), Marin B (2,3), Couratier P (2,3,4).

(1) Unité de nutrition, CHU de Limoges, Limoges, France (2) Neuroépidémiologie tropicale INSERM UMR 1094, Faculté de Médecine de Limoges, France (3) Institut de Neuroépidémiologie et Neurologie Tropicale, CNRS FR 3503 GEIST, Université de Limoges, France (4) Service de Neurologie, CHU de Limoges, Limoges, France.

POSTER N° 21: ETUDE DE LA DEPENSE ENERGETIQUE DE REPOS DE PATIENTS ATTEINTS DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE (SLA) VERSUS UNE POPULATION TEMOIN.

Fayemendy P (1,2,3), Nicol M (2,3,4), Labrunie A (5), Sourisseau H (1), Boirie Y (6,7), Walrand S (7), Coëffier M (8,9), Preux PM (2,3,5), Marin B (2,3,5), Couratier P (2,3,4), Desport JC (1,2,3), Jésus P (1,2,3).

(1) Unité de Nutrition, CHU de Limoges, France (2) Neuroépidémiologie tropicale, INSERM UMR 1094, , Faculté de Médecine de Limoges, France (3) Institut de Neuroépidémiologie et neurologie tropicale, CNRS FR 3503 GEIST, Université de Limoges, France (4) Service de Neurologie, CHU de Limoges, France (5) Centre d'épidémiologie, de biostatistique et de méthodologie de la recherche, CHU de Limoges, France (6) Unité de nutrition clinique, CHU de Clermont-Ferrand, France (7) Unité de Nutrition Humaine, INRA UMR 1019, Faculté de Médecine de Clermont-Ferrand, France (8) Unité de Nutrition Clinique, CHU de Rouen, France (9) Nutrition, inflammation et dysfonctionnement de l'axe du cerveau, INSERM UMR 1073, Faculté de Médecine de Rouen, France.

POSTER N° 22: HYPERMETABOLISME CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE : CONFIRMATION PAR UNE ETUDE VERSUS CONTROLE EN UTILISANT DIFFERENTES FORMULES THEORIQUES.

Jésus P (1,2,3), Fayemendy P (1,2,3), Nicol M (2,3,4), Sourisseau H (1), Boirie Y (5,6), Walrand S (6), Coëffier M (7,8), Preux PM (2,3), Marin B (2,3), Couratier P (2,3,4), Desport JC (1,2,3).

(1)Unité de nutrition, CHU de Limoges, France (2) Neuroépidémiologie tropicale, INSERM UMR 1094, Faculté de Médecine de Limoges, France (3) Institut de Neuroépidémiologie et Neurologie Tropicale, CNRS FR 3503 GEIST, Université de Limoges, France (4) Service de Neurologie, CHU de Limoges, France (5) Unité de nutrition clinique, CHU de Clermont-Ferrand, France (6) Unité de Nutrition Humaine, INRA UMR 1019, Faculté de Médecine de Clermont-Ferrand, France (7) Unité de Nutrition Clinique, CHU de Rouen, France (8) Nutrition, inflammation et dysfonctionnement de l'axe du cerveau, INSERM UMR 1073, Faculté de Médecine de Rouen, France.

POSTER N° 23: SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE EN AFRIQUE : ETUDE MULTICENTRIQUE DE COHORTE HOSPITALIERE. COLLABORATION SUR LA SLA SOUS LES TROPIQUES (TROPALS).

Luna J (1), Diagana M (1,2), Aissa L (3), Gouider R (4), Henning F (5), Basse A (6), Balogou A (7), Agba Thierry (8), Houinato D (1,9), Millogo A (1,10), Hamidou B (1), Preux PM (1), Couratier P (1,11), Marin B (1) & TROPALS Collaboration (12).

(1) Tropical Neuroepidemiology INSERM UMR1094, Institute of Neuroepidemiology and Tropical Neurology, CNRS FR 3503 GEIST University of Limoges, France (2) Service de Neurologie, CHU de Nouakchott, Mauritania (3) Laboratoire de recherche en Neurosciences, service de neurologie, CHU Mustapha, Algiers, Algérie (4) Department of Neurology Razi Hospital, La Manouba, Tunis, Tunisie (5) Division of Neurology, Department of Medicine, Faculty of Medicine and Health Sciences; Centre for Research in Neurodegenerative Disease, Faculty of Medicine and Health Sciences, Stellenbosch University, South Africa (6) Departement of Neurology, CHNU Fann, UCAD Fann, UCAD, Dakar, Sénégal (7) Service de neurologie CHU, Campus Université de Lomé, Togo (8) Université de Lomé, Togo (9) Faculty of Health Sciences, Laboratory of Chronic and Neurologic Diseases Epidemiology, University of Abomey-Calavi; Neurology Unit, CNHU Cotonou, Bénin (10) Service de Neurologie, CHU Sourô Sanou, Bobo-Dioulasso, Burkina Faso (11) Service de Neurologie, Centre SLA, CHU Limoges, France (12) TROPALS Collaboration (in alphabetic order of countries): Algeria-Alger: Meriem Tazir, Leila Ait aissa; Algeria-Annaba: Toubal Nadia; Benin: Dismand Houinato, Atokè Mendinatou Agbetou, Gilbert Avode, Constant Adjien; Burkina Faso: Athanase Milogo; France: Benoît Marin, Philippe Couratier, Pierre Marie Preux, Bello Hamidou, Marie Nicol, Jaime Luna; Gabon: Philomène Kouna Ndouongo, Yvonne Assegone Zeh, Gertrude Mouangue, Edgard Ngoungou; Guinea: Amara Cisse, Fode Abass Cisse, Lansana Laho Diallo; Mali: Youssoufa Maiga, Sara Diakite; Mauritania: Mouhamadou Diagana, Abderrahmane Moulaye, Cheikh Ould Hace; Senegal: Ndiaye Mansour, Amadou Gallo Diop, Anna Basse, Ousmane Cisse; South Africa: Franclo Henning; Togo Lomé I: Agnon A Koffi Balogou, Kombate Damelan; Togo Lomé II: Thierry Agba, Mouftao Belo; Tunisia: Riadh Gouider, Imen Kacem, Amina Gargouri.

POSTER N° 24: L'ALEXITHYMIE DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE : COMMENT LES PATIENTS EXPERIMENTENT-ILS LEURS PROPRES EMOTIONS ? MESURE DU NIVEAU D'ALEXITHYMIE ET DE SES CORRELATS NEURO-ANATOMIQUES.

Benbrika S (1), Doidy F (1), Carluer L (1), Mondou A (1), Buhour B (1), Eustache F (1), Viader F (1), Desgranges B (1).

(1) Normandie Univ, UNICAEN, PSL Research University, EPHE, INSERM, U1077, Neuropsychologie et Imagerie de la Mémoire Humaine, CHU de Caen, France.

POSTER N° 25: IMPACT OF POSTURAL INSTABILITY ON GAIT INITIATION IN ALS PATIENTS.

Couillandre A* (1, 8), Feron M* (1), Welter ML (2, 3, 4, 5, 6), Termoz N (1, 8), Mseddi E (1), de Marco G* (1, 8), Pradat PF* (6, 7).

(1) Laboratoire CeRSM – EA 2931 Paris Ouest Nanterre, France (2) Université Pierre et Marie Curie-Paris 6, ICM, UMR-S975, Paris, France (3) INSERM, U975, Paris, France (4) CNRS, UMR 7225, Paris, France (5) Plateforme d'Analyse du Mouvement (PANAM), ICM, Paris, France (6) Département de Neurologie, GH Pitié-Salpêtrière/Charles Foix, AP-HP, Paris, France (7) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale CNRS, INSERM Sorbonne Universités Paris 06, Paris, France (8) COMUE Université Paris Lumières, Paris, France.

* These authors contributed equally to this work.

POSTER N° 26: EQUILIBRE ET TOUCHER LEGER MOBILE CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA

Kemlin C (1), Vérité F (2), Marchand-Pauvert V (3), Giron A (3), Pradat PF (3, 4), Bachta W (2)

(1) AP-HP, Service de Médecine Physique et Réadaptation, Hôpital Pitié Salpêtrière APHP, Paris, France (2) Institut des systèmes intelligents et de robotique UMR 7222, UPMC Sorbonne Universités, Paris 06, Paris, France (3) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, UPMC Sorbonne Universités Paris 06, Paris, France (4) Centre référent SLA, Département des Maladies du Système Nerveux, Hôpital Pitié Salpêtrière APHP, Paris, France.

POSTER N° 27: ETUDE EXPLORATOIRE POUR L'EVALUATION DU HANDICAP DES PATIENTS ATTEINTS DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE.

S. El Farhane (1), V. Marchand-Pauvert (2), P. Pradat-Dieh (1,2), P.F. Pradat (2,3)

(1) Service de Médecine Physique et Réadaptation, AP-HP, GH Pitié-Salpêtrière, Paris, France (2) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, UPMC, Sorbonne Universités Paris 06, Paris, France (3) Département des Maladies du Système Nerveux, GH Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris, France.