



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

filière de santé
maladies rares

Pilotée et financée par :



LIBERTÉ • ÉGALITÉ • FRATERNITÉ
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

MINISTÈRE
DES SOLIDARITÉS
ET DE LA SANTÉ



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

**4° Journées Recherche sur la SLA
et les maladies du neurone moteur**

JR4SLA/MNM FILSLAN-ARSLA

16 et 17 Octobre 2018

Auditorium

***Institut du Cerveau et de la Moelle Epinière
Hôpital Pitié – Salpêtrière, Paris XIII***

Programme

COMITE SCIENTIFIQUE et d'ORGANISATION

C. Desnuelle (FILSLAN), C. Tabuenca (ARSLA)
S. Boillée (ICM, Paris), P. Corcia (INSERM, CHU Tours), P. Couratier (CHU Limoges),
L. Dupuis (INSERM, Strasbourg), P.F. Pradat (INSERM, APHP)

Avec le soutien institutionnel



MARDI 16 OCTOBRE 2018

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

9h30 Ouverture :

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

10h00 SESSION 1 : GENETIQUE ET MECANISMES MOLECULAIRES DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR MODERATION : Luc Dupuis (Strasbourg), Stéphanie Millecamps (Paris)

- **Conférence : L'INFLAMMATION DANS LA PROGRESSION DE LA SLA**
Severine Boillée
ICM, INSERM U1127, UMR CNRS 7225, Sorbonne Université - Paris
- **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**
(10 minutes + 5 minutes de discussion)

1.1- CHARACTERIZATION OF A NOVEL FUS ZEBRAFISH MODEL TO STUDY THE ALS-FTD SPECTRUM

Bourefis A.R. (1), Campanari M.L. (1), Demy D.L. (1), Kabashi E. (1)

(1) Institut du Cerveau et de la Moelle, U1127 – Paris.

1.2 - TESTING FOR SYNERGY BETWEEN LOSS AND GAIN OF FUS FUNCTION IN CAUSING MOTOR NEURON DEGENERATION

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

(1) INSERM U1118 : Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, Faculté de Médecine - Strasbourg, France. (2) Ludwig Institute for Cancer Research, University of California San Diego, - La Jolla, CA 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.

1.3 - SYNERGISTIC MECHANISMS OF C9ORF72 GAIN AND LOSS OF FUNCTION

de Calbiac H. (1), Campanari M.L. (1), Demy D.L.(1), Marian A. (1), Ciura S. (1), Edor Kabashi E. (1)

(1) IMAGINE Institute, UMR-1163 INSERM et Université Paris Descartes, Hôpital Universitaire Necker-Enfants Malades – Paris.

1.4 - MECANISME DE TRADUCTION DES REPETITIONS G4C2 DANS LE GENE C9ORF72 ET IMPLICATION DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Boivin M. (1), Gaucherot A. (1), Charlet-Berguerand N. (1), Sellier C. (1)

(1) Institut de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire (IGBMC) - CNRS UMR 7104 - Inserm U 1258 - Illkirch-Grattenstaden

1.5 - DYSFONCTION MITOCHONDRIALE ET ATTEINTE DU MOTONEURONE : CAUSE OU CONSÉQUENCE

Genin E.C. (1), Madjihounoum B.* (2), Bannwarth S. (1), Fragaki K. (1), Ropert B. (1), Neveu J. (1), Lacas-Gervais S. (3), Lespinasse F. (1), Mauri-Crouzet A. (1), Augé G. (1), Cochaud C. (1), Bohl D. (4), Boillée S. (4), Lobsiger C. (4), Ricci J.E (2), Paquis-Flucklinger V. (1)*

(1) Université Côte d'Azur, Inserm, CNRS, IRCAN, CHU de Nice - Nice; (2) Université Côte d'Azur, Inserm, C3M - Nice; (3) Université Côte d'Azur, Centre Commun de Microscopie Appliquée - Nice; (4) ICM, Inserm, CNRS, UPMC – Paris.

* co-1er auteurs

1.6 - MODULATION OF INNATE IMMUNE ACTIVATION IN C9ORF72-FTLD/ALS

Smeyers J. (1), Banchi E.G. (1), McManus R. (2), Heneka M. (2), Le Ber I. (1), Latouche M. (1)

(1) Brain and spine Institute (ICM) – Paris; (2) German Center for Neurodegenerative Diseases (DZNE) – Bonn, Germany.

12h00 Buffet**12h30 SESSION POSTERS**

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

14h00 SESSION 2 : PHYSIOPATHOLOGIE DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR

MODERATION : *Philippe Couratier (Limoges), Cédric Raoul (Montpellier)*

- **Conférence : EXCITABILITE ET VULNERABILITE DES MOTONEURONES DANS LA SLA**
Daniel Zytnicki (CNRS UMR 8119 Université Paris Descartes - Paris)
- **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**
(10 minutes + 5 minutes de discussion)

2.1 - EXTRINSIC AND INTRINSIC EXCITABILITY OF MOTONEURONS IN MOUSE MODELS OF ALS

Martínez-Silva MdL. (1), Bączyk M. (1), Imhoff-Manuel R.D. (1), Commisso B. (2), Martinot C. (1), Delestrée, (1), Sharma. A (3), Heckman C.J. (4), Shneider N.A. (3), Roselli F. (2), Zytnicki Z. (1), Manuel M (1)

(1) Center for Neurophysics, Physiology and Pathology, Paris Descartes University, CNRS UMR 8119 - Paris; (2) Dept. of Neurology, Ulm University - Ulm Germany; (3) Department of Neurology, Center for Motor Neuron Biology and Disease, Columbia University - New York, USA; (4) Departments of Physiology, Physical Medicine and Rehabilitation, and Physical Therapy and Human Movement Science, Northwestern University, Feinberg School of Medicine - Chicago USA.

2.2 - MODIFICATION DE L'EXCITABILITE SPINALE CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA

Marchand-Pauvert V. (1), Peyre I. (1), Sangari S. (1), Lackmy-Vallée A. (1), Querin G. (1), Debs R. (2), Pradat P.F. (1,2)

(1) LIB ; Inserm/SU/CNRS ; Hôpital Pitié-Salpêtrière – Paris; (2) Centre référent SLA IDF, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris.

2.3 - RECEPTEUR P2X4 DE L'ATP: UN ACTEUR CLE DE LA PATHOGENESE DE LA SLA ?

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

(1) Université de Bordeaux, Institut des Maladies Neurodégénératives, CNRS UMR 5293 - Bordeaux; (2) Université de Bordeaux, INCIA, CNRS UMR 5287 - Bordeaux.

2.4 - DETERMINATION DU ROLE DES NEURONES MOTEURS CORTICOSPINAUX DANS LE DECELENCEMENT ET LA PROGRESSION DE LA SLA

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

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

2.5 - DISRUPTION OF RNA PROCESSING AS A MECHANISM IN THE TOXICITY OF ALS MUSCLE EXOSOMES

Duquez S. (1), Le Gall L. (1,2), Duddy W.J. (1), Roquevière S. (3), Mariot V. (4), Dumonceaux J. (4), TRANE group study, Lucas O. (5), Raoul C. (5), Knoblach S. (6), Martinat C. (3), Gonzales De Aguilar J.L. (7), Pradat P.F. (1,8)

(1) Northern Ireland Center for Stratified Medicine, Ulster University - Londonderry, UK; (2) Myologie Centre de Recherche, Université Sorbonne, UMRS974/UPMC/INSERM/FRE 3617 CNRS/AIM - Paris; (3) I-Stem, INSERM/UEVE UMR 861/AFM – Evry; (4) Great Ormond Street Institute of Child Health, University College London - London, UK; (5) Équipe Pathologies du motoneurone : inflammation et thérapie, INSERM U1051 – INM – Montpellier; (6) CNMC, George Washington University - Washington, USA; (7) Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Université de Strasbourg, INSERM U1118 – Strasbourg ; (8) Département des Maladies du Système Nerveux, Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris.

2.6 - MODELISER POUR COMPRENDRE LA NEUROINFLAMMATION DANS LA SLA AVEC LES CELLULES SOUCHES PLURIPOTENTES INDUITES

Liu E. (1), C. Lefebvre C. (1), Salachas F. (1,2), Lacomblez L. (2), Peyrin J.M. (3), Lobsiger C. (1), Millecamps S. (1), Boillée S. (1), Bohl D. (1)

(1) ICM- INSERM U 1127 - CNRS UMR-7225 –Sorbonne Université - Paris; (2) APHP, Centre de ressources et de compétences SLA Ile de France, Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris; (3) CNRS UMR 8246 NPS- IBPS- UPMC –Sorbonne Université, Paris.

16h00 Pause / Visite des posters

16h30 SESSION ARSLA

ORGANISATION/MODERATION : *William Camu (Président du CS ARSLA)*

➤ **STUDY OF PREDICTIVE FACTORS OF PROGRESSION OF LATERAL AMYOTROPHIC SCLEROSIS: PROGNOSIS AND ENDOPHENOTYPIC BIOMARKERS (PULSE PROGRAM)**

David Devos (Lille) for the PULSE study group (Lille, Marseille, Paris, Angers, Nice, Limoges, Montpellier, Clermont-Ferrand, St Brieuc, St Etienne, Nancy, Caen, Brest, Tours, Lyon, Strasbourg, Toulouse, Dijon)

➤ **Sélection de présentations sur projets de recherche financés par l'ARSLA.**
(10 min + 5 minutes discussion)

A1 - PERINATAL CHLORIDE HOMEOSTASIS IS ALTERED IN MOTONEURONS OF SOD1G93A MOUSE MODEL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Gebregergis B., Piller S., Martin E., Cazenave W., Branchereau P.

University of Bordeaux & CNRS, INCIA, UMR 5287, 33076 Bordeaux cedex, France.

A2 - PHOSPHORYLATED AND AGGREGATED TDP43 WITH SEEDING PROPERTIES ARE INDUCED UPON MUTANT HUNTINGTIN (HTT) POLYGLUTAMINE EXPRESSION IN HUMAN CELLULAR MODELS

*Coudert L. (1, *), Nonaka T. (2, *), Bernard E. (3), Hasegawa M. (2), Schaeffer L. (1), Leblanc P (1).*

(1) Institut NeuroMyoGène, CNRS UMR5310, INSERM U1217, Faculté de Médecine Rockefeller, Université Claude Bernard Lyon I – Lyon ; (2) Dementia Research Project, Tokyo Metropolitan Institute of Medical Science -Tokyo, Japan ; (3) Hospices Civils de Lyon, Hôpital Neurologique Pierre-Wertheimer, Service de Neurologie C et Centre SLA de Lyon, Bron ; Université de Lyon, Faculté de Médecine Lyon Sud Charles Mérieux - Lyon.

** contributed equally*

A3 - ELUCIDATING THE FUNCTION OF C9ORF72 IN ALS

de Calbiac H, Campanari M-L, Charlet-Bergeran N, Ciura S, Kabashi E

ICM and Imagine Institutes, UMR 1163 INSERM.

A4 - REGULATION DE LA CAPACITE MOTRICE PAR TMEM16F, UN CANAL CHLORURE EXPRIME DANS LES MOTONEURONES. QUEL IMPACT POUR LA SLA ?

Soulard C. (1), Salsac C. (1), Mouzat K. (1)(2), Hilaire C. (1), Saoudi A. (1), Denus M. (1), Lumbroso S. (1) (2), Raoul C. (1), Scamps F. (1)

(1) INSERM - U1051, Montpellier, France, (2) CHU de Nîmes, France.

A5 - ROLE OF FUS IN POST SYNAPTIC NEUROMUSCULAR JUNCTION DIFFERENTIATION

Picchiarelli G. (1), Higelin J. (4), Mersmann S. (2), Dieterlé S. (1), Goy M.A. (1), Scekic-Zahirovic J. (1), San Juan Ruiz I. (1), Lagier-Tourenne C. (3), Demestre M. (4), Storkebaum E. (2), Dupuis L. (1)

(1) INSERM U1118, Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, Faculté de médecine – Strasbourg ; (2) Molecular neurogenetics laboratory, Max-Planck Institute - Muenster, Germany ; (3) Massachussetts General Hospital - Boston USA ; (4) Institute of Molecular and Cellular Anatomy - Ulm, Germany.

18h00 Conclusions 1ère journée

18h30 Discussions/Réception

MERCREDI 17 OCTOBRE 2018

9h00 SESSION 3 : BIOMARQUEURS ET THERAPIES DANS LES MALADIES DU NEURONE MOTEUR

MODERATION : *Philippe Corcia (Tours), Pierre-François Pradat (Paris)*

- **Conférence : THE CONTRIBUTION OF NEUROIMAGING TO ALS RESEARCH: PRESYMPTOMATIC PATHOLOGY, PROPAGATION, EXTRA-MOTOR CHANGES, BIOMARKERS**
Peter Bede (Trinity College, Dublin)
- **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**
(10 minutes + 5 minutes de discussion)

3.1- ACCUMULATION DE SODIUM ET ALTERATION DE LA CONNECTIVITE CEREBRALE DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE : UNE ETUDE EN IRM SODIUM ET IMAGERIE DE DIFFUSION

Fortanier E. (1, 2), Grapperon A.M. (1, 2), Le Troter A. (2), Ridley B. (2), Verschueren A. (1, 2), Maarouf A. (2), Guye M. (2), Ranjeva J.P. (2), Attarian S. (1), Zaaraoui W. (2)

(1) Centre de référence des Maladies Neuromusculaires et de la SLA, APHM, CHU Timone – Marseille; (2) Aix Marseille Université, CNRS, CRMBM, Marseille.

3.2 - SPINAL CORD AND BRAIN ALTERATIONS IN ADULT SPINAL-MUSCULAR ATROPHY: FROM MOTOR CORTEX TO ANTERIOR HORNS

Querin G. (1), El Mendili M.M. (1, 2), Lenglet T. (3, 4), Debs R. (3, 4), Marchand-Pauvert V. (1), Hogrel J.Y. (5), Bede P. (1, 3, 6), Pradat P.F.* (1, 3, 7)*

(1) Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Paris; (2) Icahn School of Medicine at Mount Sinai, Department of Neurology - New York, USA; (3) APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre référent SLA – Paris; (4) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Service d'Explorations Fonctionnelles – Paris; (5) - Institute of Myology, Neuromuscular Investigation Center – Paris; (6) Computational Neuroimaging Group, Academic Unit of Neurology, Trinity College -Dublin, Ireland; (7) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital - Londonderry, United Kingdom.

*Contributed equally as senior co-authors

3.3 - IDENTIFICATION DE BIOMARQUEURS PRONOSTIQUES IMPLIQUÉS DANS LE MÉCANISME DE MORT CELLULAIRE DE TYPE FERROPTOTIQUE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SCLÉROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Rolland A.S. (1), Devos D. (1,2), Moreau C. (2), Kyheng M.(3), Garçon G. (4), Blasco H. (5), Gelé P. (6), Lenglet T. (7), Veyrat-Durebex (5), Corcia P. (8), Dutheil M. (2), Bede P. (9,10), Jeromin A. (11), Oeckl P. (12), Otto M. (12), Meninger V. (9), Danel V. (1), Devedjian C. (2), Duce J.A. (14,15), Pradat P.F. (16)

(1) Département de Pharmacologie Médicale, Université de Lille, INSERM UMRS1171, CHU Lille, Centre COEN LICEND - Lille; (2) Département de Neurologie, Centre SLA, Université de Lille, INSERM UMRS1171, CHU Lille, Centre COEN LICEND, Lille; (3) Département de Biostatistiques, Université de Lille, CHU Lille, Lille; (4) Université de Lille, CHU Lille, Institut Pasteur de Lille, EA 4483 IMPECS-IMPact de l'Environnement Chimique sur la Santé humaine, Lille; (5) Université François-Rabelais, Inserm U930, Laboratoire de Biochimie, CHRU de Tours – Tours; (6) CRB/CIC1403, Université de Lille – Lille; (7) APHP, Department of Neurophysiology, Hôpital Pitié-Salpêtrière – Paris; (8) Centre Constitutif SLA, Tours-Fédération des centres SLA Tours-Limoges, LITORALS – Tours; (9) Ramsay, Hôpital des Peupliers, Paris; (10) Computational Neuroimaging Group, Academic Unit of Neurology, Trinity College - Dublin, Ireland; (11) Quanterix, -Lexington, USA; (12) Department of Neurology, Ulm University Hospital, Oberer Eselsberg - Ulm, Germany; (13) APHP, Department of Neurology, Paris ALS Center, Hôpital Pitié Salpêtrière - Paris; (14) Alzheimer's Research UK Cambridge Drug Discovery Institute, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus - Cambridge, UK; (15) Oxidation Biology Unit, The Florey Institute of Neuroscience and Mental Health, University of Melbourne - Parkville, Australia; (16) Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre référent SLA, Paris.

3.4 - EFFET NEUROPROTECTEUR DU LYSAT PLAQUETTAIRE DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Gouel F. (1), Timmerman K. (1), Dutheil M. (1), Jonneaux A. (1), Laloux C. (1,3), Moreau C. (2), Danel V. (2), Bordet R. (1), Devedjian J.C. (1), Devos D. (1,2)

(1) Département de Pharmacologie médicale, INSERM UMRS 1171, Université de Lille, CHU de Lille, Lille; (2) Département de Neurologie, Université de Lille, CHU de Lille – Lille; (3) Plateforme d'exploration fonctionnelle, SFR DN2M, CHU de Lille – Lille.

3.5 - INHIBITION DE LA SYNTHÈSE DES GANGLIOSIDES COMME STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE DANS DES FORMES GÉNÉTIQUES DE MALADIES DU MOTONEURONE

Boutry M. (1), Branchu J. (1), Pujol C. (1), Durr A. (1), Colsch B. (2), Mochel F. (1), El Hachimi K. (1), Stevanin G. (1), Darios F. (1)

(1) Institut du Cerveau et de la Moelle épinière – Paris; (2) Laboratoire d'Etude du Métabolisme des Médicaments, CEA, INRA, Université Paris Saclay - Gif-sur-Yvette.

3.6 - PULMONARY FUNCTION AND ALS STAGING SYSTEMS

Couratier P. (1), Lautrette G. (1), Penoty M. (2), Beltran S. (2), Bakkouche S. (2), Corcia P. (2)

(1) CRMRL SLA et autres maladies du neurone moteur - Limoges; (2) CRMRL SLA et autres maladies du neurone moteur - Tours

11h00 Pause / Visite des posters

11h30 CONFÉRENCE HORS THÈME

LA MALADIE DE PARKINSON EST UNE MALADIE DE L'AXE INTESTIN-CERVEAU, CE SCÉNARIO PEUT-IL S'APPLIQUER A D'AUTRES MALADIES NEURODÉGÉNÉRATIVES ?

Pascal Derkinderen (INSERM U1235, CHU Nantes)

12h15 Buffet

12h45 SESSION POSTERS

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

14h00 : Remise des prix ARSLA

Mme Marie Léon (Présidente), Mme Christine Tabuenca (Directrice générale)

14h15 TABLE RONDE : CELLULES SOUCHES ET MALADIES DU NEURONE MOTEUR

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

Situation du thème : (3 X 20 min, questions intégrées dans le débat)

- ✓ **USE OF HUMAN PLURIPOTENT STEM CELLS FOR NEUROMUSCULAR DISEASES**
Cécile Martinat (INSERM/ UEVE UMR 861, Paris Saclay Univ, CECS/AFM, I-STEM)
- ✓ **MODELISATION DE LA SLA SUR CELLULES SOUCHES PLURIPOTENTES INDUITES (IPS)**
Delphine Bohl (Institut du Cerveau et de la Moelle épinière - Inserm U 1127 – CNRS UMR-7225 – Sorbonne Université)
- ✓ **CELLULES SOUCHES ET TRAITEMENT DE LA SLA**
William Camu (INSERM U1051 INM, CRMN SLA/MNM CHU Montpellier)

Débat avec les participants (1h30)

Discutants : *Delphine Bohl, William Camu, Cécile Martinat, Severine Boillée, Claude Desnuelle*

17h00 Fin des Journées / Conclusion Générale

Programme Session Posters

P01 : TDP-43 REGULATES ACHE EXPRESSION AND ACTIVITY: POSSIBLE IMPLICATION IN ALS

Campanari M.L. (1), Ciura S. (1), Kabashi Edor (1)

(1) Sorbonne Université, Université Pierre et Marie Curie (UPMC), Université de Paris 06, Unité Mixte 75, INSERM1127, CNRS UMR 7225, ICM - Paris.

P02 : LOSS OF MICOS COMPLEX INTEGRITY AND MITOCHONDRIAL DAMAGE, BUT NOT TDP-43 MITOCHONDRIAL LOCALISATION, ARE LIKELY ASSOCIATED WITH SEVERITY OF CHCHD10-RELATED DISEASES

Genin E.C. (1), Bannwarth S. (1), Lespinasse F. (1), Ortega-Vila B. (2), Fragaki K. (1), Itoh K. (3), Villa E. (4), Lacas-Gervais S. (5), Jokela M. (6,7), Auranen M. (8), Ylikallio E. (8), Mauri-Crouzet A. (1), Tyynismaa H. (9), Vihola A. (10), Augé G. (1), Cochaud C. (1), Sesaki H. (3), Ricci J.E. (4), Udd B. (6,10), Vives-Bauza C. (2), Paquis-Flucklinger V. (1)

(1) Université Côte d'Azur, Inserm, CNRS, IRCAN, CHU de Nice – Nice; (2) Research Health Institute of Balearic Islands (IdISB)-Research Unit, Son Espases, University Hospital – Spain; (3) Department of Cell Biology, Johns Hopkins University Scholl of Medicine - Baltimore, USA; (4) Université Côte d'Azur, Inserm, C3M – Nice; (5) Université Côte d'Azur, Centre Commun de Microscopie Appliquée - Nice; (6) Neuromuscular Research Center, Tampere University and University Hospital - Tampere, Finland; (7) Department of Clinical Neurosciences, Turku University Hospital and University of Turku - Turku, Finland; (8) Research Programs Unit, Molecular Neurology, University of Helsinki and Clinical Neurosciences, Neurology, University of Helsinki and Helsinki University Hospital - Helsinki, Finland; (9) Research Programs Unit, Molecular Neurology, University of Helsinki - Helsinki, Finland; (10) Folkhälsan Institute of Genetics and Department of Medical Genetics, Haartman Institute, University of Helsinki - Helsinki, Finland.

P03 : IMPACT DU RECEPTEUR SIGMA-1 DANS LA SCLEROSE LATERAL AMYOTROPHIQUE : ETUDE GENETIQUE CHEZ LA DROSOPHILE

Khalil B. (2), Couly S. (1), Taurinya L. (1), Maurice T. (1), Liévans J.C. (1)

(1) Université de Montpellier, Inserm U1198 MMDN - Montpellier et EPHE – Paris; (2) Department of Neuroscience, Mayo Clinic Florida - Jacksonville, USA.

P04 : ASSESSING THE CELL-AUTONOMOUS VERSUS NON-CELL AUTONOMOUS EFFECTS OF THE GENETIC ABLATION OF SOD1G37R ON CORTICOSPINAL MOTOR NEURONS SURVIVAL IN VIVO

Scckic-Zahirovic J. (1), Fischer M. (1), Rouaux C. (1)

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

P05 : PERINUCLEAR ACCUMULATION AND MICROPARTICLE SECRETION OF SOD1 IN SPORADIC ALS MYOTUBES

Milla V. (1), Le Gall L. (1,2), Mariot V. (3), Vijayakumar G. (1), Pradat P.F. (1,4), Dumonceaux J. (3), DuddyW.J. (1), Duguez S. (1)

(1) Northern Ireland Center for Stratified Medicine, Ulster University - Londonderry, UK; (2) Myologie Centre de Recherche, Université Sorbonne, UMRS974 UPMC/INSERM/FRE 3617/AIM – Paris; (3) Great Ormond Street Institute of Child Health, University College - London, UK. (4) Département des Maladies du Système Nerveux, APHP Hôpital Pitie-Salpetrier - Paris.

P06 : EXOGENOUS FUS FIBRILS ARE ABLE TO ACCUMULATE IN CORTICAL NEURONS IN MOUSE

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

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

P07 : GENE TARDBP ET AGREGATION DE LA PROTEINE TDP-43 DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE : UN ROLE POUR LA SUMOYLATION

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

(1) UMR U1253 iBRAIN, INSERM Université de Tours – Tours; (2) CHU de Tours, Service de Biochimie et Biologie Moléculaire - Tour; (3) CHU de Tours, Service de Neurologie –Tours.

P08 : TDP-43, THE MAIN CONSTITUENT OF FTLD/ALS NEURONAL PROTEIN AGGREGATES, IS A MODULATOR OF INNATE IMMUNE ACTIVATION

Smeyers J. (1), Banchi E.G. (1), McManus R. (2), Heneka M. (2), Le Ber I. (1), Latouche M. (1).

(1) Brain and spine institute (ICM) – Paris; (2) German Center for Neurodegenerative Diseases (DZNE) - Bonn, Germany.

P09 : FTD-LIKE BEHAVIOR IS ACCOMPANIED WITH LOSS OF CORTICAL CHOLINERGIC INNERVATION IN A FUS KNOCK-IN MOUSE MODEL OF ALS-FTD

Sanjuan-Ruiz I. (1)*, Scekcic-Zahirovic J. (1)*, Cassel R. (2), Picchiarelli G. (1), Dieterlé S. (1), Fischer M. (1), El Oussini H. (1), Perez M. (1), Boutillier A.L. (2), Cassel J.C. (2), Rouaux C. (1), Storkebaum E. (3), Lagier-Tourenne C. (4), Dupuis L. (1)

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

* Authors contributed equally

P10 : PERTURBATIONS DE LA VOIE AUTOPHAGIQUE DANS UN MODELE DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE ET DE DEMENCE FRONTOTEMPORALE EXPRIMANT LE MUTANT HUMAIN CHMP2B^{INTRONS}

Waegaert R. , Dirrig-Grosch S. , Parisot F. , Loeffler J.P. , René F.

Université de Strasbourg, INSERM U1118 Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence - Strasbourg.

P11 : ETUDE DYNAMIQUE DES DEREGULATIONS TRANSCRIPTOMIQUES EN REPONSE A L'EXPRESSION NEURONALE DU MUTANT CHMP2B^{INTRONS}

Waegaert R., Parisot F. , Loeffler J.P. , René F.

Université de Strasbourg, INSERM U1118 Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence - Strasbourg.

P12 : MODELING THE DIFFERENTIAL PHENOTYPES OF SPINAL MUSCULAR ATROPHY IN HUMAN INDUCED PLURIPOTENT STEM CELLS DERIVED MOTOR NEURONS

Puma A. (1), Jarretou G. (2), Matonti J. (2), Giuliano S. (2), Sacconi S. (1), Bendahhou S. (2)

(1) Université de Nice et de la Côte d'Azur (UCA), SNPM&SLA, CHU de Nice - Nice, (2) UMR7370 CNRS, LP2M, Labex ICST, Université Nice Côte d'Azur, Faculté de Médecine –Nice.

P13 : ANALYSIS OF NEURONAL DYSFUNCTIONS IN A MURINE MODEL OF JUVENILE AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Wilmet B (1,2), Roussel D (2), Puech J (1,2), Deleuze C (2), Leduigou C (2), Dalle C (2), Stevanin G (1,2) and Latouche M (1,2)

(1)Ecole Pratique des Hautes Etudes, PSL Research University, Laboratoire de Neurogénétique, F-75013 Paris, France.

(2)Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, ICM, F-75013 Paris, France.

P14 : INHIBITION OF B-GLUCOCEREBROSIDASE ACTIVITY PRESERVES MOTOR UNIT INTEGRITY IN A MOUSE MODEL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS.

Bouscary A. (1)(2), Mosbach A. (1)(2), Spedding M. (3), Loeffler .JP. (1)(2), Henriques A. (1)(2)(4)

(1) University of Strasbourg, UMR_S 1118 – Strasbourg; (2) INSERM U1118, Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence – Strasbourg ; (3) Spedding Research Solutions SAS - Le Vesinet ; (4) Present address: Neurosys Innovative Research - Gardanne.

P15 : EVALUATION DES EFFETS D'UN ANTICORPS AGONISTE DE LA VOIE DU FGF21 DANS UN MODELE MURIN DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE (SLA)

Delaye J.B. (1), Lanznaster D. (2), Lefevre A. (2), Vourc'h P. (1) (2), Lecron J.C. (3), Andres C.R. (1) (2), Corcia P. (2), Blasco H. (1) (2)

(1) Laboratoire de Biochimie et de Biologie Moléculaire, CHRU de Tours –Tours; (2) UMR U 1253, Equipe 2 « Neurogénétique et Neurométabolomique » - Tours; (3) Laboratoire Inflammation, Tissus Epithéliaux et Cytokines EA 4331 Université de Poitiers – Poitiers.

P16 : EFFETS NEUROPROTECTEURS DES CHELATEURS DE FER DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Jonneaux A. (2), Moreau C. (1), Danel V. (1), Devedjian J.C. (2), Grolez G. (1), Timmerman K. (2), Laloux C. (2), Petrault M. (2), Gouel F. (2), Dutheil M. (2), Lachaud C. (2), Lopes R. (3), Kuchcinski G. (3), Auger F. (4), Kyheng M. (5), Duhamel A. (5), Perez T. (6), Pradat P.F. (7), Blasco H. (8), Veyrat-Durebex C. (8), Corcia P. (8), Oeckl P. (9), Otto M. (9), Dupuis L. (10), Garçon G. (11), Defebvre L. (1), Cabantchik I. (12), Duce J. (13,14), Bordet R. (2), Devos D. (1,2)

(1) Département de Neurologie, Centre ALS, Université de Lille, INSERM UMRS1171, CHU Centre COEN LICEND, Lille, (2) Département de Pharmacologie Médicale, Université de Lille, INSERM UMRS1171, Centre Hospitalier Universitaire, Centre COEN LICEND, Lille, France, (3) Département de Neuroradiologie, Université de Lille, INSERM UMRS1171, Centre Hospitalier Universitaire, Centre COEN LICEND, Lille, France ; (4) Département de radiologie pré-clinique, Université de Lille, INSERM UMRS1171, Centre COEN LICEND, Lille, (5) Université de Lille, CHU Lille, EA 2694- Santé publique : épidémiologie et qualité des soins - Lille, (6) Département de pneumologie, Université de Lille, CHU de Lille - Lille, (7) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Sorbonne Universités, UPMC Paris 6, CNRS, Inserm, Département de Neurologie, AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière - Paris, (8) Laboratoire de biochimie, Université François Rabelais, INSERM U930, CHRU - Tours, (9) Department of Neurology, Ulm University Hospital, Center for Biomedical Research - Ulm, Germany (10) INSERM UMR-S1118, Faculté de Médecine de Strasbourg – Strasbourg (11) Université de Lille, CHU Lille, Institut Pasteur de Lille, EA 4483 IMPECS-IMPact de l'Environnement Chimique sur la Santé humaine, Lille (12) Della Pergola Chair, Alexander Silberman Institute of Life Sciences, Hebrew University - Jerusalem, Israel (13) Alzheimer's Research UK Cambridge Drug Discovery Institute, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus - Cambridge, UK (14) The Florey Institute of Neuroscience and Mental Health, University of Melbourne - Parkville, Australia.

P17 : THE MOTOR NEURON NUMBER INDEX (MUNIX) PROFILE OF PATIENTS WITH ADULT FORMS OF SPINAL MUSCULAR ATROPHY (SMA)

Querin G. (1), Hogrel J.Y. (2), Debs R. (3, 4), Marchand-Pauvert V. (1), Bede P. (1, 3, 5), Pradat P.F. (1, 3, 6), Lenglet T. (3, 4)

(1) Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale –Paris; (2) Institute of Myology, Neuromuscular Investigation Center – Paris; (3) APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, CRM SLA – Paris; (4) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Service d'Explorations Fonctionnelles – Paris; (5) Computational Neuroimaging Group, Academic Unit of Neurology, Trinity College - Dublin, Ireland; (6) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital - Londonderry, United Kingdom.

P18 : MODIFICATIONS STRUCTURALES DU DIAPHRAGME DANS LA SLA ET INFLUENCE SUR LA FONCTION RESPIRATOIRE

Guimarões-Costa R. (1), Similowski T. (2,3), Rivals I. (3,4), Morélot-Panzini C. (2,3), Nierat M.C. (3), Bui M.T. (5), Akbar D. (6), Romero N.B. (5), Michel P.P. (6), Menegaux F. (7), Salachas F. (1), Gonzalez-Bermejo J. (3,8), Bruneteau G.* (1,9)*

(1) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Département de Neurologie, CRM SLA -Paris; (2.) APHP, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière Charles Foix, Service de Pneumologie, Médecine Intensive et Réanimation du Département R3S - Paris, France; (3) Sorbonne Université, INSERM, UMRS1158, Neurophysiologie respiratoire expérimentale et clinique, F-75013, Paris; (4) Equipe de Statistique Appliquée, ESPCI Paris, PSL Research University, UMRS 1158, Unité de Neurophysiologie Respiratoire Expérimentale et Clinique - Paris; (5) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Unité de Morphologie Neuromusculaire, Institut de Myologie - Paris; (6) CELIS Cell Culture Core Facility, ICM, Inserm 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université - Paris ; (7) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Département de Chirurgie Générale et Endocrinologique - Paris; (8) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Unité fonctionnelle SSR respiratoire - Paris; (9) ICM, Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université - Paris.

P19 : NEURAL REORGANIZATION IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS DURING SELF-INITIATED MOVEMENT: AN FMRI STUDY

Abidi M. (1), de Marco G. (1), Bede P. (2), (3),(4), Couillandre A. (1)(5), Feron M. (1), Mseddi M. (1), Termoz N. (1)(3), Pradat P.F.(2),(3),(6)

(1) Laboratoire CeRSM (EA-2931), UPL, Université Paris Nanterre – Nanterre ; (2) Département de Neurologie, CRM SLA et Maladies du neurone moteur, APHP Hôpital de la Pitié-Salpêtrière – Paris; (3) Sorbonne Universités, UPMC Univ Paris 06, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale – Paris; (4) Academic Unit of Neurology, Trinity College - Dublin, Ireland; (5) COMUE Université Paris Lumières – Paris; (6) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital - Londonderry, United Kingdom.

P20 : L'IRM MÉDULLAIRE PERMET DE PREDIRE LES TROUBLES RESPIRATOIRES LIÉS À LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Danel-Brunaud V. (1), Grolez G. (1), Kyheng M. (2), Lopes R. (3), Moreau C. (1), Timmerman K. (4), Auger F. (5), Kuchcinski G. (3), Duhamel A. (2), Jissendi-Tchofo (3,6), Besson P. (3), Laloux C. (4), Petrault M. (4), Devedjian J.C. (4), Perez T. (7), Pradat P.F. (8), Defebvre L. (1), Bordet R. (4), Devos D. (1,4)

(1) Département de Neurologie, Université de Lille, CHU de Lille, INSERM UMRS_1171, LICEND COEN Center – Lille; (2) Département de Biostatistiques, Université de Lille, CHU de Lille - Lille; (3) Service de Neuroradiologie, Université de Lille, CHU de Lille, INSERM UMRS1171, LICEND COEN Center – Lille; (4) Service de Pharmacologie, Université Médicale de Lille, CHU de Lille, INSERM UMRS1171, LICEND COEN Center – Lille; (5) Plateau d'imagerie préclinique, Université de Lille, CHU de Lille - Lille; (6) Department of Radiology, Neuroradiology section, Free University of Brussels, CHU Saint-Pierre - Brussels, Belgium ; (7) Service de Pneumologie, Université de Lille, CHU de Lille – Lille; (8) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, Sorbonne Universités, UPMC Université Paris 06 & Département de Neurologie, CRM SLA, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière – Paris.

P21 : PROGNOSTIC VALUE OF PLASMA CREATININE IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS PATIENTS: SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS

Lanznaster D. (1), Patin F. (1), Andres C.R. (1), Vourc'h P. (1), Corcia P. (1), Bejan Angoulvant T. (2), Blasco H. (1)

(1) UMR 1253, Team 2, INSERM/University of Tours - Tours; (2) CHRU Tours, Pharmacology Department - Tours, France

P22 : IMPACT DE LA GASTROSTOMIE SUR LA SURVIE DES PATIENTS ATTEINTS DE LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (SLA)

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

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