

PROGRAMME

JEUDI 17 OCTOBRE 2019

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)

Anne-Sophie Lapointe (Cheffe de projet Adjoint Maladies Rares, DGOS)



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

MODERATION : *Edor Kabashi (Paris), Philippe Corcia (Tours)*

- **Conférence : G₄C₂ REPEAT EXPANSIONS IN C₉ORF₇₂ : LOST IN TRANSLATION?**
Nicolas Charlet-Berguerand
IGBMC, CNRS UMR 7104, Inserm U 1258, Illkirch, France
- **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**
(10 minutes + 5 minutes de discussion)

1.1 - UN NOUVEAU MODELE CONDITIONNEL PERMETTANT LA SUPPRESSION DU DOMAINE PY-NLS DE LA PROTEINE FUS POUR ETUDIER LA SLA ET LA DFT

Cassel R (1), Dieterle S (1), De Tapia C (1), Perez M (1) and Dupuis L (1)

(1) INSERM U1118, Strasbourg, France

1.2 - GENERATION PAR KNOCK-IN ET CARACTERISATION D'UN MODELE DE SLA-DFT BASE SUR L'EXPRESSION CONDITIONNELLE DU MUTANT CHMP2B^{INTRON 5}

Liu H, Dirrig-Grosch S, Loeffler JP and René F

Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, INSERM U1118, Université de Strasbourg, France

1.3 - LE DOUBLE ROLE DU RECEPTEUR SIGMA-1 DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Couly S (1)^a, Khalil B (2)^a, Viguier V (3), Roussel J (4), Maurice T (1) and Liévens J-C (1)

(1) MMDN, INSERM, EPHE, UMR_S1198, Université de Montpellier, France (2) Dpt of Neuroscience, Mayo Clinic, Jacksonville, FL, USA (3) Plateforme MEA, Université de Montpellier, France (4) IBMM, CNRS, UMR5247, Université de Montpellier, France

1.4 - LA REGULATION DE L'EPISSAGE DE L'ACETYLCHOLINESTERASE PAR L'INTERACTION AVEC TDP-43 ET LES FACTEURS D'EPISSAGE SRSF1 AND SRSF2 ET LES CONSEQUENCES SUR LA JONCTION NEUROMUSCULAIRE

Campanari M-L (1), Marian A (1), González De Aguilar J-L (2), Ciura S (1), and Kabashi E (1)

(1) Sorbonne Université, UPMC Paris 06, INSERM U1127, UMR CNRS 7225, Imagine Institute, Paris, France

(2) UMR_S 1118, Université de Strasbourg, France

1.5 - PATHOGENICITY OF TDP-43 AND POST TRANSLATIONAL MODIFICATIONS IN ALS

Chami A (1), Hergesheimer R (1), Corcia P (1,3), Andres C (1,2), Martineau P (4), Blasco C (1,2), Vourc'h P (1,2)

(1) UMR 1253 Inserm, iBRAIN, Université de Tours, France (2) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU de Tours, France (3) Service de Neurologie, CHU de Tours, France (4) IRCM Inserm, U896, Montpellier, France

11h45 INFORMATION BANQUE DE CERVEAUX : LE DON DE TISSU NERVEUX POUR LA RECHERCHE

Artaud-Botté MC (1), Leclère S (2,3), Plu I (4,5), Boluda S (3,4), Seilhean D (3,4,5), Duyckaerts C (2,3,4,5)

(1) Association Neuro-CEB, GH Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris France (2) PRB, GH Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France (3) ICM, INSERM U1127, CNRS UMR, 7225, Paris, France (4) Département de neuropathologie, GH Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France (5) Sorbonne Université, Paris, France

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 : *Caroline Rouaux (Strasbourg), Véronique Paquis (Nice)*

➤ **Conférence : VESICULES EXTRACELLULAIRES CIRCULANTES DANS LA SLA : LES UTILISER OU LES CIBLER ?**

Stéphanie Duguez

Northern Ireland Center for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute, Londonderry

➤ **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**

(10 minutes + 5 minutes de discussion)

2.1 - MITOCHONDRIAL DEFECT IN MUSCLE PRECEDES NEUROMUSCULAR JUNCTION DEGENERATION AND MOTOR NEURON DEATH IN CHCHD^{10s59L/+} MOUSE

Genin E.C. (1), Madji Hounoum B* (2), Bannwarth S (1), Fragaki K (1), Lacas-Gervais S (3), Mauri-Crouzet A (1), Lespinasse F (1), Neveu J (1), Ropert B (1), Augé G (1), Cochaud C (1), Lefebvre-Omar C (4), Bigou S (4), Chiot A (4), Mochel F (5), Boillée S (4), Lobsiger C (4), Bohl D (4), Ricci J.E.[§] (2), Paquis-Flucklinger V.[§] (1)*

(1) UCA, Inserm U1081, CNRS UMR7284, IRCAN, CHU de Nice, France (2) UCA, Inserm U1065, C3M, Nice, France (3) UCA, Centre Commun de Microscopie Appliquée, Nice, France (4) ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Universités, Paris, France (5) Département de Génétique et CRMR Maladies Neurométaboliques de l'Adulte, APHP, Paris, France

*co-1st authors, §co-last authors

2.2 – MODULATION DE L'ACTIVATION DES MACROPHAGES PERIPHERIQUES POUR RALENTIR LA PROGRESSION DE LA SLA

Berriat F. (1), Chiot A. (1), Ribon M. (1), Seilhean D. (1,2), Millecamps S. (1), Bohl D. (1), Lobsiger C. (1), Boillée S. (1)

(1) ICM, Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université, Paris, France (2) Département de Neuropathologie, AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France

2.3 - CARACTERISATION DES MACROPHAGES DANS LES FORMES FAMILIALES ET SPORADIQUES DE SCLEROSES LATÉRALE AMYOTROPHIQUE (SLA).

Ribon M. (1), Hesters A*. (1,2), Chiot A. (1), Amador M.D.M. (2), Bruneteau G. (2), Lenglet T. (2), Pradat P.F. (2), Le Forestier N. (2,4), Couratier P. (3), Millecamps S. (1), Bohl D. (1), Lobsiger C.S. (1), Salachas F. (1,2), Boillée S. (1)*

(1) Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université, UPMC Paris 06 UMR S 1127, ICM, Paris, France (2) CRMR SLA-IDF, Département de Neurologie, Hôpital Universitaire Pitié-Salpêtrière, Paris, France (3) Service de Neurologie, CRMR SLA, CHU Dupuytren, Limoges, France (4) Département de Recherche en Éthique, EA 1610: Etude des Sciences et Techniques, Université Paris Sud/Paris Saclay, France *contributions égales

2.4 - RECHERCHE DES BASES MOLECULAIRES ET CELLULAIRES DE L'HYPEREXCITABILITE CORTICALE DANS UN MODELE MURIN DE SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Brunet A. (1), Scekcic-Zahirovic J. (1), Chavant V. (2), Goumon Y. (2), Rouaux C. (1)

(1) Inserm U1118, Faculté de Médecine, Université de Strasbourg, France (2) Institut des Neurosciences Cellulaires et Intégratives, CNRS UPR3212, Université de Strasbourg, France

2.5 – MODELISER POUR COMPRENDRE LA NEUROINFLAMMATION DANS LA SLA AVEC LES CELLULES SOUCHES PLURIPOTENTES INDUITES

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

(1) ICM- INSERM U1127 - CNRS UMR-7225 –Sorbonne Université, Paris, France (2) APHP, CRMR SLA Ile de France, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (3) CNRS UMR 8246 NPS- IBPS- UPMC –Sorbonne Université, Paris, France

2.6 - ALTERATION DE L'INITIATION DE LA MARCHÉ ET DE LA PREPARATION MOTRICE DANS LA SLA

Abidi M(1), de Marco G (1,2), Couillandre A (1,2), Feron M (1), Mseddi E (1), Termoz N (1,2), Querin G (3,4), Bede P (3,4,5), Pradat PF (3,4)*†*

(1) CeRSM Laboratoire (EA-2931), UPL, Université Paris Nanterre, France (2) COMUE Paris Lumières Université, Paris, France (3) Département de Neurologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France (4) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Sorbonne University, Paris, France (5) Computational Neuroimaging Group, Trinity College Dublin, Ireland

* Ont contribué également en tant que co-derniers auteurs (principaux), † Auteur correspondant

16h00 Pause / Visite des posters

16h30 SESSION ARSLA

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

MODERATION : *Cédric Raoul (Montpellier), Hélène Blasco (Tours)*

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

A1 – MISE AU POINT ET VALIDATION D'UN SYSTEME DE STADIFICATION DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE
Luna J (1), Couratier P (1,2), Lahmadi S (2), Penoty M (3), Fontana A (4), Preux P-M (1,3), Copetti M (4), Marin B (1)

(1) INSERM, Univ. Limoges, UMR_S 1094, Institut d'Epidémiologie Neurologique et de Neurologie Tropicale, CNRS FR 3503 GEIST, CHU Limoges, France (2) Service de Neurologie, CRM SLA, CHU Limoges, France (3) Centre d'Epidémiologie de Biostatistique et de Méthodologie de la Recherche, CHU Limoges, France (4) Unit of Biostatistics, IRCCS 'Casa Sollievo della Sofferenza', San Giovanni Rotondo, Italy

A2 – ETUDE DE L'INTERET DE LA STIMULATION MAGNETIQUE TRANSCRANIENNE INCLUANT LA TECHNIQUE DE TRIPLE STIMULATION DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE, RESULTATS PRELIMINAIRES

Grapperon AM (1), Lenglet T (2), Delmont E (1), Danel V (3), Jomir L (4), Guy N (5), Parlanti A (1), Pradat PF (2), Bernard E (4), Devos D (5), Verschueren A (1), Attarian S (1)

(1) CRM SLA, APHM, CHU Timone, Marseille (2) CRM SLA, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris (3) CRM SLA, CHU de Lille (4) CRC SLA, CHU de Lyon (5) CRC SLA, CHU de Clermont-Ferrand (6) Pharmacologie Médicale & Neurologie, INSERM U1171, CHU de Lille

A3 – L'ANALYSE NEUROPATHOLOGIQUE : UN SUPPORT PRECIEUX A L'INTERPRETATION DES RESULTATS GENETIQUES

Millecamps S.

ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, UPMC Sorbonne Université, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France

A4 – ANALYSE TRANSCRIPTOMIQUE LONGITUDINALE DE VOIES ALTEREES DANS UN MODELE DE SLA-DFT BASE SUR L'EXPRESSION DU MUTANT CHMP2B^{INTRON5}

Waegaert R (1), Dirrig-Grosch S (1), Parisot F (1), Keime C (2), Henriques A (1), Loeffler JP (1), René F (1)

(1) INSERM U1118 Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, Université de Strasbourg, France. (2) IGBMC, INSERM U1258, CNRS, UMR7104, Université de Strasbourg, Illkirch-Graffenstaden, France

A5 – RECONNAISSANCE SELECTIVE DE CELLULES EN DEGENERESCENCE & DE PROTEINES AGREGES PAR PROPERDINE POUR CONTRER L'INFLAMMATION DANS LA SLA

Crabé R (1), Salsac C (1), Picot A (1), Challuau D (1), Scamps F (1), Soustelle L (1), Stover C (2), Vincent T (1,3), Raoul C (1)

(1) Institut des Neurosciences de Montpellier, Montpellier, France (2) Département d'infectiologie, immunologie et de l'inflammation, Université de Leicester, Leicester, UK (3) Département d'immunologie, Hôpital Universitaire de Montpellier, Montpellier, France

18h00 Conclusions 1ère journée

18h00 - 20h00 Poursuite des discussions autour d'un verre

VENDREDI 18 OCTOBRE 2019

9h00 SESSION 3 : BIOMARQUEURS ET THERAPIES DANS LES MALADIES DU NEURONE MOTEUR MODERATION : *Gwendal Le Masson (Bordeaux), Pierre-François Pradat (Paris)*

- **Conférence : EPIDEMIOLOGIE DESCRIPTIVE DE LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE : L'ORIGINE DES DIFFERENCES GEOGRAPHIQUES**
Couratier P (1,2), Luna J (2), Preux PM (2)
(1) CRMR SLA et autres maladies du neurone moteur CHU Limoges (2) INSERM UMR 1094 Université Limoges
- **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**
(10 minutes + 5 minutes de discussion)

3.1- ASSESSMENT OF ALTERED CORTICAL CROSS-FREQUENCY COUPLING AS A BIOMARKER OF CORTICAL HYPEREXCITABILITY IN ALS

Scekic-Zahirovic J (1), Fischer M (1), Sinniger J (1), Pradat PF (2), Marchand-Pauvert V (2), Goutagny R (3)*, Rouaux C (1)**

(1) Inserm U1118, Faculté de Médecine, Université de Strasbourg, France (2) Inserm, UMR7371, Sorbonne University, Paris, France (3) LNCA, CNRS UMR7364, Université de Strasbourg, France

* equal contribution

3.2 - SPINAL CORD MRI FOR EARLY DETECTION OF PRESYMPTOMATIC PATHOLOGY IN C9ORF72 MUTATION CARRIERS : A LONGITUDINAL NEUROIMAGING STUDY

Querin G (1,2), Bede P (3), El Mendili MM (2,4), Li M (2), Péllegriani-Issac M (2), Rinaldi D (5,6), Catala M (7), Saracino D (5), Salachas F (1), Camuzat A (5), Marchand-Pauvert V (2), Cohen-Adad J (8), Colliot O (5,9,10), Le Ber I (5,6,11), Pradat PF (1,2,12), for the Predict to Prevent Frontotemporal Lobar Degeneration and Amyotrophic Lateral Sclerosis (PREV-DEMALS) Study Group

(1) APHP, Département de Neurologie, CRMR SLA, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (2) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, Sorbonne Université, Paris, France (3) Computational Neuroimaging Group, Academic Unit of Neurology, Trinity College Dublin, Ireland (4) Department of Neurology, Icahn School of Medicine at Mount Sinai, New York, USA (5) ICM, Sorbonne Université, INSERM U1127, CNRS UMR 7225, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (6) CRMR Démences Rares ou Précoces, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (7) APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne Université, CNRS UMR7622, INSERM ERL 1156, IBPS, Paris, France (8) NeuroPoly Lab, Institute of Biomedical Engineering, Polytechnique Montreal, Functional Neuroimaging Unit, CRIUGM, Université de Montreal, QC, Canada (9) Aramis Project Team, Inria Paris, France (10) Centre pour l'Acquisition et le Traitement des Images, ICM, Paris, France (11) Institute of Memory and Alzheimer's Disease, Center of Excellence of Neurodegenerative Disease, APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France, (12) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Londonderry, Ireland

3.3 - L'AMBROXOL HYDROCHLORIDE AMELIORE LES FONCTIONS MOTRICES ET PROLONGE LA SURVIE DANS UN MODELE DE SOURIS DE LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Bouscary A (1,2), Quessada C (1,2), Mosbach A (1,2), Callizot N (3), Spedding M (4), Loeffler JP (1,2), Henriques A (1,2,5)

(1) Université de Strasbourg, UMR_S 1118, Fédération de Médecine Translationnelle, Strasbourg, France (2) INSERM U1118, Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Strasbourg, France (3) Neuro-sys Innovative Research, Gardanne, France (4) Spedding Research Solutions SAS, Le Vesinet, France (5) Neuro-sys Innovative Research, Gardanne, France

3.4 - EXPLORATION OF THE REPOSITIONING POTENTIAL OF MARKETED DRUGS FOR NEUROPATHIES

Gide J (1), Barrault L (1), Polvèche H (1), Auboeuf D (2), Boland A (3), Deleuze JF (3), Tournois J (1), Roussange F (1), Kabashi E (1), Abramov AY (6), Peschanski M (1), Martinat C (4) and Baghdoyan S (4)

(1) CECS I-STEM, Corbeil-Essonnes, France (2) Laboratoire de Biologie et Modélisation de la Cellule, ENS Lyon, France (3) CEA/Centre National de Génotypage, Evry, France (4) U861 INSERM, I-STEM, Corbeil-Essonnes, France (5) Institut Imagine, Paris, France (6) Department of Molecular Neuroscience, UCL Institute of Neurology Queen Square, London, WC1N 3BG, UK

3.5 - LA STIMULATION PHRENIQUE INTRADIAPHRAGMATIQUE ALTERE LE DEVELOPPEMENT DE LA REINNERVATION DIAPHRAGMATIQUE DANS LA SLA

Guimarães-Costa R (1,2), Niérat MC (3), Rivals I (3,4), Morélot-Panzini C (3,5), Romero NB (6), Menegaux F (7), Salachas F (1), Gonzalez-Bermejo J (3,8), Similowski T (3,5), Bruneteau G* (1,9)*

(1) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Département de Neurologie, CRMR SLA, Paris, France (2) CIC 1422, ICM, Paris, France (3) Sorbonne Université, INSERM, UMRS1158, Neurophysiologie respiratoire expérimentale et clinique, Paris, France (4) Équipe de Statistique Appliquée, ESPCI Paris, PSL Research University, Paris, France (5) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Service de Pneumologie, Médecine Intensive et Réanimation, Paris, France (6) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Unité de Morphologie Neuromusculaire, Institut de Myologie, Paris, France (7) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Département de Chirurgie Générale et Endocrinologique, Paris, France (8) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Unité fonctionnelle SSR respiratoire, Paris, France (9) Sorbonne Université, Inserm UMRS974, Association Institut de Myologie, Centre de Recherche en Myologie, Paris, France
* Contribution égale

3.6 - ETUDE DES FACTEURS PREDICTIFS DE SURVIE DES PATIENTS SLA AU MOMENT DE L'INDICATION D'UNE VENTILATION NON INVASIVE

Larricq A (1), Lautrette G (1), Lajoix L (2), Couratier P (1)

(1) CRMR SLA, CHU Limoges, France (2) Alair-Avd, Limoges, France

11h00-11h30 Pause / Visite des posters

11h30 CONFERENCE HORS THEME : DEVELOPPEMENTS THERAPEUTIQUES DANS LA SEP : SUCCES ET OBSTACLES

Catherine Lubetzki (Sorbonne Université, APHP, ICM, Hôpital de la Salpêtrière, Paris France)

12h15 Buffet

12h45 SESSION POSTERS

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

14h00-14h15 : Remise des prix ARSLA

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

Comité Scientifique : *Cédric Raoul (Montpellier), Hélène Blasco (Tours), Pascal Leblanc (Lyon)*

14h15 TABLE RONDE : THERAPIES CIBLEES DES SLA GENETIQUES ET AU-DELA POUR LES SLA SPORADIQUES

MODERATION : *Nathalie Cartier (Paris), Severine Boillée (Paris), Luc Dupuis (Strasbourg)*

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

✓ AAV-MEDIATED GENE THERAPY STRATEGIES FOR MOTOR NEURON DISORDERS AND PERSPECTIVES FOR THE TREATMENT OF FAMILIAL ALS CASES

Cappella M. (1), Cohen-Tannoudji M. (1), Marais T. (1), Astord S. (1), Giroux B. (1), Besse A. (1), Bohl D. (2), Barkats M. (1), Biferi M.G. (1)

(1) Centre de Recherche en Myologie – Sorbonne Université – INSERM U974 – Association Institut de Myologie (AIM), Paris, France (2) Institut du Cerveau et de la Moelle épinière (ICM) INSERM U 1127 – CNRS UMR-7225 – Sorbonne Université, Paris, France

✓ DES ANTICORPS CIBLANT LA PROTÉINE TDP-43 POUR LE TRAITEMENT DE LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Pozzi S (1), ThammiSETTY SS (1), Codron P (2), Rahimian R (1), Plourde KV (1), Soucy G (1), Bareil C (1), Phaneuf D (1), Kriz J (1), Gravel C (1) and Julien J-P (1)

(1) Département de psychiatrie et neurosciences, Université Laval et centre de recherche CERVO, Québec, Canada G1J2G3 (2) MITOVASC Institute, Université d'Angers, France

✓ THERAPEUTIC DEVELOPMENT OF ANTISENSE OLIGONUCLEOTIDES (ASOS) IN FAMILIAL AND SPORADIC ALS

Clotilde Laquier-Tourenne

Massachusetts General Hospital and Harvard Medical School, Boston, USA

Débat avec les participants (1h30)

17h00 Fin des Journées / Conclusion Générale (Claude Desnuelle, Animateur FILSLAN)

Programme Session Posters

P01 : MODELISATION MICROFLUIDIQUE DE LA JONCTION NEUROMUSCULAIRE POUR DECRIPTE LES MECANISMES MOLECULAIRES DE L'ATROPHIE MUSCULAIRE SPINALE.

Duc P (1), Malyshev E (2), Soret J (1), Pichon X (1), Carna G (3), Charlot B (2), Rage F (1)

(1) CNRS UMR5535, IGMM, Université de Montpellier, France (2) CNRS UMR5214, IES Montpellier, Université de Montpellier, France (3) Inserm U1046-UMR CNRS 9214, PHYMEDEXP, CHU A. De Villeneuve, Montpellier, France

P02 : REGULATION NON CELLULAIRE AUTONOME DE LA SURVIE DES MOTONEURONES PAR L'HOMÉOPROTEINE ENGRAILED1

Leboeuf M (1,2), Vargas S (1), Moya K (1), Prochiantz A (1)

(1) Centre for Interdisciplinary Research in Biology (CIRB), Collège de France, CNRS UMR 7241 / INSERM U1050, Paris, France (2) Platform BrainEver, Paris, France

P03 : TDP-43 OVEREXPRESSION INDUCES OXIDATIVE STRESS AND MITOCHONDRIAL DYSFUNCTION FOLLOWED BY METABOLOMICS ALTERATIONS IN HEK293T CELLS

Lanznaster D (1), Bourgeois J (2), Bruno C (3), Herault O (2), Blasco H (1,3)

(1) INSERM UMR1253, Team 2, University of Tours, France (2) CNRS ERL7001, EA 7501 GICC, University of Tours, France (3) CHU de Tours, Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, Tours, France

P04 : USE OF ZEBRAFISH FOR THE FUNCTIONAL VALIDATION OF ALS-ASSOCIATED GENETIC VARIANTS

Chudinova AV (1,2), Rossel M (3), Vergunst A (4), Le-Masson G (5), Camu W (2,6), Raoul C (2), Lumbroso S (1,2), Mouzat K (1,2)

(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) MMDN, Univ. Montpellier, EPHE, INSERM, U1198, PSL Research University, Montpellier, France (4) VBMI, INSERM, Université de Montpellier, Nîmes, France (5) Department of Neurology, Nerve-Muscle Unit and CRMR SLA CHU Pellegrin, University of Bordeaux, Bordeaux, France (6) CRMR SLA, Département de Neurologie, CHU Gui de Chauliac, Montpellier, France

P05 : RESTORING THE IRE1A-XBP1 BRANCH OF UNFOLDED PROTEIN RESPONSE IN SPINAL MUSCULAR ATROPHY STIMULATES SMN EXPRESSION.

D'Amico D (1), Biondi O (1), Sapaly D (1), Weill L* (1), Charbonnier F* (1)

(1) Université Paris Descartes INSERM UMR_S 1124 T3S, Degeneration and Plasticity of the locomotor system, Paris, France

*co- last authors

P06 : APPRENTISSAGE STATISTIQUE DU PRONOSTIC ET DE LA STRATIFICATION DE PATIENT DANS LE CADRE DE LA SLA

Grollemund V (1,2), Pradat-Peyre JF (1,3), Delbot F (1,3), Meininger V (4) Pradat PF (5,6)

(1) LIP 6, Sorbonne Université (2) FRS Consulting (3) Université de Nanterre (4) Hôpital des Peupliers. Ramsay/Générale de Santé, Paris (5) LIB, INSERM (6) Neurologie, APHP

P07 : AGREGATION PROTEIQUE DE TDP43 DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE ET VOIE DE LA SUMOYLATION

Maurel C (1), Chami A (1), Thépault RA (1), Marouillat S (1), Beltran S (1,2), Blasco H (1,2), Corcia P (1,3), Andres C (1,2), Vourc'h P (1,2)

(1) UMR iBRAIN, Inserm 1253, Université de Tours, France (2) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU de Tours, France (3) CRMR SLA, Service de Neurologie, CHRU de Tours, France

P08 : EXOGENOUS RECOMBINANT FUS IS ABLE TO ACCUMULATE IN CORTICAL NEURONS IN MOUSE BRAIN

Perez M (1), Polymenidou M (2), Scekcic-Zahirovic J (1), Dirrig-Grosch S (1), Alberti S (3) & Dupuis L (1)

(1) INSERM U1118 : Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, 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

P09 : L'INHIBITION DE LA β -OXYDATION RALENTIT LE DEVELOPPEMENT DE LA SLA DANS LE MODELE MURIN SOD1G86R

Quessada C (1,2), Bouscary A (1,2), Ferri A (3), Valle C (3,4), Ngo ST (5,6,7), Loeffler JP (1,2), René F (1,2)

(1) UMR_S 1118, Fédération de Médecine Translationnelle, Université de Strasbourg, France (2) INSERM, U1118, Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Strasbourg, France (3) Institute of Cell Biology and Neurobiology, CNR, Rome, Italy (4) IRCCS Fondazione Santa Lucia, Rome, Italy (5) Australian Institute for Bioengineering and Nanotechnology, The University of Queensland, Brisbane, QLD, Australia (6) Centre for Clinical Research, The University of Queensland, Brisbane, QLD, Australia (7) Queensland Brain Institute, The University of Queensland, Brisbane, QLD, Australia

P10 : L'ABSENCE DE NEURONES CORTICOSPINAUX AMELIORE LES PERFORMANCES MOTRICES ET PROLONGE LA DUREE DE VIE DES SOURIS SOD1G86R

Burg T (1), Bichara C (2), Scekic-Zahirovic J (1), Fischer M (1), Stuart-Lopez G (1), Levebre F (3), Cordero-Erausquin M (2), Rouaux C (1)

(1) Inserm U1118, Faculté de Médecine, Université de Strasbourg, France (2) UPR 3212 CNRS, INCI, Université de Strasbourg, France (3) CHRU, Université de Strasbourg, France

P11 : PROMOUVOIR LA SURVIE DES NEURONES CORTICOSPINAUX N'AFECTE PAS L'APPARITION DES SYMPTOMES MOTEURS ET LA MORT PREMATUREE DES SOURIS SOD1^{G37R}

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

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

P12 : EFFET DIFFERENTIEL DU STRESS OXYDATIF ET DE L'EXCITOTOXICITE SUR LES SYSTEMES UBIQUITINE-PROTEASOME ET AUTOPHAGIE-LYSOSOME DANS UN MODELE DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE (SLA).

Nasser Y (1,2,3), Reynaud-Federspiel E (1,2), Guignandon A (5), Jeraiby M (3), Borg J (3), Antoine JC (1,2,4), Boutahar N (1,2,3)

(1) Laboratoire SYNATAC, Université de Saint-Etienne, F-42270 France (2) Institut NeuroMyogène, INSERM U1217/UMR CRS 5310, Université de Lyon, France (3) Laboratoire de Biochimie, CHU de Saint-Étienne, 42055, Saint-Étienne, France (4) Service de Neurologie, CHU de Saint-Étienne, 42055, Saint-Étienne, France (5) INSERM, U1059, SAINBIOSE, Saint-Etienne, F-42270 France

P13 : DYSFONCTIONNEMENTS DE LA MEMOIRE CHEZ LES SOURIS FUS^{ΔNLS/+} ET MODIFICATIONS EPIGENETIQUES ET TRANSCRIPTOMIQUES ASSOCIEES.

Tzeplaeff L (1,2), Seguin J (1), Cosquer B (1), Cassel JC (1), Dupuis L (2), Boutillier AL (1)

(1) LNCA, CNRS UMR 7364, Université de Strasbourg, France (2) Inserm, UMR-S1118, Université de Strasbourg, France

P14 : SERUM NFL AT TIME OF DIAGNOSIS: AN INDEPENDENT PROGNOSTIC FACTOR OF ALS

Esselin F (1), Thouvenot E (2), Demattei C (2), Lehmann S (3), Maceski-Maleska A (3), Hirtz C (3), Juntas-Morales R (1), Pageot N (1), Alphandéry S (1), Vincent T (4), Camu W (1)

(1) CRMR SLA, CHU et Univ Montpellier, France (2) CHU Nîmes, Univ Montpellier, France (3) Laboratoire de Biochimie et Plateforme de Protéomique Clinique, CHU et Univ Montpellier, France (4) Laboratoire d'Immunologie, CHU et Univ Montpellier, France

P15 : BIOMARQUEURS PREDICTIFS DE LA SEVERITE DE LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Brodovitch A (1,2), Boucraut J (2), Delmont E (1), Parlanti A (1), Grapperon AM (1), Attarian S (1), Verschuere A (1)

(1) CRMR SLA et les maladies neuromusculaires. Hôpital de la Timone, AP-HM, Marseille, France (2) Laboratoire d'immunologie, Hôpital de la Conception, AP-HM, Marseille, France

P16 : IMPROVEMENTS IN THE DEFINITION OF BIOMARKERS FOR SPINAL MUSCULAR ATROPHY (SMA) TYPE III AND IV : A MULTIMODAL LONGITUDINAL STUDY

Querin G (1,2), Hogrel JY (3), Debs R (2,4), Marchand-Pauvert V (1), Stojkovic T (3), Behin A (3), Laforet P (5), Salachas F (2), Bede P (1,2,6), Lenglet T (2,4), Pradat PF (1,2,7)

(1) Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Paris, France (2) Centre référent SLA, APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (3) Institute of Myology, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (4) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Service d'Explorations Fonctionnelles, Paris, France (5) Service de neurologie, CRMR pathologie neuromusculaire Nord/Est/Île-de-France, Hôpital Raymond-Poincaré, APHP, Garches, France (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, Ireland

P17 : THE IDENTIFICATION OF SCFV BIOMOLECULES THAT BIND TO TDP-43 AND PREVENT ITS INDUCED AGGREGATION AS A POTENTIAL THERAPY FOR ALS

Hergesheimer R (1), Chami A (1), Haouari S (1), Vourc'h P (1,2), Andres C (1,2), Corcia P (1,3), Martineau P (4), Reis de Assis D (1), Lanznaster D (1), Blasco H (1,2)

(1) UMR 1253, iBRAIN, INSERM, Université de Tours, France (2) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU de Tours, France (3) Service de Neurologie, CHU de Tours, France (4) UMR 1194, IRCM, INSERM, Montpellier, France

P18 : ANNULATION

P19 : DE NOUVELLES MUTATIONS DANS ANXA11 IDENTIFIÉES PAR ANALYSE D'EXOMES CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA

Teyssou E (1), Ferrien M (1)*, Muratet F (1), Lautrette G (2), Nicol M (2), Machat S (2), Larmonier T (3), Saker S (3), Boillée S (1), S. Lobsiger C (1), Bohl D (1), Leguern E (4), Cazeneuve C (4), Cintas P (5), Meininger V (6,7), Le Forestier N (6,8), Amador M (1,6), Salachas F (1,6), Couratier P (2), Camu W (9), Seilhean D (1,10), Millecamps S (1)*

(1) ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Paris (2) Service de Neurologie, Centre de ressources et de compétences SLA, CHU Dupuytren, Limoges (3) Banque d'ADN et de cellules du Généthron, Evry (4) Département de Génétique et Cytogénétique, Unité Fonctionnelle de neurogénétique moléculaire et cellulaire, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris (5) Département de Neurologie, Centre de référence SLA, CHU Toulouse, Toulouse (6) Département de Neurologie, APHP, Centre de référence SLA Ile de France, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris (7) Hôpital des Peupliers, Ramsay Générale de Santé, Paris (8) Département de recherche en éthique, Université Paris Sud/Paris Saclay (9) Clinique du motoneurone, Centre de référence SLA, Hôpital Gui de Chauliac, Université de Montpellier, Montpellier (10) Département de Neuropathologie, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

* contribution équivalente

P20 : LA PARAPARESIE SPASTIQUE PEUT EVOLUER VERS UNE SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE CHEZ LES PATIENTS PORTEURS DE MUTATIONS RECESSIVES OU DOMINANTES DANS LE GENE ERLIN2 (SPG18)

Amador MdM (1,2), Muratet F (1), Teyssou E (1), Banneau G (3), Danel-Brunaud V (4), Allart E (4), Antoine JC (5), Camdessanché JP (5), Anheim M (6), Rudolph G (6), Tranchant C (6), Fleury MC (6), Bernard E (7), Stevanin G (1,8), Millecamps S (1)

(1) Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, UPMC Paris 6 UMR51127, ICM, Paris, France (2) Département de Neurologie, APHP, CRMR SLA, GH Pitié-Salpêtrière, Paris, France (3) Département de Génétique et Cytogénétique, Unité Fonctionnelle de Neurogénétique moléculaire et cellulaire, AP-HP, GH Pitié-Salpêtrière, Paris, France (4) CRMR SLA, Service de Neurologie et Pathologie du Mouvement, CHRU de Lille, France (5) CRC SLA Service de Neurologie, CHU de Saint-Etienne, Saint-Etienne (6) Hôpital de Hautepierre, CHU de Strasbourg, Strasbourg (7) CRC SLA, Hôpital Neurologique P. Wertheimer, CHU Lyon, Bron, France (8) Ecole Pratique des Hautes Etudes, Paris Sciences Lettres Research University, Paris, France

P21 : IMPACT D'UNE MUTATION INTRONIQUE FREQUENTE DE SOD1 DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Muratet F (1), Teyssou E (1), Chiot A (1), Boillée S (1), Lobsiger CS (1), Bohl D (1), Larmonier T (2), Saker S (2), Jornea L (1), Salachas F (1,3), Meininger V (4), Bernard E (5), Antoine JC (6), Camdessanché JP (6), Camu W (7), Cazeneuve C (8), Leguern E (1,8), Lumbroso S (9), Corcia P (10,11), Vourc'h P (11,12), Grapperon AM (13), Attarian S (13), Verschueren A (13), Millecamps S (1)[#] et Seilhean D (1,14)[#]

(1) ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Paris (2) Banque d'ADN et de cellules du Généthron, Evry (3) AP-HP, Département de Neurologie, Centre de référence SLA Ile de France, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris (4) Hôpital des Peupliers, Ramsay Générale de Santé, Paris (5) Centre de référence SLA, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, CHU de Lyon, Bron (6) Service de Neurologie, CHU de Saint-Etienne, Saint-Etienne (7) Centre SLA, CHU Gui de Chauliac, Université de Montpellier, Montpellier (8) Département de Génétique et Cytogénétique, Unité Fonctionnelle de neurogénétique moléculaire et cellulaire, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris (9) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Nîmes, Univ. Montpellier, Nîmes (10) Centre SLA, CHU Tours, Tours (11) UMR 1253, Université de Tours, Inserm, Tours (12) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Tours, Tours (13) Service de Neurologie, CHU de Marseille, Hôpital de la Timone, Marseille (14) AP-HP, Département de Neuropathologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris

[#] contribution équivalente.

P22 : ANNULATION

P23 : ETUDE MULTICENTRIQUE DU MOTOR UNIT NUMBER INDEX (MUNIX) DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Grapperon AM (1), Lenglet T (2), Kyheng M (3), Danel V (4), Pradat PF (2), Parlanti A (1), Delmont E (1), Devos D (4,5), Verschueren A (1), Attarian S (1)

(1) CRMR SLA, APHM, CHU Timone, Marseille, France (2) CRMR SLA, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France (3) Unité de Méthodologie - Biostatistique et Data Management, CHU de Lille, France (4) CRMR SLA, CHU de Lille, France (5) Pharmacologie Médicale & Neurologie, INSERM U1171, CHU de Lille, France

P24 : TECHNOLOGIE INTERFACE CERVEAU ORDINATEUR POUR L'AUTONOMIE : DESIGN ERGONOMIQUE D'UN CASQUE EEG

Guy V (1,2), Guebba S (2), Bruno M (1,2), Papadopoulos T(2,3), Clerc M(2,3), Soriani M(1,2)

(1) CRMR SLA – Service de Neurologie, Hôpital Pasteur 2, CHU de Nice, France (2) UCA, Nice, France (3) Equipe Athena, INRIA Sophia-Antipolis, France

P25 : TRAITEMENT EMOTIONNEL ET STRATEGIES D'ADAPTATION DYADIQUES DES PATIENTS SLA ET DE LEUR CONJOINT

Unghik J (1), Lacomblez L (2,4), Salachas F (2), Bruneteau G (2,5), Lenglet T (3), Le Forestier N (2), Pradat PF (2,6), Bungener C (1)

(1) Université de Paris, LPPS, F-92100 Boulogne-Billancourt, France (2) AP-HP, Département des Maladies du Système Nerveux, Centre référent SLA, Hôpital de la Salpêtrière, 47, boulevard de l'Hôpital, 75651 Paris cedex 13, France (3) AP-HP, Département de Neurophysiologie Clinique, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, France (4) Sorbonne universités, UPMC université Paris 06, 4, place Jussieu, 75005 Paris; Inserm, UMR_S1146, Paris, France (5) Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Universités, UPMC Univ Paris 06 UMR S 1127, Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, ICM, F-75013, Paris, France (6) Sorbonne Universités, UPMC université Paris 06, CNRS, Inserm, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, F-75013, Paris, France

POSTER SPECIAL : LA BIOBANQUE NEURO-CEB

Leclère S (1,2), Artaud-Botté MC (3), Letournel F (4), Martin-Négrier ML (4), Chapon F (4), Godfraind C(4), Maurage CA(4), Deramecourt V(4), Meyronnet D(4), Streichenberger N(4), Maues de Paula A(4), Rigau V(4), Vandenbos-Burel F(4), Duyckaerts C(4), Seilhean D(4), Boluda S (4), Plu I (4), Milin S(4), Chiforeanu DC(4), Laquerrière A(4), Lannes B(4)

(1) ICM, INSERM U1127, CNRS UMR-7225, Paris, France (2) Plateforme de Ressources Biologiques (PRB), GH Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France (3) Association Neuro-CEB, PRB, GH Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France (4) Réseau NeuroCEB



Comité scientifique et d'organisation : Severine Boillée, Philippe Corcia, Philippe Couratier, Claude Desnuelle, Luc Dupuis, Véronique Paquis, Pierre-François Pradat, Christine Tabuenca

Financement : FILSLAN (pilotée par DGOS et MESRI, financée par DGOS), ARSLA

Avec le soutien des laboratoires Biogen et Effik

Organisation : Equipe opérationnelle FILSLAN (Claude Desnuelle, Andréa Chavasse, Lucie Jourdan, Audrey Mato)