



**FILSLAN**

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

**ARSLA**



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

7<sup>èmes</sup> Journées de la Recherche sur la SLA  
et les Maladies du Neurone Moteur

**PROGRAMME**



**12 et 13 octobre 2021**  
Format virtuel

*Avec le soutien de*



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

# COMITÉ SCIENTIFIQUE ET D'ORGANISATION

**P. Couratier (FiSLAN) et V. Goutines (ARSLa)**

H. Blasco (INSERM, CHU Tours), S. Boillée (ICM, Paris), P. Corcia (INSERM, CHU Tours),  
P. Couratier (INSERM, CHU Limoges), C. Desnuelle (ARSLa),  
L. Dupuis (INSERM, Strasbourg), G. Le Masson (INSERM, CHU Bordeaux),  
V. Paquis-Flucklinger (CNRS, CHU Nice), P.-F. Pradat (INSERM, APHP),  
C. Raoul (INSERM, CHU Montpellier)

Participation du Conseil Scientifique de l'ARSLa : C. Raoul, président.

## FiSLAN

- Filière de Santé Maladies Rares SLA et Maladies du Neurone Moteur

CHU de Limoges

2 avenue Martin Luther King

87042 Limoges Cedex

Tél : +33 (0)5 55 08 73 29

Fax : +33 (0)5 55 05 65 67

[filslan@chu-limoges.fr](mailto:filslan@chu-limoges.fr)

Pour rester informé, cliquez sur :

[Portail SLA](#)

**Codes de présentation** : C = conférence, PO = présentation orale, TR = table ronde et P = poster

**Numéro d'agrément formateur** : 11 75 17 79 875



# PROGRAMME

**MARDI 12 OCTOBRE 2021**

**9h30 : OUVERTURE**

- Valérie Goutines, Présidente ARSla
- Véronique Paquis-Flucklinger, Chargée de Mission au MESRI
- Philippe Couratier, Animateur national FiSLAN

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

Modération : *Maria Del Mar Amador et Philippe Corcia*

➤ **C 01 : RAN TRANSLATION**

Nicolas CHARLET-BERGUERAND

Institut de Génétique et de Biologie Moléculaire et Cellulaire, CNRS UMR 7104 - Inserm U 1258, Illkirch.

(20 minutes + 10 minutes de discussion)

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

(10 minutes + 5 minutes de discussion)

**PO 1.1 : LOSS OF NUCLEOPORIN NUP50 IS A RISK FACTOR IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Salim MEGAT<sup>1</sup>, Philippe COURATIER<sup>5</sup>, Stéphanie MILLECAMP<sup>4</sup>, Edor KABASHI<sup>3</sup>, Erik STORKEBAUM<sup>2</sup>, Chantal SELLIER<sup>3</sup> & Luc DUPUIS<sup>1</sup>*

(1) Université de Strasbourg, Inserm, Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, UMR-S1118, Centre de Recherches en Biomédecine, Strasbourg, France (2) Department of Molecular Neurobiology, Donders Institute for Brain, Cognition and Behavior and Faculty of Science, Radboud University, Nijmegen, Netherlands. (3) Laboratory of Translational Research for Neurological Disorders, Imagine Institute, Université de Paris, INSERM UMR 1163, 75015, Paris, France (4) Sorbonne Université, Institut du Cerveau - Paris Brain Institute - ICM, Inserm, CNRS, APHP, Hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris, France (5) Service de Neurologie, Centre de Référence SLA et autres maladies du neurone moteur, CHU Dupuytren 1, Limoges, France

**PO 1.2 : MEMORY DYSFUNCTION IN ALS/FTD FUS<sup>ΔNLS/+</sup> MOUSE MODEL AND ASSOCIATED EPIGENETIC AND TRANSCRIPTOMIC CHANGES**

*Tzeplaeff L (1,2), Seguin J (1), Legras S (3), Plassard D (3), Megat S (2), Cosquer B (1), Merienne K (1), Cassel JC (1), Dupuis L (2), Boutillier AL (1)*

(1) CNRS UMR 7364, LNCA, Université de Strasbourg, Strasbourg (France), (2) Inserm UMR-S1118, CRBS, Université de Strasbourg, Strasbourg (France), (3) IGBMC, Plateforme GenomEast, Illkirch-Graffenstaden (France).

**PO 1.3 : DECIPHERING THE ROLE OF TBK1 IN MOTOR NEURONS AND MICROGLIAL CELLS AND ITS IMPLICATIONS FOR ALS PATHOGENESIS**

*Lenoël I (1), Ribon M (1), Lameth J (2), Berriat F (1), Philibert C (1), Robaldo D (1), Badsì M (1), Mallat M (2), Brenner D (3), Weishaupt J (3), Bohl D (1), Millecamps S (1), Boillée S (1), Lobsiger CS (1).*

(1) Institut du Cerveau - Paris Brain Institute - ICM, Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université, équipe du Dr. Boillée, (2) Institut du Cerveau - Paris Brain Institute - ICM, Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université, équipe des Drs. Huillard et Sanson, (3) Ulm University, Neurology Department, Germany.

**PO 1.4 : LES MUTATIONS DES GENES GRN ET C9ORF72 ENTRAINENT L'HYPERACTIVATION DE L'INFLAMMASOME NLRP3 DANS LA MICROGLIE EN REPONSE AUX AGREGATS DE PROTEINES TDP-43.**

*Smeyers J (1,2), Banchi E-G (1), Le Bihan M (1), Yuan R (1), Dabout C (1), Magneron P (1), Langui D (1), Heneka M (5,6,7), Le Ber I (1,3), Latouche M (1,2)*

(1) ICM, Inserm U1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Universités, UPMC-P6 UMR S 1127 - Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, (France), (2) École Pratique des Hautes Études - EPHE, PSL Research University, Laboratoire de Neurogénétique, F-75014, Paris, (France), (3) CNR-MAJ, AP-HP, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, (France), (4) Department of Neurodegenerative Disease and Geriatric Psychiatry, University of Bonn, Bonn, (Germany), (5) German Center for Neurodegenerative Diseases, Bonn, (Germany), (6) Department of Infectious Diseases and Immunology, University of Massachusetts Medical School, Worcester, MA, (USA), (7) Institute of Innate Immunity, University of Bonn, Bonn, (Germany).

**PO 1.5 : DEFINING THE FUNCTIONAL ROLE OF TBK1 USING A NOVEL ZEBRAFISH MODEL IN THE CONTEXT OF THE AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Haouy G. (1), de Calbiac H. (1), Rosello M. (2), del Bene F. (2), Ciura S. (1), Kabashi E. (1)*

(1) Inserm U1163, Institut Imagine, Sorbonne Université, Paris 75015, France (2) INSERM U934, CNRS UMR3215, Institut de la Vision, Sorbonne Université, Paris 75012, France

**PO 1.6 : SYNERGISTIC PROPERTIES OF C9ORF72 MUTATION INDUCE MOTOR NEURON APOPTOSIS ENSUING FROM AUTOPHAGY DISRUPTION.**

*de Calbiac H (1), Renault S (1), Haouy G (1), Jung V (2), Marian A (1), Guerrero C (2), Ciura S (1), Kabashi E (1)*

(1) UMR Inserm 1163, Imagine Institute of Genetic Diseases Necker-Enfants Malades Hospital 24 boulevard du Montparnasse 75015 Paris France. (2) INSERM US24/CNRS UMS3633, Proteomics Platform Necker, Université de Paris - Structure Fédérative de Recherche Necker, Paris 75015, France.

**12h00 SESSION POSTERS 1 : I ET II**

→ Les présentateurs sont tenus d'être connectés à la réunion et prêts à être contactés.

**13h30 SESSION II : BIOMARQUEURS ET THERAPIES DANS LES MALADIES DU NEURONE MOTEUR**

Modération : Pierre-François Pradat et Hélène Blasco

➤ **C 02 : CSF AND SERUM NEUROFILAMENT LIGHT AND HEAVY CHAIN AS DIFFERENTIAL DIAGNOSTIC BIOMARKERS FOR ALS**

*Halbgebauer S (1), Steinacker P (1), Verde F (2, 3), Weishaupt J 4, Oeckl P (1), von Arnim C (5), Dorst J (1), Feneberg E (6), Mayer B (7), Rosenbohm A (1), Silani V (2,3), Ludolph AC(1), Otto M (1, 8)*

(1) Neurology, University of Ulm, Ulm, Germany.(2) Department of Neurology - Stroke Unit and Laboratory of Neuroscience, Istituto Auxologico Italiano Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico, Milano, Italy.(3) Department of Pathophysiology and Transplantation, "Dino Ferrari" Center, Università degli Studi di Milano, Milano, Italy.(4) Department of Neurology, Institute for Neurodegeneration, Universitätsmedizin Mannheim, Mannheim, Germany.(5) Department of Geriatrics, University Medical Center, Göttingen, Germany.(6) Department of Neurology, University Hospital Rechts der Isar, Munich, Bayern, Germany.(7) Institute for Epidemiology and Medical Biometry, Ulm University, Ulm, Germany. (8) Neurology, Martin Luther University Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Germany

(20 minutes + 10 minutes de discussion)

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

## communication

(10 minutes + 5 minutes de discussion)

### PO 2.1 : MODULATION OF CHOLESTEROL METABOLISM AS A NEW THERAPEUTICAL APPROACH FOR AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

*Wurtz G (1) Audouard E (1) Gillet-legrand B (1) Youssef-zadeh H (1) Cartier-lacave N (1) Piquet F (1)*

1: INSERM U1127, Neurogencell, Paris Brain Institute, Paris

### PO 2.2 : HDAC INHIBITION IS A NOVEL PATHWAY FOR REGULATING LIPID HOMEOSTASIS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

*Burg T (1,2), Rossaert E (1,2), Moisse M (1,2), Van Damme P (1,2,3) and Van Den Bosch L (1,2)*

(1) Department of Neurosciences, Experimental Neurology, LBI, University of Leuven, Leuven (Belgium), (2) CBD, Laboratory of Neurobiology, VIB, Leuven (Belgium), (3) Department of Neurology, University Hospitals Leuven, Leuven (Belgium).

### PO 2.3 : IMPACT SUR L'ETAT FONCTIONNEL D'UNE COMPLEMENTATION NUTRITIONNELLE ORALE (CNO) PRECOCE DES PATIENTS ATTEINTS DE SLA : ETUDE NUTRALS.

*Jésus P (1,2,3), Fayemendy P(1,2,3), Desport JC (1,2,3), Benoit M (2,3,5), Lautrette G (4), Labrunie A (5), Preux PM (2,3,5), Luna J (2,3) Couratier P (2,3,4,) Nutrials Consortium (6).*

(1) Unité de Nutrition, CHU de Limoges, Limoges, France (2) INSERM, U1094, NeuroEpidémiologie Tropicale, Faculté de Médecine de Limoges, Limoges, France (3) U1094, Institut de Neurologie et Epidémiologie Tropical, Université de Limoges, Limoges, France (4) CRMR SLA, CHU de Limoges, Limoges, France (5) Centre d'Epidémiologie, Biostatistique et Méthodologie de la recherche (CEBIMER), CHU de Limoges, Limoges, France (6) CRMR Paris-Salpêtrière, Montpellier, Marseille, Nice, Tours, Lille. CRC Lyon, Saint Etienne, Dijon, Bordeaux, Toulouse, Strasbourg, Caen, Saint Brieuc, Angers, Nancy, Clermont-Ferrand.

### PO 2.4 : THERAPEUTIC STRATEGIES FOR ALS/FTD USING CELLULAR AND MURINE MODELS

*Ropert B (1), MADjihounoum B (2), Lacas-Gervais S (3), Augé G (1), Mauri-Crouzet A (1), Lespinasse F (1), Genin E (1), Paquis-Flucklinger V (1)*

1) INSERM U 1081, CNRS UMR 7284, Université Côte d'Azur, IRCAN, Nice, France (2) Inserm U 1065, Université Université Côte d'Azur, C3M, Nice, France (3) Université Côte d'Azur, CCMA, Nice, France

### PO 2.5 : MAGNETIC RESONANCE IMAGING OF THE SPINAL CORD PROVIDES A MARKER OF THE RATE OF PROGRESSION IN ALS PATIENTS

*Khamyasa M (1), Pellegrini M (1), Devos D(2,3), Rolland A-S (3), Marchand-Pauvert V (1), Pradat P-F (1, 4, 5)*

<sup>1</sup>Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Paris, France <sup>2</sup>Département de Neurologie, Centre référent SLA, CHU de Lille, Centre LICEND COEN, France <sup>3</sup>Département de Pharmacologie Médicale, Université de Lille, INSERM UMR5\_1171, CHU, Centre LICEND COEN, Lille, France <sup>4</sup>APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre référent SLA, Paris, France <sup>5</sup>Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry, United Kingdom.

### PO 2.6 : THE IDENTIFICATION OF SCFV BIOMOLECULES THAT BIND TO TDP-43 AND PREVENT ITS INDUCED AGGREGATION AS A POTENTIAL THERAPY FOR ALS

*Hergesheimer R (1), Al Ojaimi Y (1), Haouari S (1), Chami A (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, Université de Tours, INSERM, Tours, France. 2) CHU de Tours, Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, Tours, France. 3) CHU de Tours, Service de Neurologie, Tours, France. 4) UMR 1194, IRCM, INSERM, Montpellier, France

15h30 Session ARSla

Organisation : William Camu, ex-président du CS ARSla

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

**PO ARSLA 01 : INTEREST OF LINGO-1 AS A NEW THERAPEUTIC TARGET IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Elisabeth Traiffort<sup>1</sup>, Amina Zahaf<sup>1</sup>, Mireille Moussaed<sup>2</sup>, Séverine Morisset-Lopez<sup>2</sup>*

<sup>1</sup>INSERM-Paris Saclay University, Diseases and Hormones of the Nervous System U1195, 80 Rue du Général Leclerc 94276 Le Kremlin-Bicêtre, France. <sup>2</sup>Centre de Biophysique Moléculaire, CNRS, UPR 4301, University of Orléans and INSERM, rue Charles Sadron 45071 Orleans, France.

**PO ARSLA 02 : UNCONVENTIONAL SECRETION OF MISFOLDED SOD1 IN ALS: A NOVEL MECHANISM OF TOXICITY SPREADING**

*Gosset P, Challuau D, Scamps F, Raoul C, Mezghrani A*

The Institute for Neurosciences of Montpellier, Inserm UMR 1051, Univ Montpellier, Saint Eloi Hospital, Montpellier, France

**PO ARSLA 03 : DELIVRANCE CIBLEE PAR VECTEUR ADENOVIRAL D'UN AGENT NEURO-PROTECTEUR DES MOTONEURONES DANS UN MODELE MURIN DE SLA.**

*Julien Bourel, Jéflie Tournezy, Loan Samalens, Claire Léger, Sonia Pezet, Mathilde Cohen, Stéphanie Astord, Maria-Grazia Biferi, Stéphanie Chevalier, Gwendal Le Masson*

**PO ARSLA 04 : MISE AU POINT D'UNE METHODE DE DETECTION DE LA CONFORMATION « MISFOLDEE » DE SOD1 DANS LE SERUM DES PATIENTS SLA**

*Lisa Morichon<sup>1</sup>, Jean-Pierre Julien<sup>2</sup>, William Camu<sup>3</sup>, Sylvain Lehmann<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Laboratoire de Biochimie Protéomique Clinique, Université Montpellier, CHU Montpellier, INSERM, Montpellier, France.

<sup>2</sup> Department of Psychiatry and Neuroscience, CERVO Brain Research Centre, University Laval, 2601, Chemin de la Canardière, Quebec City, QC G1J 2G3 Canada <sup>3</sup> Clinique du motoneurone et pathologies neuromusculaires, Gui-de-Chauliac Hospital, CHU Montpellier, Inserm U1061, Montpellier, France

**PO ARSLA 05 : A LA RECHERCHE DE MODIFICATEURS GENETIQUES DANS LES MALADIES A EXPANSION C9ORF72.**

*Mathieu Barbier, Agnès Camuzat, Khalid El Hachimi, Serena Lattante, Daisy Rinaldi, Mario Sabatelli, Fabienne Clot, Philippe Couratier, Lucette Lacomblez, William Camu, Charles Duyckaerts, Le réseau français de recherche clinique et génétique DFT/DFT-SLA et PREVDEMALS, Brainbank Neuro-CEB Neuropathology Network, Neurological Tissue Bank of the Biobank Hospital Clinic-IDIBAPS, Ellen Gelpi, Rosa Rademakers, Eric Le Guern, Christine Van Broeckhoven, Alexis Brice, Emmanuelle Génin, et Isabelle L Ber.*

**PO ARSLA 06 : CONCEPTION D'UN CASQUE EEG ET ADAPTATION D'UNE INTERFACE CERVEAU-ORDINATEUR (ICO) POUR UNE UTILISATION DANS LA VIE COURANTE PAR DES PERSONNES EN SITUATION DE HANDICAP : RESULTATS PRELIMINAIRES DANS LA SLA.**

*Violaine Guy, S. Guebba, T. Papadopoulo, M. Bruno, Claude Desnuelle, M. Clerc, Marie-Hélène Soriani*

**17h00**

**Fin de la 1<sup>ère</sup> journée**

➤ **C 03 : PROTEINES DE LIAISON A L'ARN TELLES QUE TDP-43 ET LA SEPARATION DE PHASE LIQUIDE : IMPLICATION DANS LA SLA.**

*Rengifo-Gonzalez JC<sup>1</sup>, El Hage K<sup>1</sup>, Clément M-J<sup>1</sup>, Steiner E, Joshi V<sup>1</sup>, Craveur P<sup>2</sup>, Durand D<sup>3</sup>, Pastré D<sup>1</sup>, Bouhss A<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Université Paris-Saclay, INSERM U1204, Univ Evry, Structure-Activité des Biomolécules Normales et Pathologiques (SABNP), 91025, Evry, France. <sup>2</sup>SYNSIGHT, 3 rue Pierre Fontaine, 91000 Evry, France

<sup>3</sup>Université Paris-Saclay, CEA, CNRS, Institute for Integrative Biology of the Cell (I2BC), 91198, Gif-sur-Yvette, France.

(20 minutes + 10 minutes de discussion)

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

(10 minutes + 5 minutes de discussion)

**PO 3.1 : ETUDE DES EFFETS MOLECULAIRES ET COMPORTEMENTAUX DE DELOCALISATION CYTOPLASMIQUE NEURONALE DE FUS CHEZ LA SOURIS ADULTE**

*Cassel R<sup>1</sup>, Lorenc F, Dieterle S<sup>1</sup>, De Tapia C<sup>1</sup>, Goy M-A<sup>1</sup>, Megat S, Dupuis L<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>INSERM U1118 « Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence » Strasbourg, France

**PO 3.2 : PROPAGATION AND TOXICITY OF PATHOGENIC DETERMINANTS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Picard F (1), Bernard E (1, 2), Raoul C (3), Mezgrhani A (3), Dupuis L (4), Bohl D (5), Schaeffer L (1) and Leblanc P (1)*

(1) INSERM U1217, CNRS UMR5310, Institut NeuroMyoGène, INMG, Lyon (France) (2) Service de neurologie, Hôpital neurologique, CHU de Lyon HCL Lyon (France) (3) INSERM U1051, Institut de Neurosciences, INM, Montpellier (France) (4) INSERM U1118, Université de Strasbourg, Strasbourg (France) (5) INSERM U1127, CNRS UMR7225, Institut du Cerveau et de la moelle, ICM, Paris (France) (1), (3), (4) and (5) the ANR SPREADALS Consortium coordinated by Cedric Raoul.

**PO 3.3 : ASSESSING THE ROLE OF CORTICAL NETWORK DYSFUNCTION IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS VIA CHEMOGENETIC SILENCING OF THE CORTICOFUGAL NEURONS**

*Maduna T (1), Gilet J (1), Araujo Duarte M (1) et Rouaux C (1)*

(1) Inserm UMR\_S1118, Centre de Recherche en Biomédecine de Strasbourg, Université de Strasbourg, France.

**PO 3.4 : VALIDATION DES EFFETS BENEFIQUES DU RECEPTEUR SIGMA-1 DANS UN MODELE SLA CHEZ LE POISSON-ZEBRE**

*Peyrel A, Crouzier L, Denus M, Cubedo N, Rossel M, Delprat B, Maurice T and Liévens J-C*

MMDN, Université de Montpellier, EPHE, INSERM, Montpellier, France

**PO 3.5 : HIGH-CONTENT SCREEN OF SMALL MOLECULES INTERFERING WITH TDP-43 CYTOPLASMIC SELF-ASSEMBLIES**

*Rabhi C (3,1), Pastre D (1), Babault N (2), Henrie H (2) Craveur P (2), Rattenbach R (3), Bouhss A (1)*

(1) SABNP – Inserm U1204, Université Paris Saclay /Evry Val d'Essonne-, Bâtiment Maupertuis, rue du père Jarlan, 91025 Evry (France), (2) SYNSIGHT – Genopole Entreprises – 4, rue Pierre Fontaine 91058 Evry (France), (3) 4P-PHARMA – Institut Pasteur, 1 Rue du Professeur Calmette, 59800 Lille (France)

## PO 3.6 : TROPHICITE ET TOXICITE DES MACROPHAGES ET DES CELLULES MICROGLIALES HUMAINES ENVERS LES MOTONEURONES DANS LA SLA

*Liu. E (1), Karpf L. (1), Lefebvre. C (1), Ribon. M (1), Jost-Mousseau C. (1), Salachas. F (1,2), Lacomblez. L (2), Lobsiger. CS (1), Millecamps. S (1), Boillée. S (1), Bohl. D (1).*

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

### 11h00 C 04 : HUNTINGTON DISEASE AS A NEURODEVELOPMENTAL DISORDER WITH ADULT-ONSET MANIFESTATIONS

*Sandrine Humbert*

Univ. Grenoble Alpes, Inserm, U1216, CEA, Grenoble Institute Neurosciences, 38000 Grenoble, France

**Modération :** *Luc Dupuis*

(45 minutes + 15 minutes de discussion)

### 12h00 SESSION POSTERS 2 : III

→ Les présentateurs sont tenus d'être connectés à la réunion et prêts à être contactés.

### 13h30 : Annonce des prix ARSla

*Valérie Goutines (Directrice ARSla), Cédric Raoul (Président du CS ARSla)*

Jury du Comité Scientifique ARSla : Cédric Raoul, président ; Hélène Blasco (Tours) ; Pascal Branchereau (Bordeaux) ; Pierre-François Pradat (Paris)

### 13h45 C « HORS THEME » : UNE EXPERIENCE D'ATELIER DE CONCEPTION INNOVANTE SUR LA SLA : DEMARCHE ET RESULTATS

*David A. (1), Haïech J. (2), Aymé S. (3), Mounier C. (4) et Lafon D. (5).*

Au nom du groupe Atelier Créativité SLA

- (1) Université Paris Dauphine, PSL
- (2) Université de Strasbourg
- (3) INSERM-ICM
- (4) Institut Charles Cros
- (5) Cayak Innov

**Modération :** *Sékolène Aymé et Claude Desnuelle*

(2 x 15 minutes + 30 minutes de discussion)



14h45 TABLE RONDE : PRESYMPTOMATIQUES ET CONVERSION

Modération : *Sandrine Humbert et Philippe Couratier*

#### Situation du thème

- **TR 01 : IMAGERIE DES PRESYMPTOMATIQUES C9ORF72**  
*Pierre-François Pradat* (1)  
(1) Paris
- **TR 02 : PHENOTYPAGE ET COGNITION DES PRESYMPTOMATIQUES C9ORF72**  
*Isabelle Le Ber* (1)  
(1) Paris
- **TR 03 : PRESYMPTOMATIQUE CHEZ LA SOURIS FUS**  
*Luc Dupuis* (1)  
(1) Strasbourg

#### Débat avec les participants

(3 x 20 minutes avec les questions intégrées dans le débat)

16h30

**Conclusion des Journées de la Recherche SLA/MNM 2021**

Philippe Couratier (Animateur national FilSLAN)

# PROGRAMME DES SESSIONS POSTERS

## SESSION POSTERS 1 : LE 12 OCTOBRE 12H-13h30

### I. Génétique et mécanismes moléculaires des maladies du neurone moteur

#### **P 01 : SLP2 AND PROHIBITINS : NOVEL KEY CHCHD10 PARTNERS IN RELATED DISEASES**

*Genin E.C\** (1), *Bannwarth S\** (1), *Ropert B* (1), *Mauri-Crouzet A* (1), *Lespinasse F* (1), *Augé G* (1), *Fragaki K* (1), *Cochaud C* (1), *Lacas-Gervais S* (2), *Paquis-Flucklinger V* (1)

(1) Université Côte d'Azur, Inserm U1081, CNRS UMR7284, IRCAN, CHU de Nice, Nice, France (2) Université Côte d'Azur, Centre Commun de Microscopie Appliquée, Nice, France \*co-1st authors

#### **P 02 : IMPACT D'UNE MUTATION INTRONIQUE FREQUENTE DE SOD1 DANS LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE : OPTIMISATION DE SON CRIBLAGE EN VUE DES NOUVELLES APPROCHES THÉRAPEUTIQUES**

*Muratet F* (1), *Teyssou E* (1), *Chiot A* (1), *Boillée S* (1), *Lobsiger CS* (1), *Bohl D* (1), *Gyorgy B* (1), *Guegan J* (1), *Marie Y* (1), *Amador MDM* (1, 2), *Salachas F* (1, 2), *Meininger V* (3), *Bernard E* (4, 5), *Antoine JC* (6), *Camdessaniché JP* (6), *Camu W* (7), *Cazeneuve C* (8), *Fauret-Amsellem AL* (8), *Leguern E* (1, 8), *Mouzat K* (9), *Guissart C* (9), *Lumbroso S* (9), *Corcia P* (10, 11), *Vourc'h P* (11, 12), *Grapperon AM* (13), *Attarian S* (13), *Verschueren A* (13), *Seilhean D* (1, 14)<sup>#</sup> et *Millecamps S* (1)<sup>#</sup>

(1) ICM, Institut du Cerveau, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Paris, France. (2) AP-HP, Département de Neurologie, Centre de référence SLA Ile de France, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris, France. (3) Hôpital des Peupliers, Ramsay Générale de Santé, Paris, France. (4) Centre de référence SLA, Hôpital Neurologique Pierre Wertheimer, Hospices Civils de Lyon, Université de Lyon, Bron, France. (5) Institut NeuroMyoGène, CNRS UMR5310, INSERM U1217, Faculté de Médecine Rockefeller, Université Claude Bernard Lyon I, Lyon, France. (6) Service de Neurologie, Centre de Ressource et de Compétence SLA, Hôpital Nord, CHU de Saint-Etienne, Saint-Etienne, France. (7) Centre de référence SLA, Hôpital Gui de Chauliac, CHU et Université de Montpellier, Montpellier, France. (8) Département de Génétique et Cytogénétique, Unité Fonctionnelle de neurogénétique moléculaire et cellulaire, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France. (9) Laboratoire de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Nîmes, Nîmes, Motoneuron Disease: Pathophysiology and Therapy, INM, INSERM, Univ. Montpellier, Montpellier, France. (10) Centre SLA, CHU Tours, Tours, France. (11) UMR 1253, Université de Tours, Inserm, Tours, France. (12) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Tours, Tours, France. (13) Centre de Référence pour les Maladies Neuromusculaire et la SLA, CHU de Marseille, Hôpital de la Timone, Marseille, France. (14) AP-HP, Département de Neuropathologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France. #contribution équivalente.

#### **P 03 : ZEBRAFISH FOR THE FUNCTIONAL ANALYSIS OF VARIANT PATHOGENICITY IN ALS ASSOCIATED GENES**

*Chudinova A* (1), *Rossel M* (2), *Pittion S* (3), *Bernard E* (4), *Le-Masson G* (5), *Camu W* (6), *Raoul C* (7), *Lumbroso S* (1), *Mouzat K* (1)

<sup>1</sup> INM, Univ. Montpellier, INSERM, U1298, CHU Nîmes, Nîmes, France <sup>2</sup> zMMDN, Univ. Montpellier, EPHE, INSERM, U1198, PSL Research University, , Montpellier, France <sup>3</sup> Department of Neurology, CHU de Nancy, Nancy, France <sup>4</sup> Centre SLA de Lyon, Hôpital neurologique P. Wertheimer, Hospices Civils de Lyon, Université de Lyon, Lyon, France, Institut NeuroMyoGène, CNRS UMR5310, INSERM U1217, Faculté de Médecine Rockefeller, Université Claude Bernard Lyon I, 8 Avenue Rockefeller, , Lyon, France <sup>5</sup> Department of Neurology, Nerve-Muscle Unit and Centre de Référence Des Pathologies Neuromusculaires CHU Bordeaux (Groupe Hospitalier Pellegrin), University of Bordeaux, Place Amélie Raba-Léon, , Bordeaux, France <sup>6</sup> ALS Center, Département de Neurologie, CHU Gui de Chauliac, Montpellier, France, Motoneuron Disease: Pathophysiology and Therapy, INM, Univ. Montpellier, Montpellier, France <sup>7</sup> Motoneuron Disease: Pathophysiology and Therapy, INM, U1298, Univ. Montpellier, Montpellier, France

**P 04 : IDENTIFYING MOTOR NEURON SPECIFIC ALTERATIONS IN FUS DELETION MUTANT ZEBRAFISH MODEL OF ALS**

*Xhuljana Mingaj (1), Maria-Letizia Campanari (1), Annis Bourefis (1), Sorana Ciura (1), Edor Kabashi (1)*

1. Imagine Institute, Institut National de la Santé et de la Recherche Médicale (INSERM) Unité 1163, Translational research for neurological disorders, Paris, France.

**P 05 : ALTERED ACTION POTENTIAL WAVEFORM AND SHORTER AXONAL INITIAL SEGMENT IN HIPSC-DERIVED MOTOR NEURONS WITH MUTATIONS IN VRK1**

*Bos R (1),(\*), Khalil Rihan K (2),(\*), El-Bazzal L (2), Bernard-Marissal M (2), Quintana P (2), Jabbour R (3), Mégarbané A (4), Bartoli M (2), Brocard F (1),(#), Delague V (2),(#)*

(1) Aix Marseille Univ, CNRS, INT, UMR 7289, Marseille, France, (2) Aix Marseille Univ, Inserm, MMG, U 1251, Institut Marseille Maladies Rares (MarMaRa), Marseille, France, (3) Neurology Division, Department of Internal Medicine, St George Hospital University Medical Center, University of Balamand, Beirut, Lebanon, Beirut, Liban, (4) Department of Human Genetics, Gilbert and RoseMary Chagoury Hospital, Lebanese American University, Byblos, Lebanon, (\*) Equal contribution, (#) Equal contribution

**P 06 : INVOLVEMENT OF INHIBITORY NEURONS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS AND FRONTOTEMPORAL DEMENTIA LINKED TO FUSED IN SARCOMA PROTEIN**

*Lorenc F (1), Cassel R (1), Dupuis L (1)*

(1) INSERM UMR-S 1118, Central and Peripheral Mechanisms of Neurodegeneration, Centre de Recherche en Biomédecine de Strasbourg, University of Strasbourg, Strasbourg (France)

**P 07 : EFFETS DE MUTATIONS DE KIF5A SUR LA JONCTION NEUROMUSCULAIRE CHEZ LA DROSOPHILE.**

*Ourghani S, Lopez C, Aimond F, Raoul C, Soustelle L\* et Layalle S\**

Institut des Neurosciences de Montpellier, INSERM U1298, Université de Montpellier, 34091 Montpellier, France.

## II. Biomarqueurs et thérapies dans les maladies du neurone moteur

**P 08 : INVESTIGATING THE MOLECULAR AGING PROCESS OF MOTOR NEURONS AS A FACTOR CONTRIBUTING TO SELECTIVE VULNERABILITY AND DISEASE IN ALS**

*Roman O (1), Haddad AT (1), Berriat F (1), Nichterwitz S (2), Bohl D (1), Millecamps S (1), Hedlund E (2), Boillée S (1), Lobsiger CS (1).*

(1) Institut du Cerveau - Paris Brain Institute - ICM, Inserm U 1127, CNRS UMR 7225, Sorbonne Université, équipe Boillée, Paris, France. (2) Karolinska Institutet, Department of Cell and Molecular Biology, Hedlund Lab, Stockholm, Sweden.

**P 09 : MORTALITE LIEE A LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE EN AMERIQUE LATINE : UNE META-ANALYSE BASEE SUR LA POPULATION GENERALE.**

*Erazo D.<sup>1</sup>, Luna J.<sup>1,2</sup>, Preux P.M.<sup>1,3</sup>, Boumediene F.<sup>1</sup>, Couratier P.<sup>1,2</sup>*

1. INSERM, Univ. Limoges, CHU Limoges, IRD, U1094 Neuroépidémiologie Tropicale, Institut d'Epidémiologie et de Neurologie Tropicale, GEIST, Limoges, France 2. CHU Limoges, Service de Neurologie, Centre de référence SLA et autres maladies du neurone moteur, Limoges, France. 3. CHU Limoges, Centre d'Epidémiologie, de Biostatistique et de Méthodologie de la Recherche, Limoges, France.

**P 10 : PAS INDUCED RECOVERY OF INTRACORTICAL INHIBITION IN PATIENTS WITH ALS**

*A Lackmy-Vallée<sup>1</sup>, I Peyre<sup>1,2</sup>, G Querin<sup>3,4</sup>, PF Pradat<sup>1,5</sup> & V Marchand-Pauvert<sup>1</sup>*

1- Sorbonne Université, Inserm U1146, CNRS UMR 7371, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale (LIB), Paris, France. 2- Sorbonne Université, CNRS, Institut de Recherche et de Coordination en Acoustique Musicale (IRCAM), UMR Sciences et Technologies de la Musique et du Son (STMS), Paris, France. 3- Institut de Myologie, Plateforme I-Motion Adultes, Hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris, France. 4-Service de Neuromyologie, APHP GH Pitié Salpêtrière, Paris, France 5-Département de Neurologie-Pôle des Maladies du Système Nerveux, APHP GH Pitié Salpêtrière, Paris, France.

**P 11 : "OMICS" PROFILING OF PLASMA-DERIVED EXOSOMES: THE SEARCH OF BIOMARKERS FOR EARLY-STAGE ALS**

*Lanzaster D(1), Bruno C(1), Vourc'h P(1), Corcia P(1), Andres CR(1), Duguez S(2), Duddy W(2), Blasco H(1)*

1-UMR 1253, iBrain, Université de Tours, INSERM, Tours, France 2-University's Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Londonderry, Northern Ireland

**P 12 : RADIOTHÉRAPIE DES GLANDES SALIVAIRES COMME TRAITEMENT DE LA SIALORRHÉE RÉFRACTAIRE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE**

*Assouline A (1), Schernberg A (1), Del Mar Amador M (2), Morelot-Panzini C (3), Gonzalez-Bermejo J (3), Lenglet T (2), Le Forestier N (2,4), Bruneteau G (2), Hesters A (2), Salachas F (2), Delanian S (1,5), Pradat PF (2)*

(1) Département de radiothérapie, Centre de Cancérologie de la Porte de Saint-Cloud, Boulogne-Billancourt, (France), (2) Département des maladies du système nerveux, centre SLA de Paris, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, Assistance Publique - Hôpitaux de Paris (APHP), Paris, (France), (3) Département de Pneumologie et de Soins Intensifs, Groupe Hospitalier Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, (France), (4) Département de recherche EA1610 : Études scientifiques et technologiques. Université de Paris Sud/Paris Saclay (France), (5) Département de radiothérapie, Hôpital Saint Louis, APHP, Paris, (France)

**P 13 : EPIDEMIOLOGIE DE LA SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE EN REGION LIMOUSIN ENTRE 2000-2020 : REGISTRE FRALIM.**

*Defressigne O<sup>1</sup>, Luna J<sup>1,2</sup>, Erazo D<sup>1</sup>, Lautrette G<sup>2</sup>, Boumédiène F<sup>1</sup>, Preux P-M<sup>1,3</sup>, Couratier P<sup>1,2</sup>*

1. INSERM, Univ. Limoges, CHU Limoges, IRD, U1094 Neuroépidémiologie Tropicale, Institut d'Epidémiologie et de Neurologie Tropicale, GEIST, Limoges, France 2. CHU Limoges, Service de Neurologie, Centre de référence SLA et autres maladies du neurone moteur, Limoges, France. 3. CHU Limoges, Centre d'Epidémiologie, de Biostatistique et de Méthodologie de la Recherche, Limoges, France.

**P 14 : SOME CSF KYNURENINE PATHWAY INTERMEDIATES ASSOCIATED WITH DISEASE EVOLUTION IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Alarcán H (1), Chaumont R (1), Emond P (2,3), Benz-De Bretagne I (1), Lefèvre A (2), Bakkouche SE (4), Veyrat-Durebex C (1,2), Vourc'h P (1,2), Andres CR (1,2), Corcia P (2,4) and Blasco H (1,2)*

(1) Laboratoire de biochimie et biologie moléculaire, CHRU Bretonneau, Tours, France, (2) INSERM U1253 iBrain, Université de Tours, Tours, France, (3) Laboratoire de médecine nucléaire in vitro, CHRU Bretonneau, Tours, France, (4) Service de neurologie, CHRU Bretonneau, Tours, France.

**P 15 : COMPARAISON DES PARAMETRES LATERALISES IMPEDANCEMETRIQUES ET DU TESTING MUSCULAIRE DANS UNE COHORTE DE PATIENTS ATTEINTS DE SCLEROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE.**

*Cane M (1), Jésus P (1, 2), Misset B (1), Arnal Couderc M (1), Calmel N (1), Couratier P (2, 3), Fayemendy P (1, 2)*

(1) Unité Transversale de Nutrition, CHU DE LIMOGES, France, (2) INSERM, U1094, NET, Université de Limoges, LIMOGES, France, (3) Centre SLA, CHU DE LIMOGES, France

**SESSION POSTERS 2 : LE 13 OCTOBRE 12H-13h30**

**III. Physiopathologie des maladies du neurone moteur**

**P 16 : DEFINING THE COMPONENTS STRESS GRANULES IN VITRO AND IN VIVO CONDITIONS**

*Gilles M (1), Pasho E (1), Renault S (1), Jung V (2), Guerrero C (2), Ciura S (1) and Kabashi E (1)*

(1) INSERM U1163, Institut Imagine, University Paris Descartes, Hospital Necker-Enfants Malades, Paris (France) (2) Faculté de Médecine, Université de Paris, Paris (France)

**P 17 : METABOLOMICS ANALYSIS HIGHLIGHT THE INVOLVEMENT OF MUSCLE ENERGETIC METABOLISM IN ALS PATHOPHYSIOLOGY**

*Lanznaster D(1)\*, Bruno C(1,2)\*, Emond P(1,3), Zemmoura I(1,4), Lefèvre A(1), Reynier P(5,6), Vourc'h P(1,2), Andres CR(1,2), Bakkouche S(1,7), Corcia P(1,7), Blasco H(1,2)*

1-UMR 1253, iBrain, Université de Tours, INSERM, Tours, France 2- Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU de Tours, France 3-Service de Médecine Nucléaire in vitro, CHU de Tours, Tours, France 4-Service de Neurochirurgie, CHU de Tours, Tours, France 5- Département de Biochimie et Génétique, CHU d'Angers, France 6-Mitovasc-Mitolab, UMR CNRS6015-INSERM1083, Angers, France 7- Service de Neurologie, CHU de Tours, France

**P 18 : LA PERTE DE NORADRENALINE CONTRIBUE AU DYSFONCTIONNEMENT DES RESEAUX CORTICAUX DANS LES MODELES MURINS *SOD1<sup>G86R</sup>* ET *FUS<sup>ΔNLS</sup>* DE LA SLA**

*Stuart-Lopez G (1), Brunet A (1)\*, Scekcic-Zahirovic J (1,2)\*, Douchamps V (3) Chavant V (4), Goumon Y (4), Goutagny R (3) et Rouaux C (1)*

(1) Inserm UMRS\_1118, Centre de Recherche en Biomédecine de Strasbourg, Université de Strasbourg (France) (2) Adresse actuelle : Neurology department, ZBMF, Systems Neurology Laboratory, Universität Ulm, Ulm, Germany (3) LNCA, CNRS UMR7364, Université de Strasbourg, France (4) CNRS UPR3212, Institut des Neurosciences Cellulaires et Intégratives, Université de Strasbourg (France) \* contribution similaire

**P19: ANNULATION**

**P 20 : SLEEP AND OREXINERGIC PATHWAY ALTERATIONS IN MICE MODELS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Guillot SJ, Stuart-Lopez G, Rouaux C, Dupuis L and Bolborea M*

INSERM UMR-S 1118, Central and Peripheral Mechanisms of Neurodegeneration, Centre de Recherche en BioMedecine de Strasbourg CRBS, University of Strasbourg, Strasbourg, France

**P 21 : PROPAGATION AND TOXICITY OF PATHOLOGIC DETERMINANTS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS**

*Coline Jost Mousseau (1), Elise Liu (1), Lea Karpf (1), Alexandre Mezghrani (2), Cédric Raoul (2), Christian Lobsiger (1), Stéphanie Millecamps (1), Séverine Boillée (1), Delphine Bohl (1)*

(1) Institut du Cerveau, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Paris, France. (2) Institut des Neurosciences de Montpellier, INM, Inserm UMR1298, Hôpital Saint Eloi, Montpellier

**P 22 : NEUROPROTECTIVE PROPERTIES OF CONDITIONED MEDIUM DERIVED FROM HUMAN DENTAL PULP STEM CELLS ON MOTONEURONS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS MICE MODEL *SOD1<sup>G93A</sup>***

*Younes R, (1, 2,3), Jdaa N (1), Scamps F (1), Raoul C (1), Cuisinier F (2), Hilaire C (1)*

(1) INSERM U1298, Institut des Neurosciences de Montpellier-Déficits sensoriels et moteur, Université de Montpellier, France (2) Laboratoire de Bioingénierie et Nanosciences, Université de Montpellier, France (3) neuroscience Research Center, Faculty of Medical Sciences, Lebanese University, Beirut, Lebanon

**P 23 : IS COMBINED PATELAR TENDON REFLEX- MOTOR EVOKED POTENTIALS TO LOWER LIMB (T-MEP-LL) COULD BE A USEFUL TOOL TO SHOW CORTICOSPINAL IMPAIRMENT AND DIAGNOSE ALS? A MONOCENTRIC COHORT**

*Annaïck Desmaison<sup>1</sup>, André Truffert<sup>2</sup>, Nathalie GUY<sup>1</sup>*

1-CRCSLA et maladie du motoneurone – CHU de Clermont-Ferrand-France 2-HUG- CeSLA -département de neurologie-Genève

**P 24 : LE RÔLE DES OLIGODENDROCYTES DANS UN MODELE MURIN DE SLA/DFT PORTANT LA MUTATION *FUSΔNLS***

*Jamet M. (1) Dupuis L. (1) Gonzalez De Aguilar J.L. (1)*

(1) INSERM UMR-S 1118, Central and Peripheral Mechanisms of Neurodegeneration, Centre de Recherche en Biomédecine de Strasbourg, University of Strasbourg, Strasbourg (France)

**P 25 : JNK INHIBITION PATHWAY PROMOTES SPINAL MOTOR NEURONS SURVIVAL AND MUSCLE IMPROVEMENT ON A HUMAN *IN VITRO* SMA CO-CULTURE SYSTEM**

*Januel C (1), Tahraoui J (1), Côme J (2), Lesueur L (2), Morizur L (2), Leteur C (2), Polentes J (2), Tournois J (2), Roussange F (2), Mouly V (3), Peschanski M (2) and Martinat C (1)\**

(1) INSERM/UEPS UMR 861, I-STEM (Institute for Stem Cell Therapy and Exploration of Monogenic Diseases), AFM, Evry, France. (2) CECS, I-STEM, AFM, Evry, France. (3) Sorbonne Université, INSERM, Association Institut de Myologie, Centre de recherche en myologie, UMR-S 974, Paris, France.