



FILSLAN

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

filière de santé

maladies rares

ARSLA

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



8^{èmes} Journées de la Recherche sur la SLA et les Maladies du Neurone Moteur

PROGRAMME



12 et 13 Octobre 2022

Auditorium

Institut du Cerveau et de la Moelle Epinière

Hôpital Pitié – Salpêtrière, Paris XIII

Avec le soutien de



**MINISTÈRE
DES SOLIDARITÉS
ET DE LA SANTÉ**

*Liberté
Égalité
Fraternité*



maladies rares

ARSLA

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



COMITÉ SCIENTIFIQUE ET D'ORGANISATION

P. Couratier (FILSLAN), 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)

Avec la participation du Conseil Scientifique de l'ARSLA, présidents C. Raoul et P.F. Pradat

Codes de présentations : C = conférences, PO = présentation orale, TR = table ronde et P = poster

Inscrivez-vous aux
JR8

FILSLAN - 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

Contact organisation

Laura Genest
Pulss Event
05.55.33.17.92
06.59.69.67.50
laura.genest.pulss@gmail.com

Numéro d'agrément formateur : 75870168087



LES JR8 EN UN COUP D'ŒIL

	Mercredi 12 octobre	Jeudi 13 octobre
09h30	Ouverture Anne-Sophie Lapointe (DGOS) Valérie Goutines (ARSLA) Philippe Couratier (FILSLAN)	09h00 SESSION 3 : PHYSIOPATHOLOGIE DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR • Conférence : Implication des cellules microgliales et macrophages périphériques dans la SLA <u>Séverine BOILLEE</u> ICM- INSERM U 1127 - CNRS UMR-7225-Sorbonne Université, Paris, France • 6 présentations orales
10h00	SESSION 1 : MECANISMES MOLECULAIRES DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR • Conférence : Cytosquelette et transport axonal <u>Ludo Van Den Bosch</u> Leuven • 6 présentations orales	11h00 Pause / Visite des posters (15 min)
12h00	Buffet	11h15 Conférence : Propagation des processus physiopathologiques liés à la synucléine dans la maladie de Parkinson <u>Erwan Bezard</u> Institut des Maladies Neurodégénératives, Université de Bordeaux, CNRS UMR 5293, Centre Broca Nouvelle-Aquitaine, Bordeaux
12h30	Session posters 1	12h15 Buffet
13h30	SESSION 2 : BIOMARQUEURS ET THERAPIES DANS LES MALADIES DU NEURONE MOTEUR • Conférence : Neurovita, une nouvelle approche thérapeutique pour la SLA ? <u>Monique LAFON</u> Institut Pasteur, NeuroImmunologie Virale • 6 présentations orales	12h45 Session posters 2
15h30	Pause / Visite des posters (30 min)	13h45 Annonce des prix ARSLA / Actions de soutien à la Recherche
16h00	Session ARSLA : 6 présentations orales	14h15 Table ronde : Quel avenir pour les ASO ?
17h30	Late Breaking News	16h15 Fin des Journées / Conclusion générale (Philippe Couratier, Animateur FILSLAN)
18h00	Conclusion 1ère journée	
18h30	Discussion / Cocktail	

PROGRAMME DÉTAILLÉ

MERCREDI 12 OCTOBRE 2022

9h30 OUVERTURE

Anne Sophie Lapointe (Cheffe de projet adjointe Mission Maladies Rares DGOS)

Valérie Goutines (Présidente ARSLA)

Philippe Couratier (Animateur FILSLAN)

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

MODERATION : Gwendal Le Masson et Edor Kabashi

➤ **C1-Conférence : Cytosquelette et transport axonal**

Ludo VAN DEN BOSCH

Leuven

➤ **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications** (10 minutes + 5 minutes de discussion)

PO 1.1 : CHCHD10 AND SLP2 CONTROL THE STABILITY OF THE PHB COMPLEX : A KEY FACTOR FOR MOTOR NEURON VIABILITY

Genin EC (1)*, Bannwarth S (1)*, Ropert B (1), Lespinasse F (1), Mauri-Crouzet A (1), Augé G (1), Fragaki K (1), Cochaud C (1), Donnarumma E (2), Lacas-Gervais S (3), Dupuis L (4), Wai T (2) and Paquis-Flucklinger V (1)

(1) Université Côte d'Azur, Inserm U1081, CNRS UMR7284, IRCAN, CHU de Nice, Nice (France) (2) Mitochondrial Biology Group, Institut Pasteur, CNRS UMR 3691, Paris (France) (3) Université Côte d'Azur, Centre Commun de Microscopie Appliquée, Nice (France) (4) Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Inserm U1118, UMR S1118, CRBS, Université de Strasbourg, Strasbourg (France)

*Equal contribution

PO 1.2 : ENGRAILED-1 HOMEOPROTEIN IS A NON-CELL AUTONOMOUS NEUROTROPHIC FACTOR FOR MOTONEURONS

Vargas-Abonce SE (1,2), Lebœuf M (1,2), Pezé-Hedsieck E (1), Di Lullo E (2), Jimenez-Alonso L (2), Dupont E (1), Moya KL (1), Prochiantz A (1,2)

(1) CIRB, Collège de France, CNRS, INSERM, Université PSL, Paris (France), (2) BrainEver SAS, Paris (France)

PO 1.3 : CHEMOGENETIC SILENCING OF CORTICOFUGAL NEURONS MAY REQUIRE FINE TUNING WHEN ASSESSING CORTICAL NETWORK DYSFUNCTION IN THE SOD1^{G86R} MOUSE MODEL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Maduna T (1), Stuart-Lopez G (1), Gilet J (1), Araujo Duarte M (1), Rouaux C (1)

(1) Inserm UMR_S1118, CRBS, Université de Strasbourg, Strasbourg, (France)

PO 1.4 : INVESTIGATING VARIANTS IN NUP50 AS RISK FACTORS FOR AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Roman O (1), Megat S (1), Sellier C (1), Dupuis L (1)

(1) INSERM U1118, Université de Strasbourg, Centre de Recherche en Biomédecine de Strasbourg, 1 rue Eugène Boeckel, 67000 Strasbourg

PO 1.5 : LE POISSON-ZÈBRE : UNE AIDE RAPIDE À L'INTERPRÉTATION DES VARIANTES RARES DANS LA SLA

Forget A (1), Chudinova A (1), Rossel M (2), Pageot N (3), Gabelle-Deloustal A (3), Castelnovo G (4), Lemasson G (5), Jaulent P (6), Camu W (1, 3), De La Cruz E (3), Aygnac X (3), Grapperon AM (7), Esselin F (3), Verschueren A (7), Guy N (8), Duval F (5), Soulages A (5), Guissart C (4), Raoul C (1), Lombroso S (1, 4) Mouzat K (1, 4)

(1) : INM INSERM U1298 ; (2) : Université Montpellier ; (3) : CHU Montpellier ; (4) : CHU Nîmes ; (5) : CHU Bordeaux, (6) : CHU Lyon, (7) : CHU Marseille, (8) : CHU Clermont-Ferrand.

PO 1.6 : IDENTIFYING MOTOR NEURON SPECIFIC ALTERATIONS IN FUS DELETION MUTANT ZEBRAFISH MODEL OF ALS

Khuljana Mingaj (1), Maria-Letizia Campanari (1), Annis Bourefis (1), Anca Marian (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.

12h00 Buffet

12h30 SESSION POSTERS 1

Les présentateurs sont tenus d'être présents devant leur poster

13h30 SESSION 2 : BIOMARQUEURS ET THERAPIES DANS LES MALADIES DU NEURONE MOTEUR

MODERATION : *Hélène BLASCO et Gaëlle BRUNETEAU*

- **C2-Conférence : NEUROVITA, UNE NOUVELLE APPROCHE THERAPEUTIQUE POUR LA SLA ?**
Monique LAFON(1), Christophe PREHAUD (1), Delphine BOHL (2), Séverine ANDRE (3)
(1) Institut Pasteur, NeuroImmunologie Virale (2) Institut du Cerveau et de la Moelle (3) Neurophoenix
- **Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications**
(10 minutes + 5 minutes de discussion)

PO 2.1 : SPINAL CORD MRI FOR TRACKING OF EARLY DEGENERATION IN C9ORF72 ASYMPTOMATIC CARRIERS: A LONGITUDINAL STUDY

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

1-APHP, Service de Neurologie, ALS Reference Center, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France. 2- Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, Sorbonne Université, Paris, France. 3- Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Londonderry, United Kingdom. 4- Institute of Memory and Alzheimer's Disease, Center of Excellence of Neurodegenerative Disease, Sorbonne University, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Département de Neurologie, Paris, France. 5- Institut du Cerveau et de la Moelle Épineuse, Sorbonne Université, INSERM U1127, CNRS UMR 7225, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France. 6- Computational Neuroimaging Group, Academic Unit of Neurology, Trinity College Dublin, Dublin, Ireland. 7- NeuroPoly Lab, Institute of Biomedical Engineering, Polytechnique Montreal, Montreal, QC, Canada; Functional Neuroimaging Unit, CRIUGM, Université de Montreal, Montreal, QC, Canada. 8- Aramis Project Team, Inria Research Center of Paris, Paris, France. 9- Centre pour l'Acquisition et le Traitement des Images, Institut du Cerveau et de la Moelle Épineuse, Paris, France. 10- APHP, Service de Neuromyologie, Institut de Myologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France.

PO 2.2 : CHARACTERIZATION OF NOVEL CELL-SPECIFIC P2X4 TRANSGENIC SOD1 MICE TO UNRAVEL P2X4 RECEPTOR FUNCTIONS IN ALS AND ITS POTENTIAL USE AS A BIOMARKER

Carracedo S(1), Bertin E (1), Quilgars C(2), Fayoux A (2), Le Masson G (3), Bertrand S. S (2) and Boué-Grabot E (1)

(1) Univ. Bordeaux, CNRS, IMN, UMR 5293, F-33000 Bordeaux, France, (2)Univ. Bordeaux, CNRS, EPHE, INCIA, UMR 5287, F-33000 Bordeaux, France, (3) Neurocentre Magendie, INSERM U1215, Centre de référence SLA, Hôpital Pellegrin CHU, Bordeaux, France

PO 2.3 : CHARACTERISATION OF A THERAPEUTIC APPROACH TO DELIVER INTRABODIES TARGETING INTRACELLULAR TDP-43 IN ALS

Al Ojaimi Y (1), Hergesheimer R (1), Chami A (1), Augros J (1), David S (2), Allard-Vannier E (2), Vourc'h P (1,3), Andres C (1,3), Corcia P (1,4), Musnier A (5), Poupon A (5), Reiter E (5), Pugnière M (6), Herault O (7), Martineau P (6), Lanznaster D (1), Blasco H (1,3)

(1) UMR 1253, iBrain, Université de Tours, INSERM, Tours, France; (2) EA6295 Nanomédicaments et Nanosondes, Université de Tours, Tours, France; (3) CHU de Tours, Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, Tours, France; (4) CHU de Tours, Service de Neurologie, Tours, France; (5) PRC, INRA, CNRS, Université François Rabelais-Tours, Nouzilly, France; (6) Institut de Recherche en Cancérologie de Montpellier (IRCM), Montpellier, France; (7) CNRS ERL7001, EA 7501 GICC, University of Tours, 37000 Tours, France

PO 2.4 : NUTRITIONAL AND NEUROLOGICAL STATUS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS PATIENTS WITH AN EARLY INITIATION OF NON-INVASIVE VENTILATION: ASSOCIATED FACTORS AND IMPACT ON EVOLUTION OF THE DISEASE

Vernier T (1,2) Fayemendy P (1,2,3), Marion Vergonjeanne (5), Preux PM (2,3,5), Lautrette G (4), Couratier P (2,3,4), Jésus P (1,2,3)

(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) CRM SLA, CHU de Limoges, Limoges, France (5) Centre d'Epidémiologie, Biostatistique et Méthodologie de la recherche (CEBIMER), CHU de Limoges, Limoges, France

PO 2.5 : DOES REGULAR CAFFEINE CONSUMPTION IMPACT COGNITION IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS ?

Blum D (1), Djeziri S (1,2), Cailliau E (3), Danel V (4), Dujardin K (5), Salachas F (6), Kaminsky AL (7), Genestet S (8), Esselin F (9), Attarian S (10), Soriani MH (11), Cintas P (12), Pittion-Vouyovitch S (13), Couratier P (14), Guy N (15), Lefilliatre M (16), Kolev I (17), Cassereau J (18), Devos D (2,5), Rolland AS (2) and the Pulse study group

(1) Lille Neuroscience & Cognition, INSERM UMR-S1172, Alzheimer et Tauopathies, Lille; (2) CHU Lille, Département de Pharmacologie Médicale, Lille Neuroscience & Cognition, INSERM UMRS-1172, Université de Lille; (3) CHU Lille, Unité Statistique, Evaluation Economique, Data-management (SEED); (4) University of Lille, Expert center for ALS, CHU-Lille, Lille Neuroscience & Cognition, INSERM UMR-S1172, LICEND, ACT4ALS-MND network; (5) CHU Lille, Département de Neurologie, Lille Neuroscience & Cognition, INSERM UMRS-1172, Université de Lille; (6) Referral Center for ALS, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris; (7) Service de Neurologie, CHU de Saint-Etienne, Centre Référent Maladies du Motoneurones et SLA; (8) Clinical Neurophysiology Department, Brest University Hospital; (9) Centre de référence SLA, CHU Montpellier, Université de Montpellier, INSERM; (10) APHM, Timone University Hospital, Referral Center for Neuromuscular Diseases and ALS, ERN Euro-NMD center, Marseille; (11) Centre de référence maladies neuromusculaires/SLA, University Hospital of Nice; (12) Centre SLA, Pole Neuroscience, CHU Toulouse-Purpan; (13) Department of Neurology, Nancy University Hospital; (14) Centre de référence SLA, CHU Limoges; (15) CRC SLA et maladie du neurone moteur, U1107-neurodol-UCA, CHU de Clermont-Ferrand; (16) Department of Neurology, Hospital Center University of Caen; (17) Hospital Centre Saint-Brieuc; (18) Reference Centre for Neuromuscular Diseases, Department of Neurology, Angers University Hospital

PO 2.6 : MOTOR NEURON MORPHOGENESIS IS CONTROLLED BY PHOSPHOINOSITOL SIGNALING TO THE ACTIN CYTOSKELETON

D Buttigieg (1), Z Tian (2), M Erb (2), A Jacquier (1), S Blanchard (3), M Barad (4), I Medina (5), D Gentien (6), P De La Grange (7), D Bohl (3,8), J Santini (2), D Cleveland (2,9), G Haase (1,2,9)

(1) Institute of Systems Neuroscience, UMS 1106, MPATHY Lab, INSERM-Aix-Marseille University, Marseille, France, (2) University of California at San Diego (UCSD), La Jolla, USA (3) Institut Pasteur, Paris, France, (4) Center of Immunology Marseille-Luminy (CIML), INSERM-CNRS-Aix-Marseille-University, Marseille, France, (5) Institut de Neurobiologie de la Méditerranée (INMED), INSERM, Marseille, France, (6) Institut Curie, PSL Research University, Paris, France, (7) GenoSplice technology, Paris, France, (8) Institut du Cerveau et de la Moëlle (ICM), Paris, France, (9) Ludwig Institute for Cancer Research, La Jolla, USA

15h30 Pause / Visite des posters (30 minutes)

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

PO A1 : UNDERSTANDING THE TOXICITY OF ALS-ASSOCIATED KIF5A MUTANT TO MOTONEURONS

Layalle S (1), Aimond F(1), Lopez-Andres C, Brugiotti V, Gizzi V, Raoul C (1), Soustelle L(1)

(1) INSERM U1298, Institut des Neurosciences de Montpellier, Université de Montpellier, Montpellier, (France).

PO A2 : "OMICS" PROFILING OF PLASMA-DERIVED EXOSOMES FROM ALS PATIENTS: THE SEARCH FOR BIOMARKERS AND TARGETED THERAPY

Lanznaster D(1), Dangoumau A (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

PO A3 : FONCTION MOTRICE ET SENSORIELLE DE LA VOIE CORTICOSPINALE CHEZ LE RONGEUR

Bichara C (1), Moreno-Lopez Y (1), Delbecq G (1), Isope P (1), Cordero-Erausquin M (1)

(1) Institut des Neurosciences Cellulaires et Intégratives, CNRS UPR3212 – Université de Strasbourg, Strasbourg (France)

PO A4 : TDP-43 REGULATION OF ACETYLCHOLINESTERASE SPLICING AND NEUROMUSCULAR JUNCTION STABILITY

Sorana Ciura (1)

(1) Institut Imagine, INSERM U1163, Paris – **Détails à venir**

PO A5 : EXCITATORY ACTION OF GABA/GLYCINE SYNAPTIC ACTIVITY IS FAVORED IN PRENATAL SOD1^{G93A} MOTONEURONS

Zhu H (1), Dalvi U (1), Cazenave W (1), Cattaert D (1) and Branchereau P (1)

(1) Univ. Bordeaux, CNRS, INCIA, UMR 5287, F-33000 Bordeaux, France

PO A6 : CONTRIBUTION OF WHOLE-BODY MUSCLE MRI TO THE EARLY DIAGNOSIS OF ALS

Pascal Cintas (1)

(1) Hôpital Pierre Paul Riquet, Toulouse - **Détails à venir**

17h30 Late Breaking News (à confirmer)**MODIFYING IMMUNE RESPONSE AND OUTCOMES IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (MIROCALS): EFFICACY AND SAFETY OF LOW-DOSE IL-2 (LD-IL-2) AS A TREG ENHANCER FOR CONTROLLING NEURO-INFLAMMATION IN NEWLY DIAGNOSED AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) PATIENTS - A RANDOMISED, DOUBLE-BLIND, PLACEBO- CONTROLLED, PHASE-II PROOF OF CONCEPT/ PROOF OF MECHANISM CLINICAL TRIAL**

G Bensimon, E Bernard, S Attarian, A Al-Chalabi, P Shaw, P Couratier, I Kolev, V Danel, A Malaspina, MH Soriani, F Salachas, JC Corvol, P Corsia, N Sharma, G Gorrie, M Fleury-Lesaunier, W Camu, J Ealing, C Payan, P Pham, C Muller, S Saker, C Masseguin, H Hajduchova, P Klaassen, T Tree, J Kirby, C Garlanda, M Locatti, Ulf Andreasson, H Zetterberg, and P N Leigh on behalf of the MIROCALS Study Group.

18h00 Conclusion 1ère journée**18h30 Discussion / cocktail**

9h00 SESSION 3 : PHYSIOPATHOLOGIE DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR MODERATION : *Emilien Bernard (Lyon) et Véronique Paquis (Nice)*

➤ C3-Conférence : IMPLICATION DES CELLULES MICROGLIALES ET MACROPHAGES PERIPHERIQUES DANS LA SLA

Séverine BOILLEE

ICM- INSERM U 1127 - CNRS UMR-7225-Sorbonne Université, Paris, France

➤ Présentations sélectionnées dans le thème de la session à partir de l'appel à communications (10 minutes + 5 minutes de discussion)

PO 3.1 : TROPHICITY AND TOXICITY OF MACROPHAGES AND MICROGLIA TOWARDS MOTOR NEURONS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Liu E (1), Karpf L (1), Lefebvre-Omar C (1), Ribon M (1), Jost-Mousseau C (1), Peyrin JM (2), Courte J (2), Lobsiger CS (1), Millecamps S (1), Boillée S (1), Bohl D (1)

(1) ICM- INSERM U 1127 - CNRS UMR-7225-Sorbonne Université, Paris, France; (2) CNRS UMR 8246 NPS- IBPS- UPMC –Sorbonne Université, Paris, France

PO 3.2 : UNCONVENTIONAL SECRETION OF TDP-43, A PATHOGENIC DETERMINANT OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Picard F (1), Errazurz-cerda E (2), Risson V (1), Osseni A (1), Bernard E (1, 3), Raoul C (4), Mezgrhani A (4), Dupuis L (5), Bohl D (6), Nonaka T (7), Galli T (8), Schaeffer L (1) and Leblanc P (1)

(1) INSERM U1315, CNRS UMR5261, Institut NeuroMyoGène – Physiopathologie et Génétique du Neurone et du muscle, INMG-PGNN, Lyon (France), (2) Centre Commun d'Imagerie de Lyon Est (CIQLE), Lyon (France), (3) Service de neurologie, Hôpital neurologique, CHU de Lyon HCL, Lyon (France), (4) INSERM U1051, Institut de Neurosciences, INM, Montpellier (France), (5) INSERM U1118, Université de Strasbourg, Strasbourg (France), (6) INSERM U1127, CNRS UMR7225, Institut du Cerveau et de la moelle, ICM, Paris (France), (7) Dementia Research Project, Tokyo Metropolitan Institute, Tokyo (Japan), (8) INSERM U1266, Institut de Psychiatrie et Neurosciences de Paris, Université de Paris, Paris (France)

PO 3.3 : OREXIN DEPENDENT SLEEP IMPAIRMENT IN A MOUSE MODEL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

GUILLLOT SJ (1), DUPUIS L (1) and BOLBOREA M (1,2)

(1) University of Strasbourg, INSERM, UMR-S 1118, CRBS, Strasbourg, France (2) School of Life Science, University of Warwick, Coventry, United Kingdom

PO 3.4 : TDP-43 IS ENRICHED AT THE CENTROSOME IN HUMAN CELLS

Bodin A. (1), Greibill L. (2), Chevrollier A. (1), Lenaers G. (1), Cassereau J. (3), Tassin A.M. (2), Codron P. (1, 3, 4).

(1) Univ Angers, Inserm, CNRS, MITOVASC, SFR ICAT, Angers, France; (2) Institute for integrative Biology of the Cell (I2BC), CEA, CNRS, Paris-Saclay University, Gif sur Yvette, France; (3) ALS Resource and Competence Center, University Hospital Center of Angers, Angers, France; (4) Neurobiology and neuropathology laboratory, University Hospital Center of Angers, Angers, France.

PO 3.5 : BRAIN REGIONS INVOLVED IN EMOTIONAL AND MOTIVATIONAL PROCESSES AND THEIR LINK WITH APATHY IN ALS: AN MRI STUDY

Bonetto J (1), Lefort M (1), Pélégri-Isaac M (1), Khamaysa M (1), Devos D (2,3), Marchand-Pauvert V (1), Pradat PF (1, 4, 5)

(1) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Sorbonne Université, INSERM UMRS1146, CNRS UMR7371, F-75013 Paris, France; (2) Département de Neurologie, Centre référent SLA, CHU de Lille, Centre LICEND COEN, France; (3) Département de Pharmacologie Médicale, Université de Lille, INSERM UMRS_1171, CHU, Centre LICEND COEN, Lille, France; (4) Centre de Référence SLA Ile de France, Département de Neurologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, APHP, DMU Neuroscience, F-75013 Paris, France; (5) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry, United Kingdom

PO 3.6 : CROSS FREQUENCY COUPLING ANALYSIS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN RESTING STATE EEG

Cristina Benetton (1, 2, 3), Alper Er (1, 2, 3), Alexandra Lackmy-Vallee (1, 2, 3), Michel Le Van Quyen (1, 2, 3), Caroline Rouaux (5, 2), Pierre-François Pradat (4), Véronique Marchand-Pauvert (1, 2, 3)

(1) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, LIB, Sorbonne Université, Paris (France), (2) Inserm (France), (3) CNRS (France), (4) Neurologie, AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris (France), (5) Université de Strasbourg, Strasbourg (France)

11h00 Pause / Visite posters (15 minutes)

11h15 C4-CONFERENCE : PROPAGATION DES PROCESSUS PHYSIOPATHOLOGIQUES LIÉS À LA SYNUCLEINE DANS LA MALADIE DE PARKINSON

Erwan Bezard

Institut des Maladies Neurodégénératives, Université de Bordeaux, CNRS UMR 5293, Centre Broca Nouvelle-Aquitaine, Bordeaux

12h15 Buffet

12h45 SESSION POSTERS 2

Les présentateurs sont tenus d'être présents devant leur poster

13h45 ANNONCE DES PRIX ARSLA / ACTIONS DE SOUTIEN À LA RECHERCHE

Valérie Goutines (Directrice ARSLA), Cédric Raoul et Pierre-François Pradat (Présidents du CS ARSLA)

Jury du Comité Scientifique ARSLA :

- Aude-Marie Grapperon (Marseille)
- Severine Boilée (Paris)
- Caroline Rouaux (Strasbourg)
- Emilien Bernard (Lyon)

14h15 TABLE RONDE : QUEL AVENIR POUR LES ASO ?

MODERATION : *Luc Dupuis et Philippe Couratier*

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

✓ TR1 – ETAT DES LIEUX DU DÉVELOPPEMENT DES ASO DANS LA SLA (FOCUS SUR SOD1)

Philippe Corcia

Tours

✓ TR2 – DÉVELOPPEMENT DES FUTURES THÉRAPIES DANS LA SLA (C9, FUS)

Hélène TRAN

Servier

✓ TR3 – AUTRES MALADIES (HUNTINGTON, SCA)

Alexandra DURR

Paris

Débat avec les participants

16H15 FIN DES JOURNÉES / CONCLUSION GÉNÉRALE (PHILIPPE COURATIER, ANIMATEUR FILSLAN)

Programme Sessions Posters

P 1 : MOTOR IMAGERY IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: AN FMRI STUDY OF POSTURAL CONTROL

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

(1) LINP2 Laboratory, UPL, Paris Nanterre University ; (2) COMUE Paris Lumières University ; (3) Department of Neurology, Pitié-Salpêtrière University Hospital, Paris, France ; (4) Biomedical Imaging Laboratory, Sorbonne University, CNRS, INSERM, Paris, France ; (5) Computational Neuroimaging Group, Trinity College Dublin, Ireland; (6) Biomedical Sciences Research Institute, Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Ulster University, Londonderry, United Kingdom

P 2 : INVOLVEMENT OF OLIGODENDROCYTES IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) AND FRONTOTEMPORAL DEMENTIA (FTD) LINKED TO FUSED IN SARCOMA PROTEIN (FUS)

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 3 : EVALUATION OF A CLINICALLY-VALIDATED WEB-BASED ANALYSIS MRI PLATFORM TO PROVIDE BIOMARKERS IN ALS

H. Kermorvant (1), M. Lefort (2), M. Khamaysa (2), A. Preuilh (2), V. Marchand-Pauvert (2), M. Pelegrini (2), D. Cassereau (3), V. Perlberg (3), P. Pradat (1)

(1) APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre référent SLA, Paris, France (2) Inserm, Sorbonne Université, CNRS, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale (LIB), Paris, France (3) BrainTale SAS, Paris, France

P 4 : GENDER AND SPINAL/BULBAR ONSET INTERACTION ON ALS PROGRESSION – VALIDATION OF A MULTIVARIATE DISEASE COURSE APPROACH

Juliette Ortholand (1), Pierre-François Pradat (2)(3), Sophie Tezenas du Montcel (1), Stanley Durrleman (1)

(1) Inria, centre of Paris, ARAMIS team, Sorbonne Université, Institut du Cerveau/Paris Brain Institute AP-HP, INSERM, CNRS, University Hospital, Paris (France), (2) APHP, Centre de Référence Maladies Neuromusculaires Paris-Est, Institut de Myologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Paris (France), (3) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry (United Kingdom)

P 5 : COMBINED TENDON REFLEX AND MOTOR EVOKED POTENTIALS RECORDINGS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Nathalie Guy (2, 4), Eglė Sukockienė (1), Annaïck Desmaison(2), Miglė Ališauskienė(3), Ruxandra Iancu Ferfogliu(1) and André Truffert (1)

P 6 : INVOLVEMENT OF INHIBITORY NEURONS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS AND FRONTOTEMPORAL DEMENTIA LINKED TO FUSED IN SARCOMA

Lorenc F (1), De Tapia C (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 7 : CHARACTERIZATION OF MUTATIONS INTERFERING WITH TDP-43 SELF-ASSEMBLIES

Rabhi C (3,1), Pastre D (1), Rattenbach R (2), Bouhss A (1)

P 8 : MATRIX METALLOPROTEINASE 9: CANDIDATE FOR EXTRACELLULAR SUPEROXIDE DISMUTASE 1 CLEAVAGE IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Gosset P, Néel E, Brugiotti V, Raoul C, Mezghrani A

The Institute for Neurosciences of Montpellier, Inserm UMR 1298, Univ Montpellier, Saint Eloi Hospital, Montpellier, France

P 9 : INTEREST OF ARTERIAL BLOOD GAS PARAMETERS AS PROGNOSTIC MARKERS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Alarcan H (1,2), Cotet C (1), Lépine N (1), Morel J (1), Vourc'h P (1,2), Andres CR (1,2), Corcia P (2,3), Blasco H (1,2)

(1) Laboratoire de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHRU Bretonneau, 2 Boulevard Tonnellé, 37000 Tours, France, (2) UMR 1253 iBrain, Université de Tours, Inserm, 10 Boulevard Tonnellé, 37000 Tours, France, (3) Service de Neurologie, CHRU Bretonneau, 2 Boulevard Tonnellé, 37000 Tours, France.

P 10 : UTILISATION DE MÉTAHEURISTIQUES POUR DE L'APPRENTISSAGE AUTOMATIQUE DANS LE CADRE DE LA SLA

Anani T (1), Khamaysa M (3), Delbot F (1,2), Pradat-Peyre JF (1,2), Pradat PF (3,4,5)

(1) LIP6, UMR 7606, Sorbonne Université; (2) Modal'X, UMR 9023, Université Paris Nanterre; (3) Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Paris; (4) APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre référent SLA, Paris ; (5) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry, United Kingdom

P 11 : CLINICAL UTILITY OF STRUCTURAL AND DIFFUSION BRAINSTEM ANALYSIS IN PREDICTING BULBAR AND RESPIRATORY DYSFUNCTION

Khamaysa M (1), Lefort M (1), Pélégri-Isaac M (1), Preuilh A (1), Devos D (2,3), Rolland A-S (3), Perlberg V (4), Querin G (5,6,7), Marchand-Pauvert V (1), Pradat P-F (1,8,9)

¹ Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Paris, France. ² Département de Neurologie, Centre référent SLA, CHU de Lille, Centre LICEND COEN, France. ³ Département de Pharmacologie Médicale, Université de Lille, INSERM UMRS_1171, CHU, Centre LICEND COEN, Lille, France. ⁴ Sorbonne Université, CNRS, INSERM, Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, LIB, Paris, France. ⁵ Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry, United Kingdom. ⁶ Inserm, Institute of Myology, Centre of Research in Myology, Sorbonne Université, Paris, France. ⁷ Association Institut de Myologie, Plateforme Essais Cliniques Adultes, Paris, France. ⁸ APHP, Service de Neuromyologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France. ⁹ APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre référent SLA, Paris, France. ⁹ Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry, United Kingdom.

P 12 : DEVELOPMENT OF AMBROXOL FOR AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Spedding M (1), Turner B (2), Luikinga S (2), Henriques A (3), Bouscary A (4), Quessada C (4), Rene F (4), Loeffler J-P (4), Shaw E (5) Vucic S (6), Kiernan M (7).

(1) Spedding Research Solutions, Le Vésinet (France), (2) Florey Institute of Neuroscience and Mental Health, Victoria (Australia), (3) Neurosys, Gardanne (France), (4) INSERM U1118, Strasbourg (France), (5) Mobius Medical, New South Wales (Australia), (6) Concord Hospital New South Wales (Australia), (7) Brain and Mind Centre, Camperdown, New South Wales (Australia).

P 13 : IMPACT OF PRENATAL METABOLIC VARIATIONS ON CORTICOSPINAL NEURON PRODUCTION, CIRCUIT FORMATION AND PATHOLOGY

Hernán-Godoy M (1), Stuart-Lopez G (1) & Rouaux C (1).

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

P 14 : ALTERATIONS DES INTEGRATIONS SENSORI-MOTRICES AU STADE PRECOCE DE LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Preuillh A (1), Péligrini-Issac M (1), Lackmy-Vallée A (1), Querin G (1)(2), Béranger B (3), Pradat P-F (1)(2), Marchand-Pauvert V (1)

(1) Inserm U 1146, CNRS UMR 7371, Laboratoire d'imagerie biomédicale, Sorbonne Université, Paris (France). (2) APHP, Département de Neurologie, Centre Référent SLA, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris (France) (3) CENIR, Paris Brain Institute, Paris (France)

P 15 : STUDY OF SPG11'S SPLICING, IN NEURONAL AND NON-NEURONAL CELLS, BY LONG-READ SEQUENCING

Leblanc M (1,2), Gareau T (2), Bertrand M (2), Mohammad A (2), Liu E (2), Marie Y (2), Guégan J (2), Bohl D (2), Stevanin G (1,2)

(1) EPHE, PSL University, Paris, France, (2) Institut du Cerveau - Paris Brain Institute - ICM, Paris, France

P 16 : UNE APPROCHE PHILOSOPHIQUE DE LA SLA : REPRÉSENTATIONS ET MODÈLES DE RECHERCHE

Fenoy A (1), Seilhean D (2), Crignon C (1)

(1) UMR 8011 SND, Initiative Humanités Biomédicales, Sorbonne Université, Paris (France) (2) INSERM U1127, CNRS U7225, Sorbonne Université, Institut du Cerveau, Paris (France) & AP-HP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Département de Neuropathologie, Paris (France)

P 17 : A PILOT PHASE II STUDY TO EVALUATE THE EFFECT OF SALBUTAMOL ON WALKING CAPACITY IN AMBULATORY ALS PATIENTS (WALKALS)

Pradat PF (1, 2, 3), Hogrel JY (4), Ropers J (5), Sagnes S (5), Bruneteau G (2), Hesters A (2), Le Forestier (2,6), Amador MdM (2), Salachas F (2), Lenglet T (2, 7), Querin G (8,9)

(1) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, Sorbonne Université, INSERM UMRS1146, CNRS UMR7371, Paris, France. (2) Centre de Référence SLA Ile de France, Département de Neurologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France. (3) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Derry/Londonderry, United Kingdom. (4) Neuromuscular Physiology and Evaluation Lab, Institut de Myologie, Paris, France. (5) Département de Recherche Clinique, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France. (6) Espaces régional IdF et national de réflexion éthique-Maladies Neuro-Evolutives. Département d'études des sciences et techniques. Université Paris Sud/Paris, France. (7) Département de Neurophysiologie, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France. (8) APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Centre de référence maladies rares neuromusculaires, Service de Neuromyologie, Paris France. (9) Institut de Myologie, I-Motion clinical trials platforms, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France

P 18 : INTRACELLULAR PHASE SEPARATIONS TO UNRAVEL THE CAUSAL ROLE OF ALS PATHOLOGICAL AGGREGATES IN HUMAN MOTOR NEURONS

Combe P (1), Le Goff G (2), Bohl D (2), Gueroui Z (1)

(1) Department of Chemistry (UMR8640), École Normale Supérieure, PSL University, Sorbonne Université, CNRS, Paris, France (2) Institut du Cerveau, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Paris, France.

P 19 : MAPT MUTATIONS CAN CAUSE VARIOUS FORMS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

de Bertier S (1), Lautrette G (3)*, Amador MDM (1,2), Machat S (3), Yardin C (4), Marquet V (4), Teyssou E (1), Jornea L (1), Vourc'h P (5,6), Fauret-Amsellem AL (7), Boillée S (1), Lobsiger CS (1), Bohl D (1), Guegan J (1), Gyorgy B (1), Seilhean D (1,8)*, Corcia P (5,9)*, Guy N (10)*, Couratier P (3)*, Millecamps S (1)**

(1) Sorbonne Université, Institut du Cerveau - Paris Brain Institute - ICM, Inserm, CNRS, APHP, Hôpital de la Pitié Salpêtrière, Paris, (France)
(2) Département de Neurologie, Assistance Publique Hôpitaux de Paris (APHP), Centre de référence SLA Ile de France, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris (France). (3) Service de Neurologie, Centre de référence SLA, CHU Dupuytren, Limoges (France). (4) Service de Cytogénétique, Génétique Médicale et Biologie de la Reproduction, CHU Dupuytren, Limoges (France). (5) UMR INSERM U930, Université François-Rabelais, Tours (France). (6) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU de Tours, Tours (France). (7) Département de Génétique et Cytogénétique, Unité Fonctionnelle de neurogénétique moléculaire et cellulaire, APHP, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris. (8) Département de Neuropathologie, APHP, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris (France). (9) Centre de référence SLA, CHU Tours, Tours (France). (10) Service de Neurologie, Centre de ressources et de compétences SLA, CHU Clermont-Ferrand, Clermont-Ferrand (France)

*Equal contribution

P 20 : PROPAGATION OF PATHOGENIC DETERMINANTS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN HUMAN IPSC-DERIVED MOTOR NEURON MODELS

Jost Mousseau C (1), Karpf L (1), Liu E (1), Mezghrani A (2), Raoul A (2), Picard F (3), Leblanc P (3), Dupuis L (4), Lobsiger C (1), Millecamps S (1), Boillée S (1), Bohl D (1).

(1)Institut du Cerveau, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Paris, France. (2) INSERM U1051, Institut de Neurosciences, INM, Montpellier, France. (3) INSERM U1217, CNRS UMR5310, Institut NeuroMyoGène, INMG, Lyon, France. (4) INSERM U1118, Université de Strasbourg, Strasbourg, France. (1, 2, 3, 4) ANR SPREADALS Consortium coordinated by Dr Raoul.

P 21 : NEUROVITA, AN INNOVATIVE BIOMOLECULE, PROMOTES SURVIVAL AND NEURITE REGROWTH OF MOTOR NEURONS OF PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Karpf L (1), Jost Mousseau C (1), Préhaud C (2), Lafon M (2), Bohl D (1)

(1)Institut du Cerveau, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, F-75013 Paris, France. (2) Institut Pasteur, Université Paris Cité, Laboratoire de Neuroimmunologie virale, F-75015 Paris France.

P 22 : 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), Badi 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.

P 23 : DÉVELOPPEMENT D'UNE APPROCHE RNAE (ENHANCEMENT) PERMETTANT D'AUGMENTER LA TRADUCTION DE PROTÉINES D'INTÉRÊT DANS LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

Vossels M (1), Marouillat S (1), Hung D (1), Veyrat-Durebex C (1,2), Blasco H (1,2), Corcia P (1,3), Andres CR (1,2), Laumonnier F (1), Zañeta-Rivera K (1) and Vourc'h P (1,2).

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

P 24 : ALTERATION OF THE NEUROMUSCULAR JUNCTION AND MODIFICATIONS OF MUSCLE METABOLISM IN RESPONSE TO NEURON-RESTRICTED EXPRESSION OF THE CHMP2BINTRON5 MUTANT IN A MOUSE MODEL OF ALS-FTD SYNDROME.

Waegaert R (1#), Dirrig-Grosch S (1#), Liu H (1), Boutry M (1), Luan P (2), Loeffler JP (1), René F (1).

(1)Université de Strasbourg, INSERM U1118 Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, Strasbourg (France), (2)Medical Center, Shenzhen University Health Science Center, Shenzhen (China). # Robin Waegaert and Sylvie Dirrig-Grosch contributed equally to this work.