



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

filière de santé

maladies rares

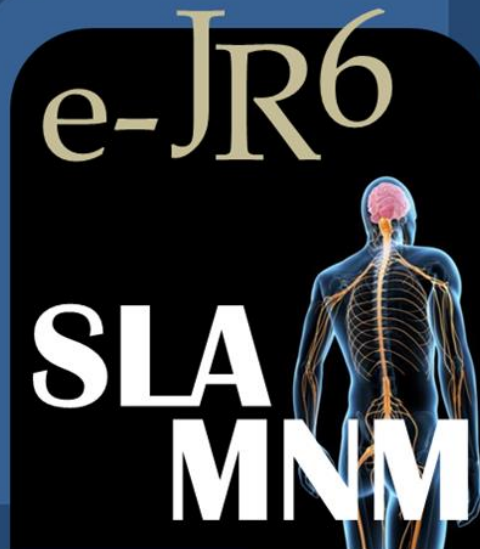
ARSLA

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



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

Programme et résumés des communications



21 et 22 Octobre 2020
Format virtuel

Plus d'informations sur : <https://portail-sla.fr/jr6-2020/>

Avec le soutien financier de



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

Avec le soutien institutionnel de



COMITE SCIENTIFIQUE ET D'ORGANISATION

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

Avec la participation du Conseil Scientifique de l'ARSLA, président W. Camu

Contact Organisation :

Stéphane JACQUET

Tél : 09 81 39 08 15

Mobile : 06 50 46 46 53

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



Numéro d'agrément formateur : 11 75 17 79 875





MERCREDI 21 OCTOBRE 2020

9h30 : Ouverture

Anne Sophie Lapointe (Cheffe de projet adjointe Mission Maladies Rares DGOS)
Valérie Goutines (Présidente ARSLA)
Claude Desnuelle (Animateur FILSLAN)

10h00 SESSION 1 : GENETIQUE ET MECANISMES MOLECULAIRES DES MALADIES DU NEURONE MOTEUR
MODERATION : Severine Boillée (Paris), Frédérique René (Strasbourg)

➤ **C1-Conférence : EVALUATION DE L'HYPOTHESE CORTICOFUGE DANS LA SLA**

Caroline Rouaux

Inserm U1118, Faculté de Médecine, Strasbourg – France

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

PO1.1 – DE NOUVELLES MUTATIONS DANS LE GENE *ANXA11* ALTERENT LA STABILITE ET INDUISENT L'AGREGATION DE L'ANNEXINE A11 CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS DE SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

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

(1) Institut du Cerveau et de la Moelle épinière, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, UPMC Univ Paris 6 UMR51127, 75013 Paris, France ; (2) Département de Neurologie, Assistance Publique Hôpitaux de Paris (APHP), Centre de référence SLA Ile de France, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, 75013 Paris, France ; (3) Service de Neurologie, Centre de Référence SLA et autres maladies du neurone moteur, CHU de Limoges, 87000 Limoges, France ; (4) Banque d'ADN et de cellules du Généthon, 91000 Evry, France ; (5) Département de Génétique et Cytogénétique, Unité Fonctionnelle de neurogénétique moléculaire et cellulaire, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 75013 Paris ; (6) Département de Neurologie, Centre de référence SLA, CHU de Toulouse, 31000 Toulouse ; (7) Hôpital des Peupliers, Ramsay Générale de Santé, 75013 Paris, France ; (8) Département de recherche en éthique, EA 1610, Etudes des sciences et techniques, Université Paris Sud/Paris Saclay, 91400 Orsay, France ; (9) Centre de référence SLA, Hôpital Gui de Chauliac, CHU et Université de Montpellier, 34000 Montpellier ; (10) Département de Neuropathologie, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, 75013 Paris, France.

*Equal contribution

PO1.2 - ETUDE DES EFFETS DE LA DELOCALISATION CYTOPLASMIQUE DE FUS DANS LES NEURONES ADULTES

Cassel R (1), Lorenc F (1), Dieterle S (1), De Tapia C (1), Goy M-A (1) et Dupuis L (1)

(1) INSERM U1118 « Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence » Strasbourg, France

PO1.3 - DEVELOPMENT AND CHARACTERIZATION OF IN VITRO MODELS TO TEST THE EFFICIENCY OF GENE THERAPY APPROACHES IN *SOD1*-LINKED AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Delamare M (1), Elouej S (1), Bigot A (1), M. Cappella M (1), and Biferi MG (1)

(1) Center of Research in Myology - Sorbonne Université - INSERM U974 - Association Institut de Myologie (AIM). Faculté de Médecine, 105 Bd de l'Hôpital, 75013 Paris.

PO1.4 - PREMATURE TERMINATION CODONS IN *SOD1* CAUSING ALS ARE PREDICTED TO ESCAPE THE NONSENSE-MEDIATED MRNA DECA

Guissart C (1,2), Mouzat K (1,2), Kantar K (1,2), Polge A (1), Raoul C (2) and Lumbroso S (1,2)

(1) Laboratoire de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Nîmes, Univ. Montpellier, Nîmes, France, (2) The Neuroscience Institute of Montpellier, INM, INSERM, Univ. Montpellier, Montpellier, France.

PO1.5 - ZEBRAFISH MODEL AS A FUNCTIONAL TOOL TO ANALYSE PATHOGENICITY OF *SOD1* GENE VARIANTS

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)

(1) Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Nîmes, Nîmes, France, Motoneuron Disease: Pathophysiology and Therapy, INM, Univ. Montpellier, Montpellier ; (2) MMDN, Univ. Montpellier, EPHE, INSERM, U1198, PSL Research University, Montpellier, F-34095 France ; (3) Service de Neurologie, CHU de Nancy, Nancy, France ; (4) 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, 69373, Lyon Cedex 08, France ; (5) 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 ; (6) ALS Center, Département de Neurologie, CHU Gui de Chauliac, Montpellier, France, Motoneuron Disease: Pathophysiology and Therapy, INM, Univ. Montpellier, Montpellier ; (7) Motoneuron Disease: Pathophysiology and Therapy, INM, Univ. Montpellier, Montpellier, France

PO1.6 - DYSFONCTIONNEMENTS DE LA MEMOIRE CHEZ LES SOURIS *FUS*^{ANLS/+} ET MODIFICATIONS EPIGENETIQUES ET TRANSCRIPTOMIQUES ASSOCIEES.

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

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

12h00 SESSION POSTERS 1

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

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

MODERATION : *Philippe Corcia (Tours), Stéphanie Duguez (Londonderry)*

➤ C2-Conférence : REVISITING STUDY DESIGN IN ALS CLINICAL TRIALS

Leonard Van Den Berg

UMC Utrecht Brain Centre, University Medical Centre Utrecht, The Netherlands

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

(10 minutes + 5 minutes de discussion)

PO2.1 - SPINAL CORD MRI FOR THE DESCRIPTION OF THE LONGITUDINAL EVOLUTION OF PRESYMPTOMATIC PATHOLOGY IN *C9ORF72* MUTATION CARRIERS: A THREE TIME-POINT STUDY.

Querin G (1,2,3), MD; PhD; Bede P(4), MD, PhD; Pellegrini-Issac M (5), PhD; Rinaldi D (6,7), PhD; Catala M (8), MD, PhD; Saracino D (6,7), MD; Salachas F (9), MD; Camuzat A (6), PhD; Marchand-Pauvert V (5), PhD; Cohen-Adad J (10), PhD; Colliot O (6,11,12), PhD; Le Ber I (6,7), MD, PhD; Pradat PF (5,9,13), MD, PhD; for the Predict to Prevent Frontotemporal Lobar Degeneration and Amyotrophic Lateral Sclerosis (PREV-DEMALS) Study Group.

(1) APHP, Service de Neuromyologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France ; (2) Institut de Myologie, Plateforme I-Motion Adultes, Paris, France ; (3) Sorbonne Université, Inserm UMRS 974, Centre of Research in Myology (CRM), Institut de Myologie, GH Pitié Salpêtrière, 75013 Paris, France ; (4) Computational Neuroimaging Group, Academic Unit of Neurology, Trinity College Dublin, Dublin, Ireland ; (5) Laboratoire d'Imagerie Biomédicale, CNRS, INSERM, Sorbonne Université, Paris, France ; (6) Institut du Cerveau et de la Moelle Épinière, Sorbonne Université, INSERM U1127, CNRS UMR 7225, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France ; (7) Institute of Memory and Alzheimer's Disease, Center of Excellence of Neurodegenerative Disease, Sorbonne University, APHP, Département de Neurologie, Centre Référent SLA, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France ; (8) APHP, Département de Neurologie, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Sorbonne Université, CNRS UMR7622, INSERM ERL 1156, IBPS, Paris, France ; (9) APHP, Service de Neurologie, ALS Reference Center, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France ; (10) NeuroPoly Lab, Institute of Biomedical Engineering, Polytechnique Montreal, Montreal, QC, Canada; Functional Neuroimaging Unit, CRIUGM, Université de Montreal, Montreal, QC, Canada ; (11) Aramis Project Team, Inria Research Center of Paris, Paris, France ; (12) Centre pour l'Acquisition et le Traitement des Images, Institut du Cerveau et de la Moelle Épinière, Paris, France ; (13) Northern Ireland Centre for Stratified Medicine, Biomedical Sciences Research Institute Ulster University, C-TRIC, Altnagelvin Hospital, Londonderry, United Kingdom.

PO2.2 - *AB1-42* AND *TAU* AS POTENTIAL BIOMARKERS FOR DIAGNOSIS AND PROGNOSIS OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Lanznaster D (1), Hergesheimer RC (1), Bakkouche SE (2), Beltran S (2), Vourc'h P (1,3), Andres CR (1,3), Dufour-Rainfray D (1,4), Corcia P (1,2), Blasco H (1,4)

(1) UMR 1253, iBrain, University of Tours, Inserm, Tours 37000, France ; (2) Centre Constitutif SLA, CHRU Bretonneau, Tours 37000, France (3) CHU Tours, Service de Biochimie et Biologie Moléculaire, Tours 37000, France ; (4) CHU Tours, Service de MNIV, Tours 37000, France.

PO2.3 - MOLECULAR SCREENING OF FDA-APPROVED DRUGS IN HUMAN PLURIPOTENT STEM CELLS FOR THE TREATMENT OF RARE MONOGENIC DISEASES.

Gide J (1), Roussange F (2), Polvèche H (1), Auboeuf (3), Boland A (4), Deleuze JF (4), Cailleret M (2), Kabashi E (5), Peschanski M (1), Martinat C (2) and Baqhdoyan S (2)

(1) CECS I-STEM, Corbeil-Essonnes ; (2) U861 INSERM, I-STEM, Corbeil-Essonnes, France ; (3) Laboratoire de Biologie et Modélisation de la Cellule, ENS de Lyon, France ; (4) CEA/Centre National de Génotypage, Evry, France ; (5) Institut Imagine, Paris, France

PO2.4 - THE UTILIZATION OF INTRABODIES FOR THE DEVELOPMENT OF THERAPEUTICS TARGETING PROTEIN AGGREGATION IN ALS

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

PO2.5 - AAV-MEDIATED EXPRESSION OF ANTISENSE OLIGONUCLEOTIDES FOR THE TREATMENT OF C9ORF72-FALS

Cappella M (1), Peche A (1), Giroux B (1), Cuandros Gamboa AL (1), Bigot A (1), Liu E (2), Bohl D (2), Biferi MG (1)

(1) Center of Research in Myology - Sorbonne Université - INSERM U974 - Association Institut de Myologie (AIM), Faculté de Médecine, 105 Bd de l'Hôpital, 75013 Paris ; (2) Institute for Brain and Spinal Cord - Sorbonne Université - INSERM U1127 - CNRS U7225. 47 Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris 02

PO2.6 - INHIBITION OF β -OXIDATION: A PROMISING THERAPEUTIC APPROACH FOR ALS.

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) 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) 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.

15h30 SESSION ARSLA

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

Modération : *Chantal Sellier (Strasbourg), Gwendal Le Masson (Bordeaux),*

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

POA1 – MODIFYING MACROPHAGES AT THE PERIPHERY HAS THE CAPACITY TO INCREASE ALS SURVIVAL

Chiot A (1), Zaïdi S (1), Iltis C (1), Ribon M (1), Berriat F (1), Schiaffino L (1,2), Jolly A (3), de la Grange P (3), Michel Mallat (1), Bohl D (1), Millecamps S (1), Seilhean D (1,4), Lobsiger CS (1), Boillée S (1)

(1) Institut du Cerveau, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France ; (2) Department of Neurological, Biomedical and Movement Science; University of Verona; Strada Le Grazie 8-37134 Verona, Italy ; (3) Genosplice, Paris, France. (4) Département de Neuropathologie, APHP, Hôpital Pitié-Salpêtrière, F-75013 Paris, France

POA2 – REDUCED AUTOPHAGY UPON C9ORF72 LOSS SYNERGIZES WITH DPR PROTEIN TOXICITY IN CELL MODELS OF ALS.

Boivin M (1), Pfister V (1), Gaucherot A (1), Ruffenach F (1), Negroni L (1), Sellier C (1), Charlet-Berguerand N (1)

(1) IGBMC, INSERM U1258, CNRS UMR7104, Université de Strasbourg, 67400 Illkirch, France

POA3 – SLA ET HOMEOSTASIE DES PROTEINES : FOCUS SUR LA SUMOYLATION

Dangoumau A (1), Maurel C (1), Chami A (1), Veyrat-Durebex C (1,2), Beltran S (1), Blasco H (1,2), Andres C (1,2), Corcia P (1,3), Vourc'h P (1,2)

(1) UMR 1253 iBrain, Université de Tours, Inserm, Tours (France) ; (2) Service de Biochimie et Biologie moléculaire, CHRU de Tours, Tours (France) ; (3) Service de Neurologie, Centre SLA, CHRU de Tours, Tours (France)

POA4 – LES STRATEGIES DE CHELATION CONSERVATRICE DU FER ET ANTI-FERROPTOTIQUES POURRAIENT-ELLES CONDUIRE A UNE NEUROPROTECTION DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE ?

Gouel F (1), Raoul C (2), Danel V (3), Timmerman K (1), Jonneaux A (1), Pleuvret M (3), Petrault M (1), Laloux C (1), Dutheil M (1), Bouchaoui H (1), Mahoney L (1), Kuchcinski G (4), Betrouni N (1), Viard R (4), Lopes R (4), Auger F (5), Huin V (6), Garçon G (7), Moreau C (3), Duce J (8), AS Rolland (1), Devedjian JC (1), Devos D (1,3)

(1) Département de Pharmacologie Médicale, Université de Lille, CHU-Lille, Inserm, Lille Neuroscience & Cognition, UMR-S1172 Centre COEN LICEND, I-SITE ULNE, Lille, France ; (3) Département de Neurologie, Centre ALS, Université de Lille, CHU-Lille, Inserm, Lille Neuroscience & Cognition, UMR-S1172 Centre COEN LICEND, I-SITE ULNE, Lille, France ; (4) Département de Neuroradiologie, Univ. Lille, CNRS, Inserm, CHU Lille, Institut Pasteur de Lille, US 41 - UMS 2014 - PLBS, F-59000 Lille, France ; (5) Univ. Lille, CNRS, Inserm, CHU Lille, Institut Pasteur de Lille, US 41 - UMS 2014 - PLBS - Plateforme d'imagerie du vivant et fonctions, F-59000 Lille, France ; (6) Univ. Lille, Inserm, CHU-Lille, Lille Neuroscience & Cognition, UMR-S1172, Team Alzheimer & Tauopathies, F-59000 Lille, France ; (7) Université de Lille, CHU Lille, Institut Pasteur de Lille, EA 4483 IMPECS-IMPact de l'Environnement Chimique sur la Santé humaine, France Université de Lille, CHU Lille, EA 2694- Santé publique : épidémiologie et qualité des soins, Lille, France ; (8) Alzheimer's Research UK Cambridge Drug Discovery Institute, University of Cambridge, Cambridge Biomedical Campus, Hills Road, Cambridge CB2 0AH, UK

POA5 – SPINAL MOTONEURON TMEM16F ACTS AT C-BOUTONS TO MODULATE MOTOR RESISTANCE AND CONTRIBUTES TO ALS PATHOGENESIS.

Soulard C (1), Salsac C (1), Mouzat K (1,2), Hilaire C (1), Roussel J (1), Mezghrani A (1), Lumbroso S (1,2), Raoul C (1), Scamps F (1)

(1) Inserm UMR1051, Institut des Neurosciences Montpellier, Université Montpellier, Montpellier, France ; (2) Laboratoire de Biochimie et Biologie Moléculaire, CHU Nîmes, Université Montpellier, Nîmes, France.

POA6 – LOW DOSE INTERLEUKIN-2 IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IS WELL TOLERATED AND REGULATES MARKERS OF INFLAMMATION IN BLOOD.

Bensimon G (1-3), Veyrune JL (4), Payan CAM (1,2), Suehs C (5), Juntas-Morales R (6), Pageot N (6), Maseguin C (7), Saker S (8), Mickunas M (9,10), Garlanda C (11,12), Locati M (12,13), Malaspina A (14), Andreasson U (15), Kirby J (16), Zetterberg H (15,17-19), Shaw PJ (16), Al-Chalabi A (20,21), Leigh PN (22), Tree T (9,10), De Vos J (4), Camu W (6)

(1) Department of Biostatistics, Clinical Epidemiology, Public Health and Innovation in Methodology (BESPIM), Nîmes University Hospital, Nîmes, France, (2) AP-HP.Sorbonne Université, Pitié-Salpêtrière Hospital, Department of Pharmacology, Paris, France, (3) Sorbonne Université Médecine, Department of Pharmacology, Paris, France, (4) Department for Cell and Tissue Engineering, Univ Montpellier, CHU Montpellier, Montpellier, France, (5) Departments of Medical Information and Respiratory Diseases, Univ Montpellier, CHU Montpellier, Montpellier, France, (6) Clinique du Motoneurone, CHU Gui de Chauliac, Univ Montpellier, Montpellier, France, (7) Delegation for Clinical Research and Innovation, Nîmes University Hospital, Nîmes, France, (8) DNA and Cell Bank, Genethon, Evry, France, (9) Department Immunobiology, Faculty of Life Sciences and Medicine, King's College London, London, UK, (10) NIHR Biomedical Research Centre, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust and King's College London, London, UK, (11) IRCCS Humanitas Clinical & Research Institute, Milan, Italy, (12) Humanitas University, Pieve Emanuele, Milan, Italy, (13) Department of Medical Biotechnologies and Translational Medicine, University Milan, Milan Italy, (14) Neuroscience and Trauma Centre, Institute of Cell and Molecular Medicine, Neuroimmunology Department, Barts and the London School of Medicine and Dentistry, London, UK, (15) Department of Psychiatry & Neurochemistry, University Gothenburg, Mölndal, Sweden, (16) Sheffield Institute for Translational Neuroscience, Department of Neuroscience, University of Sheffield, Sheffield, UK, (17) Clinical Neurochemistry Laboratory, Sahlgrenska University Hospital, Mölndal, Sweden, (18) Department of Neurodegenerative Disease, UCL Institute of Neurology, Queen Square, London, UK, (19) UK Dementia Research Institute at UCL, London, UK, (20) King's College London, Institute of Psychiatry Psychology and Neuroscience, Department of Basic and Clinical Neuroscience, London, UK, (21) Department of Neurology, King's College Hospital, London, UK, (22) The Trafford Centre for Biomedical Research, Brighton and Sussex Medical School, Falmer, Brighton, UK

17h00 Conclusions 1ère journée

- **C3-Conférence : LA RELAXATION DES EVENEMENTS SYNAPTIQUES INHIBITEURS PERMET DE COMPENSER LE MANQUE D'INHIBITION AU NIVEAU DES MOTONEURONES FŒTAUX DE LA SOURIS SOD1^{G93A}**

Pascal Branchereau

Martin E, Allain AE, Cazenave W, Supiot L, Hodeib F, Laupénie A, Dalvi U, Zhu H, Cattaert D
Université de Bordeaux, CNRS, INCIA, UMR 5287, Bordeaux - France

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

PO3.1 - L'EXPRESSION DE LA MUTATION SOD1^{G93A} DANS LES MOTONEURONES ET /OU LES MYOTUBES AFFECTE DIFFEREMMENT LA FONCTION NEUROMUSCULAIRE IN VITRO.

Benlefki S (1), Sanchez-Vicente A (1), Milla V (1), Lucas O (1), Soulard C (1), Younes R (1,2), Gergely C (3), Bowerman M (1), Raoul C (1), Scamps F (1), Hilaire C (1)

(1) INM, INSERM U1051, Université de Montpellier, Montpellier, France ; (2) Centre de recherche en Neurosciences, Faculté des Sciences Médicales, Université Libanaise, Beyrouth, Liban ; (3) Lab C. Coulomb, UMR5221 CNRS-UM, Université de Montpellier, Montpellier, France

PO3.2 - LE RECEPTEUR P2X4 DE L'ATP ACTEUR CLE DE LA PATHOGENESE DE LA SLA ET BIOMARQUEUR POTENTIEL

Bertin E (1), Martinez A (1), Fayoux A (2), Fernagut PO (1), Le Masson G (3) Bertrand S.S (2), Boué-Grabot E (1)

(1) Université de Bordeaux, IMN, CNRS UMR 5293, Bordeaux ; (2) Université de Bordeaux, INCIA, CNRS UMR 5287, Bordeaux; (3) Neurocentre Magendie, INSERM U1215, and Centre de référence SLA, CHU de Bordeaux, Bordeaux

PO3.3 - USING HUMAN PLURIPOTENT STEM CELLS DERIVED MOTOR NEURONS TO ADDRESS THE PATHOGENESIS OF SMA

Januel C (1), Tarhaoui J (1), Come J (2), Lesueur L (2), Morizur L (2), Peschanski M (2) and Martinat C (1)

(1) INSERM/UEVE UMR 861, I-STEM (Institute for Stem Cell Therapy and Exploration of Monogenic Diseases), AFM, Evry, France ; (2) CECS, I-STEM, AFM, Evry, France

PO3.4 – MODULATION OF CHOLESTEROL METABOLISM AS A NEW THERAPEUTICAL APPROACH FOR AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Wurtz G (1), Audouard E (1), Gillet-Legrand B (1), Cartier-Lacave N (1), Piquet F (1)

(1) INSERM U1127, Neurogencell, Paris Brain Institute, Paris

PO3.5 - NUTRITIONAL AND METABOLIC STATUS AT DIAGNOSIS AND SURVIVAL OF PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) AND FRONTOTEMPORAL DEMENTIA (FTD) COMPARED TO PATIENTS WITH ALS ALONE.

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

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges ; (4) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (5) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), University Hospital of Limoges, Limoges, France

PO3.6 - NEURAL CORRELATES OF MOTOR IMAGERY OF GAIT IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Abidi M (1), De Marco G* (1)(2), Grami F (1), Termoz N (1,2), Couillandre A (1)(2), Querin G (3,4), Bede P (3,4,5), Pradat PF (3,4,6)*

(1) LINP2-AAPS 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

* contributed equally as first authors.

11h00 C4-CONFÉRENCE : MITOCHONDRIAL DYSFUNCTION IN CHCHD10 RELATED NEURODEGENERATIVE DISEASES

Véronique Paquis Flucklinger

IRCAN Inserm U1081, CNRS UMR7284, UCA, Faculté de médecine, Nice, France - Centre de Référence des Maladies Mitochondriales de l'enfant et de l'adulte, CALISSON, Service de génétique médicale, Hôpital Archet 2, Nice, France

12h00 SESSION POSTERS 2

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

13h30 : Annonce des prix ARSLA

Christine Tabuenca (Directrice ARSLA), William Camu (Président du CS ARSLA)

Jury du Comité Scientifique ARSLA : Philippe Couratier (Limoges), Hélène Blasco (Tours), Pascal Branchereau (Bordeaux), William Camu (Président du CS ARSLA)

13h45 TABLE RONDE : CONTINUUM SLA/DFT : CONTROVERSES

MODERATION : Luc Dupuis (Strasbourg), Philippe Couratier (Limoges)

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

✓ **TR1 - DFT ET DFT/SLA: UNE MEME SYMPTOMATOLOGIE COMPORTEMENTALE ?**

Pasquier F (1,2), Lebert F (1,2), Danel V (3), Deramecourt V (1,2), Lebouvier T (2)

(1) Inserm 1172, Labex DistAlz, LiCEND, Unité d'Expertise Cognitive et Motrice, Univ Lille ; (2) Centre de Référence Démence Rares ou Précoces, CHU de Lille ; (3) Centre de Référence SLA/MNM, CHU de Lille

✓ **TR2 - TRANSLATION AXONALE ET NEURODEGENERATION SLA/DFT**

Piol D (1,2), Robberechts T (1,2), Da Cruz S (1,2,3)

(1) VIB-KU Leuven Center for Brain and Disease Research, Leuven- Belgium ; (2) Department of Neurosciences, KU Leuven, Leuven, Belgium ; (3) Ludwig Institute for Cancer Research, University of California ; San Diego - USA

✓ **TR3 - LONGITUDINAL STUDY OF EXTRA-MOTOR MANIFESTATIONS IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: CLINICAL AND IMAGING DATA**

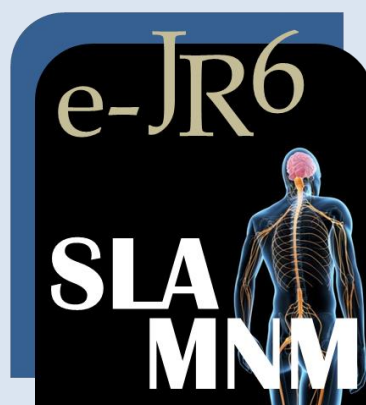
Benbrika S (1), Doidy F (1), Carluer L (1), Mondou A (1), Pélerin A (1), Eustache F (1), Viader F (1), Desgranges B (1)**

(1) Normandie Univ, UNICAEN, PSL Université Paris, EPHE, INSERM, U1077, CHU de Caen, GIP Cyceron, Neuropsychologie et Imagerie de la Mémoire Humaine, Caen, France

*These authors contributed equally to this work.

Débat avec les participants

16h15 Fin des Journées / Conclusion Générale (Claude Desnuelle, Animateur FILSLAN)



Code présentation : C = conférence, PO = présentation orale, TR = table ronde, P = poster

Programme Sessions Posters

P01 : DECIPHERING THE ROLE OF THE ALS-LINKED GENE *TBK1* IN MOTOR NEURONS AND MICROGLIA

Lenoël I (1), Robaldo D (1), Badi M (1), Philibert C (1), Lameth J (2), 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.

P02 : *FUS* IS REQUIRED FOR MUSCLE ULTRASTRUCTURE AND MITOCHONDRIAL FUNCTION: INVOLVEMENT IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Picchiarelli G (1), Dieterlé S (1), Tueux J (1), Lagier-Tourenne C (3), Demestre M (4), Tzeplaeff L (5), Storkebaum E (2), Boutillier AL (5) Sellier C (1), Dupuis L (1)

(1) INSERM U1118, Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, Faculté de médecine, Strasbourg, France ; (2) Molecular neurogenetics laboratory, Max-Planck Institute, Muenster, Germany ; (3) Massachusetts General Hospital, Boston USA ; (4) Institute of Molecular and Cellular Anatomy, Ulm, Germany ; (5) Laboratoire de Neurosciences Cognitives et Adaptatives, Strasbourg, France.

P03 : PAS-INDUCED RECOVERY OF INTRACORTICAL INHIBITION IN PATIENTS WITH ALS

Lackmy-Vallée A (1), Peyre I (1,2), Querin G (3,4), Pradat PF (1,5) & Marchand-Pauvert V (1)

(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 Musique (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.

P04 : ANNULATION

P05 : POTENTIAL MECHANISM OF GLIAL MEDIATED SPREADING OF *SOD1* IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Gosset P, Scamps F, Raoul C, Mezghrani A

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

P06 : DETERMINATION DE LA CONTRIBUTION DE L'HYPEREXCITABILITE CORTICALE AU DECLENCHEMENT ET A LA PROGRESSION DE LA SLA

Gilet J (1), Stuart-Lopez G (1), Goutagny R (2) et Rouaux C (1)

(1) Inserm U1118, Faculté de Médecine, Université de Strasbourg, France ; (2) LNCA, CNRS UMR7364, Université de Strasbourg, France

P07 : RECHERCHE DES BASES MOLECULAIRES ET CELLULAIRES DE L'HYPEREXCITABILITE CORTICALE DANS UN MODELE MURIN DE SLA

Brunet A (1), Chavant V (2), Goumon Y (2) et Rouaux C (1)

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

P08 : INVESTIGATION INTO THE BIOMAGNIFICATION OF CYANOTOXINS IN THE ENVIRONMENT IN AUSTRALIA AND ITS POTENTIAL CORRELATION WITH NEUROINFLAMMATION AND NEURODEGENERATION MECHANISMS IN SPORADIC AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Kazemi Shariat Panahi H. (1), Tan V.X. (1), Guillemin G.J. (1)

(1) MND Research Centre, Department of Biological Sciences, Faculty of Medicine and Health Sciences, Macquarie University, New South Wales, Australia

P09 : PRIMARY CULTURE OF SPINAL MOTOR NEURONS FROM *SOD1(G93A)* TG RAT ARE CHARACTERIZED BY DEFECT IN NEURONAL MATURATION AND HIGHER SENSITIVITY TO GLUTAMATERGIC STRESS.

Henriques A (1), Farrugia C (1), Rouvière L (1), Poindron P (1), Callizot N (1)

(1) Department of pharmacology, Neuro-Sys, Gardanne, France

P10 : TOWARDS ELUCIDATING THE ROLE OF OLIGODENDROCYTES IN FUS-ALS

Jamet M (1), Gonzalez de Aguilar JL(1), Dupuis L. (1)

(1) INSERM U1118: Mécanismes centraux et périphériques de la neurodégénérescence, Faculté de médecine, Strasbourg, France

P11 : TROPHICITE ET TOXICITE DES MACROPHAGES ET DES CELLULES MICROGLIALES HUMAINES ENVERS LES MOTONEURONES DANS LA SLA

Liu E (1), Lefebvre C (1), Ribon M (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 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

P12 : INFLAMMATORY S100A9/MRP14 PROTEIN DEFICIENCY EXACERBATES DISEASE IN SOD1G93A MICE.

Ribon M (1), Leone C (1), Chiot A (1), Berriat F (1), Rampanana M (1), Cottin J (1), Bohl D (1), Millecamps S (1), Lobsiger C.S (1), Heneka M (2), Boillée S (1)

(1) Institut du Cerveau, ICM, Inserm U1127, CNRS UMR7225, Sorbonne Université, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris, France ; (2) Department of Neurodegenerative Disease and Gerontopsychiatry/Neurology, University of Bonn Medical Center, 53127 Bonn, Germany; German Center for Neurodegenerative Diseases (DZNE), 53127 Bonn, Germany

P13 : 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

P14 : NEW DIRECTIONS FOR EARLY DIAGNOSIS OF MND: A LARGE-SCALE LONGITUDINAL ANALYSIS OF MULTIPLE BIOMARKERS TO FIND DIAGNOSTIC AND PROGNOSTIC "FINGERPRINTS"

Vanessa X. Tan (1), Gilles J. Guillemin (1)

(1) MND Research Centre, Department of Biological Sciences, Faculty of Medicine and Health Sciences, Macquarie University, New South Wales, Australia

P15 : VALEUR PREDICTIVE DES SOUS-POPULATIONS DES CELLULES MONONUCLEES SANGUINES DANS LA SLA

Brodovitch A (1, 2), Rousseau M (2), Heim X (2), Parlanti A (1), Delmont E (1), Grapperon AM (1), Attarian S (1), Verschueren A* (1) and Boucraut J (2)*

(1) CRMN-SLA. Hôpital de la Timone, AP-HM ; Marseille ; (2) Laboratoire d'immunologie. Hôpital de la Conception, AP-HM, Marseille.

* Co-auteur

P16 : IMPAIRED CORTICAL CROSS-FREQUENCY COUPLING IS AN EARLY BIOMARKER OF CORTICAL HYPEREXCITABILITY IN MOUSE MODELS OF ALS

Scekic-Zahirovic J (1), Fischer M (1), Sinniger J (1), Stuart-Lopez G (1), Gilet 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

P17 : ETUDE LONGITUDINALE DE L'INDEX DU NOMBRE D'UNITES MOTRICES (MUNIX) DANS LA SCLEROSE LATERALE AMYOTROPHIQUE

Harlay V (1), Grapperon AM (1), Boucekine M (2), Kribich H (1), Attarian S (1), Verschueren A (1)

(1) Centre de référence pour les maladies neuromusculaires et la SLA, CHU la Timone, Marseille (France) ; (2) Centre d'Etude et de Recherche sur les Services de Santé et la Qualité de vie EA 3279, Aix-Marseille Université, Marseille (France)

P18 : MANIFOLD LEARNING IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: DEVELOPMENT AND VALIDATION OF A PROGNOSTIC MODEL FOR FUNCTIONAL LOSS

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

(1) LIP6, Sorbonne Université, Paris ; (2) FRS Consulting, Paris ; (3) LIB, INSERM, Paris ; (4) Neurologie, APHP, Paris ; (5) Modal'X, Université de Nanterre, Nanterre

P19 : FACTEURS PRONOSTIQUES APRES POSE DE GASTROSTOMIE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE SLA UTILISATEURS HABITUELS DE VNI : INFLUENCE DU STATUT RESPIRATOIRE

Hesters A (1), Amador MdM (1), Debs R (1), Le Forestier N (1), Lenglet T (1), Pradat PF (1), Salachas F (1), Gonzales-Bermejo J (2), Faure M (3), Galarza Jimenez MA (3), Morelot C (3), Bruneteau G (1)

(1) Département de Neurologie, Centre de référence SLA Ile de France, Hôpital Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France ; (2) Unité fonctionnelle SSR respiratoire, Hôpital Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France ; (3) Service de Pneumologie, Médecine intensive et Réanimation, Hôpital Pitié-Salpêtrière, APHP, Paris, France

P20 : EPIDEMIOLOGY, GENETICS, CLINICAL FEATURES AND SURVIVAL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS IN LATIN AMERICAN AND THE CARIBBEAN: A SYSTEMATIC REVIEW.

Erazo D (1), Luna J (1, 2), Preux P.M (1,2,3), Boumediene F (1), Couratier P (1,2)

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

P21 : TECH-ICOPA : TECHNOLOGIE INTERFACE CERVEAU-ORDINATEUR POUR L'AUTONOMIE.

Guy V (1), Guebba S (2), Bruno M (1), Papadopoulou T (2), Sakarovich C (3), Desnuelle C (1), Clerc M (2), Soriani MH (1)

(1) CHU Nice - Hôpital Pasteur 2 - URRIS - CRMRL SLA-MNM ; (2) INRIA Sophia Antipolis - Equipe ATHENA ; (3) CHU Nice - Hôpital Cimiez - DRCL

P22 : FOLLOW-UP AND SURVIVAL AFTER GASTROSTOMY INDICATION IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Fayemendy (1,2,3), Vergonjeanne M (1) Sourisseau H (1), Calmel N (1) Lautrette G (4), Preux PM (2,3,5), Couratier P (2,3,4), Desport JC (1,2,3), Jésus P (1,2,3)

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges ; (4) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (5) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), University Hospital of Limoges, Limoges, France

P23 : COMPARISON OF THE FAT-FREE MASS OBTAINED BY IMPEDANCE METRY IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: DIRECT MEASUREMENT WITH DEVICE FORMULA VERSUS REFERENCE FORMULA.

Desbordes F (1), Fayemendy P (1,2,3), Sourisseau H (1), Calmel N (1), Preux PM (2,3,4), Couratier P (2,3,5), Jésus P (1,2,3), Desport JC (1,2,3)

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges, Limoges, France ; (4) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), Limoges, France ; (5) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France

P24 : STUDY OF THE FAT-FREE MASS OBTAINED BY TWO DIFFERENT BODY COMPOSITION METHODS IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: IMPEDANCE METRY VERSUS MEASUREMENT OF THE FOUR SKIN FOLDS.

Rebière F (1), Fayemendy P (1,2,3), Sourisseau H (1), Calmel N (1), Preux PM (2,3,4), Couratier P (2,3,5), Jésus P (1,2,3), Desport JC (1,2,3)

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges ; (4) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (5) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), University Hospital of Limoges, Limoges, France

P25 : STUDY OF THE RELEVANT THRESHOLD OF RESTING ENERGY EXPENDITURE VARIATION TO SCREEN AT DIAGNOSIS PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS WITH THE HIGHER EVOLVING RISK.

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

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges ; (4) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (5) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), University Hospital of Limoges, Limoges, France

P26 : SURVIVAL ACCORDING TO RESTING ENERGY EXPENDITURE (REE) VARIATION USING TWO REE FORMULAS AND WITHOUT INDIRECT CALORIMETRY IN PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS).

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

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges ; (4) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (5) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), University Hospital of Limoges, Limoges, France

P27 : IMPACT OF CARE OF A HEALTH NUTRITIONAL NETWORK AT HOME ON EVOLUTION OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS PATIENTS

Nasser Y (1), Fayemendy (1,2,3,4), Sourisseau H (1), Camel N (1), Lautrette G (5), Preux PM (2,3,6), Couratier P (2,3,5), Desport JC (1,2,3,4), Jésus P (1,2,3,4)

(1) Nutrition Unit, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (2) INSERM, U1094, Tropical Neuroepidemiology, School of Medicine of Limoges, Limoges, France ; (3) U1094, Tropical Neuroepidemiology, Institute of Epidemiology and Tropical Neurology, University of Limoges ; (4) LINUT network, Isle, France ; (5) ALS Centre, University Hospital of Limoges, Limoges, France ; (6) Centre of Epidemiology, Biostatistic and Methodology of Research (CEBIMER), University Hospital of Limoges, Limoges, France

P28 : AMBROXOL HYDROCHLORIDE SLOWS DOWN PHYSIOPATHOLOGY OF THE *CHMP2B*^{INTRON5} ALS-FTD MOUSE MODEL

Bouscary A (1,2), Quessada C (1,2), Dirrig-Grosch S (1,2), Turner B (3), Ngo S (4,5,6), Spedding M (7), Henriques A (8), Loeffler J.P (1,2), René F (1,2)

(1) INSERM U1118, Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Université de Strasbourg, France ; (2) Université de Strasbourg, UMR-S 1118, Fédération de Médecine Translationnelle, Strasbourg, France ; (3) Florey Institute of Neuroscience and Mental Health, University of Melbourne, Parkville, VIC, Australia ; (4) Australian Institute for Bioengineering and Nanotechnology, The University of Queensland, Brisbane, QLD, Australia ; (5) Centre for Clinical Research, The University of Queensland, Brisbane, QLD, Australia ; (6) Queensland Brain Institute, The University of Queensland, Brisbane, QLD, Australia ; (7) Spedding Research Solutions SAS, Le Vesinet, France ; (8) Neuro-sys SAS, Gardanne, France.

P29 : THERAPEUTIC STRATEGIES FOR ALS/FTD USING CELLULAR AND MURINE MODELS

Ropert B (1), Vicens R (1), Bayot A (3), Augé G (1), Mauri-Crouzet A (1), Lespinasse F (1), Genin E (1), Delahodde A (2), Paquis-Flucklinger V (1)

(1) INSERM U 1081, CNRS UMR 7284, Université Côte d'Azur, IRCAN, Nice, France (2) CEA, CNRS UMR 9198, Université Paris Saclay, I2BC, Gif-sur-Yvette, France (3) CNRS UMR 3694, Paris 5, Institut Pasteur, Paris, France

P30 : EVALUATION OF A 5-HT_{2B} AGONIST IN A MURINE MODEL OF AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Arnoux A (1,2,3), Ayme-Dietrich E (2), Dieterlé S (1), Goy M-A (1), Schann S (3), Monassier L (2), Dupuis L (1)**

(1) Mécanismes Centraux et Périphériques de la Neurodégénérescence, Université de Strasbourg, Inserm, UMR-S1118, Strasbourg, France ; (2) Laboratoire de Pharmacologie et Toxicologie Neurocardiovasculaire, Université de Strasbourg, UR7296, Strasbourg, France ; (3) Domain Therapeutics, Illkirch-Graffenstaden, France

* equally contributed

P31 : STUDY OF POTENTIAL OFF-TARGET CANDIDATE SITES FOR ANTISENSE SEQUENCES INDUCING EXON SKIPPING IN *SOD1*-LINKED AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Elouej S (1), Delamare M (1), Cappella M (1), Cohen-Tannoudji M (1), Astord S (1), Marais T (1), Giroux B (1), Pezet S (1), Biferi MG (1).

(1) Center of Research in Myology - Sorbonne Université - INSERM U974 - Association Institut de Myologie (AIM). Faculté de Médecine, 105 Bd de l'Hôpital, 75013 Paris.

P32 : IS THERE A ROLE FOR VITAMIN D IN AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS? A SYSTEMATIC REVIEW AND META-ANALYSIS.

Lanznaster D (1), Bejan-Angoulvant T (2), Sanchez, J.G. (1), Blasco H (1), Corcia P (1).

(1) UMR 1253, iBrain, University of Tours, Inserm, Tours, France ; (2) CHRU Tours, Medical Pharmacology Department, Tours, France; Université de Tours, Tours, France.