

SOMMAIRE

COMITÉS D'ORGANISATION.....	2
BIENVENUE À MARSEILLE !.....	3
PROGRAMME DU MERCREDI 20 NOVEMBRE.....	4
PROGRAMME DU JEUDI 21 NOVEMBRE.....	7
PROGRAMME DU VENDREDI 22 NOVEMBRE.....	10

COMITES D'ORGANISATION

Comité local d'organisation

- Attarian Shahram
- Bartoli Marc
- Bendahan David
- Chabrol Brigitte
- Finet-Monnier Armelle
- Krahn Martin
- Lévy Nicolas
- Magdinier Frederique
- Maues de Paula André
- Milhe-de Bovis Virginie

Comité d'organisation scientifique

- Allard Bruno
- Bassez Guillaume
- Bouhour Françoise
- Chazaud Benedicte
- Gitiaux Cyril
- Laforet Pascal
- Lagrue Emmanuelle
- Marty Isabelle
- Mounier Rémi
- Salort-Campana Emmanuelle
- Solé Guilhem
- Trollet Capucine

PCO



www.ewenements.com

BIENVENUE A MARSEILLE !

Bienvenue aux 17^{èmes} Journées de la Société Française de Myologie, qui se tiennent du 20 au 22 novembre 2019 sur le campus de l'IFSI, au cœur du quartier de la Joliette à Marseille.

Chaque année, ces journées sont un rendez-vous important de la communauté myologique francophone rassemblant chercheurs et cliniciens et permettant de présenter les travaux les plus récents dans le domaine de la myologie.

Vous retrouverez les sessions qui font le succès de ces journées : GEM, sessions de myologie fondamentale, sessions communes cliniciens/chercheurs, sessions posters flash et sessions d'enseignement mixte cliniciens/chercheurs de FILNEMUS.

Afin de renforcer les liens avec les autres sociétés de myologie européennes, l'édition des JSFM 2019 est marquée par une session commune le jeudi 21 novembre après-midi avec la société de myologie italienne, l'AIM ainsi que l'IIM.

La Société Française de Myologie valorise les travaux des jeunes chercheurs et médecins au travers de la présentation de leurs résultats et par la remise de prix dans les catégories "Communications Orales" et "Posters". Le Prix Master de la Société Française de Myologie récompensera un étudiant pour la qualité de son master 2 et contribuera au financement de sa thèse.

Enfin, cette année, le mercredi soir inaugurera le "Muscle Quizz", une compétition ludique entre équipes de jeunes myologues, cliniciens et chercheurs, français et italiens.

Nous avons réuni tous les ingrédients pour un moment privilégié d'échanges entre chercheurs et cliniciens, et sommes ravis vous accueillir dans notre belle ville de Marseille pour un congrès riche et convivial.

Dr Emmanuelle Salort-Campana et Pr Shahram Attarian

PROGRAMME DU MERCREDI 20 NOVEMBRE

9.00 – 10.30 Réunion satellite du consortium Titine	
11.00 – 13.00 Session d'enseignement Mixte SFM/FILNEMUS	
Amphi A. Paré	Session Cliniciens Modérateurs : B. Chazaud, C. Gitiaux
	EM.01 - Quel est votre modèle animal préféré ? Considérations éthiques et scientifiques à partir de l'exemple de la dystrophie musculaire de Duchenne. <i>T. Larcher, Nantes</i>
	EM.02 - Structure de la fibre musculaire. <i>S. Vassilopoulos, Paris</i>
Salle Paul Desbief	Session Chercheurs Modérateurs : B. Allard, L. Feasson
	EM.03 - Comment raisonner devant un déficit du/des membres inférieurs? <i>T. Stojkovic, Paris</i>
	EM.04 - Comment raisonner devant un accès de faiblesse et/ou de raideur musculaire récurrente ? <i>S. Vicart, Paris</i>
13.00 – 13.45 Accueil – Déjeuner / Visite des stands & posters	
13.45 – 14.15 Ouverture officielle	
14.15-15.15 Amphi A. Paré	Session plénière n° 1 Modérateurs : B. Chabrol, I. Marty
	SP1.01 - La thérapie génique soulève-t-elle des problèmes éthiques ? <i>P. Le Coz, Marseille</i>
	SP1.01 - Thérapie génique des maladies neuromusculaires: enfin une réalité clinique. <i>A. Buj-Bello, Paris</i>
15.15-15.45 Amphi A. Paré	Session posters flash 1 Modérateurs : C. Espil, M. Bartoli
	PF1.01 - Etude de l'implication du transcrite de la dysferline contenant l'exon 40a dans les fonctions de la cellule musculaire <i>O. Ballouhey, Marseille</i>
	PF1.02 - Etude de la prévalence et des facteurs influençant les troubles gastro-intestinaux dans la dystrophie myotonique de type 1 <i>G. Balloy, Nantes</i>

	PF1.03 - Duchenne muscular dystrophy: An easy and robust cell platform for developing therapeutic strategies <i>E. Massourides, Corbeil-Essonnes</i>
	PF1.04 - Work on the core gene list for the diagnosis of peripheral hereditary neuropathies and on-going functional models <i>T. Benquey, Lyon</i>
	PF1.05 - Crosstalk of Glucocorticoid Receptor and AMP-activated protein kinase in macrophages during skeletal muscle regeneration <i>T. Desgeorges, Lyon</i>
	PF1.06 - Charcot-Marie-Tooth disease in Iran: results of the next generation sequencing of 141 Inherited Peripheral Neuropathy genes in consanguineous Iranian families from the Province of Isfahan <i>V. Delague, Marseille</i>
	PF1.07 - STIM1 long and STIM1 gate differently TRPC1 during store-operated calcium entry <i>A. Dyrda, Genève, Suisse</i>
	PF1.08 - Indices cliniques et paracliniques en faveur d'une titinopathie <i>B. Ruel, Marseille</i>
	Development of pharmacological approaches for the treatment of LGMD2B. <i>C. Bruge, Corbeil Essonnes</i>
	PF1.10 - Les corticoïdes oraux, une option thérapeutique dans les laminopathies congénitales? <i>M. Gomez Garcia De La Banda, Garches</i>

15.45 – 16.15 | Pause-café / Visite des stands & posters

16.15-17.15	Sessions parallèles 1
Amphi A. Paré	Symposium 1 – Genzyme. "France-Italie : regards croisés sur le suivi à long terme des patients atteints de maladie de Pompe" Modérateurs : F. Bouhour, S. Attarian
	Analyse prospective des données du Registre français chez l'adulte atteint de maladie de Pompe. <i>P. Laforet, Garches.</i>
	Long-term follow-up of patients with Late-onset Pompe disease - the Italian experience. <i>A. Toscano, Messina</i>
	Atteintes extra musculaires dans les formes tardives de la maladie de Pompe. <i>S. Sacconi, Nice.</i>

16.15-17.15	Sessions parallèles 1
Salle Paul Desbief	Session Myologie fondamentale n°1 Modérateurs : A Maues de Paula, I Marty
	MF1.01 - FoxO3a overexpression protects skeletal muscle in a mice model of Pompe disease (Glycogenosis type II) <i>J. Pichon, Nantes</i>
	MF1.02 - Analysis of miR-1 and its potential target Multiplexin deregulated in myotonic dystrophy type 1 (DM1) <i>A. Souidi, Clermont Ferrand</i>
	MF1.03 - Electrophysiological defects of human-induced pluripotent stem cells derived motor neurons from patients affected with VRK1-related motor neuron disease <i>K. Rihan, Marseille</i>
	MF1.04 - Rev-erb- α controls myoregulin and sarcoplasmic reticulum homeostasis in skeletal muscle <i>S. Lancel, Lille</i>
17.15-18.45	Sessions parallèles 2
Amphi A. Paré	Réunion du Groupe d'Etude en Myologie (GEM)
Salle Paul Desbief	Session Myologie fondamentale n°2 Modérateurs : V Gache, S Vassilopoulos
	MF2.01 - Macrophage-derived RNaseT2 stimulates muscle stem cell fusion and myofiber formation <i>M. Weiss-Gayet, Lyon</i>
	MF2.02 - O-GlcNAcylation and its interplay with phosphorylation on desmin behaviour: focus on its partition and its interaction with α B-crystallin, its molecular chaperone <i>C. Claeysen, Loos</i>
	MF2.03 - Role of caveolae in muscle function and pathophysiology of caveolinopathies <i>E. Lemerle, Paris</i>
	MF2.04 - PABPN1 nuclear aggregates in oculopharyngeal muscular dystrophy: does age and genotype matters? <i>F. Roth, Paris</i>
	MF2.05 - Skeletal muscle MACF1 maintains myonuclei and mitochondria localization through microtubules to control muscle functionalities <i>A. Ghasemizadeh, Lyon</i>
	MF2.06 - Skeletal muscle plasticity requires functional A-type lamins <i>C. Coirault, Paris</i>
18.45-19.45	Muscle-quizz pour les jeunes.
Amphi A. Paré	Equipe mixte chercheur/clinicien, avec remise d'un prix .
19.45	Collation / Visite des stands & posters

PROGRAMME

DU JEUDI 21 NOVEMBRE

8.00-8.30	Café d'accueil
8.30-9.00 Amphi A. Paré	Session posters flash 2 Modérateurs : C. Goizet, B. Chazaud
	PF2.01 - A dominant PYGM mutation causes a new class of glycogen storage diseases <i>X. Lornage, Illkirch</i>
	PF2.02 - Neurographie IRM quantitative de patients atteints d'une neuropathie de Charcot-Marie-Tooth de type 1A <i>A. Ogier, Marseille</i>
	PF2.03 - Targeting misfolded alpha-sarcoglycan proteins degradation by the combination of Bortezomib and an HDAC inhibitor <i>L. Hoch, Corbeil Essonnes</i>
	PF2.04 - Traitement précoce dans l'amyotrophie spinale : revue des traitements et des essais ; exemple du dépistage néonatal de l'amyotrophie spinale en Belgique. <i>T. Dangouloff, Verrières Le Buisson</i>
	PF2.05 - Modélisation de pathologies neuromusculaires par la co-différenciation de cellules souches pluripotentes induites humaines en fibres musculaires et motoneurones <i>K. Mazaleyrat, Marseille</i>
	PF2.06 - Évaluation psychologique et psychopathologique de patients atteints de myasthénie gravis <i>S. Misdrahi, Paris</i>
	PF2.07 - Microtubules proteome and nuclei positioning during skeletal muscle development: new map in the field <i>N. Couturier, Lyon</i>
	PF2.08 - Different phenotypic and cognitive features in FSHD: the need to stratify patients toward trial readiness <i>F. Torri, Livorno, Italie</i>
	PF2.09 - rGDF5, an unexpected treatment against age-related muscle mass loss <i>M. Traoré, Paris</i>
	PF2.10 - Deep morphological analysis of muscle biopsies from type III glycogenesis (GSDIII), debranching enzyme deficiency, revealed stereotyped vacuolar myopathy and autophagy impairment <i>E. Malfatti, Garches</i>
9.00-10.00 Amphi A. Paré	Session plénière n°2 Modérateurs : J. Pouget, P. Laforêt
	SP2.01 - Evolution des concepts dans les syndromes myasthéniques congénitaux. <i>B. Eymard, Paris</i>
	SP2.02 - Evolution des concepts dans les calpainopathies et les dysferlinopathies. <i>N. Levy, Marseille</i>

10.00-10.30 | Pause-café / Visite des stands & posters

10.30-11.30 Amphi A. Paré	Symposium 2 – Sarepta. Sarcoglycanopathies: en marche vers la thérapie génique. Modérateurs : P. Laforêt, M. Krahn
	The sarcoglycan complex: disease pathophysiology. <i>G. Comi, Milan</i>
	Quand penser cliniquement à une sarcoglycanopathie ? <i>F. Audic-Gerard, Marseille</i>
	La thérapie génique utilisant les AAV : de la recherche aux essais cliniques <i>F. Pietri-Rouxel, Paris.</i>

11.35-12.35 | Sessions parallèles 3

Salle Paul Desbief	Session cliniciens n°1 Modérateurs : G. Bassez, A Magot
	SC1.01 - Maladie de Steinert chez l'enfant : que nous a enseigné le Dmscope? <i>E. Lagrue, Tours</i>
	SC1.02 - Une face sombre de l'immunothérapie en cancérologie : la toxicité musculaire. <i>Y. Allenbach, Paris</i>
	SC1.03 - Multiple Acyl-coenzyme A Dehydrogenase Deficiency shows a founder effect and is the most frequent cause of lipid storage myopathy in Iran <i>F. Fatehi, Tehran, Iran</i>
Salle Paul Desbief	Session Myologie fondamentale n°3 Modérateurs : B. Allard, I Scianti
	MF3.01 - Circadian control of muscle stem cells during skeletal muscle regeneration <i>A. Mayeuf-Louchart, Lille</i>
	MF3.02 - HDAC6 Regulates Microtubule Stability and Clustering of AChRs at Neuromuscular Junctions <i>A. Osseni, Lyon</i>
	MF3.03 - The role of RhoA in skeletal muscle plasticity <i>C. Noviello, Paris</i>
	PF1.09 - Essential role of the ESCRT-0 hepatocyte growth factor regulated tyrosine kinase substrate HRS/HGS protein in muscle cell biology. <i>L. Coudert, Lyon</i>

12.35-14.00 | Déjeuner (buffet) / Visite des stands & posters

<p>14.00-16.00 Amphi A. Paré</p>	<p>Session plénière (n°3) avec AIM et l'IMM Modérateurs : E. Salort-Campana, G. Siciliano</p>
	<p>SP3.01 - Phenotypic complexity in FSHD. <i>G. Ricci, Pisa</i></p>
	<p>SP3.02 - Modelling Facio Scapulo Humeral Dystrophy by production of innervated muscle fibers from pluripotent stem cells. <i>F. Magdinier, Marseille</i></p>
	<p>SP3.03 - Use of MR imaging in the diagnostic workup of neuromuscular disorders. <i>G. Tasca, Roma</i></p>
	<p>SP3.04 - Segmentation of Muscle MR images: from a multi-atlas approach to Artificial Intelligence. <i>D. Bendahan, Marseille</i></p>
	<p>SP3.05 - Update on pathogenesis of myofibrillar and distal myopathies. L. Maggi, Milano <i>L. Maggi, Milano</i></p>
<p>16.00-16.30 Pause-café / Visite des stands & posters</p>	
<p>16.30-18.30 Amphi A. Paré</p>	<p>Session plénière (n°4) avec AIM et l'IMM Modérateurs : D. Gabellini, R. Mounier</p>
	<p>SP4.01 - Perivascular stem cells and skeletal muscle tissue engineering. <i>C. Gargioli, Roma</i></p>
	<p>SP4.02 - Tubular aggregate myopathy and Stormorken syndrome: genotype/phenotype correlation and functional insight into abnormal calcium homeostasis. <i>J. Bohm, Strasbourg</i></p>
	<p>SP4.03 - Mitochondrial metabolism regulates muscle homeostasis in adulthood and ageing. <i>C. Mammucari, Padova</i></p>
	<p>SP4.04 - The new challenges of the next generation sequencing strategy in mitochondrial disorders : how to interpret the variants of unknown signification? <i>C. Rouzier, Nice</i></p>
	<p>MF3.04 - An embryonic CaVβ1 isoform connects voltage sensing to muscle mass maintenance via GDF5 signaling in adult mouse <i>S. Falcone, Paris</i></p>
<p>18.30-19.00 Conférence Invitée – Jean Pouget Amphi A. Paré La clinique en pathologie musculaire : peut-on faire court après une longue histoire ? Modérateur : S. Attarian</p>	
<p>A partir de 19.30 DINER DE GALA (sur inscription uniquement)</p>	

PROGRAMME DU VENDREDI 22 NOVEMBRE

8.00-8.15		Café d'accueil
8.15-9.15		Sessions parallèles 4
Amphi A. Paré	Symposium 3 – Biogen. Particularités de l'évaluation et du traitement des patients adultes présentant une amyotrophie spinale Modérateurs : I. Desguerres, S. Attarian	
	Pourquoi systématiquement évaluer aussi la fonction respiratoire. <i>A. Monnier-Finet, Marseille</i>	
	Comment évaluer les patients présentant une amyotrophie spinale de type II et III adultes sous Nusinersen. <i>J.-Y. Hogrel, Paris</i>	
	Critères de traitement et d'arrêt chez les patients adultes : l'expérience de la RCP nationale. <i>P. Cintas, Toulouse</i>	
Salle Paul Desbief	Session Myologie fondamentale n°4 Modérateurs : R. Mounier, D. Bendahan	
	MF4.01 - Modulation of amphiphysin 2 (BIN1) rescues both myotubular and centronuclear myopathies <i>J. Laporte, Illkirch</i>	
	MF4.02 - Investigating the role of mechanical tension during sarcomere self-organisation in human iPSC-derived myofibers <i>Q. Mao, Marseille</i>	
	MF4.03 - Consequences of RyR1 reduction: from mice to patients <i>L. Pelletier, Grenoble</i>	
	MF4.04 - eIF3f depletion impedes mouse embryonic development, reduces adult skeletal muscle mass and amplifies muscle loss during disuse <i>L. Pavlin, Montpellier</i>	
9.20-10.30		Session plénière n°6
Amphi A. Paré	Modérateurs : G. Solé, C. Trollet	
	SP6.01 - Amyotrophie spinale infantile traitée par Nusinersen : à propos d'une étude nationale de 124 cas dans la vie réelle. <i>B. Chabrol, Marseille</i>	
	SP6.02 - Store-Operated Calcium Entry: what is its role during excitation-contraction coupling over time of myotube maturation? <i>J. Brunetti, Genève, Suisse</i>	

	SP6.03 - Morphological, Ultrastructural and Western blot analysis in adult and child with PLEC1-related myopathy <i>N. Romero, Paris</i>
	SP6.04 - Wild-type lamin A overexpression combined with mutant Lmna knock-down extends lifespan in a murine model of LMNA-congenital muscular dystrophy <i>A. Brull Cañagual, Paris</i>

10.30-11.00	Pause-café / Visite des stands & posters
11.00-12.15 Amphi A. Paré	Session plénière n°7 : La Titine dans tous ses états Modérateurs : M. Cossée, P. Marcorelles
	SP7.01 - Corrélations phénotype-génotype des Titinopathies. <i>R. Juntas-Morales, Montpellier</i>
	SP7.02 - Importance d'une analyse clinico-biologique intégrée pour étudier la pathogénicité des variants Titine. <i>A. Perrin, Montpellier</i>
	SP7.03 - Modèles animaux pour l'étude des Titinopathies. <i>K. Jagla, Clermont-Ferrand</i>

12.15-12.45 Amphi A. Paré	Assemblée générale de la SFM
12.45-14.00	Déjeuner (buffet) / Visite des stands & posters

14.00-14.45 Amphi A. Paré	Remise du Prix Master de la SFM
	Présentation de la lauréate du prix master 2017 <i>C. Hou, Créteil</i>
	Présentation de la lauréate du prix master 2018 <i>R. Idoux, Lyon</i>
	PM.01 - Building and maintaining a functional neuromuscular system <i>C. Guillermin, Tassin La Demi Lune</i>
	PM.02 - Inhibition of p38 MAPK pathway combined with new biomimetic scaffolds promotes ex vivo expansion of undifferentiated adult muscle stem cells <i>T. Öztürk, Créteil</i>
	PM.03 - Development of a gene therapy by CRISPR/Cas9 for RYR1 related myopathies <i>M. Beaufils, La Tronche</i>
	PM.04 - Study of the MuSK/Vangl2 pathway in neuromuscular junction formation and maintenance <i>M. Halliez, Paris</i>
	PM.05 - Effets de l'activité volontaire de courte durée sur la fonction musculaire et l'implication de la voie de signalisation Calcineurine chez des souris mdx dystrophiques <i>C. Michel, Marseille</i>
	PM.06 - Identification of new genes involved in exercise-induced myalgia <i>Q. Chartreux, Illkirch</i>

14.45-16.00 Amphi A. Paré	Session plénière n°8: clinique / fondamentale sur résumés Modérateurs : F. Bouhour, C. Trollet
	SP8.01 - Congenital Myopathies: histological, genetic, and clinical description of a retrospective observational Parisian group of 128 adults <i>M. Bisciglia, Paris</i>
	SP8.02 - Characterization of altered myelin homeostasis in in vitro and in vivo models of Charcot-Marie-Tooth Type 4H <i>N. Bernard-Marissal, Marseille</i>
	SP8.03 - Quantitative muscle ultrasound analysis in FSHD patients. <i>L. Leonardi, Rome, Italie</i>
	SP8.04 - Molecular and cellular mechanisms underlying limb muscle patterning <i>D. Duprez, Paris</i>
	SP8.05 - Hypersensitivity infusion-associated reactions induced by Enzyme Replacement Therapy (Myozyme) in Pompe Disease and efficacy of SWORD: a simplified desensitization protocol <i>L. Lessard, Villeurbanne</i>
16.00-16.15 Amphi A. Paré	Remise des prix JSFM
16.15-16.30 Amphi A. Paré	Clôture des JSFM