

21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie

20 - 22 Novembre 2024

Polydome Clermont-Ferrand

COMITÉ DE PILOTAGE

Frédéric Costes

Krzysztof Jagla

Charlène Ryan-Guillot

Catherine Sarret

Frédéric Taithe



Filnemus
Films & Nouvelles Médias

PROGRAMME



ATOUT.COM
www.atoutcom.com

ORGANISATION GÉNÉRALE

Agence ATout.Com - jsfm@atoutcom.com - www.atoutcom.com

Engagés à faire la différence pour les patients atteints de maladies rares.

Chez Italfarmaco, notre ambition est d'améliorer le quotidien des patients grâce à l'innovation pharmaceutique.

Nous souhaitons apporter notre contribution à la communauté des maladies rares, notamment dans le domaine de la dystrophie musculaire de Duchenne.

Pour en savoir plus sur Italfarmaco



Flashez le QR Code
ci-contre :

ou rendez-vous
sur le site :
www.italfarmaco.fr



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Mercredi 20 Novembre 2024

10h30 - 11h00 *Accueil des participants*

11h00 - 13h00 **Session d'enseignement mixte**



SFM/FILNEMUS - Amphithéâtre

*Modérateurs : Pascal Cintas, CHU de Toulouse, France
& Stéphane Vassilopoulos, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France*

- **Organoïdes expliqués aux cliniciens**
Arnaud Jacquier, UCBL, Lyon - France
- **Les aspects moléculaires de la DM1 expliqués aux cliniciens et aux chercheurs**
Denis Furling, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France
- **La clinique de la DM1 expliquée aux chercheurs**
Tanya Stojkovic, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France
- **Fatigue neuromusculaire à l'exercice chez l'enfant**
Vincent Martin, STAPS, Clermont-Ferrand - France

13h00 - 14h00 *Déjeuner autour des partenaires*

14h00 - 15h00 **Conférence d'ouverture** - Amphithéâtre

*Modérateurs : Bénédicte Chazaud, Institut NeuroMyoGène, Lyon - France
& Cyril Gitiaux, AP-HP, Paris - France*

- **Bienvenue à Clermont-Ferrand !**
Catherine Sarret, CHU de Clermont-Ferrand - France
- **Programmation de la performance sportive de haut niveau**
Gaël Guilhem, INSEP, Paris - France





21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Mercredi 20 Novembre 2024

15h00 - 16h00 SESSIONS PARALLÈLES 1

15h00 - 16h00 Symposium ALEXION - Salle Plénière 2



- La parole aux patients myasthéniques
Saskia Bresch, CHU de Nice - France
- Les nouveaux traitements : focus sur la vraie vie
Anthony Béhin, AP-HP, Paris - France

OU

15h00 - 16h00 Session Fondamentale - Amphithéâtre

Communications orales issues des abstracts

*Modérateurs : Vincent Gache, Institut NeuroMyoGène, Lyon - France
& Amandine Girousse, Institut RESTORE, Toulouse - France*

15h00 - 15h15 Blood biomarkers of skeletal muscle atrophy
in Human during chronic pathologies
Coralie Delabrise

15h15 - 15h30 A novel ex vivo model of muscle contraction to measure
muscle endocrine and paracrine signalling
Carole Dabadie

15h30 - 15h45 Titin-dependent biomechanical feedback tailors sarcomeres
to specialised muscle functions in insects
Vincent Loreau

15h45 - 16h00 Mechanosensitive clathrin and dynamin 2 platforms
regulate YAP/TAZ signaling in skeletal muscle
and are defective in centronuclear myopathy
Marion Benoist

16h00 - 17h00 Pause et échanges autour des partenaires
& Posters Groupe 1



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Mercredi 20 Novembre 2024

17h00 - 18h30 SESSIONS PARALLÈLES 2

17h00 - 18h30 Session Fondamentale - Amphithéâtre

Communications orales issues des abstracts

*Modérateurs : Thomas Laumonier, Faculté de Médecine de Genève - Suisse
& Anne Petiot, GIN, La Tronche, France*

- 17h00 - 17h15 Insights into the Transforming Growth Factor superfamily specific modulation: unravelling the impact of the winter-hibernating bear serum in primary human muscle cells
Chloé Richard
- 17h15 - 17h30 P38 MAPK/THBS1/CD47 axis drives the progressive loss of human Muscle Stem Cell myogenic potential during in vitro expansion
Teoman Ozturk
- 17h30 - 17h45 Delineating primary cilia-mediated signaling pathways in muscle stem cells
Anna Rausch De Traubenberg
- 17h45 - 18h00 Human muscle cell secretome from LGMDR2 patients
Dounia Bouragba
- 18h00 - 18h15 Location of monocarboxylate transporters of lactate, MCT1 and MCT4, in muscle fiber of highly trained athletes and sedentary subjects
Justine Bergeon
- 18h15 - 18h30 Matrix metalloproteinase-3 (MMP-3)-expressing adipose stromal cells: a pre-requisite for muscle health?
Elena Grisetti

OU



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Mercredi 20 Novembre 2024

17h00 - 18h30 SESSIONS PARALLÈLES 2 - Suite

17h00 - 18h30 Session Clinique - Salle Plénière 2

Communications orales issues des abstracts

*Modératrices : Françoise Bouhour, Hôpital Neurologique, Lyon - France
& Maud Perie, Hôpital Gabriel Montpied, Clermont-Ferrand - France*

17h00 - 17h15 Congenital myasthenic syndromes in adults: clinical features, diagnosis and long-term prognosis
Julian Theurier

17h15 - 17h30 Clinical and Genetic Characteristics of NEB-Related Congenital Myopathies: A Study of a Cohort of 48 Patients
Yvan De Feraudy

17h30 - 17h45 Using MuscleJ2 for an automated evaluation of muscle biopsies from patients with muscular dystrophy
Jean-Baptiste Davion

17h45 - 18h00 Direct and Indirect Socio-Economic Burden of FacioScapuloHumeral Muscular Dystrophy (FSHD): a Multicentric, Cross-sectional Survey
Lola Lessard

18h00 - 18h15 Landscape of late-onset myopathies in France
Emmanuelle Salort-Campana

18h15 - 18h30 Programme préfigurateur de dépistage néonatal de l'amyotrophie spinale infantile en France : résultats à 2 ans
Vincent Laugel

18h30 MUSCLE QUIZZ - Amphithéâtre

19h00 - 21h00 Cocktail dînatoire & Posters Groupe 2



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Jeudi 21 Novembre 2024

07h30 - 08h00 Accueil des participants

08h00 - 09h00 Atelier Scientifique ITALFARMACO - Salle Plénière 2



**De la physiopathologie à la prise en charge globale
de la myopathie de Duchenne**

Modératrice : Odile Boespflug, Hôpital R. Debré, Paris - France

- Régénération musculaire dans la myopathie de Duchenne :
Focus sur les cellules satellites

Arnaud Jacquier, UCBL, Lyon - France

- Quoi de neuf dans la prise en charge de la myopathie
de Duchenne ?

Yann Péréon, Université de Nantes - France

- Et la prise en charge psycho-sociale pour les patients
et les aidants ?

Denisa Zvarova, CHU de Montpellier - France

- Discussion

09h00 - 11h00 SESSION PLÉNIÈRE 1 - Amphithéâtre



Organoïdes neuromusculaires

**En collaboration avec la Société Française de Biologie
du Développement**

Modératrices : Bénédicte Chazaud, Institut NeuroMyoGène, Lyon - France

& Claire Chazaud, Université de Clermont Auvergne, Clermont-Ferrand - France

- Overview on organoids

Alexandre Mayran, EPFL, Lausanne - Suisse

- Muscle bioprinting

Cesare Gargioli, University of Rome Tor Vergata - Italie

- Capturing organogenesis with gastruloids

Giuliana Rossi, Roche Institute of Human Biology, Basel - Suisse

- Bioengineered human skeletal muscle for development
of novel therapies for DMD

Juan Fernandez-Costa, Institute of Bioengineering of Catalonia - Espagne

**11h00 - 11h30 Pause et échanges autour des partenaires
& Posters Groupe 3**



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Jeudi 21 Novembre 2024

11h30 - 12h30 SESSIONS PARALLÈLES 3

11h30 - 12h30 **Symposium BIOGEN** - Salle Plénière 2 **La protéine SMN ciblée sur le motoneurone, à travers les âges**

- Sur le plan biologique : distribution des constituants du complexe SMN

Suzie Lefebvre, Unité INSERM 1124, Université Paris Cité, Paris - France

- Sur le plan clinique : ce que la clinique nous apprend sur la fonction de la protéine SMN

Yann Péréon, Université de Nantes - France

OU

11h30 - 12h30 **Session Fondamentale** - Amphithéâtre **Communications orales issues des abstracts**

*Modérateurs : Stéphane Konig, Université de Genève - Suisse
& Isabella Scionti, PGNM, Lyon - France*

11h30 - 11h45 Transient hypoxia followed by progressive reoxygenation is required for efficient skeletal muscle repair through Rev-ERB α modulation

Marie Quetin

11h45 - 12h00 Transcriptomic characterization of SMA cohort to understand variability in muscle phenotypes

Fiorella Grandi

12h00 - 12h15 Decoding the muscle transcriptome of late onset pompe disease patients reveals markers of disease progression

Alexandra Monceau

12h15 - 12h30 Flunarizine modulates microRNA expression in spinal muscular atrophy

Émeline Bon

12h30 - 13h00 **Assemblée Générale de la SFM** - Amphithéâtre

13h00 - 14h00 *Déjeuner autour des partenaires*

14h00 - 15h30 *Posters Groupe 4*



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Jeudi 21 Novembre 2024

15h30 - 16h30 **SESSION PLÉNIÈRE 2** - Amphithéâtre

Quoi de neuf dans la DM1 ?

*Modérateurs : Denis Furling, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France
& Catherine Sarret, CHU de Clermont-Ferrand - France*

- CTG-repeats dependent DM1 pathogenesis and targeting therapies

Derick Wansink, Radboud University Nijmegen - Pays-Bas

- Essais thérapeutiques en cours

Guillaume Bassez, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France

16h30 - 17h00 *Pause et échanges autour des partenaires
& Posters Groupe 5*

17h00 - 18h30 **SESSION PLÉNIÈRE 3** - Amphithéâtre
Nutrition, muscle & pathologies musculaires

*Modérateurs : Frédéric Costes, CHU de Clermont-Ferrand - France
& Vincent Martin, STAPS, Clermont-Ferrand - France*

- Effet de l'entraînement intermittent de haute intensité sur la composition corporelle : rôle potentiel du microbiote

Nathalie Boisseau, STAPS, Clermont-Ferrand - France

- Pathologies chroniques et effet sur l'homéostasie musculaire

Frédéric Costes, CHU de Clermont-Ferrand - France

- Hibernation et homéostasie musculaire

Etienne Lefai, INRA, Theix - France

19h00 *Soirée du congrès*

Visite de l'ASM Expérience & Dîner au Stade Marcel-Michelin



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Vendredi 22 Novembre 2024

08h30 - 09h00 Accueil des participants

09h00 - 10h30 **SESSION PLÉNIÈRE 4** - Amphithéâtre

Noyaux musculaires à l'état normal et pathologique

*Modératrices : Charlène Ryan-Guillot, iGReD, Clermont-Ferrand - France
& Capucine Trollet, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France*

- Domaines nucléaires dans le muscle normal et pathologique
Pascal Maire, Institut Cochin, Paris - France
- About the myonuclear domain of dystrophin
Helge Amthor, Université de Versailles - France
- Organisation chromatinienne et structure des noyaux dans la FSHD
Frédérique Magdinier, MMG, Marseille - France

10h30 - 11h00 Pause et échanges autour des partenaires

11h00 - 12h00 **SESSIONS PARALLÈLES 4**



Symposium DYNE TX - Salle Plénière 2

Advancements in Neuromuscular Disorder Therapeutics: Lessons Learned in DMD and Emerging Perspectives in DM1 Therapeutic Development

Modérateur : Yann Péréon, Université de Nantes - France

- Welcome
Yann Péréon, Université de Nantes - France
- Lessons Learned from DMD and Update on the Ongoing DELIVER Phase 1/2 Clinical Trial
Liesbeth De Waele, UZ Leuven, Louvain - Belgique
- Insights from DM1 Natural History and an Update on the Ongoing ACHIEVE Phase 1/2 Clinical Trial
Guillaume Bassez, Centre de Recherche en Myologie, Paris - France
- Panel Discussion and Q&A

OU



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Vendredi 22 Novembre 2024

11h00 - 12h00 SESSIONS PARALLÈLES 4 - Suite

11h00 - 12h00 **Session Fondamentale** - Amphithéâtre **Communications orales issues des abstracts**

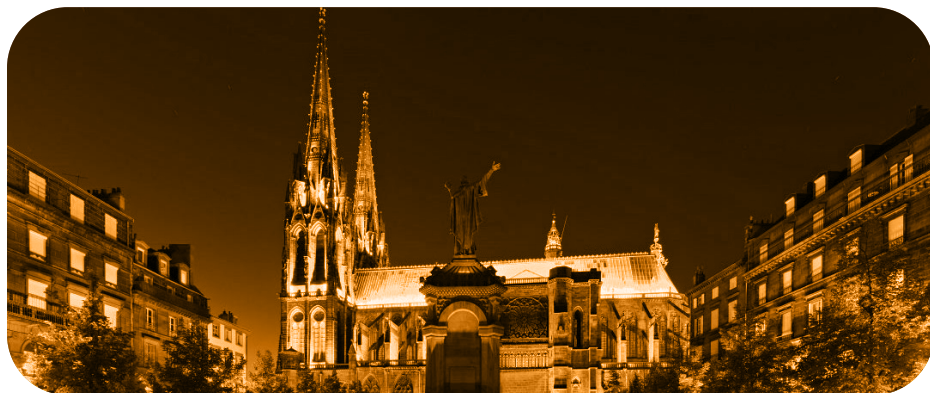
*Modérateurs : Lorenzo Giordani, Inserm, Paris - France
& Coralie Sengenès, Institut RESTORE, Toulouse - France*

11h00 - 11h15 Muscle Force-Velocity-Endurance (FoVE) functional evaluation: from in situ mice model to adductor pollicis in patients
Maximilien Bowen

11h15 - 11h30 Ultrarare CACNA1S congenital-myopathies pharmacological treatment through HiPSC-based drug repurposing
Reem Bou Akar

11h30 - 11h45 Soft tissue vibrations and neuromuscular alteration during running
Robin Gassier

11h45 - 12h00 Paraspeckle alterations in the amyotrophic lateral sclerosis muscle
Elsie Piller





21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Vendredi 22 Novembre 2024

12h00 - 13h00 SESSIONS PARALLÈLES 5

12h00 - 13h00 **Session Fondamentale** - Amphithéâtre **Communications orales issues des abstracts**

*Modérateurs : Lorenzo Giordani, Inserm, Paris - France
& Coralie Sengenès, Institut RESTORE, Toulouse - France*

12h00 - 12h15 A specific lipidomic signature associated with modification in skeletal muscle protein homeostasis during collagen-induced-arthritis in rats
Frédéric Capel

12h15 - 12h30 3D skeletal muscle constructs from human pluripotent stem cells for Myotonic Dystrophy Type 1 modeling
Cécile Martinat

12h30 - 12h45 Cell identity is regulated by HIRA-H3.3 in distinct cell lineages
Fayez Issa

12h45 - 13h00 STIM1 but not STIM1L modulates PMCA activity in human myotubes
Loann Laubry

OU





21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Vendredi 22 Novembre 2024

12h00 - 13h00 SESSIONS PARALLÈLES 5 - Suite

12h00 - 13h00 Session Clinique - Salle Plénière 2

Communications orales issues des abstracts

Modérateurs :

Louis Poncet, Hôpital Gabriel Montpied, Clermont-Ferrand - France
& John Rendu, Université Grenoble Alpes - France

12h00 - 12h15 Unveiling MYH2 myopathy: histological-genetic insights from a case series and systematic review
Béatrice Labella

12h15 - 12h30 Brain glucose metabolism as a neuronal substrate of the abnormal behavioral response to stress in the mdx mouse, a model of Duchenne Muscular Dystrophy
Marion Lancien

12h30 - 12h45 The hyperkinetic-hyperdynamic circulatory response during exercise in metabolic myopathies: a systematic review and meta-analysis
Fabrice Rannou

12h45 - 13h00 Reclassifying muscular involvement in systemic sclerosis: unveiling unique histopathological signatures and overlaps with immune myopathies features
François-Jérôme Authier

13h00 - 14h00 Déjeuner autour des partenaires





21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Vendredi 22 Novembre 2024

14h00 - 15h30 SESSION PLÉNIÈRE 5 - Amphithéâtre

Traitement de la myasthénie : maintenant et au delà

Modérateurs : Caroline Espil-Taris, CHU de Bordeaux - France

& Frédéric Taithe, CHU de Clermont-Ferrand - France

- **Generating motor neuron and muscle diversity**
Jonathan Enriquez, IGFL, Lyon - France
- **MG maladie autoimmune de la jonction neuromusculaire**
Rozen Le Panse, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris - France
- **Développements thérapeutiques innovants pour la MG**
Guilhem Solé, CHU de Bordeaux - France
& Emmanuelle Salort-Campana, Hôpital de la Timone, Marseille - France

15h30 - 16h00 PRÉSENTATION DES PRIX - Amphithéâtre

- Prix impulsion 2023
- Prix master 2023
- Prix master 2022
- Prix coup de pouce 2023
- Prix interne 2023

16h00 - 16h30 REMISE DES PRIX 2024 - Amphithéâtre

16h30 Clôture de la 21^{ème} Édition des JSFM





21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Plan des stands



21^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie
20 - 22 Novembre 2024 | Polydome Clermont-Ferrand



Nos Partenaires

ALEXION

Biogen

DyneTM
THERAPEUTICS

ITALFARMACO

Roche



argenx

sanofi

Johnson&Johnson

NOVARTIS

PTCTM
THERAPEUTICS

Alnylam[®]
PHARMACEUTICALS

Amicus
Therapeutics[®]

LFB
L'ENGAGEMENT ÉTHIQUE

LUPIN
NEUROSCIENCES

santhera
THEIR FUTURE - OUR FOCUS

AFMTELETHON
INNOVER POUR GUÉRIR

Filnemus
Filières Neuromusculaires

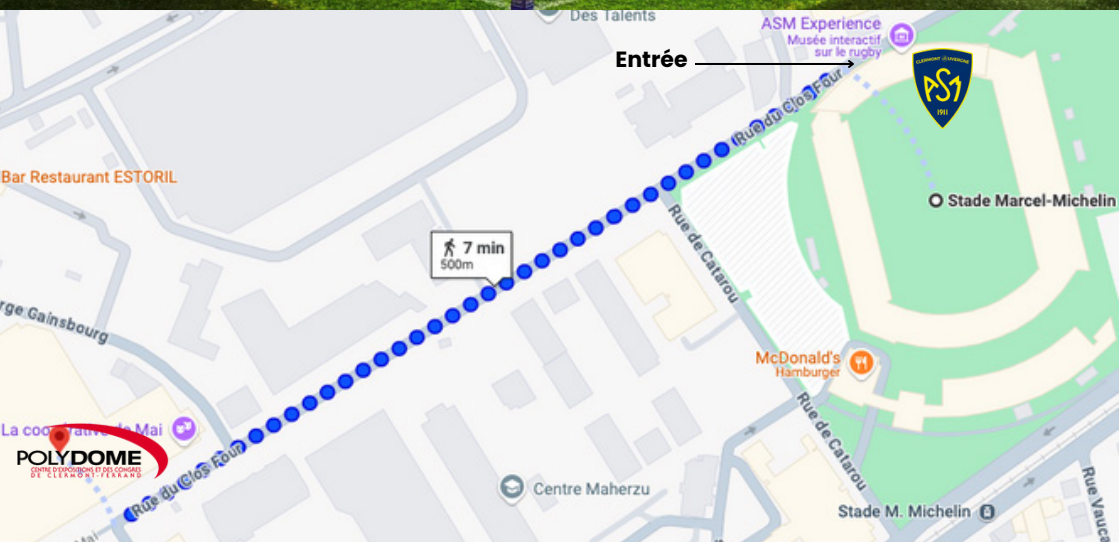
La Région
Auvergne-Rhône-Alpes

SFBD
Société Française de Biologie
du Développement

Soirée du Congrès à l'ASM Stade Marcel-Michelin

**Jeudi
21 Novembre 2024**

Dès 19h00,
Visitez le musée
et le stade de rugby



Itinéraire

7 min à pied

Polydome

Pl. du 1er Mai



Stade Marcel-Michelin

35 rue du clos four





22^{ème} Édition

Journées de la Société Française de Myologie

19 - 21 Novembre 2025

Aix les Bains

Save the Date



INFORMATIONS

Agence ATouT.Com - jsfm@atoutcom.com - www.atoutcom.com

+ de
15 000
patients traités
dans le
monde^{1*}

**1^{er} et seul
traitement****
de la SMA par
voie orale^{2-4#}

Exposition **stable**
et **continue** à la
protéine SMN dans
le **SNC** et dans tout
l'organisme³

Disponible
en **officine**⁴

**Amélioration
ou stabilisation**
prouvée de la
fonction motrice chez
les patients atteints
de SMA de Type 1, 2
et 3^{3,5-7}

Evrysdi™
risdiplam



CONTINUONS D'AGIR

Pour que leur quotidien reste à leur portée

Indication³ :

Evrysdi® est indiqué dans le traitement de l'amyotrophie spinale (SMA) 5q chez les patients avec un diagnostic clinique de SMA de Type 1, Type 2 ou Type 3 ou avec une à quatre copies du gène SMN2.

Place dans la stratégie thérapeutique⁴ :

Evrysdi® (risdiplam) est un traitement de 1^{ère} intention, à utiliser :

- chez les patients symptomatiques atteints de SMA de type 1, au même titre que Spinraza® (nusinersen) et Zolgensma® (onasemnogene abeparvovec),
- chez les patients atteints de SMA de type 2 et 3, au même titre que Spinraza® (nusinersen).

Actuellement, il n'existe pas de recommandation relative à la place dans la stratégie thérapeutique d'Evrysdi® chez les patients pré-symptomatiques et/ou < à 2 mois atteints de SMA 5q avec jusqu'à 4 copies du gène SMN2.

En raison de la complexité de la prise en charge de cette maladie, la décision de traitement par Evrysdi® (risdiplam) devra être prise au cas par cas lors de réunions de concertation pluridisciplinaire au sein des centres de référence et de compétence des maladies neuromusculaires de la filière FILNEMUS. De plus, conformément au RCP, le traitement doit être instauré par un médecin expérimenté dans la prise en charge des patients atteints de SMA.

Conditions de prescription et de délivrance⁵ :

Liste I. Médicament soumis à prescription hospitalière. Prescription réservée aux spécialistes en neurologie ou en neuropédiatrie.

Conditions de prise en charge

Médicament agréé aux collectivités, inscrit sur la liste en sus SSR et inscrit sur la liste des spécialités remboursables aux assurés sociaux avec un taux de remboursement à 65 %, dans l'indication chez les patients âgés de 2 mois et plus avec un diagnostic clinique de SMA de type 1, type 2 et type 3.

Médicament non évalué par la Commission de la Transparence, non remboursable et non agréé aux collectivités, dans l'indication chez les patients pré-symptomatiques et/ou < à 2 mois atteints de SMA 5q avec jusqu'à 4 copies du gène SMN2.

Références :

- Données internes. Le Groupe Roche, 2024.
- Nishio H, et al. Int J Mol Sci 2023;24(15):11939.
- Résumé des Caractéristiques du Produit Evrysdi®.

*Sur la base des patients traités post-commercialisation, des patients des accès précoces et des patients ayant participé aux essais cliniques, à février 2024. **AMM obtenue le 26/03/2021.⁶ ou avec une sonde nasogastrique ou de gastrostomie.

▼ Ce médicament fait l'objet d'une surveillance supplémentaire qui permettra l'identification rapide de nouvelles informations relatives à la sécurité. En signalant les effets indésirables, vous contribuez à fournir davantage d'informations sur la sécurité du médicament. Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur <https://signalement-social-sante.gouv.fr/>.

Pour une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit disponible sur la base de données publique des médicaments <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/> ou en flashant ce QR code.



Vous pouvez également retrouver ces informations sur evrysdi.roche.fr.

- HAS. Avis de la Commission de la Transparence Evrysdi® du 8 septembre 2021.
- Masson R, et al. Lancet Neurol 2022;21(12):1110-1119.
- Mercuri E, et al. Lancet 2022;2(1):42-52.
- Oskoui M, et al. J Neurol 2023;270(5):2531-46.