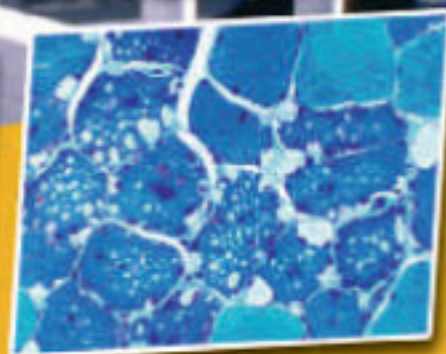
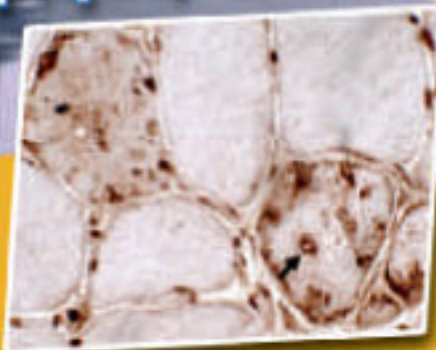


VI^{èmes} Journées annuelles de la Société Française de Myologie

LAUSANNE

Musée Olympique, 22 – 23 octobre 2008



Contrôle de la masse musculaire

Résumés des communications



LA SFM REMERCIE SES PARTENAIRES 2008

Major sponsors

genzyme

CSL Behring
Biotherapies for Life™

&

 **ALLERGAN**

Baxter

 **MERCK**
SERONO

 **mundipharma**

 **sigma-tau**
pharma AG

 **CNS INNOVATORS™**

Ainsi que les Associations

 **AFM**
Association Française contre les Myopathies

 **ASRIM**

 **fsrmm**
fondation suisse de recherche sur les maladies musculaires

MERCREDI 22 OCTOBRE 2008

- 12:00** Bureau de la SFM
- 13:30** Bienvenue ~ *Thierry KUNTZER (Lausanne)*
Introduction ~ *Michel FARDEAU (Paris)*
- 13 :45** **Groupe d'étude en Myologie (GEM)** : Observations clinico-pathologiques
J. Andoni URTIZBEREA (Hendaye), Norma B. ROMERO (Paris)
- 16h30** *Pause café offerte par GENZYME*
- 17:00** **Symposium GENZYME** : L'autophagie musculaire revisitée
Modérateurs : *Isabelle PENISSON-BESNIER (Angers) & Georges SERRATRICE (Marseille)*
- Aspect fondamental de l'autophagie ~ *Patrice CODOGNO (Chatenay-Malabry)*
 - Autophagie et maladies musculaires ~ *Ana Lia TARATUTO (Buenos Aires)*
 - Incidence de l'autophagie dans la physiopathologie de la Maladie de Pompe et l'ERT ~ *Claude DESNUELLE (Nice)*
- 18:30** Temps libre / Ouverture Boutique du Musée
- 19:30** **Conférence invitée** : L'olympisme et le dopage ~ *Martial SAUGY (Lausanne)*
Présentation : *Thierry KUNTZER (Lausanne)*
- 20:30** *Apéritif*
- 23 :00** *Dîner de Gala au Musée Olympique (sur inscription)*

JEUDI 23 OCTOBRE 2008, MATIN

Masse Musculaire et pathologies musculaires, Session I

Modérateurs : *Hans HOPPLER (Berne), Nathalie KOULMANN (Grenoble)*

- 08h00** Régénération musculaire ~ *Laurent BERNHEIM (Genève)*
- 08h30** Masse musculaire et myostatine ~ *Damien FREYSSENET (Saint-Etienne)*
- 09h00** Propriétés physiologiques et cellulaires du muscle en l'absence de myostatine ~ *Helge AMTHOR (Paris)*
- 09h30** Statut énergétique et masse musculaire ~ *Xavier BIGARD (La Tronche)*
- 10h00** *Pause café et visite des posters*
- 10h30** **Session I : Communications orales sélectionnées** - Présentation 10 min + 2mn de question
Modérateurs : *Gisèle BONNE (Paris), Léonard FEASSON (Saint-Etienne)*
- Com. I.I Augmentation de la force spécifique de souris mdx par inhibition de l'action de la myostatine et restauration de la dystrophine.
DUMONCEAUX J., MARIE S., VIGNAUD A., FERRY A., HOURDE C., GARCIA L. (Paris)
- Com. I.II Molecular pathways controlling the crossroads of atrophy and hypertrophy.
TINTIGNAC L.A., LEBOVITCH S.A., LEBOVITCH MP, LAGIRAND-CANTALOUPE J., CSIBI A., BATONNET-PICHON S. (Montpellier)
- Com. I.III Le facteur de régulation de la transcription Cardiac Ankyrin Repeat Protein est un marqueur du remodelage pathologique du muscle squelettique.
DANIELE N., LAURE L., SUEL-PETAT L., ROUDAUT C., OUALI A., BARTOLI M., RICHARD I. (Paris)
- Com. I.IV Les souris KO mTOR muscle-spécifiques ont une altération des capacités à l'exercice.
KOULMANN N., RICHARD-BULTEAU H., GANGLOFF Y.G., BANZET S., PASDELOUP M., SCHAEFFER L., BIGARD X. (La Tronche)
- Com. I.V L'unité myovasculaire : aspects microanatomiques et couplage fonctionnel angio-myogénique.
GHERARDI R.K., CHRETIEN F., BASSEZ G., AUTHIER F.J., TAJBAKHS S., CHAZAUD B., CHRISTOV C. (Paris):
- 11h30** **Assemblée Générale de la SFM** : Claude DESNUELLE (Nice), Président de la SFM
Compte rendu d'activité de Valérie TOSCH (Strasbourg), Prix Master SFM 2007 : *Molecular characterization of myopathies with centralized nuclei*
Remise du prix Master SFM 2008
- 12h00** *Buffet déjeuner, visite des posters*

13h00 Session Posters flash - Présentations en 3 minutes, sans question*Responsable : Thierry KUNTZER (Lausanne)*

1. A. BONNIEU et Coll. / 2. G. BONNE et Coll. / 3. C. GUIRAUD-DOGAN et Coll. / 4. R.K. GHERARDI (Gitiaux) et Coll. /
 5. E.J. MOUISEL et Coll. / 6. N.B. ROMERO et Coll. / 7. M. DUNAND et Coll. / 8. K. CLAEYS et Coll. / 9.F.J. AUTHIER et Coll. /
 10. O. BIONDI et Coll. / 11. C. HOURDE et Coll. 12. A. BERNARD et Coll. / 13. S. ALLOUCHE et Coll. / 14.H.H. GOEBEL et Coll. /
 15. S. DE LA PORTE et Coll. / 16. M. ATTIA et Coll. / 17. A. BERTRAND et coll.

14h00 Session II : Communications orales sélectionnées (suite) - Présentation 10 min + 2mn de question*Modérateurs : Françoise CHAPON (Caen), Daniel HANTAÏ (Paris)*

Com. II.I 1963/64 – Première visualisation en microscopie électronique de vacuoles autophagiques en pathologie humaine, au cours de traitements prolongés par la chloroquine
FARDEAU M. (Paris)

Com. II.II Développement de banques de données dans le domaine des maladies neuromusculaires
HUMBERTCLAUDE V., HAMROUN D., TUFFERY-GIRAUD S., CLAUSTRE M., BEROUD C. (Montpellier)

Com. II.III Influence de la corticothérapie sur la composition corporelle de garçons atteints de dystrophie musculaire de Duchenne
ANDRE E., HODGKINSO I., FONTAINE-CARBONNEL S., VUILLEROT C., BRAILLON P., BERARD C. (Bron)

Com. II.IV Etude rétrospective sur l'état nutritionnel (évaluation et prise en charge) de l'enfant porteur d'une maladie neuromusculaire
PASALIDOU P., RICHELME C., DESTOMBE S., TRIOLO V., HARDION M. (Nice)

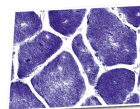
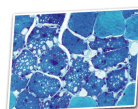
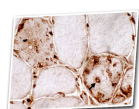
Com. II.V Les calpaïnes ubiquitaires 1 & 2 sont associées au remodelage musculaire induit par un traitement à forte dose de clenbutérol chez le rat
DOUILLARD A., GALBES O., ROSSANO B., VERNUS B., CANDAU R., PY G. (Montpellier)

Masse Musculaire et pathologies musculaires, Session II*Modérateurs : Jean-Claude KAPLAN (Paris), Jean POUGET (Marseille)*

15h00 Stéroïdes et homéostasie calcique ~ *Urs RUEGG (Genève)*

15h30 Stéroïdes et masse musculaire ~ *Pierre ROCHCONGAR (Rennes)*

16h00 Stéroïdes et dystrophie musculaire de Duchenne ~ *Cécile HALBERT (Marseille)*

16h30 Conclusions et clôture des VI^{èmes} Journées annuelles de la SFM*Claude DESNUELLE (Nice), Président de la SFM*

SOMMAIRE

RESUMES DES INTERVENTIONS DU PROGRAMME, JEUDI 23 OCTOBRE

Session I : Masse Musculaire et pathologies musculaires

Modérateurs : Hans HOPPLER (Berne), Nathalie KOULMANN (Grenoble)

Régénération musculaire	5
<i>Laurent BERNHEIM (Genève)</i>	
Masse musculaire et myostatine	7
<i>Damien FREYSSINET (Saint-Etienne)</i>	
Propriétés physiologiques et cellulaires du muscle en l'absence de myostatine	9
<i>Helge AMTHOR (Paris)</i>	
Statut énergétique et masse musculaire	11
<i>Xavier BIGARD (La Tronche)</i>	

Session II : Masse Musculaire et pathologies musculaires

Modérateurs : Jean-Claude KAPLAN (Paris), Jean POUGET (Marseille)

Stéroïdes et homéostasie calcique	13
<i>Urs RUEGG (Genève)</i>	
Stéroïdes et masse musculaire	16
<i>Pierre ROCHCONGAR (Rennes)</i>	
Stéroïdes et dystrophie musculaire de Duchenne	18
<i>Cécile HALBERT (Marseille)</i>	

RESUMES DES COMMUNICATIONS SELECTIONNEES

Session I : Communications orales sélectionnées

Modérateurs : Gisèle BONNE (Paris), Léonard FEASSON (Saint Etienne)

Augmentation de la force spécifique de souris mdx par inhibition de l'action de la myostatine et restauration de la dystrophine	20
<i>DUMONCEAUX J., MARIE S., VIGNAUD A., FERRY A., HOURDE C., GARCIA L. (Paris)</i>	
Molecular pathways controlling the crossroads of atrophy and hypertrophy.....	22
<i>TINTIGNAC L.A., LEBOVITCH S.A., LEBOVITCH MP, LAGIRAND-CANTALOUBE J., CSIBI A., BATONNET-PICHON S. (Montpellier)</i>	
Le facteur de régulation de la transcription Cardiac Ankyrin Repeat Protein est un marqueur du remodelage pathologique du muscle squelettique.....	24
<i>DANIELE N., LAURE L., SUEL-PETAT L., ROUDAUT C., OUALI A., BARTOLI M., RICHARD I. (Paris)</i>	
Les souris KO mTOR muscle-spécifiques ont une altération des capacités à l'exercice.....	26
<i>KOULMANN N., RICHARD-BULTEAU H., GANGLOFF Y.G., BANZET S., PASDELOUP M., SCHAEFFER L., BIGARD X. (La Tronche)</i>	
L'unité myovasculaire : aspects microanatomiques et couplage fonctionnel angio-myogénique	28
<i>GHERARDI R.K., CHRETIEN F., BASSEZ G., AUTHIER F.J., TAJBAKSH S., CHAZAUD B., CHRISTOV C. (Paris)</i>	

Session II : Communications orales sélectionnées (suite)

Modérateurs : Françoise CHAPON (Caen), Daniel HANTAÏ (Paris)

1963/64 - Première visualisation en microscopie électronique de vacuoles autophagiques en pathologie humaine, au cours de traitements prolongés par la chloroquine	30
<i>FARDEAU M. (Paris)</i>	
Développement de banques de données dans le domaine des maladies neuromusculaires	32
<i>HUMBERTCLAUDE V., HAMROUN D., TUFFERY-GIRAUD S., CLAUSTRE M., BEROUD C. (Montpellier)</i>	
Influence de la corticothérapie sur la composition corporelle de garçons atteints de dystrophie musculaire de Duchenne	34
<i>ANDRE E., HODGKINSO I., FONTAINE-CARBONNEL S., VUILLEROT C., BRAILLON P., BERARD C. (Bron)</i>	
Etude rétrospective sur l'état nutritionnel (évaluation et prise en charge) de l'enfant porteur d'une maladie neuromusculaire	36
<i>PASALIDOU P., RICHELME C., DESTOMBE S., TRIOLO V., HARDION M. (Nice)</i>	

Les calpaïnes ubiquitaires 1 & 2 sont associées au remodelage musculaire induit par un traitement à forte dose de clenbutérol chez le rat	38
<i>DOUILLARD A., GALBES O., ROSSANO B., VERNUS B., CANDAU R., PY G (Montpellier)</i>	

Session Posters flash

Responsable : Thierry KUNTZER (Lausanne)

L'inhibition pharmacologique de Notch contrecarre la voie de signalisation myostatine dans le muscle squelettique adulte	40
<i>BONNIEU A., VERNUS B., CARNAC G., TASSISTRO V., KOECHLIN-RAMONATXO C., MORNET D., HUGON G.</i>	
Sévérité clinique très variable dans une famille avec maladie musculaire liée au COL VI : possible rôle d'un digénisme ?	42
<i>ALLAMAND V., CHAPON F., GARTIOUX C., LEDEUIL C., DEMAY L., DEBURGRAVE N., BRINAS L., HERLICOVIEZ D., ALLOUCHE S., FERREIRO A., LETURCQ F., RICHARD P., BONNE G.</i>	
Observatoire national français des dystrophies myotoniques (DM1-DM2) : principes généraux et description.....	44
<i>BASSEZ G., GUIRAUD-DOGAN C., HAMROUN D., BEROUD C. et les membres du Réseau Clinique Français des Dystrophies Myotoniques</i>	
Unité microvasculaire du muscle humain normal et déplétion capillaire au cours de la dermatomyosite	46
<i>GITIAUX C., CHRISTOV C., BASSEZ G., DIMITRI D., AUTHIER F-J., GHERARDI R-K.</i>	
Le blocage de la myostatine ne confère aucun effet protectif sur la masse et la force du muscle dénervé.....	47
<i>MOUISEL E., HOURDE C., VULIN A., DUMONCEAUX J., VIGNAUD A., FERRY A., GARCIA L. et AMTHOR H.</i>	
« Core and Rods myopathy » : Première observation associée a une mutation du gène de la Nébuline	50
<i>ROMERO N.B., WALLGREN-PETTERSSON C., QUIJANO-ROY S., LEHTOKARI V-L, ANDREIUOLO F., CLAEYS K.G., MONNIER N., LAING N.G., BAROIS A., ESTOURNET B., FARDEAU M.</i>	
Cardiomyopathie avec surcharge en desmine : 3 générations avec mutation du gène DES	52
<i>DUNAND M., SELCEN D., THONNEY F., LOBRINUS J.A., KUNTZER T.</i>	
Implication différentielle des protéines sarcomériques dans les myopathies myofibrillaires : Etude morphologique et immunohistochimique	54
<i>CLAEYS K.G., VAN DER VEN P.F.M., BEHIN A., DUBOURG O., EYMARD B., FAULKNER G., LACENE E., STOJKOVIC T., RICHARD P., VICART P., ROMERO N.B., STOLTENBURG G., UDD B., FARDEAU M., VOIT T., FÜRST D.O.</i>	
Myopathies nécrosantes autoimmunes	56
<i>AUTHIER F-J., DIMITRI D., HUE S., BIONDI O., GUILLEVIN L., ANDRE Ch., GHERARDI R-K.</i>	

L'activation du récepteur au NMDA promeut la maturation musculaire dans un modèle souris d'amyotrophie spinale de type 2	58
<i>BIONDI O., DEFORGES S., LOPES P., HUNG L., CHANOINE C., CHARBONNIER F.</i>	
Les androgènes à doses physiologiques améliorent la fonction musculaire indépendamment de la croissance musculaire et de l'activation de la voie Akt/mTOR	60
<i>HOURDE C., JAGERSCHMIDT C., CLEMENT-LACROIX P., VIGNAUD A., AMMANN P., BUTLER-BROWNE G.S., FERRY A.</i>	
Effets d'une supplémentation alimentaire en carnitine sur le métabolisme musculaire de la souris C57Bl10	62
<i>BERNARD A., RIGAULT C., LE BORGNE F., DEMARQUOY J.</i>	
Myopathie liée à une mutation dans le gène de la flavoprotéine (sous-unité de la succinate déshydrogénase)	64
<i>ALLOUCHE S., SAVAGNER F., LECHAPT E., JARDEL C., CHAPON F.</i>	
Dystrophie musculaire de Hauptmann-Thannhauser : de quoi s'agit-il ?	66
<i>GOEBEL H.H., BÖNNEMANN C., DE VISSER M.</i>	
Effect of treatment of Mdx mice with Arginine or derivatives on body weight.....	68
<i>ROSEMBLATT M., YU H., DE LA PORTE S.</i>	
Rôle d'EMMPRIN au cours de la régénération du muscle squelettique.....	70
<i>ATTIA M., HUET E., LEDOUX D., MENASHI S., MARTELLY I.</i>	
La délétion de la lysine 32 des lamines A/C chez la souris conduit à une maturation anormale des muscles associée à des défauts de différenciation musculaire	72
<i>BERTRAND A., RENOU L., GUENEAU L., DECOSTRE V., LACÈNE E., ARIMURA T., MALISSEN M., BONNE G.</i>	

Posters Prix master 2008

Recherche de nouveaux gènes impliqués dans les myopathies à cores	74
<i>CHAUVEAU C., FERREIRO A.</i>	
Effets d'un inhibiteur du protéasome sur l'atrophie musculaire induite par la décharge.....	76
<i>JAMART C., AN G.L., FRANCAUX M., RAYMACKERS J.M.</i>	
Effet fonctionnel de mutations du Récepteur de la ryanodine	78
<i>CACHEUX M., FAURE J., MONNIER N., LUNARDI J., MARTY I.</i>	
Myotonic Dystrophy Transgenic Mice Develop Abnormalities in their Diaphragm Neuromuscular Junctions and Phrenic Nerves	80
<i>PANAITE P.A., GANTELET E., KRAFSTIK R., GOURDON G., KUNTZER T. and BARAKAT-WALTER I.</i>	
Molecular characterization of Myopathies with centralized nuclei	82
<i>TOSCH V., TOUSSAINT A., NICOT A-S., KRETZ C., HAMMER C., GARNIER J-M., CHARLET BERGUERAND N., MANDEL J-L. and LAPORTE J.</i>	

Secrétariat scientifique
Professeur Thierry Kuntzer
Service de Neurologie
CHU Vaudois - 1011 Lausanne, Suisse
E-mail : thierry.kuntzer@chuv.ch



Société Française de Myologie

AFM - Institut de Myologie,
47-83, boulevard de l'Hôpital
75651 Paris Cedex 13, France
www.sfmyologie.org

Secrétariat d'organisation

BCA:

38 rue Anatole France
92594 Levallois Perret Cedex - France
contact@b-c-a.fr - www.b-c-a.fr
F : +33 (0)1 70 94 65 01



La SFM remercie ses Majors Sponsors 2008

genzyme

CSL Behring
Biotherapies for Life™

ainsi que les Associations



ASRIM

