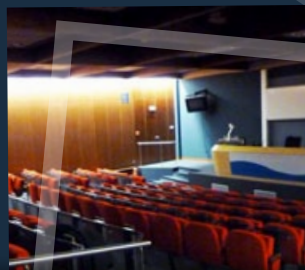


IX^{èmes} Journées Annuelles SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE MYOLOGIE



ANGERS, 3-5 novembre 2011

Amphithéâtre Larrey

CHU Angers



Livre des résumés

www.sfmyologie.org

C'est avec un très grand plaisir que nous vous accueillerons à Angers pour les IX^{èmes} Journées Annuelles de la Société Française de Myologie. Celles-ci se tiendront du 3 au 5 novembre 2011, dans l'amphithéâtre Larrey du CHU d'Angers. Le thème retenu porte sur les dystrophies myotoniques, au plan clinique comme au plan biologique fondamental.

Cette neuvième édition sera l'occasion d'une évolution du format interne des journées de notre Société. Afin de permettre la meilleure harmonie entre les moments de travail et ceux de détente et de convivialité, les sessions scientifiques seront réparties cette fois sur une journée et demie. Ces journées 2011 veulent également faire place plus large aux communications affichées. Trois moments privilégiés leur seront dédiés : deux sessions « posters flash » (brève présentation orale, en séance plénière, de tous les posters) et une discussion ouverte animée par deux modérateurs « au pied des posters ». Comme à l'accoutumée, ces posters pourront porter sur tous les thèmes de la myologie ; la date limite de soumission a été prolongée jusqu'au 9 octobre 2011. Enfin, la matinée du samedi sera consacrée à la réunion du Groupe d'Étude en Myologie.

Permettez-nous d'ajouter deux recommandations pratiques importantes : compte tenu du nombre limité de places dans l'amphithéâtre et de places de stationnement, nous vous encourageons bien sûr à vous inscrire le plus tôt possible et à utiliser le « Pass Congrès bus et tram » qui sera proposé à l'inscription pour faciliter vos déplacements en ville.

Nous espérons que vous serez très nombreux à participer à cette réunion et à venir goûter la douceur angevine ! Peut-être aurez-vous envie de prolonger votre séjour pour profiter des richesses architecturales, gastronomiques et œnologiques qui ne manquent pas dans cette région.

Tout à la joie de vous recevoir.

Isabelle Pénisson-Besnier
au nom du Comité local d'organisation et du Comité scientifique

Comité scientifique

Claude Desnuelle : Président de la SFM
G. Bassez
G. Bonne
G. Butler-Browne
F. Chapon
M. Fardeau
L. Féasson
D. Hantaï
N. Koulmann
I. Pénisson-Besnier
J. Pouget
F. Rivier
NB. Romero
A. Urtizberea

Secrétariat scientifique

Dr Isabelle Pénisson-Besnier
Centre Hospitalier Universitaire d'Angers
Département de Neurologie
4, rue Larrey
49 933 Angers cedex 9
ispenisson-besnier@chu-angers.fr

Comité local d'organisation

Anne-Catherine Aubé-Nathier
Geneviève Fossé
Corinne Godard
Marie-Pierre Houssay
Isabelle Pénisson-Besnier
Valérie Raimbault
Lise Suffissais

Secrétariat organisation

Office de Tourisme Angers Loire Métropole
Bureau des Congrès et Événements
7, Place Kennedy – BP 15157
49 051 Angers cedex 02
myologieangers@angersloiretourisme.com
www.meetinangers.com



La Ville d'Angers, le Conseil Général de Maine et Loire, et la Région Pays de la Loire



Jeudi 3 novembre 2011

11h00	Réunion du Conseil d'Administration de la SFM
14h30	Accueil des participants et affichage des posters
15h00	Mots de bienvenue Isabelle Richard-Crémieux (Doyen Faculté de Médecine d'Angers), Lionel Pailhé (Directeur adjoint, Direction des Projets et de la Contractualisation du CHU d'Angers)
15h30	Session scientifique 1 : La maladie de Steinert dans tous ses états Modérateurs : Bruno Eymard (Paris) et François Rivier (Montpellier) • Les formes infantiles Delphine Héron – Paris • Manifestations neuro-ophtalmologiques de la maladie de Steinert Dan Milea – Angers • Improved survival by cardiac electrophysiologic study-based management of myotonic dystrophy type 1 associated with overt disease of the conduction system Denis Duboc – Paris • Les aspects respiratoires de la maladie de Steinert Djillali Annane – Garches
16h50	Pause-café offerte par Genzyme - chapelle du CHU
17h30	Symposium Genzyme Modérateurs : Isabelle Pénisson-Besnier (Angers) et Anthony Behin (Paris) • Highlights WMS Emmanuelle Salort-Campana – Marseille, Guilhem Solé – Pessac • Résultats de l'étude nationale POPS Claude Desnuelle – Nice
18h30	Réception officielle par la ville d'Angers – Musée Jean Lurçat, Hôpital Saint Jean
	Soirée libre – Dîner des orateurs

Vendredi 4 novembre 2011

9h00	Session scientifique 2 : Actualités sur les approches expérimentales et thérapeutiques Modérateurs : Gillian Butler-Browne (Paris) et Nathalie Koulmann (Brétigny-sur-Orge) • Dystrophie myotonique de Steinert : apport des modèles animaux Geneviève Gourdon – Paris • Épissage alternatif dans la dystrophie myotonique de type 1 Joëlle Marie – Gif-sur-Yvette • Mise au point sur les approches thérapeutiques Denis Furling – Paris • Cellules souches pluripotentes humaines : outil pour comprendre et traiter les maladies neuromusculaires ? Cécile Martinat – Evry
10h20	Pause-café offerte par le CHU d'Angers, visite des stands et des posters

Vendredi 4 novembre 2011 (suite)

10h50	Session posters flash 1 animée par Thierry Kuntzer (Lausanne)
11h35	Assemblée Générale de la Société Française de Myologie
12h00	Déjeuner aux Greniers Saint-Jean
13h30	Visite et discussion des posters animées par Gisèle Bonne (Paris) et Léonard Féasson (Saint-Etienne)
14h30	Session scientifique 3 Modérateurs : Jean Pouget (Marseille) et Yann Péréon (Nantes) • Brain alteration, cognition and psychological aspects in adult-onset myotonic dystrophy type 1 and type 2 Giovanni Meola – Milan • Le parcours de soins intégré : l'expérience canadienne Cynthia Gagnon – Québec • Phénotypes atypiques de la dystrophie myotonique de type 2 Guillaume Bassez – Créteil • Le diagnostic pré-symptomatique de la maladie de Steinert Delphine Héron – Paris et Marciela Gargiulo – Paris
15h50	Session posters flash 2 animée par Xavier Ferrer (Bordeaux)
16h35	Pause-café, visite des stands et des posters
17h10	Remise du Prix Master Rapports d'activité des lauréates 2009 et 2010
17h40	Conférence du Pr Michel Fardeau (Paris)
20h00	Soirée de gala en centre historique (<i>sur inscription</i>) Ensemble Musée des Beaux Arts - Galerie David d'Angers.

Samedi 5 novembre 2011

10h00	Groupe d'Etude en Myologie (GEM) animé par Andoni Urtizberea (Hendaye) et Norma-Beatriz Romero (Paris)
12h00	Mots de clôture Claude Desnuelle, Président SFM et Isabelle Pénisson-Besnier, Vice-Présidente
12h15	Déjeuner buffet offert par Biomarin
	Programme culturel (<i>sur réservation</i>)

Sessions scientifiques

Session 1 : La maladie de Steinert dans tous ses états	
Les formes infantiles Delphine Héron – Paris	page 12
Manifestations neuro-ophtalmologiques de la maladie de Steinert Dan Milea – Angers	page 13
Improved survival by cardiac electrophysiologic study-based management of myotonic dystrophy type 1 associated with overt disease of the conduction system Denis Duboc – Paris	page 14
Les aspects respiratoires de la maladie de Steinert Djillali Annane – Garches	page 15

Session 2 : Actualité sur les approches expérimentales et thérapeutiques	
Dystrophie myotonique de Steinert : apport des modèles animaux Geneviève Gourdon – Paris	page 18
Épissage alternatif dans la dystrophie myotonique de type 1 Joëlle Marie – Gif-sur-Yvette	page 19
Mise au point sur les approches thérapeutiques Denis Furling – Paris	page 20
Cellules souches pluripotentes humaines : outil pour comprendre et traiter les maladies neuromusculaires ? Cécile Martinat – Evry	page 21

Session 3	
Brain alteration, cognition and psychological aspects in adult-onset myotonic dystrophy type 1 and type 2 Giovanni Meola – Milan	page 24
Le parcours de soins intégré : l'expérience canadienne Cynthia Gagnon – Québec	page 25
Phénotypes atypiques de la dystrophie myotonique de type 2 Guillaume Bassez – Créteil	page 26
Le diagnostic pré-symptomatique de la maladie de Steinert Delphine Héron – Paris	page 27

Conférence du Pr. Michel Fardeau Le regard sur soi : une autre façon d'entrer en Myologie (de Charles Darwin à Francis Bacon)	page 28
---	---------

Communications affichées

Les facteurs psychologiques intervenant dans l'adaptation à la dystrophie myotonique de Steinert Gallais, B. ; Montreuil, M. ; Gargiulo, M. ; Eymard, B.	page 30
Suivi cardiaque à long terme d'une cohorte de patients atteints de dystrophie myotonique : utilité de l'ECG 12 pistes dans la prédiction d'événements cardiovasculaires. Elisabeth Lemos, Sophie Gomes, Patrice Scanu, Rémi Sabatier, Françoise Chapon, Rémy Morello, Gilles Grollier, Paul Milliez	page 31
Charactarization of cardiac phenotypes of a Drosophila model of Myotonic Dystrophy of type 1 (N°120) Picchio Lucie, Taghli Ouarda, Da Ponte Jean-Phillipe and Jagla Christophe	page 32
Evaluation de l'oxygénation musculaire à l'effort par la spectroscopie du proche infrarouge (NIRS) chez des patients porteurs de Dystrophie Musculaire de Becker. Etienne Allart, Nicolas Olivier, Arnaud Lacour), André Thevenon, Vincent Tiffreau	page 33
Suivi in vivo durant 8 mois de la fonction musculaire de souris modèles de dystrophie myotonique de type 1 (DM1) V. Decostre, A. Vignaud, G. Gourdon, J.Y. Hogrel	page 34
Altération de la fonction musculaire des souris DMSXL (CTG>1000) F. Medja, A. Huguet, A. Ferry, G. Butler Browne, G. Gourdon & D. Furling	page 35
Assessment of home noninvasive ventilation in myotonic dystrophy type 1 M. A. Hamon, N. Meslier, I. Richard, A.C. Aubé, V. Havet, C. Person, F. Dubas, F. Gagnadoux, I. Pénisson-Besnier	page 36

Communications affichées (suite)

Impaired respiratory function in Myotonic dystrophy transgenic mice carrying more than 1000 CTG repeats Petrica-Adrian Panaïte, Geneviève Gourdon, Thierry Kuntzer and Ibtissam Barakat-Walter	page 37
DM DM-SCOPE, un registre et une plateforme de recherche sur les dystrophies myotoniques Céline Dogan, Dalil Hamroun, Christophe Beroud, Bruno Eymard, Guillaume Bassez	page 38
Molecular and physiological defects in DMSXL mice carrying >1000 CTG repeats from the human myotonic dystrophy DM1 locus Aline Huguet, Fadia Medja, Annie Nicole, Céline Guiraud-Dogan, Friedreich Metzger, Mário Gomes-Pereira, Jack Puymirat, Guillaume Bassez, Denis Furling, and Geneviève Gourdon	page 39
Anomalies précoces dans un modèle murin de la dystrophie myotonique de type 1 : un modèle de la forme congénitale Lise Michel, Aline Huguet, Annie Nicole, Geneviève Gourdon	page 40
Distribution cellulaire et tissulaire des foci in vivo : étude d'un biomarqueur des dystrophies myotoniques L. Revillod, C. Beraud, C. Dogan, D. Furling, R-K Gherardi, J. Puymirat, G. Gourdon, G. Bassez	page 41
Dystrophie myotonique de type 2 (DM2) : étude rétrospective de 24 patients diagnostiqués à Lyon Muriel Bost, Hélène Gervais-Bernard, Françoise Bouhour, Ariane Choumert, Elisabeth Ollagnon, Philippe Petiot, Pierre-Marie Gonnaud, Jérôme Lapras, Christophe Vial, Juliette Svahn	page 42
Setting up and characterization of muscle phenotypes of a Drosophila model of Myotonic Dystrophy of type 1 (N°119) Picchio Lucie, Preethi Poovathumkadavil, Da Ponte Jean-Phillipe and Jagla Christophe	page 43
Etude d'une série de 60 patients atteints d'une dystrophie myotonique de type 2 Sébastien Moutton	page 44
Myobase, une base de données bibliographique dans le domaine de la myologie et du handicap moteur C. Bel, A. Bidault des Chaumes, I. Mahaut, L. Orssaud	page 45
Syndrome spino-cérébelleux précoce et persistant, et CMTX1 chez un garçon : une origine unique liée à la Connexine 32 ? Walther-Louvier Ulrike, Mercier Moïse, Azaïs Monique, Leboucq Nicolas, Rondouin Gérard, Echenne Bernard, Latour Philippe, Rivier François	page 46
Diagnostic de neuropathie des petites fibres par quantification de la densité en fibres nerveuse intraépidermique (DFNIE) dans le syndrome de Sjögren HU Shulong, Lefaucheur Jean-Pascal, Creange Alain, Authier François-Jérôme, Sene Damien	page 47
Les maladies Neuromusculaires rares à Mayotte Claude Mignard, Valérie Trommsdorff, Philippe Labarthe, Mathias Muszlak, Abdou Chamouine	page 48
Diagnostic des myopathies en Afrique de l'Ouest : expériences du Bénin, du Burkina Faso et du Niger ALAO Maroufou Jules, Leturcq F., Sagbo G., Urtizberea J. Andoni et Le Roamy	page 49
Evaluation de l'apport diagnostique des anticorps ciblant les autophagosomes dans la maladie de Pompe Letournel Franck, Dumez Catherine, Nadaj-Pakleza Aleksandra, Pénisson-Besnier Isabelle	page 50
Risk of dysrhythmic cardiomyopathy may be considered in patients with adult onset Pompe diasease Sabrina Sacconi, Denis Duboc, Leonardo Salviati, Karim Wahbi, Kenza Laloui, Pascal Lafôret and Claude Desnuelle	page 51
“Core-rod myopathy” non associé au gène RYR1 Malfatti Edoardo, Taratuto Ana Lia, Monges Soledad, Lubieniecki Fabiana, Stojkovic Tania, Lacene Emmanuelle, Fardeau Michel, Guicheney Pascale, Monnier Nicole, Romero Norma Beatriz	page 52
Présentation neuromusculaire d'un déficit en triose phosphate isomérase: à propos d'une observation familiale Jean-Marie Cuisset, Bénédicte Collet, Claude-Alain Maurage, Louis Vallée	page 53
Identification histologique des répercussions musculaires chez des hommes drépanocytaires Marion Ravelojaona, Laurent Messonnier, Samuel Oyono-Enguéllé, Lucile Vincent), Anne Gourounas & Léonard Féasson	page 54
Analyse cinématique, cinétique, cinésiologique et cout énergétique de la marche dans la dystrophie myotonique de type 1 (DM1) Vincent Tiffreau, Christine Detrembleur, Peter Van Den Bergh, Anne Renders, Virginie Kinet, Thierry Lejeune	page 55
Profils de transmission des myotonies congénitales liées au gène du canal chlore musculaire CLCN1 Savine Vicart, Damien Sternberg	page 56
Niche des cellules satellites musculaires : rôle des péricytes Enis Kostallari, Yasmine Baba-Amer, Peggy Lafuste et Romain K. Gherardi	page 57
Regulation of cell fate decisions in multipotent progenitors in the somites Alicia Mayeuf, Stephane Vincent, Mounia Lagha, Danckaert Anne, Frederic Relaix, Tsutomu Kume and Margaret Buckingham	page 58
Analyses clinique et morphologique d'une série de 20 cas de nouveau-nés atteints de forme sévère de myopathie myotubulaire Minobu Shichiji, Valérie Biancalana, Linda Manéré, Mai Thao Viou, Michel Fardeau, Jocelyn Lap	



Société Française de Myologie

AFM – Institut de Myologie
47, boulevard de l'hôpital
75 651 Paris Cedex 13 (France)

Comité scientifique

Claude Desnuelle : Président de la SFM

G. Bassez

G. Bonne

G. Butler-Browne

F. Chapon

M. Fardeau

L. Féasson

D. Hantai

N. Koulmann

I. Péniisson-Besnier

J. Pouget

F. Rivier

NB. Romero

A. Urtizberea

Comité local d'organisation

Anne-Catherine Aube-Nathier

Genevieve Fosse

Corinne Godard

Marie-Pierre Houssay

Isabelle Penisson-Besnier

Valerie Raimbault

Lise Suffissais

En partenariat avec :



www.sfmmyologie.org

Secrétariat scientifique

Dr Isabelle Péniisson-Besnier
Centre Hospitalier Universitaire d'Angers
Département de Neurologie
4, rue Larrey
49 933 Angers cedex 9
ispenisson-besnier@chu-angers.fr

Secrétariat organisation

Office de Tourisme Angers Loire Métropole
Bureau des Congrès et Événements
7, Place Kennedy – BP 15157
49 051 Angers cedex 02
myologieangers@angersloiretourisme.com
www.meetinangers.com