

24^{ème} réunion annuelle du réseau français "Dystrophie Musculaire d'Emery-Dreifuss et autres pathologies de l'enveloppe nucléaire".

Vendredi 14 novembre 2025

- ✓ **En Présentiel : Auditorium, Institut de Myologie, Bâtiment Babinski, Hôpital Pitié-Salpêtrière**
(Accès par le 52 Bd Vincent Auriol, métro ligne 6, station Chevaleret)
- ✓ **En distanciel : <https://zoom.us/j/99753546062?pwd=7aab5RxAO0Ae4pJ08vmSPa9Ml1fuNb.1>**
ID de réunion : 997 5354 6062 - Code secret : 819068

9h15-10h : Accueil.

- 10h00 : **Bienvenue, nouvelles du réseau....** Gisèle Bonne, France Leturcq et Rabah Ben Yaou
- 10h15 : **Pathologies de l'enveloppe nucléaire : Littérature récente.** Rabah Ben You
- 10h45 : **Déformations nucléaires sur substrats microstructurés : un nouvel outil fonctionnel pour détecter les laminopathies ?** Claire Leclech, Xingjian Zhang, Catherine Coirault, Camille Desgrouas, Catherine Badens, Elsa Angelini, Abdul I. Barakat
- 11h15 : **Evolution cardiaque des patients pédiatriques porteurs de mutations *LMNA* : analyse des évènements rythmiques et non rythmiques à partir du registre national OPALE.** M. Jaber, S. Quijano Roy, M. Dembele, C. Chikhaoui, C. Cancès, P. Charron, P. Chevalier, JB. Davion, P. de Groote, I. Desguerre, A. Isapof, D. Khraiche, P. Legoff, AG. Le Moing, A. Magot, R. Martins, P. Maury, MC. Minot-Mihye, E. Panaioli, N. Piriou, F. Rivier, F. Sacher, C. Sarret, G. Sole, G. Bonne, R. Ben Yaou et K. Wahbi.
- 11h45 : **Effets des inhibiteurs du SGLT2 sur les paramètres métaboliques (insulinorésistance, HbA1c, dyslipidémie, HTA, stéatose hépatique) des patients atteints de lipodystrophie partielle ou généralisée familiale** Léna Robert, Ines Belalem, Marie Christine Vantyghem, Hippolyte Dupuis, Estelle Nobecourt, Hélène Mosbah, Sophie Beliard, Stéphanie Jelliman, Camille Vatie, Sophie Lamothe
- 12h15 : **Que nous apprend le phénotype osseux des lipodystrophies partielles ?** H Dupuis, MC Vantyghem

12h45-14h00 - Pause déjeuner.

- 14h00 : **Evènements respiratoires nocturnes en absence d'insuffisance respiratoire significative chez les enfants avec L-CMD: une réponse à la défaillance pondérale, mais, quelle origine?** S. Quijano-Roy, Blaise Mbieleu, Marta Gomez Garcia de la Banda, Rocio Garcia-Uzquiano
- 14h30 : **Domages de l'ADN dans la dystrophie musculaire congénitale liée au gène *LMNA*.** Marine Leconte, Zoheir Guesmia, Gisèle Bonne and Anne Bertrand.
- 15h : **Dérégulations épigénétiques mises en évidence chez les patients atteints de laminopathies multi-systémiques : mécanismes physiopathologiques communs ?** Léa Le Goff, Mario Abaji, Sara Nael, Elise Kaspi, Catherine Badens, Patrice Roll, Camille Desgrouas, Diane Frankel
- 15h30 : **Protéines de l'enveloppe nucléaire dans la régulation génique des noyaux sous-synaptiques : mécanismes et implications pathologiques.** Godard-Bauché S, Douarre C, Peccate C, Euchpamakian M, Nasr J, Lemaitre M, Ferrer E, Cadot B, Muchir A

16h : Conclusions