

INSTITUT FÜR NEUROPATHOLOGIE

LEHRSTUHL FÜR NEUROPATHOLOGIE

UNIV.-PROF. DR. MED. JOACHIM WEIS

ANZAHL DER PLANSTELLEN FÜR WISSENSCHAFTLICHE MITARBEITER: 6,0

ANZAHL ALLER DRITTMITTELFINANZIERTEN MITARBEITER: 9 WISS., 1 NICHTWISS. (½ MTA, ½ PRÄPARATOR)

1. FORSCHUNGSSCHWERPUNKTE

- Ätiologie, Pathogenese und Diagnostik neuromuskulärer Krankheiten
- Neuropathologie des endoplasmatischen Retikulums
- Heredodegenerative Erkrankungen des peripheren Nervensystems und der Muskulatur: Genotyp-Phänotyp-Korrelation
- Untersuchungen zur Förderung der Regeneration des peripheren und zentralen Nervensystems durch Stammzellen, Biomaterialien und Nanotechnologie
- Immunopathien des zentralen und peripheren Nervensystems und der Muskulatur

2. DRITTMITTEL

2.1 über die Drittmittelstelle des UKA verwaltete Mittel

P 1: Grundlagenorientierte Untersuchungen zur Wirkung der wassergefilterten Infrarot-A-Strahlung (wIR-A) auf Zellen der Haut

Projektleiter: Frau PD Dr. V. von Felbert, Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: Dr. E. Braun Stiftung, Basel
 Bewilligungszeitraum: ab 2005 (unbefr.)
 Kooperationen: Hautklinik
 FSP der Fakultät: Medizin und Technik

P 2: Neuroprotektion: Xenon and cardiac arrest

Projektleiter: PD Dr. M. Fries, Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: Gemi-Fund, Lidingö, Sweden
 Bewilligungszeitraum: ab 09/2005 (unbefr.)
 Kooperationen: Klinik für Anästhesiologie
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 3: Axonale Transportvorgänge in der Pathogenese der ALS

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis, PD Dr. A. Krüttgen
 Förderer: IZKF Aachen
 Bewilligungszeitraum: 07/2008 – 01/2013
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 4: Pathogenese der erblichen Neuropathien

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: DFG
 Bewilligungszeitraum: 04/2009 – 02/2013
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 5: Traumatic Peripheral Nervous System Lesions

Projektleiter: PD Dr. G. Brook
 Förderer: DFG
 Bewilligungszeitraum: 09/2010 – 09/2013
 Kooperationen: DWI, RWTH
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 6: Oberflächenmodifikation retinaler Implantate

Projektleiter: Dr. B. Sellhaus
 Förderer: Diverse
 Bewilligungszeitraum: ab 2005 (unbefr.)
 Kooperationen: Augenklinik
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 7: BIMEA Projekt

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: Jackstädt Stiftung
 Bewilligungszeitraum: 07/2011 (unbefr.)
 Kooperationen: Augenklinik
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 8: MND-Net Verbundprojekt Motoneuronerkrankungen; Deutsche MND-Gewebebank

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: BMBF
 Bewilligungszeitraum: 04/2012 – 03/2015
 Kooperationen: Univ. Ulm, LMU München
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 9: European Master in Neuroscience (EMIN)

Projektleiter: PD Dr. G. Brook
 Förderer: Uni Maastricht
 Bewilligungszeitraum: 04/2011 (unbefr.)
 Kooperationen: Univ. Leuven, Univ. Hasselt
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 10: Strukturelle Determinanten exzitatorischer und inhibitorischer synaptischer Transmission und Plastizität im Neocortex des Menschen (JARA Seed Funds Brain)

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: DFG über RWTH
 Bewilligungszeitraum: 01/2011 – 12/2011
 Kooperationen: Klinik für Psychiatrie
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 11: EU Marie Curie Projekt: Neuroprotection in Alzheimer's disease by erythropoietin mimetic peptides

Projektleiter: PD Dr. A. Krüttgen, Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: EU
 Bewilligungszeitraum: 2006 – 2010
 Kooperationen: Univ. Maastricht, Fa. Aplagen, Alsdorf
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 12: Identifizierung ursächlicher genetischer Defekte in Myopathien mit hexagonal vernetzten kristalloiden Einschlüssen

Projektleiter: PD Dr. Dr. K. Claeys
 Förderer: Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM)
 Bewilligungszeitraum: 05/2012 – 05/2013
 Kooperationen: Neurologische Klinik
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 13: Untersuchungen zur Pathophysiologie des Marinesco-Sjögren Syndroms

Projektleiter: Dr. A. Roos
 Förderer: AG START
 Bewilligungszeitraum: 01/2012 – 03/2013
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 14: VAPB in der Pathogenese der Amyotrophischen Lateralsklerose Typ 8

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM)
 Bewilligungszeitraum: 07/2010 – 11/2013
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 15: Degenerative axonopathy of skin nerve fibers in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and in Parkinson's disease

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: IZKF Aachen
 Bewilligungszeitraum: 07/2011 – 06/2014
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

P 16: Identifizierung ursächlicher Gendefekte mittels Gesamtexon-Sequenzierung bei Hereditären Motorischen und Sensiblen Neuropathien

Projektleiter: PD Dr. Dr. K. Claeys
 Förderer: Deutsche Gesellschaft für Muskelkranke (DGM)
 Bewilligungszeitraum: 05/2012 – 05/2013
 Kooperationen: Neurologische Klinik
 FSP der Fakultät: Klinische Neurowissenschaften

3. PUBLIKATIONEN**3.1 Originalarbeiten, Reviews, Editorials: gelistet in WoS/Medline**

- [1] Béhin A, Jardel C, Claeys KG, Claeys KG, Fagart J, Louha M, Romero NB, Laforêt P, Eymard B, Lombès A (2012) Adult cases of mitochondrial DNA depletion due to TK2 defect: an expanding spectrum. *Neurology*.78:644-8 (IF 8,249)
- [2] Beier CP, Kumar P, Meyer K, Leukel P, Bruttel V, Aschenbrenner I, Riemenschneider MJ, Fragoulis A, Rümmele P, Lamszus K, Schulz JB, Weis J, Bogdahn U, Wischhusen J, Hau P, Spang R, Beier D (2012) The cancer stem cell subtype determines immune infiltration of glioblastoma. *Stem Cells Dev*.21:2753-61 (IF 4,67)
- [3] Beier D, Schriefer B, Brawanski K, Hau P, Weis J, Schulz JB, Beier CP (2012) Efficacy of clinically relevant temozolomide dosing schemes in glioblastoma cancer stem cell lines. *J Neurooncol*.109:45-52 (IF 3,115)
- [4] Bozkurt A, Lassner F, O'Dey D, Deumens R, Böcker A, Schwendt T, Janzen C, Suschek CV, Tolba R, Kobayashi E, Sellhaus B, Tholl S, Eummelen L, Schügner F, Damink LO, Weis J, Brook GA, Pallua N (2012) The role of microstructured and interconnected pore channels in a collagen-based nerve guide on axonal regeneration in peripheral nerves. *Biomaterials*.33:1363-75 (IF 7,604)
- [5] Claeys KG, Claeys KG, Schradling S, Bozkurt A, Friedrich-Freksa A, Pallua N, Kuhl C, Schulz JB, Weis J (2012) Myopathy with lobulated fibers, cores, and rods caused by a mutation in collagen VI. *Neurology*.79:2288-90 (IF 8,249)
- [6] Creus KK, De Paepe B, Weis J, De Bleecker JL (2012) The multifaceted character of lymphotoxin ? in inflammatory myopathies and muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord*.22:712-9 (IF 3,464)

- [7] De Paepe B, Creus KK, Weis J, De Blecker JL (2012) Heat shock protein families 70 and 90 in Duchenne muscular dystrophy and inflammatory myopathy: Balancing muscle protection and destruction. *Neuromuscul Disord.*22:26-33 (IF 3,464)
- [8] Dreier A, Barth S, Goswami A, Weis J (2012) Cetuximab induces mitochondrial translocation of EGFRvIII, but not EGFR: involvement of mitochondria in tumor drug resistance? *Tumour Biol.*33:85-94 (IF 2,518)
- [9] Fischer C, Trajanoski S, Papi L, Windpassinger C, Bernert G, Freilinger M, Schabhüttl M, Arslan-Kirchner M, Javaher-Haghighi P, Plecko B, Senderek J, Senderek J, Rauscher C, Löscher WN, Pieber TR, Janecke AR, Auer-Grumbach M (2012) SNP array-based whole genome homozygosity mapping as the first step to a molecular diagnosis in patients with Charcot-Marie-Tooth disease. *J Neurol.*259:515-23 (IF 3,578)
- [10] Fries M, Brücken A, Çizen A, Westerkamp M, Löwer C, Deike-Glindemann J, Schnorrenberger NK, Rex S, Coburn M, Nolte KW, Weis J, Rossaint R, Derwall M (2012) Combining xenon and mild therapeutic hypothermia preserves neurological function after prolonged cardiac arrest in pigs. *Crit Care Med.*40:1297-303 (IF 6,124)
- [11] Galldiks N, Langen KJ, Holy R, Pinkawa M, Stoffels G, Nolte KW, Kaiser HJ, Filss CP, Fink GR, Coenen HH, Eble MJ, Piroth MD (2012) Assessment of treatment response in patients with glioblastoma using O-(2-18F-fluoroethyl)-L-tyrosine PET in comparison to MRI. *J Nucl Med.*53:1048-57 (IF 5,774)
- [12] Groh J, Weis J, Zieger H, Stanley ER, Heuer H, Martini R (2012) Colony-stimulating factor-1 mediates macrophage-related neural damage in a model for Charcot-Marie-Tooth disease type 1X. *Brain.*135:88-104 (IF 9,915)
- [13] Guergueltcheva V, Mueller JS, Dusl M, Senderek J, Senderek J, Oldfors A, Lindbergh C, Maxwell S, Colomer J, Mallebrera CJ, Nascimento A, Vilchez JJ, Muelas N, Kirschner J, Nafissi S, Kariminejad A, Nilipour Y, Bozorgmehr B, Najmabadi H, Rodolico C, Sieb JP, Schlotter B, Schoser B, Herrmann R, Voit T, Steinlein OK, Najafi A, Urtizberea A, Soler DM, Muntoni F, Hanna MG, Chaouch A, Straub V, Bushby K, Palace J, Beeson D, Abicht A, Lochmueller H (2012) Congenital myasthenic syndrome with tubular aggregates caused by GFPT1 mutations. *J Neurol.*259:838-50 (IF 3,578)
- [14] Koopmans GC, Deumens R, Honig WM, Hamers FP, Mey J, van Kleef M, Joosten EA (2012) Functional recovery, serotonergic sprouting, and endogenous progenitor fates in response to delayed environmental enrichment after spinal cord injury. *J Neurotrauma.*29:514-27 (IF 4,295)
- [15] Mey J, Brook G, Hodde D, Kriebel A (2012) Electrospun Fibers as Substrates for Peripheral Nerve Regeneration. *ADV POLYM SCI.*246:131-170 (IF 0,2)
- [16] Parthey K, Kornhuber M, Kunze C, Wand D, Nolte KW, Nikolin S, Weis J, Schröder JM (2012) SOX10 mutation with peripheral amyelination and developmental disturbance of axons. *Muscle Nerve.*45:284-90 (IF 2,314)
- [17] Rana OR, Schröder JW, Kühnen JS, Saygili E, Gemein C, Zink MD, Schauerte P, Schiefer J, Schwinger RH, Weis J, Marx N, Kelm M, Meyer C, Saygili E (2012) The Modified Glasgow Outcome Score for the prediction of outcome in patients after cardiac arrest: a prospective clinical proof of concept study. *Clin Res Cardiol.*101:533-43 (IF 3,667)
- [18] Saygili E, Kluttig R, Rana OR, Saygili E, Gemein C, Zink MD, Rackauskas G, Weis J, Schwinger RH, Marx N, Schauerte P (2012) Age-related regional differences in cardiac nerve growth factor expression. *Age (Dordr).*34:659-67 (IF 4,084)
- [19] Saygili E, Rana OR, Günzel C, Rackauskas G, Saygili E, Noor-Ebad F, Gemein C, Zink MD, Schwinger RH, Mischke K, Weis J, Marx N, Schauerte P (2012) Rate and irregularity of electrical activation during atrial fibrillation affect myocardial NGF expression via different signalling routes. *Cell Signal.*24:99-105 (IF 4,304)
- [20] Schoeler M, Loetscher PD, Rossaint R, Fahlenkamp AV, Eberhardt G, Rex S, Weis J, Coburn M (2012) Dexmedetomidine is neuroprotective in an in vitro model for traumatic brain injury. *BMC Neurol.*12:20 (IF 2,564)
- [21] Scholtes F, Brook G, Martin D (2012), Spinal cord injury and its treatment: current management and experimental perspectives. *Adv Tech Stand Neurosurg.* 2012;38: 29-56 (IF 0,2)
- [22] Schwartz V, Krüttgen A, Weis J, Weber C, Ostendorf T, Lue H, Bernhagen J (2012) Role for CD74 and CXCR4 in clathrin-dependent endocytosis of the cytokine MIF. *Eur J Cell Biol.*91:435-49 (IF 3,213)
- [23] Stratogianni A, Tosch M, Schlemmer H, Weis J, Katona I, Isenmann S, Haensch CA (2012) Bortezomib-induced severe autonomic neuropathy. *Clin Auton Res.*22:199-202 (IF 1,478)
- [24] van Neerven SG, Bozkurt A, O'Dey DM, Scheffel J, Boecker AH, Stromps JP, Dunda S, Brook GA, Pallua N (2012), Retrograde tracing and toe spreading after experimental autologous nerve transplantation and crush injury of the sciatic nerve: a descriptive methodological study. *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj.* 2012;7(1): 5 (IF 0,2)
- [25] Wan J, Yourshaw M, Mamsa H, Rudnik-Schöneborn S, Menezes MP, Hong JE, Leong DW, Senderek J, Senderek J, Salman MS, Chitayat D, Seeman P, von Moers A, Graul-Neumann L, Kornberg AJ, Castro-Gago M, Sobrido MJ, Sanefuji M, Shieh PB, Salamon N, Kim RC, Vinters HV, Chen Z, Zerres K, Ryan MM, Nelson SF, Jen JC (2012) Mutations in the RNA exosome component gene EXOSC3 cause pontocerebellar hypoplasia and spinal motor neuron degeneration. *Nat Genet.*44:704-8 (IF 35,209)

- [26] Weis J, Brandner S, Lammens M, Sommer C, Vallat JM (2012) Processing of nerve biopsies: a practical guide for neuropathologists. Clin Neuropathol.31:7-23 (IF 1,341)

3.2 Beiträge in Lehr-/Handbüchern, Monographien

- [1] Schröder JM (2012): Kapitel II, Periphere Nerven. S. 553-672. In: Pathologie. 3. Auflage, Hrsg.: Klöppel G, Kreipe HH, Remmele W; Band 3: Neuropathologie, Band-Hrsg.: Paulus W, Schröder JM, ISBN: 978-3-642-02323-1, Springer-Verlag Berlin Heidelberg
- [2] Schröder JM (2012): Kapitel III, Skelettmuskulatur. S. 675-838. In: Pathologie. 3. Auflage, Hrsg.: Klöppel G, Kreipe HH, Remmele W; Band 3: Neuropathologie, Band-Hrsg.: Paulus W, Schröder JM, s.o.
- [3] Hodde D, Gerardo-Nava JL, Deumens R, Mey J, Brook GA (2012). Electrospinning of Nanofibres for Repair of the Injured Peripheral Nervous System. In: Nanomedicine and the Nervous System. Ed. Preedy VR. Science Publishers, New Hampshire USA. Pp 310-329. ISBN 9781578087280

3.3 Diplomarbeiten / Bachelor-/Masterarbeiten, Dissertationen, Habil.-schriften

Diplomarbeiten / Masterarbeiten:

- [1] Buchkremer, Stephan: Identifikation neuer Faktoren des SIL1-Interaktoms mittels molekularbiologischer, zellbiologischer und biochemischer Untersuchungen. Note: „Mit Auszeichnung“. Masterarbeit in Biologie. RWTH Aachen, 2012
- [2] Sankaranarayanan, Sivakumar: Construction of a micro-device for culturing populations of neurons and directing signal propagation. Note: 3.0. Masterarbeit in Biomedical Engineering. RWTH Aachen, 2012
- [3] Mayorenko, Ivanna: Characterisation of excitotoxicity in an organotypic rat spinal cord slice culture model and its use in assessing of the neuroprotective effects of the human neural stem cell line (hSPC1). Note: 1.7 Sehr gut. Masterarbeit in Biomedical Engineering. Universität Lübeck, 2012
- [4] Welter, Josua: Immunohistochemische Untersuchung von neuronalen Zell-Nanofaser/Hydrogel Interaktionen in 2D und 3D. Note 1.3 : Bachelorarbeit in Biologie. RWTH Aachen, 2012

Dissertationen:

- [1] Bauschulte, Johannes Hermann Gerd: Der Effekt von Lysophosphatidsäure auf die Nerve Growth Factor- und Tropomyosin-Related Kinase A-Rezeptor-Signaltransduktion – Implikationen für die Pathophysiologie der traumatischen Querschnittlähmung. Note: Gut. Dr. med., Medizinische Fakultät der RWTH Aachen, 2012
- [2] Dreier, Agnieszka: Charakterisierung der Auswirkungen von Cetuximab auf EGFR und EGFRVIII im Zellkulturmodell. Note: Sehr gut. Dr. rer. nat., Fakultät für Mathematik, Informatik und Naturwissenschaften der RWTH Aachen, 2012

4. SONSTIGES

4.1 Gutachtertätigkeiten für Organisationen

Prof. Dr. J. Weis:

- Gutachten für auswärtige Forschungsverbände und Einzelprojekte
- Listengutachten für mehrere Neuropathologie-Professuren anderer Fakultäten
- Mitglied im Brain Net (BMBF) – Deutsches Referenzzentrum für Erkrankungen des ZNS

Prof. Dr. J. M. Schröder

- Princess Beatrix Fonds

4.2 Gutachtertätigkeiten für Zeitschriften

Prof. Dr. J. Weis:

- Clinical Neuropathology, Neurogenetics, Cell and Tissue Research, Journal of Neurochemistry, Journal of Brachial Plexus and Peripheral Nerve Surgery, Muscle and Nerve, Fortschritte der Neurologie und Psychiatrie, Progress in Neurobiology, Acta Neuropathologica

PD Dr. G. Brook:

- Acta Biomaterialia, Acta Neurologica Belgica, Advanced Treatments, Tissue Engineering, Cell and Tissue Research, Journal of Neurotrauma, Small

PD Dr. Dr. K. Claeys

- Acta Neuropathologica, Neuromuscular Diseases, Neurology

Dr. rer. nat. A. Roos

- Journal of Pediatric Biochemistry, Journal of Pediatric Neurology
- Neuropathology and Applied Neurobiology

Prof. Dr. J. M. Schröder

- Acta Neuropathologica (4x)
- Clinical Oral Investigations (CLOI)
- Journal of Neurodegenerative Diseases
- Neurology (3x)
- Neuromuscular Disorders
- Histology and Histopathology
- Human Pathology
- International Scholarly Research Network (ISRN)
- Journal of the Peripheral Nervous System
- PLoS Genetics (2x)

4.3 Wissenschaftliche Ämter

Prof. Dr. J. Weis:

- Vice President and Member Executive Council, European Confederation of Neuropathological Societies (EURO-CNS)
- Vorsitzender der Dt. Ges. f. Neuropathologie u. Neuroanatomie (DGNN) bis 08/2012, seitdem Vorstandsmitglied als PastPresident
- Leiter des Referenzzentrums für neuromuskuläre Krankheiten bei der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (DGNN)

- Mitglied der Forschungskommission der Dt. Ges. f. Neuropathologie u. Neuroanatomie (DGNN)
- Mitglied im ALS-Netzwerk (BMBF)
- Mitglied im Muskeldystrophie-Netzwerk MD-Net
- Mitglied des Referenzzentrums für Krankheiten des Nervensystems (BrainNet)
- Mitglied in der Steuerungsgruppe für das Gemeinschaftslabor für Elektronenmikroskopie

PD Dr. G. Brook:

- Externer Prüfer für eine naturwissenschaftliche Doktorarbeit. Université Catholique de Louvain, Belgien. Sabrina Schäfer 2012: In-vivo and in-vitro evaluation of the immuno-modulatory properties of bone marrow-derived mesenchymal stem cells: Influence on neuroinflammation

4.4 Mitgliedschaften in einem Editorial Board

Prof. Dr. J. Weis:

- Clinical Neuropathology (Past-Editor-in-Chief)
- Aktuelle Neurologie
- Acta Neuropathologica

Prof. Dr. J. M. Schröder

- Acta Neuropathologica

4.5 Ausrichtung von Konferenzen und Tagungen

Prof. Dr. J. Weis:

- 34. Tagung des Referenzzentrums für Neuromuskuläre Krankheiten bei der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (DGNN), Uniklinik der RWTH Aachen, 21.04.2012
- NeuroVisionen 8-Tagung des Netzwerkes NeuroNRW, Super C der RWTH Aachen, 26.10.2012

4.6 Preise/ Auszeichnungen

Dr. rer. nat. Agnieszka Dreier

- Posterpreis bei der NeuroVisionen 8-Tagung des Netzwerkes NeuroNRW, 26.10.2012

Dipl.-Biol. Dorothee Hodde

- Posterpreis bei der NeuroVisionen 8-Tagung des Netzwerkes NeuroNRW, 26.10.2012

4.7 Herausgeberschaften in Lehr-/Handbüchern

Prof. Dr. J.M. Schröder (2012)

- Pathologie. 3. Auflage, Hrsg.: Klöppel G, Kreipe HH, Remmele W, Band 3: Neuropathologie, Band-Hrsg.: Paulus W, Schröder JM, ISBN: 978-3-642-02323-1, Springer-Verlag Berlin Heidelberg