

INSTITUT FÜR NEUROPATHOLOGIE

LEHRSTUHL FÜR NEUROPATHOLOGIE

UNIV.-PROF. DR. MED. JOACHIM WEIS

ANZAHL DER PLANSTELLEN FÜR WISSENSCHAFTLICHE MITARBEITER: 5,5

ANZAHL ALLER DRITTMITTELFINANZIERTEN MITARBEITER: 4 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: Medical Technology & Digital Life Sciences

P 2: BIMEA Projekt

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

P 3: European Master in Neuroscience (EMIN)

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

P 4: Test implantierbarer BIMEA-Stimulatoren

Projektleiter: Dr. F. Haiss
Förderer: DFG
Bewilligungszeitraum: 03/2016 – 03/2018
FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

P 5: JPND Verbundprojekt „Fly-Smals“

Projektleiter: Prof. Dr. Weis
Förderer: BMBF
Bewilligungszeitraum: 05/2015 – 04/2018
Kooperationen: Neurologische Klinik UK Aachen
Universitäten Salamanca, Nizza und Lissabon
FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

P 6: JPND Verbundprojekt „Fly-Smals“, Projektpauschale

Projektleiter: Prof. Dr. Weis
Förderer: BMBF
Bewilligungszeitraum: 05/2015 – 04/2018
Kooperationen: Neurologische Klinik UK Aachen
Universitäten Salamanca, Nizza und Lissabon
FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

P 7: Das deutsche Charcot-Marie-Tooth-Krankheit Netzwerk (CMT-NET): Risikofaktoren und Therapiemöglichkeiten

Projektleiter: Prof. Dr. Weis
Förderer: BMBF
Bewilligungszeitraum: 02/2016 – 01/2019
FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

P 8: A novel component to CNS scarring after experimental spinal cord injury and its role in interfering with graft-host integration after implantation of bio-engineered scaffolds

Projektleiter: Dr. Altinova/PD Dr. Brook
 Förderer: START
 Bewilligungszeitraum: 11/2017-11/2019
 FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

P 9: Modellsysteme der Photorezeptordegeneration: Anatomisch-Physiologische Charakterisierung und Etablierung von Stimulationsparadigmen

Projektleiter: Prof. Dr. Weis
 Förderer: DFG
 Bewilligungszeitraum: 03/16 – 04/18
 FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

P 10: Institut 948/41 FUGG (Anlagegüter Elektronenmikroskopie)

Projektleiter: Prof. Dr. Weis
 Förderer: DFG
 Bewilligungszeitraum: 1/18 -12/18
 FSP der Fakultät: Translational Neurosciences

3. PUBLIKATIONEN

3.1 Originalarbeiten, Reviews, Editorials: gelistet in WoS/Medline

- [1] Arndt P, Leistner ND, Neuss S, Kaltbeitzel D, Brook GA, Grosse J (2018) Artificial urine and FBS supplemented media in cytocompatibility assays for PLGA-PEG-based intravesical devices using the urothelium cell line UROtsa. *J Biomed Mater Res B Appl Biomater.*106:2140-2147 (IF 2017: 3,373)
- [2] Boecker AH, Bozkurt A, Kim BS, Altinova H, Altinova H, Tank J, Deumens R, Tolba R, Weis J, Brook GA, Pallua N, van Neerven SGA (2018) Cell-enrichment with olfactory ensheathing cells has limited local extra beneficial effects on nerve regeneration supported by the nerve guide Perimaix. *J Tissue Eng Regen Med.*12:2125-2137 (IF 2017: 4,089)
- [3] Bouhy D, Juneja M, Katona I, Holmgren A, Asselbergh B, De Winter V, Hochepped T, Goossens S, Haigh JJ, Libert C, Ceuterick-de Groote C, Irobi J, Weis J, Timmerman V (2018) A knock-in/knock-out mouse model of HSPB8-associated distal hereditary motor neuropathy and myopathy reveals toxic gain-of-function of mutant Hspb8. *Acta Neuropathol (Berl).*135:131-148 (IF 2017: 15,872)
- [4] Brenner D, Yilmaz R, Müller K, Grehl T, Petri S, Meyer T, Grosskreutz J, Weydt P, Ruf W, Neuwirth C, Weber M, Pinto S, Claeys KG, Schrank B, Jordan B, Knehr A, Günther K, Hübers A, Zeller D, Kubisch C, Jablonka S, Sendtner M, Klopstock T, de Carvalho M, Sperfeld A, Borck G, Volk AE, Dorst J, Weis J, Otto M, Schuster J, Del Tredici K, Braak H, Danzer KM, Freischmidt A, Meitinger T, Strom TM, Ludolph AC, Andersen PM, Weishaupt JH, German ALS network MND-NET, Weyen U, Hermann A, Hagenacker T, Koch JC, Lingor P, Göricke B, Zierz S, Baum P, Wolf J, Winkler A, Young P, Bogdahn U, Prudlo J, Kassubek J (2018) Hot-spot KIF5A mutations cause familial ALS. *Brain.*141:688-697 (IF 2017: 10,84)
- [5] Breuer T, Bleilevens C, Rossaint R, Marx G, Gehrenkemper J, Dierksen H, Delpierre A, Weis J, Gayan-Ramirez G, Bruells CS (2018) Dexmedetomidine Impairs Diaphragm Function and Increases Oxidative Stress but Does Not Aggravate Diaphragmatic Atrophy in Mechanically Ventilated Rats. *Anesthesiology.*128:784-795 (IF 2017: 6,523)
- [6] Brücken A, Bleilevens C, Berger P, Nolte K, Gaisa NT, Rossaint R, Marx G, Derwall M, Fries M (2018) Effects of inhaled nitric oxide on outcome after prolonged cardiac arrest in mild therapeutic hypothermia treated rats. *Sci Rep.*8:6743 (IF 2017: 4,122)
- [7] De Berdt P, Bottemanne P, Bianco J, Alhouayek M, Diogenes A, Llyod A, Gerardo-Nava J, Brook GA, Miron V, Muccioli GG, Rieux AD (2018) Stem cells from human apical papilla decrease neuroinflammation and stimulate oligodendrocyte progenitor differentiation via activin-A secretion. *Cell Mol Life Sci.*75:2843-2856 (IF 2017: 6,721)
- [8] De Paepe B, Zschüntzsch J, ?ok?evi? T, Weis J, Schmidt J, De Bleecker JL (2018) Induction of Osmolyte Pathways in Skeletal Muscle Inflammation: Novel Biomarkers for Myositis. *Front Neurol.*9:846 (IF 2017: 3,508)
- [9] Dusanic M, Dekomien G, Lücke T, Vorgerd M, Weis J, Epplen JT, Köhler C, Hoffjan S (2018) Novel Nonsense Mutation in Initially Presenting as Myopathy: Case Report and Review of the Literature. *Mol Syndromol.*9:100-109 (IF 2017: 0,2)
- [10] Eggermann K, Gess B, Häusler M, Weis J, Hahn A, Kurth I (2018) Hereditary Neuropathies. *Dtsch Arztebl Int.*115:91-97 (IF 2017: 3,89)
- [11] Fledrich R, Abdelaal T, Rasch L, Bansal V, Schütza V, Brügger B, Lüchtenborg C, Prukop T, Stenzel J, Rahman RU, Hermes D, Ewers D, Möbius W, Ruhwedel T, Katona I, Weis J, Klein D, Martini R, Brück W, Müller WC, Bonn S, Bechmann I, Nave KA, Stassart RM, Sereda MW (2018) Targeting myelin lipid metabolism as a potential therapeutic strategy in a model of CMT1A neuropathy. *Nat Commun.*9:3025 (IF 2017: 12,353)

- [12] Forsberg KME, Zhang Y, Reiners J, Ander M, Niedermayer A, Fang L, Neugebauer H, Kassubek J, Katona I, Weis J, Ludolph AC, Del Tredici K, Braak H, Yilmazer-Hanke D (2018) Endothelial damage, vascular bagging and remodeling of the microvascular bed in human microangiopathy with deep white matter lesions. *Acta Neuropathol Commun.*6:128 (IF 2017: 5,414)
- [13] González Coraspe JA, Weis J, Anderson ME, Münchberg U, Lorenz K, Buchkremer S, Carr S, Zahedi RP, Brauers E, Michels H, Sunada Y, Lochmüller H, Campbell KP, Freier E, Hathazi D, Roos A (2018) Biochemical and pathological changes result from mutated Caveolin-3 in muscle. *Skelet Muscle.*8:28 (IF 2017: 3,828)
- [14] Heinen MC, Babler A, Weis J, Elsas J, Nolte K, Kipp M, Jahnen-Dechent W, Häusler M (2018) Fetuin-A protein distribution in mature inflamed and ischemic brain tissue. *PLoS ONE.*13:e0206597 (IF 2017: 2,766)
- [15] Herbelet S, De Vlieghe E, Gonçalves A, De Paepe B, Schmidt K, Nys E, Weynants L, Weis J, Van Peer G, Vandesompele J, Schmidt J, De Wever O, De Bleecker JL (2018) Localization and Expression of Nuclear Factor of Activated T-Cells 5 in Myoblasts Exposed to Pro-inflammatory Cytokines or Hyperosmolar Stress and in Biopsies from Myositis Patients. *Front Physiol.*9:126 (IF 2017: 3,394)
- [16] Issop Y, Hathazi D, Khan MM, Rudolf R, Weis J, Spendif S, Slater CR, Roos A, Lochmüller H (2018) GFPT1 deficiency in muscle leads to myasthenia and myopathy in mice. *Hum Mol Genet.*27:3218-3232 (IF 2017: 4,902)
- [17] Komnig D, Gertz K, Habib P, Nolte KW, Meyer T, Brockmann MA, Endres M, Rathkolb B, Hrab? de Angelis M, German Mouse Clinic Consortium, Schulz JB, Falkenburger BH, Reich A (2018) Faim2 contributes to neuroprotection by erythropoietin in transient brain ischemia. *J Neurochem.*145:258-270 (IF 2017: 4,609)
- [18] Kork F, Kork F, Jankowski J, Goswami A, Weis J, Brook G, Yamoah A, Anink J, Aronica E, Fritz S, Huck C, Schipke C, Peters O, Tepel M, Noels H, Jankowski V (2018) Golgin A4 in CSF and granulovacuolar degenerations of patients with Alzheimer disease. *Neurology.*91:e1799-e1808 (IF 2017: 7,609)
- [19] Lassuthová P, Vill K, Erdem-Ozdamar S, Schröder JM, Topaloglu H, Horvath R, Müller-Felber W, Bansagi B, Schlotter-Weigel B, Gläser D, Neupauerová J, Sedláčková L, Stanek D, Mazanec R, Weis J, Seeman P, Senderek J (2018) Novel SBF2 mutations and clinical spectrum of Charcot-Marie-Tooth neuropathy type 4B2. *Clin Genet.*94:467-472 (IF 2017: 3,512)
- [20] Labisch T, Buchkremer S, Phan V, Kollipara L, Gatz C, Lentz C, Nolte K, Vervoorts J, Coraspe JAG, Sickmann A, Carr S, Zahedi RP, Weis J, Roos A (2018) Tracking Effects of SIL1 Increase: Taking a Closer Look Beyond the Consequences of Elevated Expression Level. *Mol Neurobiol.*55:2524-2546 (IF 2017: 5,076)
- [21] Lehmann S, Lehmann S, Esch E, Hartmann P, Goswami A, Nikolin S, Weis J, Beyer C, Johann S (2018) Expression profile of pattern recognition receptors in skeletal muscle of SOD1 amyotrophic lateral sclerosis (ALS) mice and sporadic ALS patients. *Neuropathol Appl Neurobiol.*44:606-627 (IF 2017: 6,059)
- [22] Lohmann P, Piroth MD, Sellhaus B, Weis J, Geisler S, Oros-Peusquens AM, Mohlberg H, Amunts K, Shah NJ, Galldiks N, Langen KJ (2018) Correlation of Dynamic O-(2-[F]Fluoroethyl)-L-Tyrosine Positron Emission Tomography, Conventional Magnetic Resonance Imaging, and Whole-Brain Histopathology in a Pretreated Glioblastoma: A Postmortem Study. *World Neurosurg.*119:e653-e660 (IF 2017: 1,924)
- [23] Müller K, Brenner D, Weydt P ... Weis J et al. (2018) Comprehensive analysis of the mutation spectrum in 301 German ALS families. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.*89:817-827 (IF 2017: 7,144)
- [24] Naumann M, Pal A, Goswami A ... Weis J et al. (2018) Impaired DNA damage response signaling by FUS-NLS mutations leads to neurodegeneration and FUS aggregate formation. *Nat Commun.*9:335 (IF 2017: 12,353)
- [25] Nikoubashman O, Heringer S, Feher K, Brockmann MA, Sellhaus B, Dreser A, Kurtenbach K, Pjontek R, Jockenhövel S, Weis J, Kießling F, Gries T, Wiesmann M (2018) Development of a Polymer-Based Biodegradable Neurovascular Stent Prototype: A Preliminary In Vitro and In Vivo Study. *Macromol Biosci.*18:e1700292 (IF 2017: 3,392)
- [26] Paul NE, Denecke B, Kim BS, Dreser A, Bernhagen J, Pallua N (2018) The effect of mechanical stress on the proliferation, adipogenic differentiation and gene expression of human adipose-derived stem cells. *J Tissue Eng Regen Med.*12:276-284 (IF 2017: 4,089)
- [27] Quade A, Weis J, Kurth I, Rolke R, Bienert M, Schrading S, Rohrmann D, Yüksel Z, Häusler M (2018) Microangiopathy and mild mixed neuromyopathic alterations in a patient with homozygous PIEZO-2 mutation. *Neuromuscul Disord.*28:1006-1011 (IF 2017: 2,487)
- [28] Radke J, Koll R, Preuße C, Pehl D, Todorova K, Schönemann C, Allenbach Y, Aronica E, de Visser M, Heppner FL, Weis J, Doostkam S, Maisonobe T, Benveniste O, Goebel HH, Stenzel W (2018) Architectural B-cell organization in skeletal muscle identifies subtypes of dermatomyositis. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.*5:e451 (IF 2017: 0,2)

- [29] Vettermann FJ, Felsberg J, Reifenberger G, Hasseblatt M, Forbrig R, Berding G, la Fougère C, Galldiks N, Schittenhelm J, Weis J, Albert NL, Schüller U (2018) Characterization of Diffuse Gliomas With Histone H3-G34 Mutation by MRI and Dynamic 18F-FET PET. *Clin Nucl Med.*43:895-898 (IF 2017: 6,281)
- [30] Vill K, Müller-Felber W, Gläser D, Kuhn M, Teusch V, Schreiber H, Weis J, Klepper J, Schirmacher A, Blaschek A, Wiessner M, Strom TM, Dräger B, Hofmeister-Kiltz K, Tacke M, Gerstl L, Young P, Horvath R, Senderek J (2018) SACS variants are a relevant cause of autosomal recessive hereditary motor and sensory neuropathy. *Hum Genet.*137:911-919 (IF 2017: 3,93)
- [31] Wunderlich G, Brunn A, Daimagüler HS, Bozoglu T, Fink GR, Lehmann HC, Weis J, Cirak S (2018) Long term history of a congenital core-rod myopathy with compound heterozygous mutations in the Nebulin gene. *Acta Myol.*37:121-127 (IF 2017: 0,2)
- [32] Yuan X, Klein D, Kerscher S, West BL, Weis J, Katona I, Martini R (2018) Macrophage Depletion Ameliorates Peripheral Neuropathy in Aging Mice. *J Neurosci.*38:4610-4620 (IF 2017: 5,97)

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

Diplomarbeiten / Masterarbeiten:

- (1) Janelle van den Heuvel. Myogenesis on nanofiber substrates: the tissue engineering of skeletal muscle on suspended electrospun supports. Heuvel Bachelor of Applied Science, Zuyd University of Applied Sciences, Heerlen, The Netherlands 2018
- (2) Güzide Bender. The Effect of nanofibers on astrocyte-meningeal fibroblast interactions in a model of CNS scarring. MSc Biomedical Sciences, University of Maastricht 2018

Dissertationen:

- (1) Thomas Labisch (Dr. med.):, Tracking Effects of SIL1 Increase: Taking a closer look Beyond the Consequences of Elevated Expression Level, Medizinische Fakultät der RWTH Aachen, 2018

4. SONSTIGES

4.1 Gutachtertätigkeiten für Organisationen

Prof. Dr. J. Weis

- Gutachten für auswärtige Forschungsverbände und Einzelprojekte
- Gutachten für Promotionen und Berufungslisten anderer Fakultäten

4.2 Gutachtertätigkeiten für Zeitschriften

Prof. Dr. J. Weis

- Acta Neuropathologica
- Brain Pathology
- Journal of Neurology
- Laboratory Investigation

- Molecular Neurobiology
- Muscle and Nerve
- Neuropathology and Applied Neurobiology
- Neuromuscular Disorders
- Neuropathology
- Clinical Neuropathology
- Neurogenetics
- Journal of Neurochemistry
- Progress in Neurobiology
- und weitere

PD Dr. G. Brook

- Acta Biomaterialia
- Biomaterials
- Current Opinion in Biomedical Engineering
- Experimental Neurology

PD Dr. Dr. K. Claeys

- Acta Neuropathologica
- Neuromuscular Diseases
- Neurology

Dr. rer. nat. A. Roos

- Journal of proteome research
- Journal of neuromuscular diseases
- Mammalian Genome
- Journal of Pediatric Biochemistry, Journal of Pediatric Neurology
- Neuropathology and Applied Neurobiology

Prof. Dr. J. M. Schröder

- Brain
- Clinical Medical Reviews and Case Reports
- Disease Models & Mechanisms (DMM)
- Neurology
- Neuromuscular Disorders

Dr. I. Katona

- Journal of Visualized Experiments

Dr. A. Goswami

- Molecular Neurodegeneration
- Disease Models & Mechanisms

4.3 Wissenschaftliche Ämter

Prof. Dr. J. Weis

- Mitglied DFG-Fachkollegium Neurowissenschaften
- Leiter des Referenzzentrums für neuromuskuläre Krankheiten bei der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (DGNN)
- Mitglied der Forschungskommission der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (DGNN)
- Mitglied im Motoneuronenerkrankungs-(MND)-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 der RWTH

- Mitglied in der interdisziplinären Studiengruppe „Periphere Nerven“ – Nerv Club
- Stellv. Mitglied Aufsichtsrat Uniklinik Aachen

PD Dr. G. Brook

- Mitglied in der interdisziplinären Studiengruppe “Periphere Nerven” – Nerv Club

4.4 Mitgliedschaften in einem Editorial Board

Prof. Dr. J. Weis

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

4.5 Ausrichtung von Konferenzen und Tagungen

Prof. Dr. J. Weis

- Euro-CNS Basic Course, Neuropathology, Uniklinik RWTH Aachen, 13-16.03.2018.
- Fourth Joint Meeting, Belgian-Dutch Neuromuscular Study Club and German Reference Center for Neuromuscular Diseases, DGNN, Hotel Kasteel Bloemendal, 25-26.05.2018.