

INSTITUT FÜR NEUROPATHOLOGIE

LEHRSTUHL FÜR NEUROPATHOLOGIE

UNIV.-PROF. DR. MED. JOACHIM WEIS

ANZAHL DER PLANSTELLEN FÜR WISSENSCHAFTLICHE MITARBEITER: 5

ANZAHL ALLER DRITTMITTELFINANZIERTEN MITARBEITER: 2 WISS, 1 1/2 NICHTWISS. (MTA)

1. FORSCHUNGSSCHWERPUNKTE

- Feinstrukturelle, immunhistochemische und molekularpathologische Differenzierung neuromuskulärer Krankheiten
- Heredodegenerative Erkrankungen des peripheren Nervensystems: Genotyp-Phänotyp-Korrelation
- Einfluss von Wachstumsfaktoren auf das zentrale und periphere Nervensystem sowie auf Hirntumoren
- Immunopathien des zentralen und peripheren Nervensystems

2. DRITTMITTEL

2.1 über die Drittmittelstelle des UKA verwaltete Mittel

P 1: Brain Net (BMBF) – Deutsches Referenzzentrum für Erkrankungen des ZNS

Projektleiter: Prof. Dr. Kretschmar, München
 Förderer: BMBF
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 10/99 – 09/05
 Kooperationen: 12 weitere Institute und Kliniken
 Sind Probanden/ Nein
 Patienten einbezogen?

P 2: Tissue Engineering: Besiedelte Kollagenschwämme zur geführten Überbrückung peripherer Nervendefekte

Projektleiter: Prof. Dr. Pallua
 Förderer: BMBF
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 04/03 – 04/05
 Kooperationen: Klinik für Plastische Chirurgie, Hand- und Verbrennungschirurgie
 Sind Probanden/ Nein
 Patienten einbezogen?

P 3: Epi-Ret III: Retina-Implantat

Projektleiter: OA Dr. B. Sellhaus, Prof. J. Weis
 Förderer: BMBF
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 01/05 – 12/06
 Kooperationen: 10 weitere Institute und Kliniken sowie Industriepartner
 Sind Probanden/ Nein
 Patienten einbezogen?

P 4: Grundlagenorientierte Untersuchungen zur Wirkung der wassergefilterten Infrarot-A-Strahlung (wIR-A) auf Zellen der Haut

Projektleiter: Frau Dr. V. von Felbert, Prof. J. Weis
 Förderer: Erwin Braun Stiftung
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 01/04 – unbefr.
 Kooperationen: Hautklinik
 Sind Probanden/ Nein
 Patienten einbezogen?

P 5: Neuroprotektion: Xenon and cardiac arrest

Projektleiter: Dr. M. Fries, Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: Gemi-Fonds, Stockholm
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 09/05 – (unbefr.)
 Kooperationen: Klinik für Anästhesiologie
 Sind Probanden/ Nein
 Patienten einbezogen?

P 6: Studie über Todesfälle im 2. bis 24. Lebensmonat

Projektleiter: Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: BMG, Paul-Ehrlich-Institut, Sanofi Pasteur MSD, GlaxoSmithKline Biologicals
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 10/05 – 12/06
 Kooperationen: Robert Koch-Institut, Institute für Rechtsmedizin in mehreren Bundesländern
 Sind Probanden/ Nein
 Patienten einbezogen?

P 7: NGF-Trafficking und Neurodegeneration: Veränderungen des endosomalen Transports von Nerve Growth Factor als Ursache neurodegenerativer Erkrankungen

Projektleiter: OA Dr. A. Krüttgen, Prof. Dr. J. Weis
 Förderer: START
 Art der Förderung: Projektförderung
 Bewilligungszeitraum: 05/05 – 04/07
 Sind Probanden/ Patienten einbezogen? Nein

3. PUBLIKATIONEN

3.1 Originalarbeiten, Reviews, Editorials: im Web of Science gelistet

- [1] Buss A, Sellhaus B, Wolmsley A, Noth J, Schwab ME, Brook GA Expression pattern of NOGO-A protein in the human nervous system. **Acta Neuropathol (Berl)**. 2005;110(2): 113-9 (Impact(2004)=2.503)
- [2] Córdoba F, Braathen LR, Weissenberger J, Vallan C, Kato M, Nakashima I, Weis J, von Felbert V 5-aminolaevulinic acid photodynamic therapy in a transgenic mouse model of skin melanoma. **Exp Dermatol**. 2005;14(6): 429-37 (Impact(2004)=1.707)
- [3] Di Martino E, Sellhaus B, Haensel J, Schlegel JG, Westhofen M, Prescher A Fallopiian canal dehiscences: a survey of clinical and anatomical findings. **Eur Arch Otorhinolaryngol**. 2005;262(2): 120-6 (Impact(2004)=0.673)
- [4] Evangelopoulos ME, Weis J, Krüttgen A Signalling pathways leading to neuroblastoma differentiation after serum withdrawal: HDL blocks neuroblastoma differentiation by inhibition of EGFR. **Oncogene**. 2005;24(20): 3309-18 (Impact(2004)=6.318)
- [5] Fayard B, Loeffler S, Weis J, Vögelin E, Krüttgen A The secreted brain-derived neurotrophic factor precursor pro-BDNF binds to TrkB and p75NTR but not to TrkA or TrkC. **J Neurosci Res**. 2005;80(1): 18-28 (Impact(2004)=3.727)
- [6] Fries M, Bickenbach J, Henzler D, Beckers S, Dembinski R, Sellhaus B, Rossaint R, Kuhlen R S-100 protein and neurohistopathologic changes in a porcine model of acute lung injury. **Anesthesiology**. 2005;102(4): 761-7 (Impact(2004)=4.055)
- [7] Goebel HH, Kiefer R, Pongratz D, Schroder JM, von Moers A Indication and qualification criteria of biopsy and preparative procedures of muscle and nerve tissues, **Nervenheilkunde**. 2005;24(10): 933-935 (Impact(2004)=0.452)
- [8] Hans FJ, Reinges MH, Nolte K, Reipke P, Krings T Primary lymphoma of the skull base. **Neuroradiology**. 2005;47(7): 539-42 (Impact(2004)=1.515)
- [9] Häusler M, Sellhaus B, Scheithauer S, Engler M, Alberg E, Teubner A, Ritter K, Kleines M Murine gammaherpesvirus-68 infection of mice: A new model for human cerebral Epstein-Barr virus infection. **Ann Neurol**. 2005;57(4): 600-3 (Impact(2004)=8.097)
- [10] Hoelzinger DB, Mariani L, Weis J, Woyke T, Berens TJ, McDonough WS, Sloan A, Coons SW, Berens ME Gene expression profile of glioblastoma multiforme invasive phenotype points to new therapeutic targets. **Neoplasia**. 2005;7(1): 7-16 (Impact(2004)=4.377)
- [11] Jenne DE, Kley RA, Vorgerd M, Schröder JM, Weis J, Reimann H, Albrecht B, Nürnberg P, Thiele H, Müller CR, Meng G, Witt CC, Labeit S Limb girdle muscular dystrophy in a sibling pair with a homozygous Ser606Leu mutation in the alternatively spliced IS2 region of calpain 3. **Biol Chem**. 2005;386(1): 61-7 (Impact(2004)=3.598)
- [12] Kaindl AM, Jakubiczka S, Lücke T, Bartsch O, Weis J, Stoltenburg-Didinger G, Aksu F, Oexle K, Koehler K, Huebner A Homozygous microdeletion of chromosome 4q11-q12 causes severe limb-girdle muscular dystrophy type 2E with joint hyperlaxity and contractures. **Hum Mutat**. 2005;26(3): 279-80 (Impact(2004)=6.845)
- [13] Loeffler S, Fayard B, Weis J, Weissenberger J Interleukin-6 induces transcriptional activation of vascular endothelial growth factor (VEGF) in astrocytes in vivo and regulates VEGF promoter activity in glioblastoma cells via direct interaction between STAT3 and Sp1. **Int J Cancer**. 2005;115(2): 202-13 (Impact(2004)=4.416)
- [14] Marcão AM, Wiest R, Schindler K, Wiesmann U, Weis J, Schroth G, Miranda MC, Sturzenegger M, Gieselmann V Adult onset metachromatic leukodystrophy without electroclinical peripheral nervous system involvement: a new mutation in the ARSA gene. **Arch Neurol**. 2005;62(2): 309-13 (Impact(2004)=4.835)
- [15] Mawrin C, Kirches E, Schneider-Stock R, Boltze C, Vorwerk CK, von Deimling A, Stoltenburg-Didinger G, Bornemann A, Romeike B, Sellhaus B, Dietzmann K, Vorwerk C, Deimling A, Stoltenburg-Didinger G, Bornemann A, Romeike B, Sellhaus B, Dietzmann K Alterations of cell cycle regulators in gliomatosis cerebri **J Neurooncol**. 2005;72(2): 115-122 (Impact(2004)=1.968)
- [16] Mawrin C, Schneider T, Firsching R, Wiedemann FR, Dietzmann K, Bornemann A, Romeike BF, Sellhaus B, von Deimling A Assessment of tumor cell invasion factors in gliomatosis cerebri. **J Neurooncol**. 2005;73(2): 109-15 (Impact(2004)=1.968)
- [17] Ozdoba C, Weis J, Plattner T, Dirnhöfer R, Yen K Fatal scuba diving incident with massive gas embolism in cerebral and spinal arteries. **Neuroradiology**. 2005;47(6): 411-6 (Impact(2004)=1.515)

- [18] Saxena S, Bucci C, Weis J, Krüttgen A The small GTPase Rab7 controls the endosomal trafficking and neuritogenic signaling of the nerve growth factor receptor TrkA. **J Neurosci.** **2005;25(47): 10930-40** (Impact(2004)=7.907)
- [19] Saxena S, Howe CL, Cosgaya JM, Steiner P, Hirling H, Chan JR, Weis J, Krüttgen A Differential endocytic sorting of p75^{NTR} and TrkA in response to NGF: a role for late endosomes in TrkA trafficking. **Mol Cell Neurosci.** **2005;28(3): 571-87** (Impact(2004)=3.789)
- [20] Schröder JM Ferritinopathy: diagnosis by muscle or nerve biopsy, with a note on other nuclear inclusion body diseases. **Acta Neuropathol (Berl).** **2005;109(1): 109-14** (Impact(2004)=2.503)
- [21] Schröder JM, Züchner S, Dichgans M, Nagy Z, Molnar MJ Peripheral nerve and skeletal muscle involvement in CADASIL. **Acta Neuropathol (Berl).** **2005;110(6): 587-99** (Impact(2004)=2.503)
- [22] Senderek J, Krieger M, Stendel C, Bergmann C, Moser M, Breitbach-Faller N, Rudnik-Schöneborn S, Blaschek A, Wolf NI, Harting I, North K, Smith J, Muntoni F, Brockington M, Quijano-Roy S, Renault F, Herrmann R, Hendershot LM, Schröder JM, Lochmüller H, Topaloglu H, Voit T, Weis J, Ebinger F, Zerres K Mutations in SIL1 cause Marinesco-Sjögren syndrome, a cerebellar ataxia with cataract and myopathy. **Nat Genet.** **2005;37(12): 1312-4** (Impact(2004)=24.695)
- [23] Szurman P, Warga M, Roters S, Grisanti S, Heimann U, Aisenbrey S, Rohrbach JM, Sellhaus B, Ziemssen F, Bartz-Schmidt KU Experimental implantation and long-term testing of an intraocular vision aid in rabbits. **Arch Ophthalmol.** **2005;123(7): 964-9** (Impact(2004)=2.926)
- [24] Thiex R, Hans FJ, Krings T, Sellhaus B, Gilsbach JM Technical pitfalls in a porcine brain retraction model. The impact of brain spatula on the retracted brain tissue in a porcine model: a feasibility study and its technical pitfalls. **Neuroradiology.** **2005;47(10): 765-73** (Impact(2004)=1.515)
- [25] von Felbert V, Córdoba F, Weissenberger J, Vallan C, Kato M, Nakashima I, Braathen LR, Weis J Interleukin-6 gene ablation in a transgenic mouse model of malignant skin melanoma. **Am J Pathol.** **2005;166(3): 831-41** (Impact(2004)=6.441)
- [26] Walther LE, Ilgner J, Oehme A, Schmidt P, Sellhaus B, Gudziol H, Beleites E, Westhofen M [Infectious mononucleosis] **HNO.** **2005;53(4): 383-92; quiz 393** (Impact(2004)=0.514)
- [27] Yen K, Sonnenschein M, Thali MJ, Ozdoba C, Weis J, Zwygart K, Aghayev E, Jackowski C, Dirnhofer R Postmortem multislice computed tomography and magnetic resonance imaging of odontoid fractures, atlantoaxial distractions and ascending medullary edema. **Int J Legal Med.** **2005;119(3): 129-36** (Impact(2004)=2.106)
- [28] Züchner S, Noureddine M, Kennerson M, Verhoeven K, Claeys K, De Jonghe P, Merory J, Oliveira SA, Speer MC, Stenger JE, Walizada G, Zhu D, Pericak-Vance MA, Nicholson G, Timmerman V, Vance JM Mutations in the pleckstrin homology domain of dynamin 2 cause dominant intermediate Charcot-Marie-Tooth disease. **Nat Genet.** **2005;37(3): 289-94** (Impact(2004)=24.695)

3.2 Diplomarbeiten, Dissertationen, Habil.-schriften

Dissertationen:

- [1] Klossok, Thomas: Molekulargenetische Untersuchungen zur okulopharyngealen Muskeldystrophie; RWTH Aachen, 2005

4. SONSTIGES

4.1 Preise/ Auszeichnungen

Dr. M. Fries (Kooperationsprojekt mit Klinik für Anästhesiologie)

- Gemi-Fonds-Forschungspreis (100.000,- €), Juli 2005,

4.2 Gutachtertätigkeiten für Organisationen

Prof. Dr. J. Weis:

- Gutachten für auswärtige Forschungsprojekte
- Leiter des Referenzzentrums für neuromuskuläre Krankheiten bei der Deutschen Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie
- Mitglied im Brain Net (BMBF) – Deutsches Referenzzentrum für Erkrankungen des ZNS

4.3 Herausgeber/ Mitherausgeber von Zeitschriften

Prof. Dr. J. Weis

- Clinical Neuropathology

4.4 Gutachtertätigkeiten für Zeitschriften

Prof. Dr. J. Weis:

- Clinical Neuropathology, Acta Neuropathologica, Experimental Neurology, Nervenarzt, Neuromuscular Disorders

OA Dr. A. Krüttgen:

- Current Biology, FEBS Letters, Clinical Neuropathology, Acta Neuropathologica

4.5 Mitgliedschaften in einem Editorial Board

Prof. Dr. J. Weis:

- Clinical Neuropathology (Editor-in-Chief elect)

4.6 Ausrichtung von Konferenzen und Tagungen

Prof. Dr. J. Weis:

- 22. Tagung des Referenzzentrums für neuromuskuläre Krankheiten bei der Dt. Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie, Aachen, 16.04.05

4.7 wissenschaftliche Ämter

Prof. Dr. J. Weis:

- Member of the Neuropathology Research Group, World Federation of Neurology (seit 2000)
- Vorsitzender der Weiterbildungskommission der Dt. Gesellschaft für Neuropathologie und Neuroanatomie (seit 2004)
- Treasurer of the European Confederation of Neuropathological Societies (EURO-CNS; seit 2000)
- Schatzmeister Medizinische Gesellschaft Aachen (seit 2005)

5. METHODEN

- Sämtliche für die neuropathologische Diagnostik erforderlichen und weitere lichtmikroskopische Methoden einschließlich Enzym- und Immunhistochemie
- Transmissions-Elektronenmikroskopie und Immun-elektronenmikroskopie zur neuropathologischen Diagnostik und Forschung
- Zellkulturuntersuchungen an neuronalen, glialen, myogenen und weiteren Zelllinien und primären neuronalen Zellen, Zelltransfektionen etc.
- PCR u.a. DNA-Analyse-Methoden (SSCP, Southern Blot, automatisierte Sequenzierung)
- Western Blot, Immunpräzipitation, etc. zur Protein-Analyse in der neuropathologischen Diagnostik und Forschung
- Konfokale Laser-Scanning-Mikroskopie und Sucro-segradientenzentrifugation zur Analyse des intrazellulären Protein-Traffickings
- Verkreuzung und Analyse mehrerer Linien transgener Mäuse
- Makro- und Mikrophotographie mit optisch-elektronischer automatisierter Bildanalyse (Morphometrie)