

NCL-FORSCHUNGSPREISTRÄGER:INNEN

2024: PD Dr. Guido Hermey und **Dr. Marcel Klein** vom Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

In ihrem Projekt geht es darum, die **Struktur des CLN3-Proteins**, das bei der juvenilen NCL-Erkrankung defekt ist, aufzuklären.

2023: Dr. Alessandro Ori und **Dr. Julia C. Heiby**, Leibniz-Institut für Altersforschung - Fritz-Lipmann-Institut in Jena

Das Ziel ist es, lysosomale „omics“-Veränderungen in einem geeigneten in vitro-Zellmodell zu reproduzieren.

2022: Ass.-Prof. Diego Luis Medina, Telethon Institute of Genetics and Medicine, (TIGEM) in Pozzuoli, Italy

Ziel des Projektes ist es, das Entstehen der krankhaften Zellablagerungen bei der juvenilen NCL (CLN3) zu untersuchen.

2021: An Dang Do / Forbes D. Porter, NICHD / NIH, Bethesda, USA; **David Sleat**, Rutgers, The State University of New Jersey, USA

Ziel dieses Projektes ist es, Biomarker in Liquorproben von Patienten mit juveniler NCL zu identifizieren, die mit dem Krankheitsbild und dem Fortschreiten der Erkrankung korrelieren.

2020: Prof. Monther Abu-Remaileh, Stanford University, USA

Um einen sensitiven Biomarker für die juvenile NCL zu identifizieren, möchten Prof. Abu-Remaileh und sein Team eine neue Methode der Massenspektrometrie etablieren. Mit dieser Methode können dann Metabolitprofile von Zellen mit CLN3-Defekt verglichen und untersucht werden.

2019: Dr. Elisabeth Butz, Ass. Prof. Susan Cotman, Massachusetts General Hospital, Boston, USA

Schon früh sind im Krankheitsverlauf von NCL die Immunzellen des Gehirns, die Mikroglia, stark aktiviert. Aber deren Rolle im Krankheitsprozess ist weiterhin unklar. Mittels Knochenmarkstransplantation gesunder Mikroglia in erkrankten NCL-Mäusen möchte Elisabeth deren Rolle bei NCL besser verstehen.

2018: Rebecca Ahrens-Nicklas, Dr. Eric Marsh, The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, USA

Rebecca Ahrens-Nicklas untersucht die elektrophysiologischen Mechanismen, die bei einer Mutation des CLN3-Gens die typischen Krankheitssymptome (z.B. Epilepsie) hervorrufen. Ihre EEG-Studien sollen ein genaueres Bild der Krankheit und der Fehlfunktion der neuronalen Netzwerke liefern.

2017: Maica Llaverro Hurtado, Prof. Thomas Wishart, The University of Edinburgh, Edinburgh, UK

Da es Hinweise auf eine fehlerhafte Kommunikation der Nervenzellen bei NCL Patienten gibt, konzentriert sich das Team von Maica Llaverro Hurtado & Prof. Thomas Wishart auf deren Schaltzentralen, die Synapsen.

2016: Prof Dr. Dr. Christian Michael Grimm, LMU München

Gemeinsam mit seinem Team möchte er mit Hilfe der innovativen Patch-Clamp Technik, die Funktion und Bedeutung des CLN3-Proteins näher bestimmen.

2014: Ass. Prof. Marco Sardiello, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, USA

Um eine effiziente Therapie entwickeln zu können, muss die Funktion und Bedeutung des CLN3-Proteins verstanden werden, das bei Kindern mit NCL beschädigt ist

2012: Prof. Jonathan Cooper, Dr. Brenda Williams, King's College London, London, UK

Prof. J. Cooper & Dr. B. Williams charakterisieren welche Gliazellen den Verlauf der Krankheit beeinflussen.

2011: Dr. Sara Mole, University College London, London, UK

Dr. Sara Mole stellt sich die Frage, ob der Golgi-Apparat der NCL-Zelle in Mitleidenschaft gezogen ist.

2010: Matthew Micsenyi, Albert Einstein College of Medicine, New York, USA

Matthew Micsenyi untersucht die Rolle einer veränderten Autophagie und Ubiquitin-Proteasom-Funktion in der Pathogenese der NCL-Krankheit.

2009: Dr. Vydehi Kanneganti, Weizmann Institute of Science, Rehovot, Israel

Ziel von Dr. Vydehi Kannegantis Projekt ist es, das NCL-Proteinnetzwerk in einem Hefemodell genauer zu beleuchten.