

Die NCL-Stiftung

Forschung · Förderung · Fortbildung · Fundraising



Jahresrückblick **2023**

Editorial



Jan Josef Liefers,
Schirmherr
der NCL-Stiftung



Dr. Frank Husemann,
Gründer der NCL-Stiftung
und Vorsitzender des
Stiftungsrats

Im August 2023 wurde der mittlerweile 11. Eagles Krimi-Cup in Münster ausgerichtet. Auf einen gelungenen Galaabend folgte ein erfolgreiches Golfturnier mit großartigen Menschen, die sich auch seit Jahren für die NCL-Stiftung einsetzen. Gemeinsam haben wir über 140.000 Euro an Spendengeldern für die NCL-Stiftung eingenommen. Wir danken hiermit noch einmal allen Spendern, das ist einfach wunderbar. Ohne diese Gelder wären Forschungsprojekte in Sachen NCL nicht möglich.

2022 zum Beispiel wurde mit dem Erlös des Krimi-Cups ein Forschungsprojekt von Professor Monther Abu-Remaileh in Stanford mit unterstützt. Dessen Labor fördert die NCL-Stiftung bereits seit 2018. Professor Abu-Remaileh hat dieses Jahr eine weitere bahnbrechende Entdeckung publiziert. Das CLN5-Eiweiß ist das lang gesuchte Enzym, was das Lipid BMP im Lyosom herstellt, dessen Fehlregulation nicht nur bei NCL sondern vermutlich auch bei Altersdemenzen eine wichtige Rolle spielt. Dies ist für die Forschung eine wegweisende Entdeckung und bietet vielversprechende Möglichkeiten für neue therapeutische Ansätze bei neurodegenerativen Erkrankungen. Ein weiterer Meilenstein in der NCL-Forschung!

Auch der Erlös des 11. Krimi-Cups wird in die Erforschung von NCL investiert. Denn wir sehen, dass sich die Investitionen in Forschung lohnt und Fortschritte erzielt werden. Darum ist es weiterhin so wichtig, Gelder zu sammeln, Kontakte zu knüpfen, Unterstützer zu finden und zu halten und vor allem über die Stiftung und ihre Arbeit zu sprechen und zu informieren. Machen Sie mit!

Gemeinsam kommen wir unserem Ziel Schritt für Schritt näher:
Eine Zukunft ohne Kinderdemenz!

Ihr
Jan Josef Liefers

Titel:
Oben li.: s. S.5 | Oben re.: Jan Josef Liefers, Anna Loos und Werner Schulze-Erdel beim Krimi-Cup | Unten li.: s. S.6 | Unten re.: Medal of Merit Verleihung, v. li. n. re.: Präsident Jens Niewöhner und Gründungspräsident Benedikt J. Gellrich (LC Schnelldorf), Frank Husemann und Frank Stehr (NCL-Stiftung).
© LC Schnelldorf

Wir sind seit 21 Jahren unterwegs. Als Stiftungsgründer frage ich mich oftmals, ob wir genug tun, wann wir endlich am Ziel sind und ob man mit dem zufrieden sein kann, was bis heute erreicht werden konnte? Die Antworten sind weniger klar, als man meinen könnte. Erst recht, wenn man sie als Vater eines tapferen Jungen gibt, dessen täglicher Kampf gegen NCL im vergangenen Jahr endete. Tim durfte gehen. Viele andere Kinder haben diesen schweren Weg noch vor sich. Einen Weg, der Tag für Tag größten Respekt verdient. Ein Weg, den zu vermeiden mich motiviert.

So gesehen, haben wir auch dieses Jahr wieder zu wenig erreicht. Doch auch ich habe lernen müssen, den Fortschritt und Erfolg therapeutischer Forschung nicht nur daran zu messen, ob eine Therapie entwickelt ist. Der Weg dorthin ist nun mal schwierig, unbestimmt und lang.

Doch wir sind 2023 in beeindruckenden Schritten vorangekommen. Und zwar nicht nur weil wir den Dialog in Forschung und Klinik konstruktiv gefördert haben, an Kongressen und Vorträgen aktiv teilgenommen haben, Ehrungen und Spenden entgegennehmen durften, verschiedenste Events organisieren oder deren begünstigte Charity sein durften. Das alles macht uns stolz und glücklich. Am vielversprechendsten aber waren 2023 die Entwicklungen in der Forschung. Insbesondere die Aufklärung der Funktion eines NCL-Proteins und die bessere Beschreibung der Schnittmenge mit der Altersdemenz lassen aufhorchen.

Das alles geht nur im Team. Ich möchte mich daher an dieser Stelle ausdrücklich bei allen Forschern & Ärzten, Spendern & Sponsoren, Botschaftern & Kuratoren, Mitarbeitern & ehrenamtlichen Helfern, Multiplikatoren & Netzwerknern sowie allen anderen Weggefährten ganz herzlich für ihr Engagement bedanken.

Die Kinderdemenzforschung wird erfolgreich sein. Dies erfordert weiterhin Zuversicht, Engagement und auch Glück. Umso mehr davon, desto früher darf ich mein Grußwort dann reduzieren auf die Worte: „Mission accomplished“. Das wäre doch mal was.

Ihr
Frank Husemann

Internationaler NCL-Kongress in Hamburg 2023



18TH INTERNATIONAL CONGRESS ON NEURONAL CEROID LIPOFUSCINOSES

SEPTEMBER 26 – 30, 2023
HAMBURG, GERMANY

GROSSE FORTSCHRITTE IN FORSCHUNG & KLINISCHER ENTWICKLUNG UND ENGE VERNETZUNG

Im Jahr 2023 stand **Hamburg** im Mittelpunkt der NCL-Forschung, des klinischen Fortschritts und der weltweiten Patientengruppen:

Vom 26. bis 30. September fand in der Hamburger Bucerius Law School der **18. internationale NCL-Kongress** über Neuronale Ceroid Lipofuszinosen (NCL) statt, organisiert von Dr. Angela Schulz und ihrem Team am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE). Die Konferenz deckte alle Formen von NCL ab und konzentrierte sich auf Genetik und Biologie, Krankheitsmodelle und -mechanismen, Biomarker-Entdeckung und Omics¹-Ansätze sowie translationale präklinische und klinische Forschung.

Bemerkenswert war die hohe Zahl der Vorträge über **CLN3**. Zwei der Hauptvorträge wurden von Forscher:innen gehalten, die von unserer NCL-Stiftung gefördert werden: **Alessia Calcagni** zeigte, wie der Verlust von CLN3 zu einer Fehlfunktion wichtiger Proteine und einer gestörten autophagisch-lysosomalen Neubildung führt. **Monther Abu-Remaileh** präsentierte einen weiteren Durchbruch in der NCL-Forschung bezüglich der Rolle von CLN5 (s. S.4).

Insgesamt macht das NCL-Feld sowohl präklinisch als auch klinisch fantastische Fortschritte, wie die jüngsten Ankündigungen einer Phase-III-Studie für das Arzneimittel **Miglustat** bei der **CLN3-Krankheit** und einer **CLN5-Gentherapie-Studie** zeigen.

Zusätzlich organisierten wir gemeinsam mit der BDSRA* und dem UKE ein Treffen der **NCL Global Patient Group** mit

Teilnehmern von weltweiten NCL-Stiftungen und -Patientenorganisationen. Dabei waren BDFA* (UK), BDSRA (USA & AU), Stichting Beat Batten! (NL), BBDF* (USA), ForeBatten Foundation (USA), Bobby and Robine Foundation (NL), NCL Gruppe Deutschland (DE), NCL Group Finland (FI) und NCL Denmark (DK). Ziel war es, sich gegenseitig kennen zu lernen und Möglichkeiten der Zusammenarbeit zu erörtern. Anschließend trafen sich die Leiter:innen der Patientengruppen mit Vertreter:innen der Industrie (BioMarin, JCR Pharmaceuticals, Neurogene, Regenxbio, Theranexus und UT Southwestern) zu einer Diskussionsrunde.

Die **Vernetzung** aller Akteure auf dem NCL-Gebiet ist essenziell, nur gemeinsam werden wir im Kampf gegen die Kinderdemenz erfolgreich sein. Wir sind froh über die engen Partnerschaften und das persönliche Treffen in dieser Runde!

Über unser **9. Nachwuchs-Wissenschaftlertreffen** in Hamburg im Vorfeld zum internationalen NCL-Kongress lesen Sie auf S.5.



Beim Treffen der NCL Global Patient Group in Hamburg - v. li.: Ronald Jansen, Vorstand der Stichting Beat Batten!, NL, Frank Stehr und Herman van der Putten von der NCL-Stiftung sowie Addy Rouwenhorst, Mitglied der Geschäftsführung von Beat Batten!

¹Technologien für die ganzheitliche Analyse von biologischen Proben (z. B. Genomik für das gesamte Genom, Proteomik für die Proteinausstattung etc.)

*BDSRA: Batten Disease Support and Research Association; BDFA: Batten Disease Family Association; BBDF: Beyond Batten Disease Foundation

Die Funktion des CLN5-Proteins entschlüsselt

EINE WEITERE BAHNBRECHENDE ENTDECKUNG VON PROF. MONTHER ABU-REMAILEH UND SEINEM TEAM!

Im vergangenen Jahr konnte die Arbeitsgruppe von Monther Abu-Remaileh an der Stanford University, USA, zum ersten Mal zeigen, dass das **CLN3-Protein** für die lysosomale Reinigung von **Glycerophosphodiestern, GPDs**, erforderlich ist (veröffentlicht in einem „Nature“-Artikel). Eine wegweisende Erkenntnis, um den Krankheitsmechanismus bei der juvenilen NCL (CLN3) besser zu verstehen.

Nun folgte die Entdeckung, dass es sich bei dem bisher unbekanntem Genprodukt **CLN5** um die lysosomale **Bis(monoacylglycerophosphat (BMP)-Synthase** handelt. Die CLN5-Erkrankung ist eine Form der spätinfantilen NCL mit einem Beginn im 4. bis 5. Lebensjahr. Dieses Ergebnis wurde im September 2023 in dem renommierten Fachblatt „Science“ mit dem Doktoranden **Uche Medoh** als Erstautor veröffentlicht.

Zum Hintergrund: Bei vielen der so genannten **lysosomalen Speicherkrankheiten** wie NCL ist bekannt, dass eine bestimmte genetische Mutation zu der Erkrankung führt, so wie im CLN3- oder CLN5-Gen. Diese genetische Information enthält die Anweisungen für die Herstellung eines Proteins (CLN3- oder CLN5-Protein), das sich im Lysosom befindet. Was dieses Protein jedoch bei gesunden Menschen bewirkt – und warum die Mutation zur Krankheit führt –, ist bei vielen dieser Erkrankungen noch unbekannt.

Nach Aufklärung der Funktion für CLN3 zeigte das Team nun, dass **CLN5** einen Schlüsselschritt in der Synthese des Lipidmoleküls namens Bis(monoacylglycerophosphat, BMP, antreibt. BMP ist ein wichtiger Regulator der lysosomalen Funktion und spielt bei einer Reihe von neurodegenerativen Erkrankungen, bei denen der BMP-Spiegel gestört ist, eine Rolle. Wie und wo die Zelle BMP herstellt, war jedoch bisher völlig unbekannt. Mit der Entdeckung der Funktion des CLN5-Proteins wurde das Geheimnis nun gelüftet.

Jetzt, da die Wissenschaftler das Protein identifiziert haben, das BMP erzeugt, besteht die Möglichkeit, neue Arten von **Wirkstoffen** zu entwickeln, die die Aktivität des Proteins verstärken und somit den BMP-Spiegel erhöhen. Dies könnte sowohl bei **selteneren** als auch bei **häufigen neurodegenerativen Krankheiten** einen positiven Einfluss haben.

Unsere **herzlichen Glückwünsche** an Uche Medoh, Monther Abu-Remaileh und das gesamte Team! Wir sind einmal mehr sehr beeindruckt von der Arbeit und freuen uns, zu Monthers Unterstützern zu gehören.



Prof. Monther Abu-Remaileh (li.) und Uche Medoh

NCL-Forschungspreis vergeben



Dr. Alessandro Ori und Dr. Julia C. Heiby, die Gewinner des 13. NCL-Forschungspreises

DR. ALESSANDRO ORI UND DR. JULIA C. HEIBY ERHALTEN DEN 13. NCL-FORSCHUNGSPREIS

Alessandro und Julia arbeiten am Leibniz-Institut für Altersforschung - Fritz-Lipmann-Institut in Jena.

Der **NCL-Forschungspreis** ist mit 50.000 Euro der höchstdotierte Preis auf dem Gebiet der NCL-Kinderdemenz. Mit diesem Preis würdigt unser wissenschaftlicher Beirat eine innovative Forschungsidee, die zu einem besseren Verständnis der Rolle von CLN3 und der CLN3-Erkrankung beiträgt und die Entwicklung von Therapien ermöglicht.

Das preisgekrönte Projekt von Alessandro und Julia trägt den Titel: „**Veränderungen**

des lysosomalen Proteoms bei NCL im Fokus“. Das Ziel ist es, lysosomale „omics“-Veränderungen in einem geeigneten *in vitro*-Zellmodell zu reproduzieren. Hierbei besonders auch solche proteomischen Veränderungen, die in CLN3-Lysosomen *in vivo* beobachtet wurden, um therapeutische Ansätze zu testen. Das Preisgeld unterstützt die Postdoc-Arbeit von Julia in der Arbeitsgruppe von Alessandro in Jena.

Wir **gratulieren** unseren beiden Preisträgern herzlich und wünschen ihnen viel Erfolg bei ihrer Arbeit!

Ein großer Dank geht an die **Joachim Herz Stiftung**, die unseren NCL-Forschungspreis erneut gesponsert hat.

9. JNCL Young Investigator Symposium in Hamburg



Die Teilnehmenden des 9. JNCL Young Investigator Symposiums 2023 in Hamburg

SPANNENDE VORTRÄGE UND EIN REGER AUSTAUSCH

Dank der großartigen Unterstützung von **Sponsoren** wie der Stiftung Bostelmann (DE), Stichting Beat Batten! (NL), Hamburg Marriott Hotel, Theranexus (FR), ForeBatten Foundation (USA), Inner Wheel Club Tecklenburger Land (DE), Friends of Britain e.V. (DE), Lions Club Deidesheim Mittlere Weinstraße (DE), Reinhard Frank-Stiftung (DE) und Contactpunt NCL (BE) konnten wir Gastgeber sein für das **9. JNCL Young Investigator Symposium**, das am 24./25. September 2023 im **Hamburg Marriott Hotel** stattfand.

Vierundzwanzig junge Forscher:innen präsentierten dort ihre Arbeiten und deckten ein breites Spektrum an **CLN3-Forschungsthemen** ab: darunter Proteinstruktur, Protein-Protein-Wechselwirkungen, CLN3-Funktion, CLN3-Mangel-assoziierte Defekte im lysosomalen Stoffwechsel, Synaptische Biologie, Mikrogliafunktion und CLN3-Funktion in Organen außerhalb des Nervensystems, weiterhin Zebrafisch- und

Minipig-Modelle, Entdeckung von Biomarkern und auch phänotypische Ansätze zur Entdeckung neuer therapeutischer Ziele sowie Antisense-Oligonukleotide zur Behandlung der CLN3-Krankheit.

Plenarsprecher:innen waren **Dominic Winter** (Universität Bonn, DE) und **Rebecca Ahrens-Nicklas** (University of Pennsylvania, USA). Dominic Winter gab einen Überblick über Technologien zur Charakterisierung des lysosomalen Proteoms durch Massenspektrometrie, während Rebecca Ahrens-Nicklas einen Überblick über die Herausforderungen und Möglichkeiten der Therapieentwicklung für die CLN3-Erkrankung gab.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass wir in letzter Zeit **große Fortschritte** beim Verständnis der Grundlagen der CLN3-Krankheit gemacht haben. Wir sind zuversichtlich, dass uns lysosomale Omics- und translationale Ansätze bessere Möglichkeiten geben, die Krankheit zu modifizieren und Patient:innen zu behandeln.



Reger Austausch beim Young Investigator Symposium



Viel Spaß und konzentriertes Arbeiten beim gemeinsamen Koch-Event

Aktuell geförderte Projekte weltweit

DREI NEUE FORSCHUNGSVORHABEN WURDEN GESTARTET

Wir freuen uns, dass in diesem Jahr zusätzlich zu dem NCL-Forschungspreisträger-Projekt von Alessandro Ori und Julia C. Heiby drei neue Forschungsprojekte an den Start gehen konnten:

Das neue Projekt von **Prof. Monther Abu-Remaileh** von der Stanford University, USA, baut auf früheren Entdeckungen auf und trägt den Titel „Glycerophosphodiester (GPDs) in NCL: Von Hochdurchsatz-Detektionsassays zu ihrer Rolle in der Krankheitspathologie“. Monther und sein Team haben zum ersten Mal gezeigt, dass der Verlust von CLN3 zu einer massiven, pathologischen Anhäufung von GPDs im Lysosom führt. Das Team möchte nun die biochemischen Grundlagen der lysosomalen Dysfunktion, die molekularen Grundlagen der Neurotoxizität von CLN3 und eine direkte Rolle der GPDs bei der Störung des lysosomalen Phospholipidstoffwechsels verstehen. Das Labor will zudem Hochdurchsatz-Assays und neue Wege zur Senkung der lysosomalen GPD-Spiegel entwickeln mit dem Ziel, die lysosomale Homöostase als möglichen neuen therapeutischen Ansatz für CLN3 wiederherzustellen. Wir danken unseren Partnern **Stichting Beat Batten!** in den Niederlanden, **Contact-Punt NCL** in Belgien sowie der **W. u. R. Hauschildt Stiftung** und der **Bijou Brigitte Stiftung** in Deutschland für die großzügige Co-Finanzierung des Projekts.



Prof. Monther Abu-Remaileh von der Stanford University, USA. Er ist der Gewinner unseres 10. NCL-Forschungspreises im Jahr 2020

Ein zweites Projekt wird von **Prof. Diego Luis Medina** und der Postdoktorandin **Dr. Claudia La Vecchia** am Telethon Institute of Genetics and Medicine (TIGEM) in Pozzuoli, Italien, durchgeführt. Das neue zweijährige Forschungsprojekt trägt den Titel „Präklinische Ansätze zur Bestimmung der Wirksamkeit von Korrektoren für NCL“. Das Team will die Wirkung verschiedener Medikamente auf der Ebene des lysosomalen Metaboloms und Proteoms untersuchen, in der Hoffnung besser vorhersagen zu können, welche Therapeutika bei CLN3-Patienten letztendlich am wirksamsten sind. Ein Schwerpunkt wird auch auf der Suche nach geeigneten Biomarkern liegen, die die klinische Entwicklung von Medikamenten fördern sollen. Ein großer Dank geht an unsere Unterstützerin **Edith Waschneck**, deren großzügige Spende die Förderung dieses wichtigen Projekts ermöglicht (s. auch S. 13).



Dr. Claudia La Vecchia und Prof. Diego Luis Medina. Diego Luis Medina war der Gewinner unseres 12. NCL-Forschungspreises im vergangenen Jahr

Das dritte neu geförderte Projekt unterstützt eine Arbeit von **Dr. Angela Schulz** vom Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf (UKE) in Kollaboration mit **Dr. Esther Sammler**, MRC Protein Phosphorylation and Ubiquitylation Unit der Universität von Dundee, UK. Das Projekt zielt darauf ab, das lysosomale Proteom sowie die lysosomalen Metabolite und Lipide zu analysieren im Vergleich zu Ganzzell-Lysaten von Patienten mit CLN3-Erkrankung, um krankheitsspezifische Biomarker zu identifizieren. Am UKE wird die Isolierung von lysosomalen Organellen aus frischen peripheren weißen Blutzellen aus Blutproben von CLN3-Patienten durchgeführt. Die Proben werden sodann eingefroren und bei -80 Grad Celsius gelagert, bis sie an die Universität von Dundee geschickt werden. Dort findet ein Teil der Multi-omics Analysen statt, während ein anderer Teil an der Stanford University im Labor von Prof. Abu-Remaileh untersucht wird. Förderpartner des Projekts sind die **Adalbert Zajadacz Stiftung** sowie die **Helga und Alfred Buchwald-Stiftung**. Vielen Dank!



Dr. Esther Sammler, Universität von Dundee, UK (li.), und Dr. Angela Schulz, Leiterin der NCL-Sprechstunde am Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf

Unsere Forschungsarbeit wurde weiterhin von **IQVIA Commercial** und der **Lieselotte-Paulsen-Stiftung** großzügig unterstützt.



Prof. Diego Luis Medina

Projekt: Diego untersucht das therapeutische Potenzial von Genen, die das Entstehen der krankhaften Zellablagerungen bei der juvenilen NCL verhindern und/oder auflösen können. Dadurch hat er neue, mögliche Drug-Targets identifiziert.

Institution: Telethon Institute of Genetics and Medicine (TIGEM) in Pozzuoli, Italien.

Förderpartner: Joachim Herz Stiftung.



Prof. Alessia Calcagni

Projekt: Alessia untersucht den Einfluss der sog. Mikroglia auf die NCL-Pathogenese. Sie möchte klären, ob dieser Einfluss auf die Neurodegeneration indirekt geschieht oder ob die Mikroglia aktiv ins Krankheitsgeschehen eingreifen.

Institution: Baylor College of Medicine in Houston, Texas, USA.

Förderpartner: Werner Reichenberger Stiftung.



Prof. Christian Grimm

Projekt: In diesem Projekt wird das neuronale Lipid-Profil in sog. induzierten pluripotenten Stammzellen (iPSCs) untersucht, die zu Neuronen differenziert wurden. Diese iPSCs bergen verschiedene CLN3-Mutationen. Die Analyse erfolgt in Kooperation mit Prof. Martin Giera am Leiden University Medical Center, NL.

Institution: Ludwig-Maximilians-Universität München.

Förderpartner: Reinhard Frank-Stiftung.



Llinos Siân Honeybun

Projekt: Llinos hat pathologische Zellveränderungen in verschiedenen CLN3-defizienten Zelltypen identifiziert. Diese Phänotypen dienen aktuell der Suche nach potentiellen Wirkstoffen mittels Hochdurchsatz-Methoden.

Betreuer: Dr. Emyr Lloyd-Evans (Cardiff University, UK).

Förderpartner: Contactpunt NCL, Eurofins Foundation, Reinhard Frank-Stiftung.



Masood Ahmad Wani

Projekt: Masood untersucht die krankhaften Veränderungen, die die Signalübertragung sowohl innerhalb der CLN3-Nervenzellen, als auch zwischen den Nervenzellen untereinander beeinträchtigen. Er konnte bereits Veränderungen entdecken, die zum Verlust kognitiver Fähigkeiten und zu Epilepsie führen könnten.

Betreuer: Dr. Benedikt Grünewald (Universitätsmedizin Mainz).

Förderpartner: Helga und Alfred Buchwald Stiftung, Reinhard Frank-Stiftung, Scheck Stiftung, Stiftung Bostelmann, von Poll Immobilien.



Sukanya Arcot Kannabiran

Projekt: Lysosomale Calcium-Ionenkanäle spielen eine wichtige Rolle im CLN3-Krankheitsgeschehen. Sukanya nutzt hochauflösende Bildgebungsverfahren, um Veränderungen in der Ionenkanal-Funktion im Microdomänen-Bereich zu identifizieren. Ihre Ergebnisse könnten auch für Altersdemenzen wichtig sein.

Betreuer: Prof. Andreas Guse (Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf).

Förderpartner: Bijou Brigitte Stiftung, „Hand in Hand für Norddeutschland“ (NDR), Peter Jensen Stiftung.

Weitere interessante Konferenzen ...

NCL EXPERTEN-TREFFEN BEI DER GORDON RESEARCH CONFERENCE

Auf der Gordon Research Conference zu Lysosomalen Speichererkrankungen (LSD) 2023 im Mai in Barcelona trafen unser Vorstand **Dr. Frank Stehr** und unser Forschungsleiter **Dr. Herman van der Putten** mit NCL- und LSD-Forscher:innen zusammen, um den wissenschaftlichen Austausch auch im Rahmen eines persönlichen Treffens zu intensivieren. Die Konferenz befasste sich mit den neuesten Erkenntnissen über die grundlegende Funktion von Lysosomen und der Frage, wie ihre Funktion bei lysosomalen Erkrankungen wie NCL beeinträchtigt wird und wie die gewonnenen Erkenntnisse eine breitere Anwendung in Biologie und Medizin ermöglichen werden. Sie trafen sich ebenso mit **Dr. Ineka Whiteman**, Leiterin der Abteilung Forschung und Medical Affairs der Batten Disease Support & Research Association (BDSRA), USA, und **Dr. Angela Schulz** vom UKE in Hamburg.

DUTCH ANTISENSE THERAPEUTICS SYMPOSIUM

Herman van der Putten nahm auch am 2. niederländischen Symposium für Antisense-Therapeutika (DATS) in Nijmegen teil, das sich auf die Anwendung von **Antisense-Oligonukleotid (ASO)-Therapien** in der Medizin konzentrierte – ein bedeutender Ansatz auch für NCL. So werden für CLN3 die Bemühungen fortgesetzt, ASO-basierte Therapieansätze weiter zu validieren und im besten Falle zu entwickeln. Hierzu gehört auch der so genannte „Exon-Skipping“-Ansatz, in der Hoffnung, ein zumindest teilweise funktionales Protein zu erzeugen, das die CLN3-Funktion im Lysosom wiederherstellen kann.



Expertentreffen bei der Gordon Research Konferenz (v. li.): Dr. Herman van der Putten, Prof. Monther Abu-Ramaileh, Dr. Frank Stehr

... und bedeutende Publikationen

DIE FOLGENDEN WISSENSCHAFTLER:INNEN WURDEN MIT IHREN PROJEKTEN VON UNS GEFÖRDERT:

Alessia Calcagni et al. konnten zeigen, dass CLN3 ein Knotenpunkt für den vesikulären Transport ist, der die Golgi- und Lysosom-Zellkompartimente verbindet. +++ **An N. Dang Do et al.** identifizierten bekannte und unbekannte Biomarker-Kandidaten mittels Proteom-Analyse in Cerebrospinalflüssigkeit (prämiertes Projekt des 11. NCL-Forschungspreises 2021). +++ **Daniela Wüinkhaus et al.** berichteten, dass die Aktivierung des Ionenkanals TRPML1 bestimmte lysosomale Speicherphänotypen in CLN3-defizienten retinalen Pigmentepithelzellen verbessert. +++ **Relton et al.** zeigten, dass das Fehlen von CLN3 mit einem veränderten Stoffwechselprofil, einer reduzierten globalen Translation und veränderten Stresssignalen einhergeht.

HIGHLIGHTS AUS DER KLINISCHEN ENTWICKLUNG:

Hahn et al. berichteten über einen ermutigenden individuellen Heilversuch bei CLN1 mittels Enzymersatztherapie (s. auch S.9 in diesem Jahresrückblick). +++ **Theranexus** berichtete über motivierende vorläufige 6-Monats-Ergebnisse in ihrer Phase-I/II-Studie zu Batten-1 (Miglustat). +++ Der offizielle Bericht und das Ergebnis der CLN3 Gentherapie-Studie von **Amicus Therapeutics** (AT-GTX-502 AAV9-Gentherapie) stehen noch aus. +++ An der **Universität Texas Southwestern** läuft eine Phase I/II CLN7 Gentherapie Studie. +++ **Neurogene** arbeitet mit zwei klinischen Zentren zusammen, an denen CLN5-Patient:innen für eine experimentelle Gentherapie mit NGN-101 rekrutiert werden.



Dr. An Dang Do mit Dr. Herman van der Putten (li.) und Dr. Frank Stehr bei der Urkunden-Übergabe zum 11. NCL-Forschungspreis

Leben mit NCL: Eine Geschichte über Johannes

ERSTER INDIVIDUELLER HEILVERSUCH FÜR CLN1

Johannes wird am 18. Mai 2016 geboren. Er ist ein fröhliches und liebes Kind und macht schnell Fortschritte. Er kann schon mit ein paar Wochen seine Flasche allein halten und die Familie sagt oft zum Spaß, dass er bestimmt mit 6 Monaten sprechen könne. Doch es kommt alles anders... .

Mit 18 Monaten kann Johannes plötzlich nicht mehr stehen und sitzen, lässt alles fallen, juckt sich ständig die Augen und lacht nicht mehr. Die Eltern sind alarmiert, werden aber vom Kinderarzt immer wieder beruhigt. Auch bei einer Untersuchungsreihe in einer großen Klinik sind alle Ergebnisse ohne pathologischen Befund. Dankbarkeit!

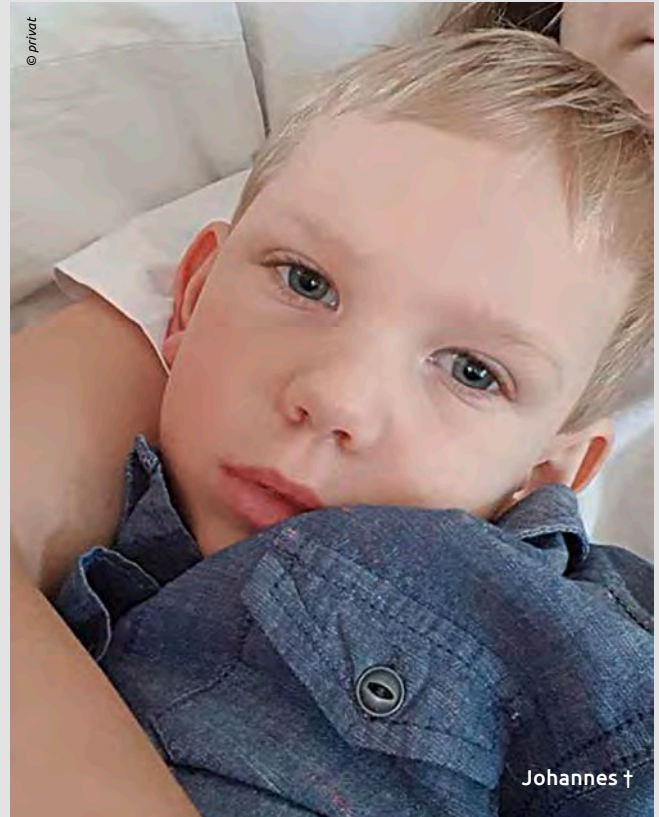
Doch Johannes entwickelt sich trotz verschiedener Physiotherapien nicht weiter. Nach einem halben Jahr wird das gesamte Untersuchungsprozedere wiederholt. Der Befund: eine Gehirnatrophie, also ein Verlust der Gehirnschubstanz. Die Eltern bekommen gesagt: „Nehmen Sie Ihr Kind mit nach Hause. Wir wissen noch nicht, wie die Erkrankung heißt, aber er wird früh sterben.“ Die Diagnose infantile NCL, CLN1, wird an einem Freitagnachmittag per Fax übermittelt. Nach Recherchen im Internet wissen die Eltern, dass CLN1 unheilbar ist und innerhalb weniger Jahre tödlich verläuft.

Es tritt eine Schockphase ein. Johannes' Mutter, selbst aus dem Wissenschaftsbereich, setzt ihre Berufstätigkeit aus und widmet sich ausschließlich ihrem Kind und seiner CLN1-Erkrankung. In Stichworten:

- Gründung einer CLN1 Facebookgruppe (aktuell mit 114 Mitgliedern weltweit)
- Literaturrecherche, Erstellen von Listen mit allen CLN1 Studien und Veröffentlichungen
- Kontaktaufnahme zu allen Forschern und Firmen
- Besuch des internationalen NCL-Kongresses 2018 in London, viele Treffen und Gespräche. Erkenntnis: Ein Wirkstoffkandidat als Enzymtherapie existiert und lagert tiefgefroren bei einer amerikanischen Pharmafirma.

Nach vielen Phasen der Verzweiflung und Todesangst um Johannes kommt das erste Mal so etwas wie Hoffnung auf.

Monate der Verhandlung und rechtlichen Abklärung folgen. Dann die Entscheidung: Der Wirkstoffkandidat wird herausgegeben für einen individuellen Heilversuch, wenn hierfür ein Arzt gefunden wird. 900 Adressen kontaktiert die Familie daraufhin, von Israel bis Hawaii. Es gibt Vorstellungstermine in Kliniken zahlreicher Länder und hunderte Absagen.



Dann wird die Mutter fündig: Professor Andreas Hahn von der Universitätsklinik Gießen ist bereit, den individuellen Heilversuch durchzuführen. Mitte 2019 starten die Infusionstherapien. Johannes' Zustand stabilisiert sich.

Auf dem Kongress für lysosomale Speicherkrankheiten in Orlando im Februar 2023 präsentiert Prof. Hahn die vielversprechenden Ergebnisse der Behandlung. Zudem gelingt es der Mutter, Forschungsgelder für eine Weiterentwicklung zu akquirieren. Ein nächster großer Schritt.

Zwei Wochen später, am 10. März 2023, verstirbt Johannes an den Folgen einer schweren Influenza.

Die Mutter widmet sich weiter mit ganzer Kraft der Fortentwicklung des hoffnungsvollen Medikaments. Für die anderen an CLN1 erkrankten Kinder und auch, damit Johannes und sein Verdienst nicht in Vergessenheit geraten.

Die Publikation von Professor Andreas Hahn et al. lesen Sie hier: Hahn A. et al.. Treatment of CLN1 disease with a blood-brain barrier penetrating lysosomal enzyme. Mol Genet Metab Rep. 2022 Oct 26;33:100930.



Die Aufklärung über die Erkrankung NCL stärken

NEUE ANGEBOTE FÜR ÄRZTE:INNEN

Neben unseren bereits existierenden **Ärzte:innenfortbildungen** zum NCL-Krankheitsbild und zur NCL-Diagnostik können wir nun noch eine zusätzliche Fortbildung für Ärzte:innen und medizinisches Fachpersonal in Webinar-Format anbieten.

Hierbei handelt es sich um einen kurzen, kompakten Vortrag inkl. Präsentationsfolien, der in wenigen Minuten ein Update zum Krankheitsbild NCL gibt. Das Format nennt sich „**SummedUp**“ und ist on-demand in der Mediathek vom FOMF, dem Forum für medizinische Fortbildung, für registrierte Nutzer:innen auch in Österreich und der Schweiz verfügbar.

Der Fortbildungsvortrag wird gehalten von unserem Vorstand Dr. Frank Stehr. Er gibt in seiner Präsentation eine Kurzbeschreibung der NCL-Erkrankung, erläutert die klinischen Symptome und informiert über Diagnose und Therapie.

Weiterhin haben wir im Berichtsjahr die Aufklärung über NCL bei **Schulärzte:innen** verstärkt, da sich die ersten Symptome der häufigsten Form der NCL-Erkrankung, der juvenilen NCL (CLN3), im Grundschulalter zeigen. So konnten wir beim jährlichen Kongress des Bundesverbandes der Ärztinnen und Ärzte des Öffentlichen Gesundheitsdienstes e.V. im April in Potsdam unser **NCL-Merkblatt** für Schulärzte:innen bei den mehr als 700 Teilnehmenden platzieren. Auch haben wir bundesweit über 80% der Gesundheitsämter erreicht und Informationsmaterial versendet.

Zudem freuen wir uns, dass unser Vorstand Dr. Frank Stehr die Gelegenheit hatte, auf der diesjährigen **Jahrestagung der Norddeutschen Gesellschaft für Kinder- und Jugendmedizin (NDGKJ)** im Juni in Cottbus das Krankheitsbild der NCL Kinderdemenz vorzustellen. Das praxisnahe Programm der Tagung richtet sich an niedergelassene und Krankenhaus-Ärzte:innen, Weiterbildungsassistent:innen sowie an Therapeut:innen und Pflegekräfte – alles wichtige Zielgruppen für uns. Bei dem Vortrag „Die Kinderdemenz NCL – eine genetisch bedingte lysosomale Speicherkrankheit“ lag der Schwerpunkt auf den Möglichkeiten der Diagnostik.

Ferner haben wir auf der **Jahrestagung der Gesellschaft für Neuropädiatrie** im November in Dortmund mit renommierten Expert:innen eine Vortragsreihe zu NCL angeboten, die sehr gut angenommen wurde.

Seine **Take Home Message** an die Ärzte:innen:

„Bei dem kombinierten Auftreten von mindestens zwei der folgenden Symptome denken Sie bitte an eine NCL-Erkrankung:

- Sehverlust,
- Sprachentwicklungsverzögerung,
- Entwicklungsrückschritt (inkl. Demenz),
- Epilepsie.“

Ein herzlicher Dank an das **FOMF** für die Möglichkeit, das Bewusstsein für NCL weiter zu stärken!



© Heiko Baumann



© Giger-Verlag

Auch weiterhin haben wir Arztpraxen und Kliniken mit Kinderbüchern von Heiko Baumann („Hummel Holly“) und Jando („Sternenreiter“) ausgestattet.

Wir danken unseren Sponsoren herzlich für die Förderung:

amedes
 Böttcher-Stiftung
 Fresenius Kabi
 Herbert Feuchte Stiftungsverbund
 intermedix
 Lions Club Gladbeck
 Lions Club Grevenbroich
 Rentschler Biopharma
 Rotary Club Ganderkesee
 Staack Pooltankstellen
 Town & Country Stiftung
 Werner Tiernahrung

„Ich würde mich gerne bei Ihnen bedanken. Meine Schule, das Matthias-Claudius-Gymnasium, hatte vor Jahren eine Lernpartnerschaft mit Ihrer Stiftung. Diese Lernpartnerschaft hat mich darin bestärkt zu studieren und in die Forschung zu gehen. Jetzt bin ich in Finnland und mache gerade meine Masterarbeit in einer Arbeitsgruppe mit dem Schwerpunkt Kinderneurologie. Eines der Projekte, in dem ich zur Zeit involviert bin, beinhaltet die Charakterisierung eines Mausmodells für einen Subtyp von NCL. Für mich schließt sich hier also der Kreis. Vielen Dank nochmal!“

Jessica M.

NEUE ANGEBOTE FÜR SCHÜLER:INNEN UND LEHRER:INNEN

Auch bei unseren Angeboten für **Schulen** und für die **Öffentlichkeit** waren wir aktiv und konnten sie weiter ausbauen. So wurde erstmalig der von uns ins Leben gerufene **Sonderpreis für seltene Erkrankungen** beim **Jugend forscht** Regionalwettbewerb Hamburg-Eppendorf vergeben. Gewonnen hat ihn die 18-jährige Schülerin **Julia Chen** vom Helene-Lange-Gymnasium in Hamburg. In ihrem Projekt testete sie Möglichkeiten für einen alternativen Behandlungsansatz bei Hauterkrankungen, der auch für seltene Erkrankungen relevant sein könnte. Wir gratulieren!

Weiterhin freuen wir uns sehr, dass unser **PCR-Gendiagnostik-Kurs** für NCL neben dem MINTarium in Hamburg und dem Gläsernen Labor in Berlin nun noch an einem weiteren Schülerlabor angeboten wird: Das **BiLab, das Biolabor in Brakel** in NRW hat den Schülerkurs ab dem Schuljahr 2023/2024 in ihr Angebot aufgenommen. Ein großes Dankeschön an die Leiterin Petra Schröder für das Engagement!

Auch eine **Lehrer:innenfortbildung** zum Thema PCR-Gendiagnostik NCL konnten wir anbieten: Unsere Dozentin Stine Behrmann führte sie anlässlich der Landestagung Berlin/Brandenburg für Lehrer:innen des MINT-Unterrichts durch und machte dabei auch auf unser umfangreiches Schulprogramm aufmerksam.

Ganz neu haben wir nun auch Angebote für **Grundschulen** im Programm: Mit den so genannten **Inklusionsboxen** zum Ausleihen möchten wir über seltene Erkrankungen aufklären, unter anderen auch über NCL. Die Boxen enthalten z. B. Bücher, Informations- und Anschauungsmaterialien, auch zum selbst Ausprobieren. Die Boxen stehen in unserem Stiftungsbüro in Hamburg sowie an zehn weiteren Standorten in Deutschland und auch zweimal in Österreich zur Ausleihe bereit. Die Inklusionsboxen sind eine Initiative der Syngap Elternhilfe e. V.. Diverse Vereine und Organisationen, die im Bereich seltene Erkrankungen aktiv sind, haben sich hieran beteiligt.

Im Juni beteiligten wir uns wieder an der **Langen Nacht der Wissenschaften** in Berlin mit einem Info-Stand und einem Wissens-Quiz. Zudem bot unser Kooperationspartner, das Gläserne Labor auf dem Campus Berlin-Buch, Workshops an zum Thema „Wie diagnostiziert man eine seltene Erbkrankheit?“, bei denen wir ebenfalls über die Kinderdemenz NCL berichtet haben. Es herrschte zu jeder Zeit reger Andrang an allen Wissensstationen und das Interesse der Besucher:innen an unserer Arbeit für eine Zukunft ohne Kinderdemenz war groß!

Anlässlich des diesjährigen **Welt-Alzheimertags** am 21. September eröffneten wir im Hamburger MINTarium unser neues **Mitmach-Labor**: 15 Hamburger Persönlichkeiten aus dem Stiftungs-Umfeld, die die Vision unserer Stiftung von einer Zukunft ohne Kinderdemenz unterstützen und begleiten, hatten wir eingeladen, um zwei Stunden im Labor zu experimentieren und so ein Gefühl dafür zu bekommen, wie Wissenschaft funktioniert. Sehr gefreut haben wir uns dabei auch über den Besuch der Staatsrätin der Behörde für Wissenschaft, Forschung, Gleichstellung und Bezirke der Stadt Hamburg, Dr. Eva Gümbel, die die Grußworte sprach. Es ist geplant, zukünftig regelmäßig im Jahr ein Hands-on! Mitmach-Labor für interessierte Bürgerinnen und Bürger anzubieten.



Julia Chen, Gewinnerin des NCL-Sonderpreises bei Jugend forscht in Hamburg



Begrüßten die Gäste im neuen NCL Mitmach-Labor im MINTarium Hamburg: Heidi Schäfer (li.) vom MINTarium, Dr. Eva Gümbel, Staatsrätin der Behörde für Wissenschaft, Forschung, Gleichstellung und Bezirke der Stadt Hamburg und Dr. Frank Stehr, Vorstand NCL-Stiftung



Unsere Highlights 2023

Es war ein ereignisreiches Jahr für uns. Wir hatten viele unterschiedliche, größere und kleinere Events, Scheckübergaben, Ehrungen sowie wieder großartige Aktionen von aktiven Unterstützer:innen, die sich für uns eingesetzt haben. Wir freuen uns, hier einen Einblick mit Ausschnitten aus unserem Fundraisingjahr 2023 geben zu können.

JANUAR

Wir sind gut in das neue Stiftungsjahr gestartet und hatten Besuch des Präsidenten vom **Lions Club Großhansdorf**. Wir durften einen Spendenscheck entgegennehmen.

FEBRUAR

Im Rahmen des Assembly der **Internationalen Schule Hamburg** wurde uns ein Scheck in Höhe von 2.000 Euro überreicht. **1** Schülerin *Ana-Mara* übergibt den Scheck an *Dr. Frank Stehr*.

Am 28. Februar, am **Tag der Seltenen Erkrankungen**, starteten wir unsere **2** **Social Media Aktion „Selten im Blick“**. Wir informierten über die Stiftung, die Forschung, den Diagnoseweg von NCL und vieles mehr. Nebenbei versteigerten wir wieder viele tolle Auktions-Gegenstände über **United Charity**.

MÄRZ

Der Förderverein des **Lions Clubs Kassel-Brüder Grimm** lud nach der Pandemie wieder zum Charity Dinner, dem **Brüder Grimm-Mahl**, ein. An diesem wundervollen Abend mit 120 Gästen kamen ganze 10.000 Euro an Spenden zusammen.

Bei der 4. Runde des **R+V ESport Support Marathons #Assits4Charity** wurden 2.500 Euro für uns erspielt. Im Spiel League of Legends mussten die Spieler so viele Assists wie möglich sammeln.

APRIL

Auch dieses Jahr hat unser **Botschafter Jan Hähnlein** wieder Rekorde zu unseren Gunsten aufgestellt und sogar gleich zwei an einem Wochenende! Eine Weltrekordurkunde gab es für **„Die weiteste Rollentrainer-Fahrt auf einem 20-Zoll-Klappfahrrad in 24 Stunden“**. Jan schaffte grandiose 374,4 Kilometer. Auf der zweiten Urkunde steht **„Die längste Reihe aus MIFA-DDR-Klapprädern“**, mit 368 Personen und Rädern wurde es eine unglaublich lange Klappi-Schlange. Noch dazu kamen Spenden in Höhe von 6.548,80 Euro zusammen. **3** *v.li. Weltrekordler Jan Hähnlein mit Maskottchen und dem ehem. Centermanger Agäh Schaumburg*

Auf der **„Whiskey Fair Limburg“** wurde im Rahmen der **Rarities for Charity 2023** von **Gérard Hofmann** ein Whiskey Tasting zu unseren Gunsten durchgeführt.

Mitarbeiter:innen der **DAK-Gesundheit** haben Gehalts-Cents an uns gespendet. Bei der **RestCent-Spendenaktion „Nullkommaviel – Spende deinen Cent“** kamen 2.187,09 Euro zusammen.

MAI

Wie bereits in vergangenen Jahren durften wir beim **Frühlingsfest von RT 169 Hamburg-Hafen** eine Tombola organisieren und einen wunderschönen Abend direkt an der Alster verbringen.

Katharina Arnold richtete das **Netzwerk-event Insp!re23** in Hamburg aus. An der Veranstaltung nahmen 150 Unternehmerinnen teil. Es gab interessante Reden, hochkarätige Modeschauen und beflügelnde Tanzkunst. Wir haben eine Tombola ausgerichtet und einen Scheck über 2.400 Euro erhalten. **4** *Auf der Insp!re23-Bühne v.li. Prof. Dr. Stephan Buchhester, Katharina Arnold, Carolin Kirchmann und Eva Wolfram*

JUNI

Familie Knobloch betreute unseren Infostand bei der **19. Regenbogentour** und warb für den Spendenmarsch. Die Teilnehmer:innen fuhren mit dem Rad von Gotha über Erfurt nach Weimar. **5** *Dr. Karsten Knobloch am NCL-Infostand*

Im Rahmen der **Classic Trophy** wurde auch ein Polo Turnier auf Gut Asperrn besucht. Unsere **Botschafterin Jacqueline Pojer** begleitete die Trophy. Am Wochenende waren wir mit einem Tombola Stand mit von der Partie. Es wurden gepflegte Oldtimer bestaunt und die Reiter des Turniers angefeuert. **6** *Jaqueline Pojer bei der Classic Trophy*

Im Juni fand auch unsere **17. NCL-Golf-Trophy** im wunderschönen **Castanea Golf Resort** in Adendorf statt. Über 100 golfbegeisterte und prominente Gäste versammelten sich auf dem Grün. Mit einer ausverkauften Tombola und einigen Scheckübergaben konnte eine Rekord-Spendensumme erzielt werden. **7**



v.li. Dr. Frank Husemann, Marion groß Osterhues, Anjorka Strechel, Simon Licht, Gerry Hungbauer, Katrin Wrobel, Dr. Martin Wilhelmi, Dr. Frank Stehr, unten: Leopold Hungbauer

Unser Stiftungsgründer **Dr. Frank Husemann** und die **NCL-Stiftung** wurden mit der „**Medal of Merit**“ **8** durch den **Lions Club Schnelldorf** ausgezeichnet. Die „Medal of Merit“ ist die höchste Auszeichnung von Lions Club International für Nicht-Mitglieder. Sie wird als Auszeichnung für herausragende Arbeit auf dem Gebiet der Humanität sowie vorbildliches öffentliches Verhalten verliehen.

Der **HEROS-Spendenmarsch 2023** im thüringischen Frömmstedt, organisiert von unserem **Botschafter Jan Hähnlein** und vielen Unterstützern, war wieder einmal eine rundum gelungene Veranstaltung! Mit **750 Anmeldungen** wurde dieses Jahr ein neuer Rekord aufgestellt. Die 8 km-Strecke als auch die 25 km-Strecke waren ausverkauft und die 50 km-Distanz war sehr gut besucht. **9** *Das Helfer-Team hat einen tollen Job gemacht!*

Beim **Sommerfest der CRIF GmbH** im Beach Club Hamburg wurde eine Tombola zu unseren Gunsten ausgerichtet. Rund 230 Mitarbeiter:innen aus ganz Deutschland waren vor Ort.

Im Rahmen unserer Kooperation mit dem **Gymnasium Corveystraße** in Hamburg hat der Biologiekurs von Carsten Altmann einen **Flohmarkt** durchgeführt. Bei dieser Aktion sind durch Verkauf und Spenden 325,45 Euro zusammengekommen.

Im Golfpark Weidenhof in Pinneberg stellte **Dirk Beyer** einen weiteren **Golf- Weltrekord** auf. Innerhalb von 24 Stunden spielte er **716 Bahnen** auf dem Kurzplatz, legte dabei 83 Kilometer zurück und sammelte über 7.800 Euro an Spenden. **10** *Dirk Beyer mit seiner Weltrekord-Urkunde*

JULI

Seit vielen Jahren sind wir der „Spirit to Serve“ Partner des **Hamburg Marriott Hotels**. Dieses Jahr fand wieder der Hamburg Marriott DOM statt. Auch hier waren wir mit einer Tombola vertreten und verbrachten einen wunderschönen Abend.

Die Schulband „**Sunshine Band**“ des **Gymnasiums Hochrad** aus Hamburg hat auf ihrer Konzertreise auf Föhr 288,50 Euro an Spenden für uns gesammelt.

Die Schüler:innen des **Biologie Oberstufenkurses des Walddörfer Gymnasiums** in Hamburg haben in ihrer Projektwoche viele tolle Aktionen rund um NCL ins Leben gerufen und gleichzeitig Spenden gesammelt.

Unsere Unterstützerin **Edith Waschneck** wurde über einen TV-Beitrag auf NCL aufmerksam und übergab uns einen Scheck in Höhe von 100.000 Euro. Damit konnten wir ein **neues Forschungsprojekt** starten. **11** v.li. Dr. Frank Stehr, Edith Waschneck und Michael Schneider

Bei unserem **Vortrag** beim **Lions Club Pfaffenhofen/Hallertau** durften wir eine Spende von 11.111 Euro entgegennehmen. Daran beteiligten sich auch die **drei Lions Clubs aus Ingolstadt**, der **Lions Distrikt** sowie der **Rotary Club Pfaffenhofen**. Zudem wurden wir in die Kampagne „Seltene Erkrankungen Bayern“ aufgenommen. **12** v.li. Marcus Krauß (LC Ingolstadt u. Vertreter der Lions-Zone), Johannes Hofner (LC Pfaffenhofen/Hallertau), Tiziana Sandmaier (NCL-Stiftung), Nicola Struck (RC Pfaffenhofen), Verena Gutsche (LC Ingolstadt Hohe Schule) und Uli Resch (LC Ingolstadt Auf der Schanz)

AUGUST

Zum Ende seiner „**Sternenreiter**“ **Sommer-Lesereise** gastierte **Jando** in Berlin am Wannsee und gab gemeinsam mit Synchronsprecher **Christopher Groß** eine Lesung.

Organisiert wurde der wunderbare Abend von Moderatorin **Chrissy Schulz**, die auch für ein kurzweiliges Rahmenprogramm mit vielen prominenten Gästen sorgte. **13** v.li. Alexandra Beyer, Autor Jando, Chrissy Schulz, Henriette Schneider, Christopher Groß

Bereits zum **11. Mal** lud unser **Schirmherr Jan Josef Liefers** gemeinsam mit unserem **Kuratoriumsmitglied Werner Schulze-Erdel** zum **Münsteraner Eagles Krimi-Cup** ein. 250 Gäste nahmen am Galaabend mit tollem Programm, hochkarätigen Versteigerungen und einer großen Tombola teil. Am Folgetag begaben sich 160 Golfbegeisterte auf die Runde und verbrachten einen sportlichen Tag auf dem Grün. Insgesamt kam eine Summe von wahnsinnigen 140.000 Euro zusammen, neuer Rekord! **14** v.li. Dr. Frank Husemann, Werner Schulze-Erdel, Jan Josef Liefers berichten über NCL

Die **von Poll Immobilien GmbH** unterstützte weiterhin großzügig unsere Forschungsarbeit. **15** *Beata von Poll und Dr. Frank Stehr bei der Scheckübergabe*

Unser **Botschafter Thorsten Schröder** hatte sich bei der TV-Show „**Gefragt - Gejagt**“ erfolgreich für uns eingesetzt.

SEPTEMBER

Melissa Ortiz Gomez richtete erneut ein **Charity Event in Hamburg** an der Elbe aus. Moderiert wurde die Veranstaltung von **Martin Rütter**, der auch im Podcast auf uns aufmerksam machte. RTL Nord begleitete den Abend. Umrahmt von Showeinlagen und einer Tombola konnten wir in ausgelassener Atmosphäre über die Stiftungsarbeit berichten. **16** *Dr. Frank Stehr beim Charity Event mit Melissa Ortiz Gomez und Martin Rütter (re.)*

Bei der **British Flair** auf Gut Basthorst waren wir dieses Jahr Haupt-Charity-Partner der **Friends of Britain**. Wir verbrachten drei spannende Tag zwischen glänzenden



Oldtimern, britischer Lebensweise und einem großen Tombola Stand. **17** Gruppe Dudelsackspieler

Beim **6. Ostalgietreffen der KultVögel** in Germendorf bei Berlin vertrat **Katrin Wrobel** unsere Stiftung mit bester Laune und durfte einen Scheck in Höhe von über 2.033 Euro entgegennehmen. **18** *Katrin Wrobel auf dem Ostalgietreffen*

Ein weiteres Highlight war das **14. Oldtimerfest** organisiert vom **OT300** im Hamburger Randel Park. Auch hier konnten Oldtimer bestaunt und Lose für die Tombola gekauft werden. Unser **Kuratoriumsmitglied Birgit Saatrübe** stand für uns auf der Bühne und **Marco Ostwald** moderierte gekonnt durch den Tag. **19** *Hübsche Oldtimer wurden beim Oldtimerfest bestaunt*

Das **20 Entenrennen** in Lünen von **OT215** war wieder ein voller Erfolg.

Vom 18.-22. September war die **Woche der Demenz**. Die **Wall GmbH** und die **Sparda-Bank Hamburg** haben uns mit einer **Plakatkampagne** in Lübeck unterstützt.

Wir haben an der **#bademantelchallenge** für mehr Aufmerksamkeit für Demenz teilgenommen.

Außerdem war unser **Vorstand Dr. Frank Stehr** beim **Businessstark am Ku'damm** in Berlin und die charmante **Chrissy Schulz** hat ein ausführliches Interview mit ihm geführt. **21** *Dr. Frank Stehr (li.), Chrissy Schulz und Johann Sternberg im Businessstark-Studio*

Die **Tech@Speed Charity Bike Tour** führte von **München zum Gardasee**. Sechs Mitarbeiter:innen der **Technology Consulting Abteilung von Ernst & Young** radelten 440 Kilometer in 5 Tagen und wir durften Spendenpartner sein. **22** *Das Tech@Speed Team zusammen mit unserem ehrenamtlichen Unterstützer Benedikt Pfander*

Nach den 8, 25 und 50 Kilometern im Juni gingen jetzt die **HEROS 100** auf ihren **Spendenmarsch**. 22 Teilnehmer:innen nahmen die 100 Kilometer in Angriff und sammelten wieder sehr viele Spenden. Auch **Jan Hähnlein** und seine **Nicole** bezwangen die Distanz erneut! Hut ab! **23** *Von Dr. Karsten Knobloch gab es ein Herz für alle Finisher*

OKTOBER

Das **Alnatura Magazin** machte in der Oktober-Ausgabe auf unsere Stiftung und die Möglichkeit **PAYBACK-Punkte** sowie über **betterplace.org** an uns zu spenden aufmerksam.

NOVEMBER

Im Friseur-Fachmagazin „**New Clips**“ gab es einen Bericht über unsere **Spendendose** beim **Friseursalon Olaf Köhler** in Lüneburg. **24** *Olaf Köhler sammelt in seinem Salon Spenden für uns*

Die Kreativen der **Jung von Matt Academy** haben für uns die Köpfe rauchen lassen. Die Ergebnisse gibt es sicher nächstes Jahr zu bestaunen.

Moderator und Schauspieler **Thomas Böttcher** begrüßte unseren Botschafter Jan Hähnlein beim Stollenfest des **Ottendorfer Mühlenbäckers**.

Schlagersängerin **Stefanie Hertel** rief im Rahmen des **Stage Entertainment Musicals MAMMA MIA!** zu Spenden auf.

Bei der Sport Quiz Benefizgala von **Right To Play** und dem **FC Bayern Basketball** wurde ein von Jan Josef Liefers signierter Laborkittel zu unseren Gunsten versteigert. **25**

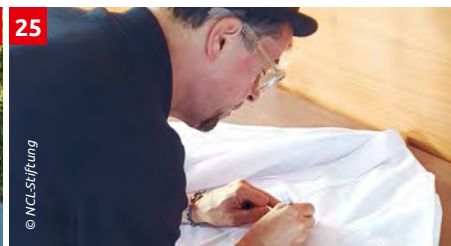
DEZEMBER

Die **Buchhandlung Stojan** in Großhansdorf und **Hubertus Meyer-Burckhardt** veranstalteten eine **Benefiz-Lesung** zu unseren Gunsten. Auch der **Kulturring Großhansdorf** und der **Lions Club Großhansdorf** unterstützten die Aktion.

Wir durften zum zweiten Mal das wunderschöne **Weihnachtssingen in Jena** mit einer Tombola begleiten. Veranstaltet wurde die weihnachtliche Aktion von der **EAS Betriebs-gesellschaft mbH**. Ein schöner Abschluss unseres Jahres. **26**

Es weihnachtet sehr - Kuratoriumsmitglied **Hubert Neubacher** hat erneut bei seinem **DinGeLing!** Event beim Singen von Weihnachtsliedern um Spenden gebeten. **27**

Zu den Unterstützern, die sich umfangreich für uns einsetzen, gehören die **Dental21 GmbH**, die in vielen ihrer Praxen altes Zahngold für uns sammelt, das **Hamburg Marriot Hotel** als treuer Partner sowie **EDEKA Jens Jänecke** in Adendorf mit zahlreichen Pfandbon-Spenden. Wir bedanken uns herzlich!



Das Team der NCL-Stiftung



© Thomas Meyer

STIFTUNGSBÜRO (v. li.): Christina Jädke (Administration), Dr. Herman van der Putten (Forschung), Carolin Kirchmann (Fundraising), Dr. Frank Stehr (Vorstand). Nicht im Bild: Alexandra Beyer (Kommunikation & Marketing), Dr. Birgit Faßbender (Wissenschaftskommunikation), Tiziana Sandmaier (Fortbildung, Fundraising)



© Andreas Überschieb Fotografie

EHRENAMTLICHER STIFTUNGSRAT (v. li.): Dr. Frank Husemann (Vorsitz), Martin Hartleif (Finanzen), Alexander Rößler (Recht), Dr. Rainer Kuhn (Forschung)



© NCL-Stiftung

EHRENAMTLICHER WISSENSCHAFTLICHER BEIRAT (v. li.): Dr. Rebecca Ahrens-Nicklas, Prof. Beverly Davidson, Prof. Robert Steinfeld, Dr. Angela Schulz, Dr. Graeme Bilbe



© NCL-Stiftung

EHRENAMTLICHES KURATORIUM (v. li.): Ralf Sigrist, Hubert Neubacher, Birgit Saatrübe, Lutz Marmor, Sigrid Bauschert, Olaf Rotax, Werner Schulze-Erdel

Seit diesem Jahr sind wir Mitglied im Netzwerk der „Nationalen Demenzstrategie“. Die nationale Initiative bündelt das Wissen vieler Expert:innen und vernetzt zahlreiche Akteure auf dem Demenzgebiet. Das Ziel ist die Verbesserung der Versorgung und der Lebensqualität von Menschen mit Demenz und ihren Angehörigen.



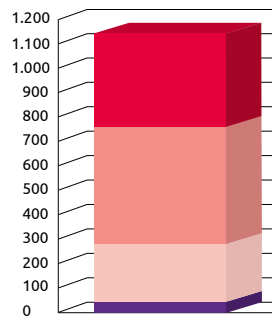
Seit 2006 ist die NCL-Stiftung Trägerin des DZI Spenden-Siegels. Das Siegel ist das Gütesiegel für seriöse Spendenorganisationen. Es belegt, dass eine Organisation mit den ihr anvertrauten Geldern sorgfältig und verantwortungsvoll umgeht.



Siegel-Organisationen verpflichten sich freiwillig, die DZI-Standards zu erfüllen und damit höchsten Qualitätsansprüchen gerecht zu werden.

EINNAHMEN UND AUSGABEN 2022

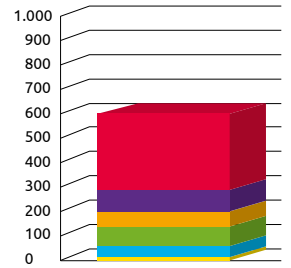
in Tsd.-Euro



Einnahmen

Spenden

- >10.000 Euro (381)
- 1.001 - 10.000 Euro (480)
- <=1.000 Euro (237)
- Veranstaltungen / Andere Zuwendungen (47)

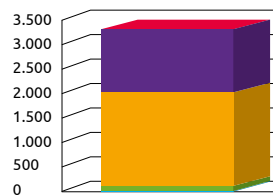


Ausgaben

- Forschungsförderung (311)
- Fundraising / Projektbegleitung (88)
- Fortbildung (62)
- Veranstaltungen (80)
- Verwaltung (45)
- Reisekosten (14)

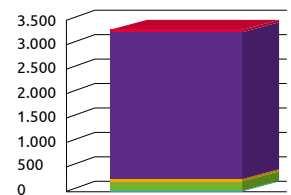
BILANZ 2022

in Tsd.-Euro



AKTIVA

- Geschäftsausstattung (1)
- Wertpapiere (1.289)
- Guthaben (1.914)
- Sonstige Umlaufvermögen (108)
- Rechnungsabgrenzung (5)



PASSIVA

- Kapital (50)
- Rücklagen (3.002)
- Rückstellungen (50)
- Verbindlichkeit Forschungsverträge (191)
- Steuer- & sonst. Verbindlichkeiten (24)

Der Großteil der Spendengelder wurde in die Forschung investiert. Nicht abgebildet werden Sponsoringleistungen, ehrenamtliche Unterstützung sowie indirekte Forschungsförderungen. Aus datenschutzrechtlichen Gründen werden die Jahresgesamtbezüge der Festangestellten nicht genannt. Weiterführende Informationen finden Sie auf unserer Homepage www.ncl-stiftung.de/wer-wir-sind/vertrauen/.

Herzlichen Dank!

Wir haben großartige Unterstützung von so vielen Menschen, Organisationen und Firmen erhalten. Wie sagen **DANKE!** Danke an all unsere **Unterstützer:innen, Spender:innen** und persönlichen **Fürsprecher:innen**. Danke an alle, die sich **ehrenamtlich** engagieren! Ohne Euch ist unsere Arbeit nicht möglich! Bleibt und bleiben Sie an unserer Seite! Für eine Zukunft ohne Kinderdemenz! Hier ein Auszug:



A.Behrens & G.Felsch | Abt Print & Medien | Ad Alliance | affinis | Akira Mmxx | Alarmzentrale Hamburg | Aldiana | Alex Diamond | Alison Fry | Alnatura Magazin | Alsterarkaden Apotheke | Andreas Überschär | Andreas Weische | Anja Reichert | Argentum | Art 28 | Art Consulting | ASB Sömmerda | Atelier Quer | Auktionshaus Kendzia | Bäckerei Bergmann & Sohn | Barkassen Meyer | BDN | Beate Döring | Benjamin Fazio | Benjamin Pichelmann | Benni Stark | Bentley Hamburg | Bernd Husemann | Bestattungen Spannuth | Beyond Knots | BMP Fotiendesign | Body & Mind | Bohlsener Mühle | Bohrtechnik Schulze | BUDNI Filiale Dammtor | Bunny GmbH | Caffè Chicco d'Oro | Carlos Fernández Laser | Carsten Boerma | CCS Charity Conception Saatrübe | Christian Lohse | ChristTine Urspruch | Claudia Beutner | clubtags | Comedia. IT | Constance Renken | Corvey Gymnasium | Christine Lieberknecht | Culture City Weimar | Dental21 | Der Bäcker Lampe | DesignQuartier Brandenburg | Deutsche Vermögensberatung Thomas Eggers | dlution | Dr. Hans-Georg Timmler | Dr. Katrin Schneider | Dr. Miriam Nickel | Dr. Natalie Vladi Achouri | EDEKA Jens Jänecke | EDEKA Struve | Edgar Itt | Eichhorn Solutions | Ellen Dinges-Dierig | Emotion Events | Ersa-Bau | Esther Lange | F1online digitale Bildagentur | Faktor Mensch | FC Augsburg 1907 | FC Carl Zeiss Jena | Feuerbestattungen Quedlinburg | Feuerbestattungen Stade | Fiete Deichgraph | Fit4fam | Foondiart | Formidable Hamburg | Freaks 4U Gaming | Freche Freunde | Fritz Vornbäumen | Fuchs Rohr Stiftung | Galerie Mensing | Gewohl | Gerhard Muggenburg Stiftung | Golf 1 Jan Götting | Golf Club Bad Saarow | GolfHouse | Golfino | Grafikwerkstatt | Greußener Salami | GSK Stockmann | Gymnasium Süderelbe | Hamburg Airport | Hannover Airport | Hartleif-Kimenkowski Steuerberater | Heidi Kronsbein | Heikotel | Helen und Lukas | Herzenssache | Hofsommer Berufsbekleidung | Hogan Lovells | holznamen Schild.de | iD Digital | IKK classic | Innenministerin Daniela Behrens | International Intax | Janbo Nörskau | Janine Reichert Weinberatung | Jens Binek | Jens-Christian Wittig | Jimdo | Jörg Vanden Berge | Jörg Zimmerling | Joss Stone Foundation | Jute statt Plastik | Kalfany Süße Werbung | Kappich und Piel | Kirsten Köhler | Klaus Tschira Stiftung | Kocher Großhandel Gissibl | Kosmetik am Theater | Krematorium Wiesbaden am Südfriedhof | Krischan Kuberzig | Kruse Der Lecker Bäcker | LC München Heinrich der Löwe | LC Olpe-Kurköln | LC Villingen-Schwenningen Mitte | LC Wermelskirchen-Wipperfürth | Le Carrousel Hamburg | Lifepoints | Lindner Hotel am Michel | Lisa Maria Potthoff | Lieselotte-Paulsen-Stiftung | Loni Baur Editions | Love it Pure Skintech | Lufthansa | Lukas Göschl | Luther Rechtsanwälte | Management Circle | Manuela Rathje | Maria Scharppf | Markus Büchs | Matthias Bergmann | Maximilian Schwarzmann | MAXX SOLAR & ENERGIE | MCA Cleaning | MedLearning | Mehr! Theater am Großmarkt | Melina und Martin Sommer | Merck Family Foundation | MOBILE GARANTIE DEUTSCHLAND | MÖHRLE HAPP LUTHER Wirtschaftsprüfungsgesellschaft | Montblanc | N&L Kinderfreuden und Ferienfreizeit | nexperia | Nicole Schmitz | Nobel Golf | NTC | Olli Dittrich | Otto Waalkes | P. + R. Struve | Peter Möhrle Stiftung | Peter Suhren | Philippi | Phoenix Reisen | PING | Plotterfarm.de | Promenadenhof Weißensee | R+V Versicherung | Rainer Abicht Reederei | Ramona Kühne | Rapidmail | Rautenherz | RC Adenau-Nürburgring | RC Aller-Leine-Tal Schwarmstedt | RC Bad Reichenhall-Berchtesgaden | RC Bad Tölz | RC Emden | RC Gelsenkirchen | RC Gelsenkirchen-Schloss | RC Gütersloh | RC Haldensleben | RC Helmstedt | RC Husum | RC Oldenburg/Holstein | RC Trier-Hochwald | RC Wörthsee | REHA-OT Lüneburg | Reineke und Partner | Rindchens | Rita Starck-Saumann | Rotaract Lüneburg | Round Table Deutschland | RT 70 Lüneburg | Run4kids Sömmerda | S+K Autohaus | Sendmoments | SmartChecker | Smile&fly | Sobotta IT | Springer Bio-Backwerk | Stadthotel Münster | Stiftung It's for Kids | Studio 52, T.M. Fotografie | Susanne Colo | Susanne Schellenbach-Andres | Sven Evers und PEGASUS Event Marketing | Tango - Das Magazin | TEAG Gruppe | Team Uckermark | Telefónica | TEREK | The EAGLES Charity Golf Club | Thiesen Hamburg | Thilo Raisch (HiO Club) | Thomas Brockmann | Thomas Claussen | Thomas Maack | Thomas Willkowi | twice MICE | Udo Lindenberg | Ulrich Kresse | unizell Medicare | Ute Reimers Floristic Art | VB Select | VBank | Verein zur Unterstützung benachteiligter Kinder | vinchoc | Vladi Private Islands | Volkan Baydar | Volksbank Münsterland Nord | Walentowski Galerien | Walter Burmester | WeCooperative | Weingut Freiherr von Gleichenstein | Werner Pawlok | Yasemin und Frank Aicher | Yesterday | Zwergenwiese

Herzlichen Dank an Niels Faassen und die Druckerei Siemen für die ehrenamtliche Gestaltung und den Druck des Jahresrückblicks 2023!

nielsfaassen

MAXSIEMEN
PRINTPRODUKTION

EHRENAMTLICHE BOTSCHAFTER:INNEN

Juliane Golbs, Jan Hähnlein, Jacqueline Pojer, Thorsten Schröder, Zoda Selele, Joss Stone: Vielen Dank für Eure Fürsprache und Euren unermüdlichen Einsatz!



Jetzt spenden

KONTAKT

NCL-Stiftung
Holstenwall 10 • D-20355 Hamburg
Tel.: +49 (0) 40 69 666 74-0
Fax: +49 (0) 40 69 666 74-69
E-Mail: contact@ncl-stiftung.de

www.ncl-stiftung.de
www.ncl-foundation.com

SPENDENKONTO

NCL-Stiftung
IBAN: DE50 2005 0550 1059 2230 30
BIC: HASPDEHHXXX
Hamburger Sparkasse

Wir bitten Sie um Angabe Ihres Namens und Ihrer Adresse im Verwendungszweck der Überweisung.

Die NCL-Stiftung ist Mitglied im Bundesverband Deutscher Stiftungen sowie im Achse e. V. und arbeitet eng mit weiteren NCL-Einrichtungen zusammen – wie z. B. der NCL-Gruppe Deutschland.