

The Brain Prize 2019: Franske hjerneforskere hædres for fremragende forskning i hjernens små blodpropper

De har brugt mere end 30 år på at beskrive, forstå, diagnosticere og behandle den mest udbredte arvelige blodpropsygdom i hjernen, CADASIL. Derfor modtager fire franske hjerneforskere nu verdens største hjerneforskningspris, Lundbeckfondens The Brain Prize på 1 mio. euro.

Hvert år rammes 12.000 danskere af en blodprop i hjernen, og cirka 3.500 af dem er små blodpropper som følge af forandringer i hjernens mindre blodkar. De små blodpropper giver til at starte med forbigående symptomer som nedsat kraft, føleforstyrrelser og koordinationsbesvær. Til gengæld kommer de ofte igen og igen, og da hver ny mini-blodprop påvirker hjernens funktion, følger der ofte depression, koncentrationsbesvær og demenssygdom i kølvandet på dem.

I 1976 blev professor **Marie-Germaine Bousser**, for første gang konsulteret af en midaldrende mand med en mindre blodprop i hjernen og en demenssygdom, der udviklede sig hastigt. Hans sygdomsbillede var meget atypisk og efter mindre end 10 år udviklede patientens børn lignende symptomer.

Professor Bousser blev klar over, at der måtte være tale om en hidtil ubeskrevet arvelig sygdom og tog initiativ til et mere end 30 år langt samarbejde med professor **Hugues Chabriat**, Dr. **Anne Joutel** og professor **Elisabeth Tournier-Lasserre**, der, som hun selv, alle arbejdede på Lariboisière-hospitalet i Paris.

De fire forskere tildeles nu The Brain Prize på 1 million Euro for deres omfattende, dybdegående og utrættelig forskningsindsats. De har sammen løst gåden og vist, at det drejer sig om en arvelig sygdom, der skyldes en mutation i NOTCH3-genet på kromosom nummer 19. Mutationen fører til, at proteinstof ophobes i de små pulsåreblodkars væg. Forandringerne sker i hele kroppen, men giver kun markante symptomer i hjernen. Mutationen er arvelig, og børn af patienter har 50 procents risiko for at arve sygdommen, som kaldes CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopati med Subkortikale Infarkter og Leukoencephalopati). Teamet har udviklet en diagnostisk test og er også involveret i afprøvning af en mulig behandling i dyreforsøg.

THE BRAIN PRIZE BEGRUNDER ÅRETS TILDELING

Bag **The Brain Prize** står Lundbeckfonden, der er Danmarks største bidragsyder til hjerneforskning.

”Der er et enormt behov for at udvikle og styrke hjerneforskningen både i Danmark og internationalt. Verdens befolkning bliver ældre, og med den øgede levealder følger en lang række hjernesygdomme, som koster samfundet dyrt, men som sandelig også er en fortlivende byrde for de ramte patienter og deres pårørende. CADASIL er et godt eksempel på, hvor ødelæggende det kan være, at blive syg i hjernen. Hjernen er jo ikke blot ansvarlig for en række kropslige funktioner, tale, tanker og kommunikation - den huser også vores menneskelige identitet – og det mærker CADASIL-patienter,” siger **Kim Krogsgaard**, direktør for The Brain Prize.

Formanden for fondens bedømmelseskomité, professor Anders Björklund begrundet tildelingen af årets pris med følgende ord:

”De fire prisvinderes forskning er et skoleeksempel på såkaldt translationel forskning, hvor kliniske observationer og laboratoriearbejde i en konstant vekselvirkning har skabt resultater med vidtrækkende konsekvenser for forståelsen af blodpropper i hjernen og demenssygdom, der er to af de sygdomme, som er mest byrdefulde for vores samfund,” siger han.

OM BLODPROP I HJERNEN OG CADASIL

Hvert år rammes 12.000 danskere af en blodprop i hjernen. Blodpropper i de store blodkar i hjernen er de hyppigste, og de giver oftest akutte og markante symptomer. Blodpropper i de små blodkar giver mere diskrete symptomer og en del af dem diagnosticeres ikke før gentagne nye tilfælde fører til flere og tiltagende alvorlige symptomer fx i form af demens. Så selvom små blodpropper i hjernen umiddelbart virker mindre alvorlige end de store, udgør de et stort og meget alvorligt helbredsmæssigt problem.

En af de sygdomme, der fører til små blodpropper i hjernen, hedder CADASIL. Der er kun mellem 120 og 300 patienter i Danmark med CADASIL, men det er alligevel den hyppigste arvelige sygdom i de små blodkar. Ud over små blodpropper i hjernen, fører sygdommen bl.a. til migræne med aura og fremadskridende demens. Den er formentlig underdiagnosticeret og derfor hyppigere end tallene umiddelbart viser. Desuden findes der flere lignende sygdomme, som opstår på baggrund af andre mutationer.

ÅRETS FIRE PRISMODTAGERE

Marie-Germaine Bousser er neurolog og gjorde de indledende kliniske iagttagelser, indså deres betydning og samlede den nødvendige ekspertise fra forskellige forskningsdiscipliner for at belyse alle

aspekter af sygdommen, der fik navnet CADASIL. Hun har været tæt involveret i alle trin i CADASIL-historien og gjort betydelige bidrag til andre aspekter af forskning indenfor slagtilfælde.

Hugues Chabriat er neurolog og ekspert i billeddiagnostik af hjernesygdomme. Han har bidraget med værdifuld viden om, hvordan sygdommen præsenterer og udvikler sig. Han har opstillet de billeddiagnostiske kriterier for sygdommen, beskrevet forholdet mellem skaderne i hjernen og symptomer, sygdommens langsigtede prognose og risikofaktorer.

Anne Joutel er neurolog og har sammen med Elisabeth Tournier-Lasserre stået for at udrede det genetiske grundlag for CADASIL og sygdomsmekanismen. Hun udviklede en musemodel, der gjorde det muligt at vise, at de sygdomsfremkaldende mutationer fører til akkumulering af et proteinstof i blodkarrenes væg, og hun har stået bag den diagnostiske test samt de første forsøg på at udvikle en behandling.

Elisabeth Tournier-Lasserre er klinisk genetiker. Hun har været en vigtig partner i teamet: Som genetiker blev hun opmærksom på betydningen af hendes kollegas kliniske resultater, og takket være hendes bidrag blev CADASILs genetiske årsag og molekylære patologi udredt.

PRISVINDERE TIL DANMARK

The Brain Prize, der hædrer verdens bedste hjerneforskere, uddeles for niende år i træk. Til prisen er knyttet et program, hvor årets prismodtagere kommer til Danmark for at holde foredrag og deltage i konferencer, møder og workshops sammen med danske hjerneforskere. Programmet tilrettelægges i samarbejde med de tre største danske universiteter, Dansk Selskab for Neurovidenskab og den europæiske hjerneforskningsorganisation Federation of European Neuroscience Societies (FENS).

Forskerne kommer til Danmark d. 9. maj for at modtage The Brain Prize ved en ceremoni i Den Sorte Diamant. Dagen før, d. 8. maj kl. 15.00, holder prisvinderne Prize Lectures i Jerne Auditoriet, Mærsk Tårnet, Københavns Universitet. Tilmelding: xxxxxxxxxxxx

Pressekontakt:

Dr. Kim Krosgaard, direktør for The Brain Prize

Tlf. +45 3397 0001 eller +45 2014 8384

E-mail: kk@lundbeckfonden.com

www.lundbeckfonden.com

FAKTA

- The Brain Prize på 1 million euro tildeles af Lundbeckfonden, som årligt uddeler en mere end halv milliard kroner til sundhedsvidenskabelig forskning, hvoraf omkring halvdelen gives til hjerneforskning.
- Prisen blev etableret som en europæisk pris af Lundbeckfonden i 2010, tildelt første gang i 2011 og er i dag international.
- The Brain Prize er en personlig pris, som hvert år tildeles en eller flere forskere, der har udmærket sig ved et fremragende bidrag til hjerneforskningen.

VEDHÆFTER

- *Forskerbiografier*
- *Fotoportrætter af årets prismodtagere (300 dpi, 100%)*
- *Om The Brain Prize*
- *Tidligere prismodtagere*