



Universiteit
Leiden

The Netherlands

**The ubiquitin proteasome system in Huntington disease :
impairment of the proteolytic machinery aggravates
huntingtin aggregation and toxicity**

Pril, R. de

Citation

Pril, R. de. (2011, February 23). *The ubiquitin proteasome system in Huntington disease : impairment of the proteolytic machinery aggravates huntingtin aggregation and toxicity*. Retrieved from <https://hdl.handle.net/1887/16530>

Version: Corrected Publisher's Version

License: [Licence agreement concerning inclusion of doctoral thesis in the Institutional Repository of the University of Leiden](#)

Downloaded from: <https://hdl.handle.net/1887/16530>

Note: To cite this publication please use the final published version (if applicable).

Curriculum vitae

Remko de Pril werd geboren op 22 september 1975 te Woerden. Na het atheneum op het Ichthus College te Enschede begon hij in 1993 met de studie scheikunde aan de Rijksuniversiteit Leiden. Bij de vakgroep Moleculaire Genetica aan de Rijksuniversiteit Leiden werd een stage gevolgd over nucleotide excisieherstel van cyclobutaan-pyrimidine dimeren onder begeleiding van Prof. Dr. J. Brouwer en Dr. M. Tijsterman. Vervolgens werd een stage gevolgd binnen het instituut voor celbiologie van de Eidgenössische Technische Hochschule te Zürich (Zwitserland), over het telomeer positie effect op de chromatine organisatie van het *URA3* gen onder begeleiding van Prof. Dr. F. Thoma. In 1999 werd het doctoraal diploma scheikunde behaald met als afstudeerrichting biochemie. In 2000 kwam Remko in dienst van het Nederlands Instituut voor Hersenonderzoek als onderzoeker in opleiding, onder begeleiding van Prof. Dr. R.A.C. Roos, Dr. F.W. van Leeuwen en Dr. D.F. Fischer. De resultaten van het onderzoek naar de invloed van het ubiquitine proteasoom systeem op de ziekte van Huntington staan beschreven in dit proefschrift. Sinds 2005 is Remko werkzaam als wetenschappelijk onderzoeker bij Galapagos.

Publicaties

- De Pril, R., Hobo, B., van Tijn, P., Roos, R.A.C., van Leeuwen, F.W. and Fischer, D.F. (2010) Modest proteasomal inhibition by aberrant ubiquitin exacerbates aggregate formation in a Huntington disease mouse model. *Mol Cell Neurosci* **43**: 281-286.
- De Pril, R., Fischer, D.F., Roos, R.A.C. and van Leeuwen, F.W. (2007) Ubiquitin-conjugating enzyme E2-25K increases aggregate formation and cell death in polyglutamine diseases. *Mol Cell Neurosci* **34**: 10-19.
- De Pril, R., Fischer, D.F. and van Leeuwen, F.W. (2006) Conformational diseases: An umbrella for various neurological disorders with an impaired ubiquitin-proteasome system. *Neurobiol Aging* **27**: 515-523.
- De Pril, R., Fischer, D.F., Maat-Schieman, M.L.C., Hobo, B., de Vos, R.A.I., Brunt, E.R., Hol, E.M., Roos, R.A.C. and van Leeuwen, F.W. (2004) Accumulation of aberrant ubiquitin induces aggregate formation and cell death in polyglutamine diseases. *Hum Mol Genet* **13**: 1803-1813.
- Livingstone-Zatchej, M., R. Marcionelli, K. Moller, R. de Pril and F. Thoma (2003). Repair of UV lesions in silenced chromatin provides in vivo evidence for a compact chromatin structure. *J Biol Chem* **278**(39): 37471-37479.
- Tijsterman, M., R. de Pril, J. G. Tasseron-de Jong and J. Brouwer (1999). RNA polymerase II transcription suppresses nucleosomal modulation of UV-induced (6-4) photoproduct and cyclobutane pyrimidine dimer repair in yeast. *Mol Cell Biol* **19**(1): 934-940.

Dankwoord

Graag wil ik een ieder bedanken die heeft bijgedragen aan de totstandkoming van dit proefschrift.

Raymund, bedankt voor je bijdrage aan de manuscripten en het vertrouwen zeker ook in de laatste periode. Fred, bedankt voor het mogelijk maken van mijn promotieonderzoek. Eveneens wil ik je bedanken voor je aandeel aan dit proefschrift, je begeleiding en vele discussies over het onderzoek. David, bedankt voor je begeleiding, je adviezen en waardevolle commentaar.

Barbara, dank je voor alle praktische hulp met het muizenwerk en de vele kleuringen die je hebt uitgevoerd. Alle verdere +1-ers Jacqueline, Femke, Renske, Reinko, Marc en Karianne bedankt voor alle hulp en geplande en niet geplande brainstorm-sessies. Studenten Sari en Sanne bedankt voor al het werk dat jullie gedaan hebben. Çagri, thanks for all the work you performed during your internship in Amsterdam.

Voor de leuke tijd en goede sfeer op het NIH wil ik alle collega's bedanken. In het bijzonder de molecular misreading en neuroregeneratie groep bedankt voor de gezellige borrels, etentjes, labuitjes en potjes squash.

Alle nieuwe collega's bij Galapagos wil ik bedanken voor wederom een gezellige en drukke werkplek.

Familie en vrienden, dank je voor jullie blijvende interesse, steun en de noodzakelijke afwisseling tussen het werk door.

Lieve Syanni, bedankt voor al je steun, je vertrouwen en het geduld dat je hebt gehad in de afgelopen jaren.

