



---

## Curriculum Vitae Prof. Dr. Luigi D. Notarangelo

**Name:** Luigi Daniele Notarangelo

**Geboren:** 7. Oktober 1956

**Forschungsschwerpunkte: Pädiatrie, Immunsystem, schwere kombinierte Immundefekte (SCID), Stammzelltransplantationen, induzierte pluripotente Stammzellen (iPSCs), CRISPR-Technik**

Luigi D. Notarangelo ist italienisch-US-amerikanischer Kinderarzt und Experte für Immunkrankheiten. Er hat Genmutationen entdeckt, die zu schweren Immundefekten führen können. Auf dieser Grundlage erforscht er Gentherapien für angeborene Immundefekte.

### Akademischer und beruflicher Werdegang

- seit 2017      Leiter, Laboratory of Clinical Immunology and Microbiology, National Institute of Allergy and Infectious Diseases (NIAID), National Institutes of Health (NIH), Bethesda, USA
- seit 2016      Leiter, Laboratory of Host Defenses, Laboratory of Clinical Infectious Diseases, Immune Deficiency Genetics Section, NIAID, NIH, Bethesda, USA
- seit 2006      Professor für Pädiatrie und Pathologie, Harvard Medical School, Boston, und Inhaber des Jeffrey-Modell-Lehrstuhls für Pädiatrische Immunologie Forschung, Boston Children's Hospital, Boston, USA
- 2000 - 2006    Leiter, Abteilung für Pädiatrie, University of Brescia, Brescia, Italien sowie Direktor, Istituto Angelo Nocivelli – Centre for Research into Molecular Medicine, Universität von Brescia, Brescia, Italien
- 1996          Professor für Pädiatrie, University of Brescia, Brescia, Italien
- 1994          Außerordentlicher Professor für Pädiatrie, University of Brescia, Brescia, Italien
- 1984 - 1992    Aufbaustudium in Pädiatrie, Allergie und Zytogenetik, University of Pavia, Pavia, Italien
- 1980          MD, University of Pavia, Pavia, Italien

## **Funktionen in wissenschaftlichen Gesellschaften und Gremien**

- 2015 - 2016   Präsident, Clinical Immunology Society, Milwaukee, USA
- 2002 - 2006   Präsident, European Society for Immune Deficiencies (ESID)
- 2002 - 2006   Co-Vorsitzender, Ausschuss „Primäre Immundefekte“, International Union of Immunological Societies (IUIS)
- Mitglied, Manton Center for Orphan Disease Research, Boston Children's Hospital, Boston, USA

## **Projektkoordination, Mitgliedschaft in Verbundprojekten**

- 2014           Grant „Next Generation Sequencing Reveals Skewing of the T and B Cell Receptor Repertoires in Patients with Wiskott-Aldrich Syndrome“, NIH, USA
- 2004           Grant „X-linked Immunodeficiencies“, NIH, USA

## **Auszeichnungen und verliehene Mitgliedschaften**

- seit 2006      Mitglied, Nationale Akademie der Wissenschaften Leopoldina
- 2005           European Union Descartes Prize for Excellence in Science

## **Forschungsschwerpunkte**

Luigi D. Notarangelo ist Kinderarzt und Experte für Immunkrankheiten. Er hat Genmutationen entdeckt, die zu schweren Immundefekten führen können. Auf dieser Grundlage erforscht er Genterapien für angeborene Immundefekten.

Vor allem beschäftigt sich Notarangelo mit Signalen, die die Reifung von T- und B-Lymphozyten steuern. T- und B-Lymphozyten sind als Abwehrzellen Teil des erworbenen Immunsystems. Fehlen T- oder B-Lymphozyten, wird das erworbene Immunsystem nach der Geburt nicht richtig ausgebildet, es entstehen sogenannte schwere kombinierte Immundefekte (SCID). Mit seinem Team konnte Luigi D. Notarangelo genetische Defekte identifizieren, die für SCID und weitere Immundefekte verantwortlich sind, wie beispielsweise SCID aufgrund von JAK3-Defizienz, Omenn-Syndrom aufgrund von RAG-Genfehlern und IL7R-Gendefekt, Immunschwäche mit Hyper-IgM aufgrund von CD40L oder CD40-Mangel.

Zudem versucht Luigi D. Notarangelo, die Genotyp-Phänotyp-Korrelation solcher Störungen zu definieren. Dadurch könnte es möglich werden, den Schweregrad der Erkrankung anhand des spezifischen Gendefekts vorherzusagen. Er sucht wirksamere Behandlungen für Kinder mit angeborenen Immundefekten und will die Ergebnisse von hämatopoetischen Stammzelltransplantationen für SCID-Patienten verbessern.

Das Labor von Luigi D. Notarangelo hat induzierte pluripotente Stammzellen (iPSCs) von Patientinnen und Patienten mit Immundefekten entwickelt. In jüngsten Arbeiten versucht er mit modernen Technologien wie CRISPR-Cas9, Gendefekte in hämatopoetischen Stammzellen und iPSCs zu korrigieren. Er war an Gentherapie-Studien für X-linked SCID und das Wiskott-Aldrich-Syndrom beteiligt.