

English Summary

Over 30 years ago, yeast vacuolar protein sorting 13 (Vps13) was discovered as one of the proteins required for carboxypeptidase Y sorting. The presence of four human Vps13 orthologues and their associations with the onsets of clinically distinct neurological and developmental disorders calls for the demand to mechanistically study each VPS13 protein in multicellular organisms. The challenge has been in defining the localization and functional contributions of each VPS13 family member in molecular pathways. Data presented in this thesis attempted to uncover the subcellular localization and molecular functions of VPS13A in healthy tissue and the consequences of its absence in a *Drosophila* and human cell ChAc models.

Dutch Summary

Meer dan 30 jaar geleden werd in gist Vps13 ontdekt en werd er gevonden dat dit eiwit een rol speelt bij het transport van carboxypeptidase Y. Mensen hebben vier VPS13 eiwitten en deze zijn alle geassocieerd met een specifieke ziekte. Om dit te begrijpen zijn er multicellulaire modellen nodig om de eiwitten apart te kunnen bestuderen. Een belangrijke onopgeloste vraag in het veld is: waar zijn deze eiwitten gelokaliseerd in de cel en wat doen ze daar? Dit proefschrift behandelt deze vraag vanuit verschillende hoeken, hierbij gebruikmakend van een fruitvliegen model en van menselijke cellen.