

CERTIFICADO DE APROBACIÓN DEL PLAN DE ACTUACIÓN

FUNDACIÓN: FUNDACIÓN NOELIA NIÑOS CONTRA LA DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA POR DÉFICIT DE COLÀGENO VI

EJERCICIO: 01/01/2016 - 31/12/2016

Don FRANCISCO JAVIER FERRÉ MOLA ⁽¹⁾, en su calidad de Secretario del Patronato de la Fundación NOELIA, NIÑOS CONTRA LA DISTROFIA MUSCULAR CONGÉNITA POR DÉFICIT DE COLÁGENO VI, inscrita en el Registro de Fundaciones del Ministerio de Educación con número 1766,

CERTIFICA:

1º) Que con fecha 22/12/2015, debidamente convocado al efecto, se celebró reunión del Patronato, a la que asistieron los siguientes patronos ⁽²⁾:

1. NOELIA CANELA VIVES
2. CARLOS FERRÉ MOLA
3. FRANCISCO JAVIER FERRÉ MOLA
4. MARINA ROÉ VIDAL
5. CLARA ESMEL FERRANDO

2º) Que en dicha reunión se adoptó por UNANIMIDAD ⁽³⁾ de los asistentes el acuerdo de APROBAR EL PLAN DE ACTUACIÓN correspondientes al ejercicio 01/01/2016 - 31/12/2016, según consta en el acta.

3º) Que el plan de actuación aprobado se acompaña en anexo a esta certificación.

Y para que así conste, expido la presente en CAMARLES, a 22 de DICIEMBRE de 2015.

EL SECRETARIO Fdo.:



EL PRESIDENTE Fdo.:



PLAN DE ACTUACIÓN

FUNDACIÓN: Fundación Noelia, niños contra la Distrofia Muscular Congénita por déficit de Colágeno VI

Nº REGISTRO: 1766

EJERCICIO: 01/01/2016 - 31/12/2016

1.- ACTIVIDADES DE LA FUNDACIÓN

ACTIVIDAD 1 (Cumplimentar tantas fichas como actividades tenga la Fundación)

A) Identificación.

Denominación de la actividad	Proyecto conocimiento y registro en el CMDIR
Tipo de actividad *	Actividad propia
Identificación de la actividad por sectores	Investigación: gestión, promoción y seguimiento en programas y proyectos de investigación relacionados con la DMC por déficit de colágeno VI
Lugar de desarrollo de la actividad	-Sede Fundación Noelia, niños contra las distrofias musculares congénitas por déficit de Colágeno VI -Hospital San Joan de Déu de Barcelona -CURE CMD, San Pedro, California -Y otros lugares según disponibilidad

* Indicar si se trata de una actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad prevista.

Canalizar a través de la Fundación todas aquellas gestiones de información y apoyo para las familias afectadas para que puedan acceder a un registro internacional único de afectados, el CMDIR (Congenital Muscular Dystrophy International Registry), entidad con la que actualmente ya colabora la Fundación, para así favorecer y apoyar la investigación biomédica, básica y clínica, para su aplicación en el diagnóstico, pronóstico para mejorar el tratamiento y seguimiento de los pacientes. Al tratarse de una enfermedad extremadamente rara, el diagnóstico es fundamental pero difícil de alcanzar. Se trata de colaborar en el conocimiento de ésta enfermedad y sus características dentro del ámbito de los especialistas de la medicina.

La duración del proyecto será inicialmente de 12 meses prorrogables

Para el próximo ejercicio del 2016 la inversión prevista en este proyecto es de aproximadamente 2000€.

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

Tipo	Número	Nº horas/año
	Previsto	Previsto
Personal asalariado		
Personal con contrato de servicios		
Personal voluntario	2	100 horas /año

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

Tipo	Número
	Previsto

Personas físicas	Indeterminado
Personas jurídicas	

D) Objetivos e indicadores de la realización de la actividad.

Objetivo	Indicador	Cuantificación
Informar a las familias de la existencia y la importancia del registro internacional CURE CMD	Número de familias informadas	Informar a 10 familias.
Apoyar a las familias afectadas para que puedan acceder al registro	Número de familias a las que se les ha dado apoyo	Apoyar a 5 familias.
Conseguir que el máximo número de afectados estén registradas	Número de afectados registrados	Registro de 5 afectados

ACTIVIDAD 2 (Cumplimentar tantas fichas como actividades tenga la Fundación)

A) Identificación.

Denominación de la actividad	Proyecto Divulgación
Tipo de actividad *	Actividad propia
Identificación de la actividad por sectores	Educativo
Lugar de desarrollo de la actividad	Sede Fundación Noelia, niños contra las distrofias musculares congénitas por déficit de Colágeno VI y otros lugares según disponibilidad.

* Indicar si se trata de una actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad prevista.

Desarrollo de iniciativas y actividades que permitan la difusión de la Distrofia Muscular Congénita por déficit de colágeno VI, a la sociedad, a la opinión pública en general y a la sociedad médica en particular.

Para tal fin se desarrollarán elementos divulgativos; web, redes sociales, presentaciones y reuniones informativas a diferentes públicos y entidades, participación en foros y asociaciones, organizaciones de actividades deportivas y de ocio, así como cualquier otra iniciativa que permita dar conocer dicha enfermedad.

Para el próximo ejercicio del 2016 a inversión prevista en este proyecto es de aproximadamente 3000€.

--

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

Tipo	Número	Nº horas/año
	Previsto	Previsto
Personal asalariado		
Personal con contrato de servicios		
Personal voluntario	6	100 horas /año

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

Tipo	Número
	Previsto
Personas físicas	Indeterminado
Personas jurídicas	

D) Objetivos e indicadores de la realización de la actividad.

Objetivo	Indicador	Cuantificación
Difundir la existencia de la Distrofia Muscular Congénita por déficit de colágeno VI	Número de actividades que ayuden al conocimiento de esta enfermedad	20 actividades anuales
Difundir la existencia y la misión de la Fundación Noelia	Número de actividades y charlas llevadas a cabo para difundir la Fundación	10 actividades

ACTIVIDAD 3 (Cumplimentar tantas fichas como actividades tenga la Fundación)

A) Identificación.

Denominación de la actividad	Proyecto de Investigación "Development of Selective Mutation Silencing as a Therapy for the Collagen VI Related Dystrophies"
Tipo de actividad *	Propia
Identificación de la actividad por sectores	Investigación: gestión, promoción y seguimiento en programas y proyectos de investigación relacionados con la DMC por déficit de colágeno VI
Lugar de desarrollo de la actividad	NINDS National Institute of Neurological Disease and Stroke, Bethesda, Maryland EEUU y otros lugares si así se considerase oportuno.

D) Objetivos e indicadores de la realización de la actividad.

Objetivo	Indicador	Cuantificación
Cofinanciar el proyecto Investigación "Development of Selective Mutation Silencing as a Therapy for the Collagen VI Related Dystrophies"	Coste del proyecto	30.000€
Investigar en silenciación génica para el tratamiento del déficit de Colágeno VI	Convenio de colaboración entre la Fundación, CURE CMD y NINDS National Institute of Neurological Disease and Stroke	Signatura del convenio

2.- PREVISIÓN DE RECURSOS ECONÓMICOS A EMPLEAR POR LA FUNDACIÓN

* Indicar si se trata de una actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad prevista.

El proyecto se basa en la silenciación génica (gene silencing). Técnica que se utiliza para enmascarar mutaciones dominantes conocidas de antemano. Mediante este proceso se consigue que solamente se exprese la copia funcional del gen (la que no contiene la mutación) y que, por tanto, la proteína sea funcional.

Se trataría por tanto de una posible futura terapia utilizando oligonucleótidos para enmascarar regiones mutadas que afectan la expresión normal de una proteína. Permitiendo recuperar los niveles de expresión normal de Colágeno VI en pacientes afectados por mutaciones dominantes negativas, que son las más comunes en este subtipo de distrofia.

La duración del proyecto será de dos años, con una inversión anual prevista aproximada de unos 30.000€ anuales.

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

Tipo	Número	Nº horas/año
	Previsto	Previsto
Personal asalariado		
Personal con contrato de servicios		
Personal voluntario	2	5250 horas/año

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

Tipo	Número
	Previsto
Personas físicas	
Personas jurídicas	

Gastos/Inversiones	Actividad 1	Actividad 2	Actividad 3	Total Actividades (1-3)	No imputados a las actividades	TOTAL
Gastos por ayudas y otros						
a) Ayudas monetarias	2.000€	3.000€	30.000€			
b) Ayudas no monetarias						
c) Gastos por colaboraciones y órganos de gobierno						
Variación de existencias de productos terminados y en curso de fabricación						
Aprovisionamientos						
Gastos de personal						
Otros gastos de explotación						
Amortización del Inmovilizado						
Deterioro y resultado por enajenación de inmovilizado						
Gastos financieros						
Variaciones de valor razonable en instrumentos financieros						
Diferencias de cambio						
Deterioro y resultado por enajenaciones de instrumentos financieros						
Impuestos sobre beneficios						
Subtotal gastos Actividades (1-3)	2.000€	3.000€	30.000€	35.000€		35.000€
Adquisiciones de Inmovilizado (excepto Bienes Patrimonio Histórico)						

Adquisiciones Bienes Patrimonio Histórico						
Cancelación deuda no comercial						
Subtotal inversiones						
TOTAL RECURSOS EMPLEADOS (Actividades 1-3)	2.000€	3.000€	30.000€	35.000€		35.000€

3.- PREVISIÓN DE RECURSOS ECONÓMICOS A OBTENER POR LA FUNDACIÓN

3.1) Previsión de ingresos a obtener por la fundación.

INGRESOS	Importe total
Rentas y otros ingresos derivados del patrimonio	600€
Ventas y prestaciones de servicios de las actividades propias	
Ingresos ordinarios de las actividades mercantiles	2.000€
Subvenciones del sector público	
Aportaciones privadas	32.400€
Otros tipos de ingresos	
TOTAL INGRESOS PREVISTOS	

3.2) Previsión de otros recursos económicos a obtener por la fundación.

OTROS RECURSOS	Importe total
Deudas contraídas	
Otras obligaciones financieras asumidas	
TOTAL OTROS RECURSOS PREVISTOS	