

CONVENIO ESPECIFICO DE COLABORACIÓN PARA EL DESARROLLO DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN DE TÍTULO

“Evaluation and development of Personalised Therapies for Collagen VI-related Myopathies”

En Barakaldo, a 29 de febrero de 2024

REUNIDOS

De una parte, la Dra. Mar Mendibe Bilbao, con DNI 78869222Z en calidad de Directora Científica y apoderado de la **ASOCIACIÓN INSTITUTO DE INVESTIGACION SANITARIA BIOBIZKAIA** (en adelante **BIOBIZKAIA**), con CIF G95756334 y domicilio social en Edif. Biocruces Bizkaia, Plaza Cruces, s/n, 48903 Barakaldo e inscrita en el registro general de Asociaciones con número AS/B/18363/2014, conforme al poder otorgado en virtud de apoderamiento ante D. Juan Ignacio Bustamante Esparza, Notario del Ilustre Colegio del País Vasco, con residencia en Bilbao, en fecha 24 de marzo de 2022, que consta con el N^o 1.040 de su Protocolo.

Y de otra, Dña. Noelia Canela, mayor de edad, de nacionalidad española, con DNI 47757392P Presidenta y representante legal de **LA FUNDACIÓN NOELIA**, con CIF/NIF G55664387. y domicilio social en RIPOLLÉS 38, 43894, CAMARLES (en adelante **Fundación Noelia** o el Colaborador).

En adelante, conjuntamente “las Partes”, se reconocen recíprocamente la plena capacidad jurídica de obrar, así como la representación que respectivamente ostentan, asegurando que continúan vigentes en esta fecha sus respectivos apoderamientos, por no haber sido revocados ni renunciados, y que tienen atribuidas las facultades suficientes para contratar y obligarse, por lo que, a tal efecto,

EXPONEN

PRIMERO. - Que BIOBIZKAIA es el Instituto de Investigación Sanitaria de las Organizaciones Sanitarias de Osakidetza en Bizkaia, con núcleo en el Hospital Universitario de Cruces, con una consolidada trayectoria docente e investigadora, que tiene como objetivos la promoción de la Investigación Biomédica, Epidemiológica, de Salud Pública y en Servicios Sanitarios, así como la fundamentación científica de los programas y políticas del sistema sanitario y, el fomento de la investigación traslacional, entendida como la investigación orientada a acelerar el traslado de los conocimientos científicos a la práctica clínica, según recomendaciones internacionales.

Las entidades que conforman BIOBIZKAIA son el Departamento de Salud del Gobierno Vasco, Osakidetza, BIOEF, la UPV/EHU y BBK FUNDAZIOA.

SEGUNDO. - Que la Fundación Noelia es una entidad sin ánimo de lucro y que tiene como objetivo promover y financiar líneas de investigación, que puedan contribuir en el desarrollo de tratamientos para el cuidado de la Distrofia Muscular por déficit de colágeno VI, así como en el conocimiento de la misma.

TERCERO. – Que es voluntad de las Partes colaborar en el Proyecto de investigación “**Evaluation and development of Personalised Therapies for Collagen VI-related Myopathies**”.

CUARTO.- Que, por todo ello, ambas partes, reconociéndose mutuamente la capacidad suficiente para contratar y obligarse, acuerdan suscribir el presente convenio de colaboración de ayuda a la investigación que sujetan a las siguientes

ESTIPULACIONES:

PRIMERA. - OBJETO.

Constituye el objeto del presente convenio el establecimiento de las condiciones generales por las que se regirá la colaboración económica a realizar por la Fundación Noelia a favor de BIOBIZKAIA, destinada a colaborar en el proyecto “**Evaluation and development of Personalised Therapies for Collagen VI-related Myopathies**” (en adelante, “el Proyecto”).

El Proyecto tiene por objetivo la Evaluación y desarrollo de terapias personalizadas para distrofia musculares por déficit de colágeno VI.

Se adjunta como **Anexo I** con la descripción detallada del proyecto.

El Proyecto está liderado por la Dra. Virginia Arechavala Gomeza, Investigadora Principal del Proyecto y Coordinadora del Grupo de Investigación en Terapias de ácidos nucleicos para enfermedades raras (NAT-RD) de BIOBIZKAIA. La investigadora principal se compromete a reportar a Fundación Noelia un informe/reunión cada 6 meses sobre la evolución del proyecto.

SEGUNDA. – DURACIÓN.

Las partes acuerdan que el presente Acuerdo entrará en vigor el día 1 de marzo de 2024 y tendrá una duración inicial de dos (2) años. El Acuerdo podrá ser prorrogado posteriormente si las Partes lo acordaran por escrito, no pudiendo tener una duración superior a cinco años en total desde la entrada en vigor del Acuerdo.

No obstante, cualquiera de las Partes podrá, previa comunicación por escrito a la otra Parte y con treinta (30) días naturales de antelación, cesar en su colaboración en el marco del presente Acuerdo, sin perjuicio de su obligación de cumplir con cualquier

compromiso que hubiera adquirido con carácter previo a la citada comunicación. La otra Parte podrá exigir dicho cumplimiento, sin perjuicio de las indemnizaciones que pudieran reclamar al respecto.

Serán causas de resolución del presente Acuerdo, además de las generales de la Ley, las siguientes:

- a) El mutuo consentimiento de las Partes.
- b) La finalización del Proyecto.
- c) En general, en caso de incumplimiento por cualquiera de las Partes de sus respectivas obligaciones contractuales.
- d) Por cualquier circunstancia justificada ajena a las Partes que imposibilite el cumplimiento de las obligaciones adoptadas.

Ninguna de las Partes será responsable del incumplimiento o retraso en la ejecución de las obligaciones aquí contempladas siempre y cuando sea causado por circunstancias que van más allá de un control razonable o que hacen su ejecución impracticable.

En caso de terminación del Acuerdo, cualquiera que fuere la causa, cada una de las Partes deberá entregar a la otra un informe escrito que incluya la evaluación y los resultados obtenidos hasta la fecha por parte de su equipo investigador.

En caso de resolución del convenio se mantendrán en vigor las cláusulas correspondientes a confidencialidad, protección de datos y propiedad de los resultados.

TERCERA. – ASPECTOS ECONÓMICOS

La Fundación Noelia se compromete a aportar 44.518,82 € destinados a financiar un contrato postdoctoral de un o una investigadora durante una anualidad y al Proyecto: “*Evaluation and development of Personalised Therapies for Collagen VI-related Myopathies*”, liderado por la Dra. Virginia Arechavala Gomeza.

Se constituye una comisión de seguimiento entre las partes para el seguimiento y evaluación de la ejecución del Acuerdo. La comisión de seguimiento se reunirá en enero o febrero de 2025 para decidir, en su paso, un segundo pago de 44.518,82 € destinados a financiar una anualidad adicional.

La comisión de seguimiento estará integrada por:

- Eduard Goñalons y Xavi Ferré por la Fundación Noelia
- Marta Ferrer Gutierrez y Virginia Arechavala por Biobizkaia.

En virtud del presente convenio, las cantidades serán abonadas mediante transferencia bancaria a la cuenta corriente de titularidad de BIOBIZKAIA:

- IBAN: ES30 2095 0611 0091 1375 7184
- Entidad: KUTXABANK, S.A.
- Código SWIFT: BASKES2SBXXX

Se hace constar expresamente la aceptación por BIOBIZKAIA de la presente colaboración económica para realizarla con el exclusivo fin expuesto en el presente convenio.

De la misma manera BIOBIZKAIA declara que la colaboración recibida no implica compromiso alguno por su parte frente a la Fundación Noelia a excepción del compromiso de difundir dicha colaboración por cualquier medio que le sea posible.

CUARTA. - CONFIDENCIALIDAD PROTECCIÓN DE DATOS.

Para la correcta ejecución del Proyecto, las partes podrían eventualmente acceder a datos de carácter personal protegidos por Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales y el Reglamento (UE) 2016/679 del Parlamento Europeo y del Consejo, de 27 de abril de 2016, relativo a la protección de las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de datos personales y a la libre circulación de estos datos y por el que se deroga la Directiva 95/46/CE (Reglamento General de Protección de Datos –RGPD-). Por lo que, las partes, se comprometen a que el uso y tratamiento de los mismos será acorde con las actuaciones necesarias para el desarrollo del Proyecto, según las instrucciones que sean facilitadas en cada momento.

Todas las Partes que fueran a tener acceso, se comprometen a regular dicho tratamiento de datos personales mediante la firma del correspondiente Acuerdo de Tratamiento de Datos, que pasará a ser un anexo del presente Acuerdo.

Asimismo, las Partes asumen la obligación de guardar secreto profesional sobre cuanta información pudieran recibir, gestionar y articular con relación a los datos personales y a no comunicarlos a terceros, así como a destruirlos, cancelarlos o devolverlos en el momento de la finalización de la colaboración entre las Partes, así como a aplicar las medidas de seguridad necesarias, de conformidad con la legislación vigente.

En cuanto a los datos personales de los representantes de las Partes serán tratados, respectivamente, por las entidades que se identifican en el encabezamiento, que actuarán, de forma independiente, como responsables del tratamiento de los mismos. Dichos datos serán tratados para dar cumplimiento a los derechos y obligaciones contenidas en este Acuerdo, sin que se tomen decisiones automatizadas que puedan afectar a los citados representantes. En consecuencia, la base jurídica del tratamiento es dar cumplimiento a la mencionada colaboración, siendo dicho fin estrictamente necesario para ejecutar el presente Convenio.

Los datos se mantendrán mientras esté en vigor la colaboración que aquí se estipula, siendo tratados únicamente por las partes y aquellos terceros a los que aquéllas estén legal o contractualmente obligados a comunicarlos (como es el caso de terceros prestadores de servicios a los que se haya encomendado algún servicio vinculado con la gestión o ejecución del Proyecto).

QUINTA. - PROPIEDAD INTELECTUAL.

Por “Resultados” se entiende toda información o resultado generado por cualquier Parte, o por un tercero que trabaje para él, en la ejecución del Proyecto, así como el producto o productos finales resultantes del mismo.

Cada parte continuará siendo propietaria y titular de los conocimientos, equipos, sistemas, ensayos, programas, normativas, especificaciones, pruebas de investigación, procesos de ejecución y cualquier otro know-how siempre y cuando sean anteriores en propiedad y titularidad a la realización del presente Proyecto.

En ningún caso las cláusulas del presente convenio suponen la cesión o transmisión de cualesquiera derechos de propiedad intelectual o industrial titularidad de BIOBIZKAIA.

SEXTA. - MISCELÁNEA

6.1 INTEGRIDAD

Este Acuerdo anula cualquier otro acuerdo, verbal o escrito, existente entre las Partes relativo al objeto y estipulaciones del presente Acuerdo.

6.2 NULIDAD PARCIAL

La nulidad de cualquiera de las estipulaciones no esenciales de este Acuerdo no acarreará la nulidad del Acuerdo en su totalidad.

6.3 MODIFICACIONES DEL ACUERDO

Ninguna modificación, alteración o adición a este Acuerdo será válida a menos que esté firmada por las Partes. Las aprobaciones o consentimientos aquí establecidos deberán también constar por escrito.

Con independencia de lo anterior, las Partes se obligan recíprocamente a promover y completar la adaptación de este Acuerdo cuando ello fuere necesario como consecuencia de una modificación legislativa (legal o reglamentaria) o una alteración relevante de la interpretación y aplicación que de la misma llevan a cabo los tribunales de justicia o las autoridades administrativas competentes.

6.4 CESIÓN DEL ACUERDO

Las Partes no podrán ceder el Acuerdo o parte del mismo a terceros, o los derechos y obligaciones que surgen del mismo, salvo que, con carácter previo y por escrito, la otra Parte otorgue su consentimiento. En todo caso, la cesión supondrá que el cedente y cesionario responderán solidariamente frente a la otra Parte por cualquier concepto relativo al presente Acuerdo.

SÉPTIMA. – REGULACIÓN Y JURISDICCIÓN.

El presente Convenio tiene naturaleza privada. Las partes se comprometen a resolver amigablemente cualquier diferencia que sobre el mismo pueda surgir.

En el caso de no ser posible una solución amigable y resultar procedente litigio judicial, éstas renuncian expresamente a cualquier fuero que pudiera corresponderles y se someten a la jurisdicción y competencia de los Juzgados y Tribunales de Barcelona.

Y en prueba de conformidad con cuanto antecede, las partes intervinientes firman el presente Convenio electrónicamente, en el lugar y fecha arriba reseñados.

Por BIOBIZKAIA:	Por la Fundación Noelia:
<p>Dra. Mar Mendibe Bilbao Directora Científica</p>	<p>Dña. Noelia Canela Presidenta</p>

ANEXO I: MEMORIA CIENTÍFICA

Proyecto “Evaluación y desarrollo de terapias personalizadas para distrofia muscular por déficit de colágeno VI”



MINISTERIO
DE CIENCIA
E INNOVACIÓN



Cofinanciado por
la Unión Europea



OSAKIDETZA
GOBIERNO VASCO

MEMORIA CIENTÍFICO-TÉCNICA DE PROYECTOS INDIVIDUALES Convocatoria 2021 - «Proyectos de Generación de Conocimiento»

AVISO IMPORTANTE - La memoria no podrá exceder de 20 páginas. Para rellenar correctamente esta memoria, lea detenidamente las instrucciones disponibles en la web de la convocatoria. Es obligatorio rellenarla en inglés si se solicita 100.000 € o más (en costes directos).

IMPORTANT - The research proposal cannot exceed 20 pages. Instructions to fill this document are available in the website. If the project cost is equal or greater than 100.000 €, this document must be filled in English.

1. PROPOSAL DATA

IP 1: Virginia Arechavala Gomeza

TITLE OF THE PROJECT (COLLABLOT-RNA): Evaluation and development of personalised therapies for collagen VI-related myopathies

TÍTULO DEL PROYECTO (COLLABLOT-RNA): Evaluación y desarrollo de terapias personalizadas para distrofia muscular por déficit de colágeno VI

2. BACKGROUND, CURRENT STATUS AND JUSTIFICATION OF THE PROPOSAL

SPECIFIC AIMS

We aim to develop a method to quantify collagen-VI protein (ColVI) expression in cell culture in a plate format, to be able to assess it in samples from collagen VI-related muscular dystrophies (COL6-RD) patients, and rapidly evaluate therapies aiming to modify collagen expression. This method will be used in the assessment of newly designed therapies targeting specific patient's mutations: we would either design new antisense oligonucleotide therapies or RNA editing tools. We therefore aim to obtain two different outcomes: advancing in the development of personalised therapies for this rare disease and validating a method that could facilitate research of new therapies for larger patient cohorts.

BACKGROUND AND SIGNIFICANCE

Collagen VI-related muscular dystrophies (COL6-RD)

Like many other congenital muscular dystrophies, COL6-RD are due to mutations affecting structural proteins of the basal membrane or extracellular matrix¹: in Ullrich congenital muscular dystrophy (UCMD) and Bethlem myopathy (BM), mutations are found in COL6A1, COL6A2 and COL6A3 genes and this results in alterations in the expression of myofibrillar collagen VI in the extracellular matrix of muscle and other connective tissue, like skin or tendons. Mutations are mostly dominant, and research has shown that, whereas a low percentage of normal collagen expression does not cause disease², changes in the correct assembly of collagen microfibrils may cause alterations in these patients³. There is no specific treatment available for these patients, who suffer contractures and ventilatory insufficiency that require support from early age and limit the quality of life of the affected children.

