

Prozedura / Procedimiento: Garapen proiektuetarako diru-laguntzak / Subvención para proyectos de cooperación al desarrollo
Esp.zk. / Nº expte: 2025/5-GARAPEN-LAG
Interesduna / Interesada/o: ASOC. STOP-FA ATAXIA DE FRIEDREICH
Ordezkarria / Representante: PINO*BRUMBERG,MARIA
Lekua / Emplazamiento:
Gaia / Asunto: Instancia general

MUNGIAKO UDALAREN ETA STOP-FA ALKARTEAREN ARTEKO HITZARMENA, "FRIEDREICHEKO ATAXIA SENDATZEKO IKERKETA-PROIEKTUA FINANTZATZEKO".

CONVENIO ENTRE EL AYUNTAMIENTO DE MUNGIA Y LA ASOCIACIÓN STOP-FA, PARA LA FINANCIACIÓN, DEL PROYECTO DE INVESTIGACIÓN PARA LA CURA DE LA ATAXIA DE FRIEDREICH.

Alde batetik, ALAITZ ERKOREKA BARAIAZARRA andrea, Alkatea, Mungiako Udalaren ordezkari eta berorren izenean.

De una parte, D^a. ALAITZ ERKOREKA BARAIAZARRA, Alcaldesa del Ayuntamiento de Mungia.

Bestetik, MARIA PINO BRUMBERG andrea, STOP-FA Alkartearen Eskuordetutako presidentea (IFZ: G-76719434). Aurrerantzean, Alkatea.

y de otra, D^a MARÍA PINO BRUMBERG, Presidenta de la ASOCIACIÓN STOP-FA, con NIF. G-76719434.

Alde biok Hitzarmen hau egiteko besteko ahalmena aitortzen deusie alkarri, eta bata besteagaz bat datozala, honakoa

Ambas partes se reconocen capacidad suficiente para otorgar el presente Convenio, y de común acuerdo

ADIERAZO DABE:

EXPONEN:

Friedreicheko Ataxia (AF) gaixotasun hereditario neurodegeneratiboa da, oso ohikoak ez diren gaixotasunen taldearen barruan, gaixotasun arraroak deritzenak, Mungiako haur batek zoritxarrez sufritzen duena.

Que la Ataxia de Friedreich (AF) es una enfermedad hereditaria neurodegenerativa dentro del grupo de las enfermedades poco frecuentes, denominadas raras, que lamentablemente padece un niño de Mungia.

Gaixotasuna adin txikietan hasten da normalean (5 eta 15 urte bitartean) eta nerbio-ehunaren endekapen progresiboa eragiten du bizkarrezur-muinean eta besoen eta hanken muskulu-mugimendua kontrolatzen duten nerbioetan. Bizkarrezur-muina argaldu egiten da eta nerbio-zelulek mielinazko zorroaren zati bat galtzen dute.

La enfermedad se inicia normalmente en edades tempranas (entre los 5 y los 15 años de edad) causando una degeneración progresiva del tejido nervioso en la médula espinal y de nervios que controlan el movimiento muscular de los brazos y las piernas. La médula espinal se adelgaza y las células nerviosas pierden parte de su vaina de mielina.

Agertzen diren sintomak, batez ere, ataxia dira, koordinazio-arazoei erreferentzia egiten diena, hala nola mugimendu trakets eta deserosoak eta

Los síntomas que se manifiestan son principalmente la ataxia, que se refiere a problemas de coordinación tales como movimientos torpes y

ezegonkortasuna, sentikortasun-galera, disartria, disfagia, escoliosia, eta kasu batzuetan diabetesa, eta bihotzeko gaixotasuna edo kardiomiopatia. Gaixotasun hori dutenek autonomia galtzen dute eta gurpil-aulkia erabili behar dute.

Gaur egun ez dago terapia eraginkorrik AFK tratatzeko. Hala ere, sintoma eta konplikazio asko tratatu daitezke pazienteei ahalik eta denbora luzeenean funtzionamendu optimoa eta bizi-kalitate ona izaten laguntzeko. Diabetesa, presente dagoenean, dietarekin eta insulina bezalako medikamentuekin tratatu daiteke, eta bihotzeko arazo batzuk medikamentuekin ere tratatu daitezke. Arazo ortopedikoak, hala nola oinetako deformazioak eta escoliosia, aparatuekin edo kirurgiarekin trata daitezke. Fisioterapia baliagarria da besoen eta hanken erabilera luzatzeko. Maila farmakologikoan, idebenonak AFA tratatzeko duen eraginkortasuna eztabaidagarria da orain, baina badirudi kardiomiopatiari lotutako hiperplasia bentrikularra zuzentzeko mugatzen dela, sintoma neurologikoak hobetu gabe.

Proiektu hau STOP-ATAXIA de Friedreich (STOP-FA) ekimenak babesten du, Espainiako Ataxien Federazioarekin (FEDAES) eta pazienteen beste elkarre batzuekin, Badalonako Germans Trias eta Pujol Osasun Zientzietako Ikerketa Institutuko (IGTP) Neurozientzien Ikerketa Unitatearekin eta Bioteknologiako Zentroko Bektoreen Ekoizpen Unitatearekin lankidetzan. Proiektua dagokien Etika Batzordeak onartu dute.

Proposamena gaur egun Friedreicheko ataxia (AF) sendatzeko tratamendu terapeutiko eraginkorrik ez dagoelako sortu da. Frataxinaren funtzioaren defizitak eragindako AFren ezaugarri

desmañados e inestabilidad, pérdida de sensibilidad, disartria, disfagia, escoliosis, y en algunos casos diabetes, y enfermedad cardíaca o cardiomiopatía. Las personas afectadas por esta enfermedad, van perdiendo su autonomía y se ven obligadas a utilizar una silla de ruedas.

En la actualidad no se dispone de una terapia efectiva para el tratamiento de la AF. Sin embargo, muchos de los síntomas y complicaciones que acompañan pueden tratarse para ayudar a las y los pacientes a mantener un funcionamiento óptimo y una buena calidad de vida por el mayor tiempo posible. La diabetes, cuando está presente, puede tratarse con dieta y medicamentos como la insulina, y algunos de los problemas del corazón también pueden tratarse con fármacos. Los problemas ortopédicos como las deformidades de los pies y la escoliosis pueden tratarse con aparatos o cirugía. La fisioterapia es útil para prolongar el uso de los brazos y piernas. A nivel farmacológico, la eficacia de la idebenona para tratar la AF es ahora objeto de controversia, aunque parece que se limita para corregir la hiperplasia ventricular asociada a la cardiomiopatía sin mejorar los síntomas neurológicos.

El presente proyecto está apoyado por la iniciativa STOP-ATAXIA DE FRIEDREICH (**STOP-FA**) en colaboración con la Federación de Ataxias de España (**FEDAES**) y otras Asociaciones de pacientes, la Unidad de Investigación en Neurociencias del Instituto de Investigación en Ciencias de la Salud Germans Trias y Pujol (**IGTP**) en Badalona y la Unidad de Producción de Vectores del Centro de Biotecnología Animal y de Terapia Génica (**CBATEG**) de la Universidad Autónoma de Barcelona. El proyecto ha sido aprobado por los Comités de Ética correspondientes.

La propuesta surge por la inexistencia en la actualidad de tratamientos terapéuticos efectivos para curar la ataxia de Friedreich (AF). Las características fisiopatológicas de la AF

fisiopatologikoen eta azken 5 urteetan hainbat gaixotasun neurologikori aplikatutako adenoasoziatutako birusetan (AAV) oinarritutako estrategia terapeutikoei lortutako lorpenen ondorioz, AFA eredu patologiko bat da, BBrekin tratatzeko modukoa, frataxinako proteina defizitariora nerbio-sistema zentralera zein periferikora transferitzeko gai dena. Horregatik, terapia genikorako estrategia terapeutiko bat proposatzen da AFarako, azken belaunaldiko birus adenoelkartuetan oinarritua, nerbio-sisteman gene birkonbinatzaileak transferitzeko eta Friedreich-en ataxia duen saguaren eredu frataxinaren funtzioa zuzentzeko baliagarriak direla frogatu baitute.

causada por el déficit de la función de la frataxina y los logros alcanzados en los últimos 5 años con estrategias terapéuticas basadas en virus adenoasociados (AAV) aplicados a diversas enfermedades neurológicas hacen que la AF sea un modelo patológico susceptible para ser tratado con AAV capaces de transferir al sistema nervioso, tanto central como periférico, la proteína deficitaria frataxina. Por estos motivos, se propone una estrategia terapéutica de terapia génica para la AF basada en virus adenoasociados de última generación, que han probado ser útiles para la transferencia de genes recombinantes en el sistema nervioso, para la corrección de la función de frataxina en el modelo de ratón con ataxia de Friedreich.

Proiektuaren helburuak

LEHENENGOA.- Proposatutako ikerketaren garrantzi estrategikoa nabarmentzen da Friedreicheko ataxiarako tratamendu terapeutiko eraginkorrik ez dagoelako.

Hipotesiaren arabera, adenobirus birkonbinatzaile elkartuen aplikazioak (rAAV) frataxina dortsal erroko neurona ganglionarretan eta zerebeloaren neuronetan transferitzeko berariazko adenobirus errebinanteak fenotipoa zuzentzen dute AF duen sagu eredu batean.

BIGARRENA.- Elkarrekin Udalarik laguntza eskatu diola aipatutako proiektua finantzatzeko.

HIRUGARRENA.- 2025eko ekitaldirako udal-aurrekontuak 2.000,00 euroko diru-laguntza izenduna jasotzen du elkarrekin alde.

Horregatik guztiagatik, hitzarmen hau formalizatzen da, honako klausula hauen arabera:

Objetivos del proyecto

PRIMERO.- La relevancia estratégica de la investigación propuesta se enfatiza por la inexistencia de tratamientos terapéuticos efectivos para la ataxia de Friedreich.

La hipótesis es que la aplicación de adenovirus recombinantes asociados rAAV específicos para transferir la frataxina en las neuronas ganglionares de la raíz dorsal y las neuronas del cerebelo corrigen el fenotipo en un modelo de ratón con AF.

SEGUNDO. Que la Asociación ha solicitado la colaboración del Ayuntamiento para la financiación del citado proyecto.

TERCERO. Que el presupuesto municipal para el ejercicio 2025 contempla una subvención nominativa a favor de la Asociación por importe de 2.000,00 euros.

Por todo lo expuesto, se procede a formalizar el presente Convenio, con arreglo a las siguientes

KLAUSULAK

CLÁUSULAS

1.- Hitzarmen honen xedea da Udalak aipatutako proiektua finantzatzeko Elkarteari diru-laguntza emateko baldintzak arautzea 2025 urtean.

1.- El objeto del presente CONVENIO es regular las condiciones de la concesión de una subvención por parte del Ayuntamiento a favor de la Asociación para la financiación del citado proyecto en el ejercicio 2025.

2.- Hitzarmen honetan jasotako jarduketan kostua Udalak finantzatuko du, 2.000,00 euroko gehieneko mugarekin, 2025eko ekitaldiko aurrekontuen kargura, eta Elkartearen kontura joango dira proiektua handitu dezaketen gainerako kostuak.

2.- El costo de las actuaciones contempladas en el presente CONVENIO se financiará por el Ayuntamiento hasta un límite máximo de 2.000,00 euros, con cargo a los Presupuestos del ejercicio 2025, corriendo a cargo de la Asociación el resto de costes que pudieran incrementar el proyecto.

3.- Udalak agindua emongo dau diru-laguntzaren % 1000 ordaintzeko hitzarmena sinatzean. Ganerako zenbatekoa 2020ko ekitaldian egindako jardueren justifikazino-memoria aurkeztu eta onartu ostean ordainduko da. Memoria horrek diruz lagundutako proiektuaren fakturak eta diru-sarreraren eta gastuen zerrenda jaso beharko ditu, 2026ko martiaren 31 baino lehen.

3.- El Ayuntamiento ordenará el pago del 100% de la subvención a la firma del convenio. El resto se abonará tras la presentación y aprobación de la memoria justificativa de las actividades y gastos del proyecto que deberá entregarse antes del 31 de marzo de 2026.

4.- Alkartek 2026ko martiaren 31 baino lehenago honako informazioa aurkeztu beharko dau Erregistro Orokorrean: 60.000 eurotik behera emondako dirulaguntzetarako, justifikatzeko kontu laburtua (887/2006¹ EDren 75 artikuluan araututa dagoana). Kontu laburtu horretan ondokoek agertu beharko dabe:

4.- La Asociación presentará, a través del Registro General, y antes del 31 de marzo de 2026, la cuenta justificativa simplificada, regulada en el artículo 75 del RD 887/2006² para subvenciones concedidas por importe inferior a 60.000,00 euros, que contendrá la siguiente documentación:

a) Dirulaguntza emoteko ezarri diran ekintzen betetze maila azaltzen dauen memoria. Horretan zehaztu egin beharko dira burutu diran ekintzak eta lortu diran emaitzak.

a) Una memoria de actuación justificativa del cumplimiento de las condiciones impuestas en la concesión de la subvención, con indicación de las actividades realizadas y de los resultados obtenidos.

b) Ekintza burutzeko egindako gastuen eta jasotako diru-sarreraren zerrenda zehatza; zehaztu egin beharko da

b) Una relación clasificada de los gastos e inversiones de la actividad, con identificación del acreedor y del documento, su importe, fecha de emisión y, en su caso, fecha de pago.

1 887/2006 ERREGE DEKRETUA, uztailaren 21ekoa, diru-laguntzei buruzko azaroaren 17ko 38/2003 Lege, Orokorrearen Erregelamendua onartzen duena.

² REAL DECRETO 887/2006, de 21 de julio, por el que se aprueba el Reglamento de la Ley 38/2003, de 17 de noviembre, General de Subvenciones

bertan hartzekoduna nor dan eta dokumentua zein dan, zenbatekoa, ze egunetan bidali dan eta, ordaindu egin bada, noiz ordaindu dan. Diru-laguntza hori aurrekontu baten arabera emon bada, batoren eta bestearen artean diruetan dagozan aldeak azpimarratu egin beharko dira.

c) Diruz lagundu dan ekintza horretarako jaso diran beste diru-sarrera edo diru-laguntzen zerrendea. Bertan azaldu beharko dira zenbatekoak eta nork emon dituan.

d) Erabili bako diru-gerakinak egon diranean, diru-itzuleraren eta diru horreetatik eratorritako diru-interesen ordainketa-gutuna.

5.- Hitzarmenak sinatzen denetik izango ditu ondorioak eta behartuko ditu parte-hartzaileak, eta bertan jasotako betebeharrak likidatu arte iraungo du, eta, azken buruan, 2025eko abenduaren 31ra arte.

6.- Hitzarmena azkendu egingo da aurreko klausulan aipatutako indarraldia igarotakoan edo suntsiarazpen bidez. Alderdietako batek bere gain hartutako konpromisoak betetzen ez baditu, besteak eskubidea izango du konpromiso horiek zorrotz bete daitezela eskatzeko edo hitzarmena suntsiaraz dadila eskatzeko.

Eta ezarritakoarekin ados daudela adierazteko, bertaratuek hitzarmena sinatzen dute.

En caso de que la subvención se otorgue con arreglo a un presupuesto estimado, se indicarán las desviaciones acaecidas.

c) Un detalle de otros ingresos o subvenciones que hayan financiado la actividad subvencionada con indicación del importe y su procedencia.

d) En su caso, carta de pago de reintegro en el supuesto de remanentes no aplicados así como de los intereses derivados de los mismos.

5.- El convenio surtirá efectos y obligará a las partes intervinientes desde su firma y durará hasta la liquidación de las obligaciones contenidas en el mismo y, en última instancia, hasta el 31 de diciembre de 2025.

6.- El convenio se extinguirá o bien por el transcurso del plazo de vigencia referida en la cláusula anterior o por resolución. El incumplimiento por alguna de las partes de los compromisos asumidos facultará a la otra para exigir su estricto cumplimiento o para solicitar la resolución del convenio.

Y en prueba de conformidad con lo establecido, firman los comparecientes.

Firmado electrónicamente por: ASOC. STOP-FA ATAXIA DE FRIEDREICH
con NIF: ESG76719434
en fecha : 7 de abril de 2025
en hora: 19:44:51



Alkatea / Alcaldesa

Ondoko honek modu elektronikoan sinatua / Firmado electrónicamente por:
Alaitz Erkoreka Baraiazarra

08/04/2025,8:55:10

Egiaztapen-kode segurua:		15704451475321361763		
Código Seguro Verificación:				
Modu elektronikoan sortutako agiria. Benetakoa dela egiaztatzeko, sartu hemen: https://sede.mungia.eus/validacion				
Documento firmado electrónicamente, autenticidad verificable en https://sede.mungia.eus/validacion				
6 / 6				