

A stylized blue graphic consisting of three curved lines that sweep upwards and to the right, resembling a partial circle or a stylized 'f'.

fondation suisse de recherche sur les maladies musculaires
fondazione svizzera per la ricerca sulle malattie muscolari
schweiz. stiftung für die erforschung der muskelkrankheiten



Rapport annuel Rapporto annuo 2015 Jahresbericht

www.fsrmm.ch

SOMMAIRE

	Page
Avant-propos, Vorwort, Premessa	2-4
Composition du Conseil de Fondation et du Conseil scientifique	5
Buts de la Fondation	6
Présentation des fondatrices	7
Rapport du Conseil scientifique	8
Bericht des wissenschaftlichen Rates	9
Rapporto del Consiglio scientifico	10-11
Projet Autonomyo	12-13
Santhera Pharmaceuticals: Bericht 2015	14-15
Engagements financiers de la Fondation	16
Evolution des dépenses consacrées à la recherche	16
Forschungsstipendien – Bourses de recherche	17-18
Weitere Unterstützungsbeiträge – Autres soutiens financiers	19
Beitrag «European Neuro-Muscular Centre»	19
Beiträge an Meetings – Soutien financier à des conférences	19
Jahresrechnung 2015	20-21
Kommentar zu den Finanzen	22
Cercle de Partenaires – Partnerkreis – Circolo dei Partner	23
Téléthon 2015 (FR)	24-25
Telethon 2015 (DE)	25-27
Telethon 2015 (IT)	27-28
European Neuro Muscular Centre (ENMC) (FR-DE-IT)	29-30
Devenir Membre bienfaiteur? Gönner werden? Membri sostenitori?	31-32

Nous remercions Luc et Viktor Röthlin qui soutiennent le Téléthon d'accepter de figurer sur la page couverture.

Fondation Suisse de recherche sur les maladies musculaires (FSRMM)

Secrétariat: Ch. des Jordils 4
2016 Cortaillod
Tél. 032 842 47 49
Fax 032 842 47 38
Mobile 078 629 63 92

E-mail: info@fsrmm.ch
philippe.rognon@fsrmm.ch

Président: Dr Jacques Rognon
Tél. 032 842 47 26
E-Mail: jacques.rognon@fsrmm.ch

Internet: www.fsrmm.ch

N° CCP: 30-13114-3 ou **N° IBAN:** CH58 0076 9016 4217 0089 6

AVANT-PROPOS



Dr hc Jacques Rognon

J'ai le plaisir de vous présenter le 30^{ème} rapport annuel de la Fondation. Parmi les faits qui ont marqué cette année j'aimerais souligner les trois points suivants:

**Le Conseil de Fondation se réorganise
Santhera met sur la marché un médicament
Le projet Autonomyo avance**

Lors de la séance du Conseil de fondation consacrée à la stratégie 2016–2020, ce dernier a pris les décisions suivantes:

- Créer un Comité chargé de soulager la Présidence et augmenter l'efficacité de la Fondation.
- Organiser une cérémonie annuelle de remise des bourses afin d'améliorer la visibilité de la FSRMM. La première cérémonie a eu lieu le 27 avril 2016 à Berne.

La société Santhera Pharmaceuticals à Liestal, que notre Fondation a soutenu à sa création en 2002, a reçu il y a quelques mois de l'Agence européenne d'homologation des médicaments l'autorisation de mettre sur le marché le Raxone. Ce médicament améliore sensiblement la situation des patients atteints d'une forme de neuropathie qui altère la vision. De plus, cette société est en phase III dans le développement d'un médicament pour la dystrophie de Duchenne.

Le projet Autonomyo développé dans le département de robotique de l'EPFL est destiné à développer un exosquelette pour aider les myopathes dans l'exercice de la marche. Il est soutenu par l'Association Suisse romande intervenant dans les maladies musculaires (ASRIMM) et notre Fondation. Un prototype devrait voir le jour en 2016.

Grâce à nos fidèles donateurs et au Téléthon nous avons pu soutenir 7 nouveaux projets de recherche pour un montant de 1,1 million. Après 30 ans d'existence, la somme des 145 bourses allouées et le soutien financier apporté à 40 séminaires se monte à 24,7 millions de francs. Le 29^{ème} Téléthon se déroulera les 2 et 3 décembre 2016.

Je ne saurais conclure cet avant-propos sans adresser mes sincères remerciements à nos généreux donateurs, aux membres du Conseil de Fondation, du Conseil scientifique et aux chercheurs en qui sont placés tous nos espoirs.

Avril 2016

Dr hc Jacques Rognon, président

VORWORT

Ich freue mich, Ihnen den 30. Jahresbericht der Stiftung vorzustellen. Ich möchte dabei folgende drei Aspekte hervorheben, die das Jahr 2015 gekennzeichnet haben:

Der Stiftungsrat organisiert sich neu Santhera lanciert ein Produkt auf dem Markt Das Projekt Autonomyo entwickelt sich vielversprechend

Anlässlich der Stiftungsratssitzung zur Strategie 2016–2020 wurden folgende Entscheidungen getroffen:

- Die Bildung eines Komitee für die Entlastung des Präsidenten und für eine bessere Effizienz der Stiftung
- Die Organisation einer jährlichen Zeremonie für die Stipendienvergabe, um die Sichtbarkeit der Stiftung zu erhöhen. Die erste Zeremonie fand am 27. April 2016 in Bern statt.

Die Firma Santhera Pharmaceuticals Ltd in Liestal, von der Stiftung bei ihrer Gründung unterstützt, hat vor einigen Monaten von der Europäische Arzneimittelagentur die Marktzulassung für Raxone bekommen. Raxone verbessert die Situation von Patienten mit einer Neuropathie, welche das Sehvermögen beeinträchtigt. Die Firma befindet sich auch in der dritten Phase der Entwicklung eines Medikamentes für die Dystrophie Typ Duchenne.

Das Projekt Autonomyo, vom Departement Robotik der EPFL, entwickelt eine Struktur zur Unterstützung des Ganges bei Patienten mit Muskelschwäche. Es wird von der FSRMM und der Association Suisse Romande Intervenant dans les Maladies Musculaires (ASRIMM) unterstützt. Ein Prototyp sollte 2016 vorgestellt werden.

Dank unseren treuen Spendern und dem Telethon konnten wir 7 neue Forschungsprojekte mit einem Gesamtbetrag von 1.1 Millionen finanzieren. Während der letzten 30 Jahre hat die Stiftung 24.7 Millionen Franken in 145 Projekten und 35 Workshops und Seminare investiert. Der 29ste Telethon findet am 2. und 3. Dezember 2017 statt.

Ich möchte dieses Vorwort nicht abschliessen ohne einen herzlichen Dank an unsere grosszügigen Spender, die Mitglieder des Stiftungsrates, des wissenschaftliches Beirates und an die Forscherinnen und Forscher in die wir alle unsere Hoffnungen setzen.

April 2016

Dr. hc Jacques Rognon, Präsident

PREFAZIONE

Ho il piacere di presentarvi il 29^{mo} rapporto annuale della Fondazione. Tra gli avvenimenti che hanno caratterizzato quest'anno, desidero sottolineare in particolare i seguenti tre:

Il consiglio di Fondazione si riorganizza Santhera lancia un prodotto sul mercato Il progetto Autonomyo avanza

In occasione della riunione del Consiglio per la strategia 2016–2020 sono state prese due decisioni:

- Creare un comitato incaricato di alleggerire la presidenza ed aumentare l'efficacia della Fondazione
- Organizzare una cerimonia annuale per l'assegnazione delle borse di studio, allo scopo di aumentare la visibilità della Fondazione. La prima cerimonia ha avuto luogo il 27 aprile 2016 a Berna.

La ditta Santhera Pharmaceuticals Ltd, sostenuta dalla FSRMM negli anni della sua costituzione, ha ottenuto dall'agenzia europea per i medicinali l'autorizzazione al mercato per Raxone. Questo farmaco migliora sensibilmente la situazione di pazienti che soffrono di una forma di miopatia che altera la visione. Inoltre, questa ditta si trova nella terza fase dello sviluppo di un farmaco per la distrofia di Duchenne.

Il progetto Autonomyo, del dipartimento di Robotica dell'EPFL, sviluppa un esoscheletro per aiutare i pazienti con miopatie nell'esercizio della marcia. Il progetto è sostenuto dalla FSRMM e dall'Association Suisse romande intervenant dans les maladies musculaires (ASRIMM). E' prevista la realizzazione del primo prototipo nel 2016.

Grazie ai nostri fedeli donatori e al Telethon, abbiamo potuto finanziare sette nuovi progetti per un ammontare di 1,1 milione di franchi. In 30 anni la FSRMM ha così finanziato 145 progetti e 35 workshop o seminari per un totale di 24,9 milioni di franchi.

Non potrei terminare questa prefazione senza ringraziare calorosamente i nostri generosi donatori, i membri del Consiglio di Fondazione e del Consiglio Scientifico, e i nostri ricercatori cui affidiamo tutte le nostre speranze.

Aprile 2016

Dr. hc Jacques Rognon, Presidente

COMPOSITION DES CONSEILS

Stiftungsrat ♦ Conseil de Fondation ♦ Consiglio di Fondazione

Président: M. **Jacques Rognon**, Dr hc ès sciences techniques EPFL, ancien administrateur d'EOS Holding, Cortaillod

Vice-président: M. **Jean-François Zürcher**, anc. directeur Groupe E, Cortaillod

Mitglieder/Membres/Membri:

M. **Emmanuel Dubochet**, anc. Président ASRIMM, Lausanne

Hr. **Hans Eppenberger**, ehem. Prof. Dr., Institut für Zellbiologie, ETH, Zürich

M. **Jean Guinand**, Prof. émérite, anc. conseiller d'Etat et ancien conseiller national, Neuchâtel

Hr. **Hanspeter Hagnauer**, Kassier, Allschwil

M. **Philippe Hebeisen**, Directeur général de la Vaudoise Assurances, Lausanne

M. **Denis Monard**, Prof. Dr., anc. Président du Conseil scientifique, anc. Président de l'Académie suisse des sciences naturelles, Bâle

Hr. **Hansjakob Müller**, Prof. emer. Dr. med., Leiter der Abt. für med. Genetik, Kinderklinik u. Poliklinik, UKBB, Basel

Mme **Paola Ricci**, Areslifesciences, Genève

Hr. **Markus. A. Rüegg**, Président du Conseil scientifique, Prof. Dr. Biozentrum, Universität Basel

Sig. **Sandro Rusconi**, Prof. Dr. Directeur Division culture et études universitaires, Bellinzona

Mme **Stéphanie Fidanza**, Présidente Association Suisse romande intervenant contre les maladies neuromusculaires, Belfaux

Hr. **Michael Sinnreich**, Prof. Dr. Lehrstuhl für Myologie, Uni Basel, Vorstandsmitglied Muskelgesellschaft, Basel

Sig. **Anna Maria Sury**, Déléguée Téléthon Tessin, Muralto

Hr. **Alexander Tschäppät**, Fürsprecher, Stadtpräsident der Stadt Bern, Bern

Wissenschaftlicher Rat ♦ Conseil scientifique ♦ Consiglio Scientifico

Président: Hr. **Markus A. Rüegg**, Prof. Dr., Biozentrum, Universität Basel

Mitglieder/Membres/Membri:

Hr. **Matthias Chiquet**, Prof. Dr., Universität Bern

M. **Denis Jabaudon**, Prof. Dr., Département des neuro-sciences, Université de Genève

Hr. **Kai Rösler**, Prof. Dr., Leiter der Neurophysiologie, Universität Bern

Mme **Eliane Roulet-Perez**, Prof. Dr. méd., Service de neuropédiatrie, CHUV, Lausanne

BUTS DE LA FONDATION

Buts de la Fondation

La Fondation s'occupe des aspects scientifiques des maladies musculaires (myopathies) des enfants et des adultes.

La Fondation a pour but de promouvoir en Suisse la recherche scientifique sur les maladies musculaires. A cette fin, elle décernera en premier lieu des bourses à des chercheurs travaillant dans ce domaine. Elle pourra, en second lieu, encourager matériellement les activités scientifiques par d'autres moyens appropriés.

La Fondation soutient les buts poursuivis par les associations fondatrices (ASRIMM et la Muskelgesellschaft) et coordonne ses efforts avec ceux d'organismes étrangers poursuivant le même but.

Zwecke der Stiftung

Die Stiftung befasst sich mit den wissenschaftlichen Aspekten der Muskelkrankheiten (Myopathien) von Kindern und Erwachsenen.

Die Stiftung bezweckt die Förderung der wissenschaftlichen Forschung auf dem Gebiet der Muskelkrankheiten in der Schweiz. Dies erfolgt in erster Linie durch Gewährung von Stipendien an aktiv tätige Forscher, in zweiter Linie durch andere materielle Förderung wissenschaftlicher Tätigkeiten.

Die Stiftung unterstützt die Ziele der Stiftergesellschaften und ist bestrebt, ihre Anstrengungen mit ausländischen Organisationen, (ASRIMM und Muskelgesellschaft) die denselben Zweck verfolgen, zu koordinieren.

Obiettivi della Fondazione

La Fondazione si occupa degli aspetti scientifici delle malattie muscolari (miopatie) dei bambini e degli adulti.

La Fondazione ha come obiettivo di promuovere in Svizzera la ricerca scientifica sulle malattie muscolari. A tale fine, conferirà innanzitutto delle borse di studio ai ricercatori che lavorano in questo ambito. In secondo luogo potrà sostenere materialmente le attività scientifiche con altrettanti mezzi ritenuti adeguati.

La Fondazione sostiene gli obiettivi perseguiti dalle associazioni fondatrici (ASRIMM e Schweizerische Muskelgesellschaft) e coordina i suoi sforzi con quelli di organismi stranieri impegnati per il medesimo scopo.

PRÉSENTATION DES FONDATRICES

Présentation des fondatrices

Pour des raisons de cohérence et de compréhension vis-à-vis des donateurs, la Fondation Suisse de Recherche sur les Maladies Musculaires décida à sa création de choisir comme fondatrices les deux institutions qui s'occupent des myopathes en Suisse. Il s'agit de l'Association Suisse Romande intervenant contre les Maladies neuro-Musculaires (ASRIMM) et la Schweizerische Muskelgesellschaft qui ont de droit un siège au Conseil de fondation de la FSRMM. Les activités de ces deux institutions se trouvent sur www.asrimm.ch et www.muskelgesellschaft.ch. Les président/tes de l'ASRIMM, de la Muskelgesellschaft et de la FSRMM se réunissent au minimum une fois par année pour s'informer et coordonner leurs actions.

Vorstellung der Gründungsgesellschaften

Die Schweizerische Stiftung für die Erforschung der Muskelkrankheiten beschloss bei ihrer Gründung, die zwei Gesellschaften als Mitgründer zu wählen, die sich zu dieser Zeit in der Schweiz mit Muskelerkrankungen befassten. Die Association Suisse Romande intervenant contre les Maladies neuro-Musculaires (ASRIMM) und die Schweizerische Muskelgesellschaft haben daher Recht auf je einen Sitz im Stiftungsrat der FSRMM. Die Tätigkeiten dieser zwei Organisationen sind unter ihren Webseiten www.asrimm.ch und www.muskelgesellschaft.ch beschrieben. Die Präsident/Innen von ASRIMM, Muskelgesellschaft und FSRMM treffen sich mindestens einmal im Jahr zwecks Information und Koordination der gemeinsamen Tätigkeiten.

Descrizione delle associazioni fondatrici

Per ragioni di coerenza nei confronti dei benefattori, la Fondazione Svizzera per la Ricerca sulle Malattie Muscolari decise, per la propria creazione, di scegliere come fondatrici le due associazioni che si occupavano di malattie muscolari in Svizzera: l'Association Suisse Romande intervenant contre les Maladies neuro-Musculaires (ASRIMM) e la Schweizerische Muskelgesellschaft, che hanno ciascuna diritto a un seggio nel consiglio di Fondazione della FSRMM. Le attività di queste due associazioni sono descritte sui siti www.asrimm.ch e www.muskelgesellschaft.ch. I /le presidenti di ASRIMM, Muskelgesellschaft e FSRMM si riuniscono almeno una volta all'anno per informarsi a vicenda e coordinare le decisioni comuni.

RAPPORT DU CONSEIL SCIENTIFIQUE



Prof. Markus Rüegg

Grâce à l'acquisition de nouveaux sponsors en 2015 et à la gestion efficace des finances, le Conseil Scientifique a pu allouer une subvention aux sept meilleures demandes parmi les 17 présentées. Les candidats retenus sont, par ordre alphabétique:

Prof. Frédéric Allain de l'EPF Zurich. Ce projet vise de nouvelles approches thérapeutiques pour le traitement de l'atrophie musculaire spinale. Des composés capables de réactiver le gène inactif dans l'atrophie musculaire spinale seront recherchés.

Dr. Perrine Castets de l'Université de Bâle. Ce projet concerne la dystrophie myotonique de type 1 qui touche les adultes en particulier. Il sera examiné si et comment la jonction neuromusculaire, qui transmet le signal nerveux aux muscles, est responsable de la pathologie. Les résultats devraient augmenter les connaissances des mécanismes pathogènes de cette maladie.

Dr. Olivier Dorchies de l'Université de Genève. Ce projet vise à étudier les effets du tamoxifène dans les dystrophies musculaires. Dr Dorchies a observé au cours d'un projet antérieur que ce médicament, qui est utilisé depuis plus de 30 ans contre le cancer du sein, améliore la force musculaire chez des souris atteintes de dystrophie musculaire de Duchenne. Maintenant, les mécanismes sous-jacents seront examinés et les effets du tamoxifène seront testés dans d'autres maladies musculaires.

Dr. Ruben Herrendorff de l'Université de Bâle: une approche thérapeutique pour la neuropathie motrice multifocale. Dans cette maladie auto-immune, l'organisme humain produit des anticorps contre des structures de neurones moteurs, ce qui les attaque et provoque la disparition progressive de la force musculaire. Le projet examine l'effet de molécules qui peuvent intercepter et neutraliser les effets de ces anticorps nocifs.

Dr. Olivier Scheidegger de l'Hôpital universitaire de Berne: ce projet vise à affiner les méthodes utilisées pour le diagnostic des lésions nerveuses périphériques. Les procédés d'imagerie connus de résonance magnétique seront améliorés par des algorithmes permettant une meilleure résolution des structures sur la totalité de la longueur du nerf et, par conséquent, leur endommagement possible.

Prof. Beat Trueb de l'Université de Berne: ce projet vise à une meilleure compréhension des facteurs contrôlant la formation de fibres musculaires lentes.

BERICHT DES WISSENSCHAFTLICHEN BEIRATES

Ce type de fibre se fatigue très lentement et est principalement présent dans les muscles qui doivent travailler de manière permanente, comme le diaphragme, responsable de la respiration. Les résultats peuvent être utilisés pour soulager les problèmes respiratoires qui se produisent chez des personnes malades.

Prof. Werner Z'Graggen de l'Hôpital universitaire de Berne: ce projet concerne la myopathie acquise de type «criticalillness». Cette faiblesse musculaire se produit parfois pour des raisons inconnues chez les patients en soins intensifs et retarde le sevrage de la respiration artificielle et la guérison. Le projet examine une méthode pour diagnostiquer la myopathie avant son apparition afin que des mesures opportunes puissent être prises.

Prof. Markus Rüegg, président

Dank der im Jahre 2015 erfolgreichen Gewinnung von neuen Gönnern und der effizienten Bewirtschaftung der Finanzen konnte der wissenschaftliche Beirat aus den 17 eingereichten Gesuchen die sieben besten bewilligen. Die erfolgreichen Gesuchsteller sind, in alphabetischer Reihenfolge:

Prof. Frédéric Allain, ETH Zürich, mit einem Projekt über neue Therapieansätze zur Behandlung der Spinalen Muskelatrophie. Dabei werden Wirkstoffe gesucht, die aufgrund ihrer Struktur das in der Spinalen Muskelatrophie inaktivierte Gen wieder zum Funktionieren bringen können.

Dr. Perrine Castets, Universität Basel, mit einem Projekt zu Myotoner Dystrophie, Typ 1, die vor allem Erwachsene betrifft. Es wird untersucht, ob und wie die neuromuskuläre Endplatte, welche das Nervensignal auf die Muskulatur überträgt, für die Pathologie verantwortlich ist. Die Resultate sollen neue Erkenntnisse über die Pathomechanismen dieser Krankheit liefern.

Dr. Olivier Dorchies, Universität Genf, mit einem Projekt über die Wirkung von Tamoxifen bei Muskeldystrophien. Dr. Dorchies hat schon während eines früheren Projekts beobachtet, dass Tamoxifen welches seit mehr als 30 Jahren gegen Brustkrebs eingesetzt wird, die Muskelkraft von Mäusen mit einer Muskeldystrophie vom Typ Duchenne deutlich verbessert. Jetzt sollen die darunterliegenden Mechanismen aufgeklärt und die Wirkung bei anderen muskelschwächenden Dystrophien getestet werden.

RAPPORTO DEL CONSIGLIO SCIENTIFICO

Dr. Ruben Herrendorff, Universität Basel, mit einem Therapieansatz für die multifokale motorische Neuropathie. Bei dieser Autoimmunkrankheit produziert der menschliche Organismus Antikörper gegen Strukturen der Motorneuronen, welche diese angreifen und zu fortschreitenden Ausfällen der Muskelkraft führen. Ziel des Projekts ist das Finden von Molekülen, die diese schädlichen Antikörper abfangen und neutralisieren können.

Dr. Olivier Scheidegger, Inselspital Bern, mit einem Projekt, welches die für die Diagnose von peripheren Nervenläsionen eingesetzten Methoden verfeinern und verbessern soll. Die bekannten bildgebenden Verfahren der Magnetresonanz werden durch Algorithmen erweitert, welche eine bessere Auflösung der Nervenstrukturen, und somit auch deren eventuellen Schädigungen, auf der Gesamtlänge des Nervs ermöglichen.

Prof. Beat Trueb, Universität Bern, mit einem Projekt über Faktoren, welche die Bildung von langsamen Muskelfasern steuern. Dieser Muskelfasertyp ermüdet nur langsam und ist vor allem in Muskeln vertreten, die andauernde Arbeit leisten müssen, wie in dem für die Atmung zuständigen Zwerchfell. Diese Erkenntnisse können verwendet werden, um Atemprobleme zu lindern, die bei muskelkranken Menschen auftreten.

Prof. Werner Z'Graggen, Inselspital Bern, mit einem Projekt über die erworbene «criticalillness» Myopathie. Diese Muskelschwäche tritt manchmal aus unbekannten Gründen bei Intensivpatienten auf und verzögert die Entwöhnung von der künstlichen Atmung und die Heilung. Das Projekt untersucht eine Methode, um die Myopathie vor ihrem schädigenden Auftritt zu diagnostizieren, damit rechtzeitig Massnahmen getroffen werden können.

Prof. Markus Rüegg, Präsident

Grazie all'acquisizione di nuovi benefattori nel 2015 e all'intelligente amministrazione delle finanze, la Fondazione può finanziare nel 2015 i sette migliori dei 17 progetti inoltrati, qui elencati in ordine alfabetico:

Prof. Frederic Allain, con un progetto su nuove strategie terapeutiche per l'atrofia muscolare spinale, in cui verranno ricercate molecole in grado, per la loro struttura, di riattivare la funzione del gene responsabile della malattia.

RAPPORTO DEL CONSIGLIO SCIENTIFICO

Dr. Perrine Castets, con un progetto per la distrofia miotonica di tipo 1, per la quale si studierà se e come la placca neuromuscolare, che trasmette il segnale nervoso al muscolo, è coinvolta nell'evoluzione della patologia. Questi studi contribuiranno a fare luce sui meccanismi di questa miopatia che colpisce gli adulti.

Dr. Olivier Dorchies, con un progetto sull'effetto del tamoxifene nelle distrofie muscolari. Il dr Dorchies ha osservato in studi precedenti che il tamoxifene, da 30 anni utilizzato contro il cancro al seno, è in grado di migliorare sensibilmente la forza di topi con la distrofia di Duchenne. Si tratta ora di elucidare i meccanismi alla base di questa azione e di testare l'effetto benefico in altre distrofie che portano a indebolimento muscolare.

Dr. Ruben Herrendorff, con un approccio terapeutico per la neuropatia motoria multifocale, una malattia autoimmune in cui l'organismo produce anticorpi che attaccano determinate strutture dei nervi motori, causando cali di forza sempre più gravi. Il progetto studia l'effetto di molecole che catturano in modo specifico gli anticorpi dannosi, neutralizzandoli.

Dr. Olivier Scheidegger con un progetto che mira a perfezionare e migliorare la diagnosi di lesioni ai nervi periferici. I metodi di risonanza magnetica attualmente impiegati verranno integrati di algoritmi che permettono di riconoscere strutture normali e patologiche su tutta la lunghezza del nervo.

Prof. Beat Trueb con un progetto sui fattori che determinano la formazione di fibre muscolari lente. Queste particolari fibre si stancano meno facilmente di altre e sono presenti soprattutto in muscoli che sono sottoposti a sforzi continui, come il muscolo diaframma responsabile della respirazione. Questi studi potranno essere utili per migliorare anche nell'Uomo i problemi respiratori, che incorrono per esempio in pazienti con distrofie muscolari.

Prof. Werner Z'Graggen con un progetto sulla miopatia acquisita da malattia critica. Questa debolezza muscolare può incorrere per motivi ancora sconosciuti in pazienti in terapia intensiva e ritarda la disabituazione dalla ventilazione artificiale e la guarigione. Il progetto studia un metodo che permetterebbe di individuare precocemente la miopatia, prima che i suoi effetti dannosi si rendano irreversibili, e di prendere quindi in tempo misure preventive.

Prof Markus Rüegg, Presidente

PROJET AUTONOMYO



Jean-François
Zürcher

But: Réalisation d'une orthèse active d'assistance à la marche pour les personnes souffrant de maladies neuromusculaires.

Le projet AUTONOMYO se concentre sur le développement d'un dispositif de mobilisation innovant pour personnes à déficiences musculaires. Bien que de nature non médicale, ce projet de recherche a retenu l'attention du Conseil de fondation qui a jugé l'étude d'un exosquelette très intéressante. Il devrait permettre d'améliorer sensiblement la qualité de vie des malades et faciliter ainsi leur intégration au sein de notre société.

Les objectifs poursuivis sont les suivants:

- Promouvoir l'activité physique et la mobilité pour repousser le plus tard possible la mise en fauteuil roulant.
- Assurer la stabilité en position debout et inhiber le sentiment de peur de la chute.
- Augmenter l'autonomie en assistant certaines activités comme par exemple la marche à plat puis en pente, la transition assis-debout et la verticalisation prolongée.

Ce développement est mené au sein du Département de robotique d'assistance et de rééducation du Laboratoire de Systèmes Robotiques (LSRO) de l'EPFL. Il constitue le travail de doctorat de Monsieur Amalric Ortlieb sous la direction du Dr. Mohamed Bouri. Ce projet, démarré en 2014, est financé conjointement par l'ASRIMM et la FSRMM.

L'activité durant 2014 s'est portée sur une identification plus précise des personnes à déficiences musculaires et sur l'évaluation de différents types d'actionneurs potentiellement adaptés à l'application. Pour définir les besoins, il s'est avéré nécessaire de développer une plate-forme mobile pour la mesure, puis d'analyser des marches réalisées avec 14 adultes souffrant de maladies neuromusculaires. Parallèlement, différents types de motorisation pour l'assistance ont été évalués sous les aspects de poids, d'encombrement, de puissance et de consommation énergétique.

PROJET AUTONOMYO

Au cours de 2015, la recherche s'est concentrée sur la conception mécanique d'un premier prototype avec actionnement de la flexion de la hanche et du genou, ainsi que de l'abduction. Une jambe a été fabriquée et assemblée en fin d'année. Les résultats sont prometteurs.



Le chemin est toutefois encore long avant de pouvoir disposer d'un exosquelette pour myopathes fonctionnel, ergonomique et dont le design est adapté à une industrialisation. Les développements sont d'importance car il s'agit non seulement de disposer d'un système mécanique motorisé, mais également d'une électronique associée, ainsi que de stratégies de gestion et de synchronisation des mouvements. Pour un montant de plus d'un million de francs, ce projet s'étendra de 2016 à 2019 avec la contribution de trois doctorants ou post-doctorants ainsi que de plusieurs techniciens. Des prototypes devront être réalisés pour subir des évaluations cliniques poussées tant avec des personnes saines qu'avec des malades. Au vu de l'envergure du projet, d'autres sources de financement seront sollicitées.



*Dr. Thomas Meier,
CEO*



Santhera erreicht Marktzulassung für Raxone® und berichtet über bedeutende Fortschritte in allen Programmen

Wir sind begeistert von den Fortschritten, die Santhera letztes Jahr erzielt hat! Unter den zahlreichen Meilensteinen stachen die Zulassung und Markteinführung von Raxone® zur Behandlung von Leber hereditärer Optikusneuropathie (LHON) besonders hervor. Auch bei den Entwicklungsprogrammen mit Raxone bei weiteren Indikationen, allen voran Duchenne-Muskeldystrophie (DMD), und Omigapil für Patienten mit kongenitaler Muskeldystrophie (CMD) erzielte Santhera ausgezeichnete Fortschritte. In finanzieller Hinsicht haben die höheren Einnahmen aus Produktverkäufen und zwei erfolgreiche Aktienplatzierungen im Umfang von CHF 82.4 Millionen die Liquiditätsposition deutlich gestärkt.

Raxone ist das erste für die Behandlung von LHON zugelassene Medikament

Am 9. September erteilte die Europäische Kommission die Marktzulassung für Raxone zur Behandlung von LHON für alle 28 EU-Mitgliedsstaaten sowie Norwegen, Island und Liechtenstein. Bereits am 1. Oktober, haben wir Raxone in Deutschland lanciert. Basierend auf der Anzahl verkaufter Einheiten schätzen wir, dass per Ende März 2016 in Europa rund 220 LHON Patienten mit Raxone behandelt wurden, hauptsächlich noch in Deutschland und Frankreich. LHON ist eine seltene, vererbte, mitochondriale Erkrankung, die bei ansonsten gesunden Patienten rasch zu ausgeprägter und permanenter Erblindung führt. Raxone fördert die Wiederherstellung des Sehvermögens der Patienten und ist die erste und derzeit einzige Therapiemöglichkeit für LHON. Gleichzeitig ist Raxone die erste zugelassene Behandlung für eine mitochondriale Erkrankung.

Zulassungsanträge für DMD in Vorbereitung – Fast-Track-Status der FDA

Auch das zweite klinische Programm mit Raxone bei DMD machte sehr erfreuliche Fortschritte. Die Phase-III-DELOS-Studie zeigte mit statistischer Signifikanz, dass Raxone den Verlust der Atmungsfunktion bei Patienten ohne Begleitmedikation mit Steroiden verlangsamen kann. Gestützt auf diese positiven Resultate, welche in The Lancet publiziert wurden, plant Santhera in der EU in den kommenden Wochen einen Antrag auf Marktzulassung einzureichen. In den USA werden wir in Kürze in einem «Pre-NDA-Meeting» mit der amerikanischen Zulassungsbehörde FDA ebenfalls den Zulassungsantrag besprechen. Anfang April 2015 hat die amerikanische Gesundheitsbehörde FDA den Fast-Track-Status erteilt, was eine beschleunigte Zulassung und vorrangige Prüfung

SANTHERA PHARMACEUTICALS

ermöglicht. Angesichts des für alle DMD-Patienten nachweislich hohen medizinischen Bedarfs nach Therapien zur Verbesserung der Atmungsfunktion, beginnt Santhera eine neue klinische Studie (SIDEROS) mit Raxone bei Patienten, welche gleichzeitig mit Glucocorticoid-Steroiden behandelt werden. Positive Resultate vorausgesetzt dürfte dies die Möglichkeit eröffnen, die Indikation zu erweitern und DMD-Patienten mit einer Glucocorticoid-Behandlung einzuschliessen. Das klinische Entwicklungsprogramm mit Raxone bei primär progredienter Multipler Sklerose (PPMS) schreitet ebenfalls planmässig voran.

Erfolgreiche Kooperation mit Forschergruppen und Patientenorganisationen

Im vergangenen Jahr haben wir die Zusammenarbeit mit internationalen Forschungs- und Patientenorganisationen weiter vertieft. So arbeiten wir zum Beispiel eng mit der Cooperative International Neuromuscular Research Group (CINRG) zusammen, um die Ergebnisse der DELOS-Studie mit Daten zum natürlichen Krankheitsverlauf zu vergleichen. Mit Parent Project Muscular Dystrophy (PPMD), einer der grössten und einflussreichsten DMD-Patientenorganisationen in den USA, haben wir eine Nutzen/Risiko-Beurteilung bei DMD-Patienten und Betreuern abgeschlossen, welche die hohe Bedeutung von Therapien zur Behandlung respiratorischer und kardiovaskulärer Komplikationen unterstrich.

Omigapil erstmals an Patienten verabreicht – Unterstützung der Muskelstiftung

Im Juli 2015 wurde der erste Patient in der CALLISTO-Studie zur Evaluierung der Pharmakokinetik, Sicherheit und Verträglichkeit von Omigapil in kongenitaler Muskeldystrophie (CMD) dosiert und die Patientenrekrutierung in die Studie abgeschlossen. CALLISTO ist eine Phase-I-Studie an Patienten im Kindes- und Jugendalter mit CMD und wird finanziell unterstützt von einer öffentlich-privaten Partnerschaft, welcher unter anderem auch die Schweizerische Stiftung für die Erforschung von Muskelkrankheiten angehört. Es ist die erste klinische Studie mit dem neuen Prüfmedikament Omigapil in dieser Gruppe von neuromuskulären Erkrankungen, für deren Behandlung derzeit kein Medikament zugelassen oder in fortgeschrittener klinischer Entwicklung ist.

Ausblick auf das laufende Jahr

Santheras Prioritäten sind weiterhin die europaweite Markteinführung von Raxone zur Behandlung von LHON sowie die Zulassung und der Markteintritt für DMD in der EU und den USA. Die Finanzkraft von Santhera stellt sowohl die Vorbereitungen für die weitere Markteinführung von Raxone in Europa sowie die Fortführung weiterer klinischer Entwicklungs- und Zulassungsprojekte sicher.

Dr. Thomas Meier, CEO

ENGAGEMENTS FINANCIERS DE LA FONDATION

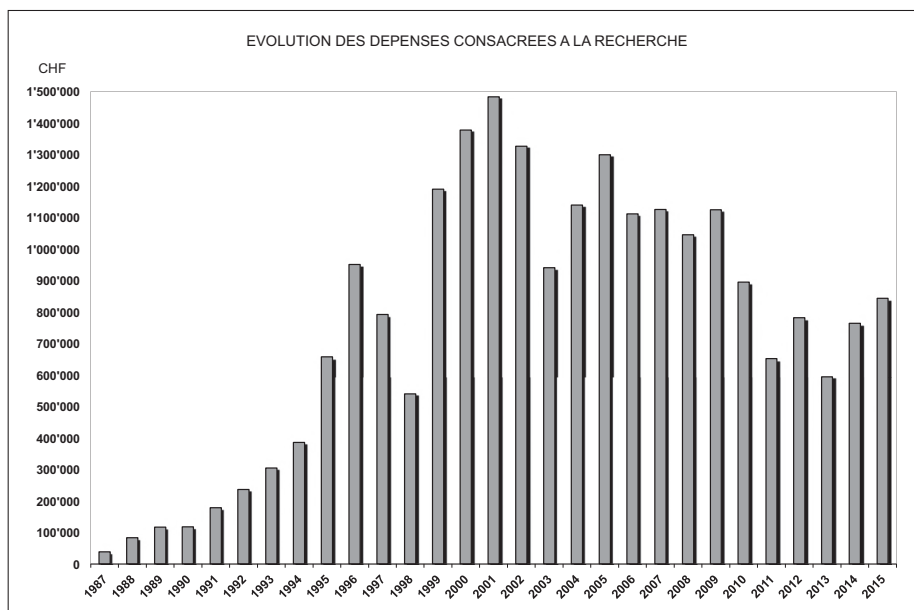
En 1987, la Fondation avait le plaisir d'attribuer la première bourse au Prof. Hans Moser de Berne pour un montant de Fr. 24'288.-. Ensuite, la situation s'est développée d'une façon réjouissante. En effet, notre soutien financier annuel a atteint un montant de l'ordre du million de francs. Ces dernières années, notre engagement diminuait à cause de la diminution de la contribution du Téléthon.

En 2015, les dépenses consacrées à la recherche se sont montées à 843'597 francs encore en augmentation par rapport à l'exercice précédent.

Le financement des bourses de recherche représente l'effort principal de la Fondation.

A fin 2015, la FSRMM a financé la 145^{ème} bourse.

Evolution des dépenses consacrées à la recherche depuis 1987



FORSCHUNGSSTIPENDIEN – BOURSES DE RECHERCHE

Jahr	Begünstigter / Bénéficiaires	Betrag
1987–2004	85 bourses / Stipendien	12'225'676.–
2005	Dr. Irina Agarkova, Institut Zellbiologie, ETH Zürich	+ 188'300.–
	Prof. Markus Rüegg, Biozentrum, Universität Basel	+ 165'134.–
	Dr. Susan Treves, Dep. Anaesthesia, Universität Basel	* 122'420.–
	Dr. Jacques Ménétrey, Dép. Chirurgie, Université Genève	85'000.–
	Prof. Urs T. Rüegg, Labor Pharmacologie, Univ. Genève	+ 102'260.–
	Prof. Ernst Niggli, Institut für Physiologie, Univ. Bern	* 277'800.–
	Prof. Bernhard Wehrle-Haller, Physiologie, Univ. Genève	* 166'920.–
	Contribution aux frais de laboratoire	140'000.–
2006	Prof. Ueli Aebi, Biozentrum, Universität Basel	* 135'301.–
	Dr. Pico Caroni, Friedrich Miescher Institut, Basel	* 244'800.–
	Prof. Beat Trueb, Universität Bern	+ 180'000.–
	Dr. Emmanuelle Roulet, Pharmacologie, Univ. Genève	* 131'146.–
	Dr. Luca Borradori, Neurosciences, Univ. Genève	+ 161'694.–
	Contribution aux frais de laboratoire	130'000.–
2007	Prof. Hans-Rudolf Brenner, Universität Basel	+ 169'700.–
	Prof. Julia Fritz Steuber, Universität Zürich	* 125'550.–
	Prof. Daniel Schümperli, Universität Bern	* 135'830.–
	Dr. Olivier Baum, Universität Bern	+ 34'000.–
	Prof. Nicolas Mermod, Université Lausanne	* 323'000.–
	Dr. Louisa Bonafé, CHUV Lausanne	65'380.–
	Contribution aux frais de laboratoire	140'000.–
2008	Dr. Christoph Handschin, Universität Basel	* 143'775.–
	Prof. Markus Rüegg, Biozentrum, Universität Basel	+ 221'400.–
	Prof. Laurent Bernheim, Université de Genève	* 246'981.– ¹
	Dr. Hemmo Meyer, ETH Zürich	+ 190'380.–
	Dr. Bernhard Wehrle-Haller, Université de Genève	70'168.–
	Prof. Ernst Niggli, Universität Bern	+ 99'980.–
	Dr. Z'Graggen, Universität Bern	39'750.–
	Prof. Urs T. Rüegg, Université de Genève	+ 99'400.–
	Contribution aux frais de laboratoire	140'000.–
2009	Prof. Beat Trueb, Universität Bern	* 147'000.–
	Dr. Peter Meister, Friedrich Miescher Institut, Basel	+ 180'000.–
	Prof. Daniel Schümperli, Universität Bern	* 144'000.–
	Dr. Bernhard Wehrle, Université de Genève	* 186'375.–
2010	Dr. Alfredo Franco-Obregon, ETH Zürich	* 146'460.–
	Prof. Markus Rüegg, Biozentrum, Universität Basel	+ 101'030.–
	Prof. Phil Anna Jazwinska, Université de Fribourg	+ 99'250.–

FORSCHUNGSTIPENDIEN – BOURSES DE RECHERCHE

2011	Prof. Nicolas Mermod, Université de Lausanne	+ 150'000.– ²
	Dr. W. Z'Graggen, Universität Bern	+ 161'529.– ³
	Dr. Susan Treves, Universität Basel	* 169'925.–
	Prof. Peter Sonderegger, Universität Zürich	97'100.–
2012	Dr. Lionel Tintignac, Biozentrum, Universität Basel	+ 126'321.–
	Prof. Smita Saxena, Universität Bern	55'000.– ⁴
	Prof. Marisa Jaconi, Université de Genève	+ 180'000.–
	Prof. Markus Rüegg, Biozentrum, Universität Basel	+ 150'616.–
	Prof. Michael Sinnreich, Universität Basel	215'107.–
2013	Prof. Frédéric Allain, ETH Zürich	153'380.–
	Prof. Peter Meister, Universität Bern	+ 151'200.–
	Prof. Christoph Handschin, Biozentrum Basel	* 184'650.–
	Dr. Stéphane König, (Labor L. Bernheim), Uni Genève	+ 174'744.–
	Dr. Olivier M. Dorchie, Université de Genève	* 106'118.–
2014	Dr. Bernhard Wehrle-Haller, Université de Genève	60'048.–
	Prof. Nicolas Mermod, Université de Lausanne	+ 168'923.–
	Dr. C. Florian Bentzinger, CHUV Lausanne	+ 168'923.–
	Prof. Dr. Magdalini Polymenidou, Universität Zürich	+ 150'000.–
	Dr. Andrea Klein, Kinderspital Zürich	98'000.–
2015	Dr. Francesco Santini, Universität Basel	92'974.–
	Dr. Olivier M. Dorchie, Université de Genève	+ 195'780.–
	Prof. Ruben Herrendorf, Universität Basel	+ 238'500.–
	Dr Perrin Castets, Universität Basel	+ 166'008.–
	Dr Olivier Scheidegger, Universität Bern	* 139'508.–
	Prof. Werner Z'Graggen, Inselspital Bern	53'843.–
	Prof. Beat Trueb, Inselspital Bern	* 160'000.–
	Prof. Dr. Frédéric Allain, ETH Zürich	* 120'000.–

Total

Fr. 21'472'257.–

+ Engagement s'étalant sur 3 ans

* Engagement s'étalant sur 2 ans

¹ Projet soutenu par la Fondation Hans Wilsdorf

² Projet soutenu par la Loterie romande

³ Projet soutenu partiellement par la Muskelgesellschaft

⁴ Projet soutenu partiellement par l'Association sclerosi Laterale Amiotrophique Suisse italienne (ASLASI)

Les thèmes de recherche des boursiers sont décrits en pages 9–10 du rapport. Pour les années précédentes, ces informations se trouvent sur le site www.fsrmm.ch.

Die Forschungsthemen der Stipendiaten sind auf den Seiten 10–11 des Berichtes beschrieben. Für die vergangenen Jahre finden Sie diese Informationen auf der Website www.fsrmm.ch.

I temi di ricerca selezionati quest'anno sono descritti a pagine 11–12 del rapporto. Per gli anni precedenti si prega di consultare il sito web www.fsrmm.ch.

WEITERE UNTERSTÜTZUNGSBEITRÄGE – AUTRES SOUTIENS FINANCIERS

Schweizerisches Netzwerk zum Studium der Friedreich's Ataxia (1999–2001).	* 500'000.–
MD/PhD Programm, 5 PhD Stipendien (1992–2007)	750'000.–
Schweizerische Patientenregister für DMD und SMA (2008–2013)	76'000.–
Lehrstuhl Myologie, Universität Basel (2010–2012)	300'000.–
Weiterbildungen (Dr. P.-Y. Jeannet, Dr. G.P. Ramelli)	100'000.–
Projet Omigapil (Dr. Rudolf Hausmann)	126'000.–
Projet Autonomy (Dr. Mohamed Bouri), EPFL	90'000.–

Total **Fr. 1'949'000.–**

* Dieses Programm wurde durch die grosszügige Spende einer Zürcher Privatperson ermöglicht

Beitrag «European Neuro-Muscular Centre» (1994–2015) **822'172.–**

Beiträge an Meetings – Soutien financier à des conférences

10 Swiss Meetings on Muscle Research, Magglingen (1996–2014)	127'169.–
4 Colloques de la Societe genevoise de Neuroscience (1996–2001)	4'000.–
Seminaire Societe Suisses Biologie Experimentale, Basel (1992)	3'000.–
22nd European Muscle Conference, (1993)	18'400.–
Konferenz «Rise of Cell Biology», Zürich (1996)	6'000.–
Congres Acides polysialiques, Marseille (1998)	4'500.–
Symposium Muscle Disease, Budapest (1999)	3'000.–
Symposium Myoblast Transplantation, Montreux (1999)	10'000.–
Forum European Neuroscience, Geneve (2008)	10'304.–
Annual Meeting Swiss Society for Neurosciences, Basel (2000)	1'000.–
Journées Societe française de Myologie, Lausanne (2008)	3'750.–
Workshop «Molecular and Cell Biology of the Neuromuscular System» Guarda (2008, 2010, 2012, 2014)	24'000.–
Symposium Stem Cell Transplantation in MNGIE, Bern (2009)	15'000.–
Muscle Symposium, Basel (2007, 2009, 2011, 2013, 2015)	54'000.–
World Muscle Society Meeting, Geneva (2010)	8'500.–
TREAT-NMD Conference, Geneva (2011)	5'952.–
Kongressteilnahmen (1993, 1999)	1'260.–
World Muscle Society Meeting, Berlin (2014)	2'465.–

Total **Fr. 302'300.–**

Total final **Fr. 24'545'729.–**

JAHRESRECHNUNG 2015



fsrmm
fondation suisse de recherche sur les maladies musculaires
fondazione svizzera per la ricerca sulle malattie muscolari
schweiz. stiftung für die erforschung der muskelkrankheiten

Bilanz

	<u>2015</u>	<u>2014</u>
	CHF	CHF
Umlaufvermögen	2'041'395.87	1'622'243.37
Flüssige Mittel	2'010'752.35	1'575'254.27
Übrige kurzfristige Forderungen	5'304.42	4'780.18
Aktive Rechnungsabgrenzung	25'339.10	42'208.92
Anlagevermögen	2'317'580.71	2'465'164.00
Finanzanlagen	2'315'580.71	2'463'164.00
Santhera Pharmaceutical Holding AG	493'349.86	850'500.00
Übrige Finanzanlagen	1'822'230.85	1'612'664.00
Sachanlagen	2'000.00	2'000.00
Total der Aktiven	<u>4'358'976.58</u>	<u>4'087'407.37</u>
Kurzfristiges Fremdkapital	7'430.00	0.00
Passive Rechnungsabgrenzung	7'430.00	0.00
Langfristiges Fremdkapital	813'300.00	813'300.00
Schwankungsreserve	813'300.00	813'300.00
Eigenkapital	3'538'246.58	3'274'107.37
Stiftungskapital	40'000.00	40'000.00
Freiwillige Gewinnreserven	3'234'107.37	3'087'338.00
Jahresergebnis	264'139.21	146'769.37
Total der Passiven	<u>4'358'976.58</u>	<u>4'087'407.37</u>

Die PricewaterhouseCoopers AG (PwC) hat die Jahresrechnung 2015 der Schweizerischen Stiftung für die Erforschung der Muskelkrankheiten eingeschränkt geprüft. Die ausführliche Jahresrechnung inklusive Bericht der PwC kann über die Geschäftsstelle der Stiftung bezogen werden.

JAHRESRECHNUNG 2015



fsrmm
fondation suisse de recherche sur les maladies musculaires
fondazione svizzera per la ricerca sulle malattie muscolari
schweiz, stiftung für die erforschung der muskelkrankheiten

Erfolgsrechnung

	<u>2015</u>	<u>2014</u>
	CHF	CHF
Ertrag gemäss Stiftungszweck	1'013'350.77	786'985.75
Telethon	540'000.00	550'000.00
Spenden	250'511.97	236'985.75
Legate	222'838.80	0.00
Aufwand gemäss Stiftungszweck	877'670.84	803'724.00
Stipendien & Seminare	843'597.00	764'787.00
Mitgliedschaften	34'073.84	38'937.00
Bruttoergebnis gemäss Stiftungszweck	135'679.93	-16'738.25
Personalaufwand	-38'348.10	-42'453.25
Übriger betrieblicher Aufwand	-159'348.76	-139'131.10
Nettoergebnis gemäss Stiftungszweck	-62'016.93	-198'322.60
Finanzaufwand	-138'926.20	-19'408.72
Finanzertrag	249'975.14	364'500.69
Ausserordentlicher Ertrag	215'107.20	0.00
<u>Jahresergebnis</u>	<u>264'139.21</u>	<u>146'769.37</u>

Die PricewaterhouseCoopers AG hält in Ihrem Bericht fest: "Bei unserer Revision sind wir nicht auf Sachverhalte gestossen, aus denen wir schliessen müssten, dass die Jahresrechnung nicht Gesetz und Statuten entspricht".

KOMMENTAR ZU DEN FINANZEN



Hanspeter Hagnauer

Der Jahresabschluss der Stiftung weist für das Jahr 2015 wiederum einen erfreulichen Gewinn aus.

Neben den Einnahmen aus der Aktion TELETHON von CHF 540'000.– erhielten wir von verschiedenen Stiftungen in der Schweiz insgesamt CHF 186'000.–. Dazu wurden wir mit einem Legat bedacht, welches den erfreulichen Betrag von CHF 222'838.80 ergab.

Das Vermögen der Stiftung belief sich am 31.12.2015 auf über CHF 4 Mio. Neben den oben erwähnten grossen Einnahmen erhalten wir auch jedes Jahr von unseren treuen Gönnern einen ansehnlichen Betrag. Die Kapitalerträge und der Saldo der Kapitaltransaktionen schwankt jedes Jahr beträchtlich. Im letzten Jahr konnten wir aber einen positiven Saldo von rund CHF 140'000.– erzielen. Bei den Kursverlusten ist zu bemerken, dass es sich mehrheitlich um «nicht realisierte» Verluste handelt. Hier hat uns der starke Schweizerfranken momentan geschadet, obwohl wir nach wie vor die Mehrheit der Anlagen in unserer Währung halten.

Das Vermögen der Stiftung ist hauptsächlich bei der Basellandschaftlichen Kantonalbank in Liestal angelegt. Die Bank hat ein Triple-A Rating und nach wie vor eine unbeschränkte Staatsgarantie. Trotz des hohen Kontosaldos müssen wir auch nicht befürchten, dass wir von Negativ-Zinsen betroffen sein werden. Daneben führt die Stiftung Konti bei der Postfinance und der Bank Coop.

Das Vermögen der Stiftung ist zu ca. 46% auf den verschiedenen Bankkonti angelegt. Gute Anlagemöglichkeiten in Festverzinslichen Papieren bieten sich im momentanen Tiefzinsumfeld keine, weshalb wir gewollt einen grossen Teil des Vermögens auf den Konti belassen. Als Alternative bieten sich Aktien und Immobilien-Fonds mit einer überdurchschnittlichen Dividendenrendite an, wobei das Engagement gem. Anlagereglement beschränkt ist.

In fremden Währungen sind lediglich 16% des Vermögens angelegt: 10% in US-\$ Obligationen, 3% in norwegischen Kronen und nur 3% in Euro (Aktien Royal-Dutch mit hoher Dividendenrendite).

7. April 2016

H.P. Hagnauer, Kassier

CERCLE DE PARTENAIRES – PARTNERKREIS – CIRCOLO DEI PARTNER

Le financement de la Fondation a toujours été une priorité du Conseil de Fondation. A côté du soutien du Téléthon, des bienfaiteurs et d'autres donateurs, nous avons décidé de créer un **Club des Partenaires** réunissant des entreprises sensibles à notre cause. Leurs contributions devraient permettre de financer une à deux bourses de recherche. Nous aimerions à terme avoir un représentant de chaque branche de l'économie. A ce jour, nous avons pu gagner à notre cause 4 entreprises, 2 fondations et nous sommes en pourparlers avec 2 autres. Nous adressons toute notre reconnaissance aux entreprises pionnières du **Club des Partenaires**.

Die Finanzierung der Stiftung ist eine Priorität des Stiftungsrates. Neben der Unterstützung durch Telethon, Gönnern und andere Spendern streben wir es an, Unternehmen als Partner zu gewinnen. Ziel ist, aus den Spendenbeiträge dieses «Partner Club» jährlich ein bis zwei Forschungsstipendien zu finanzieren. Gerne hätten wir in diesem Club je einen Vertreter jeder Wirtschaftsbranche als Partner. Bis heute konnten wir vier Unternehmen und zwei Stiftungen für unsere Sache gewinnen, mit zwei anderen sind wir im Gespräch. Wir bedanken uns herzlich bei den ersten zwei Mitgliedern unseres **Partner Clubs**.

Il finanziamento della Fondazione resta la priorità numero uno del consiglio di fondazione. A fianco del sostegno di Telethon, dei benefattori e dei donatori, desideriamo creare un club di partner che raduni ditte e imprese sensibili alla nostra causa, i cui contributi dovranno permettere di finanziare annualmente una o due borse di ricerca. Il nostro traguardo è di avere un rappresentante per ogni settore economico. A tutt'oggi abbiamo ottenuto la conferma di quattro ditte e siamo in trattative con altre due. Un caloroso grazie ai primi due membri del **club dei partner**.

TELETHON 2015



FONDATION TÉLÉTHON ACTION SUISSE
STIFTUNG TELETHON AKTION SCHWEIZ
FONDAZIONE TELETHON AZIONE SVIZZERA

2015 – Le Téléthon en 4 saisons

L'action se déroule principalement en décembre mais c'est toute l'année que le centre de coordination œuvre pour sa préparation. Voici l'année en quelques points clés:

Au printemps, c'est le moment de choisir la peluche de l'année. Afin d'impliquer les organisateurs de manifestations, plusieurs peluches sont soumises à leur choix lors de la séance organisée en mars avec eux. Le choix s'est porté sur la marmotte «Jazz».

Le Conseil de Fondation valide les attributions par rapport au dernier Téléthon 2014 avec une priorité pour les 2 fondatrices, soit la FSRMM (www.fsrm.ch) et l'ASRIMM (www.asrim.ch). Cela permet de soutenir la recherche et les actions sociales, notamment les camps de vacances pour les enfants et les jeunes adultes.

Les visuels 2015 (affiches, Téléthon Info, etc.) sont en cours de préparation avec l'objectif de mettre en avant une famille romande touchée avec Romain plutôt qu'une personne médiatique. Pour la Suisse allemande c'est Viktor Röthlin avec Luc qui est à l'honneur et Christa Rigozzi avec Emilie et Aaron pour la Suisse italienne.

En été, le bouclage des comptes s'effectue au 30 juin 2015. La recette pour l'édition 2014 est de CHF 2'388'085.–. Les dons versés au Téléthon restent en Suisse.

En automne, la séance des responsables de manifestations est organisée afin de préparer l'action de décembre et le Conseil de Fondation se réunit également à cette période.

La peluche 2015 arrive en Suisse et est répartie entre 3 sites de distribution avec les nombreux articles à disposition des organisateurs de manifestations: affiches, flyers, banderoles, écharpes, peluches des dernières éditions du Téléthon, ballons, tirelignes, etc.

En hiver, le week-end du Téléthon du 4 au 5 décembre bat son plein. Environ 400 manifestations se déroulent en Suisse dont les 2/3 en Suisse romande, 80 au Tessin et un dizaine en Suisse allemande. Des milliers de bénévoles, sapeurs-pompiers, protection civile se mobilisent pour un formidable élan de solidarité en faveur des familles suisses touchées.

TELETHON 2015

La chaîne de télévision locale «la Télé» diffuse en direct, 4 heures d'émission où se côtoient de nombreux artistes, professeurs, intervenants pour la partie sociale, bénévoles, etc. Les reportages à l'extérieur ont permis de couvrir de nombreuses manifestations. L'émission se termine avec une préannonce pour la récolte 2015 de CHF 2'317'294.–.

Fondation Téléthon Action Suisse
Centre de Coordination
Ch. de la Cure 1, 1092 Belmont-sur-Lausanne
Tél: 021 808 88 77 Fax: 021 808 81 11
info@telethon.ch - www.telethon.ch



Philippe Rognon

Über 2,3 Millionen Franken aus dem Telethon 2015

Die Schweizerinnen und Schweizer haben 2015 einmal mehr ihre Solidarität bewiesen: die Spenden anlässlich des 28ten Telethon betrugen etwas mehr als 2,3 Millionen Franken (die endgültigen Zahlen werden am 30.06.2016 bekannt gegeben). Wir konnten auf die Unterstützung von Viktor Röthlin, Europameister im Marathon und Luc, der an einer Muskelkrankheit leidet, rechnen. Die beiden waren wieder auf dem Plakat Telethon für die Deutschschweiz. Auch Christa Rigozzi hilft mit Telethon im Tessin und ist auf dem Plakat in dieser Region mit Aaron und Emilie zu sehen.

Die Spenden basieren im Wesentlichen auf drei Säulen: auf freiwillige Helfer und deren Veranstaltungen, auf Feuerwehr und Zivilschutz mit ihren zahlreichen Events und auf treue Spender, die per Telefon, Internet oder SMS spenden. Bemerkenswert ist, dass die Mehrheit der Spenden aus der Romandie und aus dem Tessin kommt, während die Deutschschweiz gerade nur 5% der gesammelten Spenden ausmacht.

Freiwillige Helfer organisierten über 400 Veranstaltungen in der ganzen Romandie und im Tessin. Über 70% der Veranstaltungen sind von der Feuerwehr organisiert.

In der Deutschschweiz wurden 18 Veranstaltungen organisiert. Die Freiwilligen waren tätig in Evillard-Maggingen, Biel, Kallnach, Basel, Riehen, Uster, Zürich, Winterthur und Volketswil. Die Feuerwehr war in Salgesch, Naters, Raron-Niedergesteln Bern, Neuenhof, Grenchen und Biberist in Aktion. An all diesen

TELETHON 2015



Die Feuerwehr in Neuenhof sammelt Geld seit 3 Jahren zugunsten Telethon

Orten wurden unter anderem die neuen Plüschtiere, der kleine Elch Jimmy verkauft. Leider sind diese Maskottchen in der Deutschschweiz noch nicht genug bekannt. In der Romandie werden 68'000 Stücke verteilt für eine Spende von Fr. 12.-.

Dank der Spenden kann Telethon Aktion Schweiz (FTAS) seinen Kampf gegen Muskelkrankheiten und andere, meistens Kinder betreffende, seltene Krankheiten, durch die Suche nach Medikamenten fortsetzen.

Das in der Schweiz gespendete Geld bleibt in der Schweiz. Ein grosser Teil davon Fr. 670'000.– wird für direkte Hilfen an Betroffenen und ihren Familien eingesetzt. Dies erfolgt durch die Telethon Mitgliederorganisationen, wie l'Association Suisse Romande intervenant contre les Maladies neuro-Musculaires (ASRIMM), die Schweizerische Gesellschaft für Cystische Fibrose (www.cfch.ch), l'Associazione Malattie Genetiche Rare Svizzera Italiana (www.malattierare.ch) und einige andere.

Die FTAS wird die Schweizerische Stiftung für die Erforschung von Muskelkrankheiten (FSRMM) mit einem Betrag von Fr. 550'000.– unterstützen. Diese Forschungsprogramme ermöglichen die Suche nach vielversprechenden therapeutischen Wegen. Die wachsende Zahl klinischer Studien für verschiedene Formen der Myopathien belegt die gemachten Fortschritte. Diese Ergebnisse stärken die Hoffnung der FTAS, dass in der nahen Zukunft manche seltene genetische Krankheiten als heilbar gekennzeichnet werden können.

TELETHON 2015

Die Buchhaltung der FTAS wird regelmässig durch das dafür zuständige Bundesamt des Innendepartements kontrolliert.

Wir werden noch länger auf die Hilfe von ehrenamtlichen Mitarbeitern und Freiwilligen angewiesen sein, die sich für die Patienten und ihren Familien einsetzen.

Mit dieser Hoffnung und Motivation verabschieden wir uns bis zum **28. Telethon am 2. und 3. Dezember 2016**. Auf der **Internetseite www.telethon.ch** befinden sich viele nützliche Informationen und eine grosse Anzahl Videos zum Anschauen. Zudem ist es dort möglich, jederzeit Spenden zu machen und die herzigen Stofftiere der letzten Jahre zu bestellen.

Philippe Rognon, Koordination Deutschschweiz



25 anni Svizzera Italiana – 1990–2015 – un sostegno prezioso

Come vengono raccolti i fondi

TELETHON è una grande iniziativa di fundraising realizzata grazie all'impegno dei corpi dei vigili del fuoco, della protezione civile, dei Lions Club, degli altri club di servizio, di gruppi sportivi, musicali o ricreativi, di singole persone ... insomma grazie al lavoro di migliaia di volontari che si mobilitano in tutta la Svizzera.

Nella Svizzera Italiana

Nella nostra Regione la FTAS ha in particolare sostenuto due importanti iniziative, la creazione del Centro Myosuisse Ticino (che offre ai pazienti affetti da malattie neuromuscolari genetiche rare a una consultazione medica specializzata) e la costituzione dell'Associazione Malattie Genetiche Rare Svizzera Italiana (MGR) che fornisce in loco a questi malati e ai loro familiari consulenza e sostegno, anche finanziario.

Gli eventi per i 25 anni

Oltre 80 gli eventi per il 25.esimo di Telethon nella Svizzera Italiana! Una vera gara di solidarietà per tutte le età e tutti i gusti. Il programma completo su www.telethon.ch.

TELETHON 2015

Le tappe Importanti

- 1990** Primo Telethon in Italia grazie a Rai Uno e all'Unione italiana lotta alla distrofia muscolare (Uildm), **Primo Telethon nella Svizzera Italiana** grazie all'impegno di alcuni giornalisti dell'allora TSI.
- 1991** Primo «Comitato Telethon della Svizzera Italiana» grazie all'impegno della FSRMM e di alcuni volontari.
- 1993** Telethon viene introdotto anche nella Svizzera Tedesca attraverso l'allora Schweizerische Gesellschaft für Muskelkranken (SGMK).
- 1995** Per unire le forze e per maggior trasparenza viene costituita la **Fondazione Telethon Azione Svizzera** (FTAS).
- 2007** Viene creato il Centro Myosuisse Ticino per rendere più efficiente l'accesso alle cure mediche nella nostra Regione.
- 2013** Viene costituita l'Associazione Malattie Genetiche Rare Svizzera Italiana (MGR) per migliorare il sostegno in loco alle persone affette da queste patologie.
- 2015** 25 anni di Telethon nella Svizzera Italiana e 20 anni dalla costituzione della FTAS.



Christa Rigozzi, Emilie e Aaron

EUROPEAN NEURO MUSCULAR CENTRE (ENMC)



Dr. Raffaella Willmann



www.enmc.org

En 2015, l'ENMC a reçu un nombre record de 19 demandes d'ateliers comparé à la moyenne de 13 au cours des 5 dernières années. Le taux de 50% de demandes approuvées par le conseil scientifique est resté inchangé, ce qui permet de conclure que la qualité des propositions est restée élevée. La réalisation d'ateliers supplémentaires a été possible grâce au «Forum Société». Ce

groupement récent comprend quatre entreprises axant leur recherche sur les maladies neuromusculaires.

La participation des patients dans ces ateliers continuera d'être encouragée. Dans quelques cas, on a pu tenir compte de l'opinion des patients dans la prise de décisions importantes. De plus, ces patients ont pu diffuser dans leurs organisations des informations de première main.

En 2015, les thèmes traités dans les ateliers concernaient la recherche sur l'atrophie spinobulbaire, sur différentes formes de dystrophies congénitales, le diagnostic de Morbus McArdle, sur les paramètres cliniques de mesure pour les myopathies inflammatoires idiopathiques, sur l'élargissement de l'évaluation génétique des dystrophies congénitales et sur l'échange de résultats concernant des proteinopathies multisystémiques.

Im Jahre 2015 hat ENMC die Rekordzahl von 19 Workshops – Anträge erhalten, gegenüber den durchschnittlich 13 Gesuchen während der letzten fünf Jahre. Die Quote der vom wissenschaftlichen Komitee bewilligten Anträge von 50% ist unverändert geblieben; daraus lässt sich schließen, dass die Qualität der Anträge hoch geblieben ist. Die Durchführung der zusätzlichen Workshops wurde ermöglicht Dank des nun etablierten «Company Forums», in dem vier Firmen mit einem Forschungs-Schwerpunkt auf neuromuskuläre Krankheiten vertreten sind.

Die Workshops finden in den Jahren 2015 und 2016 statt. Die Teilnahme von Patienten an den Workshops wird weiterhin gefördert und hat in einigen Fällen dazu geführt, dass auch die Meinungen der Betroffenen in wichtigen Entscheidungsprozessen berücksichtigt wurden und dass Patienten Informationen aus erster Hand durch ihre Organisationen verbreiten konnten.

EUROPEAN NEURO MUSCULAR CENTRE (ENMC)

Die im Jahre 2015 abgehaltenen Workshops betrafen die Forschung über die Spinobulbare Muskelatrophie, die Diagnose von Morbus McArdle, die Forschung über verschiedene Formen der Kongenitalen Muskeldystrophien, die klinischen Messparameter für die idiopathischen entzündlichen Myopathien, der Ausbau der genetischen Abklärung der Kongenitalen Muskeldystrophien sowie der Austausch von Ergebnissen über multisystemische Proteinopathien.

ENMC ha registrato nel 2015 il numero record di 19 domande per un workshop, contro la media dei cinque anni precedenti di 13 domande per anno. La quota dei workshop approvati dalla commissione scientifica è rimasta attorno al 50%, dimostrando che la qualità delle domande non è calata. I workshop vengono organizzati nel 2015 e nel 2016. Grazie alla Company Forum, il gruppo delle ditte con un interesse per le malattie neuromuscolari che sostiene ENMC, l'organizzazione di workshop aggiuntivi è stata possibile. La partecipazione di pazienti ai workshop continua ad essere incoraggiata e in alcuni casi ha condotto a un'effettiva inclusione dei pareri dei pazienti in pianificazioni di studi clinici e a un'efficiente divulgazione di importanti informazioni alla comunità interessata da parte del paziente partecipante.

I workshop organizzati nel 2015 riguardavano la ricerca per le atrofie muscolari spinale e bulbare, le diagnosi per la malattia di McArdle, la ricerca sulle varie forme di distrofie muscolari congenite, i parametri clinici per le miopatie infiammatorie idiopatiche, l'ampliamento degli accertamenti genetici per le distrofie muscolari congenite, lo scambio di conoscenze su una proteinopatia multisistemica.

MEMBRES BIENFAITEURS – GÖNNER

Voulez-vous devenir membre bienfaiteur de notre Fondation?

La FSRMM créée en 1985 a pour but de promouvoir en Suisse la recherche sur les maladies musculaires. Les fonds recueillis, qui proviennent en grande partie du Téléthon et de dons versés par des entreprises ou des loteries, permettent de financer jusqu' à dix bourses de recherche par année. On pourrait en financer une de plus si 1000 à 1500 bienfaiteurs s'engageaient à verser une contribution annuelle de **Fr. 50.-**.

Voulez-vous nous aider à atteindre ce but?

Si oui, nous vous en remercions et vous prions de vous inscrire soit par mail ou par téléphone. Vous pouvez également vous annoncer sur le site internet www.fsrmm.ch -> faire un don et partenaires. Vous recevrez prochainement une documentation.

Wollen Sie Gönner/Gönnerin unserer Stiftung werden?

Die FSRMM wurde in 1985 gegründet und hat sich zum Ziel gesetzt, die Forschung auf dem Gebiet der Muskelkrankheiten in der Schweiz zu fördern. Das bis heute erreichte Kapital stammt grösstenteils aus der Sendung «Téléthon» sowie von Firmen und der Landeslotterie und es ermöglicht uns, alljährlich bis zehn Stipendien auszurichten. Wir könnten sogar ein weiteres Stipendium finanzieren, wenn 1000 bis 1500 Gönner jährlich je **Fr 50.-** dazu beitragen würden.

Wollen Sie uns dabei helfen?

Wenn ja, im voraus herzlichen Dank. Schicken Sie uns bitte dazu ein E-Mail oder rufen Sie uns an. Sie können sich auch auf der Webseite www.fsrmm.ch -> Spenden und partner anmelden. Sie erhalten dann die Dokumentation zugeschickt.

MEMBRI SOSTENITORI

Volete diventare membro sostenitore della nostra Fondazione?

La FSRMM creata nel 1985, ha lo scopo di promuovere in Svizzera la ricerca sulle malattie muscolari. I fondi raccolti, che provengono in gran parte dal Téléthon e dai doni versati da imprese o lotterie, permettono di finanziare fino a dieci borse di ricerca all'anno. Se ne potrebbe finanziare una in più se 1000–1500 benefattori versassero un contributo annuo di **fr. 50.–**.

Volete aiutarci a raggiungere questo scopo?

In questo caso, vi ringraziamo in anticipo e vi preghiamo di contattarci per E-mail, per telefono o attraverso il nostro sito www.fsrmm.ch -> donazioni e partner. La documentazione vi sarà inviata a casa.

FSRMM

Chemin des Jordils 4

2016 Cortaillod

Tél. 032 842 47 49

Mobile 078 629 63 92

E-mail: info@fsrmm.ch

Internet: www.fsrmm.ch

N° CCP : 30-13114-3

N° IBAN: CH58 0076 9016 4217 0089 6



isaac
dreyfus
bernheim

FONDATION/STIFTUNG



*sante***media.ch**

Spezialisten für Gesundheitsinformationen

