



Inhoudsopgave

Inhoudsopgave	2
Voorwoord	3
Hoofdstuk 1: Over Stichting ALS Nederland	5
Hoofdstuk 2: Doelstellingen en kernresultaten	6
Hoofdstuk 3: Onderzoek en behandeling	7
Hoofdstuk 4: Voorlichting en communicatie	9
Hoofdstuk 5: Fondsenwerving	14
Hoofdstuk 6: Organisatie & Bestuur	18
Hoofdstuk 7: Financiën	21
Hoofdstuk 8: Controleverklaring	25
Hoofdstuk 9: Begroting 2012	26
Annex 1 - Verantwoordingsverklaring CBF	27
Annex 2 - Jaarverslag 2012 ALS Centrum Nederland	36

Voorwoord

Den Haag, 2 september 2013

Het jaar 2012 werd voor Stichting ALS Nederland (hierna: de Stichting) gekenmerkt door nieuwe hoogtepunten: een stijging van de naamsbekendheid, de donaties, het aantal acties en de start van grootschalige, baanbrekende onderzoeksprojecten. Helaas waren er ook dieptepunten; zo overlijden ieder jaar nog steeds teveel mensen aan ALS.

De Stichting heeft een succesvol fondsenwervend jaar achter de rug: een stijging van € 1,2 miljoen in 2011 naar € 2,5 miljoen in 2012 (+108%).

Ook de naamsbekendheid van de ziekte ALS steeg en wel van 62% naar 89%. De confronterende informatiecampagne 'Ik ben inmiddels overleden' uit 2011 droeg ook in 2012 bij aan deze positieve ontwikkeling. De campagne is pro bono ontwikkeld en uitgevoerd door reclamebureau Publicis tezamen met de mediabureaus Starcom en NBS en is een doeltreffend middel gebleken om de naamsbekendheid van ALS te vergroten. Ook de vele door vrijwilligers opgezette acties, zowel klein als groot, hebben bijgedragen aan dit succes. Sprekende voorbeelden zijn: 'De Tour du ALS' en 'De Amsterdam City Swim'.

De Tour du ALS heeft als doelstelling om binnen een aantal jaren voor elk van de 1.500 Nederlandse ALS patiënten een fietser aan de top van de Mont Ventoux te krijgen die minimaal € 1.500,- aan donaties meebrengt. De eerste editie vond plaats op 1 juni 2012. Er waren 70 deelnemers en de opbrengst was € 114.000,-. De Amsterdam City Swim op 9 september 2012 kan niemand zijn ontgaan. 1.100 deelnemers legden 2.028 meter in de grachten van Amsterdam af in recordtijd en brachten € 740.000,- aan donaties bij elkaar. Het evenement was vanwege de entourage, het mooie weer, het aantal deelnemers en toeschouwers al een succes, maar de onaangekondigde deelname van (toen nog) Prinses Maxima heeft ALS helemaal op een bijzondere wijze op de kaart gezet, niet alleen in Nederland maar ook daarbuiten. De televisiebeelden gingen de hele wereld over.

Een van de doelstellingen van de Stichting is om wetenschappelijk onderzoek naar ALS te bevorderen. Alle aanvragen die de Stichting ontvangt voor financiering van wetenschappelijk onderzoek worden beoordeeld door de onafhankelijke Wetenschappelijke Advies Raad (WAR) van de Stichting. Op de website www.stichting-als.nl staan de op advies van de WAR, goedgekeurde onderzoeksprojecten beschreven.

Een andere doelstelling van de Stichting is de levenskwaliteit van ALS patiënten te verbeteren. Wanneer iemand de diagnose ALS krijgt, gaat diegene na het verwerken van de eerste schok op zoek naar informatie. Met het digitaal ALS kennisplatform wordt daarvoor een belangrijk fundament gelegd. Een kennisplatform waar niet alleen patiënten maar ook zorgverleners hun kennis kunnen delen.

Het kernteam van de Stichting bestaat sinds de komst van Inge Metz als Marketing & Fundraising Manager en Joost Kokke als Marketing & ICT Medewerker uit vijf personeelsleden. Zij coördineren en ondersteunen de vele vrijwilligers zowel op het kantoor van de Stichting als elders in het land. In het kader van verdere groei en professionalisering van het vrijwilligersbeleid is gekozen om een regionale dekking van vrijwilligersteams te realiseren. Hierbij zal worden uitgegaan van de twaalf provincies als ALS-regio's. Het afgelopen jaar is de betrokkenheid van onze samenleving bij het leed van ALS patiënten en de noodzaak tot het vinden van een oplossing enorm toegenomen. Namens de raad van toezicht, het bestuur en het comité van aanbeveling van de Stichting zeggen wij alle patiënten, donateurs, medewerkers en vrijwilligers heel hartelijk dank voor hun tomeloze inzet in 2012. Met z'n allen vechten we tegen deze genadeloze ziekte, dat is ons doel: ALS staat op de kaart, maar moet nu van de kaart!



A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'M. Soeteman-Reijnen'.

Marguerite Soeteman-Reijnen
Voorzitter raad van toezicht



A handwritten signature in blue ink, appearing to read 'Eric .E.M. Nolet'.

Eric .E.M. Nolet
Directeur-Bestuurder

Hoofdstuk 1: Over Stichting ALS Nederland

Wat is ALS?

Amyotrofische laterale sclerose (hiervoor en hierna: ALS, waaronder in dit jaarverslag, tenzij een andere interpretatie meer voor de hand ligt, mede wordt verstaan de aan ALS gerelateerde ziekten progressieve spinale spieratrofie (PSMA) en primaire laterale sclerose (PLS)) is één van de meest ernstige en invaliderende aandoeningen van het zenuwstelsel. Door ALS sterven de motorische zenuwcellen in het ruggenmerg en het onderste deel van de hersenen af. Hierdoor komen de signalen vanuit de hersenen niet meer aan bij de spieren. ALS leidt tot progressieve zwakte van spieren in armen, benen, gelaat en romp. Zwakte van de ademhalingspijpen is vaak de oorzaak van overlijden. Hoe snel dat gaat verschilt van persoon tot persoon, maar de gemiddelde levensverwachting van een ALS patiënt is slechts drie jaar.

Jaarlijks overlijden 125.000 mensen wereldwijd aan ALS. De ziekte komt in de hele wereld voor met dezelfde frequentie. Nederland telt op dit moment ongeveer 1.500 patiënten. Ieder jaar krijgen 500 Nederlanders de diagnose ALS. Het aantal mensen dat jaarlijks in Nederland overlijdt aan ALS is bijna gelijk aan het aantal verkeersdoden, is evenveel als bij MS en wel vier maal meer dan het aantal HIV/AIDS doden. Desalniettemin was ALS tot voor kort nog relatief onbekend maar in 2012 is de naamsbekendheid aanzienlijk verbeterd.

De Stichting

De Stichting is in 2005 opgericht uit een fusie van drie stichtingen:

- Stichting ALS Onderzoek fonds: opgericht in de jaren tachtig door mevrouw Constance Harvey om naast de Vereniging Spierziekten Nederland (hierna: de VSN) specifieke aandacht te besteden aan de ziekte. Haar initiatief vertakte zich in de loop van de jaren negentig in twee stichtingen, waarvan er één zich specifiek richtte op fondsenwerving voor wetenschappelijk onderzoek; Stichting ALS Onderzoekfonds. De andere richtte zich speciaal op patiënten ondersteuning: Stichting Valscherm.
- Stichting Valscherm: opgericht door Vincent Straatman (zelf ALS patiënt) met maar één doelstelling: "ALS op de kaart, ALS van de kaart". Jaarlijks organiseerde deze stichting activiteiten voor patiënten; en dat blijven we doen, alleen nu onder de vlag van de Stichting.
- Stichting ALS Centrum Nederland: opgericht in december 2001 door Herman de Jong met als belangrijkste doelstelling de oprichting van een kenniscentrum. Dat laatste kenniscentrum is het ALS Centrum Nederland (hierna: het ALS Centrum) geworden (waarover elders meer). Het ALS Centrum neemt nog steeds een prominente rol in ten opzichte van de Stichting.

Sinds 2009 heeft de Stichting het keurmerk van het Centraal Bureau Fondsenwerving.



De Stichting is door de Belastingdienst aangewezen als een Algemeen Nut Beogende Instelling.



Hoofdstuk 2: Doestellingen en kernresultaten

Missie

De Stichting heeft als doel ALS de wereld uit helpen: “ALS op de kaart, ALS van de kaart”. De missie van de Stichting is:

Het stimuleren van wetenschappelijk onderzoek naar de oorzaak en behandeling van ALS en het creëren van een betere levenskwaliteit voor ALS patiënten en hun omgeving.

Strategische doelen

Uit bovenstaande missie vloeien de volgende strategische doelen voort:

Bevorderen van onderzoek naar de oorzaken van en mogelijkheden ter voorkoming, genezing en behandeling van ALS.

- Bieden van een platform voor ALS patiënten, familie en omgeving.
- Verbeteren van de levenskwaliteit voor ALS patiënten.
- Zo effectief mogelijk inzetten van het beschikbare geld voor ALS onderzoek & behandeling:

Kerdoelen

Om bovenstaande strategische doelen te kunnen realiseren, werkte de Stichting in 2012 met een meerjarenplan 2011-2015 met daarin de volgende kerndoelen:

1. Ondersteunen van het ALS Centrum als belangrijke basis voor optimale diagnose, zorg en wetenschappelijk onderzoek;
 2. maximalisatie van de beschikbare subsidies voor onderzoek en zorg;
 3. het bevorderen van internationale samenwerking op het gebied van onderzoek;
 4. eenduidiger en efficiënter onderzoek en zorg faciliteren.
- fondsenwerving: het vergroten van het aantal donateurs (van 5.000 naar 50.000) en het werven van fondsen voor de uitvoering van de activiteiten van de Stichting en de financiering van wetenschappelijk onderzoek in het ALS Centrum voor de komende 5 jaar (tot en met 2015); doelstelling hierbij is om de inkomsten uit fondsenwerving ten opzichte van 2010 te verviervoudigen en de inkomstenstroom te stabiliseren;
 - geven van bekendheid aan de ziekte ALS en de Stichting, teneinde meer steun en begrip voor de patiënten en hun naasten te creëren; de Stichting heeft haar doelstelling gehaald om in 2011 minimaal 1 communicatiecampagne te ontwikkelen en uit te voeren;
 - zorgdragen voor emotionele belangenbehartiging, verstrekken van informatie en bieden van een communicatieplatform aan patiënten, naasten en nabestaanden; de Stichting heeft een loketfunctie voor iedereen die in verband met ALS iets wil weten, hulp nodig heeft of een actie wil opzetten.

Hoofdstuk 3: Onderzoek en behandeling

De Stichting en het ALS Centrum

ALS is een 'weesziekte', zo zeldzaam dat de ontwikkeling van een geneesmiddel voor de farmaceutische industrie minder rendabel is. Door bundeling van kennis en expertise, ondersteund door het feit dat inmiddels 90% van de patiënten op enig moment in hun ziekte wordt gezien op het ALS Centrum, is het ALS Centrum een centrale plaats voor zorg op maat, onderzoek naar de oorzaak en behandeling van ALS. In het ALS Centrum bundelen het Academisch Medisch Centrum Amsterdam (hierna: het AMC) en het Universitair Medisch Centrum Utrecht (hierna: het UMC) de krachten onder leiding van Prof Dr. Leonard H. van den Berg.

De Stichting is sinds jaar en dag een stabiele, drijvende kracht achter het ALS Centrum. Mede dankzij de steun van de Stichting is snellere diagnose mogelijk en worden verschillende onderzoeken naar de oorzaak, de zorg en de behandeling van ALS uitgevoerd. Voor een uitgebreid verslag van de activiteiten en resultaten van het ALS Centrum wordt verwezen naar Annex 2 (*Jaarverslag 2012 ALS Centrum*) bij dit jaarverslag.



Wetenschappelijke Advies Raad

In 2012 heeft de Stichting een Wetenschappelijke Advies Raad geïnstalleerd waarin per ultimo 2012 zitting hadden:

Prof Michel Ferrari, Neuroloog LUMC, Spinoza prijs 2009, migraine onderzoeker
Prof Cisca Wijmenga, Geneticus, UMC Groningen, onderzoeker o.a. Coeliakie
Prof Martin Taphoorn, Neuro-oncoloog, Haaglanden/VU Amsterdam, onderzoeker hersentumoren
Dr. Karin Faber, Neuroloog, UMC Maastricht, onderzoeker polyneuropathie
Prof Orla Hardiman, neuroloog, Dublin, Ierland, ALS onderzoeker
Prof Adriano Chio, neuroloog, Turijn, Italië, ALS onderzoeker
Prof Wim Robberecht, neuroloog Leuven, België, ALS onderzoeker
Dr. B.C. Jacobs, neuroloog Erasmus MC, te Rotterdam

Aandachtsgebieden en projecten

De Stichting onderscheidt vier aandachtsgebieden op het terrein van wetenschappelijk onderzoek:

- A. Onderzoek naar de oorzaak van ALS
- B. Onderzoek naar de behandeling van ALS
- C. Verbeteren van de kwaliteit van zorg
- D. Verbeteren van de kwaliteit van leven

Vanaf 1 januari 2012 financiert de Stichting wetenschappelijk onderzoek alleen nog op projectbasis. In 2012 zijn 7 onderzoeksprojecten met een totale waarde van € 954.869,- bij de Stichting ingediend, door de Wetenschappelijke Advies Raad beoordeeld en door de Raad van Toezicht goedgekeurd. In 2012 heeft de Stichting totaal € 1.140.227,- aan wetenschappelijk onderzoek besteed. Na balansdatum zijn er in 2013 al 5 nieuwe onderzoeksprojecten voor een totale waarde van € 4.302.744,- ingediend en goedgekeurd.



De volgende onderzoeksprojecten worden door de Stichting gefinancierd:

1. Project MinE (aandachtsgebied A)

Dit onderzoeksproject staat voor 'in me' en voor 'mining', het diep graven ofwel intensief zoeken in de DNA-profielen van 15.000 ALS patiënten en 15.000 gezonde controlepersonen om zodoende de oorzaak van ALS boven water te krijgen.

2. Project ALS Biobank en Database (aandachtsgebied A)

Alle ALS patiënten en gezonde controlepersonen in hun omgeving worden gevraagd deel te nemen aan een landelijk onderzoek naar de oorzaak van ALS. Middels vragenlijsten en bloedafname wordt inzicht verkregen in DNA materiaal maar vooral ook in eventuele externe omgevingsfactoren die een rol kunnen spelen bij het ontstaan van ALS.

3. Project Motor Netwerk Degeneratie (aandachtsgebied B)

In dit onderzoeksproject wordt de afnemende werking van het centraal zenuwstelsel van een ALS patiënt onderzocht. Is het mogelijk om middels een MRI-scan de mate en snelheid van het afsterven van motorische zenuwcellen te meten?

4. Project Targeting Repeat Expansion (aandachtsgebied A)

Dit project richt zich op de gevoeligheid van een bepaalde, in het centraal zenuwstelsel voorkomende, proteïne voor een andere proteïne. Deze gevoeligheid lijkt uiteindelijk gevolgen te hebben voor de spieraansturing van de ALS patiënt en kan de oorzaak zijn voor het ontstaan van ALS.

5. Project ALS Richtlijnontwikkeling (aandachtsgebied C)

Een project in het verbeteringstraject rondom de zorg van een ALS patiënt. Denk hierbij aan duidelijke richtlijnen voor paramedische beroepsgroepen waardoor eenduidige en kwalitatief betere behandelingen kan worden aangeboden wat zijn weerslag heeft op verbreding van kennis en doelmatigheid van de zorg richting de ALS patiënt.

6. Project 'ALS Kennisplatform' (aandachtsgebied D)

Kennisoverdracht is van belang om de kwaliteit van leven van een ALS patiënt te kunnen verbeteren. De start van een online ALS kennisplatform is voor patiënten, familieleden, vrienden, zorgprofessionals, toeleveranciers, stakeholders en vrijwilligers van belang om de kwaliteit rondom zorg en leven te kunnen waarborgen.

7. Project 'Whole exome sequencing in familiale ALS' (aandachtsgebied A)

Dit project richt zich op het in kaart brengen van de opbouw van DNA (sequentie) van alle 30.000 genen van de mens. Alle delen van de genen (examen) worden onderzocht. Dit heeft gezorgd voor een doorbraak aan inzichten in het effect dat erfelijke factoren hebben op het ontstaan van ALS. ALS ontstaat in families doordat een afwijkend gen overerft naar een ander familielid. Slechts bij een klein deel van de families is bekend welk deel van het DNA of welk gen ALS veroorzaakt.

8. Project 'De rol van voeding als risicofactor bij ALS' (aandachtsgebied A)

Om risicofactoren voor het krijgen van ALS te identificeren wordt het voedingspatroon van een zo groot mogelijke groep ALS patiënten vergeleken met een vergelijkbare (qua leeftijd, geslacht en woonplaats) groep gezonde controlepersonen. Hierbij wordt zowel de inname van voeding als het verbruik van energie nauwkeurig vastgelegd en kan zo inzicht geven in het ontstaan van ALS.

9. Project 'Ondersteuning talentvolle jonge wetenschapper' (aandachtsgebied A)

Twee wetenschappers worden financieel ondersteund in hun onderzoek naar het ontstaan van ALS en de bestrijding ervan. Dit onderzoek vindt plaats aan de Columbia University in New York. De komende jaren zal dit 'Talented Scientist Scholarship' principe verder worden uitgewerkt zodat de voortgang van onderzoek naar de oorzaak van ALS op internationaal niveau gewaarborgd blijft.

Hoofdstuk 4: Voorlichting en communicatie

Het belang van bekendheid

Onder het motto 'ALS op de kaart, ALS van de kaart' is eind 2011 een door reclamebureau 'Publicis' tezamen met de mediabureaus 'Starcom' en 'NBS' pro bono ontwikkelde reclamecampagne ingezet om de naamsbekendheid, het op de kaart zetten van ALS significant te vergroten. Deze succesvolle campagne 'ik ben inmiddels overleden' is ook in 2012 voortgezet. De combinatie van de campagne, ondersteund door een zeer uitgebreide Social Media campagne en de vele grote acties in het land heeft de naamsbekendheid doen stijgen naar ruim 89%. De toegenomen naamsbekendheid is een belangrijke stap in de verwezenlijking van de doelen van de Stichting.



De Stichting heeft zich er in 2012 voor ingezet om betrouwbare en up-to-date informatie toegankelijk te maken voor een ieder die direct of indirect te maken krijgt met ALS. De Stichting vervult hierin een loketfunctie en werkt nauw samen met het ALS Centrum en de VSN.

Naast het verschaffen van feitelijke informatie, heeft de Stichting ook een rol in het behartigen van emotionele belangen. Hierin spelen het ALS Magazine dat 3x per jaar verschijnt en de jaarlijkse Wereld ALS Dag voor patiënten en hun families een belangrijke rol.

Werven van fondsen voor wetenschappelijk onderzoek naar de oorzaak van ALS

In overleg met de WAR worden wetenschappelijke onderzoeksprojecten geselecteerd voor financiering. De met behulp van fondsenwerving gegenereerde gelden worden gefaseerd toegekend. Donateurs en sponsors worden regelmatig op de hoogte gehouden van de voortgang van de desbetreffende onderzoeksprojecten.

Informatie voor patiënten, naasten en nabestaanden

Het is van belang dat mensen die met ALS in contact komen goede en betrouwbare informatie kunnen inwinnen over ALS. In principe wordt deze informatie aangereikt door het ALS Centrum en de VSN die de rol van patiëntenorganisatie vervult voor ALS patiënten. De Stichting heeft een loketfunctie voor iedereen die in verband met ALS iets wil weten, hulp nodig heeft of iets wil doen.

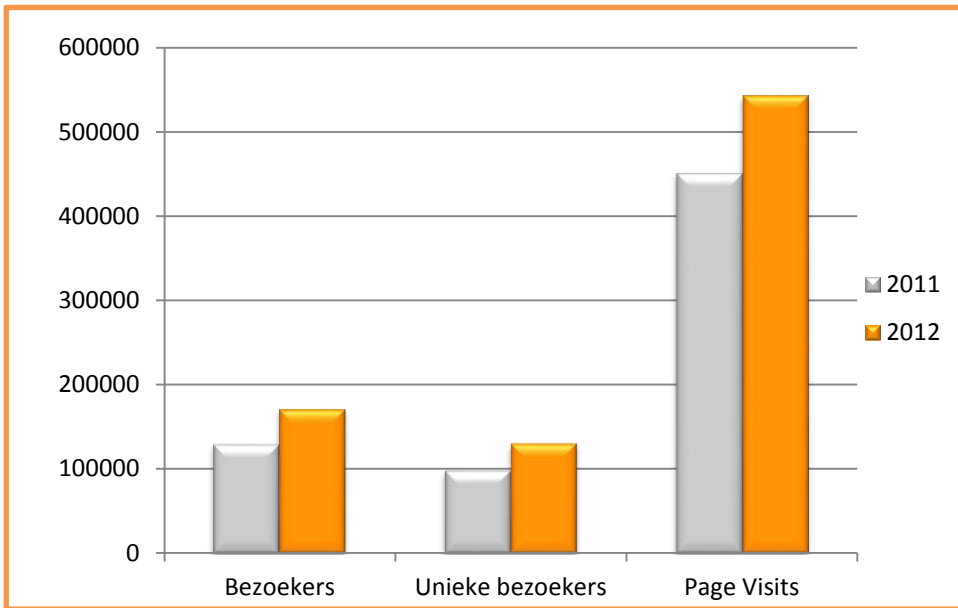
Website

www.stichting-als.nl is als website een belangrijk platform voor de vele stakeholders van de Stichting en is een informatiebron voor nieuwe bezoekers.

In 2012 is de website van de Stichting regelmatig bijgewerkt en aangepast om de bereikbaarheid en het zoekgemak te vergroten. Ook is een begin gemaakt met het analyseren van de bezoekers van deze website zodat inzicht kan worden verkregen welke specifieke informatie van belang is op de website en hoe en waarom piekbelasting tot stand komt. Dit is van belang om uiteindelijk nog beter in te kunnen spelen op de informatiebehoeften van de betrokken ALS achterban.



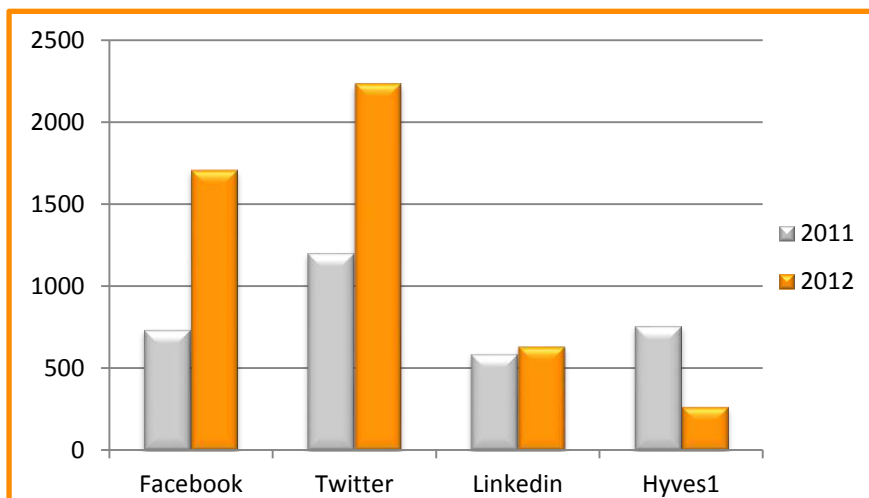
	Website in 2012	Website in 2011
Bezoekers	171.853	130.224
Unieke bezoekers	131.219	98.886
Page visits	543.888	451.499



Sociale media

Sociale media zijn niet meer weg te denken uit de communicatie van de Stichting. Waar in 2011 de trend werd ingezet, is in 2012 een ware groei tot stand gebracht. Niet alleen Twitter maar ook Facebook en YouTube zijn belangrijke kanalen om de achterban te bereiken/bedienen en evenementen en acties te promoten. LinkedIn wordt duidelijker ingezet en Google+ wordt als optie gezien voor 2013. Hyves had in 2012 nagenoeg geen waarde meer als kanaal om de achterban te bereiken en is afgesloten. Facebook laat een duidelijke groei zien in het aantal betrokken volgers (Like's) en wordt meer en meer een interactief platform. Het aantal interacties via Twitter in 2012 duidelijk toegenomen, wat een toename in het aantal betrokken volgers tot gevolg heeft gehad. In de communicatie en marketing van de Stichting in 2012 is sociale media een belangrijk punt van aandacht.

Aantal volgers op 31-12-2012	
	1709
	2235
	635
	267



ALS Magazine

Het ALS Magazine is een relatiemagazine dat in 2012 drie maal verscheen in een oplage van 12.000. De groep mensen die het magazine in 2012 heeft ontvangen behelst iedereen die iets met ALS (gedaan) heeft. De doelgroep is divers en bestaat onder meer uit donateurs, sponsors, vrijwilligers, nabestaanden, ALS patiënten en hun familie, vrienden en relaties. Ook de poliklinieken Neurologie van alle ziekenhuizen, het ALS Centrum en ALS revalidatiecentra krijgen het magazine toegezonden. Het magazine draagt bij aan de externe communicatie van de Stichting en is daarmee een belangrijk marketinginstrument. Het informeert relaties, zet onderwerpen op de agenda, zet aan tot nadenken, bevordert de betrokkenheid en zet aan tot actie, bijvoorbeeld door donateur te worden of fondsenwervingsactiviteiten te organiseren. In ieder magazine wordt ruim aandacht besteed aan de ALS patiënt, maar ook aan de nabestaanden, grote en kleine acties en evenementen. Tevens levert het ALS Centrum en de VSN kopij aan. Sinds 2012 is het mogelijk te adverteren en is het magazine mede daardoor een middel in het kader van fondsenwerving. De redactie bestond in 2012 uit: Stella de Regt, eindredacteur, Rens Groenendijk, Conny van der Meijden, Yvonne Haaxman en Ineke Zaal.



Wereld ALS Dag 2012

Op 21 juni wordt elk jaar wereldwijd stil gestaan bij Wereld ALS Dag. De Stichting organiseerde in het kader hiervan op zondag 24 juni een 'verwen- en ontspanningsdag' voor ALS patiënten en hun gezinnen. Dit jaar werd gekozen voor het Archeon in Alphen aan de Rijn als locatie. De dag die met storm en regen begon, was desondanks hartverwarmend. Vele vrijwilligers stonden klaar om mensen met ALS een leuke dag te bezorgen. Voor de vele aanwezige kinderen bood het Archeon volop activiteiten terwijl de volwassenen graag een bezoekje brachten aan de voetzoolreflextherapeutes, de kapsters en visagistes. Voor het eerst was hier ook een informatiemarkt bij waar verschillende bedrijven en organisaties hun hulpmiddelen en diensten konden tonen, iets wat zeker voor herhaling vatbaar is. De patiënten en hun familieleden hebben intens genoten van deze verwen- en ontmoetingsdag die werd afgesloten met een spetterend optreden van de Fellows Big Band en Meike van der Veer.

“De dag die met storm en regen begon, was desondanks hartverwarmend.

Vele vrijwilligers stonden klaar om mensen met ALS een leuke dag te bezorgen.”

Centrale communicatie

De Stichting heeft een centrale rol in de informatieverstrekking over ALS. Een gecoördineerde aanpak verkleint het risico van versnippering en overlap in de informatieverstrekking.

	Voor campagne	2012
Algemene bekendheid van de ziekte ALS	62%	89%
Het percentage mensen die de ziekte goed kent	29%	43%
De bereidheid om te steunen met een gift	29%	46%
De bereidheid te steunen als donateur	18%	23%
De geefbereidheid in het totaal	27%	40%
Aantal donaties	524	3.877
Aantal relaties in CRM systeem	7.900	15.000
Aantal donaties per week	56	110
Telefoontjes per week	50	150
Totaal aantal vaste donateurs	480	1.300
Aantal vrijwilligers	50	250

Public Relations & Voorlichting

Gratis publiciteit is één van de belangrijkste pijlers voor het vergroten van de bekendheid van ALS. De Stichting zoekt de publiciteit met activiteiten en evenementen maar benadert ook proactief redacties voor achtergrondartikelen. Dankzij de pro bono inzet van reclamebureau 'Publicis', de mediabureaus 'Starcom' en 'NBS' en de enorme grote hoeveelheid gratis plaatsingen (stoppers) van de media-exploitanten was de ziekte in 2012 veelvuldig in beeld: op televisie, de radio, via de buitenreclame en in de schrijvende pers.

De gratis plaatsingen (stoppers) op televisie, de radio en in de buitenreclame worden niet geregistreerd maar door het hoge aantal in 2012 schatten wij dat de totale mediawaarde de € 5.000.000,- te boven gaat.

Alleen de cijfers over de advertentiewaarde in de schrijvende pers zijn bekend:

	2012
Totale oplage	€ 77.815.861,-
Aantal knipsels	€ 1.078,-
Advertentiewaarde	€ 4.041.317,-

Activering

Informatie is een belangrijke eerste stap in het vergroten van de slagkracht van de Stichting. Uiteindelijk echter, wil de Stichting zoveel mogelijk mensen ook werkelijk in beweging krijgen en een bijdrage laten leveren in de strijd tegen ALS.

Met activeringsactiviteiten wil de Stichting mensen aanzetten tot donatie in de vorm van:

- Geld - donaties als persoon of bedrijf.
- Middelen - donaties van gratis goederen.
- Tijd - vrijwilligers, acties derden.
- Netwerk - het betrekken van de sociale context.

Actiesite

www.alsacties.nl is een ALS fondsenwervingsplatform dat speciaal voor actievoerders is gecreëerd. Op dit platform kan op persoonlijke wijze een pagina worden aangemaakt die fondsenwerving overzichtelijk en transparant maakt. Deze site zal naar verwachting in 2013 overgaan in een nieuwe eigentijdse website die o.a. integratiemogelijkheden met sociale media biedt. In 2012 is mede dankzij de toegankelijkheid van deze actiesite niet alleen het aantal actievoerders toegenomen maar ook het aantal donaties.



	2012	2011
Aantal acties	72	32
Aantal donaties	3153	1603

Hoofdstuk 5: Fondsenwerving

Fondsenwerving is een kernactiviteit van de Stichting. In 2012 werden inkomsten gegenereerd ter waarde van € 2.784.261,- afkomstig uit de volgende bronnen:

Inkomstenbronnen		2012	2011
Nalatenschap en schenkingen	€	56.460,-	111.570,-
Donaties	€	1.544.479,-	811.437,-
Specifieke bijdrage onderzoek	€	706.469,-	159.973,-
ALS Regio's	€	210.576,-	122.965,-
Overige baten (beleggingen)	€	<u>266.277,-</u>	<u>121.985,-</u>
Totaal inkomsten	€	2.784.261,-	1.327.903,-

Nalatenschappen en periodieke schenkingen

Fondsen uit nalatenschappen en periodieke schenkingen is in 2012 afgenomen ten opzichte van voorgaande jaren. Het aandeel inkomsten hieruit ligt echter nog ruim onder het landelijk gemiddelde binnen de sector en zal daarom voor 2013 een aandachtspunt zijn in het fondsenwervingsbeleid van de Stichting.

Donaties

Particuliere donaties

Ook in 2012 is het aantal donaties, zowel zakelijk als particulier, significant toegenomen ten opzichte van de voorgaande jaren. Er is een duidelijke tendens zichtbaar in het profiel van de particuliere donateurs: het grootste gedeelte van de donaties (eenmalige en regelmatige) wordt gedaan door personen met een duidelijke en vaak directe link met een ALS patiënt. De betrokkenheid groeit wat zich laat aanzien in het toenemende aantal periodieke donaties.

Bedrijfsdonaties en sponsoring

Het aantal donaties in het kader van maatschappelijk verantwoord ondernemen is in 2012 significant toegenomen. Niet alleen het aantal donaties maar ook de omvang van de donaties is toegenomen. Veel bedrijven weten de Stichting te vinden als gevolg van niet alleen de campagne 'ik ben inmiddels overleden' maar ook door naam- en logo vermeldingen op de sociale media kanalen van de Stichting. Eind 2012 zijn de eerste contacten gelegd voor meerjarige zakelijke sponsorovereenkomsten. Het principe ALS zakenvriend is uitgewerkt en op kleine schaal bij zakelijke contacten toegepast.

Service clubs & verenigingen

Met de toegenomen naamsbekendheid valt een toename te bespeuren in de inzet van service clubs (Ronde Tafel, Rotary, Lionsclub etc.) voor ALS. Het aantal uitnodigingen voor het geven van presentaties over ALS tijdens service clubbijeenkomsten neemt zienderogen toe. Dit leidt steeds vaker tot het besluit onder de leden om een actie of evenement te organiseren waarvan de opbrengst ten goede komt aan ALS.

Specifieke bijdrage onderzoek

Gedurende 2012 zijn er twee nieuwe bestemmingsfondsen opgezet t.w. het Bestemmingsfonds Project MinE en Bestemmingsfonds Project ALS Kennisplatform. Gelden van donateurs die bij hun donatie specifiek hebben aangegeven dat de donatie alleen mag worden besteed aan een van deze twee fondsen zijn daaronder verantwoord.

ALS Regio Teams

In 2012 werd de Stichting bijgestaan op regionaal niveau door elf teams die op professionele wijze evenementen en acties organiseerden. Dankzij de inzet van deze teams en hun regioambassadeurs kan ALS rekenen op een landelijke dekking qua bekendheid van ALS en het creëren van betrokkenheid met het werk van de Stichting in de regio's. Onderstaand een overzicht van de teams:

ALS Regio Friesland

Team Friesland

Dit team organiseert al diverse jaren bijzondere evenementen in Jirnsum en omgeving. Behalve fiets/wandeltochten en geweldige muzikale optredens geldt team Friesland als grote motivator voor vele lokale en regionale initiatieven die gezamenlijk in 2012 een opbrengst van ruim € 100.000,- genereerden.

ALS Regio Zuid Holland

Team Westland

De zes dames van Team Westland weten al ruim vier jaar als geen ander hoe ALS regionaal op de kaart gezet moet worden. Zij organiseerden ook in 2012 een mooi evenement dat een duidelijk sportief component met zich meedroeg. Fietsen, rennen en wandelen na een gezamenlijke warming-up op de opzweepende klanken van het Westlands ALS lied. Ook dit team wordt gezien als warme generator voor lokale en regionale initiatieven die gezamenlijk een opbrengst van ruim € 90.000,- realiseerden.



Team Gorinchem

Dit team organiseert al diverse jaren een prachtig cultureel programma binnen de regio. Een kunstveiling en optredens (zowel klassiek, modern en pop) in de bijzondere entourage van het kerkje in Dalem dat in 2012 ook weer de nodige bezoekers trok.

ALS Regio Zeeland

Team Zeeland

Dit is het team met de qua oppervlak grootste regio. Zij grijpen iedere mogelijkheid aan om ALS te promoten in het Zeeuwse en organiseren jaarlijks een ALS dag met in de mooie natuur uitgezette fiets- en wandelroutes, opbrengsten uit Zwemmen langs Walcheren, een veiling, loterij en in 2012 voor het eerst een internationaal evenement 'de A tot Z race'. Alle lokale, regionale en internationale initiatieven zorgden in 2012 gezamenlijk voor een opbrengst van ruim € 48.000,-.

ALS Regio Limburg

Team Limburg

Een heel gemotiveerd team dat ook in 2012 rondom ALS patiënt Paul Loete vele evenementen organiseerde in Maastricht en omgeving. Onder het motto 'ALS je wilt bewegen' kwamen ook in 2012 weer een aanzienlijk aantal Limburgers in actie. Al wandelend en fietsend genoten zij van het Limburgse landschap en tezamen met alle lokale acties en evenementen bracht dit een bedrag van € 37.000,- op.



ALS Regio Noord Brabant

Team Schijndel

Het gezin Goossens van Team Schijndel organiseert al jaren een goed verzorgde ALS dag in Schijndel waarbij de deelnemers uit de gehele regio getraakteerd worden op bijzondere fiets- en wandelroutes. Deze dag wordt afgesloten door een gezamenlijke maaltijd. De plaatselijke middenstand en bedrijven verzorgen de items voor de loterij waardoor samen met de wandelaars en fietsers een mooie opbrengst wordt gerealiseerd.

Team Tilburg

Team Tilburg, een bijzonder betrokken team stond ook in 2012 garant voor een prachtige georganiseerde dag waarin ALS centraal stond. De focus op deze dag in juni lag op een prachtig parcours voor de vele deelnemende fietsers die genietend van het mooie Brabantse land samen toch weer garant stonden voor een prachtige opbrengst voor ALS en niet te vergeten de aandacht voor deze ziekte in Tilburg en omgeving.

Team Cuijk

In de Brabantse regio is dit team al jarenlang betrokken bij de organisatie van een fiets- en wandel evenement waaraan op grote schaal wordt meegedaan. Team Cuijk heeft ook in deze regio de bekendheid voor ALS duidelijk weten te verhogen en dit heeft geresulteerd in mooie donaties.

ALS Regio Noord Holland

Team Texel

In 2012 besloten een aantal betrokken eilanders om als ALS Team Texel mee te gaan vechten tegen ALS. Zij organiseerden een zwemevenement in het plaatselijke openlucht zwembad. Dit trok niet alleen veel deelnemers maar ook vele donateurs en sponsors. De opbrengst uit deze primeur werd ruim € 10.000,-.



Team Nijkerk

Team Nijkerk organiseert als betrokken groep rondom een ALS patiënt jaarlijks een fiets- en wandelevenement in de regio Nijkerk. Daarmee genereren ze niet alleen regionaal een grotere naamsbekendheid voor ALS maar kunnen ook middels donaties een mooi aandeel leveren in het wetenschappelijk onderzoek naar de oorzaak van ALS.

Team Bussum

Dit gemotiveerde team organiseerde in 2012 voor het eerst een fietsevenement dat de vele deelnemers langs de mooie plekjes in de regio voerden. De dag werd afgesloten met een veiling en resulteerde in een opbrengst van ruim € 2.500,-.

Overige acties en evenementen:

Tour du ALS

Wat in eerste instantie bedoeld was als een fietstocht in Frankrijk voor een besloten groep, mondde uit in een jaarlijks terugkerend fietsevenement. Een groep vrijwilligers, onder aanvoering van Gert-Jan Pijl en Ivan Sweebroek, richtte Stichting Tour du ALS op met als doelstelling binnen een aantal jaren 1500 renners naar de top van een berg in Frankrijk (ieder jaar een andere col) te krijgen, voor elke ALS patiënt één renner die ook nog minimaal € 1.500,- aan sponsoring meebrengt. Op 1 juni 2012 vond de eerste editie plaats. Ruim 70 deelnemers, waaronder één ALS patiënt, beklommen de Mont Ventoux. Het was in alle opzichten meer dan geslaagd: gemotiveerde deelnemers, goed weer, niet teveel wind, een enthousiast team, veel familieleden en fans en de aanwezigheid van Stichting Ambulance Wens voor de nodige (medische) ondersteuning. Een emotionele ontlading op de top van de Kale Berg was dan ook onontkoombaar. De after-party op het basiskamp zorgde ervoor dat het feest compleet was. De totaalopbrengst van dit evenement was € 109.000,-.



Amsterdam City Swim

Nadat de 14 vrienden in 2011 de Hespont waren overgezwommen en daarmee geld inzamelden voor ALS, ontstond al snel het idee om een zwemtocht (2028 meter) te organiseren door de Amsterdamse grachten, met een link naar het jaar waarin Amsterdam mogelijk de Olympische Spelen zou gaan organiseren. Vijf leden van de vriendengroep vormden het bestuur van Stichting Amsterdam City Swim legden contact met evenementenorganisatie 'House of Sports' & Waternet en bepaalden dat de eerste editie op 9 september 2012 zou plaatsvinden. Zeker toen Pieter van den Hoogenband zich aanmeldde en daarmee meerdere Bekende Nederlanders meetrok werd de grens van 1.100 deelnemers snel bereikt.



Strakblauwe lucht op 9 september, de kades waren vol met toegestroomd publiek en verbazing alom toen om 13.30 uur bleek dat (toen nog) Prinses Maxima als een van de deelnemers het koude water van de Amstel trotseerde. Het evenement was met een totaalopbrengst van € 740.000,- zeer geslaagd.

Overige evenementen

Het hele jaar door zijn evenementen door vrijwilligers georganiseerd, veelal rondom een patiënt.

Een aantal die in het oog sprongen:

- In juli 2012 haalden de sponsorlopers van de vierdaagse € 41.113,- op tijdens het Nijmeegse wandelevenement voor de Stichting;
- het jongerencentrum JC de Klep organiseerde dit jaar een benefietfestival voor de Stichting met ondersteuning van Stichting Jong Binnenmaas. Zij haalden met dit festival een bedrag van € 3.243,- op; om sponsorgelden op te halen voor de Stichting is het ALS Running Team opgericht. Dit team zal jaarlijks meelopen tijdens de Zevenheuvelenloop in Nijmegen en tevens sponsoren werven voor hun deelname. Zij haalden € 7.000,- op met hun actie;
- de kinderen van de St' Josephschool in Hooglanderveen organiseerde een sponsorloop waar alle kinderen van de school aan mee deden. Zij haalde met deze actie € 5.907,- op;
- 'ALS we hardstyle draaien' (zie foto) in het Luxor Live in Arnhem. Een dancefeest georganiseerd door initiatiefnemers Marcel Brandsma en Nathalie Peters. Totale opbrengst: € 3.072,-.

Fondsen

De Stichting werkt voor de uitvoering van haar doelstellingen samen met andere organisaties, zoals de VSN, het Prinses Beatrix Spierfonds en Spieren voor Spieren. Hoewel incidenteel, wordt ook geld voor zorg en onderzoek ontvangen vanuit deze fondsen.

Vrienden Loterij

De Stichting is beneficiant van de Vrienden Loterij. Slechts een beperkt aantal mensen speelt mee voor de Stichting. Het resultaat was € 1.600,-. Ten dele komt dit door de tot voor kort relatieve onbekendheid van ALS (weinig spontane deelnemers), ten dele ook door het feit dat wie iets wil doen in de strijd tegen ALS, dit actiever oppakt dan door participatie aan een loterij. De verwachting is dat deze vorm van fondsenwerving relevant is voor 3e en 4e graad relaties, op wie tot op heden weinig marketingactiviteiten gericht zijn geweest.



Donor relationship management

Het adressenbestand van de Stichting groeide in 2012 van 10.000 naar 15.000 mensen, variërend van patiënten, nabestaanden, geïnteresseerden, vrijwilligers tot donateurs. Wie geregistreerd staat in de database van de Stichting krijgt gratis informatie toegestuurd – daar staat geen (financiële of andere) verplichting tegenover. Iedere 'vriend van ALS' krijgt het ALS Magazine van de Stichting.

ICT

Door de groei van het aantal vrijwilligers op kantoor is het aantal werkplekken uitgebreid van 6 naar 9. Het proces voor een nieuwe website en actieplatform zijn in 2012 gestart en zullen naar verwachting in 2013 voltooid worden. Er is nu beter inzicht in de website statistieken met Google Analytics.

Hoofdstuk 6: Organisatie & Bestuur

De Stichting is gevestigd op de Koninginnegracht 7, te Den Haag. De Stichting staat ingeschreven bij de Kamer van Koophandel te Amsterdam onder nummer 34219945. De Stichting is bij de belastingdienst geregistreerd als ANBI (Algemeen Nut Beogende Instelling) en beschikt over het CBF (Centraal Bureau Fondsenwerving) keurmerk.

CBF

De commissie keurmerk van het CBF heeft beslist met ingang van 1 januari 2009 de Stichting, in haar hoedanigheid van fondsenwervende instelling, te erkennen als keurmerkhoudster. Het CBF keurmerk certificaat met registratienummer 294-08 was geldig van 1 januari 2009 tot 1 januari 2012. Gedurende 2011 is door het CBF opnieuw vastgesteld dat de Stichting voldoet aan de keurmerkcriteria en de overige voorwaarden zoals vastgelegd in het reglement CBF-Keur. Het CBF keurmerk certificaat met registratie nummer 294-08 is geldig van 1 januari 2012 tot 1 januari 2015. Langs de lijnen van het CBF Reglement van januari 2012 wordt in Annex 1 (*Verantwoordingsverklaring CBF*) bij dit jaarverslag gerapporteerd over de stand van zaken bij de Stichting.

Nieuwe organisatiestructuur

De Stichting heeft sinds 5 augustus 2012 een nieuwe organisatiestructuur; deze staat beschreven in Annex 1 (*Verantwoordingsverklaring CBF*) bij dit jaarverslag.

Bestuur

Per 31 december 2012 is de samenstelling van het bestuur als volgt:

Eric E.M. Nolet, enig bestuurder sinds de statutenwijziging van 5 augustus 2012 en directeur sinds 15 juni 2011.

- Nevenfuncties: Penningmeester Stichting Vrienden Rudolf Steiner Kliniek, Bestuurslid Stichting woonruimte voor Ouderen.

Raad van toezicht

Per 31 december 2012 is de samenstelling van de raad van toezicht (tot de statutenwijziging van 5 augustus 2012 bestuur) als volgt:

Mr. Marguerite Soeteman-Reijnen, Voorzitter sinds december 2010, lid sinds 2009

- Vakgebied: Financiële Dienstverlening
- Functie: Group Managing Director Aon Risk Solutions – GRIP Solutions EMEA, Asia en Pacific
- Nevenfuncties: Lid Vereniging Het Verschil, Lid RvC Madurodam B.V. (sinds mei 2011)

AnneMarie Calon, Secretaris sinds 2008, lid sinds 2005

- Vakgebied: Zakelijke dienstverlening.
- Functie: partner Work on Progress te Utrecht, Training -en Coaching bureau voor duurzame gedragsverandering
- Nevenfuncties: Geen

Drs. Rhoderick van der Wyck, lid sinds 2010

- Vakgebied: Finance & Operations
- Functie: Director of Global Contract Operations, British Telecom
- Nevenfuncties: Voorzitter School Vereniging Wolters

Mr. Weert-Jan Weerts, Bestuurslid sinds 2007, lid sinds december 2010

- Vakgebied: financiën en vermogensbeheer
- Functie: Director Currency Management, Global Markets, Fortis Bank Nederland NV (tot 1/2008)
- Nevenfuncties: geen

Drs. Arnout Bloys van Treslong, lid sinds 2010

- Vakgebied: Marketing
- Functie: Directeur Marketing Private Banking, ING
- Nevenfuncties: geen

Mr. Kees Westermann, lid sinds 2010

- Vakgebied: Bank- en effectenrecht
- Functie: Advocaat, Rutgers & Posch
- Nevenfuncties: geen

Drs. Bouke Marsman, lid sinds 2010

- Vakgebied: Financiën en onderzoek
- Functie: CFO & COO, Spotzer
- Nevenfuncties: Lid van het Bestuur van de IESE business school alumni vereniging Nederland

Verslag raad van toezicht

In 2012 vergaderde de raad van toezicht (waaronder in dit verband mede wordt verstaan het bestuur tot de statutenwijziging) in ieder geval zes maal plenair over de volgende hoofdpunten, naast divers gedetailleerd overleg op deelonderwerpen in diverse subcommissies:

- Financiën (inclusief fondsenwerving)
- Strategie
- HR & appraisals
- Marketing & fundraising
- Subsidieverzoeken & lopende subsidies
- Juridische zaken
- Office management

Bureau

Het bestuur wordt ter uitvoering van haar taak bijgestaan door het Bureau. In 2012 is er een aantal mutaties geweest in het personeelsbestand. Per 1 juni 2012 is Inge Metz aangesteld als Marketing & Fundraising Manager van de Stichting. Per 15 november 2012 is Joost Kokke aangesteld als Medewerker Marketing & ICT.

In 2012 werkten daarmee de volgende (parttime) medewerkers (4.2 Fte) in dienst van het Bureau:

- Eric E.M. Nolet - Directeur-bestuurder (40 uur)
- Anja Bramsen - Office Manager (32 uur)
- Ineke Zaal - PR & Events Manager en patiëntencontact (40 uur)
- Inge Metz - Marketing & Fundraising Manager (40 uur) vanaf 1 juni 2012
- Joost Kokke - Medewerker Marketing & ICT (16 uur) vanaf 15 november 2012



Vrijwilligers

In 2012 kon de Stichting weer rekenen op tal van vrijwilligers. Zo steunen evenementen zoals 'Trap ALS De Wereld Uit' en 'Wereld ALS Dag' volledig op vrijwilligers. Ook alle fondsenwervende activiteiten in het land werden georganiseerd door vrijwilligers. In totaal hebben circa 350 vrijwilligers zich ingezet voor de Stichting.

Comité van aanbeveling

De Stichting hecht veel waarde aan haar comité van aanbeveling, dat bestaat uit vooraanstaande personen uit de politiek, sport, entertainment en het bedrijfsleven die met hun inzet en betrokkenheid de bekendheid, uitstraling en slagvaardigheid van de Stichting kunnen vergroten. Per ultimo 2012 bestond het Comité van aanbeveling uit:

- Karen Verstraete (Voorzitter)
- Eric Niehe
- Bernard Wientjes
- Candy Dulfer
- Chris Zegers
- Erica Terpstra
- Xander de Buisonjé
- Bert Bunnik

Hoofdstuk 7: Financiën

Onderstaand de samengevatte jaarrekening 2012, bestaande uit de samengevatte balans per 31 december 2012, de samengevatte staat van baten en lasten over 2012, een mutatieoverzicht van het eigen vermogen, evenals aanvullende toelichting. Deze cijfers zijn ontleend aan de gecontroleerde jaarrekening van 2012 van de Stichting. Een exemplaar ligt ter inzage ten kantore van de Stichting.

7.1 Balans per 31 december 2012 na resultaatbestemming.

	<u>31 december 2012</u>	<u>31 december 2011</u>
	€	€
ACTIVA		
Materiele vaste activa	9.263,-	9.505,-
Vorderingen en overlopende activa	7.657,-	69.599,-
Beleggingen	4.507.649,-	2.891.625,-
Liquide middelen	581.270,-	775.579,-
	<u>5.155.839</u>	<u>3.746.307,-</u>
PASSIVA		
Eigen vermogen		
Reserves		
- Continuïteitsreserve	560.000,-	375.000,-
- Bestemmingsreserve wetenschappelijk onderzoek	2.671.497,-	2.188.219,-
	3.231.497,-	2.563.219,-
Fondsen		
- Bestemmingsfondsen	706.469,-	355.380,-
	3.937.966,-	2.919.599,-
Langlopende schulden	381.701,-	
Kortlopende schulden		
Crediteuren	21.453,-	26.190,-
Onderzoeksverplichtingen	783.526,-	774.353,-
Loonbelasting en sociale lasten	7.230,-	49,-
Overige schulden en overlopende passiva	23.963,-	27.116,-
	836.172,-	827.708,-
	<u>5.155.839,-</u>	<u>3.746.307,-</u>

7.2 Staat van baten en lasten over 2012

	<u>Werkelijk 2012</u> €	<u>Begroot 2012</u> €	<u>Werkelijk 2011</u> €
Baten:			
- Baten uit eigen fondsenwerving	1.301.176,-	1.768.537,-	1.082.980,-
- Baten uit gezamenlijke acties			
- Baten uit acties van derden	1.216.808,-	250.000,-	122.965,-
- Subsidies van overheden			
- Baten uit beleggingen	266.277,-	45.000,-	121.958,-
- Overige Baten			
Som der baten	<u>2.784.261,-</u>	<u>2.063.537,-</u>	<u>1.327.902,-</u>
Lasten:			
Besteed aan doelstellingen			
- Voorlichting en bewustmaking	232.441,-	254.750,-	420.652,-
- Onderzoek ALS Centrum	<u>1.140.227,-</u>	<u>340.360,-</u>	<u>747.917,-</u>
	1.372.668,-	595.110,-	1.168.570,-
Wervingskosten baten			
- Kosten eigen fondsenwerving	173.680,-	270.250,-	149.110,-
- Kosten gezamenlijke acties	-	-	-
- Kosten acties van derden	173.378,-	-	-
- Kosten verkrijging subsidies van overheden	-	-	-
- Kosten van beleggingen	<u>10.861,-</u>	<u>-</u>	<u>-</u>
	357.919,-	270.250,-	149.110,-
Beheer en administratie			
- Kosten beheer en administratie	<u>34.307,-</u>	<u>22.500,-</u>	<u>22.676,-</u>
Som der lasten	<u>1.764.894,-</u>	<u>887.860,-</u>	<u>1.340.355,-</u>
Resultaat	<u>1.019.367,-</u>	<u>1.175.677,-</u>	<u>12.453,-</u>
<u>Kostenpercentage eigen fondsenwerving:</u> (Kosten eigen fondsenwerving in % van de baten uit eigen fondsenwerving)	13,3%	15,3%	13,8%
<u>Bestedingspercentage baten:</u> (Totaal besteding aan doelstelling in % van het totaal van de baten)	49,3%	28,8%	88,0%
<u>Bestedingspercentage lasten:</u> (Totaal besteding aan doelstelling in % van het totaal van de lasten)	77,8%	67,0%	87,2%

Resultaatbestemming

	<u>Werkelijk 2012</u>	<u>Begroot 2012</u>	<u>Werkelijk 2011</u>
	€	€	€
Toevoeging/onttrekking aan:			
- Continuïteitsreserve	185.000,-	10.000,-	75.000,-
- Bestemmingsreserve ALS Centrum	, -	75.000,-	-360.000,-
- Bestemmingsfondsen	351.089,-	200.000,-	-521.971,-
- Bestemmingsreserve wetenschappelijk onderzoek	<u>483.278,-</u>	<u>890.677,-</u>	<u>794.518,-</u>
	<u>1.019.367,-</u>	<u>1.175.677,-</u>	<u>-12.453,-</u>

Toelichting:

Algemeen

De jaarrekening van de Stichting is opgesteld volgens in Nederland geldende algemeen aanvaarde grondslagen voor financiële verslaggeving, waarbij de Richtlijn voor de jaarverslaggeving 650 Fondsenwervende instelling is gevolgd.

Aanpassing

Tot aan het onderhavige verslagjaar zijn onderzoeksverplichtingen verantwoord in het boekjaar waarop de bijdragen betrekking hebben. Dit in tegenstelling tot hetgeen in RJ 760 is voorgeschreven. Met ingang van 2012 worden onderzoeksverplichtingen verantwoord in het boekjaar waarin de raad van toezicht een besluit ter zake heeft genomen en dit aan de begunstigde kenbaar heeft gemaakt. Het effect hiervan op het vermogen per 31 december 2012 en het resultaat 2012 bedraagt € 631.755,- en is verantwoord ten laste van 'onderzoeksdoelstellingen' in de staat van baten en lasten. In de balans per 31 december 2012 is het effect als volgt:

- Langlopende schulden, hoger	€	381.701,-
- Kortlopende schulden, hoger	€	<u>250.054,-</u>
Totaal	€	<u>631.755,-</u>

Eigen vermogen

	<u>2012</u>	<u>2011</u>
	€	€
<i>Continuïteitsreserve</i>		
Stand per 1 januari	375.000,-	300.000,-
Dotatie boekjaar	<u>185.000,-</u>	<u>75.000,-</u>
Stand per 31 december	<u>560.000,-</u>	<u>375.000,-</u>

Vanaf 2008 is een continuïteitsreserve gevormd ten bedrage van anderhalf keer de vaste kosten.

	<u>2012</u>	<u>2011</u>
	€	€
<i>Bestemmingsreserve wetenschappelijk onderzoek</i>		
Stand per 1 januari	2.188.219,-	1.393.701,-
Dotatie boekjaar	<u>483.278,-</u>	<u>794.518,-</u>
Stand per 31 december	<u>2.671.497,-</u>	<u>2.188.219,-</u>

De reserve is gevormd voor doelbesteding aan wetenschappelijk onderzoek.

Bestemmingsfondsen

Wanneer door derden aan een deel van de middelen een specifieke besteding is gegeven, wordt dit deel aangemerkt als een 'bestemmingsfonds'.

Het verloop van de bestemmingsfondsen in 2012 is als volgt:

	Stand per	Resultaat	Stand per
	<u>1-1-2012</u>	<u>2012</u>	<u>31-12-2012</u>
	€	€	€
Bestemmingsfonds Van Meer Stichting	33.521,-	-33.521,-	0,-
Bestemmingsfonds Vereniging Het Verschil	155.682,-	-155.682,-	0,-
Bestemmingsfonds De Vin	111.177,-	-111.177,-	0,-
Bestemmingsfonds G.C.F. Franke	55.000,-	-55.000,-	0,-
Bestemmingsfonds project MinE	0,-	539.032,-	539.032,-
Bestemmingsfonds project ALS Kennisplatform	0,-	167.437,-	167.437,-
Totaal bestemmingsfondsen	<u>355.380,-</u>	<u>351.089,-</u>	<u>706.469,-</u>

Hoofdstuk 8: Controleverklaring

Aan: de Raad van Toezicht van Stichting ALS Nederland

Bijgesloten samengevatte jaarrekening, bestaande uit de samengevatte balans per 31 december 2012, de samengevatte staat van baten en lasten en het samengevatte mutatieoverzicht eigen vermogen over 2012 met bijbehorende toelichtingen, zijn ontleend aan de gecontroleerde jaarrekening 2012 van Stichting ALS Nederland. Wij hebben een goedkeurend oordeel met een onverplichte paragraaf ter benadrukking van aangelegenheden verstrekt bij die jaarrekening, in onze controleverklaring van 2 september 2013.

De samengevatte jaarrekening bevat niet alle toelichtingen die zijn vereist op basis van Richtlijn voor de Jaarverslaggeving 650 Fondsenwervende instellingen. Het kennismaken van de samengevatte jaarrekening kan derhalve niet in de plaats treden van het kennismaken van de gecontroleerde jaarrekening van Stichting ALS Nederland.

Verantwoordelijkheid van het bestuur

Het bestuur is verantwoordelijk voor het opstellen van een samenvatting van de gecontroleerde jaarrekening in overeenstemming met de grondslagen zoals beschreven in de toelichting van de gecontroleerde jaarrekening.

Verantwoordelijkheid van de accountant

Onze verantwoordelijkheid is het geven van een oordeel over de samengevatte jaarrekening op basis van onze werkzaamheden, uitgevoerd in overeenstemming met Nederlands recht, waaronder de Nederlandse Standaard 810, 'Opdrachten om te rapporteren betreffende samengevatte financiële overzichten'.

Oordeel

Naar ons oordeel is de samengevatte jaarrekening in alle materieel van belang zijnde aspecten consistent met de gecontroleerde jaarrekening van Stichting ALS Nederland en in overeenstemming met de grondslagen zoals beschreven in de toelichting van de gecontroleerde jaarrekening.

Paragraaf ter benadrukking van aangelegenheden

De in de samengevatte jaarrekening 2012 van Stichting ALS Nederland ter vergelijking opgenomen informatie over het boekjaar 2011 is, evenals in de gecontroleerde jaarrekening 2012 van Stichting ALS Nederland, ontleend aan de door de voorgaande accountant gecontroleerde jaarrekening 2011. De voorgaande accountant heeft bij de gecontroleerde jaarrekening 2011 op 16 juli 2012 een goedkeurende controleverklaring afgegeven.

Wij vestigen de aandacht op de toelichting van de samengevatte jaarrekening inzake aanpassing van de wijze van verantwoorden van onderzoeksverplichtingen met ingang van het boekjaar 2012. Deze toelichting is ontleend aan de gecontroleerde jaarrekening 2012 van Stichting ALS Nederland.

Rijswijk, 2 september 2013

Stielstra & Partners accountants en adviseurs

Origineel getekend door J. Eenhoorn RA

Hoofdstuk 9: Begroting 2012

	<u>Begroot 2013</u>	<u>Gerealiseerd 2012</u>	<u>Begroot 2012</u>
	€	€	€
Baten			
<i><u>Baten uit eigen fondsenwerving</u></i>			
Donaties en giften	1.100.000,-	915.265,-	1.163.537,-
Donaties via ALS actiesite	300.000,-	252.455,-	0,-
Periodieke schenkingen	100.000,-	56.460,-	100.000,-
Nalatenschappen	100.000,-		100.000,-
Verkoop goederen	5.000,-	1.740,-	5.000,-
Benefietgala	300.000,-		400.000,-
Baten Geef SMS/-Gratis/-Samen	0,-	71.256,-	0,-
Baten Wereld ALS Dag	0,-	4.000,-	0,-
	<u>1.905.000,-</u>	<u>1.301.176,-</u>	<u>1.768.537,-</u>
<i><u>Baten uit acties van derden</u></i>			
Baten ALS regio's	400.000,-	210.576,-	250.000,-
Baten Tour du ALS	1.000.000,-	113.742,-	0,-
Baten uit overige acties derden	0,-	70.926,-	0,-
Baten Amsterdam City Swim	750.000,-	742.157,-	0,-
Baten Vriendenloterij	0,-	1.590,-	0,-
Baten Telepuzzel de Telegraaf	0,-	77.817,-	0,-
	<u>2.150.000,-</u>	<u>1.216.808,-</u>	<u>250.000,-</u>
<i><u>Baten uit beleggingen</u></i>			
Dividend, rente	0,-	65.390,-	0,-
Koersresultaten	50.000,-	200.887,-	45.000,-
	<u>50.000,-</u>	<u>266.277,-</u>	<u>45.000,-</u>
Som der baten	<u>4.105.000,-</u>	<u>2.784.261,-</u>	<u>2.063.537,-</u>
Lasten			
Instandhouding ALS Centrum	0,-	0,-	180.000,-
Onderzoeksprojecten	250.054,-	1.140.227,-	160.360,-
Kosten van beleggingen	0,-	10.861,-	0,-
Kosten eigen fondsenwerving	75.000,-	0,-	60.000,-
Kosten acties van derden	0,-	7.847,-	50.000,-
Publiciteit en communicatie	77.000,-	130.236,-	90.000,-
Personeelskosten	311.500,-	339.552,-	247.000,-
Huisvesting	28.000,-	27.750,-	25.000,-
Kantoor en algemene kosten	79.500,-	105.054,-	66.500,-
Afschrijving	9.000,-	3.367,-	9.000,-
Som der lasten	<u>830.054,-</u>	<u>1.764.894,-</u>	<u>887.860,-</u>
Resultaat	<u>3.274.946,-</u>	<u>1.019.367,-</u>	<u>1.175.677,-</u>

- Geen accountantscontrole toegepast -

Annex 1 - Verantwoordingsverklaring CBF

Elk lid van de raad van toezicht en het bestuur van Stichting ALS Nederland (hierna: de Stichting) heeft de volgende drie principes onderschreven zoals die in de hieronder genoemde leden van artikel 4 van het CBF Reglement van januari 2012 zijn opgenomen:

- *“Lid 1.A.a. Binnen de instelling dient de functie 'toezichthouden' (vaststellen of goedkeuren van plannen, en het kritisch volgen van de organisatie en haar resultaten) duidelijk te zijn gescheiden van het 'besturen' dan wel van de 'uitvoering'.*
- *Lid 4.a. De instelling dient continu te werken aan een optimale besteding van middelen, zodat effectief en doelmatig gewerkt wordt aan het realiseren van de doelstelling.*
- *Lid 5.2.a. De instelling streeft naar optimale relaties met belanghebbenden, met gerichte aandacht voor de informatieverschaffing en de inname en verwerking van wensen, vragen en klachten.”*

Hieronder wordt langs de lijnen van het CBF Reglement gerapporteerd over de stand van zaken bij de Stichting bij de naleving en implementatie van bovengenoemde principes in 2012.

Het principe 'Toezicht en besturen'

Sinds de statutenwijziging op 9 augustus 2012 heeft de Stichting een nieuwe organisatiestructuur, bestaande uit:

- Een bestuur bestaande uit één persoon. Het bestuur is de opvolger van wat tot de statutenwijziging de directie was en is belast met besturen en uitvoeren;
- een raad van toezicht bestaand uit zeven personen. De raad van toezicht is de opvolger van wat tot de statutenwijziging het bestuur was en wordt belast met het houden van toezicht op het bestuur;
- een comité van aanbeveling;
- een wetenschappelijke raad.

Onderstaande rapportage over het principe 'Toezicht en besturen' gaat over de situatie met ingang van de statutenwijziging.

Hoe intern toezicht op bestuurlijke en/of uitvoerende taken is georganiseerd, en hoe daaraan uitvoering wordt gegeven

Bestuur

Het bestuur is belast met het besturen van de Stichting. Daaronder valt in ieder geval het bepalen van het beleid, het vaststellen van de financiële richtlijnen en het hebben van de eindverantwoordelijkheid voor de dagelijkse leiding.

Het bestuur dient periodiek de volgende plannen vast te stellen en zo nodig (waaronder in ieder geval begrepen als de raad van toezicht daartoe besluit) te herzien:

- Een jaarlijkse begroting en een jaarplan;
- een voortschrijdend meerjarenbeleidsplan en een financiële meerjarenraming;
- eventuele andere plannen als van tijd tot tijd door de raad van toezicht te bepalen en aan het bestuur medegedeeld.

De raad van toezicht kan nadere regels vaststellen omtrent de besluitvorming en de werkwijze van het bestuur. In dat kader kan de raad van toezicht onder meer bepalen met welke taak ieder lid van het bestuur meer in het bijzonder zal zijn belast. Deze regels en taakverdeling moeten schriftelijk worden vastgelegd en aan het bestuur worden medegedeeld.

Onverminderd het overige in de statuten bepaalde, zijn aan de goedkeuring van de raad van toezicht onderworpen de besluiten van het bestuur, voor zover hierin niet is voorzien in een van de goedgekeurde plannen, omtrent:

- De plannen als hierboven bedoeld;
- verkrijgen, vervreemden, bezwaren, huren, verhuren en op andere wijze in gebruik of genot verkrijgen en geven van registergoederen;
- wijzigen van bankrelaties van de Stichting;
- aangaan van overeenkomsten waarbij aan de Stichting een bankkrediet wordt verleend;
- ter leen verstrekken van gelden, alsmede het ter leen opnemen van gelden waaronder niet is begrepen het gebruik maken van een aan de Stichting verleend bankkrediet dat door de raad van toezicht is goedgekeurd;
- aangaan van duurzame rechtstreekse of middellijke samenwerking met een andere organisatie of instelling en het verbreken van zodanige samenwerking. Het deelnemen in andere rechtspersonen en het beëindigen van zodanige deelneming;
- aangaan van overeenkomsten waarbij de Stichting zich als borg of hoofdelijk medeschuldenaar verbindt, zich voor een derde sterk maakt of zich tot zekerheidsstelling voor een schuld van een derde verbindt;
- aanstellen en ontslaan van functionarissen als bedoeld in artikel 6.2 van de statuten en het vaststellen, wijzigen en intrekken van hun bevoegdheid en titulatuur;
- optreden in rechte, waaronder begrepen het voeren van arbitrale procedures, met uitzondering van het nemen van die rechtsmaatregelen die geen uitstel kunnen lijden;
- sluiten en wijzigen van arbeidsovereenkomsten en management overeenkomsten;
- treffen van pensioenregelingen en het toekennen van pensioenrechten boven die, welke uit bestaande regelingen voortvloeien;
- doen van uitgaven die niet of niet volledig in de begroting zijn opgenomen en een jaarlijks door de raad van toezicht vast te stellen bedrag te boven gaan. De raad van toezicht heeft dit bedrag met ingang van de statutenwijziging op euro 5.000 vastgesteld;
- aangaan van een juridische fusie of splitsing;
- aanvragen van faillissement of surseance van betaling van de Stichting.

De raad van toezicht kan bepalen dat een hierboven bedoeld besluit niet aan zijn goedkeuring is onderworpen, indien het daarmee gemoeide belang een door de raad van toezicht te bepalen en schriftelijk aan het bestuur op te geven waarde niet te boven gaat.

De raad van toezicht is bevoegd ook andere besluiten dan die hierboven zijn genoemd aan zijn goedkeuring te onderwerpen. Die andere besluiten dienen duidelijk omschreven te worden en schriftelijk aan het bestuur te worden meegedeeld.

Raad van toezicht

De raad van toezicht heeft tot taak toezicht te houden op het beleid van het bestuur en op de algemene gang van zaken in de Stichting. Hij staat het bestuur met raad terzijde. Bij de vervulling van hun taak richten de leden van de raad van toezicht zich naar het belang van de Stichting.

Het bestuur verschaft de raad van toezicht en de auditcommissie tijdig de voor de uitoefening van hun taak noodzakelijke gegevens en de door een lid van de raad van toezicht verzochte informatie. Het bestuur verschaft een lid van de raad van toezicht gedurende kantooruren toegang tot de kantoren en de administratie van de Stichting indien dat lid van de raad van toezicht daarom verzoekt.

Leden van de raad van toezicht ontvangen geen bezoldiging en geen onkostenvergoeding.

De raad van toezicht kan regels vaststellen omtrent de besluitvorming en werkwijze van het bestuur, de raad van toezicht, de auditcommissie en de wetenschappelijke raad, in aanvulling op hetgeen daaromtrent in deze statuten is bepaald. De raad van toezicht heeft hiertoe een Intern Reglement vastgesteld met ingang van de statutenwijziging.

De raad van toezicht bespreekt periodiek met het bestuur de gang van zaken binnen de Stichting. Tenminste eenmaal per jaar overlegt de raad van toezicht met het bestuur over de strategie, het algemene beleid en de financiële stand van zaken. Hiertoe behoren de begroting, de jaarrekening en de door het bestuur gehanteerde systemen van administratieve organisatie en interne controle.

Voor zover er met externe belanghebbenden over de gang van zaken wordt gesproken, gebeurt dit primair door het bestuur. Desgewenst kan een lid van de raad van toezicht daarbij aanwezig zijn.

De raad van toezicht onderhoudt een open verhouding met de medewerkers en de vaste vrijwilligers van de Stichting en hun organen, zoals de ondernemings- of de personeelsraad.

De raad van toezicht stelt een gedragscode integriteit op betrekking hebbende op het aannemen en aanbieden van relatiegeschenken, giften en uitnodigingen welke gedragscode zal gelden voor de raad van toezicht, het bestuur en iedere werknemer van de Stichting. De raad van toezicht is voornemens hiertoe in 2013 over te gaan.

Auditcommissie

De Stichting heeft een auditcommissie, zijnde een vaste commissie van de raad van toezicht die bestaat uit leden van de raad van toezicht en die onder verantwoordelijkheid van de raad van toezicht belast is met het houden van toezicht op de financiële gang van zaken binnen de Stichting en het toetsen van de werking van de interne administratieve controle. De raad van toezicht heeft met ingang van de statutenwijziging een auditcommissie ingesteld.

Het bestuur stelt aan de auditcommissie die voorzieningen beschikbaar, waaronder begrepen de secretariële ondersteuning, die de auditcommissie voor de vervulling van haar taak redelijkerwijs nodig heeft.

Wetenschappelijke raad

De raad van toezicht kan een wetenschappelijke raad instellen. De raad van toezicht benoemt de leden van de wetenschappelijke raad en kan ieder lid van de wetenschappelijke raad te allen tijde ontslaan zonder opgave van redenen. De raad van toezicht heeft na de statutenwijziging een informele wetenschappelijke raad ingesteld die des verzocht (niet bindend) adviseert in zaken die betrekking hebben op het steunen van onderzoek naar de oorzaak en behandeling van ALS en het verbeteren van de kwaliteit van zorg voor, en levenskwaliteit van ALS patiënten.

Comité van aanbeveling

De raad van toezicht kan een comité van aanbeveling instellen. De raad van toezicht is hiertoe overgegaan met ingang van de statutenwijziging. Het betreft een voortzetting van het comité van aanbeveling dat tot de statutenwijziging zitting had.

Hoe er gewerkt wordt aan een optimale samenstelling van het bestuur en de raad van toezicht

Bestuur

Het bestuur bestaat uit één of meer leden. Het aantal leden van het bestuur wordt vastgesteld door de raad van toezicht. Alleen natuurlijke personen kunnen lid van het bestuur zijn.

Leden van het bestuur kunnen niet zijn:

- Bestuurder, oprichter, aandeelhouder, toezichthouder of werknemer van een entiteit waaraan de Stichting de door hem ingezamelde gelden middellijk of onmiddellijk, geheel of gedeeltelijk afstaat;
- of bestuurder, oprichter, aandeelhouder, toezichthouder of werknemer van een entiteit waarmee de Stichting op structurele wijze op geld waardeerbare rechtshandelingen verricht (met uitzondering van de management vennootschap van het desbetreffende lid van het bestuur waarmee de Stichting rechtshandelingen verricht in het kader van de vergoeding voor de door de desbetreffende bestuurder als zodanig verrichtte werkzaamheden).

Binnen het bestuur mogen geen nauwe familie- of vergelijkbare relaties bestaan, waaronder begrepen maar niet beperkt tot huwelijk, geregistreerd partnerschap, ongehuwd samenwonen en bloed- of aanverwantschap tot in de derde graad.

Een bestuurslid ten aanzien waarvan zich een onverenigbaarheid als hierboven bedoeld voordoet, dient het bestuur en de raad van toezicht hiervan onverwijld op de hoogte te stellen.

Een lid van het bestuur meldt elke nevenfunctie aan de raad van toezicht en behoeft de goedkeuring van de raad van toezicht voor het aanvaarden of continueren van een nevenfunctie die een zodanige werkbelasting met zich meebrengt dat het afbreuk kan doen aan zijn functioneren als lid van het bestuur of anderszins strijdig kan zijn met de belangen van de Stichting.

Leden van het bestuur worden benoemd door de raad van toezicht. Ieder lid van het bestuur kan te allen tijde door de raad van toezicht worden geschorst en ontslagen.

De bezoldiging van ieder lid van het bestuur wordt door de raad van toezicht vastgesteld. In de jaarrekening wordt de bezoldiging van het bestuur zichtbaar gemaakt en nader toegelicht.

In alle gevallen waarin de Stichting een tegenstrijdig belang heeft met een lid van het bestuur dient het desbetreffende lid dit te melden aan de raad van toezicht. Het desbetreffende lid dient zich van de beraadslaging ter zake te onthouden. Dat lid komt bij besluitvorming ter zake van de desbetreffende aangelegenheid geen stemrecht toe en de aanwezigheid van dat lid telt niet mee ter bepaling of het vereiste quorum voor besluitvorming is behaald. Indien het bestuur uit één lid bestaat of indien alle leden van het bestuur een tegenstrijdig belang hebben met de Stichting wordt het besluit genomen door de raad van toezicht.

Raad van toezicht

De Stichting heeft een raad van toezicht bestaande uit een door de raad van toezicht vast te stellen oneven aantal van ten minste drie en ten hoogste zeven leden.

Leden van de raad van toezicht worden benoemd en geschorst door de raad van toezicht. Ieder lid van de raad van toezicht kunnen door de raad van toezicht worden ontslagen om gegronde gewichtige redenen. Indien schorsing van een lid van de raad van toezicht niet binnen zes maanden gevolgd is door een ontslag van dat lid, is de schorsing van rechtswege opgeheven.

Alleen natuurlijke personen kunnen lid van de raad van toezicht zijn.

Leden van de raad van toezicht kunnen niet zijn:

- Bestuurder, oprichter, aandeelhouder, toezichthouder of werknemer van een entiteit of daaraan verbonden entiteit waaraan de Stichting de door haar ingezamelde gelden middellijk of onmiddellijk, geheel of gedeeltelijk afstaat. Het bepaalde in dit sub (a) is niet van toepassing op een lid van de raad van toezicht dat door of met instemming van de raad van toezicht is benoemd als bestuurder of toezichthouder van de ontvangende entiteit, met dien verstande dat niet meer dan een derde van de leden van de raad van toezicht uit dergelijke leden mag bestaan;
- bestuurder, oprichter, aandeelhouder, toezichthouder of werknemer van een entiteit waarmee de Stichting op structurele wijze op geld waardeerbare rechtshandelingen verricht;
- lid van het bestuur of werknemer van de Stichting.

Binnen de raad van toezicht mogen geen nauwe familie- of vergelijkbare relaties bestaan, waaronder begrepen maar niet beperkt tot huwelijk, geregistreerd partnerschap, ongehuwd samenwonen en bloed- of aanverwantschap tot in de derde graad.

Een lid van de raad van toezicht ten aanzien waarvan zich een onverenigbaarheid als hierboven bedoeld voordoet, dient de raad van toezicht hiervan onverwijld op de hoogte te stellen.

Leden van de raad van toezicht worden benoemd voor een periode van ten hoogste vier jaar. De raad van toezicht kan een rooster vaststellen dat voorziet in periodiek aftreden van leden van de raad van toezicht en is, bevoegd zodanig rooster te wijzigen. Vaststelling van of wijziging in zodanig rooster kan niet meebrengen dat een zittend bestuurslid tegen zijn wil defungeert voordat de termijn waarvoor hij is benoemd, verstreken is. Leden van de raad van toezicht kunnen na hun defungeren overeenkomstig het hiervoor bepaalde twee maal worden herbenoemd voor een periode van ten hoogste vier jaar per herbenoeming.

Een lid van de raad van toezicht meldt ieder (potentieel) tegenstrijdig belang aan de voorzitter. Indien de voorzitter een (potentieel) tegenstrijdig belang heeft meldt hij dit aan de secretaris. Bij deze melding verschaft het lid alle relevante informatie. De raad van toezicht beslist of er sprake is van een tegenstrijdig belang en hoe daarmee wordt omgegaan. Het lid van de raad van toezicht dat een melding heeft gedaan als bedoeld in de eerste twee volzinnen van dit artikel moet zich desverzocht onthouden van de beraadslagingen als bedoeld in de vorige volzin in welk geval ter zake van de desbetreffende aangelegenheid aan hem geen stemrecht toekomt en de aanwezigheid van dat lid niet meetelt ter bepaling of het vereiste quorum voor besluitvorming is behaald.

Een lid van de raad van toezicht met een tegenstrijdig belang kan door de vergadering van de raad van toezicht uitgenodigd worden bij de beraadslagingen over het onderwerp waarbij die persoon een tegenstrijdig belang heeft, maar heeft nimmer een stem bij de besluitvorming over het onderwerp waarbij die persoon een tegenstrijdig belang heeft.

Dat lid komt bij besluitvorming ter zake van de desbetreffende aangelegenheid geen stemrecht toe en de aanwezigheid van dat lid telt niet mee ter bepaling of het vereiste quorum voor besluitvorming is behaald.

De raad van toezicht stelt een profielschets voor zijn omvang en samenstelling vast rekening houdend met de activiteiten van de Stichting en de gewenste deskundigheid en achtergrond van zijn leden.

In het jaarverslag van de Stichting wordt in elk geval opgenomen de profielschets voor de raad van toezicht en de relevante voormalige (neven)functies van de leden van de raad van toezicht en het bestuur. De raad van toezicht is hiertoe met ingang van de statutenwijziging overgegaan, als volgt.

Profielschets raad van toezicht

Bij de bepaling van de omvang en samenstelling van de raad van toezicht wordt rekening gehouden met de aard en de omvang van de Stichting. Factoren die daarbij een rol zullen spelen zijn:

- De aard en het doel van de Stichting;
- organisatiestructuur van de Stichting;
- aantal werknemers binnen de Stichting;
- samenstelling van de belanghebbenden bij de Stichting;
- wijze van financiering van de Stichting en de subsidies die beschikbaar zijn voor de Stichting;
- samenstelling en omvang van het bestuur.

Factoren die een rol zullen spelen bij het beschrijven van de gewenste samenstelling van de raad van toezicht in zijn geheel zijn:

- Verantwoord vervullen van de krachtens de wet en overige regelgeving en gedragscodes aan de raad van toezicht toegekende taken;
- balans tussen geslacht, leeftijd, ervaring en achtergrond van de individuele leden van de raad van toezicht;
- kennis van, ervaring en affiniteit met de aard en het doel van de Stichting;
- organisatiestructuur van de Stichting;
- sociale beleid van de Stichting;
- rol van de Stichting in de maatschappij; en
- (internationale) kennis en ervaring op medisch, financieel, juridisch, economisch, commercieel, sociaal, maatschappelijk en marketing gebied.

Factoren die een rol zullen spelen bij het beschrijven van de gewenste deskundigheid en achtergrond van de individuele leden van de raad van toezicht zijn:

- Kennis en ervaring op medisch, financieel, juridisch, economisch, commercieel, sociaal, maatschappelijk en marketing gebied;
- ervaring in (het besturen van dan wel het houden van toezicht op het bestuur van) een soortgelijke Stichting;
- nationale en internationale ervaring;
- ervaring op het gebied van governance;
- ervaring met organisatieprocessen;
- kennis van, ervaring en affiniteit met het werkgebied van de Stichting;
- in staat zijn, ook qua beschikbare tijd, het beleid van het bestuur en de algemene gang van zaken binnen de Stichting tijdig en op adequate wijze te controleren en te stimuleren en de directie in de voorbereiding en uitvoering van het beleid met advies bij te staan;
- in staat zijn om ten opzichte van de andere leden van de raad van toezicht en het bestuur onafhankelijk en kritisch te opereren en om bij ontstentenis van het bestuur maatregelen te nemen om in de leiding van de Stichting te voorzien;
- de bereidheid om zitting te nemen in commissies binnen de Stichting;
- de bereidheid om in te stemmen met het reglement van de raad van toezicht;
- geen tegenstrijdig belang hebben op het moment van benoeming;
- bereid en in staat zijn om te kunnen fungeren als voorzitter en/of plaatsvervangend voorzitter van de raad van toezicht;
- bereid en in staat zijn om tijdelijk te kunnen voorzien in het bestuur van de Stichting bij belet en ontstentenis van (leden van) het bestuur;
- werkzaam kunnen zijn in teamverband;
- passen binnen de samenstelling van de raad van toezicht op het moment van benoeming.

Uitgangspunt te allen tijde is dat de omvang van de raad van toezicht zodanig dient te zijn dat de raad van toezicht in zijn geheel effectief en verantwoord zijn taken kan vervullen en dat voor ieder individueel lid van de raad van toezicht de mogelijkheid bestaat zijn specifieke kwaliteiten daaraan bij te dragen.

De raad van toezicht bestaat uit zeven leden.

De samenstelling van de raad van toezicht dient te allen tijde zodanig te zijn dat zo veel mogelijk wordt voldaan aan het in het reglement van de raad van toezicht bepaalde.

De raad van toezicht zal ten minste eenmaal per jaar buiten de aanwezigheid van het bestuur het gewenste profiel en de samenstelling en competentie van de raad van toezicht bespreken.

Bij elke (her)benoeming van leden van de raad van toezicht dient bovenstaande profielschets van de raad van toezicht in acht te worden genomen.

Hoe het functioneren van het bestuur en de raad van toezicht wordt geëvalueerd

Jaarlijks wordt in onderling verband besproken hoe de raad van toezicht als collectief and hoe ieder lid van de raad van toezicht individueel heeft gefunctioneerd. De voorzitter van de raad van toezicht neemt mogelijke issues die uit de individuele gesprekken naar voren zijn gekomen mee in de bespreking ter zake het functioneren van de raad van toezicht als collectief.

Het principe 'Optimale besteding van middelen'

Benoemen van richtinggevende doelstellingen op alle relevante gebieden en niveaus

Door het vaststellen van het meerjarenbeleidplan en financiële meerjarenraming en de daaruit voortvloeiende jaarplannen en begrotingen geeft het bestuur richting aan de doelstellingen van de Stichting. De strategische doelstellingen geven hierbij aan wat de Stichting op de langere termijn wil bereiken. De kerndoelstellingen zijn de doelstellingen waarnaar de Stichting haar activiteitenplan inricht en evaluatie vaststelt.

Het monitoren en evalueren van de uitvoering van activiteiten en interne processen

Het monitoren en evalueren van de uitvoering van activiteiten vindt plaats door tussentijdse rapportages op algemeen vlak en per project. Deze worden door het bestuur gezien en verbeterpunten/ aanbevelingen worden behandeld en meegenomen in de plannen voor nieuwe projecten en/of processen.

Fondsenwerving en bestedingen

De fondsen die de Stichting werft worden zoveel als mogelijk besteed aan de doelstellingen van de Stichting. Het bestuur heeft vastgesteld dat het percentage kosten fondsenwerving in principe niet hoger mag zijn dan 15%. Dat is 10% lager dan het door het CBF opgelegde percentage.

Wetenschappelijk onderzoek

Door bundeling van kennis en expertise, ondersteund door het feit dat inmiddels 90% van de patiënten op enig moment in hun ziekte wordt gezien op het ALS Centrum, is het ALS Centrum niet alleen de plaats voor zorg op maat, maar ook voor onderzoek naar de oorzaak en behandeling van ALS. Behoud van het ALS Centrum is dus een belangrijke pijler om de doelstellingen van de Stichting te verwezenlijken. De Stichting zet zich in voor ondersteuning van het ALS Centrum als belangrijke basis voor optimale diagnose, zorg en wetenschappelijk onderzoek.

Marketing

In de informatievoorziening zijn de website en de brochures de belangrijkste middelen van de Stichting. Deze beperken zich echter tot die groep voor wie reeds al bekend is met ALS. In toenemende mate spelen de sociale media ook een rol in het versterken van de 'marktaanwezigheid' van ALS. Steeds meer (jongere) patiënten houden blogs bij, twitteren en zijn actief op Facebook en LinkedIn. Ook de Stichting zal zich in toenemende mate profileren via de sociale netwerken, met de doelstelling om ALS een bredere bekendheid te geven.

Het principe 'Optimale relaties met belanghebbenden'

Wie zijn de belanghebbenden van de Stichting?

De belanghebbenden van de Stichting zijn de patiënten en hun families, vrienden en relaties, vrijwilligers, donateurs, actievoerders, medewerkers en leveranciers.

De inhoud en kwaliteit van de aan belanghebbenden te verstrekken informatie

De inhoud en de kwaliteit van de te verstrekken informatie wordt gewaarborgd door gescheiden verantwoordelijkheid, alle informatie wordt intern of extern opgesteld en door het bestuur geaccordeerd.

De wijze waarop de informatie wordt verstrekt

De informatie wordt via diverse kanalen verstrekt, te weten per brief, per telefoon, via Direct Marketing zoals brochures en mailingen, via de website, via social media, via het ALS Magazine en via de ALS Nieuwsbrieven.

De inrichting van de communicatie, zodat de informatie relevant, duidelijk en toegankelijk is voor belanghebbenden

De inrichting van de communicatie wordt gewaarborgd door gescheiden verantwoordelijkheid. Alle informatie wordt intern of extern opgesteld en door het bestuur geaccordeerd.

De manier waarop de Stichting omgaat met de ideeën, opmerkingen, wensen en klachten van belanghebbenden

De Stichting heeft voornemens om in 2013 een formele klachtenprocedure te documenteren en in te stellen.

Het steunen van patiënten, naasten en nabestaanden

Zolang er geen remedie is tegen ALS, zet de Stichting zich in voor patiënten die lijden aan ALS of aan de gerelateerde ziektes PLS en PSMA. De Stichting is geen patiëntenvereniging, heeft geen leden en ontvangt geen subsidie voor belangenbehartiging. Informatievoorziening, lotgenotencontact en hulpmiddelenondersteuning; al deze zaken zijn formeel ondergebracht bij de VSN. Toch is er behoefte aan toegespitste zorg en aandacht, zoals deze voorheen was belegd binnen Stichting Valscherm, één van de drie stichtingen waaruit de Stichting is voortgekomen.

Jaarlijks organiseerde Stichting Valscherm activiteiten voor patiënten. Dat is de Stichting blijven doen met de jaarlijks terugkerende patiënten- en nabestaanden dag: Wereld ALS Dag. De Stichting wil echter meer kunnen zijn voor haar belangrijkste achterban. De Stichting heeft in 2012 een bredere betrokkenheid bij patiënten welzijn nagestreefd.

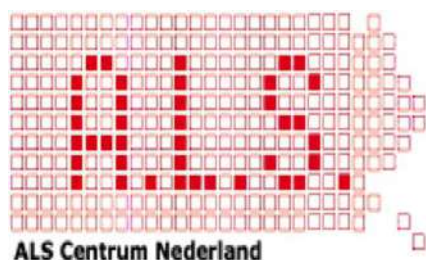
Onder het predicaat 'Kwaliteit van Leven' werd in het verleden vooral de steun aan het ALS Centrum verstaan. Door bundeling van kennis en expertise hebben het ALS Centrum en de ALS revalidatieteams in het land een belangrijke taak in de verbetering en coördinatie van toegespitste zorg. Goede zorg is een randvoorwaarde voor zowel ALS patiënten als hun naasten om eruit te kunnen halen wat er nog in zit. Wat kwaliteit van leven is, verschilt per persoon.

Juist omdat veel donaties komen uit de gebundelde kracht van patiënten, naasten en nabestaanden, is het informeren, activeren en verbinden van lotgenoten een belangrijke pijler voor het succes van de Stichting.

Hulpmiddelenondersteuning

De Stichting heeft geen directe rol in de verstrekking van (persoonlijke) hulpmiddelen, maar wil met het oog op de aanschaf van hulpmiddelen, die door de snelheid van de ziekte vaak sneller nodig zijn dan de administratieve molens kunnen draaien, zich richten op de procesmatige verlichting die voor alle ALS patiënten relevant is. Kennisbundeling is noodzakelijk voor een gemakkelijker procesgang.

Annex 2 - Jaarverslag 2012 ALS Centrum Nederland



Prof Dr. Leonard H. van den Berg, Coördinator ALS Centrum Nederland

De doelstelling van het ALS Centrum Nederland (hierna: het ALS Centrum) is een optimale diagnose, zorg en behandeling voor patiënten met ALS en aanverwante ziekten in heel Nederland, en meer kennis over de oorzaak van ALS waardoor efficiënte therapie kan worden ontwikkeld, de levensduur van patiënten kan worden verlengd en de kwaliteit van leven verbeterd. Het ALS Centrum wil grensverleggende resultaten bereiken door een scherpe focus en bundeling van kennis op ALS.

Het ALS Centrum is dé centrale plaats waar kennis op het gebied van diagnostiek, behandeling, optimale zorg en wetenschappelijk onderzoek naar ALS wordt gebundeld. Binnen het ALS Centrum wordt nauw samengewerkt tussen diverse medewerkers met specifieke ALS expertise van de afdelingen neurologie (neurologen, ALS verpleegkundig specialisten), revalidatiegeneeskunde (revalidatieartsen, fysiotherapeuten, ergotherapeuten, logopedisten, psychologen, maatschappelijk werkers, diëtisten), centra voor thuisbeademing, genetica, radiologie, epidemiologie en neurowetenschappen.

Oorspronkelijk is het ALS Centrum een samenwerkingsverband tussen de afdelingen neurologie en revalidatiegeneeskunde van het UMC Utrecht, AMC en UMC St Radboud. Stichting ALS Nederland (hierna: de Stichting) en het ALS Centrum hebben al vanaf 2003 een constructieve en vruchtbare samenwerking. In 2012 hebben een aantal essentiële veranderingen plaatsgevonden in de organisatiestructuur van het ALS Centrum. Deze wijzingen betreffen in grote lijnen:

Een verandering in de financieringsstructuur van de Stichting voor het ALS Centrum. Tot en met 2011 werd een vast bedrag per jaar toegekend voor het in stand houden van de infrastructuur van het ALS Centrum. De Stichting financiert sinds 1 januari 2012 alleen projecten met een duidelijke doelstelling, begin- en einddatum en begroting financieren. Dit is noodzakelijk omdat heden ten dage donoren duidelijk herkenbare doelen en resultaten verlangen van de Stichting.

Al enige jaren is in Nederland een tendens gaande van concentratie van expertise in de Universitair Medische Centra. Mede onder invloed van afnemende financiële middelen ten gevolge van bezuinigen van de overheid, zijn in 2012 duidelijke keuzes gemaakt op welke gebieden de UMC's zich de komende jaren willen onderscheiden en op welke gebieden ingezet zal gaan worden met betrekking tot bestedingen en aanstellen van personeel/staf. In haar Strategie 3.0 heeft het UMC Utrecht "Neuromusculaire ziekten in het bijzonder ALS" tot speerpunt van het ziekenhuis benoemd voor patiëntenzorg en wetenschappelijk onderzoek, ten minste voor de komende 5 jaar. Daarentegen heeft het UMC St Radboud andere keuzes gemaakt en besloten per 1 juli 2012 uit te treden uit het ALS Centrum. Het AMC heeft gekozen voor een tussenoplossing. De ALS patiëntenzorg in het AMC wordt voortgezet en voor met het wetenschappelijk onderzoek naar ALS op het gebied van cognitie wordt een samenwerking aangegaan met de afdeling neurologie van de VU Amsterdam. Het AMC heeft aangegeven dat haar rol in het ALS Centrum meer "volgend" dan "initiërend" zal zijn.

Bovengenoemde veranderingen hebben in 2012 geleid tot een heroriëntering. Het ALS Centrum ziet voornamelijk mooie kansen om de positie van het ALS Centrum verder te versterken, zowel nationaal als internationaal, om zo optimaal en efficiënt mogelijk haar doelstellingen te bereiken.

De afgelopen jaren is het volgende bereikt:

Het ALS Centrum is een herkenbaar kennis- en expertisecentrum in Nederland, blijkt uit het aantal bezoeken van de website (>4000) en het toenemende aantal verwijzingen (>500) van patiënten naar onze poliklinieken.

Het ALS Centrum ziet > 85% van de patiënten met ALS/PLS/PSMA in Nederland.

De duur tot het stellen van de diagnose ALS is gedaald van gemiddeld 16 naar 9 maanden na de eerste klachten.

95% van de patiënten wordt binnen 2 weken na doorverwijzing op de polikliniek gezien door ervaren ALS deskundigen voor optimale diagnostiek op dezelfde dag.

Patiënten krijgen begeleiding en zorg in 40 - in ALS gespecialiseerde en gekwalificeerde behandel teams verspreid over heel Nederland.

Het ALS Centrum heeft nationaal (prestigieuze VICI beurs ZonMw, speerpunt UMC Utrecht) en internationaal (EU subsidies, Sheila Essey Award for outstanding research van de American Academy of Neurology) erkende onderzoekslijnen opgezet resulterend in publicaties in internationale high-impact tijdschriften (o.a. Nature, Lancet Neurology, Annals of Neurology, Neurology) en proefschriften.

Het ALS Centrum heeft inmiddels de grootste population based ALS database en biobank ter wereld met de unieke combinatie van zowel genetische- als omgeving/levensstijl data. Om Internationale/Europese samenwerking te bevorderen heeft het ALS Centrum in samenwerking met de Stichting het initiatief genomen tot de oprichting van een Consortium van ALS Centra (European Network for the Cure of ALS (ENCALS)). Jaarlijks wordt een symposium georganiseerd waar nieuwe resultaten gedeeld worden met meer dan 200 veelal jonge ALS onderzoekers.

De medewerkers van het ALS Centrum zijn ambitieus en vol van plannen en ideeën. Financiële middelen is vrijwel de enige beperkende factor om deze plannen en ideeën ten uitvoer te brengen. Alle medewerkers van het ALS Centrum zijn onze donoren, met name de Stichting, dan ook zeer dankbaar. Deze steun is voor ons steeds weer een stimulans ons onverminderd in te zetten voor een betere kwaliteit van leven voor ALS patiënten in Nederland.

Hierbij volgt een samenvatting van de projecten waaraan we hebben gewerkt in 2012:

PROJECTEN TER VERBETERING VAN DE PATIENTENZORG

Een speciale ALS polikliniek voor een snelle en adequate diagnose voor patiënten verdacht van ALS. In het UMC Utrecht en AMC zijn in 2003 speciale ALS poliklinieken gestart. Het principe is dat patiënten binnen 2 weken worden opgeroepen en de diagnostiek op dezelfde dag verricht wordt. Dit verkort de periode van onzekerheid voor de patiënt. Dit vraagt een zorgvuldige voorbereiding, organisatie van de polikliniek en begeleiding van patiënt en familie. Patiënten worden gezien door ervaren zorgverleners. Bij het spreekuur is een ALS verpleegkundige aanwezig voor laagdrempelig patiëntencontact en informatievoorziening. Zodra de diagnostiek afgerond is, wordt de nazorg besproken en georganiseerd. Om deze reden is ook de revalidatiearts aanwezig op het spreekuur. Door het wegvallen van de ALS polikliniek in het UMC St Radboud is in het UMC Utrecht een extra spreekuur geopend. Het aantal patiënten wat in Utrecht gezien is, is hierdoor in 2012 toegenomen en de verwachting is dat dit in 2013 verder toenemen. Hiervoor is het UMC Utrecht voorbereid, zodat de capaciteit en kwaliteit van de diagnostiek en zorg voor ALS patiënten in Nederland ten minste onveranderd voortgezet kan worden. Naast het openen van een extra spreekuur is in het UMC Utrecht een tweede verpleegkundig specialist aangesteld voor ALS. In de onderstaande tabel wordt het aantal patiënten per diagnose verwezen naar de poliklinieken van het ALS Centrum weergegeven voor de periode 2003-2012.



	2003	2006	2008	2011	2012
ALS/PSMA/PLS	115	200	202	235	268
Overig	48	74	82	129	134
<u>Totaal</u>	<u>163</u>	<u>274</u>	<u>284</u>	<u>364</u>	<u>402</u>



	2003	2006	2008	2011	2012
ALS/PSMA/PLS	55	64	67	90	73
Overig	12	18	44	29	40
<u>Totaal</u>	<u>67</u>	<u>82</u>	<u>111</u>	<u>119</u>	<u>113</u>

Totaal

	2003	2006	2008	2011	2012
ALS/PSMA/PLS	170	264	269	325	341
Overig	60	92	126	158	174
<u>Totaal</u>	<u>230</u>	<u>356</u>	<u>395</u>	<u>483</u>	<u>515</u>

PSMA = progressieve spinale spieratrofie

PLS = Primaire laterale sclerose

Overig = diagnoses anders dan een aandoening van het motorisch neuron (ALS mimics).

Onderzoek naar de meerwaarde van intensieve zorg coaching in de behandeling en begeleiding van patiënten met ALS.

Ondanks dat de zorg de afgelopen jaren verbeterd is voor mensen met ALS, is onze ervaring dat er regelmatig aanwijzingen zijn dat zorg tekort schiet, zoals het niet op tijd verkrijgen van hulpmiddelen, onvoldoende behandeling van symptomen en het gemis aan coördinatie van de zorg. De mantelzorg van de ALS patiënt (meestal de partner) ervaart onvoldoende ondersteuning en begeleiding en raakt overbelast. Case-management in de vorm van een zorgcoach lijkt een organisatorische oplossing te bieden. De onderzoeksvraag voor deze interventie studie is: leidt het inzetten van een zorgcoach naast de reguliere zorg tot een betere kwaliteit van zorg en daarmee tot een betere kwaliteit van leven voor de ALS patiënt en een vermindering van de zorg last van de mantelzorg? 132 ALS patiënten en hun belangrijkste mantelzorg hebben meegedaan aan het onderzoek. 71 patiënten kregen naast de reguliere zorg gedurende 12 maanden een zorgcoach toegewezen. 61 patiënten kregen geen zorgcoach. Uit de analyses blijkt dat de zorg voor in het algemeen door de patiënt goed beoordeeld wordt (gemiddeld een 8) en dat het toevoegen van een zorgcoach aan de bestaande zorg geen effect heeft op de kwaliteit van leven van de ALS patiënten en de belasting van hun mantelzorgers.

Best practice palliatieve ALS zorg. Pilotproject regionale samenwerking ALS Centrum en High Care Hospices.

Vanuit het ALS Centrum en vanuit de associatie voor High-Care-Hospices worden knelpunten in de palliatieve zorg voor patiënten met ALS gesignaleerd. Beide partijen willen expertise en faciliteiten zo optimaal mogelijk ten dienste van elkaar stellen en aan ALS patiënten. In de regio Utrecht heeft een pilot plaats gevonden waarbij zowel medewerkers van een aantal hospices als twee ALS-revalidatieteams geschoold zijn. Grootste knelpunt blijkt toch de opnamebereidheid van patiënten in een hospice. Om deze reden heeft de pilot geen landelijk vervolg gekregen. Wel is de relatie en het contact tussen het ALS Centrum en de High-Care-Hospices geïntensiveerd wat de terminale zorg voor mensen met ALS ten goede zal komen.

Quality of Life and Rehabilitation Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis / FACTS-2-ALS.

Het doel is het bestuderen van de effectiviteit van een aerobe fysieke training (AFT) en een cognitieve gedragstherapie (CGT) op het verbeteren van het activiteitsniveau en het verbeteren van de levenskwaliteit bij patiënten met ALS.

UMC Utrecht, UMC St. Radboud Nijmegen, AMC Amsterdam, UMC Groningen en RC het Roessingh in Enschede participeren in deze studie, om een zo groot mogelijke patiënten inclusie te verkrijgen. De inclusie van de CGT interventie is afgerond. Tien echtparen volgden deze psychologische interventie, gericht op optimaliseren van coping stijl en cognities. Momenteel worden de resultaten geanalyseerd en gekeken of de interventie effect heeft gehad op patiënt en/of partner. De inclusie van patiënten voor de AFT is met 1,5 jaar verlengd en loopt tot januari 2015, daarna volgt een analyse van de resultaten.

Deskundigheidsbevordering over ALS zorg aan zorgverleners in het hele land.

Vanuit het hele land komen verzoeken om scholing. De meeste hiervan betreffen thuiszorgteams welke een patiënt in zorg krijgen. Daarnaast is scholing gegeven aan (vervolg)opleidingen voor artsen, verpleegkundigen en paramedici. De scholing wordt verzorgd door diverse medewerkers van het ALS Centrum.

Ontwikkelen conceptrichtlijn over het beëindigen van niet-invasieve beademing bij patiënten met ALS.

Patiënten met ALS hebben tijdens hun ziekte vaak de wens de beademing af te bouwen of te stoppen. Het afbouwen of abrupt stoppen kan leiden tot klachten als kortademigheid of angst. Het ALS Centrum, CTB en consultatieteam palliatieve zorg worden regelmatig benaderd met vragen hoe het afbouwen of stoppen van de beademing begeleid kan worden. Er blijkt behoefte aan meer kennis over beademing, het afbouwen/stoppen hiervan en een goede begeleiding en afstemming van afspraken tussen de verschillende zorgverleners hierover.

Een richtlijn voor het beëindigen van beademing heeft geresulteerd in een artikel met adviezen hierover. Dit artikel is aangeboden aan het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde en wordt naar verwachting in 2013 geplaatst.

Aanspreekpunt ALS Centrum.

Patiënten met een verdenking op ALS en patiënten met diagnose ALS of familie van patiënten hebben rond de periode van diagnostiek en gedurende het ziekteverloop veel vragen en onzekerheden. Gedurende het ziekteverloop raken naast huisarts, ook steeds meer hulpverleners betrokken welke weinig of geen kennis van ALS hebben. Er is behoefte aan een aanspreekpunt voor vragen rondom diagnostiek, behandeling en zorg van ALS. In het UMC Utrecht wordt deze functie uitgeoefend door een verpleegkundig specialist. Hier wordt zeer intensief gebruik van gemaakt. De behoefte aan een aanspreekpunt blijkt ook in 2012 weer uit de grote diversiteit aan vraagstellers en vragen. Deze consultatiemogelijkheid wordt goed gewaardeerd. Binnen het ALS Centrum is de wens de consultatie beter te stroomlijnen. Het blijkt onder andere dat consultatievragers via diverse wegen het UMC Utrecht bereiken en niet altijd direct met hun vraag bij de juiste persoon terecht komen. Het plan is om een zogenaamd ALS Kennisplatform op te zetten om alle informatie over ALS en zorg voor mensen met ALS te bundelen, te verbeteren en up-to-date te houden.

Pilot studie oprichting ALS kennisplatform

Zie ook bovenstaande tekst. Om de behoeften en wensen over het verstrekken van informatie en het aanbieden van scholing goed in kaart te brengen werd op 8 oktober 2012 een werkconferentie georganiseerd met vertegenwoordigers van patiëntenvereniging, patiënten, partners van patiënten, het ALS Centrum, revalidatiecentra, en thuiszorgmedewerkers. Dit was een zeer nuttige en informatieve bijeenkomst waar allerlei ervaringen en suggesties voor verbetering op een constructieve manier werden uitgewisseld. Deze bijeenkomst heeft een 4-tal aandachtsgebieden (domeinen) voor verbetering opgeleverd:

1. Kennisoverdracht: platform voor training en opleiding;
2. kwaliteitsbewaking: registratie van erkende zorgverleners (behandelteams);
3. procesoptimalisatie: versnelling/vereenvoudiging van aanvragen voor WMO- en verzekeringsvergoedingen;
4. informatieverschaffing: upgrading website ALS Centrum;

De pilot studie heeft opgeleverd dat er duidelijk behoefte is aan een stroomlijning en verbetering van de informatie voorziening voor iedereen betrokken bij ALS. De resultaten van de pilotstudie zullen in 2013 worden uitgewerkt tot een concreet plan van aanpak.

Project Richtlijnontwikkeling voor Ergotherapie, Fysiotherapie en logopedie bij ALS

In 2012 is de multidisciplinaire ALS richtlijn voor ergotherapie, fysiotherapie en logopedie opgesteld. Een fantastisch resultaat van twee jaar hard (samen)werken. Met deze richtlijnen zal de kwaliteit van de zorg voor mensen met ALS verder verbeteren. De doelstellingen van het ALS Centrum zijn een optimale diagnose, zorg en behandeling voor patiënten met ALS en aanverwante ziekten in heel Nederland. Het opstellen van richtlijnen voor zorg past uitstekend bij ons werk deze doelstellingen te bereiken. Het opstellen van de richtlijnen is een enorm intensief project geweest. Een grote groep ervaren zorgverleners uit de ziekenhuizen van het ALS Centrum hebben zich op bewonderenswaardige wijze ingezet om systematisch en waar mogelijk wetenschappelijk onderbouwd de meeste optimale wijze van zorg op papier te zetten. Vele van hun collega's in het gehele land kunnen de komende jaren profiteren van dit resultaat. Het ALS Centrum heeft de intentie de richtlijnen elke vijf jaar zo nodig te reviseren. Vanzelfsprekend staan wij meer dan open voor uw aanwijzingen en ervaringen in de praktijk die kunnen leiden tot verdere optimalisering van de richtlijnen.

PROJECTEN OM DE DIAGNOSE TE VERBETEREN - BIOMARKER ONDERZOEK

Project Motor network degeneratie in ALS: een nieuwe methode om de ziekteprogressie vast te leggen.

Het doel is om beter inzicht krijgen in de structurele en functionele veranderingen in de hersenen van patiënten met ALS en de diagnostische waarde van MRI-onderzoek ziekten van de motorische zenuwcellen (= ALS, PSMA, PLS) en ziekten die daar op lijken (= ALS mimics). Het MRI onderzoek in het UMC Utrecht richt zich op structurele en functionele hersenveranderingen bij patiënten met ALS en andere aandoeningen van de motorische zenuwcellen. Hiervoor worden verschillende technieken gebruikt. Een groot project is in 2012 gestart om bij meer dan 500 mensen met ALS de veranderingen in de tijd goed vast te leggen en te relateren met klinische kenmerken. Het doel is te onderzoeken welke processen veranderen en welke delen van de hersenen hierbij betrokken zijn. In 2012 zijn reeds scans gemaakt van meer dan 125 patiënten en controlepersonen, in 2013 zal dit aantal verder worden uitgebreid.

In 2012 is een talentvolle onderzoeker op dit project aangetrokken die begin 2013 gaat starten. Concrete resultaten zullen in 2013 worden gerapporteerd.

PROJECTEN MET ALS DOEL MEER OVER DE OORZAAK VAN ALS TE WETEN TE KOMEN

Prospectieve ALS studie Nederland (PAN) - Nederlandse ALS biobank en database.

De meeste patiënten (ca. 90%) met ALS hebben de sporadische of niet-erfelijke vorm, dat wil zeggen dat de ziekte niet in de familie voorkomt. Deze sporadische vorm van ALS wordt waarschijnlijk veroorzaakt door een combinatie van omgevingsfactoren (voeding, roken, sport, blootstelling aan metalen, etc.) en genetische factoren (DNA). Welke omgevingsfactoren een rol spelen is nog niet goed bekend, ondanks dat er in het verleden al veel onderzoek is gedaan naar de invloed van omgevingsfactoren op het ontstaan van ALS. Deze studies hadden echter beperkingen in hun opzet, waardoor de resultaten vaak niet betrouwbaar waren. Tevens werden deze onderzoeken uitgevoerd in kleine patiëntengroepen, waardoor ze niet in staat waren verbanden met omgevingsfactoren aan te tonen. Op 1 januari 2006 is de 'Prospectieve ALS studie Nederland (PAN)' gestart, een landelijke studie naar risicofactoren voor het ontstaan en het beloop van ALS. Dit onderzoek wordt uitgevoerd in een grote groep patiënten en gezonde controles in heel Nederland, een zogenaamde 'population-based study'. Wereldwijd is de PAN het grootste onderzoek bij ALS patiënten. De PAN is opgezet volgens de strengste richtlijnen, die speciaal zijn ontworpen voor studies naar omgevingsfactoren bij ALS. Deze opzet, in combinatie met de grootte van de studie, maakt het mogelijk om nu wel betrouwbaar omgevingsfactoren te identificeren die het risico op ALS vergroten.

In 2012 hebben wij met data uit de PAN studie onderzocht of er een relatie was tussen lichamelijke inspanning en het risico op ALS. Deze relatie was eerder gesuggereerd vanuit een Italiaanse studie waarin er een verhoogd risico op ALS was gebleken onder Italiaanse profvoetballers. Uit de PAN studie is gebleken dat patiënten met ALS in hun vrije tijd (sport en hobby's) meer lichamelijke inspanning leveren dan gezonde controlepersonen. Patiënten leverden echter niet meer lichamelijke inspanning tijdens het beroep of ondergingen niet vaker extreme inspanningen, zoals het lopen van een marathon. Een causale relatie tussen lichamelijke inspanning en ALS is daardoor onwaarschijnlijk.

Daarnaast hebben we kunnen aantonen dat ALS patiënten beduidend minder statines (cholesterol verlagende medicijnen) gebruiken. Dit komt overeen met eerdere bevindingen dat hart- en vaatziekten minder vaak voorkomen in de families van patiënten en sterkt de hypothese dat een gunstig cardiovasculair risicoprofiel de kans op ALS vergroot. Tot slot hebben we ook een grote studie uitgevoerd naar het verband tussen voeding en het risico op ALS. Hieruit is gebleken dat patiënten een hogere intake hebben van verzadigde vetten in vergelijking met gezonde controlepersonen (zie onder). Dit is in contrast met het lagere BMI wat we over het algemeen zien bij patiënten met ALS.

Samengevat zien we dat patiënten over het algemeen meer lichamelijke inspanning leveren, een gezonder cholesterolgehalte hebben, een hogere intake hebben van verzadigde vetten en een lager gewicht. Mogelijk kan dit allemaal duiden op een veranderde stofwisseling bij ALS patiënten in vergelijking met gezonde controlepersonen. Het is belangrijk dit onderzoek de komende jaren uit te breiden om nog betere en betrouwbaardere data te verkrijgen en uiteindelijk de oorzaken van (sporadische) ALS te kunnen ophelderen.

Project “De rol van voeding als risicofactor bij ALS”

Voeding bevat allerlei bestanddelen die mensen kunnen beschermen tegen ziekten (zoals o.a. vitaminen) of juist het risico op ziekten kunnen verhogen (zoals o.a. suikers en vetten). Kennis over het voedingspatroon kan belangrijke informatie geven over de oorzaak en behandeling van een ziekte. Bij ALS is hier weinig over bekend. Het doel van dit project was om te onderzoeken wat het voedingspatroon was van mensen met ALS voordat zij ziek werden en dit te vergelijken met gezonde controles om zo te weten te komen of er specifieke bestanddelen in voeding het risico op ALS vergroten of juist beschermend werken. Dat geeft dan ook gelijk mogelijkheden voor beïnvloeding van het risico op ALS aangezien voedingspatronen aan te passen zijn.

In samenwerking met de Universiteit Wageningen is een gevalideerde vragenlijst aangepast, specifiek gericht op de vraagstellingen die wij hadden bij ALS. De vragenlijst was vooral geschikt om vetten in kaart te brengen, maar ook andere voedingsstoffen, namelijk koolhydraten (suikers), vezels, alcohol, calcium, vitamine B2, vitamine C, vitamine E, lycopene, flavonoiden, glutamaat and phytoestrogenen. Ook het gebruik van voedingssupplementen werd in kaart gebracht. Hierbij werd rekening gehouden met de mogelijkheid dat het voedingspatroon kan veranderen nadat de ziekte zicht openbaart, bijvoorbeeld door slikproblemen. Het gaat dus om het voedingspatroon, voordat mensen ziek werden, vergeleken met gezonde controles.

Wij hebben van de 885 geïdentificeerde ALS patiënten in Nederland tussen 1 Januari 2006 en 31 September 2011, van 747 patiënten toestemming gekregen om mee te doen aan de studie en hun vragenlijst mogen ontvangen (84%). Ook zijn van 2385 controles bereid gevonden om de vragenlijst in te vullen. Deze controles zijn benaderd via de huisartsen van de patiënten, en zijn dus verder niet gerelateerd aan de patiënten. De vragenlijsten vragen hele praktische vragen zoals: “Hoe vaak per maand eet u muesli voor ontbijt?” En: “Hoeveel lepels muesli nam u dan? “.

De vragenlijsten zijn ingevoerd in een database, en door de Universiteit van Wageningen is vervolgens op basis van de antwoorden per persoon een schatting berekend van ingenomen nutriënten. Dit is de zogenaamde “voedsel-frequentie-vragenlijst” methode.

Het allereerste dat opviel bij de resultaten is dat de totale hoeveelheid energie (kilocalorieën), die patiënten tot zich namen in de voeding voordat zij ziek werden (2258 kCal), aanmerkelijk *hoger* was dan bij controles (2119 kCal). Verder bleek de gemiddelde BMI (body-mass-index) van patiënten voordat zij ziek werden, gemiddeld *lager* te zijn dan bij controles.

Bij de bestudering van de voedingsmiddelen viel op dat van een aantal de inname duidelijk verhoogd was bij ALS: de totale hoeveelheid verzadigde vetzuren, enkelvoudig verzadigde vetzuren, en cholesterol. Bij glutamaat en de bekende antioxidanten (vitamine C, vitamine E, lycopene) was geen verschil.

Analyse van voedingspatronen, waarbij meerder voedingsmiddelen tegelijkertijd werden bestudeerd, liet een heel duidelijk verhoogde inname zien van een “vettig” voedingspatroon. Dit was niet veroorzaakt door mensen die weinig sportieve activiteit hadden of rookten bijvoorbeeld.

De combinatie van een hogere totale energie inname, meer verzadigde vetten en cholesterol en een lagere BMI, wijzen allemaal in de richting van een verstoord *energie-metabolisme* bij ALS (“hypermetabolisme”). Ook bij diermodellen van ALS is “hypermetabolisme” aangetoond recent: het betekent dat de hoeveelheid verbrande calorieën in rust en bij beweging ook bij ALS diermodellen, zowel voordat zijn zichtbaar ziek zijn als daarna, verhoogd is. Dit zou kunnen wijzen op het bestaan van een stoornis bij ALS in de energie leveranciers van ons lichaam: de mitochondriën.

Ook bij diermodellen van ALS zijn afwijkingen gevonden in deze mitochondriën.

Het verklaart ook de observatie op de polikliniek dat er een groep patiënten is met beginnende ALS, die onverklaard flink afgevallen zijn voordat zij de polikliniek bezoeken, zonder slik- of eetlust-problemen. De resultaten van dit onderzoek leiden er dan ook toe om het onderzoek bij ALS vooral te richten op deze mitochondriën. De combinatie van resultaten wijst niet op een direct schadelijk effect van een hoogcalorisch dieet. Het is dus niet zo dat diëtisten moet vermijden extra calorieën aan de voeding toe te voegen om een daling van lichaamsgewicht proberen te beperken bij patiënten met ALS.

Project 'Targeting Repeat Expansions'

De ontwikkeling van ALS therapieën gericht op ataxine-2. Ataxine-2 met een verlengde glutamine repeat is een belangrijke risicofactor voor ALS. Ataxine-2 komt net als een aantal andere ALS eiwitten, zoals TDP-43 en FUS, voor in eiwitophopingen in motorische neuronen van ALS patiënten. Hoewel de exacte rol van ataxine-2 met verlengde glutamine repeats in ALS nog onbekend is zijn er belangrijke aanwijzingen dat deze ataxine-2 variant de nadelige effecten van TDP-43 en mutant FUS in motor neuronen van ALS patiënten versterkt. Dit geeft aan dat een therapie voor ALS gericht op ataxine-2 effectief zou kunnen zijn voor een breed spectrum van ALS patiënten. Om deze mogelijkheid te onderzoeken is er een start gemaakt met het ontwerp van therapeutische strategieën op gen en mRNA niveau gericht op het verlagen van de hoeveelheid mutant ataxine-2 in motorische neuronen.

Een voorbeeld van een therapie op mRNA niveau is het gebruik van genspecifieke antisense oligonucleotiden (ASOs). ASOs die binden aan de verlengde glutamine repeat van ataxine-2 kunnen specifiek de afbraak van mutant ataxine-2 mRNA induceren. Methoden die op gen niveau aangrijpen zijn TALENS (transcription activator-like effector nucleases) en CRISPR (clustered regulatory interspaced short palindromic repeat). Zowel TALENS als CRISPR blokkeren gen transcriptie door introductie van een transcriptiestop aan het begin van het gen. Om de effectiviteit van deze strategieën te testen en meer kennis te verkrijgen over de rol van ataxine-2 met verlengde glutamine repeats in ALS zijn er stamcellijnen ontwikkeld van ALS patiënten met een verlengde ataxin-2 repeat. Daarnaast is er een begin gemaakt met de ontwikkeling van een ataxin-2 muismodel door middel van BAC (bacterial artificial chromosome) technologie. De recombinatievectoren die nodig zijn om verlengde glutamine repeats te introduceren in het ataxine-2 gen zijn reeds vervaardigd.

Een ziektemodel voor ALS met behulp van stamcellen.

Het afnemen van huidbiopten bij ALS patiënten en gezonde proefpersonen is gecontinueerd, terwijl van een deel van deze biopten de huidcellen zijn 'gereprogrammeerd' tot iPSCs (induced pluripotent stem cells). Na het opzetten van de differentiatie van stamcellen tot motorneuronen met controle cellijnen, is het gelukt om ook motorneuronen te verkrijgen van iPSCs van ALS patiënten. Het optimaliseren van dit protocol heeft ertoe geleid dat deze motorneuronen langdurig in kweek gehouden kunnen worden en er een functioneel ziektemodel beschikbaar is voor verder onderzoek. Er zijn meerdere iPSC lijnen van ALS patiënten met ataxin-2 mutaties ontwikkeld, wat een belangrijk model kan worden voor verder onderzoek voor toekomstige therapieën.

Whole Genome Sequencing: Genetisch onderzoek naar familiale ALS

Om meer inzicht te krijgen in het ontstaan van de ziekte ALS zijn patiënten met de familiale variant van de ziekte onmisbaar. In deze families met ALS wordt de ziekte waarschijnlijk veroorzaakt door één overgeërfd fout in het DNA. We willen door middel van het vergelijken van DNA van aangedane familieleden met het DNA van niet-aangedane familieleden deze oorzaak vinden. Het ALS Centrum maakt hiervoor gebruik van een recent uitgevonden methode, whole genome sequencing. Waar we vroeger slechts een klein deel van het DNA konden bekijken, kunnen we met deze methode het gehele DNA bekijken en screenen op varianten en fouten.

Bij 47 familiale ALS patiënten hebben we deze methode toegepast om het DNA in kaart te brengen. Door middel van nieuw ontworpen bio-informatische processen hebben we gezocht naar genen die in meerdere families fouten laten zien. Vervolgstappen die zullen plaatsvinden zijn het controleren van deze fouten in het DNA en analyseren of leden van ALS families die niet deze ziekte hebben ook niet deze fout in het DNA hebben. Ook wordt gekeken of deze varianten een schadelijk effect kunnen hebben op zenuwcellen, zodat we zeker weten dat deze variant in het DNA ook de ziekte veroorzaakt. Deze informatie zal de kennis van de ziekte vergroten en hopelijk een aangrijpingspunt zijn voor toekomstige behandeling.

Ouders-patiënten onderzoek

In het afgelopen jaar is het DNA van 20 patiënten en hun beide ouders uitgebreid geanalyseerd door middel van een nieuwe techniek, whole genome sequencing. Hiermee kunnen we naar het hele DNA kijken, zodat we kunnen zien welk deel van het erfelijk materiaal de patiënten van hun vader hebben gekregen en welk deel ze van hun moeder hebben gekregen. Daardoor kunnen we nieuw ontstane varianten in het DNA van patiënten, die dus niet van vader of moeder overgeërfd zijn, opsporen. Deze spontaan ontstane varianten heten 'de novo varianten', en mogelijk zouden deze varianten ALS kunnen veroorzaken en de reden kunnen zijn dat ALS in de meeste gevallen niet erfelijk is maar spontaan ontstaat. In het afgelopen jaar is deze data, in totaal ongeveer 45 TB aan computerdata, geproduceerd, geanalyseerd en is een computermodel gemaakt waarbij we deze de novo varianten op kunnen sporen. De genen waarin deze varianten voorkomen, zijn hierna bekeken in familiale ALS patiënten en worden ook in een groot aantal sporadische patiënten en controlepersonen bekeken, zodat we kunnen bepalen of dit genen zijn die vaker voorkomen bij ALS patiënten en dus de kans op ALS vergroten. Dit onderzoek is nog niet afgerond en 2013 wordt dit onderzoek verder uitgebreid.

Project 'Van Gen naar Functie'

Recent onderzoek heeft tot een sterk verbeterd begrip van de oorzaken van ALS op genetisch (DNA) niveau geleid. DNA is de genetische code die dient als basis voor de synthese van eiwitten, de moleculen die alle processen die zich in cellen afspelen reguleren. Deze eiwitten komen vaak voor in grotere eiwitcomplexen die gezamenlijk bepaalde cel processen reguleren. Helaas kunnen we slechts voor een deel voorspellen welk effect veranderingen op DNA niveau op de functie van het uiteindelijke eiwit heeft. Naast kennis van veranderingen op DNA niveau zijn dus verdere studies naar de functie van eiwitten nodig om tot een gedetailleerder begrip van het ziekteproces te komen.

Dit project heeft tot doel te bestuderen of en hoe veranderingen op DNA-niveau leiden tot verstoring van normale functie van eiwitten en welke cel processen door deze veranderingen verstoord worden. Een beter begrip van ALS-specifieke veranderingen in cel processen zal op termijn leiden tot meer aangrijpingspunten voor nieuwe therapieën.

Eiwitinteracties

Wanneer na het overlijden het ruggenmerg van ALS patiënten wordt onderzocht blijkt dat er, ondanks veel diversiteit in de onderliggende genetische oorzaak van de ziekte, toch veel overlap tussen patiënten bestaat. In motorische zenuwcellen (motorneuronen, het celtype dat bij ALS patiënten specifiek is aangedaan) blijken in de loop van de jaren grote eiwitophopingen (aggregaten) te zijn ontstaan, die voor een groot deel bestaan uit dezelfde eiwitten die ook een rol in de genetische oorzaak van ALS spelen. Omdat veel eiwitten, zoals boven genoemd, in grotere complexen voorkomen, kan men zich voorstellen dat een verandering (zoals een genetische verandering die leidt tot ophoping in eiwitaggregaten) in 1 van deze eiwitten al snel de functie van andere eiwitten uit deze complexen beïnvloed. Soortgelijke eiwitaggregaten komen ook bij veel andere neurodegeneratieve aandoeningen voor, maar bestaan daar voor een groot deel uit andere eiwitten (er zijn dan ook vaak andere celtypes aangedaan).

Daardoor leidt meer kennis over het effect dat aggregaten op gezonde cellen hebben niet alleen tot meer kennis over ALS, maar is deze kennis op termijn wellicht ook breder toepasbaar op andere neurodegeneratieve ziektebeelden.

Ziektemodellen

Omdat bij ALS patiënten primair het ruggenmerg en de motorneuronen zijn aangedaan, is het helaas maar beperkt mogelijk om het beloop van de ziekte in patiëntmateriaal te volgen over de tijd. Om het effect van genetische veranderingen in meer detail te bestuderen zijn we dus aangewezen op het gebruik van modellen.

De zebra vis is een ziektemodel dat de laatste jaren steeds breder in de wetenschap wordt toegepast; met name zebra vis embryo's lenen zich uitstekend voor onderzoek naar de ontwikkeling van uiteenlopende celtypen op relatief grote schaal. Omdat zebra vis embryo's in het begin van hun ontwikkeling transparant zijn, is dit model bij uitstek geschikt om geavanceerde microscopie van complexe structuren als het ruggenmerg en motorneuronen toe te passen. Bovendien maken recente ontwikkelingen op het gebied van de genetica het mogelijk deze embryo's genetisch te manipuleren, om zo het effect op de groei en ontwikkeling van motorneuronen van veranderingen in het DNA die bij patiënten worden gevonden te bestuderen. We combineren dit model met data uit *in vitro* studies; zogenaamde primaire cel modellen, waarbij we op grote schaal in het lab uiteenlopende celtypen, waaronder motorneuronen, kunnen laten groeien. Ook bij deze modellen is het mogelijk veel (genetische) manipulaties om het effect van DNA veranderingen te bestuderen uit te voeren en zijn microscopische analyses in nog groter detail mogelijk.

Om een beter begrip van de rol van eiwitophopingen in ALS te krijgen, hebben we het FUS-eiwit, waarvan bekend is dat veranderingen in het DNA dat daarvoor codeert ALS veroorzaken, in groter detail bestudeerd. Het is bekend dat het bij DNA-veranderingen in dit eiwit tot zeer uitgebreide ophopingen van dit eiwit leiden.

We hebben, met een geavanceerde methode (zgn. massaspectrometrie), bepaald in welke eiwitcomplexen het FUS-eiwit normaalgesproken voorkomt. We hebben aangetoond dat in aggregaten die ontstaan door ALS-gerelateerde veranderingen in het FUS-eiwit ook andere eiwitten voorkomen waarmee het FUS-eiwit normaalgesproken eiwitcomplexen vormt. De aanwezigheid van die eiwitten in aggregaten leidt ertoe dat deze eiwitten verminderd in staat zijn hun normale functie in cellen uit te voeren. Als voorbeeld hiervan laten we zien dat de aanwezigheid van het SMN-eiwit in FUS-aggregaten ertoe leidt dat neuronon minder goed groeien, zowel in celweekmodellen als in zebravissen. Neuronen worden onder invloed van ALS-veranderingen in het FUS-eiwit kleiner, minder complex en zijn slechter in staat verbindingen met andere neuronon te maken.

Dit komt door de vermindering in functie van het SMN-eiwit; wanneer de functie van het SMN-eiwit hersteld wordt door meer SMN-eiwit aan het neuronale cel model toe te voegen, ontwikkelen en groeien deze neuronon normaal, ondanks de aanwezigheid van ALS-veranderingen in het FUS-eiwit. Dit is een belangrijke ontdekking, omdat bekend is dat veranderingen in de hoeveelheid SMN eiwit leiden tot spinale spieratrofie (SMA), een ziekte waarbij ook specifiek motorneuronen zijn aangedaan. Dit betekent dat mogelijk strategieën die bij het onderzoek naar SMA worden gevonden om de hoeveelheid van het SMN-eiwit te verhogen op termijn ook toepasbaar zijn als behandelingsstrategie voor ALS patiënten.

PROJECTEN BETREFFENDE DE BEHANDELING VAN ALS

Fase 3 studie naar het effect van Dexpramipexol bij ALS: Empower studie. In Nederland is in 2011 gestart aan met een internationaal onderzoek naar het effect van een potentieel nieuw medicijn, Dexpramipexol, voor ALS. Het onderzoek wordt uitgevoerd door het farmaceutisch bedrijf 'Biogen' in samenwerking met het ALS Centrum en andere centra in Europa en de US. Bij zowel in vivo als in vitro-onderzoek konden neuroprotectieve eigenschappen worden aangetoond. Dexpramipexol heeft een gunstig effect op de werking van mitochondriën, waarvan bekend is dat ze bij ALS in een vroeg stadium zijn aangedaan. Dexpramipexol werd eerder onderzocht in kleinere fase-I (veiligheid) en fase-II (beste dosering) -onderzoeken. Bij ALS patiënten werd een mogelijk gunstig effect op de functionele achteruitgang en overleving.

Reden voor een grote fase 3 studie. De opzet is dubbelblind placebogecontroleerd met een duur van gemiddeld 18 maanden. Dit relatief grootschalig fase-III-onderzoek wordt uitgevoerd in meer dan 80 ALS centra in de VS, Australië en Europa, waaronder Nederland. In totaal werden 950 patiënten geïnculdeerd. Nederland (Prof Leonard H van den Berg) fungeerde hierbij als coördinator van de studie voor heel Europa. De studie werd eind 2012 afgerond. Helaas bleek Dexpramipexol geen effect te hebben op het ziektebeloop van ALS. Dit is een grote teleurstelling. Desondanks zullen de ervaringen van deze studie toegepast worden in vervolgonderzoek naar een effectieve behandeling van ALS.

Er hebben in 2012 gesprekken plaatsgevonden met 2 farmaceutische bedrijven (GSK en Cytokinetics) voor het opzetten van nieuwe trials. Dit heeft geleid tot deelname aan deze studies van het ALS Centrum in 2013.

DIVERSE PROJECTEN

Internationale Samenwerking

Het doel is door internationale samenwerking te komen tot een effectieve behandeling van ALS patiënten. Om dit te bevorderen werd een Europese database opgezet met financiële steun van de Stichting en werd het European Network for the Cure of ALS (ENCALS) opgericht. Een succesvol ENCALs symposium werd in 2012 gehouden in Dublin. Er zijn vergaande plannen voor Europees netwerk voor standaardisatie van het verzamelen van bloed, liquor, MRI scans, etc. voor optimale samenwerking op het gebied van biomarker onderzoek. Een Europese infrastructuur voor samenwerking wordt opgezet. Nederland speelt daarbij een leidende rol. Vrijwel dagelijks hebben onderzoekers van het ALS contact met diverse collega's in het buitenland en wordt intensief onderzoeksresultaten uitgewisseld (zie ook onderstaande lijst van publicaties in internationale tijdschriften).

Studentenstage

In 2012 heeft student geneeskunde Martijn Koolen de gelegenheid gekregen om een half jaar te werken in het gerenommeerde 'Motor Neuron Institute' van Columbia University in New York. Hij heeft gewerkt aan een project naar de rol van necrostatine, een stofje wat wordt uitgescheiden door astrocyten (steuncellen in het zenuwstelsel), in de oorzaak en mogelijke behandeling van ALS. Dit is voor hem een zeer leerzame ervaring geweest. Dit project past in de doelstelling van het ALS Centrum om jonge talentvolle onderzoekers op te leiden.

In 2012 werden de volgende artikelen gepubliceerd in internationale wetenschappelijke tijdschriften:

UMC Utrecht:

van Blitterswijk M, Vlam L, van Es MA, van der Pol WL, Hennekam EA, Dooijes D, Schelhaas HJ, van der Kooi AJ, de Visser M, Veldink JH, van den Berg LH. [Genetic Overlap between Apparently Sporadic Motor Neuron Diseases](#). PLoS One 2012;7:e48983. Epub 2012 Nov 14.

de Jong SW, Huisman MH, Hennekam EA, Sutedja NA, van der Kooi AJ, de Visser M, Schelhaas HJ, Fischer K, Veldink JH, van den Berg LH. [Parental age and the risk of amyotrophic lateral sclerosis](#). Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2012 Nov 14. [Epub ahead of print]

Wadman RI, Vrancken AF, van den Berg LH, van der Pol WL. [Dysfunction of the neuromuscular junction in spinal muscular atrophy types 2 and 3](#). Neurology. 2012 Nov 13;79(20):2050-5. Epub 2012 Oct 31.

de Bot ST, Veldink JH, Vermeer S, Mensenkamp AR, Brugman F, Scheffer H, van den Berg LH, Kremer HP, Kamsteeg EJ, van de Warrenburg BP. [ATL1 and REEP1 mutations in hereditary and sporadic upper motor neuron syndromes](#). J Neurol. 2012 Oct 30. [Epub ahead of print]

Raaphorst J, Beeldman E, Schmand B, Berkhout J, Linssen WH, van den Berg LH, Pijnenburg YA, Grupstra HF, Weikamp JG, Schelhaas HJ, Papma JM, van Swieten JC, de Visser M, de Haan RJ. [The ALS-FTD-Q: a new screening tool for behavioral disturbances in ALS](#). Neurology 2012;79(13):1377-83.

van Gassen KL, van der Heijden CD, de Bot ST, den Dunnen WF, van den Berg LH, Verschuuren-Bemelmans CC, Kremer HP, Veldink JH, Kamsteeg EJ, Scheffer H, van de Warrenburg BP. Genotype-phenotype correlations in spastic paraplegia type 7: a study in a large Dutch cohort. Brain. 2012;135:2994-3004.

Raaphorst J, Beeldman E, Jaeger B, Schmand B, van den Berg LH, Weikamp JG, Schelhaas HJ, de Visser M, de Haan RJ. Is the Frontal Assessment Battery reliable in ALS patients? Amyotroph Lateral Scler. 2012 Aug 13. [Epub ahead of print]

Al-Chalabi A, Jones A, Troakes C, King A, Al-Sarraj S, van den Berg LH. The genetics and neuropathology of amyotrophic lateral sclerosis. Acta Neuropathol 2012;124(3):339-52.

Van Hoecke A, Schoonaert L, Lemmens R, Timmers M, Staats KA, Laird AS, Peeters E, Philips T, Goris A, Dubois B, Andersen PM, Al-Chalabi A, Thijs V, Turnley AM, van Vught PW, Veldink JH, Hardiman O, Van Den Bosch L, Gonzalez-Perez P, Van Damme P, Brown RH Jr, van den Berg LH, Robberecht W. EPHA4 is a disease modifier of amyotrophic lateral sclerosis in animal models and in humans. Nat Med 2012;18:1418-22.

van Blitterswijk M, van Es MA, Koppers M, van Rheenen W, Medic J, Schelhaas HJ, van der Kooi AJ, de Visser M, Veldink JH, van den Berg LH. VAPB and C9orf72 mutations in 1 familial amyotrophic lateral sclerosis patient. Neurobiol Aging 2012;33(12):2950.

Verstraete E, Kuiperij HB, van Blitterswijk MM, Veldink JH, Schelhaas HJ, van den Berg LH, Verbeek MM. TDP-43 plasma levels are higher in amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler. 2012;13(5):446-51.

van Rheenen W, van Blitterswijk M, Huisman MH, Vlam L, van Doormaal PT, Seelen M, Medic J, Dooijes D, de Visser M, van der Kooi AJ, Raaphorst J, Schelhaas HJ, van der Pol WL, Veldink JH, van den Berg LH. [Hexanucleotide repeat expansions in C9ORF72 in the spectrum of motor neuron diseases](#). Neurology 2012; 28;79(9):878-82.

Wu CH, Fallini C, Ticozzi N, Keagle PJ, Sapp PC, Piotrowska K, Lowe P, Koppers M, McKenna-Yasek D, Baron DM, Kost JE, Gonzalez-Perez P, Fox AD, Adams J, Taroni F, Tiloca C, Leclerc AL, Chafe SC, Mangroo D, Moore MJ, Zitzewitz JA, Xu ZS, van den Berg LH, Glass JD, Siciliano G, Cirulli ET, Goldstein DB, Salachas F, Meininger V, Rossoll W, Ratti A, Gellera C, Bosco DA, Bassell GJ, Silani V, Drory VE, Brown RH Jr, Landers JE. Mutations in the profilin 1 gene cause familial amyotrophic lateral sclerosis. *Nature*. 2012;488(7412):499-503.

de Jong SW, Huisman MH, Sutedja NA, van der Kooi AJ, de Visser M, Schelhaas HJ, Fischer K, Veldink JH, van den Berg LH. Smoking, alcohol consumption, and the risk of amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Am J Epidemiol* 2012;1;176(3):233-9.

Vlam L, Schelhaas HJ, van Blitterswijk M, van Vught PW, de Visser M, van der Kooi AJ, van der Pol WL, van den Berg LH. Mutations in the TRPV4 gene are not associated with sporadic progressive muscular atrophy. *Arch Neurol*. 2012;69(6):790-1.

van Doormaal PT, van Rheenen W, van Blitterswijk M, Schellevis RD, Schelhaas HJ, de Visser M, van der Kooi AJ, Veldink JH, van den Berg LH. UBQLN2 in familial amyotrophic lateral sclerosis in The Netherlands. *Neurobiol Aging* 2012;33(9);2233.

Van Blitterswijk M, van Es MA, Hennekam EA, Dooijes D, van Rheenen W, Medic J, Bourque PR, Schelhaas HJ, van der Kooi AJ, de Visser M, de Bakker PI, Veldink JH, van den Berg LH. Evidence for an oligogenic basis of amyotrophic lateral sclerosis. *Hum Mol Genet*. 2012;21:3776-84.

Wadman RI, Bosboom WM, van der Pol WL, van den Berg LH, Wokke JH, Iannaccone ST, Vrancken AF. [Drug treatment for spinal muscular atrophy types II and III](#). *Cochrane Database Syst Rev* 2012;18;4.

Pupillo E, Messina P, Logroscino G, Zoccolella S, Chiò A, Calvo A, Corbo M, Lunetta C, Micheli A, Millul A, Vitelli E, Beghi E; EURALS Consortium. Trauma and amyotrophic lateral sclerosis: a case-control study from a population-based registry. *Eur J Neurol*. 2012;19:1509-17.

Wadman RI, Bosboom WM, van der Pol WL, van den Berg LH, Wokke JH, Iannaccone ST, Vrancken AF. [Drug treatment for spinal muscular atrophy type I](#). *Cochrane Database Syst Rev* 2012;18;4.

Diekstra FP, Saris CG, van Rheenen W, Franke L, Jansen RC, van Es MA, van Vught PW, Blauw HM, Groen EJ, Horvath S, Estrada K, Rivadeneira F, Hofman A, Uitterlinden AG, Robberecht W, Andersen PM, Melki J, Meininger V, Hardiman O, Landers JE, Brown RH Jr, Shatunov A, Shaw CE, Leigh PN, Al-Chalabi A, Ophoff RA, van den Berg LH, Veldink JH. Mapping of Gene Expression Reveals CYP27A1 as a Susceptibility Gene for Sporadic ALS. *PLoS One*. 2012;7(4):e35333.

Groen EJ, van Rheenen W, Koppers M, van Doormaal PT, Vlam L, Diekstra FP, Dooijes D, Pasterkamp RJ, van den Berg LH, Veldink JH. [CGG-repeat expansion in FMR1 is not associated with amyotrophic lateral sclerosis](#). *Neurobiol Aging*. 2012;33;1852.

Verstraete E, Veldink JH, Huisman MH, Draak T, Uijtendaal EV, van der Kooi AJ, Schelhaas HJ, de Visser M, van der Tweel I, van den Berg LH. [Lithium lacks effect on survival in amyotrophic lateral sclerosis: a phase IIb randomised sequential trial](#). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83(5):557-64.

Blauw HM, van Rheenen W, Koppers M, Van Damme P, Waibel S, Lemmens R, van Vught PW, Meyer T, Schulte C, Gasser T, Cuppen E, Pasterkamp RJ, Robberecht W, Ludolph AC, Veldink JH, van den Berg LH. [NIPA1 polyalanine repeat expansions are associated with amyotrophic lateral sclerosis](#). Hum Mol Genet 2012;21(11):2497-502. Herdewyn S, Zhao H, Moisse M, Race V, Matthijs G, Reumers J, Kusters B, Schelhaas HJ, van den Berg LH, Goris A, Robberecht W, Lambrechts D, Van Damme P. [Whole-genome sequencing reveals a coding non-pathogenic variant tagging a non-coding pathogenic hexanucleotide repeat expansion in C9orf72 as cause of amyotrophic lateral sclerosis](#). Hum Mol Genet. 2012;1;21(11):2412-9.

van Blitterswijk M, Blokhuis A, van Es MA, van Vught PW, Rowicka PA, Schelhaas HJ, van der Kooij AJ, de Visser M, Veldink JH, van den Berg LH. [Rare and common paraoxonase gene variants in amyotrophic lateral sclerosis patients](#). Neurobiol Aging. 2012;33:1845

Blauw HM, Barnes CP, van Vught PW, van Rheenen W, Verheul M, Cuppen E, Veldink JH, van den Berg LH. [SMN1 gene duplications are associated with sporadic ALS](#). Neurology 2012;13;78(11):776-80.

Simón-Sánchez J, Dopper EG, Cohn-Hokke PE, Hukema RK, Nicolaou N, Seelaar H, de Graaf JR, de Koning I, van Schoor NM, Deeg DJ, Smits M, Raaphorst J, van den Berg LH, Schelhaas HJ, De Die-Smulders CE, Majoor-Krakauer D, Rozemuller AJ, Willemsen R, Pijnenburg YA, Heutink P, van Swieten JC. [The clinical and pathological phenotype of C9ORF72 hexanucleotide repeat expansions](#). Brain. 2012;135(Pt 3):723-35.

Diekstra FP, van Vught PW, van Rheenen W, Koppers M, Pasterkamp RJ, van Es MA, Schelhaas HJ, de Visser M, Robberecht W, Van Damme P, Andersen PM, van den Berg LH, Veldink JH. [UNC13A is a modifier of survival in amyotrophic lateral sclerosis](#). Neurobiol Aging. 2012;33(3):630.

Cats EA, Bertens AS, Veldink JH, van den Berg LH, van der Pol WL. [Associated autoimmune diseases in patients with multifocal motor neuropathy and their family members](#). J Neurol. 2012;259(6):1137-41.

Koppers M, van Blitterswijk MM, Vlam L, Rowicka PA, van Vught PW, Groen EJ, Spliet WG, Engelen-Lee J, Schelhaas HJ, de Visser M, van der Kooij AJ, van der Pol WL, Pasterkamp RJ, Veldink JH, van den Berg LH. [VCP mutations in familial and sporadic amyotrophic lateral sclerosis](#). Neurobiol Aging 2012;33(4):837.e7-13.

AMC Amsterdam:

Raaphorst J, Beeldman E, Schmand B, Berkhout J, Linssen WH, van den Berg LH, Pijnenburg YA, Grupstra HF, Weikamp JG, Schelhaas HJ, Papma JM, van Swieten JC, de Visser M, de Haan RJ. [The ALS-FTD-Q: a new screening tool for behavioral disturbances in ALS](#). Neurology 2012;79(13):1377-83.

Raaphorst J, Beeldman E, Schmand B, Berkhout J, Linssen WH, van den Berg LH, Pijnenburg YA, Grupstra HF, Weikamp JG, Schelhaas HJ, Papma JM, van Swieten JC, de Visser M, de Haan RJ. The ALS-FTD-Q: A new screening tool for behavioral disturbances in ALS. Neurology 25;79(13):1377-83.

Raaphorst J, Beeldman E, De Visser M, De Haan RJ, Schmand B. A systematic review of behavioural changes in motor neuron disease. Amyotroph Lateral Scler. 2012 Oct;13(6):493-501. doi: 10.3109/17482968.2012.656652. Epub 2012 Mar 16.

