









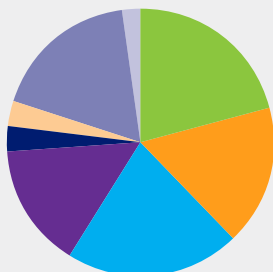


Op **30 APRIL 2013** werd koningin Beatrix weer prinses. Sinds 1957 is de prinses naamgeefster van het fonds, en onze beschermvrouwe. We zijn er trots op dat we ook na de troonswisseling kunnen blijven rekenen op haar warme betrokkenheid.

INKOMSTEN EN UITGAVEN

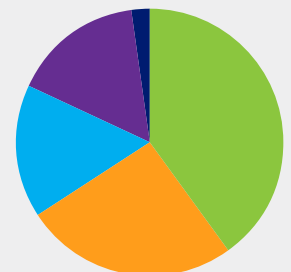
INKOMSTEN

	Giften en donaties	21%
	Collecte	17%
	Nalatenschappen	21%
	Loterijen	15%
	Cofinanciering	3%
	Zwaluwen Jeugd Actie	3%
	Baten financiële activa	18%
	Overige baten	2%



UITGAVEN

	Wetenschappelijk onderzoek	40%
	Kwaliteit van leven	26%
	Voorlichting en bewustwording	16%
	Fondsenwerving	16%
	Administratie en beheer	2%



HET JAAR 2013 VAN HET PRINSES BEATRIX SPIERFONDS

32.792 donateurs steunen het fonds met donaties, in 2013 gaven ze samen **€ 1.786.139,-** voor de strijd tegen spierziekten.



1 op de 500 Nederlanders geeft aan het Prinses Beatrix Spierfonds.



We krijgen **€ 0,-** overheidssubsidie.

8 dansgezelschappen openden het dansseizoen met de benefietvoorstelling Free to Move. En dat doen we dit jaar op 4 september weer.



112 wetenschappers

in **9 universitaire centra** doen onderzoek in Nederland naar spierziekten.



1 directeur geeft leiding aan **21 medewerkers** en is eindverantwoordelijk voor fondsenwerving, communicatiestrategie en de financiering van wetenschappelijk onderzoek naar spierziekten en onderzoek naar kwaliteit van leven. De directeur heeft in 2013 **€ 97.500,-** bruto verdiend.



9 kaarsjes

stonden er dit jaar op Benthe's verjaardagstaart. Tot tien jaar geleden haalden baby's met de ziekte van Pompe hun eerste verjaardag niet. Dankzij het mede door ons ontwikkelde medicijn kan Benthe nu gelukkig ieder jaar kaarsjes uitblazen.



In Nederland zijn er ongeveer

200.000 spierziektepatiënten.



= **1 op de 80** Nederlanders

1.500 patiënten en hun families hebben in 2013 een paar dagen of weken ècht vakantie gehad. In 1 van de 10 vakantiewoningen van het fonds. Deze huizen zijn helemaal aangepast voor kinderen en volwassenen met een spierziekte.



Zo'n **1.300 patiënten, artsen, onderzoekers en behandelaren** bezochten het Spierziektecongres in Veldhoven waar we samen met de patiëntenvereniging Spierziekten Nederland een boeiend en gevarieerd programma verzorgden.



En maar liefst **79 wetenschappers** presenteerden hier het laatste nieuws over hun wetenschappelijk onderzoek en gingen in gesprek met de patiënten.

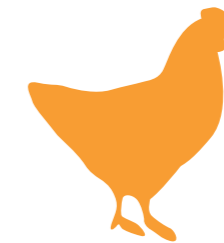
Er zijn 6 onderzoeken toegekend in 2013.

Op de volgende pagina vertellen we er meer over.



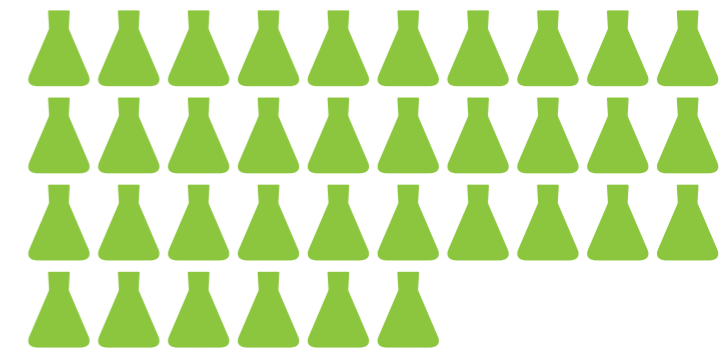
€ 1.478.649,- werd er opgehaald in de collecteweek van 2013 door **31.025 collectanten.**

86 pagina's zitten er in De wetenschap dat het werkt - het boek dat we in 2013 uitbrachten. Hierin delen we de behaalde resultaten van het wetenschappelijk onderzoek naar spierziekten op een voor iedereen begrijpelijke manier.



De Boerderijfair en nog **102 acties** hebben samen **€ 122.646,-** opgebracht.

In totaal lopen er nu **36 onderzoeken** naar spierziekten, de looptijd van een onderzoek is **2 tot 4 jaar.**



12 leden van de onafhankelijke Wetenschappelijke Adviesraad beoordelen de onderzoeksaanvragen die het fonds binnenkrijgt op kwaliteit en relevantie.



In 2013 werden er **2 onderzoeken** naar spierziekten afgerond. Een verslag van deze onderzoeken en de resultaten staan in ons uitgebreide jaarverslag 2013. En dat is voor iedereen toegankelijk op jaarverslagprinsesbeatrixspierfonds.nl



DE 6 TOEGEKENDE ONDERZOEKEN 2013



Verbeteren van exon skipping therapie voor Duchenne

dr. A. Aartsma-Rus

Leids Universitair Medisch Centrum

Op dit moment wordt een nieuwe therapie voor de ziekte van Duchenne getest, de exon skipping therapie. Het medicijn komt vooral in de lever en nieren terecht en minder in de spieren en het hart, waar het nodig is. In dit onderzoek zal worden gezocht naar stoffen die goed worden opgenomen door de spieren en het hart. Deze kunnen dan gekoppeld worden aan het medicijn, zodat het op de juiste plaats terechtkomt.



Verminderde contacten van zenuwcellen als oorzaak van SMA

dr. W.L. van der Pol

Universitair Medisch Centrum Utrecht

Het is momenteel nog niet bekend hoe de erfelijke afwijking bij SMA leidt tot de ziekteverschijnselen. Het lijkt erop dat de zenuwcellen die de spieren aansturen minder contact maken met aanliggende cellen en met de spieren. Hierdoor kunnen deze zenuwcellen niet voldoende spierkracht genereren. In dit onderzoek wordt met behulp van MRI scans gekeken of het contact van de zenuwcellen inderdaad verminderd is. Ook is er een middel beschikbaar dat dit contact mogelijk verbetert. Dit middel zal dus worden getest bij patiënten met SMA, om te kijken of hun spierkracht verbetert.



Verbetering van de behandeling van CIDP

dr. F. Eftimov

Academisch Medisch Centrum

Er zijn twee behandelmiddelen beschikbaar voor CIDP. Twee derde van de mensen reageert goed op één van deze middelen, maar beide behandelingen hebben ook nadelen. In dit onderzoek zal worden gezocht naar kenmerken die kunnen voorspellen met welke behandeling het beste gestart kan worden. Zo worden patiënten niet onnodig blootgesteld aan eventuele bijwerkingen. Verder zal gezocht worden naar kenmerken die het beloop van de ziekte weergeven. Zo kan onder- of overbehandeling voorkomen worden.



Mogelijke behandeling voor OPMD

dr. V. Raz & prof. dr. B.G.M. van Engelen

Leids Universitair Medisch Centrum & Radboudumc

Bij de spierziekte OPMD gaat er op latere leeftijd iets mis met het lichaamseigen eiwit-afbrekingsysteem. Bij dit onderzoek wordt een mogelijke behandeling getest in het laboratorium, die het eiwit-afbraaksysteem moet herstellen. Als dit succesvol is, kan het vervolgens bij patiënten worden getest.



De erfelijke oorzaak van neuralgische amyotrofie

prof. dr. B.G.M. van Engelen & dr. H. Scheffer

Radboudumc

De spierziekte neuralgische amyotrofie komt relatief vaak voor, maar wordt niet altijd goed herkend. Ook de oorzaak van de ziekte is nog vrijwel geheel onbekend. In dit onderzoek wordt gezocht naar erfelijke afwijkingen die de ziekte veroorzaken. Zodat in de toekomst de diagnose makkelijker kan worden gesteld.



Spierstamcellen voor de ziekte van Pompe

dr. W.W.M. Pijnappel, dr. G. Schaaf & prof. dr. A.T. van der Ploeg

Erasmus Medisch Centrum

De ziekte van Pompe is op dit moment succesvol te behandelen met enzymtherapie. Een patiënt krijgt elke twee weken, via een infuus, een enzym toegediend dat het eigen lichaam door de ziekte niet voldoende aanmaakt. In dit onderzoek wordt gekeken wat het effect is van de ziekte van Pompe op stamcellen in de spieren. Zodat in de toekomst kan worden gewerkt aan een efficiëntere manier van behandeling met behulp van stamcellen.



Meer informatie en de actuele voortgang van deze onderzoeken vind u op prinsesbeatrixspierfonds.nl/spieronderzoek