

WE CANNOT DIRECT
THE WIND BUT WE CAN
ADJUST THE SAILS

CBLC ONLUS

RELAZIONE DI GESTIONE

ANNO 2020

CBLC ONLUS

Associazione Italiana Acidemia
Metilmalonica con Omocistinuria

CONSIGLIO DIRETTIVO:

Presidente: R. Brindisi
Vicepresidente: S. Di Munno
Segretario e Tesoriere: A. Baldari
Socio consigliere: F. Avellino
Socio consigliere: S. Gonzalez
Socio consigliere: A. Cascone
Socio consigliere: M. Mannucci

LA SEGUENTE RELAZIONE SULLA GESTIONE HA L'OBIETTIVO DI INTEGRARE I DOCUMENTI DEL BILANCIO PER GARANTIRE UN'ADEGUATA INFORMAZIONE SULL'OPERATO DELLA CBLC ONLUS ("ASSOCIAZIONE" O "ONLUS") E SUI RISULTATI OTTENUTI NELL'ANNO, CON UNA PROSPETTIVA CENTRATA SUL PERSEGUIMENTO DELLA MISSIONE ISTITUZIONALE.

La relazione è articolata nei seguenti 5 capitoli:

- Missione e finalità dell'Associazione
- Iniziative poste in essere nel 2020
- Gestione costi
- Progetti
- Ringraziamenti

MISSIONE E FINALITÀ DELL'ASSOCIAZIONE

Le attività perseguite dall'Associazione, delineate nel successivo paragrafo, sono in linea con la missione e le finalità istituzionali della stessa qui di seguito sintetizzate:

La cblC Onlus si prefigge di sostenere la ricerca scientifica e ogni iniziativa diretta a migliorare la conoscenza, la diagnosi e la cura della Acidemia Metilmalonica con Omocistinuria cblC, tutelare i diritti delle persone affette da tale patologia, favorirne l'integrazione sociale e migliorare la qualità della vita dei pazienti e dei propri familiari.

INIZIATIVE POSTE IN ESSERE NEL 2020

In questo paragrafo sono riportate le principali attività intraprese dalla Associazione nel corso dell'anno 2020, con un particolare focus sulle iniziative avviate durante la Pandemia da SARS-CoV-2, sulle attività di relazione con i principali stakeholders, sulle attività di Raccolta Fondi e sulle iniziative dirette a promuovere la ricerca scientifica.

-  [EMERGENZA PANDEMIA SARS COVID2](#)
-  [RIFORMA DEL TERZO SETTORE](#)
-  [DONAZIONI E RACCOLTE FONDI](#)
-  [PROGETTO SIBLING E CALENDARIO 2021](#)
-  [CONSEGNA MACCHINARIO PER LO STUDIO DEL METABOLOMA](#)
-  [ATTIVITÀ DI SENSIBILIZZAZIONE B12](#)
-  [5 PER MILLE ANNO 2018 - 2019](#)
-  [MAPPATURA FAMIGLIE E MAPPATURA SCREENING \(RAPPORTO SIMMESN\)](#)

EMERGENZA PANDEMIA SARS-COV-2



Durante l'intero anno 2020 le attività dell'Associazione sono state fortemente condizionate dallo stato di emergenza derivante dalla pandemia da SARS-COV-2. Solo per citare alcuni esempi, non è stato possibile svolgere in presenza l'assemblea, programmare un incontro tra le famiglie associate al fine di favorire lo scambio di informazioni ed esperienze, né è stato possibile organizzare banchetti ed eventi in occasione delle raccolte fondi. Tuttavia, questa situazione di profonda incertezza,

disorientamento e disagio non ha impedito all'Associazione di seguire le principali iniziative di formazione, sostegno e orientamento promosse dalla Federazione **UNIAMO** e dalle altre Reti cui l'Associazione fa riferimento, di monitorare costantemente il travagliato iter legislativo in ambito della riforma del Terzo Settore, nonché di promuovere e stimolare la ricerca scientifica sulla cblC.

Tra le iniziative promosse da Uniamo ricordiamo l'invito, rivolto alle associazioni federate, ad avanzare proposte di emendamenti alla PDL sulle MR 1317 (Proposta di legge sulle Malattie Rare) *"Norme per il sostegno della ricerca e della produzione dei farmaci orfani e della cura delle malattie rare"*. I suggerimenti da noi proposti si prefiggono in particolare di eliminare quegli ostacoli legislativi che al momento creano disparità di trattamento nell'accesso ai farmaci di classe C e ai farmaci esteri non registrati in Italia. Per maggiori informazioni sugli sviluppi in corso della Proposta di Legge 1317 si consulti il seguente link: <https://www.camera.it/leg18/126?tab=&leg=18&idDocumento=1317>

Un altro importante percorso formativo che l'Associazione ha seguito con costanza durante l'intera fase emergenziale è stato il ciclo di webinar a cadenza settimanale **"Covid-19 e Malattie Rare"** a cura dell'ISS (Istituto Superiore di Sanità) in collaborazione con la Federazione UNIAMO. In occasione del primo incontro sono stati presentati i risultati del questionario sui bisogni delle persone con Malattia Rara durante l'emergenza Covid-19 (https://www.youtube.com/watch?v=rjn0Ok_dERc). Sempre nell'ambito di questo ciclo, degno di nota è l'evento dedicato alle Malattie Metaboliche durante il quale è stato possibile indirizzare una domanda specifica sulle possibili relazioni tra Covid-19 e le diverse forme di omocistinuria (https://www.youtube.com/watch?v=h3IDREvHc_Q).

Ulteriore iniziativa della Federazione UNIAMO alla quale abbiamo aderito è la piattaforma web **"Live Malati Rari"**. Il progetto si prefigge di consentire a tutte le persone con malattia rara di interfacciarsi, attraverso un sistema di videoconferenza e di video-consulto, con una rete di consulenti certificati da UNIAMO: medici e specialisti, psicologi e consulenti, personale amministrativo, persone affette da malattie rare e rappresentanti associativi, ecc.

Per maggiori informazioni si consulti il link: <https://live.malati-rari.it/it/>

Altri interessanti incontri di formazione cui l'Associazione ha preso parte sono i webinar organizzati dalla fondazione **Telethon** con il progetto WebinAIR, un percorso di incontri su diversi temi diretti a favorire lo scambio e la condivisione di informazioni e buone pratiche.

Per maggiori informazioni si consulti il sito: <https://www.telethon.it/cosa-facciamo/supporto-alla-ricerca-e-ai-pazienti/supporto-ai-pazienti/associazioni-amiche/webinair-i-webinar-per-le-associazioni-in-rete-di-fondazione-telethon/>

Tra i maggiori convegni seguiti si segnalano:

- Convegno "IV Orphan Day – Accesso alle terapie per Malattie Rare in Italia" a cura di Omar: <https://www.osservatoriomalattierare.it/news/farmaci-orfani/15637-malattie-rare-e-accesso-alle-terapie-eterna-lotta-contro-il-tempo>
- Presentazione presso l'auditorium del Ministero della Salute del nuovo portale CNMR – ISS sulle Malattie Rare: <https://www.iss.it/malattie-rare>
- VI RAPPORTO MONITORARE di UNIAMO sulla condizione delle persone con Malattie Rare: <https://www.uniamo.org/cosa-facciamo/monitorare/monitorare-2020/>

RIFORMA DEL TERZO SETTORE



L'anno 2020 è stato caratterizzato anche da una serie di importanti interventi legislativi finalizzati a completare la **Riforma del Terzo Settore** i cui albori risalgono alla Legge delega 106/2016. I suddetti interventi, unitamente ai provvedimenti che si succederanno nel prossimo futuro, avranno un impatto decisivo sulla gestione amministrativa dell'Associazione in quanto comporteranno obblighi e adempimenti finora non previsti (es. iscrizione nel Registro Unico Nazionale degli Enti del Terzo Settore, obbligo di comunicazione e pubblicazione degli Atti più rilevanti della vita associativa, adeguamento della contabilità agli schemi di bilancio previsti dalla Riforma, ecc).

Questo complesso e articolato scenario ha spinto l'Associazione a seguire con estremo interesse tutti i corsi di formazione promossi dalla Federazione Uniamo e dalle altre Reti di riferimento, e ciò al fine di trovarsi preparati ad affrontare nel migliore dei modi le future sfide che attendono gli Enti del Terzo Settore.

L'Associazione ha provveduto ad adeguare quanto finora normato dalla Riforma. È stato infatti modificato lo statuto (come deliberato dall'assemblea soci 2019) con previsione della *clausola sospensiva* che trasformerà l'Associazione in APS non appena avverrà l'iscrizione nel RUNTS (Registro Unico Nazionale degli Enti del Terzo Settore) e si è provveduto a modificare il programma di contabilità per adeguarlo ai nuovi schemi di bilancio.

Per maggiori approfondimenti e per conoscere lo stato dell'arte della Riforma si consulti il sito: <https://www.forumterzosettore.it/>

DONAZIONI E RACCOLTE FONDI



Nonostante il 2020 sia stato un anno dominato da incertezze e difficoltà, un anno in cui l'economia mondiale è stata profondamente segnata dalla pandemia SARS-COV-2, la cblc Onlus ha continuato a beneficiare della fidelizzazione dei propri donatori e della generosità di quanti hanno aderito alla campagna natalizia **#InsiemePerSperare**. A causa della situazione emergenziale, l'Associazione ha previsto per il Natale 2020 una Raccolta Fondi virtuale in alternativa ai banchetti e agli eventi in presenza. Dal 25 Novembre al 25 Dicembre, è stata diffusa, attraverso i social e il sito web, la campagna #InsiemePerSperare diretta alla sensibilizzazione sulla malattia e alla sollecitazione di donazioni.

Come attività di sensibilizzazione si è deciso di realizzare unicamente il consueto calendario solidale e le cartoline virtuali di auguri. L'iniziativa ha avuto un riscontro favorevole anche grazie al potenziamento delle funzionalità offerte dai canali social. Durante la campagna, infatti, è stato attivato l'account Instagram che ha permesso di impostare un'efficace campagna di comunicazione ed è stata riconosciuta da Facebook l'autorizzazione a ricevere donazioni tramite la piattaforma dedicata alle associazioni non profit.

La raccolta si è conclusa con entrate pari a **21.031,00 €**. Le spese sostenute, per un totale di **1.098,00 €**, sono comprensive dei costi dei calendari e dei costi di spedizione sostenuti per la distribuzione degli stessi tra le famiglie associate. Per maggiori dettagli si veda il rendiconto della Raccolta Fondi allegata al Bilancio.

Per maggiori informazioni sui social si consulti:



<https://www.facebook.com/cblConlus/>



<https://www.instagram.com/cblconlus/>

PROGETTO SIBLING E CALENDARIO SIBLING 2021



Il riconoscimento dell'importante ruolo svolto dal Sibling all'interno di una famiglia toccata da una malattia rara, ha spinto l'Associazione ad aderire al progetto Rare Sibling, progetto promosso da OMAR (Osservatorio Malattie Rare) attraverso la formazione di gruppi esperienziali finalizzati a promuovere l'aggregazione, il confronto e lo scambio tra rare sibling.

"Sibling" è una parola inglese che significa fratello o sorella ed è usata nella letteratura medica per indicare i fratelli o le sorelle di soggetti affetti da patologie o disabilità. Il ruolo dei "sibling", per troppi anni sottovalutato, è oggi oggetto di studi e ricerche che indagano sugli effetti della situazione familiare sul loro sviluppo emotivo e psicologico.

Al progetto Rare Sibling hanno aderito diversi sibling delle famiglie associate alla cblC Onlus, confermando così la necessità di colmare un bisogno, spesso silente o inespresso, da parte dei tanti fratelli e sorelle di persone affette da una malattia rara. L'entusiasmo dimostrato dalle famiglie ha spinto l'Associazione a dedicare proprio ai sibling il calendario annuale istituzionale. Il calendario, che raccoglie attimi di vita di fratelli e sorelle, viene anche "sfogliato", mese dopo mese, attraverso il racconto sui social di momenti condivisi, da cui emerge, in tutta la sua purezza e spontaneità, lo speciale legame che li unisce.

Il calendario 2021 è in concorso alla VIII edizione del Premio Omar sulla comunicazione.

Per maggiori informazioni si consultino i siti:

<https://www.raresibling.it/il-progetto-rare-sibling/>

<https://www.premiomalattierare.it/premio-omar/>

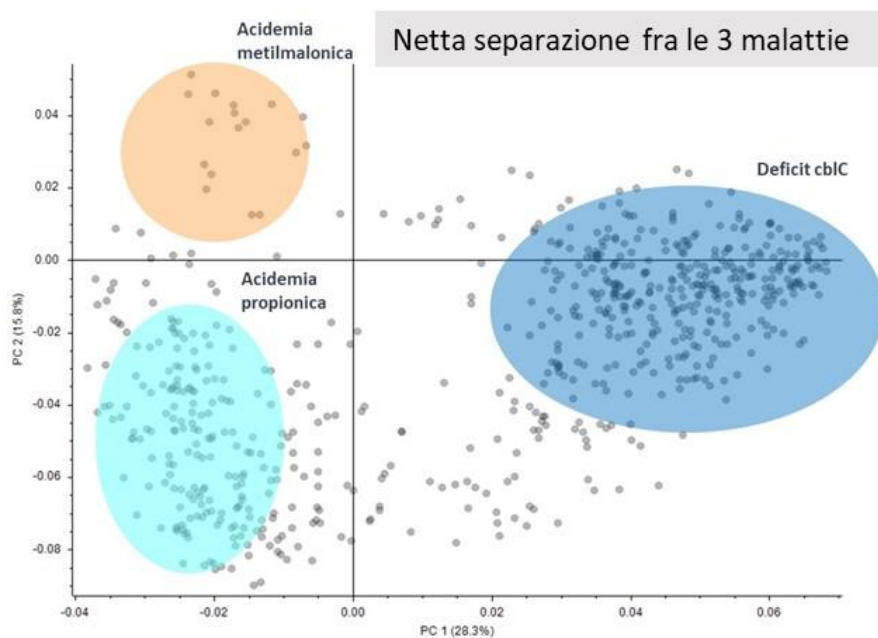
CONSEGNA MACCHINARIO PER LO STUDIO DEL METABOLOMA



In data 18 maggio 2020, presso l'Unità di Ricerca di Malattie Metaboliche nel polo di San Paolo dell'Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma, è stato consegnato lo spettrometro Thermo Scientific Q Exactive Orbitrap LC-MS/MS System: uno strumento di laboratorio di ultima generazione dedicato allo studio untargeted della "metabolomica" e della "lipidomica" il cui acquisto è stato in parte finanziato dalla CBLC ONLUS.

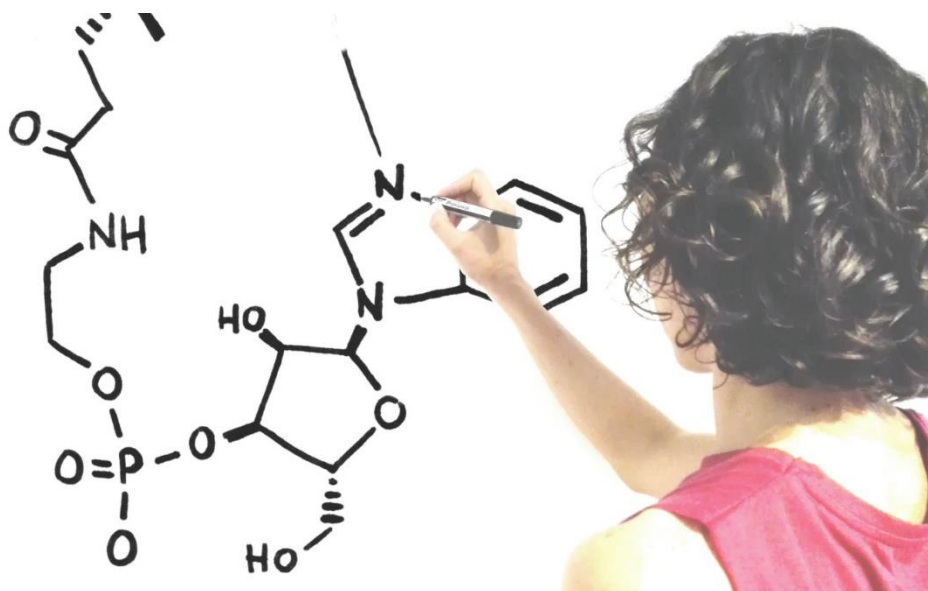
Lo strumento utilizza un approccio di ricerca differente rispetto a quello comunemente adottato finora: mentre con lo studio "targeted" si fanno delle ipotesi "mirate a priori" su possibili anomalie, cercando quindi marcatori specifici che confermino o meno le ipotesi di partenza, con l'approccio "untargeted" vengono rilevati tutti i metaboliti (molecole di piccole dimensioni presenti nei liquidi biologici, nelle cellule, nei tessuti e negli organi) che, presi nel loro insieme, costituiscono il Metaboloma, una specie di "impronta digitale" di ogni individuo (metabolic fingerprint) o anche di ogni patologia, come nel caso delle malattie metaboliche. Si giunge così alla definizione di un "pacchetto" di metaboliti discriminanti senza dover prima ipotizzare quali siano, attraverso l'elaborazione statistica multivariata dei dati ottenuti dai campioni analizzati. Una volta determinati e dosati i diversi metaboliti, lo strumento e le piattaforme bioinformatiche permettono di individuare quelli che hanno maggiore importanza nel distinguere un soggetto sano da uno malato, consentendo quindi di scoprire eventuali nuovi biomarcatori comuni ad una data patologia o di misurare la risposta ai diversi tipi di farmaci.

L'attività di ricerca con il nuovo strumento è partita nel mese di settembre dopo un periodo di formazione del personale, messa a punto e settaggio. Per quanto attiene specificamente la cbLC, lo studio è partito con un campione di 7 casi omogenei tra loro per mutazioni e manifestazioni cliniche e confrontato con un pari numero di campioni di pazienti con acidemia metilmalonica e acidemia propionica. Ad oggi sono state individuate diverse nuove "finger prints/impronte digitali" che sembrano essere caratterizzanti dei pazienti affetti da cbLC e la prossima sfida è comprendere quale sia la natura, l'origine e i meccanismi di interazione di questi profili biochimici per poi allargare sempre di più il campione oggetto della ricerca.



Per maggiori informazioni sullo studio in oggetto si consulti: <https://www.cblc.it/index.php/it/2-uncategorised/96-thermo-scientific-q-exactive-orbitrap-lc-ms-ms-system>

ATTIVITÀ SENSIBILIZZAZIONE B12



Nell'ambito dell'attività istituzionale e di advisory E-HOD, l'Associazione continua la sua instancabile attività di sensibilizzazione per la produzione di un farmaco a base di b12 con una concentrazione adeguata alle esigenze dei pazienti. Diverse alternative vengono costantemente vagliate nella speranza di giungere quanto prima ad una soluzione ottimale. Nel frattempo l'Associazione continua a fornire supporto informativo a quelle famiglie che riscontrano difficoltà nell'accesso ad un farmaco estero, non registrato in Italia, che presenta una maggiore concentrazione rispetto a quello commercializzato nel nostro Paese.

Per maggiori informazioni si consulti la circolare ministeriale del 23 Marzo 2017 che dà un'interpretazione estensiva del principio della "mancanza di valida alternativa": http://www.salute.gov.it/portale/news/p3_2_1_1_1.jsp?lingua=italiano&menu=notizie&p=dalministero&id=2886

e l'articolo pubblicato da OMAR sull'attività di sensibilizzazione portata avanti dalla Associazione nel corso dell'anno 2018: <https://www.osservatoriomalattierare.it/i-nostri-servizi/sportello-legale-omar-dalla-parte-dei-rari/13979-deficit-di-cobalamina-c-per-i-piccoli-pazienti-le-iniezioni-sono-un-incubo-si-lotta-per-ridurle>

5 PER MILLE ANNO 2018 – 2019



Nel corso dell'anno 2020 sono stati riconosciuti e versati due 5 per mille. Il 5 per mille relativo all'anno 2018 (pari a **Euro 18.417,67**) e il 5 per mille relativo all'anno 2019 (pari a **Euro 35.857,78**). Una novità questa introdotta dal Decreto Rilancio che ha previsto l'anticipazione al 2020 del contributo relativo alle dichiarazioni dei redditi 2019.

Se si considera che l'intera attività di sensibilizzazione relativa alla campagna 5 per mille non ha comportato finora alcun costo, basandosi sulla proattività delle famiglie associate che hanno sensibilizzato e coinvolto amici e parenti su questo tema, possiamo senza dubbio considerare entrambi i risultati un importante successo, soprattutto se si considera il trend da quando l'Associazione è nata, che ha visto un incremento della raccolta 5 per mille da poco più di Euro 13.000 nel primo anno a quasi Euro 36.000 relativo alla dichiarazione dei redditi 2019.

Per maggiori informazioni sul 5 per mille e sugli importi riconosciuti e versati si consulti il sito <https://www.cbic.it/index.php/it/come-sostenerci/dona-il-5-per-mille>

MAPPATURA FAMIGLIE E MAPPATURA SCREENING (RAPPORTO SIMMESN)

DISTRIBUTION OF THE FAMILIES IN THE WORLD

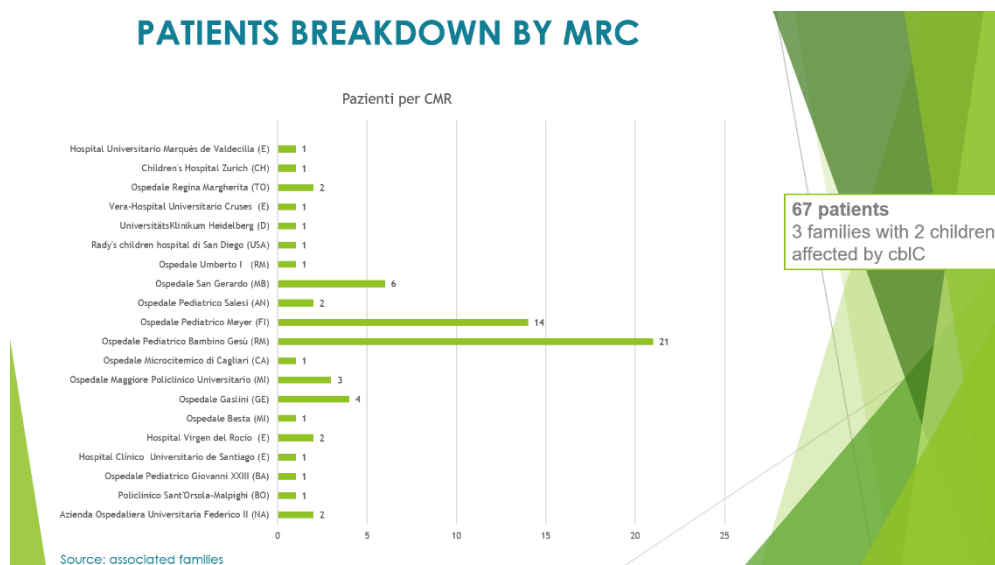
- Tot. 64 families
- 57 Italian families
 - 5 Spanish families
 - 1 Swiss family
 - 1 Italo-american



A fine 2020 la compagine associativa risulta così composta:

- Numero famiglie associate: 64 (di 7 famiglie residenti all'estero)
- Numero casi rappresentati : 67
- I Centri metabolici rappresentati sono 20, di cui 7 esteri e 13 italiani. La maggiore concentrazione di casi si riscontra presso l'Ospedale Bambino Gesù di Roma (21) e presso l'Ospedale Meyer di Firenze (14), che insieme rappresentano circa il 52% del numero complessivo di pazienti che fanno riferimento alla Associazione.

PATIENTS BREAKDOWN BY MRC



Purtroppo quest'anno non è stato possibile aggiornare l'analisi incrociata dei singoli rapporti SIMMESN (Società Italiana per lo studio delle Malattie Metaboliche Ereditarie e lo Screening Neonatale) in quanto non è stato ancora reso pubblico il rapporto relativo all'anno 2019. Qui di seguito la relativa tabella:

RAPPORTO SIMMESN CASI CBL/C DAL 2007

ANNO	CASI	CITTA'												
		FIRENZE	ROMA	NAPOLI	BOLOGNA	CATANIA	PALERMO	FANO	MILANO	CAGLIARI	PADOVA	BARI	PALERMO	VERONA
2007	1	1												
2008	2	2												
2009	4	4												
2010	3	1	1	1										
2011	4	3			1									
2012	5	2				2	1							
2013	1	1												
2014	4	2	1		1									
2015	5	2						1	2					
2016	3	1	1							1				
2017	3	2									1			
2018	12		3	2	2						2	1	1	1
2019	47	21	6	3	4	2	1	1	2	1	3	1	1	1

Per maggiori informazioni sui singoli rapporti si consulti il portale SIMMESN: <https://www.simmesn.it/it/archivio-documenti/rapporti-tecnici-screening-neonatale.html>

GESTIONE COSTI

Anche nel 2020, come sempre avvenuto anche negli anni precedenti, la gestione dei costi è stata particolarmente oculata. Nonostante ci sia stata un'importante uscita di Euro 42.300 - conseguente al versamento della seconda tranche a sostegno dello spettrometro di massa - il bilancio si è chiuso con un avanzo di gestione pari a € 42.663,68.

Si è continuato, ove possibile, a privilegiare gli acquisti su internet, l'utilizzo dei mezzi informatici e, negli aspetti più propriamente gestionali, si è continuato ad usufruire delle competenze e del background dei soci che hanno prestato la loro professionalità a favore della Onlus in forma volontaria e gratuita.

PROGETTI

Continua l'impegno della Associazione a sostenere i progetti avviati negli anni precedenti e ad individuare e supportare nuovi progetti di ricerca.

Al momento, le principali iniziative in corso o che partiranno nei prossimi mesi sono qui di seguito indicati:

- Generazione e caratterizzazione di un modello di MMACHC knock-out in Medaka
- Proseguire nello studio del metaboloma
- Incoraggiare la produzione di una adeguata formulazione di b12
- Incoraggiare l'implementazione di un registro specifico sulla cblC
- Continuare nelle attività di sostegno informativo alle famiglie

In particolare, per quanto riguarda il **modello Medaka**, è pervenuta all'Associazione una proposta di ricerca dal titolo "Generazione e caratterizzazione di un modello di MMACHC knock-out in Medaka (Oryzias Latipes)" avanzata da:

- Dipartimento di Scienze Mediche Traslazionali (DISMET) - Università Federico II di Napoli;
- UOC e Unità di Ricerca Malattie metaboliche - Ospedale Pediatrico Bambino Gesù (OPBG) di Roma;
- Telethon Institute of Genetics and Medicine (TIGEM) di Pozzuoli.

L'obiettivo generale del progetto è quello di generare un modello di cblC da mutazione del gene MMACHC mediante l'utilizzo dell'editing genomico (attraverso l'uso della tecnologia Crispr/Cas9) sul pesce Medaka, che consenta la caratterizzazione in vivo della fisiopatologia di alcune delle manifestazioni più debilitanti della malattia (ad esempio, la retinopatia) e l'identificazione di possibili nuovi target terapeutici che possano migliorare la gestione e qualità di vita dei pazienti. Il piano sperimentale sarà condotto grazie alla collaborazione di tre istituzioni, ognuna con specifica expertise per la realizzazione delle diverse fasi del progetto.

Gli obiettivi specifici del progetto sono:

- Generazione del modello Medaka della malattia. Questa fase sarà condotta dal TIGEM, dove è disponibile un servizio diretto dal Dr. Ivan Conte con specifica pregressa esperienza per lo sviluppo di modelli di Medaka e la loro stabulazione.

- Analisi metabolomica e proteomica di tessuti del modello animale. Questa parte del progetto sarà sviluppata presso i laboratori dell'OPBG, dove sono disponibili attrezzature di ultima generazione e specifica esperienza per tale tipo di analisi.
- Analisi del profilo di espressione di microRNA in tessuti specifici e omogenati totali del modello animale. Tale analisi sarà condotta presso il DISMET e il TIGEM e potrà fornire indicazioni sulla eventuale disregolazione di pathways cellulari secondaria alle anomalie biochimiche presenti nella malattia, e consentirà di identificare potenziali nuovi target terapeutici.
- Studio e manipolazione di pathways cellulari. Tale analisi sarà sviluppata presso il DISMET e il TIGEM, dove sono stati condotti studi simili per altri errori congeniti del metabolismo. In particolare, saranno studiati pathways come lo stress ossidativo e della autofagia (come potenziale meccanismo di correzione dello stress ossidativo).

Per la realizzazione del progetto è stato stimato un costo complessivo pari a Euro 60.000. Il contributo della Associazione andrebbe suddiviso tra le Strutture TIGEM e OPBG come di seguito indicato:

- ❖ donazione di Euro 40.000 a favore del TIGEM
- ❖ donazione di Euro 20.000 a favore dell'OPBG

Giustificazione del Budget:

TIGEM: Il finanziamento supporterà il costo del personale dedicato al progetto per la generazione, mantenimento e caratterizzazione del modello per l'acidemia metilmalonica con omocistinuria tipo cbLC nel pesce Medaka e per le relative analisi cellulari. Si prevedono studi morfologici, funzionali ed un'analisi di Trascrittomica.

OPBG: Il finanziamento supporterà il costo per gli studi biochimici e di proteomica sul modello malattia.

RINGRAZIAMENTI

Questo ringraziamento va a tutti coloro che hanno contribuito alla visibilità e alla crescita della cbLC Onlus. Ai membri dell'Organo di Amministrazione, a tutti i soci che hanno sostenuto attivamente le iniziative della Associazione, ai medici del Comitato Scientifico che hanno donato la propria professionalità e il proprio tempo, ai parenti, agli amici, ai conoscenti, ai sostenitori anonimi, alle associazioni e alle aziende che hanno effettuato liberalità a favore della cbLC Onlus.



*"non possiamo dirigere il vento
ma possiamo orientare le vele"*

**ASSOCIAZIONE ITALIANA ACIDEMIA METILMALONICA
CON OMOCISTINURIA
CBLC - ONLUS**

Viale Tito Labieno, 36 - 00174 Roma – CF: 97926850583

BILANCIO DELL'ESERCIZIO CHIUSO AL 31/12/2020

(valori espressi in Euro)

STATO PATRIMONIALE ATTIVO

31/12/2020

31/12/2019

A) CREDITI VERSO SOCI PER VERSAMENTI ANCORA DOVUTI		
Crediti per versamenti dovuti e richiamati	0	0
Crediti per versamenti dovuti non richiamati	0	0
Totale	0	0

B) IMMOBILIZZAZIONI		
I. IMMOBILIZZAZIONI MATERIALI	0	0
II. IMMOBILIZZAZIONI IMMATERIALI	0	0
III. IMMOBILIZZAZIONI FINANZIARIE	0	0
Totale	0	0

C) ATTIVO CIRCOLANTE		
I. RIMANENZE	0	0
II. CREDITI:		0
di cui:		
entro l'esercizio successivo	0	0
oltre l'esercizio successivo	0	0
III. ATTIVITÀ FINANZIARIE CHE NON COSTIT. IMMOBILIZ.	0	0
IV. DISPONIBILITÀ LIQUIDE	101.457,49	58.697,63
Totale	101.457,49	58.697,63

D) RATEI E RISCONTI	14,01	110,19
----------------------------	--------------	---------------

TOTALE ATTIVO	101.471,50	58.807,82
----------------------	-------------------	------------------

**ASSOCIAZIONE ITALIANA ACIDEMIA METILMALONICA
CON OMOCISTINURIA
CBLC - ONLUS**

Viale Tito Labieno, 36 - 00174 Roma – CF: 97926850583

STATO PATRIMONIALE PASSIVO

	31/12/2020	31/12/2019
A) PATRIMONIO NETTO		
I. PATRIMONIO LIBERO		
Risultato gestionale esercizio in corso	42.663,68	6.493,44
Risultato gestionale da esercizi precedenti	58.797,82	52.304,38
II. FONDO DI DOTAZIONE DELL'ENTE	0	0
III. PATRIMONIO VINCOLATO	0	0
Totale	101.461,50	58.797,82
B) FONDI PER RISCHI ED ONERI		
	0	0
C) TRATTAMENTO FINE RAPPORTO LAVORO SUBORDINATO		
	0	0
D) DEBITI		
di cui: entro l'esercizio successivo oltre l'esercizio successivo	10,00	10,00
Totale	10,00	10,00
E) RATEI E RISCONTI		
	0	0
F) ANTICIPAZIONI RICEVUTE		
	0	0
TOTALE PASSIVO	101.471,50	58.807,82

**ASSOCIAZIONE ITALIANA ACIDEMIA METILMALONICA
CON OMOCISTINURIA
CBLC - ONLUS**

Viale Tito Labieno, 36 - 00174 Roma – CF: 97926850583

BILANCIO DELL'ESERCIZIO CHIUSO AL 31/12/2020

(valori espressi in Euro)

RENDICONTO GESTIONALE

Oneri da attività istituzionale	31/12/2020	31/12/2019	Proventi da attività istituzionale	31/12/2020	31/12/2019
Acquisti per materiali diversi	0	1.757,57	Quote associative	3.600,00	3.350,00
Acquisti per servizi diversi	36,44	1.503,26	Erogazioni Liberali	7.469,36	14.952,15
Acquisti per cancelleria	0	0	Altri Proventi Istituzionali	0	2.815,00
Acquisti per Macchine d'ufficio	0	419,00	5 per mille:		13.332,96
			2018	18.417,67	
			2019	35.857,78	
			Totale	54.275,45	
Spese materiale informativo	0	425,44	Raccolte Pubbliche di Fondi 1	21.031,00	625,00
Spese postali e valori bollati	6,50	6,50	Raccolte Pubbliche di Fondi 2	0	46.980,00
Rimborsi spese	0	293,80			
Spese assemblee, riunioni e corsi, comitato scientifico	0	269,40			
Contributi Associativi	120,00	150,00			
Spese di spedizione	0	79,40			
Progetti	42.300,00	50.000,00			
Costi da raccolta fondi 1	1.098,00	16,90			
Costi da raccolta fondi 2	0	20.533,04			
Totale	43.560,94	75.454,31	Totale	86.375,81	82.055,11
Oneri bancari e postali					
Commissioni e canoni	186,23	151,40			
Totale	186,23	151,40			
Oneri da attività accessoria			Proventi da attività accessoria		
Totale	0	0	Totale	0	0
Oneri finanziari e patrimoniali			Proventi Finanziari e Patrimoniali		
Interessi Passivi			Interessi attivi	35,04	44,04
Totale	0	0	Totale	35,04	44,04
Totale Costi e Oneri	43.747,17	75.605,71	Totale Proventi e ricavi	86.410,85	82.099,15
Risultato gestionale positivo	42.663,68	6.493,44			

NOTA INTEGRATIVA
al Bilancio al 31 dicembre 2020

Signori associati,

l'esercizio al 31/12/2020 chiude con un avanzo di gestione pari a € **42.663,68**. Il bilancio di esercizio sottoposto al vostro esame e approvazione, è formato dallo Stato Patrimoniale, dal Rendiconto Gestionale e dalla presente Nota Integrativa.

Nella predisposizione del bilancio sono state osservate le norme del Codice Civile che disciplinano i principi generali di redazione dei bilanci e, ove applicabili, sono stati altresì osservati i principi e le raccomandazioni pubblicati dagli organi professionali competenti in materia contabile, al fine di dare una rappresentazione veritiera e corretta della situazione patrimoniale, finanziaria ed economica dell'Associazione. Si precisa inoltre che nella redazione del bilancio si è tenuto conto degli schemi previsti dal documento "Linee Guida e schemi per la redazione dei bilanci di esercizio degli enti non profit" emanato dall'Agenzia per le Onlus.

La valutazione delle voci di bilancio è stata operata ispirandosi a criteri generali di prudenza e competenza, nella prospettiva della continuazione dell'attività. Tutti i valori riportati nella presente nota integrativa sono espressi in unità di Euro. In particolare, i criteri di valutazione adottati nella formazione del bilancio sono stati i seguenti:

Disponibilità liquide

Le disponibilità liquide sono esposte al loro valore nominale.

Ratei e risconti

I ratei e i risconti sono iscritti sulla base del principio della competenza economica.

Debiti

I debiti sono iscritti in bilancio al loro valore nominale.

Proventi e Oneri

Sono iscritti in bilancio in base al principio della competenza economica.

INFORMAZIONI SULLO STATO PATRIMONIALE

STATO PATRIMONIALE ATTIVO

C) ATTIVO CIRCOLANTE

C. IV Disponibilità liquide

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Depositi bancari e postali	101.440,17	58.373,81
Denaro e altri valori in cassa	17,32	323,82
Totale	101.457,49	58.697,63

La voce *Depositi bancari e postali* include i) il conto bancario n. 1408 detenuto presso Credito Valtellinese, ii) il conto postale n. 1040047332 detenuto presso Poste Italiane e iii) il conto PayPal info@cblc.it

La voce *Denaro e altri valori in cassa* include le disponibilità liquide detenute presso la sede centrale della Onlus.

D) RATEI E RISCONTI

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Risconti attivi	14,01	110,19
Totale	14,01	110,19

Tale voce include il risconto attivo di 14,01 relativo al costo annuo del dominio del sito web e della Posta Certificata Pec attivata in data 7 maggio 2020.

STATO PATRIMONIALE PASSIVO

A) PATRIMONIO NETTO

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Patrimonio Libero		
Risultato gestionale esercizio in corso	42.663,68	6.493,44
Risultato gestionale da esercizi precedenti	58.797,82	52.304,38
Totale	101.461,50	58.797,82

**ASSOCIAZIONE ITALIANA ACIDEMIA METILMALONICA
CON OMOCISTINURIA
CBLC - ONLUS**

Viale Tito Labieno, 36 - 00174 Roma – CF: 97926850583

D) DEBITI

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Altri debiti	10,00	10,00
Totale	10,00	10,00

La voce si riferisce al debito verso Poste Italiane per il canone del conto corrente relativo al mese di dicembre 2020 addebitato in data 05/01/2021

INFORMAZIONI SUL RENDICONTO GESTIONALE

Lo scopo fondamentale del rendiconto della gestione è quello di rappresentare il risultato economico, positivo o negativo, di periodo e di illustrare, attraverso il confronto tra proventi ed oneri, come si sia pervenuti al risultato di sintesi.

PROVENTI E RICAVI

Proventi da Attività Istituzionale

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Quote Associative	3.600,00	3.350,00
Erogazioni Liberali	7.469,36	14.952,15
Altri Proventi Istituzionali	0	2.815,00
Raccolte Pubbliche di Fondi 1	21.031,00	625,00
Raccolte Pubbliche di Fondi 2	0	46.980,00
5 per mille	54.275,45	13.332,96
Totale	86.375,81	82.055,11

La voce *Quote Associative* si riferisce alle quote dovute dai soci per l'anno 2019.

La voce *Erogazioni Liberali* comprende le donazioni di privati, aziende, enti ed associazioni.

La voce *Raccolta Pubblica di Fondi 1* si riferisce ai proventi derivanti dalla raccolta fondi Natale 2020 attraverso la campagna virtuale *#insiemepersperare* (per maggiori dettagli si veda anche lo specifico rendiconto riportato nell'apposita sezione del presente Bilancio).

La voce *5 per mille* si riferisce all'importo 5 per mille relativo all'anno 2018 e all'anticipazione dell'importo 5 per mille 2019 prevista dal c.d. "Decreto Bilancio".

**ASSOCIAZIONE ITALIANA ACIDEMIA METILMALONICA
CON OMOCISTINURIA
CBLC - ONLUS**

Viale Tito Labieno, 36 - 00174 Roma – CF: 97926850583

Proventi Finanziari e Patrimoniali

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Interessi Attivi	35,04	44,04
Totale	35,04	44,04

La voce *Interessi Attivi* accoglie gli interessi attivi maturati nel conto bancario n. 1408.

ONERI

Oneri da Attività Istituzionale

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Acquisti per materiali diversi	0	1.757,57
Acquisti per servizi diversi	36,44	1.503,26
Acquisti per macchine d'ufficio	0	419,00
Spese materiale informativo	0	425,44
Spese postali e valori bollati	6,50	6,50
Rimborsi spese	0	293,80
Spese assemblee, riunioni e corsi, comitato scientifico	0	269,40
Contributi Associativi	120,00	150,00
Spese di spedizione	0	79,40
Progetti	42.300,00	50.000,00
Costi da raccolta fondi 1	1.098,00	16,90
Costi da raccolta fondi 2		20.533,04
Totale	43.560,94	75.454,31

La voce *Acquisti per servizi diversi* si riferisce al costo sostenuto per:

- 1) dominio web SERVERPLAN pari a 29,28;
- 2) all'attivazione della Posta Certificata cblc@messaggipec.it la cui quota competenza 2020 è pari a 7,16;

La voce *Spese postali e valori bollati* si riferisce alle spedizioni di lettere e raccomandate.

La voce *Contributi Associativi* si riferisce alla quota associativa dovuta alla Federazione UNIAMO più due donazioni aggiuntive di 10 euro ciascuna. Con riferimento alla quota associativa annuale, in relazione ad una modifica nella data di chiusura del bilancio da parte di UNIAMO (che ora coincide con l'anno solare), le quote pagate dalla CBLC ONLUS nell'anno 2019 copriranno in realtà anche gli esercizi 2020 e 2021. Pertanto, nell'anno 2021, come accordato con UNIAMO, l'Associazione CBLC ONLUS sarà esonerata dal pagamento della relativa quota (in quanto, come detto, già versata in anticipo).

ASSOCIAZIONE ITALIANA ACIDEMIA METILMALONICA CON OMOCISTINURIA CBLC - ONLUS

Viale Tito Labieno, 36 - 00174 Roma – CF: 97926850583

La voce *Progetti* si riferisce alla seconda tranche del contributo per l'acquisto dello strumento di laboratorio Thermo Scientific Q Exactive Orbitrap LC-MS/MS System destinato all'Unità di Ricerca di Malattie Metaboliche dell'Ospedale Bambino Gesù di Roma per lo studio *untargeted* del "metaboloma" e del "lipidoma". Fra i vari obiettivi che ci si prefigge con l'impiego di questa nuova strumentazione, un focus specifico della ricerca sarà rivolto alle malattie metaboliche che compromettono la funzione visiva. Lo studio del metaboloma in prelievi di sangue o urine raccolti dai pazienti o in colture cellulari si prefigge di individuare nuovi marcatori e di testare nuove terapie per la cura e la prevenzione del danno visivo nel deficit di cobalamina C (cblC), nell'acidemia propionica e metilmalonica e in altre malattie metaboliche.

La voce *Costi da raccolta fondi 1* si riferisce ai costi sostenuti per la campagna virtuale *#insiempersperare* (come per la relativa voce di ricavi, per dettagli si rimanda alla specifica sezione).

Oneri Bancari e Postali

Descrizione	Saldo al 31/12/2020	Saldo al 31/12/2019
Commissioni e canoni bancari e postali	186,23	151,40
Totale	186,23	151,40

La voce *Oneri bancari e postali* si riferisce a canoni e commissioni bancarie e postali.

Il presente bilancio, composto da Stato Patrimoniale, Rendiconto Gestionale e Nota Integrativa, rappresenta in modo veritiero e corretto la situazione patrimoniale e finanziaria nonché il risultato economico dell'esercizio e corrisponde alle risultanze delle scritture contabili.

RENDICONTO DELLA RACCOLTA FONDI

#InsiemePerSperare

CAMPAGNA NATALE 2020
DAL 25/11/2020 AL 25/12/2020

Descrizione dell'iniziativa

In considerazione della contingente situazione emergenziale dovuta alla diffusione del contagio da Covid19, l'Associazione Italiana Acidemia Metilmalonica con Omocistinuria cblC Onlus ha previsto, per il Natale 2020, una Raccolta Fondi virtuale in alternativa ai banchetti e agli eventi in presenza. Dal 25 Novembre al 25 Dicembre è stata diffusa, attraverso i social e il sito web, la campagna #InsiemePerSperare diretta alla sensibilizzazione sulla malattia e alla sollecitazione di donazioni. Come attività di sensibilizzazione si è deciso di realizzare unicamente il consueto calendario solidale e le cartoline virtuali di auguri.

Modalità di raccolta fondi (entrate)

Le entrate tramite bonifico su c/c bancario, bonifico/postagiorno/bollettino su c/c postale, accredito su conto paypal, si riferiscono a donazioni da parte di società, privati e soci, per un tot. di **21.031,00 €**

Spese relative alla iniziativa di raccolta fondi

Per la raccolta fondi sono state sostenute spese per un tot. di **1.098,00 €** così suddivise:

- Le spese relative ai calendari (in numero di 1.000) ammontano a 732,00 €
- Le spese relative alle spedizioni dei calendari ammontano a 366,00 €

I fondi raccolti al netto del totale delle spese sostenute sono pari a **19.933,00 €**

ENTRATE

DESCRIZIONE	IMPORTI
Entrate su c/c CREDITO VALTELLINESE	16.832,00
Entrate su c/c POSTALE	2.320,00
Entrate su conto PAYPAL	1.879,00
TOTALE ENTRATE	21.031,00

USCITE

DESCRIZIONE	IMPORTI
Acquisto calendari	732,00,00
Costi di spedizione calendari	366,00
TOTALE USCITE	1.098,00

NETTO RACCOLTA FONDI

DESCRIZIONE	IMPORTI
Entrate - Uscite	19.933,00 €