

Jaarverslag 2022

Stichting Beat Batten



Inhoudsopgave

Voorwoord	3
1 Over Stichting Beat Batten.....	4
1.1 Algemene informatie over de stichting	4
1.2 Missie en doelstellingen.....	4
1.3 Organisatiestructuur	5
1.4 Het netwerk.....	7
2 Wat is de ziekte van Batten.....	10
2.1 Onderzoeksprojecten.....	12
3 Fondsenwerving 2022	18
3.1 Impact Corona en de oorlog in Oekraïne.....	18
3.2 Acties derden	19
3.3 Acties (Beat Batten en derden).....	19
3.4 Particuliere donaties	19
3.5 Digitale collecteweek - Batten Disease Awareness Day	20
3.6 Zakelijke ondersteuning	21
4 Bekendheid en media.....	23
4.1 Bekendheid ziekte en naamsbekendheid stichting	23
4.2 Website en media	23
4.3 PR & Publiciteit.....	24
4.4 Ambassadeurs	24
5 Terugblik en vooruitzichten	25
5.1 Resultaten 2022	25
5.2 Plannen voor 2023	25
6 Financiën	27

Voorwoord

2022 zal zoals voor zovelen een jaar zijn waarbij we met gemengde gevoelens op terug kijken. In 2021 vielen resultaten tegen door Covid, dus hoe blij we waren toen begin 2022 bleek dat we over het hoogtepunt van de pandemie waren. En toen viel Rusland Oekraïne binnen. Naast veel narigheid in die regio, bracht het conflict torenhoge inflatie en hoge energieprijzen met zich mee. Dus wederom had dit gevolgen voor de vrijgevigheid van particulieren en dus stonden de inkomsten onder druk.

Verder had het bestuur eind 2021 besloten dat we sterk uit de pandemie moesten komen, om substantiële groei te kunnen gaan realiseren. Daarom besloten wij om het bestaande team flink uit te breiden met 3 medewerkers, allen met ervaring bij charitatieve instellingen. Om te kort te zijn, dat pakte niet goed uit. Een combinatie van factoren zorgde ervoor dat de nieuwe samenwerkingen niet van de grond kwamen. Gedurende het jaar zijn de 3 nieuwe medewerkers weer vertrokken. Voor niemand leuk uiteraard, en vanuit de stichting bekeken, een enorm tegenslag als het gaat om de wens om uit te bouwen. Om die reden heeft het bestuur besloten om in 2023 en de komende jaren weer wat rustiger op te gaan bouwen, en de organisatie meer organisch te laten ontwikkelen. Maar er was zeker niet alleen tegenslag! Er waren weer geweldige acties zoals de 4daagse en de Wolf Rally in Oss, met hele mooie momenten waar bijvoorbeeld Roel de dj was 's avonds bij het feest voor de rally rijders. Een ander gaaf event was de Buddy Run die ook weer doorging. Een event waar Rocco en ook Roel weer met ouders hebben meegelopen en van de grote glijbaan zijn gegaan. Hoe gaaf was dat na die corona periode.

Op wetenschappelijk gebied zijn er ook positieve ontwikkelingen geweest. Zo is Margriet Huisman-Groot ons gaan ondersteunen als adviseur en eerste lid van onze eigen wetenschappelijke adviesraad. Daar zijn we heel blij mee. Ook waren we heel blij toen de resultaten van Monther Abu-Remaileh eindelijk in Nature werden gepubliceerd! Na jaren van onderzoek, dat wij samen met de Duitse NCL Stiftung hebben gefinancierd, kregen wij zicht op de resultaten. En die zijn zeer hoopvol. We weten nu eigenlijk voor het eerst, echt pas goed wat er fout gaat met het eiwit. Dat geeft dus een beter zicht op mogelijke behandelmethoden. Daar zetten we in 2023 en de komende jaren dus vol op in. Want ondanks een turbulent jaar, blijft het doel altijd hetzelfde, het vinden van een vorm van behandeling en wel zo snel mogelijk. We hopen dat u ons blijft steunen, wat zeker nu willen we die stappen richting een oplossing met u en vele anderen die ons steunen gaan zetten!

Beste groet,



Ronald Jansen

Voorzitter Stichting Beat Batten!

1 Over Stichting Beat Batten

Om wetenschappelijk onderzoek naar de ziekte van Batten te bevorderen is de stichting Beat Batten door ouders opgericht in 2007, anno 2018 nog steeds onder aanvoering van families met Batten patiënten. De stichting probeert samen met families van andere patiënten en hun achterban om acties op te zetten en daarmee zo veel mogelijk geld in te zamelen voor wetenschappelijk onderzoek.

1.1 Algemene informatie over de stichting

Statutaire naam, vestigingsplaats en rechtsvorm

Stichting Beat Batten!

Binnendelta 1N, 1261 WZ Blaricum

Kamer van Koophandel

De stichting is ingeschreven in het Stichtingenregister van de Kamer van Koophandel Midden-Nederland onder nummer 30234066.

RSIN/Fiscaal nummer ANBI 818841084

Algemeen Nut Beogende Instelling

Stichting Beat Batten is door de Belastingdienst aangemerkt als een Algemeen Nut Beogende Instelling. Dit wil zeggen dat giften in aanmerking komen voor belastingaftrek.

Daarnaast heeft de stichting Beat Batten het CBF-keurmerk voor kleine stichtingen toegewezen gekregen.

1.2 Missie en doelstellingen

Missie

Beat Batten zamelt geld in voor onderzoek naar de ziekte van Batten om alle Batten kinderen in Nederland te kunnen behandelen tegen deze ziekte, om de ziekte een halt tot te roepen en hopelijk de kinderen te genezen.

Visie

Door de voortdurende ontwikkeling van innovatief medisch-technische onderzoeks- en behandelingsmethoden en de (moeizaam) toenemende bundeling van kennis en kunde wereldwijd verwacht Beat Batten dat bij voldoende investeringen in het noodzakelijke onderzoek in 2025 een Kinderdementiecentrum in het Wilhelmina Kinderziekenhuis op te richten waar alle Batten kinderen behandeld kunnen worden.

Doelstelling

- Stimuleren van onderzoek naar een behandeling voor de ziekte van Batten (Neuronal Ceroid Lipofuscinosis) die deze ziekte kan genezen dan wel vertragen en het bespoedigen van de toepassing van deze behandeling en al hetgeen in de ruimste zin daarmee verband houdt, daartoe behoort en/of daartoe bevorderlijk kan zijn.
- De stichting beperkt haar ondersteuning tot organisaties en instellingen die zijn gerangschikt in de zin van artikel 6:33 van de Wet op de Inkomstenbelasting of daarvoor in de plaats komende wetgeving, alsmede buitenlandse instellingen die met binnenlandse instellingen zijn gelijkgesteld.
- Bijdragen met financiële middelen aan internationale kennisoverdracht en scholingsactiviteiten verband houdende met de hiervoor genoemde ziekte.
- Fondsenwerven bij particulieren, bedrijven, stichtingen, serviceclubs, religieuze instellingen, vermogensfondsen.
- Bekendheid geven aan de ziekte van Batten en de stichting bij het Nederlandse publiek, bij betrokkenen, overheid en andere betrokken partijen.
- De stichting heeft *geen* winsttoegmerk.

1.3 Organisatiestructuur

Eind 2021 is besloten om het operationele team te versterken met drie ervaren professionals, om de organisatie te kunnen laten groeien en een bredere bron van inkomsten te kunnen ontsluiten.

In het eerste half jaar van 2022 is gebleken dat er geen goede fit was tussen de stichting Beat Batten en de nieuwe collega's waarna is besloten om de samenwerking te beëindigen. Het oorspronkelijke team is aangebleven, waarbij de ideeën en initiatieven zoals ontplooid in de eerste helft van het jaar door hen worden voortgezet.

Operationele team

Het bureauteam bestaat uit Sabrina de Haan en Marije van der Maarel (beide sinds 2019), projectmanagers met fondsenwerving en projecten/events als hun hoofdfocus. Verder zijn zij verantwoordelijk voor de organisatie, donateurs, zakelijke relaties en vrijwilligers.

Bestuur

Het bestuur bestaat uit Ronald Jansen (Voorzitter), Sascha de Lint (bestuurslid) en Addy Rouwenhorst (Penningsmeester). Ronald Jansen is vader van Roel (18), Addy Rouwenhorst is vader van Rocco (14). Roel & Rocco hebben de ziekte van Batten en daarom strijden hun vaders voor een behandeling, een medicijn en zetten ze zich in voor de stichting.

Margriet Groot – Huisman is sinds 2022 actief betrokken vanuit de medische adviesraad voor Stichting Beat Batten.

Het bestuur houdt toezicht op de stichting en heeft op reguliere basis contact met de projectmanagers. Zowel de voorzitter als het dagelijks bestuur zorgen voor de aansturing van en contacten met artsen en het onderzoeksteams.

Het bestuur vergadert op frequente basis en ook met het projectteam staat met regelmaat vergadering gepland. De bestuurders zijn onbezoldigd, maar hebben wel recht op vergoeding van gemaakte kosten voor internationale kennisuitwisseling. Bestuursleden hebben maximaal 3 jaar zitting. Herverkiezing is mogelijk indien daar unaniem mee wordt ingestemd. Aanwijzing van nieuwe leden komt vanuit de zittende en vertrekkende bestuursleden. Tijdens een bestuursvergadering dient er unaniem instemming te zijn met een nieuw te kiezen lid. Bestuursleden hebben geen relevante e/o conflicterende nevenfuncties.

(Regio) Ambassadeurs en vrijwilligers

Erik de Zwart, ambassadeur heeft een wezenlijke rol in de communicatie en publiciteit rondom de stichting. Hij schakelt zijn media-netwerk in om Beat Batten onder de aandacht te brengen bij het Nederlandse publiek of zijn volgers op social media. Hij is ook actief betrokken bij de ondersteuning van lokale en landelijke evenementen. Onze ambassadrice Patricia van Haastrecht (zangeres en musicalactrice) heeft afgelopen jaar ook een belangrijke rol gespeeld voor de stichting o.a. met het opnemen van een persoonlijk gezongen bericht rondom moederdag.

De regio ambassadeurs, ouders en vrijwilligers zetten we in bij evenementen en om op lokaal niveau aandacht te vragen voor Beat Batten. Inmiddels hebben we rond de 60 vrijwilligers die zich actief inzetten voor de stichting.

Integriteitsbeleid

Beat Batten vindt het belangrijk dat binnen de organisatie en in de verhouding tot alle andere betrokken partijen integer gehandeld wordt. Beat Batten biedt binnen deze werkende en lerende cultuur de mogelijkheid om integriteit te bespreken en plaatst daarbij integer handelen voorop. Daarom heeft de stichting sinds januari 2022 een Integriteitsbeleid. Dit beleid wordt op reguliere basis besproken, Addy Rouwenhorst is daarbij de vertrouwenspersoon.

1.4 Het netwerk

Doordat de ziekte van Batten een zeldzame ziekte is, is de bewustwording over het bestaan van deze ziekte, maar ook de impact van deze ziekte op patiënten en hun gezinnen ook niet bij iedereen bekend. Daarom is de hulp van ons netwerk van groot belang, door met elkaar de krachten te bundelen, kunnen wij aandacht vragen voor deze vorm van kinderdementie en kunnen wij donaties werven om hoopgevend onderzoek te financieren. Het netwerk is onder te verdelen in verschillende groepen.

Families

Het (onbezoldigde) bestuur van de stichting bestaat uit vaders van patiënten. Samen met andere ouders en het directe netwerk daaromheen, wordt continue geprobeerd de bewustwording over de ziekte te vergroten, maar ook om zoveel mogelijk actiestarters te vinden om de doelstelling en missie van de stichting te realiseren.

Wij informeren families, naast de gebruikelijke communicatiekanalen naar ons gehele netwerk, waar mogelijk ook via email als er belangrijke updates zijn. Wij proberen gezinnen die daar behoefte aan hebben met elkaar in contact te brengen.

Wij hopen ieder jaar weer dat zoveel mogelijk familieleden ons steunen om geld in te zamelen en om de bewustwording over deze ziekte te vergroten. Families (en hun netwerken) komen jaarlijks in actie door deelname aan een of meerdere (sportieve) activiteiten waaraan zij een sponsoractie koppelen, maar bijvoorbeeld ook als digitaal collectant.

In 2022 hebben een aantal gezinnen van reeds overleden Batten patiënten hebben meegewerkt aan de (gesponsorde) campagne; Toekomstdromen, het thema van de digitale collecteweek.

Eind 2022 heeft Bartiméus (Zeist) een eerste webinar georganiseerd om ouders en betrokkenen te informeren over de onderzoeksresultaten aan de Stanford University en over de voortgang van het ZonMW project. Bartiméus heeft ons verzocht ook ons netwerk hiervoor uit te nodigen. In afstemming met Bartiméus zal dit webinar een vervolg krijgen, het streven is 2x per jaar. Hierbij zullen Bartiméus, Beat Batten en Visio de samenwerking aangaan om onderwerpen te bepalen en

het netwerk te informeren. Een aantal ouders uit het Beat Batten netwerk, had onze mail voor het eerste webinar gemist, daarvoor is een lijst gemaakt om hen voor een volgend webinar middels de juiste contactgegevens te informeren.

Onderzoeksteam en medisch advies

Beat Batten werkt nauw samen met de artsen en onderzoeksteam van het Wilhelmina Kinderziekenhuis te Utrecht en met een onderzoeksteam van Stanford University in Amerika voor onderzoek naar de ziekte van Batten.

Ook is er een (informele) medische adviesraad. Deze wordt gevormd door farmacoloog Dr. Herman van der Putten (werkzaam voor de Duitse NCL Stiftung), Dr. Peter van Hasselt (Kinderarts in Wilhelmina Kinderziekenhuis) en Claudia van Alfen (Arts Verstandelijk Gehandicapten bij Bartiméus). Zij beoordelen diverse bestaande en nieuwe (inter)nationale onderzoeken en het indienen van nieuwe aanvragen ter financiering van wetenschappelijk onderzoek. De medische adviesraad volgt de internationale ontwikkelingen op het gebied van onderzoek naar Batten op de voet en weet ook interessante contacten en verbanden te leggen tussen diverse teams en resultaten.

United for Metabolic Diseases

Beat Batten is onderdeel van United for Metabolic Diseases (UMD), samen met andere stichtingen, patiëntenorganisaties en ervaringsdeskundigen op het gebied van stofwisselingsziekten. Doel van UMD is om tot een duurzame gezamenlijke samenwerking te komen als de basis voor een effectieve aanpak en positionering.

Actievoerders, sporters, rallyrijders en digitale collectanten

Door corona zijn er vele evenementen afgelast, maar gelukkig hebben we op steun van actievoerders, rallyrijders kunnen rekenen. Vol enthousiasme en overgave hebben ze zich gestort op de evenementen of activiteiten die wel plaatsgevonden hebben. Ook hebben veel mensen die eerder met o.a. de Nijmeegse Vierdaagse op een andere wijze ingezet, bijvoorbeeld als digitale collectant tijdens de collecteweek.

Donateurs

De stichting heeft vaste donateurs die maandelijks via de website of de bank hun bijdrage doen voor onderzoek naar de ziekte. Daarnaast zijn er eenmalige bijdrages, o.a. via ons actieplatform, de bank en de website. Iedere donateurs ontvangt een bedankmail voor zijn gift en wordt als dat gewenst is op de hoogte gehouden van de ontwikkelingen in het onderzoek en onze activiteiten via de nieuwsbrief.

Vrienden en partners

Een zakelijk netwerk met vrienden en partners die ons met diensten, materialen, financieel steunen is onontbeerlijk voor onze stichting. Wij zijn heel dankbaar voor de mogelijkheden die zijn ons bieden en zich samen met ons inzetten om onderzoek en behandeling voor Batten mogelijk te maken. Een aantal van deze bedrijven proberen ook hun medewerkers te stimuleren om hun deelname aan sportieve activiteiten voor Beat Batten te laten sponsoren.

2 Wat is de ziekte van Batten

De ziekte

Juvenile Neuronale Ceroid Lipofuscinosis (JNCL, ook bekend als Batten Disease/ziekte van Batten/Batten-Spielmeyer-Vogt) is een autosomaal recessief erfelijke neurodegeneratieve ziekte die begint tijdens de kindertijd. Door een defect in het CLN3 gen op chromosoom 16 wordt een enzym niet aangemaakt. Dit enzym zorgt er normaal gesproken voor dat door de cel geproduceerde afvalstoffen worden afgebroken en afgevoerd. Onder andere doordat deze afvalstoffen zich opstapelen - als auto fluorescerend materiaal in het lysosoom in de cel - wordt een adequate cel functie verhindert, waardoor de cel uiteindelijk afsterft. Met name hersenweefsel wordt hierdoor getroffen. In Nederland wordt ca. 1,5 op de 100.000 levendgeborenen per jaar getroffen door deze verwoestende ziekte.

Op de 46 chromosomen die een mens heeft, liggen circa. 25.000 genen die het lichaam opdracht geven om specifieke eiwitten aan te maken. Deze eiwitten zijn betrokken bij ieder proces dat plaatsvindt in het lichaam, zoals bijvoorbeeld de ademhaling. Maar niet elk gen is perfect, sommigen hebben een defect. En de gemiddelde persoon krijgt drie defecte kopieën van genen op het totaal van 25.000 genen. Meestal heeft dit geen nadelige gevolgen, omdat ieder mens twee varianten (allel) van elk gen heeft. Als één al een defect heeft, is er altijd nog de andere om dat defect te neutraliseren/corrigeren. Je zou verwachten dat zo'n verschrikkelijke kinderziekte als Batten veroorzaakt wordt door vele defecte genen. Niets is echter minder waar: Batten wordt veroorzaakt door maar één defect gen: defect gen Batten type CLN3.

Typisch voor het ziekteverloop is:

- **Gezichtsvermogen** – Het begint met vermindering in het gezichtsvermogen. Uiteindelijk ontwikkelt dit tot blindheid.
- **Vermoeidheid** – Kinderen zullen vermoeidheid kunnen ervaren, waardoor ze een verstoord slaapritme kunnen ontwikkelen. Doordat ze overdag wat vaker slapen, kunnen ze in de nacht minder makkelijk slapen.
- **Gedragsproblemen** – Het gedrag van kinderen met Batten kan langzaam veranderen. Bij drukte en veel geluiden kunnen ze overprikkeld raken. Hierdoor kunnen ze boos of verdrietig worden. Ook kunnen er stemmingswisselingen optreden. Tot slot kunnen ze angstig worden, doordat ze steeds meer de controle over hun eigen lichaam verliezen.
- **Cognitie en geheugenproblemen** – Kinderen rond de 6 á 7 jaar kampen met cognitieve problemen, waardoor ze moeilijk hun aandacht erbij kunnen houden. De informatieverwerking en het verstandelijk vermogen (IQ) gaat steeds meer achteruit. Uiteindelijk leidt dit tot kinderdementie. Al het aangeleerde wordt vergeten en er wordt ook geen nieuwe informatie meer onthouden.
- **Epilepsie** – Kinderen kunnen last van epilepsie krijgen. Meestal ontstaat dit rond het 10e levensjaar. De epilepsie kunnen verschillende vormen aannemen, zoals verstijving, schokken in beide armen en benen, staren of een algehele spierverslapping.
- **Psychose** – Kinderen kunnen in een later stadium last krijgen van hallucinaties en waanideeën. Meestal is dit zo rond het tiende levensjaar. Door het zien en horen van deze beelden en geluiden die er dus eigenlijk niet zijn, kunnen kinderen angstig worden en soms zelfs agressief.
- **Problemen met de motoriek** – De achteruitgang bij de ziekte van Batten wordt meestal nog duidelijker zichtbaar tijdens de puberteit. Naarmate de ziekte vordert, zullen de spieren in het lichaam stijver worden. Hierdoor wordt lopen, zitten en staan steeds moeilijker waardoor de meeste kinderen met Batten in een rolstoel belanden. Daarnaast ervaren sommige kinderen trillingen in de handen, waardoor basale handelingen als drinken en schrijven moeilijker wordt.
- **Problemen met eten** – Slikken en kauwen wordt in de puberteit lastiger, waardoor de kinderen minder zelfstandig kunnen eten. In eerste instantie kan het eten in kleine stukjes worden gesneden of fijn gemalen, maar uiteindelijk zullen sommige kinderen sondevoeding nodig hebben. Ook krijgen ze in sommige gevallen last van maagzuur, wat kan zorgen voor longontsteking.
- **Communicatie** – Communiceren wordt gedurende het verloop van de ziekte een steeds grotere uitdaging voor kinderen met Batten. Dit gaat zover dat de kinderen na verloop van tijd niet meer uit hun woorden kunnen komen en onbegrijpbaar. Dit verbaal niet meer kunnen uiten resulteert vaak ook in een gevoel van eenzaamheid, omdat kinderen zich onbegrepen voelen.
- **Incontinentie** – Aan het einde van het ziekteproces krijgen kinderen problemen met het ophouden van urine en soms ook met ontlasting.

Beat Batten wil door het financieren van internationaal wetenschappelijk onderzoek een therapie vinden om de fatale ziekte van Batten te verslaan.

Er zijn verschillende subtypes van deze ziekte, die zich hoofdzakelijk van elkaar onderscheiden door:

- de leeftijd van het kind waarop de ziekte zich openbaart
- de snelheid waarmee de ziekte het kind “overmeestert”

Er is hoopgevend onderzoek, alleen op dit moment is er nog geen behandeling mogelijk en is de ziekte altijd nog fataal. Beat Batten zet zich alleen in voor CLN3.

2.1 Onderzoeksprojecten

Beat Batten steunt wetenschappelijk onderzoek naar de ziekte van Batten om een therapie of behandeling te vinden. Hoewel het gen defect en het ontbrekende enzym bekend zijn, is het vinden van een oplossing voor deze ziekte nog lastig.

Onderzoek is een tijdrovend proces. Tijd die de stichting en de ouders helemaal niet hebben, omdat zonder behandeling er bij Batten patiënten elke dag onherstelbare schade optreedt. Wereldwijd worden diverse onderzoeken naar Batten gedaan. Het samenbrengen van deze kennis zou een accelerator kunnen zijn op het vinden van een oplossing. Daarom vindt Beat Batten het belangrijk te investeren in verschillende onderzoeken en op de hoogte te zijn van onderzoeksresultaten wereldwijd. Kortgezegd zijn we natuurlijk op zoek naar een behandeling, een medicijn voor onze kinderen.

In de afgelopen jaren en in 2022 verleende de stichting steun aan de hieronder vermelde onderzoeken en activiteiten. Dit zijn voornamelijk langjarige samenwerkingen met onderzoekers aan gerenommeerde instituten.

1. Peter van Hasselt en Willemijn Kupers, verbonden aan het Wilhelmina Kinderziekenhuis te Utrecht, doen klinisch onderzoek naar Batten patiënten. Dit houdt in dat zij onderzoek doen naar de ontwikkeling van de ziekte bij de patiënten door de jaren heen, om zo veel meer inzicht te krijgen over het verloop van de ziekte. Dit is belangrijk voor de begeleiding van ouders van patiënten en bovendien noodzakelijk wanneer keuzes moeten worden gemaakt over toepassing van een toekomstige behandeling. Hierin werken we samen met Stichting Bartiméus (instelling voor mensen die slechtziend of blind zijn) en delen en bespreken we de onderzoeksresultaten met de NCL Stiftung (Duitse stichting, die zich ook op CLN3 richt).
2. Helen Roessler en Peter van Hasselt, van afdeling Genetica van het UMC te Utrecht, testen of bestaande medicijnen, die ontwikkeld zijn voor andere ziekten, werking kunnen hebben bij kinderen met de ziekte van Batten. Hiervoor maken zij gebruik van zebnavissen met CLN3. Helaas heeft Helen in 2022 besloten om te stoppen met haar project waardoor dit project vanaf juni 2022 on hold is gezet. In 2023 wordt gekeken hoe we de faciliteiten zoals

bijvoorbeeld de zebra's alsnog kunnen inzetten voor onderzoek. Begin 2023 zal Peter van Hasselt hier een voorstel voor indienen bij Beat Batten.

3. Dr. Monther Abu-Remaileh en de onderzoekers in zijn lab, verbonden aan de Stanford University in de Verenigde Staten, doen fundamenteel medisch onderzoek naar de werking van het CLN3-eiwit, dat een centrale rol speelt bij de ziekte van Batten. Samen met de Duitse NCL Stiftung dragen wij financieel bij aan dit onderzoek. Inmiddels zijn de resultaten van dit onderzoek gepubliceerd in het toonaangevende wetenschappelijk tijdschrift Nature! Begin 2023 wordt gekeken wat de mogelijke vervolgotrajecten zijn die we met Monther kunnen gaan uitvoeren.

Al 3 jaar financiert onze stichting, samen met de Duitse NCL Stiftung fundamenteel onderzoek. Oftewel, met dit onderzoek willen we nieuwe kennis verwerven over wat er precies fout gaat in lichaamcellen van CLN3 patiënten. Van bepaalde cellen, zoals zenuwcellen, weten we al wel veel over wat er niet goed gaat bij deze patiënten, maar het echte waarom, daar was nog geen antwoord op. Om hopelijk over niet al te lange tijd in de richting van een mogelijke behandeling te gaan, is het essentieel om te weten waarom het bij CLN3 patiënten fout gaat. Pas dan kun je gericht werken aan de oplossing van het probleem. De resultaten van het in de afgelopen jaren uitgevoerde onderzoek, onder leiding van professor Abu Remaileh, geven daar nu voor het eerst inzicht in. De resultaten zijn zo baanbrekend, dat vorige maand zijn artikel is gepubliceerd in Nature, één van de meest toonaangevende wetenschappelijke tijdschriften. Hieronder proberen we zo eenvoudig mogelijk uit te leggen wat dit onderzoek aantoont. En ook staan we stil bij wat deze resultaten betekenen voor vervolgonderzoeken.

Wat gaat er fout in de lichaamcellen van een Batten patiënt?

Het bij de ziekte van Batten betrokken eiwit wordt CLN3 genoemd. Dit eiwit zit verankerd in de wand van het lysosoom, de recyclingfabriek van de cel*. Bij de ziekte van Batten is het CLN3-eiwit niet goed aangemaakt. In deze vorm kan het CLN3-eiwit niet goed werken. Hoe het CLN3-eiwit precies werkt was overigens tot voor kort niet bekend. Wel het resultaat: afvalstoffen die zich opstapelen in het lysosoom. We weten dat door deze stapeling de recycling in het lysosoom niet goed meer werkt en dat het dan ook mis gaat met het verwerken (en hergebruiken) van afvalstoffen in de cel. Daarom gaan veel cellen uiteindelijk dood wat leidt tot de bekende vormen van uitval van functies bij CLN3 patiënten.

Het heeft lang geduurd voordat we iets meer te weten zijn gekomen over de functie van het CLN3-eiwit. Dat komt, omdat het lysosoom een heel klein onderdeelje is van een cel en daarom is het lastig om het apart van de cel te kunnen bestuderen. Het is prof. Abu Remaileh en zijn team gelukt om lysosomen uit mensen- en muizen cellen vrij te maken. Met behulp van de modernste technieken is het tegenwoordig mogelijk om in de lysosomen alle daarin voorkomende organische stoffen op te sporen. Zo kan men van de onderzochte lysosomen vaststellen welke storingen er bij de recycling plaatsvinden.

Wat hebben de onderzoekers gevonden?

In het hierboven genoemde artikel is verslag gedaan van het onderzoek naar lysosomen uit gekweekte mensencellen en hersencellen van de muis. Prof. Abu Remaileh en zijn collega's hebben gekeken of er verschillen zijn in organische stoffen tussen "zieke" lysosomen ten opzichte van de "niet-zieke". En zo ja, welke stoffen dat zijn en in welke hoeveelheden ze aanwezig zijn. Ze hebben ontdekt dat een aantal organische stoffen – die glycerofosfodi-esters (GPDs) heten – enorm opstapelen in lysosomen met een afwijkend CLN3-eiwit. Deze massieve stapeling komt voor in lysosomen van "zieke" (gekweekte) mensencellen én in lysosomen van "zieke" muizenhersencellen.

GPDs zijn vetachtige stoffen, die door het lysosoom gerecycled zijn vanuit niet-werkende resten van de celwand. GPDs zijn erg belangrijk voor de cel, ze zijn o.a. nodig als nieuwe bouwstenen voor de reparatie van de celwand, dus het is belangrijk dat ze uit het lysosoom verwijderd worden en de cel binnegaan. De onderzoekers hebben nu gevonden dat het CLN3-eiwit verantwoordelijk is voor de verwijdering van GPDs uit het lysosoom. Een niet-werkend CLN3-eiwit veroorzaakt daardoor stapeling van GPDs.

Omdat de enorme stapeling van de GPDs in lysosomen in verband staat met een niet-werkend CLN3-eiwit, is het een voor de hand liggende gedachte dat GPDs goede biomarkers zouden kunnen zijn voor de ziekte van Batten. Biomarkers zijn organische stoffen die aan kunnen geven dat iemand ziek is, die kunnen voorspellen hoe ernstig een ziektebeloop zal zijn, of die laten zien of een behandeling werkt of niet. Helaas was er tot nu toe nog geen echt goede biomarker gevonden voor patiënten met de ziekte van Batten. Daarom hebben de onderzoekers ook onderzocht of GPDs in lichaamsvloeistof van patiënten voorkomen. Hierbij is aangetoond dat één specifieke GPD, glycerophosphoinositol, verhoogd voorkomt in ruggenmergvocht van patiënten met de ziekte van Batten. Dit ondersteunt de gedachte dat GPDs als biomarkers voor deze ziekte nuttig kunnen zijn.

Samenvattend:

- Een functie van het CLN3-eiwit is om de GPDs uit het lysosoom te verwijderen
- Omdat deze functie bekend is kan men nu gericht op CLN3 nieuwe therapeutische strategieën ontwikkelen
- GPDs zijn waarschijnlijk een goede biomarker waardoor de mogelijkheid groot is dat het verloop van een therapie nu vervolgd kan worden

Wat betekenen deze resultaten voor vervolgonderzoek en voor patiënten?

De resultaten van dit onderzoek zijn erg belangrijk om uiteenlopende redenen. Allereerst zijn de inzichten zo nieuw, dat het ook gevolgen heeft voor ander wetenschappelijk onderzoek. Er loopt natuurlijk veel onderzoek op het gebied van CLN3, waarbij er altijd bepaalde aannames moesten worden gemaakt over wat er precies verkeerd gaat in een cel en/ of de processen in die cel. Deze nieuwe inzichten maakt dat minder op aannames geleund hoeft te worden en meer op de feiten kan worden afgegaan. Het vergroot dus de kans dat bestaand onderzoek beter kan worden begrepen en toekomstig onderzoek meer gericht kan worden ondernomen.

Verder leiden de resultaten, zoals hierboven kort stond beschreven, tot hopelijk een goede biomarker zodat wereldwijd het verloop van de ziekte veel beter in beeld kan worden gebracht. Tot nu toe werd er, met name, vastgesteld hoe ver gevorderd de ziekte was aan de hand van allerlei testen. In Nederland kennen de meeste ouders wel de 6 minuten loop test die in het WKZ in Utrecht wordt toegepast. Dit is een voorbeeld om vast te stellen hoe goed een patiënt dat over een langere periode kan (blijven) doen. Maar in de praktijk is het erg moeilijk om aan de hand daarvan vast te stellen hoe ver de ziekte is, omdat er relatief weinig patiënten zijn (het is een zeldzame ziekte) met een enorme verscheidenheid in type uitval en wanneer die optreedt. Een meer biologische, objectief meetbare biomarker in de vorm van de GPD's gaat waarschijnlijk een zuiverder beeld opleveren. En dat is weer van groot belang als er straks hopelijk behandelingen zijn; dan moeten artsen weten hoe ver gevorderd de ziekte is in verband met bijvoorbeeld doseringen.

Een ander belangrijk aspect van de resultaten is dat het een stap in de goede richting is om tot een behandeling te komen. Nu we weten wat de kern van het probleem is, kan er gericht gekeken worden naar welke therapie het meest kansrijk is om die stapeling van GPD's tegen te gaan. En dat dat op zo'n manier gebeurt, dat zij hun functie kunnen behouden. Naar alle waarschijnlijkheid gaat dat leiden tot een combinatie van behandelingen. Welke dat zijn, dat weten we helaas nog niet, maar men heeft wel al bepaalde ideeën daarover. De vervolgstap is dan ook dat wij als stichting, samen met andere stichtingen nu volop aansturen op vervolgonderzoek, dat moet gaan aantonen welke behandelingen een kans op succes gaan bieden. De stap daarna is om die beoogde behandelingen dan te gaan testen. Zoals gezegd, zover is het nog niet, maar de resultaten bieden voor het eerst de mogelijkheid om concreet stappen te gaan zetten.

Prof. Abu Remaleh gaat nu onderzoeken of GPDs ook aangetoond kunnen worden in lysosomen van bloedcellen van patiënten met de ziekte van Batten. Samen met zijn team blijft prof. Abu Remaleh dus actief op dit gebied en kijken wij als stichting of we met name vervolgonderzoek m.b.t. mogelijke behandelmethoden kunnen opstarten dan wel versnellen. We houden jullie daar uiteraard van op de hoogte via nieuwsbrieven en onze website!

We hebben geprobeerd deze moeilijke materie zo goed mogelijk uit te leggen, maar we kunnen ons voorstellen dat er nog vragen zijn. Als die er zijn dan kunt u die mailen naar info@beatbatten.nl dan sturen wij ze door naar onze wetenschappelijk adviseur Margriet Groot-Huisman.

** Het lysosoom is de recyclingfabriek van de cel: de afvalstoffen van de cel gaan het lysosoom binnen, worden afgebroken en in kleine stukjes uit het lysosoom verwijderd. Dit is een erg ingewikkeld proces want er zijn heel veel verschillende afvalstoffen, die allemaal op een specifieke manier afgebroken en afgevoerd moeten worden. Als er ook maar één schakel in het proces ontbreekt dan leidt dat tot een stapelingsziekte, zoals bijvoorbeeld de ziekte van Batten.*

Dossieronderzoek door Y. Kruithof van Bartiméus Onderwijs

Aanleiding

In maart van dit jaar is het onderzoek afgerond naar emoties en gedrag van kinderen met JNCL. Dit onderzoek is een samenwerking tussen Bartiméus, Visio, Wilhelmina Kinderziekenhuis, Vrije Universiteit Amsterdam en de stichting Beat Batten.

De aanleiding voor dit onderzoek was dat zij van ouders, leerkrachten en begeleiders hoorden dat kinderen met JNCL vaak gedragsproblemen laten zien. Er is in Nederland echter niet eerder onderzoek gedaan naar deze gedragsproblemen. Ook is er behoefte aan meer kennis over de gedragsproblemen en emoties van kinderen met JNCL.

Methodiek

Er is een kwalitatief en kwantitatief onderzoek gedaan. Bij het kwalitatieve onderzoek is gekeken naar gegevens over gedrag en emoties in de dossiers van 11 kinderen. Daarnaast zijn interviews met ouders van kinderen met NCL uit een eerder onderzoek gebruikt en geanalyseerd (Olsman en collega's, 2017).

Voor het kwantitatieve onderzoek is gebruik gemaakt van de gegevens uit de vragenlijst voor gedrag en emoties die ontwikkeld is voor kinderen met JNCL, de UBDRS.

Er is gekeken naar welke gedragsproblemen en emoties genoemd worden, welke veranderingen en patronen in gedrag er zijn, begeleiding die kinderen kregen en de hulpvragen van ouders.

Resultaten

Als belangrijkste resultaat is er een overzicht gemaakt van de gedragsproblemen en emoties die voorkomen bij kinderen met JNCL. Ook is de hulp die aan de kinderen en hun ouders werd geboden in kaart gebracht.

Er is gekeken naar mogelijke oorzaken voor de gedragsproblemen. Angst blijkt een overkoepelend kenmerk bij alle kinderen en speelt mogelijk ook een rol bij andere gedragsproblemen. Voor een aantal kinderen bleek dat hun achteruitgang (visueel, lichamelijk en cognitief) een directe oorzaak was van angst, verdriet en/of boosheid.

Advies en vervolgonderzoek

Het is belangrijk dat hulpverleners de gedragsproblemen en emoties van kinderen met JNCL goed monitoren. Hiervoor wordt een diagnostisch pakket ontwikkeld vanuit het expertisecentrum NCL. Bij het bieden van hulp bij gedragsproblemen moet gekeken worden welke rol angst, boosheid en verdriet spelen bij het kind.

Geadviseerd wordt om een ondersteuningsmodule te ontwikkelen voor de begeleiding van kinderen en ouders. In oktober 2022 is hiervoor een nieuw onderzoek gestart. In een Delphi studie geven ouders en professionals aan uit welke onderdelen deze ondersteuningsmodule moet bestaan. Deze Delphi studie wordt in februari 2023 afgerond waarna de uitkomsten gedeeld zullen worden.

3 Fondsenwerving 2022

In 2022 zijn de belangrijkste inkomstenbronnen van Beat Batten activiteiten, evenementen en acties die worden georganiseerd en voor de stichting: in 2021 was dit 67% van de inkomsten, in 2022 was dit 59% van de inkomsten. De overige inkomsten komen van zakelijke en particuliere donateurs, maar ook uit loten van de vriendenloterij. Begin 2022 bestond het team uit 5 parttime krachten, waarvan 1 manager fondsenwerving en 2 medewerkers met focus op fondsenwerving. Helaas moesten wij in het eerste kwartaal al afscheid nemen van 1 van de medewerkers en in het tweede kwartaal van de manager fondsenwerving. Met aanzienlijk kleiner team op gebied van fondsenwerving dan initieel was voorzien, moesten wij ervoor kiezen ook de doelstellingen bij te stellen. Ondanks dat aan het eind van het 2^{de} kwartaal het team weer uit 2 parttimers bestond, is er toch nog een bedrag van €275.819 ingezameld.

Evenementen en acties

Na in 2020 en 2021 veel last te hebben gehad van de effecten van de coronapandemie, werden begin 2022 nog maar enkele evenementen die aandacht voor Beat Batten zouden vragen uitgesteld. Wel kwam vroeg in 2022 de oorlog in Oekraïne, wat impact op een aantal fondsenwervende activiteiten had. Zo werden de meeste emballageacties bij supermarkten uitgesteld omdat dat werd ingezet voor hulp aan Oekraïne. Ook kregen wij regelmatig te horen dat mensen al aan Oekraïne hadden gedoneerd. Met stijgende kosten voor levensonderhoud, zagen wij wel dat het iets moeilijker werd om donateurs te werven. Evenementen en acties die in 2022 aandacht en donaties voor Beat Batten zouden vragen, werden op ons actieplatform ingericht, zodat deelnemers hun eigen netwerk om sponsoring konden vragen. Dit platform is in 2019 ingericht en heeft inmiddels getoond dat het gebruiksvriendelijk én efficiënt werkt. Bij de organisatie van de Batavierenrace, de Buddy Obstacle Run, de WOLF Rally Oss en de actie van het Maastrandcollege is stichting Beat Batten nauw betrokken. Bij de andere acties is de stichting ondersteunend en adviserend om de acties tot een zo groot mogelijk succes te brengen. De Digitale Collecteweek heeft in 2022 voor de 3^{de} keer plaatsgevonden, met minder actieve collectebussen als in 2021, leverde evengoed een bedrag van €38.714 op.

3.1 Impact Corona en de oorlog in Oekraïne

Alleen in het begin van 2022 werden wij nog geconfronteerd met enkele uitgestelde evenementen. Echter nog voordat het 'consumentenvertrouwen' weer op peil kon komen, volgde al snel de oorlog in Oekraïne. Wat ook gevolgen had voor het geefgedrag van donateurs en bedrijven. Met hogere kosten in het dagelijks leven voor zowel particulieren en bedrijven, werden zij voorzichtiger met het doen van donaties. Waar we in 2021 merkten dat er auto's op de wachtlijst stonden voor deelname aan de WOLF Rally Oss, zagen wij in 2022 dat er meer evenementen plaatsvonden waardoor niet alle eerder deelnemende teams aanwezig konden zijn.

3.2 Acties derden

Acties derden ontstaan middels evenementen die aan Beat Batten gekoppeld zijn, of door losstaande initiatieven. Een aantal voorbeelden van losstaande acties zijn: Niels onderweg naar, hij begeleidde de Alp D'huez als Motard en vroeg daarbij aandacht voor stichting Beat Batten. Er werden ook diverse verjaardag inzamelingsacties voor Beat Batten georganiseerd.

3.3 Acties (Beat Batten en derden)

Evenement	Status	Begroot	Gerealiseerd
Young Talent Academy	Nieuw in 2022	€2.500	€1.593
Batavierenrace	Nieuw in 2022, commitment voor 3 jaar	€7.000	€6.414
HSV de Zuidvogels	Nieuw in 2022		€3.148
IJsselloop Deventer	Plaatsgevonden	€5.000	€5.505
Pensioenfeest Ineke van Oldeniel	Plaatsgevonden	€1.500	€1.896
Digitale collecteweek (alleen collecte)	Plaatsgevonden (3 ^e editie) zonder benefietconcert	€50.000	€38.714
Nijmeegse Vierdaagse	Plaatsgevonden		€12.859
Wolf Rally Oss	Plaatsgevonden (4 ^e editie) met maximaal aantal auto's	€70.000	€ 45.644
Buddy Challenge Deventer	Plaatsgevonden	€5.000	€6.318
Buddy Obstacle Run	Plaatsgevonden	€10.000	€11.153
Maaslandcollege	Nieuw in 2022	€20.000	€13.642
Scan Covery Trail	Begin van 2023, acties in 2022	€15.000	€16.270
Totaal		€186.000	€ 163.156

3.4 Particuliere donaties

Het grootste deel van de particuliere donaties komen uit acties van derden, dit zijn eenmalige donateurs die soms ook al bij ons bekend zijn. Via ons actieplatform, inactievoorbeatbatten.nl kunnen actievoerders acties aanmaken of evenementen en zich zo laten sponsoren.

Daarnaast ontvangen wij via onze website, www.beatbatten.nl Eenmalige, maandelijkse en terugkerende donaties. Ook komen er via de bank met regelmaat giften binnen.

De beoogde pilot voor het actief benaderen van donateurs in 2022 is verschoven naar een later moment wanneer het nieuwe CRM-systeem volledig in gebruik gaat zijn.

Fondsenwerving Particulieren

Jaartal:	2020	2021	2022
Evenementen	8	12	11 (2 uitgesteld naar 2023/2024)
Acties	141	148	217 (Maaslandcollege telde ruim 40 acties)

3.5 Digitale collecteweek - Batten Disease Awareness Day

Op 9 juni is het International Batten Awareness Day. Deze dag is door zusterorganisaties in het Verenigd Koninkrijk en in de Verenigde Staten op de kaart gezet. Beat Batten heeft dit initiatief omarmd en daarom besloten de Digitale Collecteweek jaarlijks – in 2022 voor het 3^e jaar op rij - in de week rond 9 juni te organiseren.

Vanaf 5 juni tot en met 11 juni zijn 60 collectanten actief, digitaal gaan collecteren. Er zijn meer bussen aangemaakt, echter die bleven gedurende de collecteweek op € 0,- staan, die hebben wij dan ook weer verwijderd. Deze week was het thema; Toekomstdromen, deze zijn zoals het er nu voor staat, voor Batten patiënten niet haalbaar. Voormalig journaliste, Nikki Sterkenburg, heeft meerdere gezinnen geïnterviewd met het thema toekomstdromen als leidraad. Elke dag werd er een van deze interviews gepubliceerd.

De Digitale Collecteweek heeft € 38.714 opgeleverd.

3.6 Zakelijke ondersteuning

Al geruime tijd ontvangen wij van diverse bedrijven steun, dit is hetzij financieel, hetzij in ondersteuning op gebied van hun producten en diensten.

DVJ Insights; financiële bijdrage

Meomodo; voorziet ons kosteloos in onze huisvesting, gas, water en licht.

Meadow; ondersteunt ons op gebied van het regenboogijsje en de Deventer Buddy Challenge.

Brandbuilders; verzorging van een gehele digitale on- en offline campagne in 2022/2023.

The Goodplace; ondersteunt met de werkzaamheden en beheer van de website.

Strak Grafisch Ontwerp; verzorgt de vormgeving van promotie- en beeldmaterialen.

ACMA; maakt de begroting en de jaarcijfers.

Abovo; ondersteunt tegen gereduceerd tarief met de online media/optimaliseren website

Printman; gesponsord drukwerk

Salesforce; zorgt voor gratis licenties van het CRM voor non-profit organisaties.

Wolf Herenmode; 4e editie van Wolff Rally in het teken van Batten

De IJsprofessor – Onwijs Lekker IJs

De IJsprofessor heeft samen met Pleun het regenboogijsje ontwikkeld en dit wordt nu in verschillende horecalocaties en op evenementen in Nederland aangeboden, van elk verkocht ijsje gaat € 0,50 naar de stichting.

In 2022 heeft het Regenboogijsje € 17.657 gedoneerd naar aanleiding van verkochte ijsjes.

Topicus

Topicus heeft zich afgelopen jaar door middel van diverse evenementen en acties ingezet, waaronder de Batavierenrace en hun kerstactie. Dit was, inclusief de opbrengst van de Batavierenrace, goed voor een bedrag van € 14.213.

Lions Voorst

Exclusieve golftoernooi The Dutch4Kids heeft is 2022 een golftoernooi georganiseerd waarbij de opbrengst naar het goede doel drie goede doelen ging, onze stichting was daar één van met een bijdrage van €4100.

TheDutch4Kids

The Dutch4Kids heeft in 2022 €2.500, gedoneerd n.a.v. een presentatie die daar gegeven is.

RNHB

Een medewerker van RNHB mocht een goed doel uitkiezen in 2022 en zij hebben het bedrag van €3.500 geschonken aan de stichting.

Creative Rebel

Heeft de cartoons van Beba kosteloos uitgebreid.

Coosto

Coosto is een social media monitoring tool, waarbij publiceren, reageren, analyseren en rapporteren in één omgeving biedt. Dit biedt ons direct overzicht en bespaart ons op social mediatijd besparen. Dit platform wordt ons kosteloos aangeboden.

4 Bekendheid en media

4.1 Bekendheid ziekte en naamsbekendheid stichting

De ziekte van Batten is vanwege de zeldzaamheid onbekend. Meer bekendheid is nodig om eerdere diagnoses te kunnen stellen en om mensen rondom patiënten meer inzicht te geven in de ziekte en het verloop daarvan.

Het is van cruciaal belang dat de ziekte meer (naams)bekendheid gaat krijgen. Daarnaast is bekendheid van de ziekte en naamsbekendheid van de Stichting Beat Batten van cruciaal belang bij het werven van fondsen.

In 2022 is er actief gewerkt aan het bereik via de social mediakanalen om de traffic naar de website te vergroten. Er is gekozen om een professionele partij (Abovo Media) in te zetten om ook de zichtbaarheid op Google te verbeteren.

4.2 Website en media

In 2022, is de website is meer geoptimaliseerd met linkbuilding op de website naar andere pagina's en verder is de structuur up-to-date gebracht voor een duidelijke vindbaarheid op de verschillende delen van de website. Een aantal pagina's is herschreven en zijn er extra pagina's met onderwerpen toegevoegd voor meer vindbaarheid.

In samenwerking met Abovo is er gewerkt om de stichting beter op de kaart te zetten in Google, door meer advertenties online te zetten en daarbij ook een betere vindbaarheid voor de media. Er is voor gekozen om hier de gesponsorde Google Grants voor te gebruiken.

Zo is in 2022 de pagina van de ziekte van Batten 16% meer bezocht dan in 2021 en is de doneerpagina 3,65% meer bekeken. Ook is de ranking van de top 3 in google met vindbaarheid van de website zichtbaar verbeterd waardoor wij vaker in de top 3 en top 10 hebben gestaan.

4.3 PR & Publiciteit

De documentaire “voor altijd papa’s kleine meid”, over de impact van de ziekte van Batten is gelanceerd en is er een nieuwe publiekscampagne gekomen. In deze documentaire is ook aandacht voor de stichting.

Deze documentaire is ook ingezet rondom de collecteweek om zo de impact van de ziekte aan het publiek te laten zien.

De campagne van papa's kleine meid is door DPG Media zowel online als offline kosteloos gepubliceerd, waaronder op de radio en in de landelijke kranten.

4.4 Ambassadeurs

Erik de Zwart

Erik de Zwart is een zeer betrokken ambassadeur. Hij kent Roel Jansen, zoon van bestuurslid Ronald Jansen, persoonlijk en weet heel goed wat de ziekte inhoudt en wat het met Roel doet. Erik is gepassioneerd en toegankelijk en gelukkig kunnen we al enkele jaren op zijn inzet rekenen. Erik is bekend van radio en presenteerde jarenlang de Nederlandse Top 40. Tegenwoordig is Erik actief als mediaondernemer. Erik denkt met ons mee om Beat Batten nog meer bekendheid te geven en zet daar ook zijn netwerk voor in. Zo heeft hij meegespeeld in het Tv-programma Lego Masters waarbij hij speelde namens de stichting. Ook mogen we Erik altijd benaderen voor foto's, video's of om te participeren bij de Digitale Collecteweek of leuke events zoals de Wolf Rally in Oss.

Patricia van Haastrecht

Zangeres en musicalactrice Patricia van Haastrecht is sinds 2021 ambassadeur van Beat Batten. Zij vindt het belangrijk dat er meer aandacht komt voor de ziekte en steun komt voor onderzoek. Patricia heeft zich ingezet als collectant en heeft in begin 2022 een exclusief onlineconcert verzorgd en op Moederdag een actie georganiseerd om tegen betaling gepersonaliseerde liedjes voor moeders te laten zingen.

Regio ambassadeurs

Onze 12 regioambassadeurs brengen de ziekte en de stichting op lokaal niveau onder de aandacht. Ook ondersteunen ze bij evenementen, organiseren zelf evenementen of zetten hun netwerk in om Beat Batten te steunen. Ook hun hart klopt voor Beat Batten en dat is heel fijn om te kunnen rekenen op hun steun!

5 Terugblik en vooruitzichten

5.1 Resultaten 2022

Doelstelling voor 2022 was om € 500.000 te halen, gebaseerd op een team van 5 medewerkers. Nadat gedurende het jaar is besloten om niet door te gaan met drie nieuwe collega's, is de doelstelling bijgesteld naar € 240.000.

Onze twee belangrijkste evenementen van 2022, de digitale collecteweek en de Wolf Rally is Oss hebben niet het resultaat opgeleverd wat was begroot. Door andere meevallers hebben wij als stichting € 275.819 kunnen realiseren.

De tegenvallende resultaten van de collecteweek en rally waren duidelijk zichtbaar met het aantal donaties en lagere bedragen en ook de opbrengst van de acties/veiling lager dan begroot.

Daarnaast zijn er wel een aantal bedrijven en scholen geweest die afgelopen jaar zich maximaal hebben ingezet voor Batten en daar mooie bedragen zijn opgehaald.

Het was duidelijk dat mensen minder aan een wat onbekendere stichting geven en de bedragen lager lagen dan afgelopen jaren. We sluiten niet uit dat de financiële onzekerheid vanwege inflatie en oplopende energieprijzen, zorgt voor een voorzichtiger uitgavengedrag.

Vanwege de continuïteit van de stichting blijft het doel voor de stichting 2023 onverminderd om meer bekendheid te geven en ervoor te zorgen dat er bredere basisinkomsten zijn vanuit donateurs en bedrijven.

5.2 Plannen voor 2023

Op het gebied van onderzoek met het WKZ, NCL Stiftung, Stanford University heeft dit ervoor gezorgd dat er stappen zijn gemaakt op gebied van de ziekte van Batten.

In 2022 zijn belangrijke stappen gemaakt bij de Stanford University op het gebied van Batten, dit onderzoek is door Monther uitgevoerd. De resultaten van het in de afgelopen jaren uitgevoerde onderzoek, onder leiding van professor Abu Remaileh, geven daar nu voor het eerst inzicht in. De resultaten zijn zo baanbrekend, zijn artikel is gepubliceerd in Nature, één van de meest toonaangevende wetenschappelijke tijdschriften. Ze hebben ontdekt dat een aantal organische stoffen, enorm opstapelen in lysosomen met een afwijkend CLN-3 eiwit. Omdat de enorme stapeling van de GPDs (glycerofosfodi-esters) in lysosomen in verband staat met een niet-werkend CLN3-eiwit, is het een voor de hand liggende gedachte dat GPDs goede biomarkers zouden kunnen zijn voor de ziekte van Batten

Samenvattend:

- Een functie van het CLN3-eiwit is om de GPDs uit het lysosoom te verwijderen
- Omdat deze functie bekend is kan men nu gericht op CLN3 nieuwe therapeutische strategieën ontwikkelen
- GPDs zijn waarschijnlijk een goede biomarker waardoor de mogelijkheid groot is dat het verloop van een therapie nu vervolgd kan worden

Deze resultaten zijn erg belangrijk voor het vervolgonderzoek en voor patiënten, deze inzichten hebben ook gevolgen voor ander wetenschappelijk onderzoek. Verder leiden de resultaten, zoals hierboven kort stond beschreven, tot hopelijk een goede biomarker zodat wereldwijd het verloop van de ziekte veel beter in beeld kan worden gebracht.

Door deze belangrijke stap, kan heel gericht worden gewerkt aan een oplossing. Deze fase gaat wel nog grotere investeringen met zich meebrengen, mogelijk ook voor de clinical trails die de komende jaren mogelijk gaan zijn. Dit is geweldig omdat er dan behandelingen (onder scherp toezicht) kunnen gaan plaatsvinden wat ook inhoudt dat er grote investeringen nodig zijn.

We kijken terug op een bewogen periode waarin is gepoogd te investeren in een grotere bezetting van het team. Dat is helaas niet uit de verf gekomen en daarnaast zijn de laatste jaren voor onze stichting en overige alle goede doelen niet makkelijk geweest door de corona periode, de oekraïne oorlog en de inflatie als gevolg daarvan. Vandaar dat onze begroting wat meer behouden is en we de groeidoelstellingen van de afgelopen jaren in deze huidige begroting wat temperen. Vandaar dat we hopen in 2023 op 350.000 euro aan inkomsten uit te komen.

We verwachten dit te realiseren door ons meer te focussen op het (door)ontwikkelen van een aantal eigen, sterke events. We hopen met minder betaalde krachten, en meer vrijwilligers, meer inkomsten uit deze events te realiseren. Een voorbeeld daarvan is de Beat Batten Rally in Laren. Daarnaast blijven we ons richten op naamsbekendheid, waarbij de landelijke campagnes via ons netwerk in de media belangenloos worden ontwikkeld en ingezet, en de social/online campagnes door Abovo Media worden gerealiseerd, hetgeen is terug te vinden in onze begroting.

Beat Batten belegt niet in aandelen of obligaties vanwege de onzekerheid van deze investeringen. Liquide middelen staan op spaarrekeningen bij verschillende Nederlandse banken en zijn direct opeisbaar, zodat toegekende onderzoeksgelden altijd volledig uitgekeerd kunnen worden.

Risicoanalyse en -management

De grootste risico's voor Beat Batten zijn:

Financiële situatie: In de eerste helft van het jaar is er veel geïnvesteerd in het professionaliseren van de organisatie, zonder het gewenste resultaat. Daarmee waren de vaste lasten relatief hoog en het resterende budget beperkt. Nadat deze kostenpost deels is weggevallen zijn er andere mogelijkheden gekomen om te investeren in media en PR om zo de bekendheid te vergroten. Er is ook gewerkt aan het verbreden van de inkomstenbasis met zakelijke partijen, waarbij sommige trajecten een langere tijd nodig hebben om inkomsten te genereren en in 2022 niet direct zichtbaar waren.

Het boekhoudkundige, online administratiesysteem Yuki wat in 2022 in gebruik is genomen geeft hier ook duidelijke inzichten in en hiermee is de controle een stuk inzichtelijker in de financiën.

Omvang achterban met de collecteweek is gebleken dat er veel uit dezelfde achterban geput wordt en deze vrij wankel is met de financiële onzekerheid en de fors gestegen kosten van de basisbehoefte. Er is fors geïnvesteerd in on- en offline media om Batten meer op de kaart te zetten en daarmee een bredere achterban te creëren en makkelijkere zakelijke partnerships aan te kunnen trekken om door deze partijen serieus te worden genomen.

6 Financiën

Zie jaarrekening 2022

Colofon



Datum: Juni 2023

Statutaire naam, vestigingsplaats en rechtsvorm

Stichting Beat Batten!
Binnendelta 1N, 1261 WZ Blaricum

Kamer van Koophandel

De Stichting is ingeschreven in het Stichtingenregister van de Kamer van Koophandel Midden-Nederland onder nummer 30234066.

RSIN/Fiscaal nummer ANBI 818841084

Telefoon: 088 - 228 0000

Email: info@beatbatten.nl

Website: www.beatbatten.nl

Bankrekeningnummer

ING Bank
IBAN: NL 61 INGB 0000 0094 95
BIC: INGB NL 2A

ABN AMRO Bank N.V.
IBAN: NL 95 ABNA 0428 4138 03
BIC: ABNA NL 2A

Ondertekening bestuursleden



R. Jansen
Voorzitter



A. Rouwenhorst
Penningmeester



S. De Lint