



## RELAZIONE 5 PER MILLE ANNO FINANZIARIO 2020

“UNA VITA RARA AHDS-MCT8 ONLUS” è una associazione senza scopo di lucro e persegue unicamente finalità di solidarietà sociale a sostegno della ricerca scientifica riguardante la tutela della salute per la cura delle malattie rare, con particolare attenzione alla Allan-Herndon-Dudley Syndrome AHDS-MCT8, alle Leucodistrofie, alle altre patologie che coinvolgono la sostanza bianca del cervello e alle patologie similari. L'associazione si impegna a sostenere progetti di ricerca scientifica svolti presso Fondazioni, Enti di ricerca, Istituti Ospedalieri e Universitari, privati e pubblici, nazionali ed internazionali.

A tal riguardo l'associazione svolge e si fa promotrice di attività di beneficenza indiretta al fine di supportare i progetti di cui sopra.

Nell'ambito della partecipazione della nostra associazione al Progetto Telethon denominato “SEED GRANT”, con il contributo del 5 per mille Anno Fiscale 2020 di 29.130,62 euro ricevuto il 29.10.2021 è stato finanziato il seguente progetto di ricerca, curato dalla Dott.ssa Ilaria Decimo dell'Università di Verona:

**“Intervenire sul metabolismo mitocondriale per promuovere lo sviluppo neuronale nell'Allan-Herndon-Dudley Syndrome (AHDS): sviluppo di nuovi approcci terapeutici in modelli 3D di cervello murino e umano”.**

La sindrome di Allan-Herndon-Dudley (AHDS) è un raro disturbo dello sviluppo del cervello che causa gravi disabilità intellettive e problemi di movimento. I bambini affetti hanno disturbi del linguaggio, limitata capacità di comunicare e di muoversi. AHDS è causata da mutazioni del gene SLC16A2, che fornisce istruzioni per la produzione di una proteina, detta MCT8, che ha un ruolo chiave nello sviluppo del sistema nervoso. MCT8 trasporta un ormone, chiamato triiodotironina o T3, all'interno dei neuroni. T3 serve per il normale sviluppo del cervello e regola le reazioni chimiche (metabolismo) che producono energia, agendo sui mitocondri, le centrali elettriche delle cellule. Il normale sviluppo del cervello richiede necessariamente mitocondri funzionanti. Grazie all'utilizzo di un modello 3D di cervello murino in provetta, chiamato organoide, abbiamo dimostrato che l'assenza di T3 comporta danni sia nello sviluppo neuronale che nel metabolismo mitocondriale, incluso il metabolismo degli acidi grassi. Abbiamo dimostrato che il trattamento con un farmaco noto per favorire lo sviluppo mitocondriale porta ad un miglioramento dello sviluppo neuronale.

**PER SOSTENERE  
LA NOSTRA ASSOCIAZIONE**



CREDITO COOPERATIVO DI BRESCIA  
Filiale di Monticelli Brusati (BS)  
**IBAN IT83W0869255490030000001902**  
SWIFT CCRTIT2THOO

Una Vita Rara AHDS - MCT8 Onlus  
Via Foina, 34  
25040 Monticelli Brusati (Bs)  
C.F. 98189630175  
unavitarara@gmail.com  
+39 329 0648896  
www.unavitarara.it





Gli obiettivi di questo progetto sono: approfondire gli studi sulla funzionalità mitocondriale, focalizzandoci sull'identificazione di vie del segnale cellulare alterate nell'AHDS; identificare possibili molecole target su cui testare nuovi approcci terapeutici; validare i risultati ottenuti in un organoide di cervello umano. Lo scopo finale è quello di raccogliere dati preclinici che supportino lo sviluppo di nuove strategie terapeutiche per la cura di AHDS

#### **Durata Progetto : 1 anno**

In relazione alla voce 4.3 del Rendiconto, l'Associazione Una Vita Rara AHDS-MCT8 onlus, segnala che il "sostegno alla ricerca scientifica riguardante la tutela della salute per la cura delle malattie rare..." è espressamente prevista dall'art. 3 del proprio Statuto. In ossequio al dettato statutario, visti i progetti messi in campo da Telethon, il Consiglio Direttivo, nella seduta del 23/05/2022 ha stabilito l'erogazione di euro 50.000,00 a favore della Fondazione Telethon per finanziare il progetto di ricerca curato dalla dott.ssa Ilaria Decimo, come meglio precedentemente descritto.

Di detta somma, bonificata il 24/06/2022, una parte, pari ad euro 29.130,62 è da riferirsi al 5 per mille anno finanziario 2020.

Per la voce 4.3 del Rendiconto non sono state sostenute spese.

#### **Riepilogando:**

- 5 per mille anno finanziario 2020: euro 29.130,60
- Data ricevimento 5 per mille: 29/10/2021
- Importo Totale progetto finanziato mediante bonifico bancario: euro 50.000,00

*di cui Importo 5 per mille destinato euro 29.130,60*

- Ente destinatario: Fondazione Telethon ETS
- Data erogazione mediante bonifico bancario: 24/06/2022

Monticelli Brusati, 19.10.2022

*Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS*

*Il Presidente*

*Giorgio Boniotti*

**PER SOSTENERE  
LA NOSTRA ASSOCIAZIONE**



CREDITO COOPERATIVO DI BRESCIA  
Filiale di Monticelli Brusati (BS)  
**IBAN IT83W0869255490030000001902**  
SWIFT CCRTIT2THOO

Una Vita Rara AHDS - MCT8 Onlus  
Via Foina, 34  
25040 Monticelli Brusati (Bs)  
C.F. 98189630175  
unavitarara@gmail.com  
+39 329 0648896  
www.unavitarara.it





Il rappresentante legale, con la sottoscrizione del presente rendiconto:

- Dichiarare che le spese inserite non siano già state imputate ad altri contributi pubblici o privati (c.d. divieto di doppio finanziamento a valere sulla stessa spesa), se non per la parte residua;
- Attestare l'autenticità delle informazioni contenute nel presente documento e la loro integrale rispondenza con quanto riportato nelle scritture contabili dell'organizzazione, consapevole che, ai sensi degli articoli 47 e 76 del d.P.R. n. 445/2000, chiunque rilasci dichiarazioni mendaci, formi atti falsi ovvero ne faccia uso è punito ai sensi del codice penale e dalle leggi speciali in materia.

Il presente rendiconto, inoltre, ai sensi dell'articolo 46 del citato d.P.R. n. 445/2000, deve essere corredato da copia semplice di un documento di identità in corso di validità del soggetto che lo abbia sottoscritto.



Firma del rappresentante legale (per esteso e leggibile)

**CF 98189630175 Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS Anno Finanziario 2020 –  
Rendiconto e Relazione Illustrativa 5 per mille**

**Da** giorgioboniotti <giorgioboniotti@pec.it>

**A** rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it <rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it>

**Data** mercoledì 19 ottobre 2022 - 09:19

CI GIORGIO.pdf  
Relazione.docx  
Rendiconto.pdf

**CF 98189630175 Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS Anno Finanziario 2020 –  
Rendiconto e Relazione Illustrativa 5 per mille**

**Da** [posta-certificata@pec.aruba.it](mailto:posta-certificata@pec.aruba.it) <posta-certificata@pec.aruba.it>

**A** [giorgioboniotti@pec.it](mailto:giorgioboniotti@pec.it) <giorgioboniotti@pec.it>

**Data** mercoledì 19 ottobre 2022 - 09:19

**Ricevuta di accettazione**

---

Il giorno 19/10/2022 alle ore 09:19:52 (+0200) il messaggio  
"CF 98189630175 Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS Anno Finanziario 2020 ? Rendiconto e  
Relazione Illustrativa 5 per mille" proveniente da "giorgioboniotti@pec.it"  
ed indirizzato a:  
[rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it](mailto:rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it) ("posta certificata")

Il messaggio è stato accettato dal sistema ed inoltrato.  
Identificativo messaggio: [opec299811.20221019091952.167144.550.1.52@pec.aruba.it](mailto:opec299811.20221019091952.167144.550.1.52@pec.aruba.it)

---

[dati-cert.xml](#)  
[smime.p7s](#)

## CF 98189630175 Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS Anno Finanziario 2020 – Rendiconto e Relazione Illustrativa 5 per mille

**Da** Posta Certificata Legalmail <posta-certificata@legalmail.it>

**A** giorgioboniotti@pec.it <giorgioboniotti@pec.it>

**Data** mercoledì 19 ottobre 2022 - 09:23

### Ricevuta di avvenuta consegna

Il giorno 19/10/2022 alle ore 09:23:04 (+0200) il messaggio "CF 98189630175 Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS Anno Finanziario 2020 – Rendiconto e Relazione Illustrativa 5 per mille" proveniente da "giorgioboniotti@pec.it" ed indirizzato a "rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it" è stato consegnato nella casella di destinazione.

Questa ricevuta, per Sua garanzia, è firmata digitalmente e la preghiamo di conservarla come attestato della consegna del messaggio alla casella destinataria.

**Identificativo messaggio:** opec299811.20221019091952.167144.550.1.52@pec.aruba.it

---

### Delivery receipt

The message "CF 98189630175 Una Vita Rara AHDS-MCT8 ONLUS Anno Finanziario 2020 – Rendiconto e Relazione Illustrativa 5 per mille" sent by "giorgioboniotti@pec.it", on 19/10/2022 at 09:23:04 (+0200) and addressed to "rendicontazione5xmille@pec.lavoro.gov.it", was delivered by the certified email system.

As a guarantee to you, this receipt is digitally signed. Please keep it as certificate of delivery to the specified mailbox.

**Message ID:** opec299811.20221019091952.167144.550.1.52@pec.aruba.it

---

postacert.eml  
dati-cert.xml  
smime.p7s