

FUNDACIÓN: ANA CAROLINA DÍEZ MAHOU

Nº DE REGISTRO: 4613

C.I.F.: G86317682

EJERCICIO: 2022

MEMORIA ABREVIADA

15. ACTIVIDAD DE LA ENTIDAD. APLICACIÓN DE ELEMENTOS PATRIMONIALES A FINES PROPIOS. GASTOS DE ADMINISTRACIÓN.

15.1. Actividad de la entidad. (3)

I. Actividades realizadas.

ACTIVIDAD 1

A) Identificación.

| | |
|---|--|
| Denominación de la actividad | Programa María de Villota "Primera Estrella" |
| Tipo de actividad * | Propia |
| Identificación de la actividad por sectores | Sanidad |
| Tipo de función | Asistencial |
| Lugar de desarrollo de la actividad | Sede Fundación (Avenida del Valle, 38. Madrid) / Unidad del Agua de la Fundación Instituto San José (Calle Pinar de San José, s/n. Madrid) / Rehabilitación Premium Madrid (Calle Víctor de la Serna, 4, Madrid + Centro Comercial Monteclaro. Local 59.4, s/n, Av. de Monteclaro, Pozuelo de Alarcón, Madrid). Clínica Universitaria URJC. Clínica Icumenem. Domicilios. Comunidad de Madrid. Cantabria. País Vasco, España |

* Indicar si se trata de actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad realizada.

Las **enfermedades neuromusculares** son un conjunto de **más de 150 enfermedades neurológicas** que afectan a la musculatura y al sistema nervioso produciendo una pérdida progresiva de la fuerza muscular.

Se encuentran dentro del grupo de las denominadas enfermedades raras, siendo enfermedades poco conocidas y la mayoría de origen genético. Su aparición puede producirse en cualquier etapa de la vida, pero **más del 50% aparecen en la infancia**. En cifras globales, **existen más de 60.000 afectados por enfermedad neuromuscular en toda España**.

Son enfermedades crónicas, es decir, una vez que aparecen sus efectos, estos perduran de por vida y son de naturaleza progresiva y degenerativa. Este tipo de evolución **provoca una gran discapacidad**, pérdida de la autonomía personal y cargas psicosociales.

Todavía **no disponen de tratamientos efectivos, ni curación**, por ello, las estrategias de rehabilitación son imprescindibles con el objetivo de prevenir sus complicaciones, y así tratar de disminuir la discapacidad y mejorar la calidad de vida de estos niños.

Por ello, el **Programa María de Villota: "Primera Estrella"** proporciona un tratamiento de calidad completo e integral de **fisioterapia motórica y respiratoria, terapia en agua, musicoterapia y terapia con perros individualizado y financiado** para estos niños.

El objetivo principal del programa era **mejorar la calidad de vida de los niños** atendiendo a la complejidad de la discapacidad infantil, permitiéndoles alcanzar su desarrollo motor y cognitivo máximo y potenciar su independencia.

Se aplican distintas técnicas para prevenir y tratar las posibles complicaciones, mantener los arcos articulares, mejorar el tono muscular, evitar deformidades, prevenir y solucionar problemas respiratorios, mejorar la capacidad de comunicación, buscar una llamada de atención, avanzar a nivel cognitivo,... **Todo ello a través de diferentes medios (sala, domicilio, agua, música y**

perros) y rodeado de un ambiente lúdico y lleno de estímulos que le ayuden a descubrir el mundo que le rodea.

La tarea de los diferentes terapeutas que trabajan con los niños conlleva realizar, en paralelo, **acciones de promoción de la salud y formación** dirigidas básicamente a los **padres** de los pequeños, con cuidados, consejos prácticos, ejercicios y juegos que pueden realizar en su domicilio.

OPORTUNIDAD y VIABILIDAD:

Pese a que **el sistema público de sanidad español** garantiza una atención médica cualificada y de calidad al enfermo, **no cubre el tratamiento integral de rehabilitación a los enfermos crónicos**, teniendo que acudir éstos a costosos tratamientos como única alternativa.

Las enfermedades neuromusculares genéticas además de ser crónicas tienen una **naturaleza progresiva y degenerativa**, por lo que este **tipo de terapias son un tratamiento indispensable para estos niños**, que mejora su calidad de vida actual y futura, frenando el avance de la enfermedad y proporcionando una mayor autonomía.

El Programa María de Villota: "Primera Estrella" proporciona este tratamiento terapéutico a los niños en unas instalaciones adaptadas a sus necesidades específicas, a la vez que **libera a las familias del importante gasto económico que conlleva**.

BENEFICIARIOS:

Directos: Bebés, niños, adolescentes y jóvenes de 0 a 18 años con una enfermedad neuromuscular genética. Total: 180 (entre las 4 terapias)

Descripción de Beneficiarios Indirectos:

Los principales beneficiarios indirectos de la realización del Programa fueron las familias de los niños afectados, fundamentalmente los padres y hermanos, al compartir experiencias lúdicas, creativas, y expresivas a través de la música, el agua, los perros, la sala y el domicilio, alejándose del ambiente de estrés y ansiedad que produce la enfermedad. Los padres y hermanos se reencuentran con el niño enfermo, que nunca ha dejado de ser un niño. La vida está presente a pesar de la enfermedad y hay que disfrutarla. Total: 900 personas

FORMA DE TRABAJO:

El protocolo de actuación en este proyecto es el siguiente:

Convocatoria Programa→ Contacto directo con familia o a través de una organización→ Primera cita→ Valoración inicial del niño→ Estudio del caso→ Acuerdo día y hora sesiones semanales→ Feedback familias y terapeutas

PRINCIPALES ACTIVIDADES PREVISTAS:

El programa comenzó con la renovación de **convenios de colaboración entre la Fundación Ana Carolina Diez Mahou y las diferentes entidades que desarrollan o colaboran con las terapias** para la realización de los tratamientos terapéuticos, ya sean los Centros Acuáticos de la **Fundación Instituto San José** y **Premium Madrid** (para la terapia en agua) o la **Oficina de Intervención Asistida con Animales de la Universidad Rey Juan Carlos** (para las terapias con perros con las entidades **Perros Azules y Animal Nature**).

Difundimos el **Programa María de Villota: "Primera Estrella"** entre los Centros de Atención Temprana y Equipos de Atención Temprana de la Comunidad de Madrid, Hospitales Públicos y Privados, Unidad de Referencia de Enfermedades Raras Pediátricas del Hospital 12 de Octubre, listado de beneficiarios y socios, otras fundaciones y asociaciones con estas enfermedades (AEPMI, FUNDAME, ASEM, etc.), médicos de referencia en enfermedades neuromusculares, etc.

Ampliamos o gestionamos el contrato, horas de servicio o convenio de colaboración de todos los profesionales que intervienen en las terapias: **2 fisioterapeutas especializados en neurología pediátrica para la fisioterapia motórica y respiratoria, uno en sala y otro a domicilio;**

fisioterapeutas especializados en terapia en agua y en neurología pediátrica para la terapia en agua; 1 musicoterapeuta especializada en pediatría y enfermedades raras y complejas para la musicoterapia; y terapeutas especializados en terapia con perros para niños con enfermedades raras y complejas para el desempeño del trabajo necesario para este programa.

Se seleccionaron **niños con edades comprendidas entre los 0 y los 18 años con una enfermedad neuromuscular o mitocondrial, dando prioridad a los niños con mayor gravedad y familias con recursos económicos escasos.**

Se concertó una primera cita en la que se realizó una valoración general de los terapeutas del niño y explicamos a las familias el servicio y las distintas actividades que realiza la Fundación Ana Carolina Diez Mahou.

Se programaron las sesiones de fisioterapia, terapia en agua, musicoterapia y terapia con perros intentando adaptar los horarios a las preferencias de cada familia, para facilitar la conciliación de la vida familiar.

Comenzó el Programa "Primera Estrella" con las sesiones semanales a cada niño de fisioterapia motórica y respiratoria en sala y a domicilio, terapia en agua, musicoterapia y terapia con perros, según las necesidades de cada caso, durante un año y financiada para las familias.

Anexo específico musicoterapia:

Se continuaron con las sesiones individuales en la sede de la Fundación, a excepción de algunas sesiones online por videollamada, por la dificultad para el desplazamiento de algunos niños y el riesgo que conlleva la salida del domicilio. Además, se tuvieron que suspender por el COVID-19 las sesiones conjuntas entre la musicoterapeuta y la fisioterapeuta en sala de forma combinada.

La razón por la que dimos continuidad al Proyecto de Musicoterapia que comenzamos en el año 2016 y está incluido en el Programa Primera Estrella, es que las patologías que sufren estos niños con enfermedades neuromusculares genéticas no tienen curación en el momento actual. A falta de un fármaco definitivo, está demostrándose que la musicoterapia tiene un impacto directo en la calidad de vida de los niños y sus familias, y por ello necesitan la terapia de forma continuada, periódica y para siempre.

El objetivo principal de este proyecto era ayudar a la mejora del bienestar y la calidad de vida de los niños afectados por enfermedades neuromusculares genéticas, ya que ésta se encuentra limitada en muchos aspectos. El uso de la música y los diferentes elementos que la componen (ritmo, melodía, armonía, silencio) actúa de manera terapéutica en varios niveles, recogiendo, potenciando y manteniendo sus capacidades latentes. La música influye en los siguientes niveles:

Fisiológico:

- Las funciones cardiovasculares (el pulso, la presión sanguínea, el ritmo cardíaco y los fenómenos eléctricos de los músculos cardíacos) son estimuladas a nivel de reflejos de forma concomitante con los efectos de la música.
- La música ofrece efectos sobre la respiración y el ritmo cardíaco.
- El nivel de dolor profundo se puede reducir a través de la escucha musical.

Cognitivo:

- Las capacidades como la atención, la memoria, la concentración, se ven favorecidas mediante el uso de la música.
- Aumenta el nivel de espontaneidad y la toma de iniciativa y se fomenta la creatividad y la imaginación.

Emocional:

- Se aumenta la autoestima debido a la creación y la participación en una actividad creativa sonoro-musical.
- Se desarrolla una regulación emocional gracias a la expresión sonoro musical.

Social:

- Mejora de la relación vincular del niño con otros profesionales y su entorno.
- Se ofrecen vías de interacción y comunicación diferentes para favorecer las relaciones entre los miembros del entorno familiar.

En base a estas justificaciones previas, los objetivos que se buscaban eran: 1) Activar los procesos afectivos, cognitivos y sensoriales. 2) Influir en la reducción del dolor y 3) Ayudar a canalizar y exteriorizar de manera no-verbal los diferentes estados de ánimo por los que pasa el niño que se encuentra en este proceso vital.

Esta propuesta innovadora y pionera en España, consiste en consolidar un tratamiento de musicoterapia anual a niños afectados por enfermedades neuromusculares genéticas y a sus familias.

Según Kenneth Bruscia (1997), *"la musicoterapia es un proceso dirigido a un fin, en el que el terapeuta ayuda al paciente a acrecentar, mantener o restaurar un estado de bienestar utilizando experiencias musicales y relaciones que se desarrollan a través de ellas, como fuerzas dinámicas del cambio"*.

El uso de la música como tratamiento no farmacológico dentro del ámbito hospitalario se realiza en muchos países desde aproximadamente 1930, produciéndose grandes avances en Estados Unidos en 1950. Este uso viene reflejado en las diferentes investigaciones llevadas a cabo, donde se concluye que la **música influye muy positivamente en el bienestar** de las personas que sufren enfermedades de larga duración, puesto que las funciones cardiovasculares (el pulso, la presión sanguínea, el ritmo cardíaco y los fenómenos eléctricos de los músculos cardíacos) son estimuladas a nivel de reflejos de forma concomitante con los efectos de la música. Así mismo, se ha demostrado que **el dolor profundo en personas con enfermedades de larga duración, se puede reducir a través de la escucha musical**, por lo que se puede decir que el uso de la Musicoterapia favorece el bienestar físico y emocional. Desde la Musicoterapia se proporciona un apoyo y regulación emocional, tanto para el niño enfermo como a su familia.

Anexo específico terapia con perros:

El objetivo principal del proyecto era mejorar la calidad de vida de los niños atendiendo a la complejidad de la discapacidad infantil, permitiéndoles alcanzar su desarrollo motor máximo y potenciar su independencia.

Objetivos Específicos menores:

- Estimular la capacidad de comunicación oral y sus correctas estructuras.
- Desarrollar habilidades sociales en grupo.
- Fomentar la autonomía personal.
- Estimular la motricidad gruesa y fina.
- Desarrollar memoria y atención sostenida sobre la actividad.
- Motivar la expresión de emociones.
- Trabajar la atención y focalización durante las actividades propuestas.

Teníamos en el 2019 un total de 5 grupos, aunque en este 2022, a partir de la nueva situación de pandemia, hemos tenido solo terapias individuales y hemos tenido que posponer las grupales. Algunas de estas sesiones se realizaron en el Centro Icumenem y otras en la Clínica de la Universidad Rey Juan Carlos.

Las actividades se realizaron con un marcado carácter lúdico siguiendo una temática general y en interacción directa con los perros de terapia. En el desarrollo de las sesiones se atendió a las características individuales de los menores que participaron.

Se mantuvieron reuniones previas al comienzo del programa tanto los especialistas del centro como de las familias de los menores para adaptar los objetivos de las sesiones a las

características individuales de cada uno de los participantes.

De igual manera se mantuvieron reuniones en el Ecuador del programa y a la finalización del mismo donde se realizó una devolución de los objetivos alcanzados en el programa a cada una de las familias de los menores. Las sesiones se organizaron siguiendo el siguiente esquema:

- Presentación de la actividad al grupo por parte del experto sin presencia de los perros.
- Presentación de los perros de terapia junto con sus técnicos al grupo.
- Presentación y desarrollo de la actividad propuesta para la sesión.
- Despedida de los perros de terapia y sus técnicos.
- Cierre de la sesión sin perros por parte del experto.

La evaluación se realizó por parte del equipo de expertos (compuesto por los miembros de la entidad y del equipo de investigación de la URJC) en cada una de las sesiones valorando aspectos tanto individuales como grupales.

Al término del programa se entregó a los profesionales del centro un informe redactado por el equipo de expertos desarrolló el programa, el cual recogía la evolución del menor participante a lo largo del desarrollo del programa.

Documentación adicional aportada: imágenes y vídeos

A través del Canal de Youtube de la Fundación Ana Carolina Díez Mahou, podemos aportar material audiovisual sobre algunos ejemplos de sesiones de fisioterapia, terapia en agua, musicoterapia y terapia con perros:

Sesión de fisioterapia en sala: <https://www.youtube.com/watch?v=zj7UgORJh6s>

Sesión de terapia en agua: <https://www.youtube.com/watch?v=FaD9V3tZc0>

Sesión de musicoterapia grupal:

<https://www.youtube.com/watch?v=V70gDUjdowk&t=76s>

Sesión de terapia con perros:

https://www.youtube.com/watch?v=DICadF_hoFo&t=36s

María de Villota acompaña a un niño en su sesión de fisioterapia:

<https://www.youtube.com/watch?v=hLHlt7vcOA4>

Día de la Fisioterapia en las Enfermedades Raras (participación de una de nuestras fisioterapeutas): <https://www.youtube.com/watch?v=V5QxZKPRsmg>

Un día en la vida de Rubén (como ha influido la fisioterapia en su calidad de vida):

<https://www.youtube.com/watch?v=Enfvc8Rtlac>

Terapia con perros: https://www.youtube.com/watch?v=DICadF_hoFo

LEGADO MARÍA DE VILLOTA

Tras sufrir su grave accidente en 2012, María de Villota se dedicó a ayudar lo máximo posible a los niños de nuestra Fundación Ana Carolina Díez Mahou, y se convirtió en Embajadora de la entidad. María se volcó con los pequeños, y también con sus familiares.

Su primera idea se hizo realidad a través de la Campaña: "La Pulsera Solidaria de María de Villota". La deportista diseñó estos complementos con el fin de recaudar fondos para el proyecto de rehabilitación de la entidad.

María formó parte del día a día de la fundación, y se implicó personalmente, no sólo en las distintas actividades sino, también, en la vida cotidiana de los niños enfermos. Además, asistía a muchas de las reuniones con familias y otras organizaciones afines, con la intención de compartir su experiencia, escuchar diferentes voces, ayudar a resolver problemas y a difundir las mismas.

Era una más en la Fundación, y eligió a estos niños para celebrar con ellos su primer aniversario desde el accidente y dedicarles importantes palabras en su libro, "La vida es un regalo".

Por todo ello, el Legado pretende continuar la labor de María en beneficio de estos niños, y está vinculado al Programa "Primera Estrella", que hemos explicado anteriormente.

2022

El Legado María de Villota, promovido por la Fundación Deporte Joven, desarrolló su edición 2022, con distintas acciones en Madrid y Santander. En su noveno año, la iniciativa nacida para difundir los Valores de la querida piloto, y continuar su labor solidaria en beneficio de personas enfermas y colectivos desfavorecidos, siguió contando con un Embajador de excepción: el piloto de Fórmula 1 Andy Soucek.

El ciclo de conferencias "Lección de Vida", la "IX Milla María de Villota", la "IX Carrera Jarama María de Villota" y las acciones solidarias: el proyecto "Fórmula 1 Kilo" de captación de alimentos, y la colaboración el Programa "Primera Estrella" de nuestra Fundación Ana Carolina Díez Mahou, han centrado la actividad del Legado María de Villota durante este 2022.

Su organización no sería posible sin el apoyo de nuestros patrocinadores, Fundación Mahou San Miguel, Banco Santander, Cantabria Labs-Heliocare, ¡Hola!, El Ganso, IBP, Fundación Renault, Rastreator.com, Fundación Mapfre y los colaboradores, Race, Ciudad de la Raqueta, Real Sociedad de Tenis de la Magdalena, Ideasport, Club de Corredores, Peña de Fondo Cantabria, Cars for Smiles, El Diario Montañés, Uno, Plataforma Editorial y Hotel Santemar. Entidades y personas que acompañaron a María en sus trayectorias profesional y personal y que, un año más, respaldan el Legado.

En este camino, seguimos acompañando la Fundación Ana Carolina Díez Mahou, con la que María estuvo tan comprometida.

CICLO DE CONFERENCIAS "LECCIÓN DE VIDA"

- Formación en Valores, entre ellos la superación personal, el esfuerzo, la familia y la solidaridad, a partir del ejemplo de María de Villota, en el desarrollo de sus facetas profesional y personal.
- El mensaje y la lección de vida de la querida deportista centran la conferencia,
- Impartidas por el expiloto y padre de María, Emilio de Villota, y el Director General de la Fundación Deporte Joven, Alfonso Jiménez.
- 7 Conferencias desarrolladas entre enero y diciembre de 2022, en centros educativos de la Comunidad de Madrid, también en su vía online y en espacios empresariales y deportivos, con casi 300 asistentes.

"IX MILLA MARÍA DE VILLOTA"

- La Carrera Popular se celebró en la primera semana de julio de 2022 y contó con la participación de casi 300 personas, entre adultos y niños.
- Jornadas deportivas para revivir los Valores de familia, alegría, superación personal, compañerismo y solidaridad que nos transmitió María durante su trayectoria profesional, así como personal.
- Carácter solidario: Con la recaudación obtenida de los dorsales, se ha financiado un total de 50 sesiones de fisioterapia motórica y respiratoria, en sala, a domicilio y en agua, musicoterapia y terapia con perros, que recibirán los niños de la Fundación Ana Carolina Díez Mahou, afectados por enfermedades neuromusculares.

IX CARRERA JARAMA MARÍA DE VILLOTA

- El mítico Circuito del Jarama de Madrid acogió el 24 de diciembre de 2022 la carrera popular, que contó con la participación de 2.500 personas, entre adultos y niños.
- Jornada deportiva para revivir los Valores de familia, alegría, superación personal, compañerismo y solidaridad que nos transmitió María durante su trayectoria profesional, así como personal.
- Carácter solidario: Donación, por parte de los participantes, de kilos de alimento con destino a familias necesitadas del Programa Formula 1 kilo de Avanza ONG. Con la recaudación obtenida de los dorsales y la donación del RACE, se ha financiado un total de 180 sesiones de fisioterapia motórica y respiratoria, en sala y en agua, que recibirán los niños de la Fundación Ana Carolina Díez Mahou, afectados por enfermedades neuromusculares.

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

| Tipo | | |
|---------------------------------|--------|-----------|
| | Número | Horas/año |
| Personal con contrato laboral | 5 | 3.364 |
| Personal con contrato mercantil | 14 | 2.600 |
| Personal voluntario | 52 | 450 |

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

| Tipo | Número | |
|--------------------|----------|-----------|
| | Previsto | Realizado |
| Personas físicas | 960 | 1.080 |
| Personas jurídicas | 7 | 13 |

D) Objetivos o indicadores de la realización de la actividad.

| Tipo |
|--|
| <p>Indicadores de la actividad:</p> <p>Utilizaremos indicadores cuantitativos como el número de niños que se han beneficiado; el número de sesiones que se han realizado en este periodo de tiempo; las incidencias en los mismos; o el número de familias beneficiarias, que son impacto indirecto.</p> <p>También indicadores cualitativos: Mejora de la autonomía y funcionalidad del niño; Mejora del entorno social en la familia; Buena coordinación del entorno sanitario; o mejora del estado de ánimo de las familias (cuidadores principales)</p> |
| <p>Indicadores de recursos humanos:</p> <p>Número de terapeutas empleados en el periodo en relación al número de niños beneficiados.</p> <p>Promedio de dedicación de horas a la fisioterapia en sala. terapia en agua, musicoterapia y terapia con perros.</p> |

E) Datos económicos.

ACTIVIDAD 2

A) Identificación.

| | |
|---|---|
| Denominación de la actividad | Programa Atención Psicológica |
| Tipo de actividad * | Propia |
| Identificación de la actividad por sectores | Sanidad |
| Tipo de función | Asistencial |
| Lugar de desarrollo de la actividad | Sede Fundación Ana Carolina Díez Mahou (Avenida del Valle, 38. Madrid). Atención telefónica y por videollamada de pacientes de Madrid y de toda España. |

* Indicar si se trata de actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad realizada.

Atención Psicológica (Proyecto Fortalece Tu Interior):

Se conoce como enfermedad neuromuscular (ENM) toda afección neurológica, adquirida o heredada, de naturaleza progresiva y crónica. Puede ocurrir a cualquier edad, y afectar a cualquier órgano y/o sistema del cuerpo, pero más del 50% aparecen en la infancia. La debilidad muscular es la sintomatología principal y su tratamiento es preventivo mayoritariamente debido a que un alto porcentaje de las ENMs no tienen cura. Dado que se engloba un conjunto de 150 enfermedades neurológicas, la expectativa de vida varía en función del tipo de ENM, y dentro de éste, del grado de debilidad muscular y de cualquier complicación respiratoria o cardíaca (Federación A.S.E.M, 2008; MedlinePlus, 2018). Por ejemplo, afectados de distrofia muscular de Duchenne pueden llegar a alcanzar una media de 25,3 años (Agenjo, 2017) pero la enfermedad mitocondrial tiene una gran mortalidad infantil (Haas, Parikh, & Falk, 2007).

Por eso tiene mucho sentido ésta ayuda dirigida a esta población, al no recibir tanta atención y apoyo como otras enfermedades con una prevalencia mayor debido a los límites competenciales entre Sanidad, Educación y Servicios Sociales, quedándose sin cubrir las necesidades básicas. **No existe la financiación necesaria para la atención, ni coordinación entre los profesionales del campo de la psicología.**

El objetivo general es la mejora de la salud mental y de las conductas comportamentales de los niños con enfermedades neuromusculares (ENMs) y de las familias ante la noticia de la enfermedad o el manejo de ésta. Existen diversos estresores de impacto emocional en los profesionales de ENMs pediátricas, tanto directos, como indirectos, que, si no se gestionan adecuadamente, pueden llegar a ocasionar agotamiento emocional. Las situaciones difíciles a las que deben enfrentarse tanto los niños como los familiares y los profesionales de ENMs pediátricas son, principalmente, aquellas derivadas de reacciones de estrés familiar ante determinadas situaciones de preocupación, ansiedad o choque como la noticia de la enfermedad, un ingreso hospitalario, una intervención quirúrgica o la pérdida de la marcha (Federación A.S.E.M, 2008).

Dado que se persigue mejorar la calidad de vida de la persona afectada y sus familiares, es importante la inclusión de terapias educativas de duelo y asesoramiento familiar, y que el cuidador conozca la importancia de la delegación del cuidado y el propio autocuidado (Committee on Bioethics, 2000; Rahman et al. 2009).

Este proyecto ha posibilitado:

- Dar la posibilidad de una atención psicológica individual y grupal a todos los niños y familiares de nuestra Fundación. Destinada a cubrir necesidades, superar dificultades y fortalecer las habilidades personales de los niños y sus familias para alcanzar un estado de bienestar óptimo. Los temas generales de atención psicológica han sido los siguientes: elaboración del duelo, aceptación, autocuidado, motivación, orientación laboral, crecimiento personal, HHSS, ansiedad, estrés, burnout, sintomatología depresiva.
- Dinámicas grupales de apoyo. Sesiones grupales para que las familias se conozcan en un espacio seguro y libre de juicios donde se expondrán dudas, inquietudes, miedos, etc. También se potenciarán habilidades de afrontamiento, sociales y personales. El objetivo es crecer entre todos. Los protagonistas son las familias y profesionales guías o acompañantes.
- Asesoramiento. Sesiones puntuales de 20-30 minutos para responder a preocupaciones concretas y dar pautas de acción para solucionar o solventar la situación a aquellos familiares que no quieran de primeras una atención psicológica.
- Elaborar e impartir talleres de sobre promoción de la salud centrada en la temática anteriormente descrita. El objetivo educar y formar a todos los implicados en el proceso de estas enfermedades (padres, médicos, fisioterapeutas, enfermeras, pacientes, voluntarios, etc.)
- Promoción de la carrera profesional. Implementación de formaciones que soliciten los profesionales y que les permita poner en práctica las habilidades aprendidas y conocimientos para auto-cuidarse debido a la carga emocional que conlleva trabajar con esta población.

Nuestra psicóloga, Lydia Padilla ha liderado un equipo de atención psicológica, agrupando a los psicólogos especialistas en estas patologías.

Metodología

La duración de las conferencias, charlas y talleres tuvieron una duración de entre 120 y 180 minutos. La dinámica era interactiva, participando en actividades para afianzar conocimientos y resolver dudas.

La atención psicológica tiene una duración de 50 minutos. Las sesiones comienzan con frecuencia semanal, cuya frecuencia pasa a quincenal si hay mejoría (en promedio, a los 5-6 meses desde el inicio de las sesiones psicológicas), y a mensual como seguimiento previo al alta (en promedio, a los 12-15 meses desde el inicio del tratamiento). Durante estas sesiones de psicología se pretende conseguir el mayor bienestar posible de la persona de forma directa, y de los que conviven con ella de forma indirecta. Para ello, trabajaremos en comprender cuál es la dificultad, de dónde viene y cuáles son las habilidades y fortalezas que tiene la persona para hacerle frente. Con esto, conseguimos una autonomía en la persona que viene a consulta, porque no solo reduce la dificultad o el problema, sino que se dota de habilidades para que sepa hacerle frente en un futuro sin que tenga que volver a acudir a sesiones psicológicas. Hacemos énfasis en que es la persona quien consigue esto, y los psicólogos somos guías o acompañantes en el proceso. Además, conseguimos una mayor autoestima y confianza en sí mismo porque ya no solo ve "lo que hay que eliminar" sino que ve qué dotes o cualidades tiene para superar adversidades y mejorarse como persona.

Por último, la formación impartida a nuevos profesionales de la psicología, tuvo una duración de un año, dividida en varias partes:

Formación teórica. Su inicio fue a mediados de octubre, se finalizó a mediados de enero. Se realizarán talleres psicoeducativos sobre el tratamiento de diferentes síntomas en niños o

familiares: ansiedad, depresión, estrés, terapia familiar, terapia de pareja, autocuidado, elaboración del duelo, autoestima, gestión emocional, entre otros.

Formación práctica. El profesional entró en algunas sesiones de psicología, con previa autorización del/os pacientes, para aprender mediante visionado, las forma de intervenir. Más adelante empezó a participar como co-terapeuta, hasta llegar el momento que empezó con las sesiones individuales. Estuvo supervisado por la psicóloga principal de la Fundación, Lydia Padilla.

Supervisiones de casos. Al finalizar las sesiones de psicología de 50 minutos, se ponía en común con el profesional cómo se ha sentido, opiniones y preparación de la próxima.

Número de beneficiarios

Desde Noviembre 2021 a Octubre del 2022 se ha dedicado 780 horas directas a la atención psicológica. De forma indirecta a las familias y niños, la preparación de las sesiones y la revaloración de los objetivos y su evolución como trabajo del profesional ha ocupado en torno a 670 horas.

Los beneficiarios directos de la atención psicológica han sido 18 personas, e indirectos 54 (la unidad familiar se compone de una media de 4 personas), en total, 72 beneficiarios. Los temas generales de atención psicológica han sido los siguientes: elaboración del duelo, aceptación, autocuidado, motivación, orientación laboral, crecimiento personal, HHSS, ansiedad, estrés, burnout, sintomatología depresiva.

La duración total de los talleres ha sido de 48h ya que se han realizado en diferentes grupos debido a la disponibilidad de las diferentes familias.

La formación de nuevos profesionales de psicología irá dedicado a 2 nuevas integrantes. La duración de cada formación son 3h, teniendo un total de 36h de formación teórica, 36h de visionado y/o coterapia y 36h de supervisión de casos.

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

| Tipo | Número | | Nº horas / año | |
|--------------------------------|----------|-----------|----------------|-----------|
| | Previsto | Realizado | Previsto | Realizado |
| Personal con contrato laboral | 2 | 2 | 307 | 307 |
| Persona con contrato mercantil | 1 | 1 | 400 | 826 |
| Personal voluntario | 1 | 1 | 200 | 200 |

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

| Tipo | Número | |
|--------------------|----------|-----------|
| | Previsto | Realizado |
| Personas físicas | 500 | 500 |
| Personas jurídicas | 1 | 1 |

D) Objetivos o indicadores de la realización de la actividad.

| Tipo |
|---|
| <p>Indicadores de la actividad:</p> <p>Utilizaremos indicadores cuantitativos como el número de niños que se han beneficiado; el número de consultas que se han realizado en este periodo de tiempo; las incidencias en los mismos; o el número de familias beneficiarias, que son impacto indirecto.</p> <p>También indicadores cualitativos: Mejora de la patología del niño; Mejora del entorno social en la familia; Buena coordinación del entorno sanitario; o mejora del estado de ánimo de las familias (cuidadores principales)</p> |
| <p>Indicadores de recursos humanos:</p> <p>Número de consultas empleados en el periodo en relación al número de niños beneficiados.</p> <p>Promedio de dedicación de horas a la atención psicológica.</p> |

E) Datos económicos.

ACTIVIDAD 3

A) Identificación.

| | |
|---|--|
| Denominación de la actividad | Talleres y formación. |
| Tipo de actividad * | Propia |
| Identificación de la actividad por sectores | Sanidad |
| Tipo de función | Asistencial y formativa |
| Lugar de desarrollo de la actividad | Sede Fundación (Avenida del Valle, 38). Atención telefónica. Atención online. Programas de videollamada (MEET) |

Descripción detallada de la actividad realizada.

Atención Médica:

En el año 2022, el Dr. Luis Albajara Velasco ha colaborado con la Fundación Ana Carolina Díez Mahou en los siguientes aspectos:

- Atención médica con cita previa semanal (martes y jueves de 16:00 a 20:00) en la consulta de la Fundación a familias que necesitaban segunda opinión clínica, asesoramiento médico, revisión médica, atención odontológica... Esta atención presencial se ha visto afectada por la pandemia mundial del COVID-19 durante todo el año.
- Por tanto, prácticamente el 90% de las consultas se han atendido por mail, teléfono y videollamada (atendió también a familias de fuera de la Comunidad de Madrid).
- Ha colaborado con el Comité Asesor de Expertos.
- Ha participado en todas las primeras entrevistas con familias recién llegadas y en la derivación a terapias: 90 en total durante el 2022.
- Ha creado propuestas de mejora tanto en la Fundación como en la atención sanitaria madrileña, mediante reuniones con la consejería y el Ministerio de Sanidad y otros organismos.

Toda esta colaboración es 100% voluntaria, lo cual añade un mérito mayor si cabe al proyecto. Por tanto, los únicos gastos de esta actividad son los derivados de los materiales y desplazamiento necesarios para el desarrollo.

La amplia experiencia del Dr. Albajara se resume en:

Es Licenciado en Medicina y Cirugía por la Universidad Autónoma de Madrid en el año 1976. Médico especialista en Pediatría desde el año 1979.

Es Licenciado en Odontología por la Universidad Complutense de Madrid.

Doctor en Medicina y Cirugía en el Departamento de Epidemiología, Medicina Preventiva y Microbiología por la Universidad Autónoma de Madrid y Médico Especialista en Pediatría.

Es Médico Adjunto de Pediatría y Coordinador y Creador de la Unidad de Patología Complejo del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario de La Paz de Madrid.

También es Médico Colaborador de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Instituto de la Salud Carlos III.

Es Profesor de Odontología y Odontopediatría y Profesor Coordinador en Atención Odontológica al niño discapacitado, en diferentes Universidades.

Durante el año 2022 ha atendido un total de 360 consultas con un impacto en los niños y las familias de 1.800 beneficiarios (contando a toda la familia).

Formación:

Durante el año 2022 y en base a una de las cuatro áreas de actuación de nuestra Fundación que es la formación, se celebraron diferentes actividades divididas en tres públicos:

1- Conferencias dirigidas a alumnos de secundaria de diferentes colegios públicos y privados.

En cada charla los objetivos son múltiples:

- Visión general de las enfermedades mitocondriales y neuromusculares
- Dar a conocer la Fundación Ana Carolina Díez Mahou y sus actividades
- Despertar la conciencia social activa desde pequeños
- Promover el voluntariado y dar diferentes opciones
- Dar testimonio personal
- Formar y sensibilizar sobre la discapacidad y su normalización

Al igual que muchas de las actividades de la Fundación, debido al COVID-19 tuvimos que mantener el formato online para muchas de estas charlas, aunque empezamos a dar alguna presencial. Total charlas: 6. Total alumnos: 420

2- Talleres para padres y cuidadores de nuestros niños con enfermedades neuromusculares y mitocondriales.

También provocado por la pandemia COVID-19, tuvimos que hacer el 90% de los talleres online por videollamada. Los talleres fueron muy prácticos, con una asistencia mucho mayor que en los presenciales, uno o dos ponentes expertos y se pudieron realizar a través de la plataforma MEET con el apoyo técnico de la Fundación Telefónica y sus voluntarios.

Coordinados por nuestro responsable médico, el Dr. Luis Albajara, participaron también diferentes expertos como psicólogos, médicos, enfermeras, pacientes expertos, fisioterapeutas, terapeutas acuáticos, terapeutas con animales, terapeutas ocupacionales, abogados, ortopedas, logopedas, coaches, etc.

Todos los talleres fueron gratuitos y accesibles para todos los padres y cuidadores, incluyendo de otras entidades o federaciones amigas como AEPMI, ASEM, FEDER, FUNDAME...

Se realizaron un total de 10 talleres con 500 asistentes en total, 4 ponentes diferentes y los temas tratados fueron: vacunas COVID-19, hermanos, consecuencias COVID-19, OXIGENARTE con arte y reciclaje, terapia con caballos, voluntariado, entre otros.

Además, en este apartado de formación, se han realizado diferentes actividades como un Curso de Formación Online organizado por Telefónica para los trabajadores y familias de la Fundación en aspectos como herramientas Google para la búsqueda de empleo, define tu objetivo profesional o digitalización de las ONG's; un Encuentro Online de Enfermedades Mitocondriales con la Asociación de Enfermos con Patologías Mitocondriales (AEPMI) dirigido a todas las familias y profesionales con este tipo de patologías; o un Curso de Verano sobre Diagnóstico de las Enfermedades Mitocondriales y Metabólicas en la Universidad Pablo Olavide de Sevilla con

nuestro apoyo. Total beneficiarios: 1.350 personas.

3- En el 2022, hemos continuado con la firma de nuevos convenios de formación de prácticas y la continuidad de los que comenzamos en el 2021 con las siguientes Universidades: CEU-San Pablo, Universidad Europea y Antonio de Nebrija. Ambas están enfocadas a la formación de alumnos en fisioterapia, con la tutorización de nuestra responsable, Elena Jiménez. Total alumnos: 12

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

| Tipo | Número | | Nº horas / año | |
|---------------------------------|----------|-----------|----------------|-----------|
| | Previsto | Realizado | Previsto | Realizado |
| Personal con contrato laboral | 3 | 3 | 474 | 474 |
| Personal voluntario | 1 | 10 | 100 | 1.200 |
| Personal con contrato mercantil | 1 | 1 | 100 | 200 |

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

| Tipo | Número | |
|--------------------|----------|-----------|
| | Previsto | Realizado |
| Personas físicas | 600 | 3.200 |
| Personas jurídicas | 1 | 16 |

D) Objetivos o indicadores de la realización de la actividad.

| Tipo |
|--|
| Indicadores de la actividad: Utilizaremos indicadores cuantitativos como el número de niños que se han beneficiado; el número de consultas que se han realizado en este periodo de tiempo; las incidencias en los mismos; el número de talleres de formación realizados; o el número de familias beneficiarias, que son impacto indirecto. También indicadores cualitativos: Mejora de la patología del niño; Mejora del entorno social en la familia; Buena coordinación del entorno sanitario; o mejora del estado de ánimo de las familias (cuidadores principales). |
| Indicadores de recursos humanos: Número de consultas empleados en el periodo en relación al número de niños beneficiados. Promedio de dedicación de horas a la atención médica. |

E) Datos económicos.

ACTIVIDAD 4

A) Identificación.

| | |
|---|--|
| Denominación de la actividad | Escuelas Socio-Deportivas |
| Tipo de actividad * | Propia |
| Identificación de la actividad por sectores | Sanidad y Ocio |
| Tipo de función | Asistencial y deportiva |
| Lugar de desarrollo de la actividad | Polideportivo Colegio Valdefuentes (Calle Ana de Austria, 6. Madrid). Club de Piragüismo Aranjuez (Carretera de Madrid, 6. Aranjuez. Madrid) |

* Indicar si se trata de actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad realizada.

PIRAGÜISMO

El **Club de Piragüismo Aranjuez**, con el asesoramiento y participación de la Fundación, especialmente la familia de **Adrián Martínez Torre**, campeón mundial de paracanoe y monitor de la Escuela, puso en marcha en 2020 una **Escuela de Piragüismo Adaptada** para niñas y niños con algún tipo de enfermedad neuromuscular genética, así como como aquellos que presenten diversidad funcional, en las modalidades de piragüismo.

Desde entonces, el Club es responsable de:

- A. Ser el responsable de la dirección y coordinación de la Escuela.
- B. Suministrar el material deportivo necesario para el desarrollo de la actividad.
- C. Contratar las pólizas de seguros de accidentes de responsabilidad civil con las coberturas necesarias para el correcto desarrollo de la actividad. Dicha póliza cubre los daños de muerte o lesión producida por la actividad objeto de este convenio.
- D. Seleccionar, contratar y retribuir a los monitores de la Escuela.
- E. Impartir los cursos de formación al personal de apoyo de la Fundación, siempre y cuando este personal sea requerido para el desarrollo de la actividad.
- F. Elaborar una memoria de la actividad, una vez finalizada la temporada.

Nuestra Fundación es responsable de:

- A. Difundir entre todos sus asociados y colaboradores la convocatoria oficial para participar en la Escuela de Piragüismo, garantizándose la igualdad de oportunidades entre todos los deportistas del tejido asociativo para acceder a la Escuela.
- B. Asesorar al Club respecto a la accesibilidad del centro La Piragüera para realizar los entrenamientos.
- C. A tal efecto, la Fundación hizo una póliza de responsabilidad civil que cubría los daños de muerte o lesión de los voluntarios que participen en la actividad objeto de este convenio

La Escuela de Piragüismo que comenzó el 15 de julio de 2020, ha tenido continuidad a lo largo del 2022, y está previsto que continúe en el 2023. Cada sesión tiene una duración de 1 hora y media, y en función del momento de la temporada fueron una o dos sesiones semanales.

El número total de niños de la Fundación que participaron en la actividad fue de 10 y la Escuela contó con tres monitores.

FÚTBOL Y BALONCESTO

La Fundación Real Madrid, con el asesoramiento y la participación de la Fundación Ana Carolina Díez Mahou, puso en marcha dos escuelas adaptadas para niños y niñas con algún tipo de enfermedad neuromuscular genética con afecciones respiratorias, en las modalidades de fútbol y baloncesto en septiembre de 2018. En el 2022 seguimos la actividad con las siguientes acciones:

Acciones Fundación Real Madrid:

- A. Responsable de la dirección y coordinación de las escuelas.
- B. Consiguió la financiación total del Proyecto a través de un patrocinador: GSK.
- C. Firmó un convenio con el Colegio Valdefuentes para los espacios deportivos en los que los participantes realizaron las sesiones deportivas.
- D. Suministró el material deportivo necesario para el desarrollo de la actividad.
- E. Entregó las equipaciones deportivas de la Fundación Real Madrid a los participantes.
- F. Contrató las pólizas de seguros de accidentes de responsabilidad civil con las coberturas necesarias para el correcto desarrollo de la actividad.
- G. Seleccionó, contrató y retribuyó a los entrenadores de las Escuelas que dependen directamente de la Fundación.
- H. Impartió los cursos de formación al personal de apoyo de la Fundación Ana Carolina Díez Mahou.

Acciones Fundación Ana Carolina Díez Mahou:

- A. Difundió entre todos sus asociados y colaboradores la convocatoria oficial para participar en el proceso de selección que daba acceso a las Escuelas de fútbol y baloncesto, garantizándose la igualdad de oportunidades entre todos los deportistas del tejido asociativo para acceder a la Escuela.
- B. Gestionó directamente la colaboración con el Colegio Valdefuentes para su cesión gratuita del polideportivo.
- C. Colaboró en la supervisión y coordinación de la escuela, realizando la selección de los participantes en la misma.
- D. Asesoró a la Fundación Real Madrid respecto a la accesibilidad del polideportivo elegido para realizar los entrenamientos.
- E. Seleccionó el personal de apoyo de los entrenadores que los equipos necesitaron para llevar a cabo los entrenamientos en condiciones óptimas, teniendo en cuenta el perfil de los deportistas.
- F. La Fundación Ana Carolina Díez Mahou se comprometió a elaborar una memoria de la actividad, una vez finalizada la misma.

Desarrollo actividad

Los entrenamientos de las Escuelas se celebraron los viernes por la tarde de 17 a 19 horas y constaron de tres grupos, uno de fútbol y dos de baloncesto (un grupo para niños más afectados y otro de afectación media)

A lo largo de la temporada, se impartió un curso al personal de apoyo (PT) en los entrenamientos, en cuanto a la filosofía de las escuelas de la Fundación Real Madrid. Dicho programa es conocido como el curso “Por una Educación Real: Valores y Deporte”.

Se hizo una selección de 30 niños para ambas actividades (fútbol y baloncesto), teniendo en cuenta la edad, tipo de afectación, necesidad de silla de ruedas, sociabilidad, necesidades cognitivas y grupo. Aquellos que no encajaron en los perfiles de grupo, se les dio la opción de formar parte de otras Escuelas Socio-Deportivas que tiene la Fundación Real Madrid por toda la Comunidad de Madrid. Total niños beneficiados por el Proyecto: 30. Total beneficiarios (incluyendo familias): 150.

Durante el año 2022 se realizaron otras actividades lúdicas en relación con este proyecto como la invitación a todos los niños a partidos de baloncesto y futbol del Real Madrid, actividades de fútbol en la Ciudad Deportiva de Valdebebas o visitas de jugadores.

Las Escuelas de Fútbol y Baloncesto continuarán seguro en el curso del año 2023 habiendo firmado una prórroga del convenio de colaboración entre ambas entidades.

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

| Tipo | Número | | Nº horas / año | |
|-------------------------------|----------|-----------|----------------|-----------|
| | Previsto | Realizado | Previsto | Realizado |
| Personal con contrato laboral | 4 | 4 | 320 | 320 |
| Personal voluntario | 10 | 10 | 90 | 180 |

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

| Tipo | Número | |
|--------------------|----------|-----------|
| | Previsto | Realizado |
| Personas físicas | 160 | 200 |
| Personas jurídicas | 3 | 3 |

D) Objetivos o indicadores de la realización de la actividad.

| Tipo |
|---|
| <p>Indicadores de la actividad:</p> <p>Utilizaremos indicadores cuantitativos como el número de niños que se han beneficiado; el número de sesiones que se han realizado en este periodo de tiempo; las incidencias en los mismos; o el número de familias beneficiarias, que son impacto indirecto.</p> <p>También indicadores cualitativos (siguiendo indicadores marcados por nuestra fisioterapeuta): Mejora de la autonomía y funcionalidad del niño; Mejora del entorno social en la familia; Buena coordinación del entorno sanitario; o mejora del</p> |

estado de ánimo de las familias (cuidadores principales)

Indicadores de recursos humanos:

Número de técnicos, coordinadores, entrenadores empleados en el periodo en relación al número de niños beneficiados.

Promedio de dedicación de horas a este servicio de piragüismo, fútbol y baloncesto.

D) Datos económicos.

ACTIVIDAD 5

A) Identificación.

| | |
|---|--|
| Denominación de la actividad | Investigación |
| Tipo de actividad * | Propia |
| Identificación de la actividad por sectores | Sanidad, Formación e Investigación |
| Tipo de función | Actualización en la investigación de enfermedades mitocondriales |
| Lugar de desarrollo de la actividad | Newcastle, UK. Todo el Territorio Español. Universidad de Burgos. Hospital 12 de Octubre. Madrid |

* Indicar si se trata de actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad realizada.

| Project Title: EUROPEAN DIVERSITY DESIGN FOR INCLUSIVE EDUCATION (EURODIPP) |
|---|
| <p>Objetivo principal</p> <p>Contribuir a la inclusión educativa de los niños con discapacidades, capacitando a los profesionales de la educación que trabajan con niños con inteligencia conservada y discapacidades físicas (extremidad superior) para detectar y evaluar las capacidades de los estudiantes para personalizar los dispositivos educativos utilizando las TIC.</p> <p>Prioridades</p> <p>Inclusión social: apoyo a la diversidad e igualdad de acceso a la educación para niños con inteligencia conservada y discapacidades físicas (extremidad superior).</p> <p>Desarrollo de habilidades y competencias pertinentes y de alta calidad, apoyando a los profesionales de la educación a adquirir y desarrollar nuevas habilidades y competencias clave para adaptar dispositivos educativos a niños con inteligencia y discapacidades físicas conservadas (miembros superiores) y, consecuentemente, contribuir a su empleabilidad en amplios campos educativos.</p> <p>Educación abierta: metodologías y recursos abiertos para profesionales de la educación que trabajan con niños con inteligencia preservada y discapacidades físicas (extremidad superior).</p> <p>Socios del proyecto</p> <ul style="list-style-type: none"> • UBU • UNICAL: UNIVERSIDAD DE LA CALABRIA (ITALIA) • UCLL: UC LEUVEN-LIMBURG (FLANDERS) • FUNDACION RARISSIMAS (PORTUGAL) • AEPMI: ASOCIACION ESPAÑOLA DE PATOLOGIAS MITOCONDRIALES • FACDM: FUNDACION ANA CAROLINA DIEZ AMHOU • COLEGIO BUENAFUENTE • PHOENIXKM (BELGICA) |

La **transnacionalidad** permite el intercambio de experiencias entre profesionales de diferentes países y comparte buenas prácticas para alcanzar los objetivos de educación para todos, igualdad de acceso y oportunidades e inclusión social para niños con discapacidades. También sentará las bases para la cooperación futura y la cohesión fortalecida.

Aplicaciones

- El Euroddip_e ofrece un conjunto de herramientas para evaluar las necesidades de los estudiantes con el objetivo de personalizar los dispositivos educativos que compilan la metodología para evaluar las necesidades de los estudiantes, un software descargable y otros recursos / hardware para facilitar la personalización de esos dispositivos.
- Los maestros de escuela evaluarán fácilmente las necesidades de sus estudiantes para personalizar sus dispositivos y monitorear la adaptación a sus necesidades.

Los resultados tangibles y los productos de aprendizaje sostenible para docentes y profesionales son:

- Metodología de evaluación de necesidades para personalizar recursos educativos.
- Software descargable.
- Recursos para facilitar la personalización de los recursos educativos, incluidas las herramientas para generar hardware a medida utilizando impresoras 3D (UBU tiene esta tecnología y la utilizará para el desarrollo del proyecto).
- Manual para que los maestros expliquen con guías prácticas y videos cómo adaptar y usar el software y el hardware.
- Dispositivos personalizados para niños con inteligencia preservada y discapacidades físicas (extremidad superior) que participan en el proyecto.
- Un **sitio web** del proyecto.
- **Dos actividades** de aprendizaje con 30 profesionales con diferentes perfiles para empoderarlos en las herramientas de Euroddip_e y alentarlos a ser embajadores de las herramientas de Euroddip.
- 2 eventos internacionales (en Burgos (España) y en Bruselas) para difundir el Euroddip_e Os y los resultados del proyecto a nivel europeo. 100 participantes asistieron a los eventos (50 participantes / evento).

PROYECTO MITODIET: Nutrición personalizada en trastornos neurológicos relacionados con disregulación del metabolismo energético mitocondrial. Nuevas aplicaciones de la dieta cetogénica.

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

Dr. Marcello Bellusci

INVESTIGADORES COLABORADORES:

Dietista Delia Barrio Carreras

Dra. María Moran

Dra. Montserrat Morales Conejo

Dr. Elena Martin Hernández

Dra. Pilar Quijada Fraile

Dra. María Teresa García Silva

Dra. Elena Arranz Canales

Dr. Miguel Ángel Martín

Dr. Aitor Delmiro

ANTECEDENTES:

La dieta cetogénica (DC) es una terapia clásicamente utilizada para el tratamiento de la epilepsia fármaco-resistente, pero está recibiendo una atención creciente como potencial tratamiento para los trastornos neurológicos que tienen implicados, en sus mecanismos fisiopatogénicos, fenómenos de disregulación bioenergética mitocondrial.

La DC "clásica", así como sus variantes (la dieta Atkins modificada, la dieta MCT y la dieta de bajo índice glucémico), han demostrado mejorar la función metabólica y mitocondrial en modelos de investigación humanos, animales y celulares 1,2,3,4. Los efectos más prometedores se han objetivado en modelos de daño neurológico, tanto agudo como crónico, tanto debido a disfunción mitocondrial primaria como secundaria.

Parece que las propiedades neuroprotectoras de tales dietas pueden deberse a un metabolismo celular mejorado, que hace las células capaces de aguantar un estrés mayor. Los datos de estudios clínicos y preclínicos indican que estas dietas reducen la glucólisis y aumentan la oxidación de ácidos grasos, acciones que resultan en cetosis, anaplerosis del ciclo de Krebs (es decir, mejor equilibrio entre las vías anabólicas y catabólicas del metabolismo), reducción del estrés oxidativo, mejora de la neurotransmisión y de la producción energética mitocondrial 5.

Además, la visión más actual sobre el metabolismo sugiere que los nutrientes, dependiendo de sus características y calidad, tienen un efecto sobre nuestro organismo que va más allá de la simple producción de energía. Los nutrientes cambian el comportamiento de las células modulando las vías de señalización celular sensibles a nutrientes (nutrient-sensing pathways) y las mitocondrias tienen un papel crucial en este sentido 6. La DC determinaría una reprogramación genética y metabólica ventajosa para las neuronas afectadas por patologías que de manera primaria o secundaria determinen una disfunción del metabolismo energético mitocondrial.

En varios casos de enfermedad mitocondrial primaria, ya ha sido propuesto, que una dieta alta en grasa como la DC pueda determinar mejoría de los síntomas neurológicos de los pacientes 7,8,9.

En otros errores congénitos del metabolismo también se ha descrito una mejoría de síntomas, probablemente por una disfunción mitocondriales secundarias 10,11,12.

La seguridad de esta dieta en niños con enfermedad mitocondrial primaria ha sido demostrada en un trial que ha reclutado más de 20 niños 13.

La investigación de nuevas estrategias terapéuticas en esta área (nuevas indicaciones, nuevos esquemas terapéuticos) puede conducir a mejorar la calidad de vidas de muchos pacientes que no disponen actualmente de ningún tratamiento eficaz, ampliando las indicaciones terapéuticas de las DC.

OBJETIVO:

El objetivo principal del estudio es demostrar la eficacia de la dieta cetogénica, para mejorar el estado de salud y la calidad de vida de los pacientes con enfermedad neurológica, en la cual fisiopatogénesis sea implicada una disregulación del metabolismo energético mitocondrial (nuevas aplicaciones de la dieta cetogénica).

Existe un enfoque clínico para demostrar mejoría de síntomas y signos de la enfermedad.

El enfoque de investigación biomolecular nos va a permitir a través de estudios de bioquímica, proteómica, metabolómica y genómica profundizar los cambios a nivel biológico que esta intervención nutricional determina en los pacientes

OBJETIVOS clínicos:

- 1- Análisis de síntomas clínicos – Medida: Escala Clínica. A través de la Newcastle Pediatric Mitochondrial Disease Scale (NPMDS) se medirá el control de epilepsia, de la diabetes mitocondrial, de los síntomas digestivos, de la función visual y auditiva, de la fuerza muscular y del movimiento.
- 2- Análisis de crecimiento. Medida: Auxómetría. Se medirán los cambios en percentiles de peso, talla,

BMI, perímetro braza.

- 3- Análisis composición corporal. Medida: Análisis de Composición corporal por método de impedancia bioeléctrica (BIA). Por cada segmento corporal mediremos los cambios en masa magra (músculo), masa grasa, contenido mineral óseo y ángulo de fase.
- 4- Análisis del metabolismo basal. Medida: Calorimetría indirecta. Se medirán los cambios en la capacidad metabólica basal de los pacientes (REE: resting energy expenditure).

OBJETIVOS biomoleculares:

- 1- Análisis de la función oxidativa mitocondrial. Técnica: respirometría celular de alta resolución en células mononucleares de sangre periférica con Seahorse XFp extracellular flux analyser (Agilent Technologies Inc.) Esta técnica no invasiva e innovadora permite estudiar en vivo la producción de ATP y la función oxidativa mitocondrial de las células de los pacientes. Variables: tasa de consumo de oxígeno basal y máxima (OCR), tasa de acidificación extracelular (ECAR), producción de ATP mitocondrial, fuga de protones, reserva mitocondrial, glicolisis basal y reserva glicolítica.
- 2- Análisis bioquímico. Técnica: análisis bioquímico en plasma en ayunas. Variables: Se medirán los cambios plasmáticos en el equilibrio acido-base, niveles de lactato venoso, cuerpos cetónicos venosos, tasa lactato/piruvato y beta-hidroxibutirato/acetoacetato como marcadores del estado redox del organismo, hemoglobina glicada, mioglobina, transaminasas.
- 3- Análisis metabolómico. Técnica: análisis del perfil metabolómico del plasma mediante Orbitrapfocus con HPLC Dionex Ultimate 3000RS con Turboflow y Kit Metabolómico p400 HR de Biocrates. Variables: niveles plasmáticos de: aminoácidos, esteroides, triglicéridos, monosacáridos (glucólisis y neoglucogénesis), aminos (dopamina, serotonina, creatinina, entre otras), y acilcarnitinas, en total 408 metabolitos.
- 4- Análisis de expresión génica de las Nutrient-sensitive pathways (autofagia, biogénesis mitocondrial y síntesis de proteínas). Técnica: niveles de expresión génica en células de sangre periférica mediante técnica Quantigene (Fisher Scientific). Variables: niveles de mTOR, AMPK, PGC1a, Sirtuin 3, LC3, p62, Bnip3, beclin, LAMP1, ACC1.
- 5- Análisis proteómico de biomarcadores de disfunción mitocondrial y estrés oxidativo. Técnica: ELISA. Variables: biomarcadores de disfunción mitocondrial, GDF15 Quantikine ELISA kit (R&D Systems), FGF21 Human ELISA Kit (BioVendor); marcadores de estrés oxidativo carbonyl, 8-isoprostanes y 8-OHdG ELISA Kits (Cell Biolabs).

Las muestras de plasma serán congeladas y almacenadas por tiempo indefinido en la línea de investigación en enfermedades mitocondriales número C.0005953, dada de alta en el ISCIII y como responsable el Dr. Marcello Bellusci.

METODOLOGIA:

Tipo de estudio

Estudio prospectivo de intervención nutricional antes/después en una cohorte de pacientes con trastornos neurológicos con disregulación del metabolismo energético mitocondrial.

Criterios de inclusión

A. Enfermedad mitocondrial establecida por i) diagnóstico genético, o ii) por criterio clínico (Criterios de Morava que incluyen los hallazgos patológicos en biopsia muscular - aparición de fibras rojo rasgadas o déficit de actividad de los complejos de la cadena respiratoria mitocondrial)

B. Enfermedad de depósito lisosomal con afectación del sistema nervioso central

C. Otras enfermedades neurológicas con base genética en la cual durante el estudio diagnóstico se haya identificado una alteración de la función mitocondrial (biopsia muscular, complejos cadena respiratoria) o que se sospeche la misma por los resultados otros estudios celulares

Intervención nutricional

Los pacientes del grupo A recibirán como tratamiento durante todo el periodo de estudio una dieta

cetogénica de bajo índice glucémico (LowGlu).

Los pacientes de los grupos B y C recibirán de entrada la dieta LowGlu. En los pacientes con crisis epilépticas, si al mes de iniciar el tratamiento no se consigue una mejoría de la frecuencia de las crisis, se pasará a otra variante de la DC (Clásica, MCT o Atkins) dependiendo de las características y la posibilidad de realización en cada caso (decisión conjunta entre dietista, médico y paciente/familia).

Tamaño de la muestra

El tratamiento se aplicará a 43 pacientes. El cálculo del tamaño muestral ha sido realizado con el objetivo de demostrar una mejoría en el metabolismo basal (medido con calorimetría indirecta) del 5%. Este cálculo ha sido realizado para demostrar la eficacia con significación estadística del 95% y una potencia del 80% (estándar internacional). Se ha tomado como referencia la mejoría observada en paciente con EM que con infusión de triglicéridos experimentaron un aumento del 5% (de 1120+93 Kcal/d a 1175+93 Kcal/d) en la tasa de oxidación de substratos respecto a la infusión de glucosa, medida con calorimetría indirecta (Roef MJ et al. Triacylglycerol infusion improves exercise endurance in patients with mitochondrial myopathy due to complex I deficiency. Am J Clin Nutr. 2002;75(2):237-244). Fórmula para cálculo de t-test $n = [(Z1 - \alpha + Z1 - \beta) \sigma]^2 / (\Delta)^2$. La desviación standard de la diferencia (σ) fue 131.5 Kcal/d y la diferencia esperada (Δ) 53 Kcal/d (5%). Se reclutarán los pacientes a través del Registro Español de Enfermedades Mitocondriales liderado desde nuestro centro.

Criterios de exclusión

- Pacientes menores de un año
- Trastorno de la beta oxidación de ácidos grasos y de la cetólisis, acidemias orgánicas
- Pruebas de función hepática mayores de 3 veces el límite superior de lo normal
- Insuficiencia renal que requiere diálisis
- Insuficiencia cardíaca en fase terminal
- Síndromes de malabsorción de grasas
- Episodios recurrentes de hipoglucemia
- Cualquier otra patología médica que el investigador considere que podría determinar un riesgo para el paciente al someterse a la intervención dietética o impedirle participar en el estudio

Duración del estudio:

El estudio tiene una duración de 24 meses entre 2020 y 2022. Duración de la intervención nutricional en cada sujeto: 12 meses. Después del reclutamiento, en la visita 1 el paciente empezará el periodo de dieta de lavado de 4 meses que terminará en la visita 2 cuando empezará el periodo de tratamiento experimental de 8 meses de duración. En la visita 3 el paciente terminará el estudio.

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

| Tipo | Número | | Nº horas / año | |
|-------------------------------|----------|-----------|----------------|-----------|
| | Previsto | Realizado | Previsto | Realizado |
| Personal con contrato laboral | 3 | 3 | 580 | 580 |
| Personal voluntario | 5 | 8 | 40 | 150 |

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

| Tipo | Número | |
|--------------------|----------|-----------|
| | Previsto | Realizado |
| Personas físicas | 106.500 | 98.300 |
| Personas jurídicas | 12 | 25 |

D) Objetivos o indicadores de la realización de la actividad.

| Tipo |
|--|
| <p>Indicadores de la actividad:</p> <p>Utilizaremos indicadores cuantitativos como el número de familias que han recibido la información actualizada; el número de familias que se han beneficiado de las acciones puestas en marcha en esta reunión; las horas dedicadas a esta reunión; o la formación real de los representantes de estas entidades.</p> |
| <p>Indicadores de recursos humanos:</p> <p>Número de profesionales y voluntarios empleados en esta iniciativa.</p> <p>Promedio de dedicación de horas a esta iniciativa.</p> |

E) Datos económicos.

ACTIVIDAD 6

A) Identificación.

| | |
|---|---|
| Denominación de la actividad | Actividades lúdicas para niños y familias de Fundación Ana Carolina Díez Mahou. Proyecto Javi |
| Tipo de actividad * | Propia |
| Identificación de la actividad por sectores | Ocio |
| Tipo de función | Ocio |
| Lugar de desarrollo de la actividad | Diferentes emplazamientos a lo largo del año |

* Indicar si se trata de actividad propia o mercantil.

Descripción detallada de la actividad realizada.

El año 2022, a pesar de lo que hemos venido contando en esta memoria, con la pandemia del COVID-19, ha sido un buen año para el área de actividades de ocio y tiempo libre, con más de 30 actividades realizadas. Diseñada para los niños de la fundación y sus familias, con el apoyo y recomendaciones de profesionales y de los propios padres, hemos tenido mucha actividad presencial, bastante más que en el 2021.

Estas actividades corresponden a uno de nuestras 4 áreas de ayuda a las familias que a su vez responde a la idea de que los padres siempre estamos preocupados por el tratamiento y las terapias de estos niños, pero a veces se nos olvida que son niños y necesitan pasarlo bien y compartir esta experiencia con otros niños como ellos y/o otros niños con diferentes capacidades.

Algunos ejemplos de las actividades de ocio online y presencial que pudimos hacer en el 2022 son: **el I Encuentro de Hermanos de los niños de nuestra Fundación durante un fin de semana entero en una casa rural en Bustarviejo (Madrid), con la participación de 10 hermanos; 3 Talleres Oxigenarte de arte y reciclaje coordinados por Nuria Adeva y dirigidos a 30 madres de la Fundación; Proyecto de Osos Marinos con Faunia y la Universidad Autónoma de Madrid, donde 20 niños de la Fundación pudieron disfrutar durante todo el verano de baños con osos marinos; Jornada de Puertas Abiertas de equinoterapia con la Fundación Irene Villa en la Finca El Salinar (Madrid), con la participación de 80 familias de la Fundación; Jornada de ocio y agua con 30 familias del Norte de España en Cantabria; Evento Cars For Smile en el Hipódromo de Madrid y el Circuito del Jarama con coches de época y actividades de ocio para 25 familias de la Fundación; Campaña Navideña para las familias de la Fundación; Coaching personal con EFIC para 30 padres de la Fundación; 2 Talleres de Buceo Adaptado con la Federación Madrileña de Buceo, con un total de 20 chavales de la Fundación, financiado por Fundación Telefónica; Taller de dulces y repostería en una pastelería de Parla con la participación de 12 familias y el apoyo de Fundación Telefónica; las Colonias ASEM 2.0. online en verano para chavales de 6 a 18 años de nuestra Fundación (como parte de Federación ASEM); varias actividades lúdicas gracias a GECl como la visita al Parque Warner, una gala de magia con Yunke o el estreno de la última película de Disney, con la asistencia de un total de 220 familias; la fiesta "Light for Mito" organizada junto al Club de Piraguismo Aranjuez con diversas actividades lúdicas como paseos en piragua, exhibición de motos o espectáculo de Star Wars, con la participación de más de 300 personas, entre ellas muchas familias de la Fundación; 2 Musicales organizados por el Grupo Mennais del Colegio Menesiano, con la asistencia de un total de 79 familias; la II Edición del Torneo de Padel en la Ciudad de la Raqueta, con la participación de 100 personas, incluyendo familias; Torneos de Golf en Valdeluz y en el RACE, con la participación de casi 400 personas, incluyendo familias; Actividades Legado María de Villota (carreras familiares, visitas al Jarama, etc.); durante todo el 2022; y asesoramiento para vacaciones adaptadas y campamentos de respiro familiar, entre otros muchos.**

B) Recursos humanos empleados en la actividad.

| Tipo | Número | | N° horas / año | |
|---------------------------------|----------|-----------|----------------|-----------|
| | Previsto | Realizado | Previsto | Realizado |
| Personal con contrato laboral | 4 | 4 | 1.080 | 1.200 |
| Personal con contrato mercantil | 4 | 4 | 540 | 540 |
| Personal voluntario | 250 | 280 | 950 | 3.200 |

C) Beneficiarios o usuarios de la actividad.

| Tipo | Número | |
|--------------------|----------|-----------|
| | Previsto | Realizado |
| Personas físicas | 1.200 | 4.800 |
| Personas jurídicas | 15 | 35 |

D) Objetivos o indicadores de la realización de la actividad.

| Tipo |
|--|
| <p>Indicadores de la actividad:</p> <p>Utilizaremos indicadores cuantitativos como el número de niños que se han beneficiado; el número de actividades que se han realizado en este periodo de tiempo; las incidencias en los mismos; o el número de familias beneficiarias, ya que en su gran mayoría serán actividades para toda la familia (padres, cuidadores y hermanos)</p> <p>También indicadores cualitativos: Mejora del entorno social en la familia o mejora del estado de ánimo de las familias</p> |
| <p>Indicadores de recursos humanos:</p> <p>Número de profesionales y voluntarios empleados en el periodo en relación al número de niños beneficiados.</p> <p>Promedio de dedicación de horas a este tipo de actividades de ocio y tiempo libre.</p> |

E) Datos económicos.