



NORWAY

(12) Translation of
European patent specification

(11) NO/EP 2424495 B1

(19) NO
(51) Int Cl.
A61K 9/00 (2006.01)
A61K 9/14 (2006.01)
A61K 31/05 (2006.01)
A61K 31/122 (2006.01)
A61P 25/02 (2006.01)
A61P 25/16 (2006.01)
A61P 25/28 (2006.01)
A61P 27/02 (2006.01)
A61P 27/06 (2006.01)

Norwegian Industrial Property Office

(21)	Translation Published	2018.06.11
(80)	Date of The European Patent Office Publication of the Granted Patent	2018.01.17
(86)	European Application Nr.	10715650.7
(86)	European Filing Date	2010.04.27
(87)	The European Application's Publication Date	2012.03.07
(30)	Priority	2009.04.28, US, 214795 P, 2010.03.29, US, 318733 P
(84)	Designated Contracting States:	AT ; BE ; BG ; CH ; CY ; CZ ; DE ; DK ; EE ; ES ; FI ; FR ; GB ; GR ; HR ; HU ; IE ; IS ; IT ; LI ; LT ; LU ; LV ; MC ; MK ; MT ; NL ; NO ; PL ; PT ; RO ; SE ; SI ; SK ; SM ; TR
(73)	Proprietor	BIOELECTRON TECHNOLOGY CORPORATION, 350 North Bernardo Avenue, Mountain View, CA 94043, US-USA
(72)	Inventor	MILLER, Guy, M., 350 North Bernardo Avenue, Mountain ViewCA 94043, US-USA
(74)	Agent or Attorney	TANDBERG INNOVATION AS, Postboks 1570 Vika, 0118 OSLO, Norge

(54)	Title	TREATMENT OF LEBER'S HEREDITARY OPTIC NEUROPATHY AND DOMINANT OPTIC ATROPHY WITH TOCOTRIENOL QUINONES
(56)	References Cited:	WO-A2-2006/130775, US-A- 5 318 993, US-A1- 2005 049 227, Will Yarosh ET AL: "The Molecular Mechanisms of OPA1-Mediated Optic Atrophy in Drosophila Model and Prospects for Antioxidant Treatment", Molecular and Cellular Biology, vol. 25, no. 1, 1 January 2008 (2008-01-01), page 10731, XP055225346, USA ISSN: 1098-5549, DOI: 1098-5549(2005)025[10731:RFTSOI]2.0.CO;2, US-A1- 2005 074 447, HUDSON G ET AL: "Leber hereditary optic neuropathy" EXPERT OPINION ON MEDICAL DIAGNOSTICS, INFORMA HEALTHCARE, GB LNKD- DOI:10.1517/17530059.2.7.789, vol. 2, no. 7, 1 July 2008 (2008-07-01), pages 789-799, XP009135062 ISSN: 1753-0059, OLICHON A ET AL: "Mitochondrial dynamics and disease, OPA1" BIOCHIMICA ET BIOPHYSICA ACTA. MOLECULAR CELL RESEARCH, ELSEVIER SCIENCE PUBLISHERS, AMSTERDAM, NL LNKD- DOI:10.1016/J.BBAMCR.2006.04.003, vol. 1763, no. 5-6, 1 May 2006 (2006-05-01), pages 500-509, XP025034594 ISSN: 0167-4889 [retrieved on 2006-05-01], US-A1- 2005 065 099

Enclosed is a translation of the patent claims in Norwegian. Please note that as per the Norwegian Patents Acts, section 66i the patent will receive protection in Norway only as far as there is agreement between the translation and the language of the application/patent granted at the EPO. In matters concerning the validity of the patent, language of the application/patent granted at the EPO will be used as the basis for the decision. The patent documents published by the EPO are available through Espacenet (<http://worldwide.espacenet.com>) or via the search engine on our website here: <https://search.patentstyret.no/>

Patentkrav

1. Sammensetning for bruk ved behandling, forebygging eller bedring av
5 dominant optikusatrofi (DOA) hos et individ som lider av dominant optikusatrofi (DOA), hvor sammensetningen omfatter en terapeutisk virksam mengde av en forbindelse valgt fra gruppen bestående av tokotrienol-kinoner og tokotrienol-hydrokinoner.
- 10 2. Sammensetning ifølge krav 1, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor forbindelsen er valgt fra gruppen bestående av alfa-tokotrienol-kinon, beta-tokotrienol-kinon, gamma-tokotrienol-kinon og delta-tokotrienol-kinon.
- 15 3. Sammensetning ifølge krav 1, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor forbindelsen er valgt fra gruppen bestående av alfa-tokotrienol-hydrokinon, beta-tokotrienol-hydrokinon, gamma-tokotrienol-hydrokinon og delta-tokotrienol-hydrokinon.
- 20 4. Sammensetning ifølge krav 2, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor forbindelsen er alfa-tokotrienol-kinon.
5. Sammensetning ifølge krav 3, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor forbindelsen er alfa-tokotrienol-hydrokinon.
- 25 6. Sammensetning ifølge krav 4, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor alfa-tokotrienol-kinonet omfatter minst 95 vekt% av tokotrienolene og tokotrienol-kinonene som foreligger i sammensetningen.
- 30 7. Sammensetning ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 6, for bruk som angitt i nevnte krav, videre omfattende en oftalmisk akseptabel bærer eller en farmasøytisk akseptabel bærer.

8. Farmasøytisk preparat omfattende alfa-tokotrienol-kinon og en oftalmisk eller farmasøytisk akseptabel bærer, omfattende fra 50 mg til 500 mg alfa-tokotrienol-kinon, for bruk ved behandling, forebygging eller bedring av dominant optikusatrofi (DOA), hvor alfa-tokotrienol-kinonet omfatter minst 50 vekt% av tokotrienolene og tokotrienol-kinonene som foreligger i preparatet.

9. Farmasøytisk preparat ifølge krav 8, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor alfa-tokotrienol-kinonet omfatter minst 95 vekt% av tokotrienolene og tokotrienol-kinonene som foreligger i preparatet.

10. Sammensetning ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 7, eller farmasøytisk preparat ifølge et hvilket som helst av kravene 8-9, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor sammensetningen eller preparatet blir administrert via topikal, periokulær eller intraokulær administrering.

11. Sammensetning ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 7, eller farmasøytisk preparat ifølge et hvilket som helst av kravene 8-9, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor sammensetningen eller preparatet blir administrert via oral administrering.

12. Sammensetning ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 7, 10 og 11, eller farmasøytisk preparat ifølge et hvilket som helst av kravene 8-11, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor individet som lider av DOA har minst én mutasjon av minst ett OPA-gen valgt fra gruppen bestående av OPA1, OPA2, OPA3, OPA4, OPA5, OPA6 og OPA7.

13. Sammensetning eller farmasøytisk preparat ifølge krav 12, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor individet som lider av DOA har minst én mutasjon i hvert fall OPA1-genet.

14. Sammensetning eller farmasøytisk preparat ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 13, for bruk som angitt i nevnte krav, hvor individet har ett eller flere

symptomer valgt fra gruppen bestående av: tap av synsskarphet, tap av sentralsyn, svekkelse av fargesyn, sentrocøkal skotom, temporal avbleking av synsnervepapillen, sirkumpapillær telangiektatisk mikroangiopati, begrensning av pupillreaksjonen på lys, svelling av det retinale nervefibersjikt rundt papillen (pseudoødem) og optikusatrofi.