



(12) Translation of
European patent specification

(11) NO/EP 3035926 B1

NORWAY

(19) NO
(51) Int Cl.
A61K 31/4184 (2006.01)
A61K 31/137 (2006.01)
A61K 31/20 (2006.01)
A61K 31/27 (2006.01)
A61K 31/473 (2006.01)
A61K 31/551 (2006.01)
A61K 31/7048 (2006.01)
A61P 25/08 (2006.01)

Norwegian Industrial Property Office

(45) Translation Published 2020.09.28

(80) Date of The European Patent Office Publication of the Granted Patent 2020.07.29

(86) European Application Nr. 14838223.7

(86) European Filing Date 2014.08.19

(87) The European Application's Publication Date 2016.06.29

(30) Priority 2013.08.19, US, 201361867397 P

(84) Designated Contracting States: AL ; 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 ; RS ; SE ; SI ; SK ; SM ; TR

(73) Proprietor The Regents of the University of California, 1111 Franklin Street, 12th Floor, Oakland, CA 94607, USA

(72) Inventor BARABAN, Scott C., 43 Moore Rd., Novato, CA 94949, USA

(74) Agent or Attorney Nordic Patent Service A/S, Bredgade 30, 1260 KØBENHAVN K, Danmark

(54) Title **COMPOUNDS AND METHODS FOR TREATING AN EPILEPTIC DISORDER**

(56) References Cited: US-A1- 2011 009 351
US-B1- 6 559 293
US-A1- 2012 276 050
US-A1- 2011 052 536
WO-A2-2012/149472
SCOTT C. BARABAN ET AL: "Drug screening in Scn1a zebrafish mutant identifies clemizole as a potential Dravet syndrome treatment", NATURE COMMUNICATIONS, vol. 4, 3 September 2013 (2013-09-03), XP055244756, DOI: 10.1038/ncomms3410

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. Forbindelse valgt fra klemizol, eller et farmasøytisk akseptabelt salt derav, for anvendelse i en fremgangsmåte for å behandle en epilepsiforstyrrelse, hvor fremgangsmåten er omfattende administrering til et individ som trenger det, en terapeutisk effektiv mengde av
5 forbindelsen, hvori det farmasøytisk akseptable saltet er et uorganisk syreaddisjonssalt av klemizol, et kvartært ammoniumsalt av klemizol eller et organisk syreaddisjonssalt av klemizol valgt fra et maleat, acetat, citrat, fumarat, proprionat, isobutytrat, undecylat, malat, malonat, suberat, laktat, mandelat, ftalat, oksalat, benzensulfonat, p-tolylsulfonat, metansulfonat, tartrat, suksinat, benzoat og et klemizolsalt med en aminosyre.
- 10
2. Forbindelsen for anvendelsen ifølge krav 1, hvori det farmasøytisk akseptable saltet er et klemizolhydroklorid, et klemizolhydrobromid, et klemizolhydrojodid, et klemizolsulfat, et klemizolfosfat, et klemizolmonohydrogenfosfat, et klemizoldihydrogenfosfat, et klemizolnitrat, et klemizolkarbonat, et klemizolmonohydrogenkarbonat, et klemizolmaleat, et klemizolacetat,
15 et klemizolcitrat, et kemizolfumarat, et klemizolproprionat, et klemizolisobutytrat, et klemizolundecylat, et klemizolmalat, et klemizolmalonat, et klemizolsuberat, et klemizollaktat, et klemizolmandelat, et klemizolftalat, et klemizoloksalat, et klemizolbensensulfonat, et klemizol-p-tolylsulfonat, et klemizolmetansulfonat, et klemizoltartrat, et klemizolsuksinat, et klemizolbenzoat, et klemizolsalt med en aminosyre eller et kvartært ammoniumsalt av klemizol.
- 20
3. Forbindelsen for anvendelsen ifølge krav 1 eller krav 2, hvori epilepsiforstyrrelsen er:
- (i) Dravets syndrom, Lennox-Gastauts syndrom, infantile spasmer eller Ohtahara-syndrom; eller
 - (ii) Dravets syndrom; eller
 - 25 (iii) en barneepilepsiforstyrrelse.
4. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 3, hvori forbindelsen inhiberer tvangsmessig adferd eller elektrografiske anfall hos et individ med epilepsi, et individ med Alzheimers sykdom, et individ med autisme eller et individ med
30 Parkinsons sykdom.
5. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 4, hvori administrering av forbindelsen reduserer forekomsten av uprovoserte anfall hos individet sammenlignet med fraværet av forbindelsen.

6. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 5, hvori administrering av forbindelsen reduserer eller forhindrer myoklonusanfall eller status epilepticus hos individet sammenlignet med fraværet av forbindelsen.
- 5
7. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 6, hvori individet har et ketogent kosthold.
8. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 7, hvori:
- 10 (i) forbindelsen administreres til individet i en mengde på ca. 0,1 mg til ca. 1000 mg per kg kroppsvekt; eller
- (ii) forbindelsen administreres til individet i en daglig dose på ca. 0,1 mg til ca. 1000 mg per kg kroppsvekt til individet.
- 15 9. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 8, hvori forbindelsen er klemizol HCl.
10. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 9, hvori forbindelsen administreres som en farmasøytisk sammensetning, eventuelt hvori den
- 20 farmasøytiske sammensetningen omfatter en terapeutisk effektiv mengde av forbindelsen.
11. Forbindelsen for anvendelsen ifølge krav 10, hvori den farmasøytiske sammensetningen videre omfatter en farmasøytisk akseptabel eksipiens.
- 25 12. Forbindelsen for anvendelsen ifølge krav 10 eller krav 11, hvori den farmasøytiske sammensetningen omfatter forbindelsen og et anti-epileptisk legemiddel (AED).
13. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 11, hvori forbindelsen ko-administreres sammen med et anti-epileptisk legemiddel (AED).
- 30 14. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 11, hvori forbindelsen er en tilleggsbehandling med et anti-epileptisk legemiddel (AED).

15. Forbindelsen for anvendelsen ifølge krav 13 eller krav 14, hvori AED-et administreres samtidig med eller sekvensielt med forbindelsen.

16. Forbindelsen for anvendelsen ifølge et hvilket som helst av kravene 12 til 15, hvori AED-
5 et er

(i) acetazolamid, benzodiazepin, cannabadioler, karbamazepin, klobazam, klonazepam, eslikarbazepinacetat, etosuksimid, etotoin, felbamat, fenfluramin, fosfenytoin, gabapentin, ganaksolon, huperzin A, lakosamid, lamotrigin, levetiracetam, nitrazepam, okskarbazepin, perampanel, piracetam, fenobarbital, fenytoin, kaliumbromid, pregabalin,
10 primidon, retigabin, rufinamid, natriumvalproat, stiripentol, tiagabin, topiramat, vigabatin eller zonisamid; eller

(ii) valproinsyre, valproat, klonazepam, etosuksimid, felbamat, gabapentin, karbamazepin, okskarbazepin, lamotrigin, levetiracetam, benzodiazepin, fenobarbital, pregabalin, primidon, tiagabin, topiramat, kaliumbromid, fenytoin, stiripentol, vigabatin eller
15 zonisamid; eller

(iii) valproinsyre, valproat, Gabapentin, topiramat, karbamazepin, okskarbazepin eller vigabatin.