



(12) Translation of
European patent specification

(11) NO/EP 3273957 B1

NORWAY

(19) NO
(51) Int Cl.
A61K 31/4188 (2006.01)
A61P 25/28 (2006.01)

Norwegian Industrial Property Office

(21)	Translation Published	2019.12.09
(80)	Date of The European Patent Office Publication of the Granted Patent	2019.08.14
(86)	European Application Nr.	16713833.8
(86)	European Filing Date	2016.03.25
(87)	The European Application's Publication Date	2018.01.31
(30)	Priority	2015.03.26, EP, 15305437
(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
	Designated Extension States:	BA ; ME
	Designated Validation States:	MA
(73)	Proprietor	Medday Pharmaceuticals, 24/26 rue de la Pépinière, 75008 Paris, Frankrike
(72)	Inventor	SEDEL, Frédéric, c/o Medday Pharmaceuticals 24/26 rue de la Pépinière, 7508 Paris, Frankrike
(74)	Agent or Attorney	TANDBERG INNOVATION AS, Postboks 1570 Vika, 0118 OSLO, Norge

(54)	Title	BIOTIN FOR TREATING DEMYELINATING NEUROPATHIES
(56)	References Cited:	FR-A1- 2 905 868 US-A1- 2005 249 823 US-A- 5 885 976 CHUNG T, PRASAD K, LLOYD TE.: "Peripheral Neuropathy - Clinical and Electrophysiological Considerations. 2014;24(1):49-65", NEUROIMAGING CLINICS OF NORTH AMERICA., 2014, YANG YANLING ET AL: "Spinal cord demyelination associated with biotinidase deficiency in 3 Chinese patients", JOURNAL OF CHILD NEUROLOGY,, vol. 22, no. 2, 1 February 2007 (2007- 02-01), pages 156-160, XP008126453, ISSN: 0883-0738, DOI: 10.1177/0883073807300307 AYMAN TOURBAH: "Biotin and demyelinating diseases - a new connection?", MULTIPLE SCLEROSIS JOURNAL (MSJ), vol. 88, no. 1, 1 January 2000 (2000-01-01), pages 9-19, XP55275784, BASINGSTOKE, GB ISSN: 1352-4585, DOI: 10.1177/1352458515599077 Multiple GRUNEWALD S ET AL: "Biotinidase deficiency: a treatable leukoencephalopathy", NEUROPEDIATRICS, HIPPOKRATES VERLAG, STUTTGART, DE, vol. 35, no. 4, 1 August

2004 (2004-08-01) , pages 211-216, XP008176768, ISSN: 0174-304X
 SARBANI RAHA ET AL: "Biotinidase Deficiency Presenting as Recurrent Myelopathy in a 7-Year-Old Boy and a Review of the Literature", PEDIATRIC NEUROLOGY, ELSEVIER SCIENCE, NL, vol. 45, no. 4, 9 June 2011 (2011-06-09), pages 261-264, XP028286593, ISSN: 0887-8994, DOI: 10.1016/J.PEDIATRNEUROL.2011.06.010 [retrieved on 2011-07-06]
 AL JUMAH E S ET AL: "Spinal cord demyelination in biotinidase deficiency: A case report", KUWAIT MEDICAL JOURNAL 2012 KUWAIT MEDICAL ASSOCIATION KWT, vol. 44, no. 2, June 2012 (2012-06), pages 135-138, XP8180400, ISSN: 0023-5776
 BOTTIN L ET AL: "Biotinidase deficiency mimicking neuromyelitis optica: Initially exhibiting symptoms in adulthood", MULTIPLE SCLEROSIS 20151001 SAGE PUBLICATIONS LTD GBR, vol. 21, no. 12, 1 October 2015 (2015-10-01), pages 1604-1607, XP8180397, ISSN: 1352-4585
 TAVEGGIA C, FELTRI ML, WRABETZ L.: "Signals to promote myelin formation and repair.", NAT REV NEUROL. 2010 MAY;6(5):276-87, 2010,
 KIRIT PINDOLIA ET AL: "Neurological deficits in mice with profound biotinidase deficiency are associated with demyelination and axonal degeneration", NEUROBIOLOGY OF DISEASE, BLACKWELL SCIENTIFIC PUBLICATIONS, OXFORD, GB, vol. 47, no. 3, 29 April 2012 (2012-04-29) , pages 428-435, XP028399238, ISSN: 0969-9961, DOI: 10.1016/J.NBD.2012.04.016 [retrieved on 2012-05-08]
 LAURE PEYRO SAINT PAUL ET AL: "Pharmacokinetics and pharmacodynamics of MD1003 (high-dose biotin) in the treatment of progressive multiple sclerosis", EXPERT OPINION ON DRUG METABOLISM & TOXICOLOGY, vol. 12, no. 3, 17 February 2016 (2016-02-17), pages 327-344, XP55275654, GB ISSN: 1742-5255, DOI: 10.1517/17425255.2016.1136288
 MEHNDIRATTA MM, GULATI NS: "Central and peripheral demyelination.", JOURNAL OF NEUROSCIENCES IN RURAL PRACTICE. 2014;5(1):84-86, 2014,
 DRACHMAN, DANIEL B. ET AL: "Strategy for treating motor neuron diseases using a fusion protein of botulinum toxin binding domain and streptavidin for viral vector access: work in progress", TOXINS , 2, 2872-2889 CODEN: TOXIB7; ISSN: 2072-6651 URL: HTTP://WWW.MDPI.COM/2072-6651/2/12/2872/PD F, 2010, XP008177332, DOI: 10.3390/TOXINS2122872

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. Biotin for bruk derav i behandlingen av en demyeliniserende neuropati, hvor nevnte
5 demyeliniserende neuropati er valgt i gruppen bestående av demyeliniserende neuropati assosiert med immunoglobulin M (IgM) monoklonal gammopati og antistoffer mot myelin-assosiert glykoprotein (MAG), typisk kronisk inflammatorisk demyeliniserende polyradikuloneuropati , atypisk kronisk inflammatorisk demyeliniserende polyradikuloneuropati, Charcot Marie Tooth la sykdom og Guillain-
10 Barre syndrom.
2. Biotin for bruk ifølge krav 1, hvor den daglige mengden biotin som blir administrert til pasienten er mellom 50 og 700 mg.
- 15 3. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 eller 2, hvor den daglige mengden biotin som blir administrert til pasienten er i det minste 100 mg.
4. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 3, hvor den daglige mengden biotin som blir administrert til pasienten er i det minste 150 mg.
20
5. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 3, hvor den daglige mengden biotin som blir administrert til pasienten er mellom 100 mg og 300 mg.
6. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 5, karakterisert ved at det
25 er i en form av en sammensetning som er egnet for oral administrering.
7. Biotin for bruk ifølge krav 6, hvor en enhetsdose av sammensetningen inneholder i det minste 20 mg biotin.
- 30 8. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 6 eller 7, hvor en enhetsdose av sammensetningen inneholder i det minste 50 mg biotin.

9. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 6 til 7, hvor en enhetsdose av sammensetningen inneholder 100 mg biotin.
10. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 9, karakterisert ved at det er i formen av gelkapsler, tabletter (eventuelt filmbelagt), pastiller eller piller.
11. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 10, karakterisert ved at det er i formen av en sammensetning som inneholder biotin og hjelpestoffer, uten noen annen aktiv ingrediens.
12. Biotin for bruk ifølge krav 11, karakterisert ved at hjelpestoffene er valgt fra gruppen bestående av talkum, mikrokrySTALLinsk cellulose, laktose og mannose.
13. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 5, karakterisert ved at det er en form som er egnet for injiserbar administrering.
14. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 13, karakterisert ved at det er i formen av en sammensetning med langsom frigivelse.
15. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 14, hvor nevnte behandling med biotin har en varighet på i det minste 3 måneder.
16. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 15, hvor behandlingen med biotin har en varighet på i det minste 6 måneder.
17. Biotin for bruk ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 16, hvor nevnte behandling med biotin har en varighet på i det minste ett år.