



(12) Translation of
European patent specification

(11) NO/EP 3578195 B1

NORWAY

(19) NO

(51) Int Cl.

A61K 38/17 (2006.01)

A61K 31/4015 (2006.01)

A61K 31/445 (2006.01)

A61K 31/4545 (2006.01)

A61K 31/56 (2006.01)

A61K 31/69 (2006.01)

A61K 33/30 (2006.01)

A61K 38/16 (2006.01)

A61K 38/43 (2006.01)

A61K 38/46 (2006.01)

A61K 38/47 (2006.01)

A61K 45/06 (2006.01)

A61P 3/00 (2006.01)

A61P 43/00 (2006.01)

Norwegian Industrial Property Office

(45)	Translation Published	2023.11.13
(80)	Date of The European Patent Office Publication of the Granted Patent	2023.08.09
(86)	European Application Nr.	19160761.3
(86)	European Filing Date	2009.06.26
(87)	The European Application's Publication Date	2019.12.11
(30)	Priority	2008.06.26, DK, PA200800885
(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 ; TR
(73)	Proprietor	Zevra Denmark A/S, Ole Maaløes Vej 3, 2200 Copenhagen N, Danmark
(72)	Inventor	KIRKEGAARD JENSEN, Thomas, Rønneholmsvej 37, 2610 Rødovre, Danmark JAATTELA, Marja Helena, 207 Østerbrogade 52, 3.th., 2100 Copenhagen, Danmark
(74)	Agent or Attorney	Budde Schou A/S, Dronningens Tværgade 30, 1302 KØBENHAVN K, Danmark

(54) Title **USE OF HSP70 AS A REGULATOR OF ENZYMATIC ACTIVITY**

(56) References

Cited:

WO-A-03/061684, US-A1- 2005 153 906, WO-A1-2009/141627
US-A1- 2008 039 400, WO-A-2007/150064, ROTH A. ET AL: "Interaction between Hsp70 and bis(monoacylglycero)phosphate stabilizes lysosomes and promotes cell survival", APMIS, vol. 116, no. 5, May 2008 (2008-05), pages 436-437, XP009123743, DAUGAARD ET AL: "The heat shock protein 70 family: Highly homologous proteins with overlapping and distinct functions", FEBS LETTERS, ELSEVIER, AMSTERDAM, NL, vol. 581, no. 19, 31 July 2007 (2007-07-31), pages 3702-3710, XP022165523, ISSN: 0014-5793, ZHU YUNXIANG ET AL: "Dexamethasone-mediated up-regulation of the mannose receptor improves the delivery of recombinant glucocerebrosidase to Gaucher macrophages.", THE JOURNAL OF PHARMACOLOGY AND EXPERIMENTAL THERAPEUTICS FEB 2004, vol. 308, no. 2, February 2004 (2004-02), pages 705-711, XP002548929, ISSN: 0022-3565

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. Bioaktivt middel i stand til økning av den intracellulære konsentrasjonen og/eller aktiviteten til Hsp70 for anvendelse i behandlingen av en lysosomal lagringsforstyrrelse, hvori det bioaktive midlet er en proteasominhibitor valgt fra MG132 og laktacystin.
2. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge krav 1, hvori det bioaktive midlet er en Hsp70-induktor eller ko-induktor.
3. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge et hvilket som helst av de foregående kravene, hvori den lysosomale lagringsforstyrrelsen velges fra gruppen som består av Niemann-Picks sykdom, Farbers sykdom, Krabbes sykdom, Fabrys sykdom, Gauchers sykdom, sialidose, metakromatisk leukodystrofi og saposinmangel.
4. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge krav 3, hvori Niemann-Picks sykdommen velges fra gruppen som består av Niemann-Picks sykdom type A og Niemann-Picks sykdom type B, Niemann-Picks sykdom type C og Niemann-Picks sykdom type D.
5. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 2, hvori den lysosomale lagringsforstyrrelsen er en lipidlagringsforstyrrelse valgt fra gruppen som består av sfingolipidoser, gangliosidoser og leukodystrofier.
6. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge et hvilket som helst av kravene 1 til 2, hvori den lysosomale lagringsforstyrrelsen velges fra gruppen som består av mukopolysakkaridoser, glykoproteinlagringsforstyrrelser og mukolipidoser.
7. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge et hvilket som helst av de foregående kravene, hvori det bioaktive midlet skal administreres i kombinasjon med minst én annen behandlingsmodalitet for en lysosomal lagringssykdom.
8. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge krav 7, hvori den minst ene andre behandlingsmodaliteten for en lysosomal lagringssykdom er enzymerstatningsterapi (ERT).

9. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge krav 7, hvori den minst ene andre behandlingsmodaliteten velges fra gruppen som består av imiglucerase, Miglustat, agalsidase beta og agalsidase alfa.

10. Det bioaktive midlet for anvendelse ifølge krav 7, hvori den minst ene andre behandlingsmodaliteten velges fra gruppen som består av substratreduksjonsterapi; transplantasjon slik som benmargstransplantasjon, navlestrengblodtransplantasjon og stamcelletransplantasjon; kortikosteroider; smertestillende; og symptomatisk og støttende terapi slik som fysioterapi.

11. Anvendelse av et bioaktivt middel i stand til økning av den intracellulære konsentrasjonen og/eller aktiviteten til Hsp70, hvori det bioaktive midlet er en proteasominhibitor valgt fra MG132 og laktacystin, for fremstillingen av et medikament for behandlingen av en lysosomal lagringsforstyrrelse.