

ФЕДЕРАЛЬНАЯ СЛУЖБА
ПО ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОЙ СОБСТВЕННОСТИ(12) **ЗАЯВКА НА ИЗОБРЕТЕНИЕ**(21)(22) Заявка: **2011109210/15, 07.08.2009**

Приоритет(ы):

(30) Конвенционный приоритет:
12.08.2008 АТ А1254/2008(43) Дата публикации заявки: **20.09.2012 Бюл. № 26**(85) Дата начала рассмотрения заявки РСТ на
национальной фазе: **14.03.2011**(86) Заявка РСТ:
АТ 2009/000306 (07.08.2009)(87) Публикация заявки РСТ:
WO 2010/017570 (18.02.2010)Адрес для переписки:
**129090, Москва, ул.Б.Спасская, 25, стр.3,
ООО "Юридическая фирма Городиский и
Партнеры", пат.пов. А.В. Мицу, рег.№ 364**

(71) Заявитель(и):

ОРФА СВИСС ГМБХ (СН)

(72) Автор(ы):

**ВИДМАНН Рудольф (АТ),
БЕРНКОП-ШНЮРХ Андреас (АТ)**(54) **ЛЕКАРСТВЕННАЯ ФОРМА, СОДЕРЖАЩАЯ ТЕТРАГИДРОБИОПТЕРИН**

(57) Формула изобретения

1. Лекарственная форма, содержащая тетрагидробиоптерин или его метаболический предшественник, отличающаяся тем, что она содержит водный раствор тетрагидробиоптерина или его метаболического предшественника и антиоксидант в разводящем смесителе и дозирующее устройство для дозирования водного раствора.

2. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что антиоксидант представляет собой сульфгидрильное соединение.

3. Лекарственная форма по п.2, отличающаяся тем, что сульфгидрильное соединение является соединением цистеина, в особенности выбранным из группы, включающей N-ацетилцистеин, гомоцистеин, N-ацетилгомоцистеин, сложный метиловый эфир цистеина, сложный этиловый эфир цистеина, сложный метиловый эфир гомоцистеина или сложный этиловый эфир гомоцистеина; или смеси из двух или более различных сульфгидрильных соединений, в случае необходимости в форме соли, в особенности в форме гидрохлорида.

4. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что тетрагидробиоптерин или его метаболический предшественник присутствуют в концентрации от 0,5 вес.% до 50 вес.%, в особенности 2-20 вес.%, в особенности 5-15 вес.%.

5. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что мольное соотношение

тетрагидробиоптерина или его метаболического предшественника к антиоксиданту включает соотношение от 1,5:1 до 1:4, в особенности от 1:1 до 1:1,5.

6. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что значение pH водного раствора лежит ниже 5, в особенности ниже 2.

7. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что дозирующее устройство способствует отпуску аликвот водного раствора от 100 мкл до 2000 мкл.

8. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что дозирующее устройство прочно соединено с разводящим смесителем.

9. Лекарственная форма по п.1, отличающаяся тем, что она включает набор, в котором водный раствор в разводящем смесителе и дозирующее устройство разделены, но вместе упакованы в одной упаковке.

10. Применение антиоксиданта, в особенности сульфгидрильного соединения, в особенности цистеина, для стабилизации водного раствора тетрагидробиоптерина или его метаболического предшественника, для продолжительного хранения, по меньшей мере, в течение одного месяца, в особенности 2, 3, 4, 5, 6, 9 или 12 месяцев, причем в особенности молярное соотношение тетрагидробиоптерина или его метаболического предшественника к антиоксиданту включает соотношение примерно от 1,5:1 до 1:4, в особенности от 1:1 до 1:1,5.

11. Применение по п.10, отличающееся тем, что тетрагидробиоптерин или его метаболический предшественник стабильны при $40\pm 2^{\circ}\text{C}$ и $75\pm 5\%$ относительной влажности и/или при $25\pm 2^{\circ}\text{C}$ при $60\pm 5\%$ относительной влажности, причем в особенности сохраняется 95%, в особенности 96%, 97%, 97,5%, 98% или 99% начальная концентрация тетрагидробиоптерина или его метаболического предшественника после хранения, по меньшей мере, в течение одного месяца, в особенности 2, 3, 4, 5, 6, 9 или 12 месяцев.

12. Применение лекарственной формы по любому из пп.1-9 для получения лекарственного средства для лечения вариантов фенилкетонурии, которые вызваны дефицитом тетрагидробиоптерина, в особенности гиперфенилаланинемии, с помощью введения тетрагидробиоптерина или его метаболического предшественника детям или грудным младенцам, в особенности посредством введения в комбинации с молоком или детским питанием.