



(19) REPUBLIKA HRVATSKA
DRŽAVNI ZAVOD ZA
INTELEKTUALNO VLASNIŠTVO

(10) Identifikator
dokumenta:



HR P20161560 T1

HR P20161560 T1

(12) **PRIJEVOD PATENTNIH ZAHTJEVA
EUROPSKOG PATENTA**

(51) MKP:

C12N 9/26 (2006.01)

(46) Datum objave prijevoda patentnih zahtjeva: 30.12.2016.

(21) Broj predmeta: P20161560T

(22) Datum podnošenja zahtjeva u HR: 23.11.2016.

(86) Broj međunarodne prijave: PCT/US2011059731
Datum podnošenja međunarodne prijave: 08.11.2011.

(96) Broj europske prijave patenta: EP 11839428.7
Datum podnošenja europske prijave patenta: 08.11.2011.

(87) Broj međunarodne objave: WO 2012064709
Datum međunarodne objave: 18.05.2012.

(97) Broj objave europske prijave patenta: EP 2638152 A2
Datum objave europske prijave patenta: 18.09.2013.

(97) Broj objave europskog patenta: EP 2638152 B1
Datum objave europskog patenta: 31.08.2016.

(31) Broj prve prijave: 411331 P
412180 P

(32) Datum podnošenja prve prijave: 08.11.2010.
10.11.2010.

(33) Država ili organizacija podnošenja prve prijave: US
US

(73) Nositelj patenta:

(72) Izumitelj:

(74) Zastupnik:

Amicus Therapeutics, Inc., 1 Cedar Brook Drive, Cranbury, NJ 08512, US
Hung Do, 819 Yearling Drive, New Hope, PA 18938, US
PRODUCTA d.o.o., 10000 Zagreb, HR

(54) Naziv izuma:

**VARIJANTA, REKOMBINANTNIH PROTEINA BETA-GLUKOCEREBROZIDAZE S
POVEĆANOM STABILNOŠĆU I POVEĆANOM ZADRŽANOM KATALITIČKOM AKTIVNOŠĆU**

HR P20161560 T1

PATENTNI ZAHTJEVI

1. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze, **naznačena time** da ima mutaciju odabranu od:
 5 F316A i L317F;
 H145L;
 H145F;
 H145L, F316A i L317F;
 K321A; i
 10 K321V;
 u odnosu na sekvencu amino kiseline od SEQ ID NO: 1.
2. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 1, koja sadrži mutaciju F316A i L317F; ili H145L; te dodatno sadrži mutaciju odabranu od K321N, K321A i K321V, **naznačena time** da su mutacije u odnosu na sekvencu amino kiseline od SEQ ID NO: 1.
- 15 3. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 1 ili zahtjevu 2, **naznačena time** da ima sekvencu amino kiseline od SEQ ID NO: 2 ili bilo koju od SEQ ID NO 4 do 16.
4. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema bilo kojem od zahtjeva 1 do 3, **naznačena time** da ima povećanu stabilnost u odnosu na divlji tip, rekombinantne β -glukocerebrozidaze.
5. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 4, **naznačena time** da povećana stabilnost je pri fiziološkim uvjetima.
- 20 6. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 4, **naznačena time** da je povećana stabilnost u uvjetima neutralnog pH i 37°C.
7. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema bilo kojem od zahtjeva 1 do 3, **naznačena time** da ima produljeni poluvijek barem 2-struko dulji nego divlji tip, rekombinantne β -glukocerebrozidaze.
- 25 8. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 7, **naznačena time** da se produljeni poluvijek mjeri nakon inkubacije u uvjetima neutralnog pH i 37°C tijekom perioda od tri sata.
9. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema bilo kojem od zahtjeva 1 do 3, **naznačena time** da zadržava povećanu katalitičku aktivnost u odnosu na divlji tip, rekombinantne β -glukocerebrozidaze.
10. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 9, **naznačena time** da se povećana katalitička aktivnost mjeri nakon inkubacije u uvjetima neutralnog pH i 37°C tijekom perioda od tri sata.
- 30 11. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema zahtjevu 9, **naznačena time** da se povećana katalitička aktivnost zadržava pri fiziološkim uvjetima.
12. Pripravak, **naznačen time** da sadrži varijantu, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema bilo kojem od prethodnih zahtjeva i farmaceutski prihvatljiv nosač.
- 35 13. Pripravak, **naznačen time** da sadrži varijantu, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze prema bilo kojem od zahtjeva 1 do 11 farmaceutski prihvatljiv pufer.
14. Varijanta, rekombinantnog proteina β -glukocerebrozidaze prema bilo kojem od zahtjeva 1 do 11, **naznačena time** da je za uporabu kod liječenja lizosomskih bolesti nakupljanja.
- 40 15. Varijanta, rekombinantnog ljudskog proteina β -glukocerebrozidaze, **naznačena time** da je za uporabu prema zahtjevu 14, naznačena time da lizosomska bolest nakupljanja je Gaucherova bolest.