

REIVINDICACIONES MODIFICADAS

1. Una composición que comprende una mezcla aislada de *N*-acetil- α -D-glucosaminidasa (rhNaGlu) humana recombinante cuya secuencia de aminoácidos se expone en 24 a 743 de SEC ID N° 1, en la que dicha mezcla comprende rhNaGlu que contiene estructuras de glucano que comprenden manosa-6-fosfato (M6P), y la proporción de M6P a proteína rhNaGlu es 1 a 6 moles de M6P por mol de proteína.
2. La composición de la reivindicación 1, en la que dicha rhNaGlu comprende manosa.
3. La composición de la reivindicación 1, en la que dicha rhNaGlu comprende *N*-acetilglucosamina (GlcNAc).
4. La composición de la reivindicación 1, en la que dicha rhNaGlu comprende galactosa.
5. La composición de la reivindicación 1, en la que dicha rhNaGlu comprende *N*-acetilgalactosamina (GalNAc).
6. La composición de la reivindicación 1, en la que dicha célula de mamífero deficiente en NaGlu es una célula humana.
7. La composición de la reivindicación 6, en la que dicha célula humana es un fibroblasto cutáneo, una célula neuronal, un

hepatocito o un macrófago.

8. La composición de acuerdo con la reivindicación 1, en la que dicha rhNaGlu está glicosilada enlazada a N.

9. La composición de acuerdo con la reivindicación 1, en la que dicha proteína rhNaGlu está glicosilada enlazada a O.

10. La composición de acuerdo con la reivindicación 1, en la que dicha rhNaGlu comprende 1, 2, 3, 4, 5 o 6 mol de M6P por mol de rhNaGlu.

11. Una composición farmacéutica que comprende una composición de acuerdo con la reivindicación 1 en combinación con un vehículo, diluyente o excipiente farmacéuticamente aceptable.

12. La composición de la reivindicación 1, en donde dicha proporción de M6P a proteína rhNaGlu es determinada por medio de cromatografía de intercambio aniónico de alto rendimiento con detección amperométrica pulsada (HPAEC-PAD).