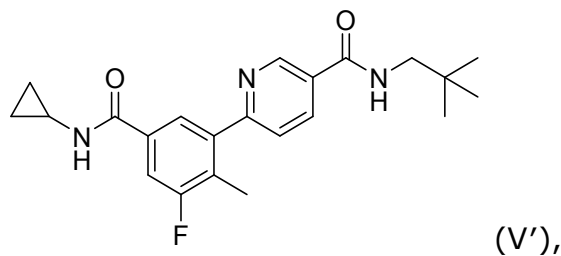


REIVINDICACIONES PRESENTADAS COMO MODIFICACIÓN
VOLUNTARIA

1. Una composición farmacéutica que comprende una cantidad efectiva de un inhibidor de la quinasa p38, caracterizado por la Fórmula (V'):



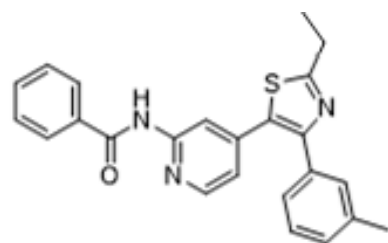
o una sal farmacéuticamente aceptable del mismo, en donde la composición farmacéutica reduce los niveles de expresión de un polipéptido DUX4 y/o un polipéptido codificado por un gen DUX4 secuencia abajo en las células musculares del sujeto, dicho gen DUX4 secuencia abajo se selecciona del grupo que consiste en: ZSCAN4 , LEUTX, PRAMEF2, TRIM43, MBD3L2, KHDC1L, RFPL2, CCNA1, SLC34A2, TPRX1, PRAMEF20, TRIM49, PRAMEF4, PRAME6, PRAMEF15 y ZNF280A.

2. La composición farmacéutica de la reivindicación 1, en el que la composición farmacéutica del compuesto de Fórmula V 'o la sal farmacéuticamente aceptable del mismo está en una cantidad de 7,5 mg o 15 mg.

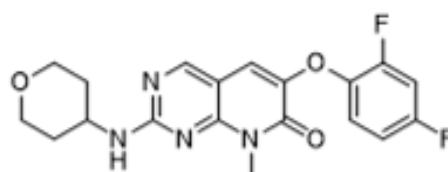
3. La composición farmacéutica de la reivindicación 1, en el que la composición farmacéutica del compuesto de Fórmula V 'o la sal farmacéuticamente aceptable del mismo está en una cantidad de 7,5 mg.

4. La composición farmacéutica de la reivindicación 3, en el que la composición farmacéutica del compuesto de Fórmula V 'o la sal farmacéuticamente aceptable del mismo está en una cantidad de 15 mg.

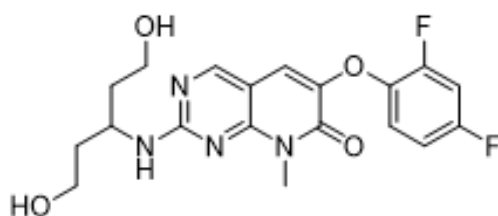
5. Una composición farmacéutica que comprende una cantidad efectiva de un inhibidor de la quinasa p38, seleccionado entre:



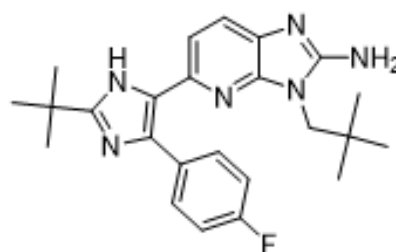
(I')
"TAK-715"



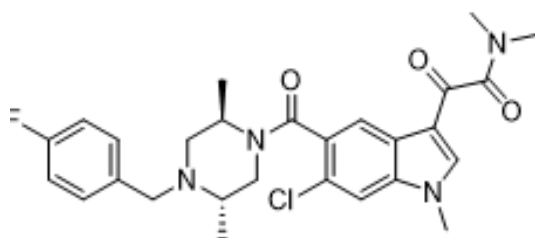
(IIIa')
"R1487"



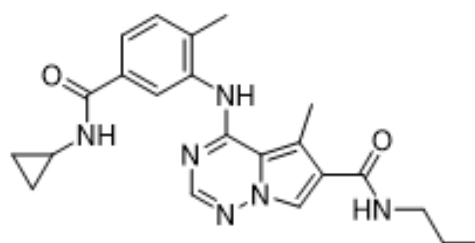
(IIIb')
"pamapimod" o "RO 4492257"



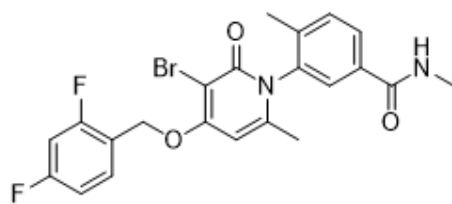
(VI)
"LY2228820" o "ralimetinib"



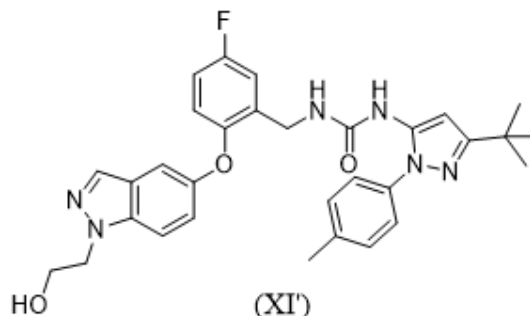
(VII')
"SCIO-469" o "talmapimod"



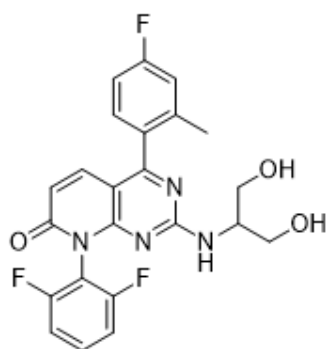
(IX'')
"BMS-582949" o "PS-5404446"



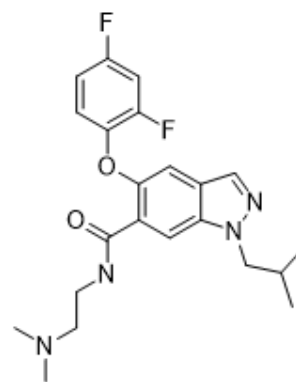
(X')
"PH-797804"



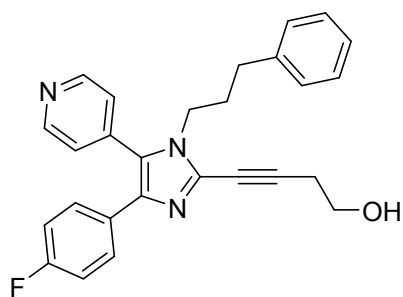
(XI')
"pexmetinib" o "ARRY-614"



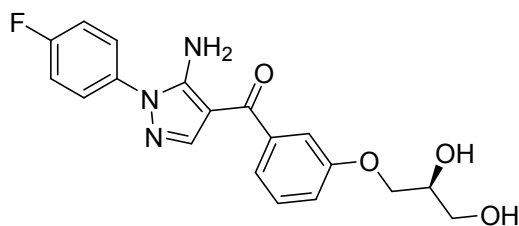
(XII')
"dilmapimod" o "SB-681323"



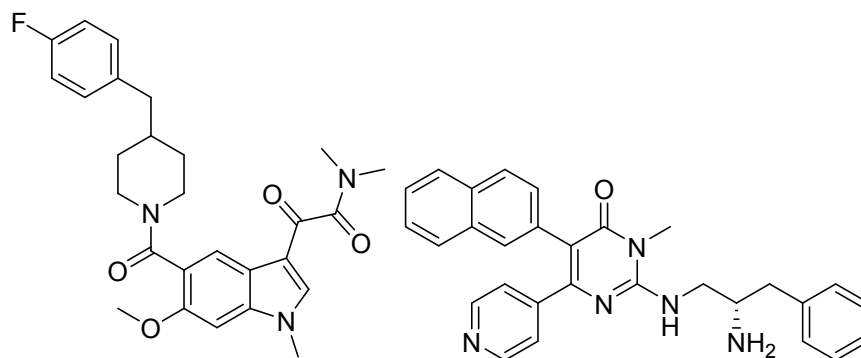
(XIV')
"ARRY-797" o "ARRY-371797"



(XVI')
"RWJ-67657"

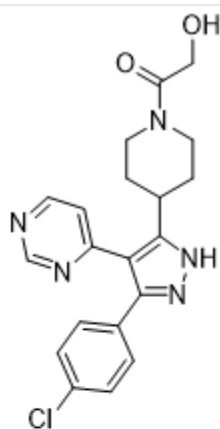


(XVIII')
"RO-3201195"

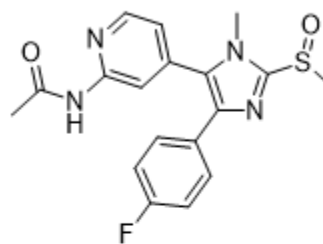


(XX')
"SCIO-323"

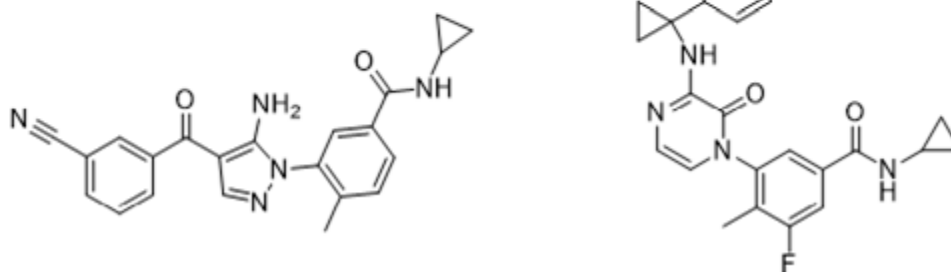
(XXI)
"AMG-548"



(XXIV)
"SD-0006" o "SD-06"



(XXVI)
"CBS-3595" o "ML-3595"



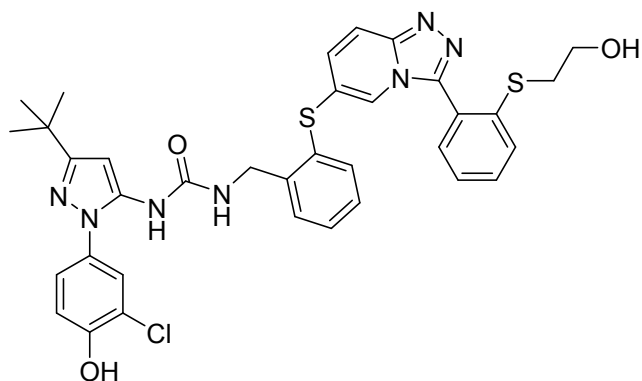
(XXVII)
"acumapimod" o "BCT-197"

"AZD-7624"

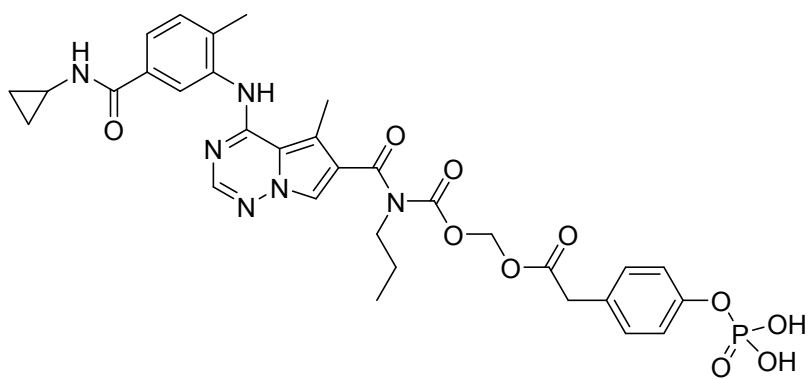
P-2020/12037

Reivindicaciones presentadas como Modificación Voluntaria

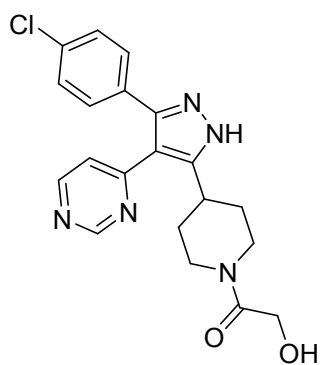
Mayo 7, 2020



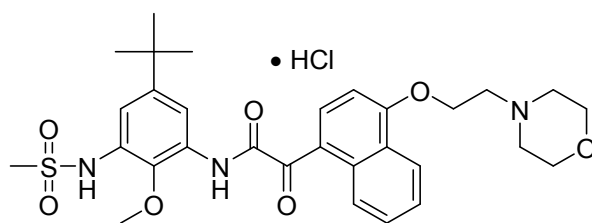
"PF-03715455"



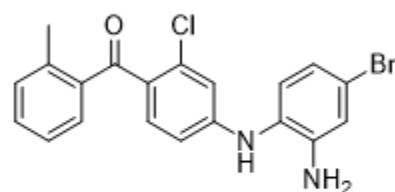
"BMS-751324"



SC80036

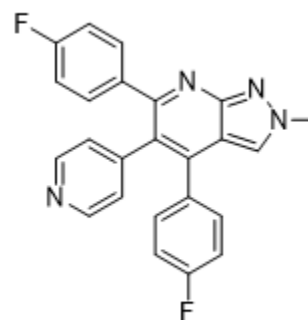


ITX-5061



EO-1428

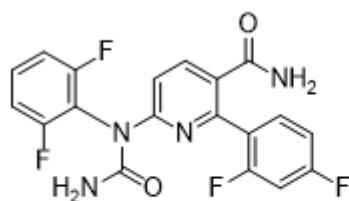
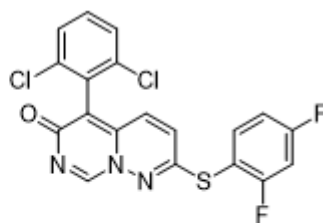
y

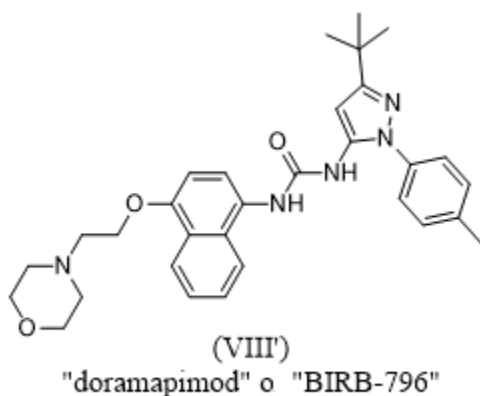


UR-13870

o una sal farmacéuticamente aceptable del mismo, en donde la composición farmacéutica del inhibidor de la quinasa p38 reduce los niveles de expresión de un polipéptido DUX4 y/o un polipéptido codificado por un gen DUX4 secuencia abajo en las células musculares del sujeto, dicho gen DUX4 secuencia abajo se selecciona del grupo que consiste en: ZSCAN4 , LEUTX, PRAMEF2, TRIM43, MBD3L2, KHDC1L, RFPL2, CCNA1, SLC34A2, TPRX1, PRAMEF20, TRIM49, PRAMEF4, PRAME6, PRAMEF15 y ZNF280A.

6. Una composición farmacéutica que comprende una cantidad efectiva de un inhibidor de la quinasa p38, seleccionado entre:

(II')
"VX-702"(XIII')
"neflamapimod" or "VX-745" y



o una sal farmacéuticamente del mismo, en donde , en donde la composición farmacéutica del inhibidor de la quinasa p38 reduce los niveles de expresión de un polipéptido DUX4 y/o un polipéptido codificado por un gen DUX4 secuencia abajo en las células musculares del sujeto, dicho gen DUX4 secuencia abajo se selecciona del grupo que consiste en: ZSCAN4, LEUTX, PRAMEF2, TRIM43, MBD3L2, KHDC1L, RFPL2, CCNA1, SLC34A2, TPRX1, PRAMEF20, TRIM49, PRAMEF4, PRAME6, PRAMEF15 y ZNF280A.