

Resumen

La presente invención se relaciona con dosis altas de macitentan (INN), es decir, ácido propilsulfámico [5-(4-bromo-fenil)-6-[2-(5-bromo-pirimidin-2-iloxi)-etoxi]-pirimidin-4-il]-amida o sales farmacéuticamente aceptables, solvatos, hidratos o formas morfológicas de estos para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional, especialmente en pacientes paliados con Fontan. Además, la presente invención se refiere al uso de dosis altas de macitentan para la fabricación de un medicamento así como a un método para el tratamiento de dichas enfermedades. Adicionalmente, la presente invención se relaciona con un régimen de dosificación así como con una combinación de macitentan con uno o más inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 (PDE5), análogos de prostaciclina, agonistas del receptor de prostaciclina o estimuladores de la guanilato ciclasa solubles. Además, la presente invención se relaciona con una composición farmacéutica para el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional, especialmente en pacientes paliados con Fontan que comprenden una dosis alta de macitentan. Además, la presente invención se relaciona con el uso de dosis altas de aprocitentan para el mismo propósito.