

Reivindicaciones

1. Macitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional,
5 especialmente en pacientes paliados con Fontan, en donde la dosis de macitentán es de 20 mg al día a 300 mg al día.
2. Macitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional,
10 especialmente en pacientes paliados con Fontan de acuerdo con la reivindicación 1, en donde el tratamiento significa la reducción de morbilidad y/o mortalidad de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional, especialmente en pacientes paliados con Fontan.
- 15 3. Macitentán 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 de acuerdo con la reivindicación 1 o 2, en donde la dosis de macitentán es 20 mg al día a 250 mg al día.
- 20 4. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosificación de macitentán es 60 a 90 mg al día,

preferentemente 65 a 85 mg al día, con mayor preferencia 70 a 80 mg al día y con la máxima preferencia 75 mg al día.

5. Macitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o
5 disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional, especialmente en pacientes paliados con Fontan de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosis de macitentán es 25 a 50 mg al día, preferentemente 30 a 45 mg al día, con mayor preferencia 35 a 40 mg al día y con la máxima preferencia 37,5 mg al día.

10

6. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosificación de macitentán es 110 a 200 mg al día,
15 preferentemente 125 a 175 mg al día, con mayor preferencia 140 a 160 mg al día y con la máxima preferencia 150 mg al día.

7. Macitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o
disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional,
20 especialmente en pacientes paliados con Fontan de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosificación de macitentán es 60 a 90 mg dos veces al día, preferentemente 65 a 85 mg dos veces al día, con mayor preferencia 70 a 80 mg dos veces al día y con la máxima preferencia 75 mg dos veces al día.

8. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosis de macitentán es 25 a 50 mg dos veces al día, preferentemente 30 a 45 mg dos veces al día, con mayor preferencia 35 a 40 mg dos veces al día y con la máxima preferencia 37,5 mg dos veces al día.
9. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosificación de macitentán se aumenta de 10 mg al día, seguida por 25 a 50 mg al día, preferentemente 37,5 mg al día y opcionalmente seguida por 60 a 90 mg al día, preferentemente 75 mg al día.
10. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 3, en donde la dosificación de macitentán se aumenta de 10 mg al día, seguida por 60 a 90 mg al día, preferentemente 75 mg una vez al día o 37,5 mg dos veces al día.
11. Macitentán 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, de acuerdo con la reivindicación 9, en donde la dosificación de macitentán se aumenta de 10 mg una vez al día, preferentemente durante 15 a 45 días; seguida por 25 a 50 mg al día, preferentemente 37,5 mg una vez al día, preferentemente durante 15 a 45 días; y opcionalmente seguida
5 por 60 a 90 mg al día, preferentemente por 75 mg una vez al día o 37,5 mg dos veces al día.

12. Macitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional,
10 especialmente en pacientes paliados con Fontan, de acuerdo con la reivindicación 10, en donde la dosificación de macitentán se aumenta de 10 mg una vez al día, preferentemente durante 15 a 45 días; seguida por 60 a 90 mg al día, preferentemente por 75 mg una vez al día o 37,5 mg dos veces al día.

15 13. Macitentán 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, de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 4, en donde la dosificación de macitentán se aumenta de 25 a 50 mg al día, preferentemente 37,5 mg al día, preferentemente durante 15 a 45 días;
20 opcionalmente seguida por 60 a 90 mg al día, preferentemente por 75 mg al día; siempre que el paciente ya haya sido tratado con un antagonista del receptor de endotelina preferentemente seleccionado de bosentán y ambrisentán.

14. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 4, en donde la dosis de macitentán es 60 a 90 mg al día, preferentemente 75 mg al día; siempre que el paciente ya haya sido tratado con un antagonista del receptor de endotelina preferentemente seleccionado de bosentán y ambrisentán.

15. Macitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 1 a 14, en donde el macitentán se combina con un inhibidor de PDE5 y/o un análogo de prostaciclina y/o un agonista del receptor de prostaciclina y/o un estimulador de guanilato ciclasa soluble.

16. Macitentán 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 de acuerdo con la reivindicación 15, en donde el inhibidor de PDE5 se selecciona de sildenafil, tadalafil, vardenafil y udenafil; el análogo de prostaciclina se selecciona de epoprostenol, treprostinil, iloprost y beraprost; el agonista del receptor de prostaciclina se selecciona de selexipag y ralinepag; y el estimulador de la guanilato ciclasa soluble se selecciona de riociguat y vericiguat.

17. Macitentán 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 de acuerdo con la reivindicación 15 o 16, en donde macitentán se combina con tadalafilo y/o selexipag o ralinepag, preferentemente con tadalafilo y/o selexipag.

18. Macitentán 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 de acuerdo con la reivindicación 17, en donde el tadalafilo, si corresponde, tiene una dosis de 20 a 40 mg al día, preferentemente 40 mg al día, el selexipag, si corresponde, tiene una dosis de 0,2 a 1,6 mg dos veces al día y el ralinepag, si corresponde, tiene una dosis de 0,05 a 1,45 mg al día.

19. Una composición farmacéutica 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 que comprende macitentán y al menos un excipiente farmacéuticamente aceptable, que contiene macitentán en una cantidad de 20 mg a 300 mg.

20. Una composición farmacéutica de acuerdo con la reivindicación 19, que contiene macitentán en una cantidad de 20 mg a 250 mg, preferentemente 37,5 mg, 75 mg o 150 mg, con mayor preferencia de 37,5 mg o 75 mg, con la máxima preferencia de 75 mg.

21. La composición farmacéutica de acuerdo con la reivindicación 19 o 20, que comprende

- (i) macitentán en una cantidad total de 10 a 50% en peso basada en el peso total de la composición farmacéutica,
- 5 (ii) una carga, que consiste en lactosa monohidrato con celulosa microcristalina, en una cantidad total de 10 a 85 % en peso basada en el peso total de la composición farmacéutica,
- (iii) un desintegrante, que consiste en glicolato de almidón de sodio o una combinación de glicolato de almidón de sodio y polivinilpirrolidona, en una cantidad total de 1 a 10 % en peso basada en el peso total de la composición farmacéutica,
- 10 (iv) un surfactante, que consiste en un polisorbato, en una cantidad total de 0,1 a 1 % en peso basada en el peso total de la composición farmacéutica, y
- (v) un lubricante, que consiste en estearato de magnesio, en una cantidad total de 0,05 a 5 % en peso basada en el peso total de la composición farmacéutica.

15 22. La composición farmacéutica de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 19 a 21, que está en la forma de una cápsula o una tableta.

23. Aprocitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional,
20 especialmente en pacientes paliados con Fontan, en donde la dosis de aprocitentán es de 100 mg al día a 1500 mg al día.

24. Aprocitentán 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 de acuerdo con la reivindicación 23, en donde el tratamiento significa la reducción de morbilidad y/o mortalidad de la enfermedad vascular pulmonar y/o disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional, especialmente en pacientes paliados con Fontan.

25. Aprocitentán 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 de acuerdo con la reivindicación 23 o 24, en donde la dosis de aprocitentán es de 100 mg al día a 1250 mg al día.

26. Aprocitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 23 a 25, en donde la dosificación de aprocitentán es de 300 a 450 mg al día, preferentemente 325 a 425 mg al día, con mayor preferencia 350 a 400 mg al día y con la máxima preferencia 375 mg al día.

27. Aprocitentán 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 de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 23 a 26, en donde la dosificación de aprocitentán es de 125 a 250 mg

al día, preferentemente 150 a 225 mg al día, con mayor preferencia 175 a 200 mg al día y con la máxima preferencia 187,5 mg al día.

28. Aprocitentán para uso en el tratamiento de la enfermedad vascular pulmonar y/o
- 5 disfunción cardíaca en pacientes con enfermedad cardíaca ventricular simple funcional, especialmente en pacientes paliados con Fontan de acuerdo con una cualquiera de las reivindicaciones 23 a 27, en donde la dosificación de aprocitentán se aumenta de 50 mg al día, seguida por 125 a 250 mg al día, preferentemente 187,5 mg al día y opcionalmente seguida por 300 a 450 mg al día, preferentemente 375 mg al día.